

UNIVERSIDADE PRESBITERIANA MACKENZIE

Luísa Camelo Bueno

**SÍNDROME DE MOYAMOYA COM ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL
NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA: ESTUDO DE SÉRIES DE CASOS DO
PERFIL NEUROPSICOLÓGICO E DAS LESÕES**

São Paulo

2024

Luísa Camelo Bueno

**SÍNDROME DE MOYAMOYA COM ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL
NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA: ESTUDO DE SÉRIES DE CASOS DO
PERFIL NEUROPSICOLÓGICO E DAS LESÕES**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Ciências do Desenvolvimento Humano da Universidade Presbiteriana Mackenzie para obtenção do título de Mestre em Ciências dos Desenvolvimento Humano.

Orientadora: Prof^a. Dr^a. Natalia Becker

Linha de Pesquisa: Estudos do desenvolvimento e seus transtornos nas áreas clínica, cognitiva e comportamental e epidemiológica e suas implicações individuais e sociais. Condução de estudos sobre o desenvolvimento de crianças e adolescentes com desenvolvimento típico e com deficiências, problemas sócio emocionais, comportamentais, cognitivos e físicos e/ou condições neuropsiquiátricas.

São Paulo

2024

Bueno, Luísa Camelo.

Síndrome de Moyamoya com Acidente Vascular
Cerebral na Infância e Adolescência: estudo de séries de casos do perfil
neuropsicológico e das lesões / Bueno, Luísa Camelo. – 2024.
28f.

Dissertação (Mestrado em Ciências do
Desenvolvimento Humano) - Universidade Presbiteriana Mackenzie, São Paulo, 2022.
Orientadora: Natalia Becker

Referências bibliográficas: f. 18-
22.

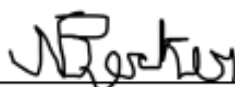
1. Acidente Vacular Cerebral
(AVC) 2. Infância 3. Adolescência 4. Cognitivo, Comportamental.
I. Becker, Natalia, orientadora.
Spaniol. II. Mestrado.

LUÍSA CAMELO BUENO

**SÍNDROME DE MOYAMOYA COM ACIDENTE VASCULAR
CEREBRAL NA INFÂNCIA E ADOLESCÊNCIA: ESTUDO DE
SÉRIES DE CASOS DO PERFIL NEUROPSICOLÓGICO E DAS
LESÕES**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Ciências do Desenvolvimento Humano da Universidade Presbiteriana Mackenzie como requisito para obtenção do título de Mestre em Ciências do Desenvolvimento Humano.

BANCA EXAMINADORA



A Profª Dra. Natalia Becker
Universidade Presbiteriana Mackenzie



Profª Dra. Claudia Berlim de Melo
Universidade Federal de São Paulo



Profª Dra. Camila Cruz Rodrigues
Universidade Presbiteriana Mackenzie

Agradecimentos

Gostaria agradecer primeiramente a Deus, sem ele não estaria aqui, a ele que me deu a dádiva de escolha e me honra todos os dias com o exercício da minha profissão. Aos meus pais que não mediram esforços para investirem em minha educação e que hoje são meus maiores apoiadores nesta jornada e ao meu irmão por todo apoio. Ao meu querido avô, que com suas sábias palavras era um incentivador do estudo e dizia “o estudo é algo que ninguém pode te tirar”.

A minha orientadora, professora e doutora Natália Becker, que compartilhou seus ensinamentos sobre a metodologia de uma pesquisa científica. Agradeço também imensamente a equipe do departamento de neurologia e neurocirurgia do Hospital São Paulo, em especial os neuropsicólogos; Victor Nascimento e Daniela Souza Coelho, e a chefe de departamento Gisele Sampaio Silva que me permitiram estar junto a eles buscando dados para que essa pesquisa fosse realizada.

As minhas queridas amigas que fiz durante os anos de mestrado e que sempre me apoiaram Janaína Aparecida de Oliveira Augusto, Carolina Sawaya de Andrade e Silva e Simone Munhoz Soares Martinho.

Resumo

A síndrome de Moyamoya (SMM) é uma condição cerebrovascular rara caracterizada pela estenose progressiva das artérias carótidas internas intracranianas e seus ramos proximais, predispondo os pacientes afetados ao acidente vascular cerebral (AVC). A etiologia da SMM permanece desconhecida, com sua incidência máxima ocorrendo em crianças por volta dos 5 anos de idade. Estudos anteriores examinando o funcionamento neuropsicológico de pacientes pediátricos com SMM relataram resultados heterogêneos. Este estudo visa investigar associações e dissociações na avaliação neuropsicológica entre dois casos pediátricos de SMM com AVC crônico. São apresentados dois casos prospectivos: Caso 1, um menino branco de 10 anos diagnosticado com SMM que sofreu um AVC aos 9 anos de idade, e Caso 2, uma menina branca de 13 anos diagnosticada com SMM que sofreu um AVC aos 7 anos de idade. Ambas as crianças frequentavam a escola regular e recebiam atendimento no serviço ambulatorial de neurocirurgia e malformação arteriovenosa cerebral de um hospital público em São Paulo, Brasil. As avaliações neuropsicológicas, utilizando a Instrumento de Avaliação Neuropsicológica Breve-NEUPSILIN, foram realizadas durante a hospitalização, com cada avaliação durando aproximadamente uma hora. Além disso, foram revisados os registros clínicos médicos. Os testes cognitivos revelaram habilidades cognitivas gerais de baixa média para o Caso 2 e algumas das habilidades cognitivas para o Caso 1, com associações e dissociações observadas em funções prejudicadas e preservadas. Ambos os casos exibiram percepção visual, atenção e linguagem oral preservadas. No entanto, o Caso 2 apresentou prejuízos na memória de trabalho, fluência verbal, praxia, orientação e linguagem escrita, enquanto o Caso 1 apresentou prejuízos apenas na linguagem escrita e na memória episódica verbal. As características clínicas revelaram que o Caso 1 tinha um tempo menor desde o AVC, com uma área de lesão menor (temporoparietal) confinada ao hemisfério direito. Por outro lado, o Caso 2 tinha um tempo maior desde o AVC e uma área de lesão maior predominantemente no hemisfério direito, no lobo frontal. Esses casos contribuem para a literatura existente ao documentar padrões diferentes de preservação e prejuízo cognitivo associados a localizações específicas das lesões, extensão das lesões e tempo decorrido desde o AVC. Além disso, é hipotetizado que o início mais precoce da lesão pode levar a prejuízos cognitivos mais pronunciados, destacando a importância potencial de intervenções precoces durante a fase aguda para mitigar déficits acadêmicos em adolescentes com SMM.

Palavras-chave: Síndrome de Moyamoya, AVC, Crianças, Avaliação Neuropsicológica.

