

11232
4
2ej.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGIA Y NEUROCIJURIA

ANEURISMAS INTRACRANEALES EN LA ENFERMEDAD
DE MOYA-MOYA

Tesis que para obtener el titulo de:
NEUROCIJURJANO

Presenta:

DR. MARIO FERNANDO HERREMAN AGUIRRE

Director de Tesis:

Dr. Sergio Gómez-Llata Andrade.

Febrero de 1992.

Mario Herremán Aguirre



INSTITUTO NACIONAL
DE NEUROLOGIA Y
NEUROCIJURIA
SUB DIRECCION GENERAL DE
ENSEÑANZA

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

RESUMEN

La incidencia de aneurismas intracraneales en pacientes con enfermedad de moyamoya es mayor que en la población general. Los aneurismas en esta enfermedad son de dos tipos: Los originados en las arterias del polígono de Willis, denominados aneurismas de arterias mayores y aquellos que se originan en la red de vasos anormales de la base cerebral, arterias coroideas y otras arterias periféricas que brindan circulación colateral, y que son denominados aneurismas periféricos. Se analizan 76 casos de aneurismas asociados a enfermedad de moyamoya, 10 de nuestra casuística y 66 reportados en la literatura mundial. 22 casos presentaron moyamoya unilateral y 54 bilateralmente. Se encontraron un total de 98 aneurismas, 50 del polígono de Willis y 48 periféricos. El 41% de todos los aneurismas asociados a moyamoya se encuentran en la circulación posterior. El 50% de los aneurismas del polígono en los casos bilaterales se encuentran en la arteria basilar, mientras que en los casos de moyamoya unilateral, el 50% de los aneurismas del polígono se encuentran en el complejo de la arteria comunicante anterior. El 11% de los casos adultos de moyamoya bilateral presentan aneurismas concomitantes, mientras que la incidencia de aneurismas para los casos adultos unilaterales es de 44%. El 87% de pacientes con asociación aneurisma - moyamoya debutan con algún tipo de hemorragia

intracraneal, siendo los aneurismas la principal fuente de sangrado.

En conclusión, la población afectada de aneurismas cerebrales asociados con la enfermedad de moyamoya presenta características que difieren de las observadas en pacientes portadores de aneurismas en la población general, tales características se encuentran directamente relacionadas con los patrones de flujo sanguíneo colateral que ocurren en la enfermedad de moyamoya y deben considerarse en el manejo de este tipo de pacientes.

INTRODUCCION

La enfermedad de moyamoya se caracteriza principalmente por cambios estenóticos y/o oclusivos en la bifurcación de la arteria carótida interna y segmentos proximales de las arterias cerebrales anterior y media, y tiene como característica distintiva la presencia de redes de pequeños vasos anormales en la base del cerebro, los cuales debido a su particular apariencia radiológica han sido llamados vasos moyamoya (la palabra japonesa moyamoya describe una bocanada de humo) por Suzuki (39).

La presencia de las redes de vasos anormales en la base del cerebro así como los cambios estenótico-oclusivos arteriales son bilaterales en la mayoría de los casos, pero en ocasiones son únicamente encontrados en un solo hemisferio cerebral (a estos últimos casos se les considera como casos probables) (49). La presencia de aneurismas intracraneales puede ocurrir asociada a la enfermedad de moyamoya tanto en casos unilaterales como bilaterales como ha sido reportado en la literatura (3,7,13, 17,20,31). Tal asociación dista mucho de ser coincidental como lo demuestra el hecho de que la incidencia de aneurismas en esta enfermedad de moyamoya es marcadamente mayor que en la población general, además de que los aneurismas que se presentan asociados a la enfermedad de moyamoya tienen algunas peculiaridades, siendo de dos tipos, a saber : 1) Aneurismas de arterias mayores

(AAM) y, 2) Aneurismas de arterias periféricas (AP). Los primeros son aneurismas saculares originados en el polígono de Willis, en tanto que los aneurismas de arterias periféricas son aquellos localizados en los vasos anormales llamados moyamoya, arterias coroideas o cualquier otra arteria periférica cerebral que brinde circulación colateral. Estos últimos han sido considerados como pseudoaneurismas en la mayoría de los casos. Más aún, los aneurismas asociados a ~~en~~ enfermedad de moyamoya, como se ha reportado (14,30,34), muestran algunas diferencias en su evolución y localización cuando se les compara con los aneurismas que ocurren en la población general. Por otro lado, las diferencias entre los aneurismas en los casos de moyamoya unilateral y bilateral aún no han sido aclaradas, al igual que la participación de los aneurismas en la presentación clínica de la enfermedad. Lo anterior es debido a la imposibilidad de coleccionar grandes series de pacientes con enfermedad de moyamoya asociada a aneurismas, ya que tales casos representan solo el 14% de los adultos con una enfermedad que de por sí tiene una incidencia de menos de un caso por cada 100 000 habitantes en Japón (país con la mayor incidencia mundial).

El presente trabajo comprende la incidencia, localización, forma de presentación y evolución de los aneurismas en pacientes con enfermedad de moyamoya, tanto en los casos bilaterales como

en los casos unilaterales del padecimiento en un grupo de 76 pacientes con enfermedad de moyamoya y aneurisma concomitante.

