

CASO CLINICO**Enfermedad de Moya Moya: a propósito de un caso.**

Rafael Green¹, Lisuett Sánchez², Adelaida Martí², Alejandro Álvarez², Maria Trovat², Neovis Ruiz², Darío Saturno¹.

¹Dpto. Clínico Integral del Sur. Escuela de Medicina Facultad Ciencias de la Salud. Universidad de Carabobo. Servicio de Medicina Interna. Hospital "Dr. Enrique Tejera", Valencia-Edo. Carabobo.

²Postgrado Medicina Interna. Hospital "Dr. Enrique Tejera", Valencia-Edo. Carabobo.

Correspondencia: Rafael Green

E-mail: medical_md@interlink.net.ve

RESUMEN

La enfermedad de Moya Moya es una entidad idiopática descrita por primera vez en 1957, en Japón; se ha sugerido un fondo genético para el desarrollo de la misma. En la angiografía cerebral se observan prominentes vasos colaterales en ganglios basales y arterias cerebrales estrechas y tortuosas, estos cambios son debidos a una oclusión vascular lenta y progresiva. Se presenta el caso de una mujer de 35 años de edad la cual ingresa con diagnóstico de ictus hemorrágico intraparenquimatoso con drenaje ventricular. La angiografía cerebral mostró un proceso inflamatorio vascular inespecífico severo que condiciona oclusión de segmentos supraclinoideos, de ambas carótidas internas, con múltiples colaterales proximales y distales que irrigan parcialmente territorios afectados dándoles el aspecto angiográfico de Enfermedad de Moya Moya.

Palabras Clave: Enfermedad de Moya Moya, ictus hemorrágico intraparenquimatoso, Angiografía cerebral.

ABSTRACT**Moya Moya disease: A case study**

Moya Moya disease is an idiopathic entity described for the first time in 1957 in Japan. A genetic background has been suggested for its origin. In the brain angiography we observed prominent collateral vessels in the basal ganglia, as well as narrow and tortuous brain arteries, changes which are due to a slow and progressive vascular occlusion. We have the case of a 35 year-old woman admitted with a diagnosis of intraparenchymatose hemorrhagic ictus, with ventricular drainage. Brain angiography showed a severe non-specific vascular inflammatory process causing occlusion of supraclinoid segments in both internal carotid arteries, with multiple proximal and distal collateral vessels irrigating partially-affected regions, thus rendering an angiographic appearance of Moya Moya disease.

Key words: Moya moya disease, brain angiography intraparenchymatose hemorrhagic ictus.

INTRODUCCIÓN

Descrita por primera vez en 1957 por Takeuchi y Shimizu, la enfermedad de moyo moya, es una vasculopatía caracterizada por estenosis u oclusión de la porción supraselar de la arteria carótida interna, a predominio de la arteria cerebral media y cerebral anterior (1).

Existe alta prevalencia en la población asiática siendo la causa más frecuente el infarto cerebral en niños de Japón, afectando con mayor frecuencia al sexo femenino. Su etiología es poco clara, y frecuentemente se comprometen ambas carótidas. No se han encontrado cambios inflamatorios ni arterioscleróticos en la pared de los vasos. Su gran incidencia en pacientes con afecciones cardíacas, urológicas, cromosomopatías (síndrome de Down), o hemoglobinopatías indica que su origen estaría relacionado con alteraciones genéticas por falla en la formación de las arterias intracraneales, de hecho esta enfermedad ha sido relacionada con alteraciones de los cromosomas 3, 6 y 17 (1,2).

Suzuki y Takaku (1969) describieron la evolución natural angiográfica de la enfermedad de Moya Moya como una:

1. Estenosis bilateral de la arteria carótida interna en su porción supraselar.
2. Mayor estenosis de la carótida interna. Moya Moya incipiente en la base del cráneo.
3. Prominente desarrollo de los vasos anastomóticos. Momento de diagnóstico de la enfermedad en la mayoría de los pacientes.
4. Compromiso de todos los vasos del polígono de Willis
5. Desarrollo de neorevascularización extracraneal.
6. Irrigación de los hemisferios cerebrales a partir de anastomosis intra-extracraneal.

La paciente reportada se encontraba en estadio 3.

La sintomatología se debe a episodios isquémicos cerebrales (que se presenta mas frecuentemente en niños y adolescentes), transitorios o permanentes, manifestados por déficit motor, convulsiones, trastornos de los movimientos, del lenguaje y visuales. En adultos son mas frecuentes las hemorragias por ruptura de aneurismas o de finos vasos de la circulación colateral (3)

El diagnóstico se basa en la clínica, las imágenes por resonancia magnética (IRM) con angiorresonancia y la angiografía cerebral. Una vez diagnosticada, es primariamente quirúrgica ya que no existe un tratamiento médico con vasodilatadores y antiagregantes plaquetario capaz de estabilizar o revertir la enfermedad. Se han descrito diferentes técnicas quirúrgicas, todas orientadas a la revascularización cerebral, mediante anastomosis directas e indirectas. (4,5).

