
REVISIÓN NARRATIVA

MOYAMOYA SIGNO, SÍNDROME, ENFERMEDAD Y FENOMENO, ANGIOMIOSILVIANOSINANGIOSIS, ESTADO DEL ARTE Y REVISION DE LA LITERATURA, AÑO 2020

MOYAMOYA SIGN, SYNDROME, DISEASE AND PHENOMENON, ANGIOMIOSILVIANOSINANGIOSIS, STATE OF THE ART AND REVIEW OF THE LITERATURE, YEAR 2020

SINAL DE MOYAMOYA, SÍNDROME, DOENÇA E FENÔMENO, ANGIOMIOSILVIANOSINANGIOSE, ESTADO DA ARTE E REVISÃO DA LITERATURA, ANO 2020

Santacruz Luis Fdo. ¹ MD. Ortega Elmer¹ MD.

¹Centro Medico Imbanaco y Fundación Clínica Infantil Club Noel. Servicio de Neurocirugía Pediátrica, Santiago de Cali Colombia.

Autor de Correspondencia.

Santacruz Luis Fdo. Centro Medico Imbanaco y Fundación Clínica Infantil Club Noel. Servicio de Neurocirugía Pediátrica, Santiago de Cali Colombia. Correo Electrónico: lsantacruz@imbanaco.com.co

Resumen

La Enfermedad de MoyaMoya, es una enfermedad de presentación rara, que afecta principalmente a la población pediátrica, se manifiesta rápidamente progresiva, es irreversible, deja grandes secuelas y si no se trata de manera idónea y efectiva, genera una gran carga de morbimortalidad.

En la historia de la medicina quedaron descritas, para su corrección quirúrgica las técnicas directas, "anastomosis vasculares" que exigían ser realizadas en

grandes centros de referencia, por personal entrenado, de larga duración, presentaban morbimortalidad importante, que condicionaba una serie de barreras.

Esta enfermedad no responde a manejo médico, su tratamiento actual y definitivo es la cirugía, pero la mejor opción son las técnicas indirectas, llamadas "sinangiosis" (colgajos) que se pueden practicar de manera oportuna, son actos quirúrgicos cortos, tan eficaces como las técnicas directas, pero con menos morbimortalidad, a largo plazo.

Nuestra propuesta es adicionar a las técnicas indirectas, un flap pediculado de musculo temporal al valle silviano abierto, previa apertura de cisternas de la base y contacto directo con estructuras vasculares mayores, logrando así un bypass hacia la base del cerebro, que hasta el momento no se han descrito y complementaria la angiogénesis, ya conocida de la convexidad provista por las técnicas convencionales indirectas, logrando un aporte sanguíneo al cerebro de manera circunferencial y corrigiendo el daño subyacente primario en las grandes arterias de la base.

Palabras claves: cirugía indirecta, bypass, silviosinangiosis, base de cráneo.

Abstract

MoyaMoya disease is a rare disease that mainly affects the pediatric population, it manifests rapidly progressive, it is irreversible, it leaves large sequelae and if it is not treated appropriately and effectively, it generates a high burden of morbidity and mortality.

In the history of medicine, direct techniques, "vascular anastomoses" that required to be performed in large reference centers by trained, long-term personnel, had significant morbidity and mortality, which conditioned a series of barriers, were described for surgical correction.

This disease does not respond to medical management, its current and definitive treatment is surgery, but the best option is indirect techniques, called "synangiosis" (flaps) that can be practiced in a timely manner, they are short surgical acts, as effective as direct techniques, but with less morbidity and mortality, in the long term.

Our proposal is to add to indirect techniques, a pedicle flap of temporal muscle to the open Sylvian valley, after opening cisterns at the base and direct contact with major vascular structures, thus achieving a bypass towards the base of the brain, which until now has not Angiogenesis, already known from the convexity provided by indirect conventional techniques, has been described and complementary, achieving a blood supply to the brain circumferentially and correcting the underlying primary damage in the great arteries of the base.

Key words: indirect surgery, bypass, silviosynangiosis, skull base.

Resumo

A doença de MoyaMoya é uma doença rara que atinge principalmente a população pediátrica, apresenta-se rapidamente progressiva, é irreversível, deixa grandes sequelas e se não tratada de forma adequada e eficaz, gera um grande ônus de morbimortalidade.

