

Revisión de la enfermedad de Moya Moya, un diagnóstico a tener en mente.

Javier Navarro Martín, Martín Alonso García, Paula Galván Vázquez.

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivos de aprendizaje

- Familiarizarse con el diagnóstico de la **enfermedad de Moyamoya (EMM)** y describir los hallazgos típicos en las diferentes técnicas de imagen (angiografía, RM y TC).
 - Presentar los criterios diagnósticos establecidos por el **Comité de Investigación sobre la Oclusión Espontánea del Polígono de Willis del Ministerio de Salud y Bienestar de Japón**.
 - Diferenciar entre **enfermedad de Moyamoya (EMM)** y **síndrome de Moyamoya (SMM)**.
-

Background

- La enfermedad de Moyamoya es una patología neurovascular poco frecuente caracterizada por una **arteriopatía esteno-oclusiva crónica, progresiva, no aterosclerótica y no inflamatoria**. Afecta principalmente a la **porción terminal de las arterias carótidas internas (ACI)** y a los **segmentos proximales de las arterias cerebrales anterior (ACA) y media (ACM)**. En algunos casos también pueden verse afectadas las **arterias cerebrales posteriores (ACP)**.
 - El estrechamiento progresivo de estos vasos conduce al desarrollo de una **circulación colateral anómala**, que en la angiografía adquiere el aspecto característico denominado **“puff of smoke”** o **“nube de humo”**.
 - Debido a su **baja incidencia y a la ausencia de una presentación clínica específica**, el diagnóstico puede resultar complejo, por lo que **los hallazgos radiológicos desempeñan un papel fundamental**.
-

Fisiopatología

- El proceso fisiopatológico comienza con un **engrosamiento de la íntima arterial** en la porción distal de las arterias carótidas internas y en la región anterior del **polígono de Willis**. Posteriormente se producen:
 - **Estenosis vascular progresiva**
 - Desarrollo de **neovascularización intra y extracraneal**
 - Formación de **vasos colaterales frágiles**
 - Aparición de **microaneurismas**
 - **Disminución del flujo sanguíneo cerebral**
-

Presentación clínica

- La enfermedad de Moyamoya puede presentarse de forma aguda con diferentes **eventos cerebrovasculares**, entre ellos:
 - Hemorragia intracraneal
 - Ataques isquémicos transitorios (AIT)
 - Infarto cerebral
 - Crisis epilépticas
 - El **Ministerio de Salud y Bienestar de Japón** clasifica la enfermedad en cuatro tipos clínicos:
 - Isquémico
 - Hemorrágico
 - Epiléptico
 - Otros
 - También existen **casos asintomáticos** en los que la enfermedad se detecta incidentalmente mediante pruebas de imagen.
-

Presentación pediátrica

- El **tipo isquémico predomina en la infancia**, especialmente en niños **menores de 10 años**. Los síntomas suelen desencadenarse por **hiperventilación**, que provoca episodios transitorios de isquemia cerebral.
 - Las manifestaciones clínicas pueden incluir:
 - Déficits neurológicos transitorios recurrentes
 - Afasia motora
 - Ceguera cortical
 - Con el tiempo, los episodios isquémicos repetidos pueden conducir a **déficits neurológicos permanentes, discapacidad intelectual o incluso estado vegetativo**.
-

Presentación en adultos

- El **tipo hemorrágico** es más característico del inicio en adultos.
 - Los síntomas más frecuentes incluyen:
 - Cefalea
 - Alteración del nivel de conciencia
 - Déficit motor
 - Las hemorragias intracraneales pueden ser **recurrentes**, con intervalos que varían desde **días hasta 10 años**, y las hemorragias extensas pueden ser **fatales**.
-

