

# Accidente cerebrovascular secundario a anemia falciforme

A. Escribano García, A. Hueto Najarro, C. Laliena Oliva, A. Revuelta Cabello, R. Lanuza Arcos, P. Collado Hernández

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2022; 52: 139-141]

## RESUMEN

La incidencia de accidente cerebrovascular (ACV) en los pacientes diagnosticados de anemia de células falciformes es del 1%. Su expresión es muy inespecífica y requiere un alto índice de sospecha. *Objetivo:* Describir la forma de presentación clínica más frecuente del ACV en este grupo de riesgo, así como la estrategia diagnóstico-terapéutica más apropiada. *Descripción del caso:* Niño de 4 años diagnosticado de anemia falciforme que presenta torpeza motora de la mano derecha en las últimas horas. La exploración pone de manifiesto una dificultad para la manipulación fina de dicha mano, junto con una afasia que no existía previamente. Se realiza un TAC cerebral que muestra una isquemia aguda en el territorio de la arteria cerebral media. Se lleva a cabo una exanguinotransfusión con posterior normalización de la exploración neurológica. *Conclusiones:* La realización de eco-doppler transcraneal en niños con anemia falciforme permite identificar sujetos con alto riesgo de presentar un ACV e instaurar medidas de prevención primaria. Respecto al manejo del ACV isquémico, el objetivo es la reducción de los niveles de hemoglobina S en sangre periférica por debajo del 30% y, para ello, es preciso realizar de forma urgente una exanguinotransfusión e instaurar un régimen hipertransfusional como profilaxis secundaria.

## PALABRAS CLAVE

Anemia de células falciformes, drepanocitosis, accidente cerebrovascular, exanguinotransfusión.

## Stroke secondary to sickle cell anemia

### ABSTRACT

The incidence of stroke in patients diagnosed with sickle cell anemia is of 1%. Its clinical expression is non-specific and requires a high level of suspicion. *Objective:* To describe the most frequent clinical presentation of stroke in this risk group and the most appropriate diagnostic-therapeutic strategy. *Case description:* 4-year-old patient, previously diagnosed with sickle cell disease, who enters the emergency department with right-hand clumsiness for the past few hours. The physical examination reveals difficulties with fine motor tasks using the right hand, and aphasia, which was not previously present. A brain CT scan is performed revealing acute middle cerebral artery ischemia. Exchange transfusion is performed with improvement of the neurological examination. *Conclusions:* The performance of transcranial Doppler ultrasound in children with sickle cell anemia can identify patients with high risk of stroke and therefore implement primary prevention measures. Regarding the treatment of an ischemic stroke, the main goal is the reduction of HbS levels below 30%. This requires an urgent exchange transfusion and the establishment of a hypertransfusional regimen as secondary prophylaxis.

### KEYWORDS

Sickle cell anemia, sickle cell disease, stroke, exchange transfusion.

