

Enfermedad Moyamoya. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Moyamoya disease. Case report and literature review

Jimmy Achi Arteaga^{1,2,3}, Martha Burgos Morales³, Leonidas Quintana Marín^{4,5}.

¹ Centro de Estudios de Enfermedades Neurológicas (CEEN) Complejo Hospitalario Clínica Kennedy.

² Servicio de hemodinamia Clínica Kennedy (CARDIATESA).

³ Hospital Luis Vernaza, Guayaquil, Ecuador.

⁴ Profesor de la Cátedra de Neurocirugía, Escuela de Medicina, Universidad de Valparaíso, Valparaíso, Chile.

⁵ Neurocirujano Hospital Carlos Van Buren, Valparaíso, Chile.

Rev. Chil. Neurocirugía 41: 116-119, 2015

Resumen

La Enfermedad Moyamoya es una arteriopatía oclusiva progresiva de los vasos cerebrales, específicamente de la porción distal de las arterias carótidas internas, por lo general con compromiso bilateral. Esta oclusión trae como consecuencia dilatación de los vasos sanguíneos colaterales con el objetivo de convertirse en vías de circulación colateral, de donde la enfermedad adopta su nombre, debido a la apariencia angiográfica de “nube de humo” de estos pequeños vasos dilatados. Clínicamente se manifiesta como eventos cerebrovasculares isquémicos debido a la oclusión de los vasos mencionados o como eventos hemorrágicos debido a la ruptura de los pequeños vasos sanguíneos dilatados. Presentamos el caso de una paciente femenina de 38 años, que acude al hospital en estado de coma, cuya tomografía computarizada revela hemorragia intraventricular que fue tratada con derivación ventricular externa más activador de plasminógeno tisular. Posterior a su estabilización clínica se realizó angiografía cerebral diagnóstica con hallazgos compatibles con Enfermedad Moyamoya. Se decidió realizar subduro-sinangiosis con el fin de inducir la formación de circulación colateral cerebral. Debido a la baja incidencia de la Enfermedad Moyamoya en Latinoamérica, generalmente no es incluida en el diagnóstico diferencial de los eventos cerebrales vasculares, por lo que recomendamos su sospecha en pacientes jóvenes y sin factores de riesgo que debutan con este tipo de eventos cerebrales.

Palabras clave: Enfermedad Moyamoya, Enfermedad cerebrovascular Moyamoya, Revascularización, Isquemia cerebral, Hemorragia intraventricular.

Abstract

Moyamoya disease is a progressive occlusive disease of the cerebral vessels, specifically the distal portion of the internal carotid arteries, usually with bilateral involvement. This occlusion results in dilatation of collateral blood vessels in order to form collateral circulation pathways, from which the disease takes its name due to the angiographic appearance of “puff of smoke” of these small dilated vessels. Clinically it manifests as ischemic cerebrovascular events due to occlusion of the vessel mentioned or hemorrhagic events due to rupture of small dilated blood vessels. We report the case of a female patient of 38 years old who was admitted to the hospital in coma state, the CT scan revealed intraventricular hemorrhage that was treated with an external ventricular derivation and tissue plasminogen activator. After clinical stabilization diagnostic cerebral angiography was performed with findings consistent with Moyamoya disease. We decided to perform a subduro-sinangiosis, in order to induce the formation of cerebral collateral circulation. Due to the low incidence of Moyamoya disease in Latin America, generally it is not included in the differential diagnosis of cerebral vascular events, we recommend suspect it in young patients without risk factors who present with this type of brain events.

Key words: Moyamoya disease, cerebrovascular Moyamoya disease, Revascularization, Cerebral ischemia, Intraventricular hemorrhage.

Introducción

La Enfermedad moyamoya es una enfermedad crónica caracterizada por la oclusión progresiva de la vasculatura cerebral, con compromiso particular del polígono de Willis, específicamente de la porción terminal de las arterias carótidas internas, que trae como consecuencia dilatación de los pequeños vasos colaterales con el fin de convertirse en vías de circulación sanguínea colateral. Esto trae como consecuencia eventos cerebrovasculares isquémicos o hemorrágicos, debido a oclusión de los vasos del polígono o a ruptura de los pequeños vasos adyacentes dilatados^{1,2}.

