

A SÍNDROME DE MOYAMOYA NA CRIANÇA E SUA ABORDAGEM ANESTÉSICA

FILIPA CARVALHEIRO¹, FERNANDA PALMA MIRA², ANA ISABEL ANDRÉ³, CRISTINA FERREIRA⁴

Palavras-chave:

- Anestesia Geral;
- Criança;
- Cuidados Perioperatórios;
- Síndrome de Moyamoya

Resumo

A síndrome de Moyamoya é uma doença cerebrovascular, que predispõe os doentes a episódios cerebrais isquémicos/hemorragicos em associação com a estenose progressiva das artérias carótidas internas intracranianas e seus ramos proximais.

Os autores descrevem o caso clínico de uma criança do sexo masculino, raça negra, de 10 anos de idade, ao qual foi diagnosticado a síndrome de Moyamoya em angiografia de subtração digital, realizada para esclarecimento de hemiparesia espástica e paresia facial central. O doente foi submetido a uma técnica cirúrgica de revascularização indireta, encefaloduroarteriosinangiose, sob anestesia geral.

A abordagem anestésica destes doentes deve priorizar a manutenção da perfusão cerebral, a fim de evitar complicações cerebrovasculares. Com este caso, os autores descrevem a abordagem peri-operatória da doença cerebrovascular na criança.

MOYAMOYA SYNDROME IN CHILDREN AND ANESTHETIC MANAGEMENT

FILIPA CARVALHEIRO¹, FERNANDA PALMA MIRA², ANA ISABEL ANDRÉ³, CRISTINA FERREIRA⁴

Keywords:

- *Moyamoya Disease;*
- *Child;*
- *Anesthesia General;*
- *Perioperative Care*

Abstract

The Moyamoya syndrome is a cerebrovascular condition that predisposes affected patients to stroke in association with progressive stenosis of the intracranial internal carotid arteries and their proximal branches.

We report the clinical case of a black child, male, 10 years old, with Moyamoya syndrome diagnosed by angiography, who presented with spastic hemiparesia and central facial paralysis. The child was scheduled to indirect revascularization surgery, encephaloduroarteriosynangiosis, under general anesthesia.

The anesthetic management of such patients should prioritize brain blood flow maintenance because unfavorable perioperative states may trigger negative neurological events. The authors expose the anesthetic care of cerebrovascular disease in children, during the perioperative period.

¹ Interna de Anestesiologia do Centro Hospitalar do Algarve – Unidade de Portimão, Portugal.

² Assistente Graduado de Anestesiologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Portugal.

³ Assistente Hospitalar de Anestesiologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Portugal.

⁴ Chefe de Serviço de Anestesiologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Portugal.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Moyamoya é uma patologia cerebrovascular rara, de etiologia desconhecida, caracterizada pela estenose progressiva da porção terminal da artéria carótida interna e dos seus ramos principais (e/ou das porções proximais das artérias cerebrais anteriores e/ou cerebrais médias), em associação com o desenvolvimento de vasos colaterais compensatórios na base do cérebro. A designação de Moyamoya

dada a esta circulação colateral, foi descrita pela primeira vez por Suzuki e Takaku em 1969, devido à sua semelhança com uma “nuvem de fumo de cigarro”, observada em angiografia cerebral.^{1,2} As artérias cerebrais posteriores também podem estar envolvidas.

Existem dois picos etários de aparecimento dos sintomas: na primeira e na terceira décadas. A apresentação clínica é variável, mas traduz-se essencialmente por manifestações de insuficiência cerebrovascular.

