

N:1941

A propósito de un caso:  
Síndrome de Moya-Moya  
asociado a síndrome de  
Down rápidamente  
progresivo.

AUTORES: Dra. Analía Leonor Cogno  
Dra. Nadia Soledad Nápoli  
Dr. Raul Garitta  
Dra. María Belén Nallino  
Dra. Adriana Ojeda  
Dra. Paola Acevedo

## Presentación clínica

Paciente varón de 3 años de edad con síndrome de Down, sin cardiopatía congénita, ni antecedentes perinatales relevantes, consulta por crisis convulsiva y hemiparesia braquiocrural derecha sin respuesta al tratamiento anticonvulsivante.

El exámen cardiovascular, el ecocardiograma y electrocardiograma fueron normales. En el exámen respiratorio se auscultaron aislados rales subcrepitantes basales derechos.

En el electroencefalograma se registró ondas enlentecidas en áreas laterales derechas. Se realizó angio resonancia magnética de cráneo con contraste observándose:

- Estenosis suboclusiva en el segmento supraclinoideo de ambas arterias carótidas.
- Múltiples lesiones vasculares frontales, temporales, parietales y occipitales bilaterales en diferentes estadios evolutivos agudas, subagudas y crónicas.

Por mala evolución clínica y empeoramiento de los síntomas neurológicos se realiza a la semana una nueva Angio RMI que mostró:

- Progresión de la estenosis de arterias carótidas internas con ausencia de señal de flujo de la carótida interna derecha y del segmento intrapetroso e intracavernoso de la arteria carótida interna izquierda.
- Calibre filiforme de arterias cerebrales anteriores y media.

- Aparición de nuevas lesiones isquémicas agudas corticales fronto-parietales derechas.

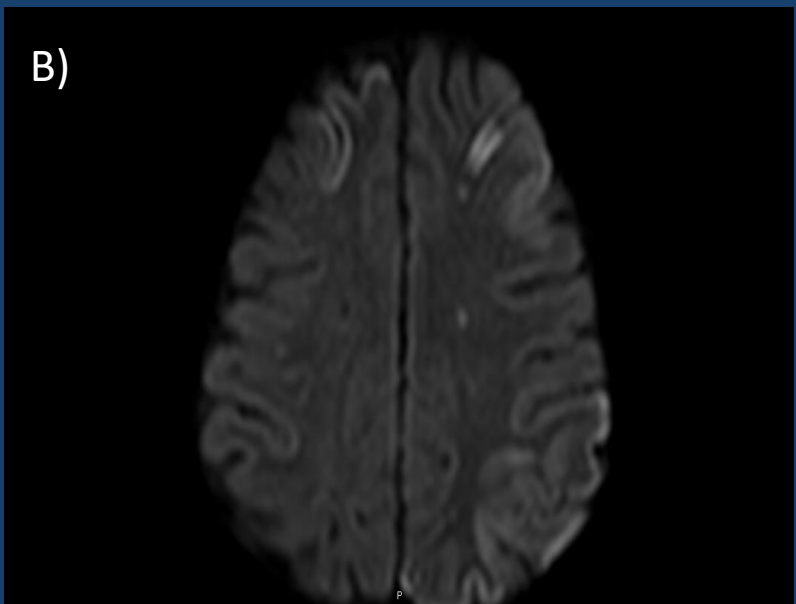
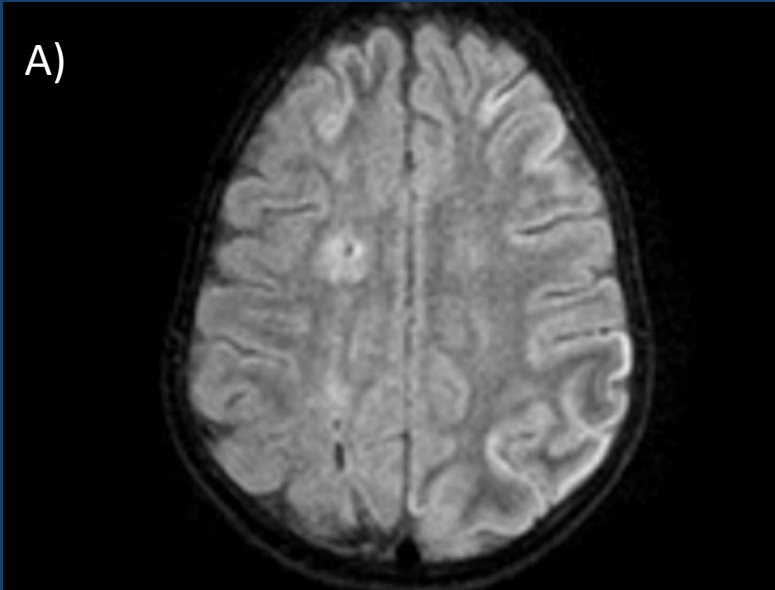
Se realizó interconsulta con neurocirugía y se decidió realizar ateriografía la cual informa una enfermedad arterial obstructiva intracraneana, con oclusión de ambos sifones carotídeos en segmentos intracavernosos y se consideró evitar el tratamiento quirúrgico en ese momento debido a la mala evolución clínica del paciente, realizándose tratamiento con antiagregantes.

# Hallazgos imagenológicos

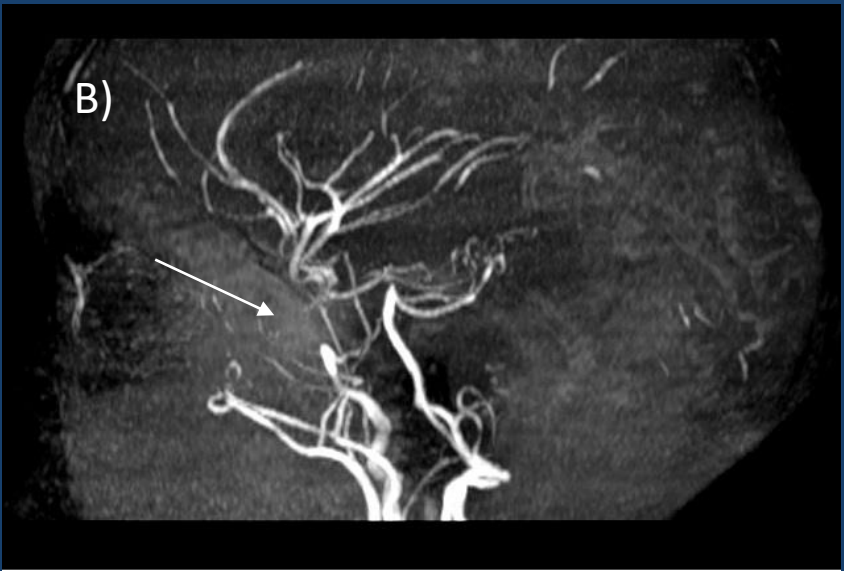


1º Angio-RM A) Corte coronal B) Corte sagital.

Observándose estenosis suboclusiva en el segmento supraclinoideo de ambas arterias carótidas internas.



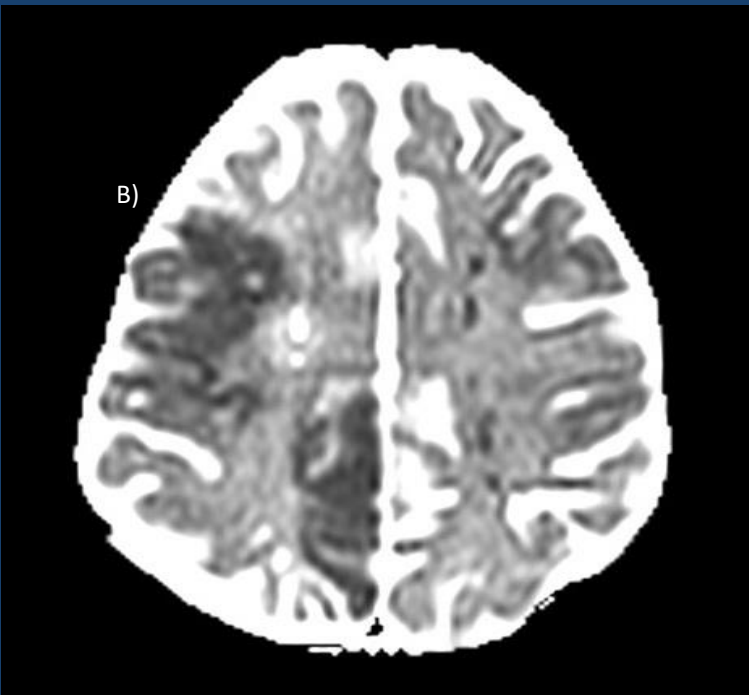
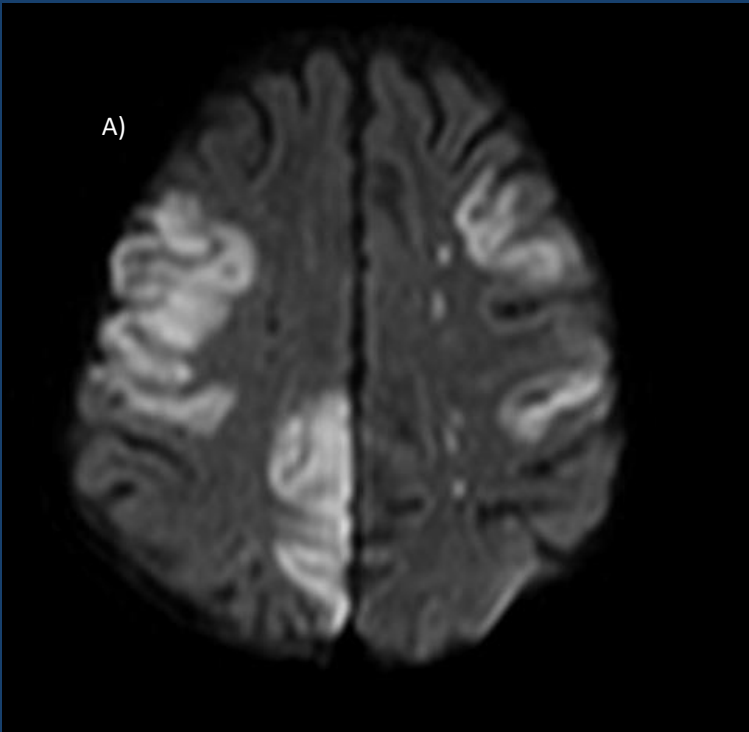
A) Secuencia FLAIR B) Difusión b1000  
Observándose múltiples lesiones vasculares frontales, temporales, parietales y occipitales bilaterales en diferentes estadios evolutivos agudas, subagudas y crónicas.



2da Angio-RM A) Corte coronal B) Corte sagital.

Observándose progresión de la estenosis de arterias carótidas internas con ausencia de señal de flujo de la carótida interna derecha y del segmento intrapetroso e intracavernoso de la arteria carótida interna izquierda.





Secuencias de difusión: A)b1000

B)ADC

Muestran lesiones isquémicas agudas corticales fronto-parietales derechas.

## Discusión

La enfermedad de Moya-Moya es una enfermedad cerebrovascular, crónica y progresiva caracterizada por la estenosis u oclusión bilateral de las arterias carótidas internas intracraneanas en su segmento distal con las subsecuente formación de una red vascular de colaterales de arterias lenticulo-estriadas, tálamo-perforantes y leptomeníngicas, llamado “nube de humo” encargada de irrigar el parénquima cerebral.

Los pacientes sin enfermedades asociadas se consideran que tienen enfermedad de Moya-Moya, mientras aquellos con alguna patología asociada son considerados como “Síndrome de Moya-Moya”, dentro de las cuales se incluye al Síndrome de Down.

En niños la presentación clínica más frecuente son los infartos isquémicos, en cambio, en adultos la hemorrágica. Otra forma es como accidente isquémico transitorio y convulsiones.

Para su clasificación angiográfica se utiliza los estadios de Suzuki y se clasifican según su compromiso vascular.

