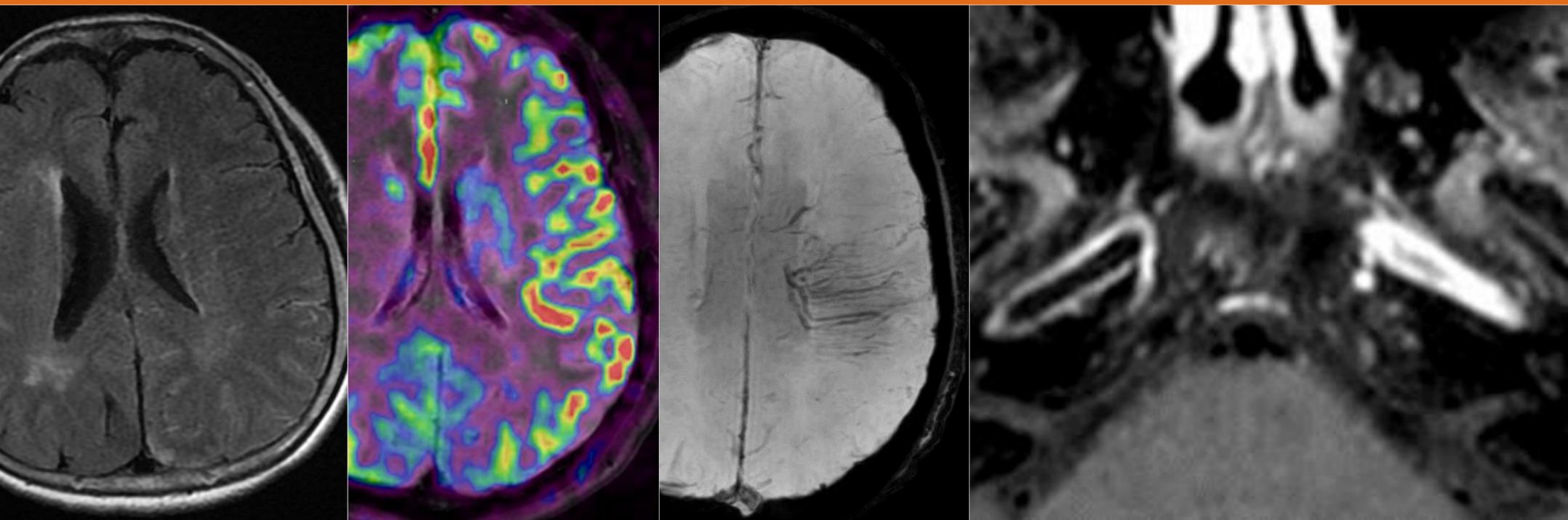


Revisión de la angiopatía Moyamoya con énfasis en el estudio de la pared vascular (“vessel wall”)



Zhao Hui Chen Zhou¹, Amaya Hilario¹, Elena Salvador Álvarez¹, Agustín María Cárdenas del Carre¹, Juan Romero Coronado¹, Ana Martínez de Aragón¹, Carmen Lechuga Vázquez¹, Ana Ramos González¹

¹Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

OBJETIVO DOCENTE

- Conocer la angiopatía Moyamoya, su etiología y proceso fisiopatológico.
- Revisar los criterios diagnósticos actualizados.
- Ilustrar los hallazgos radiológicos en TC y RM, con énfasis en las nuevas secuencias de "vessel wall".
- Revisar el sistema de gradación de la enfermedad de Moyamoya.
- Conocer el tratamiento de la enfermedad de Moyamoya.
- Revisar aspectos en los que presentar atención en los estudios post-tratamiento o de seguimiento.

ÍNDICE

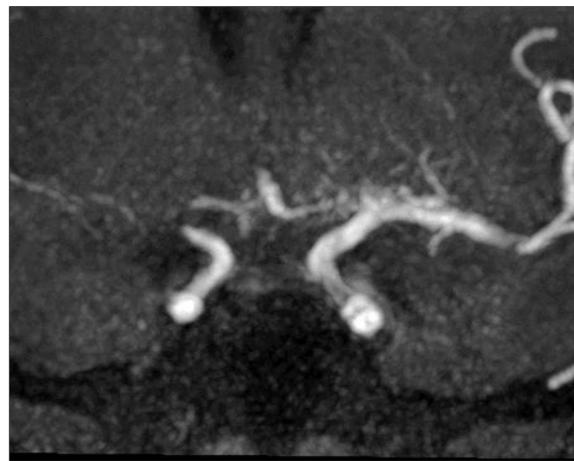
- Introducción
- Etiología
- Criterios diagnósticos
- Fisiopatología
- Presentación clínica
- Hallazgos radiológicos
 - Estudio vascular luminal
 - Ivy sign
 - Medullary streaks
 - SWI
 - ASL y ATA
 - Hallazgos secundarios
 - Reactividad cerebrovascular y perfusión
 - Estudio de pared vascular (“vessel wall”)
- Gradación de la enfermedad de Moyamoya
- Tratamiento
- ¿Qué valorar en estudios post-qx o de seguimiento?

INTRODUCCIÓN

- La **angiopatía o vasculopatía Moyamoya** es una rara enfermedad cerebrovascular caracterizada por la **estenosis progresiva** del segmento terminal intracraneal de las arterias carótidas internas (**ACI**) y **ramas principales del polígono de Willis**, con el desarrollo de redes vasculares colaterales anómalas (denominadas **vasos “moyamoya”**).
- Se trata de una enfermedad rara con un **gradiente este-oeste** en su distribución mundial, con mayor prevalencia en los **países del este asiático**. Presenta una distribución bimodal por edad, con un pico en la infancia y otro en la edad adulta.
- El **aumento gradual de su incidencia y prevalencia** se atribuye en parte a los avances en los estudios de neuroimagen no invasivos. El objetivo de esta revisión es proporcionar un conocimiento exhaustivo de la angiopatía de Moyamoya.

ETIOLOGÍA

Estenosis ACI y polígono de Willis



Vasos moyamoya

Angiopatía Moyamoya

Idiopático

Asociado a determinadas enfermedades

Enfermedad de Moyamoya (EMM)

Síndrome de Moyamoya o cuasi-enfermedad Moyamoya (SMM)

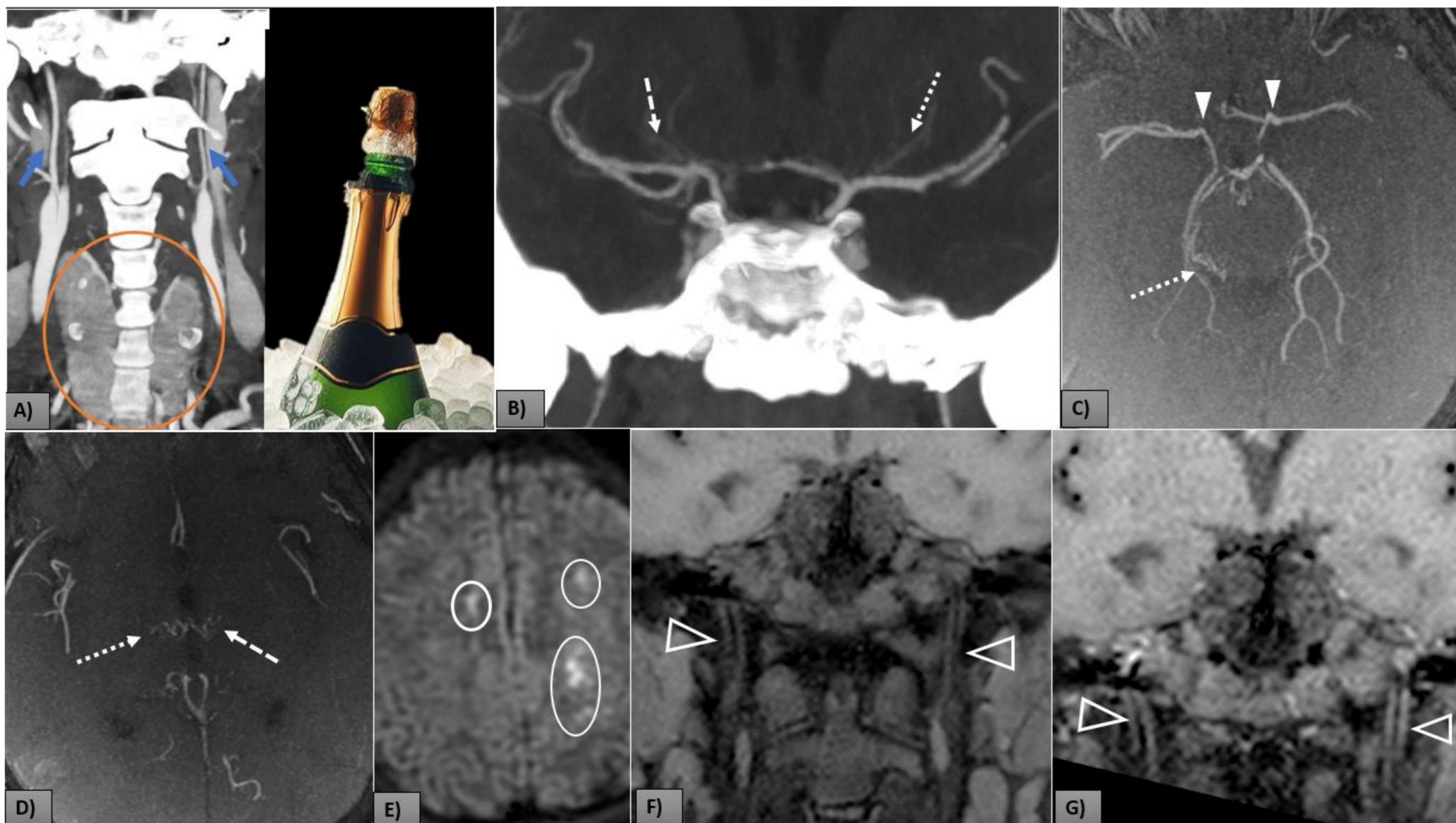
Locis genéticos que podrían conferir susceptibilidad genética [1], tales como:

- **Gen RNF213** en población asiática
- **Mutación DIAPH1** en pacientes no asiáticos del este

- Enfermedades autoinmunes
- Vasculitis
- Aterosclerosis
- Meningitis
- Tumores cerebrales
- Neurofibromatosis
- Síndrome de Down
- Radioterapia
- Anemia falciforme
- Esclerosis tuberosa
- Síndrome de Sturge-Weber
- Síndrome de Turner

ETIOLOGÍA

Los casos **asociados a hipertiroidismo** requieren una atención especial, dada la documentada **co-ocurrencia con EMM**. En particular, un número significativo de pacientes adultos con EMM presentan una alta incidencia de hipertiroidismo y anticuerpos tiroideos, que pueden desempeñar un factor crucial en el desarrollo de la EMM del adulto, especialmente en los casos de MMD isquémica [2].



Mujer de 23 años con enfermedad de Graves acudió al servicio de urgencias con hemiparesia derecha. A) La reconstrucción angio-TC coronal muestra estenosis severa de los segmentos cervicales de ambas ACIs, "signo de la botella de champán" (flechas azules). Obsérvese el agrandamiento difuso de la glándula tiroides (círculo naranja). B) Reconstrucción coronal angio-TC revela calibre reducido del segmento intracraneal de las ACIs con vasos moyamoya (flechas de puntos). C y D) 3D TOF axial con MIP que muestra estenosis de las arterias principales del polígono de Willis (puntas de flecha) y vasos moyamoya (flechas de puntos). E) DWI muestra isquemia aguda en ambos centros semiovais (círculos blancos). F y G) Reconstrucción coronal del estudio "vessel wall" sin y con contraste mostrando calibre reducido de ambas ACIs por disminución del diámetro externo así como leve engrosamiento mural concéntrico con realce de contraste (cabezas de flecha vacías).

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

2021 Criterios diagnósticos de enfermedad de Moyamoya del Research Committee on Moyamoya Disease

A. Hallazgos radiológicos:

1. Angiografía cerebral:

- 1) Estenosis/oclusión de la porción terminal intracraneal de las arterias carótidas internas.
- 2) Vasos moyamoya en la vecindad de la oclusión/estenosis en la fase arterial.

2. Resonancia magnética y angio-RM:

- 1) Estenosis/oclusión de la porción terminal intracraneal de las arterias carótidas internas.
- 2) Disminución del diámetro externo de la porción terminal de la arteria carótida interna y segmento horizontal de la arteria cerebral media en secuencias SSFP (steady state free precesion).
- 3) Redes vasculares anormales en los ganglios de la base y/o sustancia blanca periventricular.

B. Diagnóstico diferencial:

1. Enfermedades autoinmunes (lupus, síndrome antifosfolipídico, poliarteritis nodosa, síndrome de Sjögren, etc...).
2. Meningitis
3. Tumores cerebrales
4. Síndrome de Down
5. Neurofibromatosis tipo 1
6. Lesiones cerebrovascular secundarias a la radioterapia

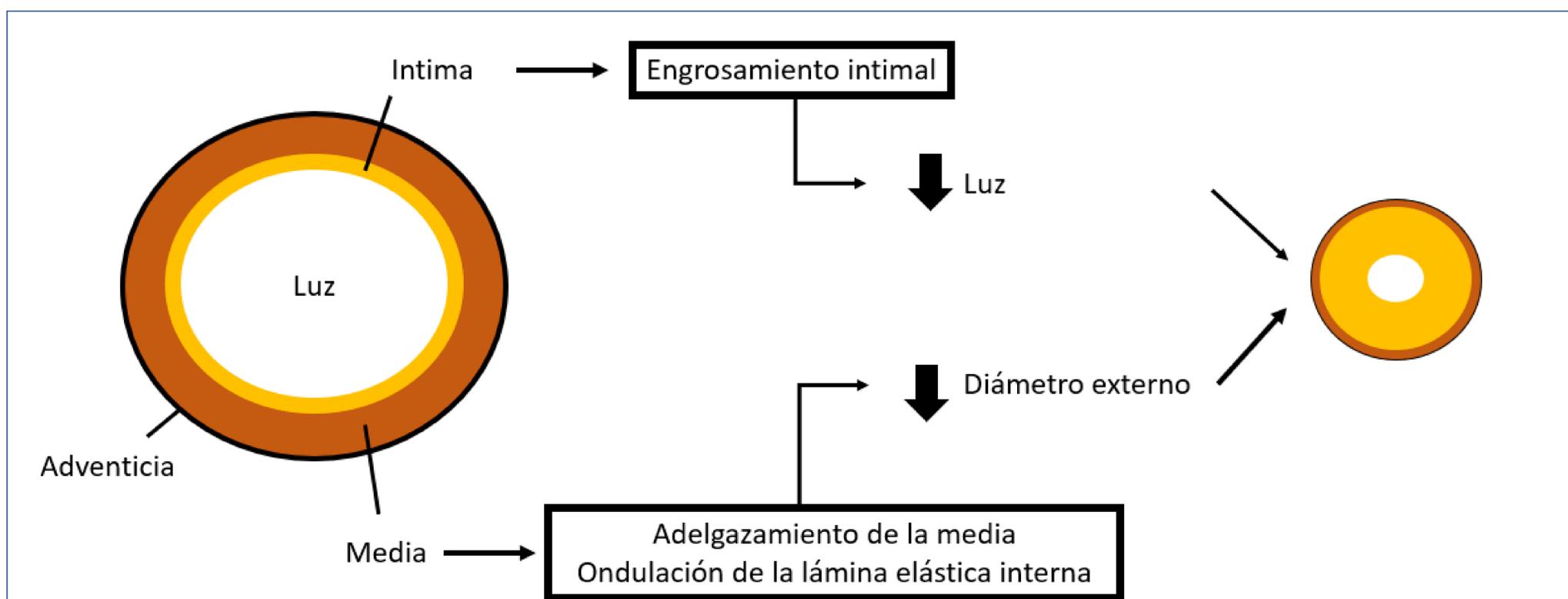
Valoración diagnóstica:

La enfermedad de Moyamoya se diagnóstica cuando se cumplen las siguientes condiciones:

- 1) y 2) de A-1
o
• 1), 2) y 3) de A-2
- +** B es excluido

Adaptado de [3] Kuroda S, Fujimura M, Takahashi J, Kataoka H, Ogasawara K, Iwama T, Tominaga T, Miyamoto S; Research Committee on Moyamoya Disease (Spontaneous Occlusion of Circle of Willis) of the Ministry of Health, Labor, and Welfare, Japan. Diagnostic Criteria for Moyamoya Disease - 2021 Revised Version. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2022 Jul 15;62(7):307-312. doi: 10.2176/jns-nmc.2022-0072.

FISIOPATOLOGÍA



Representación esquemática del proceso fisiopatológico que afecta a las arterias en la enfermedad de Moyamoya. Las arterias sufren un estrechamiento luminal debido al engrosamiento fibroso de la íntima, acompañado de una reducción del diámetro externo de los vasos debido al adelgazamiento de la media y a la ondulación de la lámina elástica interna. La progresión de la estenosis luminal se produce simultáneamente con la contracción arterial.

