



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**SÍNDROME DE MOYAMOYA, REVISIÓN DE LA
LITERATURA.**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

ILHUICATL MARTÍNEZ VALDÉS

TUTOR: Mtro. FERNANDO TENORIO ROCHA



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

AGRADECIMIENTOS

A mi mamita:

Porque gracias a ti soy lo que soy, por siempre estar presente y nunca dejarme caer, por tu infinito esfuerzo, apoyo y amor, por ser mi más grande ejemplo y mi pilar más grande, simplemente porque eres lo más importante de mi existir. Para ti éste logro con todo el esfuerzo y amor.

Gracias mamá te amo.

A mi Lunita:

Por nunca dejar de creer en mí, ni dudar de lo que soy, por el apoyo y amor incondicional, eres la mejor hermana y amiga, gracias por vivir a mi lado cada una de mis etapas y por el ejemplo de lucha y fortaleza que sin duda siempre lo tuve presente para poder llegar a la meta.

Te amo hermanita.

A Tonatiuh:

Gracias por todo el apoyo y las enseñanzas de vida.

Te amo.

A Luha y Ollin:

Por llenar mi vida y mi corazón de luz y alegría.

Los amo.

A mi abue

Algún día te lo prometí, y hoy se cumple esa promesa, gracias por el amor y cuidado, por intervenir por mí siempre que te lo pedí, pero sobretodo por dejar el recuerdo más lindo en mi corazón. Para ti donde quiera que estés.

Te amo rosita.

A Argelia:

Porque desde niña me entregaste tu amor, tus enseñanzas tu apoyo y tu paciencia, por compartir mis momentos más importantes y ser una de las personitas más especiales de mi vida.

Te amo Tiyis.

A Felipe:

Por ser un padre para mí y siempre estar cuando más lo he necesitado, por darme tu ternura y amor desde pequeña y ser un gran apoyo para mí.

Te amo Pipis.

A mi familia Valdés (z):

Por ser mi nido, apapacho, raíz y consuelo, a todos mis tíos y primos de todo corazón.

Gracias familia los amo.

A mis mejores amigos:

Moralitos:

Por estar siempre en las buenas y en las malas, por crecer a mi lado y compartir tantos sueños y metas, por todo lo vivido y lo que falta por vivir, por la confianza, el cariño y las interminables sonrisas.

Te adoro amiguita.

Betsa:

Sin duda eres una personita muy especial en mi vida gracias por todos los momentos, las risas y las lágrimas, por tu apoyo y amistad y por ser parte de éste camino.

Te adoro besita.

Mary:

Por siempre llenarme de alegría, por brindarme tu apoyo y amistad siempre que lo he necesitado y ser parte de mi historia, gracias por compartir los mejores momentos de mi vida.

Te adoro mariposita.

Abraham:

Gracias por ser parte de esta historia y compartir los mismos sueños, porque con tu alegría siempre me haces sentir bien, por estar siempre que lo necesito y saber ser un gran amigo.

Te adoro ab.

A todos mis amigos:

Juan Carlos, Jorge Luis, Juan Antonio, Karen, Mony, Jefe, Roberto.

Por ser parte de mi vida y compartir los mejores años y momentos de mi vida por su amistad y cariño gracias los adoro.

A la Universidad Nacional Autónoma de México y la Facultad de Odontología

Por la oportunidad de pertenecer a la máxima casa de estudios, y a la mejor facultad de Odontología, y darme todas la herramientas para ser una orgullosa profesionista universitaria.

Al Dr Fernando Tenorio Rocha:

Por su apoyo, enseñanza, tiempo y guía en la elaboración de este trabajo, y la confianza para hacerlo posible.

A la Dra Paola Campos Ibarra:

Por su cariño y confianza, por la enseñanza y las oportunidades, gracias por ser parte de este logro.

