


ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL EM IDADE PEDIÁTRICA – O DESAFIO DA ABORDAGEM DE DIFERENTES CASOS CLÍNICOS

CARLOS JORGE RIBEIRO ALVES FERREIRA

Orientadora | Doutora Joana Amaral

Co-orientadoras | Professora Doutora Guiomar Oliveira; Doutora Albertina Lima;
Doutora Antónia Fortes



Praia, julho de 2022
Ano Lectivo 2021/2022



UNIVERSIDADE DE CABO VERDE
FACULDADE DE CIÊNCIAS E TECNOLOGIA
MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL EM IDADE PEDIÁTRICA – O DESAFIO DA ABORDAGEM DE DIFERENTES CASOS CLÍNICOS

CARLOS JORGE RIBEIRO ALVES FERREIRA

Orientadora | Joana Amaral, MD
Co-orientadoras | Guiomar Oliveira, MD, PhD;
Albertina Lima, MD;
Antónia Fortes, MD.

RESUMO

O acidente vascular cerebral em idade pediátrica (AVCp) define-se como a ocorrência de um défice neurológico agudo, secundário a lesão num território cerebral, que ocorre dos 29 dias de vida até aos 18 anos exclusive. Subdivide-se nos subtipos, isquémico e hemorrágico. Os fatores de risco, a etiologia e a clínica de apresentação diferem substancialmente dos da população adulta. A arteriopatía cerebral focal é o mais comum em idade pediátrica, sendo responsável por cerca de 25% das arteriopatías no AVCp. Estudos demonstram uma associação de arteriopatía e infeções respiratórias víricas. Também os eventos cardioembólicos são frequentes, atingindo 10 a 31% destes doentes.

Os autores apresentam três casos clínicos e concluem que o AVCp carece de estudos multicêntricos que permitam elucidar acerca da prevenção e tratamento destas situações raras.

PALAVRAS-CHAVE

Acidente vascular cerebral, arteriopatía cerebral, *Varicela zoster*, cardioembolia

ABSTRACT

Pediatric stroke (PS) is defined by an acute onset neurological deficit, secondary to a lesion in a cerebral territory, that occurs between 29 days of life and 18 years old excluded. It's subdivided in ischemic and hemorrhagic. The risk factors, etiology and clinical presentation differ significantly from the adult population. Focal cerebral arteriopathy is the most common etiology in pediatric age, responsible for 25% of arteriopathies in PS. Studies demonstrated the association between this etiology and viral respiratory tract infections. Cardioembolic events are also frequent, targeting 10 to 31% of these patients.

The authors describe three clinical cases and conclude that PS still requires multicentric studies that allow a more elucidative approach regarding prevention and treatment orientations for this rare pathology.

KEYWORDS

Stroke; cerebral arteriopathy; Varicela zoster, cardioembolic.

ABREVIATURAS E ABREVIATURAS

Angio- RM - Angioressonância Computadorizada

Angio-TC – Angiotomografia Computorizada

ACF – Arteriopatia Cerebral Focal

ACI – Artéria Carótida Interna

ACM – Artéria Cerebral Média

AVC – Acidente Vascular Cerebral

AVCp – Acidente Vascular Cerebral pediátrico

EBV – Vírus Epstein Barr

EEG – Eletroencefalograma

HP-CHUC – Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

HSV – Vírus Herpes Simplex

HUAN – Hospital Universitário Agostinho Neto

PICA – Artéria Cerebelar Posterior Inferior

RMce – Ressonância Magnética Cerebral

SNC – Sistema Nervoso Central

SU – Serviço de Urgência

TCce – Tomografia Computorizada Craneoencefálica

ToF – *Time of Flight*

TR – Tempo de Repetição

VZV – Vírus Varicela Zoster

WISC-III – Escala de Wechsler para crianças – 3ª edição

ÍNDICE

RESUMO	i
ABSTRACT	ii
ABREVIATURAS E ABREVIATURAS.....	iii
NEUROPEDIATRIA EM CABO VERDE	1
INTRODUÇÃO	3
CASOS CLÍNICOS.....	5
Caso clínico 1:.....	5
Caso clínico 2.....	7
Caso clínico 3.....	9
DISCUSSÃO	11
CONCLUSÃO:.....	13
BIBLIOGRAFIA.....	14

NEUROPEDIATRIA EM CABO VERDE

Cabo Verde é um país insular localizado na costa ocidental da África e com uma população atual estimada de 500 mil habitantes. A saúde em Cabo Verde tem vindo a melhorar progressivamente desde a sua independência em 1975. Atualmente, a esperança de vida é de 73 anos, a mortalidade infantil ronda os 19 por 1000 nascidos vivos (Luís & Luís, 2021).

O número de profissionais de saúde têm vindo a aumentar consideravelmente nos últimos 10 anos, contando com mais de 400 médicos em atividade. Até o ano de 2005, o país tinha um número bastante reduzido de especialistas, necessitando frequentemente do apoio da cooperação de alguns países para colmatar as necessidades. A primeira neurologista chegou ao Serviço Nacional de Saúde em 2005, passando a exercer no Hospital Agostinho Neto (HUAN), cidade da Praia. Com a sua chegada, foi adquirido pelo Ministério da Saúde um aparelho de tomografia computadorizada para o HUAN, traduzindo-se num grande progresso para o país e para o diagnóstico de patologias neurológicas. Só passado seis anos, em 2011, chegou outra neurologista ao HUAN. Neste momento, segundo dados do Serviço de Neurologia do HUAN, existem 4 neurologistas no HUAN e um total de 5 em Cabo Verde (Delgado, 2009; Ministério da Saúde, 2012).