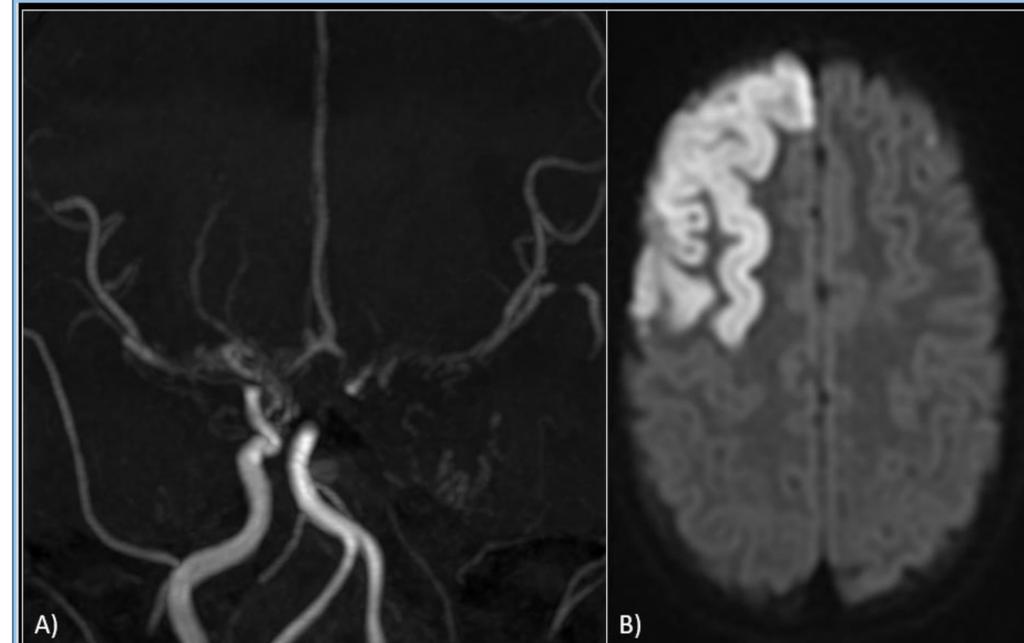
PRESENTACIÓN CLÍNICA

NIÑOS

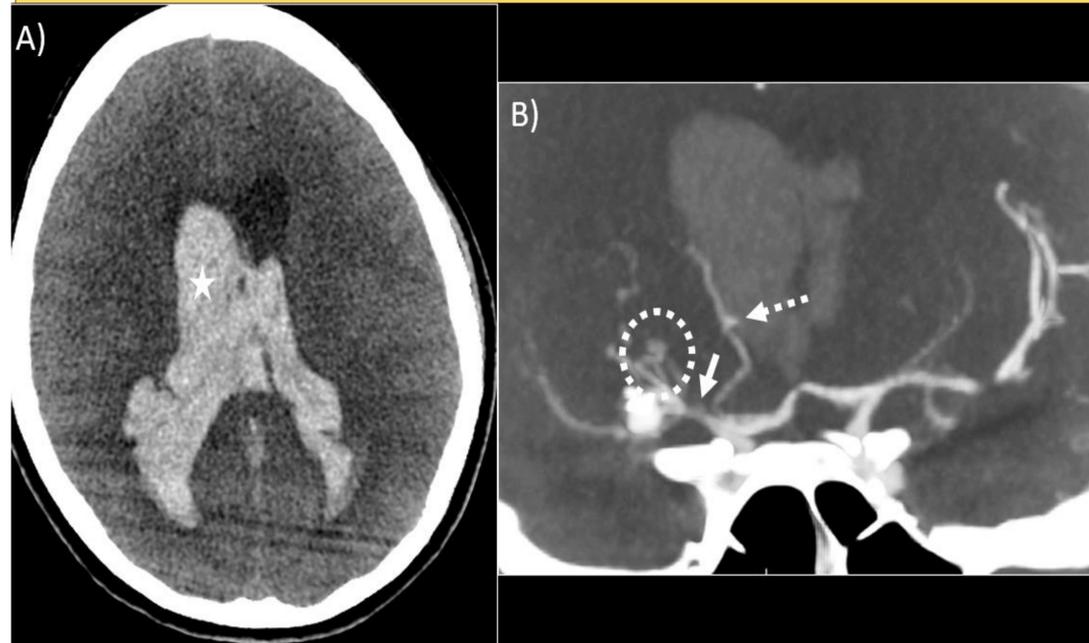
- + frec **isquemia cerebral** → desencadena por actividades que inducen hiperventilación.

ADULTOS

- + frec **hemorragia intracraneal**
- Variaciones étnicas:
 - Población asiática: + frecuente hemorragia.
 - Población occidental: + frecuente ictus y AIT.



Niño de 4 años con enfermedad de Moyamoya y retraso psicomotor, que acude como código ictus. A) Reconstrucción coronal MIP 3D TOF que muestra oclusión de ambas ACIs, en el lado izquierdo con afectación del segmento cervical, y desarrollo de vasos moyamoya. B) DWI que demuestra restricción a la difusión frontal derecha por isquemia aguda.



Mujer de 32 años traída al servicio de urgencias por bajo nivel de consciencia. A) TC de cráneo sin contraste que muestra una masiva hemorragia intraventricular (estrella) que condiciona hidrocefalia. Notar la ausencia de visualización generalizada de surcos y leve pérdida de diferenciación corticosubcortical por el edema cerebral difuso secundario. B) Angio-TC en el plano coronal con MIP que muestra estenosis de la ACM derecha (flecha) con vasos colaterales displásicos a partir de las arterias lenticuloestriadas (circulo de puntos). Uno de estos vasos colaterales muestra un posible aneurisma (flecha de puntos) adyacente a la pared ventricular derecha.

HALLAZGOS RADIOLOGICOS

ESTUDIO VASCULAR

IVY SIGN

Medullary streaks

SWI

ASL y ATA

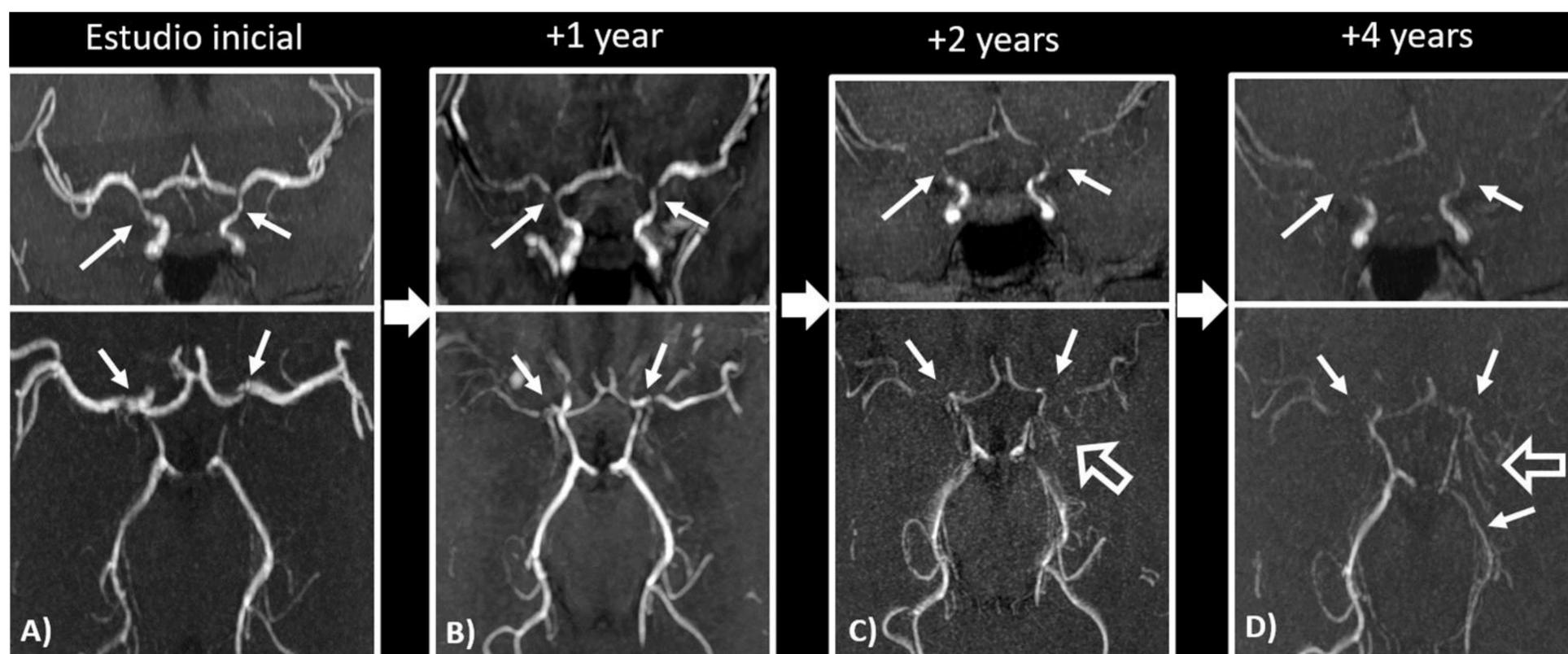
HALLAZGOS SECUNDARIOS

REACTIVIDAD CEREBRAL

ESTUDIO DE PARED VASCULAR

ESTUDIO VASCULAR (LUMINAL)

La angiopatía de Moyamoya se manifiesta como **estenosis progresiva y oclusión de la porción terminal de la ACI intracraneal** y de las **ramas principales del polígono de Willis**, afectando con mayor frecuencia a las arterias cerebrales anterior y media.



Reconstrucciones 3D TOF del mismo paciente con enfermedad de Moyamoya a lo largo de los años que muestra estenosis progresiva y oclusión de las ACIs y ramas principales del polígono de Willis.

Sin embargo, las arterias cerebrales posteriores también pueden verse afectadas hasta en un 30% de los pacientes. A medida que la enfermedad progresa, la estenosis vascular se extiende a la ACI extracraneal, manifestándose como el “**signo del cuello de botella de champán**” [6].



SIGNO DEL CUELLO DE BOTELLA DE CHAMPÁN

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

ESTUDIO VASCULAR

IVY SIGN

Medullary streaks

SWI

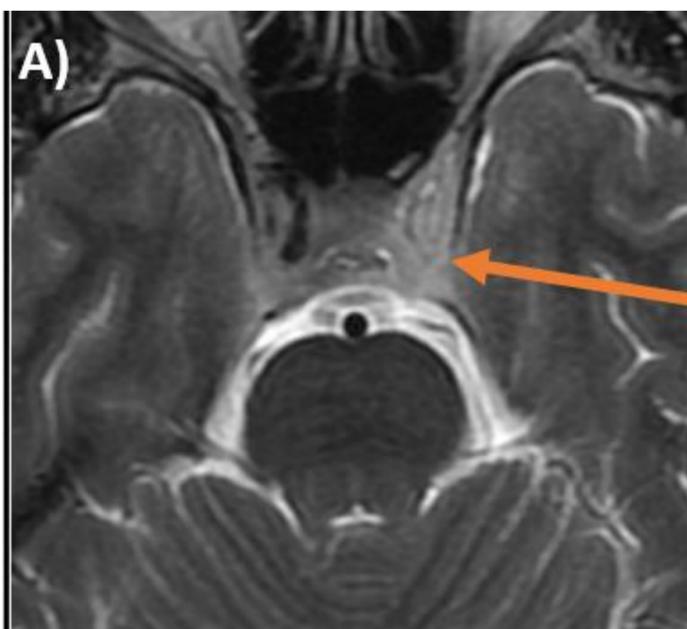
ASL y ATA

HALLAZGOS SECUNDARIOS

REACTIVIDAD CEREBRAL

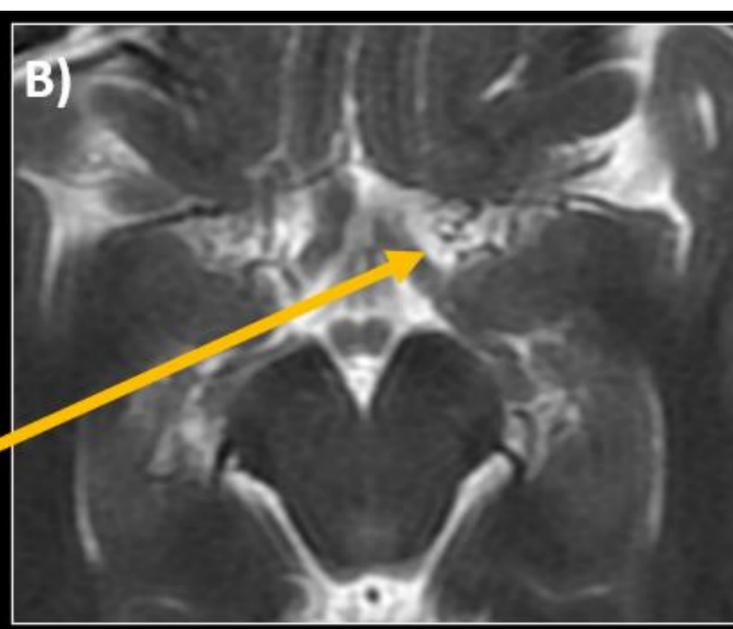
ESTUDIO DE PARED VASCULAR

Los **vasos colaterales** se originan por la dilatación de vasos preexistentes o la formación de nuevas arterias perforantes. Este proceso crea la típica imagen angiográfica denominada "**nubes de humo**" (**vasos moyamoya**). Estos vasos se desarrollan a partir de arterias perforantes, normalmente las arterias lenticuloestriadas, y también pueden afectar a ramas perforantes de la arteria comunicante posterior y de las arterias coroideas anterior y posterior.

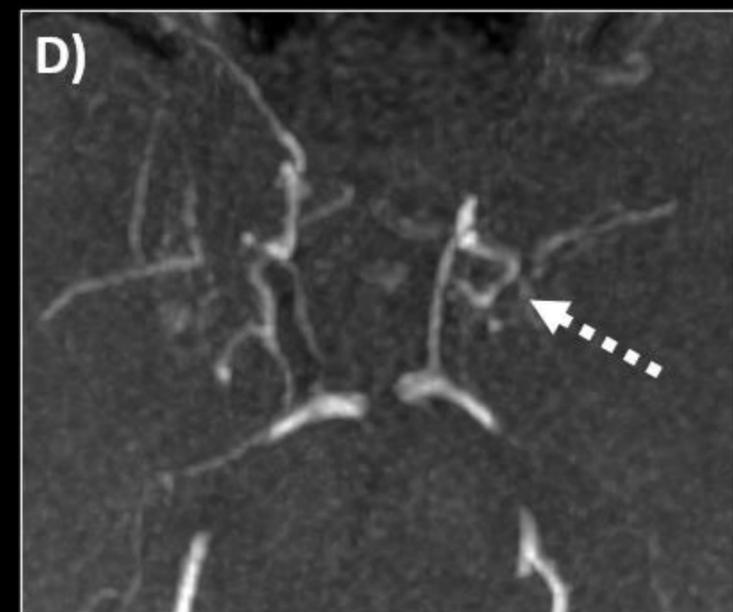


Secuencias T2:

- Pérdida del flujo de vacío de las ACIs y ramas principales del polígono de Willis.
- Flujos de vacío en ganglios basales y cisternas basales.



Teaching point:
Comprobar siempre el flujo de vacío de los vasos en T2



HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

ESTUDIO VASCULAR

IVY SIGN

Medullary streaks

SWI

ASL y ATA

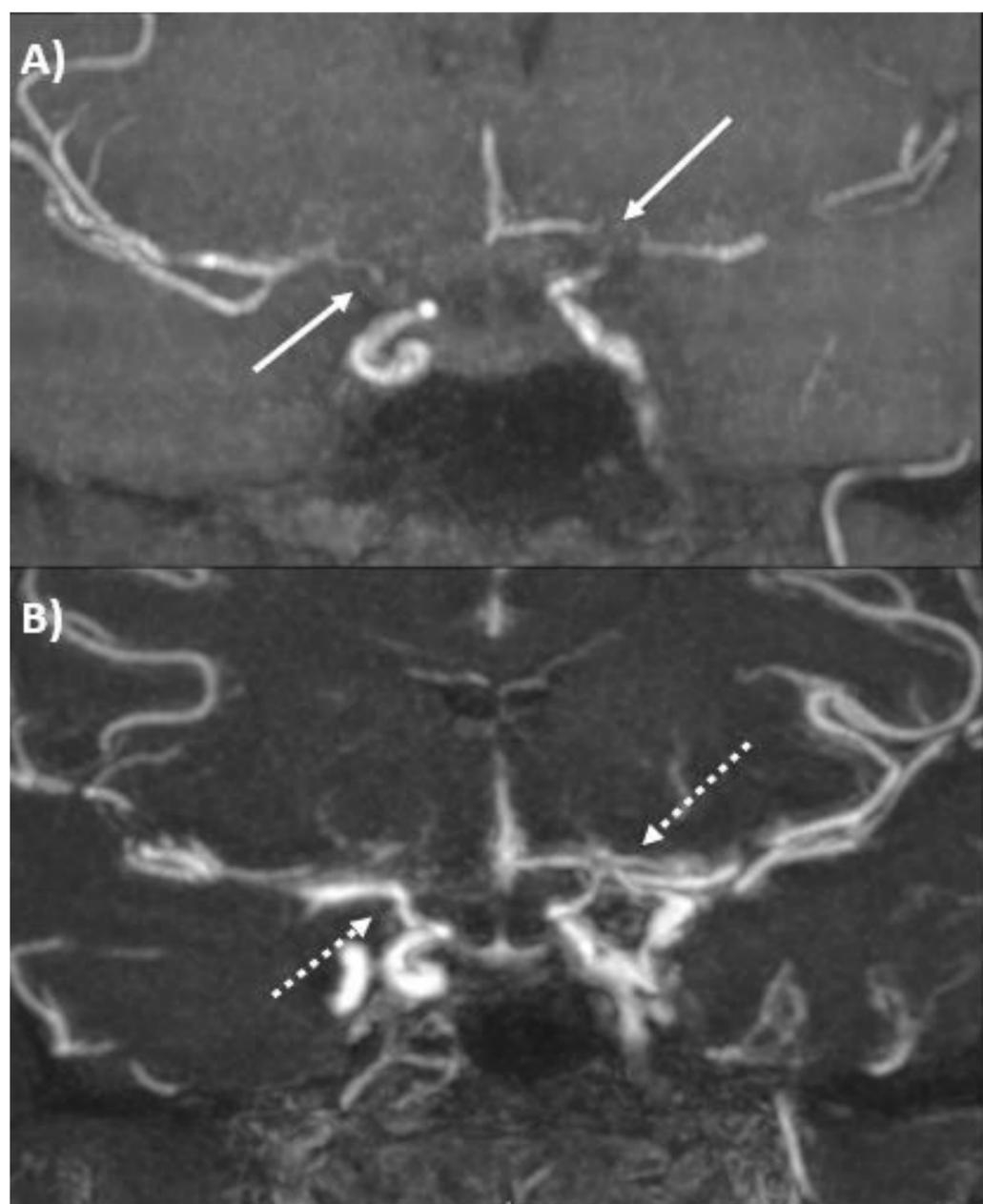
HALLAZGOS SECUNDARIOS

REACTIVIDAD CEREBRAL

ESTUDIO DE PARED VASCULAR

La **angio-TC** y la **angio-RM** permiten la visualización directa de la oclusión arterial y de los vasos de Moyamoya. La secuencia **3D TOF sin contraste** es reconocida por su alta sensibilidad y especificidad para el estudio de pacientes con Moyamoya. Además, el uso de la técnica de proyección de máxima intensidad (MIP) proporciona una visualización más completa de la vasculatura intracraneal.

