

## ENFERMEDAD DE MOYAMOYA - DESCRIPCION DE UN CASO

### RESUMEN

La enfermedad de Moyamoya es una patología cerebrovascular oclusiva crónica caracterizada por una estenosis progresiva de las arterias que componen el círculo de Willis, con un concomitante desarrollo de una red capilar anormal más evidente en la base del cerebro. Estas alteraciones pueden causar isquemia y hemorragias cerebrales, siendo la primera más frecuente en niños, y las segundas más frecuentes en adultos. La rareza de esta enfermedad en nuestro medio motiva la presentación de este caso.

Palabra clave: Enfermedad de Moyamoya, hemorragia cerebral.

### SUMMARY

Moyamoya disease is a chronic cerebrovascular occlusive disease characterized by progressive stenosis of the arterial anastomotic circle of Willis, followed by the compensatory developing of an abnormal capillary network, more evident in the base of the brain. These abnormalities may produce ischemia and bleeding, being the former more frequent in children and the latter in adults. Considering the rarity of this condition in our population, it was decided to report this case.

Key word: Moyamoya disease, cerebral hemorrhage.

### SERVICIOS DE ANGIOLOGIA Y NEUROCIRUGIA HOSPITAL PRIVADO - CENTRO MEDICO DE CORDOBA

Dr. Martín A. Maraschio \*, Dra. Marcela Repezza \*, Dr. Adrián Muñoz \*,  
Dr. Alejandro Avakian \*\*, Dr. Alberto Achával \*\*\*, Dr. Hugo Coca \*\*\*\*.

### INTRODUCCION

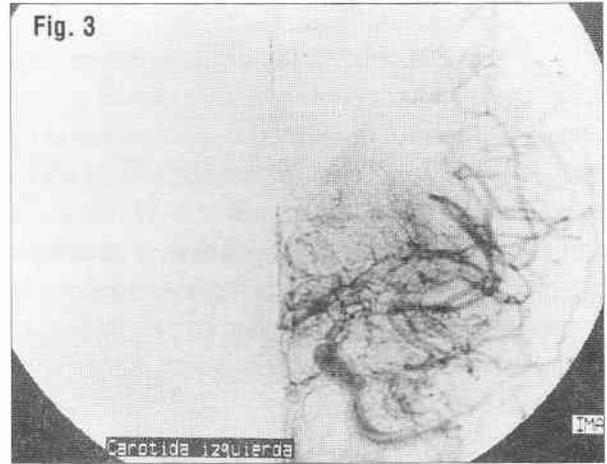
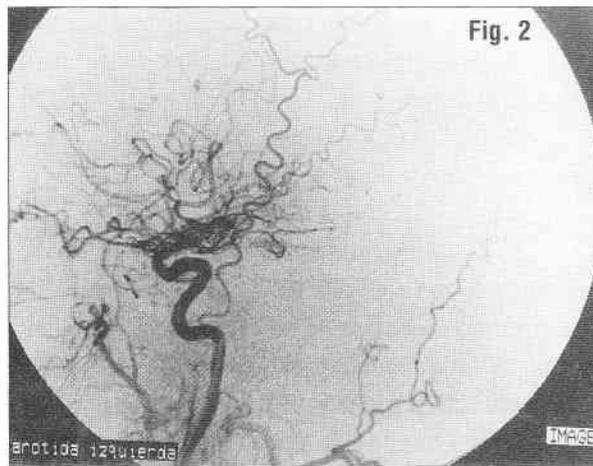
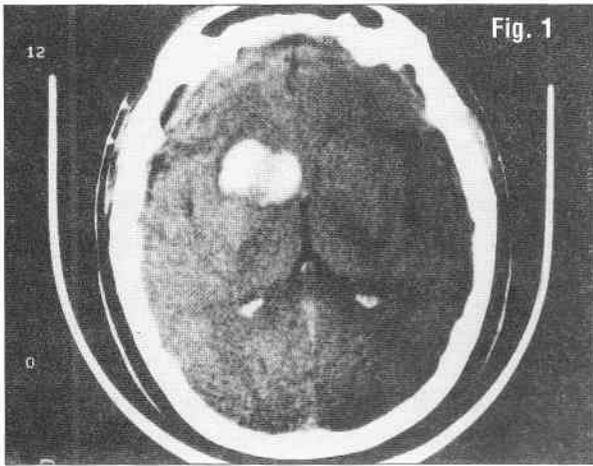
El término Moyamoya significa en japonés "volutas de humo". Fue utilizado por primera vez por Susuki en 1969 para describir la apariencia angiográfica de los vasos cerebrales colaterales dilatados, que en los estadios iniciales se dirigen desde la circulación cerebral posterior a la anterior, para finalmente establecer circuitos colaterales anastomóticos desde la circulación extracraneal a la intracraneal.

