

COMPARAÇÃO DAS AVALIAÇÕES NEUROPSICOLÓGICAS EM MENINA COM DOENÇA CEREBROVASCULAR BILATERAL (MOYAMOYA) ANTES E APÓS A INTERVENÇÃO CIRÚRGICA

*SYLVIA MARIA CIASCA**, *HÉLVIO LEITE ALVES***,
*INÊS ELCIONE GUIMARÃES****, *ANA PAULA CASTRO TERRA****,
*M. VALERIANA L. MOURA-RIBEIRO*****, *EDWALDO E. CAMARGO******
*ELBA SÁ CAMARGO ETCHEBEHERE******, *ALLAN DE OLIVEIRA SANTOS******

RESUMO – A doença de moyamoya é anormalidade cerebrovascular crônica e progressiva identificada através das características angiográficas; estão presentes no quadro clínico episódios isquêmicos transitórios, cefaléia, crises convulsivas, hemiparesia, que podem desaparecer após tratamento cirúrgico. Nós descrevemos o caso de uma menina com características clássicas da doença, comparando-o em dois momentos, antes e depois da cirurgia, através de avaliações neurológicas, neuropsicológicas, e exames complementares.

PALAVRAS-CHAVES: moyamoya, doença cerebrovascular, criança, avaliação neuropsicológica, SPECT.

Comparison of the neuropsychological assessment in a girl with bilateral cerebrovascular disease (moyamoya) before and after surgical intervention

ABSTRACT – Moyamoya is a chronic progressive cerebrovascular disease with characteristic angiographic findings and a clinical picture with episodes of transient ischemic attacks, headache, seizures, hemiparesis, which may resolve after surgical treatment. We describe the case of a girl with the typical findings of the disease, comparing them before and after surgery with the use of neuropsychological tests, neurological examination and laboratory tests.

KEY WORDS: moyamoya, cerebrovascular disease, child, neuropsychological assessment, SPECT.

A doença cerebrovascular moyamoya é descrita como doença crônica e progressiva com características angiográficas típicas. O termo moyamoya tem origem japonesa e significa “algo nebuloso, como cortina de fumaça”. Em sua maior parte, os casos descritos na literatura são do Japão. Entretanto, a doença tem distribuição universal. Metade dos casos descritos é de crianças, muitas delas na idade pré-escolar¹. Nesta doença ocorre oclusão bilateral das artérias carótidas internas e, pelo fato de a oclusão ser lenta e progressiva, surgem anastomoses múltiplas que se formam entre as artérias carótidas internas e externas, compostas pelas colaterais das artérias coroidais anterior e posterior, artéria basilar, além de artérias meníngeas^{2,3}. A etiologia é desconhecida e a maioria dos casos não apresenta fator predisponente. Porém, a hereditariedade é defendida, pois há estudos que mostram incidência familiar em 7% dos casos⁴. O quadro clínico é caracterizado por episódios isquêmicos transitórios, cefaléia, crises convulsivas, hemiparesia que pode ter involução parcial ou total. A criança fica letárgica, comatosa, sendo algumas vezes detectadas hemianopsia, hemianestesia e afasia. Algumas crianças têm coréia de face e de membros¹.

Hospital das Clínicas (HC) da Faculdade de Ciências Médicas (FCM) da Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP): *Professor Assistente; **Neurocirurgião; ***Aprimoranda; ****Professor Adjunto, Disciplina de Neurologia Infantil; *****Professor Dr. Diretor do Serviço de Medicina Nuclear; *****Assistente, Serviço Medicina Nuclear. Aceite: 5-agosto-1999.

Dra. Sylvia Maria Ciasca - Praça XV de Novembro 40/41 - 13024-180 Campinas SP - Brasil.

