

Enfermedad de moyamoya

Eva Buller Viqueira^a, Celia Luzuriaga Rivera^b y María Gema Soler Cifuentes^c

^a Médico de Familia. Centro de Salud Virgen de la Oliva. Véjer de la Frontera, Cádiz. (España).

^b Enfermera. Centro de Salud de Barbate. Barbate, Cádiz. (España).

^c Enfermera. Centro de Salud Virgen de la Oliva. Véjer de la Frontera, Cádiz. (España).

Correspondencia:
Eva Buller Viqueira. Centro de Salud Virgen de la Oliva. Avda. Andalucía, 8. C.P. 11150 – Véjer de la Frontera. Cádiz. (España).

Correo electrónico:
miji_77@yahoo.com

Recibido el 14 de diciembre de 2015.
Aceptado para su publicación el 17 de marzo de 2016.

Este artículo de Revista Clínica de Medicina de Familia se encuentra disponible bajo la licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0 Internacional (by-nc-nd).



RESUMEN

La enfermedad de moyamoya es una arteriopatía estenosante progresiva que implica la circulación cerebral y que predispone a accidentes cerebrovasculares. Presentamos el caso de un varón con diagnóstico de enfermedad de moyamoya, su evolución hasta la actualidad y repasamos la bibliografía.

PALABRAS CLAVE: Enfermedad de Moyamoya. Angiografía cerebral. Enfermedades Vasculares.

ABSTRACT

Moyamoya Disease

Moyamoya disease is a progressive stenosing artery pathology which involves cerebral circulation and predisposes to strokes. The present is the case of a male with diagnosis of moyamoya disease, his evolution to the present day and review of the literature.

KEY WORDS: Moyamoya Disease. Cerebral Angiography. Vascular Diseases.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de moyamoya es una enfermedad rara, idiopática, que consiste en una arteriopatía estenosante y progresiva que implica la vascularización arterial cerebral colateral y provoca accidentes isquémicos transitorios y síncope entre otros signos y síntomas.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 20 años, natural de Bolivia. Parto prolongado por desproporción pélvico-cefálica que precisó cesárea. Desarrollo psicomotor normal hasta los 6 años de edad, cuando sufrió una debilidad brusca en el hemicuerpo derecho por ictus hemisférico izquierdo y, como secuela, una hemiparesia derecha residual. Con 11 años (2006) viajó a España, donde reside actualmente. Con 15 años (2010) ingresa derivado desde nuestro servicio de atención primaria por desviación de la comisura bucal derecha y disartria de semanas de evolución, siendo informada la tomografía axial computarizada (TAC) como lesión hipodensa que orienta a un área de encefalomalacia residual secundaria a una lesión previa (isquémica, hemorrágica o de otra etiología). La resonancia nuclear magnética (RNM) viene informada como lesión isquémica cortical en la arteria cerebral media (ACM) derecha, lesión isquémica profunda en la ACM y arterias carótidas anteriores (ACAs) (figura 1). Se intuyen estenosis muy marcadas de los vasos principales a nivel de la circulación anterior del polígono de Willis (arteria carótida interna y ACAs); y en la angiografía se observan hallazgos compatibles con enfermedad de moyamoya tipo IV según la clasificación de Suzuki (figura 2). Tratan al paciente con ácido acetilsalicílico 100 mg y omeprazol 20 mg. Se programa intervención quirúrgica y se realiza arteriodurasinangiosis bilateral para mejorar colaterales sin complicaciones inmediatas. En 2011 presenta ictus isquémico en territorio de la ACM izquierda con disfasia motora y hemihipoestesia derecha que recuperó prácticamente por completo

