

## Doença de Moyamoya: Um Diagnóstico Inesperado

### *Moyamoya Disease: An Unexpected Diagnosis*

Susana Conceição , Russo Esteves , Rita Prayce , Adriana Watts Soares 

**Palavras-chave:** Doença de Moyamoya/diagnóstico por imagem.

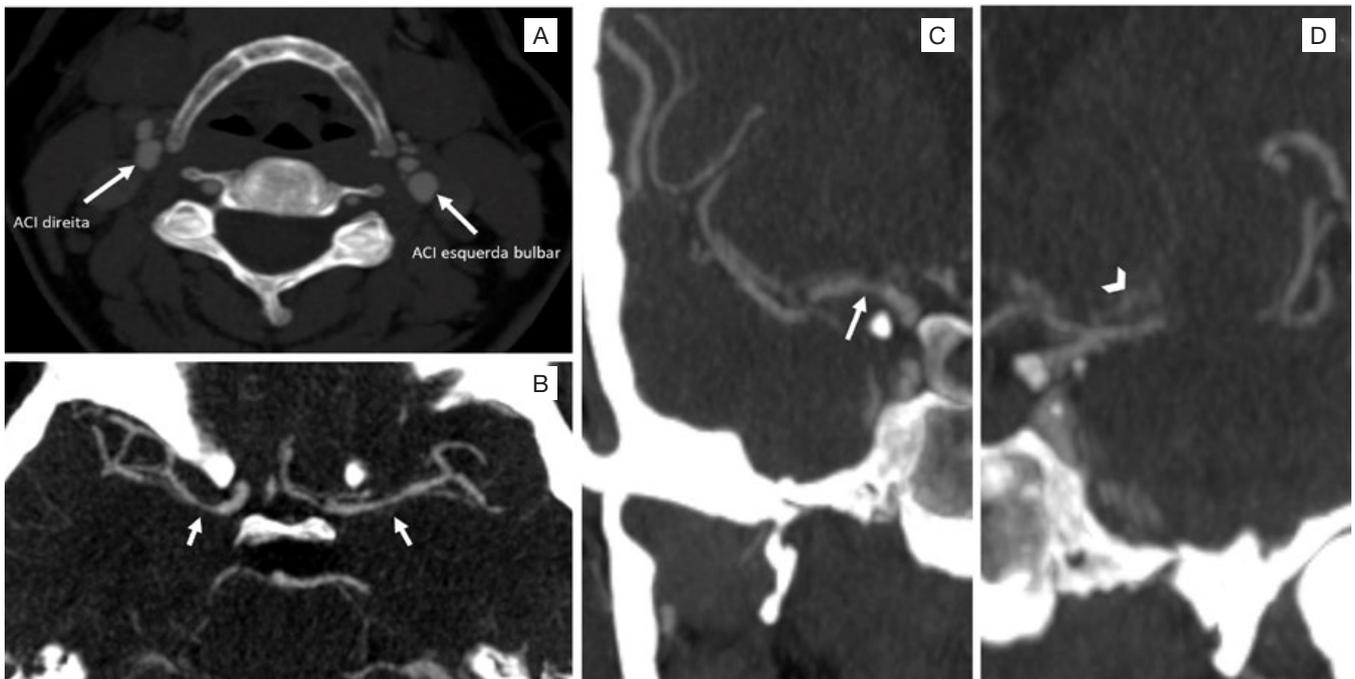
**Keywords:** *Moyamoya Disease/diagnosis imaging.*

Mulher de 48 anos, fumadora (30 UMA), sem outros antecedentes relevantes, com história familiar (materna) de morte por ruptura de aneurisma cerebral. Quadro com 5 meses de evolução de episódios autolimitados (horas) de hemihipotesia e hemiparésia direitas motivando várias idas ao Serviço de Urgência, cursando com pico hipertensivo (TAS > 200 mmHg), com análises e tomografias cerebrais cranioencefálicas (TC CE) sem alterações. Assumido quadro de hipertensão arterial foi encaminhada para consulta. Realizou estudo

analítico etiológico (função renal, catecolaminas, auto-imunidade, serologias virais e rastreio de trombofilias) que foi negativo. Electrocardiograma e ecocardiograma transtorácico sem achados. O ecoDoppler dos vasos do pescoço e transcraniano revelou “estenose grave (>70%) da artéria cerebral média (ACM) e da artéria cerebral anterior (ACA) bilateralmente...”.

Internada electivamente, realizou angio TC CE e angiografia cerebral que revelaram estenose dos segmentos M1 e A1 bilateralmente, mais significativas e com maior atraso distal do hemisfério esquerdo, com colateralização leptomenígea ACA-ACM e das ACP, aspectos compatíveis com doença de Moyamoya, diagnóstico corroborado por angio-ressonância CE que relatou ausência de “microbleeds”.

Discutido com Neurocirurgia que colocou indicação



**Figura 1** - Angio TC CE:

A (Plano axial) – bifurcações carotídeas sem placas de aterosclerose ou sinais de dissecção;

B (Plano axial) - Estenose dos segmentos M1 das artérias cerebrais médias;

C (Plano coronal) - Estenose da origem dos segmentos M1 (→) e A1 (↪) das artérias cerebrais média e anterior, respectivamente.

D (Plano coronal) – À esquerda, hipertrofia das artérias lenticulo-estriadas (↗).

Serviço de Medicina 1.2, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, Hospital de São José, Lisboa, Portugal

cirúrgica (revascularização cerebral por *bypass* indirecto) que aguarda, sob dupla antiagregação e estatina, mantendo parrestesias do membro superior direito autolimitadas (minutos) quando exposta a ambientes mais quentes.

A doença de Moyamoya é uma entidade rara (1:1 000 000/ano<sup>1</sup>), caracterizada por oclusão progressiva, frequentemente bilateral, das grandes artérias intracranianas (sobretudo da circulação anterior), com aumento da angiogénese da circulação colateral como resposta compensatória.<sup>1</sup> Sem etiologia esclarecida,<sup>2</sup> a maioria dos casos são esporádicos, estando descritos casos familiares.<sup>2</sup> Em idade pediátrica são mais comuns fenómenos isquémicos, podendo apresentar-se na idade adulta, com fenómenos vasculares cerebrais isquémicos e/ou hemorrágicos.<sup>2</sup>

O gold-standard diagnóstico é a angiografia cerebral, que revela uma aparência típica em “*nuvem de fumo*”<sup>2</sup> (que em japonês se traduz por “Moyamoya”). A única opção terapêutica disponível é a abordagem cirúrgica.<sup>1</sup> ■

### Declaração de Contribuição

SC – Pesquisa e redação do manuscrito

RE – Pesquisa e contribuição na redação do manuscrito

RP – Seleção de imagem e revisão do manuscrito

AWS – Pesquisa e revisão do manuscrito

Todos os autores aprovaram a versão final a ser publicada.

### Contributorship Statement

SC – Research and writing of the manuscript

RE – Research and contribution to the writing of the manuscript

RP – Image selection and manuscript review

AWS – Research and revision of the manuscript

All authors approved the final draft.

### Responsabilidades Éticas

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

Consentimento: Consentimento do doente para publicação obtido.

Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

### Ethical Disclosures

Conflicts of Interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship

Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

Patient Consent: Consent for publication was obtained.

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e SPMI Case Reports 2023. Reutilização permitida de acordo com CC BY. Nenhuma reutilização comercial.

© Author(s) (or their employer(s)) and SPMI Case reports 2023. Re-use permitted under CC BY. No commercial re-use.

### Correspondence / Correspondência:

Susana Conceição - susana\_conceicao13@hotmail.com

Serviço de Medicina 1.2, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, Hospital de São José, Lisboa Portugal

Rua José António Serrano, 1150-199, Lisboa

Recebido / Received: 2022/06/20

Aceite / Accepted: 2022/08/24

Publicado online / Published online: 2023/09/15

### REFERÊNCIAS

1. Berry JA, Cortez V, Toor H, Saini H, Siddiqi J. Moyamoya: an update and review. *Cureus*. 2020;12:e10994. doi: 10.7759/cureus.10994.
2. Gupta A, Tyagi A, Romo M, Amoroso KC, Sonia F. Moyamoya disease: a review of current literature. *Cureus*. 2020;12:e10141. doi: 10.7759/cureus.10141.