Um estudo recente que abrangeu 23 países africanos demonstra que a Neuropediatria em África está extremamente subdesenvolvida. A prevalência de doenças neurológicas em serviços pediátricos pode chegar a atingir os 20% sendo a patologia mais predominante a epilepsia (Wilmshurst et al., 2011). Em Cabo Verde, de acordo com o departamento de Neurologia e de Pediatria do HUAN estima que as doenças neurológicas constituam cerca de 25% das patologias da infância e adolescência. A Epilepsia é a patologia com maior prevalência (3-5 em 1000), estimando-se que em Cabo Verde existam cerca de 5000 pessoas com esta patologia, a sua maioria em idade pediátrica. Seguem-se a paralisia cerebral (sobretudo por sequelas de asfixia neonatal e etiologia pós infecciosa), doenças neuromusculares, *Spina Bífida*, doenças neurodegenerativas (neuro-genéticas/neurometabólicas), não diferindo muito dos resultados aferidos no estudo referido anteriormente (Wilmshurst et al., 2011).

O Acidente Vascular Cerebral em idade pediátrica, em Cabo Verde, é relativamente raro e as etiologias que aparentam mais frequentes são: anemia falciforme, infecciosa/pós-infecciosa e as cardiopatias congénitas. Apesar desta patologia ser pouco comum, traduz-se em alterações irreversíveis que afetam de forma radical a vida não só das crianças, mas também das famílias. O diagnóstico e intervenção precoce é essencial para melhor prognóstico e

qualidade de vida destas crianças (Buckowski & Rose, 2019). Estudos posteriores em Cabo Verde são necessários para aprofundar o contexto epidemiológico, qual a prevalência de cada uma das etiologias, de que forma a vida destas crianças e famílias é afetada e qual o protocolo mais adequado a cada situação.

Infelizmente, existe uma grave carência de meios e recursos de diagnóstico e tratamento, incluindo déficit de recursos humanos, desde médicos de família a neuropediatras. Aliada a estas necessidades associa-se a quase inexistência de dados epidemiológicos fidedignos para se proceder a estudos relevantes, que em consonância com o ponto anterior, dificulta e atrasa o diagnóstico e posterior tratamento adequado e precoce das doenças neurológicas. Mesmo com conhecimento das mais recentes recomendações e protocolos torna-se uma tarefa hercúlea segui-los à risca. Consequentemente, sequelas evitáveis tornam-se irreversíveis e traduzem-se em perdas imensuráveis.

Há uma cooperação em Neuropediatria entre Cabo Verde e o governo português: “Uma semente e uma ponte”, que decorre desde 2011, com os objetivos de melhorar a saúde das crianças com doenças neurológicas e promover a sua integração na comunidade; reforçar a capacitação dos profissionais e evitar necessidade de evacuação. Apesar de se ter verificado a elevada eficácia deste tipo de protocolos, apenas preenchem algumas das lacunas existentes não sendo possível determinar autossustentabilidade. Desta forma torna-se de extrema importância a diferenciação de um Pediatra Cabo-Verdiano especialista em Neuropediatria focando ainda, essencialmente, na melhoria dos meios de diagnóstico e tratamento, apoiando incessantemente a reabilitação correta destas crianças e determinar sistemas adequados de notificação capazes de providenciar dados essenciais para estudos epidemiológicos coerentes e protocolos específicos, adequados de acordo com a etiologia e características clínicas de cada caso.

Desta forma, visto que se trata de uma doença rara com alta morbimortalidade, os trabalhos retrospectivos como o modelo de Caso Clínico são essenciais para podermos expor à comunidade científica nacional e internacional a experiência em Cabo Verde e as suas particularidades. Este trabalho aborda a experiência de 3 casos de Acidente Vascular Cerebral em Idade Pediátrica, de diferentes etiologias, e sua abordagem no Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (HP-CHUC).

INTRODUÇÃO

O acidente vascular cerebral (AVC) define-se como a ocorrência de um déficit neurológico agudo, secundário a uma lesão num território cerebral (Buckowski & Rose, 2019). Até aos 28 dias de vida designa-se AVC neonatal e dos 29 dias de vida até aos 18 anos (exclusive) AVC pediátrico (AVCp). O AVCp é uma entidade clínica rara. Estima-se que afete anualmente 1,2 a 13/100.000 crianças e adolescentes (Mirsky et al., 2017; Beslow et al., 2018; Buckowski & Rose, 2019). O AVC subdivide-se nos subtipos isquémico, hemorrágico e trombose venosa cerebral. Nos casos de AVC isquémico, o território afetado é exclusivamente arterial, por enfarte no território vascular de uma artéria cerebral. No AVC hemorrágico verifica-se uma hemorragia não traumática intraparenquimatosa, subaracnoideia ou intraventricular. As trombozes venosas cerebrais condicionam edema local e compressão arterial, com subsequente isquémia decorrente da insuficiência venosa (Mirsky et al., 2017; Buckowski & Rose, 2019). Os fatores de risco, a etiologia e a clínica de apresentação do AVCp diferem substancialmente dos da população adulta (Buckowski & Rose, 2019).

