

Caso clínico

Síndrome de moyamoya como una complicación poco frecuente de la enfermedad de Graves

Anggy Valentina Soto-Manzano ¹, Esteban Arias ², Luis Gonzalez Espitia ³, Rafael Betancurt ²,
Edwing Franco ⁴, Alfredo Muñoz ⁴, Esther Ruiz ⁴

¹Escuela de Ciencias de la Salud, Facultad de Medicina, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia

²Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena, Cartagena, Colombia

³Facultad de Medicina, Fundación Universitaria San Martín, Sabaneta, Colombia

⁴Hospital General de Medellín, Medellín, Colombia

Cómo citar: Soto-Manzano AV, Arias E, Gonzalez Espitia L, Betancurt R, Franco E, Muñoz A, et al. Síndrome de moyamoya como una complicación poco frecuente de la enfermedad de Graves, caso clínico. Rev Colomb Endocrinol Diabet Metab. 2025;12(2):e916. <https://doi.org/10.53853/encr.12.2.916>

Recibido: 20/Octubre/2024

Aceptado: 08/Mayo/2025

Publicado: 11/Junio/2025

Resumen

Introducción: el síndrome de moyamoya (SMM) es una entidad cerebrovascular oclusiva, no inflamatoria y progresiva, caracterizada por estenosis de la arteria carótida interna terminal y de las arterias cerebrales media y anterior. Su detección temprana resulta fundamental para evitar discapacidad. Aunque su origen es incierto, se ha asociado con enfermedades autoinmunes como lupus eritematoso sistémico, poliarteritis nodosa y, con menor frecuencia, enfermedad de Graves (EG), tiroiditis autoinmune y es la causa más común de hipertiroidismo.


Objetivo: presentar un caso de SMM asociado a EG en el Hospital General de Medellín, Colombia.

Presentación del caso: mujer de 36 años con dos semanas de presentación de mialgias, debilidad generalizada, hemiparesia derecha, incontinencia urinaria y fecal, y pérdida de peso. La angiorrsonancia cerebral y la panangiografía evidenciaron el patrón característico de "humo de volcán", confirmando SMM y, simultáneamente, se diagnosticó EG mediante anticuerpos antirreceptores de hormona estimulante de tiroides. La paciente recibió tratamiento con metimazol, rehabilitación física y seguimiento neurológico, con mejoría parcial.

Discusión y conclusión: esta entidad es poco común y su diagnóstico requiere de hallazgos característicos en estudios de neuroimagen. En pacientes jóvenes, la identificación del patrón angiográfico debe motivar la búsqueda de posibles patologías subyacentes. Las enfermedades autoinmunes se asocian con mayor frecuencia, y en menor medida, con la patología tiroidea. La presencia de hipertiroidismo con manifestaciones neurológicas focales debe hacer sospechar SMM, el cual es infrecuente en el contexto nacional, por su baja

Destacados

- En niños y adultos jóvenes que cursen con accidente cerebrovascular, se debe considerar la posibilidad de EMM como causa, caso evidenciado en esta paciente.
- Para el diagnóstico de EMM se requiere cumplir con criterios imagenológicos en donde se evidencie la obstrucción a nivel terminal de las arterias carótidas internas o a nivel proximal de la arteria cerebral media (ACM) o de la arteria cerebral anterior (ACA).
- En caso de confirmar EMM, se debe hacer una búsqueda activa de causas secundarias que la puedan explicar para realizar el diagnóstico de SMM, un ejemplo claro sería la EG.
- En pacientes con hipertiroidismo de causa no documentada y SMM, se deben encender las alarmas y estudiar con anticuerpos contra el receptor de hormona estimulante de

 **Correspondencia:** Anggy Valentina Soto Manzano, circular 1 #70-01, Laureles, Medellín, Colombia.
Correo-e: anggysoto@hotmail.com

prevalencia, escasa sospecha clínica y limitada literatura actualizada. Además, persisten vacíos en el conocimiento sobre su pronóstico y tratamiento, lo que dificulta un abordaje clínico adecuado y oportuno.

Palabras clave: síndrome de moyamoya, enfermedad de Graves, accidente cerebrovascular, angiografía cerebral, arterias cerebrales, enfermedad de moyamoya, autoinmunidad.

tiroides, ya que la presencia de estos se relaciona con una mayor agresividad en la presentación clínica de dicha enfermedad.

Moyamoya Syndrome as a Rare Complication of Graves' Disease

Abstract

Background: Moyamoya syndrome (MMS) is an occlusive, non-inflammatory, progressive cerebrovascular entity characterized by stenosis of the terminal internal carotid artery and the middle and anterior cerebral arteries. Its early detection is essential to avoid disability. Although its origin is uncertain, it has been associated with autoimmune diseases such as systemic lupus erythematosus, polyarteritis nodosa and, less frequently, Graves' disease (GD), an autoimmune thyroiditis and the most common cause of hyperthyroidism.

Purpose: To present a case of MDS associated with GD in the General Hospital of Medellín, Colombia.