Na história da medicina, técnicas diretas, "anastomoses vasculares" foram descritas para sua correção cirúrgica, que deveriam ser realizadas em grandes centros de referência, por pessoal treinado e de longa permanência, apresentavam significativa morbimortalidade, o que condicionava uma série de barreiras.

Esta doença não responde ao manejo médico, seu tratamento atual definitivo é a cirurgia, mas a melhor opção são as técnicas indiretas, chamadas de "sinangiose" (retalhos) que podem ser praticadas em tempo hábil, são atos cirúrgicos curtos, tão eficazes quanto os técnicas diretas, mas com menor morbimortalidade, em longo prazo.

Tendo em vista que está documentado que quanto mais retalhos são aplicados, maior o grau de angiogênese, propomos uma técnica inicialmente descrita em traumas desses pacientes, como o retalho de pedículo de músculo temporal, que mostrou excelente selamento de fraturas complexas, por sua angiogênese.

Nossa proposta é agregar às técnicas indiretas, um retalho pedunculado do músculo temporal ao vale aberto de Sylvian, após abertura das cisternas da base e contato direto com estruturas vasculares maiores, conseguindo assim um desvio em direção à base do cérebro, que até agora não possuía A

angiogênese, já conhecida, de convexidade proporcionada por técnicas convencionais indiretas foi descrita e complementada, conseguindo um suprimento sanguíneo circunferencial para o cérebro e corrigindo o dano primário subjacente nas grandes artérias da base.

Palavras-chave: cirurgia indireta, ponte, silviossinangiose, base do crânio.

Introducción.

Descrita esta enfermedad en 1957 por Takeushi y Shimizu, Moya moya es un término japonés, que traduce circulación brumosa o etérea antes malinterpretada como “humo”, en 1966 Kuddo fue el primero en reportar 146 casos, este término se acuñó para describir una enfermedad de las grandes arterias cerebrales, incluidas hasta las de circulación externa craneal(Hoshimaru and Kikuchi. 1992), Suzuki 1969 describe los hallazgos angiográficos, las cuales presentaban estrechamiento progresivo, hasta manifestarse con infartos del 3% en dos años una vez diagnosticada la enfermedad o hemorragias cerebrales (Miyoshi et al. 2019)(Sato et al. 1985), el mecanismo natural de protección cerebral, es crear una red de anastomosis intracerebrales en circulación basal que terminan siendo ineficientes (Quest and Correll. 1985)(Kim et al. 2009), que es lo vistoso, esto sirvió para describir la patología inicialmente, como hallazgo patognomónico y nominarla finalmente como “Moya Moya” (Zhao et al. 2018).

Esta es una enfermedad extraña e idiopática con prevalencia familiar, de tendencia asiática en población pediátrica de 7 al 12% (Smith and Scott. 2004), con fundamentos fisiopatológicos en patología endotelial (Sherma and Bendok. 2009) y aumento de expresión de receptores de factor de crecimiento fibroblástico (Suzui et al. 1994), con alguna base genética (Shailendra. 2013)(Kang et al. 2008), que afecta más a la población asiática, con prevalencias bajas incluso en pacientes con síndrome de Down de 3,8 % (Kainth et al. 2013), desde su descripción original se plantearon diferentes tipos de tratamientos, siendo una enfermedad infrecuente fue un reto para los grupos quirúrgicos que inicialmente la manejaron, dado que en esta condición se demostró que no existía tratamiento médico alguno (Guzman et al. 2007) y que su manejo final era neuroquirúrgico.

Estado del arte.

Dado que era una enfermedad de presentación rara y que en sus inicios el único tratamiento conocido efectivo era el quirúrgico (Onesti et al. 1989)(Guzman et al. 2006)(Kikuta et al. 2008), se incursiono con técnicas quirúrgicas denominadas directas, que consistían en anastomosis termino terminal entre las arterias donante y receptora (Tew. 1975)(Yasargil and Yonekawa. 1977)(Nussbaum and Erickson. 1999)(Iwama et al. 1998), con morbimortalidad importante que mostraba entre otras infartos, sangrados, parestesias facio bucales, síndrome de re perfusión, fistulas arteriovenosas e incluso epilepsia (Golby et al. 1999)(Katsuta et al. 2001)(Ogasawara et al. 2005)(Khan et al. 2009)(Sasamori et al. 2010)(Jin et al. 2011)(Fujimura et al. 2011)(Fujimura et al. 2014) y el éxito dependía del diámetro de la luz del vaso anastomosado (Houkin et al. 1998), todo esto evoluciono hasta reportarse incluso trabajos con buenos resultados y mayor efectividad (Matushima et al. 1992). No obstante se sabía que en la población pediátrica la enfermedad presentaba un curso más mórbido (Kim et al. 2004), lo que condicionaba a realizar algún aporte terapéutico temprano, en estos pacientes se documentó que cuando no se podían realizar técnicas directas o se realizaban como coadyuvantes (Touho et al. 1993), los resultados fueron igual de efectivos (Kuroda et al. 2010) o mejores (Suzuki et al. 1997)(Matsushima et al. 1992) y con menos morbimortalidad, cuando se adicionaban o aplicaban técnicas indirectas (Yonekawa and Yasargil. 1977)(Magge and Scott. 1997)(Kim et al. 2002)(Roeser et al. 2007)(Kim et al. 2008) (Hayashi et al. 2009), ver Tabla 1.