Abstract

Moyamoya syndrome (MMS) is a rare cerebrovascular condition characterized by progressive stenosis of the intracranial internal carotid arteries and their proximal branches, predisposing affected patients to stroke. The etiology of MMS remains unknown, with its peak incidence occurring in children around 5 years of age. Previous studies examining the neurocognitive functioning of pediatric patients with MMS have reported heterogeneous outcomes. This study aims to investigate associations and dissociations in neuropsychological assessment between two cases of pediatric MMS with chronic stroke. Two prospective cases are presented: Case 1, a 10-year-old white male diagnosed with MMS who had a stroke at 9 years of age and, Case 2, a 13-year-old white female diagnosed with MMS who experienced a stroke at 7 years of age. Both children attended regular school and received care at the neurosurgery and cerebral arteriovenous malformation outpatient service of a public hospital in São Paulo, Brazil. Neuropsychological assessments, utilizing the Brazilian Brief Neuropsychological Assessment (NEUPSILIN), were conducted during hospitalization, with each assessment lasting approximately one hour. Additionally, medical clinical records were reviewed. Cognitive testing revealed low average overall cognitive abilities for Case 2 and some of the cognitive abilities for Case 1, with associations and dissociations observed in impaired and preserved functions. Both cases exhibited preserved visual perception, attention, and oral language. However, Case 2 displayed impairments in working memory, verbal fluency, praxis, orientation, and written language, while Case B presented impairments only in written language and verbal episodic memory. Clinical characteristics revealed that Case A had a shorter time since the stroke, with a smaller lesion area (temporoparietal) confined to the right hemisphere. Conversely, Case B had a longer time since the stroke and a larger lesion area predominantly in the right hemisphere, in the frontal lobe. These cases contribute to the existing literature by documenting differing patterns of cognitive preservation and impairment associated with specific lesion locations, lesion extension, and time elapsed since the stroke. Moreover, it is hypothesized that earlier lesion onset may lead to more pronounced cognitive impairments, underscoring the potential importance of early interventions during the acute phase to mitigate academic deficits in adolescents with MMS.

Keywords: Moyamoya Syndrome, Stroke, Children, Neuropsychological Assessment.

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	6
2. REFERENCIAL TEÓRICO	7
2.1 Síndrome de MoyaMoya na Infância	7
2.2 SMM na Infância: etiologia de Acidente Vascular Cerebral.....	9
2.3 Impactos da SMM com AVC na Infância e Adolescência.....	10
3. JUSTIFICATIVA.....	11
4. OBJETIVO.....	12
4.1 Objetivo Geral.....	12
4.2 Objetivos específicos.....	13
5. MÉTODO.....	13
5.1 Desenho.....	13
5.3 Procedimentos	14
5.4 Instrumentos	14
6. RESULTADOS E DISCUSSÃO	16
6.1 Dados clínico e sociodemográficos.....	16
6.2. Características neuropsicológicas	18
6.3 Associações e dissociações de desempenhos entre os casos	20
6. CONSIDERAÇÕES FINAIS	23
7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	23
8. ANEXOS.....	26
Anexo 1 – Parecer do comitê de ética.	26

1. INTRODUÇÃO

A Síndrome de MoyaMoya (SMM) é caracterizada por estenose progressiva e crônica da porção distal intracraniana da artéria carótida interna e, menos comumente, pela estenose das porções proximais das artérias cerebrais anterior, média, basilar ou posterior. É considerado uma forma incomum de doença cerebrovascular oclusiva crônica, que acomete artérias do sistema nervoso central (Lamônica et al., 2016). Ainda de acordo com Lemônica et. al. (2016), trata-se de uma doença rara a partir de aspectos etiológicos e mecanismos fisiopatológicos. A maior prevalência da doença ocorre no Japão, porém, tem sido cada vez mais diagnosticada em todo o mundo, e apresenta uma forte representatividade na causa de Acidente Vascular Cerebral (AVC) na infância.

O termo MoyaMoya tem origem japonesa e significa “*algo nebuloso*”, como uma *cortina de fumaça*, devido aos achados angiográficos que apresentam um formato similar a fumaça (Lamônica et al., 2016). As manifestações iniciais incluem ataque isquêmico transitório (AIT), AVC isquêmico e hemorrágico, cefaleias, convulsões, comprometimento cognitivo e motor (Demartini et al., 2022). O diagnóstico é realizado através de exames de imagem, como a angiografia e a ressonância magnética, com presença de eventos isquêmicos ou hemorrágicos. O tratamento mais comum é o cirúrgico, visando reduzir o risco de novos eventos isquêmicos (Vetrano et al., 2021). Por ser uma doença rara, de etiologia ainda desconhecida e com repercussões clínicas de grande impacto neurológico, é fundamental seu diagnóstico precoce, principalmente em pacientes jovens, com déficit motor e suspeita de eventos isquêmicos e hemorrágicos. Com o aprofundamento teórico da SMM e seu reconhecimento em estágio inicial, é possível realizar intervenções precoces que propiciem melhor prognóstico da patologia e qualidade de vida do paciente e seus familiares (Pacífico et al., 2022).

A etiologia da SMM ainda não é clara, tendo sua maior incidência na primeira década de vida (50% na idade pré-escolar), podendo ocorrer também na segunda e terceira década de vida. Essa condição é responsável por 6% dos acidentes vasculares cerebrais na infância em países ocidentais (Lamônica et al., 2016). Com base nestes autores, a isquemia é apresentada como a forma mais comum na infância e adolescência (ocorrendo entre 73,9 e 97,5% dos casos), enquanto o hemorrágico é menos comum (ocorrendo entre 2,5 e 8,0%).

A doença e a SMM apresentam importantes causas etiológicas do AVC na infância, com um pico de incidência aos 5 anos de idade. Currie et al.

(2011) complementam que 70% a 80% das crianças com SMM irão apresentar episódios isquêmicos na forma de AITs ou AVCs. Além disso, a literatura sugere alterações em aspectos neurológicos persistentes e no comprometimento intelectual progressivo em pacientes pediátricos, especialmente com isquemia crônica presente no cérebro em desenvolvimento (Shim et al., 2015). Cerca de 10 a 30% dos pacientes apresentam dificuldade na vida social ou escolar devido ao comprometimento intelectual (Shim et al., 2015).

Portanto, torna-se de extrema importância investigar os impactos neuropsicológicos da SMM com AVC na vida de crianças e adolescentes, visto que essa condição pode impactar seu desenvolvimento para a vida adulta. Currie et al. (2011) apontam que o diagnóstico e tratamento precoce são fundamentais para a melhora da perspectiva futura. Em uma revisão sistemática com metanálise (Kronenburg et al., 2018) foi demonstrado que o impacto é maior em relação aos aspectos cognitivos em crianças, quando comparado a adultos. Com esse estudo os autores ainda complementam que uma avaliação neuropsicológica é de grande importância, visto que o cérebro ainda se encontra em desenvolvimento (Kronenburg A et al. 2018).

Dessa forma, o presente estudo teve como objetivo investigar o perfil neurológico, neuropsicológico e sociodemográfico de crianças e adolescentes com SMM e AVC. Especificamente, foi utilizada a metodologia de série de casos (Schwartz & Dell, 2011) para verificar as características clínicas da SMM com AVC e seus impactos no desenvolvimento cognitivo desses indivíduos. Espera-se com este estudo ampliar o conhecimento sobre estas consequências da SMM com AVC, de forma a embasar a importância da avaliação neuropsicológica para o acompanhamento específico desses indivíduos.

2. REFERENCIAL TEÓRICO

A fim de fundamentar os principais tópicos relacionados à temática deste estudo, o referencial teórico a seguir irá abordar: as características da SMM na infância, características do AVC decorrente da SMM e seus impactos em crianças e adolescentes.

