

Relato de Caso

Acidente Vascular Isquêmico em uma Criança com Anemia Falciforme, Forame Oval Patente e Síndrome de Moya-Moya: Os Desafios na Implementação de uma Estratégia de Prevenção Secundária

Ednaldo França de Oliveira ^{1,*}, Michel Ferreira Machado ¹

¹ Departamento de Neurologia, Hospital Santa Marcelina, São Paulo, Brasil.

* Correspondência: ednaldoliveira1@hotmail.com.

Citação: Oliveira EF, Machado MF. Acidente Vascular Isquêmico em uma Criança com Anemia Falciforme, Forame Oval Patente e Síndrome de Moya-Moya: Os Desafios na Implementação de uma Estratégia de Prevenção Secundária. Brazilian Journal of Case Reports. 2025 Jan-Dec;05(1):bjcr57.

<https://doi.org/10.52600/2763-583X.bjcr.2025.5.1.bjcr57>

Recebido: 11 Dezembro 2024

Aceito: 17 Janeiro 2025

Publicado: 18 Janeiro 2025



Copyright: This work is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License (CC BY 4.0).

Resumo: Os acidentes vasculares cerebrais (AVCs), tradicionalmente considerados condições que afetam adultos, também podem ocorrer na população pediátrica, onde sua raridade frequentemente atrasa o diagnóstico. Este relato descreve o caso de um menino de sete anos com anemia falciforme, admitido com déficits motores no lado esquerdo. O paciente havia apresentado febre e prostração no dia anterior. Exames laboratoriais revelaram anemia grave (hemoglobina 6,7 g/dL). Durante a hospitalização, um ecocardiograma transtorácico identificou um forame oval patente (PFO) com fluxo atrial da esquerda para a direita e dilatação das câmaras esquerdas do coração. Imagens cerebrais mostraram lesões nas zonas limítrofes vasculares, enquanto a angiografia cerebral confirmou estenose grave na artéria carótida interna e um padrão de Moyamoya. Após investigação etiológica, os sintomas foram atribuídos a um AVC isquêmico. Terapias antimicrobiana empírica, transfusões de sangue e tratamento antiplaquetário foram iniciados. Dois mecanismos potenciais para o AVC foram identificados: PFO e síndrome de Moya-moya (MMS). A coexistência dessas condições raras em um paciente pediátrico apresentou desafios diagnósticos e terapêuticos únicos. A MMS foi considerada a causa primária do AVC devido aos achados característicos de imagem e ao histórico de anemia falciforme do paciente. Este caso destaca as complexidades no manejo de AVCs pediátricos com patologias duplas e a importância de uma abordagem multidisciplinar. Ele avança o entendimento clínico ao demonstrar como o PFO complica a prevenção secundária na MMS e enfatiza a necessidade de estratégias de tratamento individualizadas e acompanhamento de longo prazo para otimizar os desfechos.

Palavras-chave: Doença de Moya-Moya; Anemia Falciforme; AVC Isquêmico; Prevenção Secundária.

1. Introdução

Doença de Moya-Moya (MMD) é uma condição cerebrovascular crônica caracterizada pelo estreitamento progressivo das artérias carótidas internas distais (ACI) e de seus ramos proximais, levando à formação de vasos colaterais anormais, chamados de "moyamoya" devido à sua aparência de nuvem de fumaça na angiografia [1]. A síndrome de Moya-Moya (MMS) difere da MMD por ser uma vasculopatia secundária associada a condições subjacentes, como doença falciforme, síndrome de Down ou neurofibromatose tipo 1 [2]. A apresentação clínica da MMS pode variar, sendo os acidentes vasculares

isquêmicos a manifestação neurológica mais frequente em pacientes pediátricos. Os objetivos principais do tratamento da MMS incluem aumentar o fluxo sanguíneo cerebral por meio de procedimentos de revascularização e aliviar o estresse hemodinâmico nos vasos comprometidos de Moya-Moya, reduzindo o risco de eventos isquêmicos [2].