Case presentation: 36-year-old woman with two weeks of myalgias, generalized weakness, right hemiparesis, urinary and fecal incontinence, and weight loss. Cerebral angio-resonance and panangiography evidenced the characteristic "volcano smoke" pattern, confirming SMM. Simultaneously, GD was diagnosed by anti-thyroid stimulating hormone receptor antibodies. He received treatment with methimazole, physical rehabilitation and neurological follow-up, with partial improvement.

Discussion and conclusion: This entity is uncommon, and its diagnosis requires characteristic findings in neuroimaging studies. In young patients, the identification of the angiographic pattern should motivate the search for possible underlying pathologies. Autoimmune diseases are more frequently associated, and to a lesser extent, thyroid pathology. The presence of hyperthyroidism with focal neurological manifestations should raise suspicion of SMM. SMM is infrequent in the national context, due to its low prevalence, low clinical suspicion and limited updated literature. There are still gaps in knowledge about its prognosis and treatment, which hinders an adequate and timely clinical approach.

Keywords: Moyamoya Syndrome, Graves Disease, Stroke, Cerebral Angiography, Cerebral Arteries, Moyamoya Disease, Autoimmunity.

Highlights

- In children and young adults who have stroke, the possibility of MMD should be considered as a cause, as evidenced in our patient.
- For the diagnosis of MMD, it is necessary to meet imaging criteria where obstruction is evidenced at the terminal level of the internal carotid arteries or at the proximal level of the MCA and/or ACA.
- In case of confirming MMD, actively search for secondary causes that can explain it to make the diagnosis of MMS, a clear example would be GD.
- In patients with hyperthyroidism of undocumented cause and MMS we should raise the alarm and study with antibodies against the thyroid stimulating hormone receptor, since the presence of these antibodies is related to a greater aggressiveness in the clinical presentation of this disease.

Introducción

La enfermedad de moyamoya (EMM) es una entidad cerebrovascular oclusiva, no inflamatoria y progresiva descrita primeramente por Takeuchi y Shimizu en el año 1957 (1). Es una vasculopatía cuya incidencia predomina en países asiáticos y se caracteriza por estenosis unilateral, bilateral u

oclusión de la arteria carótida interna terminal en su segmento supraselar y de las arterias cerebrales media y anterior en sus porciones proximales. Por esta razón, recibe su nombre característico proveniente del japonés que se traduce como "nube de humo ascendente" o "humo de los volcanes" (2), dado el hallazgo característico que se encuentra en la arteriografía cerebral, donde se

observa una red fina de vasos colaterales como conductos pequeños formados en respuesta a una oclusión crónica (3-4).

Esta patología puede manifestarse como una enfermedad o síndrome, ambos con las mismas características angiográficas; sin embargo, se diferencian en que la enfermedad puede tener susceptibilidad genética en ausencia de enfermedades asociadas, por otro lado, en el síndrome hay una afección médica coexistente que se manifiesta como factor de riesgo para desarrollar la enfermedad (5-6). De las entidades comúnmente asociadas, en el grupo de las autoinmunes se encuentra el lupus eritematoso sistémico, la poliarteritis nodosa y la enfermedad de Graves (EG) (7). Esta última es un trastorno autoinmune en el que autoanticuerpos contra el receptor de la hormona estimulante del tiroides (TRAb), la peroxidasa tiroidea o la tiroglobulina, inducen la estimulación continua de la glándula tiroides sin retroalimentación negativa, lo que genera hipertiroidismo, sin embargo, se ha reportado con poca frecuencia su coexistencia con la SMM y la fisiopatología que explica su relación sigue siendo incierta (8-9). La historia natural y el riesgo de esta asociación aún no están claros y no se ha informado sobre la duración necesaria del hipertiroidismo para desarrollar vasculopatía (10-11).

En la actualidad, son limitados los informes en asociación con la patología autoinmune (12-14), situación que no difiere en Colombia, donde se han descrito pocos casos, por ser una condición desconocida en este medio (15-16). A continuación, se presenta el caso de una paciente con EG mal controlada que ingresó por pérdida de fuerza muscular y dificultad en el control de esfínteres, en presencia de un síndrome de moyamoya (SMM) documentado en una angiorresonancia.

Presentación del caso

Paciente femenina de 36 años de edad, natural y procedente del estado Zulia, Venezuela. Actualmente residente en Medellín, Colombia, soltera, con un grado de escolaridad alcanzado de bachiller académico y sin trabajo al momento

de la consulta. Acude a la unidad hospitalaria por un cuadro clínico de dos semanas de evolución consistente en mialgias, cuadriparesia asimétrica de predominio derecho y de aparición progresiva, incontinencia urinaria y fecal, asociados a pérdida de peso en presencia de un cuadro constitucional desde el año 2021 y que se ha exacerbado en los últimos tres meses, con una reducción de aproximadamente de 10 kg en este periodo.

Como antecedentes personales importantes tiene hipertiroidismo diagnosticado hace ocho años sin etiología identificada, en tratamiento con metimazol desde el diagnóstico, con adherencia parcial, e hipertensión arterial en manejo con losartán. Es madre de tres hijos, todos nacidos por cesárea y legrado por aparente aborto. Niega antecedentes familiares, alérgicos, tóxicos e inmunológicos.