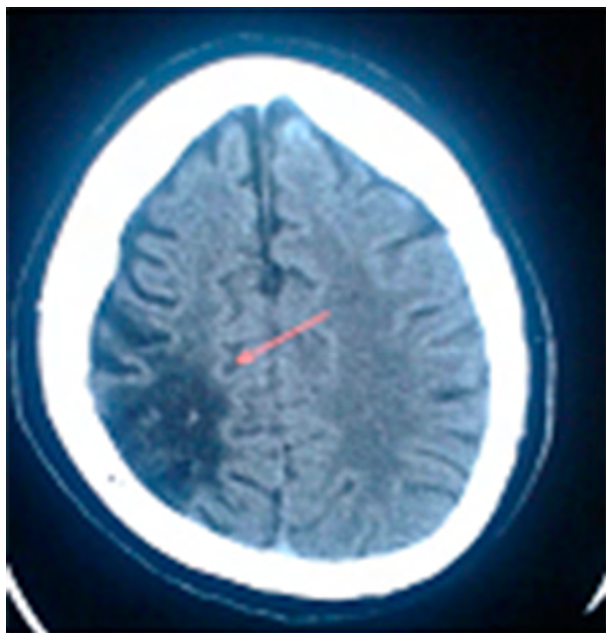


Figura 1. RNM donde se visualiza un área de baja intensidad en el lóbulo parietal derecho que demuestra la lesión isquémica

al alta. Todo esto es conocido por nuestro servicio tras su alta.

Hasta la fecha el paciente está asintomático neurológicamente. Ha sido valorado por psiquiatría por trastorno adaptativo y ha mejorado con escitalopram 15 mg y bromazepan 1,5 mg. Actualmente se encuentra sin tratamiento psiquiátrico.

DISCUSIÓN

La enfermedad de moyamoya fue descrita por primera vez en 1957 por Takeuchi y Shimizu. Ellos mismos acuñaron su nombre en 1969 por su apariencia angiográfica al humo, bocanada de humo, fumarola, nube de humo o moyamoya en japonés. En 1968 Kudo y Fakuta la introdujeron en la lengua inglesa y la describieron como una oclusión del polígono de Willis¹⁻³.

Su incidencia es mayor en la población asiática, pero no está exenta de otros grupos étnicos; varía de entre 1/280.000 y 1/89.000 en Japón y China a 1/1.100.000 en EE.UU. La prevalencia en Japón es



Figura 2. Angiografía que demuestra las neoformaciones vasculares o vasos de moyamoya

de entre 1/30.000 a 1/9.500. Existen dos picos de incidencia por edad, entre los 5 y 9 años y en adultos sobre los 45 años⁴. Existe un franco predominio en el sexo femenino. Los casos suelen ser bilaterales, pero existen casos unilaterales descritos en la bibliografía⁵.

La herencia puede ser autosómica dominante con una penetrancia incompleta, autosómica recesiva, recesiva ligada a la X o multifactorial. Existe un determinante genético con mutaciones en RNF213 (17q25.3) pero no está clara su patogénesis⁴. Consiste en una proliferación de las células musculares lisas y su migración hacia la íntima provocando una estenosis de la carótida interna o sus ramas principales (cerebral anterior o media). Como consecuencia se origina una vascularización anómala colateral que da una imagen en la angiografía de humo de cigarrillo, reciben el nombre de vasos de moyamoya.

Esta enfermedad se puede dar de forma aislada o puede asociarse a otras patologías como la anemia falciforme, el síndrome de Down y la neurofibroma-

tosis tipo 1, entre otras patologías. En ese caso recibe el nombre de síndrome de moyamoya.

Las manifestaciones clínicas son muy variables, desde asintomáticas⁶ hasta accidentes isquémicos transitorios o déficits neurológicos severos como consecuencia de hemorragias o infartos cerebrales. También se han descrito cefalea, mareo, hipertensión, ceguera, síncope, corea y retraso mental⁷. En niños son más frecuentes los episodios isquémicos durante el ejercicio, el llanto, la fiebre, la tos o la hiperventilación, siendo más común los eventos isquémicos. En cambio, en adultos son predominantes los eventos hemorrágicos como el infarto hemorrágico, la hemorragia intraparenquimatosa o la intraventricular. La evolución de la enfermedad es también muy variable pero en general progresiva.

El diagnóstico puede ser complicado por su baja incidencia y por no tener una clínica característica. El diagnóstico se hace sobre una sospecha clínica y hallazgos en las pruebas de imagen. La angiografía cerebral es el método diagnóstico confirmatorio. También se puede usar la resonancia angiográfica magnética.

