

A. Verdú Pérez, R. Rinaudo Zaniratto,
A. Pérez-Higueras*

An Esp Pediatr 1996;45:99-100.

Introducción

El síndrome Moya-Moya (SMM) y, específicamente, sus características angiográficas típicas, puede ser de origen idiopático, debido a un proceso degenerativo vascular de causa desconocida y de especial frecuencia en Japón (enfermedad de Moya-Moya propiamente), o bien ser secundario a diversos trastornos⁽¹⁾. En todos los casos el común denominador es la existencia de una isquemia lentamente progresiva en el territorio del polígono de Willis, con el subsiguiente desarrollo de circulación colateral supletoria y/o de una neovascularización de características radiológicas típicas en la zona de los ganglios basales (telangiectasias basales). A continuación se describe un niño de 10 años afecto de este síndrome, y originado por una displasia fibromuscular (DFM) de la arteria cerebral media. El caso es interesante dada la extraordinaria rareza de esta vasculopatía como causa del SMM.

Caso clínico

Varón de 10 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que mientras caminaba por la calle presentó pérdida brusca y completa de conciencia e hipotonía generalizada. A los pocos minutos, tras su llegada al hospital, recuperó parcialmente la conciencia, encontrándose obnubilado y desorientado y se apreció una afasia global y una hemiparesia derecha. La TAC realizada a las 2 horas del episodio mostró una dudosa zona hipodensa parietal izquierda que podría corresponder a un infarto isquémico; en la realizada a las 48 horas se podían observar zonas hipodensas en lóbulos parietal y temporal izquierdos, así como en los ganglios basales del mismo lado; con contraste i.v. se observaba un realce periférico compatible con perfusión de "lujo". Otras exploraciones encaminadas a encontrar fuente embolígena, factores de riesgo de enfermedad cerebrovascular, síndrome de hipercoagulabilidad, o error innato metabólico fueron negativas. La evolución fue satisfactoria, con recuperación completa de la conciencia a las 72 horas, y mejoría notable de la afasia y de la motilidad del hemicuerpo derecho en los días subsiguientes. A las dos semanas se realizó estudio angiográfico en el que se evidenciaron: 1) neovascularización típica del SMM (Fig. 1), 2) cam-

Síndrome Moya-Moya secundario a displasia fibromuscular de la arteria cerebral media



Figura 1. Angiografía de la arteria carótida interna izquierda en la que se aprecian telangiectasias finas (flecha) en la porción encefálica basal (zona de las ramas tálamo-estriadas de la arteria cerebral media), con pobreza de la vascularización periférica en el territorio de dicha arteria; obsérvese una rama supletoria procedente de la arteria oftálmica (punta de flecha).

bios patognomónicos de la DFM que afectaban a la porción basilar de la arteria cerebral media izquierda (Fig. 2), y 3) una pequeña estenosis de la arteria renal izquierda, hallazgo frecuente en la DFM.

Durante los 2 años siguientes el niño ha sido tratado con antiagregantes plaquetarios, medicación bloqueante de los canales de calcio, fisioterapia y apoyo educativo. No ha desarrollado hipertensión arterial ni ha presentado nuevos accidentes cerebrovasculares agu-

Unidad de Neuropediatría, Hospital "Virgen de la Salud", Avda. Barber 30, 45004 Toledo, y Sección de Neurorradiología*, Hospital "La Paz", Paseo de la Castellana 261, 28046 Madrid.

Correspondencia: Dr. A. Verdú, Unidad de Neuropediatría, Hospital "Virgen de la Salud", Avda. Barber 30, 45004 Toledo.

Recibido: Marzo 1995

Aceptado: Junio 1995

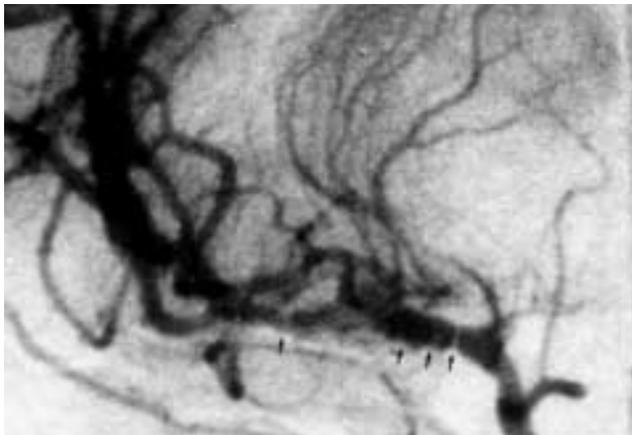


Figura 2. Detalle de la porción basal de la arteria cerebral media en el que se aprecian las estenosis segmentarias (flechas), compatibles con displasia fibromuscular.

dos. Sin embargo, ha habido un lento declinar en su perfil cognitivo, evidenciado tanto en su rendimiento escolar como en el test de WISC-R (CI total= 72, CI verbal= 69, CI manipulativo= 78).

