

Enfermedad moyamoya en un paciente con síndrome de Down

Antonio Navarro-Ballester, Silvia Ambit-Capdevila, Fabio A. Pérez-Caballero, Santiago F. Marco-Domenech

Resumen

La enfermedad moyamoya es una arteriopatía idiopática que produce estrechamientos progresivos del polígono de Willis y de la arteria carótida interna. Este síndrome es secundario a diferentes entidades clínicas y se manifiesta como accidentes isquémicos transitorios, cefaleas, infartos o hemorragias cerebrales. Presentamos el caso de un paciente varón de veintiocho años, con síndrome de Down, que acudió a urgencias con una hemiparesia izquierda. La angiotomografía demostró oclusión del segmento comunicante de la arteria carótida interna derecha y estenosis del segmento supraoftálmico de la carótida interna izquierda. Se observó una red vascular conformada por pequeños vasos que suplen el defecto de irrigación en el lado derecho. La resonancia magnética mostró hallazgos compatibles con una lesión isquémica de carácter subagudo en territorio de la arteria cerebral media derecha.

Durante su ingreso el paciente se mostró estable, presentó mejoría gradual y fue dado de alta. La opción quirúrgica fue desechada.

Palabras clave: enfermedad moyamoya, síndrome de Down, cromosoma 21, infarto cerebral.

ABSTRACT

Moyamoya disease is an idiopathic arteriopathy which causes a progressive narrowing of Willis polygon and the internal carotid artery. This syndrome is secondary to different entities and manifests as transitory ischemic strokes, headaches, infarcts or cerebral hemorrhage.

We present the case of a male patient age 25 years, with Down syndrome, who was admitted to emergencies with left hemiparesis. Angiotomography showed an occlusion of the communicating segment of the right internal carotid artery and stenosis of the supraophthalmic segment of the left internal carotid artery. A vascular network formed by small blood vessels was observed, which compensates for the irrigation defect on the right side. Magnetic resonance showed findings compatible with a subacute ischemic lesion in the region of the right medial cerebral artery.

At admission the patient was stable, showed gradual improvement, and was released. The surgical option was discarded.

Key words: Moyamoya disease, Down syndrome, chromosome 21, stroke.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad moyamoya es una entidad idiopática que produce estrechamientos progresivos de la arteria carótida interna distal y del polígono de Willis e irrigaciones colaterales secundarias.¹ Conlleva una multiplicación y migración de las células musculares lisas a través de la inti-

ma. En cuanto a su incidencia, es mayor en las poblaciones de Corea y Japón (1:100 000 en este último; siendo, por otra parte, de 0.1:100 000 en las poblaciones americana y europea). Se observa más frecuentemente en el sexo masculino. Existe una forma familiar de la enfermedad que constituye 15% de los casos.²

La enfermedad moyamoya es indistinguible por imagen de la enfermedad del mismo nombre, salvo que en este caso la vasculopatía es secundaria a causas conocidas, como puede ser el síndrome de Down, meningitis, aterosclerosis, neuroinfección, infección de cuello, lupus eritematoso y radioterapia, entre otros.^{2,3}

Los individuos con síndrome de Down tienen mayor riesgo de sufrir una enfermedad cerebrovascular, asociándose

Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital General de Castellón. Castellón España. Av. Benicasim, s/n, 12004, Castellón de la Plana (Castellón) España.

Correspondencia: Antonio Navarro Ballester. Correo electrónico: e-mail: antonio.navarroball@gmail.com

Recibido: 10 de abril 2013
Aceptado: 30 de abril 2013

ésta con la presencia de cardiopatías congénitas y con tromboembolia cardíaca. La enfermedad moyamoya es una causa rara de afección cerebrovascular en este tipo de pacientes pese a que dicha asociación es más frecuente en comparación con la población general.⁴ Hasta 2005 sólo habían sido publicados 47 casos asociando ambas entidades.⁵ No obstante, un trabajo reciente habla de una prevalencia del síndrome de Down de 3.8% entre pacientes diagnosticados con enfermedad moyamoya (9.8% en menores de 15 años).⁶