MATERIAL CLINICO Y METODOS

Se colectaron 76 casos de pacientes que fueron diagnosticados como portadores de aneurismas asociados a enfermedad de moyamoya confirmados por: Angiografía, cirugía y/o autopsia, 10 casos fueron propios y 66 casos de la literatura. Nuestros 10 casos fueron obtenidos de un total de 133 casos (121 bilaterales y 12 unilaterales) de enfermedad de moyamoya detectados en los departamentos de Neurocirugía del National Cardiovascular Center -Osaka, y Research Institute for Brain and Blood Vessels-Akita, Japón, de 1979 a 1990. Las características de los 10 pacientes de nuestra serie se resumen en la tabla no. 1; 6 fueron casos con moyamoya bilateral y 4 unilaterales, y cada uno fué portador de al menos un aneurisma. Los otros 66 casos se obtuvieron de 41 reportes previos de la literatura mundial desde el primer caso reportado en 1967, hasta Agosto de 1990. Cada caso fue cuidadosamente identificado para evitar duplicación cuando estos aparecieron en más de una publicación. Se analizaron las siguientes variables: fecha de publicación., edad, sexo, nacionalidad, forma de presentación clínica, tamaño, número y localización de los aneurismas, así como su eventual desaparición espontánea y si fueron la causa de sangrado en los casos de presentación hemorrágica.

De acuerdo con la localización reportada para las redes de vasos anormales o vasos moyamoya , los casos fueron agrupados como casos con moyamoya bilateral y casos con moyamoya unilateral, estos últimos solo fueron considerados así, cuando en la literatura se reportaron como tales.

Los aneurismas fueron categorizados como AAM y AP de acuerdo a su localización y divididos en pequeños, grandes y gigantes de acuerdo al tamaño reportado (1-9 mm, 10-25 mm o mayores de 25 mm, respectivamente). Los aneurismas supraclinoideos de la arteria carótida interna (ACI) fueron considerados como un grupo independientemente de su posición exacta, y los de la arteria basilar (AB), se registraron de acuerdo a su localización en el tope o en el cuerpo de la arteria. Para el resto de los aneurismas la localización fué consignada de acuerdo al reporte original. La presentación clínica se categorizó como isquémica o hemorrágica y la variedad de esta última fué definida en base a los hallazgos de la tomografías axial computada (TAC), líquido cefalorraquídeo (LCR), o angiografía. El diagnóstico histopatológico de algunos AP fue registrado cuando se contó con este estudio.

Table 1. - Cases of Moyamoya disease associated with aneurysms detected at NCVG and RIBBV.

| Case | Age | Sex | MM side | Onset | Size | Aneurysm No. and type | bleeding source | Affected Circ. | Aneurysm site |
|------|-----|-----|-----------|----------|-------|-----------------------|-----------------|----------------|-------------------------|
| 1 | 47 | F | Left | SAH | Small | 1 MMA | Aneurysm | Anterior | ACoMA |
| 2 | 22 | F | Bilateral | Ischemic | Small | 1 PA | - | Posterior | Post. Pericallosa |
| 3 | 27 | F | Bilateral | IVH | Small | 1 PA | N.D. | Anterior | DACA |
| 4 | 37 | M | Bilateral | ICH | Small | 1 MMA | Aneurysm | Posterior | PCA |
| 5 | 41 | F | Bilateral | IVH | Small | 2 PA | Aneurysm | Posterior | PChA right PChA left |
| 6 | 61 | F | Left | SAH | Small | 2 MMA 1 PA | Aneurysm | Anterior | ACoMA ACA right (2) |
| 7 | 59 | F | Bilateral | ICH-IVH | Large | 1 MMA | Aneurysm | Anterior | ICA left |
| 8 | 51 | F | Bilateral | ICH | Small | 2 MMA | AVN | Both | ICA right BA top |
| 9 | 44 | F | Left | SAH | Large | 1 MMA | Aneurysm | Anterior | ICA right |
| 10 | 82 | F | Right | SAH | Large | 1MMA | Aneurysm | Anterior | ACoMA |

SAH, Subarachnoidal hemorrhage; IVH, Intra-ventricular hemorrhage; ICH, Intra-cerebral hemorrhage; MMA, Major artery aneurysm; PA, Peripheral aneurysm; ACoMA, Anterior communicating artery; DACA, Distal anterior cerebral artery; PCA, Posterior cerebral artery; PChA, Posterior coloidal artery; ACA, Anterior cerebral artery; ICA, Internal carotid artery; BA, Basilar artery.

RESULTADOS

Del total de 76 casos, 30 (39%) fueron masculinos y 46 (61%) femeninos, la edad varió de 7 meses a 67 años con una media de 37.8 + 14 años, solo 7 casos fueron menores de 15 años. La nacionalidad fue japonesa en 59 (78%) casos, 14 (18%) fueron de países occidentales y solo 3 (4%) fueron de otros países asiáticos (China y Taiwan).