Discusión

El síndrome de Moya-moya, si bien raro, es un patrón angiográfico encontrado con relativa frecuencia entre los niños con accidente cerebrovascular⁽²⁾. Puede presentarse de forma idiopática (enfermedad de Moya-Moya) por un proceso de patogénesis no aclarada⁽³⁾, o asociado a diversos trastornos^(1,4,5), por lo que se considera como un síndrome radiográfico con etiologías múltiples. En general se considera que algunos de los cambios vasculares del SMM, como el desarrollo de circulación supletoria o las telangiectasias basales se pueden en cierta medida explicar como resultado de una isquemia crónica en el territorio vascular del polígono de Willis^(1,6,7). Por otro lado, la presentación clínica es variable y, en gran medida, inespecífica⁽¹⁾: déficit neurológico agudo, hemorragia intracraneal, cefaleas, deterioro progresivo del lenguaje o las funciones intelectuales. Los déficits neurológicos pueden ser reversibles, recurrentes, o permanentes.

Nuestro paciente ha mostrado una evolución "bifásica". Tras un debut con un déficit neurológico agudo y, en gran medida reversible, ha presentado un lento pero evidente deterioro intelectual. Este último aspecto parece ser más frecuente en niños con el síndrome "completo" de oclusión cerebrovascular y telangiectasias, como nuestro paciente, que en aquellos que tienen enfermedad oclusiva cerebrovascular sin telangiectasias⁽⁸⁾. Lo más destacable del caso, no obstante, es la asociación del síndrome a una DFM. De hecho esta asociación se ha descrito de forma clara en tan solo 2 ocasiones^(9,10). En ambos casos se trataba de niños con lesiones típicas de DFM en múltiples arterias, incluyendo ambas carótidas internas y que desarrollaron el patrón angiográfico característico. En otras dos observaciones^(11,12) se ha descrito la asociación de estenosis de la arteria renal con una vasculopatía de las arterias del polígono de Willis compatible con la enfermedad

de Moya-Moya, pero claramente distinta de la DFM. Dado que la DFM constituye una causa relativamente común de isquemia cerebral, es llamativa su rareza, al menos en la literatura, como condición asociada al SMM. Una explicación a este hecho podría venir de que la DFM afecta, por lo general, a las arterias carótidas internas en su porción cervical y raramente a la porción intracraneal o a sus ramas distales⁽¹⁾. Debido a ello, y máxime en niños, en los que se supone una buena red supletoria a nivel de las anastomosis basales del polígono de Willis, podría no producirse el estímulo adecuado para el desarrollo de la vascularización vicariante, a menos que la DFM afecte a ambas carótidas, como en los casos de Pesonen⁽⁹⁾ y González-Marcos⁽¹⁰⁾. Rara vez la DFM afecta a la porción proximal de la arteria cerebral media. En esta situación, la obstrucción del flujo produciría una hipoperfusión a nivel basal, más allá del polígono de Willis, y por lo tanto de las posibilidades supletorias del mismo, por lo que se desarrollarían las neovascularizaciones. Esta sugerencia, además de explicar la rara asociación entre las dos entidades, es compatible con la hipótesis de que la isquemia crónica en el territorio del polígono de Willis subyace en la patogénesis de la formación de los vasos vicariantes típicos del SMM.

Bibliografía

- 1 Roach ES, Riela AR. Pediatric Cerebrovascular Disorders. Mount Kisco, New York: Futura Publishing Co, 1988; págs. 115- 125.
- 2 Nagaraja D, Verma A, Taly AB, Veerendra KM, Jayakumar PN. "Cerebrovascular disease in children". *Acta Neurol Scand*, 1994;**90**:251-255.
- 3 Yonekawa Y, Nobuyoshi O. "Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Cerebrovascular Moyamoya Disease): With Special Reference to Its Disease Entity and Etiological Controversy". *Brain Dev*, 1992;**14**:253-254.
- 4 Takanashi J, Sugita K, Honda A, Niimi H. "Moyamoya Syndrome in a Patient with Down Syndrome Presenting with Chorea". *Pediatr Neurol*, 1993;**9**:396-398.
- 5 Suzuki J, Kodama N. "Moya-Moya disease - a review". *Stroke* 1983;**14**: 104-109.
- 6 Levesque M, Lefebvre J, Bories J, Legre J. "Les formes infantiles syndrome de sténose progressive du polygone de Willis". *J Neuroradiologie* 1974;**1**:55-68.
- 7 Mito T, Becker LE. "Vascular Dysplasia in Down Syndrome: A Possible Relationship to Moya-Moya Disease". *Brain Dev* 1992;**14**:248-251.
- 8 Kurokawa T, Chen YJ, Tomita S. "Cerebrovascular occlusive disease with and without the moyamoya vascular network in children". *Neuropediatrics* 1985;**16**:29-32.
- 9 Pesonen E, Koskimies O, Rapola J, Jääskeläinen J. "Fibromuscular dysplasia in a child: A generalized arterial disease". *Acta Paediatr Scand* 1980;**69**:563-566.
- 10 González Marcos M, Fernández Méndez M, Ruibal Francisco J, Madera Cruz E, Balboa de Paz F. "Displasia fibromuscular y Moya-Moya". *An Esp Pediatr*, 1989;**30**:51-53.
- 11 Godin M, Tadie M, Dero J, Fillastre JP, Creisard P. "Maladie de Moya-Moya et sténose de l'artère rénale". *Sem Hop Paris*, 1980;**56**:1257-1261.
- 12 Rupprecht T, Wenzel D, Schmitzer E, Hofbeck M, Bowing B. "Diagnosis of Moya-Moya disease with additional renal artery stenosis by colour coded Doppler sonography". *Pediatr Radiol* 1992;**22**:527-528.