No AVCp isquémico a fisiopatologia engloba quatro diferentes possibilidades: arteriopatias cerebrais, eventos cardíacos condicionando cardioembolismo para a circulação cerebral, estados protrombóticos e doenças sistémicas (Buckowski & Rose, 2019). Em aproximadamente metade dos casos é identificada uma arteriopatía cerebral. Cerca de 30% resulta de distúrbios cardíacos, frequentemente cardioembólicos (Amlie-Lefond et al., 2009; Mirsky et al., 2017).

A arteriopatía cerebral focal (ACF) é o subtipo de arteriopatía mais comum em idade pediátrica e consiste numa área focal de estenose arterial, que é responsável por cerca de 25% das arteriopatias no AVCp (Mirsky et al., 2017). A fisiopatologia da ACF na idade pediátrica não se encontra totalmente esclarecida, mas estudos demonstram uma associação entre arteriopatía e infeções respiratórias superiores, em crianças entre os 5 e os 9 anos, uma vez que a infeção promove a inflamação local e a chamada de agentes procoagulantes (Amlie-Lefond et al., 2009; Mirsky et al., 2017). Os vírus em causa são atualmente considerados os vírus *varicela zoster* (VZV), o vírus *herpes simplex* (HSV) 1, o *Epstein barr* (EBV) e enterovírus (Amlie-Lefond et al., 2009; Fearn & Mackay, 2020). O diagnóstico da ACF é radiológico, implicando a identificação de estenose ou oclusão vascular, e tipicamente envolve a circulação cerebral anterior. As arteriopatias constituem o principal preditor de eventos recorrentes e pior prognóstico (Mirsky et al., 2017; Fearn & Mackay, 2020). Crianças com arteriopatía cerebral têm uma probabilidade aumentada de 66% de recorrência de um AVC em 5 anos (Buckowski

& Rose, 2019). A doença das células falciformes é também uma causa associada a AVCp, com estudos a demonstrar que mais de 10% dos doentes irão sofrer um AVC em 20 anos de doença (Amlie-Lefond et al., 2009). A displasia fibromuscular, uma arteriopatia não inflamatória, que raramente se apresenta na infância, está associada a acidente vascular cerebral isquémico e hemorrágico na infância. A vasculatura cervical é a mais frequentemente envolvida, classicamente descrita como tendo áreas alternadas de constrição e dilatação (Mirsky et al., 2017).

No que diz respeito aos eventos cardioembólicos, vários estudos demonstram que existe uma prevalência de 10 a 31% de cardiopatia em doentes com AVCp, dependendo ou não da inclusão do *foramen* oval patente. Na grande maioria dos doentes a patologia é conhecida antes do evento cardioembólico. Após a ocorrência do AVCp a *American Heart Association* apresenta normas para a orientação invasiva e não invasiva destas alterações cardíacas (Sinclair et al., 2015).

A vasculite do sistema nervoso central (SNC) representa uma causa menos frequente de AVCp. Esta pode ser primária ou secundária a uma causa sistêmica, como doença vascular do colagénio, ou situações infecciosas, como varicela ou meningite séptica (Seidman et al., 2007; Mirsky et al., 2017). A vasculite do SNC é caracterizada por estenoses vasculares irregulares que resultam em isquémia cerebral em territórios profundos e superficiais.

O AVCp encontra-se entre as dez principais causas de mortalidade nesta faixa etária, com uma taxa de mortalidade de 10% para o tipo isquémico e de 25% para o hemorrágico (Beslow et al., 2018; Buckowski & Rose, 2019). Apesar do potencial de plasticidade cerebral em idade pediátrica, até dois terços das crianças com AVCp terão défices neurológicos persistentes, condicionando gravemente a qualidade de vida do futuro adulto e resultando em encargos duradouros para os serviços de saúde (Rivkin et al., 2015; Buckowski & Rose, 2019).

Um dos principais problemas na abordagem do AVCp diz respeito ao facto de frequentemente se verificar um atraso no diagnóstico no serviço de urgência, o que condiciona a instituição rápida de tratamento o que limita a recuperação total (Rivkin et al., 2015; Buckowski & Rose, 2019). São vários os motivos para o atraso diagnóstico, como a sua raridade e o facto da clínica, em crianças e adolescentes, se manifestar por sinais e sintomas que mimetizam outras doenças, nomeadamente as crises epiléticas, alteração do estado de consciência, letargia e cefaleia, o que apela a uma multiplicidade de outros diagnósticos diferenciais (Mirsky et al., 2017; Buckowski & Rose, 2019).