**Correspondencia:** Ana Escribano García

Teléfono: 695 01 50 11

ana092@hotmail.com

Recibido: marzo de 2021. Aceptado: abril de 2021

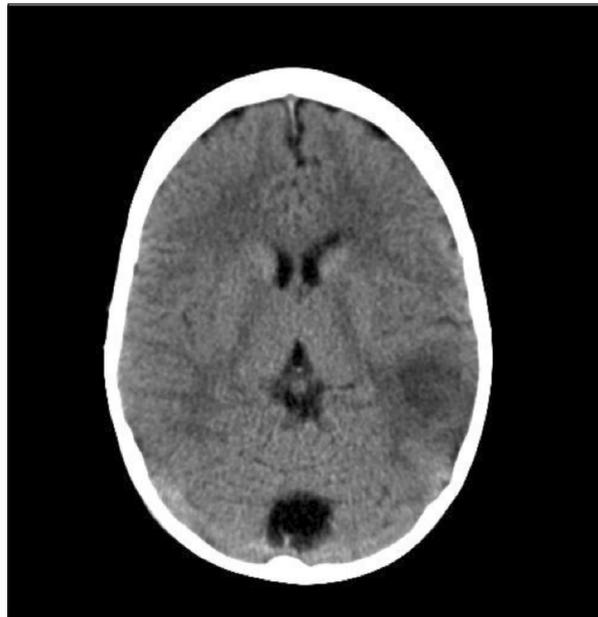
## INTRODUCCIÓN

La anemia de células falciformes es una enfermedad emergente en nuestro medio debido a la alta tasa de migración. Se trata de una enfermedad genética autosómica recesiva, con mayor incidencia en la raza negra, caracterizada por la producción de hemoglobina S (HbS), la cual provoca una distorsión del hematíe dándole la morfología característica de hoz, ocasionando secundariamente oclusión de la microvascularización y hemólisis en todos los órganos y sistemas. Se estima que una cuarta parte de los pacientes afectados presentará manifestaciones neurológicas y tan solo el 1% sufrirá un accidente cerebrovascular (ACV). La inclusión de esta enfermedad dentro del programa de cribado neonatal ha aumentado su diagnóstico precoz, permitiendo instaurar medidas profilácticas y terapéuticas tempranas dirigidas a disminuir su morbimortalidad y sus secuelas<sup>(1)</sup>. En los pacientes con diagnóstico confirmado se recomienda la realización de eco-doppler transcraneal (eco-DTC) anual que permite identificar a aquellos con alto riesgo de sufrir un ACV. Los valores de velocidad media ponderada en el tiempo de la máxima (TAMM) en la arteria cerebral media por encima de 180 cm/s en dos o más determinaciones indican la necesidad de iniciar régimen hipertransfusional con el objetivo de mantener una HbS inferior a 30%<sup>(2,3)</sup>.

La forma más frecuente de ACV en estos pacientes es la isquémica, cuya expresión más característica es un déficit neurológico focal, aunque en la mayoría de las ocasiones los signos y síntomas son inespecíficos. Por esto, el diagnóstico requiere un alto índice de sospecha. Dado que estos pacientes tienen un riesgo conocido y que el diagnóstico más probable en un paciente con anemia falciforme que presenta sintomatología neurológica aguda es el de ACV, se debe reconocer precozmente y realizar un manejo agresivo, que marque favorablemente su evolución<sup>(4,5)</sup>. El objetivo es describir la forma de presentación clínica más frecuente del ACV en este grupo de riesgo, así como la estrategia diagnóstico-terapéutica más apropiada.

## CASO CLÍNICO

Varón de 4 años de raza negra, afectado de anemia de células falciformehomocigotas, en tratamiento con penicilina e hidroxiurea. El último control analítico se encontraba dentro de los objetivos esperables, con una hemoglobina fetal (HbF) por encima del 20%, y el último estudio eco-DTC estaba en rango de normalidad. Es traído a Urgencias por presentar torpeza motora y escasa movilidad de la mano derecha en las últimas 12 h. En la exploración



**Figura 1.** TAC craneal: infarto en la zona de la arteria cerebral media.

neurológica destaca dificultad para la manipulación fina con la mano derecha. La fuerza y la sensibilidad están conservadas en las cuatro extremidades, y los reflejos osteotendinosos se hallan presentes; el resto de la exploración física es anodina.

En las determinaciones analíticas destaca una Hb de 8g/dL y en la electroforesis de hemoglobina se objetiva un valor de HbS del 76% y HbF del 21,3%.

Durante su estancia en Urgencias, la madre refiere un habla incomprensible de manera súbita. Ante la afasia sobreañadida, se sospecha la posibilidad de ACV y se solicita un TC cerebral sin contraste que muestra un área hipodensa corticosubcortical temporoparietal izquierda, sugestiva de isquemia aguda en el territorio de la arteria cerebral media (figura 1). Se realiza una exanguinotransfusión total a través de vía femoral, consiguiendo una HbS del 21,6%. A lo largo del ingreso se produce una mejoría progresiva hasta la normalización completa de la exploración neurológica.

