

Doença de Moyamoya e Anestesia com Sevoflurano Fora do Centro Cirúrgico. Relato de Caso *

Moyamoya Disease and Sevoflurane Anesthesia Outside the Surgery Center. Case Report

Sheila Braga Machado ¹, Florentino Fernandes Mendes, TSA ², Adriana de Campos Angelini ³

RESUMO

Machado SB, Mendes FF, Angelini AC - Doença de Moyamoya e Anestesia com Sevoflurano Fora do Centro Cirúrgico. Relato de Caso

Justificativa e Objetivos - A doença de Moyamoya é uma desordem cerebrovascular progressiva que representa um desafio anestésico em virtude da precária circulação cerebral destes pacientes, constituindo-se numa importante causa de acidente vascular cerebral em indivíduos jovens. O objetivo deste relato é apresentar o caso de um paciente com doença de Moyamoya que foi submetido à anestesia geral com sevoflurano para procedimento diagnóstico fora do centro cirúrgico.

Relato do Caso - Criança com 13 anos, estado físico ASA IV, portadora de doença de Moyamoya com seqüela neurológica após três acidentes vasculares cerebrais, insuficiência renal crônica e hipertensão arterial sistêmica, submetida à endoscopia digestiva alta. Em decúbito dorsal e após monitorização, realizou-se indução inalatória pela cânula de traqueostomia com sevoflurano (aumento gradual da concentração inspiratória até 6%) e mistura de oxigênio/óxido nítrico a 50%. Um cateter venoso foi inserido para infusão de solução glicosada a 5%. Foi realizada ventilação controlada manual, sendo a manutenção da anestesia feita com sevoflurano a 4% e mistura de oxigênio/óxido nítrico a 50%. Ao final do procedimento os agentes anestésicos foram descontinuados simultaneamente e foi administrado oxigênio a 100%. A anestesia foi satisfatória, com boa estabilidade hemodinâmica, sem ocorrência de complicações durante o procedimento e com despertar precoce.

Conclusões - O sevoflurano pode oferecer novas perspectivas para a anestesia inalatória em pacientes com doença neurológica que realizam procedimento ambulatorial, já que permite boa estabilidade hemodinâmica e despertar precoce, preservando a fisiologia cerebral.

UNITERMOS - ANESTÉSICOS, Volátil: sevoflurano; DOENÇAS, Neurológica: doença de Moyamoya

SUMMARY

Machado SB, Mendes FF, Angelini AC - Moyamoya Disease and Sevoflurane Anesthesia Outside the Surgery Center. Case Report

Background and Objectives - Moyamoya disease is a progressive cerebrovascular disorder implying anesthetic challenges due to patients' poor brain perfusion, in addition to being a major cause for stroke in young people. This report aimed at describing a case of Moyamoya's disease in a patient submitted to general anesthesia with sevoflurane for a diagnostic procedure outside the surgery center.

Case Report - Male child, 13 years old, physical status ASA IV, with Moyamoya disease and neurological sequelae after three previous strokes, chronic renal failure and systemic hypertension admitted for high digestive endoscopy. In the supine position and after monitoring, inhalational induction was attained through the tracheostomy cannula with sevoflurane (gradual inhaled concentration increase up to 6%) in a mixture of 50% oxygen/nitrous oxide. An intravenous catheter was inserted for 5% glucose solution infusion. Manual controlled ventilation was started and anesthesia was maintained with 4% sevoflurane in 50% oxygen/nitrous oxide. At the end of the procedure, all anesthetic agents were simultaneously withdrawn and 100% oxygen was administered. Anesthesia was satisfactory, with good hemodynamic stability, without complications and with early emergence.

Conclusions - Sevoflurane may open new perspectives for inhalational anesthesia in patients with neurological diseases to be submitted to outpatient procedures, since it provides hemodynamic stability and early emergence, while preserving brain physiology.

KEY WORDS - ANESTHETICS, Volatile: sevoflurane; DISEASES, Neurologic: Moyamoya disease

INTRODUÇÃO

A doença de Moyamoya é caracterizada pelo estreitamento ou oclusão das porções terminais das artérias carótidas internas bilaterais, com formação de uma rede de vasos sanguíneos anormais chamados vasos Moyamoya ¹⁻³. O termo Moyamoya significa "nuvem de fumaça de cigarro" e foi escolhido para descrever a aparência clássica dos vasos anormais vistos na angiografia cerebral ³. Afeta primariamente crianças, adolescentes e adultos jovens ^{1,2,4}, sendo o sexo feminino mais freqüentemente afetado ⁴. A etiologia da doença ainda é desconhecida, contudo é considerada possível uma herança multifatorial em vista da alta incidência da doença em japoneses e coreanos ¹. Formas adquiridas também foram descritas, podendo resultar de uma variedade de doenças incluindo meningite, neurofibromatose, doença do tecido conjuntivo e inflamação crônica na região do pescoço ².

