

Enfermedad de moyamoya en un paciente adulto

Felipe Padilla-Vázquez¹, Víctor Hugo Escobar-de la Garma¹, Gustavo Melo-Guzmán¹, Rafael Mendizabal-Guesta¹, Alejandro Monroy Sosa², José Aurelio Cerón², Ivonne Rosas-Mora⁴, Diego Fernando León-López¹

RESUMEN

Se presenta un caso clínico de paciente femenina de 78 años, a quien se le diagnóstica enfermedad de moyamoya, en donde se realiza revisión de patología; así como de estudios de imagenología. La enfermedad de moyamoya (MMD), es una arteriopatía cerebrovascular, generada por estenosis de las arterias carótidas intracraneales y sus ramas proximales (polígono de Willis), con dilatación de ramas perforantes de la arteria carótida interna (ACI) las cuales se dilatan proporcionando una perfusión colateral en zonas isquémicas. Por lo general, se ve en la población japonesa, aunque ahora se ha observado en otros grupos étnicos. Su presentación clínica en niños es por infartos encefálicos principalmente, lo cual difiere de los adultos, en quienes su principal presentación clínica es hemorragia intracraneal, secundario al hiperflujo generado en vasos anómalos lo cual condiciona la ruptura de éstos. Los vasos de moyamoya, se caracterizan por evidenciar trombosis luminal e hiperplasia de células musculares lisas, genera pérdida de la elasticidad en los vasos y estrechamiento de éstos, después la íntima arterial se estrecha y debilita; así como, las pequeñas arterias se ocluyen facilitando formación *in situ* de trombosis. El tratamiento, consiste en la revascularización directa con *bypass* de arteria temporal superficial (ATS)- arteria cerebral media (ACM), o revascularización indirecta, por sinangiosis pial, encefalomiosinangiosis, encefaloduroarteriosinangiosis y la encefalo duroarteriomiosinangiosis.

Palabras claves: enfermedad de moyamoya, vasculopatía, arteriopatía, infarto cerebral.

Moyamoya disease in an adult patient

ABSTRACT

Moyamoya disease (MMD), is a cerebrovascular artery disease, generated by carotid arterie stenosis and their proximal intracranial branches (circle of Willis), with of perforating branches of ACI which dilate providing a collateral perfusion in the ischemic areas. Usually seen in the Japanese population, although it has been observed in other ethnic groups. Its clinical presentation in children encephalic strokes, which differs from adults, in which its main clinical presentation as intracranial hemorrhage, secondary to hyperflow generated in anomalous vessels which determines breakdown. Moyamoya vessels, are characterized showing luminal thrombosis and hyperplasia of smooth muscle cells, which in turn creates loss of elasticity in blood vessels and narrowing, subsequently the arterial intima will narrow and weakens as well as the small arteries are occluded by providing on-site training of thrombosis. The treatment consists in revascularization with direct bypass, where connect superficial temporal artery (ATS)- middle cerebral artery (MCA), or an indirect revascularization, by pial sinangiosis, encefalomiosinangiosis, encefaloduroarterio-sinangiosis and encefaloduroarteriomiosinangiosis.

Key words: moyamoya disease, vascular disease, artery disease, stroke.

La enfermedad de moyamoya (MMD), es una arteriopatía cerebrovascular, caracteriza por estenosis de una o ambas arterias carótidas intracraneales y proximales (polígono de Willis), con dilatación de ramas perforantes de la ACI las cuales se dilatan proporcionando perfusión colateral en las zonas isquémicas.

Su presentación clínica en niños es por infartos encefálicos principalmente, lo cual difiere de los adultos, en los que su principal presentación clínica es hemorragia intracraneal, secundario al hiperflujo generado en vasos anómalos que condiciona la ruptura de éstos.

El tratamiento consiste en la revascularización directa con *bypass* de la arteria temporal superficial (ATS)- arteria cerebral media (ACM), o revascularización indirecta, mediante sinangiosis pial, la encefalomio-sinangiosis (EMS), encefaloduroarteriosinangiosis (EDAS) y la encefaloduroarteriomiosinangiosis (Edams).