- Sin embargo, la secuencia 3D TOF es sensible a artefactos por alteraciones del flujo sanguíneo intraluminal [?] sobreestimación de estenosis.
- Angio-RM con contraste menos sensible a los artefactos por alteraciones del flujo sanguíneo.



Ejemplo de sobreestimación de la oclusión en la secuencia 3D TOF sin contraste. A) TOF 3D sin contraste en el plano coronal con MIP que muestra ausencia de flujo en ambas ACI supraclinoideas (flechas). B) Angiografía por RM con contraste del mismo estudio que muestra estenosis severa de las ACI supraclinoideas (flechas de puntos), pero no oclusión completa.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

ESTUDIO VASCULAR

IVY SIGN

Medullary streaks

SWI

ASL y ATA

HALLAZGOS SECUNDARIOS

REACTIVIDAD CEREBRAL

ESTUDIO DE PARED VASCULAR

IVY SIGN (SIGNO DE LA HIEDRA)

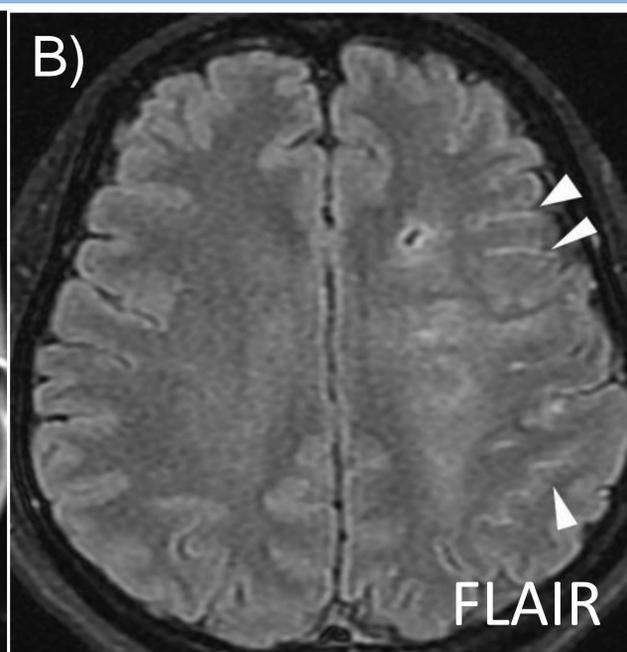
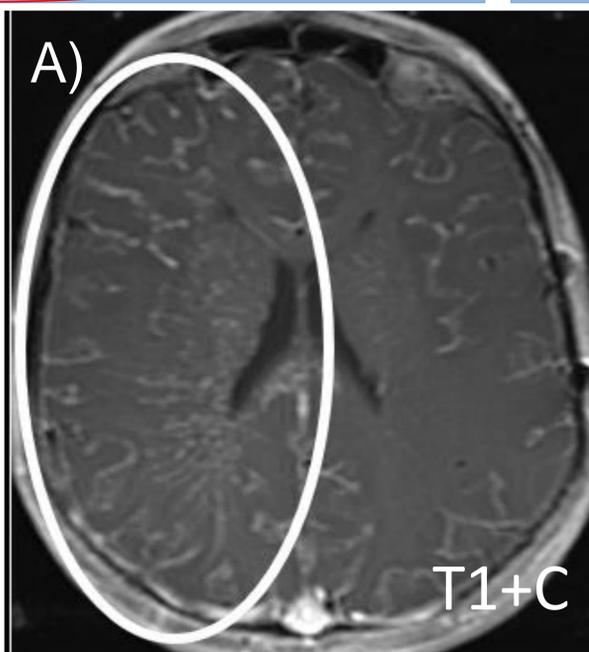
Existen dos definiciones distintas:

- ❑ Realce leptomeníngeo difuso en los surcos cerebrales en **T1+C**.
- ❑ Hiperintensidades de señal lineales o punteadas en surcos y espacios subaracnoideos en **FLAIR**.

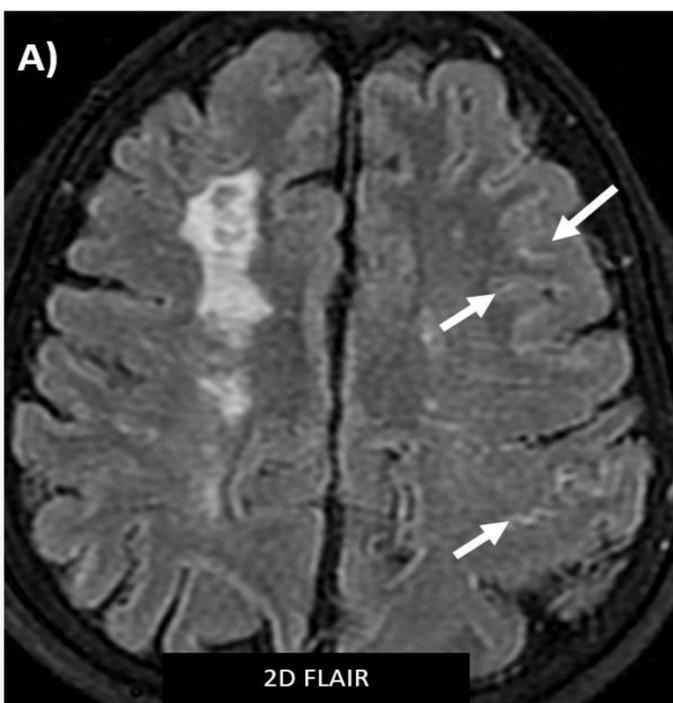
Posiblemente el mecanismo fisiopatológico sea distinto (7):

- ❑ Circulación colateral a través de colaterales leptomeníngeas.
- ❑ Flujo lento de la vasculatura pial dilatada al máximo compensando la disminución de la presión de perfusión.

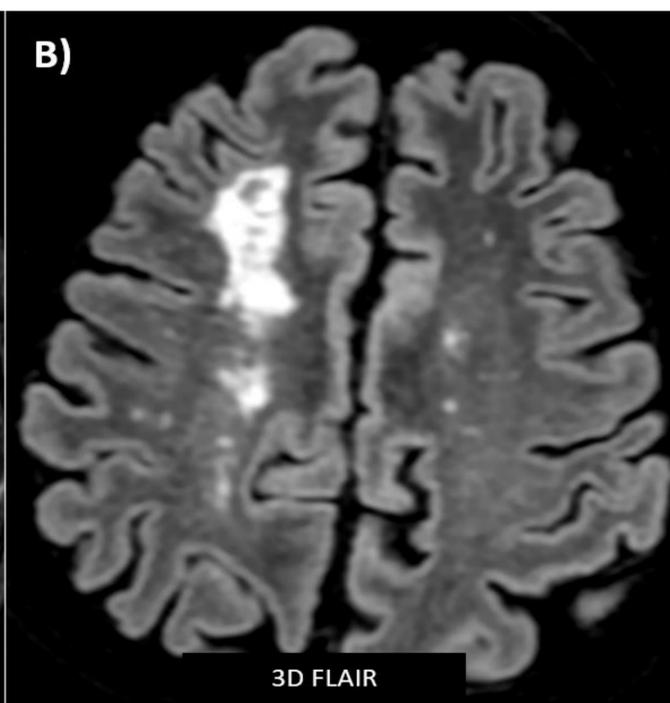
+ estudiado y potencial



Signo del "ivy" en secuencia T1 post-contraste (A) y secuencia FLAIR (B) en distintos pacientes.



2D FLAIR



3D FLAIR

Secuencias FLAIR 2D (A) y 3D (B) en el mismo paciente con enfermedad de Moyamoya que muestra la mayor sensibilidad de la secuencia 2D en la detección del ivy sign respecto al 3D.

TEACHING POINT:

Cuidado con la secuencia FLAIR para la detección del ivy sign, ya que las secuencias 2D FLAIR tiene mayor sensibilidad que 3D FLAIR.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

ESTUDIO VASCULAR

IVY SIGN

Medullary streaks

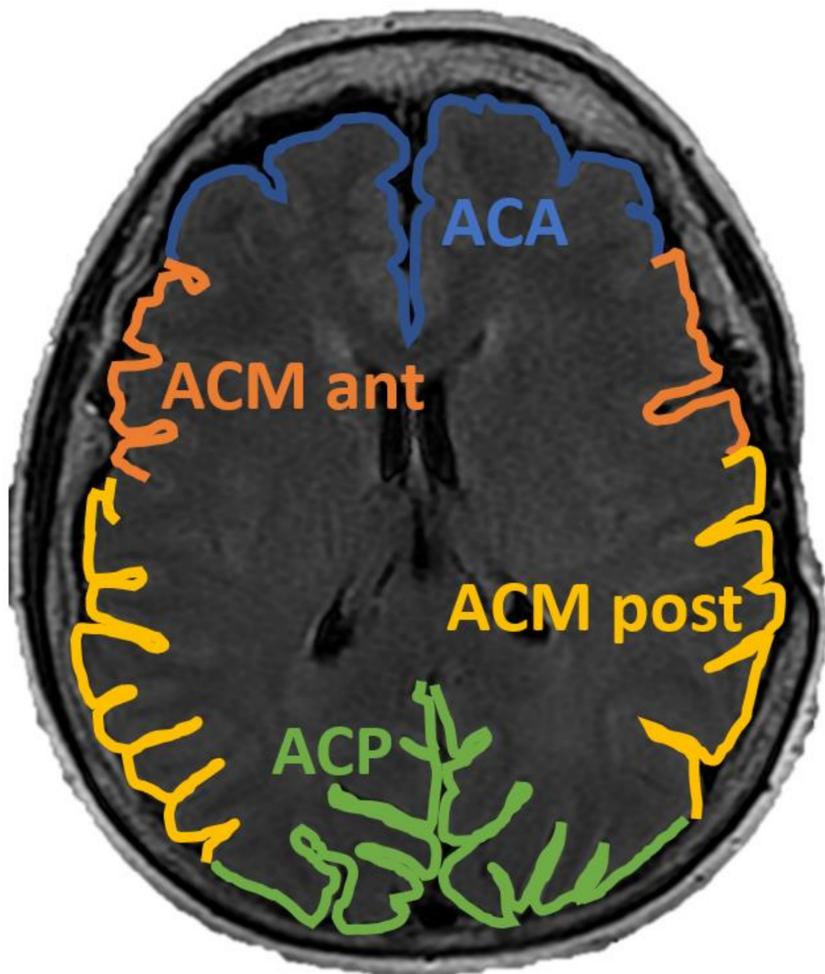
SWI

ASL y ATA

HALLAZGOS SECUNDARIOS

REACTIVIDAD CEREBRAL

ESTUDIO DE PARED VASCULAR



En diversos estudios que han valorado la distribución del signo de ivy, han dividido los hemisferios en 4 secciones acorde a los grandes vasos cerebrales: ACA, ACP y ACM. El territorio de la ACM se subdivide anterior y posterior por el surco central. De tal forma, que existen estudios que parecen indicar que el **signo de ivy es más frecuente en el territorio posterior de la ACM**. Esto podría ser acorde a la teoría que considera que la mayoría de las colaterales leptomeníngicas se originan de la ACP.

TOTAL IVY SCORE (TIS)

Regiones

ACA derecha
ACM ant derecha
ACM post derecha
ACP derecha

ACA izquierda
ACM ant izquierda
ACM post izquierda
ACP izquierda

Prominencia del signo en cada región

0= ausencia
1= <1/3
2=<2/3
3=>2/3

TIS es la suma de la puntuación en cada región

El **TIS se correlaciona con la clínica de los pacientes**, de forma que valores más altos de TIS tienen mayor frecuencia y severidad de síntomas isquémicos motores.

HALLAZGOS RADIOLOGICOS

ESTUDIO VASCULAR

IVY SIGN

Medullary streaks

SWI

ASL y ATA

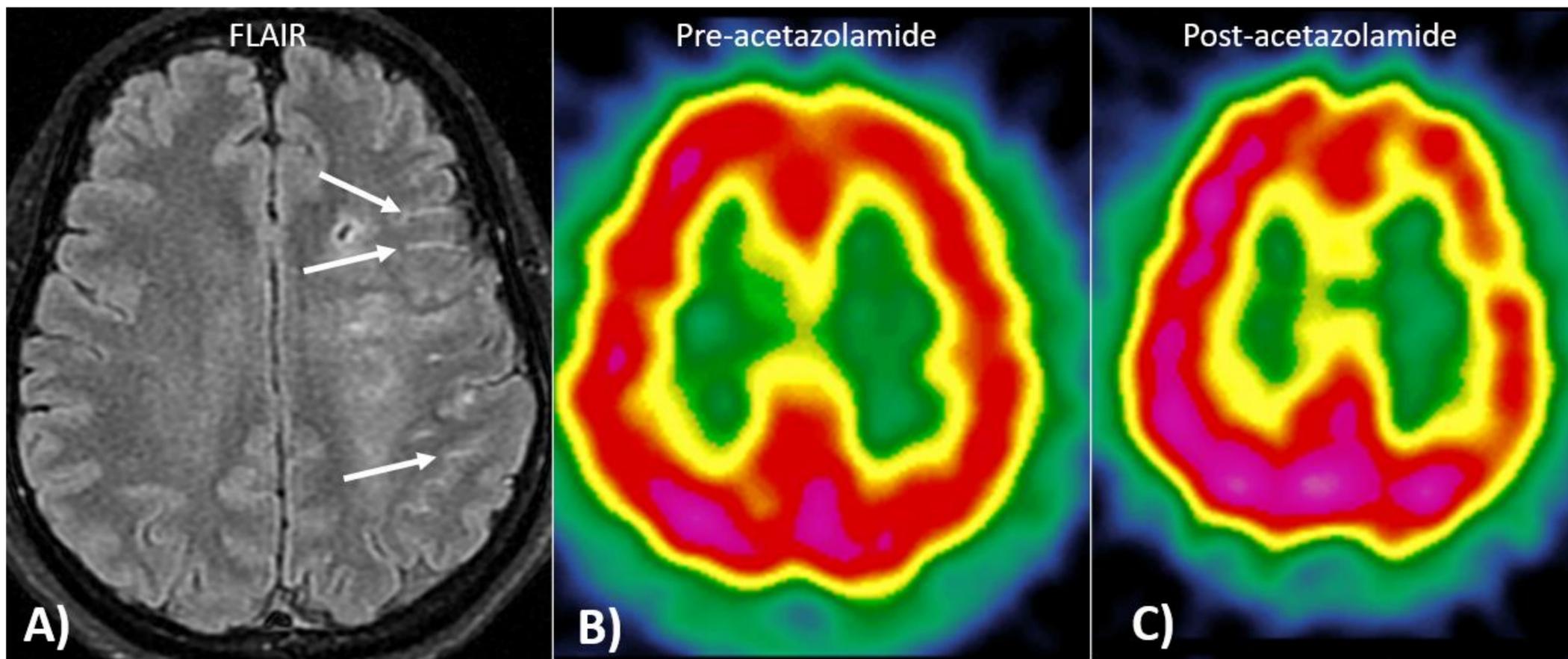
HALLAZGOS SECUNDARIOS

REACTIVIDAD CEREBRAL

ESTUDIO DE PARED VASCULAR

IVY SIGN (SIGNO DE LA HIEDRA)

Su presencia indica una disminución de la reserva vascular cerebral (CVR), correlacionándose con los estudios de SPECT. La disminución de la CVR podría estar relacionada con síntomas isquémicos y su severidad está relacionada con el grado del signo de ivy [7].