Na doença de moyamoya, o estudo angiográfico fornece o diagnóstico, envolvendo estenose de vasos do circuito arterioso e colaterais tálamo-estriados, com aspecto característico de estrias esfumadas^{1,4,5}. Zonas de infarto parenquimatoso podem ser observadas nos exames de tomografia computadorizada e ressonância magnética. O SPECT cerebral mostra áreas de hipoperfusão, e no EEG observa-se o aparecimento de ondas de alta voltagem um minuto após o término da hiperpnéia, além de alentecimento hemisférico ou generalizado da atividade elétrica cerebral. O Doppler transcraniano é procedimento útil, com a constatação dinâmica das modificações do fluxo sanguíneo regional^{4,6,7}. O tratamento é cirúrgico, dirigido no sentido de promover novas anastomoses entre os territórios carotídeos extra e intra-cranianos e apresenta resultados positivos em mais de 50% dos casos. O prognóstico é pobre e a maioria dos casos continua a apresentar fraqueza crônica de um ou de ambos os lados, epilepsia e retardo mental em graus variados.

Neste estudo, procurou-se correlacionar os dados obtidos através das avaliações neurológica, funcional e neuropsicológica de um quadro clínico da doença cerebrovascular bilateral (moyamoya), em dois momentos: pré-cirúrgico (1ª avaliação) e pós-cirúrgico (2ª avaliação). A realização das avaliações proporcionou uma análise qualitativa da produção da criança conseguindo elementos para pesquisa de praxias, gnosias, linguagem, memória e processos intelectuais⁸.

MÉTODO

Criança do sexo feminino, nível sócio-econômico médio, com 9 anos e 7 meses na 1ª avaliação (pré-cirúrgica), frequentando a 2ª série do 1º grau, em Escola Pública da região de Campinas, apesar de não ser alfabetizada. Na 2ª avaliação (pós-cirúrgica) a criança tinha 10 anos e 4 meses, e havia sido transferida para classe especial em outra Escola Pública da mesma região, continuando sem alfabetização completa.

Nas duas avaliações realizadas utilizaram-se: a) Escala Wechsler de Inteligência para Criança (WISC), com o objetivo de medir quantitativamente e qualitativamente o nível cognitivo geral; b) Teste Guestáltico Viso-Motor (Bender), para avaliação do grau de amadurecimento perceptivo viso-motor; c) Bateria Luria Nebraska para Criança (BLN), com o objetivo de avaliar dez áreas neuropsicológicas relacionadas com áreas corticais específicas; d) Exame Neurológico Tradicional (ENT); e) Angiografia Carotídea; f) Single Photon Emission Computed Tomography (SPECT), com imagens cerebrais obtidas após injeção venosa de 20mCi de HMPAO-99mTc para avaliar fluxo sanguíneo cerebral.

A coleta de dados foi realizada em três fases:

1) Realizou-se a primeira avaliação no Ambulatório de Distúrbio de Aprendizagem da FCM/UNICAMP, com cinco consultas, duração média de 50 minutos, para aplicação dos instrumentos avaliativos antes da cirurgia.

2) Técnica cirúrgica: auto-transplante de omento vascularizado para região intracraniana. A paciente foi submetida a incisão coronariana fronto-temporal esquerda com preservação da artéria temporal superficial em toda a sua extensão, seguida de craniotomia fronto-temporal. Procedeu-se à dissecação microcirúrgica desta artéria numa extensão de 20 mm. Concomitantemente, o cirurgião pediátrico realizou minilaparotomia, retirando porção ampla do omento maior junto à grande curvatura do estômago, contendo a artéria gastroepiplóica. Realizou-se, então, arteriotomia na parede lateral da artéria temporal superficial anastomosando-se esta artéria à extremidade da artéria gastroepiplóica (anastomose término-lateral) usando-se fios de nylon 10-0, com microscópio cirúrgico. Observando-se a patência da anastomose diretamente e através da extremidade sangrante do omento, procedeu-se à eletrocoagulação destes vasos em suas porções distais. Após dissecação microcirúrgica ampla da aracnóide que reveste a cisterna silviana e o córtex fronto-temporal adjacente, acomodou-se o omento vascularizado por sobre esta área. A seguir procedeu-se ao fechamento da dura-mater, recolocação do retalho ósseo, e fechamento da pele⁹.

