

Tarjeta médica/ Emergencia

El portador de esta tarjeta padece:

Angiopatía cerebral moyamoya

Se recomienda llevar siempre consigo esta tarjeta

La angiopatía de moyamoya es una arteriopatía intracraneal crónica poco frecuente que se presenta en niños y adultos y que provoca infarto y hemorragia cerebral. Asocia lesiones estenooclusivas progresivas de las arterias del Polígono de Willis con una red compensatoria de vasos frágiles. La isquemia cerebral suele estar relacionada con cambios hemodinámicos; a veces se identifican factores precipitantes como la hiperventilación o el descenso de la presión arterial. La angiopatía de moyamoya puede ser aislada (enfermedad de moyamoya) o puede estar asociada con una condición local o general adquirida o de naturaleza genética (síndrome de moyamoya). Las recomendaciones propuestas en este documento se aplican por igual a ambas entidades.

Más información sobre el protocolo de diagnóstico y cuidados en Francés:

https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2016-08/pnds_-_maladie_et_syndrome_de_moyamoya_de_lenfant_et_de_ladulte_2016-08-11_11-35-20_513.pdf

<https://www.orpha.net/es/disease/detail/2573>

Esta tarjeta debe ser rellena y actualizada por el médico del paciente, en presencia y con el acuerdo de su propietario. Este documento está sujeto al secreto médico y nadie puede exigir su divulgación sin la autorización del propietario o de su representante legal.

Manejo en situaciones de urgencia (1)

- ▶ **El accidente cerebrovascular (accidente isquémico transitorio, ictus isquémico o hemorrágico) es la complicación más frecuente en la enfermedad de moyamoya. El manejo en fase aguda debe estar adaptado a las características específicas de esta arteriopatía:**
 - Monitorización estrecha de presión arterial, frecuencia cardíaca, saturación de oxígeno, y temperatura. La monitorización de la presión arterial es especialmente importante, ya que descensos bruscos de la misma pueden empeorar el estado neurológico.
 - Los estudios de imagen son imprescindibles en caso de déficit focal agudo, ya que permiten el diagnóstico de ictus isquémico o hemorrágico. La resonancia magnética (RM) es la técnica más sensible para la detección precoz de un infarto isquémico en fase aguda.
 - En caso de no disponer de esta técnica o ante compromiso del nivel de consciencia, la tomografía computarizada (TC) urgente puede detectar infarto hemorrágico, sin embargo tiene una sensibilidad limitada en la identificación del ictus isquémico.
- ▶ **En caso de isquemia cerebral (accidente isquémico transitorio o ictus isquémico), se recomienda:**
 - Aceptar una presión sanguínea elevada, a menos que sea clínicamente mal tolerada por el paciente;
 - Evitar descensos bruscos de presión arterial;
 - Si se precisa expansión de volumen, emplear suero salino fisiológico (no está indicado el uso de sueros hipotónicos);
 - Mantener al paciente en decúbito supino sin elevación de la cabeza;
 - Corrección de alteraciones hidroelectrolíticas, hipertermia, dolor (especialmente en niños evitar la hiperventilación secundaria al llanto), hipocapnia, hipovolemia;

Manejo en situaciones de urgencia (2)

- Iniciar tratamiento antitrombótico con terapia antiplaquetaria (por ejemplo aspirina IV en adultos). Los adultos y adolescentes post puberales que estén inmovilizados o que tengan un déficit motor de miembros inferiores requieren una prevención de la trombosis venosa profunda con heparina de bajo peso molecular;
- Evitar el uso de:
 - anticoagulación a dosis terapéutica, ya que aumenta el riesgo de hemorragia cerebral;
 - terapia trombolítica: no indicada en adultos con infarto cerebral relacionado con la angiopatía moyamoya.

▶ **Ante el diagnóstico de hemorragia cerebral o subaracnoidea, se recomienda:**

- Contactar urgentemente con una unidad de neurocirugía;
- Tolerar presiones arteriales elevadas, salvo $\geq 180/105$ mm Hg en adultos o +2DS en niños, en cualquier caso evitar descensos bruscos de presión arterial;
- Corrección de alteraciones hidroelectrolíticas, hipertermia, dolor, hipocapnia, hipovolemia;

Evitar cualquier terapia antitrombótica más allá de la dirigida a la prevención de trombosis venosa profunda en adultos y adolescentes post puberales que estén inmovilizados o que tengan un déficit motor de miembros inferiores. En este caso, se puede iniciar heparina de bajo peso molecular el día 2, siempre que la hemorragia inicial permanezca estable.

