

## Enfermedad de Moyamoya. Reporte de caso

### Moyamoya disesse. Case report

Flores, Jackeline;(1) Rodríguez, Luis;(1) Guerra, Kevin;(1)

Departamento de Medicina Interna, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, Escuintla; Guatemala, C.A.

#### Resumen

*La Enfermedad de Moyamoya es una entidad cerebrovascular rara y progresiva que se caracteriza por la estrechez o la oclusión de vasos sanguíneos cerebrales. Moyamoya traducido al japonés significa "humo de cigarrillo" debido a la aparición de vasos colaterales documentados en una angiografía cerebral. (1) La proporción entre mujeres y hombres de la enfermedad de moyamoya es de 1.8: 1.0. Las edades de los pacientes con enfermedad de moyamoya varían de 6 meses a 67 años, con el pico más alto en la primera década y picos más pequeños en la tercera y cuarta décadas de la vida. (2)*

*Palabras clave: enfermedad de moyamoya, síndrome antifosfolípido.*

#### Abstract

*Moyamoya disease is a rare and progressive cerebrovascular disorder characterized by the narrowing or occlusion of major vessels to the brain. Moyamoya in Japanese means 'puff of smoke' because of the appearance of the collateral vessels on the cerebral angiogram. The female to male ratio of moyamoya disease is 1.8:1. Ages for patients with moyamoya disease range from 6 months to 67 years, with the highest peak in the first decade and smaller peaks in t he*

*third and fourth decades.*

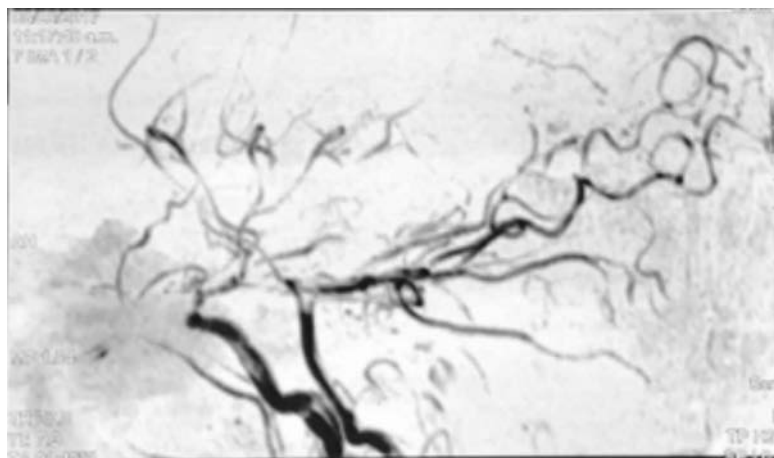
*Key words: Moyamoya disease, antiphospholipid antibody syndrome*

#### Presentación del Caso

Paciente femenina de 35 años de edad, casada, cocinera, con antecedente de hipertensión arterial y síndrome antifosfolípido, quien consultó por cefalea de 15 días de evolución, de inicio súbito asociado a disartria y disminución de la fuerza muscular en miembro superior izquierdo.

Por lo que se realizó tomografía cerebral con medio de contraste donde se documentó hipodensidad frontal derecha; mientras que en resonancia magnética cerebral no se logró apreciar la lesión, observándose únicamente realce, con gadolinio, de circunvoluciones frontoparietales derechas.

Posteriormente se realizó angiorresonancia en fase arterial donde se documentó oclusión supraclinoidea carotídea bilateral compatible con enfermedad de moyamoya; tras evaluación por reumatología y neurología se encuentra actualmente en tratamiento con rivaroxaban e hidroxiclороquina. Figura 1: Angio RMN que evidencia disminución del calibre de la carótida a nivel de su porción petrosa del lado derecho.



## Discusión

La enfermedad de Moyamoya es un proceso cerebrovascular caracterizado por estenosis progresiva de arterias intracraneales y la presencia de vasos colaterales. (2) La proporción entre mujeres y hombres de la enfermedad de Moyamoya es 1.8: 1. Las edades de los pacientes varían de 6 meses a 67 años, con el pico más alto en la primera década.(3)

Recientemente en el Journal of Stroke, en el año 2016, se determinó que la incidencia de la enfermedad de Moyamoya es más alta en Japón. Documentando que la prevalencia e incidencia del trastorno es de 3.16 casos y 0.35 casos por 100.000 personas, respectivamente.(4)

Debido a la etiología que es desconocida, el diagnóstico se basa en datos característicos de angiografía. Se ha documentado que factores genéticos y ambientales pueden tener un papel importante en el desarrollo de estenosis vascular y angiogénesis aberrante, los cuales produce cambios, entre ellos: cambios en las células progenitoras del endotelio, presencia de citoquinas relacionadas al remodelado vascular y angiogénesis como la caveolina que es una proteína de membrana. (5)

Los criterios diagnósticos definitivos de la enfermedad incluyen: estenosis u oclusión de la porción terminal intracraneal de la arteria carótida interna o porciones proximales de la arteria cerebral anterior y/o la arteria cerebral media, desarrollo de anomalía en la red vascular cerca de la lesión oclusiva o estenótica en la fase arterial y lesión bilateral. (6)

No existe un tratamiento específico para prevenir su progresión (5) Debido a la naturaleza progresiva de la enfermedad, el tratamiento quirúrgico debe ser considerado para pacientes sintomáticos (7).

## Bibliografía / Bibliography

1. Huang S ea. *Etiology and pathogenesis of Moyamoya Disease: An update on disease prevalence. International Journal of Stroke.* 2017; 12(3): p. 246-253.
2. Uchino K ea. *Moyamoya disease in Washington State and California. Neurology.* 2005; 65(6): p. 956-958.

3. Jong S. *Moyamoya Disease: Epidemiology, Clinical features and Diagnosis. Journal of Stroke.* 2016; 18(1): p. 2-11.

4. Bang OY ea. *The Pathophysiology of Moyamoya Disease: An Update. Journal of Stroke.* 2016; 18(1): p. 12-20.

5. Fujimura M ea. *Diagnosis of Moyamoya Disease: International Standard and Regional Differences. Neurologia medico-chirurgica.* 2015; 55(3): p. 189–193.

6. Tackeun K ea. *Moyamoya Disease: Treatment and Outcomes. Journal of Stroke.* 2016; 18(1): p. 21-30.

7. Shuja A ea. *Moyamoya Syndrome with Primary Antiphospholipid Syndrome. Medical Principles and practice.* 2006: p. 238-241.