* Recebido do (Received from) Serviço de Anestesiologia da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, RS

1. ME₂ do CET/SBA da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre
2. Chefe do Serviço de Anestesiologia da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre
3. Anestesiologista da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre

Apresentado (Submitted) em 15 de agosto de 2001
Aceito (Accepted) para aprovação em 30 de outubro de 2001

Correspondência para (Mail to):
Dra. Sheila Braga Machado
Rua Cel. Orlando Pacheco, 96
91440-050 Porto Alegre, RS

© Sociedade Brasileira de Anestesiologia, 2002

A apresentação mais comum na criança são ataques isquêmicos transitórios recorrentes, freqüentemente acompanhados por hemiparesias ou convulsões, com o desenvolvimento gradual de *déficits* neurológicos fixos^{1,3}. Adultos e crianças podem ter distúrbios da consciência, afasia, *déficit* sensorial e cognitivo, movimentos involuntários e problemas de visão.

Embora rara, a doença de Moyamoya é causa importante de isquemia cerebral em indivíduos jovens e pode estar sendo pouco relatada, somente 18 casos foram publicados até 1997 no Brasil².

O manuseio anestésico destes pacientes deve levar em consideração a importância da preservação de um balanço apropriado entre o fluxo sanguíneo e o consumo de oxigênio cerebrais. Postula-se que certos anestésicos podem prover um grau de proteção cerebral pela sua capacidade em deprimir ou abolir a atividade elétrica cortical e diminuir o consumo cerebral de oxigênio⁵.

O sevoflurano é um anestésico inalatório com propriedades desejáveis como baixo coeficiente de partição sangue/gás (baixa solubilidade sanguínea)⁶⁻⁹. Tem potencial para ser um agente inalatório ideal para crianças ou neonatos por seu odor agradável e propriedade não-irritativa^{7,10}, o que torna possível alcançar concentrações alveolares elevadas rapidamente⁹.

O objetivo deste relato é apresentar o caso de um paciente com doença de Moyamoya que foi submetido à anestesia geral com sevoflurano para procedimento diagnóstico fora do centro cirúrgico.

RELATO DO CASO

Criança com 13 anos, masculino, com desequilíbrio pôneiro-estatural (peso abaixo do percentil 10), traqueostomizada há oito meses, estado físico ASA IV, com diagnóstico de doença de Moyamoya foi submetida à endoscopia digestiva alta. Apresentava insuficiência renal crônica, hipertensão arterial sistêmica e *déficit* neurológico fixo (sem vida de relação desde o último acidente vascular cerebral aos 12 anos). Aos 2 anos e 2 meses submeteu-se à clipagem de fístulas artério-venosas cerebrais e aos 3 anos sofreu nefrectomia, ambos os procedimentos sem intercorrências.

Apresentava-se afebril, com freqüência respiratória de 18 rpm e freqüência cardíaca (FC) de 85 bpm. Na sala de exame os parâmetros iniciais eram: SpO₂ de 96%, FC de 86 bpm e PA de 130 x 80 mmHg. Após monitorização, que constou de cardioscopia na derivação D_{II}, oximetria de pulso e pressão arterial manual não-invasiva, foi realizada indução inalatória com sevoflurano e mistura de oxigênio e óxido nitroso a 50% pela cânula de traqueostomia e mantida ventilação espontânea até perda do reflexo ciliar. A concentração inspirada de sevoflurano foi aumentada gradualmente a cada 4 ventilações na seguinte ordem: 2%, 4% e 6%. O sevoflurano foi administrado utilizando-se um vaporizador calibrado. A anestesia foi realizada através de um circuito Mapleson D, via conexão direta da saída da mistura de gases do aparelho de anestesia com a cânula de traqueostomia. O fluxo de gases

frescos durante a indução da anestesia foi de 4 L.min⁻¹. Imediatamente após a indução da anestesia, um cateter venoso foi inserido para infusão de solução glicosada a 5%. Durante o período de manutenção o paciente foi mantido em ventilação controlada manual com sevoflurano a 4% e mistura de oxigênio e óxido nitroso a 50%. Ao final do procedimento os agentes anestésicos foram descontinuados e oxigênio a 100% foi administrado.

