

Enfermedad de moyamoya. Presentación de un caso

José Luis Gutiérrez-Morales,^a Rogelio Domínguez-Moreno,^{b*} Mario Morales-Esponda,^b Natalia Lorena Rossiere-Echazarreta,^b Arturo Espinoza-Castilla^c y Leoncio Miguel Rodríguez-Guzmán^d

^aServicio de Neurología Clínica, Hospital Regional "Dr. Valentín Gómez Farías", Coatzacoalcos, Veracruz, México

^bDepartamento de Investigación, Facultad de Medicina, Universidad Veracruzana Campus Minatitlán, Veracruz, México

^cServicio de Medicina Interna, Hospital Regional "Dr. Valentín Gómez Farías", Coatzacoalcos, Veracruz, México

^dJefatura de Enseñanza e Investigación, Hospital General de Zona 32, Instituto Mexicano del Seguro Social, Minatitlán, Veracruz, México

Recibido en su versión modificada: 5 de octubre de 2010

Aceptado: 15 de octubre de 2010

RESUMEN

Introducción: La enfermedad de moyamoya es un desorden cerebrovascular idiopático no aterosclerótico, no inflamatorio y no amiloide poco común, caracterizado por estenosis y oclusión progresiva de la arteria carótida interna y de sus ramas, con desarrollo del típico patrón en humo de cigarrillo debido a la neoformación de finos vasos colaterales. Su mayor incidencia es en países asiáticos y afecta principalmente a mujeres. El objetivo es describir las características de un caso clínico, su abordaje diagnóstico y terapéutico.

Caso clínico: Hombre de 43 años de edad con antecedente de cefalea crónica, quien desarrolló hemorragia subaracnoidea con crisis tónico-clónicas. Se solicitaron exámenes inmunológicos, angiográficos, de angiorrisonancia y Doppler transcraneal, los cuales revelaron estenosis bilateral de la carótida interna y de algunas de sus ramas.

Discusión: El pronóstico es malo cuando la enfermedad se desarrolla a menor edad. El tratamiento conservador puede no ser de mucha utilidad a largo plazo, por lo cual los pacientes deben ser valorados para cirugía. Se recomienda el Doppler transcraneal como abordaje diagnóstico.

Palabras clave:

Enfermedad de moyamoya, angiografía, carótida interna, cefalea, Doppler transcraneal, hemorragia subaracnoidea

SUMMARY

Background: Moyamoya disease is a rare idiopathic non-atherosclerotic, non-inflammatory and non-amyloid cerebrovascular disease characterized by stenosis and progressive occlusion of the internal carotid artery and its branches. Upon panangiography, this abnormality is typically visualized as a cigarette smoke-like pattern due to formation of new collateral vessels. The highest incidence occurs in Asia, principally affecting women. This case report describes the characteristics of these patients and the way to diagnose and treat them.

Clinical case: A 43-year-old man with a history of chronic headache, subarachnoid hemorrhage and tonic clonic seizures; because of his age he was programmed to the young patient study protocol and so he underwent some studies like angiography, angiographic resonance and transcranial Doppler, these exams revealed a bilateral stenosis of the internal carotid arteries and its branches.

Discussion: The prognosis of these patients is unfavorable when the disease begins in childhood. Since conservative treatment may not be long-term useful, surgery should be considered in patients with Moyamoya disease. The use of transcranial Doppler is recommended in patients with these clinical features as an initial diagnostic exam.

Key words:

Moyamoya disease, angiography, internal carotid, headache, transcranial Doppler, subarachnoid hemorrhage

Introducción

La enfermedad de moyamoya es un desorden cerebrovascular idiopático no aterosclerótico, no inflamatorio y no amiloide poco común, caracterizado por estenosis y oclusión crónica progresiva de la arteria carótida interna supraclinoidea y de sus ramas principales dentro del polígono de Willis, como las arterias cerebrales media y anterior,^{1,2} lo que

causa la formación de una fina red colateral de vasos en la base del cerebro característicos de esta patología.³ Aunque generalmente el compromiso vascular es bilateral se han identificado casos con afectación unilateral, tanto en niños como en adultos, con progresión a enfermedad bilateral.⁴

A continuación se presenta un caso clínico que corresponde a enfermedad de moyamoya cuya primera manifestación fue hemorragia subaracnoidea.

