

Revascularização cerebral na doença de moyamoya

Carlos Rafael Silva¹, Juan Antonio Castro-Flores², Carlos Eduardo Roelke², Milton Hikaru Toita², Rodrigo Becco Souza¹, Ulisses Prado Aguiar¹, Vítor Barbosa¹, Guilherme Brasileiro Aguiar², Mario Conti², José Carlos Veiga³

Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo (ISCMSp), São Paulo, SP, Brasil.

RESUMO

Objetivo: Relatar uma série de casos de doença moyamoya/síndrome de moyamoya (DMM/SMM) tratados por revascularização cerebral no período de 2001 a 2013. **Método:** Estudo retrospectivo de 12 pacientes portadores de DMM/SMM submetidos à revascularização cerebral. **Resultados:** Três pacientes foram operados por meio de by-pass de alto fluxo, três com by-pass de baixo fluxo e seis por revascularização indireta (encefaloarteriossinangiose associada à galeossinangiose). Realizamos durante o seguimento: análise da ocorrência de novos acidentes vasculares cerebrais (AVC), avaliação funcional (utilizando a Escala de Rankin Modificada) e das complicações cirúrgicas. O tempo de acompanhamento para o grupo de by-pass de alto fluxo foi de quatro a dez anos, para o grupo de baixo fluxo e revascularização indireta de três meses a três anos. Nenhum paciente apresentou outro AVC no hemisfério operado tampouco piora funcional. As taxas de morbimortalidade e de infecção foram nulas. **Conclusão:** A revascularização cerebral foi efetiva, prevenindo a ocorrência de novos AVC e evitando piora funcional.

PALAVRAS-CHAVE

Doença de moyamoya, revascularização cerebral, transtornos cerebrovasculares.

ABSTRACT

Cerebral revascularization in moyamoya disease

Objective: To report a case series of moyamoya disease/moyamoya syndrome (DMM/SMM) treated by cerebral revascularization in the period 2001-2013. **Method:** Retrospective study of twelve patients with DMM/SMM submitted to cerebral revascularization. **Results:** Three patients were operated through high-flow by-pass, three with low flow by-pass and six with indirect revascularization (encephaloarterio-sinangiosis associated with galeo-sinangiosis). Analyzed during follow-up: the occurrence of new strokes, functional assessment (using the modified Rankin scale) and surgical complications. The follow up to the group of high-flow by-pass was 4-10 years for the group of low flow and indirect revascularization of three months to three years. No patient had another cerebrovascular accident (CVA) in the hemisphere operated nor functional worsening. Rates of morbidity and mortality and infection were nil. **Conclusion:** Cerebral revascularization was effective, preventing the occurrence of new strokes and preventing functional deterioration.

KEYWORDS

Moyamoya disease, cerebral revascularization, cerebrovascular disorders.

1 Residente de Neurocirurgia da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo (ISCMSp), São Paulo, SP, Brasil.
2 Assistente de Neurocirurgia da ISCMSp, São Paulo, SP, Brasil.
3 Chefe do Serviço de Neurocirurgia da ISCMSp, São Paulo, SP, Brasil.

Introdução

A doença de *moyamoya* (DMM) se caracteriza por estenose ou oclusão bilateral das artérias próximas ao polígono de Willis, associada à formação de extensa rede arterial colateral.¹ A imagem angiográfica é patognomônica (Figura 1) e pode estar presente em outras afecções (síndrome de Down, neurofibromatose tipo I, anemia falciforme, entre outras), sendo denominada síndrome de *moyamoya* (SMM). Um fator de risco conhecido para a DMM é a exposição prévia à radioterapia. A etiologia é desconhecida. A história natural é progressiva, com aparecimento de défices neurológicos e cognitivos secundários a ataque isquêmico transitório (AIT), acidente vascular cerebral isquêmico (AVCi) ou hemorrágico (AVCh) recorrentes.¹⁻³

Não há estudos comparando o tratamento clínico (antiagregantes, vasodilatadores) com o cirúrgico (revascularização cerebral direta ou indireta). O tratamento cirúrgico melhora a circulação cerebral e reduz o risco de novo AVC, sendo considerado tratamento de primeira linha.⁴

O objetivo é relatar uma série de 12 pacientes portadores de DMM/SMM tratados com revascularização cerebral (direta e indireta) no período de 2001 a 2013.



