

## REPORTE DE CASO

# Humo en el cerebro, síndrome de moyamoya en anemia de células falciformes: presentación de caso

MARIO URIBE VARGAS<sup>1</sup>, DIEGO MIGUEL RIVERA<sup>2</sup>, ARMANDO MORALES CÁRDENAS<sup>3</sup>,  
DIANA QUESADA MONTEALEGRE<sup>1</sup>

### Resumen

El síndrome de moyamoya es una rara entidad oclusiva que afecta los vasos cerebrales. Es predominante de la población japonesa, de donde se creía inicialmente era exclusiva; pero hoy en día se han reportado casos en todo el mundo y en diferentes grupos étnicos. Consiste en la oclusión crónica y progresiva de la circulación cerebral anterior con la consecuente aparición de colaterales que da un patrón imaginológico en arteriografía, similar a una “nube de humo”; de ahí su nombre en japonés *moyamoya*. En este artículo se reporta el caso de un paciente pediátrico femenino de raza negra con antecedente de anemia de células falciformes con imágenes representativas.

**Palabras clave:** moyamoya, anemia de células falciformes, síndrome.

**Title: Smoke in the Brain, Moyamoya Syndrome in Sickle Cell Anemia: Case Report**

### Abstract

Moyamoya syndrome is a rare occlusive condition that involves cerebral vessels. Is predominantly of Japanese population, where initially thought was unique, but today it has been reported worldwide and in different ethnic groups. It consists of chronic and progressive occlusion of the anterior cerebral circulation with the consequent appearance of collateral vessels giving a pattern similar to arteriography imagiologic in a “puff of smoke”, hence the Japanese name *moyamoya*. This article reports the case of a black female pediatric patient with history of sickle cell anemia with representative images.

**Key words:** Moyamoya, sickle-cell anemia, syndrome.

1 Médico(a) residente de segundo año, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

2 Radiólogo, Hospital Universitario de San Ignacio-Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

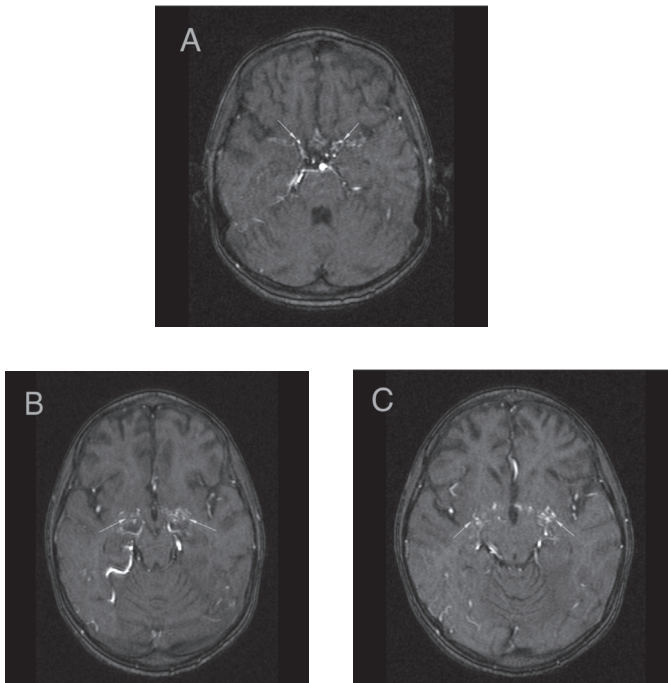
3 Médico residente de tercer año, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

## Caso clínico

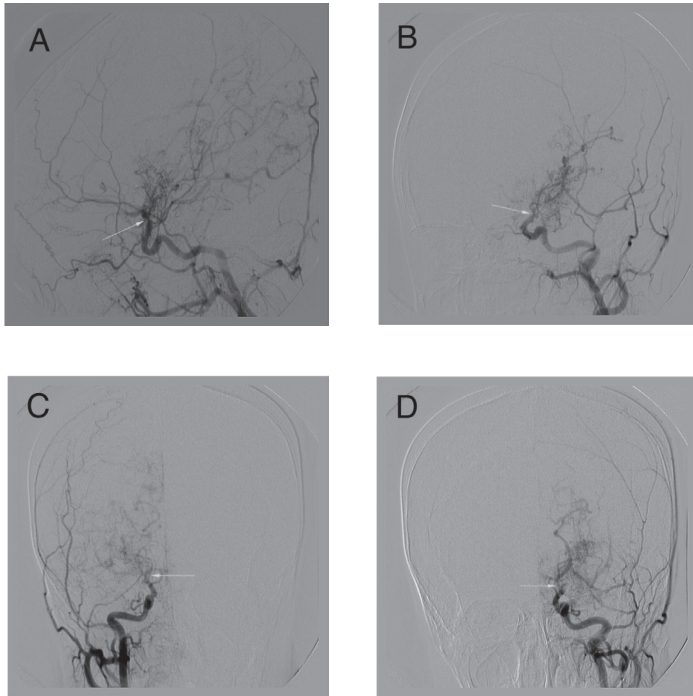
El caso corresponde a una niña afrodescendiente de ocho años de edad con antecedente de anemia de células falciformes, confirmada por electroforesis, sin controles de hematología pediátrica. Ingresó al hospital con un cuadro clínico de cinco días de evolución de dificultad para hablar y pérdida de la memoria inmediata. Había presentado cefalea occipital de moderada intensidad y dos episodios eméticos. Se refirió un episodio similar dos años atrás, aproximadamente. En el examen físico presentaba buen estado general, palidez mucocutánea, apraxia ideomotora

