



11237

12  
26

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

**HOSPITAL DEL NIÑO "DR. RODOLFO NIETO PADRON"**  
**INSTITUCION DE SERVICIO MEDICO, ENSEÑANZA E INVESTIGACION**

**REVASCULARIZACION CEREBRAL EN  
LA ENFERMEDAD DE MOYAMOYA Y SU  
ASOCIACION A SINDROME DE DOWN Y  
ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES.**

**T E S I S**

**PARA OBTENER EL TITULO DE MEDICO ESPECIALISTA  
EN :**

**PEDIATRIA MEDICA**

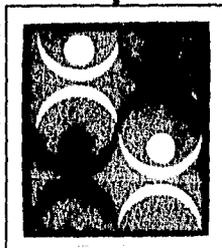
**PRESENTA**

**DR. JOSE LUIS ARIAS ARIAS**

**DIRIGIDA POR:**

**DR. RAFAEL MARIO RODRIGUEZ MURILLO**

**DR. JOSE OVIDIO CORNELIO NIETO**



**VILLAHERMOSA TAB.**

**ABRIL DE 1996**

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**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 esta 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.

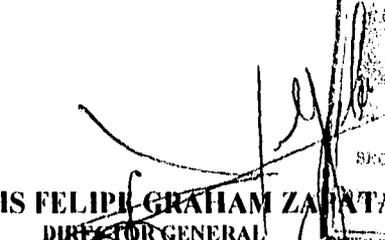
# TESIS CON FALLA DE ORIGEN

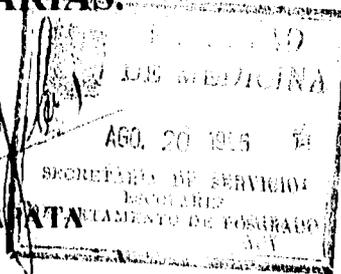
**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**  
**HOSPITAL DEL NIÑO "DR RODOLFO NIETO PADRON"**  
**INSTITUCION DE SERVICIO MEDICO, ENSEÑANZA E INVESTIGACION.**

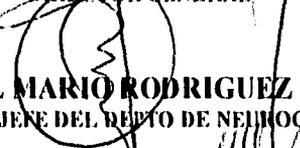
**REVASCULARIZACION CEREBRAL EN LA ENFERMEDAD DE**  
**MOYAMOYA Y SU ASOCIACION A SINDROME DE DOWN Y**  
**ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES.**

**TESIS PARA OBTENER EL TITULO DE MEDICO**  
**ESPECIALISTA EN PEDIATRIA MEDICA PRESENTA:**

**DR. JOSE LUIS ARIAS ARIAS**

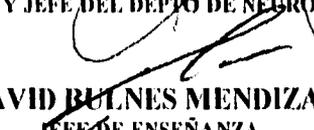
  
**DR LUIS FELIPE GRAHAM ZAPATA**  
**DIRECTOR GENERAL**



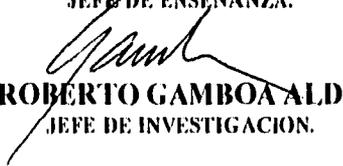
  
**DR RAFAEL MARIO RODRIGUEZ MURILLO**  
**ASESOR Y JEFE DEL DEPTO DE NEUROQUIRUGIA.**

  
**DR JOSE OVIDIO CORNELIO NIETO.**  
**ASESOR Y JEFE DEL DEPTO DE NEUROLOGIA.**

**HOSPITAL DEL NIÑO**  
**DEPARTAMENTO DE EMERGENZA**

  
**DR DAVID BULNES MENDIZABAL.**  
**JEFE DE ENSEÑANZA.**



  
**DR ROBERTO GAMBOA ALDECO.**  
**JEFE DE INVESTIGACION.**

**Av. Ctl. G. Manzanar M. No. 2832**  
**C. P. 85100 Villahermosa, Tab**

VILLAHERMOSA TAB

ABRIL DE 1996

## **DEDICATORIAS**

**A Dios** por permitirme alcanzar una más de mis metas.

A mis Padres **José Catalino y Genoveva**, por haberme enseñado lo que es la vida.

A mi esposa **Carlina** y mis hijos **Adriana Margarita y José Carlos**, quienes juntos hemos formado una familia y para la cual se debe todo el esfuerzo realizado durante estos tres años.

A mis Hermanos **Ramón Elías, Guille, Juan Carlos y Sandi**, por su apoyo desinteresado.

A mis suegros **Carlos y Norma** por su comprensión y ayuda incondicional.

A Todos mis **familiares**, gracias por su apoyo.

A todos mis **amigos**, en especial a los Drs José Manuel Ruiz Alvarado y Jorge Enrique Alemán López, compatriotas, compañeros de residencia gracias por esos momentos.

A los niños de **México**.

## **AGRADECIMIENTOS.**

A los Drs **Rafael Mario Rodríguez Murillo** y **José Ovidio Cornelio Nieto**, maestros amigos, muchísimas gracias por su enseñanza y amistad.

Al Dr **Roberto Gamboa Aldeco** por su colaboración en la asesoría técnica de este trabajo.

Al **Hospital del Niño** por brindarme la oportunidad de ser lo que ahora soy.

A todos mis **maestros**.

<b><u>INDICE</u></b>	<b>página</b>
<b>Resumen.....</b>	<b>1</b>
<b>Introducción.....</b>	<b>2</b>
<b>Antecedentes.....</b>	<b>3</b>
Etiología.....	4
Epidemiología.....	5
Signos y Sintomas... ..	6
Patología.....	7
Angiografía.....	8
Tomografía.....	9
Medición del flujo sanguíneo cerebral.....	9
Doppler Transcranial.....	10
Doppler Extracraneal.....	10
Electroencefalograma.....	10
<b>Diagnóstico.....</b>	<b>11</b>
<b>Tratamiento.....</b>	<b>12</b>
<b>Problema.....</b>	<b>15</b>
<b>Hipótesis.....</b>	<b>15</b>
<b>Objetivos.....</b>	<b>16</b>
<b>Material y Método.....</b>	<b>17</b>
<b>Resultados.....</b>	<b>19</b>
<b>Discusión.....</b>	<b>28</b>
<b>Conclusiones.....</b>	<b>31</b>
<b>Bibliografía.....</b>	<b>32</b>

## **RESUMEN**

Se presenta una serie de 9 pacientes con enfermedad de Moyamoya. Se reportan 2 pacientes con Enfermedad de Moyamoya asociada a Anemia de Células falciformes y 4 pacientes a Síndrome de Down.

Se sometieron a revascularización cerebral 5 pacientes, efectuándose un total de 9 Duroencefaloarteriosinangiosis (DEAS) y 1 procedimiento de anastomosis vascular directa, arteria temporal superficial, arteria cerebral media.

En todos los casos operados se obtuvo buenos resultados a corto y largo plazo, catalogándose como tales aquellos que no volvieron a presentar los síntomas preoperatorios, o cuando hubo mejoría de su estado neurológico. No se presentaron complicaciones quirúrgicas y las angiografías de control mostraron permeabilidad en 9 de las 10 revascularizaciones.

De los 4 pacientes restantes de la serie que no aceptaron la cirugía, 3 mostraron deterioro, falleciendo uno de ellos, mientras que solo uno permaneció en buen estado clínico.

Por lo tanto se debe sospechar Moyamoya en los niños con eventos vasculares o crisis convulsivas sin causa aparente, sobre todo en aquellos con síndrome de Down o Anemia de células falciformes.

Recomendamos la DEAS temprana como el tratamiento de elección para estos pacientes.

**PALABRAS CLAVES:** *Enfermedad de Moyamoya. Síndrome de Down. Anemia de células falciformes- Duroencefaloarteriosinangiosis, Infantes - Jóvenes.*

## INTRODUCCION

La enfermedad de Moyamoya se conoce poco en nuestro medio, fue una enfermedad inicialmente confinada a la población japonesa , pero poco a poco su conocimiento se ha generalizado, reportándose actualmente casos en varias partes del mundo<sup>(1-2-3-4)</sup>.

