Prevenção primária de AVC em crianças com doença falciforme no Hemocentro de Belo Horizonte

NOGUEIRA FL, DUARTE FOC, BELISÁRIO AR, SILVA CM, VIANA MB

Frederico Lisboa Nogueira

Acadêmico Medicina FM/UFMG
Bolsista IC Fapemig/Hemominas

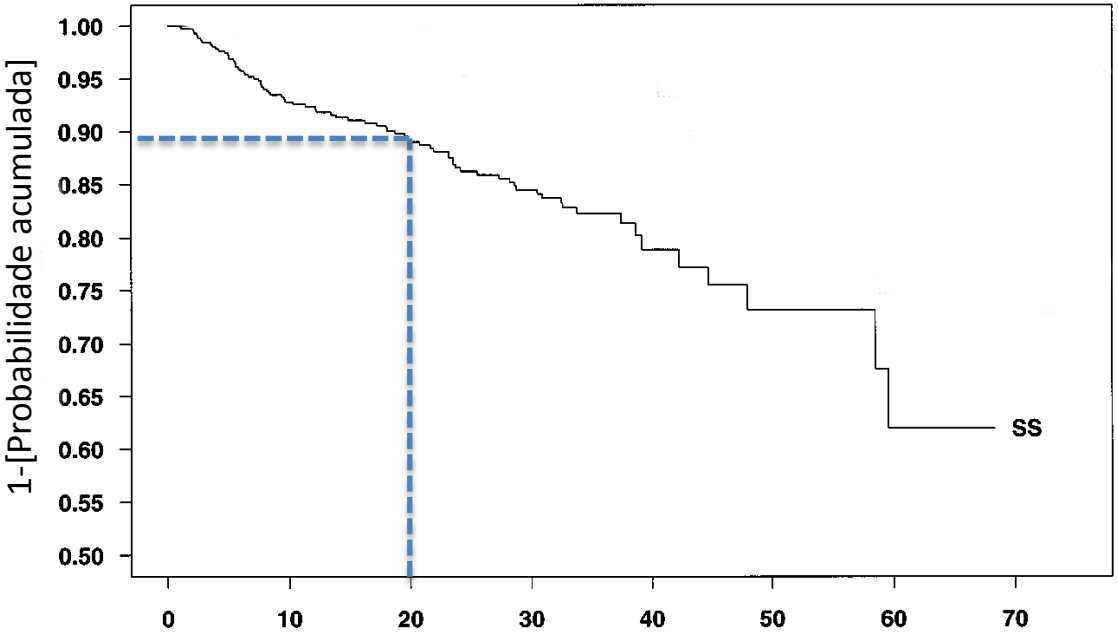
FUNDAÇÃO HEMOMINAS

NUPAD