Al examen físico presentó un mal estado muscular nutricional, con 16 puntos en la escala nutricional Mini Nutritional Assessment (MNA). Además se observó que la paciente estaba taquicárdica (110 lpm), eupneica (15 rpm), normotensa (113/68 mmHg), alerta, consciente, orientada en espacio, tiempo y persona. Ausencia de signos cutáneos de neurofibromatosis tipo 1, contaba con pupilas reactivas y simétricas, sin alteración en los movimientos oculares, ni protrusión ocular, sin compromiso para la apertura y cierre palpebral, lo que no sugiere exoftalmos. Cognición aceptable, lenguaje claro sin afasia ni disartria, no hubo evidencia de parálisis facial, no hubo compromiso de reflejos bulbares ni pares craneales, sin paresia cefálica ni rigidez nuchal. En las extremidades había una cuadriparesia flácida de predominio en el miembro superior derecho, con fuerza muscular 1/5 y las otras tres extremidades con 4/5 en todos los arcos de movimiento, además de Babinski unilateral derecho positivo. Además tenía reflejos osteotendinosos aumentados 3/4, sin aparente déficit sensitivo, tono del esfínter anal conservado y el resto de sistemas no estaban comprometidos.

Inicialmente y dado el antecedente referido de hipertiroidismo, este caso se enfocó como una posible tormenta tiroidea por una puntuación en la escala de Burch-Wartofsky de 35 puntos, que sugiere una crisis tirotóxica inminente, motivo por

el cual se solicitó estudio tiroideo con hormona estimulante de tiroides, la cual se encontraba suprimida en 0,0025 mU/ml (de 0,35 a 4,94 mU/ml) y tiroxina libre elevada de 3,64 ng/dl (de 0,7 a 1,48 ng/dl), además de la urgente necesidad de iniciar manejo para la sospecha diagnóstica y el traslado a la unidad de cuidados especiales. En los dos días posteriores al traslado, la paciente presentó estabilidad hemodinámica y mejoría clínica en cuanto a los síntomas de tirotoxicosis, por lo que fue llevada a piso de hospitalización. Se solicitaron estudios de *Creatin protein Kinasa*, aspartato y alanina aminotransferasas, las cuales se encontraron dentro de los parámetros normales. La glucosa sérica y la hemoglobina glicada se encontraban sin alteración, además, se descartó cualquier proceso infeccioso como VIH, sífilis, hepatitis B y C, así como una posible deficiencia de vitamina B12.

Se realizó una tomografía de cráneo simple (figura 1) que informó de la presencia de áreas de encefalomalacia frontales y parietales anteriores bilaterales y sin evidencia de áreas de isquemia

aguda en un territorio vascular mayor, zonas de hemorragia ni lesión ocupando espacio. Los hallazgos de encefalomalacia eran llamativos debido a la edad de la paciente, por lo que se decidió completar con estudios para no pasar por alto un ataque cerebrovascular (ACV) isquémico. Se solicitó angiorrresonancia cerebral simple y contrastada (figura 2) que evidenció infartos crónicos en territorio limítrofe vascular externo de las arteria cerebral media (ACM)/arteria cerebral anterior (ACA), infartos subagudos limítrofes vasculares internos de la ACM/ACA mayoritariamente izquierdo, EMM, fenómeno diferencial de moyamoya, atrofia cerebral difusa no acorde con la edad, pérdida de volumen del núcleo caudado, neoestriado izquierdo, infarto lacunar crónico lentículo-insular izquierdo y el cuerpo calloso presentó gliosis de desmielinización anterior. Al tener en cuenta estos hallazgos, se solicitaron estudios para la clasificación TOAST con ecocardiograma transtorácico y holter, los cuales se encontraban en los parámetros de normalidad.



Figura 1. Tomografía de cráneo simple

Fuente: elaboración propia.

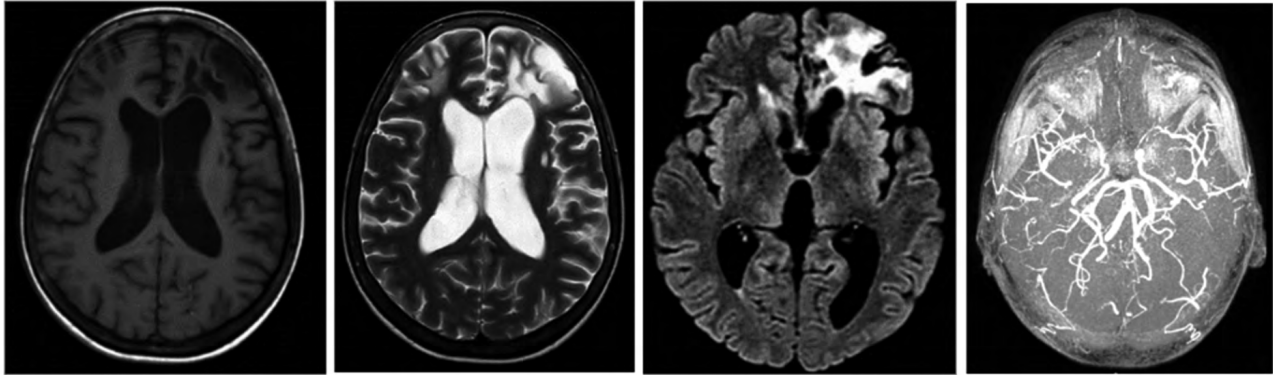


Figura 2. Angiorresonancia cerebral simple y contrastada

Nota. En T1, T2 y FLAIR se aprecian múltiples infartos antiguos en los territorios de ambas arterias cerebrales medias y en la arteria cerebral anterior izquierda. Tiene gliosis frontal izquierda, arterias cerebrales medias de menor calibre en angiograma y ausencia de señal en las arterias cerebrales anteriores.