Figura 1. Tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo simple, corte axial a nivel de mesencéfalo, en donde se observa gran atrofia cerebral bilateral, con ventriculomegalia secundaria a la atrofia.

Recibido: 11 noviembre 2013. Aceptado: 5 diciembre 2013.

¹Hospital Juárez de México. ²Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. ³Hospital Central de Alta Especialidad Pemex. ⁴Hospital Infantil de Tlaxcala. Correspondencia: Felipe Padilla Vázquez. Servicio de Neurocirugía, Hospital Juárez de México. Av. Instituto Politécnico Nacional 5133. Col. Magdalena de las Salinas. 07760 México, D. F. E-mail: fepavar@hotmail.com

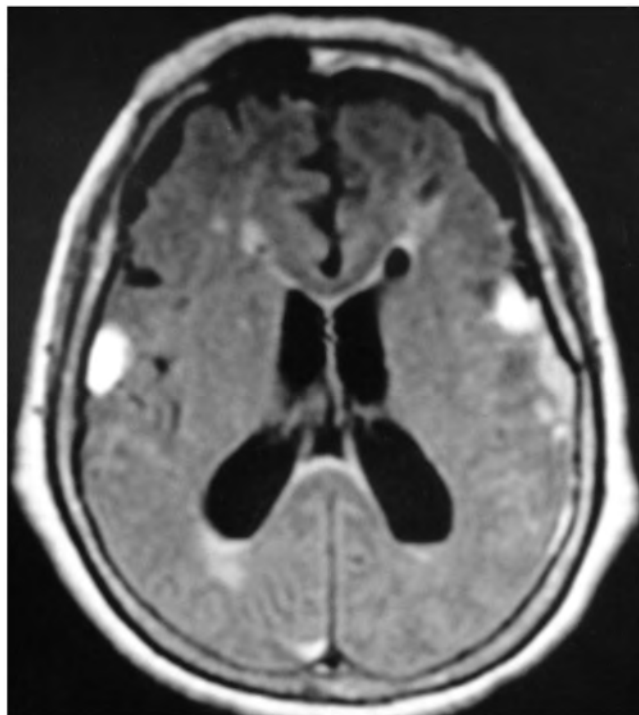


Figura 2. Resonancia magnética de cráneo, (flair), corte axial, en la cual se observan zonas hiperintensas que corresponden a infartos bilaterales.

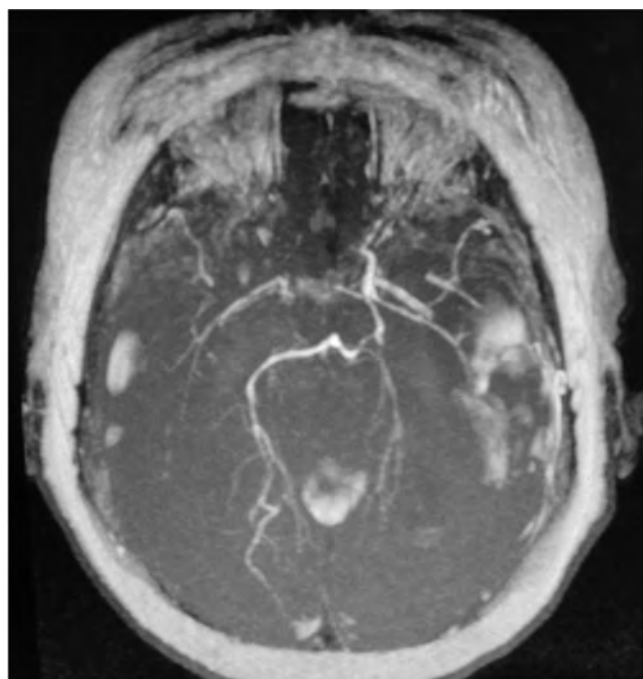


Figura 3. Angiotomografía de cráneo, corte axial a nivel de polígono de Willis, en donde se observa amputamiento de arteria carótida interna derecha, con ausencia de ramas terminales (arteria cerebral anterior y media); así como, hiperflujo en arterias lenticuloestriadas. Arteria carótida interna izquierda, se observa normal, con zonas de hemorragias bilaterales.

