



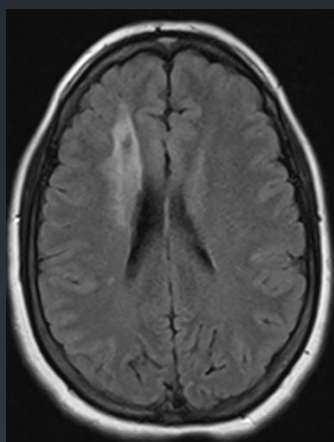
AUTORES
*FRÍAS, Cecilia; PONZIANI, Florencia; SIGCHA, Daniela;
SALA, Lourdes; BARTOLONI, Ignacio*



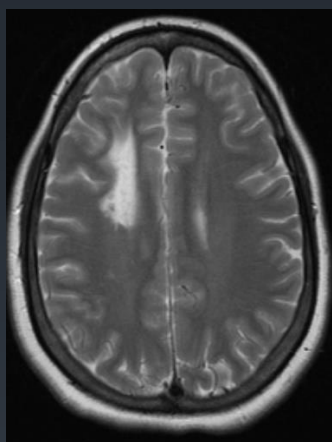
PRESENTACION DEL CASO

Paciente de 35 años, femenina, se presenta con paresia derecha a predominio crural, de comienzo súbito, con caída de su propia altura y regresión completa de los síntomas en minutos. Refiere haber presentado episodios similares en cinco ocasiones previas

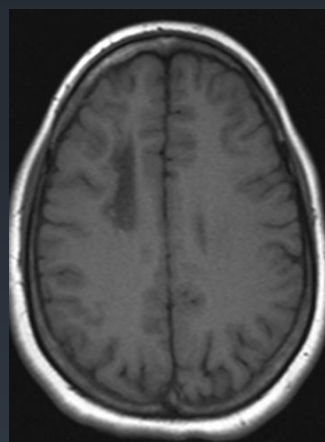
IMÁGENES



AXIAL FLAIR



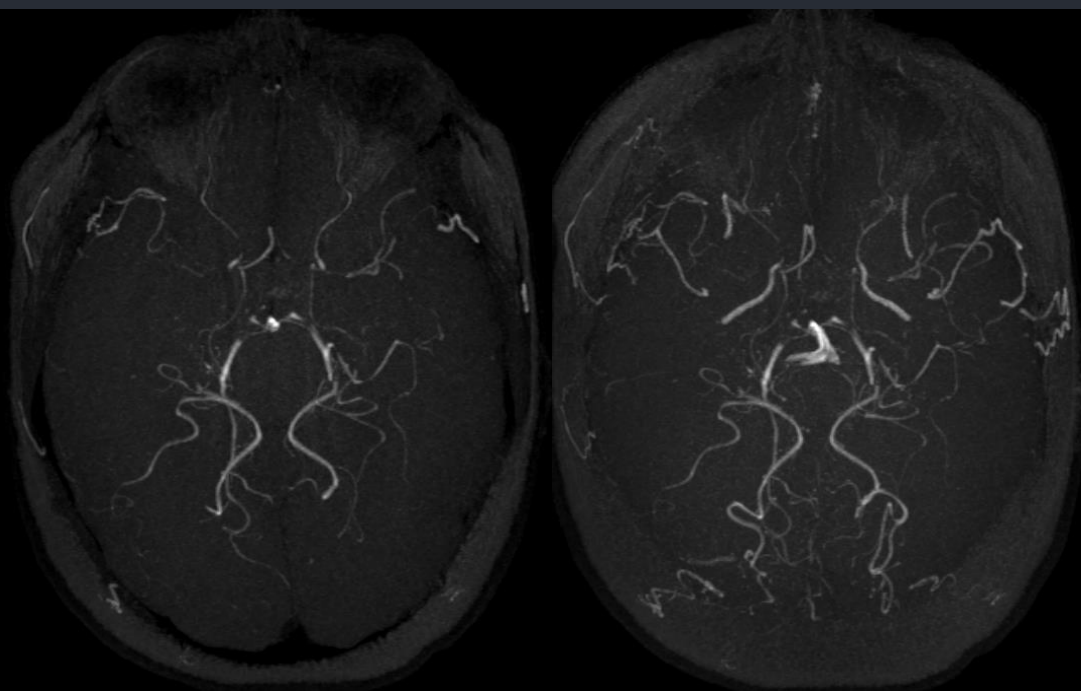
AXIAL T2



AXIAL T1

Fig. 1: Cortes axiales en secuencias ponderadas FLAIR, T2 Y T1, a nivel de los centros semiovais, donde se observa un área de lesión isquémica del lado frontal derecho.