Mujer de 45 años con enfermedad de Moyamoya. A) Secuencia axial FLAIR que muestra signo del ivy en surcos izquierdos. B y C) SPECT cerebral que demuestra hipoperfusión en el hemisferio izquierdo después de la administración de acetazolamida.

TEACHIG POINT:

Esto es importante porque son los pacientes con disminución de la CVR, los candidatos ideales para la revascularización quirúrgica. Por lo que, el grado de ivy sign se podría utilizar como un parámetro en la toma de decisión terapéutica.

HALLAZGOS RADIOLOGICOS

ESTUDIO VASCULAR

IVY SIGN

Medullary streaks

SWI

ASL y ATA

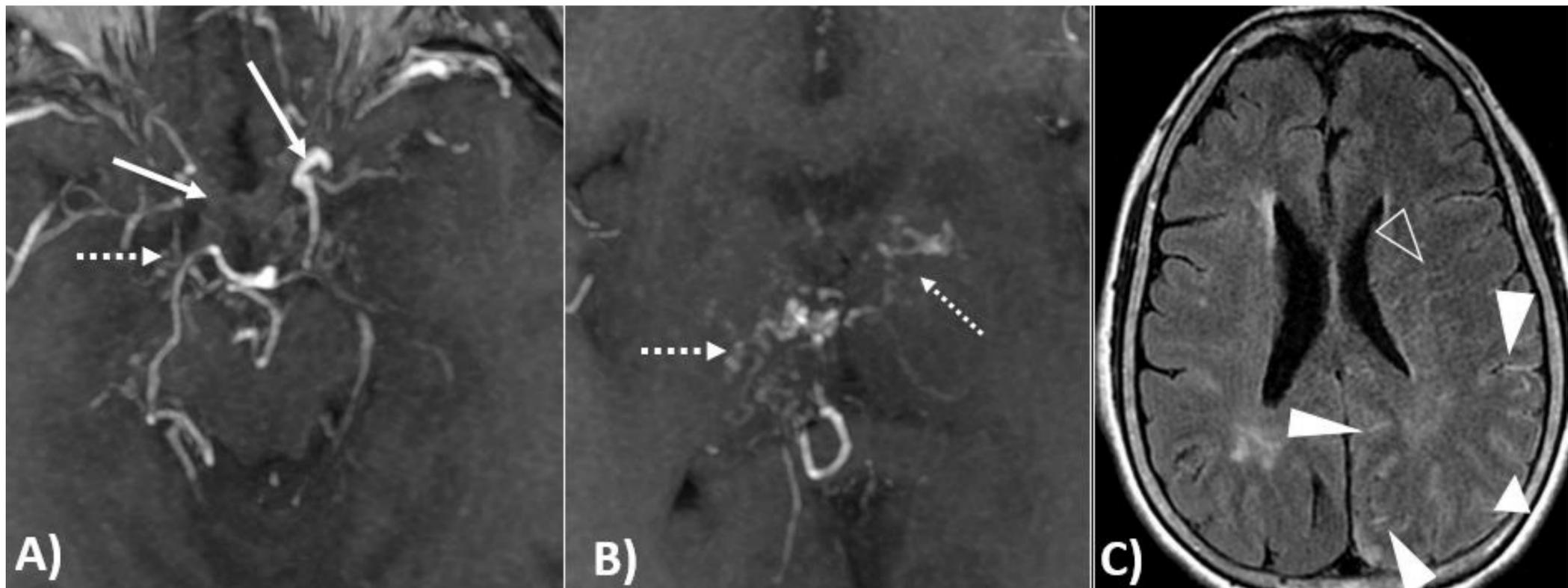
HALLAZGOS SECUNDARIOS

REACTIVIDAD CEREBRAL

ESTUDIO DE PARED VASCULAR

MEDULLARY STREAKS

Las "estriás medulares" ("medullary streaks") corresponden a hiperintensidades de señal de morfología lineal en los espacios perivasculares de la sustancia blanca profunda en FLAIR. Podrían estar asociadas a circulación colateral, edema vasogénico o acumulación de LCR.



Mujer de 53 años de ascendencia china con síndrome de Moyamoya. A y B) 3D TOF axial sin contraste que muestra estenosis severa del segmento terminal de las arterias carótidas internas intracraneales y de todas las ramas principales del polígono de Willis (flechas), con vasos moyamoya (flechas de puntos). C) FLAIR axial que muestra hiperintensidades de señal en los surcos hemisféricos izquierdos, signo de la hiedra (cabezas de flecha), e hiperintensidades lineales de señal en el centro semioval izquierdo, "estriás medulares" (cabezas de flecha vacías).

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

ESTUDIO VASCULAR

IVY SIGN

Medullary streaks

SWI

ASL y ATA

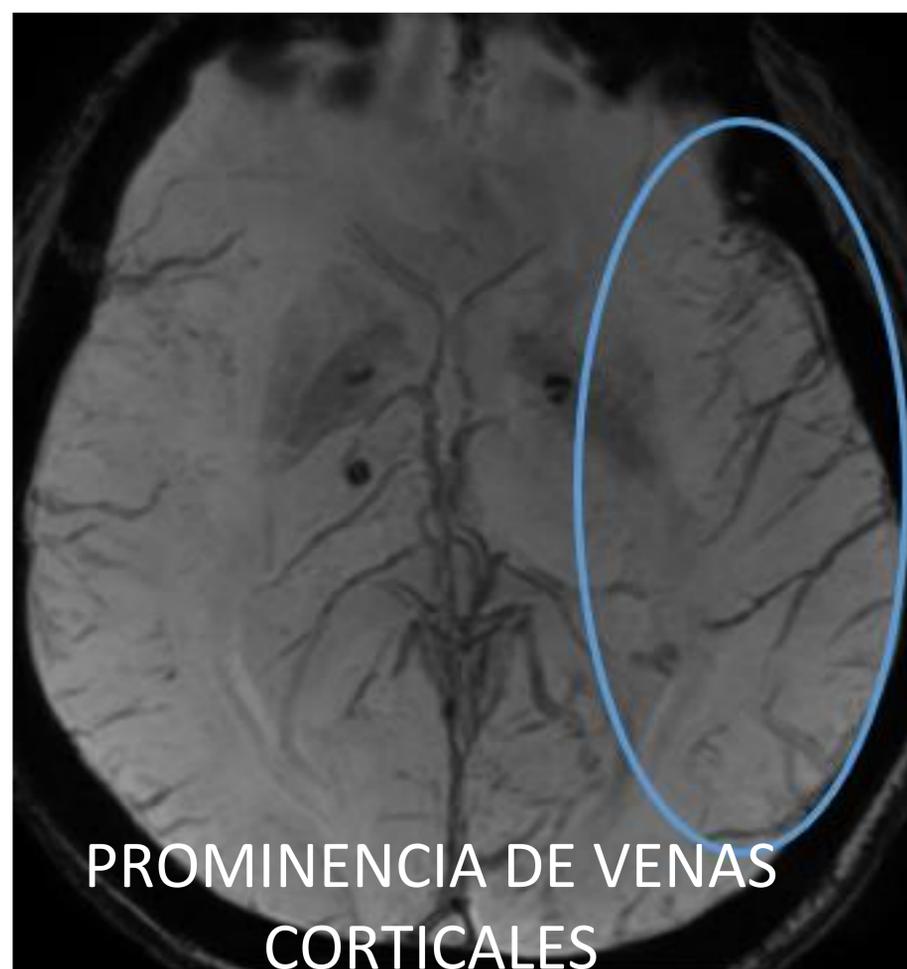
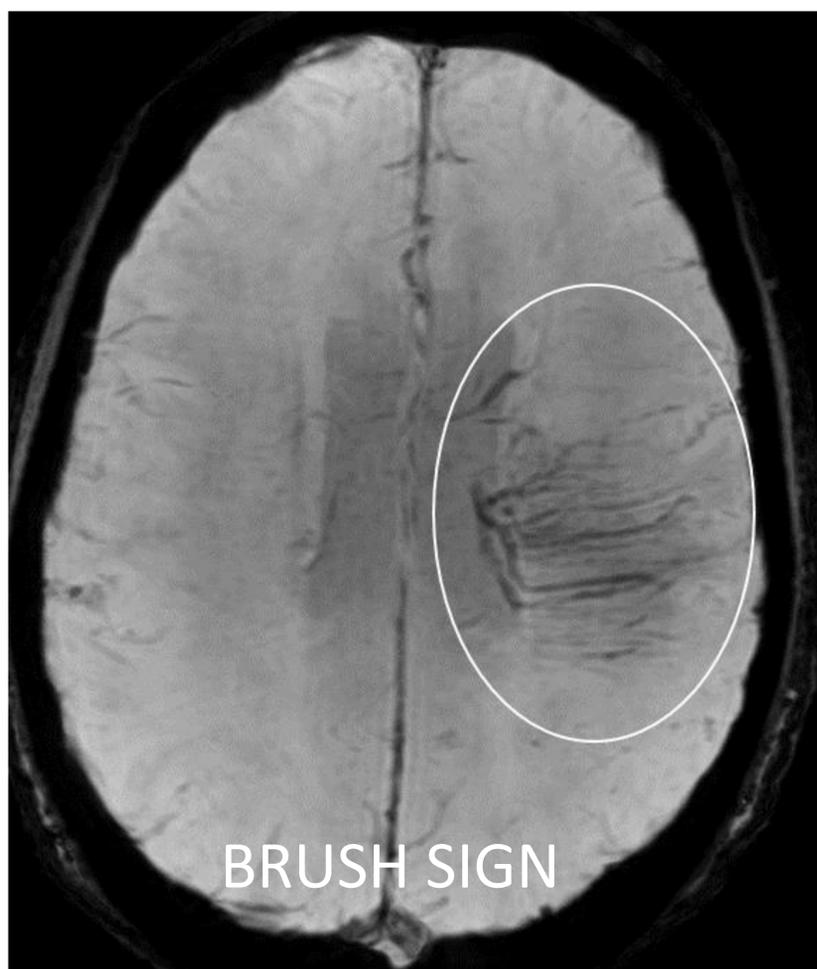
HALLAZGOS SECUNDARIOS

REACTIVIDAD CEREBRAL

ESTUDIO DE PARED VASCULAR

SWI

El "**signo del cepillo**" ("brush sign") es una hipointensidad anormal de las venas subependimarias y medulares profundas en SWI. Se asocia a una mayor probabilidad de infarto, bajo flujo sanguíneo cerebral y bajo CVR.



La **prominencia de vasos corticales visibles en SWI** puede indicar una mayor extracción de oxígeno del parénquima y una mayor concentración de desoxihemoglobina.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

ESTUDIO VASCULAR

IVY SIGN

Medullary streaks

SWI

ASL y ATA

HALLAZGOS SECUNDARIOS

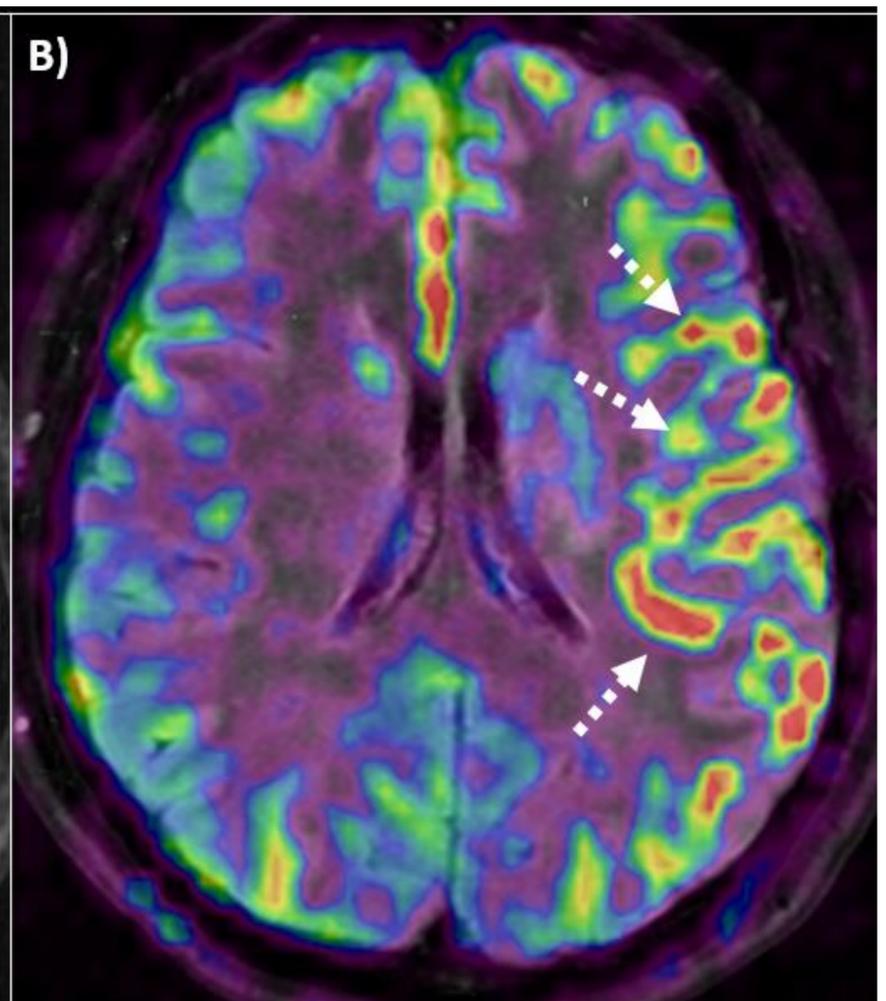
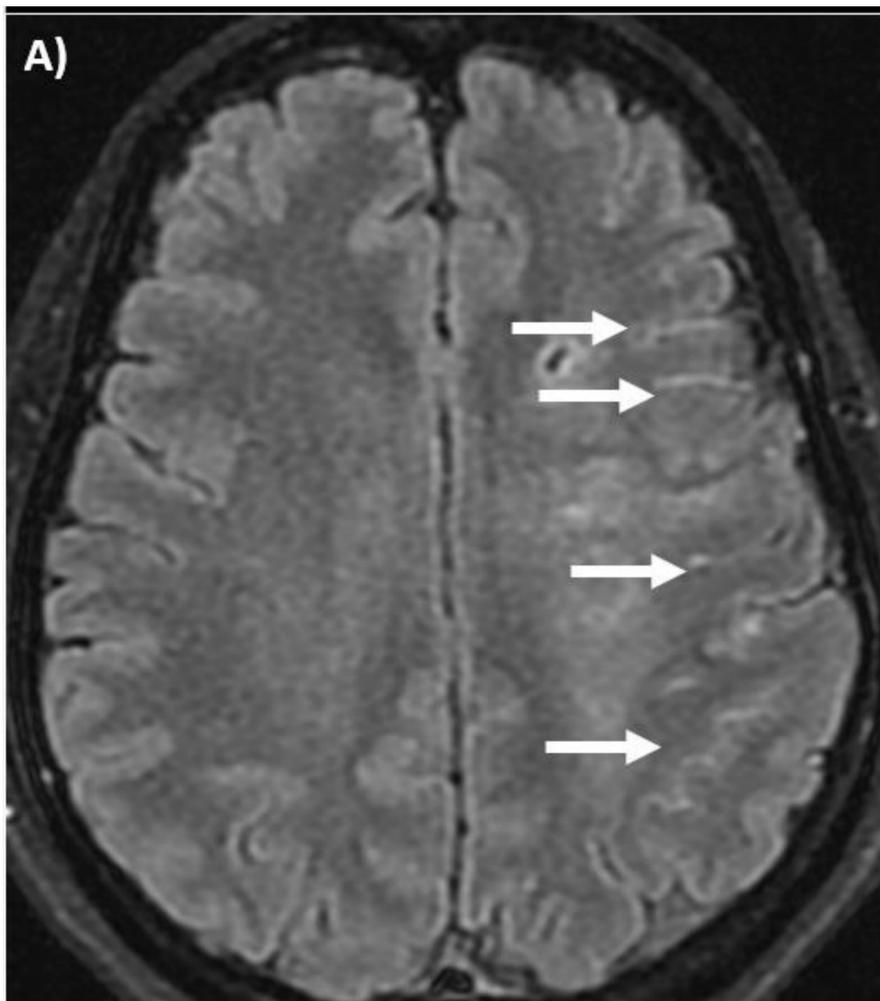
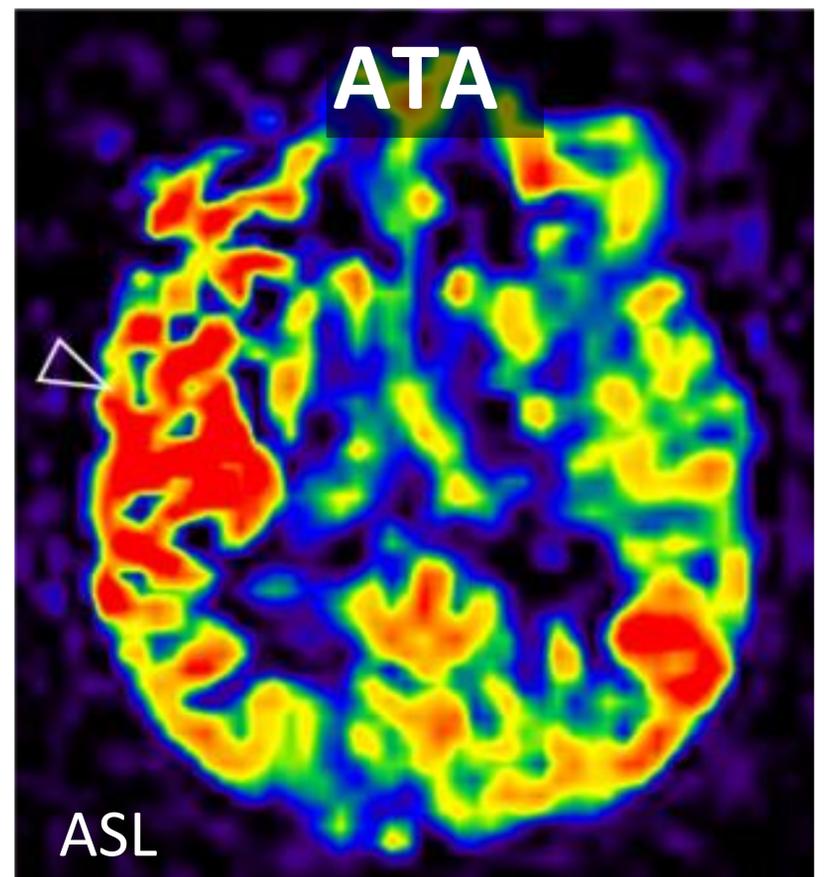
REACTIVIDAD CEREBRAL

ESTUDIO DE PARED VASCULAR

ASL y ATA (artefacto de tránsito arterial)

Los artefactos de tránsito arterial (ATA) en el estudio ASL son artefactos que consisten en ver **señales intravasculares elevadas en los vasos corticales**, lo que indica la llegada tardía del flujo.

