

CASO CLÍNICO

Enfermedad de Moya-Moya y gestación

P.A. Doblas, M. A. Barber, I. Eguiluz, E. Valdivia, J.R. Andérica, I. Aguilera, M. Suárez, S. Luna y M. Abehsera

Departamento de Ginecología y Obstetricia. Hospital Materno-Infantil. Complejo Regional Hospitalario Carlos-Haya. Málaga. España.

SUMMARY

Moya-Moya disease is a rare occlusive entity, progressive with time and of scarce prevalence or global distribution. It is due to stenosis of the intracranial portion of the internal carotid artery, with establishment of compensatory secondary intracranial anastomoses at different levels (leptomeningeal, basal ganglion, and transdurals). There is a higher incidence during the first five years of life (juvenile form) or in the third decade (adult form). Its course is cerebral hypoperfusion, which in clinical terms translates into recurrent intracranial haemorrhages and transient ischaemic attacks. With reference to our speciality, an elevated risk of complications during pregnancy has been described, with caesarean section being recommended before term.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de una paciente, cuartigesta de 34 años, con diagnóstico previo de enfermedad de Moya-Moya (EMM) en Bergen (Noruega), la cual se encuentra actualmente asintomática y en situación estable. Como antecedentes ginecoobstétricos presenta tres cesáreas anteriores, en los años 1992, 1993 y 1999 con gestaciones controladas en Noruega. Su primer control gestacional se realiza en un hospital comarcal en la semana 18, cursando sin incidencias. En la semana 20 de gestación inició un pico tensional que requirió tratamiento farmacológico con alfametildopa. Sin embargo, esta medicación fue abandonada tras 2 semanas de tratamiento por mala tolerancia.

En controles tensionales domiciliarios posteriores no se observaron cifras de presión arterial elevadas,

aconsejándose únicamente medidas generales y un control tensional estricto. En la realización de una ecografía de control en la semana 24, se evidenció al realizar una eco-Doppler un *notch* o muesca telediastólica al medir el flujo en ambas arterias uterinas, lo cual está íntimamente relacionado con un aumento de riesgo de complicaciones obstétricas, como los estados hipertensivos del embarazo, el crecimiento intrauterino retardado, etc. En cuanto a las cifras tensionales y los parámetros analíticos realizados en el segundo trimestre, no se objetivaron datos patológicos. Posteriormente, en la semana 29 de amenorrea la paciente acude a urgencias del hospital comarcal, donde se objetivan cifras tensionales de 190/110 mmHg, sin presentar otros síntomas o signos hipertensivos. En dicho centro se le realiza una ecografía valorándose un feto vivo en situación transversa con biometría acorde, placenta en cara posterior tipo I de la clasificación de Granum y líquido amniótico medido según la técnica de los cuadrantes o de Phelan normal. Se aconsejó el ingreso de la paciente, que ésta rechazó, iniciándose tratamiento médico hipotensor con labetalol por vía oral 200 mg/8 h y diazepam por vía oral. La paciente acude nuevamente en la semana 30 a dicho centro sanitario, con cifras tensionales elevadas que no se consiguen controlar con tratamiento médico oral: labetalol (200 mg/6 h), diazepam (5 mg/12 h) y ácido acetilsalicílico (100 mg/12 h), por lo que se decide su traslado al hospital regional de referencia ante las posibles complicaciones tanto obstétricas (prematuridad, preeclampsia grave, etc.) como neurológicas (accidentes tromboembólicos o hemorrágicos). Al ingreso en nuestro centro se mantienen inicialmente las cifras tensionales controladas con tratamiento médico oral, siguiendo la misma pauta terapéutica a la iniciada durante su traslado. En la realización de una ecografía durante su ingreso se objetiva un CIR tipo II leve con resto de parámetros ecográficos normales. Durante su posterior estancia hospitalaria, mantiene cifras de presión arterial límites, con picos de elevación tensional, por lo que se decide aumentar las dosis de labetalol a 300 mg/8 h,

