

Raccomandazioni per l'anestesia

Moyamoya

Nome della Malattia: Moyamoya

ICD 10: I67.5

Sinonimi: Moyamoya in Giapponese significa “qualcosa di nebuloso, simile allo sbuffo del fumo di sigaretta”. Essa è chiamata anche arteriopatia intracranica obliterante progressiva

Informazione: I cambiamenti angiografici associati a Moyamoya sono causati da numerosi processi patologici eterogenei. Il corso della malattia è caratterizzato da un'occlusione progressiva di una od entrambe le arterie carotidee interne e dei loro rami prossimali. Il ridotto flusso di sangue nella circolazione anteriore determina lo sviluppo di un circolo collaterale formato da piccoli vasi vicino all'apice dell'arteria carotide, ai vasi meningei ed ai rami durali/basilari dell'arteria carotide esterna. Le anomalie angiografiche sono, di solito, bilaterali, con differenze di gravità tra i due lati. I vasi colpiti ed i vasi collaterali generalmente presentano una vasodilatazione massimale; di conseguenza, i pazienti sono a rischio di danni ischemici in seguito cambiamenti anche piccoli del flusso cerebrale.

Si parla sindrome Moyamoya in pazienti con patologie associate come la neurofibromatosi di tipo I, l'anemia falciforme, la trisomia 21 o con storia di radioterapia per tumore intracranico (es., glioma ottico, craniofaringioma, o tumore ipofisario). Si parla invece di malattia Moyamoya quando i pazienti non presentano fattori di rischio associati. I pazienti con malattia unilaterale, con o senza fattori di rischio, sono identificati come aventi la sindrome Moyamoya. Fino al 40% dei pazienti, in particolare in quelli più giovani, con Moyamoya unilaterale, possono sviluppare la malattia controlaterale.



La medicina è in continuo progresso

Sono disponibili nuove conoscenze

Ogni paziente è unico

Considerare diagnosi errata



Per ulteriori informazioni sulla malattia, sui centri di riferimento e associazioni dei pazienti consultare Orphanet: www.orpha.net

Chirurgia tipica

- La rivascolarizzazione diretta (bypass ATS-ACM): L'arteria temporale-superficiale (ATS) viene suturata al ramo distale dell'arteria cerebrale media (ACM), che durante l'intervento è temporaneamente clampata. Questa procedura è denominata anche bypass extracranico - intracranico (EC-IC).
- La rivascolarizzazione indiretta (EDAS, sinangiosi piale EMS): La procedura di encefaloduroarteriosinangiosi (EDAS) prevede la dissezione dell'ATS mediante craniotomia, l'ATS viene suturata alla dura madre e l'osso cranico viene riposizionato. La sinangiosi piale è una modificazione della procedura di EDAS: l'aracnoide viene aperta e l'ATS viene suturata direttamente alla pia madre. Nella procedura di encefalomiosinangiosi (EMS), il muscolo temporale viene sezionato e posto sulla superficie cerebrale mediante la craniotomia.

E' importante notare che il vaso bersaglio non viene clampato ed anastomizzato nei pazienti sottoposti a procedure di rivascolarizzazione indiretta. Invece, nelle zone a rischio d'ischemia, con aumento del flusso sanguigno prossimale dovrebbe avvenire l'angiogenesi. Quindi questi pazienti, dopo l'intervento chirurgico, neurologicamente si presentano come prima dell'intervento chirurgico dato che la formazione dei nuovi vasi sanguigni richiede diversi mesi. Di conseguenza, il mantenimento di un adeguato flusso ematico cerebrale rimane una preoccupazione primaria nel periodo postoperatorio

Tipo di Anestesia

L'anestesia generale è raccomandata per tutte le procedure chirurgiche di rivascolarizzazione sopra descritte.

I medici devono effettuare una valutazione neurologica preoperatoria approfondita per stabilire la presenza di eventuali deficit neurologici, in quanto questi pazienti sono predisposti ad attacchi ischemici transitori (TIA) ed ictus.