FACULDADE DE MEDICINA
UFMG

Introdução

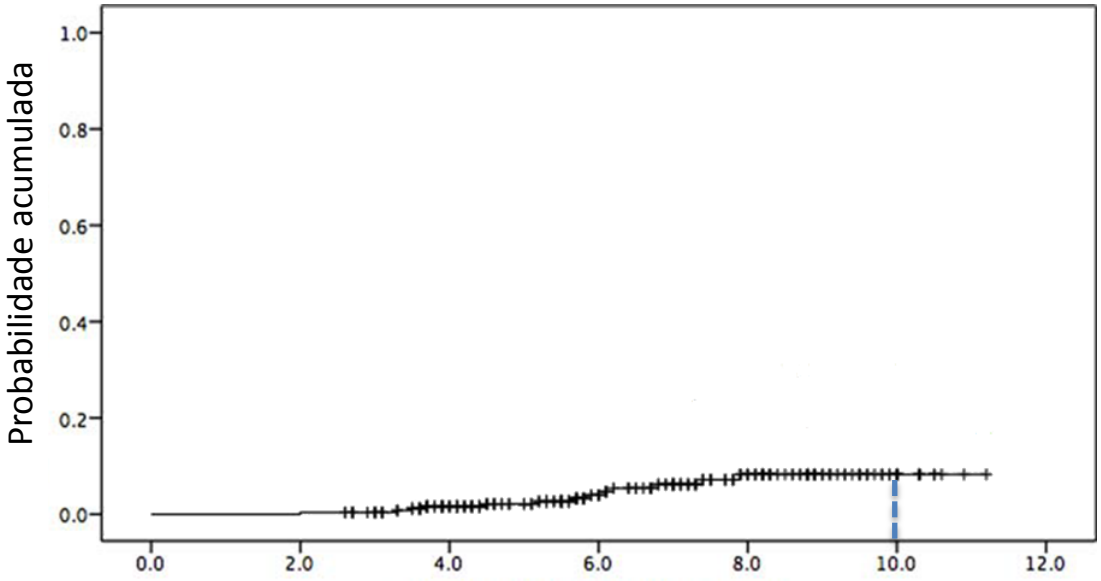
CSSCD

11% aos 20 anos



Belo Horizonte

8,3% aos 10 anos



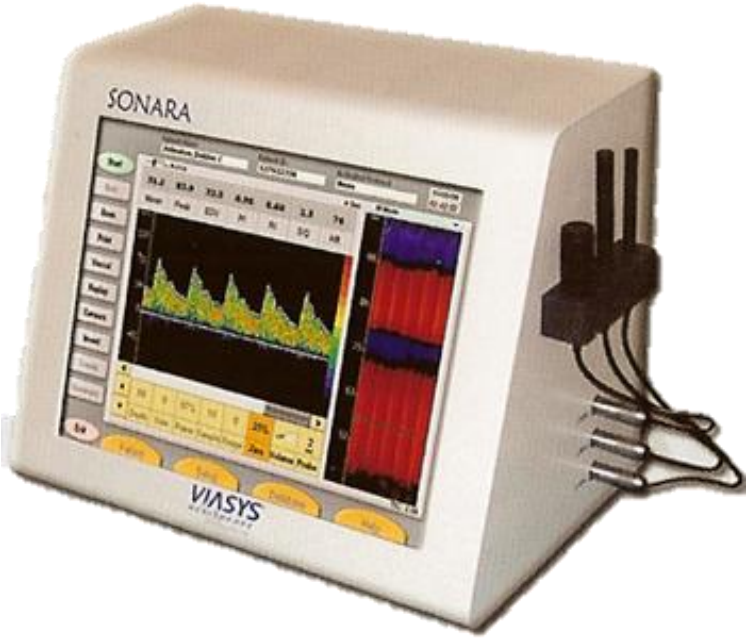
Idade (anos) ao primeiro AVC

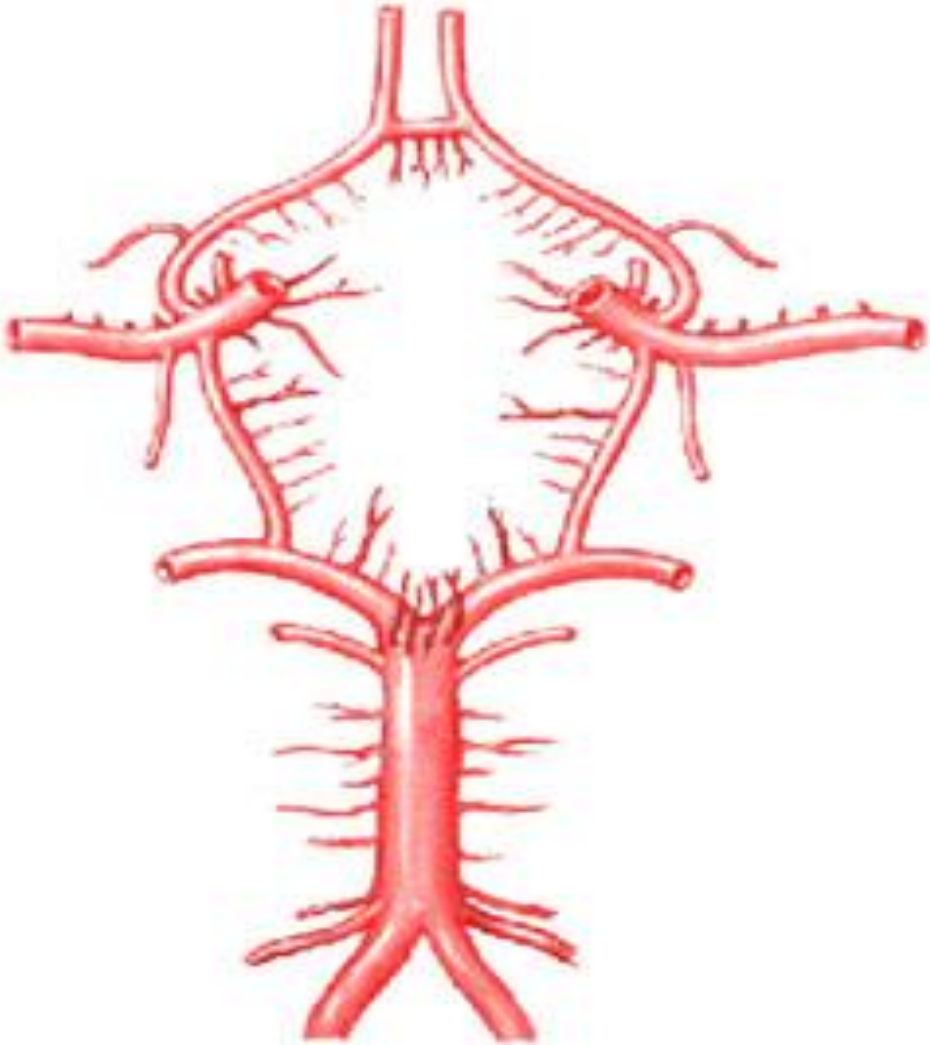
SILVA CM et al, 2011; OHENE-FREMPONG K et al, 1998

Como prevenir?

