

Hemicorea-hemibalismo secundario a infarto en el área motora primaria: presentación atípica del síndrome moyamoya

Alba Sierra-Marcos, Jorge Hernández-Vara, Carmen Tur, Francesc Pujadas-Navinés, José Álvarez-Sabín

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona, España.

Correspondencia: Dra. Alba Sierra Marcos. Servicio de Neurología. Hospital Clínic. Villarroel, 170. E-08036 Barcelona.

E-mail: asm.neuro@gmail.com

Aceptado tras revisión externa: 28.02.11.

Cómo citar este artículo: Sierra-Marcos A, Hernández-Vara J, Tur C, Pujadas-Navinés F, Álvarez-Sabín J. Hemicorea-hemibalismo secundario a infarto en el área motora primaria: presentación atípica del síndrome moyamoya. Rev Neurol 2011; 52: 575-6.

© 2011 Revista de Neurología

El síndrome moyamoya es un trastorno cerebrovascular idiopático caracterizado por una arteriopatía de grandes vasos intracraneales, asociado con una obliteración bilateral progresiva de las arterias principales de la circulación anterior, que se ven reemplazadas por una fina red de vasos colaterales que dan el nombre a la entidad, 'golpe de humo'. Su etiología puede ser idiopática o estar asociada a una patología subyacente, como trastornos infecciosos, metabólicos o autoinmunes; en este último caso, se considera como síndrome moyamoya. La enfermedad es poco frecuente en países no asiáticos, donde su historia natural podría ser diferente [1-3]. Particularmente, es excepcional la presentación del fenómeno moyamoya como trastornos del movimiento [4-8]. Se presenta el caso de una paciente que desarrolló movimientos coreobalísticos en el hemisferio derecho secundarios a un infarto en el área motora primaria debido a un síndrome moyamoya.

Mujer de raza caucásica y 29 años de edad, que acudió a urgencias de nuestro hospital por un cuadro clínico de inicio brusco que consistía en la aparición de movimientos involuntarios en las extremidades derechas. Fumadora de cinco paquetes/año, padecía una diabetes de inicio en el adulto tipo MODY (*maturity onset diabetes of the young*) con un control metabólico correcto y sin antecedentes de abuso de sustancias tóxicas. La exploración general fue normal.

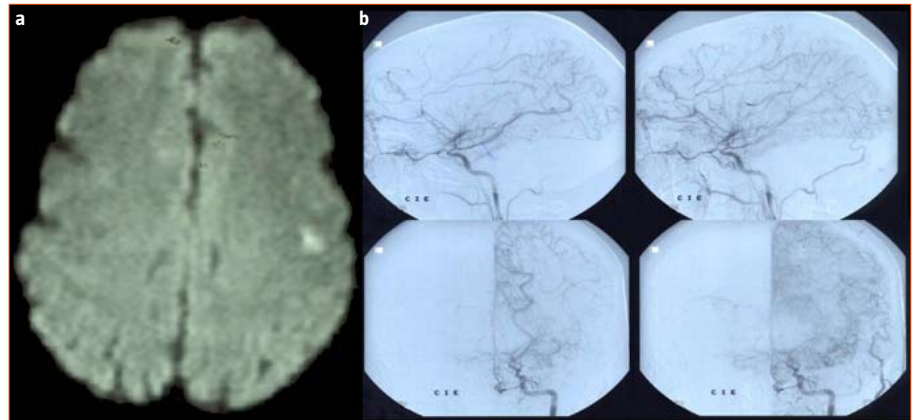


Figura. a) Lesión isquémica aguda en el córtex premotor izquierdo mediante RM (secuencia de difusión); b) Arteriografía cerebral que muestra una oclusión de ambas arterias carótidas internas, con circulación colateral entre las arterias cerebrales posteriores y las arterias leptomeníngicas.

En el examen neurológico, la paciente estaba alerta y orientada, con una disartria leve sin elementos disfásicos. Se objetivaron una parálisis facial derecha supranuclear junto con una desviación de la lengua hacia la izquierda. La fuerza muscular fue de 5/5 en todos los grupos musculares. La sensibilidad, coordinación y marcha también fueron normales. El reflejo cutaneo-plantar derecho era extensor. La paciente presentaba movimientos involuntarios irregulares que afectaban al hemisferio derecho. En el miembro superior derecho, los movimientos eran proximales y de gran amplitud compatibles con balismo, mientras que en el miembro inferior derecho presentaba movimientos distales coreiformes. El análisis de sangre fue normal, incluido hemograma, glucemia, función tiroidea, factor reumatoide, anticuerpos antinucleares, anti-ADN y anticuerpos anticardiolipina. Una punción lumbar dio lugar a líquido cefalorraquídeo claro en cristal de roca sin células. La resonancia magnética (RM) craneal con secuencias potenciadas en T₂ y difusión mostraron una lesión hiperintensa en el área motora primaria izquierda (área 4 de Brodmann), en el giro precentral (Figura, a). Una arteriografía mostró una oclusión de ambas arterias carótidas internas izquierda y derecha, y se establecieron vasos colaterales en la circulación vertebrobasilar y vasos leptomeníngicos (Figura, b). El coreobalismo se resolvió a las 48 h desde la instauración del tratamiento con antagonistas dopamínicos y, tras cuatro años de seguimiento, la paciente no ha vuelto a presentar movimientos involuntarios.