Fuente: elaboración propia.

No se identificaron otras causas como miopatía, polineuropatía, radiculopatía o enfermedad motoneuronal, dado el resultado de la electromiografía de las cuatro extremidades, que se encontraba normal. De igual manera, dada la clínica de la paciente, no se consideró dentro de sus posibilidades una miastenia Gravis ni una parálisis periódica tirotóxica, complicaciones que se han visto asociadas a hipertiroidismo.

Durante la estadía, se llevaron a cabo estudios de líquido cefalorraquídeo, los cuales no tuvieron hallazgos a favor de encefalitis autoinmune,

ni procesos infecciosos. Se realizó resonancia simple contrastada de columna cervical y torácica, la cual descartó mielopatía.

Finalmente, al tener en cuenta la posibilidad de SMM, previamente descrito en la resonancia simple y contrastada, se solicitó panangiografía cerebral (figura 3) con evidencia de oclusión bilateral de las arterias carótidas internas a la altura del segmento comunicante, además de un patrón de "humo de volcán" a nivel de arteria cerebral media derecha, confirmando el diagnóstico de SMM.

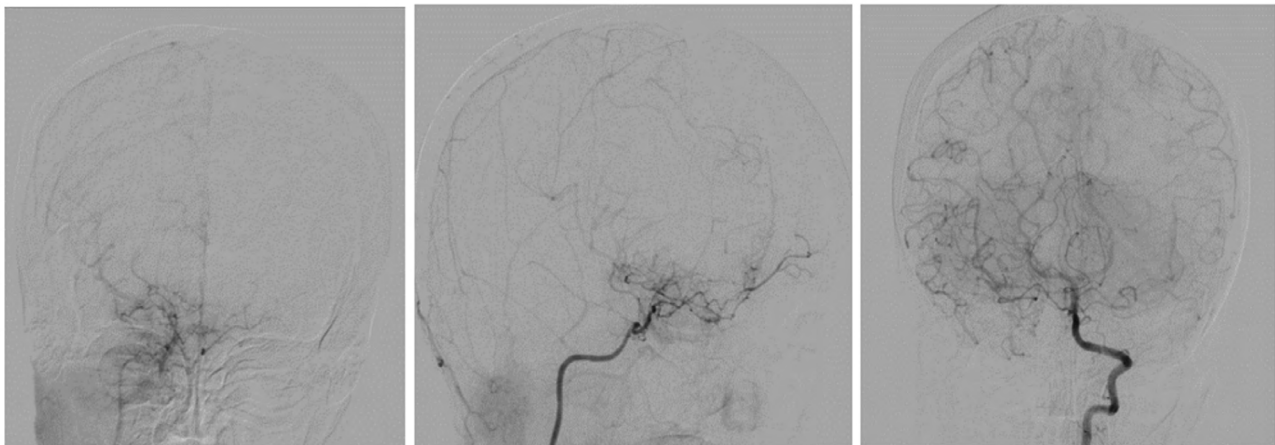


Figura 3. Panangiografía cerebral donde se evidencia el signo de "humo de volcán" o "humorada de cigarrillo"

Fuente: elaboración propia.

Al tener en cuenta los antecedentes de hipertiroidismo, se decidió confirmar EG, dado que se han descrito casos clínicos de SMM secundarios a esta patología en la literatura, por lo cual se solicitaron anticuerpos contra receptores de hormona estimulante de tiroides, los cuales fueron positivos (resultado de 33,38 UI/l con valores de referencia entre 0,0 y 1,75 UI/l).

Se descartaron otras patologías que estuvieran relacionadas al SMM, entre ellas, anemia falciforme y otros tipos de anemia al obtener electroforesis de hemoglobina normal, patologías autoinmunes como lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, vasculitis asociada a ANCA y esclerosis sistémica, que tuvieron paraclínicos negativos además de incompatibilidad de clínica.

Por todo lo anterior, se logró confirmar en este caso, SMM asociado a EG. Posteriormente, se explicó a la paciente el diagnóstico y se inició manejo con metimazol de 60 mg/día y se definió el tratamiento de prevención secundario, con ácido acetilsalicílico de 100 mg cada 24 horas junto con terapias de rehabilitación física.

