

Comunicación

Enfermedad de Moya Moya

Dres. SANTIAGO GALICCHIO*, EDGARDO MAZA*, ROBERTO JAIMOVICH* y HUGO A. ARROYO*

RESUMEN

Introducción. La enfermedad de Moya Moya (EM) es una vasculopatía oclusiva cerebral progresiva cuyo diagnóstico se realiza por arteriografía digital.

Material y métodos. Evaluación retrospectiva de las historias clínicas de cuatro mujeres y un varón con diagnóstico de EM evaluados en 1987-1996.

Resultados. En cuatro niños se inició con episodios de hemiparesia transitoria y en uno, con convulsiones parciales a una edad promedio de 2,5 años (rango 1-6 años). Los estudios tomográficos mostraron imágenes hipodensas compatibles con accidente cerebrovascular isquémico. La arteriografía mostró en todos los pacientes imágenes características de EM. Cuatro pacientes tuvieron un seguimiento promedio de 4,2 años (r: 2 y 9 años). Todos padecen un severo compromiso motor, tres retardo mental y uno epilepsia de difícil control. A dos pacientes se les realizó tratamiento quirúrgico (encefalodurosinangiosis), falleciendo uno en el posoperatorio inmediato y el restante no reiteró episodios isquémicos en un lapso de observación de 2 años.

Conclusiones. La evolución natural de la EM es progresiva, con deterioro neurológico debido a repetidos episodios isquémicos. Actualmente, el tratamiento quirúrgico sería el más apropiado. Sería conveniente que un equipo multidisciplinario evalúe el momento y método terapéutico adecuado.

Palabras clave: Enfermedad de Moya Moya, ataque isquémico transitorio, arteriografía, evolución, cirugía.

SUMMARY

Introduction. Moya Moya Disease (MMD) is a progressive brain occlusive vasculopathy, diagnosed by digital arteriography.

Material & methods. Retrospective evaluation of 4 girls and 1 boy with MMD seen between 1987-1996.

Results. The mean age of symptoms onset was 2.5 years (range 1-6 years). Four children had stroke episodes with transient hemiparesia and one of them had seizures as the first symptom. The CAT scan showed hypodense areas. In all patients brain digital arteriography revealed typical findings of MMD. Four of five patients were followed up during 4.2 years (range 2-9 years). All of them remained very handicapped with severe motor involvement, mental retardation in 3 and epileptic encephalopathy in one. Two patients underwent surgical treatment (encephalodurosinangiosis). One patient died immediately postsurgery and the other has not repeated cerebral ischemic episodes.

Conclusions. MMD is a progressive cerebral vascular disease with variable neurological impairment due to the repetition of transient ischemic attacks (TIA). Nowadays, surgical treatment seems to be the most effective therapy for this rare disease. A multidisciplinary team is mandatory for it.

Key words: Moya Moya disease, transient ischemic attacks, arteriography, evolution, surgery.

ARCH ARG PEDIATR / 1998 / VOL. 96: 263

INTRODUCCION

La enfermedad de Moya Moya (EM), descrita por primera vez en 1957 por Takeuchi y Shimizu¹ 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).²

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.³

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.²⁻⁴ 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.⁵

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

* Servicio de Neurología. Hospital "Prof. Juan P. Garrahan". Buenos Aires.

Correspondencia: Dr. Hugo A. Arroyo. Coronel Díaz 1433. Planta baja. Dto. 1. Buenos Aires. Argentina.

nancia magnética nuclear (ARMN) puede ser también utilizada como un método diagnóstico de utilidad.⁶

El tratamiento médico con vasodilatadores y antiagregantes plaquetarios no es efectivo para prevenir la evolutividad de esta enfermedad. 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), encefalomiosinangiosis (EMS), encefaloduroarteriosinangiosis (EDAS), encefaloduroarteriomiosinangiosis (EDAMS) y el trasplante de epiplón sobre la superficie cerebral.^{7,8}

OBJETIVO

Presentar los hallazgos clínicos y radiológicos en cinco niños con EM evaluados en los últimos 9 años y revisar las indicaciones y los resultados de la revascularización quirúrgica realizada en dos pacientes e informados en la bibliografía internacional.