Segundo os parâmetros observados (pressão arterial sistólica manteve-se entre 100-110 mmHg e FC entre 75-85 bpm) houve boa estabilidade hemodinâmica. A anestesia teve duração de 40 minutos e o procedimento durou cerca de 30 minutos. Na sala de recuperação pós-anestésica os sinais vitais mantiveram-se estáveis e o despertar ocorreu em 5 minutos após o término da anestesia.

DISCUSSÃO

Existem poucos dados na literatura a respeito do manuseio de pacientes com doença de Moyamoya sob anestesia geral. O paciente com doença de Moyamoya já tem a circulação cerebral comprometida; então, o princípio básico do manuseio anestésico deve ser a preservação de apropriado balanço entre o fluxo sanguíneo cerebral e o consumo de oxigênio⁴. O objetivo da indução anestésica foi manter estáveis tanto a hemodinâmica cerebral quanto a sistêmica.

Apesar da pressão parcial de dióxido de carbono não ter sido monitorizada em nosso caso, ela é essencial em virtude da profunda influência do gás carbônico na circulação cerebral. Tanto a hiper quanto a hipocapnia afetam a circulação cerebral, devendo ser mantida, portanto, a normocapnia.

Atualmente o isoflurano tem sido escolhido para manutenção anestésica por seus efeitos cerebrais potencialmente benéficos. Ele é vasodilatador cerebral e um potente depressor da taxa metabólica cerebral, podendo exercer um efeito protetor contra a isquemia. O óxido nitroso também pode causar vasodilatação cerebral. Técnicas alternativas podem ser aceitáveis, desde que o princípio básico da preservação da estabilidade hemodinâmica cerebral e sistêmica seja seguido⁴. Consideram-se adequados os agentes anestésicos que permitam indução rápida e suave, assegurem manutenção fácil e segura da anestesia, com mínimas alterações hemodinâmicas, sem modificações na fisiologia cerebral e, por último, assegurem rápida recuperação.

O sevoflurano parece ter duplo efeito sobre a vasculatura cerebral. Inicialmente, em baixas doses, causa vasoconstrição indireta por diminuição das necessidades metabólicas e, ao aumentar a dose, provoca vasodilatação por efeito intrínseco do agente. Quando se aumenta a concentração do sevoflurano para 1,3 CAM, o fluxo sanguíneo cerebral aumenta claramente, mas não há elevação da pressão intracraniana, preservando-se a autorregulação vascular cerebral⁹.

O sevoflurano apresenta perfis farmacocinético e farmacodinâmico semelhantes ao do isoflurano, sendo um vasodilatador cerebral direto de modo dose-dependente. O sevoflurano a 1,5 CAM mantém a autorregulação cerebral, enquanto a mesma concentração de isoflurano não o faz. O sevoflu-

rano preserva melhor a fisiologia cerebral que o isoflurano, mesmo em concentrações clínicas elevadas⁹. No presente relato a indução da anestesia ocorreu sem intercorrências, com manutenção dos sinais vitais estáveis em paciente com potencial risco para eventos isquêmicos cerebrais e com um despertar precoce em anestesia realizada fora do centro cirúrgico. Sugere-se, portanto, que o sevoflurano possa ser uma alternativa para procedimentos em crianças com doenças neurológicas, parecendo seguro com relação à estabilidade hemodinâmica sistêmica e cerebral e com baixa incidência de efeitos adversos.

Moyamoya Disease and Sevoflurane Anesthesia Outside the Surgery Center. Case Report

Sheila Braga Machado, M.D., Florentino Fernandes Mendes, TSA, M.D., Adriana de Campos Angelini, M.D.

INTRODUCTION

Moyamoya disease is characterized by internal bilateral carotid arteries terminals narrowing or occlusion, creating an abnormal blood vessels network, called Moyamoya vessels¹⁻³. Moyamoya means "cigarette smoke cloud" and the word was used to describe the classic appearance of abnormal vessels seen in brain angiography³.

It affects primarily children and young adults^{1,2,4}, and is more prevalent among females⁴. Disease's etiology is still unknown but a multifactorial heritage is considered due to the high incidence in Japanese and Korean individuals¹. Acquired forms have also been described and may result from a variety of diseases including meningitis, neurofibromatosis, connective tissue disease and chronic neck inflammation².