Ha sido asociada a varias patologías, siendo de interés en nuestra población de estudio la asociación a Síndrome de Down y anemia de Células Falciformes<sup>(5-6-7-8-9-10-11-12)</sup>. La Etiología es desconocida, aunque la trombogénesis anormal, los procesos inflamatorios y aún autoinmunes, se piensa que pueden ser responsables<sup>(3-4-11-12-31)</sup>.

La enfermedad ocurre en niños y adultos ,se presenta casi siempre en los niños como un déficit neurológico agudo y repetitivo, (Hemiplejía)<sup>(13)</sup>, mientras que los adultos sufren hemorragia subaracnoidea<sup>(11)</sup>.

Esta enfermedad se caracteriza por una oclusión crónica de las arterias del polígono de Willis que casi siempre inicia en carótida y cerebral media, con la aparición de circulación colateral formándose a nivel de la sustancia perforada anterior una red vascular fina conocida como vasos Moyamoya<sup>(4-6-12-14-15-16-17-18-19)</sup>.

El tratamiento médico no ha tenido muy buenos resultados, el tratamiento quirúrgico temprano como la ganglionectomía cervical superior y simpatectomía perivascular de la arteria carótida interna, han tenido buenos resultados a corto plazo, pero no detuvieron la progresión de la enfermedad<sup>(20)</sup>. Así el tratamiento quirúrgico se ha encaminado a mejorar el flujo sanguíneo colateral.

Las opciones para revascularización incluyen:

Anastomosis de la arteria temporal superficial a la arteria cerebral media<sup>(21)</sup> Transplante de epiplón hacia la superficie cortical<sup>(22)</sup> Encefalomiosinangiosis<sup>(23)</sup> y Duroencefaloarteriosinangiosis (DEAS). La elegancia y simplicidad de este procedimiento hacen una atractiva elección para el tratamiento de la enfermedad de Moyamoya en la infancia<sup>(16-24)</sup>. Método quirúrgico que nosotros recomendamos para el tratamiento de esta enfermedad .

La experiencia Europea y la Norteamericana no ha sido tan extensa como la japonesa. El presente trabajo representa la serie mas grande reportada en México de enfermedad de Moyamoya asociada a Síndrome de Down y anemia de células falciformes. De esta manera, se presenta nuestra experiencia con 9 casos consecutivos de enfermedad de Moyamoya , siendo el propósito de este trabajo dar a conocer nuestra casuística y resultados con seguimiento a 4 años de los pacientes, así como revisión de la literatura.

### ANTECEDENTES.

En 1955 Shimizu y Takeuchi, reportaron un caso que se publicó dos años mas tarde, de Hipoplasia de arteria carótida interna, que hoy es considerado como Enfermedad de Moyamoya, se trató de un paciente de 29 años que padecía de trastornos visuales y hemiconvulsiones, desde los 10 años de edad y que estaba ciego desde los 20 años. La oclusión se consideró hipoplasia congénita y diferente de la oclusión ateromatosa usual de la arteria Carótida Interna<sup>(19)</sup>.

En 1960 Kudo esclareció el tipo de circulación colateral en esta enfermedad, y acotó el concepto de oclusión del polígono de Willis en esta enfermedad<sup>(25-26)</sup>.

En 1969 Suzuki<sup>(3-4-18)</sup> acuñó el término "MOYAMOYA" , que significa fumarola de cigarro, para describir los hallazgos angiográficos de los vasos colaterales dilatadas vistos en esta enfermedad. En la actualidad se sabe que la enfermedad de Moyamoya no es exclusiva de la raza japonesa, por lo que se realizó un estudio para comparar los resultados angiográficos reportados en la literatura japonesa con los encontrados en niños caucásicos de la India, se realizó un estudio en el que se valoraron los angiogramas cerebrales de 8 pacientes, reportando datos muy similares a los de la literatura japonesa corroborando con esto la universalidad de la enfermedad<sup>(15)</sup>.

1974 Picard resumió el estado de diseminación mundial de la enfermedad<sup>(27)</sup>.

1977 se inició el comité de investigación de esta enfermedad, dirigido por Gotoh y que aún persiste bajo la dirección de Handa.<sup>(14)</sup>

DEAS fué descrita inicialmente en la literatura inglesa por Matsushima<sup>(2)</sup>. En 1994 Ross y cols realizan un estudio de DEAS para el tratamiento de enfermedad de Moyamoya en la infancia con excelentes resultados<sup>(16)</sup>.

Otras opciones para revascularización incluyen anastomosis directa de la arteria temporal superficial a la arteria cerebral media<sup>(28)</sup>. Transplante de omento a la superficie cerebral<sup>(22)</sup> y encefalomiosinangiosis<sup>(23-29)</sup>.

Se realizó un estudio en Osaka por Karasawa a niños utilizando anastomosis directa de la arteria temporal superficial y arteria cerebral media así como encefalomiosinangiosis, teniendo 17% de pobres resultados en niños con edades de 3 a 7 años, en quienes se les practicaba el procedimiento, y excelentes resultados(100%) en niños mayores de 7 años<sup>(28)</sup>.

Para investigar los cambios sobre circulación cerebral y metabolismo que produce el procedimiento de revascularización se realizó un estudio en Fukoka Japón mediante tomografía con emisión de positrones pre y postoperatorio, demostrando los cambios transcendentales que ocurrían en la circulación cerebral, la oxigenación y el metabolismo cerebral, siendo mayores en los núcleos de la base que en la corteza y mucho mejores cuando se combinaban procedimientos de revascularización indirecta y directa<sup>(30)</sup>.

## ETIOLOGIA.

La etiología de la enfermedad de Moyamoya es desconocida, y se ha debatido si la enfermedad es adquirida o congénita. La similitud de hallazgos angiográficos, de aquellos cerebros de embriones, vasculatura anormal simétrica, frecuente existencia de vasculatura anormal sin remarcable estenosis de la arteria carótida interna y frecuente ocurrencia intrafamiliar apoyan la teoría congénita.

Suzuki y cols han considerado que la etiología sea debida a participación de mecanismos inmunes<sup>(4)</sup>.

Ellos observaron que los hallazgos histológicos en los vasos son similares a los cambios inflamatorios crónicos observados en la poliarteritis y en la enfermedad de Kawasaki.

El papel de los nervios simpáticos fue también involucrado asociado con los procesos inflamatorios<sup>(4-18)</sup>.

Un proceso Autoinmune también ha sido implicado<sup>(31)</sup>, pero la imposibilidad para identificar los complejos inmunes parece refutar este concepto.

## EPIDEMIOLOGIA

Los casos de Moyamoya son mas frecuentemente encontrados en la población Japonesa que en otras áreas, ninguna predilección especial regional con el Japón ha sido reportada, pero su aparición es Mundial<sup>(14)</sup>.

La incidencia es de menos de 1 paciente por 100,000 personas en un año. Se ha encontrado ligera predominancia femenina 1:1,3<sup>(14)</sup>.

Los picos de Incidencia , preescolares alrededor de los 3 años y en la tercera década de la vida<sup>(26)</sup>.

También se ha reportado alguna tendencia familiar, como ya se mencionó, siendo más frecuente en casos de gemelos, sin embargo un tipo especial hereditario no ha sido aún identificado.

En estudios parecidos el antígeno leucocitario humano(HLA) ha sido investigado, y una remarcable diferencia entre el tipo de antígeno juvenil y del adulto se observó.

Dentro del HLA, el HLA-B40 estuvo incrementado en niños por debajo de los 10 años de edad, mientras que el HLA-Bw54 en niños por encima de los 11 años de edad<sup>(26)</sup>.

## SIGNOS Y SINTOMAS CLINICOS.

No hay un signo o síntoma específico relatado a esta enfermedad, las diversas manifestaciones clínicas son generalmente causadas por accidentes cerebrovasculares, isquemia o hemorragia y ocasionalmente por epilepsia.

En los casos juveniles el tipo isquémico es dominante. Diferentes clases de déficits son encontrados en los casos isquémicos y van desde ceguera cortical, afasia motora o aún estados vegetativos después de varios años de tratamiento intenso. Son usualmente precedidos por ataques de isquemia transitoria o déficits neurológicos isquémicos reversibles.