O forame oval patente (PFO) é uma descoberta incidental em aproximadamente 20–25% da população geral, resultante da falha de fechamento do forame oval após o nascimento. Essa condição geralmente permanece assintomática e é diagnosticada durante a avaliação ecocardiográfica, especialmente em indivíduos com AVCs criptogênicos ou outros eventos embólicos [3]. Embora o PFO isolado seja frequentemente benigno, ele pode predispor pacientes ao embolismo paradoxal, especialmente na presença de estados de hipercoagulabilidade, como a doença falciforme [3]. Esse desvio paradoxal da direita para a esquerda pode aumentar significativamente o risco de AVC isquêmico em populações vulneráveis. A ecocardiografia transtorácica com contraste é a ferramenta diagnóstica preferida em pacientes pediátricos devido à sua alta sensibilidade e por eliminar a necessidade de anestesia geral [4].

A coexistência de MMS e PFO em pacientes pediátricos é extremamente rara e apresenta desafios únicos para os clínicos. A complexidade diagnóstica surge dos fatores de risco sobrepostos para AVC isquêmico, dificultando a atribuição do evento a uma única causa subjacente. Além disso, as estratégias de manejo para essas condições podem divergir, com a MMS frequentemente requerendo revascularização cirúrgica, enquanto o fechamento do PFO é um tema debatido em populações pediátricas. Embora as diretrizes atuais não recomendem o fechamento de PFO para prevenção primária de AVC em crianças, avaliações individualizadas podem ser justificadas em casos selecionados, especialmente quando eventos embólicos recorrentes ocorrem, apesar da terapia médica ideal [3].

Uma revisão abrangente da literatura revela que, embora tanto a MMS quanto o PFO tenham sido amplamente estudados de forma independente, sua coexistência é pouco documentada, particularmente em populações pediátricas. A MMS, sendo uma condição progressiva, frequentemente leva a eventos isquêmicos recorrentes sem intervenção oportuna, enquanto os AVCs relacionados ao PFO são tipicamente de natureza embólica. Estudos sobre PFO em crianças concentram-se principalmente em AVCs criptogênicos, com ênfase limitada em sua coexistência com outros distúrbios cerebrovasculares significativos [5,6]. Essa lacuna na literatura destaca a importância de relatar tais casos para ampliar o entendimento clínico e orientar estratégias de manejo em cenários semelhantes.

Este relato apresenta o caso de um menino de sete anos com anemia falciforme que sofreu um AVC isquêmico e foi posteriormente diagnosticado com MMS e PFO. A presença simultânea dessas condições apresentou desafios significativos para estabelecer a etiologia do AVC e determinar a abordagem terapêutica mais apropriada. Ambas as condições, independentemente, possuem o potencial de desfechos neurológicos graves, e sua coexistência exige uma abordagem multidisciplinar para otimizar o cuidado do paciente.

A raridade dessa coexistência, combinada com os dilemas diagnósticos e terapêuticos que apresenta, reforça a necessidade de uma discussão detalhada do caso. Este relato busca preencher a lacuna na literatura atual, fornecendo insights sobre a abordagem diagnóstica, o manejo clínico e os potenciais desfechos de pacientes pediátricos com MMS e PFO. Por meio deste relato, buscamos oferecer uma referência valiosa para profissionais de saúde que enfrentam casos igualmente complexos, contribuindo, em última análise, para o desenvolvimento de diretrizes baseadas em evidências para o manejo de condições cerebrovasculares duplas em crianças.

Em conclusão, a coexistência de MMS e PFO em pacientes pediátricos representa um cenário clínico raro, porém significativo, que exige uma abordagem diferenciada. Os desafios de diferenciar entre possíveis etiologias de AVC isquêmico, juntamente com a necessidade de estratégias de tratamento personalizadas, destacam a importância da colaboração interdisciplinar. Este caso fornece uma base para pesquisas e discussões futuras,

ênfatizando a necessidade de maior conscientização e uma abordagem sistemática para apresentações clínicas tão complexas.

2. Relato de Caso

O paciente era um menino de 7 anos, descendente de africanos, natural de São Paulo, Brasil, com anemia falciforme e histórico de acidentes vasculares isquêmicos em junho e julho de 2023 (Tabela 1). Ele vinha sendo acompanhado de forma irregular no ambulatório de hematologia pediátrica e já havia indicação para transfusões de troca. No dia da admissão, a mãe relatou que, ao despertar, ele apresentou fraqueza no lado esquerdo, particularmente na perna esquerda, juntamente com dificuldade para caminhar, palidez e sonolência.

Tabela 1. Linha do Tempo dos Eventos Clínicos.