Los trastornos hiperkinéticos, tales como la hemicorea-hemibalismo, son una manifestación poco frecuente de las enfermedades cerebrovasculares [9] y, en este caso, suelen producirse por lesiones isquémicas o hemorrágicas lenticulares, talámicas, subtalámicas, caudadas, y, de forma excepcional, afectan a la corteza cerebral [10-13]. El pronóstico funcional parece ser mejor en pacientes con lesiones corticales que en aquellos con ictus subtalámicos [10], como en nuestra paciente, con una excelente respuesta a los antagonistas dopamínicos. La mayoría de los casos descritos previamente de concurrencia entre síndrome moyamoya y hemicoreoatetosis o hemidistonia demostraba una lesión subcortical o de ganglios basales en la RM, pero nunca que afectase al córtex [3,14-16]. Si se tiene en cuenta el modelo actual de los ganglios basales, las lesiones en las áreas corticosubcorticales pueden interrumpir las proyecciones corticoestriales excitatorias dirigidas hacia los ganglios basales, liberar de la inhibición al globo pálido interno y externo, y facilitar la aparición de movimientos involuntarios indeseados.

Por otro lado, un mecanismo fisiopatológico adicional por el cual pueden aparecer movimientos involuntarios en el síndrome moyamoya sería la presencia de isquemia en los ganglios basales, que podría dar lugar a un incremento excesivo de la actividad motora, tal como se ha descrito en sujetos con síndrome moyamoya unilateral asociado a defectos de perfusión, a pesar de la normalidad de los estudios de RM [14, 16,17]. Además, tras la cirugía con técnicas de *bypass*, la hemicorea mejoró, junto con la nor-

malización de los parámetros de perfusión [14, 16, 18]. Finalmente, los movimientos hiperkinéticos pueden responder a un trastorno funcional, como la hiperventilación o hiperglucemia. Sin embargo, en este caso la primera hipótesis etiológica es el ictus isquémico agudo demostrado mediante RM, dada la ausencia de otras alteraciones en las pruebas complementarias. Desde nuestro conocimiento, ésta es la primera descripción de una paciente caucásica con movimientos coreiformes originados por un infarto cortical en el contexto de un síndrome moyamoya.

Bibliografía

- Chiu D, Shedden P, Bratina P, Grotta JC. Clinical features of moyamoya disease in the United States. *Stroke* 1998; 29: 1347-51.
- Hallemeier CL, Rich KM, Grubb RL Jr, Chicoine MR, Moran CJ, Cross DT 3rd, et al. Clinical features and outcome in North American adults with moyamoya phenomenon. *Stroke* 2006; 37: 1490-6.
- Kraemer M, Heienbrok W, Berlitz P. Moyamoya disease in Europe. *Stroke* 2008; 39: 3193-200.
- Lyoo CH, Oh SH, Joo JY, Chung TS, Lee MS. Hemidystonia and hemichorea as an initial manifestation of moyamoya disease. *Arch Neurol* 2000; 57: 1510-2.
- Li JY, Lai PH, Peng NJ. Moyamoya disease presenting with hemichorea and hemidystonia. *Mov Disord* 2007; 22: 1983-4.
- González-Alegre P, Ammache Z, Davis PH, Rodnitzky RL. Moyamoya induced paroxysmal dyskinesia. *Mov Disord* 2003; 18: 1051-6.
- Schmeisser MJ, Unrath A, Otto M, Tumani H, Abler B. Moyamoya disease precipitating Sydenham's chorea in a 19-year-old Caucasian woman. *Mov Disord* 2009; 24: 1402-3.
- Kim A, Choi CH, Han CH, Shin JC. Consecutive pregnancy with chorea gravidarum associated with moyamoya disease. *J Perinatol* 2009; 4: 317-9.
- Pareés I, Hernández-Vara J, Álvarez-Sabín J. Hemicorea postictus: estudio observacional de 15 casos. *Rev Neurol* 2010; 51: 460-4.
- Chung SJ, Im JH, Lee MC, Kim JS. Hemichorea after stroke: clinical-radiological correlation. *J Neurol* 2004; 251: 725-9.
- Ghika-Schmid F, Ghika J, Regli F, Bogousslavsky J. Hyperkinetic movement disorders during and after acute stroke: the Lausanne Stroke Registry. *J Neuro Sci* 1997; 146: 109-16.
- Alarcón F, Zijlmans JC, Dueñas G, Cevallos N. Post-stroke movement disorders: report of 56 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75: 1568-74.
- Galiano R, Juni J, Castillo A, Parra J, Peiró C, Sancho J. Hemicorea vascular: correlación clinicoradiológica. *Rev Neurol* 2000; 30: 409-11.
- Kamijo K, Matsui T. Dramatic disappearance of moyamoya disease-induced chorea after indirect bypass surgery. *Neurol Med Chir* 2008; 48: 390-3.
- Unno S, Iijima M, Osawa M, Uchiyama S, Iwata M. A case of chorea gravidarum with moyamoya disease. *Rinsho Shinkeigaku* 2000; 40: 378-82.
- Kim YO, Kim TS, Woo YJ, Kim CJ, Oh CK. Moyamoya disease-induced hemichorea corrected by indirect bypass surgery. *Pediatr Int* 2006; 48: 504-6.
- Miura T, Kobayashi M, Sonoo M, Isii K, Shimizu T. An adult case of moyamoya disease presenting with transient hemichorea. *Rinsho Shinkeigaku* 2002; 42: 45-7.
- Hong YH, Ahn TB, Oh CW, Jeon BS. Hemichorea as an initial manifestation of moyamoya disease: reversible striatal hypoperfusion demonstrated on single photon emission computed tomography. *Mov Disord* 2002; 17: 1380-3.