Este artefacto se correlaciona con la presencia del signo de la hiedra y puede reflejar la gravedad de la enfermedad [8].



Ejemplo de la correlación del ivy sign con ATA. A) axial FLAIR que muestra ivy sign en el hemisferio cerebral izquierdo. B) ASL que muestra señal intravascular alta ("ATA") en el hemisferio cerebral izquierdo.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

ESTUDIO VASCULAR

IVY SIGN

Medullary streaks

SWI

ASL y ATA

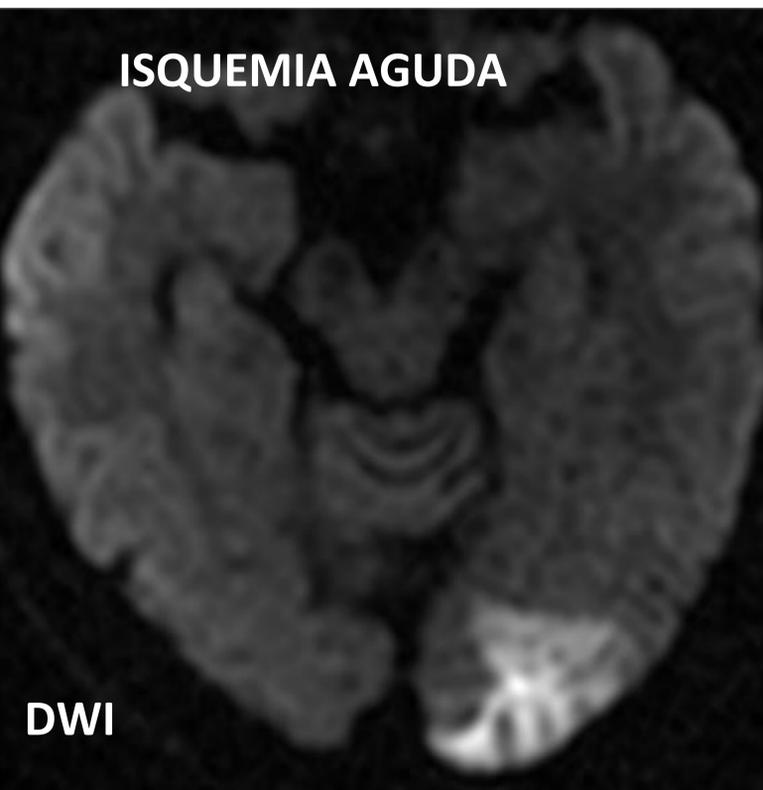
HALLAZGOS SECUNDARIOS

REACTIVIDAD CEREBRAL

ESTUDIO DE PARED VASCULAR

HALLAZGOS SECUNDARIOS

ISQUEMIA AGUDA



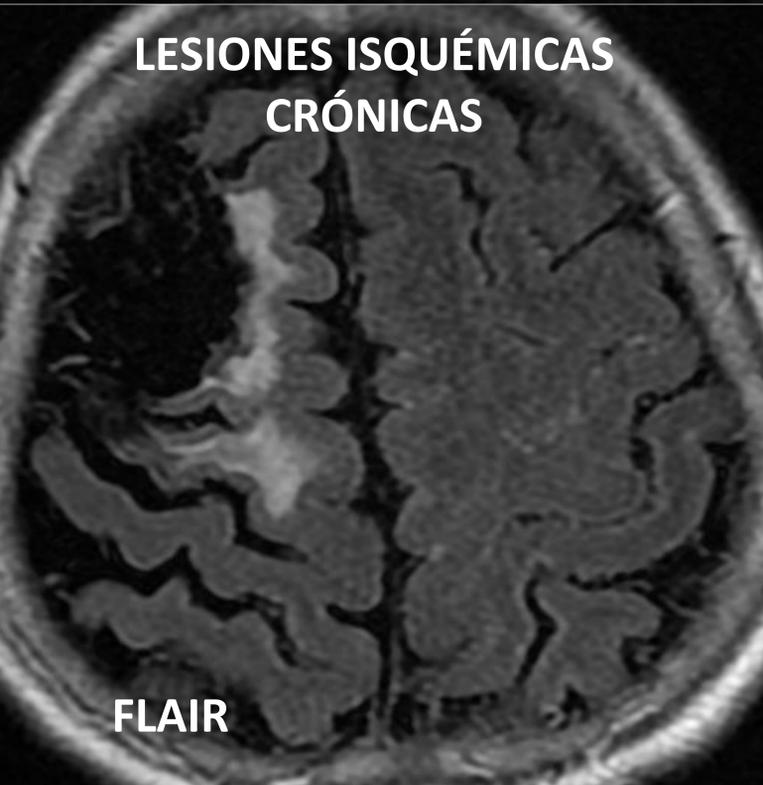
LESIONES DE SUSTANCIA BLANCA



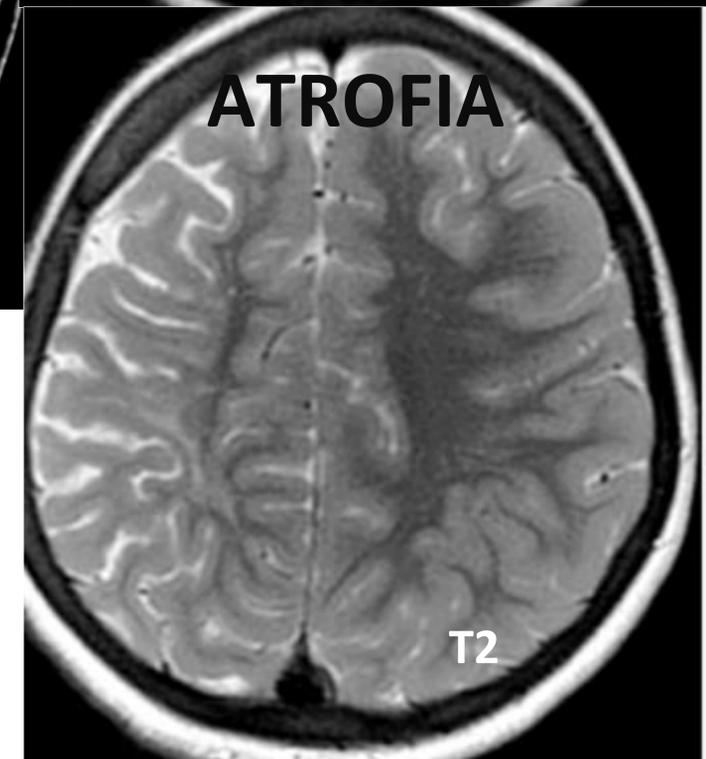
HEMORRAGIA INTRACRANEAL



LESIONES ISQUÉMICAS CRÓNICAS



ATROFIA



HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

ESTUDIO VASCULAR

IVY SIGN

Medullary streaks

SWI

ASL y ATA

HALLAZGOS SECUNDARIOS

REACTIVIDAD CEREBRAL

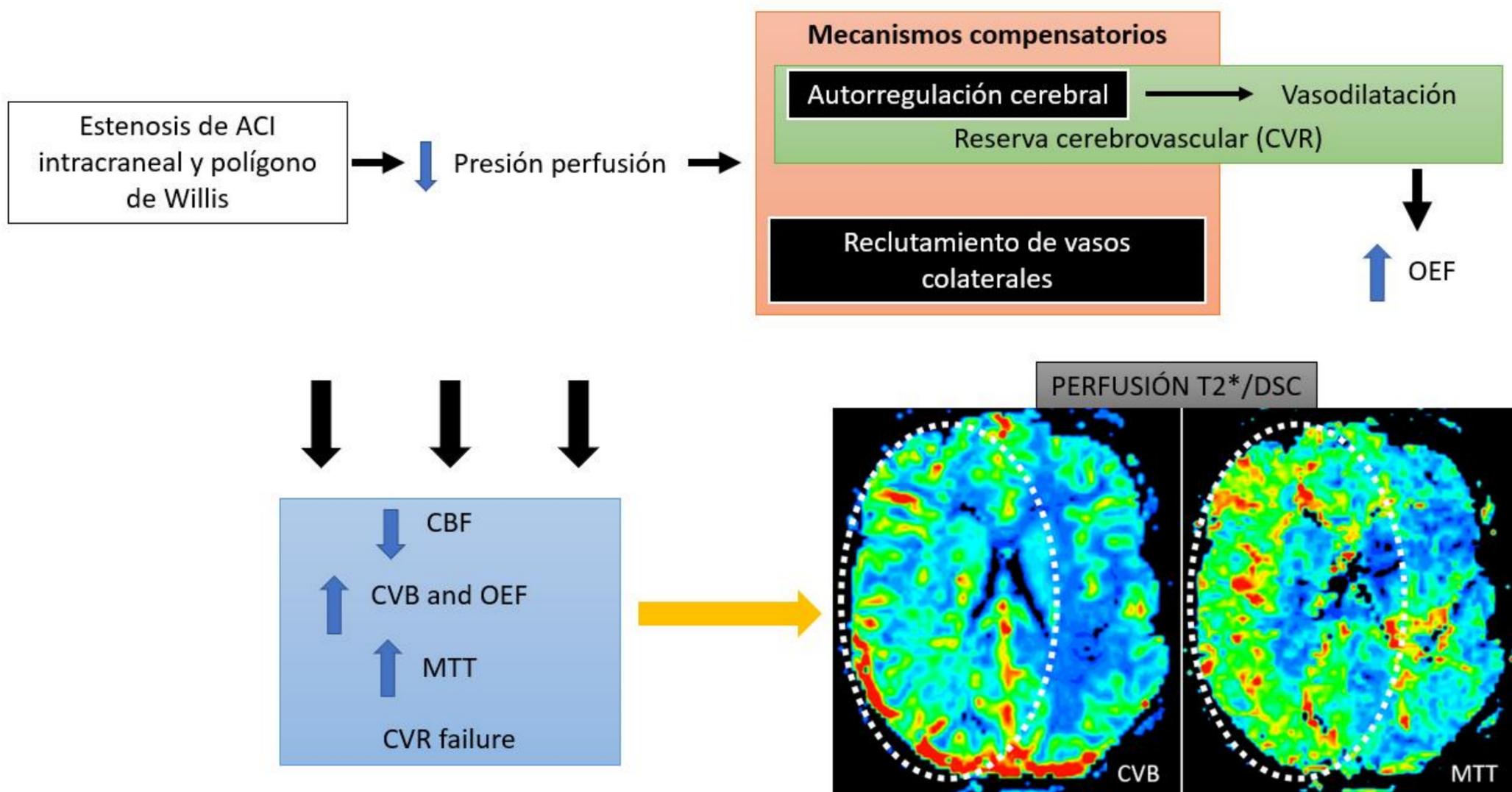
ESTUDIO DE PARED VASCULAR

REACTIVIDAD CEREBROVASCULAR Y PERFUSIÓN CEREBRAL

La estenosis intracraneal progresiva de las ACIs y polígono de Willis produce una reducción en la presión de perfusión. Para mantener el flujo sanguíneo cerebral (CBF) se activan varios mecanismos de compensación:

- 1) La **autorregulación cerebral** con vasodilatación, este mecanismo se conoce como reserva cerebrovascular (CVR). El fallo de este mecanismo provoca aumento en la fracción de extracción de oxígeno (OEF) y el tejido se encuentra en riesgo de isquemia futura.
- 2) **Reclutamiento de vasos colaterales.**

REACTIVIDAD CEREBROVASCULAR Y PERFUSIÓN CEREBRAL



HALLAZGOS RADIOLOGICOS

ESTUDIO VASCULAR

IVY SIGN

Medullary streaks

SWI

ASL y ATA

HALLAZGOS SECUNDARIOS

REACTIVIDAD CEREBRAL

ESTUDIO DE PARED VASCULAR

La **reserva cerebrovascular (CVR)** refleja la capacidad del flujo sanguíneo cerebral de cumplir con la demandas fisiológicas o tras un estímulo.

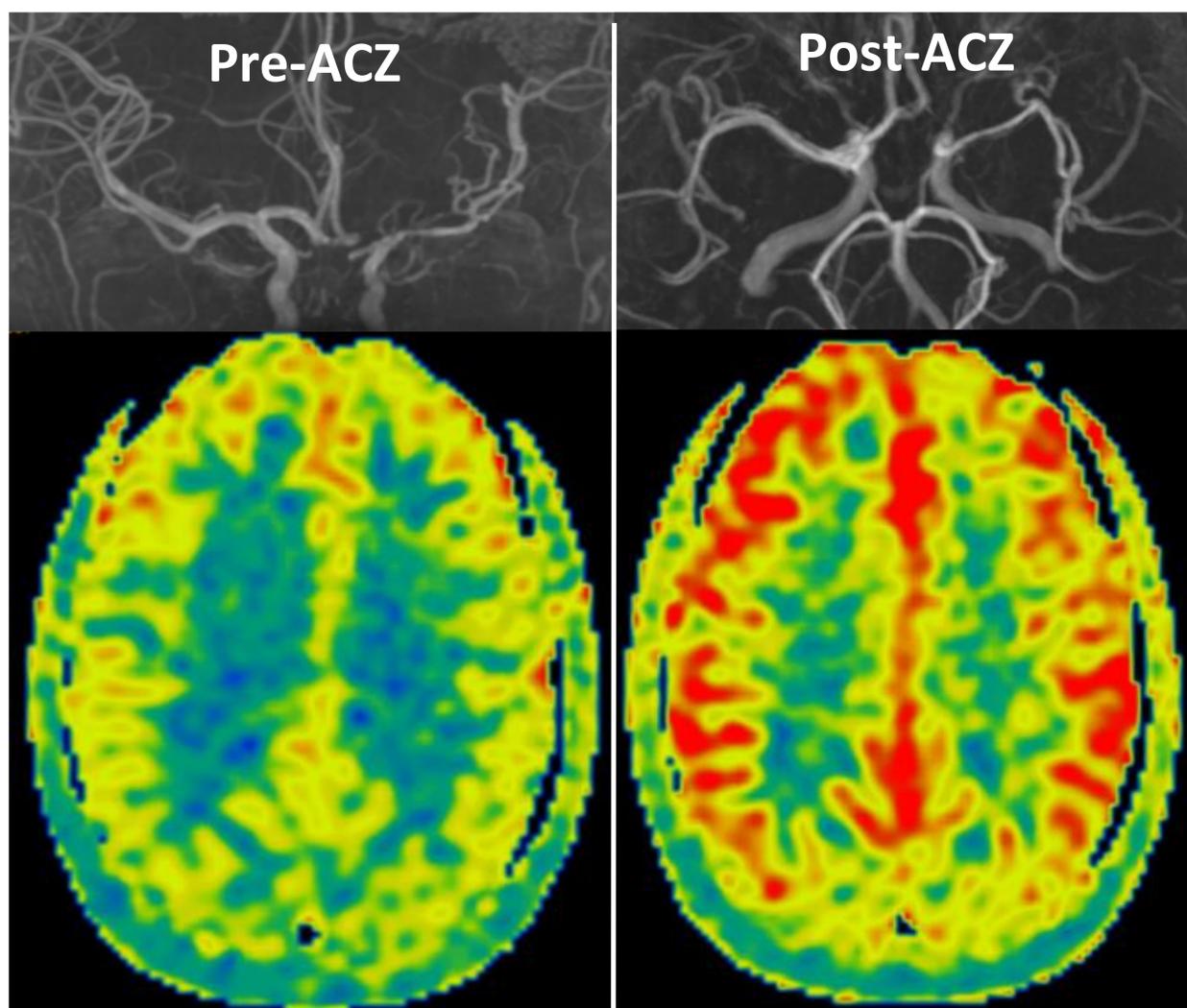
La CVR es importante ya que la evidencia clínica sugiere que los pacientes con baja CVR tienen mayor riesgo de isquemia aguda y recurrente debido a fallos hemodinámicos. Por lo que, determinar el CVR puede ayudar en la toma de decisión de tratamiento quirúrgico.

Para valorar la CVR, se pueden utilizar distintas técnicas, siendo el SPECT con tecnecio Tc99m (HMPAO) previo y posterior a la acetazolamida la técnica más empleada.

La **acetazolamida** es un inhibidor de anhidrasa carbónica que penetra la barrera hematoencefálica lentamente y actúa como un agente vasodilatador cerebral, provocando un aumento del CBF.

Sin embargo, la SPECT suele tener que realizarse en 2 días debido a la cinética del trazador. Además, proporciona menos información morfológica que la RM.

Por lo que, el estudio de **perfusión ASL con RM previo y posterior a la acetazolamida** se ha investigado como un método prometedor y potencial para estudiar la CVR.



Paciente con enfermedad de Moyamoya. En el estudio pre-ACZ podemos ver que existe estenosis de la ACM izquierda con CBF simétrico entre ambos hemisferios en la perfusión ASL. Tras la administración de ACZ, se aprecia una dilatación de la ACM izquierda mejorando su calibre y con aumento del CBF de forma simétrica en la perfusión ASL, indicando que existe una buena CVR. Caso cortesía del Dr. Cárdenas del Carre.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

ESTUDIO VASCULAR

IVY SIGN

Medullary streaks

SWI

ASL y ATA

HALLAZGOS SECUNDARIOS

REACTIVIDAD CEREBRAL

**ESTUDIO DE
PARED VASCULAR**

ESTUDIOS DE PARED VASCULAR (“VESSEL WALL”)

Los estudios de **pared vascular (“vessel wall”)** proporcionan información sobre las características morfológicas de las paredes vasculares, incluidas las alteraciones de la luz, el diámetro externo de la pared vascular y el grosor de la pared. La utilización de la VWI puede ayudar a distinguir entre diferentes tipos de vasculopatía intracraneal, ofreciendo una evaluación más completa de los cambios.

Los pacientes con Moyamoya pueden mostrar [9]:

- **Disminución de la luz y diámetro externo de la pared vascular.** La relación ACI/basilar de la pared vascular externa <1 puede sugerir angiopatía Moyamoya.
- Retracción de la ACM.
- **Realce concéntrico de ACI distal bilateral y ramas principales del círculo de Willis.** Este realce concéntrico difuso de los vasos podría representar una hiperproliferación de los componentes de la pared vascular.

HALLAZGOS RADIOLOGICOS

ESTUDIO VASCULAR

IVY SIGN

Medullary streaks

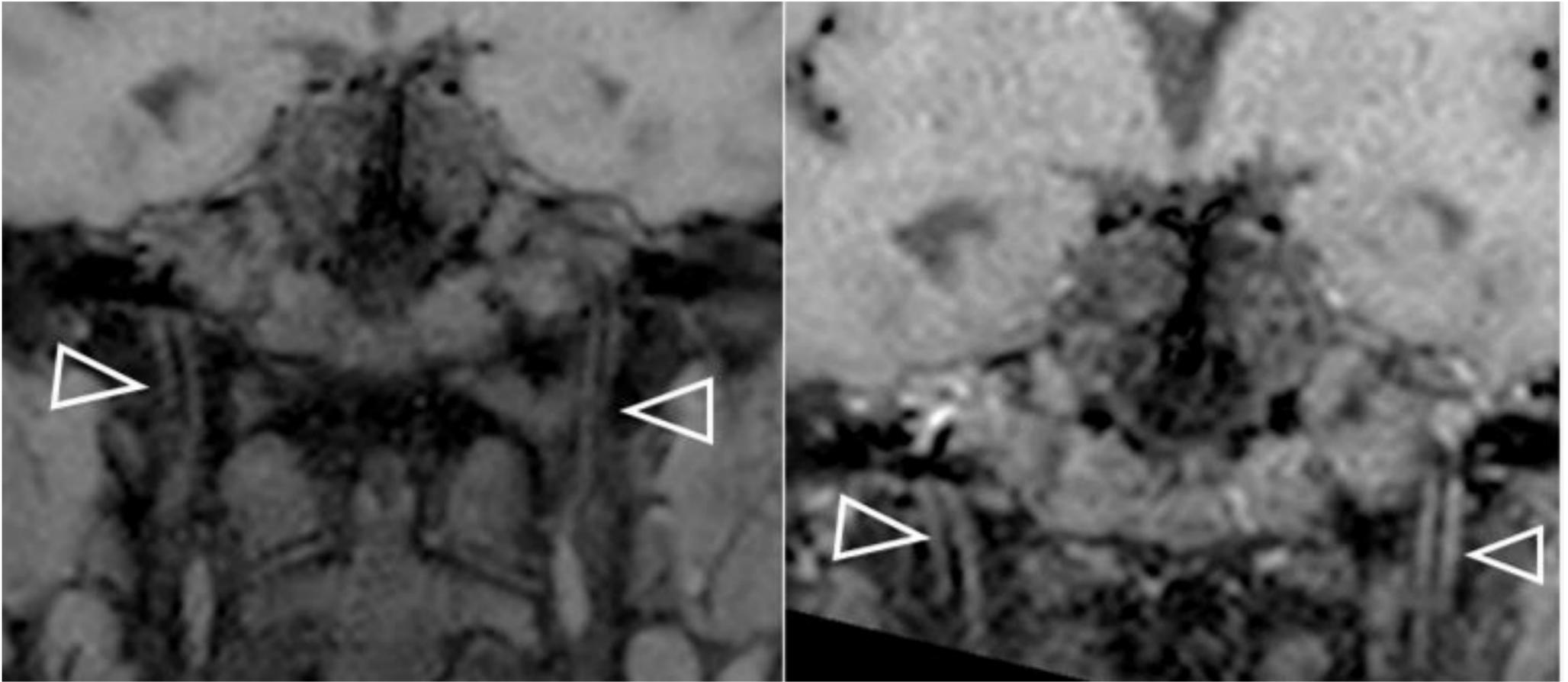
SWI

ASL y ATA

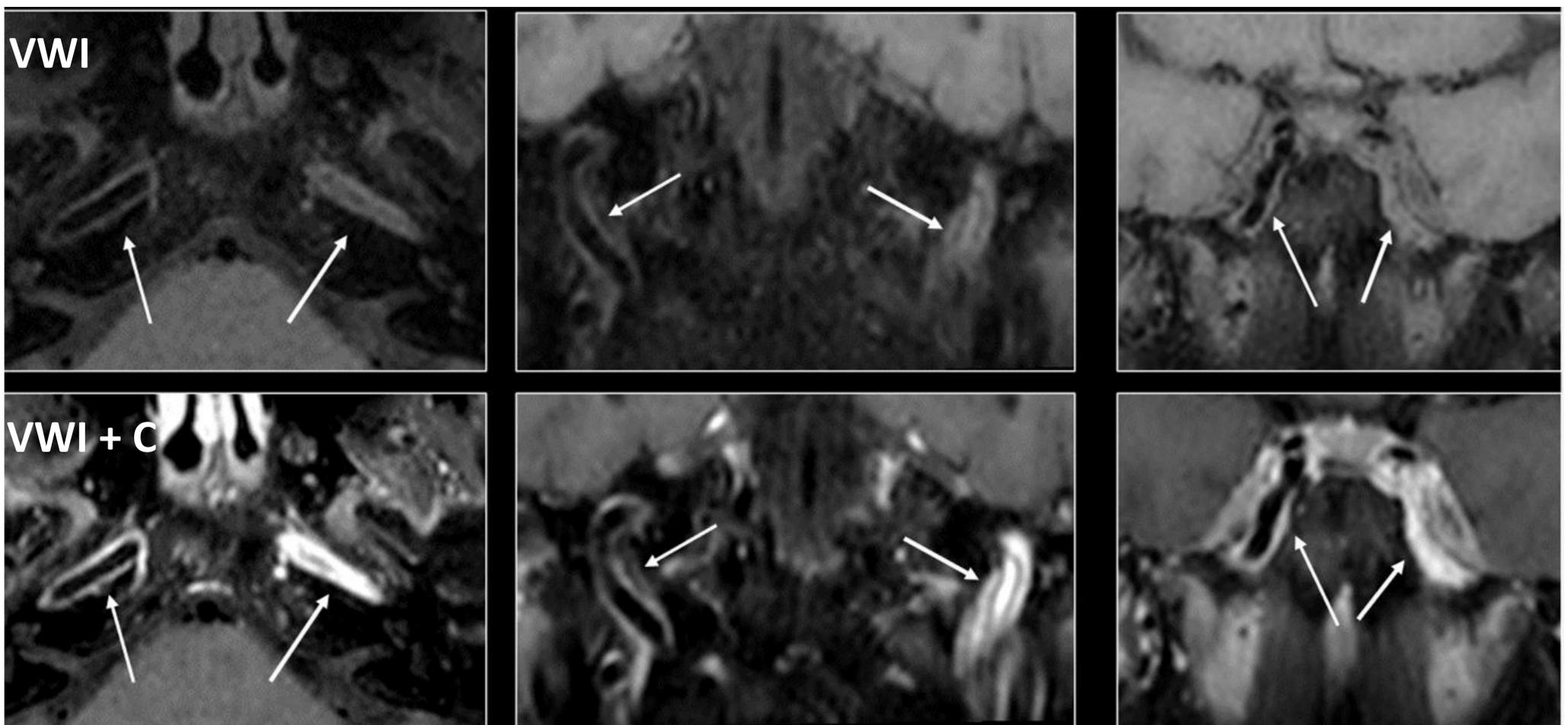
HALLAZGOS SECUNDARIOS

REACTIVIDAD CEREBRAL

ESTUDIO DE PARED VASCULAR



Mujer de 23 años con enfermedad de Graves) y angiopatía Moyamoya Reconstrucción coronal del estudio "vessel wall" sin y con contraste mostrando calibre reducido de ambas ACIs por disminución del diámetro externo así como leve engrosamiento mural concéntrico con realce de contraste (cabezas de flecha vacías).



Estudio "vessel wall" en un paciente con enfermedad de moyamoya. La línea superior muestra imágenes sin contraste y la inferior imágenes postcontraste. Hay engrosamiento mural concéntrico de los segmentos cervicales de ambas ACI, mayor en el lado izquierdo con oclusión, que muestra realce con contraste.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

ESTUDIO VASCULAR

IVY SIGN

Medullary streaks

SWI

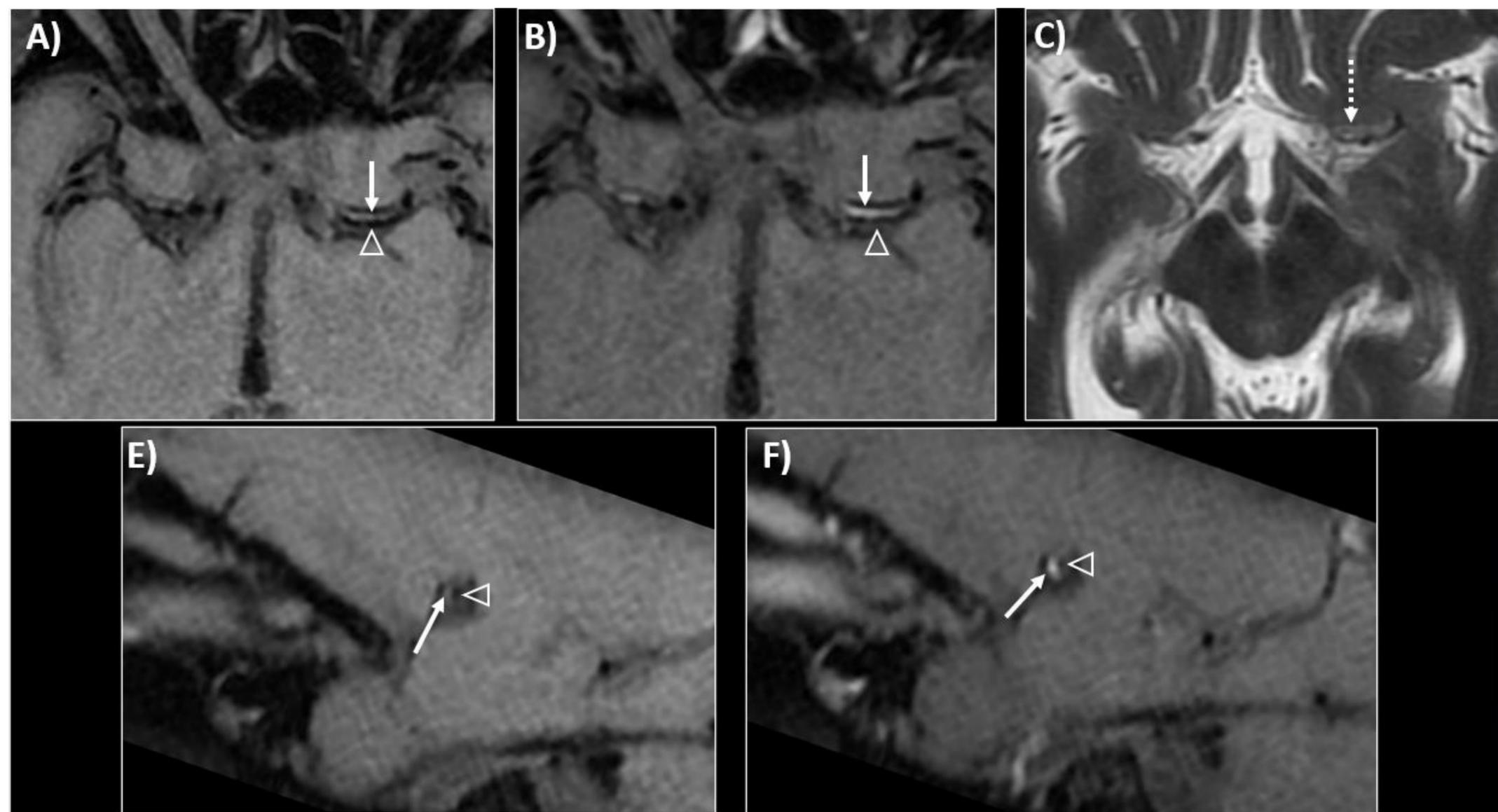
ASL y ATA

HALLAZGOS SECUNDARIOS

REACTIVIDAD CEREBRAL

ESTUDIO DE PARED VASCULAR

El estudio “vessel wall” puede ayudar a distinguir la EMM de la **SMM** debida a arteriosclerosis. En la arteriosclerosis, hay un **engrosamiento excéntrico** de la pared vascular con realce leve o moderado y en secuencias ponderadas en T2, puede haber una **hiperintensidad de la banda yuxtaluminal**.



Varón de 70 años con ateromatosis intracraneal. A) y B) “Vessel wall” sin y con contraste en el plano axial mostrando engrosamiento excéntrico en el segmento M1 de la ACM (flechas), mejor visible en el plano sagital (D y E). C) T2 axial muestra hiperintensidad de señal en la banda yuxtaluminal (flecha de puntos). La cabeza de flecha marca la luz vascular de la ACM izquierda.

HALLAZGOS RADIOLOGICOS

ESTUDIO VASCULAR

IVY SIGN

Medullary streaks

SWI

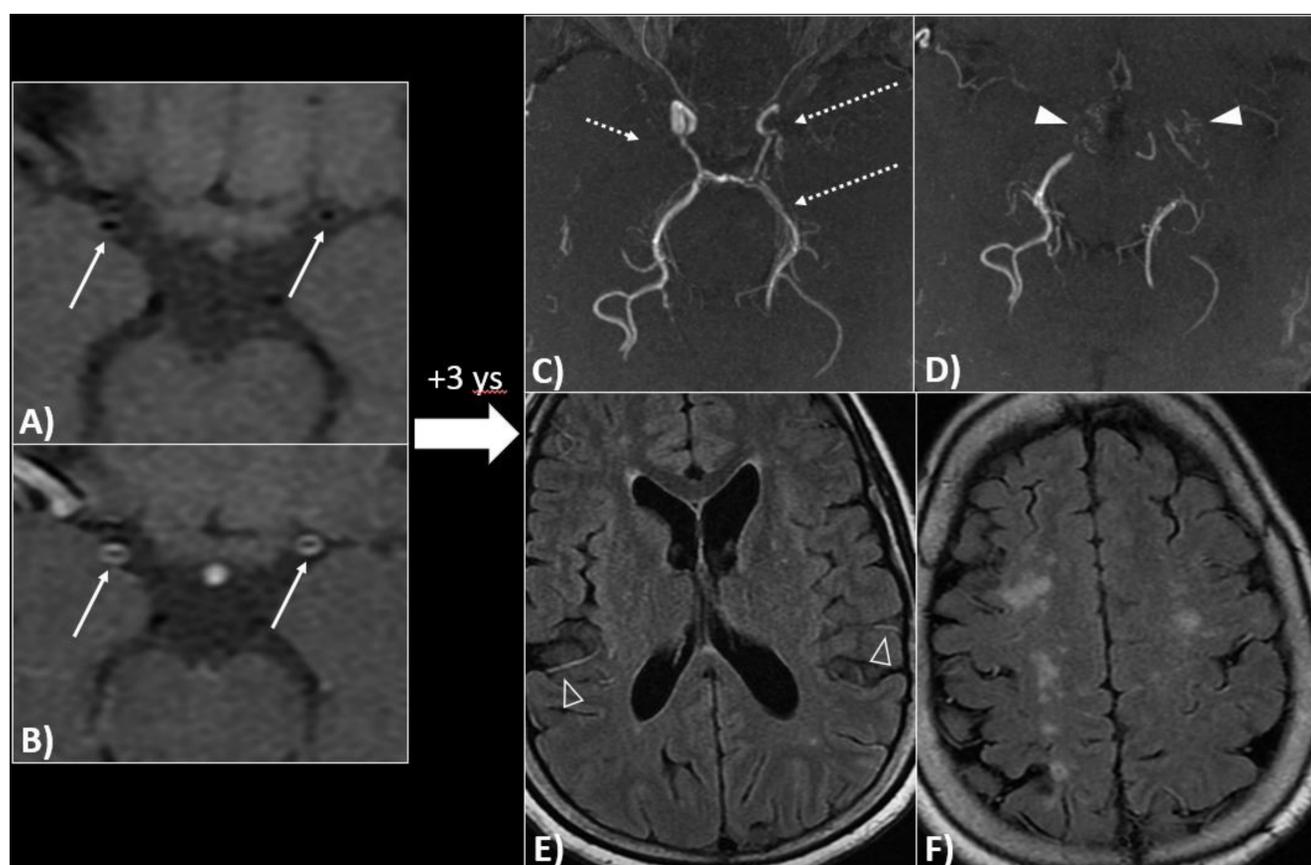
ASL y ATA

HALLAZGOS SECUNDARIOS

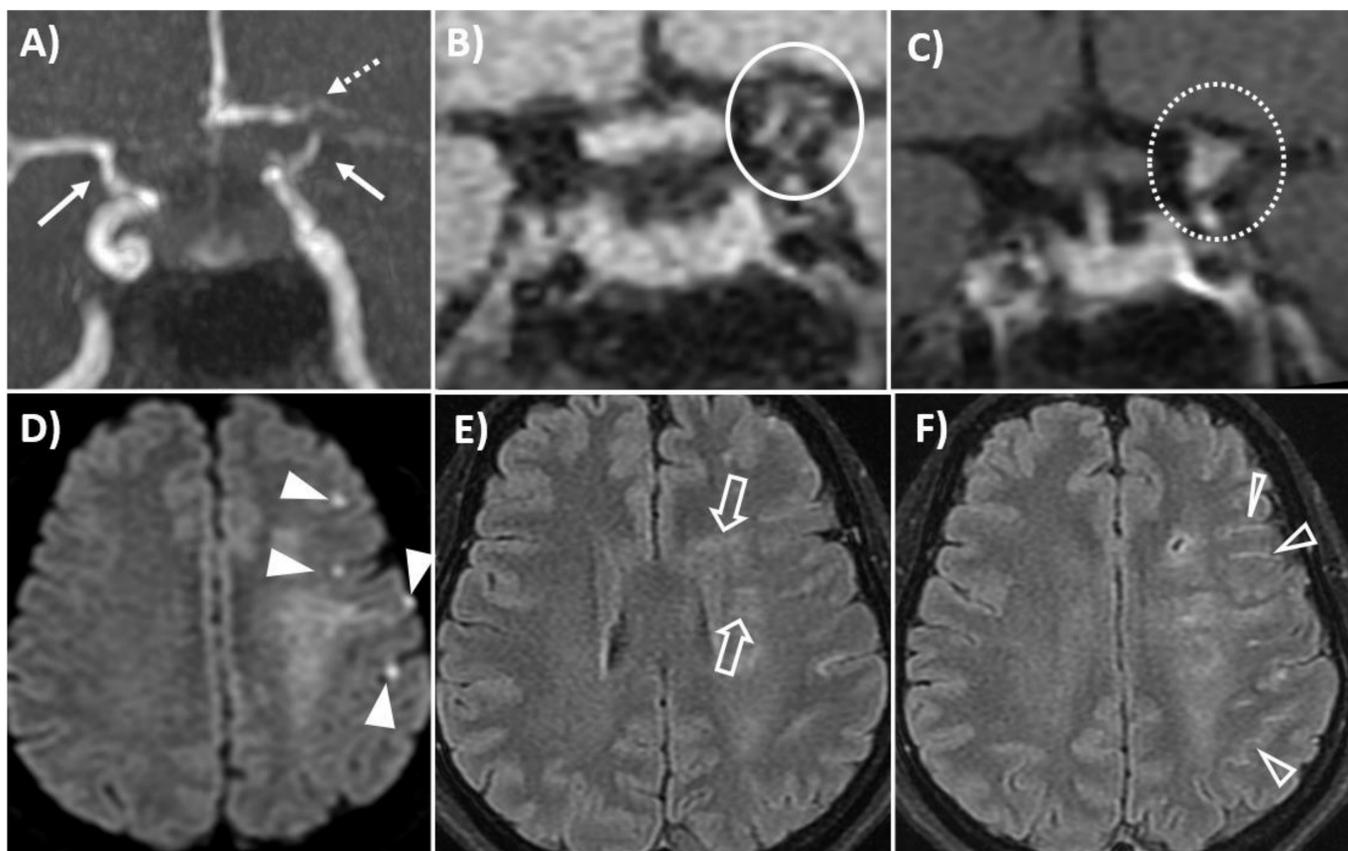
REACTIVIDAD CEREBRAL

ESTUDIO DE PARED VASCULAR

El realce de la pared vascular puede estar relacionado con la **progresión de la estenosis arterial** y predecir el **riesgo de futuros eventos isquémicos** [10].



Mujer de 38 años con enfermedad de Moyamoya. A y B) "Vessel wall" sin y con contraste respectivamente mostrando engrosamiento mural concéntrico con realce de contraste de la pared de la porción intracraneal terminal de las ACIs, en un estudio de hace 3 años. La progresión a moyamoya avanzada puede observarse a los 3 años. C y D) Axial 3D TOF revela estenosis severa y oclusión de las ACIs y ramas principales del círculo de Willis (flechas punteadas), con vasos moyamoya (cabezas de flecha). E) FLAIR axial que muestra hiperintensidades de señal en surcos bilaterales (cabezas flecha vacías), signo de la hiedra. F) FLAIR axial mostrando lesiones de sustancia blanca en ambos centros semiovais.



Mujer de 45 años con enfermedad de Moyamoya con clínica de debilidad derecha. A) 3D TOF 3D muestra estenosis de ambas ACI (flechas), de mayor grado en el lado izquierdo, afectando también a A1 y M1, donde existen pequeñas colaterales de moyamoya (flecha de puntos). B) y C) "Vessel wall" sin y con contraste que revelan engrosamiento concéntrico (círculo) de la bifurcación carotídea con realce de contraste (círculo de puntos). D) DWI con focos puntiformes de restricción (cabezas de flecha) debidos a isquemia aguda. E) FLAIR axial mostrando hiperintensidades lineales de señal en el centro semioval izquierdo ("medullary streaks") (flechas vacías). F) FLAIR axial mostrando hiperintensidades de señal en los surcos (zaberas de flecha vacías), "signo de la hiedra".

GRADACIÓN MOYAMOYA

Históricamente, se usaba el **sistema de Suzuki basado en la angiografía**. Sin embargo, no se correlaciona con la gravedad de la enfermedad ni permite estratificar el riesgo terapéutico.

En 2011, se propone un nuevo sistema (**Berlin grading system**) que **añade información de la RM y hemodinámica cerebral**. Este sistema ha demostrado su utilidad ya que se **correlaciona con la gravedad de la enfermedad**, y más importante, permite **estratificar el riesgo de complicaciones post-qx** neurológicas de la revascularización.

BERLIN GRADING SYSTEM

Variable	Descripción	Puntos
DSA	Lesión esteno-oclusiva + vasos moyamoya	1
	Lesión esteno-oclusiva + vasos moyamoya + rutas de compensación intracraneal	2
	Lesión esteno-oclusiva + rutas de compensación extra-intracraneal*	3
MRI	No signos de isquemia/hemorragia/atrofia	0
	Signos de isquemia/hemorragia/atrofia	1
CVR	No fenómeno de robo	0
	Fenómeno de robo	2

Sistema de puntuaje y gradación:

- Forma leve (grado I): 1-2 puntos
- Forma moderada (grado II): 3-4 puntos
- Forma severa (grado III): 5-6 puntos

*No es necesario la presencia de vasos moyamoya en el estado angiográfico más severo debido a que los vasos moyamoya desaparecen en fases avanzadas de la enfermedad.

Este sistema de puntuaje se considera solo para un hemisferio, por lo que, un mismo paciente puede tener diferentes grados por hemisferio.

Como podemos ver, tanto por los criterios diagnósticos de 2021 como en el sistema de clasificación de Berlín, la **RM toma relevancia en la enfermedad de Moyamoya**. Oficialmente en el sistema solo puntúa en los casos de isquemia/hemorragia/atrofia. Sin embargo, con la RM podemos valorar el resto de los parámetros, como hemos podido revisar a lo largo de este póster educativo.

TRATAMIENTO

El tratamiento principal de la enfermedad de Moyamoya es la revascularización quirúrgica, que ha demostrado mejorar el pronóstico, disminuyendo el riesgo de subsiguientes AITs e ictus así como de recurrencia de ictus hemorrágico.

Los objetivos principales de la revascularización son **restablecer el riego sanguíneo** para **estabilizar la hemodinámica cerebrovascular** y **hacer regresar los frágiles vasos de Moyamoya** para evitar hemorragias.

Existen 3 técnicas diferentes de vascularización: directa, indirecta o combinado. NO existiendo consenso sobre cual es la mejor técnica de revascularización.

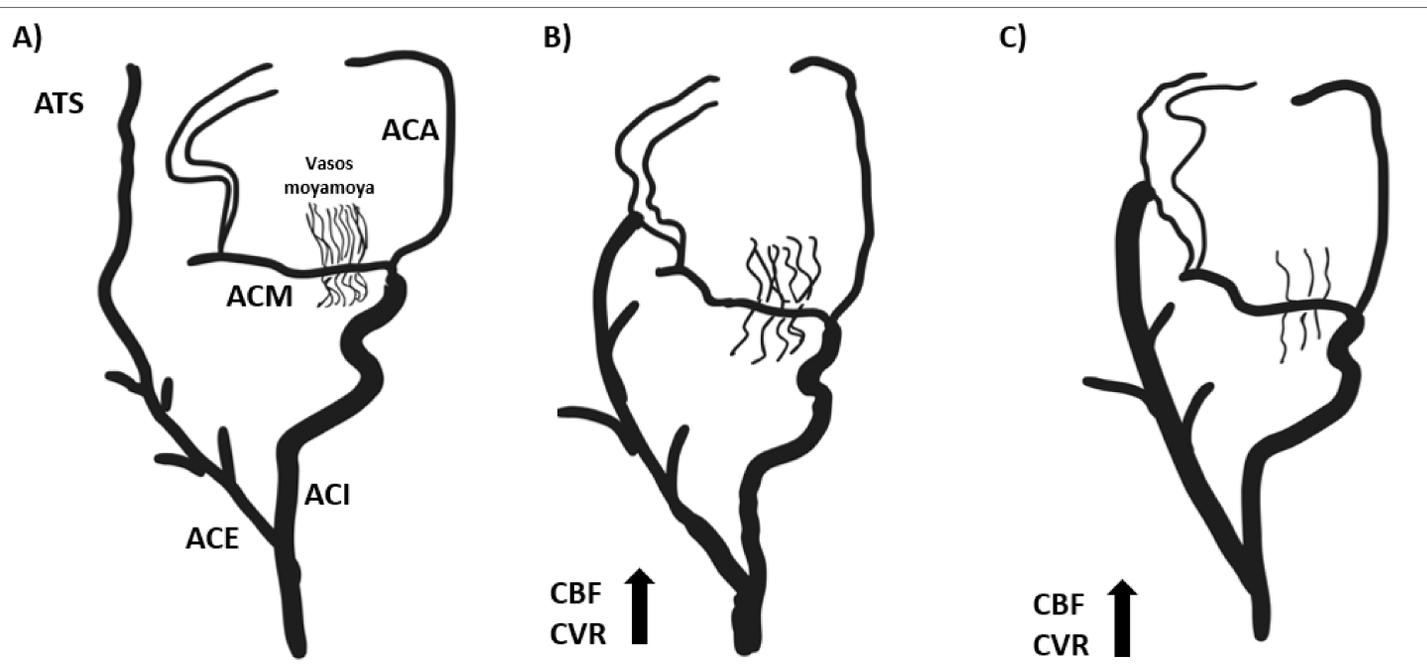
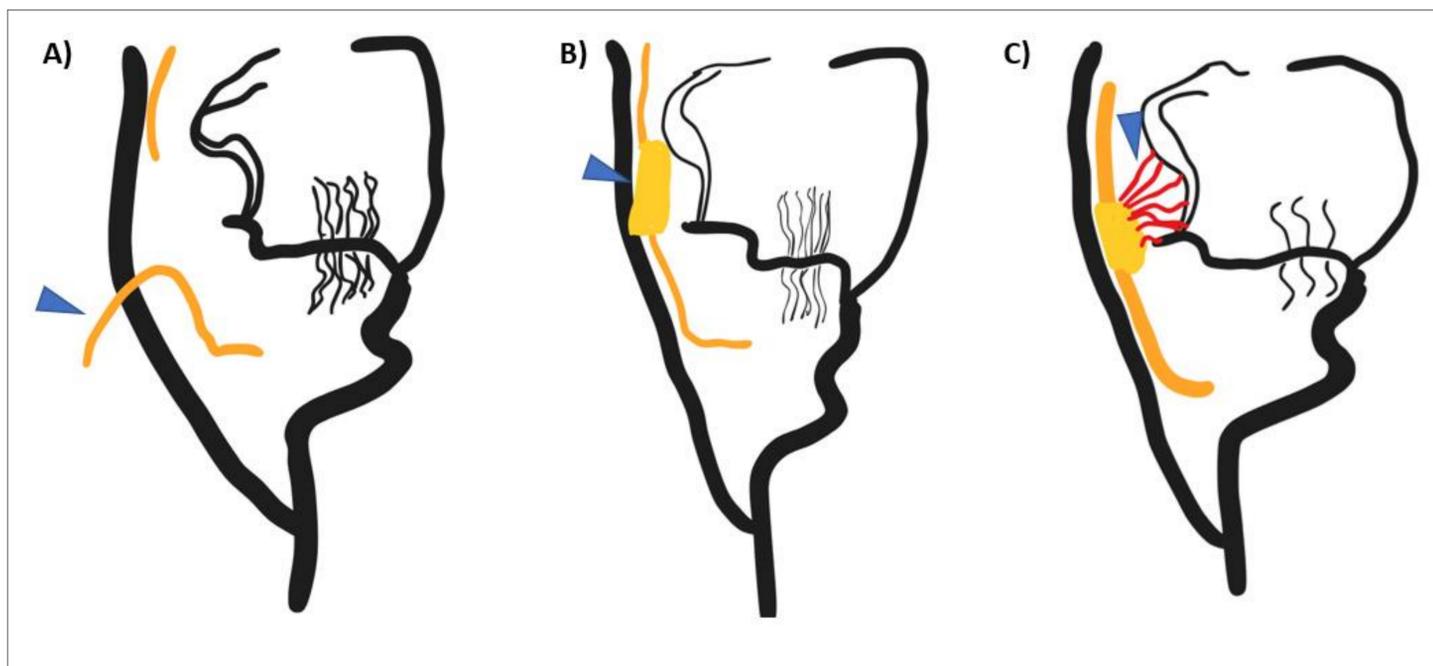


Figura. Representación esquemática del bypass entre la arteria temporal superficial (ATS) y la ACM. A) Curso normal de rama M3 y de la ATS. B) Anastomosis entre ATS-ACM con aumento del flujo sanguíneo cerebral (CBF) y reserva cerebrovascular (CVR). C) Post-operatorio con aumento del calibre de la anastomosis y mejoría del estado hemodinámico, con regresión parcial de vasos moyamoya.

Revascularización directa

Figura. Representación esquemática del EDAMS. A) Identificación y disección de la arteria temporal superior con su manguito galeal y muscular circundante. B) Posicionamiento del músculo temporal en la superficie cerebral. C) Crecimiento de vasos sanguíneos colaterales en la superficie pial del cerebro tras la EDAMS asociado a la reducción de los vasos de moyamoya.



Revascularización indirecta

¿QUÉ VALORAR EN LOS ESTUDIOS POST-QX o DE SEGUIMIENTO?

EDAMS permeable



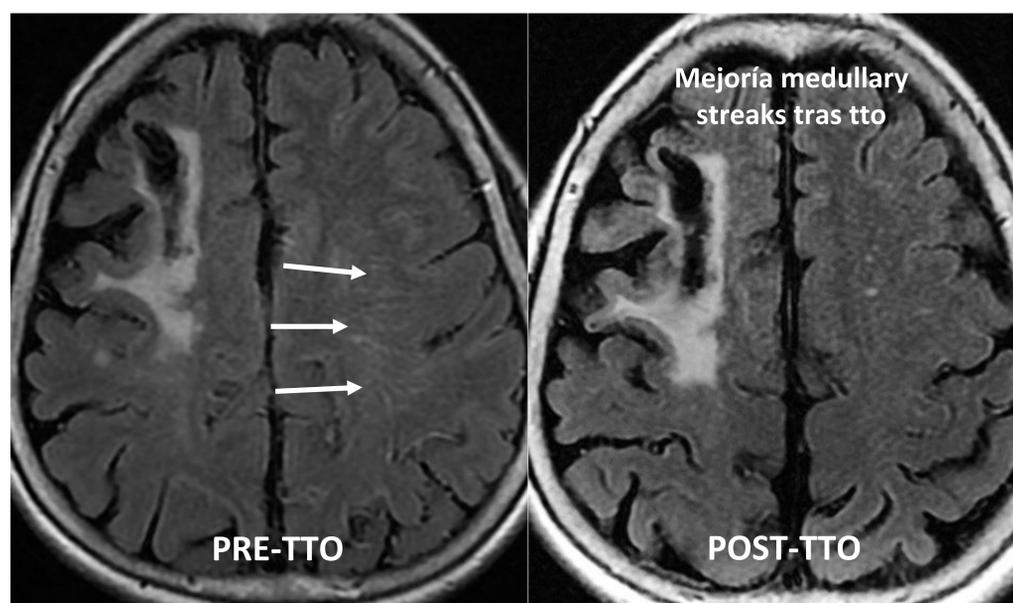
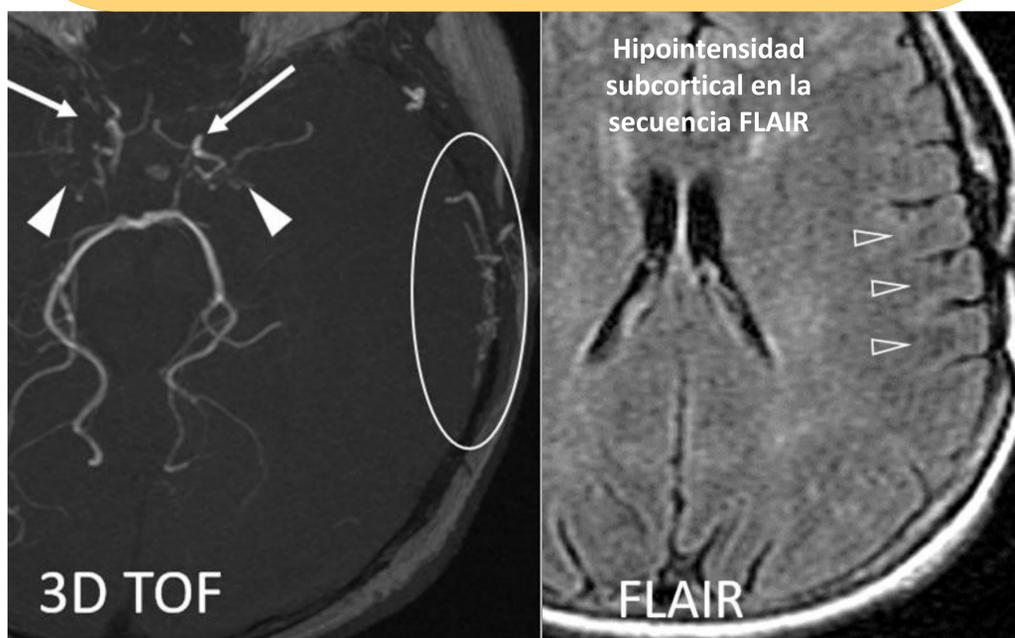
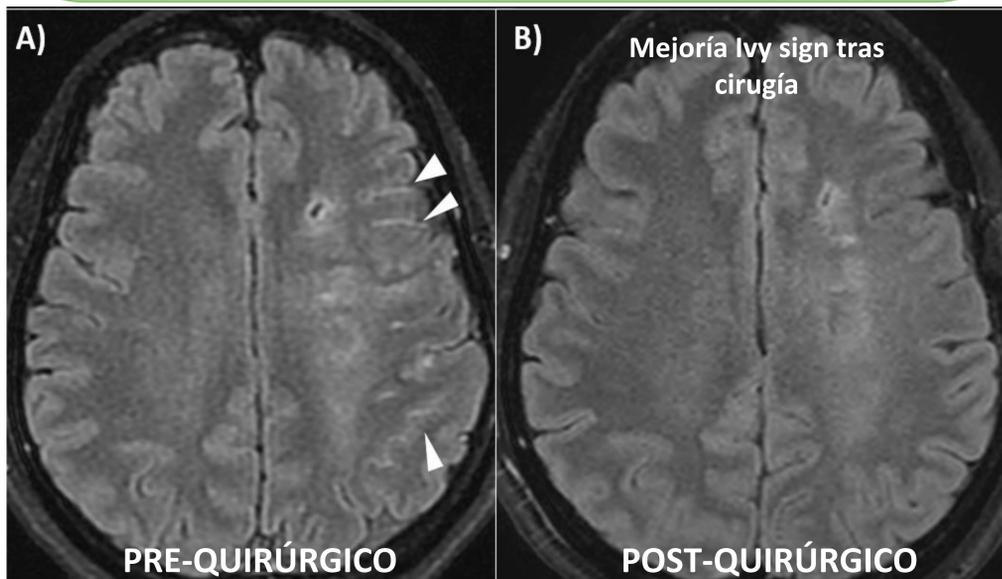
1. Valorar la permeabilidad de los vasos de la anastomosis/bypass
3D TOF > Angio-TC

2. IVY SIGN

- Disminución del signo → Mejoría estado hemodinámico → Disminución del riesgo de recurrencia de ictus.
- **CUIDADO!** También se describe el signo "de novo" ivy post-operatorio como aumento del signo del ivy tras la cirugía de revascularización que posteriormente disminuye en los controles, y podría ser un marcador de hiperperfusión en el postoperatorio reciente.

3. Signos asociados a síndrome de hiperperfusión cerebral tras la cirugía

- Hipointensidad subcortical en la secuencia FLAIR es un hallazgo frecuente en el postoperatorio agudo.
- "Cortical hyperintensity belt" o "cinturón de hiperintensidad cortical" es una señal intraparenquimatosa elevada en la corteza y subcorteza del hemisferio tratado quirúrgicamente FLAIR en el periodo agudo tras el bypass.



4. **Medullary streaks:** Podemos observar una disminución de este signo tras el tratamiento.

5. Vigilar la aparición de nuevos focos de isquemia y hemorragia.

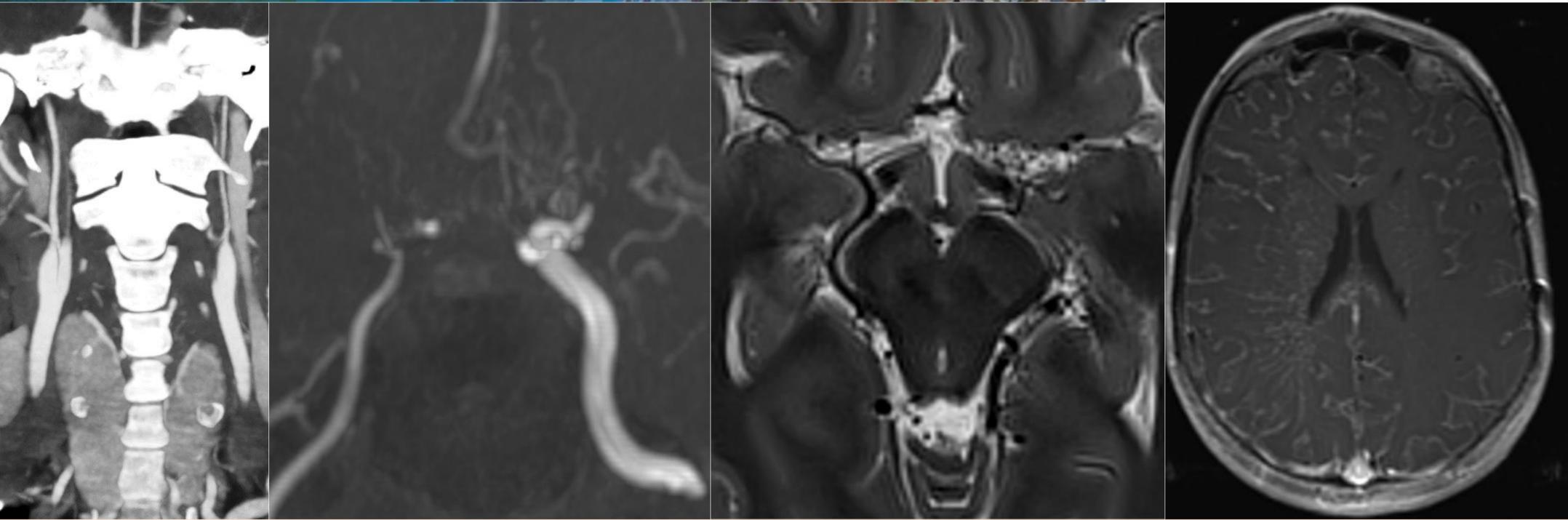
6. Vigilar nueva captación de contraste de la pared vascular → nuevos eventos isquémicos en el futuro.

CONCLUSIONES

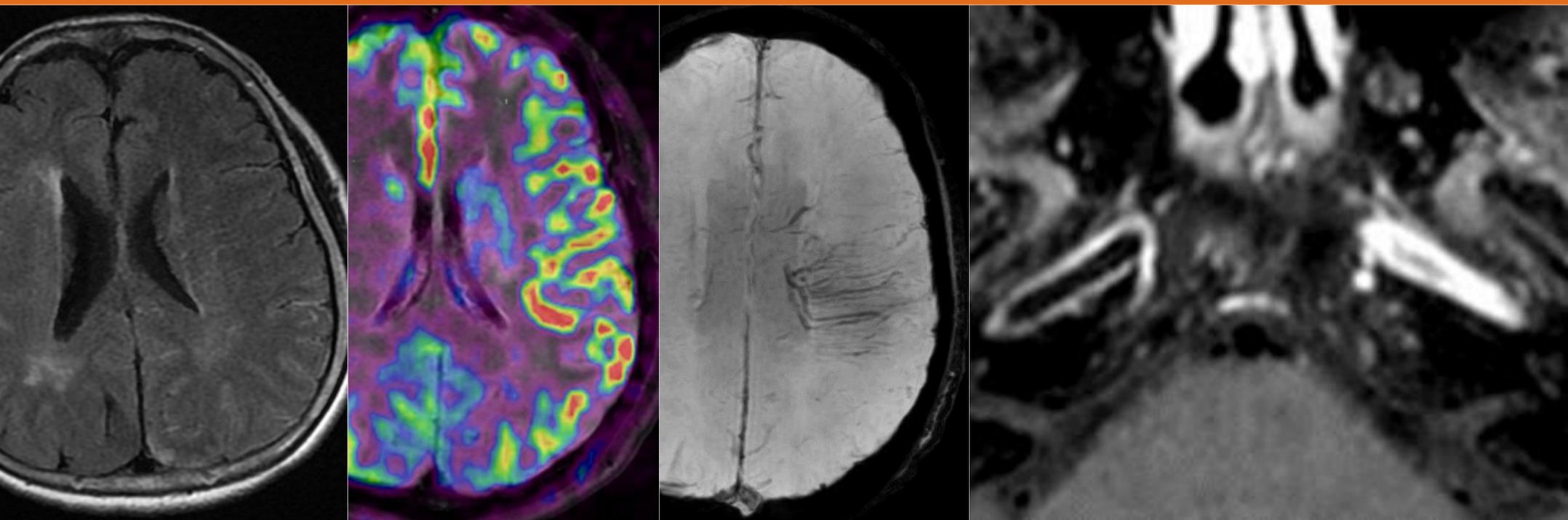
- La **angiopatía Moyamoya** es una enfermedad cerebrovascular rara caracterizada por la **estenosis de la porción terminal de la arteria carótida interna** y la **formación de pequeños vasos colaterales displásicos** (vasos moyamoya).
- La **forma idiopática es la enfermedad de Moya** y cuando se asociada a determinadas enfermedades se conoce como síndrome o cuasi-enfermedad de Moyamoya.
- Los radiólogos deben estar familiarizados con los hallazgos radiológicos, especialmente en la **RM** (signo del ivy, medullary streaks, ATA, venas prominentes en SWI), ya que cobra relevancia tanto en los criterios diagnósticos de 2021 como en la gradación (Berlin grading system).
- El **signo del “ivy”** y la utilización de la **secuencia de ASL sin y con acetazolamida** son herramientas con potencial para la valoración de la reserva cerebrovascular, que es fundamental para determinar la decisión terapéutica.
- Los **estudios de “vessel wall”** son una herramienta valiosa que ha ganado importancia por su capacidad para proporcionar información sobre el proceso de la enfermedad. La utilización de la VWI puede ayudar a distinguir entre diferentes tipos de vasculopatía intracraneal, ofreciendo una evaluación más completa de los cambios.
- La **mejoría/empeoramiento del signo del “ivy”** en los estudios de control es una forma indirecta de conocer el **estado hemodinámico del paciente**.
- Signos como la **hipointensidad subcortical en la secuencia FLAIR** o el **“cinturón de hiperintensidad cortical”** pueden ayudar a identificar el síndrome de hiperperfusión cerebral tras la cirugía.

REFERENCIAS

- [1] Ihara M, Yamamoto Y, Hattori Y, Liu W, Kobayashi H, Ishiyama H, Yoshimoto T, Miyawaki S, Clausen T, Bang OY, Steinberg GK, Tournier-Lasserre E, Koizumi A. Moyamoya disease: diagnosis and interventions. *Lancet Neurol*. 2022 Aug;21(8):747-758. doi: 10.1016/S1474-4422(22)00165-X.
- [2] Ahn JH, Jeon JP, Kim JE, Ha EJ, Cho WS, Park YJ, Cho NH, Choi HS, Kang HS, Son YJ, Bang JS, Oh CW. Association of Hyperthyroidism and Thyroid Autoantibodies with Moyamoya Disease and Its Stroke Event: A Population-based Case-control Study and Meta-analysis. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2018 Mar 15;58(3):116-123. doi: 10.2176/nmc.oa.2017-0198.
- [3] Kuroda S, Fujimura M, Takahashi J, Kataoka H, Ogasawara K, Iwama T, Tominaga T, Miyamoto S; Research Committee on Moyamoya Disease (Spontaneous Occlusion of Circle of Willis) of the Ministry of Health, Labor, and Welfare, Japan. Diagnostic Criteria for Moyamoya Disease - 2021 Revised Version. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2022 Jul 15;62(7):307-312. doi: 10.2176/jns-nmc.2022-0072.
- [4] Yamamoto S, Kashiwazaki D, Akioka N, Kuwayama N, Noguchi K, Kuroda S. Progressive Shrinkage of Involved Arteries in Parallel with Disease Progression in Moyamoya Disease. *World Neurosurg*. 2019 Feb;122:e253-e261. doi: 10.1016/j.wneu.2018.10.001.
- [5] Yamamoto S, Kashiwazaki D, Uchino H, Saito H, Akioka N, Kuwayama N, Noguchi K, Kuroda S. Stenosis Severity-Dependent Shrinkage of Posterior Cerebral Artery in Moyamoya Disease. *World Neurosurg*. 2019 Jun;126:e661-e670. doi: 10.1016/j.wneu.2019.02.120.
- [6] Yasuda C, Arakawa S, Shimogawa T, Kanazawa Y, Sayama T, Haga S, Morioka T. Clinical Significance of the Champagne Bottle Neck Sign in the Extracranial Carotid Arteries of Patients with Moyamoya Disease. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2016 Oct;37(10):1898-1902. doi: 10.3174/ajnr.A4815.
- [7] Mori N, Mugikura S, Higano S, Kaneta T, Fujimura M, Umetsu A, Murata T, Takahashi S. The leptomenigeal "ivy sign" on fluid-attenuated inversion recovery MR imaging in Moyamoya disease: a sign of decreased cerebral vascular reserve? *AJNR Am J Neuroradiol*. 2009 May;30(5):930-5. doi: 10.3174/ajnr.A1504.
- [8] Zaharchuk G, Do HM, Marks MP, Rosenberg J, Moseley ME, Steinberg GK. Arterial spin-labeling MRI can identify the presence and intensity of collateral perfusion in patients with moyamoya disease. *Stroke*. 2011 Sep;42(9):2485-91. doi: 10.1161/STROKEAHA.111.616466.
- [9] Cogswell PM, Lants SK, Davis LT, Juttukonda MR, Fusco MR, Donahue MJ. Vessel Wall and Lumen Features in North American Moyamoya Patients. *Clin Neuroradiol*. 2020 Sep;30(3):545-552. doi: 10.1007/s00062-019-00819-8.
- [10] Kathuveetil A, Sylaja PN, Senthilvelan S, Kesavadas C, Banerjee M, Jayanand Sudhir B. Vessel Wall Thickening and Enhancement in High-Resolution Intracranial Vessel Wall Imaging: A Predictor of Future Ischemic Events in Moyamoya Disease. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2020 Jan;41(1):100-105. doi: 10.3174/ajnr.A6360.



Revisión de la angiopatía Moyamoya con énfasis en el estudio de la pared vascular (“vessel wall”)



Zhao Hui Chen Zhou¹, Amaya Hilario¹, Elena Salvador Álvarez¹, Agustín María Cárdenas del Carre¹, Juan Romero Coronado¹, Ana Martínez de Aragón¹, Carmen Lechuga Vázquez¹, Ana Ramos González¹

¹Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid