

ENFERMEDAD DE MOYA MOYA HALLAZGOS EN RM Y ANGIO-RM

*Autores: San Martín Gustavo, Kura Marta L, González Jorge, Murcia Alvarado Audrey, Lic. Garcete Gonzalo.
Diagnóstico Científico Integral*

INTRODUCCION

La enfermedad de Moya- Moya es una arteriopatía cerebrovascular oclusiva progresiva de presentación rara.

Fue descrita por primera vez en 1957 por Takeuchi y Shimizu.

Está generada por la estenosis no arterioesclerótica de la arterias carótidas intracraneanas y sus ramas proximales (polígono de Willis).

Nuestro objetivo es describir los hallazgos radiológicos característicos por RM y angio-RM, además mencionar los criterios diagnósticos.

MATERIAL Y METODOS

Paciente de 31 años masculino con antecedente de hemorragia subaracnoidea con volcado ventricular debido a la presencia de un aneurisma de la región posterior, en relación al asta occipital del ventrículo lateral derecho, a quien se le realizó una angiografía digital con tratamiento endovascular del aneurisma.

Durante el estudio angiográfico llamó la atención la disminución marcada del calibre de las arterias cerebrales medias y cerebrales anteriores. También se identificaron vasos de circulación colateral en el territorio de las lentículo estriadas y las tálamo perforantes.

Con el diagnóstico presuntivo de enfermedad de Moya Moya se le indicó una angioresonancia con gadolinio de vasos intracraneanos, la que fuera realizada en un equipo cerrado de 1.5 T Toshiba Vantage Elan. Se hicieron secuencias potenciadas en T1, T2, Flair. Difusión, susceptibilidad magnética, reconstrucción 3 D, angioresonancia.

Para una mejor comprensión de la patología, se realiza una comparación con angioresonancia normal de una paciente asintomática de 30 años de edad, realizada en el mismo equipo cerrado de 1.5 T Toshiba Vantage Elan.