A partire dal periodo pre-operatorio e continuando dopo l'intervento in terapia intensiva, gli anestesisti devono mantenere le condizioni che ottimizzano il flusso ematico cerebrale in modo da ridurre al minimo il rischio di lesioni neurologiche ischemiche o da iperafflusso.

L'iperventilazione causa vasocostrizione cerebrale e aumenta il rischio di danno ischemico.

Nel periodo pre-operatorio dovrebbe essere evitato che il bambino pianga e di conseguenza iperventili. Il paziente può essere tenuto calmo con il coinvolgimento della famiglia e/o somministrazione di premedicazione.

L'ipercapnia può provocare vasodilatazione cerebrale regionale e "furto" del flusso sanguigno cerebrale. Pertanto, deve essere mantenuta la normocapnia durante il periodo intra e postoperatorio.

Un adeguata analgesia postoperatoria previene il pianto e l'agitazione e allo stesso tempo è importante evitare la depressione respiratoria postoperatoria.

La pressione arteriosa intra- e postoperatoria deve essere mantenuta vicino ai valori basali del paziente.

Il valore basale di pressione arteriosa deve essere misurata in un bambino calmo, con un bracciale di dimensioni appropriate. Può essere necessario consultare le recenti cartelle cliniche.

I pazienti con malattia Moyamoya, se sviluppano ipotensione, sono ad alto rischio di ischemia cerebrale.

L'idratazione preoperatoria con liquidi per via endovenosa la notte prima dell'intervento chirurgico ed una particolare attenzione al rimpiazzo del deficit di fluidi in sala operatoria può ridurre al minimo l'ipotensione durante l'anestesia.

Alcuni centri somministrano liquidi per via endovenosa 1.5 volte la quantità di mantenimento la notte prima dell'intervento chirurgico. Si deve anche prestare attenzione ad evitare l'ipertensione improvvisa.

E' fondamentale evitare le condizioni che aumentano la pressione intracranica (ICP). Ipossia, ipercapnia e dolore possono provocare vasodilatazione cerebrale con un aumento della pressione intracranica. Pertanto, è importante mantenere l'ossigenazione, la normocapnia, ed un'adeguata profondità dell'anestesia con un'anestesia equilibrata.

Se devono essere somministrate soluzioni ipertoniche per il trattamento di un'elevata ICP (vale a dire, mannitolo o soluzione salina ipertonica), l'anestesista deve essere attento ad evitare l'ipotensione dopo la diuresi.

Per consentire valutazioni neurologiche precoci e seriali è bene effettuare l'estubazione al termine dell'intervento. Inoltre un monitoraggio postoperatorio della pressione arteriosa deve essere preso in considerazione.

L'infusione continua di liquidi per via endovenosa riduce il rischio di ipotensione postoperatoria. Come accennato in precedenza, un'adeguata analgesia è necessaria per evitare agitazione o pianto postoperatorio (con conseguente iperventilazione).

Esami preoperatori

I pazienti con Moyamoya vengono sottoposti ad esami diagnostici frequenti, tra cui risonanza magnetica dell'encefalo ed angiografie.

Per le procedure diagnostiche si applicano le stesse considerazioni anestesologiche descritte nel paragrafo precedente per l'intervento chirurgico di rivascularizzazione.

Accorgimenti particolari riguardo la gestione delle vie aeree

Il rischio di aspirazione dipende dalle condizioni associate. I pazienti con Moyamoya non sono necessariamente ad alto rischio di aspirazione. Durante l'induzione, gli obiettivi sono il mantenimento della normotensione e della normocapnia per mantenere costante il flusso sanguigno cerebrale.

I pazienti con sindrome di Down possono avere bisogno di indagini radiologiche preoperatorie della colonna vertebrale cervicale e di stabilizzazione cervicale in linea. Quest'ultima è importante sia per la gestione delle vie aeree che per il posizionamento: l'eccessiva flessione cervicale, l'estensione o la rotazione devono essere evitati.

Accorgimenti particolari riguardo la trasfusione di sangue

Gli emoderivati crociati dovrebbero essere disponibili.