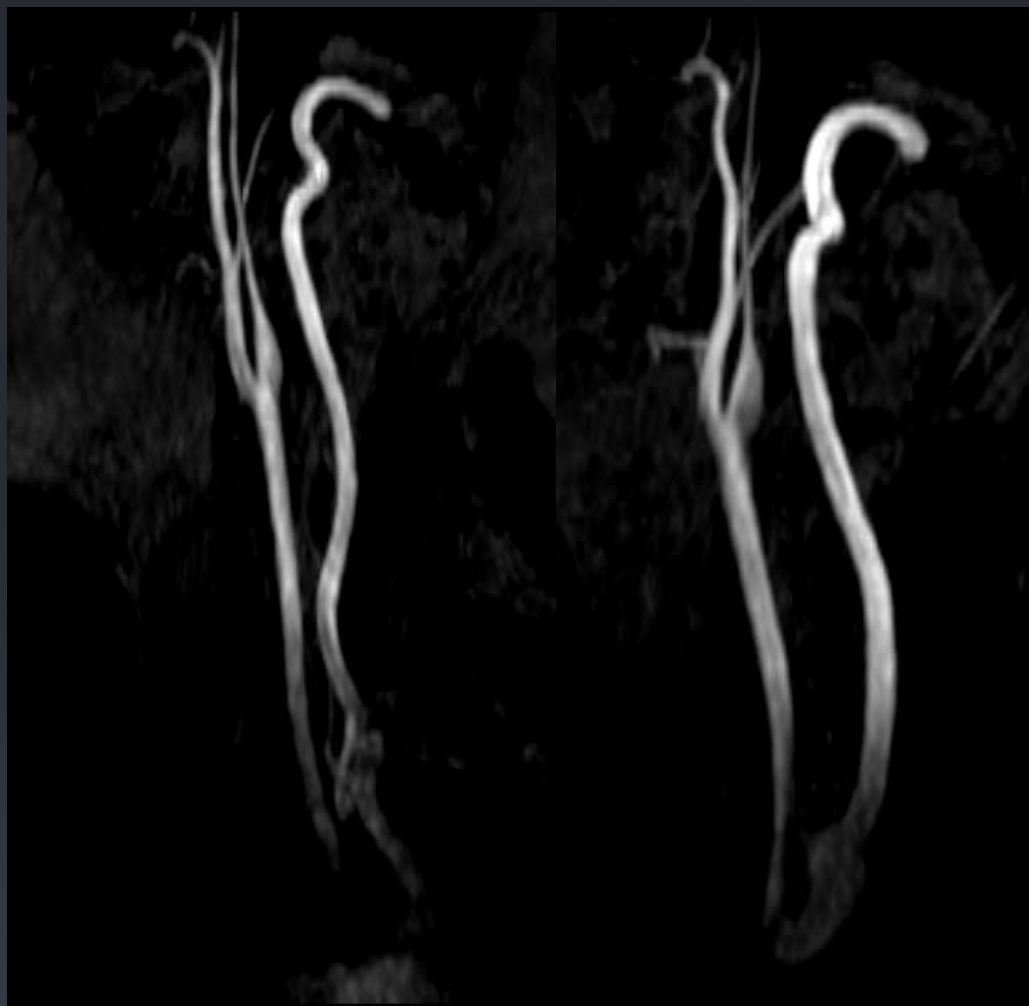
IMÁGENES



ANGIO RM SIN CONTRASTE (TOF 3D)

Fig. 2: Cortes de un reprocesamiento axial MIP de una angioRM de vasos intracraneanos, obtenida por el método de tiempo de vuelo 3D. Se observa una estenosis bilateral y simétrica de las arterias carótidas internas.