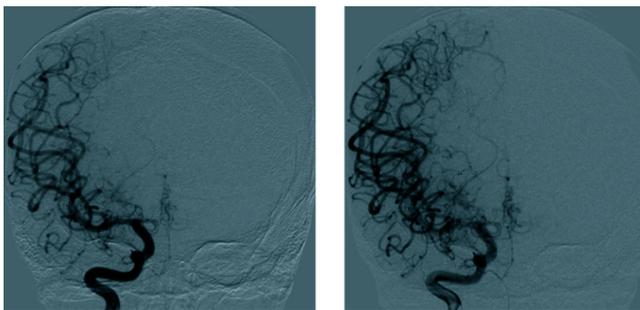
Trata-se de uma causa importante de acidente vascular cerebral na criança nos países orientais. Pode ocorrer isoladamente ou estar associado a outras patologias, designando-se nesses casos, bem como quando as alterações angiográficas são unilaterais, por síndrome de Moyamoya.¹

Em qualquer procedimento cirúrgico, os doentes com Moyamoya apresentam um risco adicional de eventos isquémicos durante o período peri-operatório. Assim, a atitude adotada para estabilizar o doente, assegurar a perfusão cerebral e

prevenir complicações é fundamental.

Caso Clínico

Doente do sexo masculino, raça negra, 10 anos de idade, ASA II, com 42 kg e antecedentes pessoais de asma e rinite alérgica, medicado em ambulatório com salbutamol e hidroxizina em SOS. Cerca de um ano antes dos sintomas iniciais, realizou a Prova de Tuberculina, cujo resultado foi positivo e iniciou terapêutica dupla para tuberculose-infecção com isoniazida e rifampicina, a qual manteve durante três meses. Apresentou-se com episódio inaugural de hemiparesia direita espástica de predomínio no membro inferior e parésia facial central. Foi realizada Angio-Ressonância Magnética Nuclear (RMN) cranioencefálica, cujo resultado revelou vasculopatia arterial envolvendo sobretudo a circulação anterior à esquerda, com presença de significativa estenose da artéria carótida interna esquerda e ramos de divisão e associada circulação colateral em padrão Moyamoya, bem como a presença de múltiplas lacunas isquémicas crônicas no parênquima encefálico. O diagnóstico de doença de Moyamoya foi confirmado por angiografia de subtração digital (Fig. 1 e 2), tendo sido medicado em ambulatório com ácido acetilsalicílico 150 mg/dia e paracetamol 500 mg em SOS.



Figuras 1 e 2 – Angiografia cerebral: O estudo evidencia padrão vaso-oclusivo das artérias do polígono de Willis, incluindo a região comunicante anterior, o topo do sifão carotídeo esquerdo e a origem A1 homolateral. Oclusão bilateral significativa das artérias cerebrais posteriores distais. Circulação colateral exuberante, com ectasia notória dos ramos lenticulo-estriados à esquerda, permitindo perfusão anastomótica de grande parte do território da artéria cerebral média esquerda e também cerebral anterior (Padrão Moyamoya). Apesar dos sinais típicos apenas ocorrerem na região de bifurcação carotídea esquerda, há envolvimento de todas as artérias cerebrais, relativamente proximal, com focos de ectasia arteriolar e mesmo eventual angiogênese.

Na avaliação pré-operatória, o doente apresentava-se vígil, orientado e colaborante, com mímica facial mantida. Sem alterações do tônus ou da força muscular nos membros superiores e membro inferior esquerdo. Diminuição da força muscular no membro inferior direito, condicionando marcha hemiparética.

Analiticamente: Hb 13,3 g/dL; Htc 38,2%; Plaquetas 294 x 10⁹/L; TP 11,7 seg (controle: <14 seg); aPTT 27,3 seg (controle: 25-36 seg); glucose 88 mg/dL; ureia 31 mg/dL; creatinina 0,51 mg/dL; Na⁺ 140 mmol/l; K⁺ 4,1 mmol/l; Cl⁻ 103 mmol/l; TSH 1,58 uU/ml; T4L 14,9 pmol/l

Fator VIII, Fator XII, proteína C, proteína S, Antitrombina, Fator V de Leiden, Homocisteína, Ac anti-Cardioplipina, Ac

anti-Beta-2-Microglobulina dentro dos limites da normalidade. Eletroforese das hemoglobinas: sem evidência de hemoglobinopatia.