*Correspondencia y solicitud de sobretiros: Rogelio Domínguez-Moreno. París 21-C, Col. Nueva Mina Norte, 96734 Minatitlán, Veracruz, México. Tel: (922) 124 3471. Correo electrónico: rogelio_dm@hotmail.com

Caso clínico

Hombre de 43 años de edad que ingresó al Hospital Regional "Dr. Valentín Gómez Farías" en Coatzacoalcos, Veracruz, por vómito, crisis tónico-clónicas generalizadas y estupor. Como antecedente presentaba cefalea biparietal de dos años de evolución. El resto de los antecedentes sin importancia.

A la exploración física se observó estupor, agitación psicomotriz, hemiparesia izquierda 3/5, desviación de la mirada conjugada a la derecha, Brudzinski izquierdo, Glasgow 8, tensión arterial de 160/110 mm Hg, frecuencia cardíaca de 82 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 22 por minuto, afebril, saturación de oxígeno de 97 %, pupilas midriáticas, reflejo fotomotor disminuido, Hunt y Hess de IV y el resto normal. Los estudios de laboratorio mostraron glucemia de 346 mg/dl, colesterol de 171 mg/dl, hemoglobina de 14.4 g/dl, 307 000 plaquetas/mm³; el resto sin alteraciones. Factor reumatoide, antistreptolisinas, células LE y anticuerpos antinucleares negativos.

Una tomografía axial mostró hemorragia subaracnoidea Fisher III. En la panangiografía se observó estenosis bilateral de las arterias carótidas internas, especialmente la derecha (Figura 1), así como aumento del flujo colateral por la circulación posterior y el patrón "en humo de cigarro" característico de los vasos de moyamoya en la base del cráneo (Figura 2). En la angiorresonancia se apreciaron segmentos irregulares de las arterias carótidas internas y circulación posterior tortuosa.

El Doppler transcraneal realizado un año después de la hemorragia subaracnoidea mostró estenosis de la arteria cerebral media derecha, con flujo colateral de las arterias

oftálmica y vertebral ipsolaterales, así como estenosis de la arteria cerebral anterior izquierda. Se observó aumento del flujo de la circulación posterior como circulación colateral compensatoria a la estenosis de la circulación anterior (Figura 3). Con los datos anteriores se estableció el diagnóstico de enfermedad de moyamoya.

Las crisis convulsivas se manejaron con fenitoína y benzodiazepinas, se utilizó furosemide, manitol, nimodipino, dexametasona y medidas generales. El paciente fue referido a neurocirugía, donde presentó resangrado. Después de 59 días de estancia hospitalaria fue egresado con buen estado neurológico. Al momento de este informe se encontraba asintomático, bajo tratamiento con anticonvulsivos y en espera de valoración para realizar cirugía de revascularización.

Discusión

La primera descripción de la enfermedad fue realizada en Japón en 1957 por Takeuchi y Shimizu,⁵ sin embargo, fue nombrada hasta 1969 por Suzuki y Takaku como enfermedad de moyamoya debido a la microcirculación aberrante compensatoria y su parecido en la angiografía al humo de cigarro.⁶

La enfermedad de moyamoya tiene su mayor incidencia en el continente Asiático, principalmente en Japón, donde se han diagnosticado más de 3000 casos desde la primera descripción de la enfermedad.⁷

Los resultados del estudio epidemiológico realizado por Wakai y colaboradores demostraron que el índice de afecta-



Figura 1. Panangiografía, proyección paracarótida: estenosis grave de la carótida interna derecha en todo el segmento cervical posterior a la bifurcación (flecha).

