



Caso clinico 2

Stroke ischemico in paziente con sickle cell trait (SCT)

Dott. Filippo Mazzi

Prof.ssa Lucia De Franceschi

Fotografia di un momento



GIUGNO 2015

- O. J. di anni 38
- Anemizzazione in anemia a carattere multifattoriale:
 - Sickle cell trait (SCT)
 - Anemia sideropenica – menometrorragie
 - Anamnesi positiva per anemia emolitica da autoanticorpi caldi – splenectomia
- Storia di ictus ischemico alcuni anni prima, sine causa confermata
- Inizia accertamenti clinico/strumentali

LUGLIO 2015

ICTUS ISCHEMICO,
emiparesi sx



STROKE UNIT



Facciamo un passo indietro, LA PAZIENTE E LA SUA STORIA

- Paziente Nigeriana 38 aa, residente in Italia dal 2009;
- PARA 0050;
- **Sickle cell trait (HbS)**. Storia personale negativa per crisi dolorose.
- **Anemia emolitica** da anticorpi caldi nel 2010, sottoposta a splenectomia laparotomica.
- **Ictus ischemico** coinvolgente ACM, 2013 con emiparesi destra ed afasia.
- Occlusione intestinale da volvolo, 2010, sottoposta a lisi aderenze.
- Voluminosa ernia ombelicale / laparocele.
- Anemia sideropenica da marzo 2014. Fibromatosi uterina. Menometrorragia.
- Febbre malarica nel 2005.



PRIME VALUTAZIONI...IN DAY HOSPITAL

- Hb **6,9 g/dL**, MCV **67 fL**, folati 10 ng/mL, vit.B12 686 pg/mL, ferritina **12 ug/L**.
- LDH e bilirubina nella norma.
- TAI e TAD negativi.
- HbS **25%**, HbA2 2.5%, HbAo 66%, HbF 0.5%.
- Eco addome: esiti di splenectomia, colelitiasi, fibromatosi uterina. Nella norma i restanti distretti.

ANEMIA A GENESI MISTA:
SIDEROPENICA E CORRELATA A TRAIT FALCIFORME,
ASSENTE COMPONENTE EMOLITICA

PRIME VALUTAZIONI...

Alla luce della **storia di ictus ischemico** criptogenetico esegue (prima della recidiva):

- **RM encefalo** che mostra esiti ischemici in sede frontale sn, minuti focolai iperintensi frontoparietali (DWI) compatibili con insulti ischemici recenti di sospetta natura embolica.
- **Angio RM encefalo** che non conferma presenza di focolai ischemici recenti e documenta sostanziale regolarità dei principali assi arteriosi del collo e intracranici.

Screening **autoimmune**, negativo. Complemento nei limiti

Screening per **trombofilie** (ATIII, Pc, Ps, APCR, LAC, antifosfolipidi, omocisteina), negativo

Profilo proteico e Ig nei limiti

Esami microbiologici negativi, negativi virus epatitici e crioglobuline.

PRIME VALUTAZIONI...

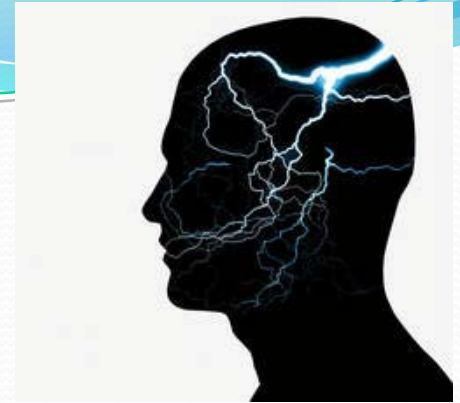
- Alla luce del quadro RM si avviano ulteriori accertamenti per escludere causa cardioembolica delle lesioni ischemiche.
- Riprende nel contempo terapia antiaggregante con ASA.



ICTUS

GRAVE EMIPARESI SINISTRA
IPOESTESIA SX
DEFICIT VII n.c. SX

IN STROKE UNIT...



- **TC Encefalo:** nuova lesione ischemica in sede frontale mesiale dx.
- Doppler **TSA e TCD** nei limiti.
- Non episodi di FA al **monitoraggio ECG**
- **Ecocolordoppler cardiaco TT:** volumi atriali e ventricolari nei limiti, non alterazioni cinetiche, non alterati echi atriali.
- **Angio TC torace:** esclude patologia ateromastica dell'arco aortico e dei grossi vasi del collo.
- Ripete screening biochimico per ictus giovanile neg.
- Transitoria piastrinopenia e lieve peggioramento del filtrato renale. Si esclude microangiopatia trombotica -> nei limiti i livelli di ADAMTS 13 e negativa presenza di IgG anti ADAMTS 13.

E QUINDI ???

- Alla luce di quanto emerso:

In assenza di altra causa determinata per ictus ischemico, è possibile supporre che gli eventi cerebrovascolari siano secondari alla presenza di **trait falciforme**. Analogamente a quanto noto per pazienti **sickle omozigoti**.