Precauciones médicas y recomendaciones terapéuticas

- ▶ **Utilizar los medicamentos antihipertensivos con precaución** (iniciar o modificar el tratamiento con precaución y en colaboración con el equipo médico a cargo del paciente): riesgo de agravación de la hipoperfusión cerebral, causando mayores complicaciones isquémicas. No emplear medicamentos antihipertensivos de urgencia excepto presión arterial sistólica $\geq 230/130$ mmHg en adultos o caso de mala tolerancia (tratar si hay evidencia de descompensación cardíaca).
- ▶ **No se recomienda el uso de anticoagulantes de rutina** para la prevención de isquemia cerebral (**no hay evidencia de su eficacia e incrementa el riesgo de hemorragia cerebral**). Su empleo debe reservarse a casos en los que existe una indicación clara (trombosis venosa profunda confirmada, embolismo pulmonar...) y preferentemente durante un periodo limitado tras evaluar el riesgo de hemorragia con el médico referente.
- ▶ **Evitar el uso de fármacos vasopresores:** riesgo de empeoramiento de la hipoperfusión cerebral. Prestar especial atención al empleo de descongestionantes ORL (administrados también por vía intranasal) y fármacos antimigrañosos (triptanes y derivados ergóticos). Consultar la lista de fármacos en el protocolo completo de moyamoya (enlace en la página 1 de esta tarjeta).
- ▶ **La deshidratación aguda (p.ej: en caso de gastroenteritis),** principalmente en niños pequeños, debe prevenirse con la instauración precoz de **soluciones de rehidratación adecuadas**, empleando la vía endovenosa si fuera necesario.
- ▶ **Evitar situaciones de hiperventilación** (la prueba de hiperpnea durante el registro de EEG está contraindicada), ya que la hipocapnia provoca vasoconstricción.

Precauciones anestésicas

- ▶ La administración de **anestesia general o local, incluso en una cirugía menor, debe prepararse y monitorizarse minuciosamente**, en colaboración con personal experimentado que esté familiarizado con la angiopatía moyamoya y sus posibles complicaciones.
- ▶ Tanto la anestesia como el procedimiento quirúrgico plantean un **riesgo importante de daño neurológico** debido a los cambios hemodinámicos que pueden provocar.
- ▶ Debe **evitarse cualquier descenso de la presión arterial**, incluso de corta duración.
- ▶ Deben adoptarse todas las medidas necesarias para prevenir y tratar agresivamente el dolor, la hipertensión, la hipovolemia, la hipoxia, la hipocapnia o cualquier trastorno metabólico en el período perioperatorio.
- ▶ La anestesia regional debe ser la técnica de elección en los pacientes con enfermedad moyamoya.

Precauciones para la actividad física y deportivas

Los pacientes con enfermedad moyamoya deben evitar:

- ▶ Cualquier actividad con **cambios repentinos de temperatura corporal** (sauna, baño escocés) o **hiperventilación**.
- ▶ Los deportes extremos y de contacto con **riesgo de traumatismo craneal** (deportes de lucha, rugby...) o aquellos en los que los **desmayos sean peligrosos** (buceo, natación sin supervisión, paracaidismo, escalada sin seguro...).
- ▶ Aparte de estas situaciones, la actividad física, incluidos los deportes de competición o la práctica de instrumentos musicales de viento, puede practicarse si es bien tolerada. En los niños, se fomentan los deportes de ocio en lugar de los deportes de competición. Puede solicitarse un certificado escolar que describa estas recomendaciones.

Centros de referencia – Más información

Centro de referencia para pacientes adultos



Tel : +33 1 49 95 25 69

www.cervco.fr

Asociación de pacientes



Email : contact@france-moya-moya.org

www.france-moya-moya.org

Más información

orphanet

The portal for rare diseases

www.orphanet.org

Esta tarjeta médica ha sido editada por la Asociación France Moya-Moya. Contribuidores médicos: consejo médico de la Asociación FRANCE MOYA-MOYA, CERVCO, Centro Francés para el accidente cerebrovascular pediátrico, SFNP, Orphanet.

Edición 2025