

HEMATOMA EXTRADURAL ESPONTÂNEO E BILATERAL EM PACIENTE FALCÊMICO: RELATO DE CASO E REVISÃO LITERÁRIA

SOARES, Antonio Carlos de Andrade¹
ZENATTI, Gabriel Angelo Garute²
PERON, Cleiton Schweitzer³
Bandeira, João Luis Corso⁴
IACHINSKI, Renato Endler⁵

RESUMO

O hematoma epidural (HED) é uma das lesões comumente manejadas pelo neurocirurgião, especialmente no contexto do trauma. Contudo, o HED espontâneo possui menor incidência e suas etiologias incluem coagulopatias, infecções locais e, ainda mais raramente, pode ser uma complicação da anemia falciforme, devido às alterações da calota craniana que a patologia pode causar. Relatamos um caso de um adolescente de 17 anos sem qualquer histórico de trauma, diagnosticado previamente com anemia falciforme com má adesão ao tratamento, que cursou com cefaleia progressiva e hemiparesia esquerda e, após investigação, foi evidenciado hematoma epidural parietal direito, exercendo desvio de linha média. Foi submetido à drenagem cirúrgica e após descompressão, houve o surgimento espontâneo de outro hematoma epidural contralateral, também tratado cirurgicamente. O paciente teve uma boa evolução clínica e não evoluiu com sequelas neurológicas.

PALAVRAS-CHAVE: anemia falciforme, hemoglobinopatia falciforme, hematoma epidural, hematoma epidural espontâneo.

SPONTANEOUS AND BILATERAL EXTRADURAL HEMATOMA IN A SICKLE CELL PATIENT: CASE REPORT AND LITERARY REVIEW

ABSTRACT

Epidural hematoma (EDH) is one of the injuries commonly managed by neurosurgeons, especially in the context of trauma. However, spontaneous EDH has a lower incidence and its etiologies include coagulopathies, local infections and, even more rarely, it can be a complication of sickle cell anemia, due to the changes in the skullcap that the pathology can cause. We report a case of a 17-year-old teenager without any history of trauma, previously diagnosed with sickle cell anemia with poor adherence to treatment, who developed progressive headache and left hemiparesis and, after investigation, a right parietal epidural hematoma was found, causing a line shift. average. He underwent surgical drainage and after decompression, another contralateral epidural hematoma spontaneously appeared, which was also treated surgically. The patient had a good clinical evolution and did not develop neurological sequelae.

KEYWORDS: sickle cell anemia, sickle cell hemoglobinopathy, epidural hematoma, spontaneous epidural hematoma.

1. INTRODUÇÃO

O hematoma epidural (HED) é caracterizado pela coleção sanguínea entre a tábua interna do crânio e o folheto externo da dura-máter, com incidência relativamente comum, visto que sua

¹ Médico Neurocirurgião. Mestre em ensino nas Ciências da Saúde pela FPP. Coordenador do programa de Residência Médica em Neurocirurgia da Fundação Hospitalar São Lucas/ProNeuro, Cascavel, Paraná, Brasil

² Médico pelo Centro Universitário Assis Gurgacz. Residente em Neurocirurgia pela Fundação Hospitalar São Lucas/PRONEURO – Cascavel, Paraná, Brasil

³ Médico.

⁴ Neurocirurgiões da Fundação Hospitalar São Lucas/PRONEURO e docente do curso de Medicina do Centro Universitário Assis Gurgacz

⁵ Neurologista da Fundação Hospitalar São Lucas/PRONEURO e docente do curso de Medicina do Centro Universitário Assis Gurgacz

principal e majoritária etiologia é secundária ao traumatismo cranioencefálico (TCE), com 75-95% dos casos associados à uma fratura do crânio, levando ao sangramento arterial (MCBRIDE, 2021).

Por sua vez, quando ocorre de maneira espontânea, o HED é extremamente raro e, na maioria das vezes, está associado a outras comorbidades, como infecções adjacentes, coagulopatias, metástases extradurais e malformações vasculares. A anemia falciforme é uma das possíveis desordens sistêmicas que podem desencadear um sangramento no espaço extradural, com escassos relatos na literatura (KHAN et al, 2023; KOMARLA et al, 2018).