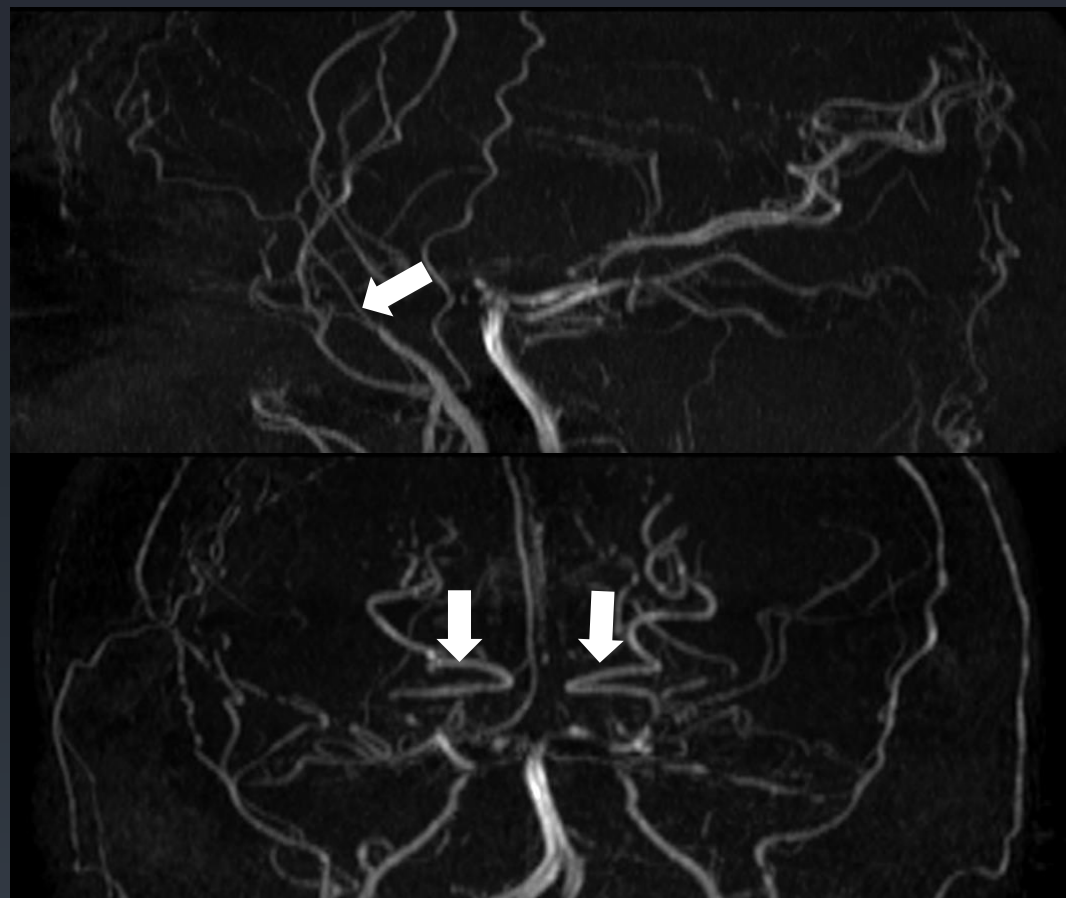
IMÁGENES



ANGIO RM SIN CONTRASTE DE VASOS DEL CUELLO

Fig. 3: Cortes de un reprocesamiento sagital oblicuo MIP de una angioRM de vasos de cuello obtenida por el método de tiempo de vuelo 3D. Se observa una estenosis bilateral y simétrica de las arterias carótidas internas, en segmento postbulbar.

IMÁGENES



ANGIORM TOF 3D SIN CONTRASTE

Fig. 4: Cortes de un reprocesamiento coronal MIP de una angioRM de vasos intracraneanos, obtenida por el método de tiempo de vuelo 3D. Se observa una estenosis bilateral y simétrica de las arterias carótidas internas (flechas blanca).