Caso clínico

Paciente de género femenino de 38 años de edad, sin antecedentes patológicos conocidos, acude por presentar cuadro clínico caracterizado por cefalea holocraneana intensa, vómitos en escopetazo y deterioro súbito del nivel de conciencia con coma. En el examen físico de ingreso el paciente no presentó apertura ocular, respuesta verbal con sonidos incomprensibles y respuesta motora de localización al estímulo nociceptivo. Luego de la estabilización inicial se realizó tomografía computarizada de cerebro que evidenció hemorragia intraventricular con compromiso de cuerpo, atrio y asta posterior de ventrículos laterales izquierdo y asta posterior de ventrículo lateral derecho más hidrocefalia; (Figura 1A). Se coloca derivación ventricular externa con activador tisular del plasminógeno y se obtuvo buena evolución clínica e imagenológica (Figura 1B). Debido a tratarse de una paciente joven, sin factores de riesgo ni enfermedades asociadas, se realizó angiografía de vasos del polígono de Willis en la que se evidenció estenosis bilateral de la arteria carótida interna, cerebral anterior y cerebral media con vasos sanguíneos anómalos adyacentes, compatibles con Enfermedad Moyamoya (Figura 2). Se decidió realiza revascularización con técnica indirecta en hemisferio cerebral derecho, siendo la subduro-sinangiosis el procedimiento de elección; el mismo consistió en la aposición de la galea y la arteria temporal superficial sobre la superficie cortical cerebral para inducir la formación de circulación colateral (Figura 3). El

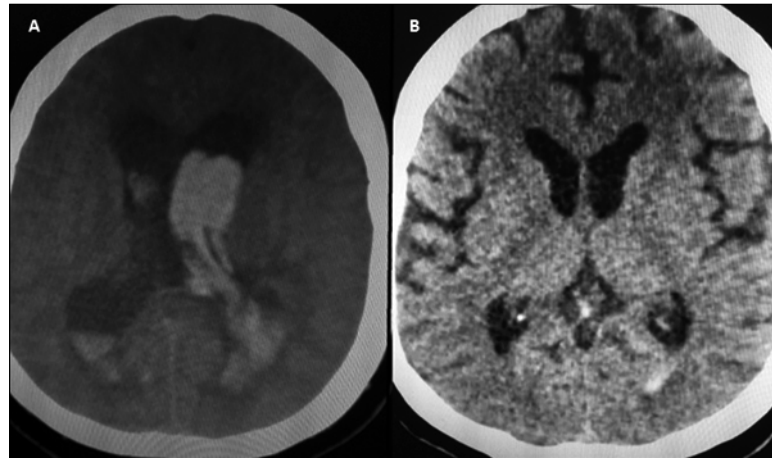


Figura 1 A. Hemorragia intraventricular con compromiso de cuerpo, atrio y asta posterior de ventrículos laterales izquierdo y asta posterior de ventrículo lateral derecho más hidrocefalia; **B.** Tomografía posterior a colocación de derivación ventricular externa más activador de plasminógeno tisular que evidencia resolución de la hemorragia intraventricular.

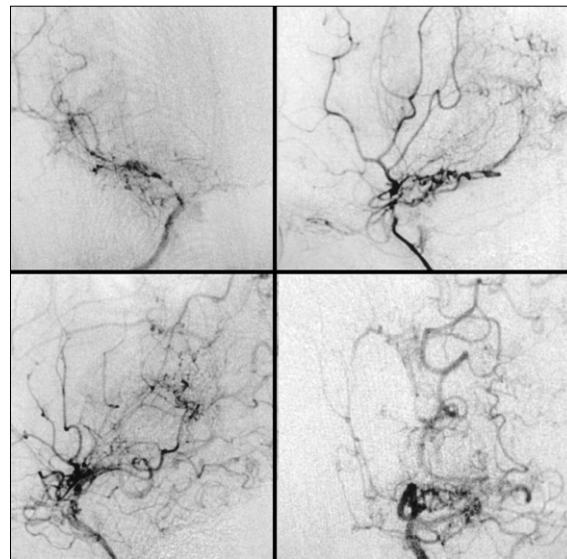


Figura 2. Angiografía por sustracción digital que evidencia estenosis bilateral de la arteria carótida interna, cerebral anterior y cerebral media con vasos sanguíneos anómalos adyacentes, compatibles con Enfermedad Moyamoya.

paciente presentó recuperación clínica satisfactoria volviendo a sus actividades diarias con discapacidad leve.