Presentación del caso

Paciente femenina de 78 años, refiere episodios de cefalea intensos e incapacitantes con duración de varios días; asimismo, refieren familiares que presenta amnesia anterógrada. Su cuadro clínico inicia con cefalea incapacitante súbita, continua por 30 hs, acompañada de náuseas y vómito. A la exploración física, se encuentra paciente desorientada en tres esferas, con habla incoherente, sistema motor, sensitivo, cerebelo y meníngeos sin alteraciones aparentes. Se realiza tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo en la que se observan hemorragias corticales bilaterales difusas sin criterios para cirugía, se inicia manejo antiedema cerebral logrando mejoría a las 24 hs; asimismo, se realiza angiotomografía donde se observa oclusión de ACI derecha con presencia de vasos lenticuloestriados dilatados. Se realiza angiografía cerebral diagnóstica en donde se encuentra imagen característica de “nube de humo”, realizando diagnóstico de enfermedad de moyamoya.

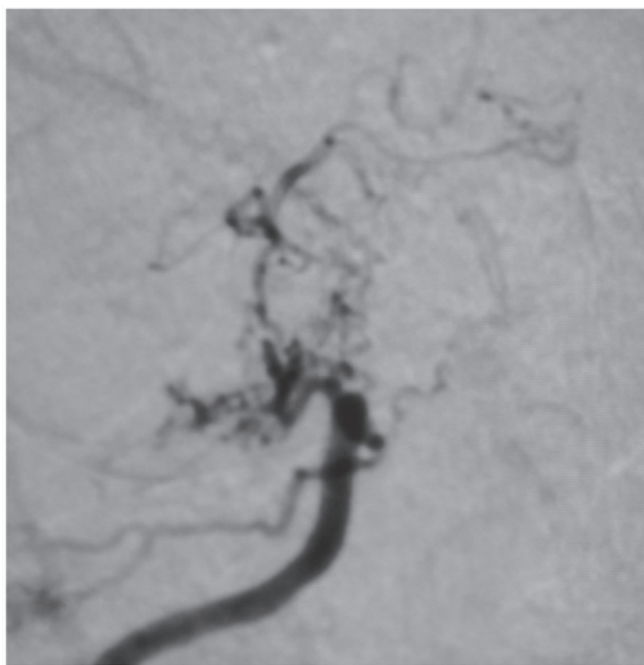


Figura 4. Angiografía cerebral de arteria carótida interna derecha, en la cual se observa obliteración de ramas terminales, con imagen de “nube de humo” la cual corresponde a arterias lenticuloestriadas y talamoestriadas discretamente dilatadas.

DISCUSIÓN

La enfermedad de moyamoya (MMD), es una vasculopatía no aterosclerótica, no inflamatoria y no amiloidea, caracterizada por la estenosis crónica de las

