Doença de Moyamoya: uma abordagem diagnóstica e o tratamento cirúrgico

Moyamoya Disease: diagnostic approach and surgical treatment

Tobias Ludwig do Nascimento[1], Amir José dos Santos[2], Júlia Corazza Forbrig[3], Ricardo Bernardi Soder[4], Rodrigo Targa Martins[5], Rogério Symanski da Cunha[6], Antonio Carlos Garcia D'almeida[6]

RESUMO

Esse trabalho objetiva relatar de caso de uma criança brasileira, negra, não descendente de japoneses, com doença vascular cerebral rapidamente progressiva, tendo diagnóstico tardio de Doença de Moyamoya. Esta foi submetida a cirurgia de revascularização encefálica por encefalogaleoperiosteosinangiose e apresentou boa evolução pós-operatória. Para tal, a literatura atual foi revista, com enfoque no diagnóstico e tratamento cirúrgico. Baseados nesse trabalho, percebe-se que a doença de Moyamoya está sendo diagnosticada com maior frequência ao redor do mundo, tornando-se necessária sua suspeição para o diagnóstico e tratamento precoces.

UNITERMOS: Doença de Moyamoya, Técnicas de Diagnóstico Neurológico, Revascularização Cerebral.

ABSTRACT

This paper aims to report the case of a black Brazilian child, not of Japanese descent, with rapidly progressive cerebral vascular disease and late diagnosis of Moyamoya disease. She was submitted to surgery for brain revascularization through encephalogaleoperiosteosinangiosis, and had an uneventful postoperative course. A literature review was performed with emphasis on diagnosis and surgical treatment.

KEYWORDS: *Moyamoya Disease, Diagnostic Neurological Techniques, Cerebral Revascularization.*

INTRODUÇÃO

A doença de Moyamoya (DMM) é uma desordem vaso-oclusiva progressiva de etiologia desconhecida. É caracterizada por estenose progressiva das porções terminais das artérias carótidas internas e do tronco principal das artérias cerebral anterior (ACA) e cerebral média (ACM), associada à proliferação de vasos colaterais na base do crânio (vasos de Moyamoya) (1).

Apesar de não haver consenso na literatura sobre os picos de incidência da doença, estudos têm descrito um primeiro pico na infância e adolescência (entre 5 e 14 anos) e um segundo pico na quarta década de vida (2). Além disso, a DMM é a doença pediátrica cerebrovascular mais comum no leste Asiático (3).

A apresentação clínica da doença é variável e resulta da relação entre a demanda tecidual e o suprimento sanguíneo. O resultado desta relação é determinada pelo grau de estenoses e pela habilidade e labilidade da circulação colateral em promover o fluxo sanguíneo cerebral necessário (4). Dependendo da idade em que o paciente apresenta as primeiras manifestações da doença, podem ser evidenciadas as seguintes anormalidades: eventos cerebrovasculares isquêmicos, como AIT ou infartos, sendo mais prevalentes em crianças; e eventos hemorrágicos, mais comuns em adultos.

[1] Médico Residente de Neurocirurgia do Hospital Cristo Redentor.
[2] Neurocirurgião. Chefe do Serviço de Neurocirurgia e Neurologia do Hospital da Criança Conceição.
[3] Acadêmica de Medicina.
[4] Mestrado e Doutorado. Médico Radiologista do Hospital Nossa Senhora da Conceição e Hospital São Lucas (PUCRS).
[5] Médico Neurologista. Chefe do Serviço de Neurologia do Hospital Nossa Senhora da Conceição.
[6] Neurocirurgião do Hospital da Criança Conceição.