La presentación clínica más habitual son los accidentes isquémicos transitorios, cefalea y hemiplejía alternante en los niños. En los adultos, es más fácil encontrar un infarto o una hemorragia cerebral.²

CASO

Varón de 28 años con síndrome de Down, cardiopatía congénita (canal auriculoventricular común, conducto arterioso permeable y reacción de Eisenmenger secundaria), hipotiroidismo primario, hiperuricemia severa, crisis epilépticas y con un índice de Barthel de 50. Acude a urgencias por una hemiparesia izquierda de 6 horas de evolución. La exploración no muestra hallazgos relevantes y el electrocardiograma muestra un ritmo sinusal con alteraciones sugestivas de crecimiento de cavidades derechas.

Se realizó tomografía computada (TC) de cráneo (imágenes 1a y 1b) en la que se visualizó una lesión hipodensa en lóbulo frontal derecho de 10 mm de eje axial máximo, que no presenta efecto de masa ni edema y que sugiere un área de encefalomalacia. Junto a esto, se observaron surcos corticales más amplios a lo que debería corresponder por la edad del paciente, ventrículos dilatados e hipodensidades periventriculares confluentes, todo lo cual constituye signos de atrofia cortico-subcortical. Como hallazgo incidental se constató una falta de neumatización de las celdillas mastoideas del lado izquierdo.

También se llevó a cabo un eco-Doppler carotídeo que mostró alteración en el flujo de la carótida común sugestivo de oclusión distal de la misma (velocidad de pico sistólico de carótida interna de 230 cm/s con un cociente entre la velocidad de pico sistólico de la carótida interna y la de la carótida primitiva de 4). No se observaron placas de ateroma en los vasos supraaórticos.

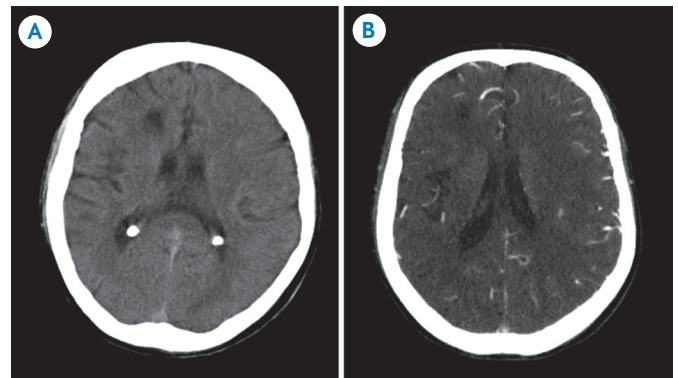


Imagen 1. A) Tomografía de cráneo: lesión hipodensa en el lóbulo frontal derecho de 10 mm de eje transversal máximo; no presenta efecto de masa, no capta contraste y traduce área de encefalomalacia. **B)** Imagen poscontraste: es llamativa la menor vascularización del hemisferio derecho.

El paciente fue ingresado al Servicio de Neurología y se le practicó una angiotomografía helicoidal (imágenes 2a y 2b) de forma programada. Ahí se apreció una oclusión del sector comunicante de la arteria carótida interna derecha, con permeabilidad de la arteria comunicante posterior derecha (sin permeabilización distal de la arteria obstruida). La arteria carótida interna izquierda mostraba estenosis de 50% en su segmento supraoftálmico con permeabilidad de la arteria comunicante posterior izquierda. Llamaron nuestra atención múltiples irrigaciones colaterales pequeñas que formaban una red vascular para suplir el defecto de irrigación originado por la estenosis de la arteria carótida interna derecha.

Poco después se le realizó al paciente una resonancia magnética (imágenes 3a y 3b) con el objetivo de detectar

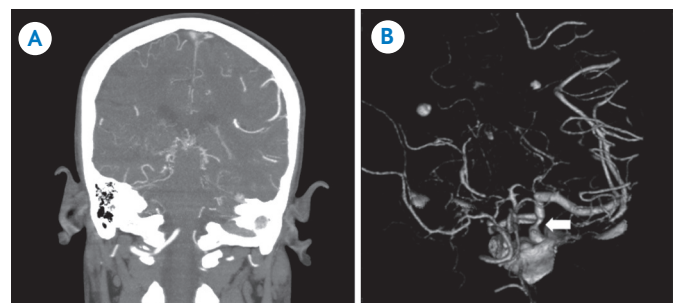


Imagen 2. A) Angiotomografía de cráneo: asimetría en cuanto a la vascularización de ambos hemisferios, con aspecto en "volutas de humo" en las ramas colaterales lenticuloestriadas dilatadas del lado derecho. **B)** Reconstrucción: estenosis completas de las arterias cerebral media y carótida interna distal del lado derecho; estenosis de 50% en el segmento supraoftálmico de la carótida interna del lado izquierdo (flecha).

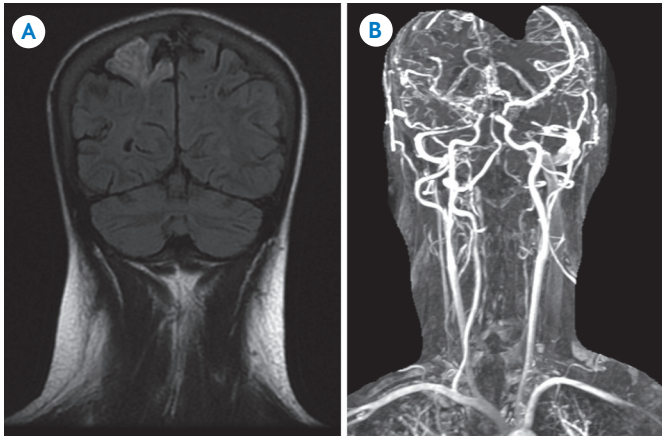


Imagen 3. A) Resonancia magnética, secuencia FLAIR (*Fluid Attenuated Inversion Recovery*) donde se visualiza un área cuneiforme hiperintensa en lóbulo frontal derecho, en relación con lesión isquémica de naturaleza subaguda. **B)** Angiorresonancia magnética: disminución de la vascularización dependiente de la arteria cerebral media derecha.

lesiones isquémicas que justificaran la clínica neurológica con la que debutó el paciente en este episodio (hemiparesia izquierda). En ella se pudo apreciar una alteración de la intensidad de señal de localización frontal posterior derecha, presente tanto en el estudio de difusión como en el estudio de vacío y tras la administración del medio de contraste. Dicho hallazgo es compatible con una lesión isquémica de naturaleza subaguda en territorio de la arteria cerebral media derecha. En la misma línea de lo anterior, el estudio vascular intracraneal apunta a una ausencia de representación de la práctica totalidad del recorrido de la arteria cerebral media derecha en las series obtenidas tras la administración de medio de contraste. Por su parte, la arteria cerebral media izquierda muestra un defecto de llenado por la estenosis ya referida en el angio-TC; se observaron también otras estenosis significativas en el origen de ambas arterias cerebrales posteriores y en el comienzo de la arteria carótida interna intracraneal derecha. En su vertiente extracraneal no visualizamos alteraciones significativas. En topografía periatrinal derecha observamos el área de porencefalia ya conocida por la primera tomografía de cráneo, confirmándose también los signos de atrofia corticosubcortical.

Durante su estancia en la planta de neurología el paciente se mostró estable y presentó una mejoría paulatina en sus síntomas neurológicos. Se le remitió a la consulta externa de neurología para su control evolutivo. Se comunicó el caso al Servicio de Neurocirugía desechando por el mo-

mento la opción quirúrgica dadas las comorbilidades que presentó el paciente.

DISCUSIÓN

La enfermedad moyamoya es un angiopatía estenosante secundaria que afecta a las carótidas y al polígono de Willis. Puede manifestarse radiológicamente con la imagen típica de “bocanada de humo”, con estrechamiento marcado de ambas arterias carótidas distales y dilatación de las arterias lenticuloestriadas en su paso por los ganglios basales. En la tomografía con contraste se pueden observar múltiples hiperdensidades puntiformes en los ganglios de la base. En la resonancia magnética potenciada en T1 se detectan múltiples vacíos de señal en la misma localización. Será la angiografía la que ofrezca el aspecto característico en “volutas de humo”, observándose pequeñas “nubecillas” en la topografía de las arterias talamoestriadas y lenticuloestriadas.²

Es una realidad que los pacientes con síndrome de Down tienen mayor propensión a padecer un accidente cerebrovascular, predispuestos por su mayor susceptibilidad a infecciones bacterianas, así como por la presencia habitual de malformaciones congénitas cardíacas asociadas. Cuando existen síntomas neurológicos compatibles en un paciente con estas características, la enfermedad moyamoya es una opción no desdeñable.

El pronóstico de la enfermedad se relacionará con el estadio que, a su vez, dependerá del nivel en el que se haya producido la estenosis y de la cantidad de ramas colaterales que se hayan desarrollado. Otros factores como la edad en el momento del diagnóstico también influyen de forma decisiva (a menor edad evolución más grave). La forma hemorrágica, aunque es más usual en adultos, será un signo de mal pronóstico en niños.²

En cuanto al tratamiento lo más factible en nuestro caso hubiera sido la derivación directa (la anastomosis quirúrgica entre la arteria temporal superficial y la arteria cerebral media).⁷ Dicha opción es técnicamente compleja en niños debido al escaso calibre de los vasos implicados, por lo cual es preferible llevar a cabo una derivación indirecta (encéfalo-dural-arterio-sinangiosis).⁷ En formas leves de la enfermedad y cuando existe riesgo quirúrgico se pueden utilizar antiagregantes plaquetarios, heparinas de bajo peso molecular y antagonistas de los canales de calcio.

Para concluir hemos de remarcar la importancia del diagnóstico temprano de la enfermedad moyamoya en los pacientes con síndrome de Down, basándose para ello en los hallazgos obtenidos mediante tomografía y resonancia pues permiten instituir el tratamiento adecuado para disminuir la frecuencia y severidad de los episodios de isquemia cerebral transitoria refractaria.

Referencias

1. Kamijo K, Matsui T. Dramatic disappearance of moyamoya disease-induced chorea after indirect bypass surgery. *Neurol Med Chir* 2008;48(9):390-3.
2. Osborn AG, Salzman KL, Barkovich AJ et al. Moyamoya. En: Osborn AG, Salzman KL, Barkovich AJ. Diagnóstico por imagen cerebro. 2.ª ed. Madrid: Marbán 2011;4:46-49.
3. Kraemer M, Heienbrok W, Berlitz P. Moyamoya disease in Europeans. *Stroke* 2008;39(12):3193-200.
4. Nascimento A, Navarro R, Colomer J, Gómez F, Sola T. Síndrome de Moyamoya asociado al síndrome de Down. Hallazgos clínicos y radiológicos. *Revista médica internacional sobre el síndrome de Down* 2006;10(3):41-44.
5. Jea A, Smith ER, Robertson, Scott RM. Moyamoya syndrome associated with Down syndrome: outcome after surgical revascularization. *Pediatrics* 2005;116(5):694-701.
6. Kainth DS, Chaudhry SA, Kainth HS, Suri FK, Qureshi AI. Prevalence and characteristics of concurrent down syndrome in patients with moyamoya disease. *Neurosurgery* 2013;72(2):210-5.
7. Yoon HK, Shin HJ, Lee M, Byun HS, Na DG, Han BK. MR angiography of Moyamoya disease before and after encephaloduroarteriosynangiosis. *AJR* 2000;174:195-200.