Data	Eventos
Ao nascer	Diagnóstico de anemia falciforme
Junho de 2023	Primeiro acidente vascular isquêmico
Julho de 2023	Segundo acidente vascular isquêmico
Agosto de 2023	Hospitalização atual por sintomas neurológicos

No exame físico, o paciente apresentava baixo peso, palidez (2+/4+), sem icterícia, taquidispneico e febril (39,3°C). Ele tinha pulsos carotídeos simétricos, estava sonolento e apresentava hemiparesia esquerda incompleta e desproporcional, acompanhada de sinal de Babinski ipsilateral. Não havia sinais meníngeos, e o restante do exame neurológico não apresentou alterações significativas (Tabela 2).

Tabela 2. Testes neurológicos durante a admissão hospitalar.

Exame	Resultados
LCR	Claro
Glicose	63 mg/dL
Proteínas	52 mg/dL
Leucócitos	2,6/mm ³
Cultura bacteriana	Negativa

LCR. Líquido cefalorraquidiano.

Avaliação laboratorial adicional revelou anemia (hemoglobina 6,7 g/dL) e leucocitose (10.800 células/mm³) com desvio à esquerda (Tabela 3). A análise do sedimento urinário foi normal.

Tabela 3. Parâmetros do hemograma durante a admissão hospitalar.

Parâmetros do Hemograma	Valores
Hemoglobina (Hb)	6,7 g/dL
Leucócitos	10.800/mm ³
Bastonetes	648/mm ³
Segmentados	4.212/mm ³
Plaquetas	192.000/mm ³
Proteína C reativa (PCR)	39,7 mg/L
Hemocultura	Negativa

A análise do líquido cefalorraquidiano revelou hiperproteinemia (52 mg/dL), e a ressonância magnética (RM) do cérebro mostrou áreas de hipersinal na região temporoparietal direita e no centro semioval esquerdo com restrição à difusão de água (Figuras 1A e 1B). Além disso, foi observada gliose nos núcleos basais direitos. A angiografia cerebral revelou estenose grave na artéria carótida interna (70%), nos segmentos M1 da artéria cerebral média, nos segmentos A1 da artéria cerebral anterior direita e uma estenose de 80% na artéria cerebral anterior esquerda, consistente com o padrão de Moya-Moya (Figura 2).

Figura 1. A. Sequência axial Flair de RM mostrando hipersinal. B. RM mostrando hipersinal na sequência de difusão com restrição de moléculas de água, típico de um acidente vascular cerebral (AVC).

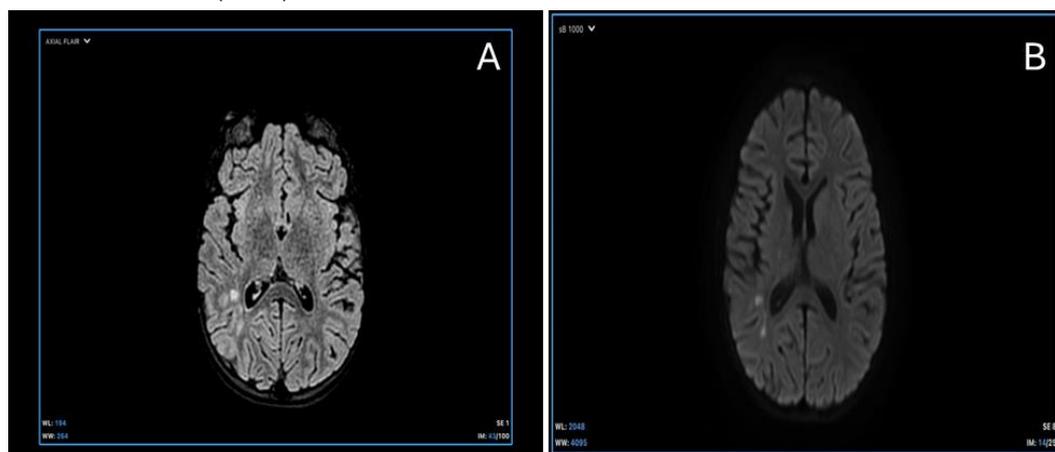
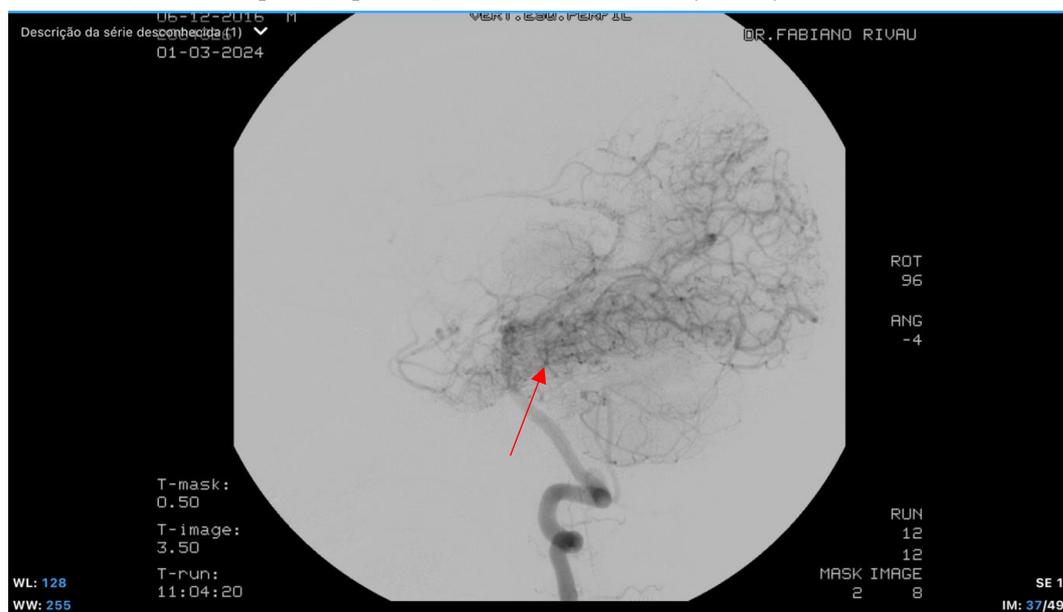