Introdução

Doppler transcraniano: um método de triagem





ADAMS R et al, 1992; ADAMS R et al, 1998

Introdução

Doppler transcraniano: um método de triagem

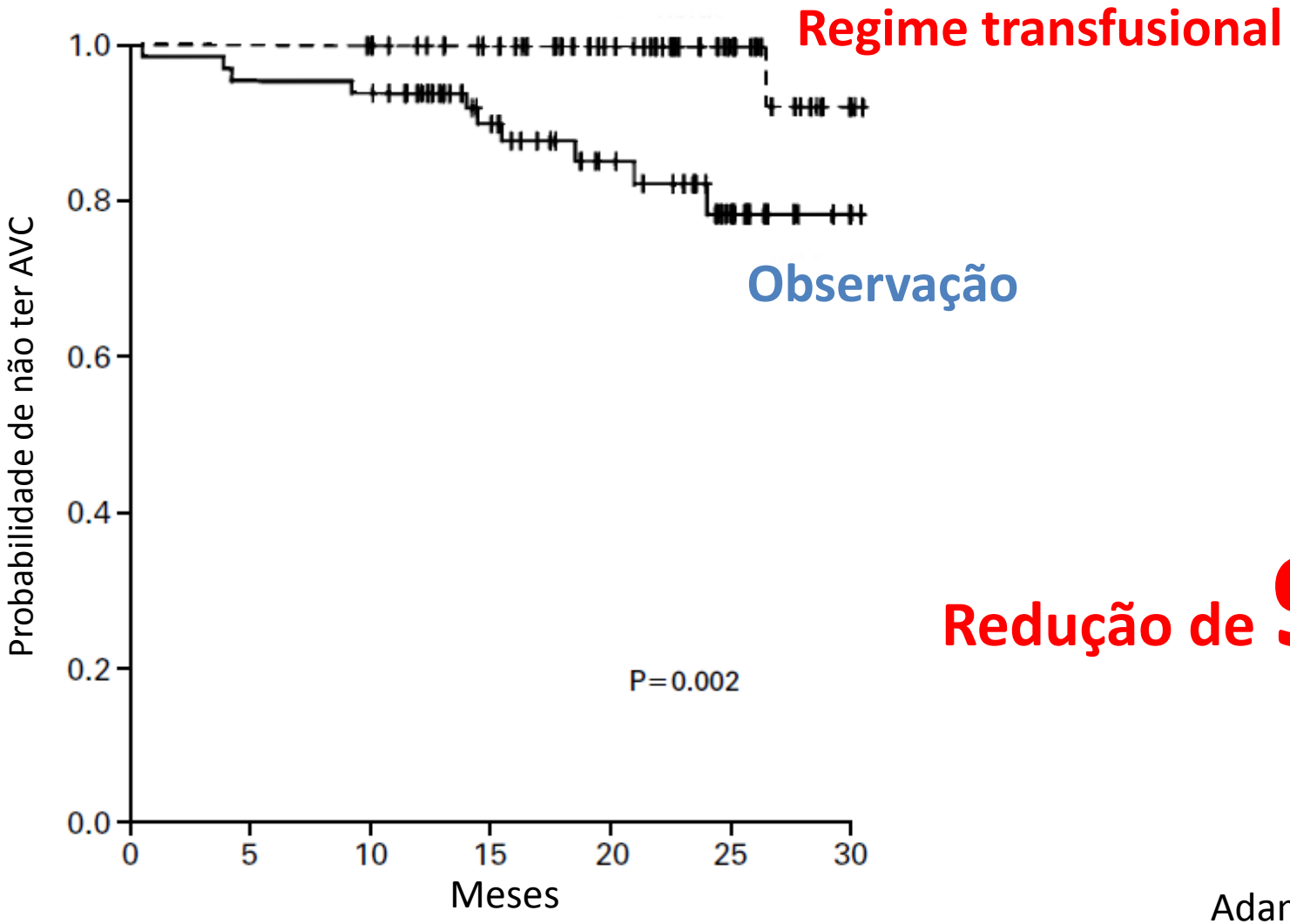
Blood-Flow Velocity	True Positive	False Positive	True Negative	False Negative	Sensitivity/ Specificity	P Value†	Relative Risk (95% CI)
cm/sec		*no. of patients*			%		
140	7	63	120	0	100/66	0.0007	—
150	6	46	137	1	86/75	0.002	16 (2.0–129)
160	6	30	153	1	86/84	0.0002	26 (3.2–207)
165	6	28	155	1	86/85	0.0001	28 (3.4–221)
170	6	17	166	1	86/91	0.00001	44 (5.5–346)
180	4	10	173	3	57/95	0.0006	17 (4.1–68)
190	4	7	176	3	57/96	0.0002	22 (5.5–85)

