

## **ENFERMEDAD DE MOYA MOYA**

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Marina Cristina Sánchez-Porro Del Rio**, Juan García Villanego, Maria Rosario Campos

**Autores:** Arenas, José Garrido Rull, Alejandro Garcia Muñoz, Macarena Sánchez-Carpintero De La Vega

### **Objetivos Docentes**

Describir los hallazgos radiológicos que componen la enfermedad Moya-moya con las diferentes técnicas de imagen y sus principales manifestaciones clínicas.

Conocer las diferencias entre síndrome y enfermedad Moya-moya.

### **Revisión del tema**

#### **Introducción.**

La enfermedad de Moya Moya es una patología cerebrovascular crónica y progresiva, de causa desconocida que se caracteriza por la oclusión o estenosis bilateral de las arterias del polígono de Willis y formación de circulación colateral prominente, llamados vasos Moya Moya, desde las arterias tálamicas perforantes y denticulo-estriadas, así como vasos colaterales duros, leptomeníngeos y transdurales.

Se trata de una enfermedad rara, que surgió en Japón donde la denominaron “humo de volcanes” (en japonés, moyamoya) debido a la apariencia que tienen las imágenes angiográficas.

#### **Etiología**

Su etiología aún no ha sido aclarada pero cada vez existe mayor evidencia de participación de factores genéticos aunque las opiniones aún están divididas entre causa congénita o adquirida.

La enfermedad de Moyamoya familiar ha sido ligada a los cromosomas 3p24.2-p26, 6q25, 8q23, 12p12 y 17q25. Aunque el tipo de herencia está aún por determinar, algunos autores han sugerido un patrón de

herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta.

En su estudio etiológico es necesario excluir procesos que incluyen la arteriosclerosis, enfermedades autoinmunes, meningitis, neoplasias cerebrales, síndrome de Down, neurofibromatosis, trauma craneal e irradiación cefálica, entre otras.

Si se encuentra una enfermedad causal se habla de **síndrome de moyamoya**. Por el contrario, los casos sin causa aparente, que suelen presentar afectación bilateral, se tipifican como **enfermedad de moyamoya**.

### **Patogenia**

La lesión primaria de la enfermedad consiste en un engrosamiento de la íntima que se inicia en la porción distal de las carótidas y se extiende hacia la porción anterior del polígono de Willis.

Histológicamente se produce una transformación fibromuscular de la íntima y una proliferación lamelar simultánea de fibras elásticas que llevan a un engrosamiento excéntrico progresivo del vaso afecto y finalmente a la disminución de su luz.

Debido a la progresión de las lesiones primarias, y con la finalidad de contrarrestar la disminución crítica del flujo sanguíneo cerebral regional, aparecen los vasos colaterales de novo.

Según su localización, se distingue un sistema colateral intracerebral en forma de los típicos “vasos de moyamoya”, con apariencia de niebla, y otro extracerebral. Los vasos de moyamoya muestran también cambios patológicos que pueden llevar a la formación de aneurismas, los cuales, dada su fragilidad estructural, pueden sangrar y se consideran los responsables de la presentación con eventos hemorrágicos intracerebrales.

### **Clínica**

El curso y los síntomas de esta enfermedad son algo variables. Se han descrito desde pacientes asintomáticos hasta pacientes con déficits neurológicos graves.

En general, se reconocen cuatro formas clínicas sintomáticas principales:

1. Infartos cerebrales.
2. Crisis isquémicas transitorias.
3. Hemorragias cerebrales.
4. Convulsiones.

De éstas, las formas isquémicas predominan en niños y son el modo de presentación más frecuente de la enfermedad. Estos eventos pueden desencadenarse tras el llanto, hiperventilación o ejercicio.

En más de la mitad de los adultos la enfermedad debuta en forma de hemorragias intracraneales típicamente en el tálamo, ganglios basales o sustancia blanca profunda.

La cefalea también es un síntoma frecuente que tiene características migrañosas y es refractaria a los tratamientos habituales, habiéndose atribuido a la dilatación de los vasos colaterales leptomenígeos que estimularían los nociceptores de la duramadre.

Las crisis convulsivas pueden ser tanto focales como generalizadas y se presentan hasta en un 8% de los pacientes más jóvenes.

## **Diagnóstico**

El diagnóstico se basa en la detección de las alteraciones vasculares.

La arteriografía cerebral sigue siendo el patrón de oro para el diagnóstico de la enfermedad de moyamoya. Típicamente muestra la estenosis u oclusión de la parte distal de la ACI y de la parte proximal de las ACA y ACM, bilateralmente, y la aparición de los vasos colaterales (vasos moyamoya).

Existe una clasificación angiográfica propuesta por Suzuki y Takaku (Suzuki et al; 1969) que gradúa la enfermedad en 6 estadios según el grado de compromiso vascular. **Figura 1.**

Los hallazgos visualizados mediante TC craneal son inespecíficos, por lo general se tratan de **lesiones isquémicas** que pueden presentarse tanto en fase aguda como crónica, lo más frecuente es encontrar lesiones isquémicas en diferentes estadios evolutivos así como signos de **atrofia cerebral**. El TC también va a ser fundamental para descartar la presencia de hemorragia aguda.

Con la RM además de poder establecer con precisión la evolución de la lesión isquémica gracias a las secuencias de difusión, nos permite identificar la extensa red de vasos colaterales “moyamoya”. Este hallazgo se identifica como la ausencia de vacío de flujo en ACI, ACM y ACA, junto con prominentes vacíos de flujo de los vasos colaterales de moyamoya alrededor de los ganglios basales y el tálamo. Estos hallazgos se consideran diagnósticos de la enfermedad de moyamoya.

También se ha descrito un aumento de señal de las leptomeninges en secuencias FLAIR y T1 con contraste, posiblemente en relación al desarrollo de vasos colaterales a este nivel que presentan flujo colateral lento y retrógrado a través de los vasos piales dilatados desde las anastomosis leptomeníngicas. A esto se ha llamado “Ivy sign” o signo de la hiedra por la apariencia que adopta.

## **Casos clínicos**

1. Varón de 4 años que acude al servicio de Urgencias por presentar convulsiones febriles desde hace varios días. Presenta además inestabilidad en la marcha y habla lenta.

Se le realiza TC craneal:

- Extensa afectación del hemisferio cerebral derecho con disminución del grosor cortical, pérdida de diferenciación sustancia blanca sustancia gris y aumento del tamaño de los surcos que afecta fundamentalmente a la región parietal posterior y temporooccipital. **Figuras 2 y 3.**
- Tras la administración de contraste estas lesiones no presentaban captaciones anómalas ni lesiones ocupantes de espacio. **Figuras 4 y 5.**

Los hallazgos descritos son sugestivos de necrosis cortical extensa subaguda, probablemente isquémica que afecta a territorios de las arterias cerebrales posterior y media derechas.

Se decide realizar RM craneal:

- Áreas de tumefacción y edema de predominio cortical que afectan al lóbulo temporal, región frontoparietal y parietooccipital derecha, con aumento del tamaño de surcos en la convexidad y pérdida de volumen; en el mapa del ADC se muestran hiperintensos, compatible con lesiones en estadio crónico y atrofia cortical asociada. **Figura 6, 7, 8 y 9.**

- En el estudio de difusión/ IPD (imagen ponderada en difusión) se observa una lesión que no se visualizaba en TC cráneo que compromete a la región corticosubcortical frontoparietal del hemisferio cerebral izquierdo, al territorio de la rama posterior de la ACM izquierda, comportándose como área de hiperintensidad en la imagen ponderada en difusión con restricción en el mapa del ADC que es compatible con lesión isquémica aguda. **Figura 10.**

Se realizó arteriografía.

- Oclusión de la arteria carótida izquierda terminal, solo están permeables arteria oftálmica y comunicante posterior. No hay paso de contraste a ACA ni ACM izquierda.
- Anastomosis de ramas meningeas de A occipital y meningea media con ramas piales.
- Vasos hipertroficados y marcada hipertrofia de todas las arterias meningeas.

