

*"Un simulador del Código Ictus, el
síndrome de Moya-Moya. "*

¹Sara Martínez Reiriz¹, Noelia Guijarro García, Laura
López Rodríguez, Ana López Herrera, María Cristina
González García

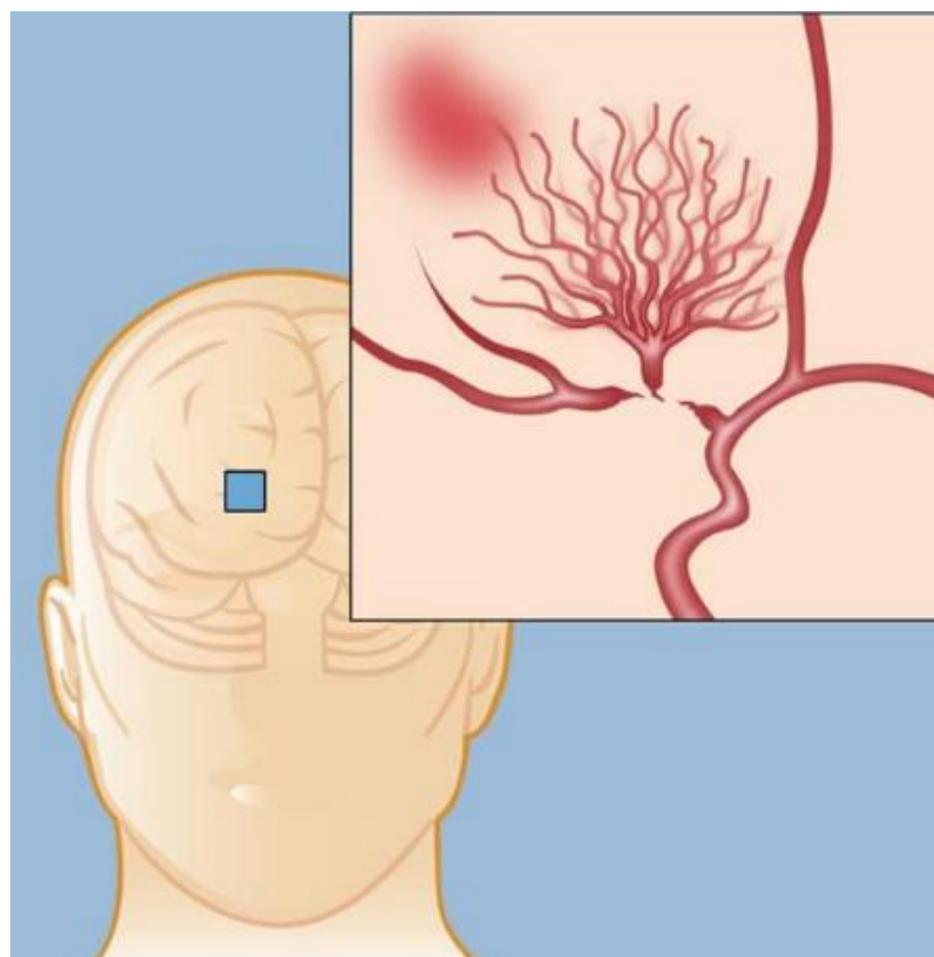
¹Hospital Universitario Lucus Augusti;
LUGO

Objetivo Docente

- ❖ Conocer la diferencia entre la enfermedad y el síndrome o fenómeno de Moya-Moya.
- ❖ Revisar las características radiológicas vasculares de la entidad en el AngioTC de troncos supraaórticos y Angiografía cerebral y AngioRM.
- ❖ Diferencias en la traducción de la enfermedad en la RM cerebral (valoración del parénquima) en los casos vistos en nuestro hospital.

Revisión del Tema

❖ Enfermedad de Moyamoya es un trastorno cerebrovascular de causa desconocida, caracterizado por ser una enfermedad esteno-oclusiva *lentamente progresiva y bilateral* que primero involucra ambas **ACI distales** supraclinoideas y finalmente progresa para involucrar tanto a las **ACA proximales como a las ACM proximales**. En respuesta a este proceso se desarrolla una vasculatura colateral anormal, en su mayoría derivada de los lenticuloestriados basales y talamoperforantes.