I pazienti con anemia falciforme possono avere una lunga storia di trasfusioni e, perciò, possono avere anticorpi che prolungano il tempo di reperire emoderivati compatibili. Inoltre in questi pazienti può essere considerata la trasfusione pre-operatoria (entro i 7 giorni) per massimizzare la quantità di emoglobina A. I pazienti, in regime di mantenimento con trasfusioni croniche, devono essere trasfusi in fase preoperatoria, di concerto con il loro ematologo.

Accorgimenti particolari per la somministrazione di anticoagulanti

I pazienti, di solito, sono in terapia con aspirina prima dell'intervento e possono continuare la terapia anche nel periodo perioperatorio.

Per approcci diretti, tra cui EC-IC bypass, può essere necessario la somministrazione di eparina prima del clampaggio temporaneo dei vasi.

Accorgimenti particolari per il posizionamento, il trasporto e la mobilizzazione

Nessuno

Interazioni fra anestetici e terapia abituale del paziente

I pazienti con disturbi epilettici in terapia farmaci anticonvulsivanti possono avere una induzione delle attività enzimatiche del citocromo P450.

Questo può comportare un'azione prolungata dei miorellassanti e altri farmaci che dipendono da queste vie metaboliche.

Procedura anestesiológica

Per entrambi gli approcci chirurgici, diretto e indiretto, gli obiettivi dell'anestesia sono il mantenimento dell'ossigenazione, della normocapnia e della normotensione per minimizzare il rischio di ischemia peri-operatoria come descritto sopra.

Quando viene utilizzato un neuromonitoraggio, la condotta anestesiológica ne deve tener conto. Per le procedure di rivascularizzazione diretta potrebbe essere richiesta una burst suppression.

Oltre al i monitoraggio anestesiológico di routine (inclusa la temperatura), deve essere posizionato un accesso arterioso per il monitoraggio cruento della pressione arteriosa e per eventuali esami di laboratorio.

Sono indicati inoltre un accesso venoso di grosso calibro e un catetere vescicale per aiutare a valutare e mantenere la volemia.

L'accesso venoso centrale può essere preso in considerazione nei pazienti a rischio particolarmente elevato di ischemia cerebrale che prevedibilmente necessitano di un supporto con vasopressori.

Monitoraggio particolare o supplementare

Spesso vengono monitorati sia l'elettroencefalografia continua (EEG) con un sistema modificato che i potenziali evocati somatosensoriali (SSEPs). I vari benefici di tali tecniche di neuromonitoraggio avanzato sono ben descritti in letteratura ed il loro uso dipende dalle pratiche istituzionali.

Possibili complicanze

Nel periodo peri-operatorio, le preoccupazioni principali sono l'ischemia cerebrale e l'ictus. Un'ischemia può manifestarsi con rallentamento elettroencefalografico o cambiamenti dei SSEPs. Si possono verificare anche emorragie intraoperatorie e convulsioni. Le complicanze postoperatorie sono TIA, ictus, e convulsioni.

Assistenza postoperatoria

I pazienti con Moyamoya hanno un considerevole rischio di TIA o ictus postoperatorio. L'estubazione precoce è preferibile per consentire valutazioni neurologiche seriali.

I pazienti devono essere ricoverati in un ambiente dove sia possibile il monitoraggio continuo della pressione arteriosa e frequenti valutazioni neurologiche, come ad esempio una terapia intensiva.

Come discusso in precedenza, fornire analgesia postoperatoria per prevenire l'iperventilazione da pianto od agitazione è essenziale per minimizzare il rischio di vasocostrizione cerebrale ed ischemia.

Probleme acuti dovuti alla malattia e l'effetto su anestesia e risveglio

Risveglio ritardato: considerare effetto anestetico residuo, blocco neuromuscolare, ipoglicemia, ipotermia, ipercapnia, ipossia ed ischemia cerebrale.

Potrebbe essere necessario una TC cranio.

