

Un caso de enfermedad de Moya Moya con movimientos coreicos

A Case of Moyamoya Disease with Choreic Movements

Villafuerte Espinoza Mirla¹, Vélez Rojas Miriam², Flores Mendoza Martha², Torres Ramírez Luis²

RESUMEN

Anamnesis. Varón de 71 años, de origen asiático, familiares con hipertensión arterial. Fumador crónico, a los 66 años tuvo enfermedad cerebro vascular hemorrágica. Acude con un tiempo de enfermedad de siete días por cefalea tipo hincada de moderada intensidad, náuseas, que se incrementa a la maniobra de Valsalva. Un día antes del ingreso le diagnostican uveítis en ojo izquierdo. **Examen físico.** No focalización motora, hiporreflexia generalizada, movimientos coreicos en cuatro extremidades a predominio del miembro superior derecho que se exagera con las emociones y desaparecen durante sueño. Anisocoria, pupila derecha 2 mm, izquierda 6 mm. **Exámenes auxiliares.** Tomografía cerebral: hemorragia intraparenquimal derecha con inundación ventricular. Resonancia magnética de encéfalo: hematoma subagudo tálamo-capsular derecho con extensión intraventricular. Panangiografía cerebral: patrón tipo Moya Moya bilateral, con oclusión total de ambas arterias carótidas a nivel de la porción supraclinoidea, arterias oftálmicas, oclusión del polígono de Willis. No requirió tratamiento quirúrgico. **Conclusión.** La enfermedad de Moya Moya debería ser considerada en el diagnóstico diferencial de un síndrome coreico en niños y adultos.

PALABRAS CLAVE: Corea. Enfermedad cerebrovascular. Enfermedad de Moya Moya.

ABSTRACT

Anamnesis. A 71-years old male patient of Asian ancestry, parents and four siblings with hypertension. Chronic smoker. At 66 years was an event of hemorrhagic cerebrovascular disease. He comes with a time of seven days disease characterized by headache type breakout of moderate intensity, nausea, which increases the Valsalva maneuver. One day before admission Uveitis diagnosed in the left eye. **Physical examination.** No focus motor. hyporeflexia generalized, choreic movements that involve all four limbs with predominance of right upper limb worsened by emotional stress and disappear during sleep. Anisocoria, right pupil 2 mm, Left 6 mm. **Imagenology.** Brain tomography: intraparenchymal hemorrhage with right ventricular Flood. MRI brain: subacute thalamic-capsular hematoma right with intraventricular extension. Cerebral panangiography: skipper Moya Moya bilateral type, with total occlusion of both carotid arteries at the supraclinoid portion, ophthalmic artery occlusion of the circle of Willis. Did not require surgical treatment. **Conclusion.** Moya Moya disease should be considered in differential diagnosis of choreic syndrome in children and adults.

KEY WORDS: Chorea. Moya Moya disease. Vascular disease.

La enfermedad de Moya Moya (EMM) es una rara entidad cerebrovascular oclusiva y progresiva. En 1979, el Ministerio de Salud de Japón estableció los siguientes criterios diagnósticos para esta enfermedad: estenosis de la porción terminal y/o de la bifurcación de la arteria carótida interna en forma bilateral, una red vascular anormal vecina al círculo arterial; y exclusión de otras patologías como anemia de células falciformes, neurofibromatosis tipo 1,

1. Residente del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas (INCN)
2. Médicos neurólogos del Departamento de Enfermedades Neurodegenerativas INCN.

antecedente de irradiación craneal, síndrome de Down e hipertiroidismo.¹

La EMM produce síntomas neurológicos variables. Los eventos isquémicos y convulsiones frecuentes en niños, mientras que los hemorrágicos más frecuentes en adultos. Los movimientos coreicos son raros en esta entidad y representan de 3% a 6%;² la mayoría se presenta en la edad pediátrica.

Paciente de 71 años, diestro, con antecedente de ascendencia asiática directa, padres y cuatro hermanos con hipertensión arterial, el paciente con diagnóstico de hipertensión arterial seis meses antes de su ingreso, fumador crónico. Cinco años antes tuvo enfermedad cerebrovascular hemorrágica, no refiere secuela motora ni sensitiva. Independiente en actividades de vida diaria. Siete días antes de su ingreso presenta de forma insidiosa cefalea tipo hincada migrante, de moderada intensidad, intermitente, con náuseas, que se incrementa con maniobras de valsalva. Cuatro días después la cefalea es continua. Un día antes le diagnostican uveítis en ojo izquierdo.

Presión arterial, 130/80 mmHg; frecuencia cardiaca, 80 lat/min; frecuencia respiratoria, 20 resp/min; despierto, orientado, colaborador, ausencia de máculas en piel, no focalización motora, hiporreflexia generalizada. Movimientos coreicos que comprometen las cuatro extremidades, a predominio del miembro superior derecho que empeoran con la tensión emocional y desaparecen durante el sueño. Sin alteración en la coordinación, ni ataxia. Anisocoria, pupila derecha 2 mm, pupila izquierda 6 mm, fotorreactivas. Motilidad ocular normal. No compromiso agudeza visual. Funciones superiores conservadas.

Hemograma: leucocitos, 11 000/ μ L; eosinófilos, 2%. Velocidad de sedimentación globular, 20 s; hemoglobina, 14,7 g/L. Examen de orina, glucosa, urea, creatinina, tiempo de coagulación y sangría, perfil lipídico, TSH, T4 libre: normales.

Tomografía cerebral: hemorragia intraparenquimal derecha con inundación ventricular. Resonancia magnética de encéfalo: hematoma subagudo tálamo-capsular derecho con extensión intraventricular (Figura 1 A y B). Se evidencia hiperdensidad subcortical frontal izquierda. (Figura 1 C). Panangiografía cerebral: patrón tipo Moya Moya bilateral, con oclusión total de ambas arterias carótidas internas a nivel de la porción supraclinoidea, arterias oftálmicas, oclusión del polígono de Willis (Figura 2). Imagen lateral derecha e izquierda vertebrobasilar con

aumento de la circulación colateral tipo humo de cigarrillo (Figura 3). Microcirugía no indicó tratamiento quirúrgico.

En el diagnóstico de la EMM se debe tener en cuenta los hallazgos angiográficos compatibles. Este paciente tiene estenosis de la porción terminal de la arteria carótida interna en forma bilateral y una red vascular anormal. Se excluyeron otras patologías como la anemia de células falciformes, neurofibromatosis tipo 1, antecedente de irradiación craneal, síndrome de Down e hipertiroidismo. La EMM es más frecuente en la raza de nuestro paciente.³ Se menciona una incidencia de 0,086 /100 000 personas.⁴ Los movimientos coreicos de presentación infrecuente en varios trastornos: hereditarios, inducidos por drogas, enfermedades sistémicas, reumáticas, vasculares, tumores y otras causas poco comunes.⁵

El probable mecanismo fisiopatológico de la corea parece ser el resultado de la menor actividad en la vía indirecta del circuito ganglios basales-tálamo.⁶ Existen lesiones en ganglios basales que desencadenan movimientos coreicos como en la enfermedad de Huntington, alteraciones isquémicas, tálamo, y el núcleo subtalámico.^{7,8} En la EMM la causa más común en adultos es la hemorragia cerebral entre 10% y 40%, menos frecuente la cefalea y excepcional los movimientos coreicos.³

En nuestro paciente la cefalea fue el síntoma inicial, esto se debería a la dilatación de vasos meníngeos y leptomeníngeos colaterales que estimularían los nociceptores duros.⁹ Se evidencia en la tomografía cerebral signos de sangrado cerebral y en la resonancia magnética cerebral, un hematoma subagudo tálamo-capsular derecho con extensión intraventricular. Este es uno de los hallazgos frecuentes en adultos con esta enfermedad.

Según la graduación de Suzuki¹⁰ a mayor oclusión de la arteria carótida interna se produce desaparición concomitante de los vasos colaterales, suministrados por esta arteria, la perfusión cortical se reduce notablemente, con gran suministro de colaterales derivadas de vasos de la circulación posterior (Figura 2) y colaterales de la arteria carótida externa.³ Así podemos observar mayor cantidad de vasos colaterales en la circulación posterior en la angiografía de este paciente (Figura 3). Muchos casos de corea y EMM son atribuidos a los cambios isquémicos en el circuito ganglios basales-tálamo-corteza cerebral.¹¹ Es bien conocido que la isquemia cerebral es una causa importante de algunos trastornos del movimiento. Algunos reportes han evidenciado lesiones isquémicas en las estructuras frontales, subcorticales o ganglios basales. Los

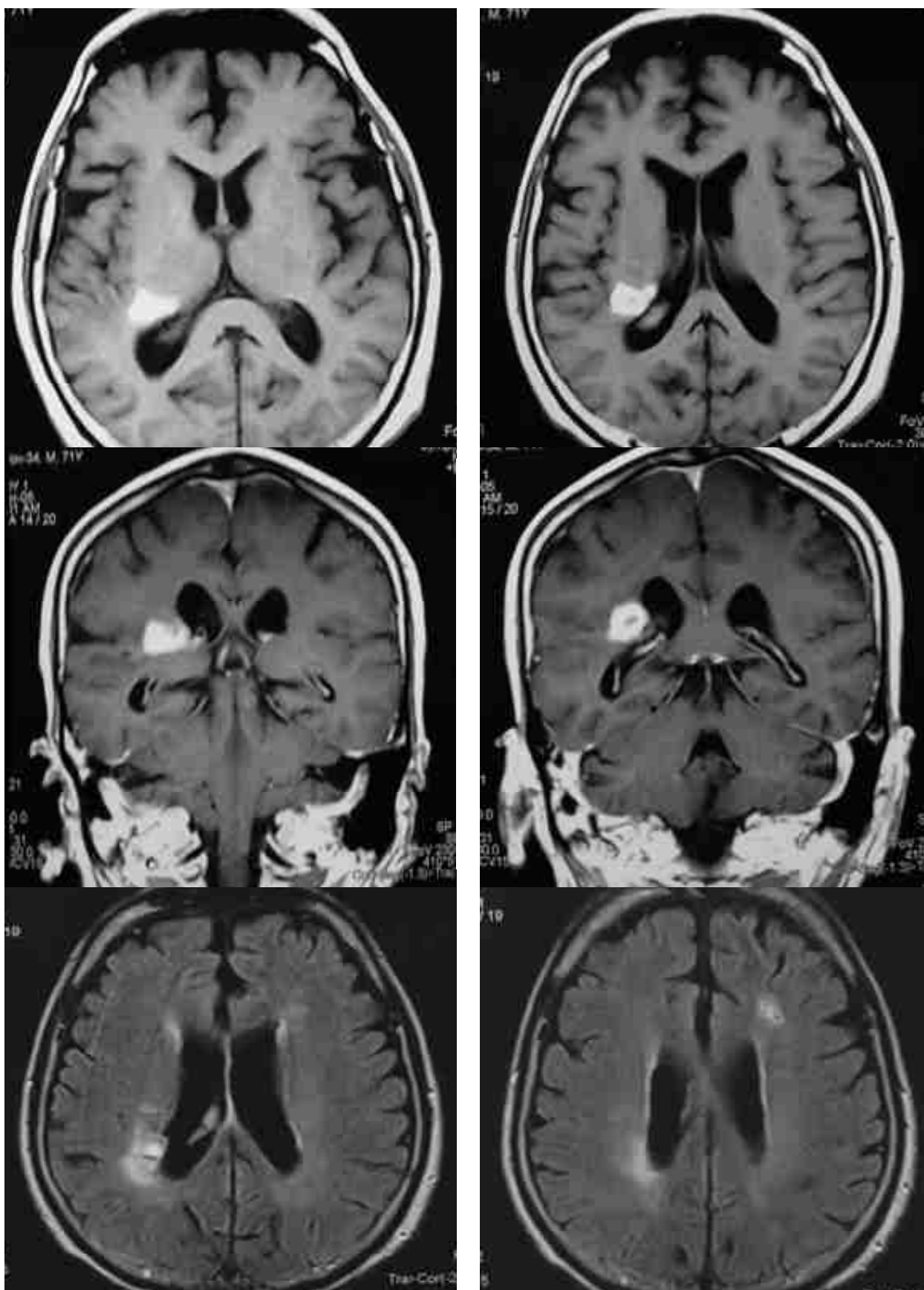


Figura 1. Resonancia magnética. Hematoma subagudo tálamo-capsular derecho con extensión intraventricular (A y B). Hiperdensidad subcortical frontal izquierda (C).

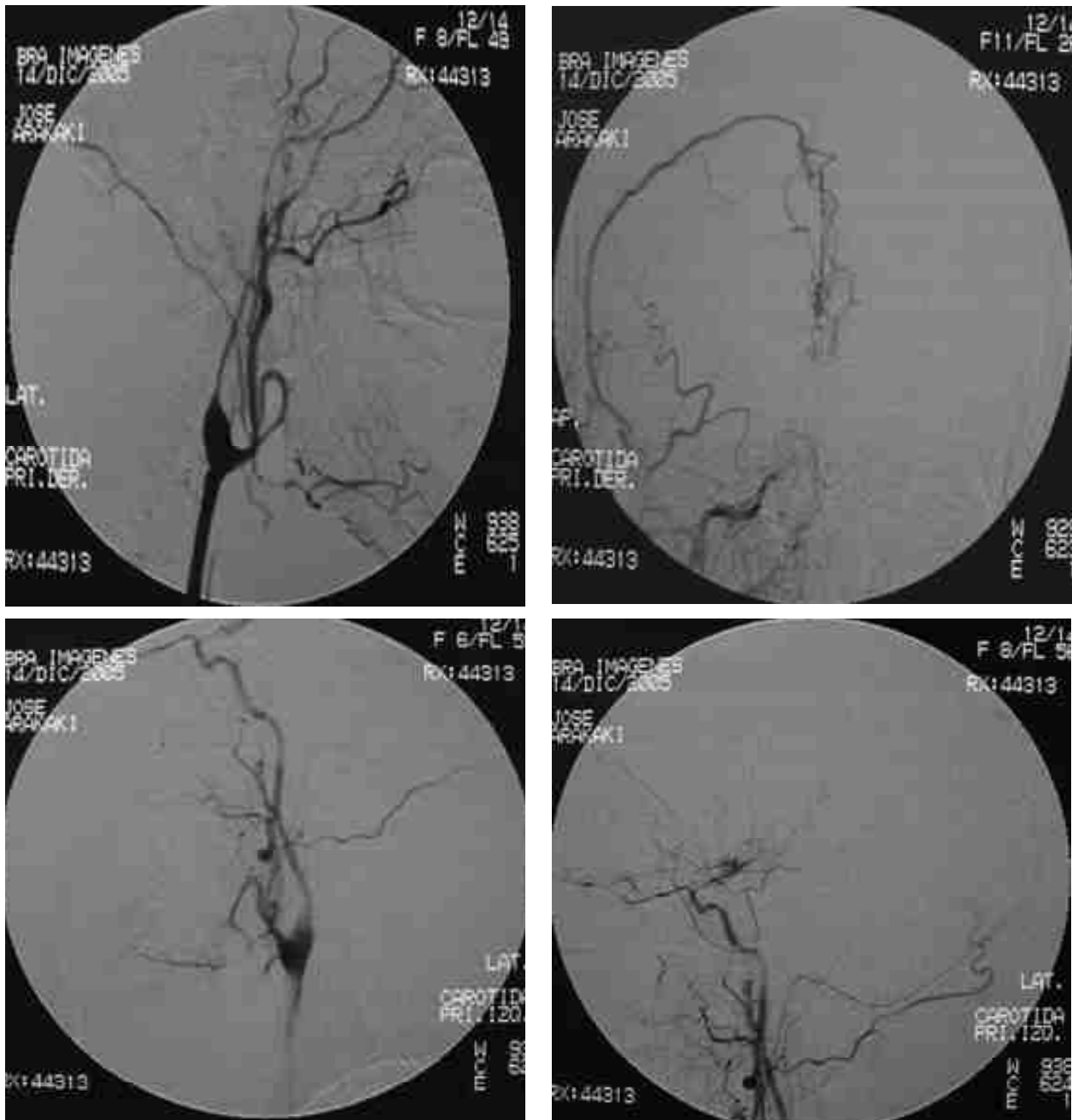


Figura 2. Panangiografía cerebral. Patrón tipo Moya Moya bilateral, con oclusión total de ambas arterias carótidas internas a nivel de la porción supraclinoidea, arterias oftálmicas, oclusión del polígono de Willis.

vasos colaterales dilatados en los ganglios basales están implicados en el desarrollo de movimientos coreicos.³ Por lo tanto, la EMM debería ser considerada en el diagnóstico diferencial de un síndrome coreico en niños y adultos.

1. Galicchio S, Maza E, Jaimovich R, Arroyo HA. Enfermedad de Moya Moya. Arch Arg Pediatr. 1998;96:263-267.
2. Gonzales-Alegre P, Ammache ZD, Davis PH, Rodnitzky RL. Moyamoya-induced paroxysmal dyskinesia. Mov Disord. 2003;18:1051-1056.
3. Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. N Engl J Med. 2009;360:1226-1237.
4. Uchino K, Johnston SC, Becker KJ, Tirschwell DL. Moyamoya disease in Washington State and California. Neurology. 2005;65:956-958.
5. Ropper AH, Samuels MA. Abnormalities of movement and posture caused by disease of the basal ganglia. En: Adams and Victor's. Principles of neurology, 9th edn, New York: McGraw-Hill; 2009. p. 64-65.
6. Delong MR. The basal ganglia. In: Kandel ER, Schwartz JH, Jessell TM, editors. Principles of neural science. New York: McGraw-Hill; 2000. p. 853-867.

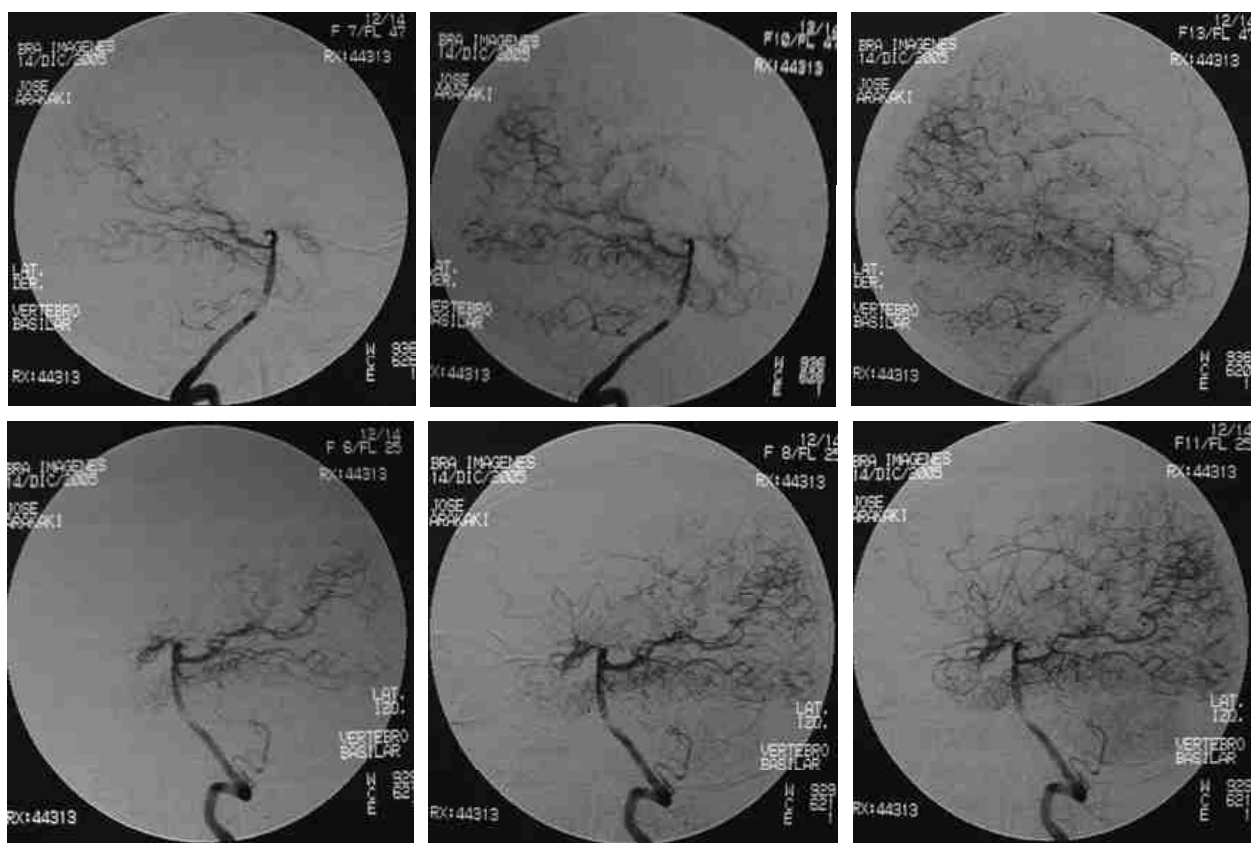


Figura 3. Panangiografía cerebral. Imagen lateral derecha e izquierda vertebrobasilar muestra aumento de la circulación colateral tipo humo de cigarrillo (Flecha).

7. Baumgartner RW, Baumgartner I. Vasomotor reactivity is exhausted in transient ischemic attacks with limb shaking. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:561-564.
 8. Spengos K, Tsvigoulis G, Toulas P, Vemmos K, Vassilopoulos D, Spengos M. Hyperventilation-enhanced chorea as a transient ischaemic phenomenon in a patient with moyamoya disease. *Eur Neurol.* 2004;51:172-175.
 9. Seol HJ, Wang KC. Headache in pediatric moyamoya disease: review of 204 consecutive cases. *J Neurosurg.* 2005;103:439-442.
 10. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "moyamoya" disease: disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol.* 1969;20:288-99.
 11. Li JY, Lai PH, Peng NJ. Moyamoya disease presenting with hemichorea and hemidystonia. *Mov Disord.* 2007;22:1983-1984.
- Jr. Ancash 1271, Lima 1. Lima, Perú.
torres@terra.com.pe

Luis Torres Ramírez.
Departamento de Enfermedades Neurodegenerativas,
Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas.