

## **Documento principal:**

### **Título**

Doença de Moyamoya na gestação – Relato de caso

### **Resumo**

As modificações e adaptações gravídicas geram um estado pró-trombótico no organismo da mulher, durante o período gestacional e puerpério. A Doença de Moyamoya (DMM) é uma doença cerebrovascular oclusiva, bilateral, crônica, que acomete as artérias do Polígono de Willis e ao redor dele. A DMM aumenta o risco de eventos cerebrovasculares trombóticos, isquêmicos e hemorrágicos. Devido à baixa frequência da DMM na população, carecem de informações sobre a patologia e sua correlação com a gestação. Foram analisados dados do prontuário, no período gestacional, e revisão de artigos sobre o tema. Este relato de caso propôs-se a revisar os mecanismos possíveis que as mudanças fisiológicas da gestação poderiam afetar a história natural da DMM. A expectativa de vida dos portadores dessa patologia é reduzida, e tem na gestação uma fator agravante: aumento do estado pró-trombótico. Apesar das estatísticas, a paciente em estudo obteve êxito na condução da gestação.

### **Descritores**

Doença de Moyamoya. Gravidez. Transtornos Cerebrovasculares.

### **Introdução**

Doença de Moyamoya (DMM) é uma condição cerebrovascular idiopática de vaso-oclusão bilateral, crônica e progressiva das artérias carótidas internas em seus ramos terminais e/ou das artérias cerebrais anteriores e média, em seus ramos proximais<sup>1</sup>. Em consequência à essa isquemia crônica, há formação de circulações colaterais de fino calibre e pouco eficazes na base do crânio, com a finalidade de suprir esta disfunção vascular<sup>2</sup>. Estes novos vasos são evidenciados na angiografia cerebral com padrão diagnóstico descrito como aspecto nebuloso/vasos moyamoya<sup>2,3</sup>, que geralmente são bilaterais e simétricos<sup>1</sup>. Há uma predileção étnica para as populações asiáticas, especialmente para ascendência coreana e japonesa, com dois picos de incidência da doença: o primeiro na infância e adolescência (entre 5-14 anos) e o segundo pico na quarta década de vida<sup>4</sup>.

Embora não haja nenhuma evidência para apoiar a teoria de que doença de Moyamoya aumentaria o risco materno de morbidade e / ou mortalidade, é assumido que as alterações fisiológicas que ocorrem durante a gestação tornaria as mulheres com doença de Moyamoya mais suscetíveis à complicações isquêmicas. A fisiopatologia da DMM e as alterações gravídicas incluem preocupações específicas, como: risco aumentado de eventos trombóticos, bem como aumento da pressão de perfusão cerebral e das doenças hipertensivas<sup>5</sup>.

## Metodologia

Foi analisado o prontuário da paciente. Trata-se de uma gestante de 27 anos de idade, G1P0A1, descendente de japoneses, natural e procedente de São José Rio Preto - São Paulo. Obteve o diagnóstico de Doença de Moyamoya na infância, por meio de angiografia cerebral, que evidenciou vasos colaterais em base craniana, e como consequência da evolução da doença, apresentou déficits neurológicos. Manteve, durante a gestação, a mesma conduta terapêutica prévia (Ácido Acetilsalicílico - AAS) pois apresentava alergia ao anticoagulante Heparina.

Durante a evolução da gestação e puerpério, paciente não obteve nenhuma intercorrência, apresentando obesidade grau 1 como fator de risco adicional à comorbidade. O desenvolvimento gestacional foi adequado, a gestação concluiu-se com 38 semanas e 2 dias, e parto cesariana.

## Discussão

A fisiopatologia da DMM e as modificações e adaptações naturais da gravidez compreendem situações hemodinâmicas alarmantes: como o aumento sobreposto do risco de trombose, doenças hipertensivas e aumento da pressão de perfusão cerebral<sup>5</sup>.

A fisiopatologia da DMM não foi totalmente elucidada. Há comprovação de trombos no lúmen e hiperplasia da musculatura da parede artéria carótida interna distal. E como consequência a essa obstrução, na tentativa de compensar essa falta de aporte sanguíneo, surgem artérias colaterais frágeis, que formam pequenos microaneurismas<sup>5</sup>.

O quadro clínico da doença se apresenta de forma variável, haja vista que depende da demanda tecidual e da oferta de fluxo sanguíneo<sup>6</sup>. Em pacientes pediátricos há maior prevalência de eventos isquêmicos, como acidente vascular cerebral isquêmico (AVCi) e acidente isquêmico transitório (AIT). Em adultos, além de eventos isquêmicos, há maior prevalência de eventos hemorrágicos, como acidente vascular hemorrágico (AVCh)<sup>7</sup>.

A ocorrência de fenômenos cerebrovasculares na população com DMM é elevada, aproximadamente 50 a 75%. Ainda que, a gestação não se enquadre entre as condições médicas que mais comumente são associadas ao risco aumentado de AVE, como Lupus, trombofilias e hipertensão arterial sistêmica, o estado gestacional aumenta o risco de AVE em 34%. Denota-se, portanto, que o estado gravídico intensifica o risco de eventos cerebrovasculares na DMM, embora não haja estudos relatando uma ocorrência aumentada de fenômenos cerebrovasculares na gestação<sup>8</sup>.

As alterações naturais do organismo materno ocasionam um estado pró-trombótico durante a gestação e puerpério. Isso acontece, devido a hipercoagulabilidade gerada pelo aumento de fatores da coagulação vitamina K dependentes, fator de von Willebrand e fibrinogênio; resistência à proteína C ativa, que é um anticoagulante endógeno; redução dos níveis de proteína S, co-fator da proteína C; e diminuição da fibrinólise. Além disso, há estase

sanguínea, pela quantidade elevada de estrôgenio, e aumento do volume sanguíneo<sup>8,9</sup>.