**Figura 11 y 12.**

- A nivel de fosa posterior, ambas arterias vertebrales y la arteria basilar presentan delgado calibre pero permeables. **Figura 13.**

2. El siguiente caso se trata de una niña de 5 años con clínica de ictus isquémico y afectación de miembro inferior derecho.

Se le realizó RM craneal con los siguientes hallazgos:

- Secuencia potenciada en T2, extensa área de hiperintensidad que compromete a la circunvolución frontal media, circunvolución precentral y región anterior insular del hemisferio cerebral izquierdo **Figura 14 y 15.**

- En secuencias potenciadas en difusión esta área muestran marcada restricción mostrándose hiperintensa en IPD **Figura 16 y 17** con caída de señal en el mapa del ADC **Figura 18 y 19** y por tanto, compatible con infarto agudo corticosubcortical.

- En secuencia Flair llamaba la atención la existencia de vasos cerebrales engrosados como imágenes de vacío de señal, principalmente en la región de ganglios basales.

- Tras la administración de contraste paramagnético se observa la existencia de un realce anómalo muy llamativo tanto a lo largo de las colaterales lenticuloestriadas como un realce muy marcado leptomeníngeo difuso. **Figuras 20 y 21.**

Se realiza arteriografía con los siguientes hallazgos.

- Obstrucción de la arteria cerebral media derecha.
- Vasos perforantes hipertroficados.
- Anastomosis de ramas de la arteria meníngea media con arteria cortical.

**Figuras 22 y 23.**

- La arteria cerebral posterior presenta oclusión de su porción P3 de forma bilateral. **Figura 24**

- Anastomosis piales. **Figura 25.**

### Tratamiento

La posibilidad de secuela neurológica permanente luego de un infarto cerebral extenso, es alta, por lo que debe procurarse evitarlos mediante tratamiento precoz, respecto del momento de diagnóstico.

A pesar de que no existe tratamiento farmacológico para revertir o evitar la progresión del fenómeno moyamoya, se han usado anticoagulantes, antiagregantes plaquetarios y vasodilatadores.

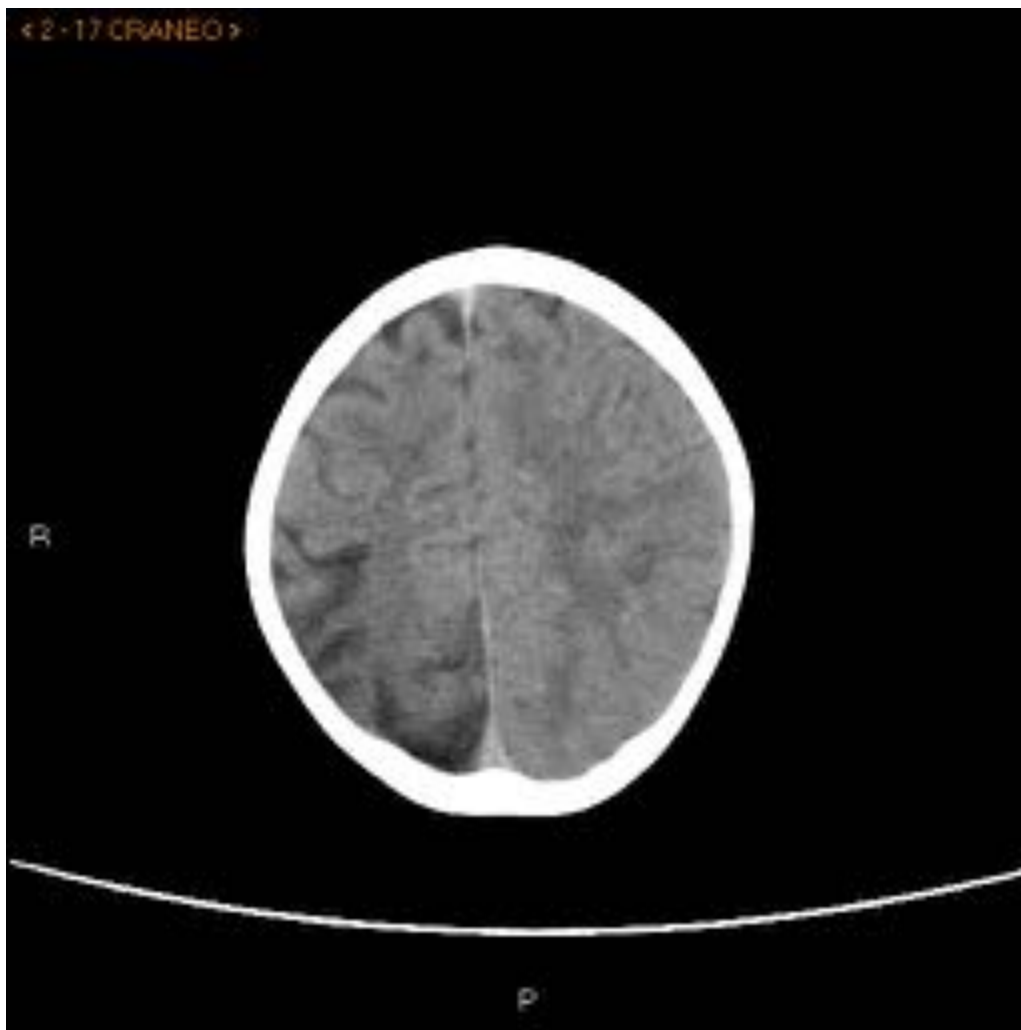
El uso de antiagregantes, se ha usado para tratamiento en pacientes con enfermedad de pacientes asintomáticos o con pocos síntomas y en aquellos que se considera que tienen alto riesgo quirúrgico. Los anticoagulantes orales se usan en muy contadas ocasiones en niños con enfermedad de Moyamoya isquémica, debido al riesgo de hemorragia.

El tratamiento quirúrgico es recomendado especialmente en los pacientes con eventos isquémicos cerebrales, progresivos o repetidos, asociados con reducción de la reserva de perfusión del encéfalo. Las diferentes técnicas quirúrgicas ideadas, tiene como finalidad detener la injuria isquemica cerebral aumentando el flujo colateral a áreas hipoperfundidas de la corteza cerebral, usando la circulación de la carótida externa como donante.