2.1 Síndrome de MoyaMoya na Infância

A doença de Moyamoya (DMM) é uma doença oclusiva crônica, caracterizada pela anormalidade estrutural das artérias intracranianas, descrito por ser uma estenose ou oclusão progressiva (Piao et al., 2015). Em crianças apresenta habitualmente aspectos

neurológicos isquêmicos como: cefaléia, alterações sensoriais, convulsões e movimentos involuntários, sendo a hemiplegia paroxística um sintoma muito comum, podendo ocorrer durante uma atividade de esforço físico (Carvalho et al., 2014). Os episódios isquêmicos transitórios são frequentes e o risco de recorrência sintomática da DMM é de 18% no primeiro ano após a apresentação inicial, aumentando as chances em cerca de 5% a cada ano (Demartini et al., 2022). O mecanismo patogênico da DMM ainda não foi totalmente esclarecido (Piao et al., 2015), mas pode estar relacionado a fatores genéticos, imunológicos e radiológicos, juntamente com fatores anormais angiogênicos.

Em crianças, a DMM progride rapidamente, e o fluxo sanguíneo insuficiente leva a sintomas isquêmicos repetidos, enquanto em adultos, a DMM progride lentamente, e a ruptura de novos vasos colaterais causa hemorragia. Com isso, o estreitamento dos vasos sanguíneos parece progredir mais rapidamente em pacientes pediátricos do que em adultos. Na população pediátrica, a DMM tem sido associada a níveis mais baixos de inteligência, onde a alteração cognitiva tem sido relacionada com a severidade no grau de oclusão vascular (Kim et al., 2018).

Já a SMM, é uma forma secundária da DMM e é mais frequentemente relacionada a outras condições como, neurofibromatose, radioterapia intracraniana, anemia falciforme e síndrome de Down (Piao et al., 2015). Na literatura a SMM é caracterizada como uma doença crônica de estenose progressiva, havendo forte influência por fatores familiares (Lavratti et al., 2021). É mais frequente na primeira, segunda e terceira décadas de vida. A apresentação clínica da síndrome é variável, e resulta da relação entre a demanda tecidual e o suprimento sanguíneo. O resultado desta relação é determinado pelo grau de estenoses e pela habilidade e labilidade da circulação colateral em promover o fluxo sanguíneo cerebral necessário (Nascimento et al., 2011). Lavratti et al. (2021) relatam que é uma condição rara e é caracterizada como crônica.

Existem várias formas de tratamentos para a SMM. Uma delas é a conservadora, em que não é feito procedimento cirúrgico e o tratamento é apenas medicamentoso, mas o resultado funcional ou intelectual é geralmente desfavorável em pacientes pediátricos (Kim et al., 2018). O tratamento cirúrgico é determinado de acordo com a taxa de progressão, a taxa de desenvolvimento de vasos colaterais e os tipos de sintomas. Estes últimos são classificados em diferentes estágios de acordo com a classificação de Suzuki, a qual é utilizada para estabelecer o grau exato de estreitamento dos vasos sanguíneos. Este estreitamento é verificado através de exame de angiografia, quanto maior o grau descrito na classificação, maior o grau de severidade do caso; e quanto menor a

classificação menor a severidade (Suzuki & Takaku 1969).

Outras técnicas comuns são as de revascularização cirúrgica, amplamente classificadas em diretas, indiretas e anastomoses complexas, sendo que a anastomose indireta é ainda subdividida em várias categorias (Kim et al., 2018). Esses autores ainda elucidam que o procedimento oferece benefícios significativos e de baixo risco. Isso ocorre devido à revascularização das regiões frontoparietais e à expansão da área de organização perceptual, desencadeando mudanças neurofisiológicas na região parietal.

Por fim, ainda existe o tratamento cirúrgico, porém em crianças deve ser mais minucioso. Isso porque é necessário considerar as características do cérebro em desenvolvimento, tais como a fina espessura e fragilidade dos vasos da superfície cerebral. Além disso, a área de suprimento sanguíneo dos ramos da área temporal superficial é mais limitada em comparação à área de adultos (Kim *et al.*, 2018).

Pacientes com a SMM podem apresentar AITs, AVCs isquêmicos, dor de cabeça, distúrbios do movimento e convulsões, que levam ao comprometimento cognitivo (Kronenburg et al., 2018). O início precoce da doença tem sido associado à ocorrência do comprometimento cognitivo (Kronenburg et al., 2018). Em pacientes pediátricos tendem a apresentar alterações significativas em aspectos relacionados à cognição; dificuldades de aprendizado, déficits de atenção, além de anomalias neurológicas (Shim et al., 2015). O tópico seguinte irá abordar aspectos mais específicos sobre SMM, uma das etiologias relacionadas ao AVC durante a infância.

2.2 SMM na Infância: etiologia de Acidente Vascular Cerebral

A SMM é responsável por até 60% dos AVCs nos países ocidentais, tendo uma incidência maior em crianças orientais, onde afeta três em cada 100.000 crianças por ano, com uma razão feminino/masculino de aproximadamente 1:8 (Mekitarin Filho; De Carvalho, 2009). A literatura sugere dois picos de idade para início dos sintomas – o primeiro aos 5 anos de idade e o pico mais baixo por volta dos 40 anos (Mekitarin Filho; De Carvalho, 2009). Pacífico et al. (2022) afirmam que a incidência mais frequente prevalece no período da primeira infância, mas também pode se manifestar na segunda e terceira décadas de vida, especialmente no sexo feminino.

O AVC isquêmico (AVCi) é a forma mais comum na infância e adolescência (ocorrendo em 73,9% a 97,5% dos casos), enquanto o AVC hemorrágico (AVCh) é menos comum (ocorrendo em 2,5% a 8,0%) (Lamônica *et al.*, 2016). O diagnóstico é feito por exames de imagens, como angiografias e ressonância magnética (Vetrano *et al.*,

2021). Esses autores ainda apontam que em jovens o tratamento cirúrgico visa reduzir o risco de eventos de AVCi, diminuindo a formação de coágulos cerebrais e assim promovendo um melhor fluxo sanguíneo na região (Vetrano *et al.*, 2021).

Ganesa *et al.* (2006) publicaram um estudo mostrando os fatores de risco para a recorrência de AVCi agudo em crianças, identificando uma taxa de recorrência de 37% entre 1 e 11,5 anos após o primeiro AVCi. Ademais, outros fatores de risco para além da SMM contribuem para esta recorrência, como o baixo peso ao nascer e estados pró-trombóticos. Outros fatores associados com recorrências de AVCi incluem ataque isquêmico transitório prévio, infarto bilateral cerebral, doenças de base e leucocitose (Genes *et al.* 2006). Aproximadamente 2/3 dos pacientes com a SMM apresentam AVCi agudo recorrente quando não são tratados.

As crianças podem mostrar alguns sintomas atípicos, como síncope, paraparesia ou movimentos involuntários, caracteristicamente induzidos por hiperventilação (Mekatrian; Carvalho, 2009). Cerca de 25% das crianças com a SMM, relatam dor de cabeça, mesmo 1 ano após a cirurgia de revascularização. O prognóstico da SMM está relacionado a diversos fatores, como à velocidade e à extensão da oclusão vascular, aos padrões de circulação colateral, à idade de início dos sintomas, ao grau de déficit neurológico e ao tamanho da área cerebral isquêmica (Mekatrian; Carvalho, 2009). Dessa forma torna-se essencial compreender o grau de funcionamento cognitivo desses indivíduos e assim buscando a melhor forma de intervir.