Se encontraron un total de 98 aneurismas en los 76 casos, 50 aneurismas (51%) fueron aneurismas de arterias mayores, esto es del polígono, y 48 (49%) fueron aneurismas periféricos. Los aneurismas fueron únicos en 62 (82%) casos y múltiples en 14 (18%) casos. La presencia concomitante de los dos tipos de aneurismas (AAM y AP) ocurrió en 4 (5.2%) casos, tal combinación fué encontrada solamente en casos con moyamoya unilateral. La tabla:2 muestra la distribución y las distintas combinaciones encontradas de aneurismas.

Del total de pacientes 54 (71%) presentaron la enfermedad de moyamoya de manera bilateral y 22 (29%) de forma unilateral.

Table 2. - Aneurysm distribution in patients with Moyamoya disease.

| Distribution | Type | Cases | Aneurysm | Cases % |
|--------------|-------|-------|----------|---------|
| Single | P | 40 | 40 | 52.7 |
| | C | 22 | 22 | 29.0 |
| Total | | 62 | 62 | 81.7 |
| Multiple | CC | 7 | 14 | 9.2 |
| | PP | 2 | 4 | 2.6 |
| | CCP | 3 | 9 | 3.9 |
| | CCCC | 1 | 4 | 1.3 |
| | CCCCP | 1 | 5 | 1.3 |
| Total | | 14 | 36 | 18.3 |
| Total | | 76 | 98 | 100 |

P, peripheral aneurysm; C, major artery aneurysm (Circle of Willis); and its combination.

Casos con moyamoya unilateral

En el grupo de pacientes con moyamoya unilateral, 15 (68%) fueron mujeres y 7 (32%) fueron hombres. La edad varió de 4 a 61 años con una media de 42.2 ± 14 . La nacionalidad fue japonesa en 18 (82%) casos. En este grupo se encontraron un total de 33 aneurismas de los cuales 20 (60%) fueron AAM y 13 (40%) fueron AP. El 70 % de los aneurismas en este grupo se encontraron afectando la circulación anterior.

Casos de moyamoya bilateral

En el grupo de pacientes con moyamoya bilateral , 31 (57%) fueron mujeres y 23 (43%) fueron hombres. La edad varió de 7 meses a 67 años con media de 36 ± 15 . La nacionalidad fué japonesa en 41 (76%) casos. Este grupo presentó un total de 65 aneurismas de los cuales 30 (46%) fueron AAM y 35 (54%) fueron AP. En este grupo el 52% de los aneurismas se encontraron afectando la circulación posterior (sistema vertebro basilar). La tabla 3 muestra la localización tanto de los aneurismas AAM como los AP en ambos grupos de pacientes (unilateral y bilateral).

Aneurismas de arterias mayores

Del total de AAM, 18 se localizaron en la arteria basilar, 14 en el tope y 4 en el cuerpo. De 14 aneurismas de la arteria carótida interna 11 se localizaron en el segmento supraclinoideo, 3 en el segmento cavernoso. 2 de los aneurismas carotídeos fueron fusiformes en un paciente. Los aneurismas de la arteria basilar constituyeron el 50% de los AAM en el grupo de pacientes con moyamoya bilateral. Mientras que 7 aneurismas de la arteria comunicante anterior y 3 aneurismas localizados en estrecha vecindad a esta arteria constituyeron el 50% de todos los AAM en el grupo de pacientes con moyamoya unilateral.

Table 3.- Aneurysm location in Moyomoya disease.

| Affected circulation | Location | Unilateral cases | | Bilateral cases | | Total |
|----------------------|-------------------|------------------|-----------------|------------------|------------------|-----------------|
| | | Aneurysm type | | Aneurysm type | | |
| | | Major artery No. | Peripheral No. | Major artery No. | Peripheral No. | |
| Anterior | ACoM _A | 7 | 0 | 1 | 0 | 8 |
| | ICA | 3 | 0 | 11 | 0 | 14 |
| | MCA | 0 | 0 | 1 | 0 | 1 |
| | ACA | 3 | 1 | 0 | 2 | 6 |
| | ACH _A | 0 | 4 | 0 | 8 | 12 |
| | ANV | 0 | 4 | 0 | 10 | 14 |
| | PCoM _A | 1 | 0 | 0 | 0 | 1 |
| | Temporal lobe | 0 | 0 | 0 | 1 | 1 |
| | Total | 14 (42%) | 9 (28%) | 13 (20%) | 21 (32%) | 57 (59%) |
| Posterior | BA | 3 | 0 | 15 | 0 | 18 |
| | PCA | 3 | 1 | 2 | 2 | 8 |
| | PCHA | 0 | 3 | 0 | 11 | 14 |
| | Post. pericallosa | 0 | 0 | 0 | 1 | 1 |
| | Total | 6 (18%) | 4 (12%) | 17 (26%) | 14 (22%) | 41 (41%) |
| Total | 20 (60%) | 13 (40%) | 30 (46%) | 35 (54%) | 98 (100%) | |

ACoM_A, anterior communicating artery; ICA, internal carotid artery; MCA, middle cerebral artery; ACA, anterior cerebral artery; ACH_A, anterior choroidal artery; ANV, abnormal net-like vessels; PCoM_A, posterior communicating artery; BA, basilar artery; PCA, posterior cerebral artery; PCHA, posterior choroidal artery.

