

ENFERMEDAD DE MOYAMOYA, LA GRAN SIMULADORA

Autores: José Luis Derdoy, Hernán Matías Martínez, Juana Ross, Flavia Gretel Barrera, Norberto Santos, Maximiliano Matteoda.

Imágenes MDQ - Mar del Plata - Buenos Aires - Argentina

•Presentación del caso

Paciente masculino de 4 años de edad con antecedentes de enfermedad de Moyamoya ingresa al servicio de Emergencias por presentar cuadro de disartria, afasia y convulsiones que no responden al tratamiento médico. Se decide internación y realización de angiografía digital.



FIGURA A



FIGURA B

• **Hallazgos imagenológicos**

En la angiografía digital frente (figura A) y perfil (figura B) se visualizan múltiples vasos serpinginosos de pequeño calibre proyectados en cisterna supraselar que remedan una bocanada de humo, hallazgos compatibles con el signo de Moyamoya.

•Discusión

La enfermedad de Moyamoya es una patología cerebrovascular crónica y progresiva que se caracteriza por estenosis de las arterias que componen el polígono de Willis, afectando principalmente las carótidas internas intracraneales (ACI) y sus ramas llevando a la formación de vasos colaterales denominados Moyamoya que son generalmente arterias perforantes dilatadas.

La presentación clínica es variable, suele asociar episodios de hemiparesia, disartria, afasia, deterioro cognitivo, convulsiones, alteraciones visuales, síncope o cambios de personalidad siendo la forma de presentación más común en niños.

En los adultos la enfermedad debuta principalmente en forma de hemorragias intracraneales, siendo su localización mas frecuente en ganglios basales y sustancia blanca profunda.

La amplia disponibilidad de Tomografía Computada, Resonancia magnética y angio-TC/RM han conducido al aumento de su empleo en el estudio primario de pacientes con síntomas sugestivos de Moyamoya, sin embargo, la angiografía digital-cerebral convencional es el gold estándar para el diagnóstico de la enfermedad ya que muestra la estenosis y oclusión de los vasos afectados y la presencia las colaterales. .

•**Conclusión**

La enfermedad de Moyamoya es una causa cada vez más reconocida de accidente cerebrovascular en niños y adultos, reconocer sus características imagenológicas como el signo de la bocanada de humo en los distintos estudios angiográficos, permite arribar a su diagnóstico más tempranamente y de esa manera instaurar el tratamiento adecuado.

•Bibliografía

Viqueira BE, Rivera CL, Soler MG. Enfermedad de moyamoya. Rev Clin Med Fam. 2016. 9(3): 228-231.

Zhang H, Zheng L, Feng L. Epidemiology, diagnosis and treatment of moyamoya disease. Exp Ther Med. 2019. 17(3): 1977–1984.

Scott RM, Smith ER. Moyamoya Disease and Moyamoya Syndrome. N Engl J Med. 2009. 360: 1226 – 1237.

Tarasów E, Kułakowska A, Lukasiewicz A, Kapica-Topczewska K, Korneluk-Sadzyńska A, et al. Moyamoya disease: Diagnostic imaging. Pol J Radiol. 2011. 76(1): 73–79.

Li J, Jin M, Sun X, Li J, Liu Y, Xi Y. Imaging of Moyamoya Disease and Moyamoya Syndrome: Current Status. J Comput Assist Tomogr 2019; 43(3):257-263