VMM≥200cm/s → risco de 10%/ano

ADAMS R et al, 1992; ADAMS R et al, 1998

Introdução

Transfusão regular de troca previne AVC

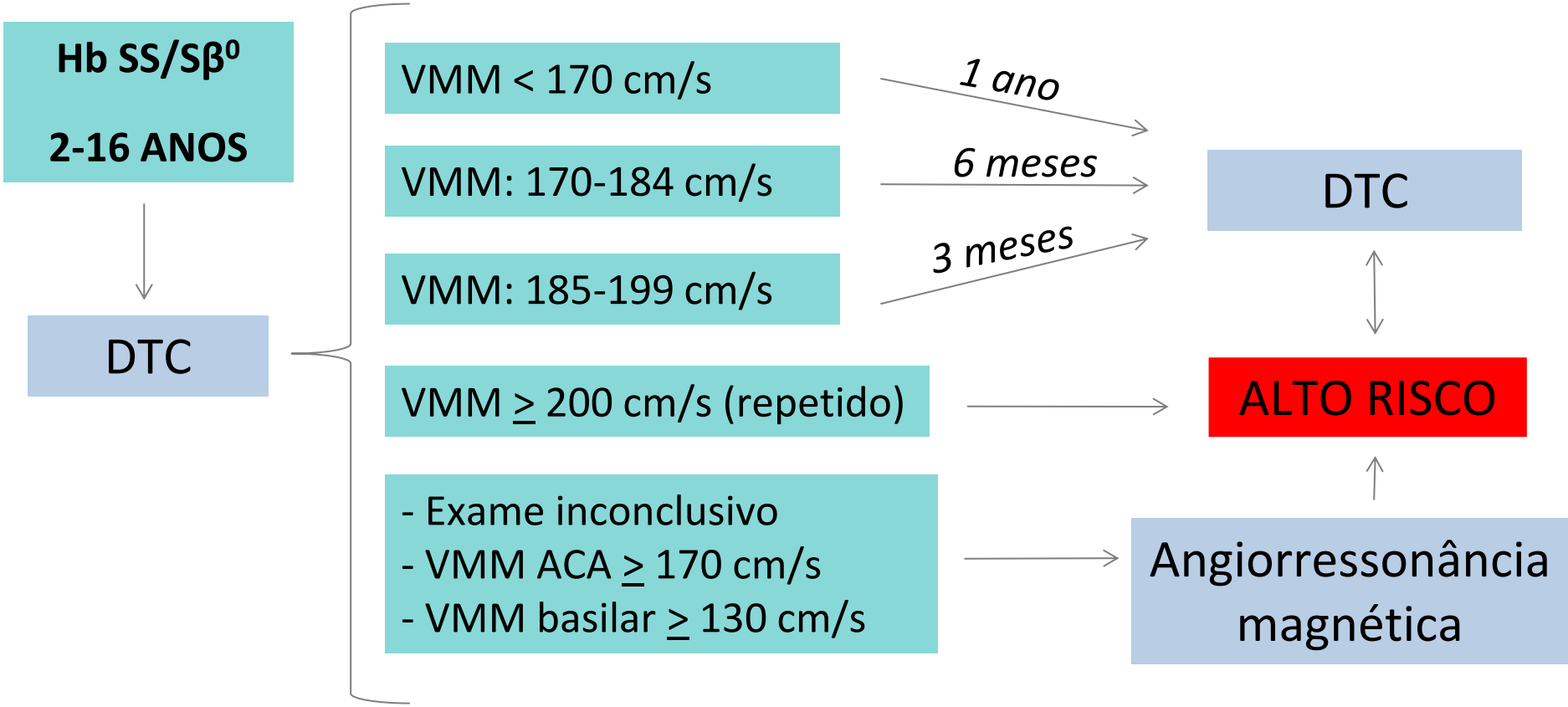


Redução de 92%

Adams R et al, 1998

Introdução

Protocolo no Hemocentro de Belo Horizonte



Regime transfusional regular de troca manual
Hemácias compatibilizadas para CDE, Kell, Kidd e Duffy
Exames periódicos: ferritina, sorologias, pesquisa de aloimunização

Objetivo

Descrever os resultados da prevenção primária de AVC isquêmico no Hemocentro de Belo Horizonte

Métodos

Revisaram-se até julho de 2013 os prontuários de crianças SS/Sβ^0 talassemia em prevenção primária de AVC isquêmico

Resultados

2007 → Julho de 2013

41 alto risco
- 36 - VMM ≥ 200 cm/s
- 05 - Outras alterações ao DTC e com exame de angiorressonância magnética alterada

39 iniciaram protocolo transfusional

- 3 - Abandonaram esquema
- 1 - Transplante de medula óssea
- 1- AVC

Resultados

AVC isquêmico durante regime transfusional

Estenose da artéria carótida interna bilateralmente.