Discusión

La Enfermedad Moyamoya fue descrita por primera vez por Takeuchi y Shimizu en 1957¹. Es una enfermedad crónica caracterizada por la oclusión progresiva de la vasculatura cerebral, con compromiso particular del polígono de Willis,

específicamente de la porción terminal de las arterias carótidas internas^{2,3}.

El término moyamoya (del Japonés "nube de humo"), se refiere a la apariencia angiográfica de la red de vasos sanguíneos colaterales anormales que se desarrollan adyacentes a los vasos estenóticos, ya que como consecuencia de la estenosis carotídea progresiva y del flujo cerebral disminuido los pequeños vasos colaterales se dilatan para convertirse en vías de circulación sanguínea colateral^{2,4}.

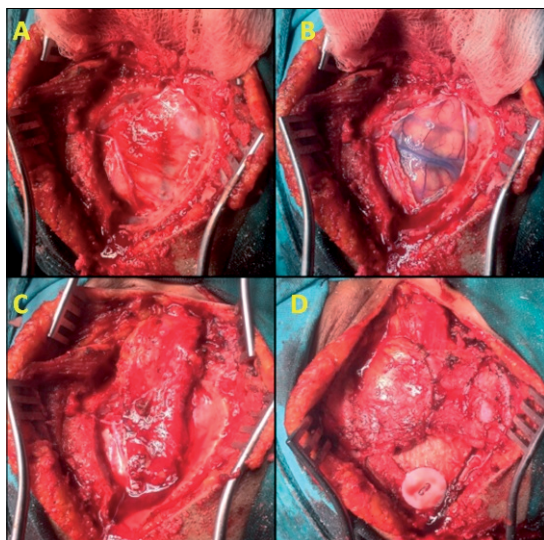


Figura 3. Subduro-sinangiosis. **A.** Arteria temporal superficial; **B.** Corteza cerebral; **C.** Galea aponeurótica y Arteria temporal superficial en contacto con la corteza cerebral; **D.** Cierre final.

Microscópicamente, en la pared arterial de los vasos afectados se observa un engrosamiento fibrocelular de la íntima que puede contener depósitos lipídicos, corrugamiento de la lámina elástica interna y adelgazamiento de la capa muscular media^{4,5}.

Japón es el país con mayor incidencia y prevalencia de la enfermedad, con 3,16 y 0,35 casos por 100.000 habitantes, respectivamente^{6,7}. Según el estudio de Uchino, en Estados Unidos se calcula una incidencia de 0,086 casos por 100.000 habitantes, sin embargo, en el subgrupo de individuos asiáticos la incidencia fue cercana a la japonesa, con 0,28 casos por 100.000 habitantes, lo que revela una clara relación étnica⁸. En lo referente al género, la relación mujeres-hombres es de 1,8⁷. La edad de presentación puede ser de los 6 meses a los 67 años, con dos picos, uno bajo la primera década de vida, con presentación habitualmente isquémica, y el segundo en adultos entre la tercera y cuarta décadas, con presentación habitualmente hemorrágica, como éste caso presentado⁴.

La etiología es desconocida. Se ha propuesto una teoría congénita que incluyen anomalías vasculares congénitas y la teoría adquirida que incluye alteraciones vasculares secundarias a procesos infecciosos. Así, esta enfermedad ha sido relacionada a leptospirosis, tuberculosis, anemia aplásica, anemia de Fanconi, anemia de células falciformes, factor anticoagulante del lupus, síndrome de Apert, síndrome de Down, síndrome de Marfan, esclerosis

tuberosa, síndrome de Turner, enfermedad de von Recklinghausen, enfermedad de Hirschsprung, enfermedad aterosclerótica, coartación de la aorta, displasia fibromuscular; entre otras⁴.

La presentación clínica de la Enfermedad moyamoya varía ampliamente según la edad. En niños son más comunes los eventos relacionados a hipoperfusión cerebral e isquemia debido a la oclusión de los vasos sanguíneos involucrados, puede manifestarse como hemiparesia, monoparesia, alteraciones sensitivas, movimientos anormales, cefalea, somnolencia y convulsiones. Es posible que la hipoperfusión cerebral y los eventos isquémicos a repetición provoquen como consecuencia retardo mental^{7,9,10}.