Su evolución posterior al manejo antiisquémico, antitiroideo y a la rehabilitación física tuvo un desenlace satisfactorio, presentando mejoría de la fuerza muscular en las cuatro extremidades, 3/5 en extremidad superior derecha y 5/5 en las otras extremidades. Además, logró una marcha adecuada, que previamente se encontraba comprometida por la falta de flujo y el evento isquémico que presentó secundario al SMM. Al alta, se dejó valoración por neurología ambulatoria para definir el beneficio de la terapia intervencionista, según la evolución que se evidencie en el seguimiento posterior.

Discusión

La EMM es una entidad cerebrovascular oclusiva, progresiva y no inflamatoria. Vasculopatía

que puede ser unilateral, bilateral por compromiso de arteria carótida interna terminal o de la porción proximal de las ACA/ACM. El nombre de este síndrome proviene del japonés que significa “nube de humo que asciende de los volcanes”, por los hallazgos característicos en la arteriografía cerebral y se denomina de esta manera cuando se presenta de forma idiopática, sin embargo, cuando es secundario a otras condiciones asociadas, se describe como SMM. Dentro de estas condiciones se han descrito: traumas craneoencefálicos, infecciones como meningitis, tumores cerebrales, aneurismas intracraneales, radioterapia en región cefálica, enfermedades autoinmunes como EG, síndrome de Down, arterioesclerosis, neurofibromatosis tipo I, radioterapia craneal y anemia de células falciformes por participación de factores genéticos en su patogénesis, como indica el estudio de Wei *et al.* (17).

Para su diagnóstico, se utilizan los criterios del Comité de Obstrucción Espontánea del Círculo de Willis, del Ministerio de Salud, Trabajo y Bienestar de Japón (tabla 1) (16), criterios basados en hallazgos de neuroimágenes como la panangiografía, la angiorrsonancia, la tomografía computada por emisión de fotón único (SPECT, según sus siglas en inglés), la tomografía por emisión de positrones (PET), la resonancia magnética de perfusión y el Doppler transcerebral (DTC) (2), imágenes utilizadas en esta revisión para el diagnóstico de la paciente en cuestión. Cabe resaltar que el pronóstico está definido por la clasificación de Suzuki en seis etapas, que evalúa el grado de obstrucción dependiente de la gravedad de la enfermedad. Al tener en cuenta el desarrollo fisiopatológico de la paciente con respecto a su evolución, esta se encontraba en un grado de severidad III, por la estenosis progresiva de la arteria carótida interna (ACI) con intensificación de las colaterales (tabla 2) (18).

Tabla 1. Criterios diagnósticos del Comité de Obstrucción Espontánea del Círculo de Willis, del Ministerio de Salud, Trabajo y Bienestar de Japón

Criterio	Detalle
<p>A. La angiografía cerebral es indispensable para el diagnóstico y deben estar presentes por lo menos los siguientes hallazgos:</p>	<p>1. Estenosis u oclusión en la porción terminal de la arteria carótida interna, la porción proximal de la arteria cerebral posterior o de la cerebral media, con menor presencia de arteria cerebral anterior.</p>
	<p>2. Red vascular anormal en la vecindad de las lesiones oclusivas o estenóticas en la fase arterial.</p>
	<p>3. Estos hallazgos deben estar presentes bilateralmente.</p>
<p>B. Cuando una resonancia y una angiorresonancia demuestran claramente lo descrito debajo, la angiografía cerebral convencional no es obligatoria.</p>	<p>1. Estenosis u oclusión de la porción terminal de la carótida interna y en la porción proximal de las arterias posterior y cerebral media, con menor compromiso en la arteria cerebral anterior en la angiorresonancia.</p>
	<p>2. Una red vascular anormal en los ganglios basales de la angiorresonancia. Nota: una red vascular anormal puede diagnosticarse cuando más de dos flujos aparentes se observan en un lado de los ganglios basales de la RM.</p>
	<p>3. Los puntos 1 y 2 son vistos de manera bilateral (haciendo referencia al diagnóstico de imagen de resonancia y angiorresonancia).</p>
<p>C. Debido a la etiología desconocida de la enfermedad, se deben eliminar condiciones o enfermedades cerebrovasculares subyacentes.</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Arterioesclerosis 2. Enfermedades autoinmunes 3. Meningitis 4. Neoplasia cerebral 5. Síndrome de Down 6. Enfermedad de von Recklinghausen 7. Trauma de cráneo 8. Irradiación de la cabeza 9. Otros casos

Fuente: tomado de (16).

Tabla 2. Clasificación de Suzuki**Nota.** ACI: arteria carótida interna; ACE: arteria carótida externa.

Grado	Definición
I	Estrechamiento de la bifurcación de la ACI
II	Iniciación de los vasos colaterales de moyamoya
III	Estenosis progresiva de la ACI con intensificación de las colaterales
IV	Desarrollo de las colaterales de la ACE
V	Intensificación de las colaterales de la ACE y reducción de los vasos asociados
VI	Oclusión total de la ACI y desaparición de colaterales, se suple por la ACE

Fuente: tomado de (18).