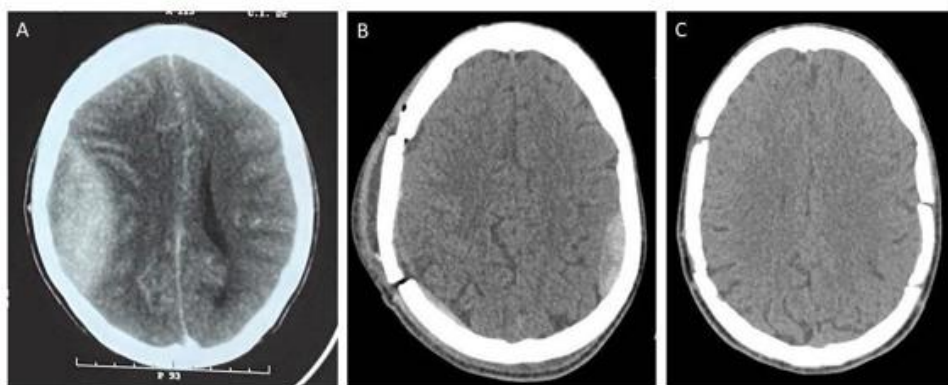
Neste relato, descrevemos um caso de HED espontâneo bilateral em um paciente jovem com anemia falciforme, que apresentou cefaleia progressiva, com evolução para hemiparesia, sem histórico de trauma condizente com as lesões, com desfecho favorável após manejo cirúrgico das lesões.

2. RELATO DE CASO

E.M, sexo masculino, 18 anos, deu entrada na instituição com queixa de cefaleia parietooccipital direita há 7 dias, de forte intensidade, progressiva, iniciada durante passeio de bicicleta e com posterior evolução para hemiparesia esquerda. Negou qualquer histórico recente ou longínquo de TCE. O paciente tinha histórico de anemia falciforme, diagnosticado aos 14 dias de vida, durante a triagem neonatal e, durante a infância, teve episódios de crises álgicas de leve intensidade, sem necessidade de internamento hospitalar. Embora houvesse a indicação do uso contínuo de hidroxiureia, o paciente fazia uso irregular da medicação.

Em investigação inicial com tomografia computadorizada (TC) de crânio, foi evidenciada lesão hiperdensa biconvexa na região parietal direita, sugerindo hematoma epidural, que cursava com efeito de massa local e desvio das estruturas da linha média para esquerda (Imagem 1a).

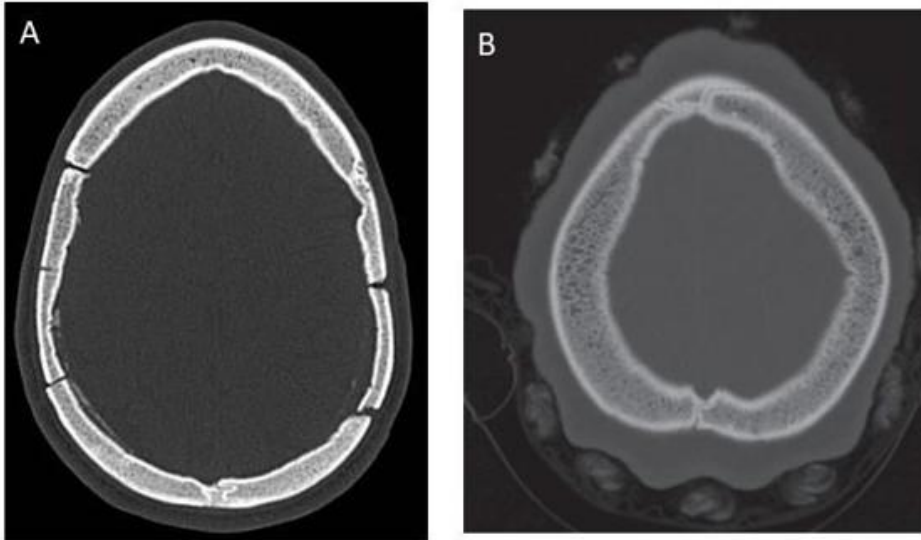
Figura 1 – Tomografia Computadorizada de crânio



Fonte: Dados da Pesquisa.

