

**ESCOLAR COM DOENÇA DE MOYAMOYA
TRATADA COM PIALSINANGIOSE.*****SCHOOL WITH MOYAMOYA DISEASE TREATED WITH PLAL
SYNANGIOSIS.***Patricia G. **BALBINOT**¹, Andressa C. **BONAT**¹, Gilberto **PASCOLAT**²

Rev.Méd.Paraná/1297

Balbinot PG, Bonat AC, Pascolat G. Escolar com Doença de Moyamoya Tratada com Pialsinangiose. Rev. Méd. Paraná, Curitiba, 2009; 67(1-2):20-23.

RESUMO - É apresentado um caso de doença de Moyamoya que ocorreu em escolar do sexo feminino e que foi submetida a tratamento cirúrgico com a técnica de pialsinangiose com sucesso pós-cirúrgico. Enfatiza-se a importância da revascularização cerebral com a técnica mencionada para reverter total ou parcialmente os déficits gerados pela doença e para evitar a progressão das isquemias cerebrais.

DESCRITORES - Moyamoya. Pialsinangiose.

INTRODUÇÃO

A doença de Moyamoya foi descrita pela primeira vez no Japão em 1957 por Takeuchi e Shimizu^{1,2,3,4,5,6} como hipoplasia bilateral da artéria carótida interna, foi considerada adquirida e progressiva devido a estenose ou oclusão das artérias junto ao polígono de Willis^{7,8,9,10}. Em 1967, Suzuki e Takaku introduziram o termo Moyamoya, palavra que para os japoneses significa algo nebuloso, devido à imagem semelhante a “fumaça de cigarro” que aparece na angiografia cerebral^{11,12,13,14,15,16,17}. Quanto mais casos foram descobertos em todo o mundo, o interesse em compreender sua etiologia, patogênese e curso clínico também se tornou mais profundo. Até agora, cerca de 6.000 casos de doença de Moyamoya têm sido relatados em todo o mundo, com quase dois terços confinados ao Japão^{3,6}.

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de doença de Moyamoya em escolar do sexo feminino que apresentou déficit motor súbito esquerdo, cujo diagnóstico foi determinado pela angiorressonância cerebral e que após foi submetida à cirurgia com a técnica de pialsinangiose para revascularização cerebral.

RELATO DO CASO

Escolar do sexo feminino, seis anos de idade, procedente do interior do Paraná, foi trazida à consulta devido a distúrbio da fala e hemiparesia esquerda. Dois meses após um pico febril devido à

amigdalite, a criança iniciou com alteração da fala e dos movimentos dos membros superior e inferior esquerdos; dez dias após o ocorrido, recuperou a fala e os movimentos espontaneamente. Três dias antes da internação apresentou um pico febril de 40°C e no dia seguinte iniciou novamente com distúrbio da fala e diminuição da força em membro superior esquerdo. Trazia um eletroencefalograma com laudo referindo traçado de fundo com ritmo de base instável com presença de atividade lenta inespecífica com predomínio nas regiões frontotemporais de ambos os hemisférios cerebrais; também tinha uma tomografia de crânio que era normal.

Ao exame físico encontrava-se em bom estado geral, ativa, hidratada, corada, eupnéica e dislálca. Apresentava dismetria e diminuição da força em membro superior esquerdo e a mão esquerda apresentava flexão permanente dos dedos, também apresentava discreta hemiparesia facial esquerda.

No primeiro dia de internação foi solicitada ressonância magnética de crânio que evidenciou sinais de isquemia cerebral em regiões parietais bilaterais, compatível com acidente vascular encefálico (Fig.1). No decorrer da internação também foram realizados vários exames laboratoriais, Doppler de carótidas e ecocardiograma cujos resultados foram todos normais. A angiorressonância do crânio apresentou achados compatíveis com doença de Moyamoya (Fig.2 A e B). Após o diagnóstico angiográfico de doença de Moyamoya foi realizada discussão

Trabalho realizado no Serviço de Pediatria do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba (HUEC), Curitiba, Paraná.

1 - Médicas-Residentes do Serviço de Pediatria do HUEC.