3) A criança foi submetida à segunda avaliação neuropsicológica com os mesmos instrumentos, utilizados na primeira avaliação, seis meses após o procedimento cirúrgico, no Ambulatório de Distúrbio de Aprendizagem da FCM/UNICAMP.

RESULTADOS

A criança é a primeira filha de um casal jovem, não consanguíneo. Gestação e nascimento sem intercorrências. Desenvolvimento neuropsicomotor progresso adequado para a idade e sono tranquilo. Quando iniciou na pré-escola, a professora percebeu que a criança apresentava uma pressão muito forte na coordenação motora fina. Aos 7 anos começou apresentar dificuldades de coordenação motora e alteração da marcha; seguindo, teve alteração na linguagem, crises convulsivas, mudança

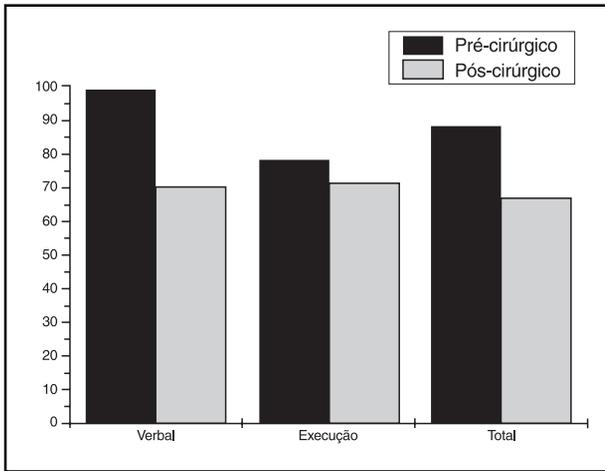


Fig 1. Doença de moyamoya. valores brutos obtidos nas duas avaliações no Teste WISC.

Tabela 1. Doença de moyamoya: avaliação cognitiva pelo WISC.

	1ª avaliação	2ª avaliação
Verbal	99	70
Execução	78	71
Total	88	67

de comportamento, humor e labilidade emocional.

Os dados obtidos referentes as condições pré-cirúrgica (1ª avaliação) e pós-cirúrgica (2ª avaliação) demonstraram:

Rendimento Intelectual - Significativa perda cognitiva entre uma avaliação e outra, tendo a Escala Verbal maior comprometimento do que a Escala Execução (Tabela 1 e Fig 1).

Bateria Luria Nebraska - Observou-se melhora significativa pós-cirúrgica nas áreas

Tabela 2. Doença de moyamoya: resultados da Bateria Luria Nebraska.

	1ª Avaliação	2ª Avaliação	Localização
1. Habilidades motoras	75%	100%	Córtex motor. Frontal parietal e temporal
2. Ritmo	80%	33%	Temporal
3. Habilidade tátil	75%	75%	Córtex sensitivo e regiões parieto occipital
4. Tarefas perceptivas (Bender)	Abaixo da média	Abaixo da média	Occipital posterior HD e região parietal anterior incomum no HE
5. Linguagem expressiva	85%	95%	Frontal temporal e parietal
6. Linguagem receptiva	100%	100%	Frontal secundário HE
7. Memória imediata a aprendizagem	75%	58%	Parietal HE
8. Raciocínio matemático	83%	50%	Região terciária parietal occipital temporal HE
9. Leitura	30%	30%	Região terciária parietal occipital HE e ou HD e lobo temporal
10. Escrita	53%	53%	Região terciária lobo temporal parietal occipital HE
11. Lateralidade	Destra	Sinistra	

HE, hemisfério esquerdo; HD, hemisfério direito.

