

A. Bretón Peña, J. Gómez Sirvent,  
R. Ramos Prats, V. Martín García\*,  
J. Pérez Hernández\*, A. Alayón Fumero\*\*

*An Esp Pediatr* 1999;50:65-68.

### Enfermedad de Moya-Moya. Presentación de un caso y revisión de la literatura

#### Introducción

La aparición de enfermedad cerebrovascular en la infancia es rara, estimándose su incidencia en un 2,5 por 100.000 niños y año. La lesión del tejido cerebral en forma isquémica es, además, un 25% más frecuente que la forma hemorrágica como forma de presentación<sup>(1,2)</sup>.

La enfermedad de Moya-Moya es una patología cerebrovascular poco frecuente, caracterizada por la oclusión lenta y progresiva de las arterias que conforman el polígono de Willis, y en particular la región supraclinoidea de las carótidas internas. Junto a este hallazgo, es característica fundamental de la enfermedad, la aparición de una gran red vascular colateral de morfología anómala, a expensas, principalmente, de las carótidas externas y el sistema vertebrobasilar, como resultado de la isquemia cerebral progresiva.

Presentamos a continuación el caso de una paciente de 8 años de edad, que ingresa en nuestro centro hospitalario tras presentar un episodio súbito de convulsión tónico-clónica de hemicuerpo izquierdo con hemiplejía izquierda residual y parálisis facial del mismo lado, siendo diagnosticada de infarto cerebral secundario a enfermedad de Moya-Moya.

#### Caso clínico

Paciente mujer de 8 años de edad, que 24 horas antes de acudir al hospital presenta un cuadro de hipertermia de 38,5°C, odinofagia y tos emetizante, siendo diagnosticada de faringitis aguda. Doce horas previas a su ingreso se añade al cuadro cefalea frontoorbital bilateral y sensación de "hormigueo y pesadez" de extremidades superior e inferior izquierdas, que tras 9 horas de evolución finalizan tras presentar movimientos tónico-clónicos de ambas extremidades izquierdas, sin pérdida de conciencia, y movimientos de lateralización de la comisura bucal hacia el mismo lado, coincidiendo con hipertermia de 38°C. Este episodio se repite en dos ocasiones cediendo al tratamiento con diazepam rectal.

Como antecedentes personales a tener en cuenta refiere 2 episodios de convulsiones febriles típicas a los 14 meses y a los



**Figura 1.** TAC simple. Lesión de baja atenuación córtico-subcortical en región parietooccipital derecha sugestiva de zona isquémica.

3 años, y posteriormente aparición de cefaleas frontoorbitales esporádicas a partir de los seis años de edad.

A su llegada al hospital se muestra afebril, con buena coloración de piel y mucosas, consciente y orientada con tendencia al sueño, presentando una desviación de la comisura bucal hacia el lado derecho con borramiento del surco nasolabial del mismo lado, sin signo de Bell. No se observan otras anomalías de pares craneales. Presenta, asimismo, hemiplejía flácida izquierda, con ROT ipsilaterales abolidos y signo de Babinsky izquierdo, mostrando disestesia a la exploración en ese hemicuerpo. El resto de exploración física es normal. Tras su ingreso hospitalario repite en dos ocasiones los movimientos convulsivos siendo preciso instaurar tratamiento con difenilhidantoína y posteriormente clonazepam i.v. en perfusión continua.

La TAC craneal realizada en el momento del ingreso (Fig. 1) muestra una lesión hipodensa localizada en territorio temporoparietal derecho que no desplaza el resto de estructuras del SNC. Cuando se realiza el estudio con contraste (Fig. 2), aparece dicha zona con vascularización deficitaria, compatible con infarto temporoparietal derecho.

Se inician en este momento exámenes complementarios en búsqueda de las etiologías más frecuentes de episodios isquémicos en la infancia, descartando **procesos infecciosos** (hemo-

Departamento de Pediatría, \*Servicio de Radiología, \*\* Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife  
Correspondencia: Dr. Jorge Gómez Sirvent. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria. Carretera del Rosario s/n. 38010 Santa Cruz de Tenerife.

Recibido: Junio 1998

Aceptado: Septiembre 1998

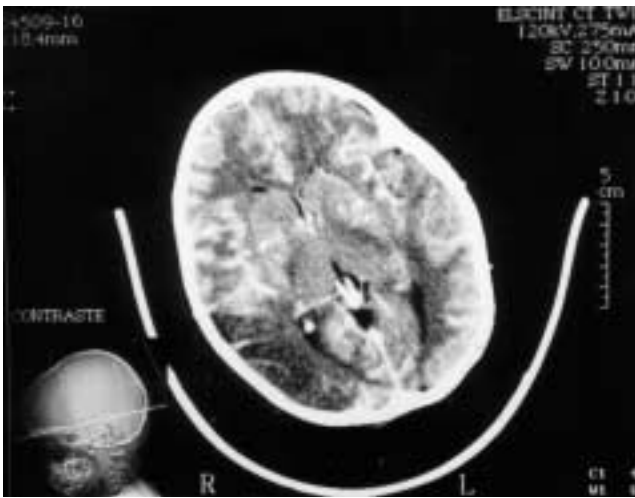


Figura 2. TAC contrastada. Escasa perfusión vascular de la zona isquémica.

grama, VSG, PCR, estudio de LCR, inmunoglobulinas, serología vírica: CMV, herpes simple y zoster, Epstein Barr, Coxsackie, Echo., serología de hepatitis A,B y C, Mantoux, baciloscopia y cultivo de Lowenstein en LCR), **alteraciones metabólicas** (ác. láctico, ác. pirúvico, amonio, cuerpos cetónicos, acetoacetato, betahidroxibutirato), **enfermedad de tejido conectivo** (ANA, Ac anticardiolipina, Ac antifosfolípido, ANCA, FR, ASLO, C3, C4, CH100), **enfermedad hematológica** (neoplasia, hemoglobinopatía), y **procesos tromboembolígenos** (ecocardiograma, eco-Doppler carotídeo) resultando todos ellos dentro de la normalidad. El diagnóstico definitivo de enfermedad de Moya-Moya se obtiene tras la realización de la arteriografía de troncos supraaórticos y vasos cerebrales en donde obtenemos imágenes de importante reducción de ambos troncos carotídeos supraclinoideos en ambos hemisferios (Fig. 3), visualizando, además, territorios vasculares alternativos con imágenes “tipo humus” (Fig. 4), con comunicación interna-externa, así como drenaje a expensas del territorio posterior de la arteria vertebral, hacia la vascularización pericallosa y arteria callosa marginal. Se constata también un enlentecimiento circulatorio severo y superposición de los tiempos capilar-venoso con afectación de los dos hemisferios.

La fiebre desaparece a las 72 horas, añadiéndose al tratamiento inicial aspirina a dosis antiagregante y nicardipina como vasodilatador. Tras la estabilización del episodio agudo se inicia tratamiento rehabilitador recuperando parcialmente la fuerza del miembro inferior y posteriormente del miembro superior, que le permiten una deambulacion correcta.

## Discusión

La enfermedad de Moya-Moya fue descrita por primera vez por Takeuchi y Shimizu<sup>(3)</sup>, en Japón en 1957, como una hipogenesia bilateral de las arterias carótidas internas. Posteriormente, en 1969, Suzuki y Takaku<sup>(4)</sup> utilizaron el nombre de Moya-Moya para referirse a este proceso, término que describe la apariencia



Figura 3. Arteriografía selectiva de carótida interna derecha en fase precoz, que muestra estenosis carotídea supraclinoidea.

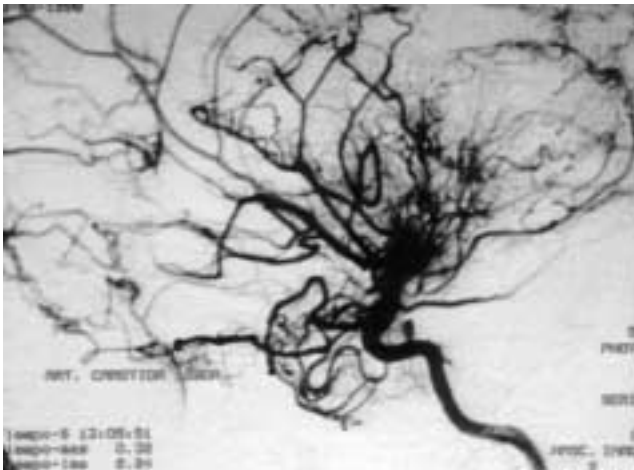
angiográfica de esta patología, “volutas de humo de tabaco”, a raíz del desarrollo de una intensa vascularización colateral anómala.

Esta enfermedad se caracteriza por la oclusión crónica de diversos vasos intracerebrales, con mayor frecuencia de la región supraclinoidea de ambas carótidas internas, e incluso de las arterias cerebrales medias, posteriores y anteriores, secundaria al engrosamiento de la íntima vascular<sup>(5)</sup>. La causa de dicha obstrucción es aún desconocida.

En la búsqueda de una etiología definida, Mazaru y Kazuo<sup>(6)</sup> estudiaron 32 pacientes afectados de Moya-Moya intentando relacionar esta enfermedad con ciertos antígenos de histocompatibilidad, como el HLA B51 (presentes en la enfermedad de Behcet y Kawasaki) y el HLA DR4, encontrando una asociación significativa, lo que sugería una cierta susceptibilidad frente a algunas formas de vasculitis, desarrollando un engrosamiento de la íntima vascular, en ocasiones tras un proceso infeccioso precedente, dato que se observa frecuentemente en la enfermedad de Moya-Moya.

Por otro lado la asociación de Moya-Moya con otros síndromes como la anemia de Fanconi, síndrome de Down, enfermedad de Von Reclinghausen, síndrome de Turner, enfermedad de Alagille, síndrome de Williams, y algunas cardiopatías congénitas<sup>(7,8)</sup>, sugieren cierta predisposición genética a padecer la enfermedad.

Masuda y cols.<sup>(9)</sup> examinaron las características histopatológicas de las arterias intracraneales en la autopsia de 6 pacientes, encontrando una proliferación de células musculares lisas a nivel de la íntima vascular, y células inflamatorias localizadas a nivel lesional, por lo que la posibilidad de que un cuadro inflamatorio “estímule” el desarrollo de este proceso también está dentro de lo probable. En otros estudios inmunohistoquímicos realizados por Suzui y cols.<sup>(10)</sup>, se implica al factor de crecimiento fibroblástico como promotor de la emigración de las células musculares lisas hacia la íntima vascular, con la subsecuente obstrucción arterial y aparición de neovascularización resultante de



**Figura 4.** Arteriografía selectiva de carótida interna izquierda en fase capilar, que muestra marcada evidencia de circulación colateral (tipo "humus").

dicho proceso. A pesar de todo, tras casi 40 años desde su descubrimiento, los esfuerzos encaminados a encontrar una causa que justifique esta enfermedad han resultado en vano.

Con respecto a su expresión clínica, se caracteriza por la aparición de accidentes cerebrovasculares isquémicos en individuos jóvenes (1ª y 2ª décadas de la vida), con diferente manifestación del daño neurológico, habitualmente precipitados por procesos, como el llanto, tos, ejercicio o circunstancias que conlleven un aumento del metabolismo neuronal, como la fiebre. En nuestro caso, la concomitancia con un proceso febril nos obligó a descartar inicialmente la infección del SNC como causa del cuadro neurológico, actuando ésta realmente como probable desencadenante de una anomalía vascular preestablecida. Por lo general, la sintomatología se resuelve progresivamente, quedando en algunos casos, como en éste, secuelas neurológicas, y en hasta un 50-70% de las ocasiones se instaura un deterioro progresivo de la función cognitiva<sup>(11)</sup>. Además, la enfermedad de Moya-Moya se asocia, con mayor frecuencia que en la población general, con la presencia de aneurismas intracraneales de la circulación posterior, que pueden desarrollarse incluso en vasos afectados de la enfermedad, con el consiguiente riesgo de hemorragia cerebral<sup>(12)</sup>.

El diagnóstico de la enfermedad se realiza mediante la arteriografía, prueba fundamental que pone de manifiesto los hallazgos característicos descritos por Suzuki y Takaku<sup>(4)</sup> y que, dependiendo de su estadio, servirá para programar la estrategia terapéutica. Son de utilidad otras pruebas complementarias como la TAC, la RMN o la angio-TAC, aunque se utilizan principalmente para el seguimiento y pronóstico del proceso<sup>(13-17)</sup>. Los estudios de flujo cerebral mediante ultrasonografía transcraneal, cobran especial interés en la valoración de la red colateral vascular que se desarrolla en la enfermedad y su respuesta frente a los cambios de la tensión arterial y la hipercapnia, mostrando signos derivados de la estenosis de carótidas, que pueden, incluso, valorar la respuesta vascular cerebral al trata-

miento<sup>(18)</sup>.

Actualmente no existe tratamiento curativo para la enfermedad de Moya-Moya. Se ha ensayado la utilización de nicardipino con la intención de prevenir la aparición de nuevos accidentes cerebrovasculares, hallando efectos beneficiosos en la hemodinámica cerebral y optimizando la circulación colateral<sup>(19)</sup>. Actualmente, el tratamiento quirúrgico creando vías colaterales para la revascularización del cerebro isquémico parece ser el más razonable, especialmente en niños sintomáticos. Algunos tipos de anastomosis, como la de vasos extra-intracraneales (arteria temporal superficial-cerebral media, encefaloduroarterio-sinangiosis, encefalomiosinangiosis), han mostrado efectos beneficiosos mejorando los síntomas preoperatorios, pero en la actualidad se desconoce si estas técnicas disminuirán el riesgo de sangrado intracraneal, que en algunas series se ha mostrado como la principal causa de muerte en estos pacientes<sup>(20)</sup>.