2 - Coordenador da Residência Médica do HUEC e Professor da disciplina de Pediatria na Faculdade Evangélica do Paraná (FEPAR).

do caso com a equipe de neurocirurgia do hospital, os quais optaram pela intervenção cirúrgica; antes da intervenção solicitaram uma angiografia cerebral (via femoral), para ver a patência da artéria temporal superficial (Figs. 3 A e B). No decorrer da internação a paciente persistia com hemiparesia de membro superior e hemiface esquerda e dislalia. Após vinte dias de internação é realizado o procedimento cirúrgico do lado direito, sendo feita a colocação de *flap* de gálea pediculado em contato com a pia-máter da região temporal direita – pialsinagiose.

No pós-operatório a paciente apresentou boa recuperação clínica, recebendo alta no terceiro dia após a cirurgia com prescrição de ácido acetilsalicílico 100mg/dia, estava falando com mais clareza e apresentava melhora significativa da força muscular do membro superior esquerdo.

Seis meses após a cirurgia a paciente retorna para realizar nova angiografia cerebral e opta-se pela realização do procedimento cirúrgico do lado esquerdo. O procedimento transcorreu sem intercorrências e a paciente recebeu alta com orientação de retornar para acompanhamento clínico. Trinta dias após a segunda cirurgia a paciente encontrava-se falando normalmente, com marcha normal e com pequena diminuição da força em mão esquerda.

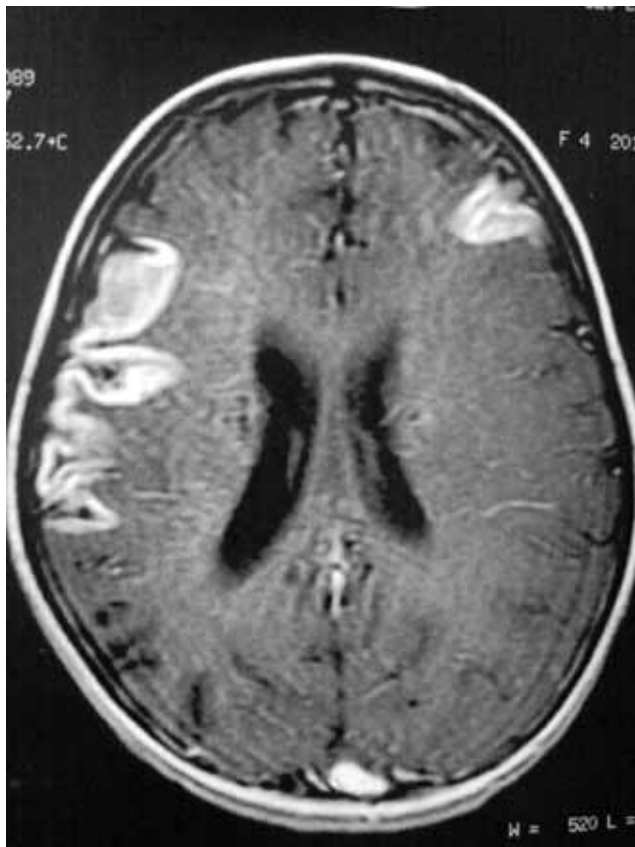
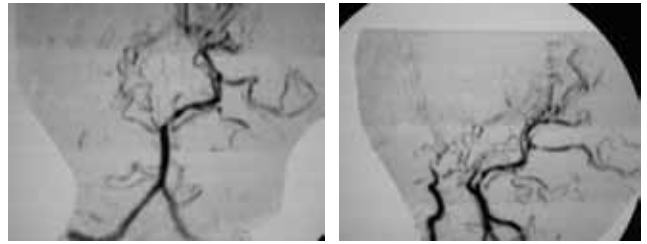
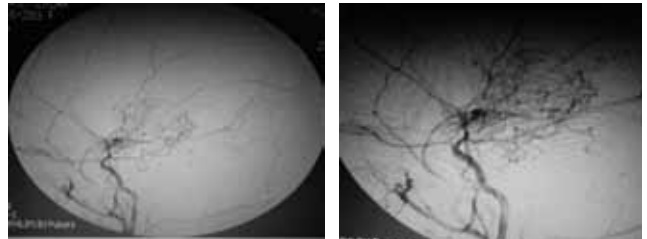


Figura 1 - Ressonância Magnética craniana: isquemia cerebral em regiões parietais bilateral, mais extensa à direita.