En adultos son más frecuentes los eventos hemorrágicos, incluyendo hemorragia intraventricular, intraparenquimatosa y subaracnoidea, debido a la ruptura de los vasos sanguíneos colaterales anómalos con paredes delgadas o aneurismas. La localización más frecuente es la hemorragia intraventricular en astas frontales del ventrículo lateral y la hemorragia intraparenquimatosa en ganglios basales y tálamo. A pesar de ser esta la presentación más frecuente en adultos, también puede observarse isquémicos transitorios y stroke^{7,8,9}. Los síntomas por lo general son de inicio súbito y pueden incluir cefalea, alteración del estado mental, déficit visual, parálisis de nervios craneales y alteraciones del lenguaje y de la marcha^{3,10,11}.

Debido a la baja incidencia de la En-

fermedad moyamoya en el continente americano, muchas veces es olvidada en el diagnóstico diferencial de los eventos vasculares cerebrales. La misma debe sospecharse en niños y adultos jóvenes con stroke, pacientes sin factores de riesgo y personas de raza asiática¹⁰.

La tomografía cerebral es útil para distinguir episodios isquémicos de hemorrágicos, aunque no representa utilidad en el diagnóstico definitivo. El gold standard para el diagnóstico es la angiografía digital cerebral aunque pueden ser útiles la resonancia magnética y la angiografía¹². El criterio diagnóstico está definido como "estenosis u oclusión bilateral de la porción terminal de la arteria carótida interna y/o de la porción proximal de las arterias cerebral anterior y/o cerebral media"⁹.

Además se puede observar una red vascular anormal adyacente a los vasos estenóticos. Las áreas estenóticas-oclusivas son usualmente bilaterales, pero el compromiso unilateral no excluye el diagnóstico^{2,10}. En la serie presentada por Quintana, de 10 casos de enfermedad de moyamoya, 50% fueron catalogados como atípicos (unilaterales)¹³.

El tratamiento inicial es sintomático y encaminado a mantener la perfusión y función cerebral. Algunos autores consideran la administración de antiagregantes y anticoagulantes en pacientes con eventos isquémicos con el fin de prevenir futuros episodios, sin embargo, esta medicación no ha mostrado beneficio, al igual que los corticoides. Se recomiendan medidas anti edema cerebral para el control de la presión intracraneana y agentes anticonvulsivantes, según cada caso particular⁴.

Varias opciones quirúrgicas pueden ser útiles en el manejo los eventos hemorrágicos. En el caso de las hemorragias intraventriculares se puede optar por el drenaje ventricular externo más evacuación del hematoma. Si existe un hematoma intraparenquimatoso que ejerce efecto de masa importante se indica su evacuación quirúrgica. En la etapa crónica de la enfermedad las técnicas de revascularización son usadas con el fin de mantener una adecuada perfusión cerebral^{2,4,10}.

Las opciones de revascularización incluyen la revascularización directa y la indirecta. Las técnicas de revascularización directa, usada particularmente en adultos, incluye la anastomosis entre la arteria temporal superficial y la

arteria cerebral media (STA-MCA), o la anastomosis entre la arteria meníngea media y la cerebral media. No son usadas en casos pediátricos debido al pequeño tamaño de los vasos sanguíneos^{2,4}.

La técnica indirecta, más usada en niños, tiene el objetivo de incrementar el volumen circulatorio en la vasculatura colateral. Consiste en colocar directamente el periostio, la duramadre, la galea o el músculo temporal sobre la superficie del cerebro, esperando el desarrollo espontáneo de nuevas anastomosis entre la circulación extracraneana e intracraneana e incluye la encefaloduroarteriomiosinangiosis (EDAMS), encefaloduroarteriosinangiosis (EDAS), encefalomioarteriosinangiosis y la encefalomiosinangiosis^{2,4}.

Se han descrito como complicaciones posquirúrgicas de la revascularización la hemorragia en el lecho quirúrgico, anemia, infarto cerebral, crisis isquémica transitoria, necrosis del cuero cabelludo, infección de la herida operatoria y síndrome convulsivo⁴.

La literatura sugiere que la revascularización es una intervención segura en pacientes pediátricos con Enfermedad moyamoya, con disminución de la aparición de eventos isquémicos transitorios o strokes y aparentemente mejora el pronóstico, sin embargo, existen datos insuficientes para sugerir mejoría a largo plazo^{14,15}.