IMÁGENES

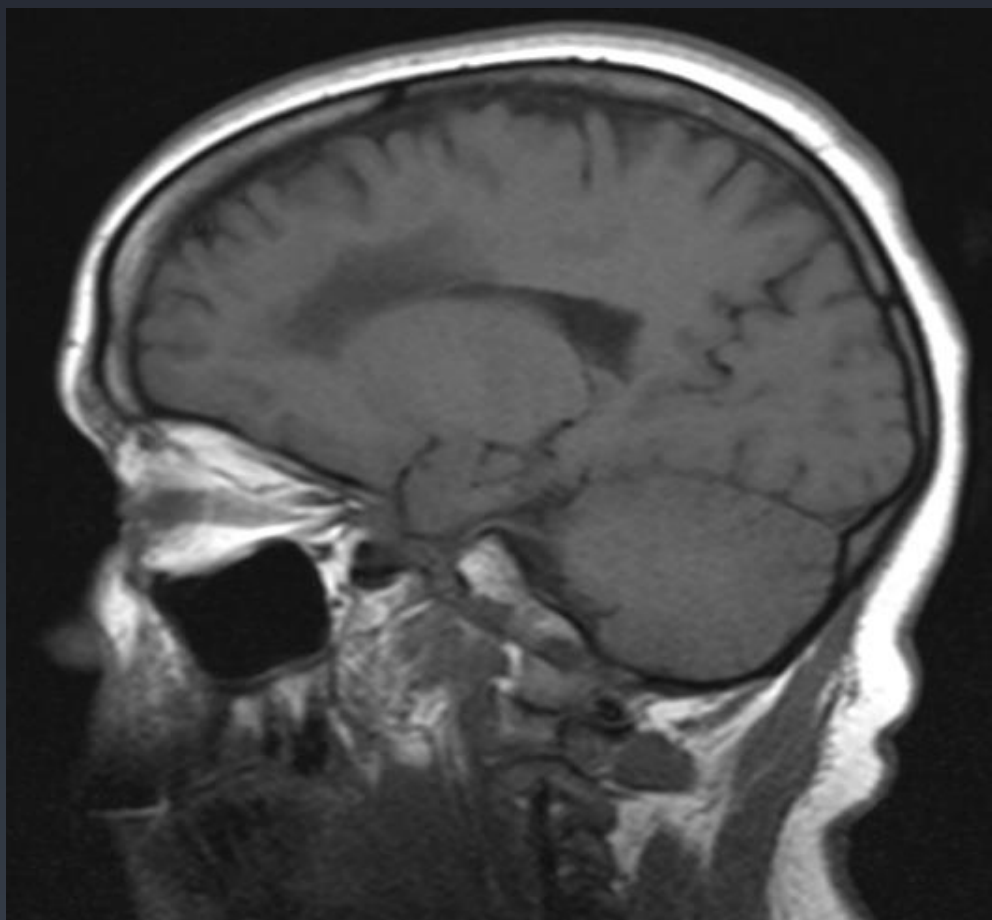


Fig. 5: Corte parasagital derecho ponderado en secuencia T1 mostrando la lesión isquémica ya observada en la figura 1.



AUTORES
*FRÍAS, Cecilia; PONZIANI, Florencia; SIGCHA, Daniela;
SALA, Lourdes; BARTOLONI, Ignacio*



DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

Diagnósticos diferenciales:

- *Aterosclerosis
- *Radioterapia craneal
- *Neurofibromatosis Tipo I
- *Vasculitis
- *Moyamoya
- *Enfermedad del tejido conectivo (LES)
- *Trastornos hematológicos (SAFL)
- *Meningitis



AUTORES
*FRÍAS, Cecilia; PONZIANI, Florencia; SIGCHA, Daniela;
SALA, Lourdes; BARTOLONI, Ignacio*



ENFERMEDAD DE MOYAMOYA

Es una **enfermedad cerebrovascular crónica y progresiva**, de etiología incierta, caracterizada por la **oclusión o estenosis bilateral de las arterias del polígono de Willis** con la consiguiente formación de circulación colateral prominente, llamados vasos de Moyamoya.

Epidemiología:

- *Hay predominio por el sexo femenino
- *Franco predominio en países asiáticos.
- *Ocurre tanto en niños como en adultos de todas las edades, si bien que se presente durante la primera infancia es raro

Las **manifestaciones clínicas** de la enfermedad son variables e incluyen:

- *Accidente isquémico transitorio (AIT)
- *Infarto isquémico
- *Infarto hemorrágico
- *Convulsiones
- *Se ha asociado con la formación de aneurismas.