Figuras 2 (A e B) - Angiorressonância cerebral: irregularidades das artérias carótidas direita e esquerda, oclusão das artérias cerebrais anterior, média e posterior direitas e esquerdas, presença de vasos colaterais.



Figuras 3 (A e B) - Angiografia cerebral por cateterismo da artéria femoral, evidenciando o aspecto de "fumaça" e neofomações vasculares à esquerda, presença de vasos colaterais.

DISCUSSÃO

A doença de Moyamoya é um transtorno cerebrovascular oclusivo crônico, de origem desconhecida, caracterizado pela obstrução progressiva das grandes artérias do polígono de Willis como a carótida interna e segmentos proximais das cerebrais anteriores e médias com desenvolvimento secundário de circulação colateral^{1,2,4,5,12,13,14,17,18,19,20}.

Acomete com maior frequência pessoas de origem japonesa, mas tem distribuição universal; a distribuição segundo idade é do tipo bimodal com um pico aos cinco/seis anos de idade e outro em torno da quarta década de vida, com preferência pelo sexo feminino^{1,2,4,11,14,21,22}. No presente caso a idade e o sexo foram compatíveis com a literatura pesquisada. A taxa de mortalidade em crianças é de 4,3%, e ocorre geralmente por hemorragia¹⁸.

Apesar de tratar-se de uma doença de aspectos etiológicos insuficientemente conhecidos¹⁴, estudos sugerem hipóteses para explicar sua aparição, como: infecções do trato respiratório superior, tonsilites, sinusites, otites e meningites. A associação desta patologia com infecções do trato respiratório superior seria devido ao envolvimento da extensa inervação simpática ao redor da artéria carótida interna, que induziria a uma angiogênese patológica¹. Vários estudos de imunohistoquímica têm revelado que algumas citocinas, como o fator de crescimento fibroblástico (FCF), podem estar envolvidos na patogênese dessa doença. Nas crianças com Moyamoya existe uma alta concentração de FCF no líquido cefalorraquidiano (LCR). Este fator é um potente indutor do crescimento da íntima e se identificaria como o fator responsável pelas mudanças arteriais produzidas; é, ainda, um dos mais potentes indutores angiogênicos naturais^{4,12,15}.

Em 10% dos casos, as lesões vasculares se iniciam unilateralmente, porém em mais de 75% dos pacientes, depois de três anos, ambos os lados estão afetados^{1,21}.

Existem quatro tipos principais da doença de Moyamoya de acordo com as manifestações clínicas: tipo hemorrágico, tipo infarto, tipo TIA e tipo epiléptico, sendo os dois primeiros tipos mais comuns⁶.

Além dos típicos episódios isquêmicos recidivantes^{1,11,21}, os sintomas de Moyamoya compreendem uma série de sinais de natureza inespecífica, no entanto, a manifestação inicial mais frequente é, em mais de 80% dos casos, um déficit motor de intensidade variável^{1,11,12,20,21}, que raramente é permanente. Na paciente em questão o quadro clínico foi de um déficit motor súbito, exatamente como as descrições encontradas na literatura.

Um achado interessante neste caso foi a apresentação pós-hipertermia dos sintomas, a hipertermia pode ter levado ao comprometimento do fluxo sanguíneo e do funcionamento dos vasos colaterais desencadeando os sintomas. Não existe literatura que relacione o aumento da temperatura corporal com a ocorrência de Moyamoya e, portanto, a hipótese de medida só poderia ser com base na discussão acima⁶.