2.3 Impactos da SMM com AVC na Infância e Adolescência

O AVC na infância pode trazer sequelas neuroanatômicas que interferem no crescimento e desenvolvimento encefálico, ocorrendo frequentemente hemiplegia (paralisia parcial) e outras alterações (motoras, sensoriais, perceptivas e emocionais) (Fernandes; Rodrigo, 2009). Do ponto de vista neuropsicológico, são encontradas alterações na inteligência, capacidade verbal, memória de trabalho, funções executivas, atenção, velocidade de processamento e regulação comportamental (Okeeffe *et al.*, 2014). Um estudo comparou aspectos cognitivos e o perfil neuropsicológico de pacientes pediátricos de ambos os sexos em condições pré e pós-operatórias, isso demonstrou que houve comprometimento cognitivo (dificuldades de aprendizado déficits atencionais), e assim resultando em anormalidades neurológicas que dependiam da área específica afetada (Shim *et al.*, 2015).

A literatura aponta que após o AVC, fatores contextuais como a idade em que o

indivíduo teve AVC, a escolaridade do pais, os aspectos socioeconômicos, a rede de apoio familiar e o acesso a reabilitação influenciam diretamente o prognóstico (Mota *et al.*, 2022). Um estudo brasileiro identificou que crianças com histórico de AVC tendem a ter mais dificuldades na retenção de informações ao longo do tempo, quando comparadas àquelas com dificuldades escolares (Augusto e Ciasca, 2015). Além disso, o mesmo estudo identificou déficits em memória de trabalho, memória de curto prazo, habilidades visuomotoras e visuoespaciais, as quais são fundamentais para o desenvolvimento da aprendizagem.

Ainda, a SMM afeta a cognição e as atividades de vida diária de forma mais severa em crianças do que em adultos, sendo a inteligência o principal parâmetro de resultado cognitivo afetado (Kim *et al.*, 2018; Weinberg *et al.*, 2011). No entanto, outros estudos afirmam que as áreas que apresentam disfunções cognitivas vão depender da região lesionada (Hsu *et al.*, 2014; Lemônica *et al.*, 2015). O estudo de Hsu e colaboradores (2014) teve a participação de treze crianças que foram submetidas a diversos testes neuropsicológicos com o objetivo de avaliar as funções intelectuais gerais e cognitivas. Os resultados apontaram que o comprometimento cognitivo em memória episódica e velocidade de processamento prolonga os sintomas naqueles com idade menor. Ainda, áreas frontotemporais estão diretamente ligadas a comprometimentos cognitivos em pacientes mais jovens, onde há essa maior incidência (Hsu *et al.*, 2014).

Após a lesão, o comprometimento neurológico persiste, e com isso exige um acompanhamento terapêutico adequado para lidar com fatores decorrentes da lesão (Lemônica *et al.* 2015). O diagnóstico precoce e a intervenção devem ser considerados de acordo com os comprometimentos cognitivos observados (Hsu *et al.*, 2014). A previsão a longo prazo da SMM é muito difícil, devido a sua progressão, um fator natural do curso da síndrome e a diferença bilateral da SMM no cérebro (Shim *et al.*, 2015). De acordo com Carvalheiro *et al.* (2014), a perda da capacidade cognitiva e a capacidade intelectual pode diminuir em até 60% em um período entre 5 e 9 anos após o acometimento. A revascularização é uma das melhores opções para pacientes pediátricos por oferecer altos benefícios e baixos riscos (Kim *et al.*, 2018).

3. JUSTIFICATIVA

A realização deste estudo se fundamenta na necessidade de uma compreensão mais aprofundada dos aspectos neuropsicológicos e sociodemográficos da SMM com AVC na infância e adolescência. A SMM, apesar de sua raridade, vem se destacando

como uma causa relevante de AVC nessa faixa etária, demandando uma abordagem clínica específica e multidisciplinar.

O referencial teórico existente ressalta a complexidade da SMM na infância, evidenciando a diversidade de manifestações clínicas e os desafios terapêuticos associados. No entanto, lacunas de conhecimento persistem, especialmente no que diz respeito aos impactos neuropsicológicos do AVC decorrente da SMM e às estratégias mais eficazes de intervenção.

As repercussões teóricas incluem a contribuição para uma melhor compreensão dos mecanismos fisiopatológicos da SMM e seus desdobramentos clínicos, assim podendo ter uma identificação precoce bem como o desenvolvimento de abordagens terapêuticas mais direcionadas, eficazes e preventivas. A avaliação neuropsicológica e o suporte terapêutico especializado se destacam no que diz respeito a promover melhores resultados em relação à saúde e bem-estar desta população.

Este estudo visa preencher essas lacunas, investigando detalhadamente o perfil neurológico, neuropsicológico e sociodemográfico de crianças e adolescentes afetados pela SMM com AVC. Os possíveis impactos teóricos incluem a contribuição para uma melhor compreensão dos mecanismos fisiopatológicos da SMM e seus desdobramentos clínicos, bem como o desenvolvimento de abordagens terapêuticas mais personalizadas e eficazes.

Em termos de implicações clínicas, espera-se que este estudo forneça subsídios importantes para a tomada de decisões clínicas informadas, incluindo a identificação precoce de sintomas e a implementação de medidas preventivas e terapêuticas mais adequadas. Ao destacar a importância da avaliação neuropsicológica e do suporte terapêutico especializado, busca-se promover melhores resultados de saúde e bem-estar para essa população.

4. OBJETIVO

4.1 Objetivo Geral

Este estudo investigou as alterações clínicas e cognitivas das crianças e adolescentes diagnosticados com Síndrome de Moyamoya (SMM) e Acidente Vascular Cerebral (AVC) secundário à síndrome.

4.2 Objetivos específicos

- a) Caracterizar o perfil sociodemográfico de crianças e adolescentes com SMM e AVC secundário à síndrome.
- b) Caracterizar o perfil neuropsicológico e das lesões neurológicas decorrentes do AVC secundário à SMM.
- c) Relacionar as características clínicas com as alterações neuropsicológicas.

5. MÉTODO

5.1 Desenho

Foi realizado um estudo de série de casos (Schwartz; Dell, 2011) para descrever e analisar o perfil neuropsicológico de crianças e adolescentes que apresentaram pelo menos um episódio de AVC decorrente da SMM. Este método é utilizado na neuropsicologia para compreender como e porque diferentes manifestações cognitivas ocorrem em diferentes indivíduos.

5.2 Participantes

Participaram deste estudo uma criança e um adolescente com SMM provenientes do departamento de Neurologia e Neurocirurgia do Hospital São Paulo, da Universidade Federal de São Paulo. Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Presbiteriana Mackenzie – (UPM), CAAE n° 68150123.6.0000.084, e pelo comitê de Ensino, Pesquisa e Extensão (CoEPE) do Hospital Universitário da UNIFESP, onde constam o protocolo da bateria de avaliação cognitiva e comportamental, indicando os possíveis riscos da pesquisa para os participantes e do sigilo das informações.

Foram adotados os seguintes critérios de inclusão: ter diagnóstico de AVC na infância realizado por médico neuropediatra decorrente de SMM, ser falante do português brasileiro, com idades entre 5 e 18 anos, ambos os sexos, e sem outros diagnósticos neurológicos ou psiquiátricos. Os critérios de exclusão incluíram: presença de sequelas neurológicas que inviabilizam a avaliação. A Tabela 1, apresenta as características sociodemográficas dos participantes. Os participantes tinham idades de 10 (Caso 1) e 13 anos (Caso 2) e eram do sexo masculino e feminino, respectivamente. Ambos os casos eram provenientes da região sudeste do Brasil. Ressalta-se que a lateralidade era diferente entre os casos, sendo o Caso 1 com dominância manual à esquerda. Em relação à idade do AVC, ambos ocorreram na segunda infância e o período entre a avaliação e o episódio

de AVC foi maior no Caso 2 (13 anos), embora ambos estavam em período crônico do AVC.