Esta debilidad o paresia puede ser provocada por alguna condición de hiperventilación, tales como insuflar instrumentos de viento, enfriar algún objeto caliente soplando o el llanto. Se considera sea inducido por disminución de la  $\text{PaCO}_2$ , y más aún por disminución del flujo sanguíneo cerebral.

El deterioro isquémico es casi siempre precipitado por infección del tracto respiratorio superior.<sup>(3-4-26)</sup>

El retardo mental se ha reportado hasta en la mitad de los pacientes.

La presentación en adultos es más frecuente de tipo hemorrágico. La predominancia del tipo hemorrágico es notado especialmente en femeninos, siendo la hemorragia subaracnoidea el tipo de sangrado más frecuente, pero la hemorragia ventricular parece ser mas común desde el punto de vista tomográfico y hallazgos de autopsias<sup>(32)</sup>.

4 de 8 adultos tienen sangrado recurrente en intervalos que van desde varios días hasta mas de 10 años.

Los procesos patológicos parecen ser activos hasta la edad de 10 años, tiempo en el que se consideran se han estabilizado.

Casos con episodios debajo de los 4 años de edad se comportan relativamente mal en la escala de Karnofsky y aún con mal pronóstico funcional.<sup>(14-26)</sup>

## PATOLOGIA.

El primer caso de autopsia fue reportado por Maki y Nakata en 1965 (33). La mayoría de casos de autopsia revela muertes producidas por hemorragia intracraneal, que gracias a los avances de estudios acumulativos y CT scan se sabe que el sangrado proviene de la pared ventricular, ganglios basales o el Tálamo siendo el mayor origen de sangrado.

Se consideran las principales causas de sangrado:

- Ruptura de arterias perforantes dilatadas y estresadas.
- Necrosis fibrinoide de la pared arterial en los ganglios basales.
- Ruptura de microaneurismas en la región periventricular, especialmente de la pared superior lateral de los ventrículos laterales.

La lámina elástica interna esta frecuentemente parcialmente estratificada, mientras que la túnica media y adventicia son normales.

Los cambios patológicos en las arterias perforantes de Moyamoya han sido clasificados en tres tipos: Estenosis, Dilatación y Mixtos.

En el primero el lumen esta estenosado por tejido fibroso y por proliferación y extensión de la elástica interna.

La fibrosis de la túnica media y proliferación de fibras elásticas son hallazgos típicos, los cuales pueden ser llamados elastofibrosis.

Los vasos dilatados tienen una pared vascular delgada, con preservación de la lámina elástica, pero en casos extremos solo se identifican fibras colágenas.

En los casos Mixtos con dilatación y estenosis en arterias perforantes, las lesiones estenóticas y la fragmentación de la lámina elástica observada en arterias perforantes, se notan también en arterias corticales, mientras que la dilatación es solo encontrada en casos limitados.

La formación de trombos es encontrada en la porción distal de la arteria ocluida, compuestos principalmente de plaquetas y fibrina, estos trombos no juegan un esencial papel en la etiología de la enfermedad de Moyamoya, pero es considerada participe en el progreso de la enfermedad y en el desarrollo de isquemia cerebral<sup>(34-35)</sup>.

#### VALORACION POR EXAMENES DE GABINETE:

##### ANGIOGRAFIA:

La angiografía cerebral es indispensable en el diagnóstico de esta enfermedad, pero debe ser hecha con gran cuidado, pueden ocurrir complicaciones angiográficas para lo cual se recomiendan los siguientes puntos:

- a) Angiografía selectiva por método de Seldinger en manos experimentadas.
- b) Anestesia general en niños y lactantes para mantener estabilidad hemodinámica y de gases sanguíneos.
- c) Debe evitarse hipotensión durante el procedimiento, para lo cual debe monitorizarse adecuadamente al paciente.
- d) Administración durante el procedimiento de Dextran de bajo peso molecular y frecuente irrigación del catéter con solución salina y heparina para evitar la formación de coágulos dentro y fuera del catéter.

A continuación se describe la clasificación angiográfica propuesta por Suzuki y que utilizamos en este trabajo<sup>(3)</sup>.

Se clasifican en 6 etapas:

1. Estenosis de la bifurcación intracraneal de la arteria carótida interna.
2. Primera aparición de vasos Moyamoya (dilatación de las arterias intracerebrales)

3. Incremento en la aparición de vasos Moyamoya (Proceso de desaparición de las arterias cerebral media y anterior).
4. Formación fina de vasos Moyamoya (Proceso de desaparición de la arteria cerebral posterior).
5. Entrecruzamiento de vasos Moyamoya (Desaparición de las arterias intracerebrales).
6. Desaparición de vasos Moyamoya y circulación colateral solo del sistema de la carótida externa.

#### TOMOGRAFIA DE CRANEO

Aproximadamente 40% del tipo isquémico de enfermedad de Moyamoya tienen Tomografía normal <sup>(14)</sup>. Los hallazgos típicos de enfermedad de Moyamoya en Tomografía son los siguientes:

1. Apariencia de vasculatura anormal en los ganglios basales.
2. Llenado tardío en territorio de la cerebral media.
3. Desaparición tardía del contraste en el territorio de la arteria cerebral media.

#### MEDICION DEL FLUJO SANGUINEO CEREBRAL.

La medición del flujo sanguíneo cerebral, puede realizarse por varios métodos. Introduciendo Xenón 133 al sistema de inhalación del sistema cerebrograf. También utilizando Xenon agregado al CT con emisión de fotones y CT con emisión de positrones.

Otro método usando argón y espectrometría de masa, basado en el principio de Fick, parece ser efectivo en la medición del flujo sanguíneo cerebral y los parámetros metabólicos relacionados a la enfermedad de Moyamoya. <sup>(30-36)</sup>

### DOPPLER TRANSCRANEAL.

Los hallazgos reportados en 2 casos estudiados por este autor es un aumento significativo de la velocidad del flujo sanguíneo cerebral en la carótida interna, cerebral media y cerebral anterior y también flujo retrógrado en las arterias oftálmicas.<sup>(37)</sup>

### DOPPLER EXTRACRANEAL

La sonografía con Doppler es bien conocido como uno de los métodos más útiles, para detectar lesiones esteno-oclusivas extracraneales no invasivamente. Los patrones específicos de moyamoya son como sigue:

1. Disminución o ausencia de flujo en la porción cervical de la arteria carótida interna de ambos lados.
2. Cambios en los patrones de flujo de la arteria carótida externa, especialmente de la arteria temporal superficial, hacia el patrón de la arteria carótida interna.

### ELECTROENCEFALOGRAMA.

Los hallazgos EEG anormales en la enfermedad de Moyamoya son inespecíficos, el EEG muestra bajo voltaje y ondas lentas con o sin asimetría, los cambios más importantes son los siguientes :

1. - Cambios anormales EEG son frecuentemente observados en casos juveniles pero más raros en caso de adultos.
2. - Ondas lentas difusas o bilaterales, observadas a menudo como ondas anormales y ocasionalmente como espiga-onda.
3. - Apariencia de ondas delta durante la hiperventilación y reconstruir la aparición de ondas bajas polimorfas pocos minutos después de hiperventilar, (advertiendo que esta contraindicado la Hiperventilación en niños con Moyamoya).

## **DIAGNOSTICO**

Los criterios diagnósticos de Moyamoya, han sido propuestos por el comité de investigaciones MWHJ<sup>(14)</sup>:

### **GUIA PARA EL DIAGNOSTICO DE ENFERMEDAD DE MOYAMOYA PROPUESTO POR EL COMITE DE INVESTIGACIONES MHWJ.**

I-Edad de un episodio varía,pero con prevalencia promedio en jóvenes y en femeninos.

II-Angiografía, es indispensable para el diagnóstico, con los siguientes hallazgos y observados bilateralmente:

a.- Estenosis u oclusión de la porción terminal de la arteria carótida interna intracraneal y/o la porción proximal de la arteria cerebral anterior y/o arteria cerebral media.

b.- Vasos anormales Moyamoya en la vecindad de las áreas arriba mencionadas en la fase arterial.

III- La etiología es desconocida, por lo que la enfermedad debe ser descartada por exclusión .