Evidencia-se, também, um aumento da díploe óssea do crânio do paciente, o que pode sugerir um processo crônico de hematopoiese extramedular (Figura 2).

Figura 2 – Tomografia Computadorizada de Crânio,



Fonte: Dados da Pesquisa.

Nota: Em janela óssea e cortes axiais, demonstrando um aumento da espessura da díploe óssea do crânio no paciente relatado neste trabalho (A), de maneira semelhante a outro caso relatado por Saha et. Al (B). (SAHA; SAHA, 2019)

Considerando os aspectos clínico-radiológicos, foi indicada a drenagem cirúrgica do hematoma epidural e transfundido um concentrado de hemácias no intraoperatório (hemoglobina encontrava-se em 8,8g/dL). No intra-operatório, confirmou-se o sangramento agudo do espaço extradural e não havia sangramentos ativos.

Clinicamente, o paciente encontrava-se assintomático e havia melhorado da hemiparesia esquerda. Em imagem de controle no segundo dia de pós-operatório, evidenciou-se uma nova coleção hiperdensa, biconvexa e sem efeito de massa considerável, anteriormente inexistente, contralateral ao leito cirúrgico (Imagem 1b).

Neste momento, considerando a espessura do hematoma (1cm no maior eixo) e a estabilidade clínica do paciente, fora optada pela conduta conservadora. Após 48h, o paciente evoluiu com paresia do nervo abducente esquerdo, além de aumento da espessura do hematoma (1,4cm), sendo então submetido a drenagem cirúrgica do hematoma epidural parietal esquerdo, sem intercorrências.

Após 14 dias de internamento, tomografias de controle sem alterações significativas, estabilidade clínica e o devido ajuste medicamentoso do ponto de vista hematológico, o paciente recebeu alta hospitalar. Após 3 meses da alta, em reavaliação ambulatorial, mantinha estabilidade clínica e não apresentava quaisquer déficits neurológicos. Sua TC de seguimento demonstrou um

espessamento meníngeo adjacentes às craniotomias, mas sem novas coleções intracranianas ou outros achados dignos de nota (imagem 1c).

3. DISCUSSÃO

A anemia falciforme é uma doença autossômica recessiva definida por anormalidades na cadeia beta da hemoglobina (KOMARLA et al, 2018). As hemácias, responsáveis pelo transporte de oxigênio, assumem uma morfologia anormal de foice e tendem a obstruir pequenas artérias, causando hipóxia tecidual (KOMARLA et al, 2018). Os acidentes cerebrovasculares nos pacientes falcêmicos podem ser isquêmicos ou hemorrágicos, sendo que a isquemia é mais comum, considerando os fenômenos vaso-oclusivos (SANGLE et al, 2011). Por sua vez, as hemorragias intracranianas, representam uma complicação frequentemente não mencionada dessa hemoglobinopatia e inclui o hematoma epidural espontâneo (BABATOLA et al, 2012).

O hematoma epidural não traumático (espontâneo), por sua vez, é raro e suas possíveis etiologias incluem infecção, coagulopatia, gravidez, malformação vascular, lupus eritematoso sistêmico e anemia falciforme (MCBRIDE, 2021). Os hematomas usualmente são unilaterais e localizam-se tipicamente na região frontal e temporal (NG; YEO; SEOW, 2004). O paciente então relatado apresentou hematomas epidurais espontâneos bilateralmente e em região parietal, o que torna o caso em questão ainda mais raro.