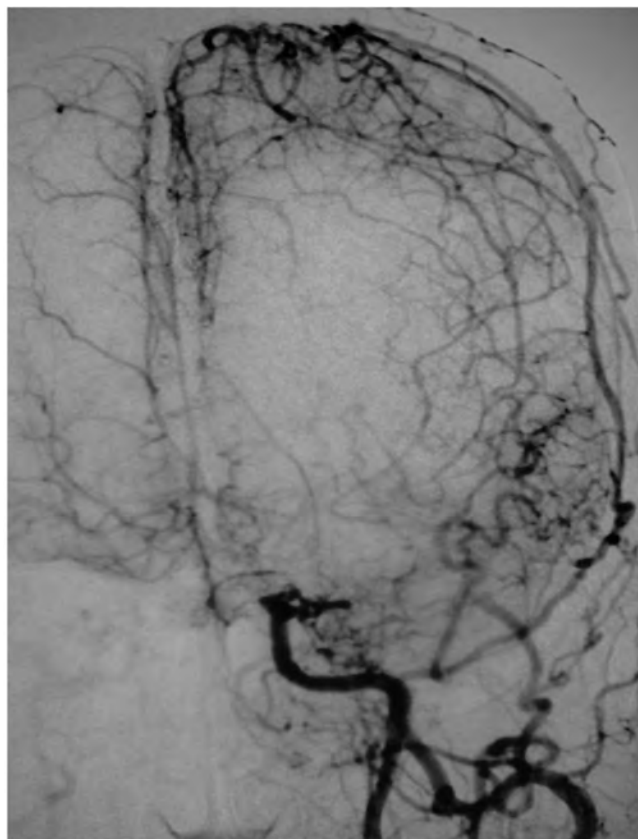


Figura 5. Angiografía cerebral de arteria carótida derecha en la cual se observa amputación en arteria carótida interna e hiperflujo en arteria carótida externa, la cual presenta vasos dilatados los cuales dan irrigación intracranial secundario a neoformación vascular.

arterias terminales de una o las dos arterias carótidas internas (ACI) y desarrollo de vasos colaterales con forma de una fina red¹⁻³. Esta red de vasos colaterales se llaman vasos moyamoya, los cuales se encuentran cerca de las regiones ocluidas o estenóticas correspondiendo con arterias lenticuloestriadas y tálamo-perforantes³⁻⁵.

Estos vasos sanguíneos anormales en la base del encéfalo, se describieron por primera vez por el japonés Takeuchi y Shimizu en 1957 como “nube de humo”, lo cual lo llevó al término de moyamoya^{2,6}. Esta nube densa de humo y se observa en la fase arterial de la angiografía, representa la hipertrofia de las ramas perforantes y neoangiogénesis alrededor del polígono de Willis^{7,8}.

Después Suzuki y Takaku acuñaron el término “moyamoya”, que en japonés significa “niebla”, describiendo; así el aspecto angiográfico de estos vasos colaterales, que corresponden a ramas perforantes de la ACI⁹.

La fisiopatología de la MMD no se conoce completamente; sin embargo, el análisis anatomopatológico muestra evidencia de trombosis luminal e hiperplasia

de células musculares lisas, que genera pérdida de la elasticidad en vasos y estrechamiento de éstos, después la íntima arterial se estrecha y debilita; así como las pequeñas arterias se ocluyen facilitando formación *in situ* de trombosis^{10,11}.

La forma de presentación clínica en el adulto difiere de la forma infantil, ya que del 40 al 50% de adultos se presenta con hemorragia intracraneal, principalmente hemorragia intraparenquimatosa con extensión intraventricular o hemorragia subaracnoidea. En los niños, sólo el 10% se presenta con hemorragia y el resto con déficit focal isquémico^{12,13} aunque se ha reportado que inician con movimientos coreiformes, convulsiones y cefaleas⁹. Suzuki y Kodama, al describir esta enfermedad, demostraron que los adultos tienen menos capacidad de formar vasos colaterales en comparación con los niños; asimismo, se ha demostrado que la enfermedad de moyamoya tiene una rápida progresión dinámica en la primera infancia hasta la adolescencia; la progresión es más lenta después de la adolescencia, manteniéndose estática en la edad adulta¹⁴. Las mujeres también presentan mayor riesgo de progresión de la enfermedad que los pacientes masculinos. El principal grupo étnico que afecta, es Japón, en donde se encontró una incidencia de 0.35 por 100,000 habitantes en comparación con la de Estados Unidos de Norteamérica, donde la incidencia es de aproximadamente 0.086 por cada 100,000 habitantes¹.

Los pacientes con moyamoya tienen un curso progresivo en la disfunción motora, deterioro intelectual, y pocos pacientes se recuperan sin secuelas. Cuando se detiene el proceso oclusivo y el número de vasos colaterales se ha desarrollado, la evolución clínica se estabiliza¹¹.