—
 Aceptado para su publicación el 10 de diciembre de 2001.

sin presentar en ningún momento clínica neurológica ni alteraciones analíticas tanto en sangre como en orina. Se decide finalizar la gestación en la semana 37 mediante cesárea electiva con sustitución el día previo de ácido acetilsalicílico por heparina 40 mg/12 h s.c., por recomendación del servicio de neurología. Siguiendo el criterio de nuestro servicio de anestesia, se realiza la cirugía bajo anestesia regional, intradural, sin presentar ningún tipo de complicación posterior. Se obtiene un varón de 2.650 g de peso con test de Apgar de 9/10.

El puerperio inmediato cursa con un episodio de atonía uterina que cede con oxitócicos, masaje uterino y peso en hipogastrio, sin incidencias posteriores.

DISCUSIÓN

La EMM es una rara enfermedad neurológica de origen desconocido, aunque en algunos pacientes se ha atribuido a un trastorno autosómico recesivo. También se han implicado en su etiología anticonceptivos orales en un pequeño número de mujeres, aunque esta hipótesis no ha sido comprobada científicamente. Descrita en 1957 por Takeuchi y Shimizu¹⁰, fue considerada inicialmente confinada a Japón, habiéndose descrito numerosos casos en el resto del mundo desde entonces. La incidencia de la EMM es relativamente alta en Japón con una prevalencia de 3,16 por 100.000 habitantes. Es más frecuente en las mujeres que en los varones, con una relación 1,8:1¹¹.

Existen una serie de criterios angiográficos que nos permiten hacer el diagnóstico de la EMM¹²:

1. Estenosis primaria que afecta a la bifurcación de la arteria carótida interna.
2. Arterias colaterales basales dilatadas, principalmente sistema lenticuloestriado y talamoperforante.
3. Anomalías bilaterales.

Sin embargo, esta secuencia patogénica puede ser desencadenada por muchas enfermedades, como neurofibromatosis, esclerosis tuberosa, displasia fibromuscular, vasculitis, anemia de células falciformes, vasculopatías genéticas o, en casos de enfermedad unilateral en el contexto de meningitis tuberculosa, irradiación, arteriosclerosis, etc., hablamos de síndrome de Moya-Moya. Por tanto, es obligatorio hacer un diagnóstico de exclusión para poder definir EMM en los casos idiopáticos¹². El término EMM probablemente define los casos unilaterales sin causa conocida¹²⁻¹⁴.

Patogénicamente, la EMM se debe a un espesamiento fibroso de la íntima de la carótida interna en su porción terminal y las principales ramas, con el

consiguiente hipoaflujo regional cerebral que origina zonas de encefalomalacia con reacción inflamatoria y edema. Este hipoaflujo se exacerba en las situaciones que crean hipocapnia (situaciones de hiperventilación como el llanto, el parto, etc.), dando lugar a ataques isquémicos transitorios repetidos e incluso infartos cerebrales.

Como ya se ha comentado, se crean canales compensatorios vasculares en diferentes localizaciones:

1. En la más frecuente, la zona de ganglios basales, se crea una fina red teleangiectásica desde las arterias lenticuloestriadas y talamoperforantes hacia la arteria cerebral media y cerebral anterior, con aspecto de nube de humo o «vasos Moya-Moya» (traducción del japonés).

2. Anastomosis leptomeníngeas terminotermiales entre la arteria cerebral media y la cerebral posterior.

3. Anastomosis transdurales entre las arterias extracraneales e intracraneales terminales del sistema de la arteria carótida interna.

Estos hallazgos pueden ser uni o bilaterales¹⁵.

