



USAL
UNIVERSIDAD
DEL SALVADOR

Ciencia a la mente y virtud al corazón

No.0173



DCI | DIAGNÓSTICO
CIENTÍFICO
INTEGRAL

ENFERMEDAD DE MOYA MOYA. A propósito de un caso

Autores:

**Dr. William Ordoñez – Dr. Ricardo Hernández- Dr. Jeferson Rey – Dr. Francisco Hurtado
–Dr. Javier Vilallonga - Dra. Marta Kura**

Declaramos no tener conflicto de intereses.

Buenos Aires – Argentina

2024



USAL
UNIVERSIDAD
DEL SALVADOR

Ciencia a la mente y virtud al corazón



PRESENTACION DEL CASO

Femenina de 31 años sin antecedentes clínicos de relevancia, consulta por un cuadro clínico de pocas horas de evolución asociado a cefalea intensa, holocraneal, progresiva y movimientos tónico-clónicos generalizados durante pocos minutos.

RMN Cerebral Sin Contraste

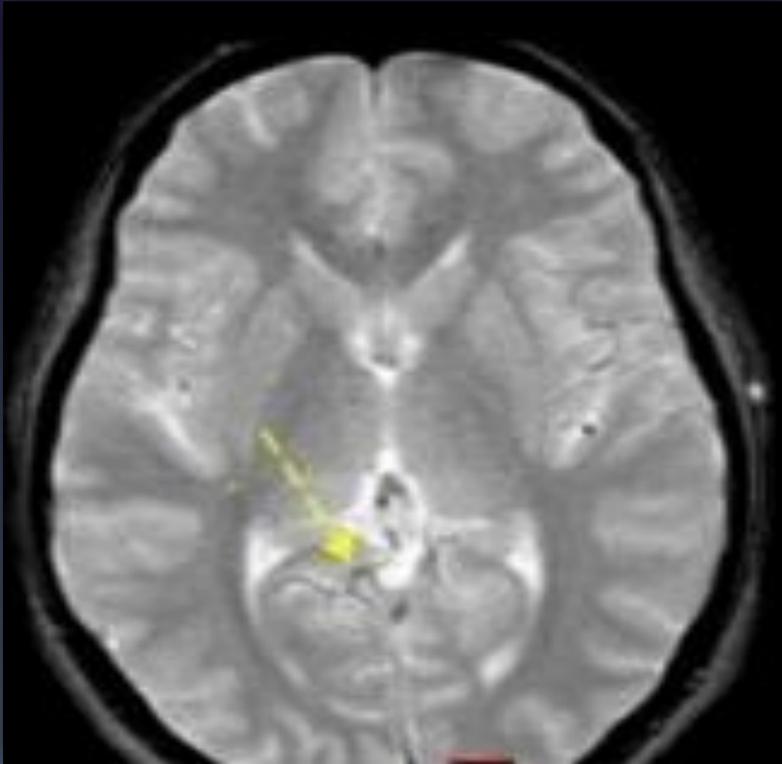


Figura 1: En las secuencias potenciadas T2 y gradiente de eco se logran evidenciar estructuras vasculares con señal de vacío de flujo en territorio de la arteria cerebral posterior derecha vinculado con vasos de circulación supletoria. *(flecha amarilla)*

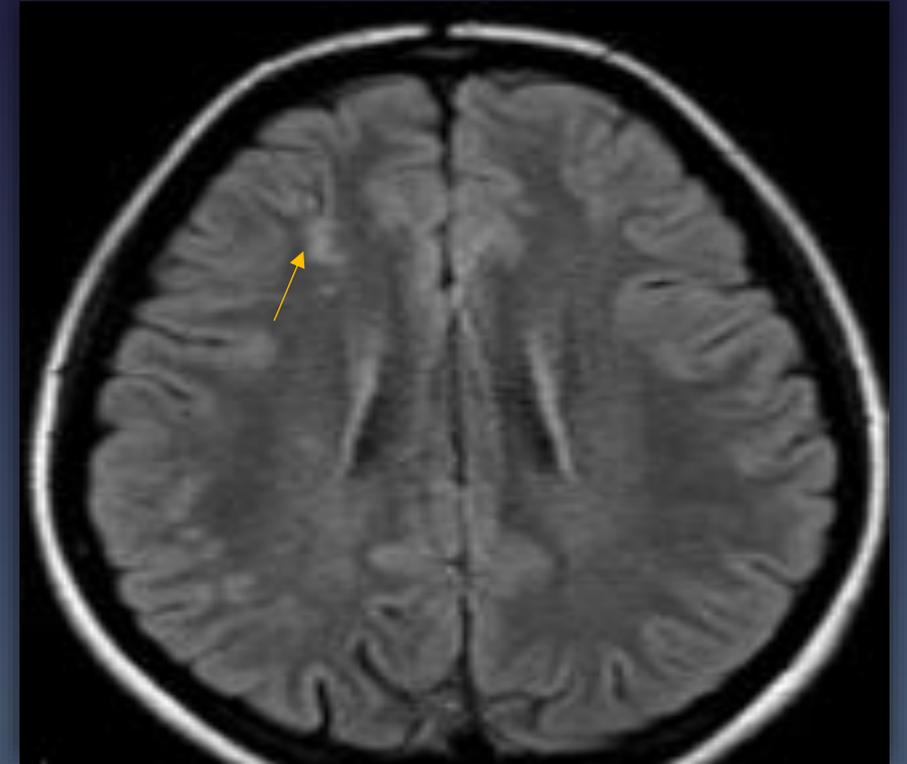
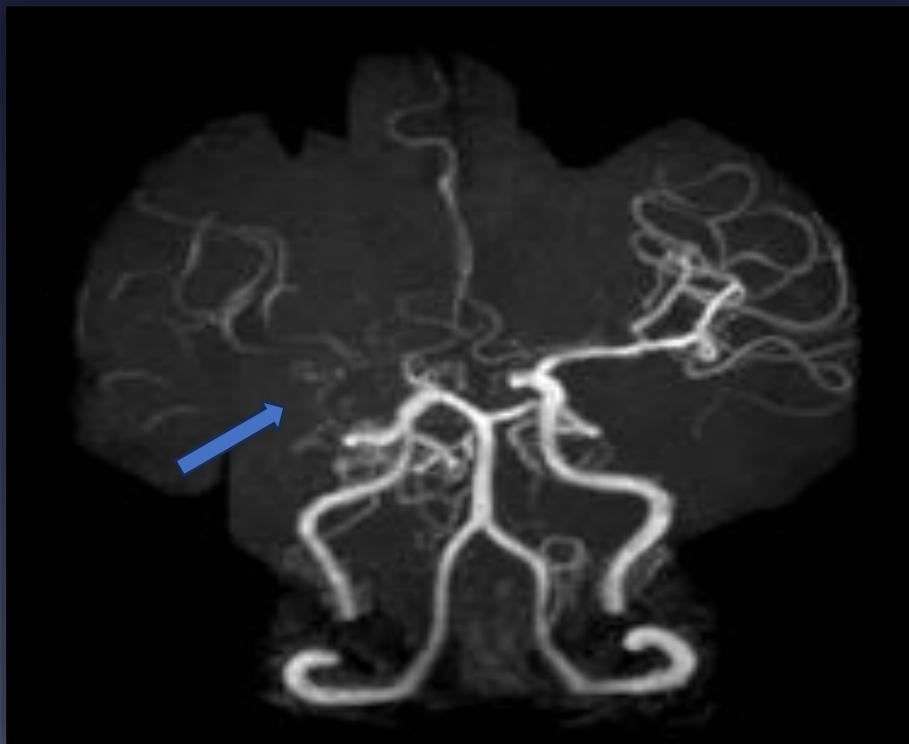