Tabela 1. Características sociodemográficas

	Caso 1	Caso 2
Idade (anos)	10 anos	13 anos
Sexo	Masculino	Feminino
Escolaridade (anos)	4° ano	8° ano
Procedência	Praia Grande-SP	Diadema-SP
Lateralidade	Sinistro	Destra
Idade AVC	9 anos	7 anos

5.3 Procedimentos

O banco de dados do departamento de Neurologia e Neurocirurgia de um hospital de São Paulo foi consultado para selecionar casos que preenchessem os critérios de inclusão, e já tivessem sido coletados, assim como foram consultados os prontuários de casos ingressantes ao ambulatório de neurocirurgia (malformação arteriovenosa cerebral) para verificar possíveis participantes da pesquisa. Esses procedimentos ocorreram entre os meses de Novembro e Dezembro de 2023. Foi possível avaliar um novo caso (Caso 2) e analisar os dados secundários da avaliação de um caso prévio (Caso 1) avaliado em 2022. De acordo com o prontuário, todas as avaliações do Caso 1 foram realizadas pelo neuropsicólogo do departamento, em leito hospitalar, de maneira individual com média de tempo de duração de 1h e 30min. O Caso 2 também teve a avaliação realizada em leito hospitalar pela pesquisadora e um neuropsicólogo pesquisador, de forma individual com duração de 90 minutos. Ambos os casos realizaram as avaliações durante o período de internação enquanto aguardavam para fazer o procedimento de revascularização cerebral, ou seja, as avaliações foram pré-cirúrgicas.

5.4 Instrumentos

Dados sociodemográficos e dados clínicos foram extraídos de forma secundária,

a partir do banco de dados do departamento de neurologia e neurocirurgia do Hospital São Paulo. O instrumento para a avaliação da gravidade da SMM e avaliação neuropsicológica estão descritos a seguir.

Instrumento de Avaliação Neuropsicológica Breve – NEUPSILIN (SALLES et al., 2009)

Esse instrumento tem por objetivo descrever o perfil neuropsicológico breve de oito funções neuropsicológicas, divididas em 32 subtestes: orientação temporo-espacial, atenção (contagem inversa e repetição de dígitos), percepção visual (do tamanho, campos visuais e faces), habilidades aritméticas (cálculos simples), linguagem oral (nomeação, repetição, processamento de inferências e compreensão) e escrita (níveis de palavras e sentenças), memória verbal (de trabalho, episódica, semântica, prospectiva) e visual (reconhecimento), praxias (ideomotora, construtiva e reflexiva) e funções executivas (resolução de problemas e fluência verbal). Há estudos de evidência de validade de construto (Pawlowski et al., 2014), validade de critério (Pawlowski et al., 2008) e de fidedignidade (Pawlowski et al., 2013) para a população brasileira. Esse instrumento é comercializado e possui direitos autorais, por isso não consta em anexo. Para este estudo, os escores brutos foram convertidos em escores Z de acordo com a amostra normativa do teste, considerando a idade e a escolaridade de cada caso. Escores $Z \geq -1,0$ foram considerados sugestivos de ausência de déficit; $-1,5 \geq Z \geq -1,0$, sugestivos de alerta para déficits; $-2 \geq Z \geq -1,5$, sugestivos de déficits moderados a severos e; $Z \leq -2$, sugestivos de déficit importante.

Instrumento de Avaliação Neuropsicológica Breve Infantil – NEUPSILIN-INF (SALLES et al., 2016)

Bateria neuropsicológica breve para avaliação do desenvolvimento neuropsicológico. Utilizado para na versão infantil, para crianças e adolescentes de 6 a 12 anos. Avalia oito funções neuropsicológicas: orientação (espaço e tempo), percepção (visual e de emoções em faces), atenção (auditiva e visual), memória (episódico-semântica, viso-verbal – recordação imediata e tardia -, memória semântica e memória de trabalho – componentes executivo central, fonológico e viso-espacial), linguagem oral e escrita, habilidades viso-construtivas (cópia de figuras), habilidades aritméticas, e funções executivas (tarefa de go/ no go auditiva). Há evidências de validade de conteúdo e fidedignidade (Salles et al., 2011), para população brasileira Estudos de validade e

fidedignidade do instrumento encontram-se no manual do instrumento. Esse instrumento não consta em anexo, por ser comercializado constante direitos autorais. Considerando características sociais, culturais e linguísticas da população brasileira, visando fornecer um perfil breve do funcionamento de processos neuropsicológicos, de caráter quantitativo e qualitativo para este estudo (Miranda et al., 2018), os escores brutos foram convertidos em escores Z de acordo com a amostra normativa do teste, considerando a idade e a escolaridade de cada caso. Escores $Z \geq -1,0$ foram considerados sugestivos de ausência de déficit; $-1,5 \geq Z \geq -1,0$, sugestivos de alerta para déficits; $-2 \geq Z \geq -1,5$, sugestivos de déficits moderados a severos e; $Z \leq -2$, sugestivos de déficit importante.

Classificação Anangiográfica de Progressão Suzuki (Suzuki; Takaku, 1969)

Classificação angiográfica é utilizada para a compreender o padrão de oclusão e a gravidade da oclusão, gerando uma medida do nível da severidade SMM. É avaliada pelo neurocirurgião a partir do estreitamento da bifurcação carotídea e a pontuação varia entre estágio 1 e estágio 6. Quanto maior a pontuação, maior a gravidade, podendo ser classificada em: estágio 1 = estreitamento da bifurcação carotídea; estágio 2 = desenvolvimento de vasos moyamoya basais com dilatação de todas as artérias cerebrais; estágio 3 = intensificação do moyamoya conjuntamente com redução de fluxos; estágio 4 = minimização dos vasos de moyamoya e envolvimento dos segmentos proximais; estágio 5 = redução de moyamoya e redução de todas as artérias cerebrais e; estágio 6 = desaparecimento do vasos de moyamoya, circulação cerebral assegurada apenas pelo sistema da carótida externa.

6. RESULTADOS E DISCUSSÃO

O presente estudo teve como objetivo investigar dois casos de pacientes acometidos pela SMM com AVC, destacando características clínicas e neuropsicológicas presentes em cada caso, de modo a compreender os impactos no desenvolvimento de crianças e adolescentes com estes acometimentos neurológicos. Nas tabelas 2 e 3 estão descritas características clínicas, neurológicas e neuropsicológicas, a partir de dados extraídos dos prontuários dos pacientes analisados.

6.1 Dados clínico e sociodemográficos

Ao longo da Tabela 2 são apresentadas características clínicas e sociodemográficas dos casos. Observa-se que os pacientes apresentam diferentes

características, apesar de apresentarem a mesma síndrome e consequência de AVC. Isso remete a singularidade de cada caso, e a presença de associações e dissociações entre as manifestações da doença e seus impactos no neurodesenvolvimento.

Tabela 2. Características clínicas e neurológicas dos participantes.

