

Enfermedad de Moyamoya

Reporte de un caso

Servicio de Neurología Pediátrica, Hospital Regional “Dr. Valentín Gómez Farías”, ISSSTE, Zapopan, Jalisco, México
Jorge Ivan Madrigal Vega R2 Pediatría , Daniel Eduardo Peña Medina R2 Pediatría,
Rosa Elena Casillas Marquez R2 Pediatría, González Cruz Margarita, Médico Adscrito Neurología Pediátrica.

INTRODUCCION

La enfermedad de Moyamoya es una entidad cerebrovascular única caracterizada por un estrechamiento progresivo de las grandes arterias intracraneales y el desarrollo de pequeños vasos colaterales los cuales producen una apariencia ahumada característica en la angiografía, de ahí el nombre "moyamoya", una palabra japonesa que significa hinchada, oscura o nebulosa, como una bocanada de humo en el aire

CASO CLÍNICO

Femenino de 9 años de edad con antecedente de dos eventos cerebrovasculares, el primero al año de edad ingresando a hospital por cianosis y dificultad respiratoria detectando EVC isquémico. A los 3 años de edad presenta nuevo evento paroxístico de dificultad respiratoria y hemiparesia derecha por lo que se realiza RMN, angioresonancia y biopsia encontrando micro infartos en hemisferio izquierdo concluyendo diagnóstico de Fenomeno de Moyamoya. A los 3 años presenta trastorno del equilibrio por lo que acuden con neurocirujano quien solicita nueva RMN y angiografía, realiza revascularización en julio de 2021 en hemisferio derecho y concluye Enfermedad de Moyamoya. En enero de 2022 se revalora paciente ante la necesidad de una segunda revascularización en el hemisferio contralateral para preservar función de éste.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

Fenotipo trisomía 21, despierta con apertura ocular espontánea, cooperadora, logra sonrisa social, lenguaje coherente, moviliza lado izquierdo, toma objetos. Dominancia manual izquierda con fuerza ipsilateral 5/5. Nervios craneales con pupilas simétricas, reactivas con buen seguimiento visual, simetría facial, uvula central, reflejo nauseoso presente, paladar simetrico. REM+ rotuliano, aquileo, bicipital tricipital, estiroradial y cubital izquierdos. Reflejos del lado derecho aumentados +++

ESTUDIOS PARACLÍNICOS:

Cariotipo 10.05.13: Trisomia 21 con patro de bandeo de 450 bandas

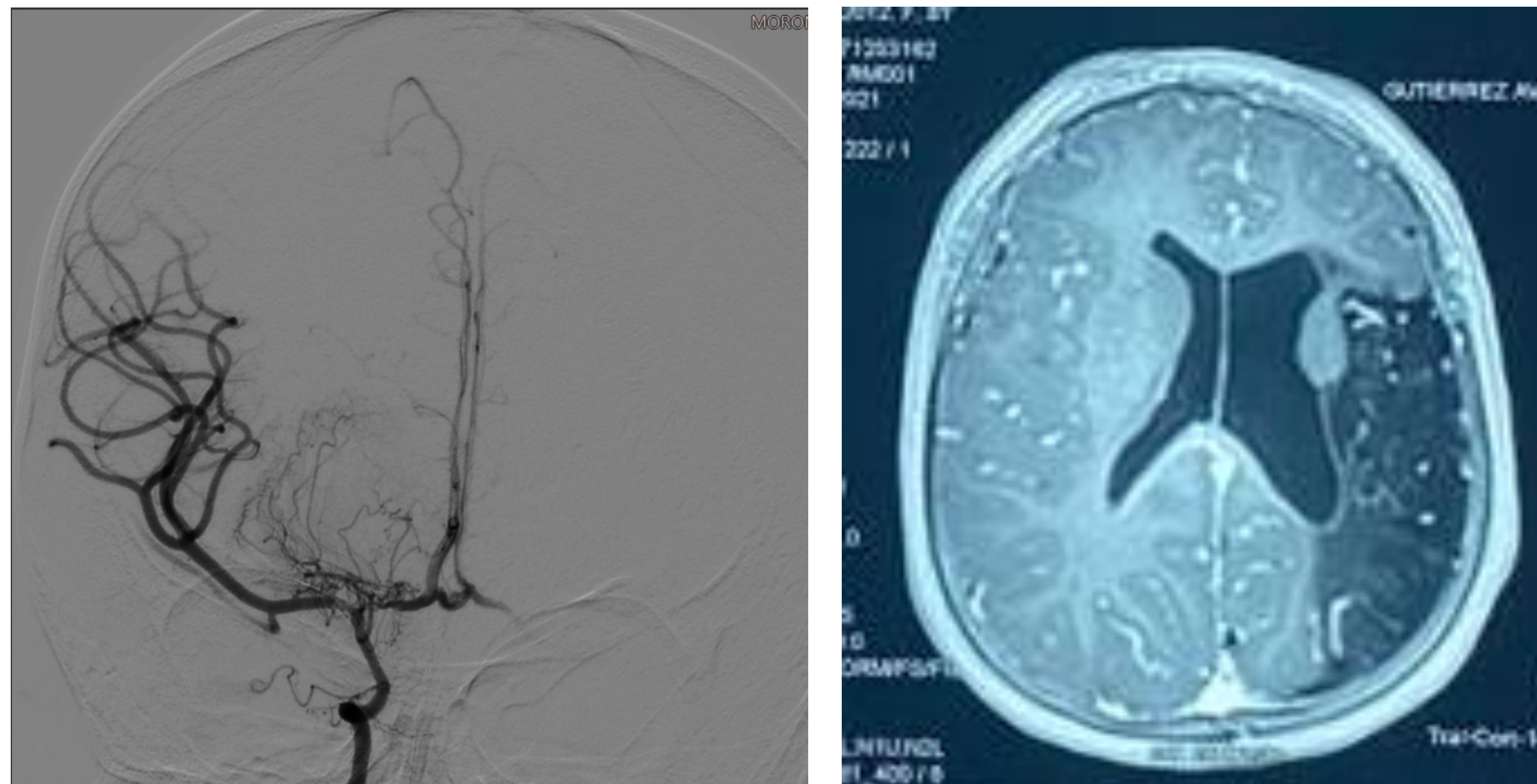
EEG abril 2021: Anormal paroxístico de localización predominante izquierda, puntas con generalización, paroxismos epileptiformes de puntas y ondas agudas en región frontocentral izquierda con tendencia a generalización secundaria.

RMN Craneal 2013: Sin evidencia de lesiones

RMN Craneal 2015: Hallazgos sugestivos de infarto agudo a nivel de arteria cerebral media derecha. Extensa área de encefalomalacia en territorio de arteria cerebral media izquierda

Arteriografia cervicocerebral 2015: Arteria carotida izquierda con Interrupción de flujo a nivel supraclinoideo con patron en humo de pipa sugerente de enfermedad de Moyamoya. Arteria carotida externa con patrón de revascularización indirecto y circulación leptomeningeal con fenómeno de suplencia. Oclusión proximal a nivel supreclinoideo de arteria carotida interna.

RMN Craneal 2016: Area de encefalomalacia a nivel de ACMI secundario a evento vascular isquemico previo.



SISTEMA DE CLASIFICACIÓN DE SUZUKI

Grado	Definición
I	Estrechamiento de ápex de ACI
II	Inicio de colaterales de Moyamoya
III	Estenosis de ACI con intensificación de Colaterales
IV	Desarrollo de colaterales de ACE
V	Intensificación de colaterales de ACE y reducción de vasos asociados
VI	Oclusión total de ACI y desaparición de colaterales

TRATAMIENTO:

Se realiza revascularización de hemisferio derecho en julio de 2021 y sugiere una segunda intervención para revascularizar el lado contralateral, procedimiento el cual se encuentra pendiente a la fecha actual. La paciente se encuentra en terapia de rehabilitación 2 veces al día 6 días a la semana

CONCLUSIONES

Moyamoya describe enfermedades cerebrovasculares progresivas crónicas caracterizadas por estenosis u oclusión bilateral de las arterias alrededor del polígono de Willis con circulación arterial colateral prominente.

Los pacientes a menudo sufren deterioro cognitivo y neurológico debido a accidentes cerebrovasculares isquémicos repetidos o hemorragias.

Los tratamientos sintomáticos tienen como objetivo reducir la hipertensión intracraneal, mejorar el flujo sanguíneo cerebral y controlar las convulsiones. No hay datos convincentes de que un método de cirugía de revascularización sea más efectivo que otro.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Suzuki J, Kodama N. Moyamoya disease—a review. Stroke 1983; 14:104.
- Smith ER, Scott RM. Spontaneous occlusion of the circle of Willis in children: pediatric moyamoya summary with proposed evidence-based practice guidelines. A review. J Neurosurg Pediatr 2012; 9:353.
- Research Committee on the Pathology and Treatment of Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis, Health Labour Sciences Research Grant for Research on Measures for Intractable Diseases. Guidelines for diagnosis and treatment of moyamoya disease (spontaneous occlusion of the circle of Willis). Neurol Med Chir (Tokyo) 2012; 52:245.