A neuroimagem é essencial para o diagnóstico e diferenciação de AVC isquémico e hemorrágico, assim como de outros diagnósticos diferenciais, tais como lesões

desmielinizantes, tumores, ou síndrome de leucoencefalopatia posterior reversível. É também um meio complementar de diagnóstico importante para a identificação dos doentes que possam ser candidatos a terapêutica de fase aguda (Mirsky et al., 2017). A Tomografia computadorizada craneoencefálica (TCce) é o exame mais rapidamente disponível em contexto de urgência, e que permite a diferenciação entre AVC isquémico e hemorrágico, estando definidos critérios de TCce para tratamento de fase aguda (Buckowski & Rose, 2019). Por sua vez, a ressonância magnética cerebral (RMN-ce) torna-se importante para identificar ACF, que correspondem a uma alteração arterial cervical ou intracraniana, correspondente a estenose, aneurisma, dissecação ou oclusão que não sejam devidas a êmbolos (Buckowski & Rose, 2019).

O tratamento inicial deve seguir a abordagem de qualquer emergência, garantindo a patência da vida aérea, as trocas gasosas e a circulação sanguínea, além da correção de distúrbios hidroelectrolíticos. O tratamento específico do AVCp constituiu um verdadeiro desafio para os clínicos nesta situação de emergência. Os tratamentos do adulto são usados como base para a abordagem do tratamento do AVCp, não obstante as etiologias e fatores de risco serem diferentes. O facto de existirem poucos dados acerca da eficácia das diferentes intervenções, pelo número de doentes dos estudos pediátricos ser pequeno, não permite uma generalização protocolar (Buckowski & Rose, 2019).

CASOS CLÍNICOS

Caso clínico 1:

Criança de 3 anos, do sexo masculino, previamente saudável, que inicia quadro clínico caracterizado por desequilíbrio e recusa da marcha intermitente, além de noção materna de postura anómala e persistente da mão esquerda. Da história pregressa destacava-se o diagnóstico de varicela há 3 meses.

Recorreu ao serviço de urgência (SU) após episódio de desequilíbrio da marcha, que manteve, e se associou a postura anómala do membro superior esquerdo. À observação no SU ressaltou-se: discreta assimetria facial, mão esquerda preferencialmente fechada com postura distónica, mas sem défice motor objetivável, e ligeira diminuição da força na flexão da coxa esquerda. A marcha era normal (sem ataxia apendicular aparente), assim como os reflexos miotáticos. Realizou inicialmente TCce no hospital da área de residência ao 7º dia de doença, que revelou lesões isquémicas no território da artéria cerebral média (ACM) à direita, e

completou o estudo com RMN-ce que revelou alterações de sinal a envolver de forma confluyente o núcleo *putamen*, o corpo do caudado e de forma punctiforme o núcleo pálido e o centro semioval à direita, com discreto aumento do ventrículo lateral ipsilateral (Figura 1). Foi também identificada outra lesão, esta com aspeto atrofico, a envolver predominantemente o córtex da margem posterior do giro pós-central e a margem anterior do giro parietal superior, estendendo-se na profundidade do sulco pós-central, também à direita, e condicionando ligeira atrofia do lobo parietal, compatível com lesão vascular recente, mas não em fase aguda. A angio-RM identificou redução focal do calibre do segmento M1 da ACM direita, na região da emergência das lentículo-estriadas, aspetos que indicaram a etiologia vascular da lesão. Fez seguidamente estudo por ecodoppler transcraniano que verificou uma aceleração ligeira em todo o segmento M1 de ACM direita, o que corroborou a favor de vasculopatia intracraniana da ACM direita (estenose ligeira), sendo enquadrável com um arteriopatia cerebral focal devido a um fenómeno infeccioso/para-infeccioso.

Da investigação no internamento destaca-se serologias para VZV, a confirmar infeção recente e punção lombar com análise citoquímica sem alterações, pesquisa de VZV negativos, e sem deteção de bandas oligoclonais. Não foram objetivadas alterações dos níveis de homocisteína e o estudo da autoimunidade foi negativo.

Pelo facto da vasculopatia a VZV ser a hipótese mais provável, optou-se por internamento para realização de aciclovir endovenoso (10 mg/kg/dia, 3 vezes ao dia), prednisolona oral (durante 5 dias, 1 mg/kg), e antiagregante plaquetar, para estabilização vascular.

No internamento, apresentou um episódio caracterizado por movimentos clónicos do membro superior esquerdo, mantendo posteriormente lateralização motora esquerda, compatível com parésia de *Todd*. Fez eletroencefalograma que revelou escassa atividade paroxística centroparietal esquerda, no sono, e iniciou oxcarbamazepina. Durante o internamento verificou-se uma melhoria progressiva do exame neurológico, na posição em abdução do membro superior esquerdo e da distonia da mão, mantendo a assimetria facial. Teve alta sob terapêutica anti-agregante.

No seguimento, ao fim de 4 meses repetiu RMN-ce, que mostrou evolução sequelar das lesões dos núcleos lenticular e caudados direitos, com redução do seu volume e atenuação das alterações de sinal, assim como se observou resolução da estenose do segmento M1 da artéria cerebral média direita. O doente manteve seguimento na consulta, tendo recuperado das alterações neurológicas.