Figura 2. A angiografia cerebral por cateterização da artéria femoral mostra um padrão de "fumaça" (seta), típico da presença da síndrome de Moya-Moya (MMS).



2.1 Discussão do Diagnóstico Diferencial

Os achados neurológicos, incluindo restrição à difusão de água e o padrão de Moya-Moya, são compatíveis com acidente vascular cerebral isquêmico secundário à síndrome de Moya-Moya (MMS). No entanto, diagnósticos diferenciais como vasculite, condições trombóticas ou encefalopatias metabólicas foram considerados. Diferentemente da

MMS, a vasculite frequentemente apresenta espessamento da parede arterial e envolvimento difuso, enquanto eventos trombóticos geralmente afetam estruturas venosas. A ausência de marcadores infecciosos reforçou ainda mais o diagnóstico de MMS combinado com forame oval patente (PFO), destacando a importância de uma abordagem diagnóstica abrangente.

2.2 Tratamento e Prognóstico

Durante a hospitalização, o paciente foi tratado com ceftriaxona para uma suspeita de infecção do sistema nervoso central, transfusões de troca, aspirina (AAS) e captopril para controle da pressão arterial. Um ecocardiograma transtorácico revelou um forame oval patente (PFO) com fluxo atrial da esquerda para a direita e dilatação ventricular esquerda. Ele recebeu antibióticos e uma transfusão sanguínea, permanecendo internado por 24 dias. Após a alta, o paciente apresentou resolução completa dos déficits neurológicos. Continuou com transfusões de troca regulares para a doença falciforme e foi encaminhado para acompanhamento em cardiologia.

Um mês após a alta, o paciente foi avaliado por um cardiologista, que recomendou manejo conservador. Enquanto isso, um neurocirurgião propôs revascularização endovascular para tratar a síndrome de Moya-Moya. O hematologista manteve o paciente em AAS 50 mg, transfusões mensais de sangue e suplementação contínua de ácido fólico. Durante o acompanhamento, o paciente permaneceu assintomático, sem déficits neurológicos relatados ou complicações. No entanto, a duração do acompanhamento para sustentar essa afirmação foi limitada a um mês após a alta. Embora a recuperação inicial tenha sido favorável, o monitoramento a longo prazo é crucial para avaliar a estabilidade dos desfechos clínicos e a eficácia da estratégia de manejo. Visitas regulares de acompanhamento, incluindo avaliações neurológicas e cardiológicas, são essenciais para identificar potenciais recorrências ou complicações tardias.