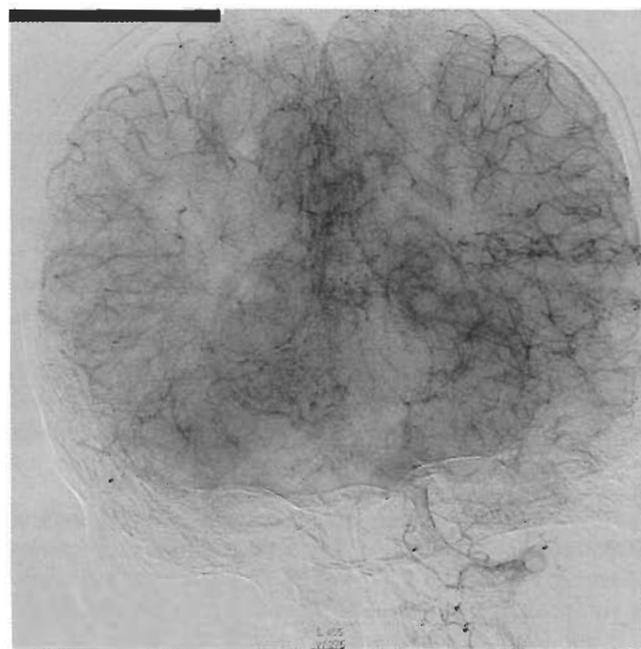


Figura 2. Panangiografía corte coronal: los vasos de neoformación anormales de moyamoya dibujan el patrón en humo de cigarro, clásico de esta patología. Nótese la diferencia entre la vasculatura de los hemisferios.

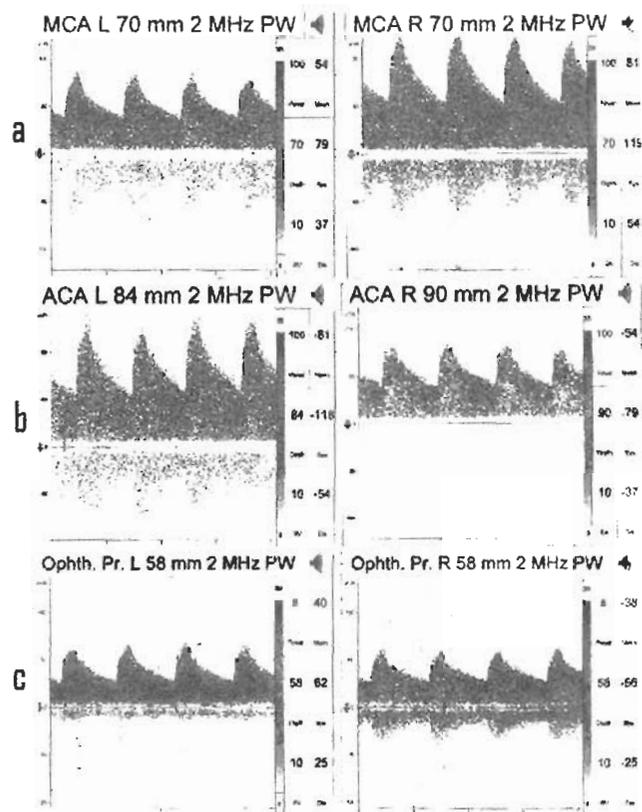


Figura 3. a) Ventana transtemporal, estenosis de la arteria cerebral media derecha. b) Estenosis de la arteria cerebral anterior izquierda. c) Flujo invertido en la arteria oftálmica derecha que actúa como flujo colateral a la estenosis ipsilateral.

ción mujer:hombre es de 1.8:1 y su incidencia se eleva en dos grupos de edad, alrededor de los cinco y 40 años.⁸

Según lo publicado por Makoyo, en los adultos el síntoma predominante es la cefalea crónica, similar a la que el paciente cursó por dos años antes del evento agudo.⁹

