

Doença cerebrovascular oclusiva crônica (doença de Moyamoya)

Relato de caso

Mário Vicente Alves Júnior*, Raphael Vicente Alves**

Instituto de Neurologia e Neurocirurgia de Tupã, SP

RESUMO

A doença cerebrovascular oclusiva crônica (doença de Moyamoya) é patologia de etiologia desconhecida, em princípio considerada afecção restrita às pessoas de origem japonesa. Trata-se de uma doença incomum, mas importante causa de acidente vascular cerebral.

Apresentamos o caso de um paciente com 38 anos de idade, de descendência japonesa, que apresentou a forma isquêmica da doença, embora a forma mais encontrada em adultos seja a hemorrágica. Chamamos a atenção para a inclusão dessa patologia no diagnóstico diferencial das neuropatologias vasculares.

PALAVRAS-CHAVE

Acidente vascular cerebral. Doença de Moyamoya.

ABSTRACT

Moyamoya disease. Case report

The chronic occlusive cerebrovascular disorder (Moyamoya disease) is a disease of unknown etiology reported mainly in the Japanese. Moyamoya disease is a rare, but is a important cause of stroke.

We report a case of Moyamoya disease in a brasilian man, 38 years-old, japanese descendant, with the ischemic form of Moyamoya disease which is a non usual form of this disease in adults. The Moyamoya disease should be included in differential diagnosis of strokes.

KEYWORDS

Moyamoya disease. Stroke.

Introdução

A doença de Moyamoya foi originalmente descrita no Japão, onde se acreditava ser uma doença restrita aos japoneses. Porém, um crescente número de casos tem sido apresentado em adultos sem descendência japonesa^{1,4,8,10}.

O exame angiográfico exhibe estenose progressiva ou oclusão bilateral da porção distal da artéria carótida interna e das porções proximais das artérias cerebrais média e anterior, associadas a numerosos ramos colaterais da porção posterior do polígono de Willis, com paredes finas e dilatadas. As neoformações vasculares de fino calibre e pouco eficientes apresentam na angiografia cerebral o padrão diagnóstico típico descrito na literatura como “fumaça” (aspecto nebuloso – em japonês, *moyamoya*)⁴.

Relato do caso

Paciente com 38 anos de idade, do sexo masculino, descendente de japoneses, procurou o serviço médico especializado com queixas de “desmaios” sem perda de consciência (três episódios no último mês). Portador de hipertensão arterial crônica, fazia uso de 20 mg de nifedipina duas vezes ao dia e 10 mg de enalapril três vezes ao dia. Nasceu de parto normal com auxílio de fórceps e teve desenvolvimento neuropsicomotor dentro dos padrões de normalidade. Tabagista de um maço de cigarros por dia, fazia uso de bebidas alcoólicas, principalmente cerveja, rotineiramente. Apresenta história de diabetes melito na família.

Ao exame físico, o paciente se apresentou consciente, com bom nível intelectual e com um discreto, e discutível,

* Médico Neurocirurgião e Neurologista do Hospital Sociedade Beneficente São Francisco de Assis de Tupã, SP.

** Acadêmico de Medicina pela Faculdade de Medicina de Marília – FAMEMA.

déficit motor em membro inferior direito. O paciente não realizou os exames solicitados e não fez o retorno imediato.

Após cerca de um ano, o paciente voltou ao serviço com quadro neurológico estável, sem déficits motores ou qualquer outra alteração neurológica. Foram solicitados exames complementares com resultados normais. Depois de 13 dias, o paciente foi internado sob nossos cuidados em decorrência de ataques vasculares isquêmicos recorrentes. Durante a internação, o paciente apresentou uma hemiplegia esquerda completa e proporcionada. Apresentou regressão parcial da hemiplegia. O paciente foi submetido à ressonância magnética encefálica e angiorressonância. Nesta (Figura 1), foi possível observar oclusão da porção supraclínóidea da artéria carótida interna direita e da artéria cerebral média direita, obstrução proximal da artéria cerebral posterior esquerda e oclusão da artéria cerebral anterior e média esquerdas. A ressonância magnética encefálica mostrou imagens, compatíveis com lesões isquêmicas localizadas na região periventricular, nos centros semi-ovais, nas porções anterior e média do corpo caloso, cortical e subcortical da região parietal direita. O estudo eletroencefalográfico com mapeamento cerebral mostrou atividade paroxística de mediana amplitude, difusa e inespecífica.