Presença de Moya-Moya à esquerda.

ARM realizada 5 meses antes do evento

AVCi aos 7 anos de idade, um dia após transfusão de troca

Boa adesão ao esquema

Média de Hb S pré-Tx: 35,4%

Resultados

2007 → Julho de 2013

Dados gerais

Tempo de observação: 108 crianças-ano

Não houve óbito

Não houve viragem sorológica indicativa de infecção

Hb S

Média de HbS pré-transfusional: 41,2 ± 8,9%

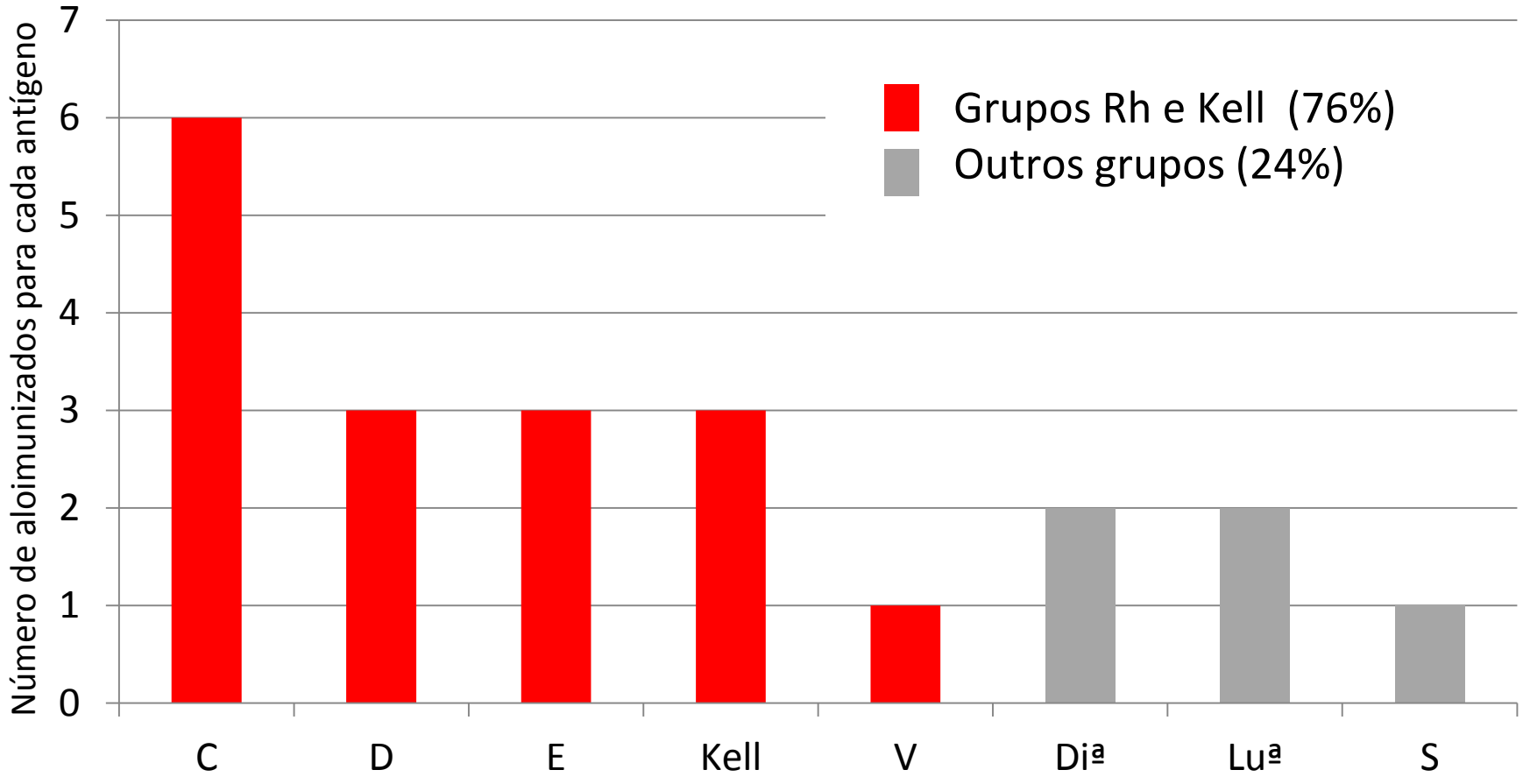
Sobrecarga de ferro

Última ferritina: 870 ± 513 µg/L

14 (35,9%) crianças usam quelante oral de ferro

Resultados

Aloimunização: 13 crianças (33,3%)