Revisión del Tema

❖ Fenómeno o Síndrome de Moyamoya también se producen oclusiones lentamente progresivas de la circulación cerebral anterior y desarrollo de colaterales basales patológicas y se suele asociar con enfermedades/procesos sistémicos (neurofibromatosis tipo I o vasculitis entre otros)

Patrones que **no cumplen** con la definición de la enfermedad:

- 1) Afectación unilateral,
- 2) Estenosis u oclusión del ACM proximal con vasos de Moyamoya,
- 3) Asociación con una malformación vascular de cirugía de derivación arteriovenosa,
- 4) Otras afecciones asociadas conocidas (p. ej., neurofibromatosis, enfermedad de células falciformes, síndrome de Down, etc.).

Aunque varias enfermedades pueden estar presuntamente asociadas con el síndrome de Moyamoya , queda por dilucidar un vínculo patoetiológico claro.

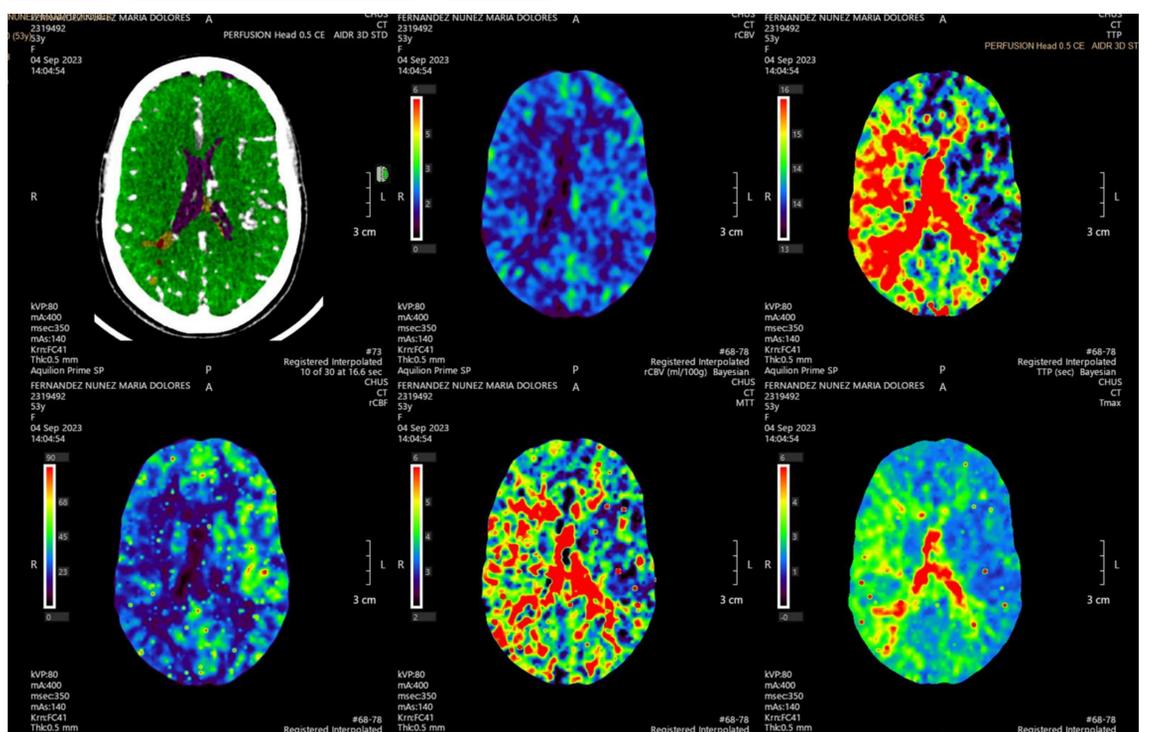
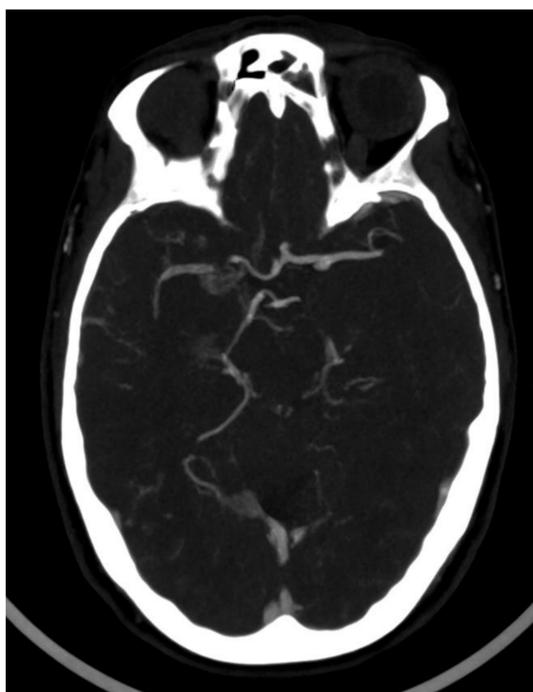
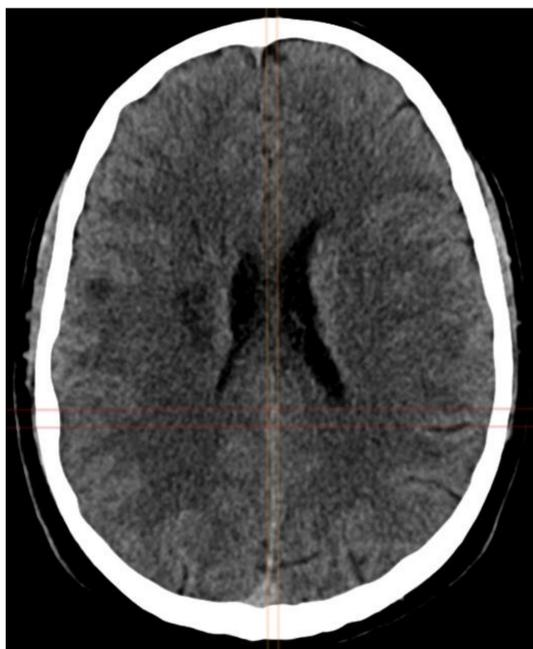
Enfermedades asociadas al síndrome de Moyamoya

