

Enfermedad de Moyamoya: claves radiológicas y correlación clínico-imagenológica

Alberto Sarría Rodríguez¹, Nerea Santisteban Goiri¹, María Urrecho Colino¹, Eneritz Montes Hijosa¹,
Xabier Olasagasti Sampedro¹, Isabel Redero Sanchón¹, Álvaro Sánchez García¹, Laura Alonso Irigaray¹

¹Hospital Universitario de Álava, Vitoria-Gasteiz.

Objetivo docente

- Describir los hallazgos característicos en TC, RM y arteriografía
 - Relacionar los hallazgos de imagen con la presentación clínica
 - Diferenciar enfermedad de síndrome de Moyamoya
 - Destacar la importancia del diagnóstico precoz
-

Introducción

- Enfermedad cerebrovascular rara, progresiva y de probable origen genético
 - Afecta principalmente la circulación anterior cerebral
 - Produce estenosis arterial y desarrollo de circulación colateral
-

Definición y fisiopatología

- Estenosis u oclusión progresiva de:
 - Carótidas internas distales
 - Segmentos proximales de ACA y ACM
- Disminución del flujo cerebral → formación de colaterales frágiles
- Estas colaterales compensan la perfusión cerebral

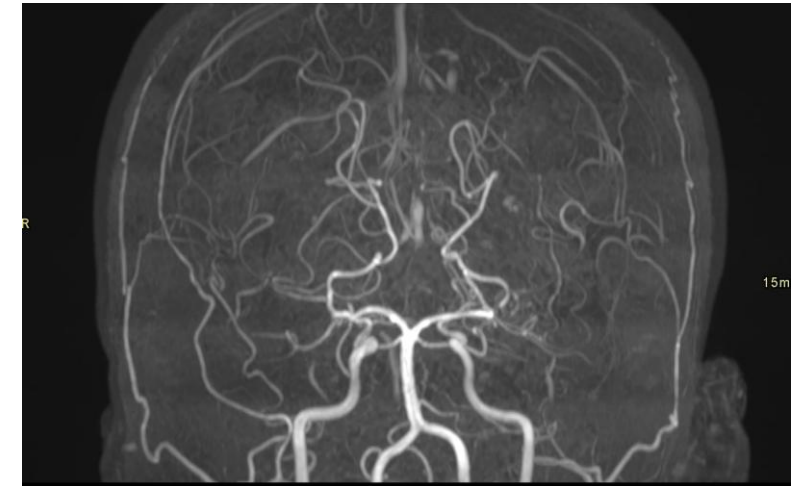


Figura 1. Angio-RM coronal de vascularización cerebral mostrando aumento de colateralidad.

Moyamoya

- Término japonés que significa “**nube de humo**”
- Describe el aspecto angiográfico de los vasos colaterales
- Hallazgo característico y clave diagnóstica