Pacientes

Paciente 1

Sexo femenino, presentó a los 2,6 años un episodio de hemiparesia braquiocrural derecha. Tomografía computada de cerebro (TAC): imagen hipodensa frontoparietal izquierda. AD: estenosis parcial de la arteria carótida interna (ACI) intracraneal derecha, estenosis de la arteria cerebral media derecha, oclusión de la ACM izquierda, circulación colateral por hipertrofia de arterias lenticuloestriadas (ALE). Diagnóstico: EM bilateral. En dos oportunidades reiteró episodios de hemiparesia faciobraquiocrural derecha y afasia expresiva (3 y 3,6 años) y un episodio de hemiparesia leve izquierda a los 4 años. A partir de los 3 años presentó crisis parciales motoras secundariamente generalizadas y evolucionó a una encefalopatía epiléptica. EEG: ritmo de base desorganizado y espigas multifocales bilaterales. En el último control a los 6 años de edad la paciente continuaba con convulsiones y padecía una doble hemiparesia a predominio derecho con afasia de expresión y retardo mental.

Paciente 2

Sexo femenino, con síndrome de Down, comenzó a los 3,6 años con hemiparesia braquiocrural izquierda y convulsión parcial motora. La TAC realizada inmediatamente después del episodio fue normal. AD: estenosis de la ACI intracraneal

derecha, oclusión de la ACA y ACM derecha, oclusión de la ACA izquierda, circulación colateral por hipertrofia de ALE. Diagnóstico: EM bilateral. Esta niña tuvo una recuperación ad integum pero se desconoce la evolución.

Paciente 3

Sexo femenino, consultó a los 21 meses por convulsión parcial motora izquierda. EEG y TAC: normales. A los tres meses presentó un episodio de hemiparesia braquiocrural izquierda, acompañado de estatus convulsivo parcial. TAC: pequeñas imágenes hipodensas en región parietal derecha y en región frontal y occipital izquierda. Cinco meses después padeció dos episodios de disartria transitoria y hemiparesia braquiocrural izquierda. TAC: imagen hipodensa tèmoro-occipital derecha. AD: oclusión de la ACM derecha, estenosis de la ACA derecha, estenosis de la ACM izquierda, circulación colateral por hipertrofia de ALE. Diagnóstico: EM bilateral.

Dos meses más tarde repitió un episodio de hemiparesia braquiocrural izquierda y convulsión parcial motora prolongada. Se indicó carbamazepina. A la edad de 3 años repitió un episodio convulsivo parcial motor derecho. EEG: asimetría del ritmo de base. En el último control, a la edad de 11 años, luego de 8 años sin repetir episodios isquémicos, presentaba una doble hemiparesia y retardo mental moderado.

Paciente 4

Sexo masculino, consultó al año de vida por presentar hemiparesia transitoria braquiocrural derecha y crisis parciales secundariamente generalizadas. Se indicó fenobarbital. TAC: imagen hipodensa parietal posterior izquierda con atrofia cortical localizada. EEG: asimetría de voltaje. Resonancia magnética nuclear (RMN): imágenes hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 en región parietal izquierda. A los 4 años reiteró convulsiones parciales a predominio izquierdo secundariamente generalizadas. TAC: imagen hipodensa periventricular derecha con mayor atrofia cerebral del mismo lado. AD: estenosis parcial de la ACI intracraneal derecha, estenosis parcial de la ACM derecha, oclusión de la ACM izquierda, oclusión de la arteria cerebral anterior (ACA) izquierda, circulación colateral por hipertrofia de ALE. Diagnóstico: EM bilateral. A los 6 años de edad presentaba una leve hemiparesia braquiocrural derecha a predominio braquial con postura distónica de la mano homóloga y un nivel intelectual normal para la edad.

Se realizó tratamiento quirúrgico (encefalodurosinangiosis), falleciendo en las 24 horas posteriores por una hemorragia cerebral masiva. No se realizó necropsia.