Anemia falciforme, anemia aplásica, lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolípido, colitis ulcerosa, tuberculosis, leptospirosis, síndrome de Down, síndrome de Apert, neurofibromatosis, esclerosis tuberosa, irradiación craneal, enfermedad de Graves

Forma de presentación

- ❖ Los pacientes acuden por síntomas de ACV: hemiplejía, afasia, disartria, dificultad para la comprensión del lenguaje, paresia facial, desviación de la comisura bucal...
- ❖ La primera prueba de imagen a realizar es el TC craneal y AngioTC de troncos supraaórticos que nos permite *descartar etiología tromboembólica*.

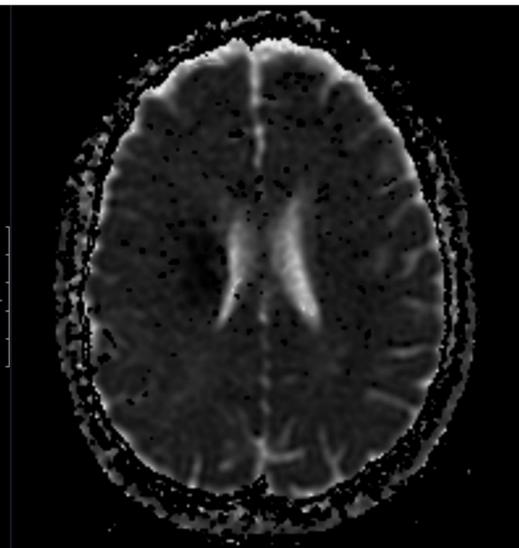
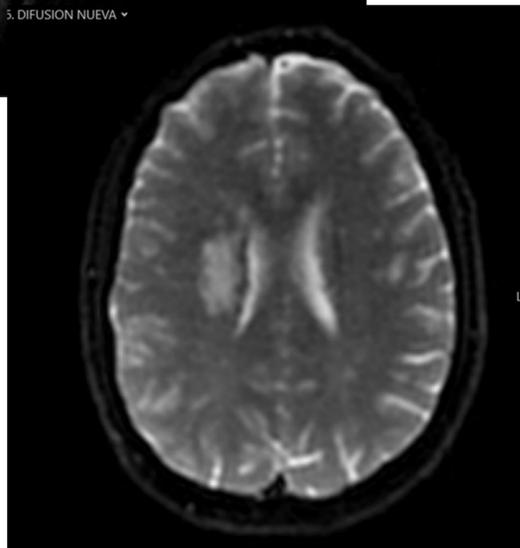
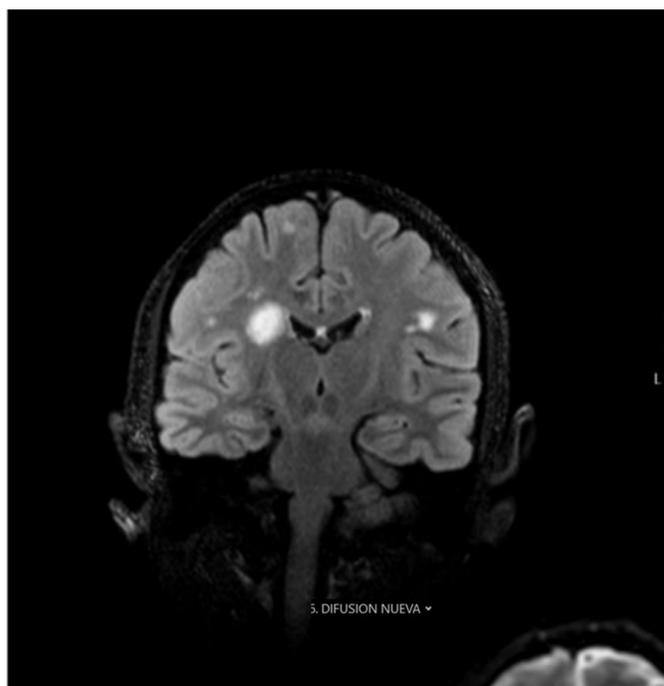
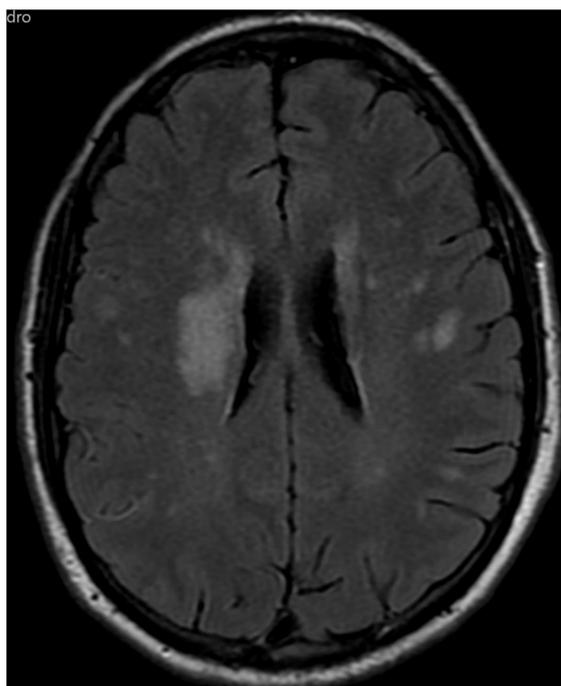
Se activa **Código Ictus**.



