

## ENFERMEDAD DE MOYA MOYA. REPORTE DE UN CASO

Pablo M. Ajler, Miguel A. Brocanelli, Guillermo S. Ajler

Servicio de Neurocirugía, Hospital Naval "Dr. Pedro Mallo", Buenos Aires, Argentina

---

### ABSTRACT

**Objective:** to describe a new case of moyamoya disease.

**Description:** a 3 years-old female patient with Down syndrome presented an acute left faciobrachiorural hemiparesis. CT scan and MRI showed cerebral ischemic areas. Cerebral angiography showed an obstruction at the intracranial right carotid artery bifurcation with collateral circulation through multiple basal arterial anastomosis compatible with moyamoya disease.

**Intervention:** we performed an encephalo-myo-arterio-synangiosis using the combined technique of Matsushima. Postoperative outcome was uneventful. Paresis improved completely. Postoperative angiography performed 12 months after showed a good revascularization.

**Conclusion:** in this case of moyamoya disease the Matsushina technique performed had a low morbidity and a good outcome.

**Key words:** moyamoya disease, indirect anastomosis, encephalo-myo-arterio-synangiosis

**Palabras clave:** anastomosis indirecta, encéfalo-mio-arterio-sinangiosis, Moya-Moya

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Moya Moya es una vasculopatía caracterizada por la oclusión progresiva de las ramas de la carótida interna, con desarrollo de ramas colaterales desde la carótida externa y de la base de cráneo. Fue inicialmente descrita en Japón en 1957 por Takeuchi y Shimizu y fue nombrada como Moya Moya en 1969 por Suzuki y Takaku<sup>1,2</sup>. Tiene alta prevalencia en la población asiática siendo la causa más frecuente de infarto cerebral en niños en Japón, afectando con mayor frecuencia al sexo femenino.

La presentación clínica consiste en la aparición de accidentes isquémicos transitorios e infartos que se manifiestan por cefaleas, convulsiones y

foco neurológico, pueden producirse cuadros hemorrágicos, siendo éstos más frecuentes en la población adulta. Su etiología es poco clara, y con mayor frecuencia se afectan ambas carótidas.

No se han hallado cambios inflamatorios ni arterioscleróticos en la pared de los vasos y el hecho de su mayor incidencia en pacientes con afecciones cardíacas, urológicas, así como síndrome de Down, o hemoglobinopatías indica que su origen estaría relacionado con alteraciones genéticas que determinarían una falla en la formación de las arterias intracraneales<sup>3</sup>, de hecho se ha relacionado a la enfermedad de Moya-Moya con alteraciones de los cromosomas 3, 6 y 17.

El diagnóstico se basa en la clínica, las imágenes por resonancia magnética (IRM) con angiorensonancia y la angiografía cerebral.

La conducta una vez diagnosticada la enfermedad es primariamente quirúrgica ya que no existe un tratamiento médico capaz de estabilizar o revertir esta enfermedad. Se han descrito dife-

rentes técnicas quirúrgicas, todas orientadas a la revascularización cerebral, mediante anastomosis directas e indirectas.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente de 3 años de edad portadora de síndrome de Down que ingresó al Hospital Naval Dr. Pedro Mallo por presentar cuadro brusco de paresia faciobraquiocrural izquierda. Al ingreso se realizó una tomografía axial computada (TAC) e IRM de cerebro donde se identifican áreas isquémicas. Dados los antecedentes de la paciente se sospechó enfermedad de Moya-Moya decidiéndose realizar una angiografía cerebral de 4 vasos, que confirmó la sospecha clínica (Fig. 1), observándose, a nivel de la carótida