Por otro lado, la EG es la etiología más frecuente de hipertiroidismo, cuya incidencia oscila entre 20 y 50 casos por cada 100 000 personas anualmente. Los picos de edad se ubican alrededor de los 30–50 años, pero esto no excluye la afectación a cualquier edad (19). Las manifestaciones clínicas de esta entidad están relacionadas con la edad del paciente, así como la severidad y la duración del hipertiroidismo (20). La pérdida de peso, la fatiga, la intolerancia al calor y las palpitaciones ocurren en más del 50,0% de los casos. En pacientes ancianos, las manifestaciones más comunes son pérdida de peso, disminución del apetito y manifestaciones cardíacas. Se encontraron signos clínicos como taquicardia, hipertensión sistólica, hiperreflexia, temblor, onicolisis, eritema palmar, entre otros. Además de otros signos extratiroideos como oftalmopatía, dermatopatía localizada y acropaquia (21–22). Para su diagnóstico se requiere la presencia de anticuerpos antirreceptores de tirotropina o mediante el uso de gammagrafía tiroidea, en presencia de un contexto clínico de hipertiroidismo (23).

Por otra parte, las manifestaciones neuropsiquiátricas son más frecuentes

en los ancianos; estas incluyen cambios comportamentales, labilidad emocional, ansiedad, letargia, demencia, confusión, temblores, movimientos anormales, y menos frecuente: agitación, psicosis, ACV, convulsiones, parálisis periódica tirotóxica, miopatía, neuropatía periférica y miastenia grave (24).

La EMM como enfermedad cerebrovascular, a menudo se asocia por eventos de estenosis u oclusión vascular. Algunas hormonas como las hormonas tiroideas tienen una relación estrecha y juegan un papel en esta patología. Se han visto tasas de incidencia mayores en pacientes con enfermedades tiroideas en el desarrollo de EMM, cuando se compara con el resto de la población sin enfermedad tiroidea (25).

En el estudio realizado por Hiruma *et al.*, en una investigación retrospectiva donde se estudiaron a 394 422 pacientes con enfermedad tiroidea, se encontró una incidencia de EMM en pacientes con EG de 45,33 por cada 100 000 personas y una prevalencia de 5,94 por cada 100 000 personas al año, indicando que, a pesar de ser una condición rara, esta asociación siempre debe considerarse como una posibilidad (26). Así mismo, también se ha visto una relación de autoinmunidad con EMM,

es así como los anticuerpos tiroideos pueden tener una relación en esta enfermedad, además que la presencia de estos se relacionan con una agresividad mayor de SMM que pacientes con anticuerpos negativos (25).

En una serie de casos realizada por Yin *et al.*, se describen 12 casos de pacientes femeninas que tenían EG con edad media de $33,33 \pm 12,65$ años, y de estos 12 casos, 11 se presentaron con ACV isquémico y 1 solo caso como ataque isquémico transitorio. Estos pacientes tenían un mal control hormonal de la tiroides y, en general, se presentaron con estenosis asimétrica de las arterias carótidas internas, ACM o ACA a nivel proximal. Al verlo desde este punto de vista, las características clínicas de esta serie de casos es muy similar a lo que reporta la literatura sobre el SMM, donde los pacientes adultos se presentan más con ACV isquémicos, mientras que los niños lo hacen con ACV hemorrágicos. Por otra parte, estos descubrimientos son similares a los hallazgos clínicos que se encontraron en la paciente del presente caso, donde se puede concluir que el SMM estuvo asociado a la EG, la cual se presenta a menudo con estenosis asimétrica u oclusión, cambios hemodinámicos cerebrovasculares que se presumen son secundarios a la tirotoxicosis que finalmente puede contribuir a eventos isquémicos (27-28).

Cabe resaltar que el tratamiento conservador se dirige principalmente a mantener el flujo sanguíneo cerebral y a prevenir nuevos accidentes cerebrovasculares. En este enfoque, el ácido acetilsalicílico se ha utilizado convencionalmente en pacientes con SMM, sin embargo, no hay evidencia de un beneficio potencial del uso de antiplaquetarios para la prevención de ACV en EMM. En casos donde el ácido acetilsalicílico no logra prevenir los eventos cerebrovasculares, el clopidogrel o el cilostazol se pueden considerar. Por otra parte, se debe tener presente que el uso crónico de antiplaquetarios puede generar riesgo de transformación hemorrágica (29).

En cuanto a la revascularización quirúrgica de forma directa, indirecta o mixta, se recomienda en pacientes que hayan presentado eventos isquémicos cerebrales con un grado de recomendación B y un nivel de evidencia bajo.

Otras recomendaciones con menor valor sugieren la terapia en presencia de flujo sanguíneo cerebral disminuido con compromiso de la reserva, que se evidencie en los estudios de neuroimagen o la presencia de ruptura hemorrágica de los vasos colaterales posteriores (30).

Conclusiones

El SMM es una condición cerebrovascular inusual caracterizada por estenosis progresiva de las arterias carótidas internas en la porción terminal o por compromiso de ACM o ACA a nivel proximal, lo que genera un mayor riesgo de ACV. Esta entidad es poco común y para su diagnóstico requiere de hallazgos característicos de neuroimagen.

Aunque es más prevalente en Asia, se han reportado algunos casos en América Latina y, en menor grado, en Europa, por lo que continúa siendo una patología con muy poca frecuencia en el territorio nacional (Colombia). Cuando se encuentra este patrón angiográfico en población joven, se debe hacer una búsqueda exhaustiva de patologías subyacentes y, aunque se han descrito múltiples entidades asociadas, las enfermedades autoinmunes tienen una mayor relación con su aparición y con menor frecuencia con la patología tiroidea, sin embargo, en presencia de hipertiroidismo y manifestaciones neurológicas focales, debe estudiarse un SMM. Actualmente, esta sigue siendo una entidad poco frecuente en Colombia, no solo por su baja prevalencia, sino por la falta de sospecha clínica y de literatura actualizada, además de datos limitados sobre pronóstico y tratamiento.

Contribución de los autores

Anggy Valentina Soto Manzano: conceptualización, análisis formal, investigación, metodología y escritura del borrador original; Esteban Arias Cadavid: conceptualización, análisis formal, investigación, metodología, administración del proyecto y escritura del borrador original; Luis Eduardo González Espitia: conceptualización, análisis formal, investigación, metodología y escritura del borrador original; Rafael Guillermo Betancurt Mendoza: conceptualización, análisis

formal, investigación, metodología y escritura del borrador original; Alfredo Iván Muñoz Berrío: conceptualización, análisis formal, investigación, metodología y escritura del borrador original; Edwing Franco Dager: conceptualización, análisis formal, investigación, metodología y escritura del borrador original; Esther Patricia Ruiz García: conceptualización, análisis formal, investigación, metodología y escritura del borrador original.

Declaración de fuentes de financiación

Los autores declaran que no contaron con ningún tipo de financiación para la elaboración de este manuscrito.

Conflictos de interés

Los autores declaran que no tuvieron conflictos de interés para la construcción de este manuscrito.

Implicaciones éticas

Los autores declaran que para esta investigación no se realizaron experimentos en seres humanos ni en animales; se contó con el consentimiento informado de la paciente para usar y publicar la información del actual caso con fines científicos y educativos. Además, se contó con la aprobación del Comité de Investigación y de Ética Médica del Hospital General de Medellín.

Referencias

- [1] Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "moyamoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol*. 1969;20(3):288-99. <https://doi.org/10.1001/archneur.1969.00480090076012>
- [2] Domínguez-Moreno R, Morales-Esponda M, Rossiere-Echazarreta NL, Leyva-Rendón A. Enfermedad de moyamoya: revisión de la literatura. *Rev Ecuat Neurol*. 2013;22(1-3):77-84.
- [3] Chiu D, Shedden P, Bratina P, Grotta JC. Clinical features of moyamoya disease in the United States. *Stroke*. 1998;29(7):1347-51. <https://doi.org/10.1161/01.str.29.7.1347>
- [4] Espinosa E, Ortiz A, Ardila S, Cabarcas L, Mancilla N. Síndrome y enfermedad de moyamoya. *Acta Neurol Colomb*. 2011;27(3):165-171.
- [5] Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. *N Engl J Med*. 2009;360(12):1226-37. <https://doi.org/10.1056/nejmra0804622>
- [6] Research Committee on the Pathology and Treatment of Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis; Health Labour Sciences Research Grant for Research on Measures for Infractable Diseases. Guidelines for diagnosis and treatment of moyamoya disease (spontaneous occlusion of the circle of Willis). *Neurol Med Chir*. 2012;52(5):245-66. <https://doi.org/10.2176/nmc.52.245>
- [7] Sasaki T, Nogawa S, Amano T. Comorbidity of moyamoya disease with Graves' disease. report of three cases and a review of the literature. *Intern Med*. 2006;45(9):649-53. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.45.1543>
- [8] Im SH, Oh CW, Kwon OK, Kim JE, Han DH. Moyamoya disease associated with Graves disease: special considerations regarding clinical significance and management. *J Neurosurg*. 2005;102(6):1013-7. <https://doi.org/10.3171/jns.2005.102.6.1013>
- [9] Lizarazo Niño JF. Síndrome moyamoya y enfermedad de Graves en una mujer joven. *Acta Med Col*. 2013;38(4):262-7. <https://doi.org/10.36104/amc.2013.154>
- [10] Li D, Yang W, Xian P, Liu P, Bao X, Zong R, *et al.* Coexistence of moyamoya and Graves' diseases: the clinical characteristics and treatment effects of 21 Chinese patients. *Clin Neurol Neurosurg*. 2013;115(9):1647-52. <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2013.02.018>
- [11] Cho HJ, Kim SS, Sung SM, Jung DS. Impact of thyroid autoantibodies on