Paciente 5

Sexo femenino, con antecedentes de microcefalia y retraso madurativo. Comenzó a los 6 años con hemiparesia braquiocrural izquierda y convulsión parcial motora homolateral. Se medicó con hidantoína. TAC: imagen hipodensa frontoparietal derecha. RMN: imagen hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 en la misma región. ARMN: oclusión de la ACM derecha e izquierda. AD: estenosis parcial de la ACI intracraneal derecha, oclusión de la ACM derecha e izquierda, circulación colateral por hipertrofia de ALE. Diagnóstico: EM bilateral. A los 3 meses repitió un episodio de hemiparesia derecha con estatus convulsivo parcial secundariamente generalizado. Se indicó oxcarbacepina. A la edad de 7,2 años reiteró un episodio isquémico. TAC: imagen hipodensa parietal izquierda. Se le practicó una encefalodurosinangiosis bilateral en dos tiempos. La ARMN y la Tomografía Computada por emisión de fotones simples (SPECT) posquirúrgico mostraron una adecuada revascularización bilateral tanto en el territorio de la ACM como de la ACA. Actualmente a la edad de 12 años, presenta una hemiparesia braquiocrural derecha y retardo mental leve.

DISCUSION

Desde la primera descripción de la EM realizada por Takeuchi y Shimizu en 1957¹ se han publicado en Japón (país de mayor incidencia) numerosas series,^{3,5,8-10,12-14} pero también esta vasculopatía se ha diagnosticado en todas las culturas y razas.^{2,4,7,11}

En 1979, el Ministerio de Salud de Japón estableció los siguientes criterios diagnósticos de la EM: a) estenosis u oclusión de la porción intracerebral de la ACI, ACA o ACM; b) vascularización arterial anómala alrededor de la estenosis; c) hallazgos bilaterales; d) ausencia de otra causa justificable.⁹

Los 5 pacientes reportados cumplen con los criterios diagnósticos. Ninguno de nuestros pacientes presentaba otras causas como: antecedentes de radioterapia cerebral, neurofibromatosis, esclerosis tuberosa, hipomelanosis de Ito, tuberculosis, meningitis piógena, síndrome de Apert, coartación de aorta, enfermedades del tejido conectivo, anemia de células falciformes o anemia de Fanconi.^{2,12} La paciente 2 presentaba síndrome de Down, asociación que ha sido reportada.²

En relación con el cuadro clínico, los hallazgos de esta serie coinciden con los referidos por la literatura internacional, con un predominio del sexo femenino, inicio del cuadro con episodios de hemiparesia y convulsiones parciales y comienzo en la primera década de la vida.^{1,4,7,8,10} Es interesante señalar la evolución de la paciente 3, que en el lapso de un año repitió 7 episodios isquémicos. La paciente presentaba un compromiso motor bilateral y se planteó a los padres el tratamiento quirúrgico que no aceptaron, y desde entonces la niña, transcurridos 8 años, no volvió a repetir episodios. Esto indica que una estabilización espontánea es posible, aunque lamentablemente luego de haber desarrollado una severa secuela neurológica.

En ninguno de los pacientes de esta serie se pudo demostrar en el EEG el patrón caracterizado por el doble incremento de la amplitud durante la hiperventilación.

La TAC puede ser normal cuando se realiza en un lapso muy próximo al episodio isquémico o cuando éste afecta vasos de muy pequeño calibre, como ocurrió en los primeros episodios de los pacientes 2 y 3. El diagnóstico de certeza se obtiene por medio de la AD cerebral.^{10,11} En la actualidad la ARMN, como método no invasivo, puede ser útil en la sospecha precoz de esta vasculopatía, aunque aún no se conoce la frecuencia de falsos diagnósticos (Fejerman, comunicación personal).

Suzuki y Takaku (1969) describieron la evolución natural angiográfica de la EM:

1. Estenosis bilateral de la arteria carótida interna en su porción supraselar.
2. Mayor estenosis de la arteria carótida interna. Moya Moya incipiente en la base del cráneo.
3. Moya Moya prominente. Desarrollo de los vasos anastomóticos. Momento del diagnóstico de la EM en la mayoría de los pacientes.
4. Compromiso de todos los vasos del círculo de Willis. Aumento de la circulación extracraneal.
5. Mayor evolución del estadio 4. Desarrollo de neorrevascularización extracraneal.
6. Irrigación de los hemisferios cerebrales a partir de la anastomosis intra-extra craneal.^{1,3}

Todos los pacientes de esta serie se encontraban en el estadio 3.