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	6
2. GENERALIDADES DEL SISTEMA VASCULAR	8
3. MARCO TEÓRICO	14
3.1 Definición	14
3.2 Antecedentes Históricos	14
3.3 Etiología	15
3.4 Epidemiología	17
4. DIAGNÓSTICO	18
4.1 Características clínicas	18
4.2 Características radiográficas	24
4.3 Características histopatológicas	26
5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	29
6. PRONÓSTICO	35
7. TRATAMIENTO	36
8. CONCLUSIÓN	39
9. BIBLIOGRAFÍA	41
10. GLOSARIO	45

1. INTRODUCCIÓN

La práctica de la odontología no se limita a “tapa y saca muelas”, un paciente debe ser un organismo completo, un todo, no sólo una boca, es lo que como estudiantes de la carrera hemos venido oyendo día a día, pero no fue hasta que tuve la oportunidad de atender a un paciente con síndrome “Moyamoya” que lo entendí mucho mejor.

Esta investigación se basó en el interés de saber más sobre esta patología para mí, hasta hace unos meses, completamente desconocida. Primero con la intención de saber si podía atender odontológicamente al paciente, ya que si bien él por supuesto tenía un historial inmenso de estudios, tratamientos y médicos especialistas que estaban a cargo de su caso, pero que casualmente y a pesar de ser un paciente con diversas alteraciones y problemas fuertes de salud, en ese momento lo único que tenía era un herpes simple, que le molestaba demasiado y le impedía hablar y comer. Por lo que mi primer interés fue saber si yo podía atenderlo con algún tipo de tratamiento, o bien canalizarlo para una atención especializada.

Al adentrarme a la poca información que existe del síndrome, me encontré con ésta, mi segunda intención, que fue saber más acerca de algunas patologías desconocidas para mí y que tienen qué ver con la atención a mis pacientes. Inicié entonces la investigación sobre este síndrome.

Este síndrome en general es una patología cerebrovascular llamada así debido a su apariencia angiográfica típica que recuerda al humo de un cigarrillo (Moyamoya en japonés)¹. Desde las primeras indagaciones descubrí que no existe tanta información, al menos en nuestro país, del síndrome y aunque su incidencia es más frecuente en otras partes del mundo, eso no

¹ Maki Y., Enomoto T. *Moyamoya Disease*, Childs Nerv Syst., 1988 pp. 204

nos exenta de tenerlo aquí, incluso hay diversos estudios en las principales instituciones de salud en México que arrojan información de niños con Moyamoya en nuestro país. A pesar de ser una cifra afortunadamente baja, me di cuenta que no era imposible tener un paciente en consulta.

La tercera intención nace después de adentrarme más a la investigación del padecimiento: elaborar una pequeña recopilación de toda la información del síndrome “Moyamoya” con el objeto de coadyuvar en el tratamiento integral del paciente, Quien como parte de su padecimiento presenta algunas manifestaciones bucales que nosotros, con el conocimiento adecuado, podremos apoyar odontológicamente.

2. GENERALIDADES DEL SISTEMA VASCULAR

El sistema vascular, también llamado aparato circulatorio es el que transporta el O² y las sustancias absorbidas del tubo digestivo hacia los tejidos; también regresa el CO² a los pulmones y otros productos del metabolismo a los riñones; actúa en la regulación de la temperatura corporal y, además, distribuye hormonas y otros agentes que regulan la función celular.²

La sangre, el portador de estas sustancias, es bombeada por el corazón a través de un sistema cerrado de vasos sanguíneos llamados arterias y venas (véase figura 1).

- **Las arterias:** vasos sanguíneos que transportan la sangre oxigenada desde el corazón hacia el resto del cuerpo.
- **Las venas:** vasos sanguíneos que transportan la sangre del cuerpo de regreso al corazón.
- **Los vasos capilares:** vasos sanguíneos diminutos que se encuentran entre las arterias y las venas, y que distribuyen la sangre rica en oxígeno por el cuerpo.

²Goldstein L B. "Prevention and management of stroke". In: *Braunwald's Heart Disease*: Libby P, Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, eds. Libby: *A Textbook of Cardiovascular Medicine*. 8th ed. Saunders; 2007: chap 58.