Sickle Cell Trait Is a Risk Factor for Early Stroke

Meredith R. Golomb, MD, MSc

Arch Neurol. 2005;62(11):1778-1779. doi:10.1001/archneur.62.11.1778.

Text Size: [A](#) [A](#) [A](#)

Article

References

Comments

Sickle cell anemia is a well-known risk factor for stroke. In conditions of mild hypoxemia, red blood cells sickle and sludge in arteries and veins, leading to thrombosis and infarction at a young age. Children with sickle cell anemia have approximately 285 strokes per 100 000 children per year.¹ Twenty-two percent of people with sickle cell disease have ischemic lesions on cerebral magnetic resonance imaging.² Although red blood cells that are heterozygous for sickle cell trait (SCT) are more resistant to sickling than cells that are homozygous for SCT, they too can sickle under conditions attainable in daily life, and they may also lead to infarction.

Published in final edited form as:

Stroke. 2014 October ; 45(10): 2863–2867. doi:10.1161/STROKEAHA.114.006110.

Sickle Cell Trait and Incident Ischemic Stroke in the Atherosclerosis Risk in Communities (ARIC) Study

Melissa C. Caughey, MPH^{1,2}, Laura R. Loehr, MD, PhD², Nigel S. Key, MB, ChB¹, Vimal K. Derebail, MD, MPH¹, Rebecca F. Gottesman, MD, PhD³, Abhijit V. Kshirsagar, MD, MPH¹, Megan L. Grove, MS⁴, and Gerardo Heiss, MD, PhD²

QUALE APPROCCIO TERAPEUTICO ...?

- ASA +

- Idrossiurea (???) -> dati controversi in letteratura

- Eritrocitoaferesi



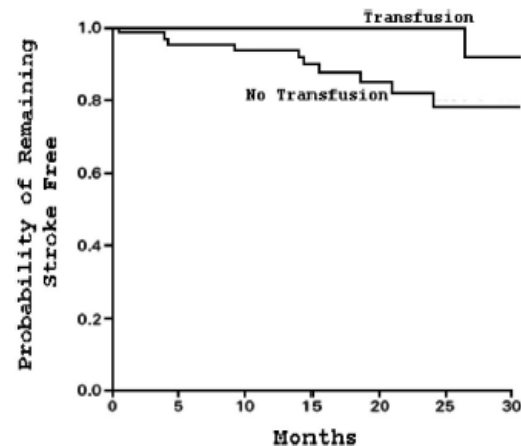
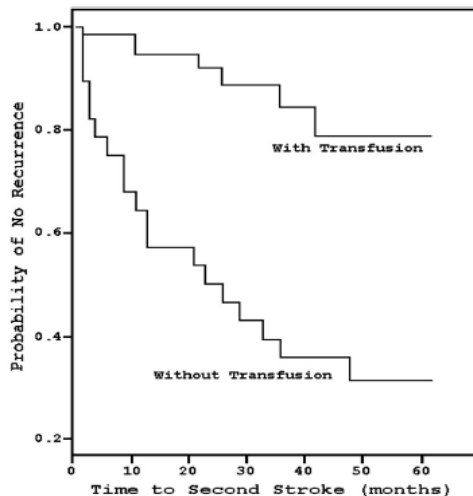
From www.bloodjournal.org by guest on April 17, 2016. For personal use only.

Review article

Sickle cell disease and stroke

Luis A. Verduzco¹ and David G. Nathan^{1,2}

¹Harvard Medical School, Boston, MA; and ²Children's Hospital and Dana-Farber Cancer Institute, Boston, MA



- **Eritrocitoaferesi** → la paziente inizia già nel periodo di riabilitazione dopo circa 1 mese da evento acuto.

- Scambio di 3 U GRC ogni 30 gg
- Target HbS < 20 % post procedura



- Alla dimissione dopo degenza c/o Neuroriabilitazione:
 - Discreto recupero motorio
 - Persiste quadro di afasia, con eloquio povero e difficoltà a letto-scrittura.

CONCLUSIONI...



- SCT di solito non è considerato un quadro patologico, in ragione del fatto che le complicanze sono rare o lievi.
- In questo caso una paziente giovane con trait falciforme è andata incontro a 2 eventi ischemici severi in un breve periodo temporale, con importanti reliquati neurologici.

CONCLUSIONI...



- I pazienti con SCT in circostanze particolari (ipossia, disidratazione, ipotermia, incremento 2-3 DPG...) possono andare incontro a complicanze severe, correlate alla polimerizzazione di deossi-HbS.
- Necessario tenere conto di tale eventualità in caso di pazienti SCT con complicanze trombotiche
 - vista la numerosità dei pazienti portatori di genotipo HbS.
 - perché spesso la stima dei normali indici di emolisi (LDH, aptoglobina, bilirubina) non risulta di aiuto.

Grazie per l'attenzione!