Tanto niños como adultos pueden desarrollar la enfermedad, pero las características clínicas suelen variar. La mayoría de los pacientes pediátricos experimenta ataques isquémicos transitorios o infartos cerebrales y cerca de la mitad de los adultos experimenta sangrado intracraneal o hemorragia subaracnoidea debido a la ruptura de microaneurismas periféricos o de los vasos frágiles de moyamoya. Hoare y colaboradores refieren que la hemorragia subaracnoidea es la presentación clínica más frecuente en los adultos, como sucedió en el paciente descrito.^{10,11}

Entre los diagnósticos diferenciales principales está la hemorragia subaracnoidea aneurismática; en la angiorrsonancia magnética y dos angiografías no se demostró aneurisma, por lo cual creemos que el cuadro fue secundario a la debilidad de los vasos de moyamoya, como ha sido señalado con anterioridad.

Según Peña y colaboradores existen dos formas de la patología: la enfermedad de moyamoya y el síndrome de

moyamoya, ambas comparten el mismo cuadro angiográfico pero la primera es idiopática y la segunda se presenta durante el transcurso de otra enfermedad de base congénita o adquirida como padecimientos hematológicos, metabólicos, neoplasias, traumatismos craneales, enfermedades autoinmunes e infecciosas, entre otras (síndrome de Down, Alpert, Marfan, Noonan, neurofibromatosis, enfermedad de Hirschprung, esclerosis tuberosa, displasia fibromuscular, pseudoxantoma elástico, facomatosis pigmentovascular tipo IIIb y aterosclerosis), las cuales fueron descartadas en nuestro paciente con base en los antecedentes y estudios pertinentes.¹²

Cabe aclarar que la hiperglucemia que presentó el paciente fue secundaria a la aplicación de esteroides a su ingreso a urgencias, ya que en valoraciones posteriores se descartó diabetes mellitus. El paciente cumplió con los criterios diagnósticos del Comité de Obstrucción Espontánea del Círculo de Willis (enfermedad de moyamoya) del Ministerio de Salud Japonés.¹³ También es importante mencionar que dentro de la literatura revisada se informan pocos casos de enfermedad de moyamoya debido a que cuando se asocia con otras enfermedades de base corresponde a síndrome de moyamoya.

Describimos el primer paciente con enfermedad de moyamoya en la región. Es relevante que en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía hasta el 2010 solamente se hayan documentado cinco casos, debido a que el Instituto es uno de los principales centros de referencia de padecimientos neurológicos en Latinoamérica.^{8,13-15}

Según Lee y colaboradores, los hallazgos típicos por Doppler transcraneal en estadios tempranos son el incremento de la velocidad del flujo debido a la estenosis; en estadios intermedios y finales disminuye la velocidad del flujo debido a la oclusión tardía, datos que se reprodujeron en el paciente descrito y que lo ubicaron en el estadio inicial.^{16,17}

En la actualidad no existe consenso sobre un tratamiento farmacológico que revierta o prevenga la progresión de la enfermedad, sin embargo, bajo la premisa de la creación de zonas estenóticas arteriales se han utilizado anticoagulantes, antiagregantes plaquetarios, anticonvulsivos y vasodilatadores, sobre todo como preparación prequirúrgica, siendo este último el tratamiento definitivo debido a la alta frecuencia de eventos vasculares cerebrales isquémicos y hemorrágicos en pacientes tratados conservadoramente.¹⁸

El pronóstico de los pacientes con esta patología no es totalmente predecible, sin embargo, el comienzo de la sintomatología antes de los cinco años de edad se ha relacionado con mal pronóstico; los cuadros hemorrágicos tienen un alto grado de mortalidad y recurrencia, así mismo se ha descrito mejor evolución en individuos no japoneses.¹⁹⁻²¹

En conclusión, ante hemorragia subaracnoidea en un paciente joven está indicado realizar una panangiografía cerebral y un Doppler transcraneal para identificar si existe vasoespasmo secundario a hemorragia subaracnoidea o estenosis/oclusión, como en la enfermedad de moyamoya, además, el Doppler transcraneal es un estudio no invasivo, fácil de realizar, reproducible y de bajo costo.