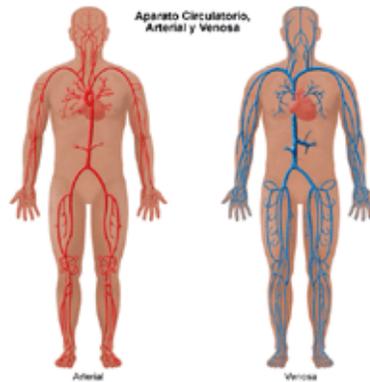


Figura 1. Esquema de los vasos sanguíneos del cuerpo humano arterias(rojo) y venas (azul).³

La sangre recorre el aparato circulatorio gracias al bombeado que la expulsa desde el corazón, a partir del ventrículo izquierdo, a través de las arterias y arteriolas hacia los capilares, donde se equilibra con el líquido intersticial. A su vez, los capilares drenan por medio de vénulas hacia las venas y de regreso a la aurícula derecha; ésta es la circulación mayor (sistémica).⁴

³Mosca L, Banka CL, Benjamin EJ, et al. **Evidence-Based Guidelines for Cardiovascular Disease Prevention in Women: 2007 Update.** *Circulation.* 2007; Published online before print February 19, 2007.

⁴Ibidem

La circulación menor (pulmonar) se produce a partir de la aurícula derecha, en donde la sangre fluye hacia el ventrículo derecho, el cual la bombea a través de los vasos de los pulmones y va de la aurícula izquierda al ventrículo izquierdo(véase figura 2).

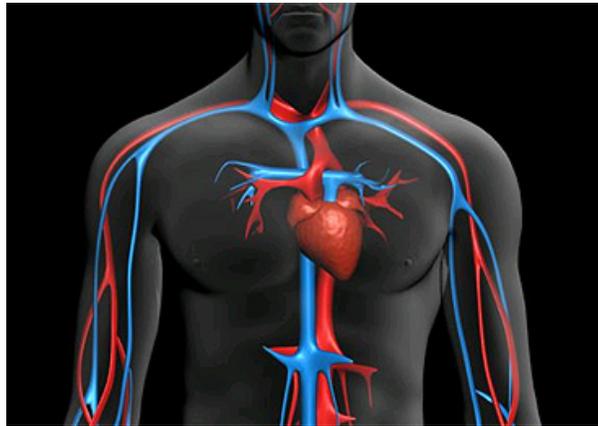


Figura 2. Esquema de la circulación mayor y menor del corazón.⁵

Las arterias se dividen en ramificaciones cada vez más pequeñas para llevar el oxígeno y otros nutrientes a las células de los tejidos y los órganos del cuerpo. A medida que la sangre recorre los capilares, el oxígeno y demás nutrientes se introducen en las células y los desechos de las células se desplazan a los capilares. Ya que la sangre sale de los capilares, es transportada por las venas, que son cada vez más grandes para poder llevarla de regreso al corazón.

⁵Ibidem

SANGRE

Los elementos celulares de la sangre son: los leucocitos, eritrocitos y plaquetas, los cuales están suspendidos en el plasma. El volumen total normal de sangre circulante es alrededor de 8% del peso corporal (5600 ml en un varón de 70 kg) cerca de 55 % de este volumen es plasma.



Figura 3. Imagen de paquete de sangre, equivalente a una donación.⁶

⁶Ibidem

El rango de los valores normales de los componentes sanguíneos es:

Leucocitos 4000 a 11000

Granulocitos/neutrófilos 3000-6000

Eosinófilos 150-300

Basófilos 0-100

Linfocitos 1500- 4000

Monocitos 300-600

Plaquetas 200000-500000

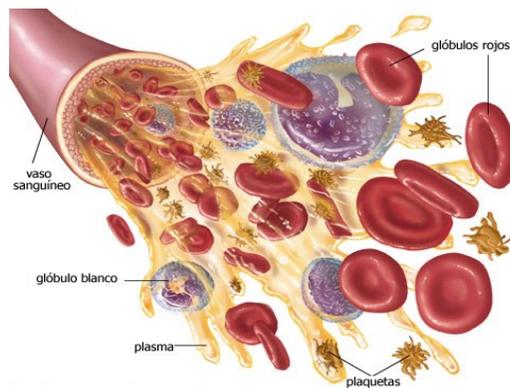


Figura 4. Esquema de componentes sanguíneos⁷

GLOBULOS ROJOS

Los glóbulos rojos (eritrocitos) transportan la hemoglobina en la circulación. Son discos bicóncavos que se forman en la medula ósea. La cuenta promedio normal de eritrocitos es de 5.4 millones/uL en varones y 4.8 millones/uL en mujeres.