Os portadores da DMM produzem trombos nas áreas de estenose da artéria acometida, perdurando o efeito pró-trombótico gerado pela gestação. Aumentando, também, o risco de fenômenos cerebrovasculares isquêmicos<sup>10</sup>. Quando presente, a pré-eclâmpsia grave, pode haver uma acentuada piora dos sintomas da DMM, em consequência a um vasoespasma cerebral. Devido as elevadas pressões cerebrais, que ultrapassam o alcance da auto-regulação, ocorrem lesões endoteliais, barotrauma e edema, que aumentam o risco de AVE hemorrágico<sup>11</sup>.

### Conclusão

Como a DMM é uma doença arterial progressiva, a ausência de estenose significativa da artéria carótida pode não estabelecer sinais e sintomas clínicos. Todavia, as consequências das alterações naturais da gravidez podem agravar a evolução natural da doença<sup>10</sup>.

Não há um consenso literário sobre o tipo de parto mais seguro para as gestantes portadoras da DMM. No decurso do trabalho de parto, há possibilidade de uma opressão hemodinâmica nociva nos frágeis vasos sanguíneos cerebrais, que aumentam a suscetibilidade de AVE hemorrágico<sup>8</sup>. Assim, o médico deve determinar a conduta terapêutica de acordo com as particularidades gestacionais e dos fatores agravantes da DMM, propiciando assim uma melhor escolha para o pré-natal, parto, manejo do anestésico a ser utilizado e posterior seguimento da paciente<sup>5</sup>.

### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Burke GM, Burke AM, Sherma AK, Hurley MC, Batjer HH, Bendok BR. Moyamoya disease: a summary. *Neurosurg Focus* [Internet]. 2009;26(4):E11. Available from: [papers3://publication/doi/10.3171/2009.1.FOCUS08310](http://papers3://publication/doi/10.3171/2009.1.FOCUS08310)
2. Adamo J, Paradela M V, Horigushi M. [Cerebrovascular chronic occlusive disease (moyamoya): case report]. *Arq Neuropsiquiatr* [Internet]. 2001;59(2-B):435–9. Available from: [papers3://publication/uuid/3AD88384-138C-4E88-8DB4-75757CB08407](http://papers3://publication/uuid/3AD88384-138C-4E88-8DB4-75757CB08407)
3. Bruno A, Adams HP, Biller J, Rezai K, Cornell S, Aschenbrenner CA. Cerebral infarction due to moyamoya disease in young adults. *Stroke* [Internet]. 1988;19(7):826–33. Available from: <http://stroke.ahajournals.org/cgi/doi/10.1161/01.STR.19.7.826>
4. Phi JH, Wang KC, Lee JY, Kim SK. Moyamoya syndrome: A window of moyamoya disease. *J Korean Neurosurg Soc*. 2015;57(6):408–14.
5. Ma JC, Burlingame JM. Moyamoya disease in pregnancy: a case series and review of management options. *Hawaii Med J* [Internet]. 2011;70(8):161–3. Available from: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=3158377&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>

6. Nascimento TL do, Santos AJ dos, Forbrig JC, Soder RB, Martins R, Cunha RS da, et al. Doença de Moyamoya: uma abordagem diagnóstica e o tratamento cirúrgico. *Rev da AMRIGS*. 2011;55(3):277-81. ]
7. Franco CM, Fukujima MM, de Oliveira R de M, Gabbai AA. Moyamoya disease. Report of three cases in Brazilian patients. *Arq Neuropsiquiatr* [Internet]. 1999;57(2B):371-6. [acesso em 02 abr 2017] Disponível em: <http://ovidsp.ovid.com/ovidweb.cgi?T=JS&PAGE=reference&D=med4&N=EWS=N&AN=10450341>
8. Komiyama M. Moyamoya disease and pregnancy: Case report and review of the literature. *Neurosurgery* 1998;43:360-8.
9. Pontes DM, Pimentel LGB, Carvalho FHC. Eventos tromboembólicos na gestação e puerpério: revisão sistemática e recomendação atual. *Rev. Fem.* 2013 Jan;41(1):9-16
10. Scott R, Smith E. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. *New Eng J of Med* 2009;360:1226-37.
11. Belfort MA, Anthony J, Saade GR. Prevention of eclampsia. *Seminars in Perinatology* 1999;23:65-78

Jéssica Scacalossi Goulart<sup>1</sup>  
Juliana Maria Assunção Gregório<sup>2</sup>  
Lara Thais Salloum dos Santos<sup>3</sup>

1Acadêmica de Medicina da Faculdade Ceres(FACERES) – São José do Rio Preto(SP), Brasil.

2Acadêmica de Medicina da Faculdade Ceres(FACERES) – São José do Rio Preto(SP), Brasil.

3Acadêmica de Medicina da Faculdade Ceres(FACERES) – São José do Rio Preto(SP), Brasil.

4Médico pela Faculdade Regional de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP) – São José do Rio Preto (SP), Brasil. Mestrado pela Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho(UNESP)- São Paulo, SP. Doutorado em obstetrícia pela Universidade Federal de São Paulo(UNIFESP), São Paulo, SP.

Endereço para correspondência: Lara Thais Salloum dos Santos – Avenida da Luz, 430, bloco 6, apto. 23 – CEP: 15015705 – São José do Rio Preto (SP), Brasil – E-mail: salloumlara@gmail.com

**Este Relato de Caso foi submetido ao comitê de ética, aguarda certificado de Apresentação para Apresentação Ética.**