IV- Los hallazgos patológicos son útiles para el diagnóstico( Engrosamiento de la Intima- varios grados de oclusión de las arterias: cerebral anterior, cerebral media y comunicante posterior- muchos canales vasculares delgados, ramas perforantes y anastomóticas)

Los criterios diagnósticos son divididos en dos grupos:

1. El diagnóstico definitivo, se hace llenando todos los hallazgos descritos en II y III simultáneamente.

2. El diagnóstico es probable si fracasa en llenar el párrafo "b" del criterio II, pero llena los otros mencionados para el diagnóstico definitivo.

Los siguientes diagnósticos diferenciales hay que tenerlos en cuenta:

- Enfermedad oclusiva aterosclerótica.
- Hemiplejía infantil aguda.
- Ciertos tumores cerebrales, como el craneofaringioma muestran hallazgos angiográficos muy similares a los de la enfermedad de Moyamoya.
- El vasoespasmó después de hemorragia subaracnoidea o meningitis alguna veces muestra estenosis marcada de troncos principales de de las arterias cerebrales.

## TRATAMIENTO

### Tratamiento Médico

Aunque ningún tratamiento médico específico ha sido reportado hasta ahora, los esteroides son considerados efectivos en ciertos casos, especialmente en casos con ciertos movimientos involuntarios y en la fase activa de los ataques isquémicos recurrentes.

ASA, ácido acetilsalicílico también se puede prescribir, al disminuir el proceso trombótico, que también hace parte de la patogénesis de Moyamoya.

### Tratamiento quirúrgico:

La anastomosis temporal superficial-cerebral media, la encefalomiosinangiosis, el trasplante de omento, y gangliectomía del estrellado pueden ser enumeradas.

Para el grupo hemorrágico, el drenaje ventricular y la evacuación de hematoma son considerados el principal método de tratamiento quirúrgico.

La anastomosis Temporal superficial-cerebral media iniciada por Yasargil y Donaghy en 1967, fue aplicada con éxito a la enfermedad de Moyamoya por Reichman, Karasawa y Kikuchi y mas tarde Yonekawa y Yasargil.

El propósito de este procedimiento es dar flujo adicional colateral al cerebro isquémico para evitar o disminuir los daños cerebrales irreversibles de la isquémia.<sup>(26)</sup>

Para evitar complicaciones durante el procedimiento debe tenerse en cuenta lo siguiente:

- Arterias corticales disponibles, de acerea 1 mm de diámetro, pueden quedar pocas después de craneotomía extensa, o pueden quedar escondidas en el surco, en caso de no localizarse buenas arterias para la anastomosis, quedarían como opción la Duroencefaloarteriosinangiosis, la Encefalomio-sinangiosis y el transplante de epiplón.
- La Arteria meníngea media y la rama frontal de la arteria temporal superficial, deben preservarse como sea posible cuando se está realizando craneotomía en casos donde se esté realizando anastomosis transdural, o cuando la sonografía Doppler revela patrón de arteria carótida interna en estas arterias.
- En combinación con la anastomosis temporal superficial y cerebral media, Encefalomiosinangiosis o la doble anastomosis(una para la arteria candelabra y otra para la angular), pueden aplicarse para prevenir cambios peligrosos en el flujo sanguíneo, siendo en algunos casos evaluados con medición del flujo sanguíneo cerebral y angiografía para seguimiento de la anastomosis.
- La hipotensión transoperatoria debe evitarse.
- Hiperventilación o un nivel de Pa CO<sub>2</sub> bajo debe también ser evitado. Las vías colaterales son afectadas por baja PaCO<sub>2</sub> incrementando el peligro de complicaciones isquémicas.

**FALTA PAGINA**

**No.**

**14**

El trasplante de injerto autógeno libre del epiplón mayor se ha realizado, la capacidad de absorción de fluidos y vascularización del epiplón transplantado fue evaluado por Yonekawa y Yasargil(34).

El epiplón ha sido considerado tener mas poder de revascularización de áreas isquémicas que el músculo, sin embargo el método tiene dos desventajas en comparación con Encefalomiosinangiosis: es técnicamente difícil y necesita laparotomía.<sup>(22-26)</sup>

Otros métodos como la Durapexia( Tsubokawa) y la Encefaloduroarteriosinangiosis(Matsushima) <sup>(2)</sup>, siendo este el método utilizado por nosotros y el que preconizamos en este trabajo , el cual se detalla en la sección de materiales y métodos.

### **PROBLEMA**

La enfermedad de Moyamoya es rara en nuestro medio, fue inicialmente confinada a la población japonesa, pero actualmente se sabe que la enfermedad es universal.

A pesar que es rara existe en nuestro medio y no solo como entidad aislada sino que también asociada a otras patologías como es en nuestro caso la asociación a Síndrome de Down y Anémia de células falciformes.

Por lo que con este trabajo queremos proporcionar un estímulo para que se diagnostique la enfermedad en nuestro medio y así se tenga un tratamiento adecuado y oportuno a estos pacientes, siendo este el principal motivo para la realización del estudio.

### **HIPOTESIS**

La incidencia de la enfermedad de Moyamoya en nuestra población es tan alta como la población Japonesa y es altamente probable su asociación con síndrome de Down y Anemia de células falciformes.

### **OBJETIVOS**

1. - Demostrar que la enfermedad de Moyamoya a pesar de que es rara, existe en nuestro medio, y que puede estar asociada a otras patologías como son anemia de células falciformes y Síndrome de Down.
2. - Sensibilizar al grupo médico para que se diagnostique la enfermedad en forma temprana.
3. - Demostrar que la revascularización cerebral ya sea directa o en forma indirecta mejora las condiciones clínicas del paciente a corto y largo plazo.
4. - Demostrar que el tratamiento médico es inefectivo para la enfermedad de Moyamoya, y que el tratamiento quirúrgico es la solución.
5. - Determinar que la DEAS es el tratamiento de elección en la enfermedad de moyamoya.

## **MATERIAL Y METODO**

Se realiza un estudio longitudinal retro y prospectivo, descriptivo y abierto sobre aspectos clínicos, tratamiento quirúrgico y seguimiento a corto y largo plazo de los pacientes con enfermedad de Moyamoya haciendo énfasis en la asociación de esta a Síndrome de Down y anemia de células falciformes.

En un período comprendido de febrero del 91 a febrero del 95 se estudiaron 9 pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Moyamoya, encontrándose 6 pacientes asociados a Síndrome de Down y anemia de células falciformes, de los cuales 4 presentaron síndrome de Down y 2 anemia drepanocítica, 3 pacientes no tuvieron enfermedades asociadas.

Se estudiaron las variables de edad, sexo, procedencia, síntomas y signos clínicos al ingreso, incapacidad funcional al ingreso valorados con la escala de resultados de glasgow, la cual también se aplicaba a los 6 meses de postoperatorio, procedimiento quirúrgico(DEAS), seguimiento clínico, de laboratorio y con estudios de gabinete a 6 meses y 4 años.

El procedimiento quirúrgico utilizado fue la Encefaloduroarteriosinangiosis y es el que recomendamos en este estudio:

### **Procedimiento Quirúrgico utilizado en el Hospital del Niño**

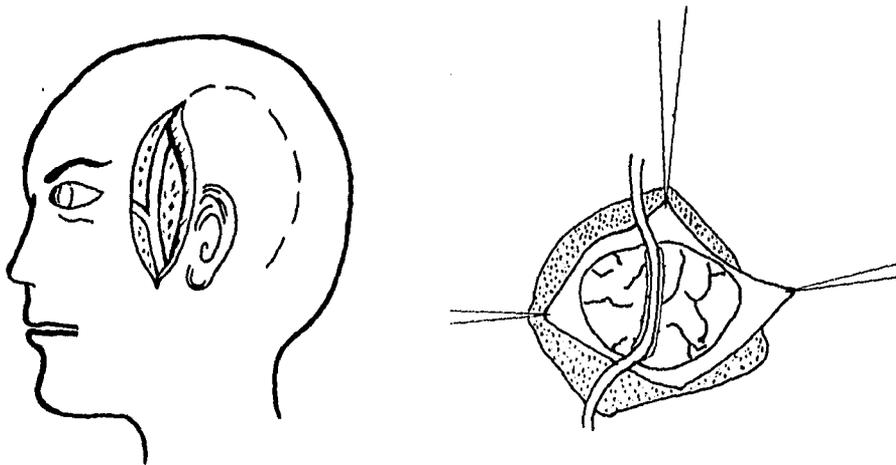
Técnica: El vaso disponible que casi siempre es la rama posterior de la arteria Temporal superficial, fue localizado sobre el cráneo con la ayuda de un probador de Doppler, se incidió entonces a lo largo de este vaso, encontrándolo y disecando cuidadosamente una longitud del vaso de aproximadamente entre 5 y 10 cms, disecándose con la galea a cada lado en aproximadamente 6 a 8 mm. Seguidamente el vaso es gentilmente traccionado y llevado hacia una craniectomía rectangular de aproximadamente 20 mm de anchura.