Descripción del caso. Femenina de 35 años de edad natural y procedente de la Valencia, inicia enfermedad actual el 5 de noviembre del 2007, cuando posterior a esfuerzo físico presenta cefalea de fuerte intensidad en región occipital sin acalmia, concomitantemente vómitos de contenido bilioso precedidos de nauseas motivo por lo que consulta a la emergencia, de la ciudad Hospitalaria Dr. Enrique Tejera.

Antecedentes: Familiares: Padre: fallece a los 52 años por complicaciones de la Diabetes Mellitus. Madre: viva de 57 años de edad, diabética e hipertensa. Hermanos: 5 aparentemente sanos. Personales: soltera, ama de casa, con 4 to grado culminado, niega hábitos tabaquitos, alcohólicos y drogas. Niega alergia a medicamentos, niega Quirúrgico y traumáticos. Hipertensa diagnosticada en Septiembre del 2007 en tratamiento con captopril 25 mg diario.

Examen Físico de Ingreso a la emergencia. Tensión arterial: 130/80 mmhg Frecuencia cardiaca: 72 latidos por minutos Frecuencia respiratoria: 20 respiraciones por minuto. Ojo: Pupilas isocóricas pupila derecha no reactiva. Amaurosis derecha, visión borrosa izquierda. Ptosis palpebral derecha. Fondo de ojo: Izquierdo: Dilatación de los vasos con exudados duros sin hemorragia. Derecho: Sin reflejo rojo. Cardiopulmonar y abdominal: Sin alteraciones. Neurológico: conciente, obedece ordenes sencillas, responde al llamado, reflejos osteotendinosos presentes, con hiporreflexia. Sensibilidad superficial y profunda presente. Monoparesia braquial izquierda. Escala de Glasgow: respuesta motora: 5 puntos, respuesta ocular: 3 puntos, respuesta verbal: 3 puntos = 11/15 puntos.

Imagenología. Se realiza una tomografía axial computarizada simple de cráneo donde se evidencia Hemorragia intraparenquimatosa talámica con drenaje a ventrículos III y laterales. Ventriculomegalia a expensas de cuerpos occipitales (hemoventrículos cerebrales). Posteriormente, se indica angiografía cerebral. Que reporta: proceso inflamatorio vascular inespecífico severo que condiciona oclusión de segmentos supraclinoideos, A1 y M1 de ambas carótidas internas. Hay múltiples colaterales proximales y distales que irrigan parcialmente territorios afectados dándoles el aspecto angiográfico de Enfermedad de Moya Moya.

Laboratorio: hemoglobina 13,6 g/dL, hematocrito 42 mL/dL, plaquetas 443 000/mm³, glóbulos blancos 13 000/mm³, neutrofilos 76 %, linfocitos 17%, HIV negativo, glicemia 106 mg/dL, creatinina 0,76 mg/dL, C3, C4, CH50, ANA, antiADN, y antifosfolípido sin alteraciones.

Tratamiento: Nimodipina endovenosa 1 frasco ampolla a pasar a 5 mL/ora, Furosemida 20 mg cada 12 horas endovenoso, y Difenilhidantoina 100 mg cada 8 horas endovenoso y Perindopril 2mg diarios vía oral.

Por mejoría de su estado neurológico egresa con tratamiento ambulatorio.

Diagnósticos de egreso

1. Enfermedad de Moya Moya estadio 3
2. Hipertensión arterial estadio 1.

En este caso no se resolvió quirúrgicamente, la paciente hasta la actualidad no ha presentado otro episodio convulsivo, recibiendo tratamiento médico con difenilhidantoina 100 mg cada 8 horas, perindopril 2 mg diario. Es controlada por el Servicio de Neuro-Cirugía de la Ciudad Hospitalaria Dr. Enrique Tejera quien realizan tomografías axiales computarizadas control no encontrando signos evidentes de hidrocefalia, por lo que mantienen manejo medico.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Moya Moya es muy poco frecuente en los países occidentales. Con una prevalencia de 1,2 y una incidencia de 0,052 por cada 100 000 habitantes en los Estados Unidos. Por lo que la mayor experiencia con respecto a clínica y tratamiento proviene de los países asiáticos. Con una prevalencia de 3, 1 y una incidencia de 0,3 por cada 100 000 habitantes Japoneses.

Existen criterios diagnósticos, establecidos por el Ministerio de Salud de Japón en 1979, los cuales son: a) estenosis u oclusión de la porción intracerebral de la arteria carótida interna, arteria cerebral media o arteria cerebral anterior; b) vascularización anormal alrededor de la estenosis; c) hallazgos bilaterales; d) ausencia de otra causa justificable.

La paciente reportada presentó la clínica y los hallazgos paraclínicos que coinciden con los referidos por la literatura, (3,6).

El diagnóstico definitivo se obtiene con angiografía digital, aunque en la actualidad la angiografía por resonancia magnetica nuclear (ARMN), como método no invasivo, puede ser de utilidad en la sospecha precoz de la enfermedad (7,8).

Se han propuesto diferentes opciones terapéuticas que pueden ser divididas básicamente en dos tipos de procedimientos anastomóticos, los directos y los indirectos. La anastomosis directa entre la arteria temporal y la cerebral media provee revascularización inmediata pero resulta técnicamente compleja y tiene morbilidad elevada. Dentro de los procedimientos indirectos existen técnicas más simples y con muy baja morbilidad (9).

La encefaloduroarteriosinangiosis (EDAS), la encefalomiosinangiosis (EMS); sin embargo existen otras técnicas indirectas descritas como la realización de múltiples orificios de trépano provocando en ese caso desarrollo de vasos desde la galea, anastomosis de la arteria temporal superficial con la arteria cerebral media (ATS-ACM). La Encefaloduroarteriomiosinangiosis (EDAMS), técnica descrita por Matsushima resulta de la combinación de dos técnicas indirectas. Es simple, con baja morbilidad asociada y muy buenos resultados reportados (9,10).

De acuerdo a los trabajos comparativos entre técnicas de anastomosis directas e indirectas como EDAS y EMS y la combinación de ellas como EDAMS, ésta última resulta más segura, más simple técnicamente y con mayor cobertura del área afectada, lo que provee mayores posibilidades de revascularización (11).

Conclusión. La enfermedad de Moya Moya es una vasculopatía crónica progresiva e idiopática, que se presenta como un evento vascular hemorrágico cerebral. Se diagnostica mediante la angiorresonancia o angiografía cerebral. El tratamiento quirúrgico, oportuno y precoz mejora el pronóstico y evolución de los pacientes. Sin embargo en nuestro caso debido a la evolución satisfactoria, no amerita tratamiento quirúrgico

BIBLIOGRAFIA

1. Peña-Tapia PG, Horn P, Schmiedek P. Moyamoya disease. Rev Neurol. 2006; 43: 287-94.

2. Sakurai K, Horiuchi Y, Ikeda H. A novel susceptibility locus for moyamoya disease on chromosome 8q23. JHum Genet. 2004; 49: 278-81.
3. Uchino KI, Johnston SC, Becker KJ, Tirschwell DL. Moyamoya disease in Washington State and California. Neurology. 2005; 65: 956-8.
4. Kuroda S, Nanba R, Ishikawa T. Clinical manifestation of infantile moyamoya disease. No Shinkei Geka. 2003; 31: 1073-8.
5. Han DH, Kwon OK, Byun BJ. A co-operative study: Clinical characteristics of 334 Korean patients with Moyamoya disease treated at neurosurgical institutes (1976- 1994). The Korean Society for Cerebrovascular Disease. Acta Neurochir (Wien). 2000; 142: 1263-74.
6. Kuroda S, Ishikawa T, Houkin K, Nanba R, Hokari M, Iwasaki Y. Incidence and clinical features of disease progression in adult moyamoya disease. Stroke. 2005; 36: 2148-53.
7. De Veber GA. Enfermedad de Moyamoya. Cerebrovascular disease. En: Swaiman, editor. Neurología pediátrica. Principios y prácticas. Vol II. 2006, St. Louis Baltimore, New York: Mosby; 2006. Vol. 11. 1772-3.
8. Houkin K, Nakayama N, Kuroda S. Novel magnetic resonance angiography stage grading for Moyamoya disease. Cerebrovasc Dis. 2005; 30: 347-54.
9. Smith ER, Scott RM. Surgical management of Moyamoya syndrome. Skull Base. 2005; 15: 15-26.
10. Quintana M. Experiencia de 20 años en el manejo de la enfermedad de moyamoya. Rev Chilena Neurocir. 2004; 37: 74-82.
11. Calderelli M, Di Rocco C, Gaglioli P. Surgical treatment of moyamoya disease in pediatric age. J Neurosurg Sci. 2001; 24: 85-91.



UNIVERSIDAD DE CARABOBO
CONSEJO DE DESARROLLO CIENTÍFICO, HUMANÍSTICO Y TECNOLÓGICO (CDCH)
Valencia - Venezuela



El Consejo de Desarrollo Científico, Humanístico y Tecnológico de la Universidad de Carabobo (CDCH) es el organismo que se encarga de administrar el presupuesto destinado a la actividad de investigación en todos los campos de las ciencias exactas, aplicadas, sociales y tecnológicas.

Las modalidades de subvenciones se hacen bajo las siguientes áreas:

- Ayudas menores para la realización de Tesis, Trabajos de Pre y Postgrado.
- Proyectos individuales y grupales.
- Equipamientos institucionales.
- Organización de eventos institucionales e interinstitucionales.
- Asistencia a eventos nacionales e internacionales.
- Publicaciones de periódicos y libros.
- Publicaciones de artículos en revistas especializadas.
- Entrenamientos cortos a personal de investigación.