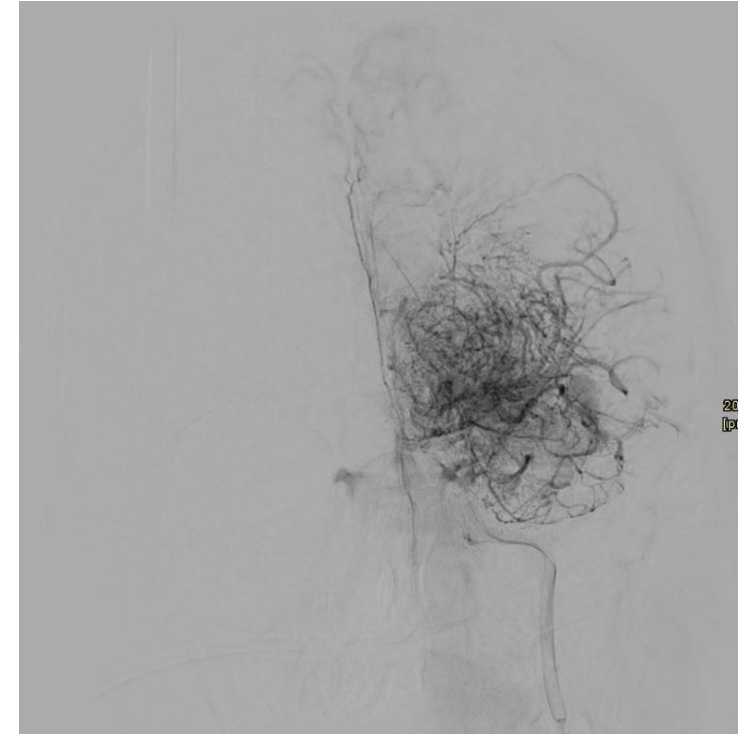


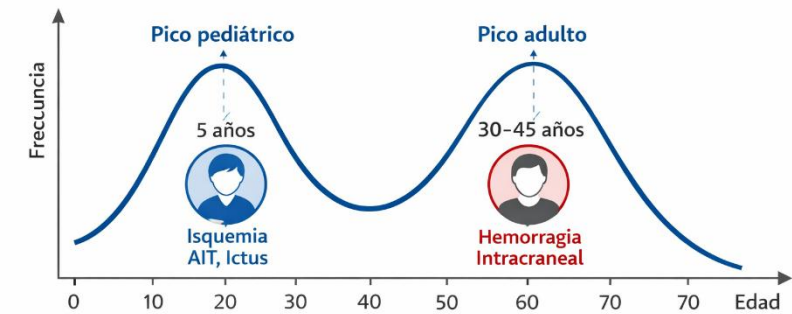
Figura 2. Arteriografía coronal izquierda de vascularización cerebral mostrando aumento de colateralidad y signo “nube de humo”.

Enfermedad vs síndrome

Enfermedad de Moyamoya	Síndrome de Moyamoya
Idiopática	Asociado a otras patologías (Down, NF1, radioterapia)
Afectación bilateral	Puede ser unilateral

Epidemiología y clínica

- Mayor prevalencia en población asiática
 - Distribución bimodal: infancia y adultos
 - Presentación clínica variable según edad
- **Niños:**
 - Predominio de eventos isquémicos (AIT, ictus)
 - **Adultos:**
 - Mayor frecuencia de hemorragia intracraneal
 - Relación directa con la progresión vascular



- Distribución bimodal
- Niños → Isquemia
- Adultos → Hemorragia

Figura 3. Gráfico lineal con distribución bimodal de prevalencia de enfermedad de Moyamoya según edad.

Técnicas de imagen

- TC: primera aproximación en urgencias
 - RM: mayor sensibilidad para isquemia
 - Angio-RM / Angio-TC: estudio vascular
 - Arteriografía: **Gold standard diagnóstico**
-

TC

- Útil en fase aguda
- Detecta:
 - Infartos isquémicos
 - Hemorragias intracraneales
- Puede ser normal en fases iniciales

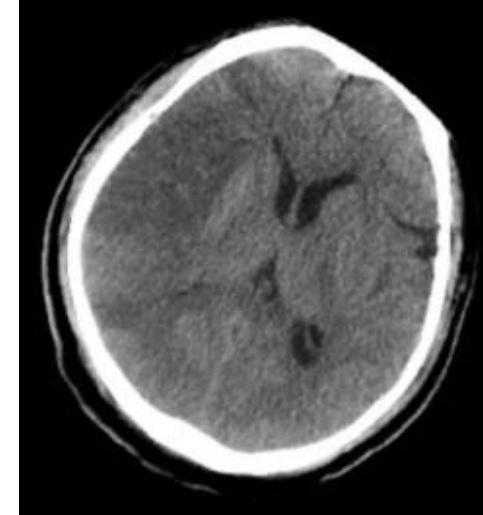


Figura 4. TC simple axial.
Ejemplo de infarto isquémico
en territorio de ACM derecha.

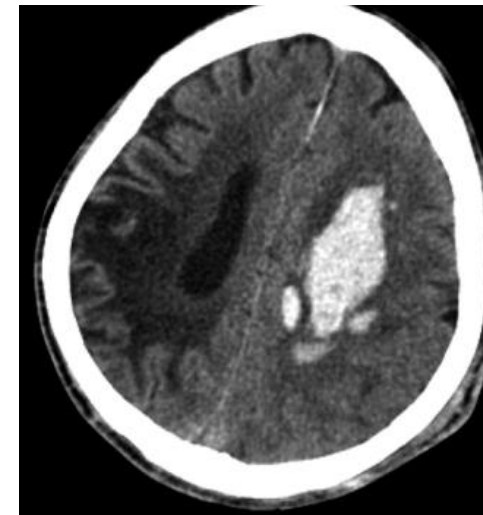


Figura 5. TC simple axial.
Ejemplo de hemorragia
intracraneal hemisférica
izquierda.

RM

- Técnica más sensible
- Permite identificar:
 - Infartos agudos (DWI)
 - Lesiones crónicas
 - Cambios en perfusión cerebral

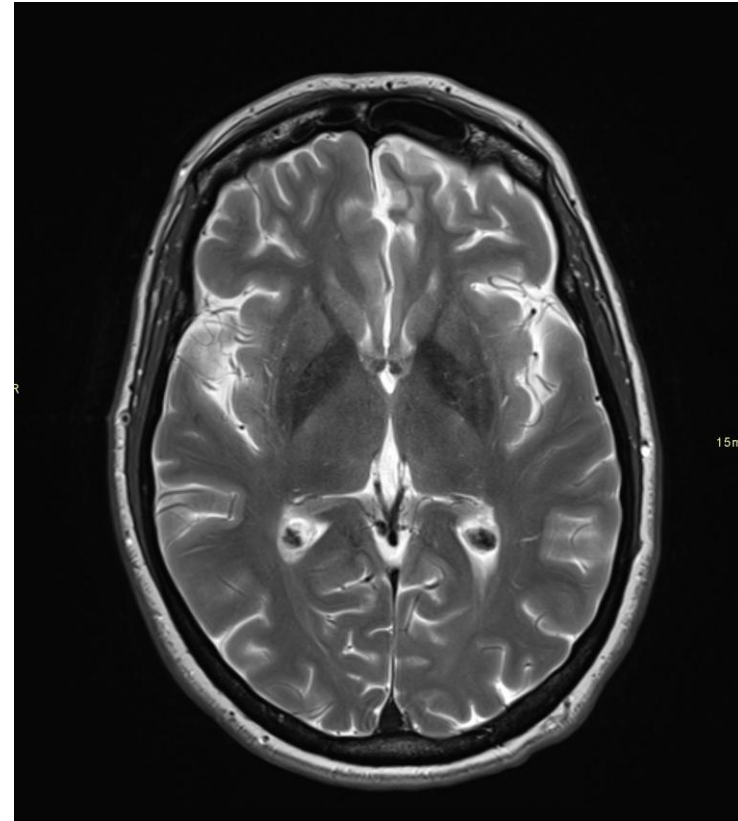
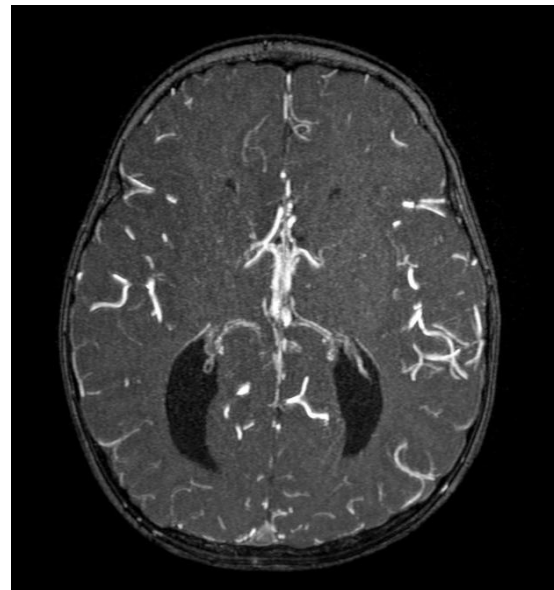
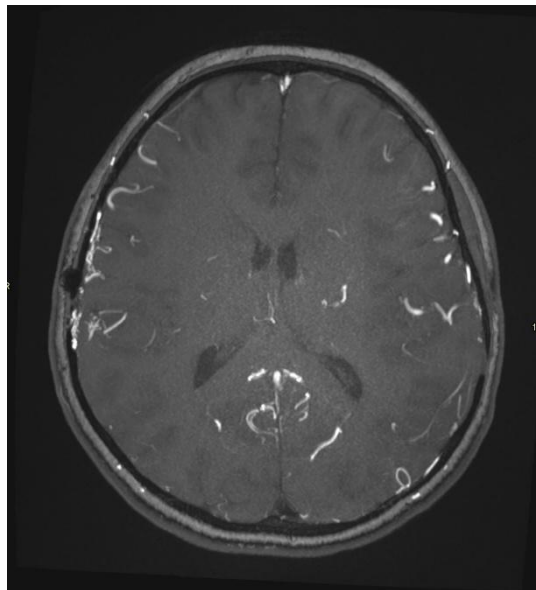


Figura 6. Ejemplo de RM en paciente con enfermedad de Moyamoya

Signo de la hiedra (Ivy sign)

- Hiperintensidad leptomeníngea en FLAIR
- Representa flujo lento en circulación colateral
- Sugiere compromiso hemodinámico



Figuras 7 y 8. Angio-RM.
Ejemplos de hiperintensidad
leptomeníngea y signo de la
hiedra.

Angio-RM / Angio-TC

- Evidencian estenosis de grandes vasos
- Permiten valorar circulación colateral
- Útiles en seguimiento



Figura 9. Ejemplo de angio-RM en paciente con enfermedad de Moyamoya mostrando aumento de la colateralidad.

Arteriografía

- Gold standard
- Define con precisión:
 - Grado de estenosis
 - Extensión de colaterales
- Fundamental para planificación terapéutica

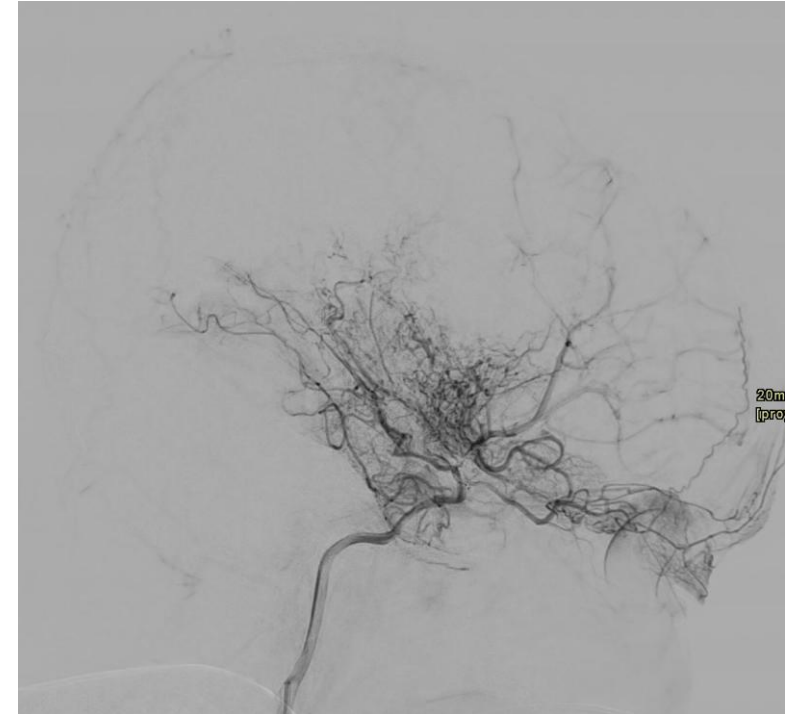


Figura 10. Arteriografía sagital de vascularización cerebral mostrando aumento de colateralidad y signo "nube de humo".

Hallazgos angiográficos

- Estenosis de carótidas internas distales
- Afectación de ACA y ACM
- Red de colaterales finas y tortuosas

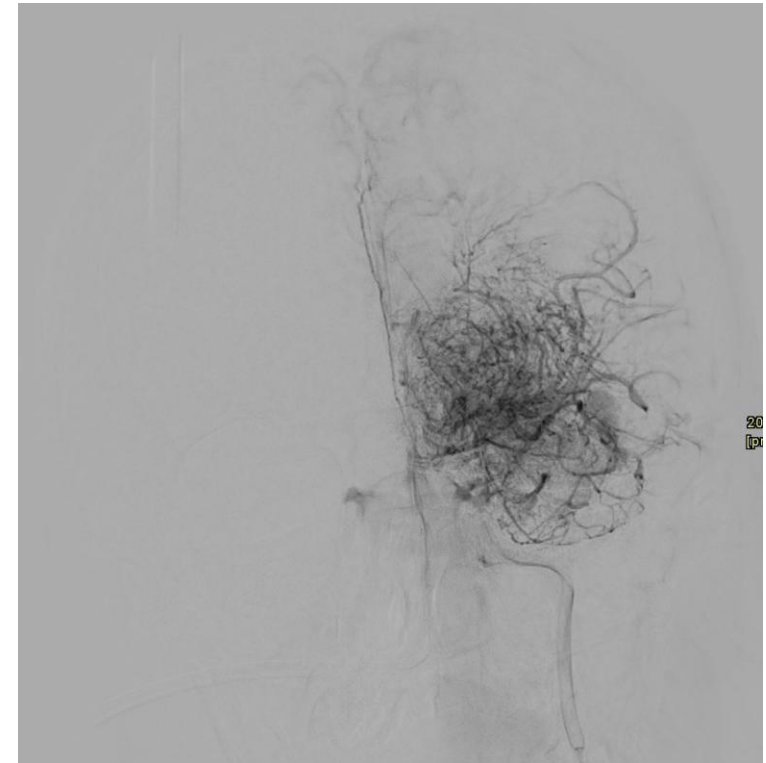


Figura 11. Arteriografía coronal izquierda de vascularización cerebral mostrando aumento de colateralidad y signo “nube de humo”.

Clasificación de Suzuki

- Describe progresión en 6 estadios
- Desde estenosis inicial hasta oclusión completa
- Aumento progresivo de colaterales

Estadio	Hallazgos vasculares	Colaterales (moyamoya)	Características clave
I	Estenosis inicial de carótida interna distal	Ausentes	Fase precoz, cambios mínimos
II	Progresión de estenosis	Inicio de colaterales	Aparición de vasos tipo “nube de humo”
III	Estenosis severa de CI, ACA y ACM	Colaterales prominentes	Fase clásica de Moyamoya
IV	Disminución de flujo en arterias principales	Colaterales empiezan a reducirse	Mayor dependencia de circulación externa
V	Oclusión casi completa	Colaterales escasas	Predominio de circulación extracraneal
VI	Oclusión completa de CI	Desaparición de colaterales	Flujo dependiente de arterias externas

Correlación clínico-radiológica

- Isquemia → reducción del flujo cerebral
- Hemorragia → rotura de colaterales frágiles
- La imagen permite explicar la clínica del paciente



Figura 12. Angio-TC corte axial de vascularización cerebral mostrando aumento de colateralidad central.

Tratamiento e importancia del diagnóstico precoz

- **Médico:**
 - Antiagregantes
 - **Quirúrgico:**
 - Revascularización directa o indirecta
 - **Objetivo:** mejorar perfusión cerebral
 - Reduce riesgo de ictus
 - Mejora pronóstico neurológico
 - Permite intervención temprana
-

Conclusiones

- Enfermedad rara, progresiva y potencialmente grave
 - Presentación:
 - Niños → isquemia
 - Adultos → hemorragia
 - Hallazgos radiológicos característicos
 - El radiólogo es clave en el diagnóstico precoz
-

Bibliografía

- Suzuki J, Kodama N. Moyamoya disease—a review. *Stroke*. 1983;14(1):104–109.
 - Fujimura M, Tominaga T. Diagnosis of moyamoya disease: international standard and regional differences. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2015;55(3):189–193.
 - Han Q, Yao F, Zhang Z, Huang Y. Evaluation of revascularization in different Suzuki stages of ischemic moyamoya disease by whole-brain CT perfusion. *Front Neurol*. 2021;12:683224.
 - Uchino H, Ito M, Fujimura M. Incidence and clinical characteristics of moyamoya disease in advanced Suzuki disease stages. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2025;65(9):389–395.
-