Seguidamente se incide la Duramadre en forma de hoja de libro, al igual que la aracnoides, se localiza un área avascular de la circunvolución sitio a donde se sutura la gálea con la piamadre mediante monolene 6/0 o sutura no absorbible 6/0, lográndose que la arteria quede colocada gentilmente sobre la superficie cerebral.

Posteriormente los bordes de la duramadre se afrontan en la zona media, cuidando de no comprimir el pedículo, el segmento de hueso no se recoloca, el músculo y la aponeurosis son suturados en un solo plano cubriendo el defecto del hueso y también cuidando que no comprima la arteria donadora. El flujo sanguíneo se mantiene durante todo el procedimiento.<sup>(13)</sup> La herida es cerrada en forma usual<sup>(13-16-28-38-39-40)</sup>. Especial atención se tuvo durante el procedimiento anestésico, se vigilan dos aspectos fundamentales, evitar la hipotensión arterial y la hiperventilación<sup>(41)</sup>.

A todos los pacientes se les realizó Panangiografía cerebral, TAC, EEG. El estudio de Doppler transcranial se realizó a dos pacientes, Estudios inmunológicos y Perfil Tiroideo a tres pacientes. Valoración Cardiológica, Valoración Genética con cariotipo a los pacientes con Síndrome de Down. Se realizó análisis de LCR y Resonancia Magnética a un paciente.

#### DIBUJO DE LA TECNICA QUIRURGICA

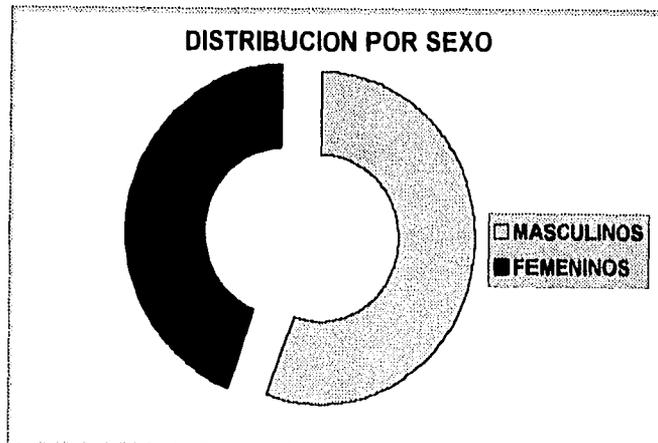


## RESULTADOS

De los 9 pacientes estudiados, 8 fueron niños y un joven. Las edades de los niños comprendieron desde los 21 meses a 12 años y un joven de 26 años.

En relación al sexo encontramos 5 masculinos y 4 femeninos:

DISTRIBUCION POR SEXO	Nº PACIENTES	PORCENTAJE
MASCULINOS	5 PTES	56%
FEMENINOS	4 PTES	44%



**PRESENTACION CLINICA AL INGRESO.**

La presentación clínica al ingreso y la valoración de la incapacidad funcional utilizando la escala de resultados de Glasgow fue la siguiente: 4 pacientes se presentaron con isquemia cerebral transitoria, todos los 9 pacientes presentaron infartos ya sea únicos o múltiples, en 5 pacientes la epilepsia fue el dato predominante.

<b>PRESENTACION CLINICA AL INGRESO</b>	<b>PACIENTES</b>
<b>ISQUEMIA CEREBRAL TRANSITORIA</b>	<b>4</b>
<b>INFARTOS CEREBRALES</b>	<b>9</b>
<b>EPILEPSIA</b>	<b>5</b>

Al valorar estos pacientes con la escala de resultados de Glasgow obtuvimos que 7 pacientes llegaron con incapacidad severa, 1 con incapacidad moderada y otro en condiciones normales.

<b>INCAPACIDAD FUNCIONAL AL INGRESO</b>	<b>PACIENTES</b>
<b>INCAPACIDAD SEVERA</b>	<b>7</b>
<b>INCAPACIDAD MODERADA</b>	<b>1</b>
<b>CONDICIONES NORMALES</b>	<b>1</b>

## ELECTROENCEFALOGRAFIA

En todos los casos, mostrando ritmo lento sobre todo hacia las áreas infartadas con focalización, dicha lentificación se acentuaba con la hiperventilación discreta, teniendo en algunos paroxismos bilaterales sincrónicos<sup>(42)</sup>.

## TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTARIZADA

A todos los pacientes, revelando atrófia cortical, infartos agudos y antiguos, únicos o múltiples, sobre todo de circulación anterior y solo en un paciente de circulación posterior.

## RESONANCIA MAGNETICA

Se realizó el estudio a un paciente con Moyamoya y enfermedad de células falciformes, mostrando hipervascularidad en los núcleos de la base, mientras que la Angiorresonancia mostró oclusión del segmento M1 de la cerebral media del lado izquierdo y oclusión parcial de ambas carótidas en sus segmentos supraclinoideos.

## PANANGIOGRAFIA CEREBRAL

A todos los enfermos y también carotídea externa bilateral. Los hallazgos encontrados se clasificaron según la escala propuesta por Suzuki<sup>(3)</sup>, resultando 2 pacientes en grado II, 6 pacientes en grado V, y un enfermo en grado VI.

Tuvieron alteraciones bilaterales 7 de ellos y unilaterales en 2. Estaba involucrada la circulación posterior en 2 niños.

El único paciente con estenosis arterial unilateral, tenía también estenosis de circulación posterior ipsilateral.

En la mayoría de los pacientes la circulación compensatoria principal estaba dada por las arterias oftálmicas y arterias comunicantes posteriores y en un caso en que no se demostraron estas comunicantes, se presentaron infartos tempranamente.

Pudimos observar también, que la estenosis se inició en nuestros pacientes en el segmento M1 de la cerebral media continuando con el segmento A1 de la arteria cerebral anterior para posteriormente afectar la carótida supraclinoidea ; solo un enfermo mostró estenosis de la carótida interna extracraneana, siendo esta bilateral e incompleta.

#### DOPPLER TRANSCRANEAL.

Se efectuó este estudio a los dos pacientes con Moyamoya y anemia de células falciformes, mostrándose en ambos velocidades de flujo muy por encima de lo esperado sobre todo hacia las arterias que angiográficamente se encontraban estenóticas y también se encontró circulación retrógrada en las arterias oftálmicas lo cual ya ha sido reportado por otros autores.<sup>(37)</sup>

#### ESTUDIOS INMUNOLOGICOS.

Se solicitó proteína C reactiva, factor reumatoide, anticuerpos antinucleares, células LE, y VDRL. La única prueba que mostró positividad significativa fue la proteína C reactiva mientras que las otras pruebas fueron negativas en el resto de los pacientes.

#### PERFIL TIROIDEO.-

A 3 niños con Down se les efectuó esta prueba resultando normal en todos.

#### ANÁLISIS DE LÍQUIDO CEFALORRAQUIDEO.

Solo un niño que había presentado un estado epiléptico tuvo discreto aumento de las proteínas del LCR, mientras que los demás resultaron normales.

#### VALORACION GENETICA CON CARIOTIPO.

Se les efectuó a 5 pacientes con sospecha de Down, confirmándose en 4 de ellos mientras que en uno se detectó mosaicismos.

#### VALORACION CARDIOLOGICA.

Se les realizaron electrocardiogramas a todos los casos, y Doppler color solo a 2 casos, revelando únicamente un niño con síndrome de Down cardiopata.