Relatos futuros devem priorizar a descrição da duração e abrangência do acompanhamento para fornecer uma compreensão mais abrangente dos desfechos a longo prazo em casos semelhantes. Isso aumentaria a credibilidade dos achados e ofereceria insights valiosos para a otimização de estratégias de prevenção secundária em pacientes com patologias duplas como MMS e PFO.

3. Discussão

Este caso demonstra as complexidades do manejo do acidente vascular cerebral (AVC) isquêmico em um paciente pediátrico com MMS e PFO concomitantes. Diferenciar a etiologia primária foi particularmente desafiador, pois ambas as condições aumentam o risco de AVC de forma independente. No entanto, o diagnóstico de MMS como causa principal foi sustentado por achados específicos de imagem, como estenose grave da artéria carótida interna (ACI), lesões nas zonas limítrofes vasculares e o padrão característico de colaterais em "fumaça" na angiografia [1,2]. Esses achados, combinados com o histórico de anemia falciforme e anemia grave na admissão, sugeriram fortemente a MMS como a causa subjacente.

A coexistência de PFO introduziu uma complexidade adicional. O PFO está associado ao embolismo paradoxal, especialmente em estados de hipercoagulabilidade, como a anemia falciforme. Essa patologia dupla exigiu uma análise cuidadosa sobre o uso de terapia antiplaquetária e a possibilidade de fechamento do PFO [3]. No entanto, as evidências atuais sobre a eficácia do fechamento do PFO em AVCs pediátricos ainda são limitadas, reforçando a necessidade de planos de manejo individualizados.

Comparações com outros casos relatados destacam diferenças importantes. Por exemplo, em um paciente de 25 anos com MMD e PFO coexistentes, um contraste de shunt significativo e mobilidade da membrana foram identificados como contribuintes para o AVC [9]. Esses achados ressaltam a importância de técnicas avançadas de imagem, como

ecocardiografia transesofágica, para melhor estratificação da gravidade do PFO. Além disso, o Doppler transcraniano poderia ter fornecido dados valiosos sobre a hemodinâmica cerebral e eventos microembólicos [6,10].

Os diagnósticos diferenciais considerados incluíram vasculite cerebral, encefalopatias metabólicas e condições trombóticas. A vasculite, frequentemente caracterizada por espessamento difuso da parede arterial, foi descartada devido à ausência de marcadores inflamatórios sistêmicos e ao padrão angiográfico distinto observado na MMS [7]. Da mesma forma, a ausência de alterações metabólicas e envolvimento venoso excluiu outras causas potenciais.

A interação entre PFO e MMS complica tanto o diagnóstico quanto o tratamento. Embora a MMS seja tratada principalmente com revascularização, o PFO introduz o risco de eventos embólicos, justificando terapia antiplaquetária ou, em casos selecionados, fechamento. O papel do PFO neste caso foi ainda mais complicado pelo estado de hipercoagulabilidade do paciente, que aumenta o risco de eventos isquêmicos recorrentes. Estudos sugerem que o manejo simultâneo dessas condições requer um equilíbrio delicado para evitar a exacerbação de uma patologia enquanto se trata a outra [4].

Evidências emergentes destacam a necessidade de uma abordagem multidisciplinar nesses casos. Por exemplo, a terapia antiplaquetária, embora eficaz na redução dos riscos embólicos associados ao PFO, tem benefícios incertos após a revascularização para MMS [8]. Isso reforça a importância de personalizar as estratégias de manejo para o perfil clínico único de cada paciente.

4. Conclusão

Este caso destaca as complexidades do manejo do AVC isquêmico em pacientes pediátricos com síndrome de Moyamoya (MMS) e forame oval patente (PFO) coexistentes. Diferenciar a causa primária do AVC foi um desafio significativo, considerando que ambas as condições aumentam independentemente o risco de eventos isquêmicos. Neste caso, o diagnóstico de MMS como causa principal foi sustentado por achados característicos de imagem, histórico clínico e fatores de risco. A presença de PFO complicou ainda mais as decisões de manejo, particularmente em relação ao uso de terapia antiplaquetária e à consideração do fechamento do PFO.