Enfermedad de Moya Moya vs Síndrome de Moya Moya

- El término **síndrome de Moyamoya (SMM)** o **Moyamoya secundario** se utiliza cuando los **hallazgos angiográficos típicos se asocian a otras enfermedades o condiciones subyacentes**, como:
 - Trastornos genéticos
 - Enfermedades infecciosas
 - Enfermedades sistémicas
 - Trastornos metabólicos
 - Vasculopatía secundaria a radioterapia
 - Otras arteriopatías
 - Una característica diferenciadora importante es que **el SMM puede presentarse inicialmente de forma unilateral**, mientras que la **EMM clásica suele ser bilateral**.
-

Diagnóstico

Angiografía cerebral (DSA)

- La **angiografía por sustracción digital (DSA)** sigue siendo la **técnica de referencia (gold standard)** para el diagnóstico.
 - Permite demostrar las características de una **angiopatía esteno-oclusiva crónica** que afecta principalmente a:
 - **Porción supraclinoidea de la arteria carótida interna**
 - **Segmentos proximales de las arterias cerebral anterior y media**
-

Diagnóstico

- Aunque las lesiones estenóticas pueden parecer similares a las de **aterosclerosis no calcificada u otras angiopatías**, el diagnóstico de Moyamoya se sugiere por:
 - Edad joven del paciente
 - Lesiones bilaterales y simétricas
 - Patrón característico de circulación colateral
 - Los hallazgos angiográficos característicos incluyen:
 - **Estenosis u oclusión de la porción terminal intracraneal de la ACI**
 - **Red vascular colateral anómala** en la zona de la estenosis, que genera el clásico aspecto de “nube de humo” (Fig 1)
-



Fig 1. Imagen angiográfica mostrando una red vascular colateral prominente.

Clasificación de Suzuki y Takaku

- Existe una clasificación angiográfica propuesta por **Suzuki y Takaku (1969)** que divide la enfermedad en **seis estadios** según el grado de afectación vascular. (**Fig 2**)
-

Grade	Definition
I	Narrowing the apex of the ICA*
II	Incipient moyamoya vessels
III	Progressive stenosis of the ICA and intensification of moyamoya vessels
IV	Development of collaterals from the ECA**
V	Intensification of ECA collaterals and reduction of moyamoya vessels
VI	ICA occlusion and disappearance of moyamoya vessels

*ICA: internal carotid artery; **ECA: external carotid artery.

Fig 2. Clasificación angiográfica de Suzuki y Takaku.

RM y angioRM

- La **resonancia magnética (RM)** y la **angiografía por RM (ARM)** son técnicas aceptadas para el diagnóstico.
 - Permiten identificar:
 - **Estenosis u oclusión de la porción terminal de la ACI**
 - **Disminución del diámetro externo de la ACI terminal y del segmento horizontal de la ACM**, visible en secuencias **SSFP**
 - **Redes vasculares anómalas en los ganglios basales o en la sustancia blanca periventricular (Fig 3)**
 - **Pequeños infartos subcorticales**, que con frecuencia no se detectan en TC
 - La RM puede emplearse también como **método de seguimiento**, cuando la oclusión bilateral está claramente demostrada.
-

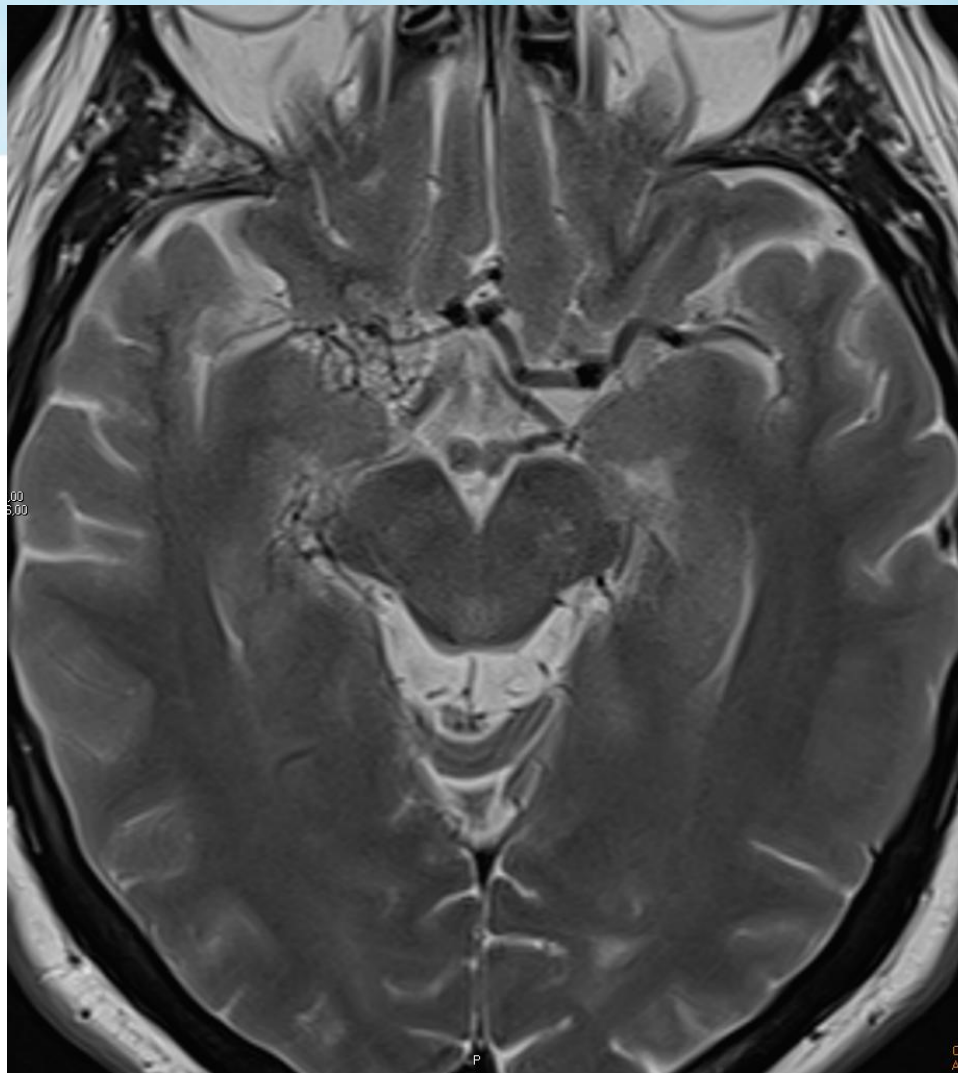


Fig 3. Paciente de 63 años con ictus hemisférico derecho y activación de código ictus. La RM cerebral (secuencia T2) muestra estenosis del segmento terminal de la arteria carótida interna intracraneal y del segmento proximal de la arteria cerebral media, asociada a la presencia de vasos colaterales característicos con aspecto de “puff of smoke”. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Otros hallazgos en RM

Entre los hallazgos frecuentes se encuentran:

- **Signo de la hiedra (ivy sign) (fig 4.,fig 5.)**
- Lesiones isquémicas en zonas **watershed**
- **Microhemorragias y macrohemorragias**
- Enfermedad de pequeño vaso
- **Atrofia cerebral focal o difusa**
- **Ivy sign**

El **ivy sign** consiste en **hiperseñal leptomeníngea** en secuencias **FLAIR o T1 con contraste**, causada por **flujo lento y retrógrado** en vasos **piales dilatados** procedentes de anastomosis leptomeníngeas.

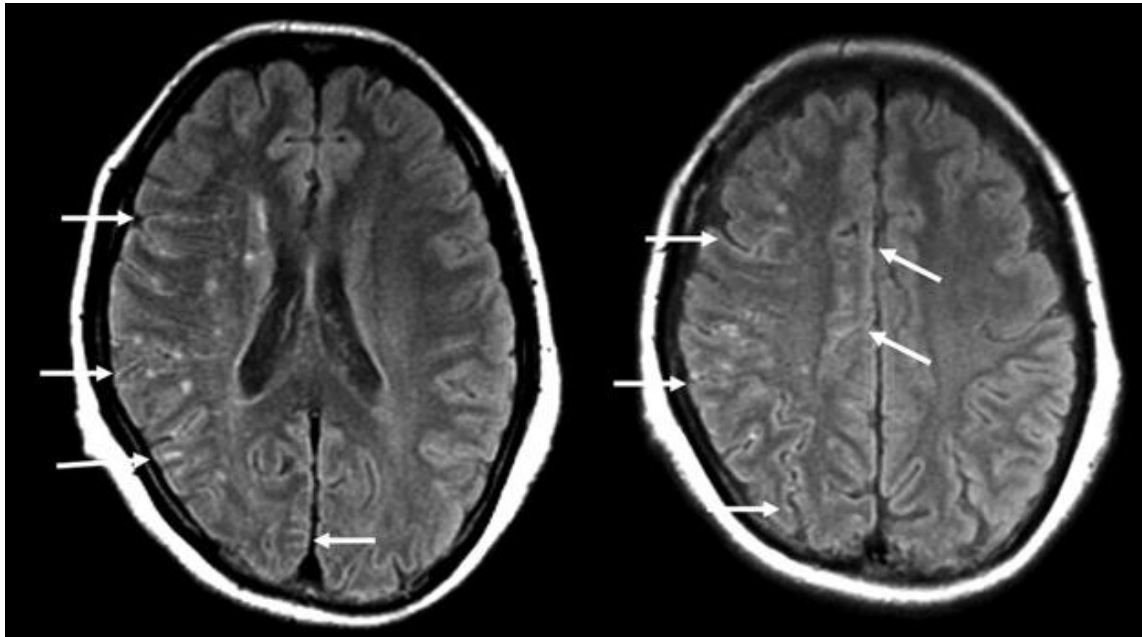


Fig 4

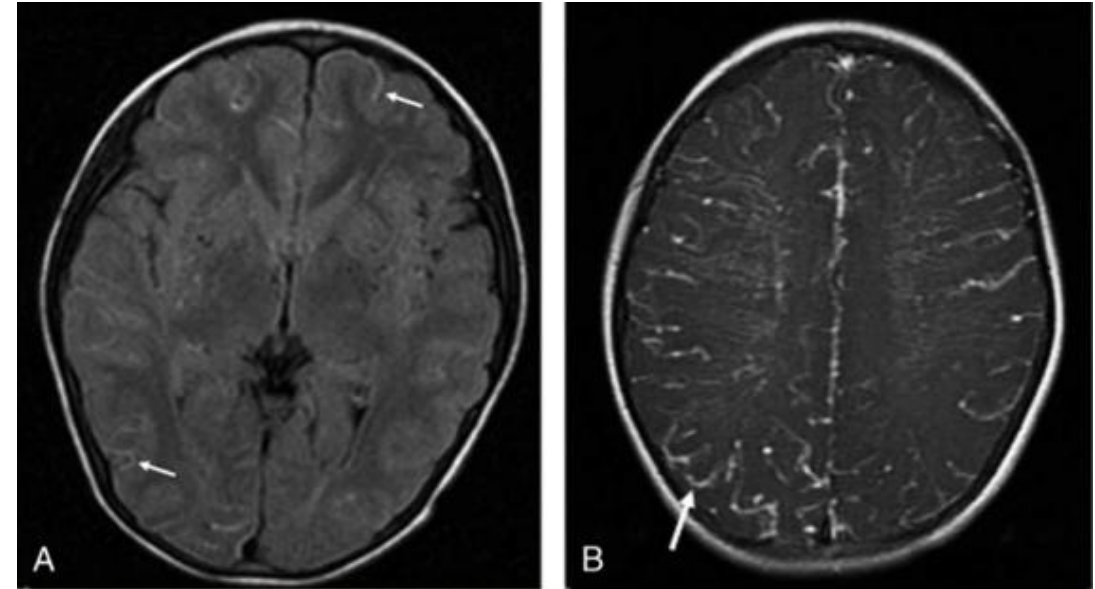


Fig 5

Fig 4. Signo de la hiedra en T2 FLAIR; **Fig 5.** Signo de la hiedra T2 FLAIR y T1 con contraste intravenoso.

TC y angioTC

- La **angiografía por TC (CTA)** permite identificar:
 - Estrechamiento arterial
 - Circulación colateral (**fig 6**)
 - Es especialmente útil en:
 - **situaciones clínicas agudas**
 - **evaluación postquirúrgica inmediata**
 - Los hallazgos en TC suelen ser **inespecíficos**, incluyendo:
 - Lesiones isquémicas en distintos estadios
 - Atrofia cerebral
 - La TC también es útil para **descartar hemorragia intracraneal aguda**.
-

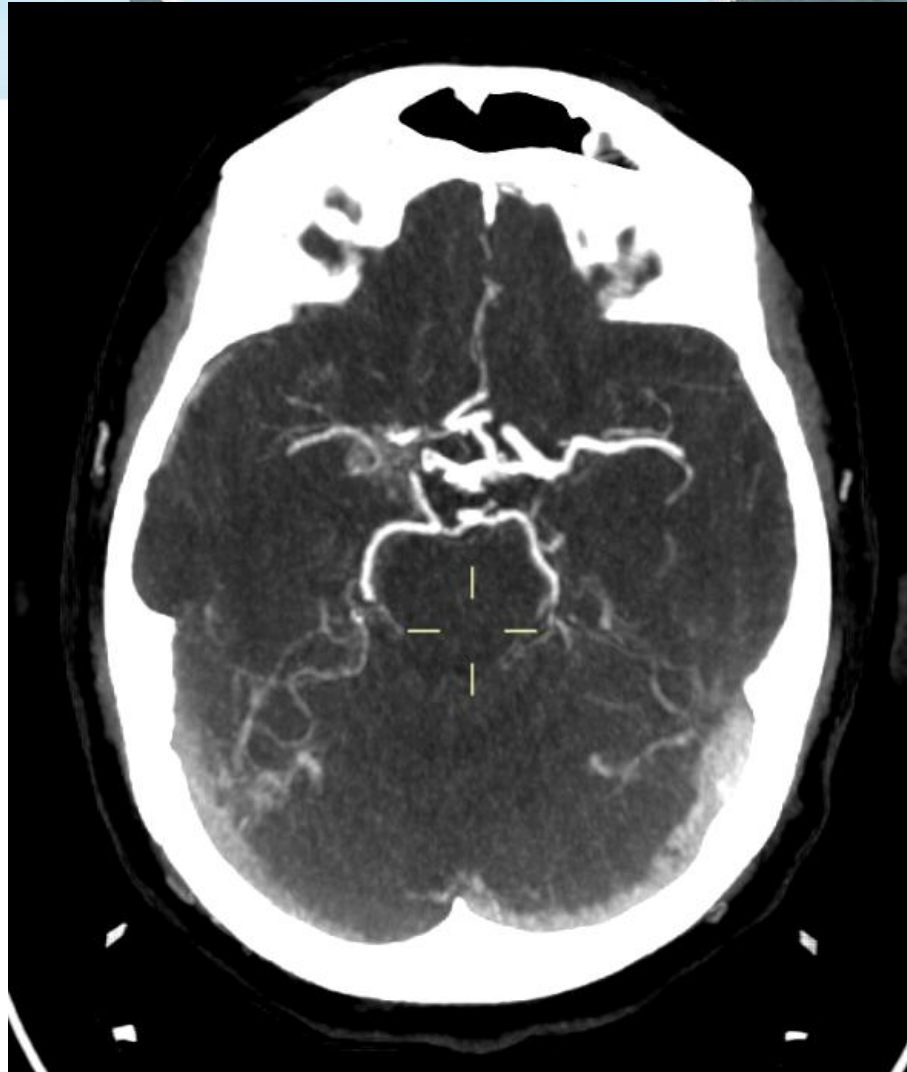


Fig 6. Imagen de angioTC muestra red colateral a nivel de ACM derecha secundaria a estenosis de arteria carótida interna segmento distal ipsilateral.

SPECT

- La **tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT)** permite evaluar la **perfusión cerebral** utilizando radioisótopos como **^{99m}Tc** .
 - El estudio suele realizarse en **dos fases**:
 - Condiciones basales
 - Tras administración de **acetazolamida**
 - Esto permite valorar la **reserva vascular cerebral**.
 - En la enfermedad de Moyamoya suele observarse:
 - **Disminución de la perfusión** en regiones **frontales, parietales y temporales**
 - Especialmente en los **estadios II y III de Suzuki**
 - Su principal limitación es la **baja resolución espacial**.
-

Hallazgos anatomopatológicos

- Los hallazgos histopatológicos más característicos incluyen:
 - **Engrosamiento de la íntima arterial**
 - **Proliferación fibrocelular**
 - **Ondulación de la lámina elástica interna**
 - **Adelgazamiento de la capa media**
 - **Estenosis u oclusión de arterias del polígono de Willis**
 - **Proliferación de pequeños vasos perforantes y ramas anastomóticas**
 - **Redes vasculares anómalas en la piamadre**
-

Evaluación Diagnóstica

- El proceso diagnóstico requiere valoración por **Neurología y Neuropediatría** para descartar causas secundarias.
 - Las pruebas complementarias pueden incluir:
 - Estudios genéticos
 - Pruebas serológicas y autoinmunes
 - Punción lumbar
 - Evaluación oftalmológica
 - Angio-TC de la aorta
 - Ecocardiografía
-

Tratamiento

- El tratamiento depende de **la gravedad de la enfermedad y la presentación clínica.**

Tratamiento médico

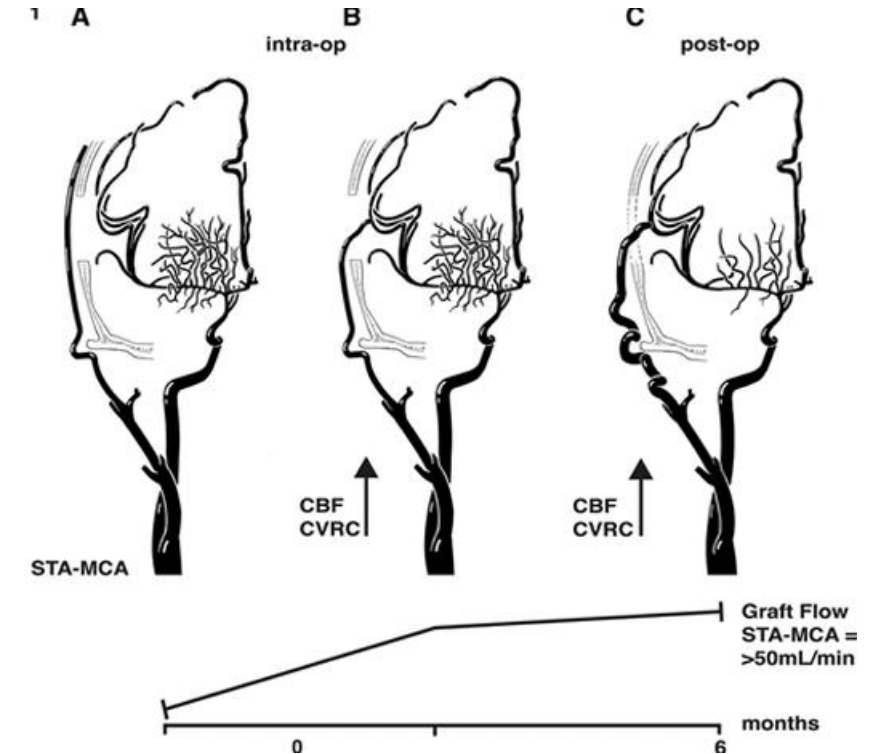
- Puede incluir:
 - **Terapia antiagregante** en casos seleccionados
 - **Anticonvulsivantes**
 - **Antihipertensivos**
 - Tratamiento de la cefalea
 - **Rehabilitación**
 - Medidas higiénico-dietéticas
 - El uso de **anticoagulantes o fibrinolíticos** no está recomendado.
-

Tratamiento Quirúrgico

- La **revascularización quirúrgica** está indicada en:
 - Pacientes **sintomáticos con lesiones isquémicas**
 - Algunos **pacientes pediátricos asintomáticos**
 - Casos **hemorrágicos** en adultos y niños
 - En adultos asintomáticos, la evidencia sobre el tratamiento óptimo es limitada.
-

Bypass directo

- Incluye:
- **Bypass entre la arteria temporal superficial y la arteria cerebral media (STA-MCA), el más frecuente**
- **Bypass entre la arteria occipital y la ACM**
- **Proporciona aumento inmediato del flujo sanguíneo cerebral.**



Bypass indirecto

- Las técnicas incluyen:
 - Encefalomiosinangiosis (EMS)
 - Encefaloduroarteriosinangiosis (EDAS)
 - Encefaloduroarteriomiosinangiosis (EDAMS)
 - Durapexia
 - Múltiples orificios craneales
 - Trasplante de epiplón
 - Estas técnicas promueven **neovascularización progresiva** desde tejidos extracraneales.
 - En **niños pequeños**, donde los vasos son demasiado pequeños para anastomosis directa, suelen preferirse los **procedimientos indirectos o combinados**.
-

Seguimiento postquirúrgico

- El seguimiento incluye:
 - Control de **presión arterial y glucemia**
 - **TC cerebral a las 24 horas** (con angio-TC si se realizó bypass directo)
 - **RM y angio-RM al mes**
 - **Angiografía de control a los 6 meses**
 - **SPECT con acetazolamida al año**
-

Conclusión

- Los **hallazgos radiológicos son fundamentales para el diagnóstico de la enfermedad de Moyamoya**. La integración de diferentes técnicas de imagen (**DSA, RM/ARM y CTA**) mejora significativamente la precisión diagnóstica y orienta el manejo terapéutico.
 - El **reconocimiento precoz mediante técnicas de imagen adecuadas** permite mejorar el pronóstico y reducir la morbilidad asociada a esta enfermedad.
-

BIBLIOGRAFÍA

- Ingrassia G, et al. Multimodality imaging of Moyamoya disease: a practical guide for neuroradiologists. Reports. 2025;8(4):232. doi:10.3390/reports8040232
 - Abumiya T, Fujimura M. Moyamoya vasculopathy and moyamoya-related systemic vasculopathy. Stroke. 2024;55(1):e1–e15.
 - Li X, et al. Molecular and multimodal biomarkers in moyamoya disease. J Neuroinflammation. 2025;22(1):XXX.
 - Tagawa Y, et al. Vessel wall MRI in moyamoya disease: arterial wall enhancement varies depending on age, arteries, and disease progression. Eur Radiol. 2024;34(2):XXX–XXX.
 - Wang Y, et al. Enhanced blood vessel visualization using spiral MRA in moyamoya disease. Br J Radiol. 2025;98(1169):tqaf038.
 - Fujisawa I, et al. Moyamoya disease: MR imaging. Radiology. 1987;164(1):103–105.
 - Wijaya R, et al. Artificial intelligence in estimating stroke events in moyamoya disease: a systematic review and meta-analysis. J Stroke Cerebrovasc Dis. 2026;35(1):108542.
 - Zhao M, et al. Deep learning approach to predict hemorrhage in moyamoya disease. Front Neurol. 2023;14:XXXXX.
 - Hou B, et al. Deep-learning-enabled brain hemodynamic mapping using resting-state fMRI in moyamoya disease. Neuroimage Clin. 2022;34:102XXX.
 - Hamirani YS, et al. Moyamoya disease: a vasculopathy and an uncommon cause of recurrent cerebrovascular accidents. J Radiol Case Rep. 2008;2(3):1–7.
 - Silber E, et al. Moyamoya disease presenting as intraventricular hemorrhage. S Afr J Radiol. 2018;22(1):a1640.
-