

DOENÇA DE MOYAMOYA

Kelin C. Martin¹; Ana Cláudia de Souza¹; Luciana V. Bastianelli¹; Amanda Lucas da Costa¹; Matheus Roriz Cruz²; Arthur Schuh²; Thiago Torres de Ávila²; André Cerutti Franciscatto²; Marco Antonio Stefani^{1,2}; Márcia Lorena Fagundes Chaves^{1,2}; Marino Muxfeldt Bianchin^{1,2}

Uma paciente de 49 anos, feminina e procedente de Porto Alegre internou na equipe da Neurologia Geral do Hospital de Clínicas de Porto Alegre com um quadro neuropsiquiátrico de cinco anos de evolução, sem diagnóstico, apesar de múltiplas investigações. Na internação, recusava alimentar-se, apresentava disfunção de esfíncteres, tetraparesia, desorientação e mutismo. As imagens do encéfalo por ressonância magnética (IRM) evidenciaram atrofia cerebral importante, várias lesões isquêmicas e uma pequena área hemorrágica. A angiografia cerebral foi diagnóstica para doença de Moyamoya (figura 1). A Figura 2 mostra uma angiografia normal para comparação.

Moyamoya é uma condição cerebrovascular oclusiva crônica, incomum em nosso meio e mais frequente na Ásia. Caracteriza-se por estenose bilateral e progressiva da porção distal da artéria carótida interna e seus ramos, com desenvolvimento compensatório de vasos colaterais dilatados e frágeis. A estenose se deve a um aumento fibrocelular da íntima e trombose intra-luminal. A etiologia da doença ainda não é conhecida, mas estudos demonstram aumento de fatores de crescimento e mediadores inflamatórios no líquido, e autores tem sugerido causas infecciosas e/ou genéticas. Os achados arteriográficos são patognomônicos da doença e foram descritos pela primeira vez em 1969, por Suzuki e Takaku, como “algo nebuloso, como um sopro de *fumaça de cigarro*” (em japonês *moyamoya*), o que corresponde à imagem dos neovasos. Atualmente, as imagens por IRM com contraste podem evidenciar o “sinal da trepadeira” (*ivy sign*). Este achado corresponde às neovascularizações nas leptomeninges envolvendo a superfície cerebral, à semelhança de trepadeiras crescendo sobre pedras. As manifestações clínicas vão desde quadros assintomáticos a eventos isquêmicos secundários à estenose, além de convulsões, cefaleia e hemorragias devido à fragilidade dos vasos colaterais. A revascularização cirúrgica é o tratamento de escolha.

Rev HCPA 2011;31(1):111-112

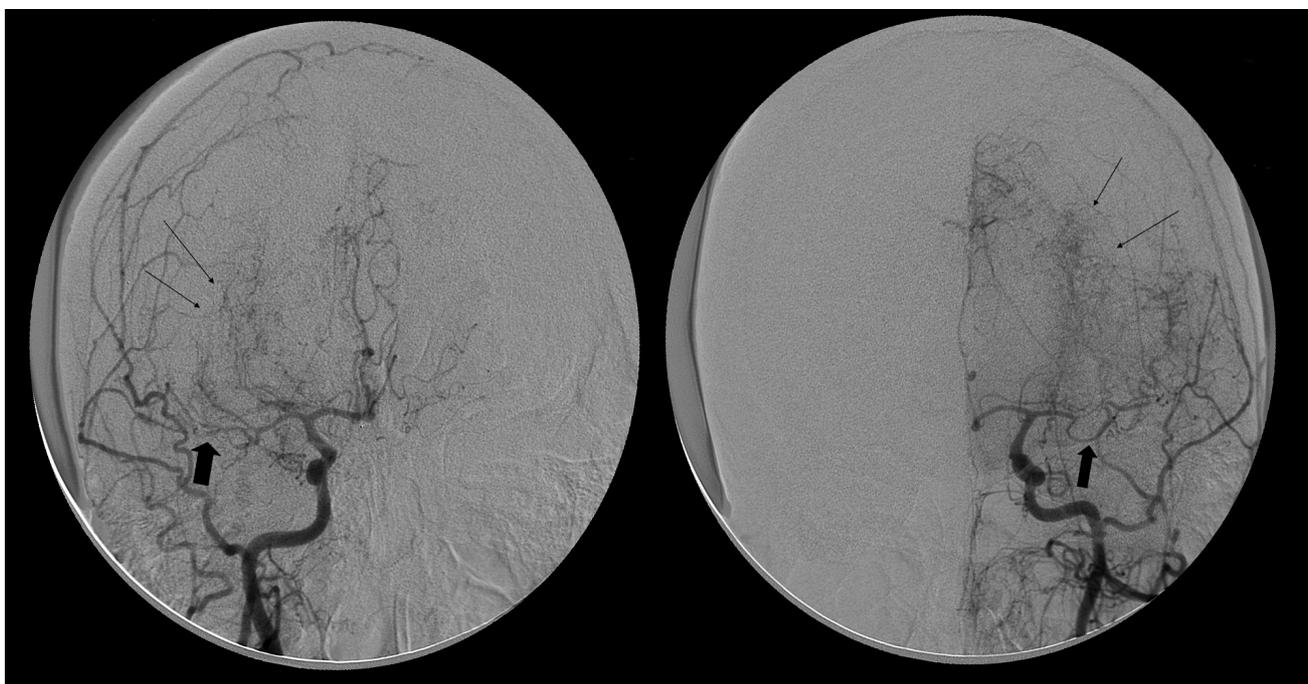


Figura 1 - Angiografia cerebral da paciente, com diagnóstico de doença de Moyamoya. Setas simples indicam os neovasos (“fumaça de cigarro”). As setas largas apontam os locais de estenose das artérias cerebrais.

1. Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

2. Serviço de Neurologia, Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Contato: Kelin Martin. E-mail: kelinmartin@yahoo.com.br (Porto Alegre, RS, Brasil).

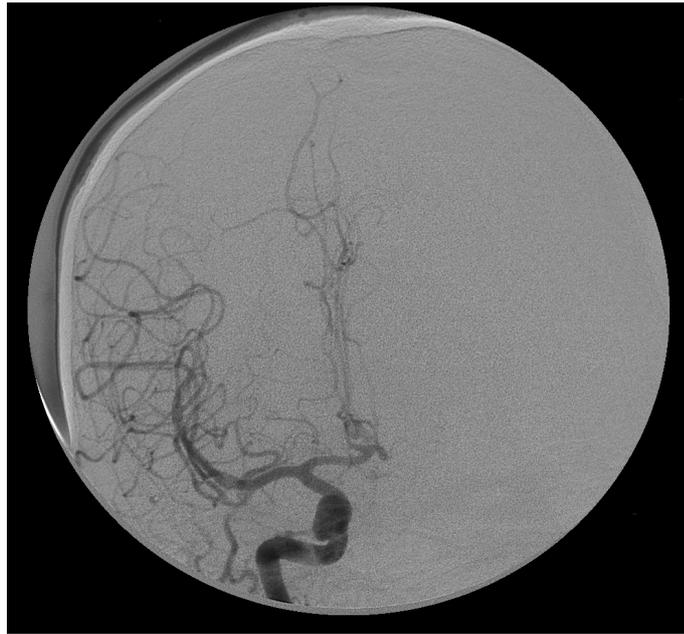


Figura 2 - Angiografia normal