Resultados

Estudo de fatores associados à aloimunização

Característica	Aloimunizados	Não aloimunizados	p
Idade de início (anos)	7,7	6,2	0,065
Hb S pré-trasfusional (%)	45,7	39,0	0,027
Hb pré-transfusional (g/dL)	8,7	8,9	0,52
Reticulócitos (%)	10,7	11,4	0,66
Número de transfusões	47,4	42,5	0,52

Comentários (1)

Estudo do Children's Hospital of Philadelphia

- 182 pacientes que receberam transfusão (idade média: 15,7 anos)
- Hemácias fenotipadas para CDE e Kell e de doadores afroamericanos

Aloimunização

Transfusão crônica

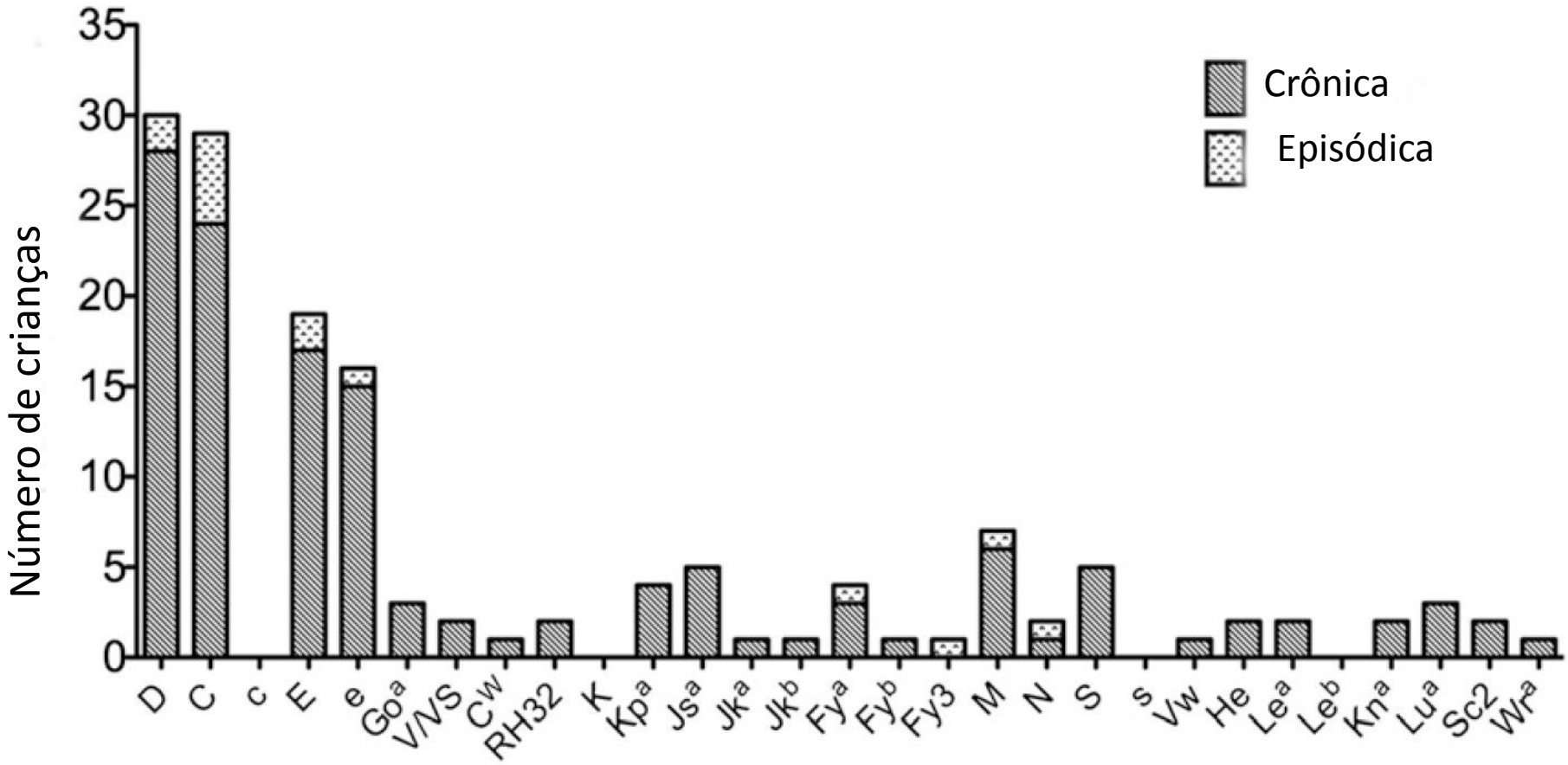
57,7%

Transfusão episódica

15,2%

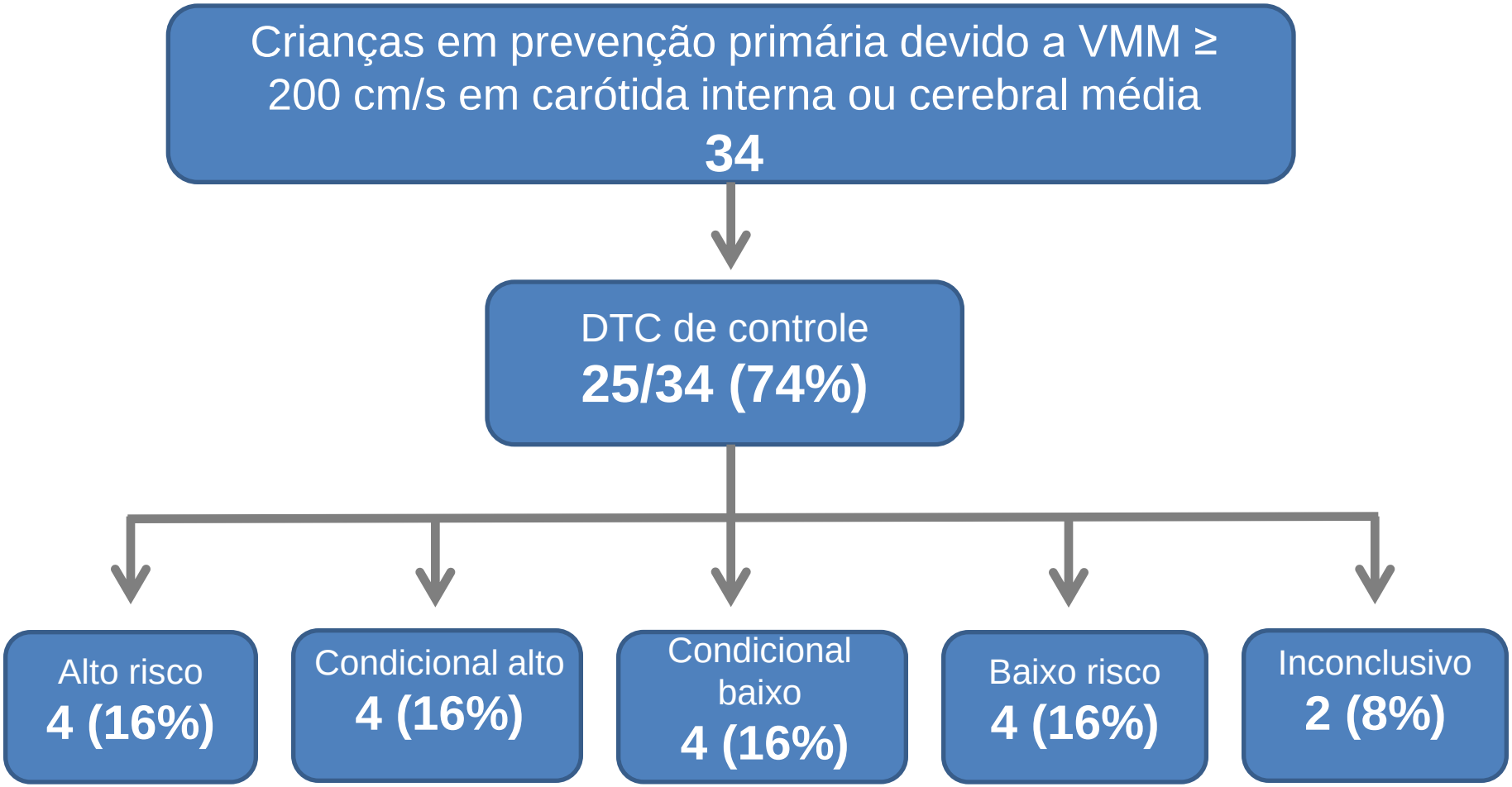
Chou ST et al. Blood 2013

Comentários (2)



Chou ST et al. Blood 2013

Resultados


Crianças em prevenção primária devido a VMM ≥ 200 cm/s em carótida interna ou cerebral média
34
DTC de controle
25/34 (74%)
Alto risco
4 (16%)
Condicional alto
4 (16%)
Condicional baixo
4 (16%)
Baixo risco
4 (16%)
Inconclusivo
2 (8%)