Anestesia ambulatoriale

n/a

Anestesia ostetrica

I pazienti con sindrome di Moyamoya devono essere sottoposti a controlli frequenti della pressione arteriosa. Sia l'ipotensione che l'ipertensione devono essere evitate.

Il controllo del dolore peri-parto è fondamentale per prevenire iperventilazione e conseguente vasocostrizione cerebrale legati al dolore.

Poiché con la progressione della malattia possono svilupparsi aneurismi cerebrali, questi pazienti sono a maggior rischio di emorragia intracranica rispetto alla popolazione generale.

Lo sviluppo degli aneurismi cerebrali può essere secondario ad ipertensione cronica o costrizione vascolare regionale.

Bibliografia e internet links

1. Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. *N Engl J Med* 2009;360:1226-1237.doi:10.1056/NEJMra0804622
2. Soriano SG, Sethna NF, Scott RM. Anesthetic management of children with moyamoya syndrome. *Anesth Analg* 1993;77(5):1066-1070
3. Hannon KE. Pial synangiosis for treatment of Moyamoya syndrome in children. *AORN J* 1996;64:540-554
4. Vendrame M, Kaleyias J, Loddenkemper T, Smith E, McClain C, Rockoff M, Manganaro S, McKenzie B, Gao L, Scott M, Bourgeois B, Kothare SV. Electroencephalogram monitoring during intracranial surgery for moyamoya disease. *Pediatr Neurol* 2011;44(6):427-432.doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2011.01.004
5. Smith ER, McClain CD, Heeney M, Scott RM. Pial synangiosis in patients with moyamoya syndrome and sickle cell anemia: perioperative management and surgical outcome. *Neurosurg Focus* 2009;26(4):E10.doi:10.3171/2009.01.FOCUS08307
6. Chong CT, Manninen PH. Anesthesia for cerebral revascularization for adult moyamoya syndrome associated with sickle cell disease. *J Clin Neurosci* 2011;18(12):1709-1712.doi:10.1016/j.jocn.2011.03.026
7. Prakash A, Manninen P, Venkatraghavan L. Anesthetic considerations for extracranial to intracranial bypass (EC-IC) surgery: control of blood pressure. *Can J Anaesth* 2008;55:4735651-4735652
8. Adams HP, Jr, Kassell NF, Wisoff HS, Drake CG. Intracranial saccular aneurysm and moyamoya disease. *Stroke* 1979;10:174-179
9. Lee JK, Williams M, Jennings JM, Jamrogowicz JL, Larson AC, Jordan LC, Heitmiller ES, Hogue CW, Ahn ES. Cerebrovascular autoregulation in pediatric moyamoya disease. *Paediatr Anaesth*. 2013;23:547-556.doi:10.1111/pan.12140.

Data dell'ultima revisione: Maggio 2014

Queste raccomandazioni sono state elaborate da:

Autore/ Autori

Monica Williams, Department of Paediatric Anaesthesia and Critical Care Medicine, Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, MD, USA
mwill151@jhmi.edu

Jennifer K. Lee, Department of Anaesthesiology and Critical Care Medicine, Division of Paediatric Anesthesia, The Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, MD, USA

Edward S. Ahn, Department of Neurosurgery, The Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, MD, USA

Dichiarazione di assenza di conflitto d'interessi: l'autore dichiara assenza di conflitto di interesse, dichiara inoltre di non aver ricevuto compensi per l'elaborazione delle presenti raccomandazioni.

Revisori

Craig McClain, Department of Anaesthesiology, Perioperative and Pain Medicine, Children's Hospital Boston / Harvard Medical School, Boston, USA
Craig.McClain@childrens.harvard.edu

Edward Smith, Department of Neurosurgery, Children's Hospital Boston / Harvard Medical School, Boston, USA
Edward.Smith@childrens.harvard.edu

Dichiarazione di assenza di conflitto d'interessi: I revisori dichiarano assenza di conflitti di interesse di tipo finanziario o altro.

Traduzione (EN-IT)

Gruppo di Studio Malattie Rare, SARNePI (Società di Anestesia e Rianimazione Neonatale e Pediatrica italiana)