Este artigo tem por objetivo reunir informações sobre a DMM, fazendo uma revisão sobre sua etiopatogenia, diagnóstico e tratamento. Além disso, foi realizada uma revisão da literatura a respeito das etiologias e patologias relacionadas a DMM. Revisamos também os métodos diagnósticos minimamente invasivos, os quais têm se mostrado progressivamente mais eficazes no diagnóstico dessa doença. Conforme as normas do Comitê de Ética e Pesquisa do Grupo Hospitalar Conceição, relatamos o caso de um paciente com DMM que foi submetido a encefalogaleoperiosteosinangiose e ilustramos uma técnica bastante eficaz no tratamento e melhora do prognóstico desta doença, ainda desafiadora nos dias de hoje.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 3 anos de idade, negra, nascida e procedente de Porto Alegre-RS, Brasil, internou no Hospital da Criança Conceição em maio de 2009 por crise convulsiva focal em membro superior direito associado a afasia. Paciente havia interrompido uso de fenobarbital 4 dias antes do quadro. Ao exame, apresentava-se com afasia, hemiplegia à direita e ataxia de marcha. Tomografia computadorizada de crânio está descrita na Figura 1. A paciente já apresentara quadro semelhante há cerca de 5 meses, com recuperação da fala e da plegia à direita. Foram realizadas angioressonância cerebral e, após esta, arteriografia cerebral convencional, demonstrando um padrão de Moyamoya (Figuras 2 e 3).

Dentre os exames laboratoriais solicitados na internação, identificou-se fator reumatoide em baixos títulos e ausência de hemoglobinopatia. EEG patológico apresentando projeção temporal esquerda e propagação para regiões extratemporais encefálicas. Sem identificar nenhuma patologia de base conhecida associada à síndrome de Moyamoya, a paciente recebeu alta hospitalar com diagnóstico de Doença de Moyamoya.

A paciente vinha apresentando recuperação da força e da fala quando, em outubro deste ano, apresentou um AVE isquêmico à direita, com marcha atáxica, disártrica, hipotonia global, mais acentuada em hemicorpo esquerdo. Após este último evento, e considerando-se as áreas de isquemia intensa, optou-se por realizar intervenção cirúrgica.

Realizada encefalogaleoperiosteossinangiose (EGS) bifrontal sem intercorrências (Figura 4), com boa evolução pós-operatória. No 6º dia pós-operatório, a paciente recebeu alta hospitalar deambulando com dificuldade e auxílio, com recuperação da força em membros superiores. Após

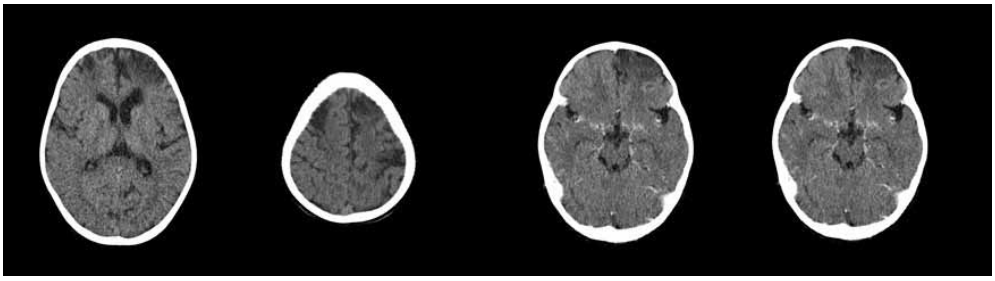


FIGURA 1 – Tomografia computadorizada contrastada. Pequenas hipodensidades córtico-subcorticais relacionadas a encefalomalácea por sequela de insultos isquêmicos prévios nos lobos frontais, mais evidentes no lobo frontal esquerdo. Leve dilatação ex-vácuo do ventrículo lateral esquerdo. Impregnação de vasos colaterais junto ao polígono de Willis e núcleos da base. Aparente estreitamento/estenose das artérias cerebrais médias