Foi descontinuado o ácido acetilsalicílico 150 mg, 8 dias antes do procedimento cirúrgico e efetuada a terapêutica de *bridging* com enoxaparina 20 mg/dia.

O doente foi submetido a encefalodurosinangiose sob anestesia geral balanceada. À entrada na sala operatória, foi monitorizado e colocado acesso endovenoso G22. Foi efetuada midazolam 1 mg, tendo-se seguido a indução anestésica com propofol 140 mg, remifentanil em perfusão a 0,25 µg/kg/min e vecurônio 5 mg e o doente entubado com TOT nº6 com *cuff*. Foi colocado cateter venoso central ecoguiado na veia jugular interna direita e cateter arterial femoral. Além da monitorização *standard*, vigiou-se a pressão arterial invasiva, o débito urinário, a profundidade anestésica recorrendo ao Bispectral Index System e efetuaram-se gasometrias seriadas. Foi efetuada profilaxia antibiótica com amoxicilina/ácido clavulânico 750 mg ev; medidas anti-edema como dexametasona 5 mg e furosemida 10 mg; e como anticomicial o valproato de sódio 600 mg.

Inicialmente, efetuou-se a identificação ecográfica e marcação da artéria temporal superficial, utilizada para a transposição subdural (Fig. 3).



Figura 3 – Identificação e marcação ecoguiada, da artéria temporal superficial

Antes da incisão cirúrgica, foi efetuada infiltração local com 7 ml de lidocaína a 2% com adrenalina. A analgesia intraoperatória foi assegurada com remifentanil em perfusão (entre 0,08 – 0,16 µg/kg/min) e a manutenção anestésica assegurada com sevoflurano entre 2-2,5% em O₂/ar com FiO₂ a 45%. A ventilação foi controlada por pressão, com vista à normocapnia, tendo sido mantidos valores de End-tidal CO₂ entre 34-40 mmHg.

A normotermia foi assegurada de forma ativa, através de aquecimento de ar forçado e aquecedor de soros, sendo assegurados valores intra-operatórios em torno dos 36°C.

Para controlo da dor pós-operatória, foram administrados os seguintes fármacos: paracetamol 750 mg, 30 minutos antes do final da intervenção, metamizol 1 gr e cetorolac 20 mg no fim da cirurgia. Foi ainda efetuada profilaxia antiemética

com ondansetron 1 mg, no fim do procedimento cirúrgico.

O período perioperatório decorreu sem intercorrências, sendo as perdas hemáticas estimadas em cerca de 125 mL e as SpO₂ intraoperatórias mantidas nos 99-100%. O ato anestésico teve a duração de 5h, tendo o doente sido extubado e enviado em ventilação espontânea para a Unidade de Cuidados Intensivos Cirúrgicos.

No pós-operatório o doente permaneceu consciente, orientado, com pupilas isocóricas e isorreativas e hemodinamicamente estável, estando a dor controlada com paracetamol 750 mg 3id, metamizol 1 gr 3id e cetorolac 20 mg em SOS.

Permaneceu na UCI até ao D2 pós-operatório, altura em que foi transferido para a enfermaria de Pediatria. Durante o período de internamento, teve episódio de infeção respiratória baixa, tendo sido medicado com amoxicilina-ácido clavulânico 1000/250 mg, com resolução. Não se registaram outras intercorrências, nomeadamente do ponto de vista cerebrovascular. Teve alta hospitalar no D12 pós-operatório, com terapêutica de ambulatório de ácido acetilsalicílico 150 mg 1 id e referenciado à consulta de neurocirurgia.