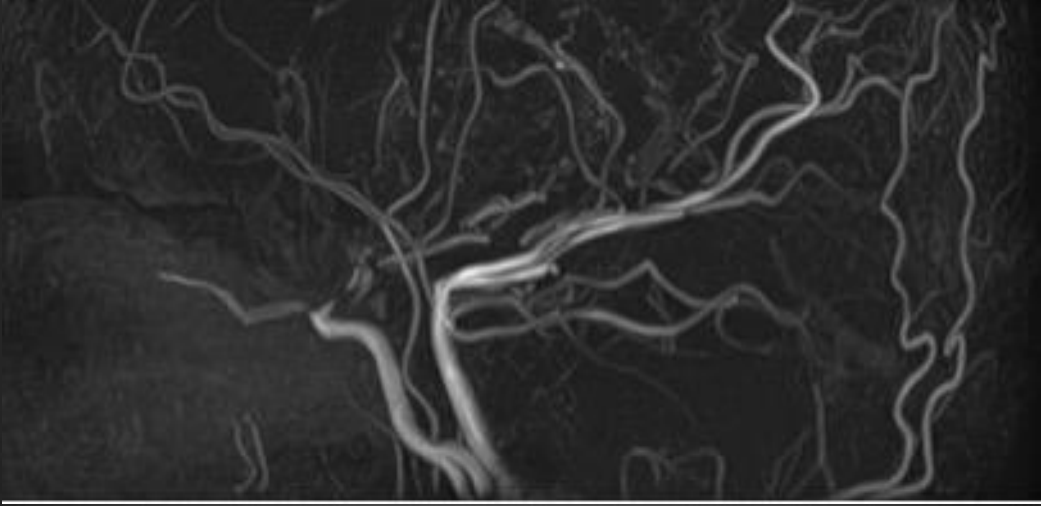
RESULTADOS



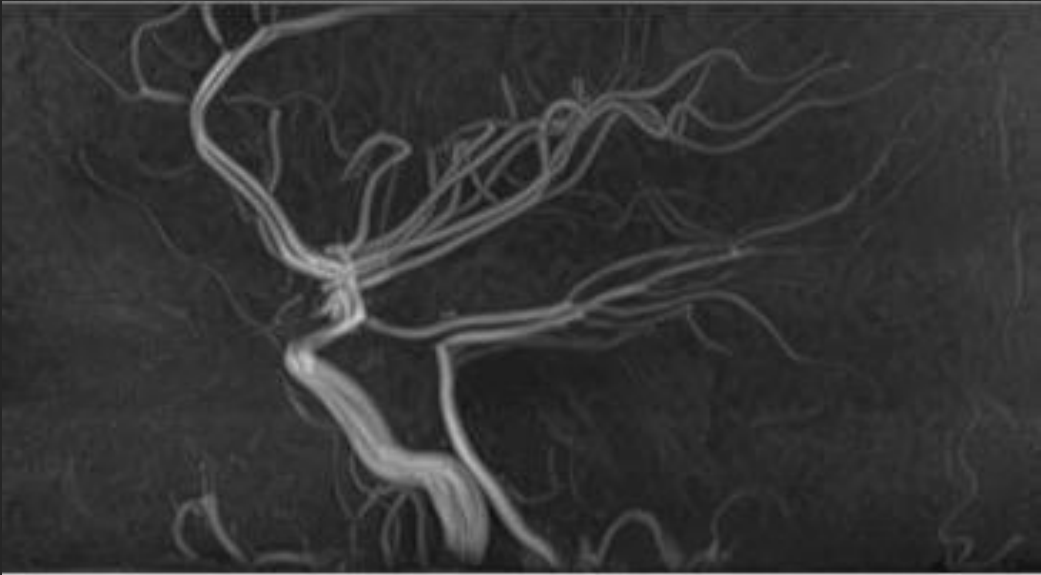
Angioresonancia del paciente con enfermedad Moya Moya. Ausencia de arterias cerebrales medias y anteriores. Dilatación de lentículo-estriadas y perforantes. Dilatación de ramas de la arteria carotídea externa .



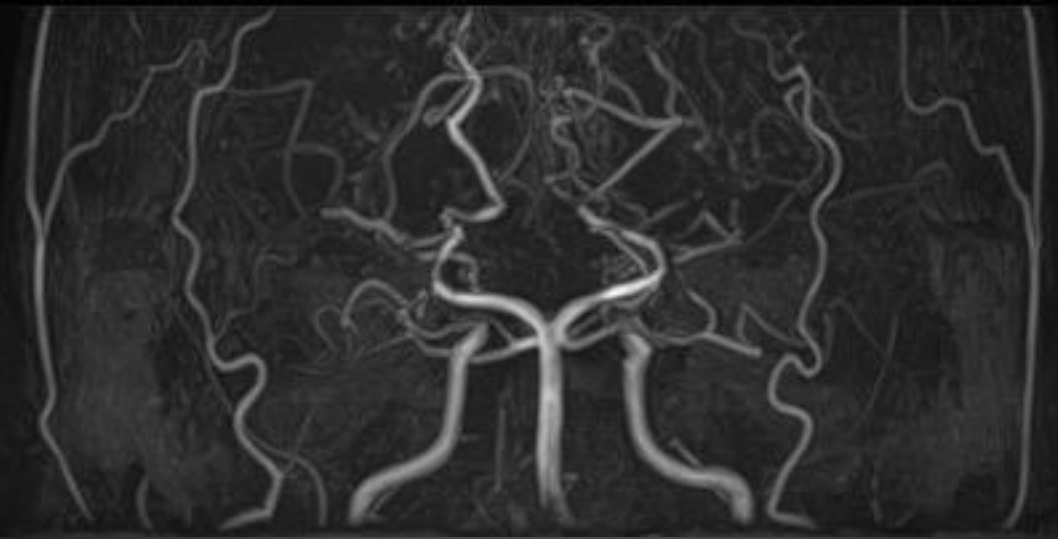
Angioresonancia cerebral normal. .



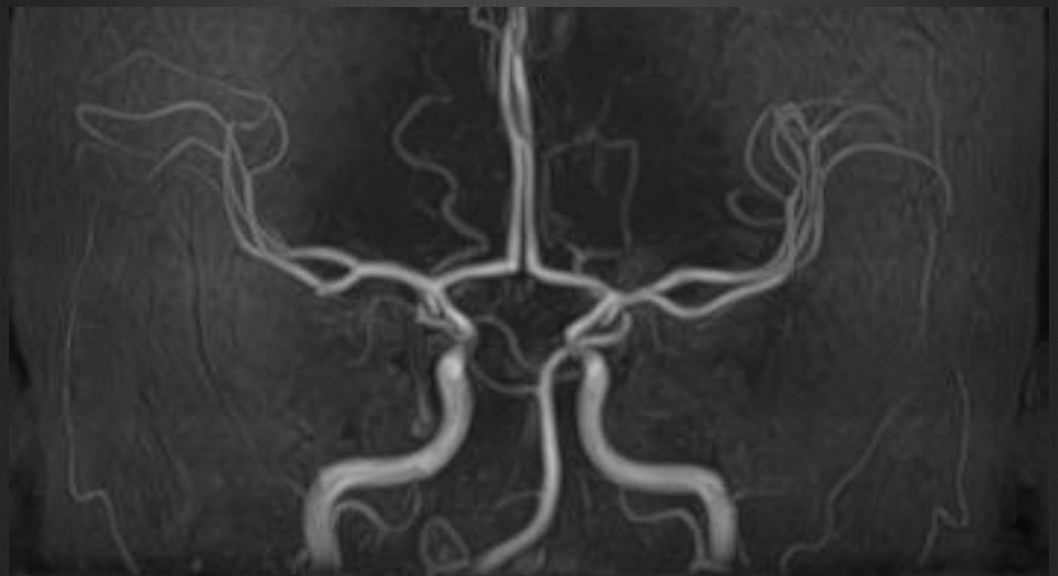
AngioRM cerebral: No se visualizan las arterias cerebrales medias y anteriores. Dilatación característica de las arterias perforantes y lentículo estriadas. Dilatación de ramas de la ACE. Hallazgos compatibles con Enfermedad de Moya Moya.



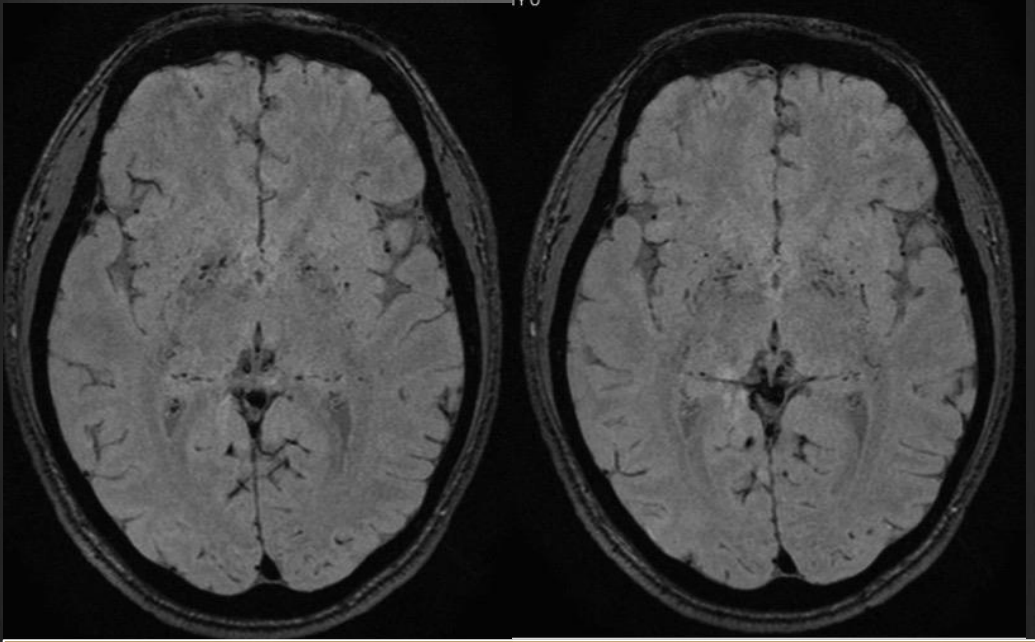
AngioRM cerebral normal.



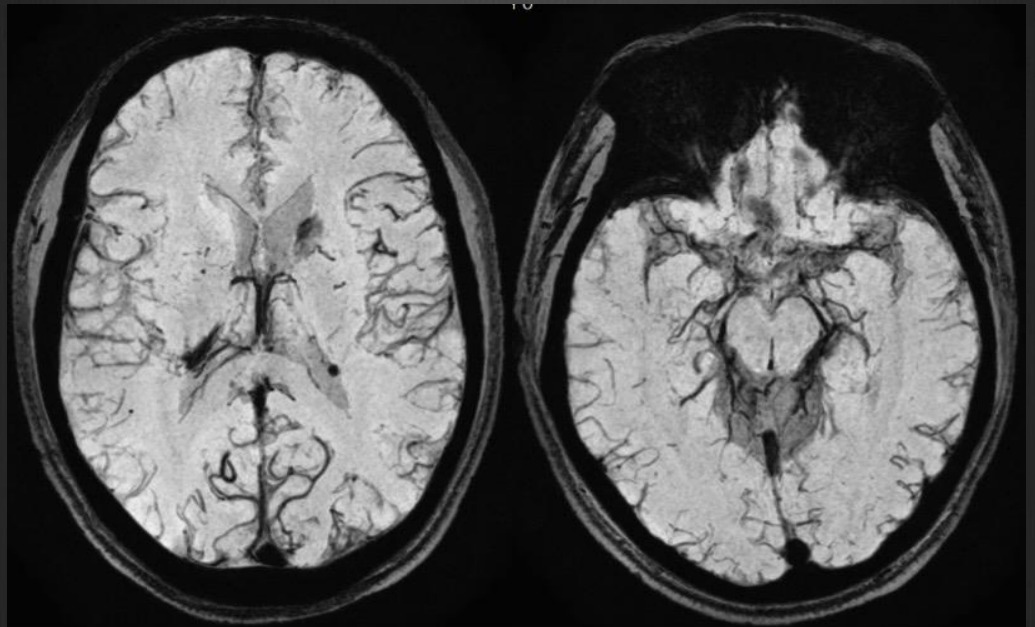
AngioRM cerebral: No se visualizan las arterias cerebrales medias y anteriores. Dilatación característica de las arterias perforantes y lentículo estriadas. Dilatación de ramas de la ACE. Hallazgos compatibles con Enfermedad de Moya Moya.