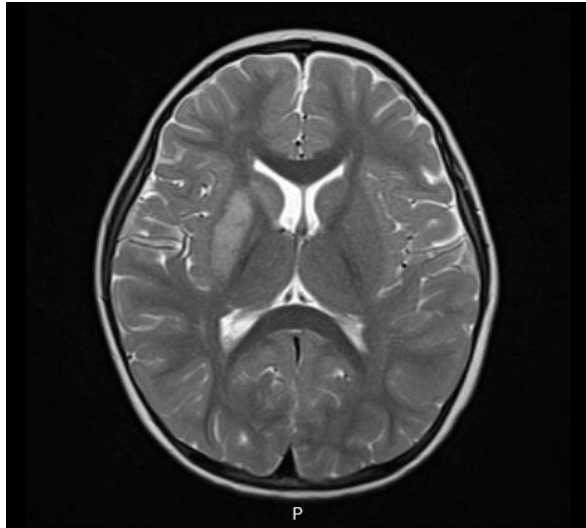


Figura 1 – RMN-ce em T1: alterações de sinal no núcleo do putamen e do corpo do caudado direito e atrofia do lobo parietal direito..

Caso clínico 2:

Doente de 7 anos, do sexo feminino, previamente saudável, que é observada no SU da área de residência por cefaleia hemicraniana esquerda intensa que surgiu na aula de educação física, seguida, ao fim de alguns segundos, de perda de consciência e movimentos tónico-clónicos generalizados, com duração de 10 minutos. À observação médica apresentava discurso lentificado e desorientação no espaço e no tempo, sem outras alterações sensitivo-motoras ao exame neurológico. Fez TC-ce, que não revelou alterações, e ficou internada para vigilância. Ao fim de cerca de 6 horas de internamento tem episódio de soluçar duradouro, seguido novamente de alteração do estado de consciência. Por estes motivos, foi feita punção lombar, que revelou: 1.6 células/mm³, glicose 64,0 mg/dL (com glicémia capilar de 111mg/dL), e proteínas totais 22,8 mg/dL. O painel de pesquisa de agentes de meningite, nomeadamente HSV 1 e 2, EBV, VZV, Herpes vírus humano-6, Paraecovírus, Citomegalovírus (CMV), *Neisseria meningitidis*, *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Escherichia coli K1*, *Streptococcus agalactiae*, *Listeria monocytogenes* e *Cryptococcus neoformans*, foi negativo. Fez igualmente pesquisa de tóxicos na urina que foi positiva para anfetaminas, com teste confirmatório noutra instituição posteriormente negativo e sem existir contacto identificado com nenhum fármaco psicoestimulante.

Pela suspeita de encefalite foi iniciada terapêutica endovenosa com aciclovir, ceftriaxone e ciprofloxacina. Nas 48 horas seguintes manteve flutuações do estado de consciência, pelo que foi transferida para um hospital de nível terciário.

Ao exame neurológico à entrada apresentava parésia facial central direita, assimetria na prova de braços estendidos com ligeira pronação direita e membro inferior direito com défice motor G4/5, a condicionar marcha com ligeira claudicação. Os reflexos miotáticos estavam presentes e simétricos, globalmente grau 2+.

Em relação aos exames complementares de diagnóstico, fez eletroencefalograma (EEG) que não mostrou atividade paroxística. A RMN-ce que evidenciou lesão vascular aguda do território ACM esquerda, com outras lesões de pequenas dimensões, com restrição à difusão e ToF (*Time of Flight*) com aparente irregularidade calibre ACM esquerda (Figura 2). Na continuidade do estudo etiológico foi feito ecodopler transcraniano, o qual revelou: vasculopatia estenótica intracraniana unilateral, unisegmentar (topo de artéria carótida interna (ACI) prolongando-se pelo segmento M1 da ACM esquerda), a condicionar estenose hemodinamicamente significativa nestes segmentos, mas sem compromisso de fluxo a jusante, o que sugeriu uma patologia vasculopática.

A possibilidade diagnóstica de arteriopatia focal da ACM esquerda motivou o início de terapêutica com ácido acetilsalicílico e prednisolona. Esta sugestão de patologia motivou igualmente a realização de uma bateria de exames com o intuito de identificar a sua etiologia, nomeadamente estudo de autoimunidade geral, perfil de imunoglobulinas, electroforese de proteínas, hormonas tiroideias e serologias, dos quais apenas a serologia para *Mycoplasma pneumoniae* foi sugestiva de infeção recente. O ecocardiograma foi normal.

Durante o internamento verificou-se manutenção da parésia facial direita e hemiparesia direita, globalmente grau 4, condicionando dificuldade na execução de pinça fina. Um dado importante que surgiu nas avaliações seriadas ao longo do internamento foi o facto da criança revelar um nível de linguagem inferior ao esperado para a idade, com hesitações e falhas na nomeação, compatíveis com afasia anterior. Ecodopplers transcranianos seriados foram mostrando achados sempre sobreponíveis.

Com o programa de reabilitação de fisioterapia e terapia ocupacional verificou-se uma melhoria progressiva da hemiparésia direita, pelo que teve alta com orientação para fisioterapia na área de residência, mantendo a terapêutica antiagregante com ácido acetilsalicílico.