Discussão

Em crianças, a doença de Moyamoya manifesta-se habitualmente por fenómenos neurológicos isquémicos como parésia, alterações sensoriais, cefaleias, convulsões e movimentos involuntários, sendo a hemiplegia paroxística um sintoma de apresentação comum, podendo ocorrer durante o exercício, choro, tosse ou esforço. Na idade adulta, apresenta-se mais como perda súbita de consciência associada a hemorragia subaracnoideia. De referir ainda, que há perda das capacidades cognitivas e sabe-se que o coeficiente de inteligência pode diminuir até 60%, num período de 5 a 9 anos.³

Pode estar associado a outras patologias como a drepanocitose e o síndrome de Down.

Tabela 1 – Sintomas de Moyamoya e condições/patologias associadas (Modificado de Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and Moyamoya syndrome. N Engl J Med 2009; 360:1226-37).

Sintomas de Moyamoya e condições/patologias associadas	
	Prevalência
Sintomatologia inaugural	
Comum	
Acidente vascular cerebral isquémico	50-75%
Acidente isquémico transitório	50-75%
Acidente vascular cerebral hemorrágico (adultos)	10-40%
Menos comum: convulsões, cefaleias	
Raro: movimentos coreiformes, alterações psiquiátricas ou cognitivas	
Condições/patologias associadas	
Alterações angiográficas de Moyamoya sem outra patologia associada; Asiáticos	50-75%
Menos comum (síndrome de Moyamoya): Drepanocitose, Neurofibromatose tipo I, radioterapia crânio, síndrome de Down	10-20%
Raro (síndrome de Moyamoya): anomalias cardíacas congénitas, estenose artéria renal, hemangioma cervico-facial gigante, hipertiroidismo	<10%

Em caso de suspeita de doença ou síndrome de Moyamoya, a investigação diagnóstica inicia-se com tomografia computadorizada craneoencefálica (TC-CE), podendo os doentes ser avaliados por ressonância magnética nuclear (RMN), com o intuito de procurar lesões isquémicas ou hemorrágicas. Contudo, a angiografia cerebral constitui o *gold standard* no diagnóstico desta patologia.

A abordagem médica inicial destes doentes é feita com agentes antiplaquetários (ácido acetilsalicílico ou ticlopidina), vasodilatadores (bloqueadores dos canais de cálcio – nifedipina, nicardipina) e pentoxifilina. Anticonvulsivantes são usados em caso de necessidade. O ácido acetilsalicílico é descontinuado 7 a 10 dias antes do procedimento cirúrgico e substituído por heparina de baixo peso molecular (HBPM), podendo ser recomeçado no primeiro dia pós-operatório.⁴

No que diz respeito à terapêutica cirúrgica, podem ser utilizados métodos de revascularização direta e indireta. Na revascularização direta, um ramo da artéria carótida externa (comumente a artéria temporal superficial) é anastomosada diretamente a uma artéria cortical. Por sua vez, as técnicas indiretas envolvem a transposição de um tecido vascularizado por um dos ramos da artéria carótida externa (exemplo: músculo temporal), ou da própria artéria que é colocada em contacto direto com o cérebro, permitindo o crescimento de novos vasos para o córtex cerebral subjacente, sendo as primeiras designadas por encefalomiosinangiose e a última designada por encéfaloduroarteriosinangiose ou sinangiose pial, que foi a técnica eleita no caso clínico descrito. A revascularização direta apresenta maior sucesso em adultos e maior dificuldade técnica de executar em crianças, nas quais são preferíveis as técnicas indiretas.⁵

Estas técnicas cirúrgicas de neovascularização, têm sido utilizadas com o intuito de aumentar o fluxo de circulação colateral intracraniana e tem apresentado bons resultados na prevenção de episódios isquémicos em crianças. Contudo, podem também ocorrer nestes doentes eventos hemorrágicos, o que leva a outro tipo de cirurgias: drenagem ventricular, drenagem de hematoma e derivação ventriculoperitoneal.³

No que diz respeito à abordagem anestésica dos doentes portadores de Moyamoya, deve ser priorizada a manutenção da perfusão cerebral. Para tal, é fundamental manter a normocapnia, bem como evitar a hipovolémia e a hipotensão arterial. Idealmente, deve ser mantido um estado de hipervolemia e um débito urinário de 2 ml/kg/h.³ No presente caso clínico, foram mantidos valores de débito urinário de cerca de 3,3 ml/kg/h, tendo sido a diurese total avaliada em 700 ml, durante o intraoperatório.