El estudio de Starke et al, que incluyó 43 pacientes adultos con Enfermedad moyamoya de diferentes etnias, en los que se realizó encefaloduroarteriosinangiosis, mostró que esta técnica de anastomosis indirecta promovió un adecuado desarrollo de colaterales e incrementó la perfusión en la mayoría de los pacientes; con bajos índices de eventos isquémicos transitorios, infartos y hemorragias y preservó o mejoró el estado funcional¹⁶.

El pronóstico de la Enfermedad moyamoya depende de la severidad y naturaleza de su presentación, así como de los episodios recurrentes. La mortalidad varía de 10% en adultos a 4,3% en niños y alrededor de 50 a 60% de los

pacientes presentan deterioro progresivo de sus funciones cognitivas¹⁰.

Conclusiones

La Enfermedad moyamoya es una entidad clínica poco sospechada en Latinoamérica debido a su baja incidencia. El diagnóstico debe sospecharse en paciente jóvenes y sin factores de riesgo que presenten eventos cerebrovasculares isquémicos y hemorrágicos ya que el tratamiento oportuno de permite una adecuada intervención tanto clínica como quirúrgica en miras de evitar futuros episodios isquémicos y de mejorar la perfusión cerebral a través del desarrollo de nuevos vasos colaterales posterior a técnicas de revascularización y así mejorar el pronóstico de esta patología.

Recibido: 31 de mayo de 2015

Aceptado: 22 de junio de 2015

Bibliografía

1. Takeuchi K, Shimizu K. Hypogenesis of bilateral internal carotid arteries. 1957; 9: 37-43.
2. Janda PH, Bellew JG, Veerappan V. Moyamoya disease: case report and literature review. *J Am Osteopath Assoc.* 2009; 109(10): 547-553.
3. Kitamura K, Fukui M, Oka K. Moyamoya disease. In: *Handbook of Clinical Neurology.* Vol 2. Amsterdam, The Netherlands: Elsevier; 1989: 293-306.
4. Quintana L. Enfermedad Moyamoya. *J Bras Neurocirurg* 2004; 15(3): 91-104.
5. Suzuki J, Kodama N. Moyamoya disease. A review. *Stroke.* 1983; 14(1): 104-109.
6. Ikezaki K, Inamura T, Kawano T, Fukui M. Clinical features of probable moyamoya disease in Japan. *Clin Neurol Neurosurg.* 1997; 99(2): 173-177.
7. Wakai K, Tamakoshi A, Ikezaki, Fukui M, Kawamura T, Aoki R, et al. Epidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nation-wide survey. *Clin Neurol Neurosurg.* 1997; 99(2): 1-5.
8. Uchino K, Johnson A, Claiborne S, Tirschwell DL. Moyamoya disease in Washington State and California. *Neurology.* 2005; 65: 956-958.
9. Fukui M. Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya disease) of the Ministry of Health and Welfare, Japan. Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis ("moyamoya" disease). *Clin Neurol Neurosurg.* 1997; 99(2): 238-240.
10. Sucholeiki R, Chawala J. Moyamoya Disease. 2015 Jan [cited 2015 May 30]. Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/1180952-clinical>
11. Hoare AM, Keogh AJ. Cerebrovascular moyamoya disease. *Br Med J.* 1974; 1: 430-432.
12. Yilmaz EY, Pritz MB, Bruno A, López-Yunez A, Biller J. Moyamoya: Indiana University Medical Center experience. *Arch Neurol.* 2001; 58: 1274-1277.
13. Quintana M. Experiencia de 20 años en el manejo de la enfermedad de moyamoya. *Rev Chilena Neurocir.* 2004; 37: 74-82.
14. Fung LW, Thompson D, Ganesan V. Revascularisation surgery for paediatric moyamoya: a review of the literature. *Childs Nerv Syst.* 2005; 21(5): 358-364.
15. Scott RM, Smith JL, Robertson RL, et al. Long-term outcome in children with moyamoya syndrome after cranial revascularization by pial synangiosis. *J Neurosurg.* 2004; 100(2): 142-149.
16. Starke RM, Komotar RJ, Hickman ZL, et al. Clinical features, surgical treatment, and long-term outcome in adult patients with moyamoya disease. *Clinical article. J Neurosurg.* Nov 2009; 111(5): 936-942.

Correspondencia a:

Dr. Jimmy Achi Arteaga

Hospital Clínica Kennedy - Alborada. Crotos y Av. Rodolfo Baquerizo. Consultorio 305. Guayaquil - Ecuador.

Fonos: 59342643757 - 59397220007

jimmyachi@gmail.com