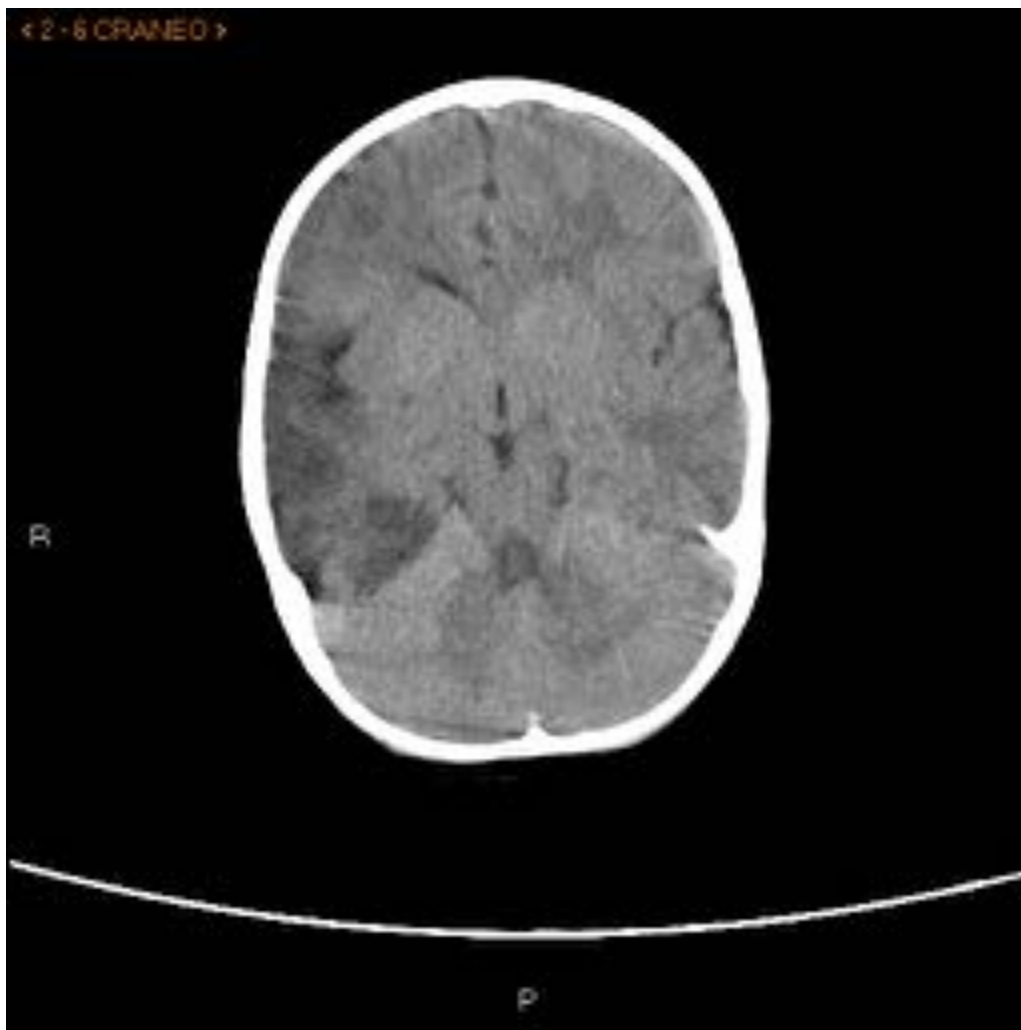
### Imágenes en esta sección:

GRADO	DEFINICIÓN
I	Estenosis de la arteria carótida interna terminal
II	Inicio de las colaterales moyamoya
III	Estenosis progresiva de la carótida con intensificación de los vasos moyamoya
IV	Desarrollo de colaterales desde la arteria carótida externa
V	Intensificación de las colaterales desde la carótida externa con reducción de los vasos moyamoya
VI	Oclusión total de la arteria carótida interna y desaparición de las colaterales moyamoya

**Fig. 1:** Clasificación angiográfica propuesta por Suzuki y Takaku.



**Fig. 2:** TC sin contraste. Aumento del tamaño de los surcos de la región parietal posterior derecha con pérdida de la diferenciación sustancia blanca-sustancia gris.

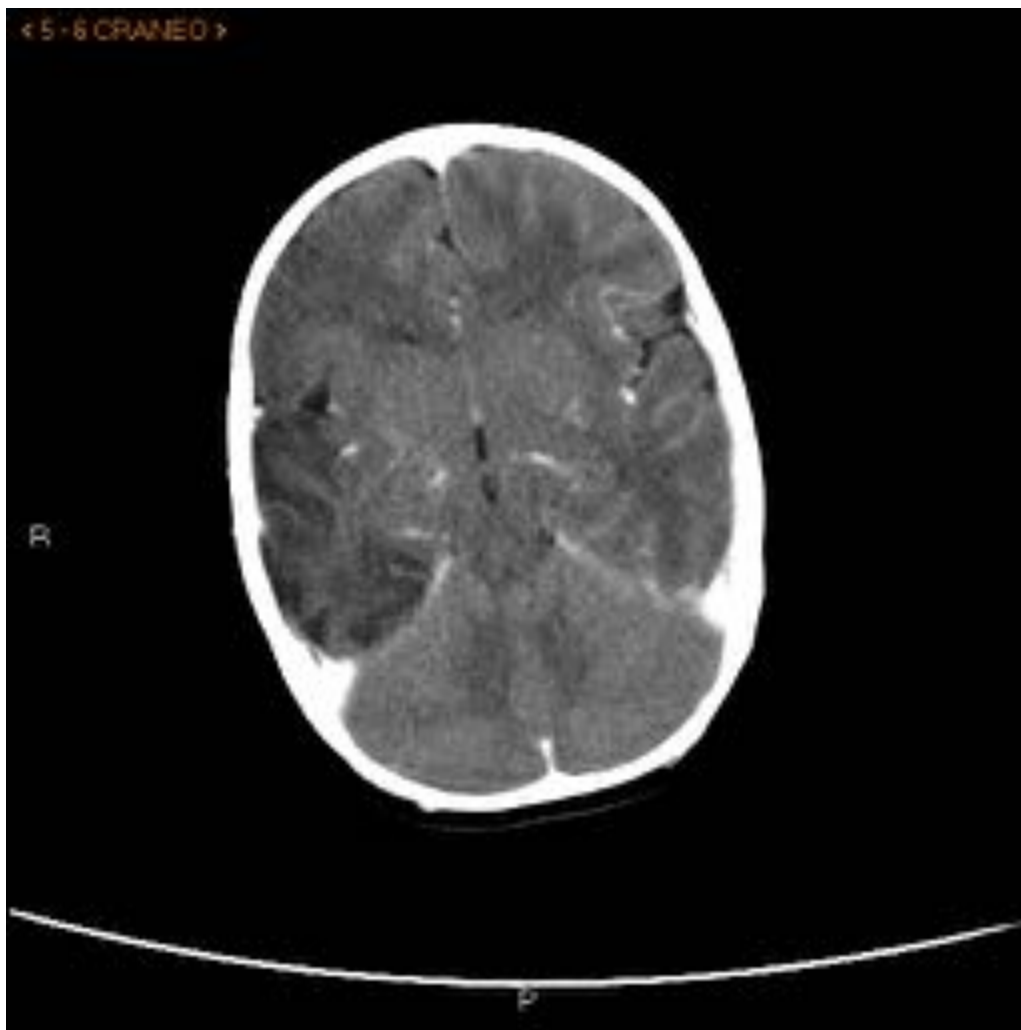


**Fig. 3:** TC sin contraste. Disminución del grosor cortical, pérdida de diferenciación sustancia blanca-sustancia gris y aumento del tamaño de los surcos de la región temporooccipital derecha.

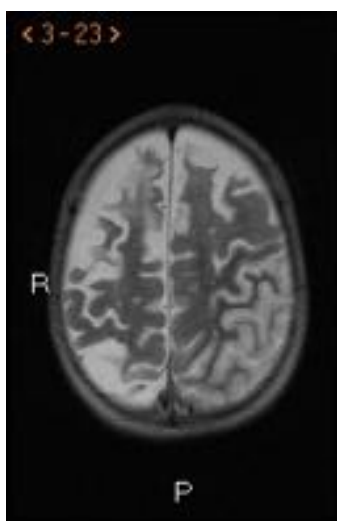


**Fig. 4:** TC + contraste. No se observan realces patológicos.

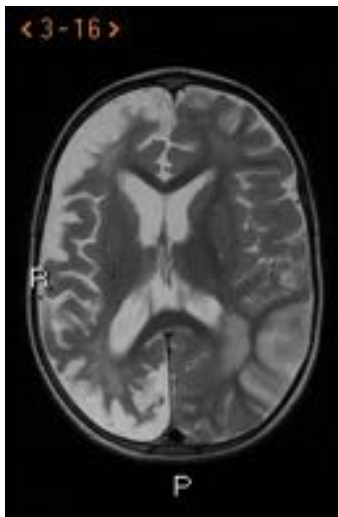




**Fig. 5:** TC+C.



**Fig. 6:** Plano axial. Secuencia potenciada en T2. Aumento del tamaño de surcos en la convexidad y edema de predominio cortical (región frontoparietal derecha).