Os valores de hematócrito não devem estar acima do normal, pois podem precipitar isquemia cerebral e a anemia deve ser corrigida pré-operatoriamente, a fim de garantir o aporte de oxigénio. Considera-se adequado um valor de hematócrito de 30-42%.⁵ Neste caso clínico, o doente apresentava um valor de hematócrito pré-operatório de 38,2% e pós-operatório de 35,8%, não tendo sido as perdas hemáticas significativas.

A normotermia também é recomendada, dado que a hipotermia pode precipitar fenómenos de vasoconstrição e a hipertermia fenómenos isquémicos. Além disso, a hipotermia

umenta o risco hemorrágico perioperatório pela inibição enzimática dos fatores de coagulação e inibição da agregação plaquetária. Como já descrito, neste caso, a normotermia foi atingida ativamente através de aquecimento de ar forçado e soros aquecidos.

No que diz respeito à ventilação nos doentes com Moyamoya, a hipercapnia dilata os vasos cerebrais normais, apresentando os vasos estenóticos uma resposta mínima ao aumento do CO_2 , resultando em menor fluxo sanguíneo nas áreas irrigadas por estes vasos com patologia, à custa de um aumento nas restantes áreas cerebrais. A normocapnia, foi assegurada com uma ventilação controlada por pressão, sendo o valor de PaCO_2 pós-operatório de 41 mmHg.

Em crianças, a isquemia decorrente da hiperventilação perioperatória causada pelo choro é uma complicação comum e importante e as suas principais causas são a ansiedade e a dor pós-operatória. Sedação pré-operatória eficaz e controlo algico rigoroso devem ser implementados de rotina, sendo que neste caso clínico, o controlo algico foi conseguido eficazmente, sem ser necessário o recurso a opióides.

Em suma, os fatores de risco para complicações perioperatórias, predominantemente eventos cerebrovasculares, em doentes com Moyamoya são: severidade da doença e história prévia de acidentes isquémicos transitórios (AIT), tipo de procedimento de revascularização, diminuição ou aumento significativo do hematócrito, hipotensão intraoperatória, hipercapnia intraoperatória e diminuição do volume sanguíneo circulante.⁵

O conhecimento pelo anestesiológista destes mecanismos fisiopatológicos é fundamental para a estabilização perioperatória do doente, condicionando o seu prognóstico.

REFERÊNCIAS

- 1 Currie S, Raghavan A, Batty R, Connolly DJ, Griffiths PD. Childhood Moyamoya disease and Moyamoya syndrome: A pictorial review. *Pediatr Neurol.* 2011; 44: 401-13.
- 2 Amlie-Lefond C, Zaidat O, Lew SM. Moyamoya disease in early infancy: Case report and literature review. *Pediatr Neurol.* 2011; 44: 299-302.
- 3 Hobaika A, Teixeira V, Cruvinel M, Ulhoa A. Anestesia em paciente portadora de doença de Moyamoya. Relato de caso. *Rev Bras Anesthesiol.* 2005; 55: 350-3.
- 4 Parray T, Siddiqui S. Anesthetic management of child with Moyamoya disease with severe blood loss. In: Society for Pediatric Anesthesia, meetings 2010 Winter; 2010 Abr 15-18; San Antonio. Texas.
- 5 Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and Moyamoya syndrome. *N Engl J Med.* 2009; 360:1226-37.