Suzuki y Takaku, describen 6 etapas en la MMD, con base en los hallazgos angiográficos; *etapa I*, es un estrechamiento de la carótida interna sin otras alteraciones; *etapa II*, incluye dilatación y ampliación de las principales arterias intracerebrales en la base del encéfalo; *etapa III*, desarrollo del patrón angiográfico clásico, en el que las arterias cerebrales anteriores y media desaparecen de la angiografía, se sustituyen por los vasos moyamoya o vasos colaterales que causan angiograma para parecer "nube de humo"; *etapa IV*, incluye oclusión de la ACI y la arteria comunicante posterior, con desaparición de la arteria cerebral posterior, en esta etapa los vasos de moyamoya se minimizan y aumentan vasos colaterales del cuero cabelludo; *etapa V*, oclusión de la ACI, minimización de los vasos de moyamoya y aumentan vasos colaterales de la ACE en cuero cabelludo; *etapa VI*, es la fase terminal, en la que hay oclusión completa de la ACI y desaparición de vasos de moyamoya, la perfusión encefálica es únicamente por

colaterales de ACE o vertebrales^{2,11}. En el estudio angiográfico, es típico observar la aparición de una "nube de humo", debido a la obliteración de la microvasculatura cerebral¹⁴.

Existen dos tipos de colaterales extracraneales: arterias de la región etmoidal y de la bóveda. Las arterias etmoidales provienen de la arteria oftálmica, las arterias etmoidales anterior y posterior y otras ramas de la arteria carótida externa. Estos se presentan principalmente en los niños y representan la gravedad de la enfermedad intracraneal, mientras que en adultos no se encuentran bien formadas, independiente de la gravedad de la enfermedad. Las otras colaterales, vasos de la bóveda, se desarrollan de canales transdurales con las anastomosis de las arterias temporales meníngeas medias y superficiales¹³.

Estos pacientes pueden presentar aneurismas, secundarios al aumento del flujo sanguíneo en los vasos sanos. Los aneurismas se han clasificado en dos; ya sea de una de las arterias importantes, los cuales involucran el polígono de Willis, se conocen como aneurismas de la arteria, mientras que los aneurismas que afectan los principales vasos de moyamoya colaterales se llaman aneurismas de la arteria periférica. La mayoría de estos aneurismas involucran arterias coróideas anteriores o posteriores; por lo general, se dilatan⁵; sin embargo, los aneurismas cerebrales asociados con la enfermedad de moyamoya se producen principalmente en el sistema vertebrobasilar debido al estrés de la circulación posterior⁸. Estos aneurismas asociados a pacientes con MMD, representan menos del 5% de todos los aneurismas intracraneales¹.

Su manejo médico consiste en prevenir eventos tromboembólicos con antiplaquetarios, mantener buena hidratación y evitar hiperventilación que puede generar vasoconstricción cerebral. Los procedimientos quirúrgicos, se ofrecen principalmente en pacientes con eventos isquémicos cerebrales recurrentes o reducción de la perfusión cerebral, con la finalidad de mejorar el flujo sanguíneo de hipoperfusión del parénquima cerebral mediante la revascularización directa de tipo *bypass* arteria temporal superficial (ATS) – arteria cerebral media (ACM), la revascularización indirecta (*Swati*), los cuales dependen de la neovascularización, como la sinangiosis pial, la cual es de los métodos más recientes e implica la sutura de la adventicia de la arteria temporal superficial a la superficie pial de la corteza cerebral, después de la apertura de la aracnoides. La aracnoides se debe retirar ya que puede actuar como una barrera para el crecimiento hacia el interior de los vasos sanguíneos. Una ventaja de los procedimientos indirectos, es el aumento del flujo de sangre, no se limita a la distribución de

la ACM. Otros procedimientos indirectos, son encefalomiostomias (EMS) en la que la revascularización se produce por angiogénesis de la arteria temporal profunda en la que se coloca el músculo temporal sobre la superficie del encefálo, encefaloduroarteriostomias (EDAS) consiste en apertura de la duramadre, colocar la arteria temporal superficial en la superficie cortical expuesta y suturar un colgajo de galea con la arteria temporal superficial a la duramadre, un encefaloduroarteriostomias (Edams) que implica colocar el músculo temporal, una parte de la arteria temporal superficial y un segmento de galea sobre corteza y perforación de trepanaciones craneales, en la cual se realizan trépanos en los que se abren las meninges subyacentes, se introduce un colgajo pericraneal en contacto con la corteza, este método es principalmente un complemento de alguna otra técnica^{4,7,10}.