No seguimento em consulta repetiu estudo intracraniano que identificou estenose ligeira (<50%) do topo da ACI e início de ACM segmento M1 esquerdo; o sistema

vertebrobasilar extra e intracraniano não apresentou alterações com significado hemodinâmico, dados que indicaram estabilidade da vasculopatia intracraniana com estenose residual <50%.

Clinicamente, passado um ano, mantinha preferência por execução de tarefas com a mão esquerda, discreta hemiparésia direita, mais evidente com a corrida. Procedeu-se também à avaliação intelectual com recurso à Escala de *Wechsler* para crianças – 3ª edição (WISC-III), tendo-se obtido um resultado global - quociente intelectual de Escala completa – “muito inferior”, constatando-se uma discrepância de 12 pontos padronizados, entre o quociente de inteligência verbal, com predomínio das competências perceptivo-espaciais sobre as competências linguísticas.

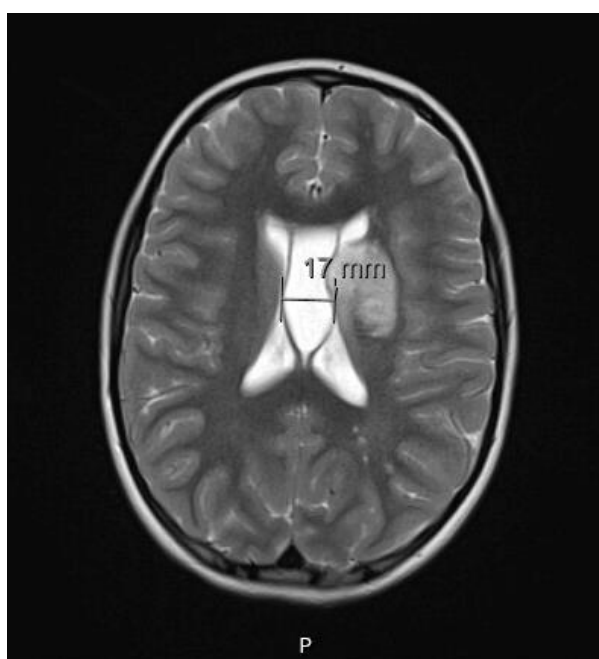


Figura 2 – RM-ce lesão vascular aguda do território ACM esquerda.

Caso clínico 3:

Adolescente de 14 anos, do sexo masculino, previamente saudável, que inicia cefaleia matinal ao despertar, associada a sensação de vertigem e vômitos. Da história havia a destacar traumatismo craniano *minor*, durante um jogo de futebol, 24 horas antes. Foi observado no hospital da área de residência, apresentando ao exame neurológico discurso lentificado e nistagmo horizontal, que motivaram o pedido de TC-ce. Este exame complementar de diagnóstico revelou área hipodensa corticossubcortical na vertente inferior e medial do hemisfério cerebeloso direito, a refletir enfarte agudo no território da artéria cerebelosa

pósterio-inferior (PICA) direita, sem efeito de massa. Dados os factos, o doente foi transferido para hospital de nível terciário, onde fez angio-TC que revelou: enfarte isquémico na distribuição da PICA direita, com normal emergência desta, mas visualizando-se alguma irregularidade do seu preenchimento e uma provável oclusão distal. A RMN-ce reforçou o diagnóstico de enfarte cerebeloso do território da PICA direita (Figura 3), ao evidenciar área lesional, a nível da região pósterio-inferior e medial do hemisfério cerebeloso direito, cortico-subcortical, caracterizada por hipersinal nas sequências de tempo de repetição (TR) longo e hipossinal em T1, apresentando sinais de restrição à difusão, em provável relação com lesão vascular isquémica recente (em território da artéria cerebelosa pósterio-inferior direita); sem alterações do calibre das artérias vertebrais, tendo sido excluída disseção arterial. O adolescente foi internado na unidade de cuidados intensivos, sob terapêutica antiagregante plaquetar com ácido acetilsalicílico.

Durante o internamento foi realizado ecocardiograma transtorácico com pesquisa de shunt direito-esquerdo, que colocou em evidência a passagem das microbolhas em padrão de chuveiro, apenas durante a manobra de *Valsalva*, logo imediatamente após a injeção endovenosa. Neste seguimento, foi feito ecocardiograma transesofágico que confirmou a presença de *foramen* oval patente com shunt direito-esquerdo espontâneo, que foi encerrado. O estudo molecular e funcional das trombofilias não apresentou alterações, assim como o estudo global dirigido à autoimunidade e a outras etiologias de AVCp.

Ainda em internamento, na enfermaria, iniciou fisioterapia, com recuperação gradual da capacidade para o ortostatismo, não tendo alterações ao exame neurológico, à data de alta.