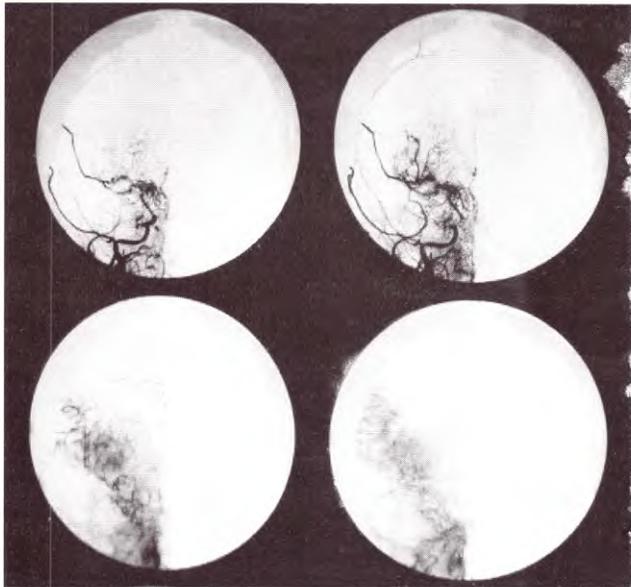


Fig. 1. Angiografía: reducción de la carótida interna derecha.

interna derecha intracraneana, una severa disminución del calibre a nivel supraclinoideo con stop a nivel de la bifurcación. Se observó también dilatación de las arterias perforantes que recanalizaban el segmento distal de la silviana y cerebral anterior. La arteria meníngea media presentaba anastomosis con ramas piales temporales posteriores. A nivel del territorio carotídeo izquierdo se evidenciaba reducción del calibre del segmento A1 de la cerebral anterior (Fig. 2). Estos hallazgos fueron compatibles con enfermedad de Moya Moya.

Se decidió el tratamiento quirúrgico precoz del territorio más afectado (derecho), planeándose la anastomosis indirecta, mediante la técnica com-

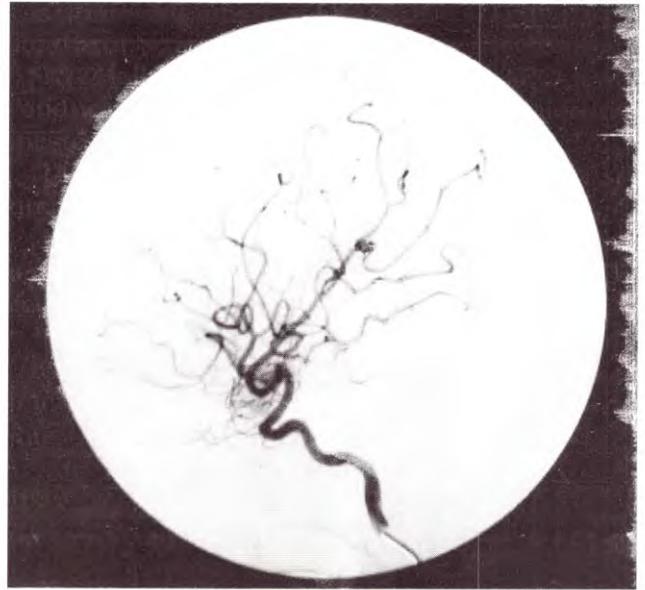


Fig. 2. Angiografía: reducción del segmento A1 izquierdo.

binada de encefaloduroarteriosinangiosis (EDAS) más encefalomiosinangiosis (EMS) denominada encéfalo-mioarteriosinangiosis (EMAS). Para la realización de esta técnica se identificó por Doppler la arteria temporal superficial, evitando así su sección durante el abordaje y se planificó una craniotomía amplia del área afectada. La arteria fue disecada dejando un reborde galeal que permitió la sutura de ésta al plano dural. Se traspuso la misma a través del plano muscular, se realizó la apertura dural y aracnoidal, se descendió la arteria temporal y el músculo homónimo sobre las aracnoides fijándolos al plano dural. Finalmente se recolocó la plaqueta ósea. En relación a los cuidados perioperatorios se enfatizó el cuidado de la analgesia, evitando así la hiperventilación asociada al llanto que puede generar cuadros de vasoconstricción e isquemia. La evolución fue favorable con recuperación total de la paresia, los controles angiográficos a los 12 meses del procedimiento mostraron muy buena revascularización (Fig. 3).