Aneurismas periféricos

Sólo 8 de los 48 aneurismas periféricos del total de la muestra se encontraron en arterias distintas a las coroideas y las que conforman las marañas de vasos anormales de la base ("vasos moyamoya"), en un caso se reportó ubicado en el "lóbulo temporal" y en otro el aneurisma se localizó en la arteria pericallosa.

Forma de presentación clínica

La tabla 4 muestra la forma de presentación clínica de los pacientes, en 66 (87%) la forma de presentación fué hemorrágica, en 9 (12%) isquémica y en un caso no se refirió. La forma más frecuente de presentación hemorrágica fué la hemorragia subaracnoidea (HSA) con 29 (38%) casos. Ocurrió penetración ventricular en 11 de 21 casos de hemorragia intraparenquimatosa (ICH). La forma de presentación fue isquémica en el 5% de los casos unilaterales y 15% de los bilaterales. De los 66 casos que debutaron con hemorragia, la fuente de sangrado pudo reconocerse en 47, en dos casos la hemorragia se originó en los vasos moyamoya y en los restantes 45 se produjo por la ruptura de algún aneurisma, de los cuales 26 (58%) fueron AP y originaron 14 hemorragias intraventriculares (HIV), y 12 hemorragias intracerebrales (HIC). De 19 (42%) AAM, 13 causaron HSA y 6 HIC.

Table 4.- Onset in patients with Moyamoya disease associated with aneurysm

| Onset | Unilateral | | Bilateral | | Total |
|--------------|--------------|------------|--------------|------------|------------------|
| | No. of cases | Cases % | No. of cases | Cases % | |
| Ischemic | 1 | 5 | 8 | 15 | 9 (12%) |
| SAH | 8 | 36 | 21 | 39 | 29 (38%) |
| ICH | 7 | 32 | 14 | 25 | 21 (28%) |
| IVH | 6 | 27 | 10 | 19 | 16 (21%) |
| Unkown | 0 | 0 | 1 | 2 | 1 (1%) |
| Total | 22 | 100 | 54 | 100 | 76 (100%) |

SAH, subarachnoid hemorrhage; ICH, Intracerebral hemorrhage; IVH, Intraventricular hemorrhage.

Tamaño y evolución de los aneurismas

Se registró el tamaño de 37 AP y midieron en promedio 3.5 mm (rango de 1.5- 8 mm). En 21 AAM el promedio fué de 6.9 mm (rango 2-14 mm).

Se reportó la desaparición espontánea de 16 aneurismas periféricos, 9 de los cuales desaparecieron en 3 meses de evolución o menos y el resto lo hizo en un lapso de 3 a 11 meses, estos últimos se ubicaron siempre en las arterias coroideas. También se documentó por seguimiento angiográfico el crecimiento de 4 aneurismas periféricos, 2 de estos desaparecieron después espontáneamente. Solo en un caso se reportó la desaparición espontá

nea de 2 aneurismas carotídeos, lo cual ocurrió al tiempo que ambas arterias carótidas se ocluyeron.

Diagnóstico histológico de aneurismas periféricos

Se contó con el diagnóstico histológico en 11 casos. De estos, 5 correspondieron a aneurismas periféricos obtenidos 3 por cirugía y 2 por autopsia, todos ellos diagnosticados como aneurismas saculares (2 de las arterias coroideas, 2 de los llamados vasos moyamoya y uno del segmento más distal de la arteria cerebral posterior). Otros 3 especímenes de aneurismas periféricos fueron reportados como pseudoaneurismas, pero en dos de ellos el estudio histopatológico acusó la presencia de tejido conectivo en su pared y el tercero se encontraba constituido únicamente por placas de fibrina y eritrocitos. Por otra parte, en el examen histológico de otros tres especímenes de localización intraventricular (a pesar de su aspecto angiográfico de aneurismas periféricos), en 2 no se encontró un aneurisma real sino la presencia de una lesión angiomatosa, y el tercero fue reportado como una maraña de vasos tortuosos colaterales.

DISCUSION

En nuestra casuística encontramos 6 casos de moyamoya y aneurismas entre 121 pacientes afectados bilateralmente (66 niños y 55 adultos); ya que estos 6 casos son todos adultos, la incidencia de aneurismas en adultos con moyamoya bilateral se estimó en 11%, cifra similar a la reportada previamente por Kodama y Suzuki (13). Por otro lado nuestros 4 casos unilaterales con aneurismas fueron encontrados en un total de 12 casos de moyamoya unilateral (3 niños y 9 adultos); ya que estos 4 casos se obtuvieron de los 9 adultos, la incidencia de aneurismas en adultos con moyamoya unilateral se estima en 44% .

Se ha reportado que 14% de los casos adultos de enfermedad de moyamoya tienen aneurismas, sin embargo como se ha descrito, esta incidencia puede ser aún mayor si el rastreo para detección de aneurismas periféricos se efectúa con angiografía amplificada y se toman en consideración los aneurismas por debajo de 1.5 mm, llamados "microaneurismas" (40,47,50). Para los casos infantiles de moyamoya la incidencia de aneurismas ha sido estimada en 1.5% por Satoh (33).