Figura 1 – Angiografia cerebral ilustrando oclusão da artéria carótida supraclavicular e presença de rede arterial colateral, dando o aspecto de “fumaça no ar” (*moyamoya* em Japonês).

Casuística e método

Trata-se de estudo retrospectivo observacional do tipo série de casos no período de janeiro de 2001 a janeiro de 2013.

Os critérios de inclusão foram:

- Pacientes com diagnóstico angiográfico de doença/síndrome de *moyamoya*;
- Presença de manifestações clínicas secundárias ao déficit circulatório cerebral (paresias, parestesias, afasias, défices cognitivos, crises convulsivas);
- Pacientes submetidos à revascularização cerebral direta ou indireta.

Os dados foram coletados por meio de revisão de prontuários. As variáveis consideradas foram: gênero, faixa etária, etnia, doenças associadas, apresentação clínica, tipo de revascularização cerebral e evolução pós-operatória. O trabalho foi aprovado pela Comissão de Ética em Pesquisa da Santa Casa de São Paulo sob número 177/12.

Dividimos a série em três grupos, segundo o tipo de cirurgia:

- Grupo 1 – *By-pass* de alto fluxo: anastomose carótida externa-safena-cerebral média;
- Grupo 2 – *By-pass* de baixo fluxo: anastomose artéria temporal superficial-cerebral média (M4);
- Grupo 3 – Revascularização indireta: encefaloarteriossinangiose (EAS) associada à galeossinangiose (GSA).

Consideramos quatro critérios de avaliação:

- A: Tempo de acompanhamento;
- B: Ocorrência de novos AVC;
- C: Pontuação na Escala de Rankin Modificada;
- D: Ocorrência de complicações cirúrgicas.

Os resultados foram avaliados de forma separada em cada grupo.

Resultados

Dez pacientes foram diagnosticados com DMM e dois com SMM (um associado à síndrome de Down e outro, à anemia falciforme). Sete pacientes eram do gênero feminino e cinco, do masculino (relação mulher/homem 1,4/1). A idade de apresentação da doença mostrou os limites de variação entre 5 e 48 anos. Seis pacientes eram asiáticos, três brancos, dois pardos e um negro. Dez pacientes apresentavam défices neurológicos focais secundários a AVCi. Dois pacientes sofreram AVCh. Três pacientes apresentavam epilepsia. Cefaleia foi a queixa mais frequente em adultos.

No Grupo 1, foram operados três pacientes com idades entre 14 e 24 anos, com tempo de acompanhamento de quatro a dez anos. Nenhum apresentou novo AVC no hemisfério operado. Um paciente apresentou AVC no hemisfério contralateral, com piora funcional, pontuando Rankin 2 (Tabela 1).

No Grupo 2, foram operados três pacientes. Nenhum apresentou novo AVC no tempo de acompanhamento de três meses a três anos (Tabela 2).

No Grupo 3, foram operados seis pacientes com idade entre 5 e 46 anos. Nenhum apresentou novo AVC (Tabela 3).

Nenhum paciente da série apresentou complicações relacionadas à cirurgia. As taxas de morbimortalidade e de infecção foram nulas.

Tabela 1 – Resultados: By-pass alto fluxo

| Idade | Seguimento | Rankin Pré | Rankin Pós | Novo AVC |
|---------|------------|------------|------------|---------------|
| 24 anos | 4 anos | 1 | 1 | |
| 20 anos | 10 anos | 1 | 2 | Contralateral |
| 14 anos | 4 anos | 1 | 1 | |
| Total 3 | | | | |

Tabela 2 – Resultados: By-pass baixo fluxo

| Idade | Seguimento | Rankin Pré | Rankin Pós | Novo AVC |
|---------|------------|------------|------------|----------|
| 30 anos | 3 anos | 1 | 1 | - |
| 48 anos | 1 ano | 1 | 1 | - |
| 12 anos | < 1 ano | 1 | 1 | - |
| Total 3 | | | | |

Tabela 3 – Resultados: EDAS + EGS

| Idade | Seguimento | Rankin Pré | Rankin Pós | Novo AVC |
|---------|------------|------------|------------|----------|
| 12 anos | 3 anos | 1 | 1 | - |
| 46 anos | 2 anos | 1 | 1 | - |
| 5 anos | 2 anos | 1 | 1 | - |
| 18 anos | 1 ano | 1 | 1 | - |
| 16 anos | 1 ano | 1 | 1 | - |
| 7 anos | < 1 ano | 1 | 1 | - |
| Total 6 | | | | |

Discussão

No Japão, a incidência anual de DMM é de 0,35 a 0,94/100.000 habitantes; nos Estados Unidos, de 0,086 /100.000 habitantes; em nosso meio é uma entidade de incidência rara, conforme trabalhos nacionais,⁵⁻¹³ principalmente na população não oriental. Apresenta distribuição etária bimodal, com dois picos de incidência: um entre 5 e 9 anos e outro dos 35 aos 39 anos.

A etiologia é desconhecida. Estudos sugerem comprometimento do gene RNF213 no cromossoma 17q25.3. Em casos de ocorrência familiar (10%), obedece ao padrão autossômico dominante com penetrância incompleta.¹³ Em nossa casuística, identificamos um caso de ocorrência familiar.

A distinção com a SMM é importante considerando a associação com outras afecções. Identificamos a SMM

em dois pacientes (um portador de síndrome de Down e outro de anemia falciforme). Nesses casos o acometimento pode ser unilateral, porém 40% evoluem com comprometimento bilateral, reforçando a necessidade de tratamento (2).

A história natural da DMM/SMM é de piora progressiva, com deterioração neurológica e cognitiva, mesmo em pacientes adultos, em decorrência de AVCi ou AVCh recorrentes.¹⁻³ O risco de isquemia em pacientes não tratados é de 18% no primeiro ano e de 25% por ano nos anos subsequentes. Com a revascularização, o risco de isquemia cai notoriamente para 5,5% no primeiro ano e para 3,4% por ano nos anos subsequentes.¹⁴

A maioria de nossos pacientes foi operada após o segundo ou terceiro episódio de AVC. Na Escala de Suzuki e Takaku (Tabela 4), que avalia a progressão angiográfica da doença, a maioria estava entre os estágios 3 e 6 (Figuras 2 e 3).

Tabela 4 – Escala de Suzuki e Takaku

| Grau | Definição |
|------|--------------------------------------------------------------------|
| I | Estenose de ACI |
| II | Aparecimento de vasos <i>moyamoya</i> |
| III | Aumento de estenose de ACI e de vasos <i>moyamoya</i> |
| IV | Colaterais de ACE |
| V | Aumento de colaterais de ACE e diminuição de vasos <i>moyamoya</i> |
| VI | Oclusão de ACI e desaparecimento de vasos <i>moyamoya</i> |

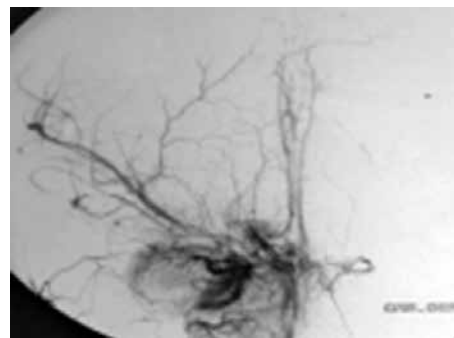


Figura 2 – Angiografia grau IV.

A revascularização cerebral é o tratamento de escolha. O objetivo é a prevenção de novos AVCi. Sempre que possível, optamos pela revascularização direta (*by-pass* de alto ou baixo fluxo). Em casos de AVCh ou quando a artéria receptora (M4) é menor que 1,5 mm, realizamos a revascularização indireta (EAS + GSA).

O *by-pass* de alto fluxo é realizado por meio de anastomose carótida externa-safena-cerebral média.

Nesta pequena série não tivemos complicações referentes à reperfusão. Observamos surpreendente melhora cognitiva imediata nesses pacientes (Figuras 4, 5 e 6).

No *by-pass* de baixo fluxo (artéria temporal superficial – M4), a artéria temporal superficial é inicialmente localizada com Doppler (Figuras 7, 8 e 9).

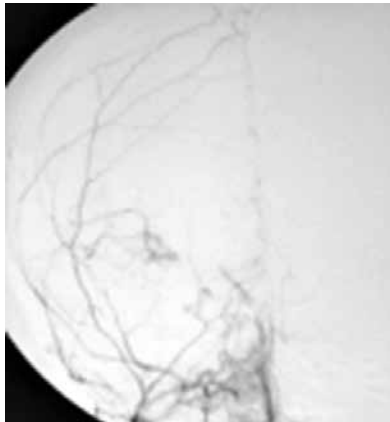


Figura 3 – Angiografia grau VI.



Figura 4 – Imagem intraoperatória ilustrando a anastomose extraintracraniana.

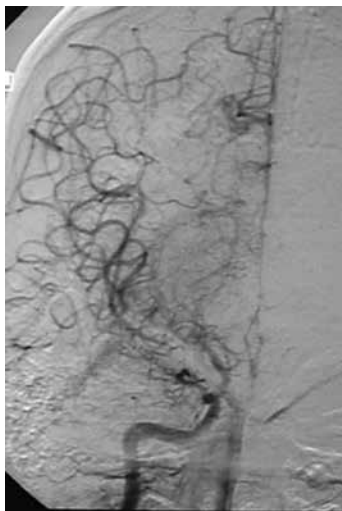


Figura 5 – Angiografia pré-operatória com oclusão da carótida supraclínóidea e circulação colateral proveniente da artéria carótida externa.



Figura 6 – Angiografia pós-operatória ilustrando *by-pass* de alto fluxo, com aumento de fluxo em artéria cerebral média.



Figura 7 – Marcação do trajeto da artéria temporal superficial.



Figura 8 – Microanastomose término-lateral (temporal superficial – M4).

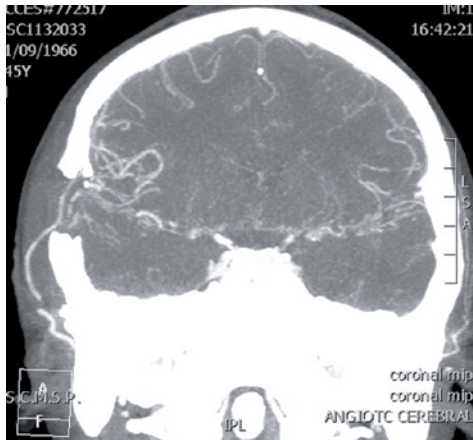


Figura 9 – Angiotomografia pós-operatória de by-pass de baixo fluxo.

Em casos de revascularização indireta, realizamos a EAS. Após cuidadosa dissecação da artéria temporal superficial, são realizadas craniotomia oval e abertura da dura-máter. A pia-máter é retirada deixando área cortical “cruenta” sobre a qual é posicionada a artéria temporal superficial que permanece com fluxo sanguíneo contínuo (Figuras 10 a 13). Acreditamos que a ampla abertura da aracnoide e pia-máter é importante para a neovascularização precoce. Nesses casos sempre associamos a GSA através de trepanações frontal e parietal (Figuras 14). EAS e GSA são procedimentos de baixa complexidade técnica. A neovascularização com o EAS é satisfatória (Figura 15).

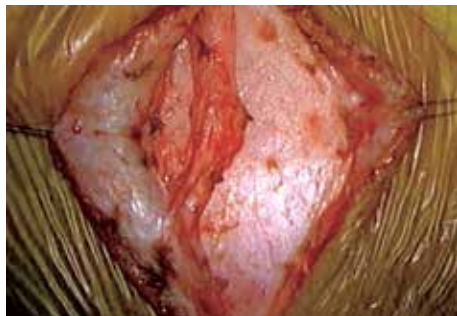


Figura 10 – Dissecação de artéria temporal superficial.

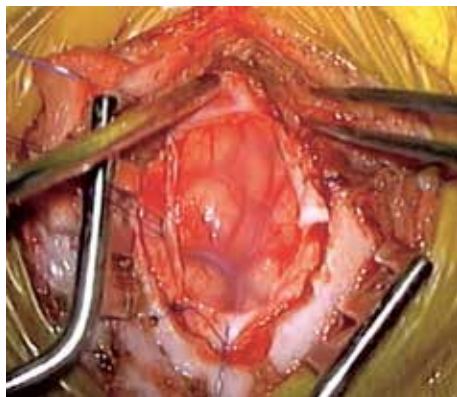


Figura 11 – Craniotomia oval e abertura da dura-máter.

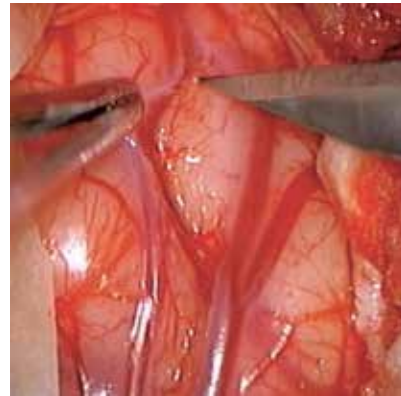


Figura 12 – Ampla abertura da pia-máter. Detalhe de “área cruenta” (área com menos brilho).

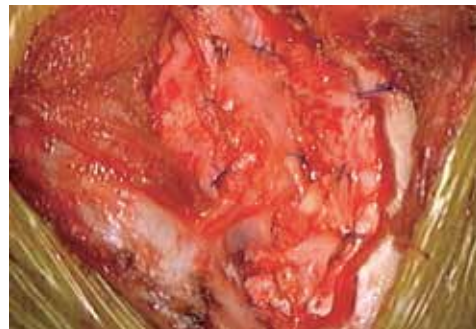


Figura 13 – A artéria temporal superficial é posicionada sobre a “área cruenta” e suturada à dura-máter.



Figura 14 – EGS por meio de trepanação. O retalho de gálea pediculado é posicionado sobre “área cruenta” cortical.



Figura 15 – Angiografia pós-EAS ilustrando neovascularização de lobo parietal direito.

Para a avaliação pós-operatória e acompanhamento, utilizamos a Escala de Rankin Modificada (Tabela 5). Nenhum paciente apresentou piora funcional (Tabelas 1, 2 e 3).

Tabela 5 – Escala de Rankin Modificada¹⁵

| Grau | Descrição | |
|------|------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 0 | Sem sintomas | |
| 1 | Nenhuma deficiência significativa, a despeito dos sintomas | Capaz de conduzir todos os deveres e atividades habituais |
| 2 | Leve deficiência | Incapaz de conduzir todas as atividades de antes, mas é capaz de cuidar dos próprios interesses sem assistência |
| 3 | Deficiência moderada | Requer alguma ajuda mas é capaz de caminhar sem assistência (pode usar bengala ou andador) |
| 4 | Deficiência moderadamente grave | Incapaz de caminhar sem assistência e de atender às próprias necessidades fisiológicas sem assistência |
| 5 | Deficiência grave | Confinado à cama, incontinente, requerendo cuidados e atenção constante de enfermagem |
| 6 | Óbito | |

Conclusões

As técnicas de revascularização cerebral (direta e indireta) são eficazes na DMM e SMM. Em nossa série nenhum paciente apresentou novo AVC no hemisfério operado, permitindo inferir que a cirurgia foi efetiva na prevenção de novos AVC.

