

Arteriopatia progressiva cerebral – doença de moyamoya: relato de dois casos com apresentações clínicas distintas

Progressive Cerebral Arteriopathy – Moyamoya Disease: A Report of Two Cases with Different Clinical Presentation

Marx Lima de Barros-Araújo¹ Tibério Silva Borges dos Santos¹ Irapuá Ferreira Ricarte²
Guilherme Victor Sousa Medeiros³ Joemir Jabson da Conceição Brito³ Stephany Vargas Guindani³
Larissa Clementino Leite de Sá Carvalho⁴

¹ University Hospital, Universidade Federal do Piauí, Teresina, PI, Brazil

² Instituto de Neurociências, Teresina, PI, Brazil

³ Universidade Federal do Piauí, Teresina, PI, Brazil

⁴ Faculdade Integral Diferencial, Teresina, PI, Brazil

Address for correspondence Marx Lima de Barros-Araújo, MD, Department of Neurology, University Hospital, Universidade Federal do Piauí, Teresina, PI, Brazil (e-mail: marx.neuro@gmail.com).

Arq Bras Neurocir

Resumo

Palavras-Chave

- ▶ arteriopatia cerebral
- ▶ vasculopatia progressiva
- ▶ moyamoya

Abstract

Keywords

- ▶ cerebral arteriopathy
- ▶ progressive vasculopathy
- ▶ moyamoya

A doença de moyamoya (DMM) é uma desordem cerebrovascular crônica de rara incidência, caracterizada pela estenose progressiva das porções terminais das artérias carótidas internas, associada à proliferação de vasos colaterais anormalmente dilatados na base do crânio, cujo aspecto se assemelha a uma “fumaça”, definido pelo termo em japonês “moyamoya”. A circulação posterior (artérias vertebrais e artéria basilar) também pode ser acometida, porém de forma menos frequente. A apresentação clínica é variada. Este estudo objetiva relatar dois casos de pacientes que apresentaram diagnóstico angiográfico compatível com a DMM e manifestações clínicas distintas.

Moyamoya disease is a chronic and unusual cerebrovascular disorder characterized by progressive stenosis and occlusion of the distal portions of internal carotid arteries and its main branches within the circle of Willis. Posterior circulation (vertebral and basilar arteries) may also be affected, however this presentation is uncommon. As well as stenosis of the terminal portion of intracranial arteries, it is seen the development of a network of collateral vessels abnormally dilated at the base of the brain with an aspect of a “puff of smoke,” whose term in Japanese is described as “moyamoya.” This study aim to report two consecutive cases of patients who presented to our service with different clinical manifestations. Further investigation with digital subtraction angiography showed a moyamoya pattern.

Introdução

A doença de moyamoya (DMM) é uma desordem cerebrovascular de rara incidência, caracterizada pela estenose e oclusão progressiva das porções terminais das artérias carótidas internas e seus principais ramos no polígono de Willis.^{1,2} A circulação posterior (artérias vertebrais e artéria basilar) também pode ser acometida, porém isto ocorre de forma menos frequente.³ Além da estenose progressiva, observa-se nessa patologia o desenvolvimento de uma rede de vasos colaterais anormalmente dilatados na base do crânio, que podem assumir um aspecto de fumaça, cujo termo em japonês é descrito como “moyamoya”.^{1,4} A manifestação clínica é variável, podendo o paciente ser assintomático ou apresentar, entre outros sintomas, cefaleia, convulsões, déficit neurológico focal e até quadros graves com isquemia ou hemorragia cerebral.⁵⁻⁷ Este estudo objetiva relatar dois casos de pacientes, atendidos consecutivamente em nosso serviço, que apresentaram diagnóstico angiográfico compatível com a DMM e manifestações clínicas distintas.

Relato dos Casos

Caso 1–Paciente do sexo feminino, 71 anos de idade, hipertensa, apresentou quadro agudo de hemiplegia à esquerda e rebaixamento do nível de consciência. Ressonância magnética do encéfalo evidenciou hematoma intraparenquimatoso frontoparietal à direita (►Fig. 1). Angiorressonância cerebral mostrou oclusão das porções terminais das artérias carótidas (►Fig. 2). Foi, então, realizada investigação complementar com angiografia digital por subtração, que mostrou estenose grave das artérias carótidas internas supraclinoides bilateralmente, com a presença de vasos colaterais dilatados na base do crânio (►Figs. 3 e 4). Exames adicionais evidenciaram a presença de traço falcêmico (dosagem de hemoglobina: S = 36%).

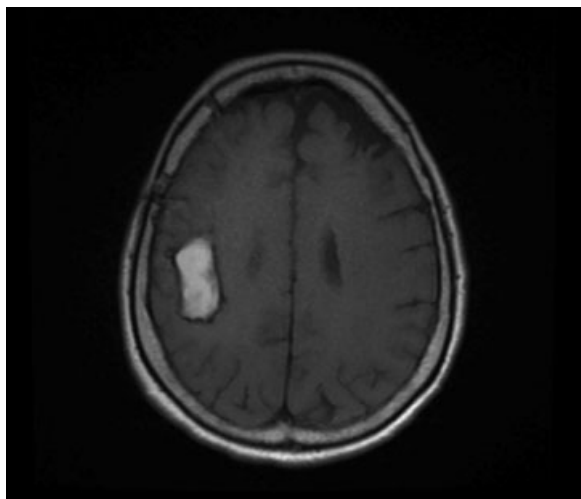


Fig. 1 Imagem de ressonância magnética do encéfalo – sequência FLAIR, corte axial – mostrando hematoma intraparenquimatoso frontoparietal direito.

Caso 2–Paciente do sexo feminino, 40 anos de idade, sem história prévia de comorbidades, chegou ao nosso serviço com quadro de cefaleia crônica refratária a diversos tipos de tratamento. O exame neurológico era normal. Angioressonância cerebral mostrou oclusão das artérias carótidas supraclinoides e artérias vertebrais nos seus segmentos intracranianos (►Fig. 5). Foi, então, indicada angiografia digital, que evidenciou estenose suboclusiva das principais artérias intracranianas, sendo a circulação encefálica nutrida predominantemente através de anastomose entre a artéria vertebral esquerda (segmento intraforaminal – V2) com a artéria espinal anterior. Esta, por sua vez, vascularizava a artéria basilar, as artérias cerebrais posteriores e os vasos da circulação anterior através das artérias comunicantes posteriores (►Figs. 6 e 7). Foi observada vascularização pial através da artéria tentorial marginal (também conhecida como artéria de Bernasconi e Cassinari), originada no segmento intracavernoso da artéria carótida interna direita (►Fig. 8).

Discussão

A DMM é uma patologia rara, com incidência relatada de 0,086 casos por 100 mil pessoas.^{8,9} Originalmente considerada afetar de forma predominante apenas pessoas de origem asiática, atualmente observa-se acometer pessoas de várias origens étnicas em todo o mundo. A incidência no sexo feminino é duas vezes maior que no masculino.^{10,11} É caracterizada pela oclusão progressiva das porções terminais das artérias carótidas e seus principais ramos no polígono de Willis (artérias cerebrais anteriores e médias), com o desenvolvimento compensatório de uma rede de vasos colaterais na base do crânio (chamados de “vasos de moyamoya”). Geralmente acomete os dois hemisférios cerebrais e possui dois picos de apresentação: o primeiro, por volta de 5 anos de idade, e o segundo, após os 40 anos. A circulação posterior é acometida de modo menos frequente.³ A maioria das crianças com esta patologia manifesta sintomas decorrentes de isquemia cerebral, enquanto os adultos



Fig. 2 Imagem de angiorressonância cerebral – fase arterial, 3D TOF – mostrando importante redução do calibre nas porções terminais das artérias carótidas internas (setas), com vasos colaterais dilatados na base do crânio (cabeças de setas).

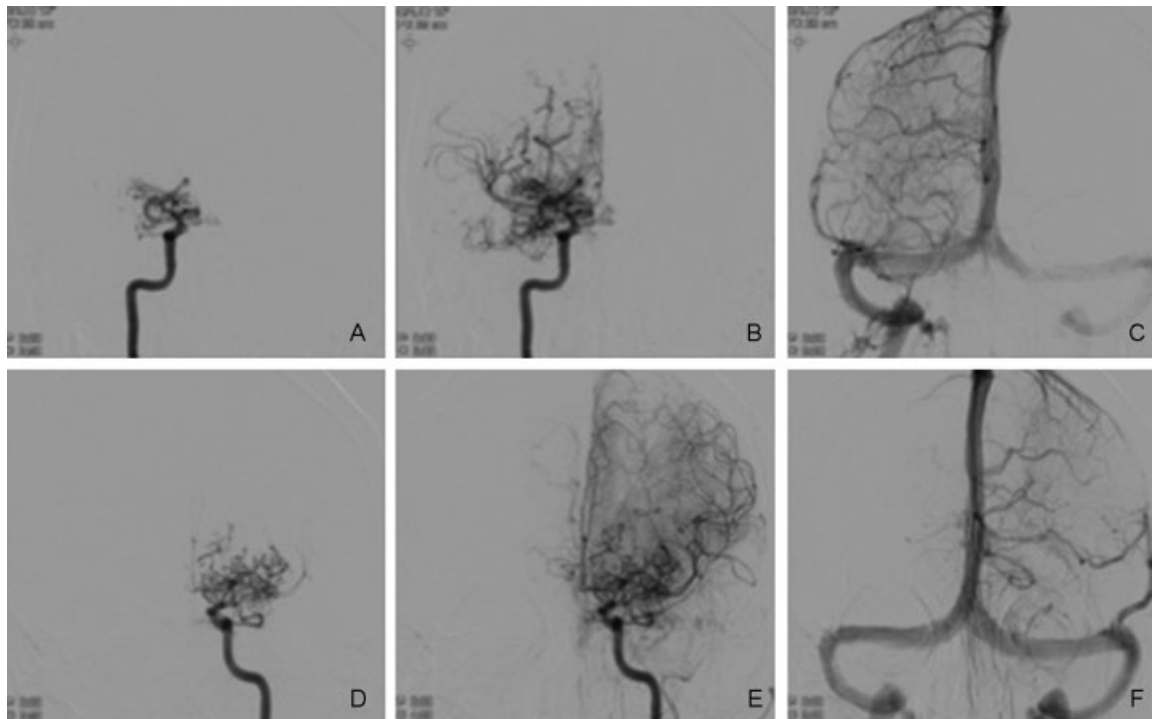


Fig. 3 Imagens de angiografia digital por subtração – incidência anteroposterior – mostrando estenose grave do segmento supraclinoide das artérias carótidas internas e seus ramos terminais (artérias cerebrais anteriores e médias), com vasos colaterais dilatados na base do crânio (“vasos de moyamoya”). A-C, artéria carótida interna direita; D-F, artéria carótida interna esquerda. A fase venosa encontra-se normal (C e F).

apresentam, de forma mais frequente, hemorragia intracraniana.^{3,9,12} Em nosso estudo, relatamos os casos de duas pacientes adultas que se apresentaram ao nosso serviço com manifestações clínicas distintas: um deles, com quadro grave e déficit neurológico focal em decorrência de hemorragia; e o outro, com cefaleia progressiva e exame neuro-

lógico normal. Investigação diagnóstica ampla com exames de neuroimagem e exames laboratoriais foi realizada, incluindo pesquisa de tireoidopatia, anemia falciforme e doença aterosclerótica.

Conclusão

A DMM é uma patologia de rara incidência e de difícil diagnóstico, com múltiplas formas de apresentação clínica. O seu diagnóstico deve ser suscitado no contexto clínico de pacientes com alteração neurológica e oclusão progressiva das artérias carótidas e seus ramos terminais intracranianos.

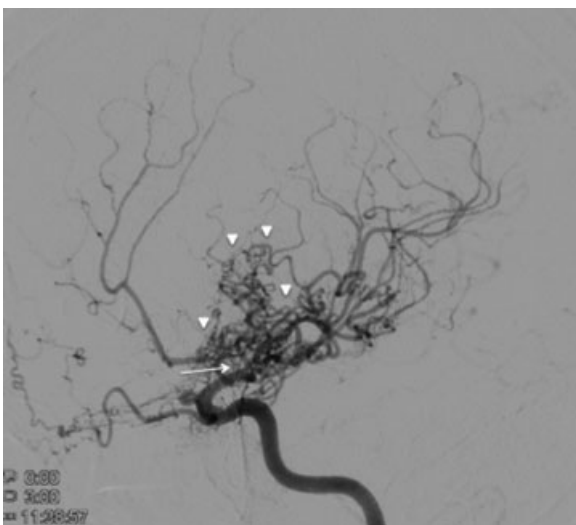


Fig. 4 Imagem de angiografia digital por subtração – incidência em perfil – mostrando estenose grave da porção terminal da artéria carótida interna esquerda e seus ramos (seta branca), com vasos colaterais dilatados na base do crânio (“vasos de moyamoya” – cabeças de seta).

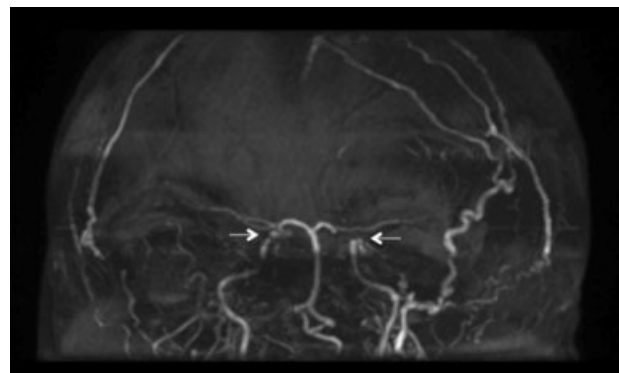


Fig. 5 Imagem de angiorressonância cerebral – fase arterial, 3D TOF – mostrando interrupção do fluxo sanguíneo nos segmentos intracranianos das artérias carótidas internas (setas).

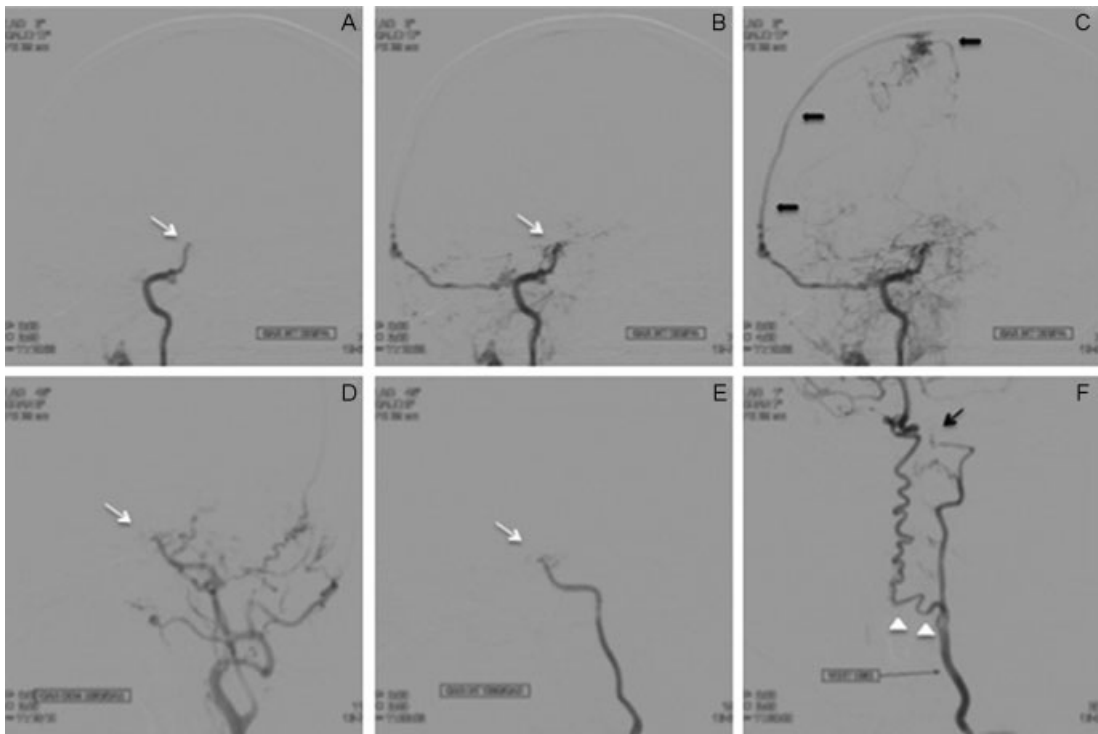


Fig. 6 Imagens de angiografia digital por subtração mostrando: A, B, D, E, estenose suboclusiva do segmento supraclinoide das artérias carótidas internas (setas brancas); C, anastomose transdural com vascularização pial originada no segmento intracavernoso da artéria carótida interna direita (setas pretas); F, anastomose entre o segmento intraforaminal (V2) da artéria vertebral esquerda e a artéria espinal anterior (cabeças de seta), que se encontra com o calibre aumentado. Observa-se oclusão do segmento intracraniano da artéria vertebral (seta preta).