En nuestra paciente no se consideró ninguna actuación quirúrgica, dada la abundante circulación colateral espontánea existente al realizar el diagnóstico.

## Bibliografía

- 1 Powell FC, Hanigan WC, Mc Cluney KW. Subcortical Infarction in Children. *Stroke* 1994; **25**: 117-121.
- 2 Schoenberg BS, Mellinger JF, Schoenberg DG. Cerebrovascular disease in infants and children: a study of incidence, clinical features, and survival. *Neurology* 1978; **28**: 763-768.
- 3 Takeuchi K, Shimizu K. Hypogenesis of bilateral internal carotid arteries. *No To Shinkei* 1957; **9**: 37-43.
- 4 Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "Moya-Moya" disease: disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 1969; **20**: 288-299.
- 5 Miyamoto S, Kikuchi H, Karasawa J, Nagata Y, Ikota T, Takeuchi S. Study of the posterior circulation in Moya-Moya disease. *J Neurosurg* 1984; **61**: 1032-1037.
- 6 Aoyagi M, Ogami K, Matsushima Y, Shikata M, Yamamoto M, Yamamoto K. Human leukocyte antigen in patients with Moya-Moya disease. *Stroke* 1995; **26**: 415-417.
- 7 Pavlakis SG, Verlander PC, Gould RJ, Strimling BC, Auerbach AD. Fanconi anemia and Moya-Moya: Evidence for an association. *Neurology* 1995; **45**: 998-1000.
- 8 Lutterman J, Scott M, Nass R, Geva T. Moya-Moya syndrome associated with congenital heart disease. *Pediatrics* 1998; **101**: 57-60.
- 9 Masuda J, Ogata J, Yutani Ch. Smooth muscle cell proliferation and localization of macrophages and T cells in the occlusive intracranial major arteries in Moya-Moya disease. *Stroke* 1993; **24**: 1060-1066.
- 10 Suzui H, Hoshimaru M, Takahashi J, Kikuchi H, Fukumoto M, Ohta M, et al. Immunohistochemical reactions for fibroblast growth factor receptor in arteries of patients with Moya-Moya disease. *Neurosurgery* 1994; **35**: 20-24.
- 11 Kurokawa T, Tomita S, Ueda K, Narazaki O, Hanai T, Hasuo K, et al. Prognosis of occlusive disease of the circle of Willis (Moya-Moya disease) in children. *Pediatr Neurol* 1985; **1**: 274-277.
- 12 Kwak R, Ito S, Yamamoto N, Kadoya S. Significance of intracranial aneurysms associated with Moya-Moya disease (part I): differences between intracranial aneurysms associated with Moya-Moya disease and usual saccular aneurysms- review of the literature. *Neurol Med*

*Chir* 1984; **24**: 97-103.

- 13 Yamada Y, Suzuki S, Matsushima Y. Moya-Moya disease: diagnostic accuracy of MRI. *Neuroradiology* 1995; **37**: 356-361.
- 14 Tsuchiya K, Makita K, Furui S. Moya-Moya disease: diagnosis with three-dimensional CT angiography. *Neuroradiology* 1994; **36**: 432-434.
- 15 Takahashi M, Miyauchi T, Kowada M. Computed tomography of Moya-Moya disease: demonstration of occluded arteries and collateral vessels as important diagnostic signs. *Radiology* 1980; **134**: 671-676.
- 16 Ohta T, Tanaka H, Kuroiwa T. Diffuse leptomeningeal enhancement, "Ivy Sign," in magnetic resonance images of Moya-Moya disease in childhood: case report. *Neurosurgery* 1995; **37**: 1009-1012.
- 17 Fujisawa Y, Asato R, Nishimura K, Togashi K, Itoh K, Noma S, et al. Moya-Moya disease: MR imaging. *Radiology* 1987; **164**: 103-105.
- 18 Halpern EJ, Nack TL. Prospective diagnosis of Moya-Moya disease with doppler ultrasonography. *J Ultrasound Med* 1995; **14**: 157-160.
- 19 Hosain SA, Hughes JT, Forem SL, Wisoff J, Fish Y. Use of calcium-channel blocker (nicardipine HCl) in the treatment of childhood Moya-Moya disease. *J Child Neurol* 1994; **9**: 378-380.
- 20 Ueki K, Meyer FB, Mellinger JF. Moya-Moya disease: The disorder