Como medida de prevención secundaria se programan eritroaféresis automatizadas a través de una vía central cada cuatro semanas. En la actualidad, los controles clínicos y analíticos se encuentran dentro de los objetivos esperables, continúa el seguimiento en las consultas de Hematología, Neurología y Rehabilitación y no ha presentado ninguna secuela.

## DISCUSIÓN

En la infancia, el ACV isquémico es poco frecuente y representa el 15% de todos los ictus. Su incidencia aproximada es de 1,8 por cada 100.000 niños al año. La importancia de esta entidad radica en su morbimortalidad: entre el 6%-10% de los niños que sufren un ACV fallecen, más del 20% sufre una recurrencia y el 70% padece secuelas<sup>(4,6)</sup>.

Aproximadamente en la mitad de los pacientes que presentan un déficit neurológico focal se encuentra un factor de riesgo; en la infancia, los principales responsables son: las enfermedades hematológicas, las infecciosas, las cardiopatías congénitas, las vasculitis, los trastornos metabólicos y los procesos oncológicos<sup>(4,5)</sup>.

Los niños con anemia falciforme constituyen un grupo de riesgo de sufrir un ictus isquémico. Las posibilidades que presentan de sufrir un ictus antes de los 20 años son de un 11%. Con la introducción de medidas de control como la realización anual de eco-DTC, podemos identificar sujetos con alto riesgo de presentar un ACV, lo que permite instaurar medidas de prevención primaria e iniciar un régimen hipertransfusional. Estas medidas logran reducir la probabilidad de sufrir un ACV del 11% al 1%<sup>(4,7)</sup>.

El manejo de un ACV isquémico en un niño afectado de anemia falciforme difiere del de un ACV al uso, no se recurre a la fibrinólisis ni a trombectomía, sino que el objetivo es la reducción de los niveles de HbS en sangre periférica por debajo del 30% y para ello es preciso realizar de forma urgente una exanguinotransfusión<sup>(4,6)</sup>. El riesgo

de recurrencia del ACV es mayor en los primeros tres años (hasta un 20%), por ello, es fundamental instaurar un régimen hipertransfusional como profilaxis secundaria<sup>(6)</sup>.

Resulta fundamental en el seguimiento de estos pacientes un abordaje multidisciplinar con la colaboración activa de las diferentes especialidades implicadas (Pediatría, Hematología, Neurología y Rehabilitación).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ortega Aramburu JJ. Anemia de células falciformes: una enfermedad emergente en España. *An Pediatr* 2003; 58(2): 93-4.
2. Krejza J, Rudzinski W, Pawlak MA, Tomaszewski M, Ichord R, Kwiatkowski J, et al. Angle-corrected imaging transcranial Doppler sonography versus imaging and nonimaging transcranial Doppler sonography in children with sickle cell disease. *Am J Neuroradiol* 2007; 28(8): 1613-8.
3. Adams RJ, Brambilla D. Discontinuing prophylactic transfusions used to prevent stroke in sickle cell disease. *N Engl J Med* 2005; 353: 2769-78.
4. Sánchez Álvarez MJ. Epidemiología y causas de la patología vascular cerebral en niños. *Rev Esp Pediatr* 2017; 73(1): 1-5.
5. Tsze DS, Valente JH. Pediatric stroke: a review. *Emerg Med Int* 2011; 2011: 734506.
6. Cela E, SEHOP. Enfermedad de células falciformes. Guía de Práctica Clínica. Soc Española Hematol y Oncol Pediátricas. SEHOP-2019.
7. Kassim AA, Galadanci NA, Pruthi S, DeBaun MR. How I treat and manage strokes in sickle cell disease. *Blood* 2015; 125(22): 3401-10.