Uma abordagem estruturada e multidisciplinar é essencial para o manejo de tais casos. Isso inclui modalidades diagnósticas avançadas, como Doppler transcraniano e ecocardiografia transesofágica, para melhor avaliação da hemodinâmica cerebral e da gravidade do PFO. A cirurgia de revascularização continua sendo a pedra angular do manejo da MMS, enquanto a decisão de realizar o fechamento do PFO deve ser individualizada com base nos achados clínicos e de imagem.

Pesquisas futuras devem buscar estabelecer diretrizes baseadas em evidências para o manejo de patologias duplas como MMS e PFO. Ferramentas diagnósticas emergentes e avanços terapêuticos podem melhorar ainda mais a tomada de decisão clínica, otimizando os desfechos dos pacientes. Ao compartilhar experiências e analisar criticamente casos semelhantes, os profissionais de saúde podem refinar estratégias de prevenção secundária de AVCs e otimizar o cuidado de longo prazo em cenários clínicos complexos.

Financiamento: Nenhum.

Aprovação em Comitê de Ética em Pesquisa: Declaramos que o paciente aprovou o estudo ao assinar um termo de consentimento informado, e o estudo seguiu as diretrizes éticas estabelecidas pela Declaração de Helsinque.

Agradecimentos: Nenhum.

Conflitos de Interesse: Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referência

1. Svedung Wettervik T, Hongo H, He S, Tiantan Hospital B, Koizumi S, Chen Y. Potential predictors for progression of moyamoya disease: A systematic review and meta-analysis. *Front Neurol*. 2023;14:1128338.
2. Nguyen VN, Motiwala M, Elarjani T, Moore KA, Miller LE, Barats M, Goyal N, Eljovich L, Klimo P, Hoit DA, Arthur AS, Morcos JJ, Khan NR. Direct, Indirect, and Combined Extracranial-to-Intracranial Bypass for Adult Moyamoya Disease: An Updated Systematic Review and Meta-Analysis. *Stroke*. 2022 Dec 1;53(12):3572–82.
3. Saharan S, Vettukattil J, Bhat A, Amula V, Bansal M, Chowdhury D, Dyamenahalli U, Gupta S, Das B, Susheel Kumar T, Muralidaran A, Trivedi K, Swaminathan S, Bansal N, Doshi U, Hoskoppal A, Balaji S. Patent foramen ovale in children: Unique pediatric challenges and lessons learned from adult literature. *Ann Pediatr Cardiol*. 2022 Jan 1;15(1):44–52.
4. Zhang T, Gao C, Chen W, Ma H, Tao L. Patent Foramen Ovale in Children: A Review of Recent Progress. *Pediatr Cardiol*. 2024;1–12.
5. Hirtz D, Kirkham FJ. Sickle Cell Disease and Stroke. *Pediatr Neurol*. 2019 Jun 1;95:34–41.
6. Dobrynina LA, Kalashnikova LA, Nazarova LA. Causes of ischaemic stroke in the young: Study of 300 patients in Russia. *Cerebrovascular Diseases*. 2014;37.
7. Ihara M, Yamamoto Y, Hattori Y, Liu W, Kobayashi H, Ishiyama H, Yoshimoto T, Miyawaki S, Clausen T, Bang OY, Steinberg GK, Tournier-Lasserre E, Koizumi A. Moyamoya disease: diagnosis and interventions. *Lancet Neurol*. 2022 Aug 1;21(8):747–58.
8. Liu T, Qin M, Xiong X, Li T, Feng L, Lai X, Gao Y. Benefits and risks of antiplatelet therapy for moyamoya disease: a systematic review and meta-analysis. *Front Neurol*. 2023;14.
9. Guan Z, Wu D, Chen X. Is patent foramen ovale the cause of stroke in a patient with moyamoya disease? *Cardiol Young* [Internet]. 2023 Jan 22 [cited 2024 Jul 3];33(1):119–21. Available from: <https://www.cambridge.org/core/journals/cardiology-in-the-young/article/abs/is-patent-foramen-ovale-the-cause-of-stroke-in-a-patient-with-moyamoya-disease/100882319D0E2631D3880755E0AB490B>
10. Mesa D, Franco M, Suárez de Lezo J, Muñoz J, Rus C, Delgado M, Ruiz M, Pan M, Romo E, Vallés F, Viñals M, Bescansa E. Prevalencia de foramen oval permeable en pacientes jóvenes con accidente isquémico cerebral de causa desconocida. *Rev Esp Cardiol*. 2003 Jan 1;56(7):662–8.