Tabla 1: Técnica quirúrgica indirecta y porcentaje de angiogénesis, nótese como a medida que se adiciona una técnica aumenta el porcentaje de angiogénesis.

TECNICAS INDIRECTAS QUIRURGICAS DE SINANGIOSIS		
NOMBRE		ANGIOGENESIS
1	ANGIO SINANGIOSIS	¿?
2	ANGIOMIO SINANGIOSIS	¿?
3	ANGIOMIO DURO SINANGIOSIS	¿?
4	ANGIOMIO DURO ENCEFALO SINANGIOSIS	79%
5	ANGIO MIO DURO ENCEFALO GALEO SINANGIOSIS	95%

Se reportó inclusive, en adultos con diagnóstico tardío (Kohno et al. 1998) buenos resultados, a través de colgajos con distintos nombres dependiente del

tejido donante (Dusick et al. 2011), (Bang et al. 2012)(Chiarelli et al. 2018), que finalmente ofrecen a largo plazo circulación colateral más efectiva pial leptomenígea todo el tiempo (Penn et al. 2019), en contraste con las técnicas directas, que solo ofrecerían revascularización inmediata como ventaja (Amin et al. 2013)(Arikan et al. 2015).

Por lo descrito anteriormente las técnicas quirúrgicas directas se estigmatizaron, de más mórbidas (Yoon et al. 2018)(Zhao M and Zhao J. 2018), que necesitaban de grandes centros y cirujanos con mucha experiencia y este concepto se mantuvo en el tiempo, desconociéndose en la actualidad la evolución de las técnicas quirúrgicas a indirectas (Arias et al. 2014)(Eric et al. 2014), que no requieren de las especificaciones exigidas para las primeras, que muestran finalmente igual (Abla et al. 2013)(Blauwblomme et al. 2017) o mejor efectividad (Yang et al. 2016), menos morbilidad y son más seguras (Teo et al. 2017), todo esto descrito en la literatura científica actual, siendo claro que juntas estas técnicas potencian sus resultados (Uchino et al. 2016), (Deng et al. 2017).

La conclusión final en este momento, es que no hay diferencias entre estos dos métodos de revascularización en su efectividad, pero son mejores que el tratamiento médico (Lee et al. 2017)(Deng et al. 2018). Se ha visto en nuestro medio, donde esta enfermedad es muy rara, que cuando se presenta, a estos pacientes se les quite esta oportunidad quirúrgica y se los someta a tratamiento médico inefectivo que perpetúan la evolución desarrollo natural de la enfermedad, misma que se sabe es progresiva, irreversible y más agresiva en la población pediátrica y que sus efectos cognitivos, sólo se verán en la edad adulta (Karzmark et al. 2008).

Siendo así, al estar enfrentados a una enfermedad de presentación rara, con predominio pediátrico, pero que cuando debuta, es claro que es progresiva, irreversible y a más precoz manifestación más deletéreo su efecto, más riesgo de morbimortalidad. Debemos optimizar su manejo, hacerlo de manera oportuna, pues al realizarlo erróneamente e iniciar tratamiento médico inefectivo, solo generamos una falsa sensación de seguridad terapéutica y dejamos que la enfermedad siga su curso, con discapacidad importante secuelar y desenlaces fatales. Si tenemos acceso a técnicas quirúrgicas accequibles y oportunas en centros de referencia pediátricos, a ser practicados por cirujanos que no requieren experticia exhaustiva, y que al aplicar estas

técnicas indirectas los resultados con tan efectivos como las técnicas directas, pero con menos morbimortalidad, por qué no hacerlo.