y disartria con hemiparesia izquierda leve.

Durante su estancia hospitalaria se realizaron angiorrresonancia magnética (figura 1) y angiografía (figura 2), que mostraron cambios intracraneos por estrechamiento de la porción supraclinoidea de ambas carótidas internas y segmentos proximales de la arteria cerebral media (M1) y anterior (A1) de ambos lados con gran cantidad de circulación colateral, localizadas en las regiones talámicas y las arterias lenticuloestriadas de ambos lados. Estos hallazgos son consistentes con el síndrome moyamoya tipo 1.



**Figura 1.** Corte axial de angiorrresonancia magnética cerebral en el que se visualiza el estrechamiento de la arteria carótida interna en su porción supraclinoidea (A) y se muestran las ramas vasculares colaterales tortuosas en las regiones gangliobasales (B y C)



**Figura 2.** Angiografía en vista lateral (A), lateral oblicua (B) y anteroposteriores (C-D), en la que se evidencia el aspecto de “humo de tabaco” (cabeza de flecha) formado por las arterias colaterales generadas, secundario a la estenosis carotídea y de sus ramas intracerebrales principales (flecha)

## Discusión

El síndrome de moyamoya, descrito en 1957, en Japón, por Takeuchi y Shimizu, es una condición que clínicamente se manifiesta como eventos isquémicos o hemorrágicos asociados a la oclusión progresiva de las arterias carótidas internas intracerebrales y sus ramas proximales, que llevan al desarrollo de colaterales en la superficie cortical, leptomeninges y ramas de la carótida externa. En raras ocasiones incluye la circulación posterior (arteria basilar y cerebral posterior) [1,2].

Los pacientes con vasculopatía moyamoya asociados a una condición conocida se incluyen en la categoría de *síndrome* (síndrome de moyamoya) (tabla 1); mientras que aquellos pacientes en los que no hay condición asociada hacen parte de la categoría *enfermedad* (enfermedad de moyamoya). Por definición en la enfermedad de moyamoya, la afectación vascular es bilateral, pero no simétrica. El término puede usarse solo, sin distinción entre síndrome o enfermedad para referirse solo al hallazgo angiográfico sin importar su causa [2].

**Tabla 1. Condiciones asociadas**

<b>Poco comunes (prevalencia 10-20 %)</b>	<b>Raras (prevalencia &lt;10)</b>
Radioterapia de cabeza y cuello	Anomalías cardíacas congénitas
Anemia de células falciformes (enfermedades autoinmunes)	Estenosis de arteria renal
Neurofibromatosis tipo I	Hemangiomas gigantes cervicofaciales
Síndrome de Down	Hipertiroidismo

El síndrome de moyamoya es una entidad predominante del sexo femenino (1,8:1), y en la población japonesa tiene una incidencia de 3,16 casos por cada 100.000 personas (tasa de incidencia de 0,35). Se conocen datos epidemiológicos en población americana de 0,086 casos por cada 100.000 personas, de los cuales 0,28 corresponden a asiáticos; 0,13, a afroamericanos; 0,06, a caucásicos, y 0,03, a hispanos. En el 10% de los casos existe historia familiar [3].

La presentación clínica es diferente en los niños y en los adultos. La mayoría de los niños se presentan con ataques isquémicos transitorios o infartos cerebrales; mientras que en más de la mitad de los adultos la enfermedad debuta en forma de hemorragias intracraneales que se atribuyen a la ruptura de vasos colaterales frágiles que, en ocasiones, son asiento de aneurismas. En algunos pacientes la progresión puede ser lenta, y en otros, fulminante, sin que se haya identificado la causa de esta amplia variabilidad. La enfermedad tiende a progresar y hasta dos tercios de los pacientes sufren nuevos síntomas en un plazo de cinco años [3,4].

La oclusión de los vasos en el síndrome de moyamoya se debe a la combinación de hiperplasia del músculo liso y trombosis luminal, con aumento en el factor de crecimiento básico derivado de plaquetas en el líquido cefalorraquídeo. Se cree que este engrosamiento intimal es similar a la patogénesis de la arterioesclerosis con lesión endotelial e incorporación de fibrina y formación de microémbolos en la pared [4,5].

Ante la sospecha clínica, las imágenes cumplen un papel primordial en el diagnóstico de este síndrome, y cada una de las modalidades puede aportar información específica y ayudan no solo en el diagnóstico, sino al seguimiento.

La arteriografía convencional sigue siendo el patrón de referencia cuando se puede clasificar según su afectación y extensión (tabla 2), aunque la angiografía por escanografía y resonancia magnética han demostrado un excelente rendimiento diagnóstico y, además, es una alternativa no invasiva. Adicionalmente, con la resonancia magnética obtenemos mejor definición y relación

de temporalidad de las lesiones parenquimatosas. Por lo general, las lesiones isquémicas o hemorrágicas se localizan en los ganglios basales, la sustancia blanca y periventriculares. Sin embargo, puede ser normal en los casos de eventos cerebrovasculares isquémicos transitorios [6].

Las técnicas imaginológicas, como el examen Doppler transcraneal, la perfusión por escanografía, la resonancia magnética y la tomografía con emisión de positrones son herramientas que cuantifican el flujo sanguíneo que sirve de referencia para el seguimiento y el control posterior al tratamiento [7].

Se han planteado varias opciones en lo referente al tratamiento: el médico, que consiste en la administración de agentes antiplaquetarios, y bloqueadores de calcio, para prevenir la embolización de microtrombos y como profiláctico para la cefalea, respectivamente; sin embargo, no se han encontrado buenos resultados a corto y largo plazo. Los criterios para el uso de uno u otro son materia de debate hoy en día.

En los métodos quirúrgicos se emplea la anastomosis directa de ramas de la carótida externa (arteria temporal superficial), que aprovecha su aspecto en la enfermedad con arterias corticales. Las técnicas indirectas consisten en la colocación de tejido vascularizado mediante la carótida externa (dura madre, músculo temporal o la propia arteria temporal superficial) en contacto directo con el cerebro, lo que lleva a angiogénesis. Tras el tratamiento quirúrgico, la tasa de progresión sintomática se reduce a solo un 2,6% de los pacientes [8].

## Conclusión

Es necesario considerar el síndrome de moyamoya o la enfermedad de moyamoya como posibilidad diagnóstica, especialmente en niños que se presentan con síntomas de isquemia cerebral de causa inexplicada. Las diferentes modalidades diagnósticas son claves no solo en el diagnóstico, sino en el seguimiento; esto si se tiene en cuenta que ningún tratamiento, hasta el momento, ha demostrado su resolución.

**Tabla 2. Clasificación del síndrome según su progresión**

Grado	Definición
I	Estenosis de la arteria carótida interna intracraneal
II	Aparición de colaterales moyamoya
III	Estenosis progresiva de la carótida interna con aumento de vasos moyamoya
IV	Aparición de colaterales por parte de la carótida externa
V	Aumento de colaterales de la carótida externa con disminución de vasos moyamoya
VI	Oclusión total de la carótida interna y desaparición de vasos moyamoya

## Referencias

1. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "moyamoya" disease: disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol*. 1969;20(3):288-99.
2. Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. *N Engl J Med*. 2009;360:1226-37.
3. Janda PH, Bellew JG, Veerappan V. Moyamoya disease: case report and literature review. *J Am Osteopath Assoc*. 2009;109(10):547-53.
4. Yamashita M, Oka K, Tanaka K. Cervicocephalic arterial thrombi and thromboemboli in moyamoya d-possible correlation with progressive intimal thickening in the intracranial major arteries. *Stroke*. 1984;15:264-70.
5. Stockman JA, Nigro MA, Mishkin MM, Oski FA. Occlusion of large cerebral vessels in sickle-cell anemia. *N Engl J Med*. 1972;287:846-9.
6. Houkin K, Iihoshi S, Mikami T. Moyamoya disease update. Part VII: Morphological imaging. Tokio: Springer; 2010. p. 140-57.
7. Merkel KHH, Ginsberg PL, Parker JC, Donovan MJ. Cerebrovascular disease in sickle cell anemia: a clinical, pathological and radiological correlation. *Stroke*. 1978;9:45-52.
8. Chang SD, Steinberg GK. Surgical management of moyamoya disease [internet]. [Citado dic 2011]. Disponible en <http://www.moyamoya.com/journals/moyamoya.html>.

### *Correspondencia*

Mario Uribe Vargas

[mario.uribe@hotmail.com](mailto:mario.uribe@hotmail.com)