

Enfermedad de Moya Moya

La enfermedad de Moya Moya (EM), fué descrita por primera vez en 1957 por Takeuchi y Shimizu.

Es una vasculopatía oclusiva cerebral progresiva caracterizada por la estenosis u oclusión de la porción supraselar de la arteria carótida interna (ACI) y principalmente arteria cerebral media (ACM) y arteria cerebral anterior (ACA).

El término “Moya Moya” introducido por Suzuki y Takaku en 1969, hace referencia al aspecto angiográfico de la circulación colateral, que recuerda al humo del cigarrillo. (Takahashi 1980; Hasuo et al. 1985).

Etiología

La causa es desconocida.

El factor de crecimiento fibroblástico básico juega un papel importante en la patogénesis (Zou et al. 2011). También niveles elevados de SDF-1 α y CD34(+) así como células CXCR4(+) (Ni et al. 2011).

La enfermedad de moyamoya según la edad tiene diferentes antecedentes genéticos. Estas diferencias genéticas pueden afectar las características clínicas, como la isquemia cerebral y la hemorragia (Park y col., 2011).

Según Peerless es un proceso de 2 etapas que implica una vasculopatía obliterativa de la ACI terminal y una respuesta proliferativa secundaria, confirmado por hallazgos histopatológicos (Jiang y col., 2013).

Clínica

La sintomatología clínica en niños y adolescentes se debe a episodios isquémicos cerebrales, transitorios o permanentes, que se manifiestan por déficit motor, convulsiones parciales, trastornos del lenguaje (disartria, afasia), trastornos visuales y movimientos anormales.

En adultos y, menos frecuentemente en niños, se manifiesta por episodios hemorrágicos por ruptura de aneurismas o de los finos vasos de la circulación colateral, con alta mortalidad.

Se han descrito casos en varios integrantes de una misma familia.

Diagnóstico

El diagnóstico de certeza de la EM es por angiografía digital (AD).

Cuando estos hallazgos angiográficos son unilaterales, el caso se considera probable enfermedad de Moyamoya.

La angiografía por resonancia magnética nuclear (ARMN) puede ser también utilizada como un método diagnóstico de utilidad especialmente la de 3 teslas (Jin et al. 2011).

Pronóstico

Los niños con afectación unilateral tienden a desarrollar lesiones bilaterales, pero la lesión tiende a permanecer unilateral en adultos.

La rápida progresión de unilateral a bilateral ha sido reportado con mayor frecuencia en los bebés.

Los múltiples infartos en el cerebro en desarrollo, especialmente los que afectan a ambos hemisferios, conducen a malos resultados clínicos, el deterioro intelectual y al retraso en el desarrollo.

Hasta la fecha, se han publicado varios casos de progresión unilateral a bilateral.

El tiempo de evolución varió de 4 a 49 meses (Kim et al. 2011).

Tratamiento

El tratamiento médico con vasodilatadores y antiagregantes plaquetarios no es efectivo para prevenir la evolutividad de esta enfermedad.

En un estudio sobre 97 pacientes chinos hubo un alto riesgo de resangrado tras el primer episodio hemorrágico y se comprobó que la cirugía de revascularización puede mejorar el flujo sanguíneo regional y tener una mayor eficacia en la prevención de resangrado que el tratamiento conservador (Liu y col., 2012)

El tratamiento quirúrgico precoz con el fin de revascularizar el área afectada y evitar la repetición de episodios isquémicos es el tratamiento de elección.

Entre las técnicas quirúrgicas se incluyen la anastomosis de la arteria temporal superficial con la arteria cerebral media (ATS-ACM), encefalo-miosinangiosis (EMS), encefaloduroarteriosinangiosis (EDAS), encefaloduroarteriomiosinangiosis (EDAMS) y el trasplante de epiplón sobre la superficie cerebral.

Anastomosis de la arteria temporal superficial con la arteria cerebral media (ATS-ACM)

El examen Doppler de la arteria temporal superficial puede predecir los resultados angiográficos de la anastomosis en el postoperatorio inmediato. La observación continua es necesaria para identificar una correlación precisa entre la alteración cuantitativa de los parámetros Doppler y los resultados angiográficos (Wu et al. 2011).