Los hallazgos angiográficos fueron bilaterales en los 5 pacientes. Estenosis de la ACI intracraneal, oclusión o estenosis de la arteria cerebral anterior, cerebral media o ambas, con desarrollo de vasos

arteriales anastomóticos entre la circulación intra-extra craneal. No se observaron alteraciones en la circulación cerebral posterior ni en la porción extracraneal de la arteria carótida interna.^{1,7,8}

La EM librada a su evolución natural es invariablemente progresiva y con elevada morbimortalidad, por lo que desde el inicio se han intentado múltiples tratamientos médicos (vasodilatadores, antiagregantes plaquetarios, etc.) sin resultados positivos. Kurokawa y col. presentaron una serie de 27 pacientes que no recibieron tratamiento quirúrgico, de los cuales el 100% repitió episodios isquémicos transitorios y el 50% presentó secuelas permanentes motoras o retraso mental.¹²

Ultimamente el tratamiento quirúrgico ha mostrado resultados alentadores aunque las complicacio-

trando una disminución o desaparición de los episodios isquémicos.^{1,13} (Tabla 1) En todas las series fue evidente la mejor evolución de los pacientes operados en relación con la evolución espontánea de la enfermedad.

La hemorragia masiva en el posquirúrgico inmediato que padeció el paciente 4 no ha sido reportada como complicación de las distintas técnicas quirúrgicas. Si bien no disponemos de datos anatomopatológicos, dada la relación temporal con la intervención, pensamos que pudo deberse al procedimiento quirúrgico propiamente dicho o a alteraciones hemodinámicas y de los gases en sangre durante el posquirúrgico.

La EM debe ser considerada, inclusive en nuestro medio, dentro de los diagnósticos diferenciales de los episodios isquémicos transitorios o permanentes.

Si bien el diagnóstico de la EM se basa en los hallazgos de la AD, la ARNM permitiría una rápida pesquisa de esta enfermedad y, por lo tanto, un diagnóstico temprano. El tratamiento quirúrgico precoz es el único que puede modificar la evolución progresiva de esta enfermedad.

Consideramos también que este tipo de tratamiento quirúrgico, dado lo infrecuente de la enfermedad, las dificultades técnicas y los distintos tipos de abordajes quirúrgi-

cos, debe ser realizado por un equipo (neurólogo, cirujano, anestésista, terapeuta intensivo) que concentre la experiencia en esta patología.

Agradecimientos

Agradecemos al Dr. Natalio Fejerman por la revisión crítica del manuscrito y por su continuo estímulo y al Dr. Francisco Meli por la revisión de las imágenes. ■

TABLA 1

Tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Moya Moya. Revisión de publicaciones recientes

Referencia	Procedimiento quirúrgico	Nº de pacientes	Tiempo de seguimiento	Resultados
Olds et al. 1987 (13)	ATS-ACM o EDAS	15	3,5 años	No AIT en 12
Matsushima et al. 1991 (5)	EDAS	65	6,4 años	No AIT (97%)
Karasawa et al. 1992 (11)	ATS-ACM + EMS	104	9,5 años	Disminución marcada de AIT
Kinugasa et al. 1993 (12)	EDAS + EMS	17	3,2 años	No AIT (75%)
Ueki et al. 1994 (2)	ATS-ACM, EDAS	10	6,1 años	No AIT
Mayo Clinic	o EDAS + EMS			

ATS-ACM: Anastomosis arteria temporal superficial con arteria cerebral media.

EDAS: Encefaloduroarteriosinangiosis; EMS: Encefalomiosinangiosis.