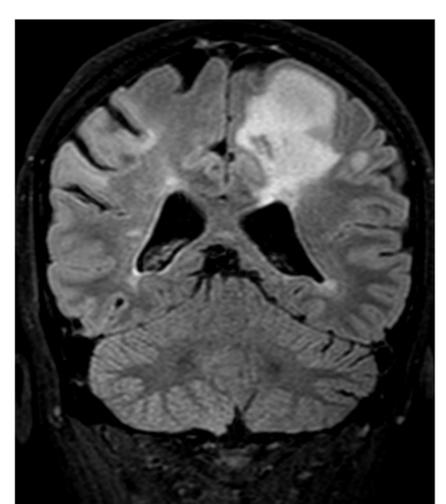
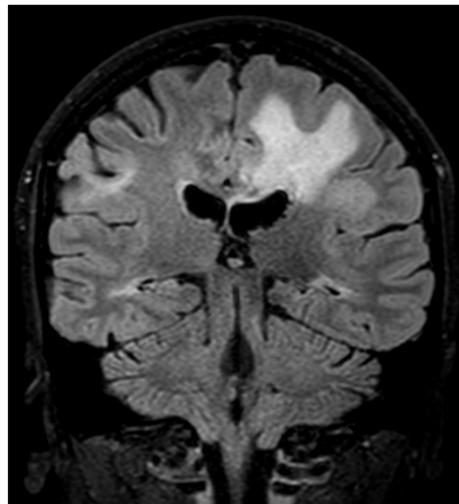
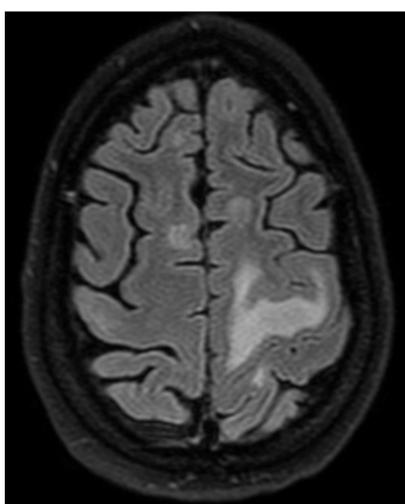
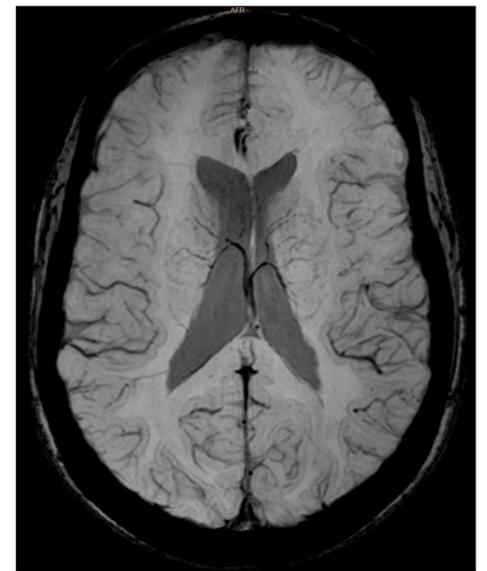
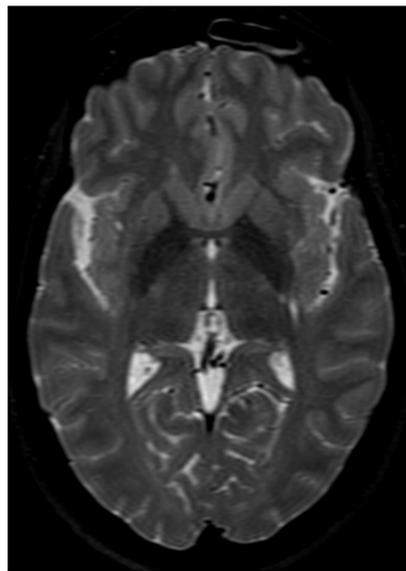
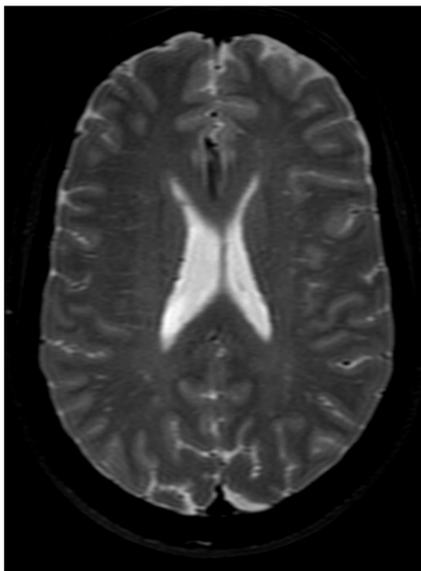
La RM y AngioRm Cerebral

- ❖ La RM cerebral con contraste y la AngioRM son las pruebas de elección para el diagnóstico de la enfermedad.
- ❖ Además de las secuencias habituales para descartar infarto cerebral, se llevaran a cabo secuencias específicas Angio 3D Willis y Vesselwall que nos permite valorar la pared del vaso y facilita el diagnóstico de vasculitis.

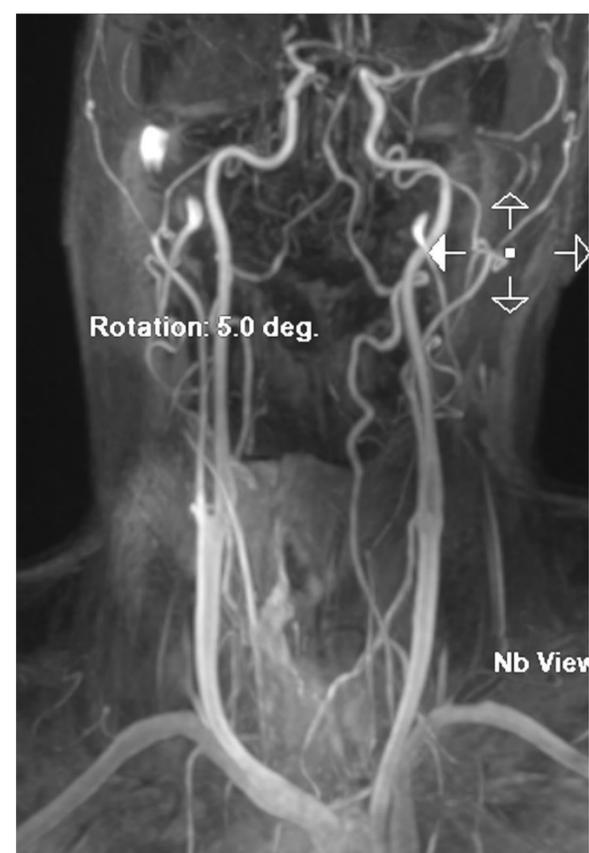
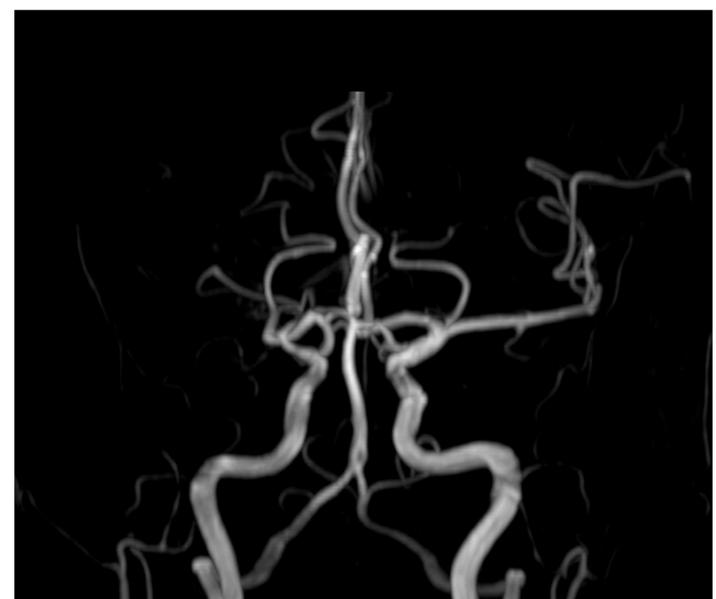
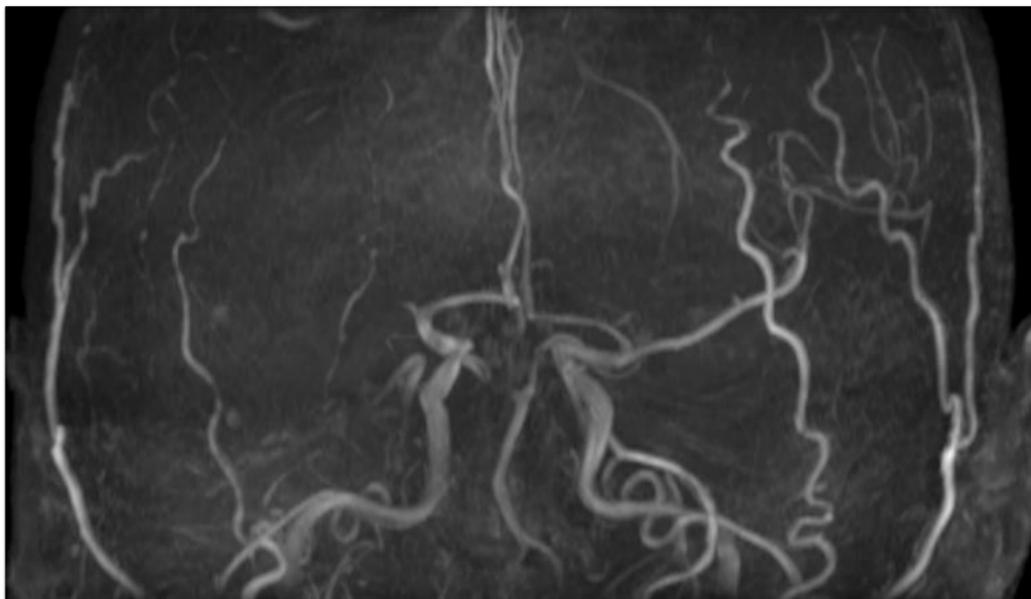
Presentamos tres casos en los que se observa la presencia de oclusión/suboclusión de la arteria cerebral media en su segmento M1 con desarrollo de circulación colateral lenticuloestriada, talamoperforante y leptomeníngea.



RM CEREBRAL DIFERENTES FORMAS DE PRESETACIÓN



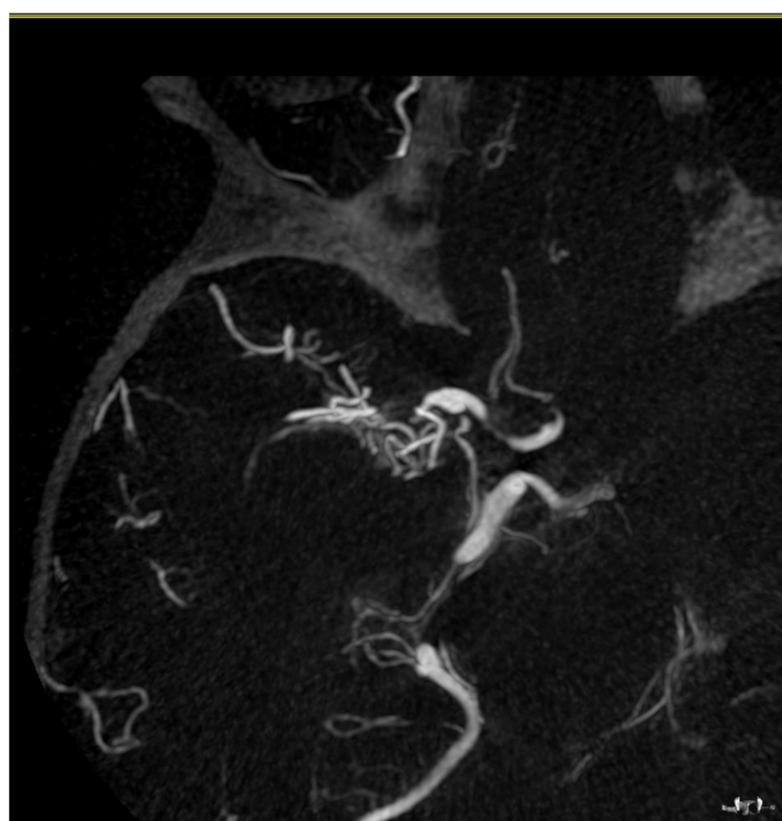
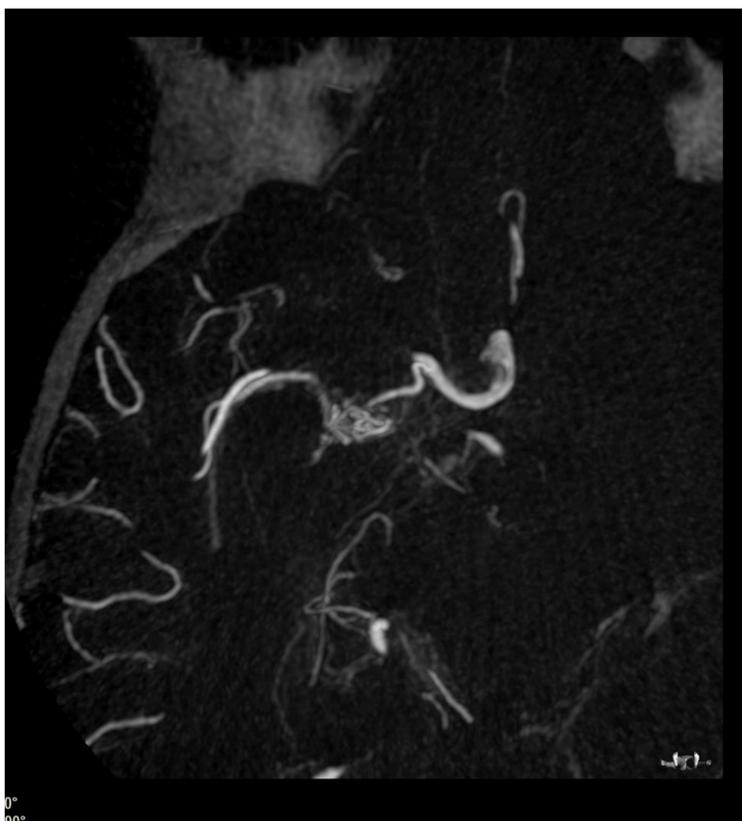
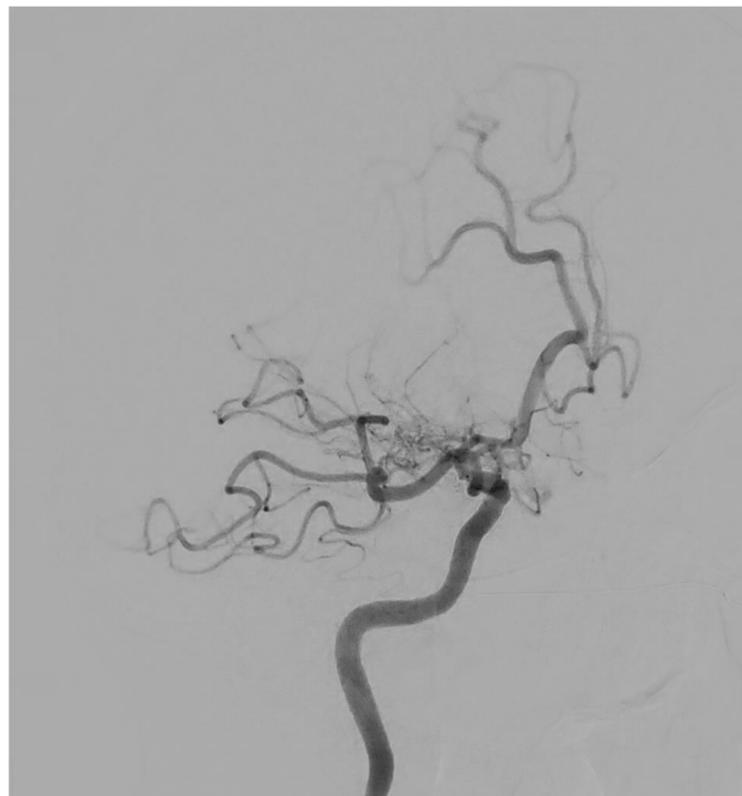
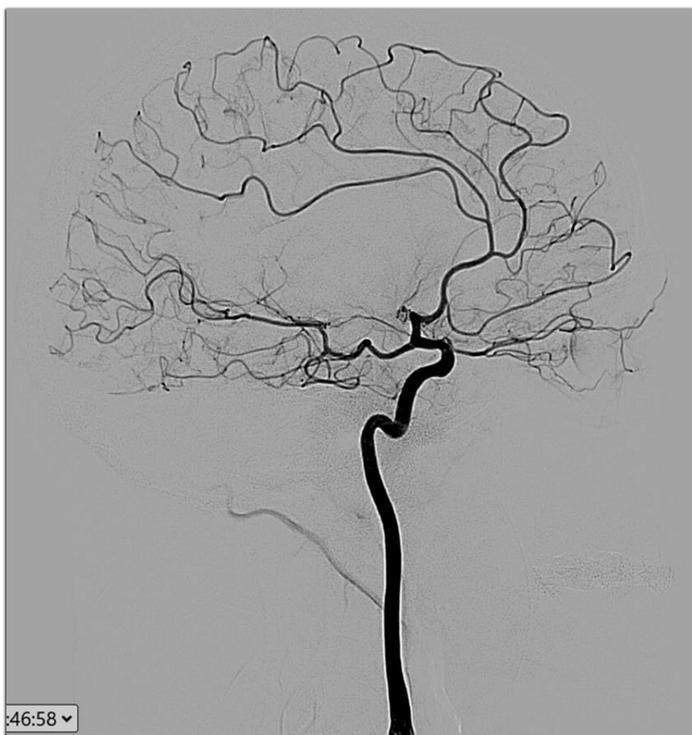
La RM y AngioRm Cerebral



Angiografía cerebral

Mediante Angiografía se confirmó la oclusión completa de la ACM proximal y desarrollo de circulación colateral lenticuloestriada (ACP y ACA ipsilaterales hipertróficas)

Mediante Angiografía se confirmó la oclusión de ACM proximal con buen relleno de las ramas cerebrales de la ACM distal que se nutren a partir de colaterales.



Conclusiones

- El síndrome y la enfermedad de Moya Moya se suele presentar clínicamente de forma aguda como un ACV cerebral debido a trastornos hemodinámicos y por lo tanto, en los Servicios de Urgencias se suele proceder a la activación del Código Ictus.
- El AngioTc, AngioRM y Angiografía cerebral nos dan prácticamente la misma información: oclusión proximal del tronco de la ACM y desarrollo de circulación colateral anómala.
- En la valoración del parénquima cerebral en la RM cerebral observamos diferentes patrones

Referencias

Smith E & Scott R. Progression of Disease in Unilateral Moyamoya Syndrome. Neurosurg Focus. 2008;24(2):E17. doi:10.3171/FOC.2008.24.2.E17 - Pubmed

Valery N. Kornienko, I.N. Pronin. Diagnostic Neuroradiology. (2008) IS

Kapu R, Symss N, Cugati G, Pande A, Vasudevan C, Ramamurthi R.
a Treatment Modality for Pediatric Moyamoya Disease. J Pediatr Neurol
doi:10.4103/1817-1745.76102

Bang O, Fujimura M, Kim S. The Pathophysiology of Moyamoya Disease
2016;18(1):12-20. doi:10.5853/jos.2015.01760

Mossa-Basha M, de Havenon A, Becker K et al. Added Value of Vessel
Imaging in the Differentiation of Moyamoya Vasculopathies in a Non-A
2016;47(7):1782-8. doi:10.1161/STROKEAHA.116.013320