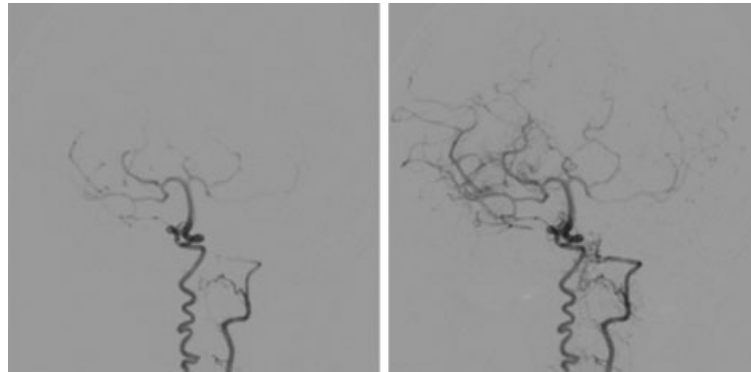


Fig. 7 Imagem de angiografia digital por subtração com injeção na artéria vertebral esquerda – incidência em anteroposterior – mostrando vascularização da artéria basilar e seus ramos através de anastomose com a artéria espinal anterior.

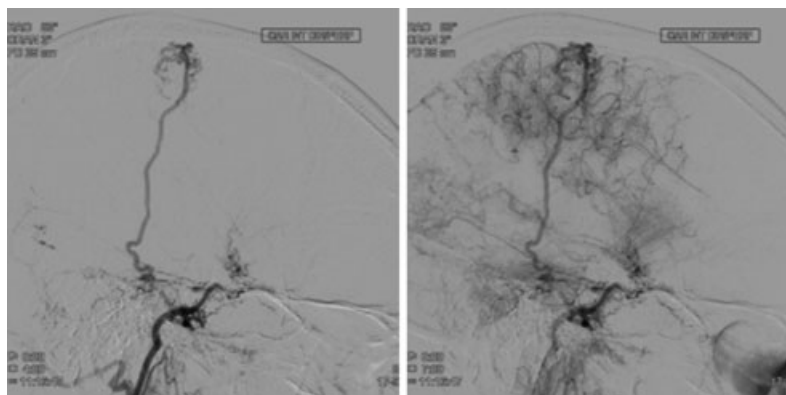


Fig. 8 Imagem de angiografia digital por subtração – incidência em perfil – mostrando vascularização pial através da artéria tentorial marginal (artéria de Barnasconi e Cassinari) originada no segmento intracavernoso da artéria carótida interna direita.

Termo de Consentimento

Foi obtido termo de consentimento livre e esclarecido de cada um dos participantes do estudo.

Título Abreviado

Arteriopatía progressiva cerebral – doença de moyamoya.

Conflito de Interesse

Não há conflito de interesse a declarar.

Disclosures

There is no disclosures to declare.

Referências

- 1 Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular “moyamoya” disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 1969;20(03):288–299
- 2 Natori Y, Ikezaki K, Matsushima T, Fukui M. ‘Angiographic moyamoya’ its definition, classification, and therapy. *Clin Neurol Neurosurg* 1997;99(Suppl 2):S168–S172
- 3 Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. *N Engl J Med* 2009;360(12):1226–1237
- 4 Fukui M. Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of willis (‘moyamoya’ disease). Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease) of the Ministry of Health and Welfare, Japan. *Clin Neurol Neurosurg* 1997;99(Suppl 2):S238–S240
- 5 Fukui M, Kono S, Sueishi K, Ikezaki K. Moyamoya disease. *Neuropathology* 2000;20(Suppl):S61–S64
- 6 Zheng W, Wanibuchi M, Onda T, et al. A case of moyamoya disease presenting with chorea. *Childs Nerv Syst* 2006;22(03):274–278
- 7 Seol HJ, Wang KC, Kim SK, Hwang YS, Kim KJ, Cho BK. Headache in pediatric moyamoya disease: review of 204 consecutive cases. *J Neurosurg* 2005;103(5, Suppl):439–442
- 8 Uchino K, Johnston SC, Becker KJ, Tirschwell DL. Moyamoya disease in Washington State and California. *Neurology* 2005; 65(06):956–958
- 9 Gudepu RK, Qureshi MA, Qureshi IA, Rao L. Case Report: A case report of Moyamoya disease in a 36 year old African American woman. *F1000 Res* 2014;3:297
- 10 Caldarelli M, Di Rocco C, Gagliani P. Surgical treatment of moyamoya disease in pediatric age. *J Neurosurg Sci* 2001;45(02):83–91
- 11 Suzuki J, Kodama N. Moyamoya disease—a review. *Stroke* 1983; 14(01):104–109
- 12 Kuroda S, Houkin K. Moyamoya disease: current concepts and future perspectives. *Lancet Neurol* 2008;7(11):1056–1066