- functional outcome in patients with acute ischemic stroke. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2014;23(7):1915–20. <https://doi.org/10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2014.02.008>
- [12] Kushima K, Satoh Y, Ban Y, Taniyama M, Ito K, Sugita K. Graves' thyrotoxicosis and Moyamoya disease. *Can J Neurol Sci.* 1991;18(2):140–2. <https://doi.org/10.1017/s0317167100031607>
- [13] Cheon CK, Kim SY, Yoo JH. Two adolescent patients with coexistent Graves' disease and Moyamoya disease in Korea. *Korean J Pediatr.* 2014;57(6):287–91. <https://doi.org/10.3345/kjp.2014.57.6.287>
- [14] Shah NH, Khandelwal P, Gordon-Perue G, Shah AH, Barbarite E, Ortiz G, *et al.* Acute thyrotoxicosis of Graves Disease associated with Moyamoya vasculopathy and stroke in Latin American women: a case series and review of the literature. *World Neurosurg.* 2016;92:95–107. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2016.04.122>
- [15] Beltrán De La Rosa E, Martínez Franco D, Bilbao Ramírez JL. Análisis integral de un caso de moyamoya reportado en la ciudad de Barranquilla (Colombia). *Salud UNINORTE.* 2016;32(3):553–564. <http://dx.doi.org/10.14482/sun.32.3.9753>
- [16] Africano López H, Moreno Villamizar R. Reporte de dos casos de moyamoya en el Hospital Universitario Los Comuneros de Bucaramanga (Santander). *Acta Neurol Colomb.* 2015;31(3):310–7. <https://doi.org/10.22379/2422402246%20>
- [17] Wei YC, Liu CH, Chang TY, Chin SC, Chang CH, Huang KL, *et al.* Coexisting diseases of moyamoya vasculopathy. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2014;23(6):1344–50. <https://doi.org/10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2013.11.008>
- [18] Buller Viqueira E, Luzuriaga Rivera C, Soler Cifuentes MG. Enfermedad de moyamoya. *Rev Clin Med Fam.* 2016;9(3):228–31.
- [19] Zimmermann MB, Boelaert K. Iodine deficiency and thyroid disorders. *Lancet Diabetes Endocrinol.* 2015;3(4):286–95. [https://doi.org/10.1016/s2213-8587\(14\)70225-6](https://doi.org/10.1016/s2213-8587(14)70225-6)
- [20] Nordyke RA, Gilbert Jr FI, Harada AS. Graves' disease. Influence of age on clinical findings. *Arch Intern Med.* 1988;148(3):626–31. <https://doi.org/10.1001/archinte.148.3.626>
- [21] Boelaert K, Torlinska B, Holder RL, Franklyn JA. Older subjects with hyperthyroidism present with a paucity of symptoms and signs: a large cross-sectional study. *J Clin Endocrinol Metab.* 2010;95(6):2715–26. <https://doi.org/10.1210/jc.2009-2495>
- [22] Pedersen IB, Knudsen N, Perrild H, Ovesen L, Laurberg P. TSH-receptor antibody measurement for differentiation of hyperthyroidism into Graves' disease and multinodular toxic goitre: a comparison of two competitive binding assays. *Clin Endocrinol.* 2001;55(3):381–90. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2265.2001.01347.x>
- [23] Smith TJ, Hegedüs L. Graves' Disease. *N Engl J Med.* 2016;375(16):1552–65. <https://doi.org/10.1056/nejmra1510030>
- [24] Krishnamoorthy A. Neurological manifestations of thyroid disorders. En: Srinivasan AV, Vasudevan D, Kesavamurthy B, editores. *Practice Pearls in Neurology.* India: Jaypee Brothers Medical Publishers; 2019. p. 107–15.
- [25] Zhang G, Liu E, Tan X, Liu C, Yang S. Research progress on moyamoya disease combined with thyroid diseases. *Front Endocrinol.* 2023;14:1233567. <https://doi.org/10.3389/fendo.2023.1233567>
- [26] Hiruma M, Watanabe N, Mitsumatsu T, Suzuki N, Fukushima M, Matsumoto M, *et al.* Clinical features of moyamoya disease with Graves' disease: a retrospective study of 394,422 patients with thyroid disease. *Endocr J.* 2023;70(2):141–8. <https://doi.org/10.1507/endocrj.ej22-0319>

- [27] Ni J, Zhou LX, Wei YP, Li WH, Xu WH, Gao S, *et al.* Moyamoya syndrome associated with Graves' disease: a case series study. *Ann Transl Med.* 2014;2(8):77. <https://doi.org/10.3978/j.issn.2305-5839.2014.08.03>
- [28] Pierman G, Vandermeeren Y, Jonas C, Delgrange E. Association of Graves' disease and Moyamoya syndrome in a Caucasian woman from Western Europe: vascular effects of anti-TSH receptor antibodies? *Endocrinol Diabetes Metab Case Rep.* 2024;2024(2):23-0138. <https://doi.org/10.1530/edm-23-0138>
- [29] Fujimura M, Tominaga T, Kuroda S, Takahashi JC, Endo H, Ogasawara K, *et al.* 2021 Japanese Guidelines for the Management of Moyamoya Disease: Guidelines from the Research Committee on Moyamoya Disease and Japan Stroke Society. *Neurol Med Chir.* 2022;62(4):165-70. <https://doi.org/10.2176/jns-nmc.2021-0382>
- [30] Canavero I, Vetrano IG, Zedde M, Pascarella R, Gatti L, Acerbi F, *et al.* Clinical management of Moyamoya patients. *J Clin Med.* 2021;10(16):3628. <https://doi.org/10.3390/jcm10163628>