### DISCUSIÓN

La enfermedad de Moya Moya es muy poco frecuente en occidente por lo que la mayor experiencia en su tratamiento proviene de los países asiáticos, donde se presenta una alta incidencia de esta enfermedad.

Se han propuesto diferentes opciones terapéuticas que pueden ser divididas básicamente en dos tipos de procedimientos anastomóticos, los

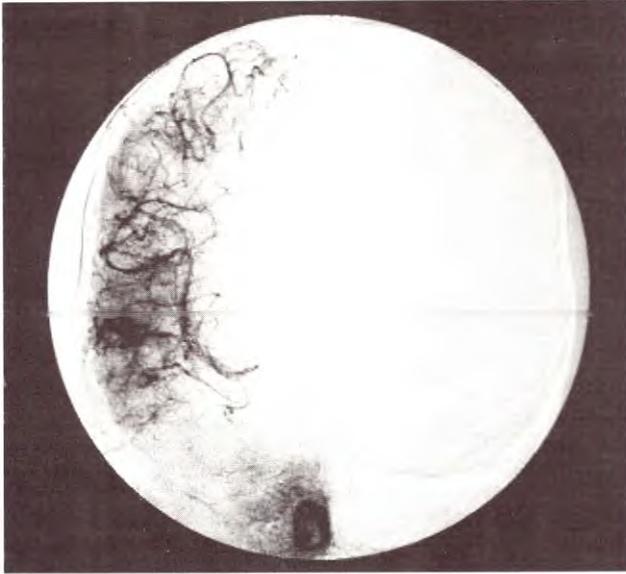


Fig. 3. Angiografía: revascularización postoperatoria.

directos y los indirectos. La anastomosis directa entre la arteria temporal y la cerebral media provee revascularización inmediata pero resulta técnicamente compleja en un paciente pediátrico y tiene morbilidad elevada. Dentro de los procedimientos indirectos existen varias técnicas siendo éstas más simples y con muy baja morbilidad.

La encefaloduroarteriosinangiosis (EDAS) consiste en el descenso de la arteria temporal superficial sobre la aracnoides, la encefalomiosinangiosis (EMS) es la aposición del músculo temporal sobre la superficie cortical para inducir la formación de circulación colateral; existen otras técnicas indirectas descritas como la realización de múltiples orificios de trépano provocando en ese caso desarrollo de vasos desde la galea. La EMAS, técnica

descrita por Matsushima<sup>4</sup> resulta de la combinación de dos técnicas indirectas. Es simple, con baja morbilidad asociada y muy buenos resultados reportados.

De acuerdo a los trabajos comparativos entre técnicas de anastomosis directas e indirectas como EDAS y EMS y la combinación de ellas como EMAS, ésta última resulta más segura, más simple técnicamente y con mayor cobertura del área afectada, lo que provee mayores posibilidades de revascularización<sup>5</sup>.

### CONCLUSIÓN

En este caso la combinación de técnicas indirectas de revascularización fue un método simple, con baja morbilidad y con muy buenos resultados fotográficos.

### Bibliografía

1. K TKS. Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. **Brain Nerve** 1957; 9: 37-43.
2. Suzuki JTA. Cerebrovascular "moyamoya" disease: disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. **Arch Neurol** 1969; 20: 288-99.
3. Gordon N, Isler W. Childhood moyamoya disease. **Dev Med Child Neurol** 1989; 31: 103-7.
4. Matsushima T, Inoue T, Katsua T, Natori Y, Suzuki S, Ikesaki K et al. An indirect revascularization method in the surgical treatment of moyamoya disease. **Neurol Med Chir (Tokio)** 1998; 39 (Suppl): S297-S302.
5. Matsushima T, Inoue T, Ikezaki K, Matsukado K, Natori Y, Inmura T et al. Multiple combined indirect procedure for the surgical treatment of children with moyamoya disease. A comparison with single indirect anastomosis with direct anastomosis. **Neurosurg Focus** 5 Article 4, 1998.