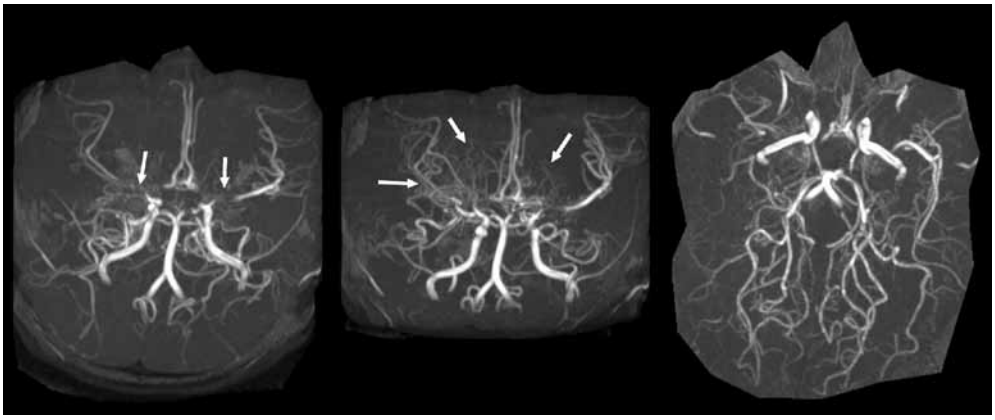


FIGURA 2 – Angiorressonância. Estenoses e irregularidades nos contornos das artérias cerebrais médias. Presença de neovascularização e inúmeros vasos colaterais principalmente junto ao polígono de Willis e núcleos da base

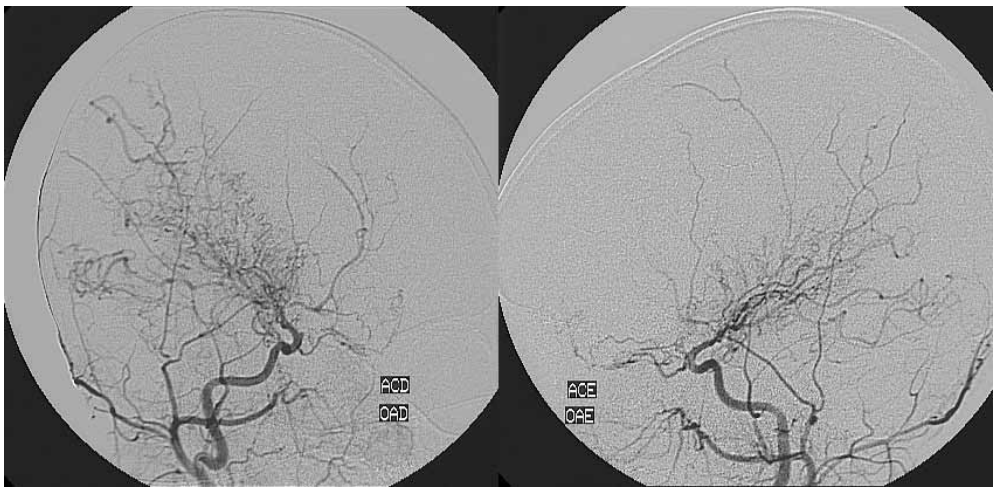


FIGURA 3 – Arteriografia. Artérias carótidas direita e esquerda demonstrando o padrão de Moyamoya

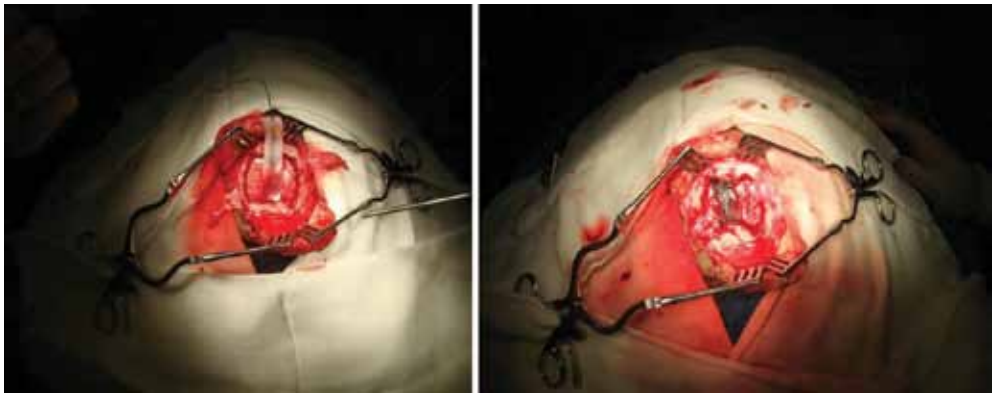


FIGURA 4 – À esquerda, exposição da dura-máter, com os retalhos galeoperiosteais preparados para inserção na fissura inter-hemisférica. À direita, os retalhos já inseridos na fissura inter-hemisférica, com a dura-máter suturada

6 meses da cirurgia, a paciente apresentava-se bem, sem novos déficits focais, desenvolvendo-se em ritmo normal e com retorno da fala.