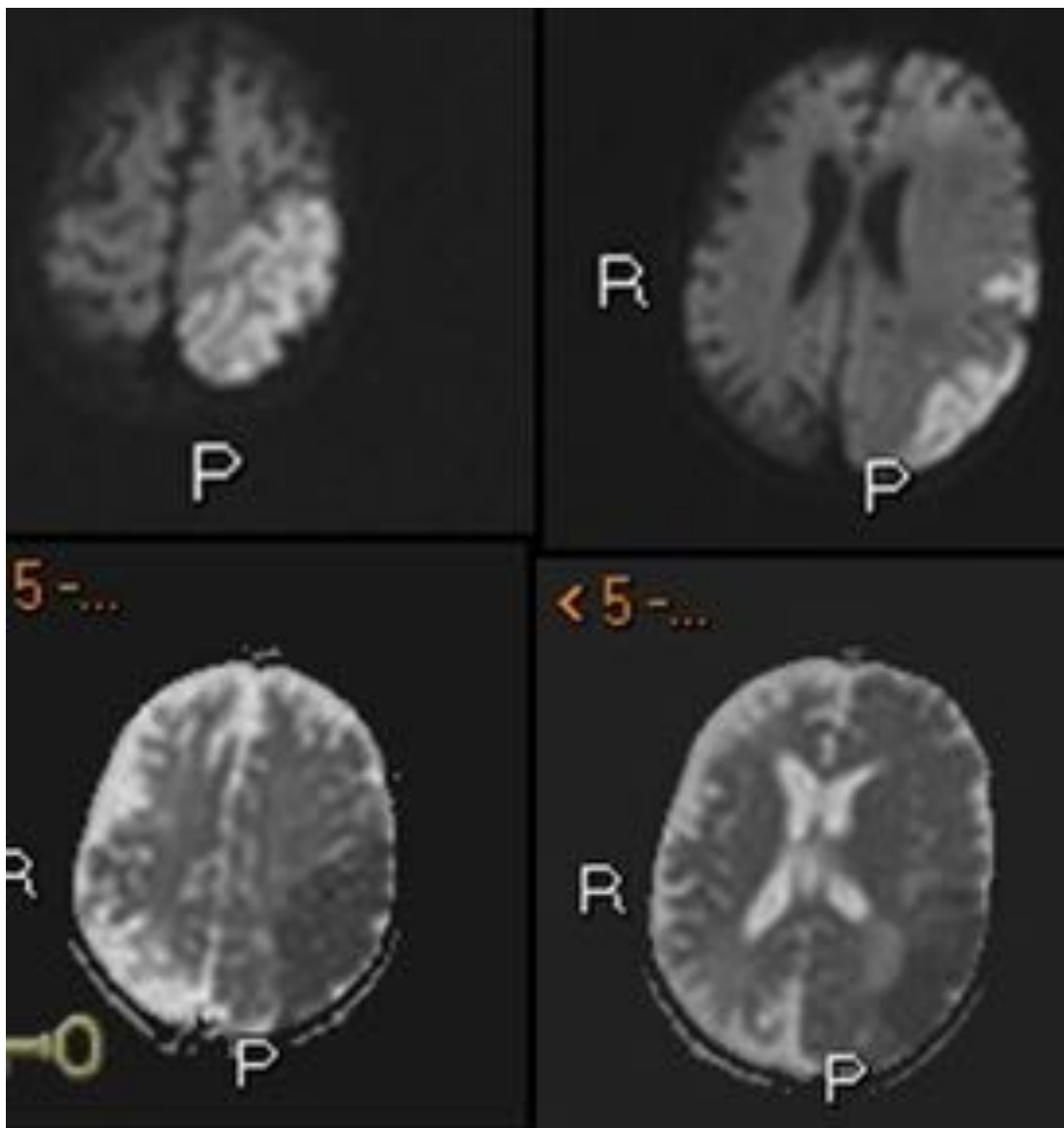
**Fig. 7:** Plano axial. Secuencia potenciada en T2. Aumento del tamaño de surcos en la convexidad y pérdida de volumen en región frontoparietal derecha.



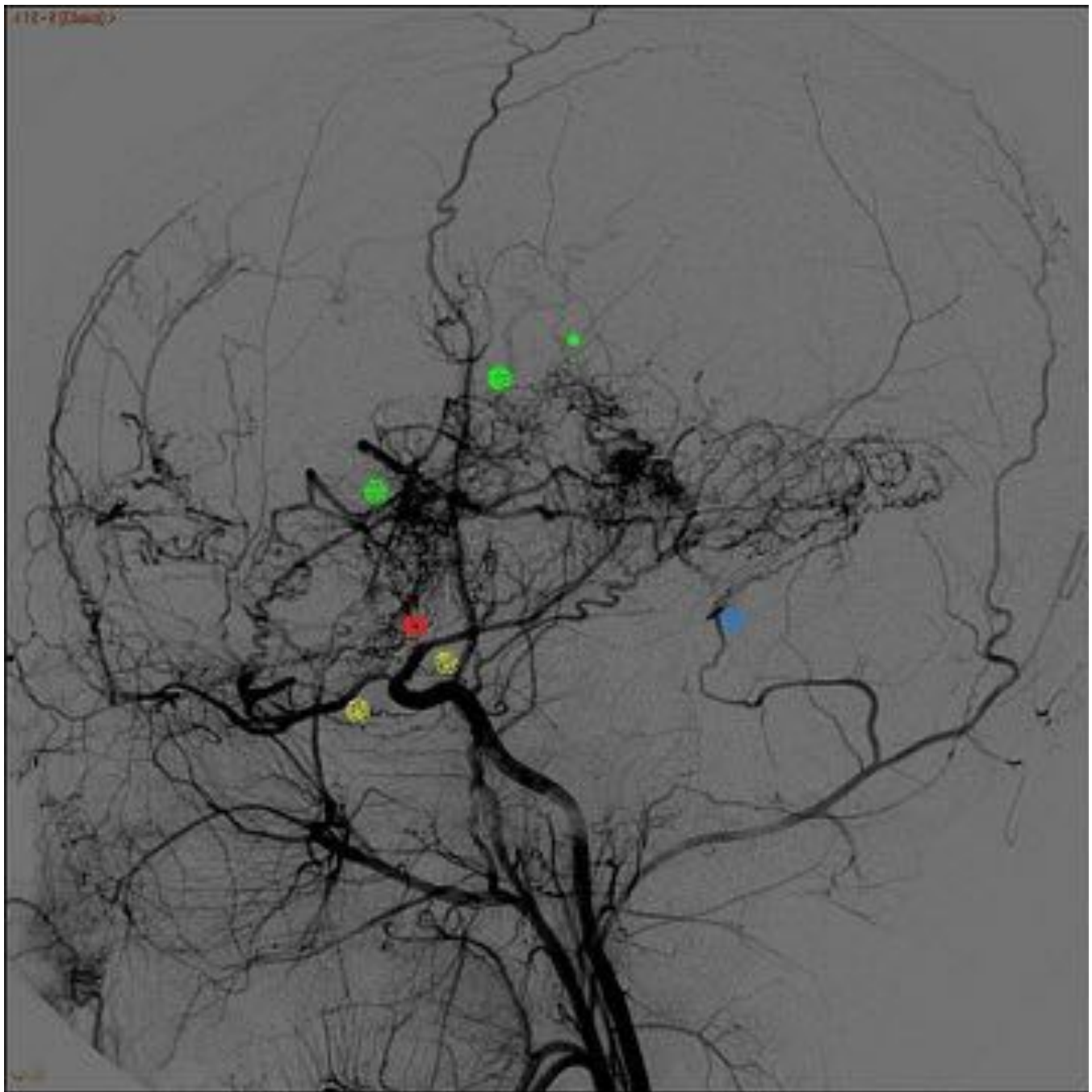
**Fig. 8:** Mapa ADC. Areas hiperintensas en región frontoparietal derecha compatible con lesiones isquémicas en estadio crónico y atrofia cortical asociada



**Fig. 9:** Mapa ADC. Areas hiperintensas en región frontoparietal derecha compatible con lesiones isquémicas en estadio crónico y atrofia cortical asociada.