#### TRATAMIENTO MEDICO.

A todos se les trató inicialmente con ácido acetilsalicílico a 5mg/kg/día, y al joven con 300 mg diarios.

#### TRATAMIENTO QUIRURGICO.-

Se operaron 5 pacientes, efectuándose 10 procedimientos de revascularización cerebral, de los cuales 9 fueron duroencefaloarteriosinangiosis (DEAS), o revascularización cerebral indirecta (RCI).

Se realizó solo un puente vascular de arteria temporal superficial/cerebral media o revascularización cerebral directa (RCD).

La arteria donadora fue en todos los casos la división parietal de la arteria temporal superficial, colocándola sobre el área motora.

Los casos no operados fueron debidos a rechazo del familiar a la cirugía.

Durante las cirugías se trató de evitar todo el tiempo la hiperventilación y la hipotensión arterial, ya que ambos se relacionan con aumento en la morbilidad en pacientes con circulación cerebral crítica.

Se dejó un tiempo de 20-30 días para operar el lado contralateral en el mismo paciente, iniciándose siempre con el lado que la clínica y los estudios demostraban que estaba más comprometido.

El tiempo quirúrgico promedio fue de 2-3 horas y no se presentaron complicaciones quirúrgicas trans ni postoperatorias.

#### SEGUIMIENTO DESPUES DE CIRUGIA (DEAS).

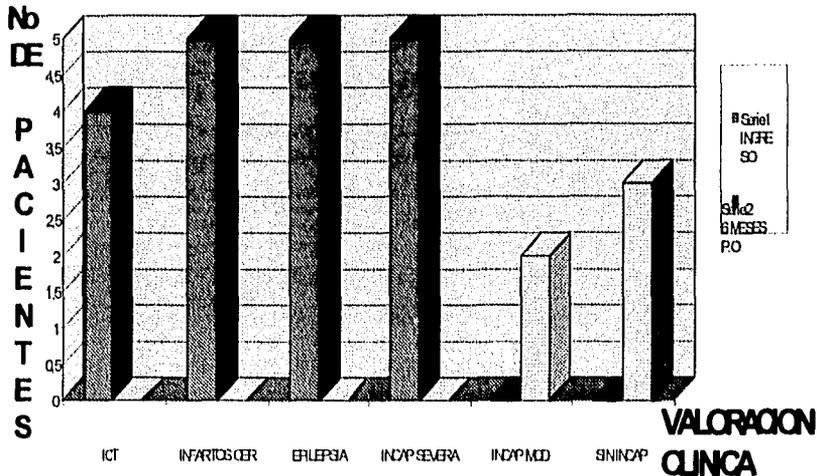
Los cinco pacientes operados han observado buena evolución, esto quiere decir que hubo mejoría o que no hubo más deterioro.

El análisis se dividió en RESULTADOS CLINICOS , ANGIOGRAFICOS Y ELECTROENCEFALOGRAFICOS.

#### A) RESULTADOS CLINICOS:

Se utilizó la escala de resultados de Glasgow en la evaluación pre y postoperatoria aplicándola en todos los casos a su ingreso y a los 6 meses del postoperatorio y analizándose también la presencia o no de Isquemia cerebral transitoria; infartos cerebrales, crisis convulsivas y retraso psicomotor ya que estos eran los datos clínicos mas relevantes a su ingreso y sin duda serian indicadores del resultado clínico.

## PACIENTES AL INGRESO Y A 6 MESES DE POSTOPERATORIO



Los cinco casos operados llegaron con incapacidad severa y a los 6 meses de postoperatorio 3 de ellos se encontraban ya con buena recuperación y 2 con incapacidad moderada, pero lo que resultó mas alentador es que ninguno de los pacientes habían vuelto a presentar 6 meses después ni isquémias cerebrales transitorias, infartos, ni crisis convulsivas y actualmente tenemos un seguimiento de 4 años desde el primer caso operado no habiéndose registrado ningún nuevo evento.

### B) RESULTADOS ANGIOGRAFICOS.-

Se les han efectuado angiografias de control a todos los pacientes habiéndose demostrado permeabilidad de la arteria donadora hacia la cerebral media en 8 de las 9 DEAS efectuadas, encontrándose permeable la arteria donadora pero sin paso a la cerebral media la DEAS efectuada del lado izquierdo en el paciente joven, estando en cambio permeable el puente vascular directo efectuado del lado derecho en este mismo paciente.

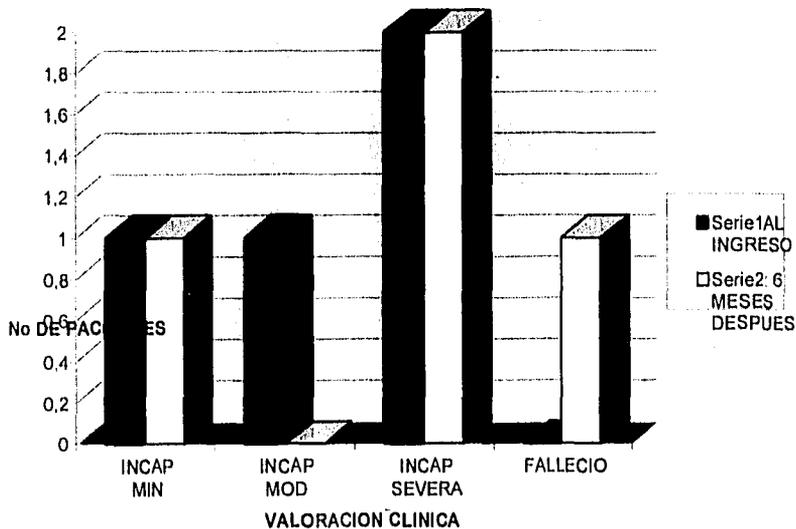
**C) RESULTADOS ELECTROENCEFALOGRAFICOS.**

Aquí también pudimos observar mejoría ya que disminuyó el ritmo lento y en algunos casos los paroxismos observados en el preoperatorio.

**ESTADO CLINICO DE LOS PACIENTES NO OPERADOS.**

Estos pacientes al ser evaluados a su ingreso con la Escala de resultados de Glasgow encontramos 1 con grado V (íntegro o incapacidad mínima), 1 con grado IV (incapacidad moderada) y 2 con grado III (incapacidad severa). Cuando aplicamos esta misma escala a los 6 meses se observó que el paciente con mejor estado clínico persistía igual, mientras que el grado IV había descendido a grado III, uno de los que estaban en grado III permanecía igual y mientras que el otro había fallecido en su casa sin causa aparente.

**ESTADO CLINICO DE LOS PACIENTES NO OPERADOS AL INGRESO Y 6 MESES DESPUES.**



RESUMENES DE CASOS DE PACIENTES CON ENFERMEDAD  
DE MOYAMOYA

CONFRONTANDO LOS RESULTADOS EN LA ESCALA DE  
RESULTADOS DE GLASGOW Y LOS RESULTADOS  
ANGIOGRAFICOS PRE Y POSTOPERATORIOS.

CASO	EDAD	SEXO	GLASGOW WPREOP	ANGIOGRAFIA PRE OPERAT	GLASGOW POSTOPERARIO	ANGIOGRAFIA POSTOPERAT	CIRUGIA REALIZADA
1	5a6m	M	III	V	V	100%	DEAS BIL
2	1a9m	F	III	II-III	V	100%	DEAS BIL
3	5a	F	III	V	V	100%	DEAS BIL
4	5a	F	V	VI	V	100%	NO OPER.
5	2a	F	IV	V	III	V	NO OPER.
6	5a	F	III	V	FALLECIO	----	NO OPER.
7	10a	M	III	II	III	II	NO OPER
8	26 a	F	III	V	IV	100%	DEAS IZQ ANAST(ATS- ACM)DER
9	11a	M	III	V	IV	100%	DEAS BIL

\* clasificacion de Suzuki pag12

## DISCUSION.

Desde el primer caso reportado por Takeuchi y Shimizu en 1957<sup>(19)</sup> las investigaciones acerca de la enfermedad no han cesado, sin embargo aún la etiología sigue siendo desconocida, sin menoscabar el diagnóstico temprano no solo en la población susceptible, si no también los adelantos en el tratamiento quirúrgico que puede ofrecérseles a estos pacientes en la actualidad.

Es así como vemos que el curso progresivo de la enfermedad caracterizado por oclusión progresiva de la porción supraclinoidea de ambas carótidas internas y de la porción proximal de las arterias cerebral media y anterior, conlleva a dilatación de vasos colaterales y telangiectasias basílicas, que originan la apariencia de fumarola de cigarro como se ve en la Angiografía<sup>(3-9-18-43)</sup>.

En estudios de autopsias se ha confirmado que los cambios microscópicos de los vasos extracraneales son esencialmente los mismos de los vasos intracraneales: Engrosamiento fibroso mostrando mínimo depósito de lípidos intra o extracelular, mínima infiltración inflamatoria celular y no disrupción significativa de la lámina elástica interna<sup>(43)</sup>.

La enfermedad de Moyamoya ha sido asociada a varias patologías, siendo de interés en nuestro estudio las asociadas a Síndrome de Down y Anemia de células falciformes.

La revisión de la literatura mundial sobre estas dos asociaciones es muy escasa. Algunos autores como Pearson, Schragar, Van Erven y Cornelio han relacionado esta patología con Síndrome Down<sup>(5-6-7-8-9-10-11-18-44)</sup>, mientras que otros como Drew y col.<sup>(7)</sup> la asocian con anemia de células falciformes

En nuestra serie la asociación de enfermedad de Moyamoya con anemia de células falciformes se apreció en dos pacientes y con el Síndrome de Down en 4 pacientes, siendo sorprendente la gran rehabilitación que han tenido estos pacientes después de la cirugía, lo que constituye un importante paso en el tratamiento (en este caso quirúrgico) de estos pacientes, constituyendo la serie más grande reportada con buenos resultados en el postoperatorio.

Los patrones angiográficos son los mismos utilizados por Suzuki<sup>(3)</sup>.

De estos cambios se observaron en nuestra serie 2 pacientes en etapa "2", 6 pacientes en etapa "5", 1 paciente en etapa "6". De todos los pacientes se demostró oclusión bilateral en 7 y unilateral en 2.

Como el tratamiento médico utilizando agentes antiplaquetarios, vasodilatadores y esteroides no ha dado buenos resultados.

Al igual que en otros estudios<sup>(13)</sup>, el tratamiento quirúrgico temprano en nuestra serie, ha mejorado la calidad de vida de los pacientes.

Posterior al tratamiento quirúrgico (DEAS), observamos mejoría notoria en los cambios angiográficos, con permeabilidad de la arteria donadora hacia la cerebral media en 8 de las 9 DEAS efectuadas. En otras series utilizando DEAS se han reportado resultados excelentes <sup>(2-13-15-24-25-26-39-40-45)</sup>.

Kurokawa et al <sup>(46)</sup> examinaron retrospectivamente los expedientes de 27 pacientes con enfermedad de Moyamoya. Once fueron tratados con cirugía y seguidos en un rango no menos de 4 a 15 años de el tiempo al diagnóstico.

Se observó un pobre resultado en 21% de los pacientes, algunos de los cuales murieron (3%), requiriéndose cuidados continuos las 24 horas para otros (7%), o requirieron educación especial, institucional o cuidados familiares después de alcanzar la adultez (11%).

En 78% los resultados fueron satisfactorios, sin secuelas 19%, ocasionales ataques de isquemia transitoria o cefalea 33%, mejoramiento intelectual y motor en 26%, estos autores sugirieron que la hipertensión en edad temprana fue la variable que mas se acompañó de pobres resultados.

La experiencia de 23 pacientes del hospital infantil de Toronto<sup>(45)</sup>, 15 de los cuales fueron sometidos a cirugía, sugiere que el tratamiento quirúrgico temprano es la mejor oportunidad para prevenir déficits neurológicos.

Los hallazgos de nuestra serie confrontados con los expuestos indican la importancia de la detección temprana al igual que el procedimiento de

ESTA COPIA NO DEBE  
SER DE LA BIBLIOTECA

DEAS aplicado en forma oportuna. Así, vemos que de los 5 pacientes operados y de los 9 procedimientos de DEAS efectuados, 3 pacientes están sin incapacidad y dos con incapacidad moderada.

Siendo lo más notorio que ninguno de los pacientes ha presentado ataques de isquemia transitoria, infartos o convulsiones.

Se escogió a la DEAS como procedimiento quirúrgico por ser relativamente más sencillo y seguro, que aquellos de anastomosis directa de Arteria Temporal Superficial y Arteria Cerebral Media, sobre todo en niños menores de 8 años, debido a sus frágiles y pequeñas arterias<sup>(28-30)</sup>

En el grupo de los no operados (4 pts), un paciente quien llegó al ingreso en la escala de resultados de Glasgow "V" evolucionó sin cambio alguno; otro paciente quien ingresó en escala "IV" o sea con incapacidad moderada progresó a escala "III", o sea incapacidad severa, persistiendo con epilepsia mioclónica continua; otro paciente ingresó en escala "III" y falleció; otro llegó en escala III y persiste con crisis convulsivas hasta 5 episodios al día.

Nuestra experiencia aunada a la de otras series<sup>(2)</sup>, aconseja la DEAS como el procedimiento de elección en la actualidad para la enfermedad de Moyamoya en la infancia.

Los excelentes resultados obtenidos a corto y largo plazo con el procedimiento DEAS aplicado en forma oportuna, crea un estímulo para que siga realizando este tipo de cirugías en nuestro Hospital, además de que es necesario el que se realicen campañas de enseñanza para que cada vez más se diagnostique la enfermedad en nuestro medio.

### CONCLUSIONES

1. La enfermedad es más frecuente de lo que se suponía en nuestra población.

2. Es necesario descartar Moyamoya en niños con eventos vasculares o crisis convulsivas no controlables sin causa aparente.

3. Hay una alta incidencia de enfermedades asociadas a Moyamoya sobre todo enfermedades congénitas, como son síndrome de Down y anemia de células falciformes, lo que los hace más susceptibles a esta enfermedad.

4. Los casos de Down aquí presentados constituyen la serie más grande reportada.

5. Los casos de anemia drepanocítica y Moyamoya también son los únicos casos reportados que han sido sometidos a tratamiento quirúrgico.

6. En base a la experiencia quirúrgica, se recomienda la duroencefalocarotidosis (DEAS) como el procedimiento quirúrgico de elección.

7. La ausencia congénita o adquirida de arterias comunicantes posteriores, puede acelerar la aparición de sintomatología isquémica en pacientes en estadio temprano de Moyamoya, ya que se pierde la compensación de la circulación sobre todo a nivel diencefálico y de núcleos de la base.

8. Las colaterales son la prueba irrefutable de que el cerebro necesita sangre y la manifestación clínica es la prueba de que estas colaterales han fallado y en ellos la opción es la cirugía.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.

- 1.- Israel J, Giroud M, Couaillier J.F, Alison M. Maladie de Moyamoya. Phenomene de Raynaud. Deficit en IgA. Arch Fr Pediatr 1982; 39: 825-827.
- 2 - Matsushima Y, Suzuki R, Ohno K, Masaoka H, Wakabayasi S, Machara T. Angiographic revascularization of the Brain after Encephaloduroarteriosynangiosis; A case report. Neurosurgery 1987; 21: 928-933.
- 3 - Suzuki J, Takaku A: Cerebrovascular " Moyamoya" disease. Disease showing abnormal net like vessels in base of brain. Arch Neurol. 1969; 20: 288-299.
- 4 - Suzuki J, Kodama N, Fujiwara S et al : Research on the etiology of "Moyamoya" disease. (first report). In Gotoh F (ed): Annual Report (1981) of the research commitee on the circle of Willis. MHWJ,pp 21-34.
- 5 -Aihara N, Nagai J, Mase M, Kanai H, Wakabayashi S, Mabe H. Atypical Moyamoya Disease Asociated with Brain Tumor . Surg Neurol 1992; 37: 46-50.
- 6 - Cornelio N , Dávila G, Ferreyro I, Alcalá H. Hemiplejja Aguda de la Infancia y Hemiconvulsiones alternantes secundarias a Enfermedad de Moyamoya. Reporte de un caso asociado a Síndrome de Down. Bol Med Hosp Infant Mex 1990; 47: 39-42.
- 7 - Drew J.M, Scott J.A, Chua G.T. Moyamoya syndrome in a child with sickle cell disease. Radiographics. 1993 Mar; 13(2): 483-484.
- 8 - Fukushima Y. Are Down Syndrome Patients predisposed to Moyamoya Disease ?. Eur J Pediatr 1986; 144: 516-517.
- 9 - Goldstein E, Singer H. Moyamoya Like Disease in Down's Syndrome. Pediatr Neurosurg 1990-91; 16: 14-16.