La etiología de la enfermedad es desconocida. En Japón se reconoce una prevalencia familiar del 7 %, habiéndose asociado a otras enfermedades hereditarias, como la neurofibromatosis. Aunque fue inicialmente diagnosticada en pacientes de ascendencia japonesa, se han descrito casos en otras razas, si bien en ellas su prevalencia es menor. Se ha observado su aparición después de infecciones del sistema nervioso central y de radioterapia craneal.

### DESCRIPCION DEL CASO.

Una mujer caucásica de 40 años de edad, con una historia de hipertensión arterial esencial de 14 años de evolución y tabaquismo leve se presentó a la consulta con cefalea frontal, vómitos y hemiparesia izquierda. La paciente tuvo síntomas similares 20 años antes, llevándose a cabo una arteriografía que fue considerada normal. En esta oportunidad se efectuó inicialmente una TAC, la que mostró una hemorragia estrío-capsular derecha de 3 por 4 cm. de diámetro, con invasión ventricular en el cuerno frontal (fig. 1). Una arteriografía cerebral (figs. 2 y 3) mostró una oclusión de las arterias cerebrales anterior y media con un importante desarrollo de circulación colateral a nivel de la base del cerebro, hallazgos característicos de la enfermedad de Moyamoya. El eco-Doppler color transcraneano demostró (Fig. 4):

\* Médicos Residentes.  
\*\* Médico asociado al Servicio de Angiología.  
\*\*\* Jefe del Servicio de Angiología.  
\*\*\*\* Médico Adjunto del Servicio de Neurocirugía.



1. Muy bajo flujo por la carótida interna izquierda y elevados flujos de ambas vertebrales que aportan circulación supletoria a los hemisferios.
2. Presiones normales en ambas retinas con dirección de flujo normal en las oftálmicas, lo que sugiere presiones normales en la porción cavernosa de ambas carótidas internas.
3. Dirección invertida de la cerebral anterior izquierda, que aporta flujo al territorio de la carótida interna homolateral.
4. Elevadas velocidades y bajas resistencias de la cerebral posterior y de la comunicante posterior (que fluye hacia adelante) a izquierda, lo que indica aporte adicional al territorio de la carótida interna.
5. Elevada velocidad de la cerebral posterior derecha, con resistencia normal, sin flujo detectable en la comunicante posterior, lo que es compatible con aporte al territorio de la cerebral media por otras vías.
6. Baja velocidad de la cerebral media izquierda con resistencia normal; hallazgos sugestivos que el flujo se man-

tiene en ese territorio, sin necesidad de vasodilatación compensadora (autorregulación no comprometida).

7. Velocidad más baja aún de la cerebral media derecha, con resistencia disminuida, lo que sugiere que opera una vasodilatación compensadora (probable compromiso de la autorregulación).

En consulta con el servicio de neurocirugía de la Clínica Mayo, Rochester, Minnesota, a través del Dr. F. Meyer, se sugirió la realización del procedimiento quirúrgico llamado encéfaloduroarteriomiosinangiosis, basado en las evidencias de hipoperfusión cortical demostradas por SPECT. Se la consideró no aconsejable en este caso.

Finalmente, la paciente evolucionó con recuperación ad-integrum de su déficit neurológico.

## DISCUSION

Este caso ilustra sobre la forma de presentación clásica de la enfermedad de Moyamoya en adultos, es decir, hemorragia cerebral intraparenquimatosa.

La presentación clínica más frecuente en niños es la isquemia cerebral, como resultado de la oclusión progresiva vascular, mientras que en los adultos lo son las hemorragias intracraneales (intraparenquimatosas, intraventriculares o subaracnoideas), producto de la ruptura de los pequeños vasos colaterales neoformados o de aneurismas intracraneales, frecuentes en pacientes con Moyamoya.

En cuanto a procedimientos diagnósticos, si bien la tomografía axial y la resonancia magnética pueden

mostrar infartos de distribución variable con anomalías vasculares basales, la angiografía es la que da el diagnóstico específico. Se describen clásicamente seis estadios que evolutivamente progresan desde la oclusión de las arterias del círculo de Willis, pasando por la formación de circuitos colaterales basales, para finalmente llegar al estadio de las anastomosis entre los vasos extra e intracranéneos.