AngioRM cerebral normal.



Secuencia FLAIR. Se observa a nivel de los núcleos de la base imágenes hipointensas puntiformes que corresponden a áreas de vacío de señal que a su vez corresponde a los vasos de circulación colateral.



Protocolo de secuencia de Susceptibilidad Magnética: se observa el vacío de señal del asta frontal del ventrículo lateral izquierdo y occipital del ventrículo lateral derecho y núcleos de la base .

DISCUSION

La enfermedad de Moya Moya es una vasculopatía no aterosclerótica no inflamatoria que se caracteriza por una estenosis progresiva de una o ambas carótidas internas en su sector distal, que puede incluir las arterias cerebrales anterior y media, asociada a numerosos canales vasculares pequeños (perforantes).

Por lo general es bilateral con dilatación de las ramas perforantes (lenticulo estriadas y tálamo perforantes), que proporcionan una perfusión colateral de las zonas isquémicas. La dilatación de estos vasos le da el nombre de Moya- Moya, en alusión a bocanada de humo en japonés.

Clínicamente se manifiesta como eventos cerebrovasculares isquémicos o como hemorragia intracraneal.

Tiene dos picos de presentación, uno entre 5 y 9 años y otro entre 40 y 49 años. Por lo general se ve en población de origen asiático.

DISCUSION

Se trata de una enfermedad de baja frecuencia, con mayor incidencia en la población asiática por lo que esta afección no está incluida en el diagnóstico diferencial de eventos cerebrovasculares en Latinoamérica, sin embargo debe sospecharse en pacientes jóvenes sin factores de riesgo que debutan con este tipo de eventos.

El método diagnóstico se realiza bajo técnicas de neuroimágenes tales como la angioresonancia o angiotomografía, que dejan en evidencia la estenosis con el afinamiento de la luz de las arterias carótidas internas y del polígono de Willis.

El pronóstico de la enfermedad es difícil de predecir, 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

DISCUSION

CRITERIOS DIAGNOSTICOS EN LA RM Y ANGIO-RM

- Estenosis u oclusión de la porción terminal de la arteria carótida interna y/o de la porción proximal de las arterias cerebral anterior y/o media: Durante el estudio angio-RM llama la atención la disminución marcada del calibre de las arterias cerebrales medias y cerebrales anteriores.
- Red vascular anormal en los núcleos de la base : Secuencia FLAIR. Se observa a nivel de los núcleos de la base imágenes hipointensas puntiformes que corresponden a áreas de vacío de señal que a su vez corresponde a los vasos de circulación colateral
- Los Hallazgos deben ser bilaterales.
- Exclusión de otras patologías

DISCUSION

OTROS HALLAZGOS

- Aneurismas: Esta enfermedad se asocia con la formación de aneurismas que pueden causar hemorragias subaracnoideas
- Lesiones isquémicas causadas por la oclusión vascular.

CONCLUSION

La evolución clínica y las características imagenológicas, llevan al diagnóstico de enfermedad de Moya Moya.

Cuando las imágenes por Resonancia Magnética y la angiografía por Resonancia Magnética evidencian todos los hallazgos, la angiografía digital cerebral no es obligatoria para el diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Alcalde Odriozola, E; Castillo de Juan, J; Cisneros Carpio, S et al. Hallazgos radiológicos de la enfermedad de Moya-Moya. Presentación, SERAM 2014, póster S-1057.
2. Michael Scott, R; Smith, ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. New England Journal of Medicine, 2009, 360, 1226-37.
3. 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.
4. Osborn, AR et al. Diagnóstico por imágenes, Parte I, Sección IV. Marban, 2011.
5. Yamada, I; Suzuki, S; Matsushima, Y. Moyamoya disease: Comparison of assessment with MR angiography and MR imaging versus conventional angiography. Radiology, 1995, 196, 211-21.