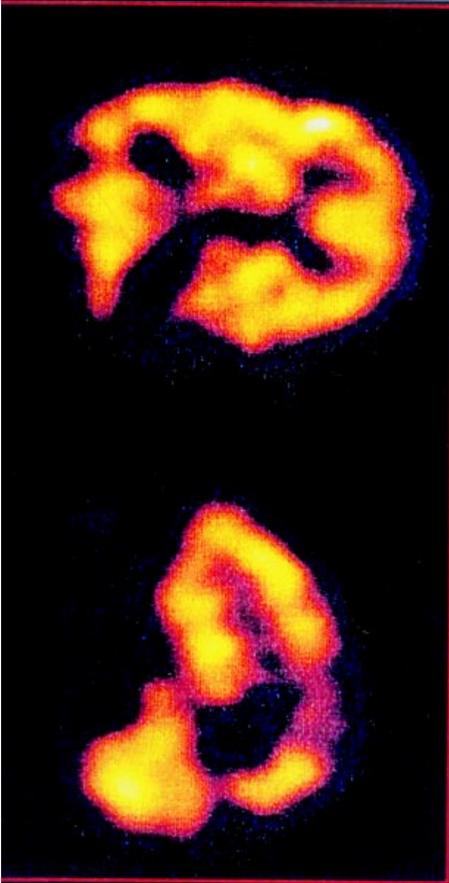


Fig 2. Doença de moyamoya. Corte transversal e sagital (pré-cirúrgico).

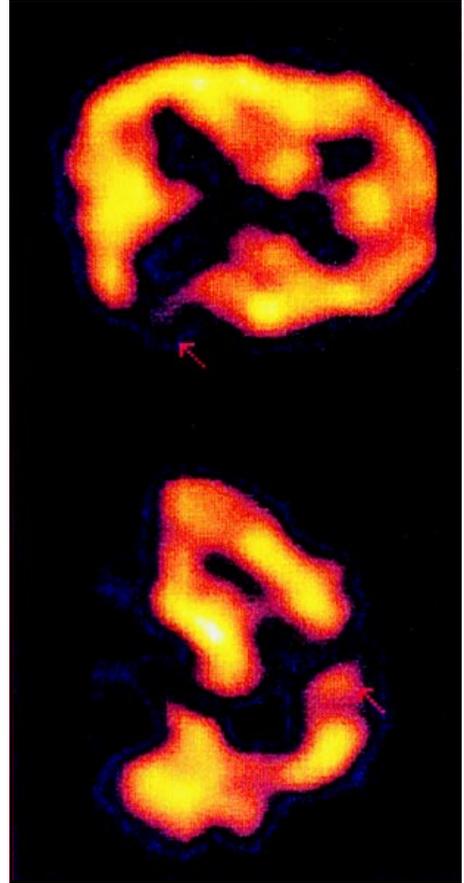


Fig 3. Doença de moyamoya: corte transversal e sagital (pós-cirúrgico).

Tabela 3. Doença de moyamoya: resultados do SPECT pré e pós-cirúrgico.

1ª avaliação	Hipoperfusão temporo-parietal E; Área de hipoperfusão parieto-occipital D.
2ª avaliação	Melhora da perfusão parietal E.

E,esquerdo; D, direito.

que envolvem habilidade motora no hemisfério contralateral à hemiparesia e da linguagem expressiva. Houve perda de desempenho real, significativa nas provas de ritmo, em torno de 47%, seguida de memória imediata para aprendizagem (17%, em relação à primeira avaliação). Na percepção-motora, os escores foram abaixo dos esperados para sua faixa etária, caracterizando incapacidade de reprodução ou cópia de modelo visual. Aplicando-se provas que envolvem características básicas para aquisição das habilidades de leitura, escrita e raciocínio matemático compatíveis com o nível escolar da criança, notou-se perda de desempenho de raciocínio matemático em torno de 33%, o mesmo não acontecendo nas habilidades necessárias para leitura e escrita. (Tabela 2).

Os resultados do SPECT (20-novembro-1997 e 20-agosto-1998) mostraram discreta melhora pós-cirúrgica (Tabela 3 e Figs 2 e 3).

DISCUSSÃO

Em nosso estudo os resultados obtidos mostraram maior comprometimento no que se refere às habilidades cognitivas, quando correlacionados os dados obtidos através das avaliações neuropsicológicas anterior e posterior à cirurgia. Porém foi possível constatar melhora em provas que envolvem habilidade motora e linguagem expressiva, cujas áreas foram beneficiadas pela conduta cirúrgica de promoção de novas anastomoses do território carotídeo.