La histopatología no es específica; los hallazgos son: engrosamiento de la íntima y adelgazamiento de la elástica, con depósitos de fibrina, trombosis y formación de microaneurismas.

No se conoce un tratamiento médico efectivo, pero sí quirúrgico. Este tiene diferentes variantes, las que tienen en común el objetivo de suplir de sangre al sistema cerebral anterior por medio de la arteria cerebral media, disminuyendo así el flujo a través de los vasos colaterales. El influjo de sangre hacia la arteria cerebral media puede provenir, según la técnica empleada, de la arteria temporal superficial (By-pass temporo-superficial - arteria cerebral media), de la duramadre (Encéfaloarteriosinangiosis) o de la duramadre y del músculo tem-

poral (Encéfaloarteriosinangiosis).

Se puede concluir que la enfermedad de Moyamoya debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de la isquemia cerebral en niños y de las hemorragias cerebrales en adultos, particularmente si no fueran hipertensos. Asimismo vale recalcar que la combinación de flujometría de las arterias cervicales, velocimetría de las intracranéneas y mediciones de presiones de las retinianas puede proporcionar información de gran valor, inalcanzable por otros métodos, acerca de las peculiaridades hemodinámicas de la circulación encefálica.

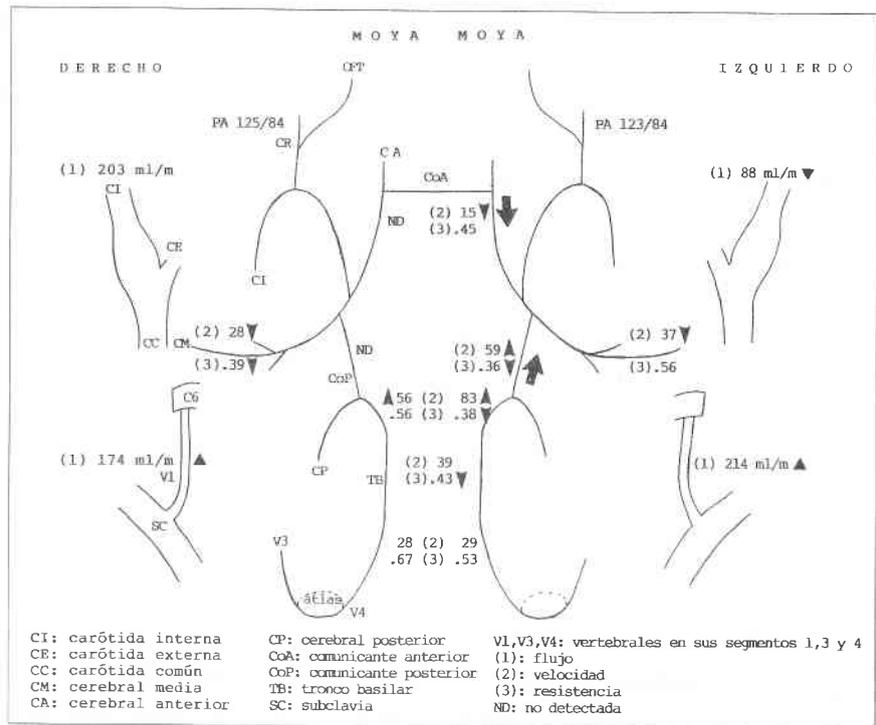


Fig. 4

## BIBLIOGRAFIA

1. Susuki J., Takaku A.: Cerebrovascular Moyamoya Disease: Disease Showing Abnormal Netlike Vessels in Base of Brain. Arch Neurol 1969; 20: 288-289.
2. Kithara T., Ariga N., Yamaura A., Makino H., Maki Y.: Familial Occurrence of Moyamoya Disease: Report of Three Japanese Families. J. Neurol Neurosurg Psychiatry 1979; 42:208-214.
3. Nishimoto A.: Moyamoya Disease: Neurol Med Chir 1979; 19: 221-228.
4. Susuki J., Kodama N.: Moyamoya Disease: A Review. Stroke 1983; 14 104-109.
5. Chang KH., Yi JG., Han MH., Kim 10.: MR Imaging Finding of Moyamoya Disease. J. Korean Med. Sci. 1990; 5: 85-90.
6. Jun K., Hajime T., Masahiko K.: Moyamoya disease: Diagnosis and Treatment. Neurosurg Quaterly 1996; 6 (2) 137-150.
7. Keisuke J, Meyer FB, Mellinger JF: Moyamoya Disease: The Disorder and Surgical Treatment. Mayo Clin Proc 1994; 69: 749-757.