Most common presentations in children are recurrent transient ischemic attacks, often followed by hemiparesias or seizures, with gradual development of fixed neurological deficits^{1,3}. Adults and children may have consciousness disorders, aphasia, sensory and cognitive deficits, involuntary movements and vision problems.

Although rare, Moyamoya disease is an important brain ischemia factor in young people and may be underreported; only 18 cases were published in Brazil until 1997².

Anesthetic management of such patients must take into consideration the importance of preserving an adequate balance between brain blood flow and oxygen consumption. It has been said that certain anesthetic agents may provide some degree of brain protection due to their ability to depress or abolish cortical electric activity and decrease brain oxygen consumption⁵.

Sevoflurane is an inhalational anesthetics with desirable properties, such as low blood/gas partition coefficient (low blood solubility)⁶⁻⁹. It is potentially ideal for children or neonates

due to its pleasant odor and non-irritating properties^{7,10}, which allow for rapidly achieving high alveolar concentrations⁹.

This report aimed at describing a patient with Moyamoya disease submitted to general anesthesia with sevoflurane for a diagnostic procedure outside the surgery center.

CASE REPORT

Male child, 13 years old, with weight/height unbalance (weight below percentile 10), with tracheostomy for 8 months, physical status ASA IV, diagnostic of Moyamoya disease, submitted to high gastric endoscopy. Patient presented with chronic renal failure, systemic hypertension and fixed neurological deficit (without reacting to life since the last stroke at 12 years of age). At 26 months of age, patient was submitted to brain arterial-venous fistula clipping and at 3 years of age he suffered nephrectomy, both procedures without interurrences.

Patient had no fever, with respiratory rate of 18 rpm and heart rate (HR) of 85 bpm. Initial parameters in the evaluation room were: SpO₂ = 96%, HR = 86 bpm and BP = 130 x 80 mmHg. After monitoring with cardioscopy in D_{II}, pulse oximetry and non-invasive manual blood pressure, inhalational anesthesia was induced with sevoflurane and 50% oxygen/nitrous oxide by the tracheostomy cannula and spontaneous ventilation was maintained until loss of ciliary reflex. Inspired sevoflurane concentration was gradually increased at every 4 ventilations in the following order: 2%, 4% and 6%. Sevoflurane was administered by a gaged vaporizer. Anesthesia was induced with a Mapleson D circuit, via direct connection of gas mixture exit from the anesthesia machine to the tracheostomy tube. Fresh gas flow during induction was 4 L.min⁻¹. Immediately after anesthetic induction, a venous catheter was inserted for 5% glucose solution infusion. Patient was maintained under manual controlled ventilation with 4% sevoflurane and 50% oxygen/nitrous oxide. At the end of the procedure, all anesthetic agents were simultaneously withdrawn and 100% oxygen was administered. According to the parameters observed (systolic blood pressure between 100-110 mmHg and HR between 75-85 bpm) there has been good hemodynamic stability. Anesthesia lasted for 40 minutes and the procedure approximately 30 minutes. Vital signs remained stable in the recovery room and emergence occurred 5 minutes after the end of anesthesia.

DISCUSSION

There are few data in the literature on the management of Moyamoya disease patients under general anesthesia. These patients have an already affected brain circulation so, the basic anesthetic handling principle should be the preservation of an adequate brain blood flow and oxygen consumption balance⁴. The objective of the anesthetic induction was to maintain stable both brain and systemic hemodynamics. Partial carbon dioxide pressure was not measured in our case, but it is essential due to the major influence of CO₂ in brain circula-

tion. Both hypercapnia and hypocapnia affect brain circulation and normocapnia, then, should be maintained. Isoflurane is currently the agent of choice for anesthetic maintenance for its potentially beneficial brain effects. It is a brain vasodilator and a potent brain metabolic rate depressor, being able to protect against ischemia. Nitrous oxide may also cause brain vasodilation. Alternative techniques may be acceptable, provided the basic principle of maintaining brain and systemic hemodynamic stability is followed⁴. Anesthetic agents allowing a fast and smooth induction, assuring easy and safe anesthetic maintenance with minimum hemodynamic changes, preserving brain physiology and assuring a fast recovery are considered adequate.

Sevoflurane seems to have a two-fold effect on brain vessels. Initially in low doses it induces indirect vasoconstriction by decreasing metabolic needs and, in higher doses, causes vasodilation due to agent's intrinsic effects. When sevoflurane concentration is increased to 1.3 MAC, brain blood flow is clearly increased but there is no intracranial pressure increase, preserving brain vascular self-regulation⁹.