La predominancia femenina en el grupo total de 76 casos corresponde a la encontrada para la enfermedad de moyamoya por sí misma, y es similar en ambos grupos , unilateral y bilateral. La diferencia en la edad media entre el grupo unilateral y el

bilateral se explica por el hecho de que 6 de los 7 casos juveniles se encontraron incluidos en este último grupo. La alta incidencia de aneurismas en el sistema vertebro-basilar previamente reportada en los pacientes con enfermedad de moyamoya ha sido explicada como el resultado de un incremento en el flujo sanguíneo a través de la circulación posterior al tiempo que el proceso estenótico progresa en las arterias carótidas (13,22,48). Este aumento de flujo produce un incremento de la presión ejercida por la sangre sobre la pared arterial y ante la eventual presencia de un defecto en la capa media arterial, puede surgir un aneurisma (9,13,29). Otho ha probado por histometría que las alteraciones de la pared arterial del sistema vertebro-basilar en la enfermedad de moyamoya son de naturaleza hipertensiva, y esto puede ser debido al incremento en la carga de presión y flujo en este sistema como fenómeno compensatorio del estado oclusivo del sistema carotídeo (29). La misma sobrecarga de flujo ocurre en arterias cerebrales distales dilatadas cuando aportan circulación colateral, tal sobrecarga es potencialmente capaz de causar aneurismas y hemorragias (33).

Flujo sanguíneo en moyamoya unilateral y bilateral

Independientemente de si los casos unilaterales de moyamoya (aún llenando todos los criterios diagnósticos excepto el de bilateralidad), representan una misma entidad que los de moy

moya bilateral como ha sido postulado (18), es un hecho que diferentes alteraciones hemodinámicas ocurren en cada una de estas dos condiciones. El flujo colateral es en sentido posteroanterior en los casos bilaterales y de un lado a otro en los casos unilaterales (9,33), esto hace comprensible las diferencias en la localización de los aneurismas entre los casos unilaterales y bilaterales , como es por ejemplo la notable predominancia de aneurismas basilares en los casos bilaterales (50% de los AAM) y la observada para aneurismas del complejo de la arteria comunicante anterior en los casos unilaterales (50% de los AAM). Por otro lado, el hecho de que 26 (54%) de los 48 aneurismas periféricos encontrados en el grupo total se localizaron en las arterias coroideas, resalta la importancia que estas arterias tienen como colaterales entre los sistemas carotídeo y basilar a través de las anastomosis de dichas arterias, y que cobran capital importancia en la enfermedad de moyamoya.

Presentación clínica

Los resultados concernientes a la forma de presentación clínica deben ser considerados con reserva , debido a que antes de contar con la TAC algunas hemorragias intraventriculares o parenquimatosas con extensión al espacio subaracnoideo, pudieron ser mal diagnosticadas como HSA (en base a la punción lumbar)

en pacientes con moyamoya y aneurismas, por lo tanto, es más confiable tomar en consideración la relación observada entre los aneurismas y el tipo de hemorragia ocurrida en los 45 casos en que se confirmó al aneurisma como fuente de sangrado, de esta manera tenemos que la presentación clínica fué en 29% (13 casos) una HSA, en 40% (18 casos) HIC y en 31% (14 casos) HIV. Los 13 casos de HSA propiamente dicha confirmados por TAC fueron causados por la ruptura de un aneurisma del polígono (aneurismas de arterias mayores). Solamente en 2 casos de pacientes con debut hemorrágico se consideró a los vasos moyamoya como la fuente de sangrado y los aneurismas fueron hallazgos angiográficos. Estos casos correspondieron a uno reportado por Nagamine y nuestro caso numero 8, en ambos la hemorragia fué intraparenquimatosa. En base a lo anterior, encontramos que todos los casos de HSA fueron causados por la ruptura de un AAM y nó por un AP o ruptura de los vasos moyamoya, lo que coincide con lo previamente postulado por Aoky (2), quien en contra de lo tradicionalmente aceptado, niega a la enfermedad de moyamoya pura como causa de HSA.

La diferencia porcentual de debut isquémico entre los casos de moyamoya unilateral y bilateral es por que todos excepto uno de los casos juveniles pertenecieron al grupo de los bilaterales y 4 de ellos presentaron debut isquémico y los aneurismas fueron (periféricos en los 4 casos) hallazgos angiográficos; es bien

conocido el hecho de que la forma predominante de presentación clínica de los casos juveniles es isquémica (49). De los 7 casos juveniles sólo uno presentó un AAM y fué el raro caso de un lactante femenino de 7 meses de edad, el cual además es el único caso de moyamoya reportado con un aneurisma en la arteria cerebral media. Esto podría apuntar a una posible etiología congénita del aneurisma y hace cuestionable su aparición como consecuencia de la enfermedad de moyamoya.