A apresentação clínica do HED em pacientes com anemia falciforme é diferente da descrição clássica do HED pós-traumático, que cursa geralmente com alterações agudas do estado mental ou outros déficits neurológicos focais (BABATOLA et al, 2012; GANZ, 2013). O paciente do relato em questão, considerando o possível aspecto progressivo das coleções e dos mecanismos compensatórios, apresentou um curso clínico gradual, diferentemente dos casos traumáticos.

Apesar da patogênese não ter sido totalmente elucidada, pelo menos três mecanismos fisiopatológicos foram propostos para explicar a ocorrência de hematoma epidural espontâneo em pacientes com anemia falciforme: o primeiro sugere que a ocorrência de infartos cranianos poderia causar trauma periosteal, com ruptura da margem óssea cortical e sangramento no espaço epidural (BABATOLA et al, 2012). A segunda teoria propõe que a drenagem venosa da díploe seria insuficiente, devido a presença de células falciformes, e haveria um extravasamento sanguíneo para o espaço extradural (SANGLE, 2011).

Por fim, o terceiro mecanismo, e o mais aceito, e leva em consideração que o crânio dos pacientes falciformes é anormal devido a um processo patológico de hematopoiese extramedular crônico. Com isso, há o aumento da díploe óssea progressivamente, o que resultaria na expansão e

ruptura das margens interna e externa do crânio, precipitando extravasamentos de sangue para os espaços subgaleal e epidural (BABATOLA et al, 2012).

Ao analisar a TC de crânio do paciente relatado, evidencia-se um aumento da díploe óssea, o que pode sugerir que haveria um processo crônico de hematopoiese extramedular no crânio, levando ao sangramento espontâneo do espaço epidural. (KOMARLA et al, 2018) Também é notória a semelhança deste achado radiológico com outros casos relatados anteriormente, como demonstra a Figura 2.

3. CONCLUSÃO

Hematomas epidurais espontâneos com déficits neurológicos em pacientes com anemia falciforme são raros, mas potencialmente fatais. O diagnóstico deve ser considerado em pacientes com doença falciforme, não apenas apresentando déficits neurológicos, mas também cefaleias intensas. É fundamental que os médicos, incluindo hematologistas e neurocirurgiões, estejam cientes dessa associação para um manejo clínico e cirúrgico rápido e eficaz.

REFERÊNCIAS

REFERÊNCIAS

BABATOLA, O. B.; SALMAN, Y. A.; ABIOLA, A. M.; OKEZIE, K. O.; OLADELE, A. S. Spontaneous Epidural Haematoma in Sickle Cell Anaemia: Case Report and Literature Review. **Journal of surgical technique and case report**. v. 4, n. 2, p. 135-7, 2012.

GANZ, J. C. The lucid interval associated with epidural bleeding: evolving understanding. *Journal of neurosurgery*. Abril, 2013.

KHAN, K. A.; CHHABRA, S.; SHARMA, S.; PUROHIT, D. Spontaneous extradural hematoma: a rare entity. **Br J Neurosurg**. v. 34, n. 1, p. 86-8.2020.

KOMARLA, R.; SOARES, B. P.; CHERN, J. J.; MILLA, S. S. Spontaneous epidural hematoma secondary to bone infarction in sickle cell anemia: case report. **Journal of Neurosurgery: Pediatrics**. v. 22, n. 1, p. 18-21, 2018.

MCBRIDE, W. Intracranial epidural hematoma in adults. *In*: BILLER, J, editor. **UpToDate**. Accessed on October 12, 2021.

NG, W. H.; YEO, T. T.; SEOW, W. T. Non-traumatic spontaneous acute epidural haematoma – report of two cases and review of the literature. **Journal of Clinical Neuroscience**. Setembro, 2004.

SAHA, B.; SAHA, A. Spontaneous Epidural Hemorrhage in Sickle Cell Disease, Are They All the Same? A Case Report and Comprehensive Review of the Literature. **Case Rep Hematol.** 2019.

SANGLE, S. A.; LOHIYA, R.V.; KARNE, S. S.; CHUGH, A. Spontaneous epidural hematoma: A rare complication of sickle cell anemia. **Neurology India.** v. 59, p. 2, p. 301-10, 2011.