Referencias

1. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual S, Velázquez R, Viaño J, Martínez V. Síndrome de moyamoya. Seguimiento de 12 pacientes. *Neurología* 2006;21:695-703.
2. Yilmaz EY, Pritz MB, Bruno A, López-Yunez A, Biller J. Moyamoya: Indiana University Medical Center Experience. *Arch Neurol* 2001;58:1274-1278.
3. Kuroda S, Houkin K. Moyamoya disease: current concepts and future perspectives. *Lancet Neurol* 2008;7:1056-1066.
4. Kelly ME, Bell-Stephens TE, Marks MP, Do HM, Steinberg GK. Progressions of unilateral moyamoya disease: a clinical series. *Cerebrovasc Dis* 2006;22:109-115.
5. Takeuchi K, Shimizu K. Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. *No To Shinkei* 1957;9:37-43.
6. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "moyamoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 1969;20:288-299.
7. Peña-Tapia PG, Horn P, Schmiedek P. Enfermedad de moyamoya. *Rev Neurol* 2006;43:287-294.
8. Wakai K, Tamakoshi A, Ikezaki K, Fukui M, Kawamura T, Aoki R, et al. Epidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nationwide survey. *Clin Neurol Neurosurg* 1997;99:1-5.
9. Makoyo PZ. Moyamoya disease in black adults. *J Natl Med Assoc* 1979;71:479-483.
10. Kuroda S, Ishikawa T, Houkin K, Nanba R, Hokari M, Iwasaki Y. Incidence and clinical features of disease progression in adult moyamoya disease. *Stroke* 2005;36:2148-2153.
11. Hoare AM, Keogh AJ. Cerebrovascular moyamoya disease. *Br Med J* 1974;1:430-432.
12. Mery V, Rossel F, Torrealba G. Enfermedad de moyamoya. Cuadernos de Neurología. Pontificia Universidad Católica de Chile; 2007; XXXI. Disponible en <http://escuela.med.puc.cl/publ/Cuadernos/2007/Enfermedadmoyamoya.pdf>
13. Fukui M. Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis (moyamoya disease). Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (moyamoya disease) of the Ministry of Health and Welfare, Japan. *Clin Neurol Neurosurg* 1997;99:238-240.
14. Ajler PM, Brocanelli MA, Ajler GS. Enfermedad de moyamoya. Reporte de un caso. *Rev Argent Neuroc* 2005;19:146-148.
15. Galicchio S, Maza E, Jaimovich R, Arroyo H. Enfermedad de moyamoya. *Arch Arg Pediatr* 1998;96:263-267.
16. Lee YS, Jung KH, Roh JK. Diagnosis of moyamoya disease with transcranial doppler sonography: correlation study with magnetic resonance angiography. *J Neuroimaging* 2004;14:319-323.
17. Takase K, Kshihara M, Hashimoto T. Transcranial Doppler ultrasonography in patients with moyamoya disease. *Clin Neurol Neurosurg* 1997;99:101-105.
18. Sainte-Rose C, Oliveira R, Puget S, et al. Multiple bur hole surgery for the treatment of moyamoya disease in children. *J Neurosurg* 2006;105:437-443.
19. Imaizumi T, Hayashi K, Saito K, Osawa M, Fukuyama Y. Long-term outcomes of pediatric moyamoya disease monitored to adulthood. *Pediatr Neurol* 1998;18:321-325.
20. Yoshida Y, Yoshimoto T, Shirane R. Clinical outcome course, surgical management, and long-term outcome of moyamoya patients with rebleeding after an episode of intracerebral hemorrhage: an extensive follow-up study. *Stroke* 1999;30:2272-2276.
21. Fung LW, Thompson D, Ganessan V. Revascularization surgery for pediatric moyamoya: a review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2005;21:358-364.