No existe un tratamiento que evite la progresión de la estenosis arterial y mucho menos que revierta la patología. El tratamiento es sintomático y para prevenir el deterioro cognitivo. Es multidisciplinar, precisando en ocasiones de seguimiento por logopedas y fisioterapeutas. Se describe el uso de antiagregantes, sobre todo en pacientes asintomáticos o con poca sintomatología. Los anticoagulantes orales se usan en contadas ocasiones en niños por el riesgo de hemorragia tras traumatismos accidentales y por la dificultad de mantener los nive-

les sanguíneos. En adultos no se indican porque la manifestación más común es la hemorragia. La embolización endovascular se ha descrito para el tratamiento de aneurismas intracraneales rotos. La revascularización quirúrgica reestableciendo el flujo sanguíneo puede reducir riesgos; la evidencia es limitada pero sugieren que es mejor en niños que en adultos, sobre todo los que padecen de sintomatología isquémica⁸. Las técnicas pueden ser directas (mejoran el flujo sanguíneo), indirectas (mejoran el sistema colateral) o la combinación de estas^{7,9}.

El pronóstico depende de la severidad de la enfermedad, y se clasifica según Suzuki en 6 etapas progresivas (tabla 1)³. La mortalidad es de un 5 % en la edad adulta y de un 2 % en los niños. La causa principal de muerte es la hemorragia cerebral.

En conclusión, la enfermedad de moyamoya es considerada como una enfermedad rara y de baja prevalencia con etiología aún desconocida. Su diagnóstico se basa en la clínica y en imágenes angiográficas de estenosis del polígono de Willis y presencia de vasos de moyamoya. Es fundamental el diagnóstico diferencial siempre teniendo esta patología presente cuando haya síntomas neurológicos sin causa evidente. La detección precoz es fundamental. Un buen manejo clínico, seguimiento y el tratamiento quirúrgico mejoran el pronóstico y la calidad de vida de esta enfermedad rara.

BIBLIOGRAFÍA

1. Takeuchi K, Shimizu K. Hipogenesis of bilateral internal carotid arteries. *No To Shinkei*. 1957; 9: 7-43.
2. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "moyamoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol*. 1969; 20 (3): 288-99.

Grado	Definición
I	Estrechamiento de la bifurcación de la arteria carótida interna (ACI)
II	Iniciación de los vasos colaterales de moyamoya
III	Estenosis progresiva de la ACI con intensificación de colaterales
IV	Desarrollo de las colaterales de la arteria carótida externa (ACE)
V	Intensificación de las colaterales de la ACE y reducción de los vasos asociados
VI	Oclusión total de la ACI y desaparición de colaterales, se suple por la ACE

Tabla 1. Sistema de clasificación de Suzuki

3. Martínez Barros M, Cuadrado Vargas G, Felizola Camero S, González Osorio A. Síndrome de Moya-Moya y falciformia. Reporte de un caso. *Duazary* 2012; 9 (2): 176-80.
4. Orpha.net. The portal for rare diseases and orphan drugs [internet]. París: Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale; abril de 2015 [consultado 22 de agosto 2015]. Moyamoya disease. Disponible en: http://www.orpha.net/consor4.01/www/cgi-bin/Disease_Search.php?Ing=EN&data_id=2373&MISSING%20CONTENT=Moyamoya-disease&search=Disease_Search_Simple&title=Moyamoya-disease
5. Phi JH, Wang KC, Lee JY, Kim SK. Moyamoya syndrome: a window of moyamoya disease. *J Korean Neurosurg Soc.* 2015; 57 (6): 408-14.
6. Kuroda S, AMORE Study group. Asymptomatic moyamoya disease: literature review and ongoing AMORE study. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2015; 55 (3): 194-8.
7. Piao J, Wu W, Yang Z, Yu J. Research progress of moyamoya disease in children. *Int J Med Sci.* 2015; 12 (7): 566-75.
8. González-Rabelino G, Campistol J, Navarro-Balbuena R, Capdevila-Cirera A, Solá-Martínez T. Moyamoya en la población infantil. Análisis de una serie occidental y revisión de la literatura. *Rev Neurol.* 2008; 46 (7): 385-91.
9. Urrutia-Ruiz M, Barragán-Pérez E, Hernández-Aguilar J, Garza-Morales S, Cruz-Martínez E, Santana.García F et al. Enfermedad de moyamoya. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2007; 64 (2): 99-106.