	Caso 1	Caso 2
Classificação de Suzuki e Takaku	4	3 para 4
Local específico da lesão	Temporoparietal Posterior	Frontal
Hemisfério da lesão	Direita	Direito (predominância)
Tipo de AVC	AVCI	AVCI
Recorrência de AVC	2	1
Data do AVC	15.04.2022	2017
Tempo de internação	4 meses (2022)	10 dias (2023)
Histórico Familiar	SMM	AVCI/SMM

Legenda. AVCI= Acidente Vascular Cerebral.

SMM= Síndrome de Moyamoya

Dentre os casos analisados, é possível observar que há uma predominância na ocorrência do AVC na segunda infância. Pacífico et al. (2022) afirmam que a incidência mais frequente prevalece no período da primeira infância, mas também pode se manifestar na segunda e terceira décadas de vida, especialmente no sexo feminino. Belaver et al. (2021) relatam que há forte influência do histórico familiar em cerca de 10% dos casos. A SMM pode ser associada a diversas patologias, e além de resultar em sequelas neurológicas também pode contribuir para o surgimento de déficits cognitivos (Carvalho et al., 2014).

Conforme a Tabela 2, podemos destacar os hemisférios da lesão como sendo um ponto em comum entre os casos, pois ambos apresentam lesão no hemisfério direito. Quando a lesão neurológica ocorre no lado direito, os pacientes apresentam lentidão,

insegurança para realizar tarefas e demonstram ansiedade e hesitação (Souza et al., 2020). Quanto à classificação de Suzuki (Suzuki; Takaku, 1969), denota-se um grau mais elevado de severidade no Caso 2, que apresenta uma numeração menor na escala do que no Caso 1.

6.2. Características neuropsicológicas

A Tabela 3 apresenta os escores apresentados por cada um dos casos em todos os subtestes em que foi possível serem avaliados. É possível observar perfis neuropsicológicos diferentes entre os Casos 1 e 2.

O Caso 1 apresentou prejuízos nos domínios de linguagem e funções executivas enquanto no Caso 2 os prejuízos foram nas tarefas de orientação têmporo-espacial, atenção, percepção, memória operacional, linguagem, praxia e funções executivas. Ambos os casos apresentam prejuízos cognitivos, porém é possível perceber que no Caso 2 houve mais prejuízo cognitivo do que no Caso 1. Por outro lado, ambos os casos apresentaram desempenhos sugestivos de alerta para déficit (SAD) no subteste de escrita espontânea. Os subtestes que avaliaram a memória verbal episódica-semântica-evocação imediata e tardia, apresentaram desempenhos conforme a média dos pares em ambos os casos. O Caso 2 apresentou déficits moderados a severos nos domínios de atenção, memória operacional, habilidades aritméticas, linguagem oral e escrita, praxias e fluência verbal (funções executivas). Já no Caso 1 não foram observados déficits de moderado a severo.

Tabela 3. Características neuropsicológicas dos casos.

Domínio	Tarefa	C1	Interpretação	C2	Interpretação
Orientação		0,2	SAUD	-1,3	SAD
Têmporo-espacial					
	Tempo	---		-1,3	SAUD
	Espaço	---		0	SAUD
Atenção		1,2	SAUD	-6,1	SDI
	Contagem	---		0	SAUD
	Inversa				
	Repetição	---		-1	SAD
Percepção		0,3	SAUD	-1,1	SAD

	Ver. De	---		-1,1	SAD
	igualdades e dif.				
	De linhas				
	Heminegligência	---		0	SAUD
	visual				
	Percepção de	---		-0,2	SAUD
	fases				
	Reconhecimento	0	SAUD	0	SAUD
	de faces				
Memória		1,4	SAUD	-2,6	SAID
Operacional					
	Ordenamento	---		-1,1	SAD
	Span auditivo de	1,9	SID	-2,8	SDI
	palavras em				
	sentenças				
Memória Verbal		1,4	SAUD	-1,8	SAUD
Episódica					
Semântica					
	Evocação	1	SAUD	-0,4	SAUD
	imediate				
	Evocação tardia	-1,3	SAUD	-0,7	SAUD
	Reconhecimento	---		-0,9	SAUD
Memória		---		-0,7	SAUD
Semântica	de				
longo prazo					
Memória visual de		---		0,2	SAUD
curto prazo					
Memória		---		0,6	SAUD
prospectiva					
Memória total		1,8	SAUD	-2	SDI
Hab. Aritméticas		-9	SAUD	-5	SDI
Linguagem total		-6,1	SDI	-6,1	SDI
Linguagem Oral		---		-3,5	SDI

	Nomeação	---		0	SAUD
	Repetição	---		0,1	SAUD
	Liguagem automática	---		-2,1	SDI
	Compreensão	---		0,2	SAUD
	Processamento de inferência	---		-3,6	SDI
Linguagem escrita		0,1	SAUD	-5,1	SDI
	Leitura em voz alta	0	SAUD	-5,7	SDI
	Compreensão escrita	0,4	SAUD	0,1	SAUD
	Escrita Espontânea	-1,4	SAD	-1,1	SAD
	Escrita Copiada	0	SAUD	0	SAUD
	Escrita Ditada	---		-3,4	SDI
Praxias		---		-1,9	SDM
	Ideomotora	---		0	SAUD
	Construtiva	---		-2,5	SDI
	Reflexiva			---	
Funções executivas		-0,5	SDI	---	
	Resolução de problemas	---		-1,4	SAD
	Fluência verbal n° de evocações	---		-2,2	SDI

Legenda. Conforme SALLES et al. (2016) escore Z de acordo com idade e escolaridade. SauD $\geq -1,0$; $-1,5 \geq \text{SAD} \geq -1,0$; $-2 \geq \text{SDM} \geq -1,5$; $\text{SDI} \leq -2$. SauD = Sugestivo de Ausência de Déficit; SAD = Sugestivo de Alerta para Déficit; SDM= Sugestivo de Déficit Moderado a Severo; SDI= Sugestivo de Déficit Importante.

6.3 Associações e dissociações de desempenhos entre os casos

A Figura 1 apresenta em gráfico os diferentes perfis neuropsicológicos do Caso 1 e Caso 2 para cada um dos oito domínios cognitivos avaliados. Conforme já discutido na seção anterior, o Caso 2 apresenta prejuízos mais severos em relação ao Caso 1.