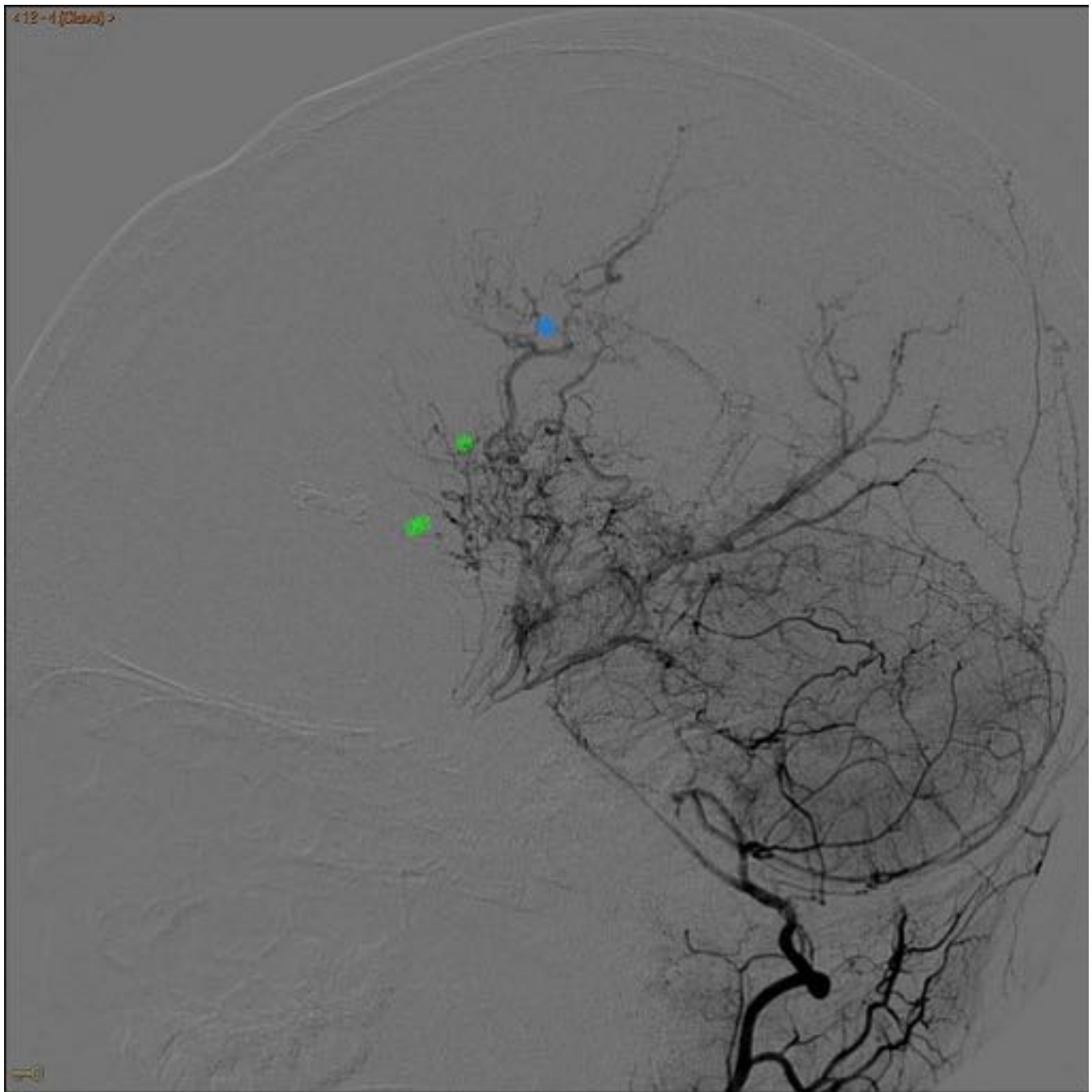
**Fig. 10:** Estudio de difusión/ IPD se observa una lesión que compromete a la región corticosubcortical frontoparietal del hemisferio cerebral izquierdo, al territorio de la rama posterior de la ACM izquierda, comportándose como área de hiperintensidad en la imagen ponderada en difusión con restricción en el mapa del ADC que es compatible con lesión isquémica aguda.



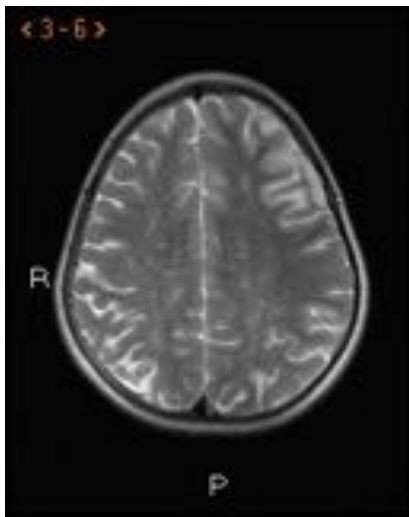
**Fig. 11:** Proyección lateral de carótida izquierda con inyección desde carótida común. Asterisco rojo; oclusión de la ACI terminal, solo están permeables A oftálmica y comunicante posterior (asterisco amarillo). Asterisco azul; anastomosis de ramas meningeas de A occipital y meningea media con ramas piales. Asteriscos verdes; vasos hipertorficos. Marcada hipertrofia de todas las arterias meningeas.



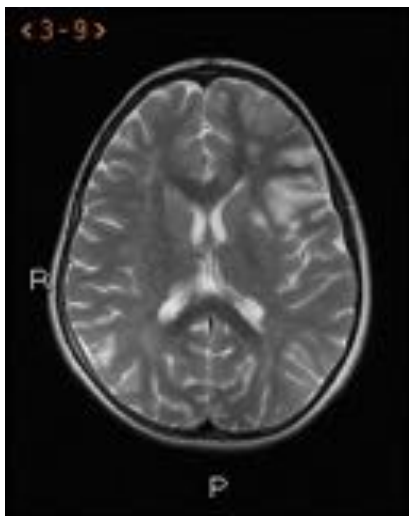
**Fig. 12:** Proyeccion AP carótida izquierda. Asterisco azul; anastomosis de vasos piales con ramos meníngicos de a meníngica media y occipital. Hipertrofia de multiples ramas meníngicas y ausencia de repleción de ACM y ACA



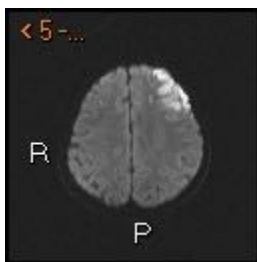
**Fig. 13:** Proyección lateral de arteria vertebral izquierda. Las arterias de la fosa posterior están respetadas. Asteriscos verdes; vasos perforantes hipertroficados. Asteriscos azules; vnastomosis pial.



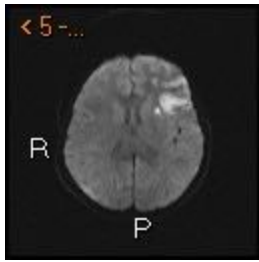
**Fig. 14:** Secuencia potenciada en T2, extensa área de hiperintensidad que compromete a la circunvolución frontal media y circunvolución precentral del hemisferio cerebral izquierdo.



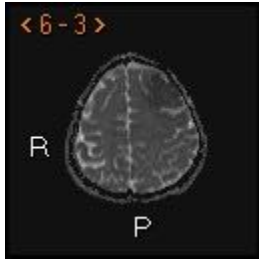
**Fig. 15:** Secuencia potenciada en T2, extensa área de hiperintensidad que compromete a la circunvolución frontal media, circunvolución precentral y región anterior insular del hemisferio cerebral izquierdo



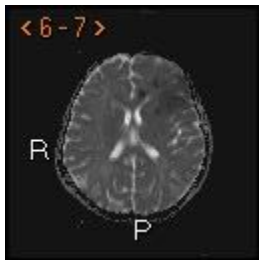
**Fig. 16:** En secuencias potenciadas en difusión esta área muestran marcada restricción mostrándose hiperintensa en IPD.



**Fig. 17:** En secuencias potenciadas en difusión esta área muestran marcada restricción mostrándose hiperintensa en IPD

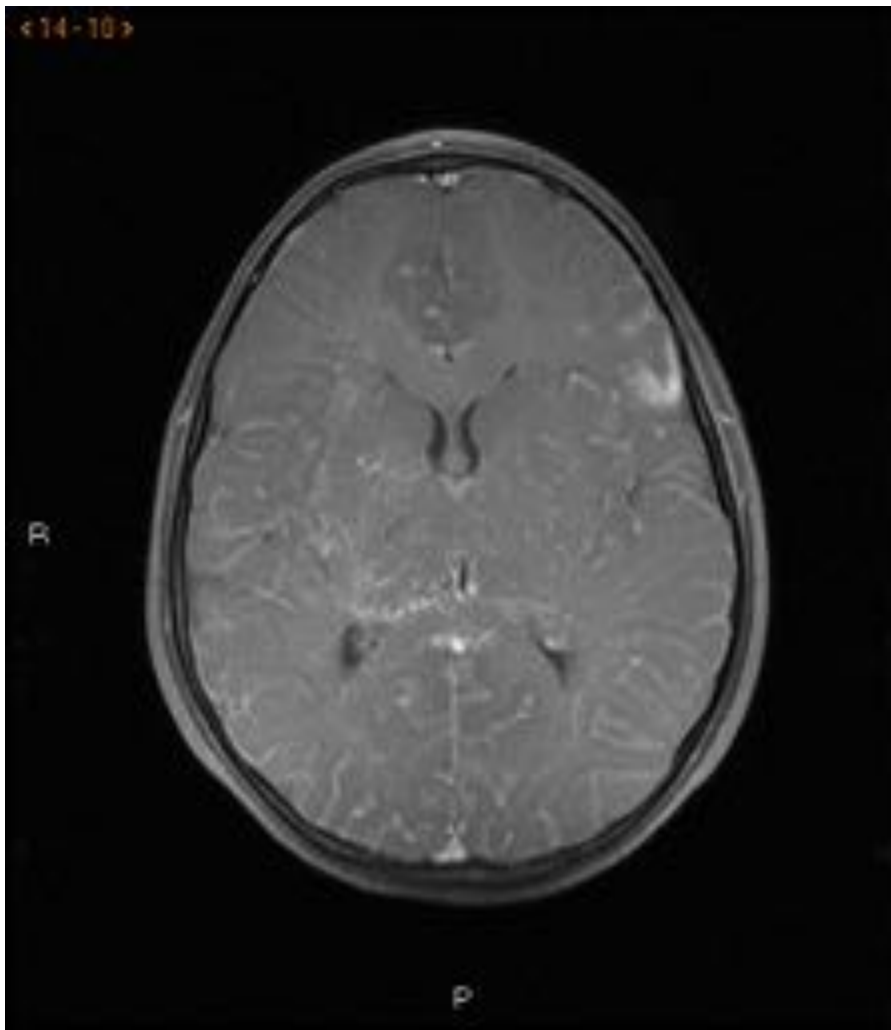


**Fig. 18:** Caída de señal en el mapa ADC

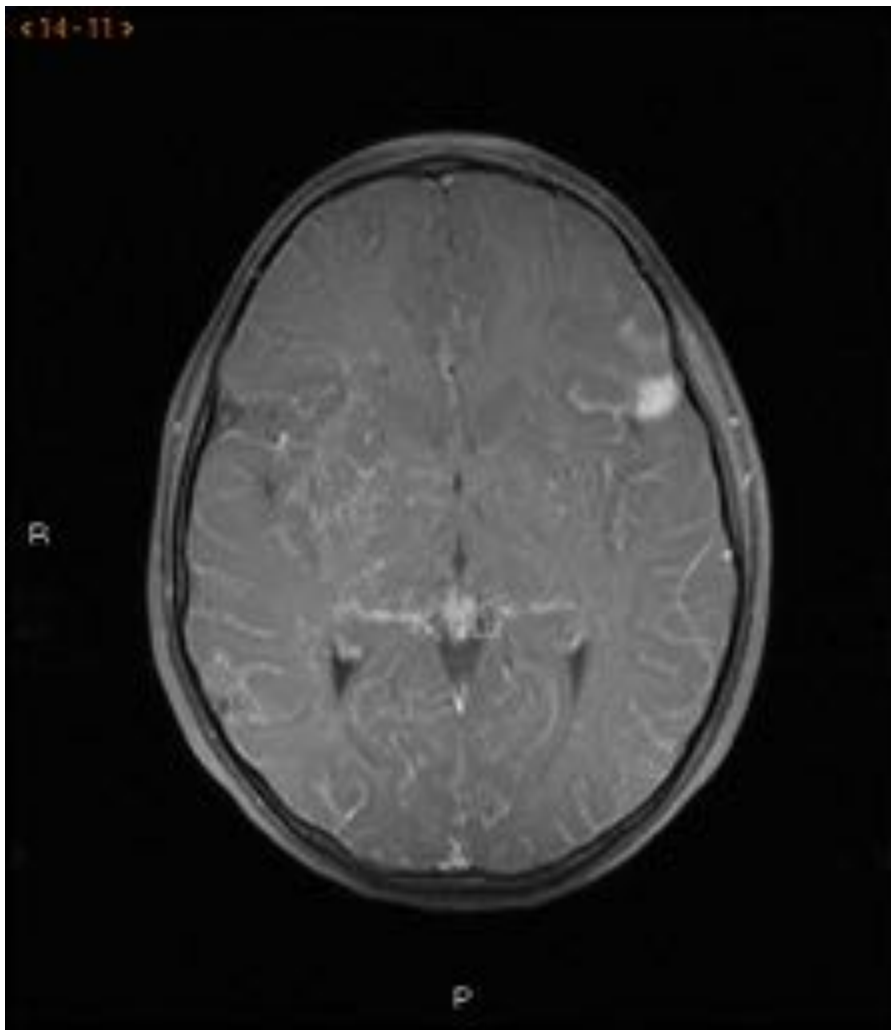