Para estabelecer o diagnóstico deve iniciar-se com os métodos não invasivos como tomografia axial computadorizada (TAC), ressonância magnética (RM), angiorressonância magnética (ARM), eletroencefalograma (EEG) e Doppler¹⁰, e se a suspeita estiver bem fundada, se continua com procedimentos invasivos como a angiografia convencional que é o padrão-ouro para o diagnóstico⁷, e é nela que visibilizamos os típicos vasos de Moyamoya na base cerebral^{5,11,21}. Nas crianças o diagnóstico definitivo pode ser feito somente com base nos estudos de RM e ARM, se os achados são característicos e bilaterais^{1,2,5}.

Em pacientes com manifestações clínicas recidivantes de isquemia e diminuição do fluxo sanguíneo cerebral regional está indicada a cirurgia de revascularização cerebral. Podemos falar basicamente em revascularização direta e indireta^{2,10,16}. A direta consiste na utilização de uma artéria extracraniana (artéria temporal superficial), esta técnica provê um bom fluxo cerebral, porém em crianças pequenas pode não ser efetiva devido ao pequeno tamanho dos vasos que impede um fluxo suficiente, ou por oclusão do vaso receptor durante a cirurgia ou como complicação da mesma^{3,4,23}. Entre as técnicas de revascularização indireta está a encefalomiossinangiose^{3,8,23} na

qual utiliza-se o músculo temporal que é colocado diretamente sobre a superfície cerebral. Também existe a omentossinangiose, que consiste em colocar o epíplon maior sobre a superfície cerebral²³. Com essas técnicas se evitam os inconvenientes do “bypass” nas crianças, no entanto foram relatados vários casos de convulsões pós-operatórias e formação de hematomas submusculares, sejam agudos ou crônicos. Bons resultados foram encontrados com a encefaloduroarteriossinangiose (EDAS)^{3,9,23} que implica na sutura da artéria temporal superficial à dura-máter com a finalidade de aumentar a angiogênese através do fator de crescimento fibroblástico presente no líquido cefalorraquidiano desses pacientes^{4,15}. Mais recentemente iniciou-se o uso da técnica de pialsinangiose³, onde o contato direto da artéria temporal superficial potencia ainda mais a formação de novos vasos colaterais, sem a necessidade de suturar a artéria. Esta técnica faz com que a cirurgia seja mais fácil e com menos riscos^{10,11}. No presente caso a técnica empregada foi a pialsinangiose obtendo-se sucesso pós-cirúrgico.

A cirurgia de revascularização é a única terapêutica que pode modificar a história natural da doença. A maioria dos cirurgiões prefere métodos indiretos em menores de oito anos, pela dificuldade de realizar revascularização direta com vasos de pequeno calibre.

O tratamento clínico da doença de Moyamoya tem por finalidade a prevenção de novos eventos isquêmicos, sendo utilizados antiagregantes e em alguns casos anticoagulantes^{4,5}.

A evolução e o prognóstico estão influenciados por uma série de fatores, entre eles o mais importante é a extensão e a evolução temporal do engrossamento endotelial. O segundo fator em importância é o desenvolvimento de vasos colaterais e sua capacidade para compensar os déficits de perfusão existentes¹⁰.

Devido tratar-se de uma doença rara e de aspectos etiológicos insuficientemente conhecidos relata-se este caso e faz-se uma breve revisão da literatura para melhor estudar esta patologia e chamar a atenção para sua inclusão no diagnóstico diferencial de déficit motor súbito em crianças.

Balbinot PG, Bonat AC, Pascolat G. School with moyamoya disease treated with pial synangiosis. Rev. Méd. Paraná, Curitiba, 2009; 67(1-2):20-23.

ABSTRACT - It is a case of Moyamoya disease that occurred in a female student, who underwent surgery by the technique of pial synangiosis successfully after the surgical procedure. It is important to emphasize that the cerebral revascularization with the referred technique to wholly or partially reverse the deficits generated by the disease and to prevent progression of cerebral ischemia.

KEYWORDS - Moyamoya Disease. Pial Synangiosis.