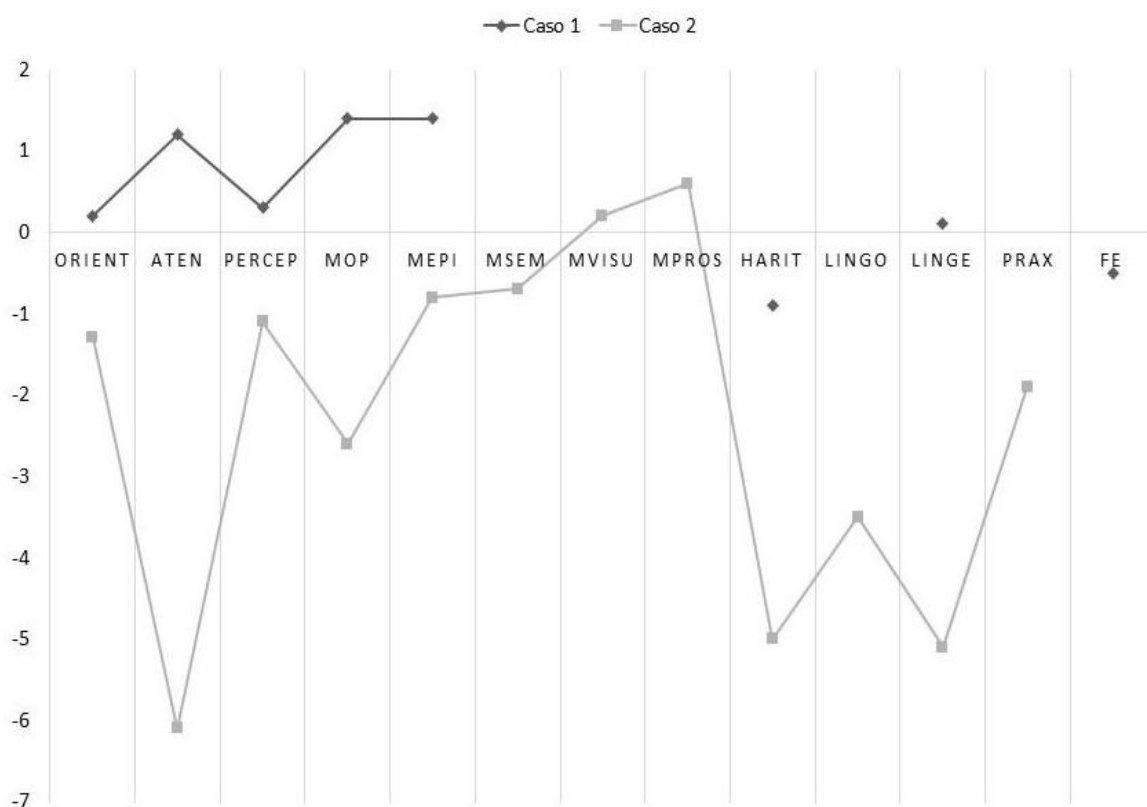


Figura 1. Gráfico de desempenho por funções.

Legenda: ORIENT- Orientação, ATEN- Atenção, MOP- Memória Operacional, MEPI- Memória Verbal Episódica Semântica, MSEM- Memória Semântica de longo prazo, MVISU- Memória Visual de curto prazo, MPROS- Memória Prospectiva, HARIT- Habilidades Aritméticas, LINGO- Linguagem Oral, LINGE- Linguagem escrita, PRAX-Praxias, FE- Funções executivas.

A Tabela 4 agrupa os subtestes em que cada caso apresentou funções com desenvolvimento esperado (preservadas) e com prejuízo (déficits). É interessante observar que, no Caso 1 houve mais funções preservadas em comparação ao Caso 2.

Tabela 5. Funções preservadas e não preservadas

	C1	C2
Funções Preservadas	Tempo, Espaço, Contagem inversa, Repetição, Ver. De Igualdade e de linhas, Heminegligência Visual, Percepção de Faces, Reconhecimento de Faces, Ordenamento Ascendente de Dígitos Span Auditivo de Palavras sem Sentenças, Nomeação, Repetição, Linguagem Automática,	Memória episódica semântica, prospectiva e visual de curto prazo, Heminegligência de faces, Compreensão escrita e escrita copiada, Linguagem- Nomeação, repetição e compreensão, Ideomotora

	Compreensão Processamento de Inferências, Linguagem em Voz Alta. Compreensão Escrita, Escrita Copiada. Escrita Digitada	
Funções Prejudicadas	Escrita espontânea, Fluência verbal	Tempo. Espaço. repetição de sequência de dígitos, Ver. De Igualdade e de linhas Heminegligência Visual, Percepção de Faces, Reconhecimento de Faces, Ordenamento Ascendente de Dígitos Span Auditivo de Palavras sem Sentenças, Escrita espontânea, Construtiva, Fluência verbal

Em ambos os casos houve uma predominância do AVC no hemisfério direito, onde a literatura aponta que lesões em circuitos frontais localizados no hemisfério direito podem causar prejuízos nas funções executivas (Scheffer et al., 2015), o que apenas foi observado no Caso 2, já que no Caso 1 a região específica afetada foi a temporo-parietal. Ainda, lesões no hemisfério direito podem ocasionar déficits de atenção, de percepção, de memória visuoespacial, de heminegligência de inteligência social e emocional e de reconhecimento de faciais (Scheffer et al., 2015). Não foram observados déficits no Caso 1, mas o Caso 2 apresentou desempenhos com alerta para déficit na percepção de faces e com indicativos de heminegligência à esquerda. Isso significa que somente a localização hemisférica da lesão não é suficiente para associar possíveis déficits, também é importante verificar a extensão da lesão e a sua região específica.

Estudos apontam que no AVC fatores contextuais como a idade em que o indivíduo teve AVC, a escolaridade do país, os aspectos socioeconômicos, a rede de apoio familiar e o acesso a reabilitação influenciam diretamente o prognóstico (Mota *et al.*, 2022). Com isso o prognóstico da SMM está relacionado a diversos fatores, como à velocidade e à extensão da oclusão vascular, aos padrões de circulação colateral, à idade de início dos sintomas, ao grau de déficit neurológico e ao tamanho da área cerebral isquêmica (Mekatrian; Carvalho, 2009).

Limitações

Embora este estudo aborde uma temática pouco explorada na literatura, que carece de pesquisas que visem investigar os perfis de associações e dissociações de desempenhos

neuropsicológicos em crianças com AVC decorrente de SMM, algumas limitações merecem ser pontuadas. O desenho utilizado no estudo (série de casos) não permite a generalização dos resultados. Ainda, não foi possível acessar dados que poderiam agregar na compreensão dos casos, como nível socioeconômico, número de repetências, rotina dos participantes e tratamentos realizados, por exemplo.

6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Esse estudo teve como objetivo investigar as características neuropsicológicas e neurológicas de AVC decorrente da SMM, baseado em um desenho de série de casos. O AVC na infância e na adolescência impacta diferentes áreas, já a SMM é uma doença considerada rara e com um pico de prevalência maior na primeira infância. Ambos os acometimentos causam prejuízos funcionais na vida do indivíduo. O psicólogo visa auxiliar o indivíduo após o impacto diagnóstico, elaborando estratégias específicas que possam colaborar com os prejuízos causados. Portanto, destaca-se a importância de uma avaliação neuropsicológica, trabalhando para a identificação de sequelas cognitivas provenientes da SMM e do AVC. Souza et. al., (2020) afirmam, torna-se necessário o implemento de uma reabilitação cognitiva, com o objetivo de entender todos os danos cerebrais e sua evolução assim avaliando a proporção e gravidade das sequelas, entendendo como esses danos interferem na dinâmica de vida do paciente.

Foram encontradas alterações quanto ao perfil neuropsicológico dos pacientes com SMM com AVC, em diversas dimensões. Porém em um dos casos observamos mais alterações em relação aos aspectos cognitivos. Em geral as lesões causadas por AVC vão variar de hemisfério, do esquerdo para em pacientes acometidos pelo AVC, acarretando prejuízos na funcionalidade diária de cada indivíduo, seja física quanto cognitiva. Para estudos futuros seria relevante investigarem mais casos com esse acometimento, levando em conta o histórico familiar podendo ser algo que contribua para o surgimento de SMM com AVC em determinada faixa etária. Esses mesmos estudos, poderão investigar a influência do tempo de internação em alterações cognitivas, apesar da SMM com AVC.

7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

AUGUSTO, J. A. O.; CIASCA, S. M. Avaliação da memória em crianças e adolescentes com histórico de acidente vascular cerebral e crianças com queixas de dificuldades escolares. **Rev. psicopedag.**, v. 32, n. 98, p. 128-135, 2015.