AUTORES
*FRÍAS, Cecilia; PONZIANI, Florencia; SIGCHA, Daniela;
SALA, Lourdes; BARTOLONI, Ignacio*



ENFERMEDAD DE MOYAMOYA

La estenosis vascular suele afectar a los grandes vasos del polígono de Willis. En todos los casos se objetiva una **estenosis concéntrica u oclusión bilateral del segmento distal de ambas carótidas internas (ACI)**, de la porción supraclinoidea de las mismas y de segmentos proximales de arterias cerebrales medias (ACM) y arterias cerebrales anteriores (ACA).

Con **menos frecuencia** se puede objetivar la **afectación de la circulación posterior**, sobre todo de las arterias cerebrales posteriores (ACP).

La estenosis puede también afectar arterias extracraneales y sistémicas, incluyendo las arterias carótidas en su segmento extracraneal a nivel cervical, arterias renales, pulmonares y coronarias. La afectación de las arterias renales son la manifestación extracraneal más frecuente.

Clasificación: Estadios Suzuki :

- Suzuki et. al. siguieron mediante angiografía a pacientes con enfermedad de Moyamoya y clasificaron la afectación vascular y la progresión en 6 estadios.

ESTADIOS DE SUZUKI	
ESTADIO I	"Estenosis de la bifurcación carotídea" <ul style="list-style-type: none">• Estenosis de la bifurcación de ACI
ESTADIO II	"Inicio del moyamoya" <ul style="list-style-type: none">• Estenosis de ACI y dilatación de ACA y ACM• Inicio de formación de los vasos Moyamoya
ESTADIO III	"Intensificación del moyamoya" <ul style="list-style-type: none">• Estenosis de ACI e inicio de estenosis de ACA y ACM• Leve reducción de la formación de vasos Moyamoya
ESTADIO IV	"Minimización del moyamoya" <ul style="list-style-type: none">• Estenosis significativa en ACI, ACA y ACM con inicio de oclusiones• Reducción de la formación de vasos Moyamoya
ESTADIO V	"Reducción del moyamoya" <ul style="list-style-type: none">• Oclusión completa de ACI, ACA y ACM• Ausencia de formación de vasos Moyamoya
ESTADIO VI	"Desaparición del moyamoya" <ul style="list-style-type: none">• Ausencia de irrigación cerebral por ACI• Irrigación cerebral por ACE

Alcalde Odriozola et al. "Hallazgos radiológicos de la enfermedad de Moyamoya". 10.1594/seram2014/S-1057.



AUTORES
*FRÍAS, Cecilia; PONZIANI, Florencia; SIGCHA, Daniela;
SALA, Lourdes; BARTOLONI, Ignacio*



ENFERMEDAD DE MOYAMOYA

Diagnóstico: la **angiografía convencional** cerebral es el Gold Standard.

La angiografía convencional aún se considera necesaria para un diagnóstico definitivo, sin embargo es una prueba de riesgo, ya que la tasa de complicaciones y seguido de muerte derivadas del procedimiento es alta.

Angio RM: Los criterios diagnósticos por angio-RM de la enfermedad de Moyamoya idiopática propuesta por una comisión de investigación de Japón incluye los siguientes requisitos:

Estenosis u oclusión del segmento terminal de la ACI y de los segmentos próximas de ACM y ACA.

Redes vasculares anormales en las proximidades de las áreas ocluidas ó estenóticas visualizadas en angio-RM, estos vasos colaterales también pueden diagnosticarse por la presencia de múltiples vacíos de señal de flujo en la RM cerebral.

Los hallazgos en angio-RM deben estar presentes de forma bilateral; casos con oclusión u estenosis unilateral con considerados como probable enfermedad de Moyamoya.

Los criterios de diagnóstico por angiografía convencional son similares a los de angio-RM.



AUTORES
*FRÍAS, Cecilia; PONZIANI, Florencia; SIGCHA, Daniela;
SALA, Lourdes; BARTOLONI, Ignacio*



BIBLIOGRAFIA

- E. Alcalde Odriozola, J. Castillo de Juan, S. Cisneros Carpio, N. Nates Uribe, A. López Medina, D. Grande Icaran; Bilbao/ES. Hallazgos radiológicos de la enfermedad de Moya-Moya. SERAM 2014. 10.1594/seram2014/S-1057
- 1. R. Michael Scott, Edward R. Smith. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. New England Journal of Medicine, 2009;360:1226-37.