DISCUSSÃO

A DMM foi primeiramente descrita no Japão, em 1957, por Takeuchi e Shimizu (5) e ainda hoje a literatura não apresenta informações suficientes e precisas sobre etiologia, história natural, patogênese e tratamento ideal. As maiores descrições desta doença têm ocorrido no Japão e outros países asiáticos, embora relatos em outros países venham surgindo com maior frequência (1, 4, 6, 7). Em estudos epidemiológicos conduzidos no Japão, observou-se uma incidência anual de 0,35 a 0,94 por 100.000; uma prevalência de 3,2 a 10,5 por 100.000; uma predominância no sexo feminino, com uma relação de 1:1,8 a 1:2,2; e uma história familiar da doença está presente em 10 a 15,4% dos pacientes (2, 8). Mesmo sem uma etiologia estabelecida, a doença de Moyamoya familiar tem sido ligada à alteração focal em alguns cromossomos (9).

O padrão de Moyamoya tem sido relacionado a várias doenças, como deficiência de proteína C e S, aneurismas saculares, anemia falciforme, Síndrome de Noonan, Síndrome de Marfan, Síndrome de Down, Síndrome de Alagille, displasia neuromuscular, neurofibromatose, doença de Graves, Lúpus Eritematoso Sistêmico e Síndrome de Sjögren têm sido relatados (7). Esta afecção também já foi associada a história de tonsilite, sinusite, otite média ou meningite basal, incluindo meningite tuberculosa e leptospirosa. A associação do fenômeno de Moyamoya com infecção bacteriana de cabeça e pescoço tem sido extensivamente investigada. Sabe-se que o processo inflamatório acometendo a inervação simpática que circunda a artéria carótida interna pode induzir uma angiogênese patológica que resulta nos achados angiográficos descritos (10, 11). Embora alguns estudos não demonstrem espessamento da camada íntima ou adelgaçamento da média das artérias carótidas afetadas (11), outros têm demonstrado um

importante espessamento da íntima, com a lâmina elástica interna tortuosa e duplicada, podendo ainda estar associado a depósito de lipídeos na íntima. Mesmo com esta falta de consenso, alguns estudos têm evidenciado ausência de inflamação (11) e de placas ateromatosas. Embora vários achados relacionados à doença tenham sido descritos em estudos anteriores, ainda não se tem um conhecimento preciso sobre a existência de um fator etiogênico bem estabelecido.

O diagnóstico da DMM é definido através de exames de imagem, sendo a angiografia convencional considerada o padrão ouro. Três aspectos geralmente caracterizam o padrão vascular à angiografia: estenose da porção supraclinoide da artéria carótida interna (ACI); desenvolvimento de artérias estriadas dilatadas – os vasos de Moyamoya; com preservação dos vasos da fossa posterior (12). O envolvimento é geralmente bilateral e simétrico (13). A isquemia crônica leva ao desenvolvimento extensivo de vasos colaterais, resultando na aparência característica de Moyamoya (esfumaçado, na tradução do japonês) na base do crânio (14). Essas colaterais envolvem as artérias talamoperfurantes, coroideas anterior e posteior, e as anastomoses transdurais entre sistema carotídeo interno e externo da meníngea média, maxilar interna e outros ramos a artéria carótida externa.

Apesar disso, a angiografia tem a desvantagem de ser um procedimento invasivo, com potenciais complicadores. Por esse motivo, a avaliação da DMM por métodos de imagem mais seguros e menos invasivos, como a tomografia computadorizada de múltiplos detectores e a ressonância magnética, possibilitam um diagnóstico ainda acurado e preciso desta doença, sem maiores complicações para o paciente (10).

Tomografia computadorizada é a primeira ferramenta diagnóstica utilizada na avaliação de um paciente na emergência. É rápida, facilmente acessível e geralmente a primeira linha na avaliação do paciente agudamente enfermo. Este método de imagem é útil para afastar emergências neurocirúrgicas, tais como sangramento intracraniano e lesões com efeito de massa (13). Por outro lado, TC tem baixa sensibilidade na avaliação do AVEi nas primeiras horas, visto que a isquemia é uma das alterações mais comumente encontradas nos pacientes com DMM. Os principais achados de imagem observados nos pacientes acometidos por esta doença são a sequela de lesões isquêmicas prévias, tais como hipodensidades corticais, subcorticais ou profundas, dilatação ventricular por atrofia parenquimatosa e depósitos cálcicos nas áreas infartadas (12).

A angiotomografia computadorizada, realizada em aparelhos com múltiplos detectores também é outra ferramenta diagnóstica importante, que pode demonstrar achados de imagem mais específicos da DMM. Com esta técnica, é possível observar o fenômeno Moyamoya, que se caracteriza pela neovascularização e formação de vasos colaterais junto aos núcleos da base (14). Estenoses comprometendo vasos de maior calibre, especialmente ao nível do polígono de Willis, também podem ser observados na angiotomografia computadorizada.

RM combina a vantagem de ser relativamente pouco invasiva e não dependente de radiação, tornando-se frequentemente a primeira linha de exame de imagem utilizado na doença neurológica (10).

Os estudos por RM geralmente incluem aquisições padrão e angiografia. Na RM convencional, os principais achados são perda do enchimento das grandes artérias, atribuídas à oclusão do polígono de Willis, e vasto fluxo na cisterna basal e gânglios basais, devido ao aumento da rede vascular nestes sítios. Diferentemente da tomografia computadorizada, a RM pode detectar lesões isquêmicas agudas, através da difusão, permitindo diagnóstico e tratamento precoces. Achados de imagem subagudos e tardios observados nas sequências convencionais, de maneira semelhante a TC, incluem infarto cerebral, gliose, atrofia e hemorragia. A angiorressonância, por sua vez, tem sensibilidade e especificidade semelhantes à angiografia convencional, demonstrando lesões esteno-oclusivas e vasos de Moyamoya. Este exame apresenta aceitáveis sensibilidade (98%), especificidade (100%) e acurácia (100%) (15).

De acordo com os guidelines para diagnóstico e tratamento de oclusão espontânea do círculo de Willis, a angiografia não é mandatória para o diagnóstico do padrão de Moyamoya, já que a RM demonstra todos os achados requeridos para o diagnóstico. Não obstante, estes autores recomendam o diagnóstico com ajuda da RM apenas nos casos pediátricos. As imagens por RM devem ser preferencialmente realizadas em magnetos de campo fechado de 1.5-T (ou maior), como sugerido pelo Research Committee for Diagnosis of Moyamoya. A angiografia convencional deve, portanto, ser reservada para casos específicos em que se pretenda realizar um procedimento cirúrgico, no qual é necessário um conhecimento mais detalhado da anatomia vascular.

O tratamento da DMM continua ainda insatisfatório, visto que sua etiologia ainda não está definida (7). Basicamente, o objetivo do tratamento é fornecer um aporte sanguíneo adequado à área isquêmica ou as áreas em risco de isquemia, evitando assim novos eventos. Isto pode ser obtido através da cirurgia de revascularização, com bons resultados descritos, ou tratamento farmacológico, envolvendo antiagregantes plaquetários, esteroides, pentoxifilina e bloqueadores do canal do cálcio, não havendo, porém, evidências claras que sugiram seu uso (1, 3, 4, 6). No caso da existência de patologias associadas à DMM, estas devem ser tratadas, mesmo sem comprovação da melhora no prognóstico.

Em pacientes com complicações isquêmicas da DMM, principalmente em crianças, a cirurgia de revascularização tem sido indicada para aumentar a perfusão do tecido cerebral hipóxico (7, 3). Melhora intelectual e redução nos riscos de recorrência de novos eventos isquêmicos têm sido descritos após revascularização cirúrgica.

Muitas técnicas diferentes têm sido descritas para o tratamento cirúrgico desta enfermidade. Todos têm o objetivo principal de prevenir futuras injúrias isquêmicas, aumentando o fluxo sanguíneo para áreas hipoperfundidas

do córtex, usando a carótida externa como doadora. Em nossa paciente, utilizamos a técnica descrita por Seung-Ki Kim e cols. (3), com o objetivo de preservar o território da ACA. Este procedimento foi escolhido devido ao conhecimento da progressão da doença. O acometimento da ACA é tão frequente quanto a ACM, sendo em crianças essencial preservar o lobo frontal para o desenvolvimento intelectual.

COMENTÁRIOS FINAIS

A DMM ainda carece de maior conhecimento sobre sua etiologia, patologia e, por conseguinte, tratamento. Devido à baixa frequência desta patologia em nosso meio, é necessária a alta suspeição desta doença para que sejam solicitados os exames corretos, possibilitando seu diagnóstico. Em centros onde esta patologia apresenta maior frequencia, a angioressonância talvez seja suficiente para o diagnóstico. Em nosso meio, no entanto, alem da TC e da RM, o papel da angiografia cerebral convencional tem se mostrado importante no diagnóstico da DMM.

Através da cirurgia de revascularização tem se conseguido um melhor prognóstico da doença, porém, somente com o conhecimento de sua etiologia poderemos oferecer um melhor tratamento e uma melhor qualidade de vida a esses pacientes.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Shoukat S et al., Moyamoya disease: a clinical spectrum, literature review and case series from a tertiary care hospital in Pakistan. BMC Neurol., 2009;9:15.
2. Baba T, Houkin K, Kuroda S. Novel epidemiological features of Moyamoya disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2008;79(8):900-4.
3. Kim SK et al. Combined encephaloduroarteriosynangiosis and bifrontal encephalogaleo (periosteal) synangiosis in pediatric moyamoya disease. Neurosurgery. 2008;62(6 Suppl 3):1456-64.
4. Lima TF, Gallo P, Raupp SF, Mendonça R, Soares VB. Doença de Moyamoya: relato de caso e revisão de literatura brasileira. Arq. bras. neurocir. 2006;25(1):34-39.
5. Shimizu K, Takeuchi K. Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. Brain Nerve (Tokyo). 1957;9:37-43.
6. Demartini Jr Z et al. Surgical treatment of Moyamoya disease in children. Arq Neuropsiquiatr. 2008;66(2A):276-8.
7. Franco CM et al. Moyamoya disease. Report of three cases in Brazilian patients. Arq Neuropsiquiatr. 1999;57(2B):371-6.
8. Kuriyama S. et al. Prevalence and clinicoepidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nationwide epidemiological survey. Stroke. 2008;39(1):42-7.
9. Ikeda H. et al. Mapping of a familial Moyamoya disease gene to chromosome 3p24.2-p26. Am J Hum Genet. 1999;64(2):533-7.
10. Farrugia M, Howlett DC, Saks AM. Moyamoya disease. Postgrad Med J. 1997;73(863):549-52.
11. Neville BG. Adult Moyamoya disease. Bmj. 1993;307(6913):1213.
12. Bacigaluppi S. et al. The contribution of imaging in diagnosis, preoperative assessment, and follow-up of Moyamoya disease: a review. Neurosurg Focus. 2009;26(4):E3.
13. Burke GM et al. Moyamoya disease: a summary. Neurosurg Focus. 2009;26(4):E11.
14. Masuda J, Yamaguchi T. Moyamoya disease. 4 ed. In: Mohr JP, Grotta JC, Weir B, Wolf P, ed. Stroke: pathophysiology, diagnosis and management. New York: Churchill Livingstone, 2004. 603-618p.
15. Yamada I et al. High-resolution turbo magnetic resonance angiography for diagnosis of Moyamoya disease. Stroke. 2001;32(8):1825-31.

✉ Endereço para correspondência
Tobias Ludwig do Nascimento
Av. Francisco Trein, 487/606
91350-200 – Porto Alegre, RS – Brasil
☎ (51) 8575.0331
💻 tobiludw@yahoo.com.br

Recebido: 19/8/2010 – Aprovado: 28/10/2010