A atividade cortical da memória pode estar alterada quando ocorre uma mudança cerebral geral; observa-se portanto queda nos escores relacionados à memória imediata, possivelmente como resultado de tal atividade, confirmando que lesões na região parietal do hemisfério esquerdo podem produzir dificuldades na memória verbal auditiva de curta duração¹⁰.

Os baixos resultados nas provas raciocínio matemático podem estar relacionados ao fato de a criança não estar alfabetizada, uma vez que o quadro sintomático da doença teve início concomitantemente com o processo de alfabetização. Além disso, devido aos comprometimentos motores e de linguagem, a criança foi afastada do contexto escolar, retornando posteriormente a um nível de ensino inferior ao início da escolarização (classe especial).

As dificuldades verificadas na reprodução de estruturas e adaptação a ritmos implica em possível disfunção do lobo temporal, e a incapacidade de reproduzir ou copiar um modelo visual nas tarefas perceptivas, podem estar associadas a lesão ou disfunção parieto-occipital do hemisfério direito.

No primeiro SPECT cerebral, foi possível constatar, nos cortes transversal e sagital do exame pré-cirúrgico, extensa área de ausência de concentração de radiofármaco nos lobos temporal e parietal esquerdos (Fig 2), correlacionadas com as áreas de déficit descritas. No segundo exame, verificou-se discreta melhora da perfusão no lobo parietal esquerdo (Fig 3) concordante com a melhora da função da linguagem expressiva, e habilidades motora conforme a bateria utilizada.

Torna-se claro através dos resultados obtidos que a melhora em determinadas funções não é necessariamente concomitante com o fator cognitivo geral, uma vez que inteligência requer não só adequação das áreas e funções, mas integração geral de capacidades diversas, exigindo interação de diversos fatores físicos e ambientais, entre outros.

A associação das avaliações neuropsicológica, neurológica e exames complementares por imagem possibilitou maior compreensão e clareza do diagnóstico, permitiu intervenção mais adequada para melhorar a aprendizagem geral e o prognóstico da paciente.

REFERÊNCIAS

1. Gherpelli JLD. Afecções vasculares cerebrais. In Diamant A., Cypel S. Neurologia Infantil. 3Ed. São Paulo: Atheneu, 1996:1211-1212.
2. Fenichel GM. Neurologia pediátrica. 2Ed. Gadia C; Vissoky J, tradutores: Porto Alegre: Artes Médicas, 1995: 281-282.
3. Fodstad H, Bodosi M, Forssell A, Perricone D. Moyamoya disease in patients of Finno-Ugric origin. *Br J Neurosurg* 1996;10:179-186.
4. Ganesan V, Isaac E, Kirkham FJ. Variable presentation of cerebrovascular disease in monovular twins. *Developl Med Child Neurol* 1997;39:628-631.
5. Siqueira-Neto JI, Silva GS, Castro JDV, Santos AC. Neurofibromatose associada a arteriopatia de moyamoya e aneurisma fusiforme. *Arq Neuropsiquiatr* 1998;56:819-823.
6. Moura-Ribeiro MVL. Doença cerebrovascular em crianças e adolescentes. In Gagliardi RJ, Reimão R. Clínica neurológica. São Paulo. Lemos Editorial, 1998:97-102.
7. Muttagin Z. Cerebral circulation in moyamoya disease: a clinical study using transcranial Doppler sonography. *Surg Neurol* 1993;40:306-313.
8. Lefèvre BH. Neuropsicologia infantil. São Paulo: Sarvier, 1989.
9. Touho H, Karasawa J, Tenjin H, Ueda S. Omental transplantation using a superficial temporal artery previously used for encephaloduroarteriosynangiosis. *Surg Neurol* 1996;45:550-558.
10. Xavier GF. Memória: correlatos anátomo-funcionais. In Nitrini R, Caramelli P, Mansur L. Neuropsicologia: das bases anatomicas à reabilitação. São Paulo: Clínica Neurológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP, 1996.