CARTAS AL DIRECTOR

Preservar y mantener las neurociencias iberoamericanas

Alberto J. Dorta-Contreras

Laboratorio Central de Líquido Cefalorraquídeo (LABCEL). Facultad de Ciencias Médicas Doctor Miguel Enríquez. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Cuba.

Correspondencia: Dr. Alberto J. Dorta-Contreras. Laboratorio Central de Líquido Cefalorraquídeo (LABCEL). Facultad de Ciencias Médicas Doctor Miguel Enríquez. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Apartado 10049. CP 1100. La Habana, Cuba.

E-mail: adorta@infomed.sld.cu

Aceptado: 01.03.11.

Cómo citar este artículo: Dorta-Contreras AJ. Preservar y mantener las neurociencias iberoamericanas [carta]. *Rev Neurol* 2011; 52: 576.

© 2011 Revista de Neurología

Recientemente ha aparecido un editorial que hace el balance de los últimos años de *Revista de Neurología* que debe ser objeto de una cuidadosa lectura para todos [1].

Los profesionales de las neurociencias de Iberoamérica, evidentemente, siguen de cerca

el desarrollo alcanzado por esta revista. Muestra de ello es que no solamente son lectores habituales de la revista sino consumidores de la ciencia que ésta publica. Esto se refleja en el incremento sostenido del factor de impacto, que es una medida de su visibilidad. Este incremento sostenido del factor de impacto ha preocupado tanto a los autores como a los directivos de *Revista de Neurología* [2,3], ya que los primeros son cada día más conscientes de la importancia de la selección y el envío de trabajos a las revistas que tienen un incremento del factor de impacto sistemático como una muestra de confianza en la calidad y visibilidad de la revista.

Sin embargo, quizás el más importante y reciente uso del factor de impacto está en el proceso de evaluación académica. Este factor puede utilizarse para dar una aproximación del prestigio de las revistas en las cuales un investigador o profesor ha publicado [4].

Coincido con los autores en que la publicación ya ha dejado de ser estrictamente española, y que es una revista iberoamericana en la que un número de trabajos apreciable procede de Latinoamérica. También felicito a los editores por conservar la diversidad de secciones. Aunque muchas revistas han reducido estas secciones buscando un aumento del factor de impacto

a expensas de los trabajos originales y las revisiones, no es menos cierto que la revista garantiza un foro de discusión a partir de los artículos cortos, que los lectores agradecen, y que ha permitido descubrir y establecer estrategias de desarrollo entre sus múltiples salidas [5].

Por todas estas razones, felicito a la revista y esperamos que se mantenga con la calidad que ha demostrado para el bien de las neurociencias de Iberoamérica.

Bibliografía

- Bermejo-Pareja F, Molina JA. Revista de Neurología y la neurología española [editorial]. *Rev Neurol* 2011; 52: 2.
- González de Dios J, Valderrama-Zurián JC, González-Alcaide G, Sempere AP, Bolaños-Pizarro M, Aleixandre-Benavent R. Aproximación al 'impacto' de las revistas biomédicas en ciencias neurológicas: estudio de los indicadores bibliométricos en el *Journal Citation Reports-Science Citation Index 2006*. *Rev Neurol* 2009; 48: 117-28.
- Dorta-Contreras AJ. Visibilidad de las neurociencias latinoamericanas. *Rev Neurol* 2007; 44: 576.
- Dorta-Contreras AJ, Arencibia-Jorge R, Martí-Lahera Y, Araujo-Ruiz JA. Productividad y visibilidad de los neurocientíficos cubanos: estudio bibliométrico del período 2001-2005. *Rev Neurol* 2008; 47: 355-60.
- Dorta-Contreras AJ. La colaboración iberoamericana como estrategia para nuestro desarrollo. *Rev Neurol* 2008; 47: 224.