

Síndrome de moyamoya, de la imagen al diagnóstico. Presentación de un caso

Moyamoya syndrome, from image to diagnosis. Presentation of a case

Juan Pablo Manrique Salas[1]
Chrystiam Camilo Cortés León[1]
Massiel Duarte González[1]
Beatriz Mariana Navarro Estrada[2]

https://doi.org/10.53903/01212095.232

Palabras clave (DeCS)
Enfermedad de moyamoya
Trastornos cerebrovasculares
Enfermedades arteriales cerebrales

Key words (MeSH)
Moyamoya disease
Cerebrovascular disorders
Cerebral arterial diseases

Resumen

La enfermedad de moyamoya y el síndrome de moyamoya se refieren a una vasculopatía estenooclusiva progresiva en las porciones terminales de las arterias carótidas internas y/o las partes proximales de las arterias cerebrales media y anterior, con formación prominente de arterias colaterales. Puede generar daños irreversibles en la hemodinámica cerebral debido a la naturaleza progresiva en los vasos cerebrales afectados. El examen patológico no muestra lesiones ateroscleróticas o inflamatorias y la causa de la estenosis es el sobrecrecimiento de la capa de músculo liso, con cambios trombóticos. La enfermedad conduce no solo a un grado diferente de estenosis y oclusiones de las grandes arterias de la parte anterior del polígono de Willis, sino también al desarrollo de la vasculatura colateral que produce una imagen angiográfica típica, denominada "nubes de humo" o "humo de cigarrillo". Se presenta el caso de una paciente de 28 años de edad, quien cursa con una clínica insidiosa y un diagnóstico clínico e imagenológico previo errado; se le realiza resonancia magnética de cerebro y angiorresonancia compatibles con enfermedad de moyamoya. Se analizan los hallazgos imagenológicos del síndrome en las diferentes modalidades de estudios radiológicos.

Summary

Moyamoya disease and moyamoya syndrome refer to a progressive steno-occlusive vasculopathy in the terminal portions of the bilateral internal carotid arteries and/or the proximal parts of the middle and anterior cerebral arteries, with prominent formation of collateral arteries. It can generate irreversible damage to cerebral hemodynamics due to the progressive nature of the affected cerebral vessels. Pathological examination shows no atherosclerotic or inflammatory lesions and the cause of the stenosis is overgrowth of the smooth muscle layer, with thrombotic changes. The disease leads not only to a different degree of stenosis and occlusions of the great arteries in the anterior part of the circle of Willis, but also to the development of collateral vasculature that produces a typical angiographic image, termed 'puffs of smoke' or 'cigarette smoke'. We present the case of a 28-year-old female patient who presents with insidious symptoms and a previous wrong clinical and imaging diagnosis, in whom a follow-up magnetic resonance of the brain was performed, in which imaging and angioresonance findings compatible with moyamoya disease were observed. The imaging findings of the syndrome in the different modalities of radiological studies are analyzed.

Introducción

La enfermedad de moyamoya (EMM) y el síndrome de moyamoya (SMM) se refieren a una vasculopatía estenooclusiva progresiva en las porciones terminales de las arterias carótidas internas y sus ramas proximales con formación prominente de arterias colaterales.

El examen patológico no muestra lesiones ateroscleróticas o inflamatorias en los vasos cerebrales afectados. La causa de la estenosis es el sobrecrecimiento de la capa de músculo liso, con cambios trombóticos (1).

La enfermedad conduce no solo a un grado diferente de estenosis y oclusiones de las grandes arterias de la parte anterior del polígono de Willis, sino también al desarrollo de la vasculatura colateral que produce una imagen angiográfica típica, denominada "nubes de humo" o "bocanada de humo de cigarro" (2).

Los vasos parenquimatosos colaterales —descritos como vasos de tipo "moyamoya"— son pequeños, retorcidos y anchos que penetran hacia la base del cerebro, a lo largo del trayecto de las arterias talamoestriadas y las arterias lenticuloestriadas. Las anastomosis transescleralesse desarrollan entre la arteria temporal superficial

[1]Médico(a) residente de especialización en Imagenología Diagnóstica y Terapéutica. Universidad Nacional Autónoma de México. Departamento de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica, Hospital Centro Médico Nacional 20 de Noviembre. Ciudad de México, México.