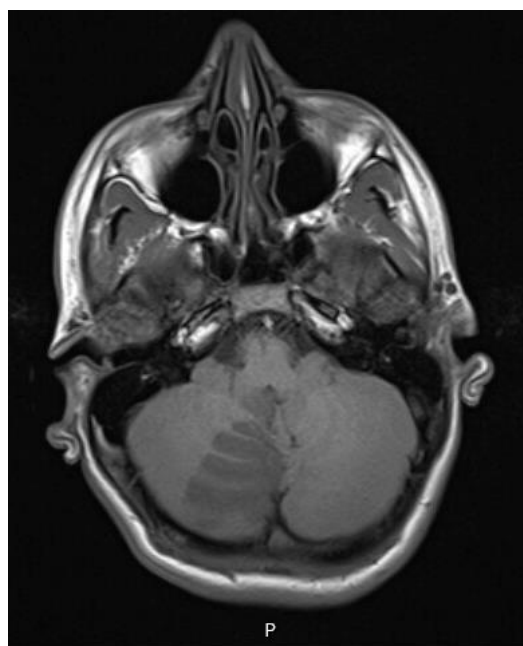


Figura 3 – Angio-RMN-ce: Enfarte cerebeloso do território da PICA direita.

DISCUSSÃO

O AVCp é uma entidade rara nesta faixa etária, mas que condiciona uma importante morbimortalidade, com grandes condicionantes para a esperança média de vida previsível de uma criança (Buckowski & Rose, 2019).

No caso clínico 1, além de toda a clínica de défice neurológico focal, a principal pista clínica corresponde à ocorrência da primoinfeção a VZV, 3 meses antes do surgimento da sintomatologia. Vários estudos nesta área ressaltam o facto de infeções poderem despoletar uma cascata inflamatória, com chamada de agentes pró-coagulantes e trombose local, sendo o VZV um dos vírus conhecidamente suspeitos, pelo seu neurotropismo (Amlie-Lefond et al., 2009; Rivkin et al., 2015; Mirsky et al., 2017; Fearn & Mackay, 2020). Os achados ao exame neurológico, nomeadamente a mão esquerda com postura distónica, preferencialmente fechada, e a diminuição da força na flexão da coxa esquerda, evidenciam uma clara lateralização de sintomas, o que evoca a presença de uma lesão cortical localizada. Os resultados obtidos com a RMN-ce, angiografia e com o doppler cerebral, demonstraram que foi afetado um território exclusivamente cerebral arterial, com subsequente isquémia e decorrente de ACF, como está descrito em situações de estado pró-inflamatório em associação com fenómenos infecciosos/para-infecciosos (Amlie-Lefond et al., 2009; Mirsky et al., 2017).

Quanto ao caso clínico 2 foi identificada uma ACF, diagnóstico este dependente de alterações radiográficas, como foi verificado na RMN-ce e nos ecodopplers seriados em internamento (Fearn & Mackay, 2020). Além das alterações radiológicas típicas, a clínica de hemiparésia direita também corrobora para este diagnóstico, permitindo cruzar os dados clínicos e imagiológicos, uma vez que se constatou o princípio básico de que uma lesão no córtex cerebral esquerdo condiciona clínica motora no hemicorpo direito e envolvimento da linguagem. O contexto pós-infeccioso é duvidoso nesta situação, dado que a avidéz na serologia para o *Mycoplasma pneumoniae* foi sempre baixa, não sendo este dos principais agentes implicados no AVCp (Amlie-Lefond et al., 2009; Fearn & Mackay, 2020). Não obstante, parece-nos inquestionável a existência de uma ACF como causa deste evento vascular, não só pelos resultados neurorradiológicos da fase aguda, como também pela estabilização da estenose observada no segmento M1 do início da ACM, durante as consultas de seguimento, o que se trata de mais um dado a favor, uma vez que ocorre na maioria dos casos descritos na literatura (Fearn & Mackay, 2020).

No caso clínico 3 apresentou-se a sintomatologia típica de um enfarte cerebeloso, com a conjugação de um quadro de vômitos, vertigem e nistagmo a colocar o território vascular posterior (com envolvimento do cerebelo) nas principais hipóteses de localização neurológica, o que é posteriormente confirmado pelos exames de imagem, a revelar atingimento do território irrigado pela PICA. Este caso ilustra a típica história de um AVC cardioembólico, por shunt cardíaco, sobejamente descrito na literatura. Não obstante, ressalva-se que o acontecimento ocorreu de forma espontânea, situação rara, dado que em situações de doença cardíaca congénita, ou já são previamente conhecidas, ou manifestam-se após procedimentos invasivos, tais como cirurgias (Seidman et al., 2007; Sinclair et al., 2015; Buckowski & Rose, 2019). Destaca-se que, desde o início da clínica até ao diagnóstico de AVCp, mediou um período temporal entre várias horas a vários dias. Este atraso diagnóstico ilustra a dificuldade em diagnosticar prontamente os eventos isquémicos cerebrais em idade pediátrica, o que impede a instituição de tratamento de fase aguda. Realça-se que a realização de fibrinólise endovenosa tem como limite de tempo após instalação de sintomas de 6 horas, enquanto os tratamentos de trombectomia mecânica têm que ser ponderados caso a caso, mas qualquer um dos tratamentos não podem ser realizados se já existir lesão isquémica constituída. A dificuldade no diagnóstico diferencial do AVCp é reconhecida. Os diagnósticos diferenciais que mais frequentemente mimetizam AVC são as enxaquecas, as crises epiléticas, a paralisia facial periférica, o transtorno conversivo e a síncope de causa cardíaca. Embora sejam diagnósticos comuns, outras situações clínicas, de verdadeira emergência neurológica, também podem estar em causa. Tais emergências incluem meningite, encefalite, tumores cerebrais e traumatismo cranioencefálico (Mirsky et al., 2017).