Bibliografía

Hasuo K, Tamura S, Kudo S, Uchino A, Carlos R, Matsushima T, Kurokawa T, Kitamura K, Matsuura K. Moyamoya disease: use of digital subtraction angiography in its diagnosis. Radiology 1985;157:107-111.

Jiang, Thomas, Arie Perry, Ralph G Dacey Jr, Gregory J Zipfel, and Colin P Derdeyn. 2013. "Intracranial Atherosclerotic Disease Associated with Moyamoya Collateral Formation: Histopathological Findings." Journal of Neurosurgery (February 8). doi:10.3171/2013.1.JNS12565.

Jin, Qianna, Tomoyuki Noguchi, Hiroyuki Irie, Masatou Kawashima, Masashi Nishihara, Yukinori Takase, Honghan Gong, Akira Uchino, Toshio Matsushima, y Sho Kudo. 2011. «Assessment of moyamoya disease with 3.0-T magnetic resonance angiography and magnetic resonance imaging versus conventional angiography». *Neurologia Medico-Chirurgica* 51 (3): 195-200.

Kim, Tae-Wan, Bo-Ra Seo, Jae Hyoo Kim, y Young Ok Kim. 2011. «Rapid Progression of Unilateral Moyamoya Disease» 49 (1) (Enero): 65-67. doi:10.3340/jkns.2011.49.1.65.

Liu, Xingju, Dong Zhang, Wang Shuo, Yuanli Zhao, Rong Wang, and Jizong Zhao. 2012. "Long Term Outcome After Conservative and Surgical Treatment of Haemorrhagic Moyamoya Disease." *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* (September 25). doi:10.1136/jnnp-2012-302236. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23012444>.

Ni, G, W Liu, X Huang, S Zhu, X Yue, Z Chen, M Chen, X Liu, y G Xu. 2011. «Increased levels of circulating SDF-1 α and CD34(+) CXCR4(+) cells in patients with moyamoya disease». *European Journal of Neurology: The Official Journal of the European Federation of Neurological Societies* (Marzo 24). doi:10.1111/j.1468-1331.2011.03393.x. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21435112>.

Oliveira, R S de, M C M Amato, G N Simão, D G Abud, E B Avidago, C M Specian, y H R Machado. 2009. Effect of multiple cranial burr hole surgery on prevention of recurrent ischemic attacks in children with moyamoya disease. *Neuropediatrics* 40, n^o. 6 (Diciembre): 260-264. doi:10.1055/s-0030-1249069.

Park, Young Seok, Kyung Tae Min, Tae-Gon Kim, Yun Ho Lee, Hee Jin Cheong, In Sun Yeom, Joong-Uhn Choi, Dong-Seok Kim, y Nam Keun Kim. 2011. «Age-specific eNOS polymorphisms in moyamoya disease». *Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* (Junio 21). doi:10.1007/s00381-011-1504-z. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21691823>.

Takahashi M. Magnification angiography in moyamoya disease. *Radiology* 1980;136:379-386.

Wu, Mingxing, Zheng Huang, Dong Zhang, Lishu Wang, Jian Sun, Shuo Wang, Yuanli Zhao, y Jizong Zhao. 2011. «Color Doppler Hemodynamic Study of the Superficial Temporal Arteries in Superficial Temporal Artery-Middle Cerebral Artery (STA-MCA) Bypass Surgery for Moyamoya Disease». *World Neurosurgery* 75 (2) (Febrero): 258-263. doi:10.1016/j.wneu.2010.09.008.

Zou, Dewei, Jizong Zhao, Dong Zhang, Shuo Wang, Keda Wang, y Yan Zhang. 2011. «Enhancement Expression of bFGF in Chinese Patients with Moyamoya Disease». *Biomedical and Environmental Sciences: BES* 24 (1) (Febrero): 74-80. doi:10.3967/0895-3988.2011.01.010.

From:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/> - **Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661**

Permanent link:

https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=enfermedad_de_moyamoya

Last update: **2025/05/04 00:00**