[2]Neurorradióloga, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez. Universidad Nacional Autónoma de México. Jefe de Neurorradiología, Departamento de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica, Hospital Centro Médico Nacional 20 de Noviembre. Ciudad de México, México.

y la arteria meníngea media o la arteria oftálmica y la arteria cerebral anterior o media, perforando la duramadre. En los vasos de la circulación colateral pueden aparecer cambios trombóticos, que son la causa de los síntomas isquémicos (3).

Un aumento del flujo sanguíneo a través de delgadas paredes colaterales durante el estrés, así como microaneurismas, son las causas probable de las hemorragias intracraneales.

Todas las modalidades de imagen tienen sus ventajas y desventajas y pueden desempeñar un papel en determinadas situaciones.

Los criterios angiográficos para el diagnóstico de la enfermedad de moyamoya se establecieron en 1998. Incluyen estenosis u oclusión de las partes distales de las arterias carótidas internas intracraneales y las partes proximales de las arterias anterior y media, así como vasculatura colateral en las regiones de la base del cerebro, sin etiología esclarecida; en caso de hallazgos bilaterales, el diagnóstico se considera seguro.

Los cambios unilaterales se califican como probables. Naturalmente, el examen de tomografía axial computarizada (TAC) es suficiente para diagnosticar un evento cerebrovascular isquémico o hemorrágico en el curso de la enfermedad. Las áreas isquémicas se localizan usualmente en los ganglios basales y en la sustancia blanca periventricular y subcortical. En caso de pacientes con síntomas de eventos isquémicos transitorios, los resultados de los estudios son negativos.

Las oclusiones o estenosis de grandes vasos intracraneales y la vasculatura colateral en una TAC de rutina con medio de contraste debe sugerir la sospecha de la enfermedad, especialmente en individuos jóvenes. En casos ambiguos está indicada la realización de una resonancia magnética (RM), que no solo ayuda a establecer el diagnóstico, sino que también permite una mejor evaluación tipo y tiempo de evolución de las lesiones isquémicas (4).

El uso de técnicas de difusión aumenta sustancialmente el valor diagnóstico de los estudios de RM en estos casos. La secuencia FLAIR también es muy útil, ya que ayuda a diagnosticar el "signo de la hiedra", es decir, un aumento en la señal a lo largo de las fisuras y circunvoluciones de los hemisferios cerebrales, probablemente como resultado de la reducción del flujo cortical. El estudio de RM también es muy útil para visualizar secuelas tardías de ictus previos, es decir, atrofia cerebral y ensanchamiento del sistema ventricular y de los espacios líquidos pericerebrales.

Antes de que los exámenes angiográficos modernos, angiotomografía (Angio-TAC) o angiorresonancia (ARM) se introdujeran en una amplia práctica clínica, el diagnóstico final de los cambios vasculares se basaba en la angiografía convencional o la angiografía por sustracción digital (ASD). En la actualidad, el diagnóstico de toda la gama de cambios vasculares en el curso de la enfermedad se basa principalmente en la ARM y la TAC, utilizando sistemas multicorte. También hubo informes únicos sobre el uso de la ecografía Doppler transcraneal. Sin embargo, este método no tiene mayor relevancia en el diagnóstico de esta enfermedad (5).

Los exámenes angiográficos distinguen seis grados de la gravedad de los cambios vasculares. El primer grado incluye solo estenosis de la arteria carótida. En el segundo y tercer grados se desarrolla la vasculatura colateral de tipo moyamoya y aumenta su amplitud. En el cuarto y quinto grados estos vasos comienzan a desaparecer, y en el sexto grado, en el que se vuelven invisibles, los vasos colaterales se ramifican solo de las arterias carótidas externas.

La evaluación cuantitativa de los trastornos hemodinámicos de la circulación cerebral en el curso de la enfermedad de moyamoya, evaluados sobre la base de PET, SPECT, TAC de perfusión y RM, es un tema cuestionado.

Estudios comparativos, incluidos exámenes vasculares y de perfusión, han mostrado correlaciones significativas entre la imagen angiográfica y la perfusión regional. Como la enfermedad afecta normalmente a ambas arterias carótidas internas, y no a la parte posterior del polígono de Willis arterial, los individuos con enfermedad de moyamoya experimentan una disminución del flujo sanguíneo frontal (dominante en condiciones normales), con flujo sanguíneo normal o aumentado en los lóbulos occipitales.

Sobre la base de los estudios de perfusión, también se ha encontrado que en los niños con enfermedad de moyamoya hay una disminución del flujo sanguíneo cerebral (FSC) y un aumento del volumen sanguíneo cerebral (CBV, por sus iniciales en inglés de *cerebral blood volume*) y de la fracción de extracción de O_2 (FEO), mucho más pronunciados. que en las poblaciones adultas. Además, se informó que la reducción de la reserva cerebrovascular (RCV) es mayor en niños, lo que se evaluó con base en pruebas con acetazolamida o CO_2. Estas diferencias pueden explicar la mayor incidencia de lesiones isquémicas en la población pediátrica frente a las hemorragias intracraneales, que son más frecuentes en adultos. Piao et al. encontraron que los pacientes con clínica de isquemia o con circulación colateral experimentan aumento del VSC y disminución de la RCV, a diferencia del grupo de pacientes sin vasculatura colateral bien desarrollada. Por otro lado, Nariai et al. citados por Tarasów et al., demostraron que en los casos de ictus isquémico o accidente isquémico transitorio (AIT) se producía un aumento del VSC y de la FEO, mientras que en los pacientes con hemorragias o AIT no se producían cambios en los parámetros de perfusión (6).

Presentación de caso

Paciente femenina de 28 años de edad con antecedente de diabetes *mellitus* tipo 1, con movimientos involuntarios no estereotipados ni rítmicos de cinco años de evolución, en ambas extremidades superiores, de segundos de duración, que se presentaban con una frecuencia de 3-4 veces al mes. Asimismo, con episodios de pérdida del tono de ambas extremidades inferiores de segundos de duración con frecuencia de 2 a 3 veces al mes. En atención por Neurología, se le realizó una RM con hallazgo de lesiones de sustancia blanca de área temporal, occipital, frontal y parietal bilateral, así como atrofia cerebral de predominio derecho, con diagnóstico de esclerosis múltiple; no se inició tratamiento. Desde hace cuatro años presentó disminución progresiva de la agudeza visual hasta la amaurosis bilateral, por lo que se realizó RM de cerebro de control en la que se observa encefalomalacia temporoparietooccipital bilateral y frontal izquierda con gliosis periférica secundaria a evento vascular isquémico crónico en territorio de las arterias cerebral media, posterior bilateral y anterior izquierda (figura 1); evento vascular isquémico agudo occipital derecho y parietal izquierdo y necrosis laminar cortical temporoparietooccipital izquierda (figura 2). Múltiples colaterales con estenosis de la circulación cerebral anterior, hallazgos por imagen y angiorresonancia compatibles con enfermedad de moyamoya (figuras 3 y 4).

Discusión

Moyamoya es una enfermedad cerebrovascular rara que puede tener graves consecuencias, como eventos cerebrovasculares (ECV) y hemorragias cerebrales; se ha identificado como una causa importante de ECV en pacientes jóvenes. La etiología de la enfermedad de moyamoya es poco conocida. Se relacionan con frecuencia los antecedentes genéticos, debido a que hasta en el 15 % de los casos la enfermedad se encuentra en otros miembros de la familia. Estos son muy probablemente los casos de herencia multifactorial autosómica. Se ha identificado como factor de riesgo la mutación del gen *RNF213* y la asociación con la enfermedad de Down (7).

Las lesiones vasculares típicas de la enfermedad de moyamoya también pueden desarrollarse en individuos infectados por el virus de la hepatitis C, pacientes con crioglobulinemia, enfermedad de células falciformes y en individuos sometidos a radioterapia de tumores del quiasma óptico. En aquellos casos en los que se determinó el factor etiológico, se denominaron "síndrome de moyamoya"; sin embargo, en la mayoría de los pacientes, las lesiones no son causadas por ningún factor de riesgo conocido, es decir, se desarrollan en individuos sanos, por tanto se clasifican como enfermedad de moyamoya.

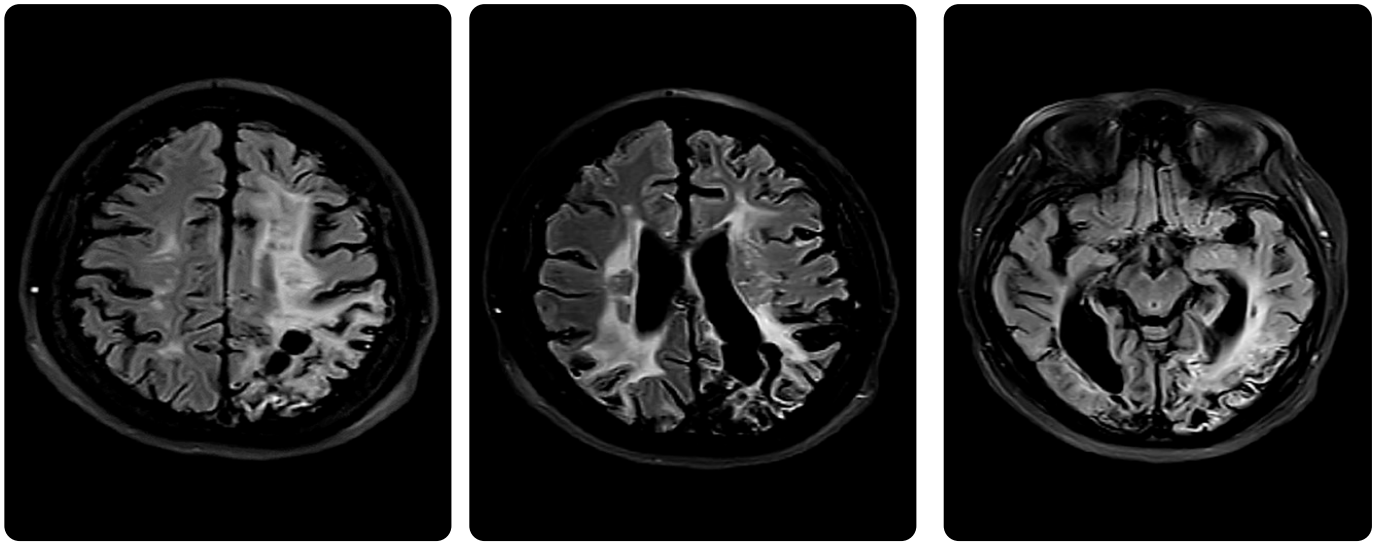


Figura 1. RM axial en secuencia FLAIR ponderada en T2. Áreas de encefalomalacia frontotemporoparietooccipital bilateral con gliosis periférica y retracción de los ventrículos laterales por pérdida de volumen corticosubcortical secundario a eventos vasculares isquémicos crónicos en territorio de la arteria cerebral media y posterior bilateral. Alta señal cortical de predominio frontoparietotemporal izquierdo por necrosis laminar cortical.

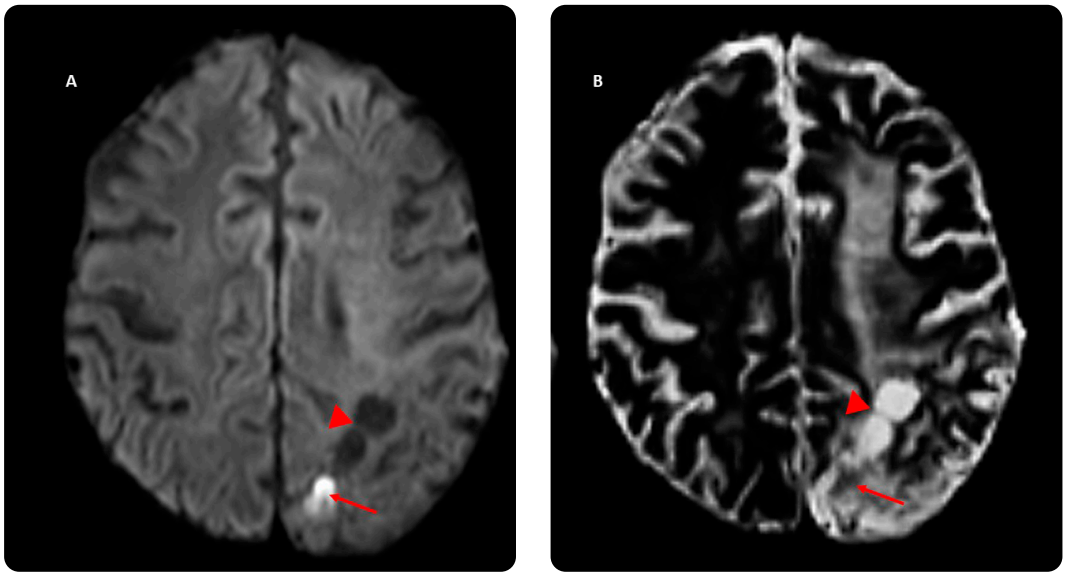


Figura 2. RM axial. a) Secuencia de difusión; b) ADC. Área de restricción parietal izquierda por evento vascular isquémico agudo (flecha), en territorio de la arteria cerebral media izquierda. Se observa otra imagen adyacente de baja señal en difusión y alta señal en ADC relacionada con infarto crónico (punta de flecha).

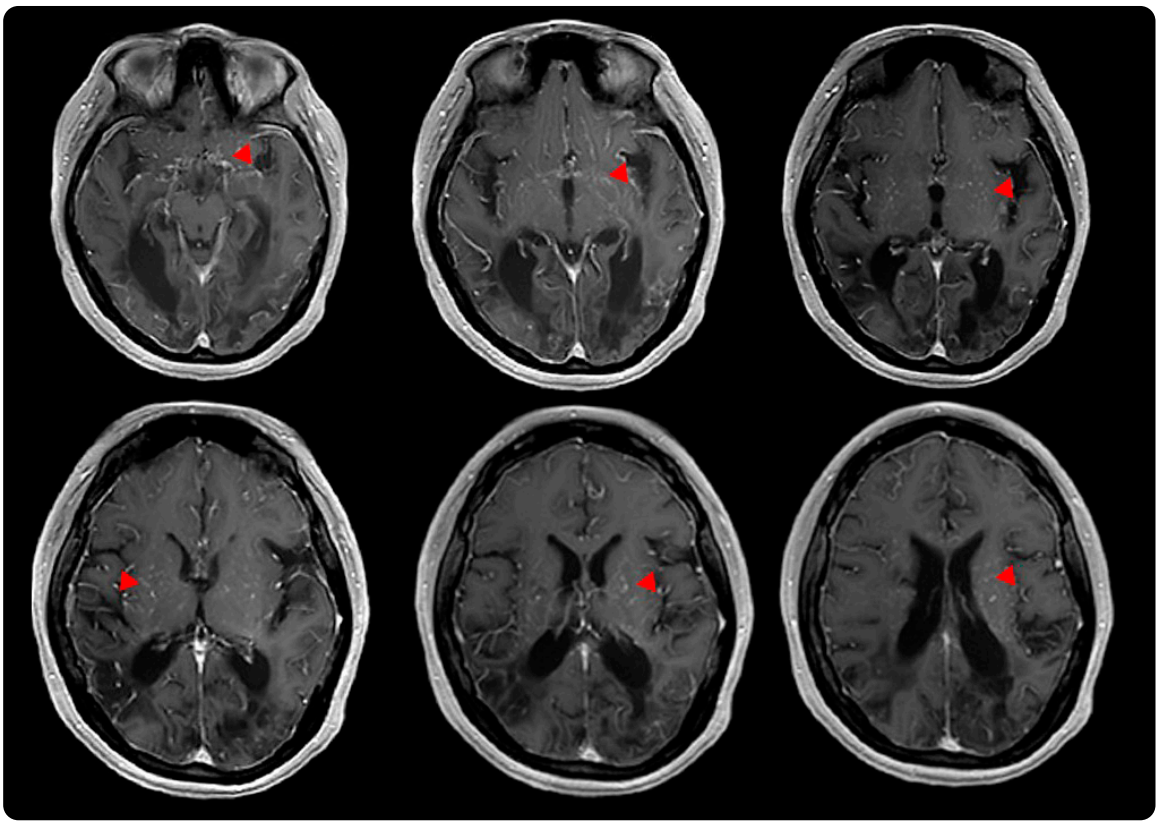


Figura 3. RM axial ponderadas T1 con administración de medio de contraste endovenoso. Múltiples vasos colaterales (puntas de flechas) en los ganglios basales y tálamo bilateral.

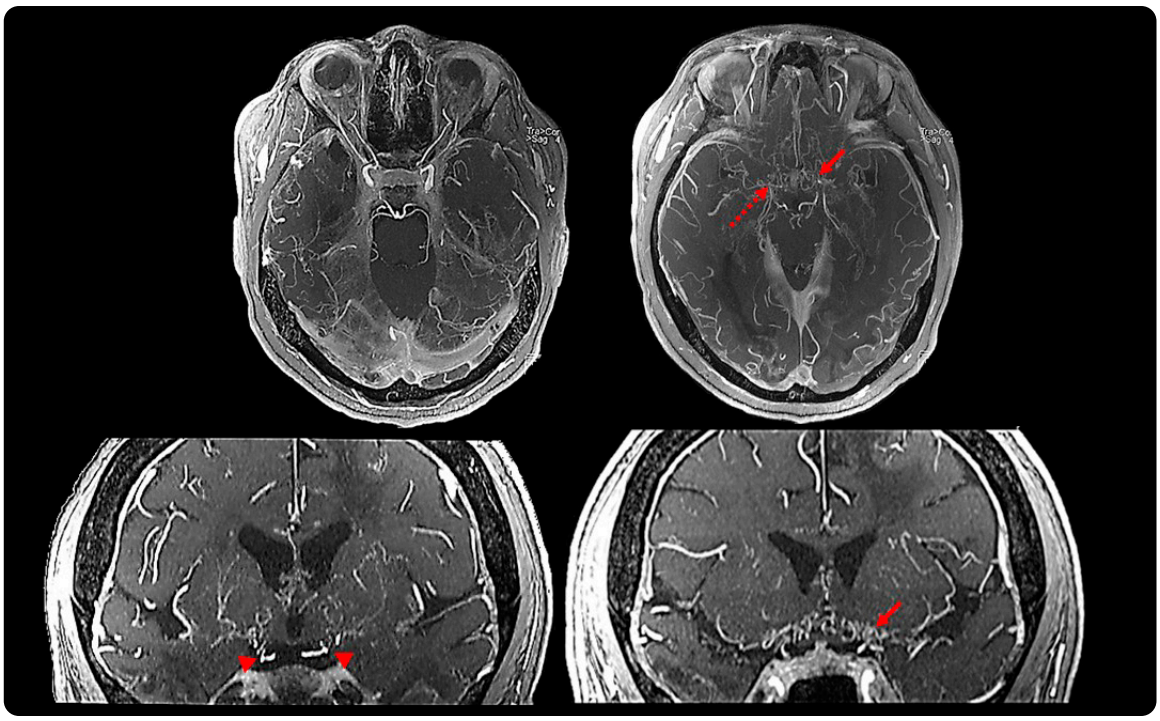


Figura 4. Angio-RM con medio de contraste y reconstrucción MIP. Oclusión de la arteria cerebral media (flecha discontinua) y arteria cerebral posterior bilateral (punta de flecha) con formación de vasos colaterales (flechas).

La enfermedad es más común en niños y adolescentes jóvenes. Se observan dos picos de incidencia en la primera, tercera y cuarta décadas de la vida. La enfermedad es más frecuente en mujeres, y la proporción de mujeres a hombres con la enfermedad asciende a 1,8:1, o incluso 4,25:1.

Los síntomas clínicos más comunes de la enfermedad incluyen: inicio repentino de hemiplejía, con alteraciones de la sensibilidad y afasia. También pueden aparecer cefalea, vértigo, convulsiones y movimientos involuntarios; se han descrito casos de disfunción cognitiva o síndrome psicoorgánico.

Según la clasificación del Ministerio de Salud del Japón, hay cuatro formas clínicas de la enfermedad de moyamoya: isquémica, hemorrágica, epiléptica y "otras".

La forma isquémica es más común en niños, mientras que la forma hemorrágica lo es más en adultos. En niños, la enfermedad de moyamoya tiene una forma de isquemia transitoria o eventos cerebrovasculares lacunares, que conducen a retraso mental. En adultos pueden aparecer hemorragias intracraneales, incluyendo hemorragias subaracnoideas.

El curso clínico de la enfermedad es variable, puede progresar lentamente, con raros incidentes de isquemia cerebral, mientras que, en algunos de los casos, hay una progresión rápida con un deterioro repentino del estado neurológico. Los incidentes isquémicos pueden repetir, especialmente en los primeros años de la enfermedad. El riesgo de eventos cerebrovasculares isquémicos repetidos es del 65 % al 82 % (para lesiones bilaterales). Por otro lado, los accidentes cerebrovasculares hemorrágicos repetidos son bastante comunes: el riesgo de hemorragia repetida asciende a 30-65 % (6).

Se encuentra una alta tasa de hemorragias cerebrales en pacientes con moyamoya, lo que destaca la importancia de un diagnóstico temprano y una gestión adecuada de la enfermedad.

La cirugía de *bypass* extracraneal-intracraneal en pacientes con moyamoya hemorrágico ha demostrado que reduce significativamente la tasa de recurrencia de la hemorragia cerebral y mejora la calidad de vida de los pacientes. Estos hallazgos apoyan la importancia de la revascularización quirúrgica en el tratamiento de la enfermedad (8).

Conclusión

En la enfermedad y el síndrome de moyamoya, las imágenes radiológicas juegan un papel importante, pues permiten determinar el diagnóstico, así como las complicaciones y la etapa del padecimiento; por ende, es transcendental tener presentes los síntomas y signos clínicos, así como los hallazgos radiológicos en esta condición.

Referencias

1. Li J, Jin M, Sun X, et al. Imaging of moyamoya disease and moyamoya syndrome: Current status. J Comput Assist Tomogr. 2019;43(2):257-63. https://doi.org/10.1097/RCT.0000000000000834.
2. Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. N Engl J Med. 2009;360(12):1226-37.
3. Lim M, Cheshier S, Steinberg G. New vessel formation in the central nervous system during tumor growth, vascular malformations, and Moyamoya. Curr Neurovasc Res. 2006;3(3):237-45.
4. Hasuo K, Mihara F, Matsushima T. MRI and MR angiography in moyamoya disease. J Magn Reson Imaging. 1998;8(4):762-6.
5. Piao R, Oku N, Kitagawa K, et al. Cerebral hemodynamics and metabolism in adult moyamoya disease: comparison of angiographic collateral circulation. Ann Nucl Med. 2004;18(2):115-21.
6. Tarasów E, Kułakowska A, Lukasiewicz A, et al. Moyamoya disease: Diagnostic imaging. Pol J Radiol. 2011;76(1):73-9.
7. Kuroda S, Houkin K. Moyamoya disease: Current concepts and future perspectives. Lancet Neurology. 2008;7(11):1056-66. https://doi.org/10.1016/S14744422(08)70240-0
8. Miyamoto S, Yoshimoto T, Hashimoto N, et al. Effects of extracranial-intracranial bypass for patients with hemorrhagic Moyamoya disease: Results of the Japan Adult Moyamoya Trial. Stroke. 2014;45(5):1415-21. https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.113.004386

Correspondencia

Juan P. Manrique-Salas
Avenida Félix Cuevas 540, Col del Valle Sur, Benito Juárez, 03229
Ciudad de México, México
jpmansa@gmail.com

Recibido para evaluación: 26 de enero de 2023
Aceptado para publicación: 08 de marzo de 2023