A enxaqueca mimetiza frequentemente o AVC em crianças e a investigação diagnóstica constitui um desafio clínico. Contudo, a presença de cefaleia não pode diferenciar entre enxaqueca e acidente vascular cerebral, uma vez em 25% a 50% das crianças com AVC apresentam cefaleia no momento da apresentação. Algumas das características que podem ajudar a diferenciar são os sintomas visuais e vômitos, que frequentemente se associam, e o facto do défice neurológico na enxaqueca complexa ser comumente as parestesias. Nos casos de enxaqueca estes sintomas resolvem-se com a analgesia e os sintomas neurológicos de enxaqueca geralmente regredem em 30 minutos (Mirsky et al., 2017).

No AVCp os sinais diferenciadores e que devem alertar de imediato o clínico para esta possibilidade são a instalação de um défice neurológico focal, habitualmente diminuição da força muscular de início súbito (mais frequentemente do que alterações sensitivas),

alterações de fala ou linguagem, defeitos de campo visual, ataxia e convulsões (Mirsky et al., 2017).

CONCLUSÃO:

Dos três casos clínicos apresentados conclui-se que a arteriopatía cerebral focal é uma importante causa de AVCp, mantendo-se as infeções como factores de risco em causa. Neste estudo nenhum doente foi submetido a fibrinólise, por ausência de protocolos dirigidos a esta faixa etária e atraso no diagnóstico. O AVC em idade pediátrica carece de estudos multicêntricos que permitam concluir acerca da prevenção e tratamento destas situações raras.

BIBLIOGRAFIA

1. Luís, L., & Luís, H. (2021). Educação e Saúde em Cabo Verde e em Portugal: A importância da literacia e da literacia em saúde na promoção da saúde. <https://www.unipiaget.edu.cv/file/evento152251402.pdf>
2. Delgado, A. (2009). *Políticas de saúde em cabo Verde*. Edições Uni-CV.
3. Ministério da Saúde, R. de C. V. (2012). *Relatório estatístico 2012—Ministério da Saúde de Cabo Verde.pdf*.
4. Wilmshurst, J. M., Badoe, E., Wammanda, R. D., Mallewa, M., Kakooza-Mwesige, A., Venter, A., & Newton, C. R. (2011). Child Neurology Services in Africa. *Journal of Child Neurology*, 26(12), 1555–1563. <https://doi.org/10.1177/0883073811420601>
5. Buckowski, A., & Rose, E. (2019). Pediatric stroke: diagnosis and management in the emergency department. *Pediatric emergency medicine practice*, 16(11), 1–20.
6. Mirsky, D. M., Beslow, L. A., Amlie-Lefond, C., Krishnan, P., Laughlin, S., Lee, S., Lehman, L., Rafay, M., Shaw, D., Rivkin, M. J., Wintermark, M., & International Paediatric Stroke Study Neuroimaging Consortium and the Paediatric Stroke Neuroimaging Consortium (2017). Pathways for Neuroimaging of Childhood Stroke. *Pediatric neurology*, 69, 11–23.
7. Beslow, L. A., Dowling, M. M., Hassanein, S., Lynch, J. K., Zafeiriou, D., Sun, L. R., Kopyta, I., Titomanlio, L., Kolk, A., Chan, A., Biller, J., Grabowski, E. F., Abdalla, A. A., Mackay, M. T., deVeber, G., & International Pediatric Stroke Study Investigators (2018). Mortality After Pediatric Arterial Ischemic Stroke. *Pediatrics*, 141(5), e20174146.

8. Amlie-Lefond, C., Bernard, T. J., Sébire, G., Friedman, N. R., Heyer, G. L., Lerner, N. B., DeVeber, G., Fullerton, H. J., & International Pediatric Stroke Study Group (2009).
9. Predictors of cerebral arteriopathy in children with arterial ischemic stroke: results of the International Pediatric Stroke Study. *Circulation*, 119(10), 1417–1423.
10. Fearn, N. D., & Mackay, M. T. (2020). Focal cerebral arteriopathy and childhood stroke. *Current opinion in neurology*, 33(1), 37–46.
11. Sinclair, A. J., Fox, C. K., Ichord, R. N., Almond, C. S., Bernard, T. J., Beslow, L. A., Chan, A. K., Cheung, M., deVeber, G., Dowling, M. M., Friedman, N., Giglia, T. M., Guilliards, K. P., Humpl, T., Licht, D. J., Mackay, M. T., & Jordan, L. C. (2015). Stroke in children with cardiac disease: report from the International Pediatric Stroke Study Group Symposium. *Pediatric neurology*, 52(1), 5–15.
12. Seidman, C., Kirkham, F., & Pavlakis, S. (2007). Pediatric stroke: current developments. *Current opinion in pediatrics*, 19(6), 657–662.
13. Rivkin, M. J., deVeber, G., Ichord, R. N., Kirton, A., Chan, A. K., Hovinga, C. A., Gill, J. C., Szabo, A., Hill, M. D., Scholz, K., & Amlie-Lefond, C. (2015). Thrombolysis in pediatric stroke study. *Stroke*, 46(3), 880–885.