Sevoflurane has pharmacokinetic and pharmacodynamic profiles similar to isoflurane, being a direct dose-dependent brain vasodilator. Sevoflurane at 1.5 MAC maintains brain self-regulation, while the same isoflurane concentration does not. Sevoflurane preserves brain physiology better than isoflurane, even in clinically high concentrations⁹.

In our case, anesthesia was induced without intercurrents, with maintenance of stable vital signs in a patient with potential risk for brain ischemia and with an early emergence outside the surgery center. It is then suggested that sevoflurane might be an alternative for procedures in children with neurological diseases. It seems to be safe for systemic and brain hemodynamic stability and has a low incidence of adverse effects.

REFERÊNCIAS - REFERENCES

01. Fukui M, Kono S, Sueishi K et al - Moyamoya disease. *Neuropathology*, 2000;20:S61-64.
02. Franco CM, Fukujima MM, de Oliveira RD et al - Moyamoya disease. Report of three cases in Brazilian patients. *Arq Neuropsiquiatr*, 1999;57:371-376.
03. Sumikawa K, Nagai H - Moyamoya disease and anesthesia. *Anesthesiology*, 1983;58:204-205.
04. Brown SC, Lam AM - Moyamoya disease - a review of clinical experience and anaesthetic management. *Can J Anaesth*, 1987;34:71-75.
05. Newberg LA, Michenfelder JD - Cerebral protection by isoflurane during hypoxemia or ischemia. *Anesthesiology*, 1983;59:29-35.
06. Malan TP, DiNardo JA, Isner RJ et al - Cardiovascular effects of sevoflurane compared with those of isoflurane in volunteers. *Anesthesiology*, 1995;83:918-928.
07. Sarner JB, Levine M, Davis PJ et al - Clinical characteristics of sevoflurane in children: a comparison with halothane. *Anesthesiology*, 1995;82:38-46.
08. Lerman J, Davis PJ, Welborn LG et al - Induction, recovery, and safety characteristics of sevoflurane in children undergoing ambulatory surgery: a comparison with halothane. *Anesthesiology*, 1996;84:1332-1340.
09. Borja MM, Celemin RM, Rodríguez FG - El sevoflurano em neuroanestesia. *Act Anest Reanym*, 2000;10:159-162.
10. Wodey E, Pladys P, Copin C et al - Comparative hemodynamic depression of sevoflurane versus halothane in infants: an echocardiographic study. *Anesthesiology*, 1997;84:795-800.

RESUMEN

Machado SB, Mendes FF, Angelini AC - Enfermedad de Moyamoya y Anestesia con Sevoflurano Fuera del Centro Quirúrgico. Relato de Caso

Justificativa y Objetivos - La enfermedad de Moyamoya es un desorden cerebrovascular progresivo que representa un desafío anestésico en virtud de la precaria circulación cerebral de estos pacientes, constituyéndose una importante causa de accidente vascular cerebral en individuos jóvenes. El objetivo de este relato es presentar el caso de un paciente con enfermedad de Moyamoya que fue sometido a anestesia general con sevoflurano para procedimiento diagnóstico fuera del centro quirúrgico.

Relato de Caso - Niño con 13 años, estado físico ASA IV, portador de enfermedad de Moyamoya con secuela neurológica después de tres accidentes vasculares cerebrales, insuficiencia renal crónica e hipertensión arterial sistémica, sometido a endoscopia digestiva alta. En decúbito dorsal y después monitorización, se realizó inducción inalatoria por la cánula de traqueostomía con sevoflurano (aumento gradual de la concentración inspiratoria hasta 6%) y mezcla de oxígeno/óxido nítrico a 50%. Un catéter venoso fue introducido para infusión de solución glucosada a 5%. Fue realizada ventilación controlada manual, siendo la mantención de la anestesia hecha con sevoflurano a 4% y mezcla de oxígeno/óxido nítrico a 50%. Al final del procedimiento los agentes anestésicos fueron descontinuados simultáneamente y fue administrado oxígeno a 100%. La anestesia fue satisfactoria, con buena estabilidad hemodinámica, sin ocurrencia de complicaciones durante el procedimiento y con un precoz despertar.

Conclusiones - El sevoflurano puede ofrecer nuevas perspectivas para la anestesia inalatoria en pacientes con enfermedad neurológica que realizan procedimiento ambulatorial, ya que permite buena estabilidad hemodinámica y despertar precoz, preservando la fisiología cerebral.