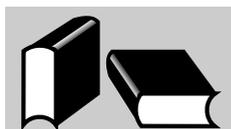
AIT: Accidente isquémico transitorio.

nes siguen siendo considerables. Esto ha motivado esfuerzos para mejorar las técnicas quirúrgicas y la combinación de dos procedimientos o más. Actualmente tienden a combinarse técnicas de revascularización directa e indirecta, informándose buenos resultados. Keisure y col. en 1995² recopilaron y reportaron los resultados de distintos procedimientos quirúrgicos combinados (ATS-ACM, EMS, EDAS, EDAMS), sobre un total de 221 pacientes, niños y adultos, publicados entre 1987-1993, demos-

BIBLIOGRAFIA

1. Takeuchi K, Shimizu K. Hypogenesis of bilateral internal carotid arteries. *No To Shinkei* 1957; 9: 37-43.
2. Keisure U, Meyer F, Mellinger J. Moya Moya Disease: The disorder and surgical treatment. *Mayo Clinic Proc* 1994; 69: 749-757.
3. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular Moya Moya disease: Disease showing abnormal net like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 1969; 20: 288-299.
4. Nicolaidis P, Appleton RE. Stroke in children. *Dev Med Child Neurol* 1996; 38: 172-180.
5. Matsushima T, Aoyagi M, Koumo Y et al. Effects of encephaloduro-arterio-synangiosis on childhood: Moya Moya patients-swift disappearance of ischemic attacks and maintenance of mental capacity. *Neurol Med Chir* 1991; 31: 708-714.

6. Nashimoto A. Moya Moya disease. *Neurol Med Chir* 1979; 19: 221-228.
7. Ezura M, Yoshimoto T, Fujiwara S et al. Clinical and angiographic follow up of childhood-onset Moya Moya disease. *Child Nerv Syst* 1995; 11: 591-594.
8. Rovira M, Torrernt O, Rascualleda J. Etiology of Moya Moya disease acquired or congenital. *Acta Radiol* 1975; 374: 229-240.
9. Kurokawa T, Tomita S, Ueda K et al. Prognosis of occlusive disease of the circle of Willis (Moya Moya disease) in children. *Pediatr Neurol* 1985; 1: 274-277.
10. Kinugasa K, Shinya M, Kaji T et al. Ribbon encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis for Moya Moya disease. *Surg Neurol* 1994; 41: 455-461.
11. Karasawa J, Touho H, Ohnishi H et al. Long-term follow-up study after extracranial-intracranial by-pass surgery for anterior circulation ischemia in childhood Moya-Moya disease. *J Neurosurg* 1992; 77: 84-89.
12. Kinugasa K, Mandai S, Kamata Y et al. Surgical treatment of Moya-Moya disease operative technique for encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis, its follow-up, clinical results, and angiograms. *Neurosurgery* 1993; 32: 527-531.
13. Olds MV, Griebel RW, Hoffman HJ et al. The surgical treatment of childhood Moya-Moya disease. *J Neurosurg* 1987, 66: 675-680.



Comentario de libros

DILEMAS ETICOS EN PEDIATRIA

Una aproximación a través del estudio de casos

Edwin N. Forman / Rosalind Ekman Ladd

Buenos Aires: Paidós, 1998.

Esta obra está orientada a conceptualizar y guiar el razonamiento para lograr conclusiones válidas respecto de los problemas éticos de la medicina. A la presentación de cada caso clínico sigue el enunciado de las cuestiones fundamentales que es necesario examinar; dicho examen aporta vocabulario, distinciones, conceptos y análisis cuyo objetivo es ayudar al lector a lograr una comprensión más profunda de los problemas.

Dilemas éticos en pediatría es, ante todo, un instrumento de trabajo. Puede utilizarse en el aula o en conferencias destinadas a médicos residentes, estudiantes de medicina y otros miembros del personal de instituciones en que se atienden niños o familias. También les será útil a los autodidactos y a los pediatras y médicos de familias que deseen actualizar sus conocimientos. La decisión de no aplicar tratamiento, el empleo de niños como sujetos en investigaciones, el modo de lograr una óptima relación médico-paciente y los problemas específicos que plantea el tratamiento de adolescentes figuran entre los principales temas desarrollados.