Figura 2: Se observaron lesiones focales de aspecto secuelar de ubicación subcortical en el lóbulo frontal derecho. *(flecha naranja)*

ANGIO RMN 3D



Marcada reducción del calibre y del flujo de la arteria silviana derecha. Se reconoce incremento de flujo y de la visualización de vasos de 2° y 3° orden en relación con la arteria cerebral posterior derecha asociado a circulación supletoria. *(flecha azul)*

ANGIOGRAFIA CEREBRAL



Circulación colateral o vasos de MoyaMoya (humo de cigarrillo en japones) en territorio de arteria cerebral posterior derecha. *(flecha azul)*

DISCUSIÓN

La EMM es una rara vasculopatía estenosante progresiva cerebral, cuya etiología es desconocida aún.

Presenta un patrón angiográfico conocido como “moya-moya” (“humo de cigarrillo” en japonés, por el patrón de revascularización colateral del territorio vascular comprometido)

Debuta con eventos isquémicos en la edad pediátrica y hemorrágicos en adultos jóvenes.

Entre el 50 y 66% de los pacientes no tratados a tiempo sufrirán deterioro neurológico severo por lo que un diagnóstico precoz permite un tratamiento adecuado para evitar así las secuelas neurológicas.

CONCLUSIÓN

La EMM es poco común en América Latina debido a su baja incidencia. Se estima que afecta a 0,086 personas por cada 100.000 habitantes a nivel mundial.

Es importante considerar este diagnóstico en pacientes jóvenes sin factores de riesgo, que experimentan accidentes cerebrovasculares isquémicos o hemorrágicos.

La RMN con secuencias específicas como susceptibilidad magnética, la angioresonancia y/o la angiografía son estudios Gold Standard para el diagnóstico y pronóstico de esta enfermedad, así como una adecuada conducta terapéutica.

BIBLIOGRAFIA

1. Kuroda S, AMORE Study group. Asymptomatic moyamoya disease: literature review and ongoing AMORE study. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2015; 55 (3): 194-8.
2. Kura M, Costantini L, Gonzalez J & San Martin G. (2022). Enfermedad de moyamoya. *Revista Sintesis*, 2022. Obtenido de <https://www.revistasintesis.com.ar/enfermedad-de-moyamoya/>
3. Yamada, I; Suzuki, S; Matsushima, Y. Moyamoya disease: Comparision of assessment with MR angiography and MR imaging versus conventional angiography. *Radiology*, 1995, 196, 211-21.
4. Horie, N; Morikawa, M; Nozaki, A; Hayashi, K et al. “Brush Sign” on susceptibility-weighted MR imaging indicates the severity of moyamoya disease. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2011, 32, 1697-702.
5. Urrutia-Ruiz M, Barragán-Pérez E, Hernández-Aguilar J, Garza-Morales S, Cruz-Martínez E, Santana.García F et al. Enfermedad de moyamoya. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2007; 64 (2): 99-106.
6. Uchino K, Johnston SC, Becker KJ, Tirschwell DL. Moyamoya disease in Washington State and California. *Neurology* 2005; 65: 956-8
7. Yoshimoto T, Houkin K, Takahashi A, Abe H. Angiogenic factors in moyamoya disease. *Stroke* 1996; 27: 2160-5.