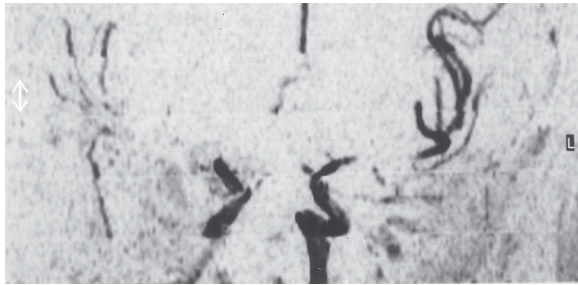


Figura 1 – Reprodução da angiografia por ressonância que permitiu o diagnóstico de doença de Moyamoya: oclusão da porção supraclínóidea da artéria carótida interna direita, da cerebral média direita, da cerebral anterior e média esquerdas e o aspecto “moyamoya” conferido pela circulação colateral no hemisfério direito.

O paciente teve alta com boa evolução clínica e compareceu ao retorno, após três semanas, com melhora acentuada da hemiparesia esquerda. Foi tratado de maneira conservadora durante a internação com ácido valpróico 500 mg duas vezes ao dia, pentoxifilina 400 mg três vezes ao dia, 2 g de vitamina C por dia e 75 mg de clopidogrel por dia.

Discussão

A doença cerebrovascular oclusiva crônica (doença de Moyamoya) foi descrita pela primeira vez por

Takuiche e, durante a década de 1960, seguiram-se publicações de casos semelhantes, principalmente na literatura japonesa^{1,10}. Inicialmente, acreditava-se que a doença de Moyamoya fosse restrita ao Japão, porém, com o passar dos anos, a doença tem sido descrita em diversos países^{1,4,8,10}.

A incidência é maior na primeira década de vida (50% dos casos na idade pré-escolar), mas também ocorre em adultos na terceira e quarta décadas de vida^{1,10}. A etiologia ainda é desconhecida, mas a hereditariedade é defendida por muitos autores em decorrência de estudos que mostram a incidência familiar em 7% dos casos^{1,7}. Contudo, o mapeamento do código genético não demonstrou nenhuma herança mendeliana^{6,10}. Alguns autores tentam levantar a hipótese de etiologia infecciosa para a doença de Moyamoya^{2,3,10}. Essa associação seria em decorrência da presença de uma extensa inervação simpática com sinais inflamatórios ao redor das artérias carótidas internas, que poderia induzir uma angiogênese patológica, no decorrer de infecções do trato aéreo superior, tonsilites ou otites^{2,3}.

A doença de Moyamoya é caracterizada pela estenose progressiva ou oclusão da parede distal da artéria carótida interna bilateralmente, acometendo, posteriormente, as porções proximais das artérias cerebral média e anterior^{4,5,9}. Pelo fato de a estenose ser lenta e progressiva, surgem anastomoses múltiplas que se formam entre as artérias carótidas interna e externa¹. Neoformações vasculares de fino calibre e pouco eficientes – em decorrência de espessamento fibroso da íntima, duplicação da lâmina elástica e atrofia da média – apresentam, na angiografia cerebral, um padrão diagnóstico típico denominado pelos japoneses de moyamoya (aspecto de fumaça)⁴.

Revisando a literatura, pudemos verificar que as principais manifestações clínicas da doença são: episódios transitórios isquêmicos de repetição, cefaléia, crise convulsiva, hemiparesia, alterações dos níveis de consciência e do campo visual e movimentos coréicos de face e membros^{1,3,4,10}.

Os adultos tendem a apresentar a forma hemorrágica da doença, mais freqüentemente hemorragias subaracnóideas de pequenas artérias³. A angiografia fornece o diagnóstico, com o típico achado de “moyamoya”^{1,5,9}.

A taxa de mortalidade da doença é maior em adultos (10%) que em crianças (4,3%), sendo a hemorragia intracraniana a principal causa de óbitos⁹.

O tratamento cirúrgico ainda é pouco relatado na literatura, mas parece estar tendo resultados razoáveis em crianças com a forma isquêmica da doença^{3,9,10}. Algumas melhoras clínicas após ressecção cirúrgica de parte da inervação simpática cervical têm sido descritas^{3,10}. O tratamento cirúrgico, em crianças, dirigido no sentido de promover novas anastomoses entre os territórios carotídeos extra e intracranianos, é

apresentado por alguns autores com resultados positivos em mais de 50% dos casos¹.

Conclusão

Os autores chamam a atenção para a necessidade de se difundir informações sobre a doença de Moyamoya e, conseqüentemente, aumentar o número de vezes que esta doença é incluída no diagnóstico diferencial das doenças cerebrovasculares. Dessa maneira, poderíamos ter notícia de um maior número de casos para conhecer e entender cada vez melhor essa doença, suas repercussões, características e êxitos terapêuticos, tanto clínicos quanto cirúrgicos. Apenas 18 casos foram descritos até 1997 no Brasil⁴.

Referências

1. ADAMO J, PARADELA MV, Horigushi M: Brain obstructive chronic disease (Moyamoya) Case report. Arq Neuro-psiquiatr 59: 435-9, 2001.
2. CIASA SM, ALVES HL, GUIMARÃES EI: Comparações das avaliações neuropsicológicas em meninas com doença cerebrovascular bilateral (Moyamoya) antes e após intervenção cirúrgica. Arq Neuro-psiquiatr 57:1036-40, 1999.
3. COMMENT IN BMJ. Adult Moyamoya disease [clinical conference]. BMJ 307:852-54, 1993.
4. FRANCO CM, FUKUJIMA MM, DE OLIVEIRA RM, GABBAI AA: Moyamoya disease – Report of three cases in Brazilian patients. Arq Neuro-psiquiatr 57:371-6, 1999.
5. GASAL S: Afecções vasculares cerebrais. In Lefèvre AB, Diament AJ (eds): Neurologia Infantil – Semiologia, Clínica e Tratamento. Ed.1. São Paulo, Sarvier, 1980, cap 62, pp 777-8.
6. GUIDELINES RESEARCH COMMITTEE: Diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis (Moyamoya disease). Research Committee of spontaneous occlusion of the circle of Willis (Moyamoya disease) of the Ministry of Health and Welfare, Japan. Clin Neurol Neurosurg 99:238-40, 1997.
7. HOJO M, HOSHIMARU M, MIYAMOTO S: Role of transforming growth factor beta 1 in the pathogenesis of moyamoya disease. J Neurosurg 89:623-9, 1998.
8. ISAAK E, GANESAN V, KIRKHAM FJ: Variable presentation of cerebrovascular disease in manovulvar twins. Developl Med Child Neurol 39:628-31, 1997.
9. MINELLI C, TAKAYANAGUI OM, dos SANTOS AC, FABIO SC, LIMA JE: Moyamoya disease in Brazil. Acta Neurol Scand 95:125-8, 1997.
10. VEIKI K, MEYER FB, MELLINGER JF: Moyamoya disease – the disorder and surgical treatment. Mayo Clin Proc 69:749-57, 1994.]

Original recebido em outubro de 2002

Aceito para publicação em dezembro de 2002

Endereço para correspondência:

Raphael Vicente Alves

Rua Francisco Barrueco, 129

CEP 17519-500 – Marília, SP