La progresión sintomática de los pacientes, se produce en el 2.6% de los pacientes sometidos a cirugía, en el 66% de los pacientes sin tratamiento, logrando una mejoría notoria con manejo quirúrgico, de los cuales el más efectivo es el *bypass* porque se reduce el flujo sanguíneo a través de vasos colaterales frágiles, por lo que reduce el riesgo de hemorragia y aumenta la perfusión cerebral. La neovascularización, puede tomar entre 3 a 6 meses posterior a la cirugía¹⁵.

CONCLUSIÓN

La enfermedad de moyamoya, es un padecimiento que debe ser tratado. En muchos centros se opta por dar un manejo conservador en donde se mantienen a estos pacientes en observación, mientras que en otros se ha optado por revascularización indirecta, lo cual es debido a la falta de capacitación de neurocirujanos para la realización de revascularización directa con *bypass* ATS- ACM, ha visto es la mejor opción hoy en día, en donde al combinarla con el manejo de revascularización indirecta se logra mejoría en algunos pacientes, en un gran número de ellos se logra una disminución en la progresión de la enfermedad. Es importante contar en cada Institución con un servicio de neurocirugía vascular y endovascular para juntos ofrecer el mejor tratamiento a cada uno de estos pacientes.

REFERENCIAS

1. S Yang, JL Yu, HL Wang, B Wang, Q Luo. Endovascular embolization of distal anterior choroidal artery aneurysm associated with moyamoya disease. A report of two cases and literature review. *Interventional Neuroradiology* 2010; 16:433-41.
2. Kyu-Chang Wong. Indirect revascularization surgery for moyamoya disease in children and its special considerations. *Korean J Pediatr* 2012; 55 (11):408-13.
3. Jyoji Nakagawary. Diagnostic imaging of higher brain dysfunction in patients with adult moyamoya disease using statistical imaging analysis for Iomazenil single photon emission computed tomography. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2010;52:318-26.
4. Dal-Soc Kim. Surgical treatment of moyamoya disease in adults: Combined direct and indirect vs indirect Bypass Surgery. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2012;52:333-8.
5. Matthew DiGiusto. Perioperative care of the pediatric patient for pial synangiosis surgery. *Int J Clin Exp Med* 2013;6(3): 231-8.
6. Mari N. The leptomeningeal "Ivy Sign" on fluid-attenuated inversion recovery MR Imaging in moyamoya disease: A sign of decreased cerebral vascular reserve?. *Am J Neuroradiology* 2009;30:930-35.
7. Kazunori Shibamoto. Acute cerebral ischemia after intracranial bleeding in unilateral moyamoya disease. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2012;52:346-9.
8. Song Hyuk Yim. Prevalence and epidemiological features of moyamoya disease in Korea. *J Cerebrovasc Endovasc Neurosurg* 2012;14(2):75-8.
9. Toshio Matsushima. History of the development of surgical treatments for moyamoya disease. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2012;52:278-86;
10. Satoshi Kuroda. Bypass surgery for moyamoya disease. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2012;52:287-94.
11. Miki Fujimura. Asymptomatic moyamoya disease subsequently manifesting as transient ischemic attack, intracerebral hemorrhage and subarachnoid hemorrhage in a short period. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2010;50:316-9.
12. In Jae Choi. Angiographic results of indirect and combined Bypass surgery for adult moyamoya disease. *J Cerebrovascular and Endovascular Neurosurgery* 2012;14(3):216-22.
13. Kentaro Hayashi. Clinical features of unilateral moyamoya disease. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2010;50:378-85.
14. Gregory J Zipfel. Cerebral hemodynamics as a predictor of stroke in adult patients with moyamoya disease: a prospective observational study. *Neurosurg Focus* 2009;26(4).
15. Jacklyn C. Moyamoya disease in pregnancy: a case series and review of management options. *Hawaii Medical J* 2011; (70)1.