Las manifestaciones clínicas varían en función de la edad en que aparezca, presentándose en forma de ataques isquémicos transitorios en niños con trastornos del movimiento (movimientos coreiformes en un 7% de los casos¹⁶) e incluso retraso mental. En pacientes jóvenes, la EMM se suele manifestar con cefalea, dificultad del habla (20%), episodios de parestias que afectan a las extremidades inferiores e incluso a las superiores (75%), hemorragia, convulsiones (25%), anemia, etc. Se han descrito movimientos de tipo coreico en una gestante en su cuarta semana de embarazo³ e incluso lesiones extracerebrales, como el infarto renal bilateral⁴. En los adultos se presenta habitualmente con hemorragias intracraneales, que suelen ser intraparenquimatosas o intraventriculares primarias^{16,17}. Cuando la presentación clínica es con hemorragia subaracnoidea, debe sospecharse la presencia de un aneurisma independiente de la propia EMM¹⁸. Se han descrito también malformaciones arteriovenosas asociadas a esta enfermedad¹⁹.

Puede también iniciarse como episodios sincopales, alteraciones visuales (de forma aislada o en combinación con otras alteraciones), como hemianopsia, diplopía y disminución de la agudeza visual, e incluso ceguera súbita⁵ e incapacidad para reconocer objetos. En el embarazo, especialmente en su segunda fase y puerperio, hay un mayor riesgo de padecer episodios hemorrágicos intracraneales^{6,20} e isquémicos⁷.

Los métodos diagnósticos más útiles para observar las lesiones vasculares cerebrales son la angiografía y la resonancia magnética²¹. Algunos autores han de-

mostrado una mala correlación entre los estudios angiográficos y los hallazgos en la tomografía computarizada²². El procedimiento diagnóstico de elección es la angiografía en los cuatro troncos o, en su lugar, una angiorresonancia, puesto que esta combinación ofrece un 94% de precisión entre sensibilidad y especificidad²³ con menos efectos secundarios, al no ser un método invasivo²⁴. Permite valorar la creación de redes anastomóticas compensatorias, rete-mirabile, como la conocida Moya-Moya de la Bóveda (desde la arteria temporal superficial y la arteria oftálmica hacia ramas terminales de la arteria carótida interna)²⁵, con importancia en la evolución de la enfermedad. El SPECT cerebral con ⁹⁹Tc-HMPAO, junto con la medición del flujo sanguíneo cerebral son asimismo muy útiles para el diagnóstico y tratamiento de pacientes con EMM^{26,27}.

Con respecto al tratamiento, se puede instaurar una terapia conservadora con vasodilatadores, como flunaricina en dosis de 10 mg/día (en estudios con SPECT se ha demostrado una reperfusión en áreas con retraso de flujo²⁸) combinada con antiagregantes como ácido acetilsalicílico en dosis de 100 mg/día, por el probable aumento de agregación plaquetaria, al existir un proceso de oclusión vascular progresivo²⁹. Otros medicamentos empleados son, asimismo, fibrinolíticos y anticonvulsivantes¹¹. Sin embargo, la tendencia actual es la corrección quirúrgica por medio de *bypass* desde la arteria cerebral media a la arteria temporal superficial, unido a encefalomiosinangosis, con una importante mejora en la calidad de vida y evitando la progresión de la enfermedad. Centrándonos en nuestra especialidad, la mayoría de los autores creen que las indicaciones de cirugía en hemorragias intracraneales durante el embarazo deben ser las mismas que fuera de éste³⁰.

Respecto a la finalización del embarazo, parece ser preferible la realización de una cesárea electiva ya que el estrés del parto puede provocar hemorragias intracraneales o episodios isquémicos^{31,32}, optándose preferentemente, según la mayoría de los autores, por una anestesia regional^{20,33,34}, aunque en otros estudios se refiere el uso de la anestesia general con éxito³⁵.

CONCLUSIÓN

La enfermedad de Moya-Moya es una rara enfermedad, más prevalente en Japón que en Occidente, que se caracteriza por la estenosis de arterias cerebrales con creación de circulación colateral. Su clínica va desde episodios hemorrágicos a trastornos isquémicos. El embarazo, especialmente su segunda fase, supone una sobrecarga vascular que puede precipitar

la aparición de clínica en esta enfermedad. Estas pacientes deben ser muy vigiladas durante la gestación, con toma de antiagregantes de forma profiláctica, y la finalización del embarazo debe ser mediante cesárea, ya que el trabajo de parto aumenta el riesgo de accidentes vasculares.

RESUMEN

La enfermedad de Moya-Moya es una rara entidad oclusiva cerebrovascular de escasa prevalencia y distribución mundial, progresiva en el tiempo. Se debe a una estenosis de la porción intracraneal de la arteria carótida interna, con establecimiento secundario de anastomosis intracraneales compensatorias en distintas localizaciones (leptomeninges, ganglios basales y transdurales)¹⁻⁸. Presenta una mayor incidencia en los primeros 5 años de vida (forma juvenil) o en la tercera década (forma adulta)⁹. Cursa, por tanto, con hipoperfusión cerebral, que se traduce clínicamente en episodios de hemorragias intracraneales recurrentes y ataques isquémicos transitorios. En lo que se refiere a nuestra especialidad, se ha descrito un riesgo elevado de complicaciones durante el embarazo, recomendándose la finalización del mismo mediante cesárea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rev Neurol 1997;25:1939-41.
2. Amin-Hanjani S, Kuhn M, Sloane N, Chatwani A. Moya-moya disease in pregnancy: a case report. Am J Obstet Gynecol 1993;169:395-6.
3. Unno S, Iijima M, Osawa M, Uchiyama S, Iwata M. A case of chorea gravidarum with moyamoya disease. Rinsho Shinkeigaku 2000;40:378-82.
4. Villanueva JA, Mateo D, Luno J, Benito C, Giménez Roldán S. Enfermedad de Moya-Moya con infarto renal bilateral. Med Clin (Barc) 1981;77:171-4.
5. Ushimura S, Mochizuki K, Ohashi M, Ito S, Hosokawa H. Sudden blindness in the fourth month of pregnancy led to diagnosis of moyamoya disease. Ophthalmologica 1993;207:169-73.
6. Sun JC, Yakimov M, Al Badawi I, Honey CR. Hemorrhagic moyamoya disease during pregnancy. Can J Neurol Sci 2000;27:73-6.
7. Yamada T, Kasamatsu H, Nagano Y, Shiguma M. Moya-Moya disease presenting as cerebral infarction after cesarean. Aobstet Gynecol 1999;94:822-3.
8. Miyakawa I, Lee HC, Haruyama Y, Mori N, Mikura T, Kinoshita K. Occlusive disease of the internal carotid arteries with vascular collaterals (moyamoya disease) in pregnancy. Arch Gynecol 1986;237:175-80.
9. Rev Neurol 1998;27:972-5.
10. Takeuchi K, Shimizu K. Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. Brain and nerve (Tokyo) 1957;9:37.

11. Fukui M. Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis (moyamoya disease). Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis of the Ministry of Health And Welfare, Japan. *Clin Neurol Neurosurg* 1997;99 (Suppl 2):238-40.
12. Steinke W, Tatemichi TK, Mohr JP, et al. Caudate hemorrhage with Moya-Moya-like vasculopathy from atherosclerotic disease. *Stroke* 1992;23:1360-3.
13. Bruno A, Adams HP, Biller J, et al. Cerebral infarction due to Moya-Moya disease in young adults. *Stroke* 1988;19:826-33.
14. Wilms G, Marchal G, Van Fraeyenhoven L, et al. Unilateral Moya-Moya disease: MRI findings. *Neuroradiology* 1989;31:442.
15. Taveras J. Multiple progressive intracranial occlusion: a syndrome of children and young adults. *Am J Roentgenol* 1969;106:235-68.
16. Handa H, Yonekawa Y, Goto, et al. Analysis of the filing data bank of 1500 cases of spontaneous occlusion of the circle of Willis and follow-up study of 200 cases for more than five years. In: Handa H, editor. Annual report (1984) by Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis. Japan: Ministry of Health and Welfare, 1985.
17. Rodríguez-Monteagudo JL. Moya-Moya disease and primary intraventricular hemorrhage in an adult patient. A case report. *Rev Neurol* 2000; 30:16-30.
18. Aoki N, Mizutani H. Does Moya-Moya disease cause subarachnoid hemorrhage? Review of 54 cases with intracranial hemorrhage confirmed by computerized tomography. *J Neurosurg* 1987;67:603-8.
19. Lichtor T, Mullan S. Arteriovenous malformation in Moya-Moya syndrome: report of three cases. *J Neurosurg* 1987;67:603-8.
20. Llorente de la Fuente A, Giménez García C, Alonso Cardano A, González Mata M, Suárez Artamendi JR. Anesthesiology implications of Moya-Moya disease. 1998;45:24-6.
21. Arroyo Serrano S, Barquero MS, Sánchez Portocarrero J, Varela de Seijas E. Diagnóstico de la enfermedad de Moya-Moya por resonancia magnética. *Neurología* 1990;5:212-3.
22. Jayakumar PN, Arya BYT, Vasudew MK, et al. Moya-Moya disease: computed tomographic and angiographic correlation in 10 caucasoid patients. *Acta Neurol Scand* 1991;84:339-43.
23. Yamada I, Suzuki S, Matsushima I. Moya-Moya disease: comparison of assessment with MR angiography and MR imaging versus conventional angiography. *Radiology* 1995;196:211-8.
24. Yonekawa V, Goto Y, Ogata N. Moya-Moya disease: diagnosis, treatment and recent achievement. In: Barnett M, Mohr JP, Stein BM, Yatsu F, editors. *Stroke: pathophysiology, diagnosis and management*. New York: Churchill Livingstone, 1992; p. 721-47.
25. Handa J, Waga S, Handa H. Dural-carotid arterial anastomosis as a collateral channel in carotid occlusive disease. *Clin Radiol* 1971;22:302.
26. Ohaski K, Fernández-Ulloa M, Hall L. SPECT, magnetic resonance and angiographic features in a moyamoya patient before and after external-to-internal carotid artery bypass. *J Nucl Med* 1992;33:1692-5.
27. Hoshi H, Ohnishi Y, Jinnouchi S, et al. Cerebral blood flow study in patients with Moya-Moya disease evaluated by IMP SPECT. *J Nucl Med* 1994;35:44-50.
28. Kuroki M, Nagamachi S, Hoshi H. Cerebral perfusion imaging evaluates pharmacologic treatment of unilateral Moya-moya disease. *J Nucl Med* 1996;37:84-6.
29. Hosoda Y. A pathological study of so-called «spontaneous occlusion of the circle of Willis» (cerebrovascular Moya-moya disease). *Folia Angiol* 1976;24-85.
30. Enomoto H, Goto H. Moyamoya disease presenting as intracerebral hemorrhage during pregnancy: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 1987;20:33-5.
31. Kee WD, Gommersall CD. Extradural anaesthesia for caesarean section in a patient with moyamoya disease. *Br J Anaesth* 1996;77:550-2.
32. Venkatesh B, Taggart PC. Anaesthetic management of a patient with moyamoya disease for caesarean section. *Can J Anaesth* 1994;41:79-80.
33. Kee WD. Combined spinal and epidural anaesthesia in a parturient with moyamoya disease. *Acta Anaesthesiol Scand* 1999;43:687.
34. Williams DL, Martin L, Gully RM. Intracerebral hemorrhage and Moyamoya disease in pregnancy. *Can J Anaesth* 2000;47:996-1000.
35. Furuya A, Matsukawa T, Osaki M, Kumuzawa T. Propofol anesthesia for cesarean section successfully manage in a patient with Moyamoya disease. *J Clin Anesth* 1998;10:242-5.