Discusión.

El mejor tratamiento para la Enfermedad de Moya Moya es el quirúrgico, las técnicas de revascularización con menor morbimortalidad e igual efectividad son las indirectas. Mismas que a mayor número de colgajos mayor angiogénesis, las mayorías de las técnicas quirúrgicas suplen finalmente circulación arterial desde la convexidad cerebral, pero no lo hace desde la base de cráneo, donde la enfermedad inicia.

Conclusión.

Siendo así es prometedor desarrollar la técnica de colgajo pediculado de musculo temporal, "angiomiosilviosinangiosis", abrir el valle silviano y aplicar este en la base de cráneo cerca al polígono de Willis, con el fin de suplir circulación de manera circunferencial al agregar este colgajo a los flap convencionales.

Referencias.

Arias EJ, Derdeyn CP, Dacey RG, Zipfel GJ. Advances and Surgical Considerations in the Treatment of Moyamoya Disease. *Neurosurgery* [Internet]. 2014 Feb 1 [cited 2019 Jun 21];74(suppl_1):S116–25. Available from: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article-lookup/doi/10.1227/NEU.0000000000000229>

Arikan F, Vilalta J, Torne R, Noguer M, Lorenzo-Bosquet C, Sahuquillo J. Rapid Resolution of Brain Ischemic Hypoxia After Cerebral Revascularization in Moyamoya Disease. *Neurosurgery* [Internet]. 2015 Mar 1 [cited 2019 Jun 13];76(3):302–12. Available from: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article-lookup/doi/10.1227/NEU.0000000000000609>

Bang JS, Kwon O-K, Kim JE, Kang H-S, Park H, Cho SY, et al. Quantitative Angiographic Comparison With the OSIRIS Program Between the Direct and Indirect Revascularization Modalities in Adult Moyamoya Disease. *Neurosurgery*

[Internet]. 2012 Mar 1 [cited 2019 Jun 13];70(3):625–33. Available from: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article-lookup/doi/10.1227/NEU.0b013e3182333c47>

Blauwblomme T, Mathon B, Naggara O, Kossorotoff M, Bourgeois M, Puget S, et al. Long-term Outcome After Multiple Burr Hole Surgery in Children With Moyamoya Angiopathy: A Single-Center Experience in 108 Hemispheres. *Neurosurgery* [Internet]. 2017 Jun 1 [cited 2019 Jun 13];80(6):950–6. Available from: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article-lookup/doi/10.1093/neuros/nyw161>

Chiarelli PA, Patel AP, Lee A, Chandra SR, Sekhar LN. Sternocleidomastoid Encephalomyosynangiosis for Treatment-Resistant Moyamoya Disease. *Oper Neurosurg* [Internet]. 2018 Aug 30 [cited 2019 Jun 13]; Available from: <https://academic.oup.com/ons/advance-article/doi/10.1093/ons/opy234/5087990>

Deng X, Ge P, Wang S, Zhang D, Zhang Y, Wang R, et al. Treatment of Moyamoya Disease. *Neurosurgery* [Internet]. 2018 Sep 1 [cited 2019 Jun 13];65(CN_suppl_1):62–5. Available from: https://academic.oup.com/neurosurgery/article/65/CN_suppl_1/62/5074850

Deng X, Zhang D, Zhang Y, Wang R, Gao F, Zhao J. 117 Effects of Different Surgical Modalities on Clinical Outcome of Moyamoya Disease: A Prospective Cohort Study. *Neurosurgery* [Internet]. 2017 Sep 1 [cited 2019 Jun 13];64(CN_suppl_1):225–225. Available from: https://academic.oup.com/neurosurgery/article/64/CN_suppl_1/225/4834204

Dusick JR, Gonzalez NR, Martin NA. Clinical and Angiographic Outcomes From Indirect Revascularization Surgery for Moyamoya Disease in Adults and Children: A Review of 63 Procedures. *Neurosurgery* [Internet]. 2011 Jan 1 [cited 2019 Jun 13];68(1):34–43. Available from: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article/68/1/34/2564036>

Dusick JR, Gonzalez NR, Martin NA. Clinical and Angiographic Outcomes From Indirect Revascularization Surgery for Moyamoya Disease in Adults and Children: A Review of 63 Procedures. *Neurosurgery* [Internet]. 2011 Jan 1 [cited

2019 Jun 9];68(1):34–43. Available from: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article/68/1/34/2564036>

Eric J. Arias M, Colin P. Derdeyn, MD*†§¶|| Ralph G. Dacey, Jr, MD*¶|| Gregory J. Zipfel M. Advances and Surgical Considerations in the Treatment of Moyamoya Disease. *Neurosurgery* [Internet]. 2014 [cited 2019 Jun 13];74:S116–S125. Available from: www.neurosurgery-online.com

Fujimura M, Niizuma K, Inoue T, Sato K, Endo H, Shimizu H, et al. Minocycline Prevents Focal Neurological Deterioration Due to Cerebral Hyperperfusion After Extracranial-Intracranial Bypass for Moyamoya Disease. *Neurosurgery* [Internet]. 2014 Feb 1 [cited 2019 Jun 13];74(2):163–70. Available from: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article-lookup/doi/10.1227/NEU.0000000000000238>

Golby AJ, Marks MP, Thompson RC, Steinberg GK. Direct and Combined Revascularization in Pediatric Moyamoya Disease. *Neurosurgery* [Internet]. 1999 Jul 1 [cited 2019 Jun 20];45(1):50–60. Available from: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article-lookup/doi/10.1097/00006123-199907000-00013>

Guzman R, Kelly ME, Bell-Stephens T, Steinberg GK. Revascularization Surgery in Moyamoya Disease Improves Clinical Disability and Reduces the Incidence of New Transient Ischemic Attack or Stroke 815. *Neurosurgery* [Internet]. 2006 Aug 1 [cited 2019 Jun 20];59(2):458–458. Available from: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article/59/2/458/2559334/Revascularization-Surgery-in-Moyamoya-Disease>

Guzman R, Kelly ME, Lim M, Bell-Stephens T, Lee MB, Steinberg GK. Long-term Clinical Outcome of Patients Who Underwent Revascularization Surgery for Moyamoya Disease Compared with the Natural History. *Neurosurgery* [Internet]. 2007 Jul 1 [cited 2019 Jun 13];61(1):199–199. Available from: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article/61/1/199/2594238>

Hayashi T, Shirane R, Tominaga T. ADDITIONAL SURGERY FOR POSTOPERATIVE ISCHEMIC SYMPTOMS IN PATIENTS WITH MOYAMOYA DISEASE. *Neurosurgery* [Internet]. 2009 Jan 1 [cited 2019 Jun 13];64(1):E195–6. Available from: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article/64/1/E195/2680688>

Houkin K, Ishikawa T, Kuroda S, Abe H. Vascular Reconstruction Using Interposed Small Vessels. *Neurosurgery* [Internet]. 1998 Sep 1 [cited 2019 Jun 21];43(3):501–5. Available from: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article-lookup/doi/10.1097/00006123-199809000-00057>

Iwama T, Hashimoto N, Miyake H, Yonekawa Y. Direct Revascularization to the Anterior Cerebral Artery Territory in Patients with Moyamoya Disease: Report of Five Cases. *Neurosurgery* [Internet]. 1998 May 1 [cited 2019 Jun 20];42(5):1157–61. Available from: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article/42/5/1157/2812878>

Jin S-C, Oh CW, Kwon O-K, Hwang G, Bang JS, Kang H-S, et al. Epilepsy After Bypass Surgery in Adult Moyamoya Disease. *Neurosurgery* [Internet]. 2011 May 1 [cited 2019 Jun 13];68(5):1227–32. Available from: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article-lookup/doi/10.1227/NEU.0b013e31820c045a>

Kainth DS, Chaudhry SA, Kainth HS, Suri FK, Qureshi AI. Prevalence and Characteristics of Concurrent Down Syndrome in Patients With Moyamoya Disease. *Neurosurgery* [Internet]. 2013 Feb 1 [cited 2019 Jun 21]; 72(2):210–5. Available from: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article-lookup/doi/10.1227/NEU.0b013e31827b9beb>

Kang H-S, Kim S-K, Wang K-C. Single Nucleotide Polymorphisms of Tissue Inhibitors of Metalloproteinase Genes in Familial Moyamoya Disease. *Neurosurgery* [Internet]. 2008 Jun 1 [cited 2019 Jun 21];62(6):E1384–E1384. Available from: <https://academic.oup.com/neurosurgery/article/62/6/E1384/2701547?searchresult=1>