**Fig. 19:** Caída de señal en el mapa del ADC.

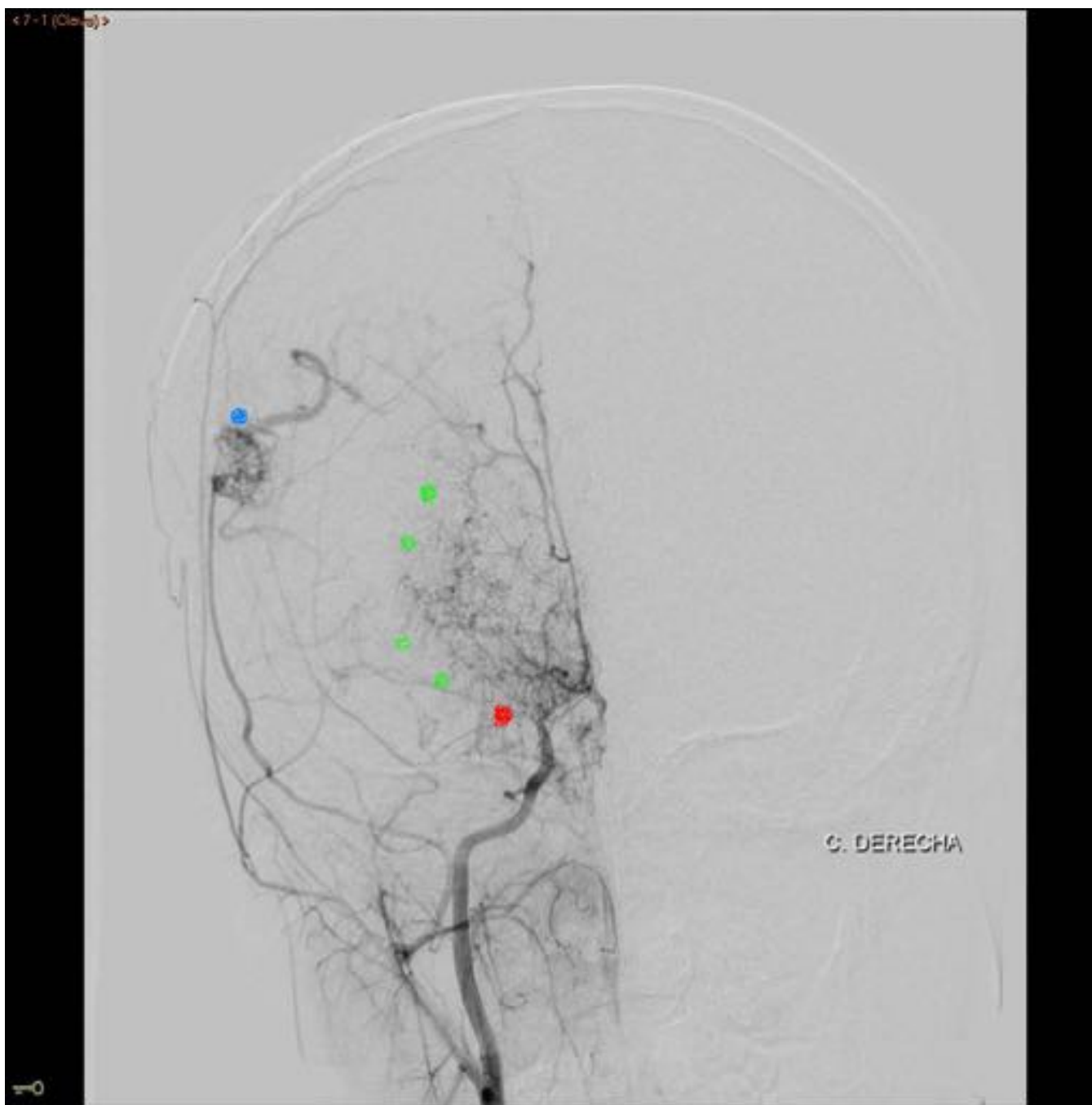




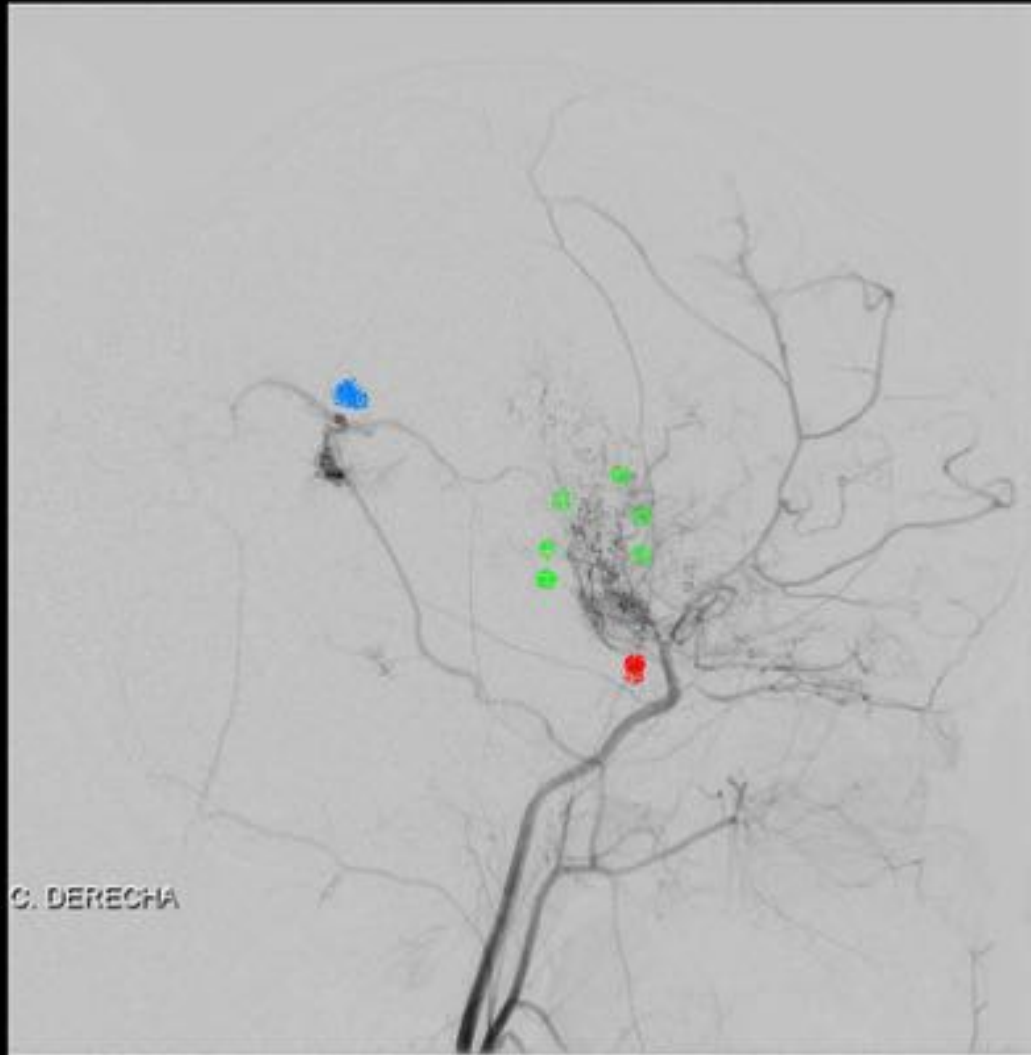
**Fig. 20:** T1+C, se observa la existencia de un realce anómalo muy llamativo tanto a lo largo de las colaterales lenticuloestriadas como un realce muy marcado leptomeníngeo difuso.