Aspectos particulares de los aneurismas

El tamaño promedio de los aneurismas periféricos fué la mitad de aquellos de arterias mayores, esto es explicable considerando el menor tamaño de las arterias que dan lugar a los aneurismas periféricos. Yoshida (50), con el uso del microscopio quirúrgico, en 6 casos de autopsia encontró que todos tuvieron pequeños aneurismas con un diámetro que varió entre 450 a 1450 micras con media de 860 micras y que la histología de estos aneurismas fué aquella de los aneurismas de tipo sacular, en los cuales el domo está compuesto de endotélio y adventicia con ausencia de capa media y lámina elástica interna. Dichos aneurismas se localizaron en los sitios de bifurcación y se estuvieron distribuidos predominantemente en las arterias comunicantes posteriores, arterias cerebrales posteriores, y en los vasos de las redes vasculares anormales (vasos moyamoya) que nacían de dichas arterias y

algunas otras arterias distales. Estos llamados microaneurismas no son vistos en las angiografías, pero aneurismas periféricos detectados angiográficamente pueden tener su origen en ellos, representando así dilataciones gigantes de tales microaneurismas. De esta manera podría explicarse por qué aún siendo menores que los aneurismas del polígono, los aneurismas periféricos son con más frecuencia causa de sangrado en los enfermos de moyamoya con aneurisma (60 % de las hemorragias). Este posible origen de los aneurismas periféricos a partir de los microaneurismas saculares, explicaría las diferencias en los diagnósticos histológicos reportados, así, los 5 AP señalados como aneurismas saculares reales, pudieron haberse desarrollado gradualmente manteniendo la arquitectura histológica de su pared, mientras que aquellos 2 reportados como pseudoaneurismas (el caso de Furuse y nuestro caso no. 6) pero que presentaban tejido conectivo en sus paredes, pudieron haberse desarrollado abruptamente desorganizando la estructura de su pared lo suficiente como para hacer difícil el reconocer si se originaron a partir de aneurismas saculares.

El pseudoaneurisma compuesto por capas de fibrina y eritrocitos (52) puede ser explicado por la formación de un coágulo en el sitio de ruptura de una pequeña arteria como fué propuesto por Kodama y Suzuki (13). Sin embargo, este mecanismo de producción no puede ser aplicado por supuesto, a esos AP detectados en ausencia de sangrado previo, por ejemplo en los 4

casos juveniles con debut isquémico y otros en los que los aneurismas fueron un hallazgo.

Ya que no se encontró aneurisma alguno en los tres especímenes reportados como lesiones angiomasos y maraña de vasos colaterales dilatados (15, 31, 42), estos al parecer representan acumulaciones de vasos colaterales dilatados localizados intraventricularmente, que en la angiografía pueden simular sombras aneurismáticas. Finalmente, la desaparición espontánea de algunos aneurismas periféricos puede ser explicada por trombosis del aneurisma o por oclusión del vaso de origen, en consecuencia, su desaparición espontánea no implica necesariamente que sean pseudoaneurismas.

CONCLUSIONES

1. La incidencia de aneurismas asociados a enfermedad de moyamoya es 3 a 4 veces mayor en los casos de moyamoya unilateral.
2. Los aneurismas del polígono afectan predominantemente al complejo de la arteria comunicante anterior en los pacientes con moyamoya unilateral, y a la arteria basilar en los casos con moyamoya bilateral en comparación con los bilaterales.
3. Los aneurismas periféricos sangran con mayor frecuencia que los aneurismas del polígono en los pacientes con moyamoya, independientemente de su menor tamaño.
4. La hemorragia subaracnoidéa en pacientes con moyamoya asociado a aneurismas ocurre característicamente como consecuencia de la ruptura de un aneurisma del polígono de Willis.
5. Es probable que los aneurismas periféricos detectados angiográficamente representen dilataciones de microaneurismas existentes en la enfermedad de moyamoya.

AGRADECIMIENTOS

Hago manifiesto mi agradecimiento a los departamentos de Neurocirugía del National Cardiovascular Center-Osaka y Research Institute for Brain and Blood Vessels-Akita, Japón, por las facilidades que otorgaron para el libre acceso a sus archivos, y al Dr. Juan Pablo Loyola por su ayuda en la elaboración de las tablas.

REFERENCES

- 1.- Adams H., Kassell N., Wisoff H., and Drake Ch. Intracranial Saccular Aneurysm and Moyamoya Disease. Stroke 10: 174-178, 1979
- 2.- Aoki N. and Mizutani H. Does moyamoya disease cause subarachnoidal hemorrhage?. J Neurosurg 60:348-353, 1984
- 3.- Debrun G. and Lacour P. A New Case of Moyamoya Disease Associated with Several Intracavernous Aneurysms. Neuroradiology 7: 277-282, 1974
- 4.- Du Trevou M.D. Van Dellen J.R. Moyamoya disease as a cause of subarachnoid haemorrhage. A case report. SAMJ 71:725-727, 1987