ESTADIOS DE SUZUKI	
ESTADIO I	<p>“ESTENOSIS DE LA BIFURCACION CAROTIDEA”</p> <p>Estenosis de la bifurcación de la ACI</p>
ESTADIO II	<p>“INICIO DEL MOYA-MOYA”</p> <p>Estenosis de la ACI y dilatación de la ACA y de la ACM Inicio de formación de los vasos Moya-Moya</p>
ESTADIO III	<p>“INTENSIFICACION DEL MOYA-MOYA”</p> <p>Estenosis de la ACI e inicio de estenosis de la ACA y de la ACM Leve reducción de la formación de los vasos Moya-Moya</p>
ESTADIO IV	<p>“MINIMIZACION DEL MOYA-MOYA”</p> <p>Estenosis significativa de la ACI, ACA Y ACM con inicio de oclusiones Reducción de la formación de vasos Moya Moya</p>
ESTADIO V	<p>“REDUCCION DEL MOYA-MOYA”</p> <p>Oclusión completa de ACI, ACA y ACM Ausencia de la formación de vasos Moya- Moya</p>
ESTADIO VI	<p>“DESAPARICION DEL MOYA-MOYA”</p> <p>Ausencia de irrigación cerebral por ACI Irrigación cerebral por ACE</p>

En nuestro paciente se destaca la rápida progresión de un estadio de Suzuki 1 al 6 sin desarrollo de circulación colateral y sin posibilidades terapéuticas.

El diagnóstico de la enfermedad de Moya-Moya se basa en la apariencia angiográfica característica:

Existe una estenosis bilateral del segmento distal de ambas arterias carótidas internas (ACI) y del segmento proximal de los vasos del polígono de Willis, junto con la formación de la red de vasos colaterales prominentes.

## Tomografía axial computerizada (TAC)

En fases agudas es importante para detectar infarto ó hemorragias.

En fases crónicas se suele visualizar dilatación de los surcos y ventrículos, hallazgos que indican pérdida de volúmen y atrofias.

La angiografía por TAC puede demostrar de manera no invasiva los vasos anormales de la enfermedad de Moya-Moya, sobre todo los localizados a nivel de los ganglios basales.

## Resonancia magnética nuclear (RMN)

Puede evidenciar estenosis ú oclusión del segmento distal intracraneal de las ACI y los vasos de Moya-Moya objetivando vacíos de señal en los ganglios de la base que corresponden con esos vasos de Moya-Moya, se puede visualizar así mismo datos de isquemia, infarto, atrofia y dilatación ventricular.

## Angiografía

Es la prueba de referencia para el diagnóstico de estenosis vascular intracraneal. Actualmente se usa con menos frecuencia que la angio-RM ó la angio-TAC, ya que la tasa de complicaciones derivadas del procedimiento es alta. La angiografía convencional cerebral es el Gold Standard para el diagnóstico de enfermedad de Moya-Moya.



El tratamiento de elección en niños es la derivación indirecta. La misma consiste en una anastomosis quirúrgica entre la arteria temporal superficial y la arteria cerebral media.

La derivación directa que consiste en la anastomosis quirúrgica entre la arteria temporal superficial y la arteria cerebral media es la más utilizada en adultos.

El uso de antiagregantes se ha usado sobre todo en pacientes con pocos síntomas y en aquellos que se considera que tienen alto riesgo quirúrgico.

El objetivo seguido con este paciente fue tratar de mejorarle la irrigación cerebral y se planteó la necesidad de las diferentes cirugías, pero mientras la misma no fuera posible el tratamiento antiagregante fue el de elección.

## Conclusión

Remarcar la importancia de la sospecha diagnóstica temprana de la enfermedad Moya-Moya en pacientes con Síndrome de Down, y la alta sensibilidad y especificidad de la Angio-RM para el diagnóstico, estadificación y terapéutica adecuada.

Reservar la angiografía convencional para un estudio más detallado en caso de que se planea la realización de cirugía.

# Bibliografía

- Osborn AG, Salzman KL, Barkovich AJ et al. Moyamoya. En: Osborn AG, Salzman KL, Barkovich AJ. Diagnóstico por imagen cerebro. 2.a ed. Madrid: Marbán 2011;4:46-49.
- Jea A, Smith ER, Robertson, Scott RM. Moyamoya syndrome associated with Down syndrome: outcome after surgical revascularization. Pediatrics 2005;116(5):694-701.
- Nascimento A, Navarro R, Colomer J, Gómez F, Sola T. Síndrome de Moyamoya asociado al síndrome de Down. Hallazgos clínicos y radiológicos. Revista médica internacional sobre el síndrome de Down 2006;10(3)41-44.
- Yamada I, Suzuki S, Matsushima y. Enfermedad de Moyamoya: comparación de la evaluación con la angiografía por RM y la RM con la angiografía convencional. Radiología. 1995; 196: 211-218