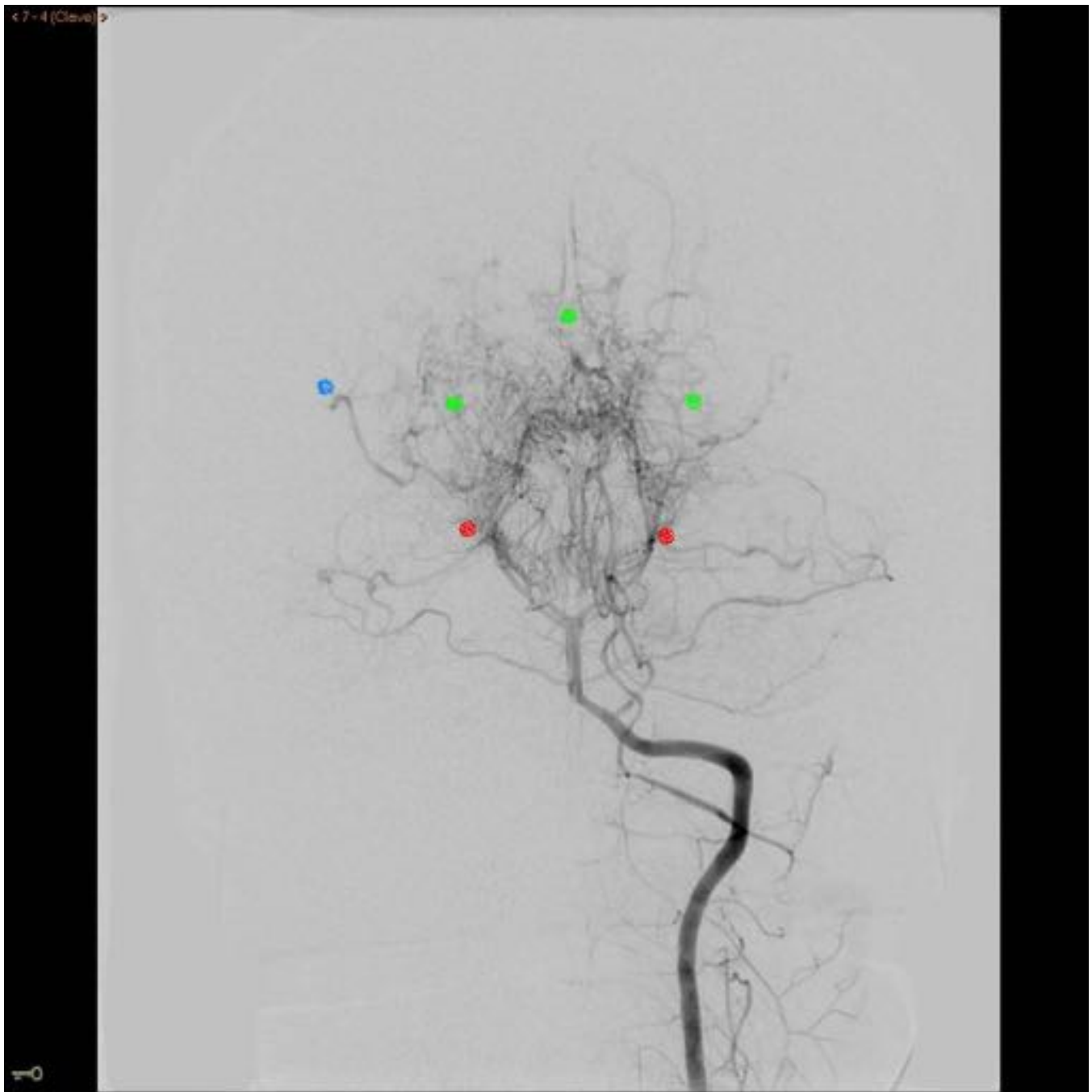
**Fig. 21:** Tras la administración de contraste paramagnético se observa la existencia de un realce anómalo muy llamativo tanto a lo largo de las colaterales lenticuloestriadas como un realce muy marcado leptomeníngeo difuso.



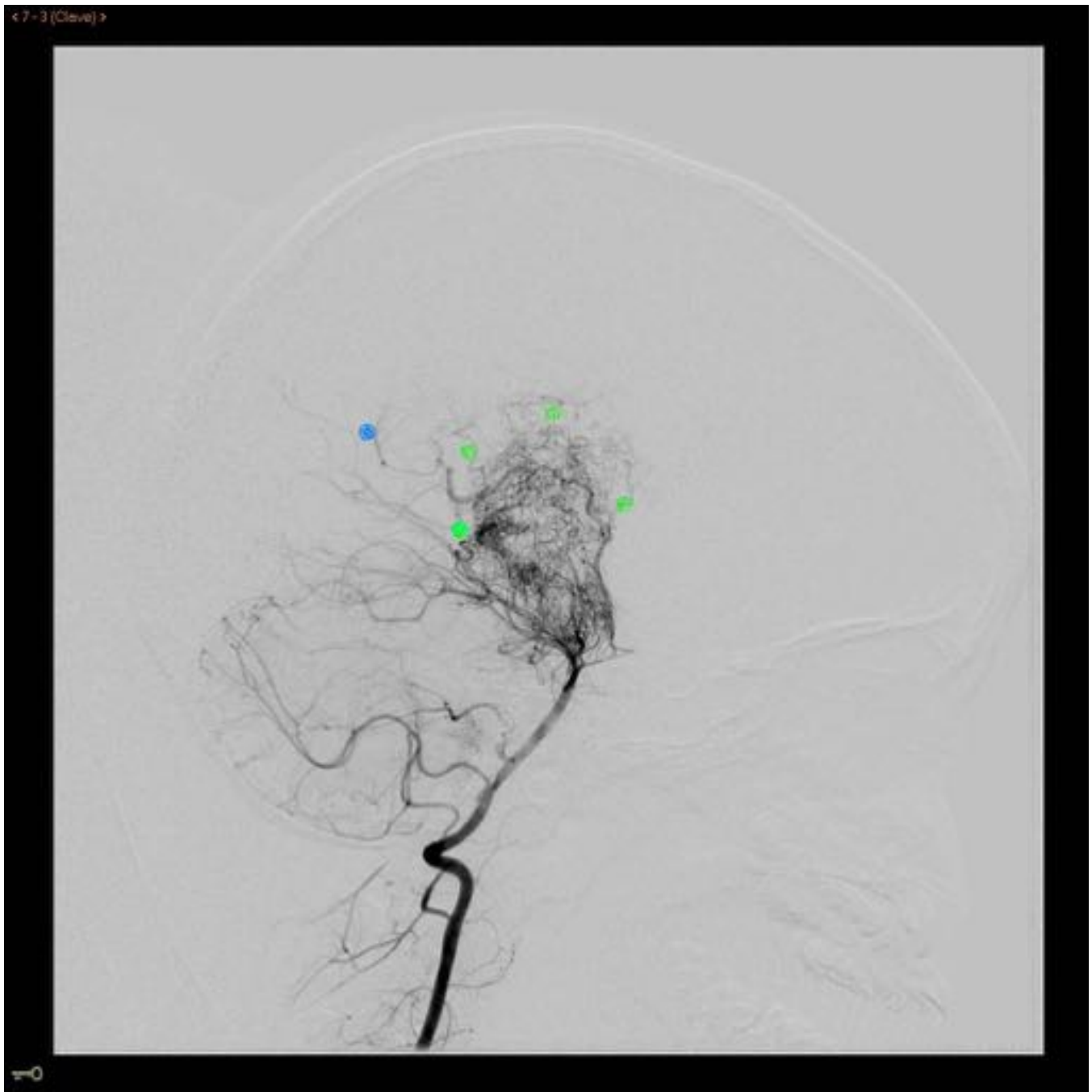
**Fig. 22:** Proyección AP de carótida derecha. Oclusión de ACM derecha, asterisco rojo. Anastomosis de ramas de la arteria meníngea media con arteria cortical, asterisco azul.



**Fig. 23:** Proyeccion Lateral de arteria carótida interna derecha. Oclusión de ACM derecha, ROJO. Vasos perforantes hipertróficos, VERDES Anastomosis de ramas de la arteria meníngea media con arteria cortical, AZUL.



**Fig. 24:** Proyeccion ap de arteria vertebral izquierda. Oclusión del segmento P3 de ACP bilateral ROJO. Ramas perforantes hipertróficas, VERDE. Anastomosis pial, AZUL.



**Fig. 25:** Proyección lateral de arteria vertebral izquierda. Vasos hipertrofosicos, VERDE Anastomosis pial, AZUL

## Conclusiones

La enfermedad Moya Moya es una patología que, aunque es mas frecuente en Japon donde es la principal causa de isquemia aguda cerebral en niños, podemos ver en nuestro medio.

Los patrones vasculares típicos en las diferentes técnicas de imagen permiten el diagnóstico de la misma

## **Bibliografía / Referencias**

Fung LW, Thompson D, Ganesan V. Revascularisation surgery for paediatric moyamoya: a review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2005;21: 358-64

Scott MR, Smith R. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. *N Eng J Med* 2009;360:1226-37

Yañez L, Paredes M, Lapadula M, Martínez P, Durán F. Enfermedad de Moya Moya, a propósito de dos casos. *Rev Chil Pediatr* 2008;79(6):629-635.

A. Bretón Peña, J. Gómez Sirvent, R. Ramos Prats, V. Martín García, J. Pérez Hernández, A. Alayón Fumero. Enfermedad de Moya-Moya. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *An Esp Pediatr* 1999;50:65-68.