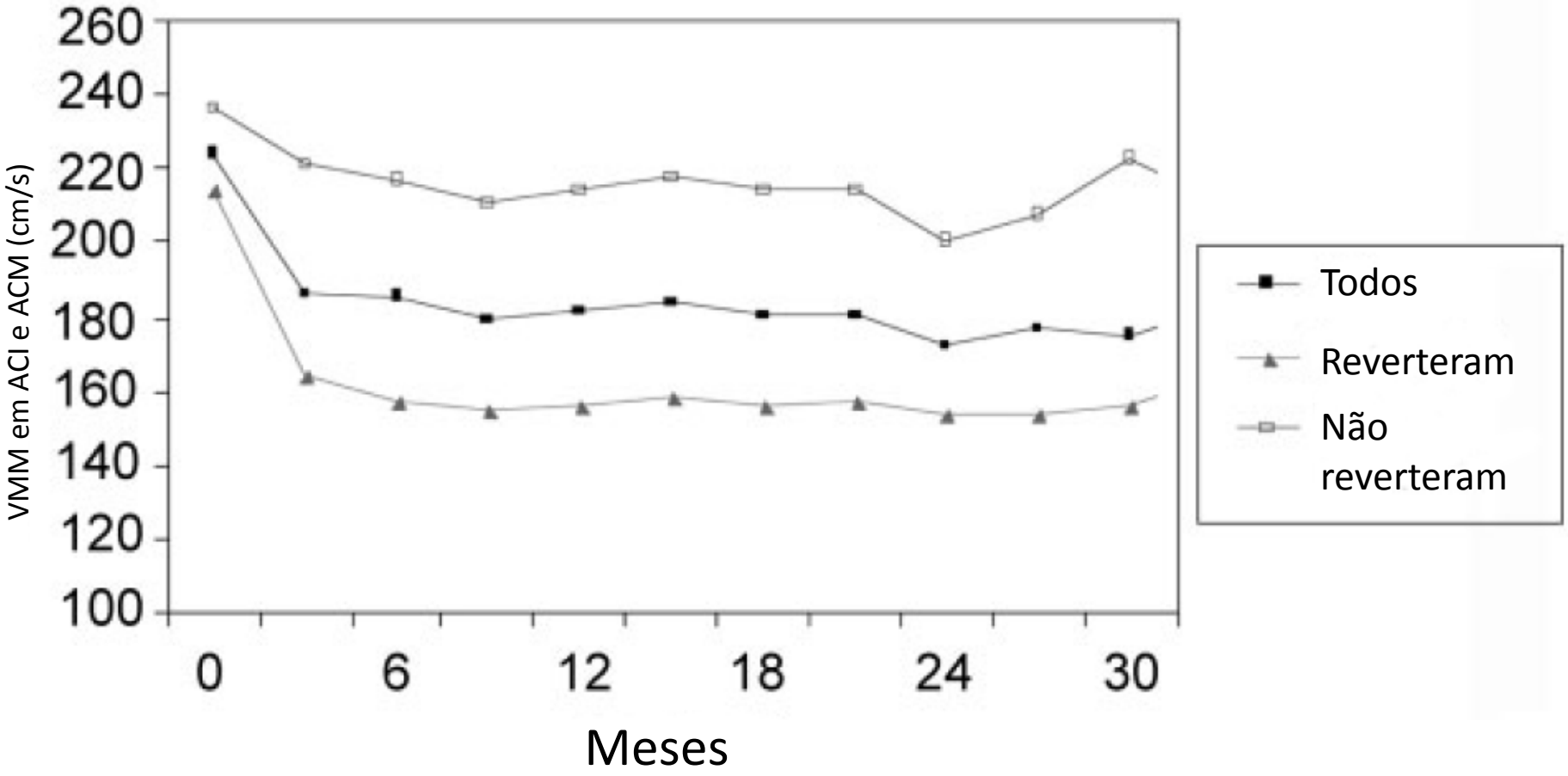
Resultados

Estudo de fatores associados à reversão de risco ao DTC

Característica	Reversão	Sem reversão	p
VMM (cm/s)	231,4	219,7	0,12
Hb S pré-trasfusional (%)	39,9	43,7	0,23
Hb pré-transfusional (g/dL)	9,0	8,5	0,10
Reticulócitos (%)	10,4	12,1	0,17
Tempo de hipertransfusão (dias)	483	910	0,003
Idade início HTx (anos)	6,6	6,7	0,95

Comentários

Dados do STOP 2



Kwiatkowski JL et al. PB&C 2011

Conclusões

- A hipertransfusão foi capaz de promover reversão de risco em metade dos casos, entretanto uma criança desenvolveu AVC apesar de adesão adequada
- A aloimunização, complicação frequente, associou-se a níveis mais altos de hemoglobina S pré-transfusional
- A sobrecarga de ferro pode ser controlada com o uso de quelante

"Even as the indications for transfusions continue to expand, serious hazards of transfusions such as alloimmunization can create almost insurmountable challenges for some patients. Strategies to avoid or manage this risk are desperately needed."

Comentário de Thompson AA para Chou ST, Blood 2013

OBRIGADO!

FUNDAÇÃO HEMOMINAS

NUPAD FACULDADE DE MEDICINA UFMG

FAPEMIG

CNPq