10 - Mito T, Becker L.E. Vascular Dysplasia in Down syndrome: a possible relationship to Moyamoya disease. *Brain-Dev.* 1992 Jul 14(4): 148-251.

11 - Takanashi J, Sugita K, Ishii M, Tanabe Y, Ito C, Date H, Niimi H. Moyamoya syndrome in young children: MR comparison with adult onset. *AJNR-Am-J-Neuroradiol.* 1993 sept-oct; 14(5): 1139-1143.

12 - Takeuchi K, Hara M, Yokata H, Okada J, Akai K. Factors influencing the development of Moyamoya Phenomenon. *Acta Neurochir.* 1981; 59: 79.

13 - Olds M, Griebel R, Hoffman H, Craven M, Chuang S, Schutz H. The Surgical treatment of childhood Moyamoya Disease. *J Neurosurg* 1987; 66: 675-680.

14 - Gotoh F (ed) : Annual Report (1981) of the research committee on spontaneous occlusion of the circle of Willis ("Moyamoya" disease) . Ministry of health and welfare. Japan, 1982.

15 - Jayakumar P.N, Arya B.Y.T, Vasudev M.K. Angiographic profile in Childhood Moyamoya disease. *Acta Radiologica* 1991; 32: 488-491.

16 - Ross I, Shevell M, Montes J.L, Rosenblatt B, Watters G, Farmer J.P, O'Gorman A. Encephaloduroarteriosynangiosis ( EDAS) for the Treatment of Childhood Moyamoya Disease. *Pediatr Neurol* 1994 ; 10: 199-204.

17 - Soriani S, Scarpa P, Voghenzi A, De Carlo L, Cilio R. Moyamoya Disease in Childhood: a familial case report. *Childs-Nerv-Syst* 1993 Jul;9(4): 215-219.

18 - Suzuki J, Kodama N. Moyamoya disease- A review. *Stroke* 1983; 14: 104-109.

19 - Takeuchi K, Shimizu K: Hipoplasia of the bilateral internal carotid arteries. *Brain and nerve (Tokyo).* 1957;9: 37-43.

20 - Gordon N, Isler W. Childhood moyamoya disease. *Dev Med Child Neurol* 1989;31: 98-107.

21 - Bodosi M, Merei FT, Gacs G, Neurosurgical aspects of moyamoya disease. *Zentralbl Neurochir* 1981; 42: 139-150.

22 - Karasawa J, Kikuchi H, Kawamura J, Sakai T. Intracranial transplantation of omentum for cerebrovascular moyamoya disease: A two-year follow-up study. *Surg Neurol* 1980; 14: 444-449.

23 Takeuchi S, Tsuchida T, Kobayashi K, et al. Treatment of moyamoya disease by temporal muscle graft "Encephalo-myosynangiosis". *Childs Brain* 1983; 10: 1-15.

24 - Matsushima Y, Inaba Y. Moyamoya disease in children and its surgical treatment: Introduction of a new surgical procedure and its follow-up angiograms. *Child Brain* 1984; 11: 155-170.

25 Kudo T: Occlusion of the internal carotid artery and the type of recovery of cerebral blood circulation. *Clin Neurol (Tokyo)* 1960;1: 199-200.

26 - Yonekawa Y, Okuno T, Handa H. "Moyamoya" Disease : Clinical Review and Surgical Treatment. From *Cerebrovascular Surgery* by Fein J and Flamm E, Saunders Company Publishing, Inc.; 1: 557-580.

27- Picard L, Levesque M, Crouzet G et al; The Moyamoya syndrome. *J Neuroradiol*, 1974; 1: 47-54.

28 - Karasawa J, Touho H, Ohnishi H, Miyamoto S, Kikuchi H. Long-term Follow-up study after extracranial-intracranial bypass surgery for anterior circulation ischemia in childhood Moyamoya Disease. *J Neurosurg* 1992; 77: 84-89.

29 - Henschen C: Operative Ravascularization des zirkulatorisch geschädigten Gehirns durch Auflage gestielten Muskellappen( Encephalomyo-synangiosie). Langerbecks Arch Klin Chir 1950; 264: 392-401.

30 - Irezaki K, Matsushima T, Kuvabara Y, Suzuki O, Namura T, Fukui M. Cerebral circulation disease: a perioperative positron emission tomography study. J Neurosurg 1994; 81: 843-850.

31 -Yonemitsu T, Kasai N, Fujiwara S. Et al : Research on the etiology of " Moyamoya" disease (second report) In Gotoh F (ed): Annual Report (1982) of the research committee on the circle of Willis. MHWJ: 131-144.

32- Tanaka K, Oka K, Yamashita M: Intracranial and systemic vascular lesions and intracranial hemorrhage in spontaneous occlusion of the circle of willis. MHWJ pp 86-89.

33 - Maki Y, Nakata Y: Autopsy of a case with an anomalous hemangioma of the internal carotid artery at the skull base. Brain Nerve (Tokyo) 1965; 17: 764-766.

34 - Carlson CB, Harvey FH, Loop J: Progressive alternating hemiplegia in early childhood with basal arterial stenosis and telangiectasia(Moyamoya syndrome). Neurology 1973; 23: 734-744.

35 - Hosoda Y: A pathomorphological analysis of so called " Spontaneous occlusion of the circle of willis". (Cerebrovascular "Moyamoya" disease). Brain Nerve (Tokyo) 1974; 26: 471-481.

36 - Mitsugi T, Kikuchi H, Karasawa J, et al: Evaluation of CBF studies, changes of CBF and cerebral metabolism after surgical treatment in "Moyamoya" disease. In Kawafuchi J (de): Proceedings of the 10th Japanese conference on surgery of cerebral stroke. Neuronsha (Tokyo) 1981,pp 323- 327.

37 - Bode H: Pediatric applications of transcranial doppler sonography, New york/ Vienna, 1988, Springer Verlag Vienna.

38 - George B.D, Neville B.G, Lumley J.S. Trancranial revascularisation in childhood and adolescence. *Dev-Med-Child-Neurol.* 1993 Aug; 35(8): 675-682.

39 - Suzuki J, Takaku A, Kodama N. et al: An attempt to treat cerebrovascular "Moyamoya" disease in children. *Child's Brain* 1975; 1: 193-206.

40 - Yamada I, Matsushima Y, Suzuki S. Childhood Moyamoya disease before and after encephalo-duro-arterio-synangiosis study. *Neuroradiology.* 1992; 34(4): 318-322.

41 - Sumikawa K, Nagai H. Moyamoya disease and anesthesia.(letter). *Anesthesiology* 1983; 58: 204-205.

42 - Kurlmann G, Fahrenndorf G, Krings W, Sciuk J, Palm D. Characteristic EEG findings in Childhood Moyamoya syndrome. *Neurosurg Rev.* 1992; 15(1): 57-60.

43.- Ikeda E. Systemic Vascular Changes in Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis. *Stroke* 1991; 22: 1358-1362.

44 - Woody R, Perrot L.J, Beck S. Neurofibromatosis Cerebral Vasculopathy in an Infant: Clinical Neuroradiographic, and Neuropatologic Studies. *Pediatric Patology* 1992; 12: 613-619.

45 -Miyamoto S, Kikuchi H, Karasawa J, Nagata I, Yamazoe N, Akiyama Y. Pitfalls in the surgical Treatment of Moyamoya Disease. Operative techniques for refractory cases. *J Neurosurg* 1988; 68: 537-543.

46 .- Kurokawa T, Tomita S, Ueda K, et al: Prognosis of occlusive disease of the circle of willis (Moyamoya disease) in children. *Pediatr Neurol* 1985;1: 274-277.