- CANCELA, G. M. D. **O Acidente Vascular Cerebral - Classificação, principais consequências e reabilitação.** 2008. 18 p. TCC (Licenciatura em Psicologia) - Universidade de Lusíada do Porto, Porto.
- CARVALHEIRO, F.P., ANDRÉ, A.I. & FERREIRA, C. (2014). A síndrome de Moyamoya na criança e sua abordagem anestésica. **Revista Da Sociedade Portuguesa De Anestesiologia**, 23(2),45-48.
- FERNANDES, C.; RODRIGO, E. AVC na infância. **ComCiência**, v. 109, p. 0-0, 2009.
- GANESA, V. et al. Thrombolysis in paediatric arterial ischaemic stroke. **Dev Med Child Neurol.** v. 51, n. 2 p. 90-91, 2006.
- KIM W, LEE EY, PARK SE, PARK EK, KIM JS, KIM DS, SHIM HW. Neuropsychological impacts of indirect revascularization for pediatric moyamoya disease. **Childs Nerv Syst.** 2018 Jun;34(6):1199-1206.
- LAVRATTI, V. B. et al. Doença De Moyamoya: Revisão Bibliográfica E Relato de 1 Caso. **Revista Thêma et Scientia**, v. 11, n. 1, 2021.
- LAMÔNICA DA, RIBEIRO CD, FERRAZ PM, TABAQUIM ML.. Moyamoya disease: impact on the performance of oral and written language. **Codas.** 2016 9-10;28(5):661-665.
- LEE JY, PHI JH, WANG KC, CHO BK, SHIN MS. Neurocognitive profiles of children with Moyamoya disease before and after surgical intervention. **Cerebrovasc Dis.** 2011;31(3):230-7.
- MEKITARIN FILHO, E. M.; CARVALHO, W. B. DE. Stroke in children. **Jornal de Pediatria**, v. 85, n. 6, p. 469–479, 15 dez. 2009.
- MOTA, L. et. al. Functional outcomes in children related to self-care, mobility, and social function after stroke in early childhood: A cohort study. **Arquivos de neuro-psiquiatria**, v. 80, n. 1 p. 13-22, 2022.
- O'KEEFFE, F. et al. Psychosocial outcome and quality of life following childhood stroke – A systematic review. **Developmental Neurorehabilitation**, v. 20, n. 7, p. 428–442, 2017.
- PIAO J, WU W, YANG Z, YU J. Research Progress of Moyamoya Disease in Children. **Int J Med Sci.** 2015 Jul 3;12(7):566-75.
- PACÍFICO, C. S. et al. Síndrome de Down associada à Síndrome de Moyamoya: Relato de caso. **Research, Society and Development**, v. 11, n. 13, e549111335923, 2022.
- PAWLOWSKI, Josiane et al. Evidências de validade do Instrumento de Avaliação Neuropsicológica Breve Neupsilin. **Arq. bras. psicol.**, Rio de Janeiro, v. 60, n. 2, p. 101-116, jun. 2008. Disponível em

<http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1809-52672008000200011&lng=pt&nrm=iso>. acessos em 27 maio 2024.

PAWLOWSKI, JOSIANE; PARENTE, MARIA ALICE DE MATTOS PIMENTA; BANDEIRA, DENISE RUSCHEL. Fiabilidad del Instrumento de Evaluación Neuropsicológica Breve Neupsilin. **Av. Psicol. Latinoam.**, Bogotá, v. 31, n. 1, p. 62-70, Apr. 2013. Available from <http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1794-47242013000100005&lng=en&nrm=iso>. access on 27 May 2024.

Salles, J. F. de ., Fonseca, R. P., Cruz-Rodrigues, C., Mello, C. B., Barbosa, T., & Miranda, M. C.. (2011). Desenvolvimento do Instrumento de Avaliação Neuropsicológica Breve Infantil NEUPSILIN-INF. *Psico-usf*, 16(3), 297–305. <https://doi.org/10.1590/S1413-82712011000300006>

SALLES, J. F. et al. **Instrumento de Avaliação Neuropsicológica Breve Infantil – NEUPSILIN-Inf. (Manual)**. São Paulo: Vetor Editora, 2016.

SALLES, J. F. et al. **Instrumento de Avaliação Neuropsicológica Breve – NEUPSILIN. (Manual)**. São Paulo: Vetor Editora, 2016.

SUZUKI J, TAKAKU A. Cerebrovascular "moyamoya" disease. **Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. Arch Neurol.** Mar;20(3):288-99, 1969.

SOUZA et. al. Atuação do Psicólogo na Reabilitação de Pacientes Pós- Acidente Vascular Cerebral. **European Academic Research**, v. VIII, 6 Setember 2020.

SHIM KW, PARK EK, KIM JS, KIM DS. Cognitive Outcome of Pediatric Moyamoya Disease. **J Korean Neurosurg Soc.** 2015 Jun;57(6):440-4.

VETRANO I.G, BERSANO A, CANAVERO,I., RASTELLI, F., RACUIA G., CICERI, E.F et al., (2021). Characteristics of Moyamoya Disease in the Older Population: Is It Possible to Define a Typical Presentation and Optimal Therapeutical Management? **J Clin Med**,10(11), 2287.

WEINBERG, D. RAHME, R., AOUN, S., BATIER, H., & BENDOK, B. (2011) **Moyamoya disease: functional and neurocognitive outcomes in the pediatric and adult populations.** *Neurosurgical focus*, 30 6, E21.

8. ANEXOS

Anexo 1 – Parecer do comitê de ética.

UNIVERSIDADE
PRESBITERIANA MACKENZIE



Continuação do Parecer: 6.321.375

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Foram apresentados TALE's e um TCLE.

Recomendações:

- 1) Recomenda-se que seja corrigido erros de ortografia por exemplo "neruologicamente", ""Whatasapp", "sanguem"
- 2) Recomenda-se incluir o número CAAE no TCLE, após aprovação dele. Por exemplo, "Este projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da Universidade Presbiteriana Mackenzie N. CAAE: XXXXXXX".
- 3) Consta no TCLE a seguinte informação "Todo material coletado será guardado pelo pesquisador responsável em um local seguro e por um período de 5 anos" recomenda-se que seja alterada para "Todo material coletado será guardado pelo pesquisador responsável em um local seguro e por um período mínimo de 5 anos"
- 4) A carta de encaminhamento ao CEP, só deve ser inserida um vez na Plataforma Brasil.
- 5) Reiteram-se as recomendações não respondidas no parecer colegiado.
- 6) Recomenda-se que a página em branco seja excluída do TCLE.
- 7) Recomenda-se que nenhum documento seja retirado da Plataforma Brasil, basta inserir um novo documento renomeando como _Novo ou _Atualizado para que seja diferenciado do documento enviado anteriormente.

UNIVERSIDADE
PRESBITERIANA MACKENZIE



Continuação do Parecer: 6.321.375

Cronograma	cronograma.pdf	19:54:43	Natalia Becker	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_detalhado.pdf	19/03/2023 19:54:26	Natalia Becker	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

SAO PAULO, 25 de Setembro de 2023

Assinado por:
MICHELLE ASATO JUNQUEIRA
(Coordenador(a))

Endereço: Rua Da Consolação nº896 - Ed João Calvino 4º andar sala 400
Bairro: HIGIENOPOLIS **CEP:** 01.302-907
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)2766-7615 **E-mail:** cep@mackenzie.br