- 5.- Fukawa O., Aihara H., Ishii K., Kikuchi J., Mashiyama S., Katayama M. and Kogure Tetsuo. Middle Cerebral Artery Occlusion with Moyamoya Phenomenon. Proceedings of the 10th Japanese Conference on Surgery of Cerebral Stroke. 94-104, 1981 (Jpn)
- 6.- Furuse S., Matsumoto S., Tanaka Y., Ando S., Sawa H. and Ishikawa S. Moyamoya Disease Associated with a False Aneurysm. Neurol Surg (Tokyo)10:1005-1012, 1982 (Jpn)
- 7.- Galligioni F., Andrioli G.C., Marin G., Briani S and Iraci G. Hypoplasia of the internal carotid artery associated with cerebral pseudoangiomatosis. Am. J. Roentg 112: 251-262
- 8.- Grabel J., Levine M., Hollis P. and Ragland R. Moyamoya-like disease associated with a lenticulostriate region aneurysm. Neurosurg 70:802-803, 1989
- 9.- Hashimoto N., Handa H., Nagata I., and Hazama F. Experimentally Induced Cerebral Aneurysms in Rats: Part V. Surg. Neurol.13:41-45, 1980
- 10.- Izawa M., Sentoh S., Okino T., Nakahra A., Nishimura T., and Kitamura K. A Case of Cerebrovascular Moyamoya disease Associated with Basilar Aneurysm. Neurol Surg. (Tokyo)9:365-370, 1981 (Jpn)
- 11.- Kamisasa A, Hiratsuka H. and Inaba Y. A Case of an Aneurysm Arising in Abnormal Intracranial Vascular Networks. Brain and Nerve (Tokyo)24:463-468, 1981 (Jpn)

- 12.- Kasamo Sh., Asakura T., Yamamoto Y. and Kobayashi E.
Unilateral Moyamoya Disease Associated with Multiple
Aneurysms. *Neurol Med Chir* 24:30-34, 1984
- 13.- Kodama N. and Suzuki J. Moyamoya disease associated with
aneurysm. *J. Neurosurg* 48:565-569, 1978
- 14.- Kojima Y., Saito A. and Kim I. Development and Rupture of
Cerebral Aneurysms associated with Atypical Moyamoya Disease.
Neurol Med Chir 27:887-891, 1987
- 15.- Konishi Y., Kadowaki Ch., Hara M., and Takeuchi K.
Aneurysms Associated with Moyamoya Disease. *Neurosurgery*
16:484-491, 1985
- 16.- Kowada M., Momma F., and Kikuchi K. Intracranial aneurysm
associated with cerebrovascular moyamoya disease. *Br. J.
Radiol.* 52:236-237, 1979
- 17.- Lee M. L. and Cheung M. T. Moyamoya Disease as a Cause of
Subarachnoid Haemorrhage in Chinese. *Brain* 96:623-628, 1973
- 18.- Matsushima T., Take S., Fujii K., Fukui M., Kuwabara
Y. and Kitamura K. A Case of Moyamoya Disease with Progressive
Involvement from unilateral to bilateral. *Surg. Neurol*
30:471-475, 1988
- 19.- McCormick W., and Nofzinger J. Saccular Intracranial
Aneurysms. An Autopsy Study. *J Neurosurg* 25:155-159, 1964
- 20.- McCormick W., Sclochet S. Atlas of Cerebrovascular

Disease. Philadelphia* WP Saunders. 1976:138-148

21.- Moriyama T., Teramoto Sh., Kitajima H., Yonekura M. and Fujii H. Moyamoya Vessels associated with Multiple Cerebral Aneurysms. Neurol Med Chir 26:160-166, 1986(Jpn)

22.- Muizelaar J. P. Early operation of ruptured basilar artery aneurysm associated with bilateral carotid occlusion (moyamoya disease). Clin Neurol Neurosurg 90:349-355, 1988

23.- Murakami H., Mine T., Nakamura T., Aki T. and Suzuki K. Intracerebral Hemorrhage due to Rupture of True Aneurysms of the Lenticulo-striate Artery in Moyamoya Disease. Neurol Med Chir 24:794-799, 1984(Jpn)

24.- Nagamine Y., Takahashi Sh., and Sonobe M. Multiple intracranial aneurysms associated with moyamoya disease. J Neurosurg 54:673-676, 1981

25.- Nomura M., Kitaoka T., Yoshihara T., Fukuhara T. and Monzen T. A Case of Moyamoya Disease Associated with Basilar Aneurysm. HIJM 32:41-47, 1983(Jpn)

26.- Okamoto J., Mukai K., Kashiwara M, Ueda Sh, and Matumoto K. A Case of Atypical Moyamoya Disease with a Ruptured Aneurysm on Moyamoya Vessel. Neurol Surg. (Tokyo)10:897-903,1982(Jpn)

27.- Ohno K., Tsukasa F., Kiyohide K., Hiratsuk H., Yutaka I. and Kamisasa A. Abnormal Intracranial Vascular Network

- Containing an Aneurysm. No To Sinke 28:-353-363, 1976 (Jpn)
- 28.- Okuma A., Oshita H., Funakoshi T., Shikinami A. and Yamada H. A case of Aneurysm in the Cerebral Moyamoya Vessel. Neurol Surg. (Tokyo) 8:181-185, 1980
- 29.- Otho T., Iwasaki Y., Namiki T., Nakamura K., Sakurai Y., Ogawa A., and Wada T. Hemodynamic Characteristics of the Vertebrobasilar system in Moyamoya disease: A Histometric study. Hum Pathol 19(4):465-470 1988
- 30.- Sasaki K., Tamura A., Takahata T., Yamada H. A Case of spontaneous disappearance of aneurysm with so called moyamoya disease. Proceedings of the 44th Conference of Japanese Neurological Soc. Kanto Area, Japan. 1974
- 31.- Sato M., Kyoshima K., Miyamoto Y., Shiino A., Handa J. and Hazama F. Intracerebral Hemorrhage with Moyamoya Disease: Source of Hemorrhage in Three Patients. Arch Jpn Chir 53:463-372, 1984
- 32.- Sato M., Kohama A., Fukuda A., Tanaka Sh., Fukunaga M. and Morita R. Moyamoya-like Diseases Associated with Ventricular Hemorrhages: Report of Three Cases. Neurosurgery 17:260-266, 1985
- 33.- Satoh S., Shibuya H., Matsushima Y., and Suzuki S. Analysis of the angiographic findings in cases of childhood moyamoya disease. Neuroradiology 30:111-119, 1988

- 34.- Satoh T., Yamamoto Y., Asari S., Sakurai M., and Suzuki K. Disappearance and development of cerebral aneurysms in moyamoya disease. *J Neurosurg* 58:949-953, 1983
- 35.- Sayama I., Fukusawa H., Suzuki A. and Yasui N. Mechanisms of the Production of Intracerebral Hematoma due to Cerebrovascular Moyamoya Disease. *Neurol Med Chir* 24:974-979, 1984
- 36.- Sengupta. V.L. McAllister. Subarachnoid Hemorrhage. New York: Springer-Verlag, 1986, pp 41-42.
- 37.- Shiosawa R, Yajimak K. A case of yuxtapasal telangiectasia with an anterior communicating aneurysm. 35 th Conference of Jap. Neurol. Soc. Kanto area. *Clin Neurol (Tokyo)*, 11:76-6, 1971.
- 38.- Sien T. Chen, Yang H. Liu, Chung Y. Hsu, Edward L. Hogar and Shan J. Ryu. Moyamoya Disease in Taiwan. *Stroke* 19:53-59, 1988
- 39.- Suzuki J., and Kodama N. Moyamoya Disease-A Review. *Stroke* 14:104-109, 1983
- 40.- Takahashi M. Magnification Angiography of Cerebral Aneurysms Associated with Moyamoya Disease. *AJNR* 1:547-550, 1980
- 41.- Takeyama B., Matsumori K., Sugimori T., Kagawa M., Fukuyama Y. A Case of the Anterior Choroidal Artery Aneurysm

combined with the Abnormal Intracranial Vascular Network.

Neurol Surg (Tokyo) 4:1075-1080 1976

42.- Tanaka Y., Takeuchi K., and Akai K. Intracranial Ruptured Aneurysm Accompanyng Moyamoya Phenomenon. Acta Neurochirurgica 52:35-43, 1980

43.- Tani S., Kawamura Y., Yamanouchi Y., Kurimoto T. and Matsumura H. Computed Tomographic Follow-up Study of a Posterior Choroidal Artery Aneurysm Associated with Moyamoya Disease. Proceedings of the 10th Japanece Conference on Surg for Cerebral Stroke.94-104, 1981 (Jpn)

44.- Terai S., et al. A Case of the Aneurysm of the Perforating Artery Clearly Demonstrated by Cerebral Angiography in Moyamoya-like Disease. Jpn J Clin Radiol 32:1047-1050,1987(Jpn)

45.- Waga Sh., and Tochio H. Intracranial Aneurysm Associated with Moyamoya Disease in Childhood. Surg Neurol 23:237-243, 1985

46.- Yabumoto M., Funahashi K., Fujii T., Hayashi S., and Komai N. Moyamoya Disease Associated with Intracranial Aneurysms. Surg Neurol20:20-4, 1983

47.- Yamada F., Fukuda S., Kawamoto Sh., and Kudo T. Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis. Proceedings of the 10th Japanece Conf on Surg for Cerebral Stroke, pp94-98

,1981.

48.- Yasargil M. G., and Smith R.D. Association of Middle Cerebral Artery Anomalies with Saccular Aneurysms and Moyamoya Disease. Surg Neurol.6:39-43, 1976

49.- Yonekawa Y., Handa H., Okuno T. Moyamoya Disease: Diagnosis, Treatment, and Recent Achievement, in Barnet Henry J M.(Ed):Stroke Pathophysiology Diagnosis and Management.New York: Churchill Livingston 1986,pp 805-829

50.- Yoshida Y., Ikuta F., Ishii R. and Tanaka R. Small Saccular Aneurysms in Moyamoya Disease. Neurol Med Chir 25: 95-102, 1985

51.- Yoshihara T., Kitaoka T., Tomihara K., Kiya K., and Masayaki N. An Aneurysm Associated with Moyamoya Disease. HIJM32:25-33, 1983

52.- Yuasa H., Tokito S., Izumi K., and Hirabayashi K. Cerebrovascular moyamoya disease associated with an intracranial pseudoaneurysm. J Neurosurg 56:131-134, 1982