As taxas de morbimortalidade e de infecção foram nulas.

A revascularização direta proporciona melhora cognitiva imediata.

A neovascularização após a revascularização indireta é adequada. Acreditamos que a ampla abertura da pia-máter é fundamental.

A DMM/SMM é uma doença incurável. É necessário seguimento em longo prazo.

Conflito de interesses

Os autores declaram não haver de conflito de interesses.

Referências

1. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular “moyamoya” disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. Arch Neurol. 1969;20(3):288-99.
2. Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. N Engl J Med. 2009;360(12):1226-37.

3. Kelly ME, Bell-Stephens TE, Marks MP, Do HM, Steinberg GK. Progression of unilateral moyamoya disease: a clinical series. *Cerebrovasc Dis.* 2006;22(2-3):109-15.
4. Smith ER, Scott RM. Progression of disease in unilateral moyamoya syndrome. *Neurosurg Focus.* 2008;24(2):E17.
5. Alves MVJ, Alves RV. Doença cerebrovascular oclusiva crônica (doença de moyamoya). Relato de caso. *Arq Bras Neurocir.* 2003;22(1-2):45-7.
6. Lima TTF, Gallo P, Raupp SF, Mendonça R, Soares VB. Doença de moyamoya. Relato de caso e revisão da literatura brasileira. *Arq Bras Neurocir.* 2006;25(1):34-9.
7. Demartini Junior Z, Martins RT, Rocha CE, Matos LA, Spotti AR, Tognola WA, et al. Surgical treatment of moyamoya disease in children. *Arq Neuropsiquiatr.* 2008;66(2A):276-8.
8. Junqueira PA, Moura-Ribeiro MV. [Moyamoya and Down syndrome: study conducted by meta-analysis]. *Arq Neuropsiquiatr.* 2002;60(2-A):274-80.
9. Adamo J Jr, Paradela MV, Horigushi M. [Cerebrovascular chronic occlusive disease (moyamoya): case report]. *Arq Neuropsiquiatr.* 2001;59(2-B):435-9.
10. Ciasca SM, Alves HL, Guimarães IE, Terra AP, Moura-Ribeiro MV, Camargo EE, et al. [Comparison of the neuropsychological assessment in a girl with bilateral cerebrovascular disease (moyamoya) before and after surgical intervention]. *Arq Neuropsiquiatr.* 1999;57(4):1036-40.
11. Franco CM, Fukujima MM, de Oliveira Rde M, Gabbai AA. Moyamoya disease. Report of three cases in Brazilian patients. *Arq Neuropsiquiatr.* 1999;57(2B):371-6.
12. Siqueira Neto JI, Silva GS, De Castro JD, Santos AC. [Neurofibromatosis associated with moyamoya arteriopathy and fusiform aneurysm: case report]. *Arq Neuropsiquiatr.* 1998;56(4):819-23.
13. Kamada F, Aoki Y, Narisawa A, Abe Y, Komatsuzaki S, Kikuchi A, et al. A genome-wide association study identifies RNF213 as the first Moyamoya disease gene. *J Hum Genet.* 2011;56(1):34-40.
14. Uchino K, Johnston SC, Becker KJ, Tirschwell DL. Moyamoya disease in Washington State and California. *Neurology.* 2005;65(6):956-8.
15. Wilson JT, Hareendran A, Grant M, Baird T, Schulz UG, Muir KW, et al. Improving the assessment of outcomes in stroke: use of a structured interview to assign grades on the modified Rankin Scale. *Stroke.* 2002;33(9):2243-6.

Endereço para correspondência

Juan Antonio Castro-Flores
 Rua Prof. Carolina Ribeiro, 30, ap. 91, Vila Mariana
 04116-020 – São Paulo, SP, Brasil
 E-mail: castroja@me.com