REFERÊNCIAS

- Junior JA, Paradela MVDH e Horigushi M. Doença cerebrovascular oclusiva crônica (moyamoya). Arq Neuropsiquiatr 2001; 59(2-B):435-439.
- Ouzi Nissim MD, Matti Bakon MD, Bruria Ben Zeev MD, Elinor Goshen MD, Nachshon Knoller MD, Moshe Hadani MD et al. Moyamoya disease – Diagnosis and treatment: Indirect cerebral revascularization at sheba medical center. IMAJ 2005; 7:661-666.
- Smith ER and Scott MR. Surgical management of moyamoya syndrome. Skull Base 2005; 15(1).
- Crosa R, Wilson D, Wilson E. Pialsinangiosis como tratamento en la enfermedad de moyamoya en niños. Rev Med Urug 2007; 23:192-199.
- Hernandez M, Huete I, Concha MJ, Mendez JI, Sanchez N, Cuellar MC et al. Syndrome moyamoya en paciente con síndrome de Down y déficit de antitrombina III. Rev Med Chile 2009; 137:1066-1070.
- Shoukat S, Ahmed I, Ather MT, Moazzam Z and Ayeesha K K. Moyamoya disease: A clinical spectrum, literature review and case series from a tertiary care hospital in Pakistan. BMC Neurology 2009; 9:15.
- Marcinkevicius E, Liutkus D and Gvazdaitis A. Experience of treatment of moyamoya disease at the clinic of Kaunas University of Medicine. Medicine (Kaunas) 2006; 42(2).
- Ishikawa T, Kamiyama H, Kuroda S, Yasusa H, Nakayama N and Takizawa K. Simultaneous superficial temporal artery to middle cerebral or anterior cerebral artery bypass with pan-synangiosis for moyamoya disease covering both anterior and middle cerebral artery territories. Neurol Med Chir (Tokyo) 2006; 46:462-468.
- Jr Damartini Z, Martins RT, Rocha CED, Matos LAD, Spotti AR, Tognola WA et al. Surgical treatment of moyamoya disease in children. Arq Neuropsiquiatr 2008; 66(2-A):276-278.
- Smith JL, D Ph, MD. Understanding and treating moyamoya disease in children. Neurosurg Focus 2009; 26(4):E4.
- Ciasca SM, Alves HL, Guimarães IE, Terra APC, Ribeiro VM, Camargo EE et al. Comparação das avaliações neuropsicológicas em menina com doença cerebrovascular bilateral (moyamoya) antes e após a intervenção cirúrgica. Arq Neuropsiquiatr 1999; 57(4):1036-1040.
- Gosalakkal JA. Moyamoya disease: a review. Neurol India 2002; 50:6-10.
- Narayanan M. Moyamoya syndrome. Indian Pediatrics 2004; 41:496-497.
- Tripathi P, Tripathi V, Naik RJ, Patel JM. Moyamoya cases treated with encephaloduroarteriosynangiosis. Indian Pediatrics 2007; 44:123-127.
- Rabelino GG, Campistol J, Balbuena RN, Cirera AC and Martínez TS. Moyamoya en la población infantil. Análisis de una serie occidental y revisión de la bibliografía. Rev Neurol 2008; 46(7): 385-391.
- Zuccarello M, Atchley K and Andaluz N. Moyamoya disease: pesquisado em www.mayfieldclinic.com updated: agosto, 2009.
- Vajkoczy P. Moyamoya Disease: Collateralization is everything. Cerebrovasc Dis 2009; 28:258.
- Sucholeiki R and Jasvinder C. Doença de Moyamoya: pesquisado em www.emedicine.medscape.com updated: dez 16, 2009.
- Umesh K, Shilpa K. Relato de caso: apresentação tardia de síndrome de moyamoya em uma criança com história de meningite tuberculosa. The Internet Journal Of Pediatrics and Neonatology 2010; 12(1).
- Scott MR and Smith ER. Moyamoya disease: pesquisado em www.childrenshospital.org updated: 2010.
- Peña PG, Horn P and Schmiedek P. Enfermedad de moyamoya. Rev Neurol 2006; 43(5):287-294.
- Mekitarin Filho E and Carvalho WB. Acidentes vasculares encefálicos em pediatria. J Pediatr (Rio J) 2009; 85(6).
- Ishii K, Fujiki M and Kobayashi H. Invited article: Surgical management of moyamoya disease. Turkish Neurosurgery 2008; 18(2):107-113.