⁷Ibidem

PLASMA

La porción líquida de la sangre, el plasma, es una solución impresionante que contiene un número inmenso de iones, moléculas inorgánicas y moléculas orgánicas que están pasando a las diferentes partes del cuerpo, o que ayudan en el transporte de otras sustancias. El volumen plasmático normal es de cerca de 5% del peso corporal o aproximadamente 3500 mL en un varón de 70Kg.

HEMOSTASIS

Cuando se corta un pequeño vaso sanguíneo o se daña, la lesión inicia una serie de acontecimientos que lleva a la formación de un coágulo (hemostasis) que sella la región dañada e impide una posterior pérdida de sangre. La reacción de vaso y formación de un tapón hemostático temporal de plaquetas, que se desencadena cuando las plaquetas se unen a la colágena, es seguido por la conversión del tapón en un coágulo definitivo.

LINFA

La linfa es el líquido tisular que penetra a los vasos linfáticos. Drenan en la sangre venosa por medio del conducto torácico y conducto linfático derecho; contiene factores de coagulación y se coagula si se mantiene in vitro. Su contenido proteínico por lo general es menor que el del plasma.⁸

⁸Goldstein L B. "Prevention and management of stroke". In: *Braunwald's Heart Disease*: Libby P, Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, eds. Libby: *A Textbook of Cardiovascular Medicine*. 8th ed. Saunders; 2007: chap 58.

3. MARCO TEÓRICO

3.1 Definición

El síndrome de Moyamoya es considerado una vasculopatía oclusiva cerebral progresiva, caracterizada por la estenosis u oclusión de la porción supraselar de la arteria carótida interna (ACI) y principalmente arteria cerebral media (ACM) y arteria cerebral anterior (ACA).⁹

3.2 Antecedentes Históricos

El síndrome de Moyamoya fue descrito por primera vez en 1957 por Takeuchi y Shimizu. Hasta 1969 fue introducido el término por Suzuki y Takaku, por el aspecto angiográfico de la circulación colateral a nivel cerebral en humo de cigarrillo o fumarola (en japonés “Moyamoya”).¹⁰

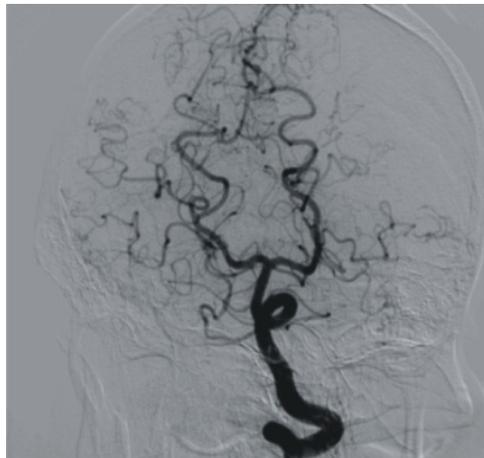


Figura 5. Aspecto de fumarola (Moyamoya)

⁹Ibidem

Shinichi Kurikama, Yasuko Kusana. *Prevalence and Clinico Epidemiological Features of Moyamoya Disease in Japan*. 2008, Stroke 32 pp 42 – 47

¹⁰Ibidem

Inicialmente fue descrito en Japón, donde se creía que el síndrome ocurría únicamente, pero hoy en día se han reportado casos en todo el mundo en diferentes grupos étnicos y cada vez con más frecuencia en pacientes americanos y europeos, siendo Japón el país con mayor incidencia.¹¹

3.3 Etiología

La etiología es desconocida, sin embargo, se ha mostrado que tiene una predisposición genética, ya que suelen existir antecedentes familiares, por lo que podría ser hereditaria y multifactorial. Los *loci* con alteración están incluidos en los cromosomas 3p, 6q y 17q25, y más recientemente se identificaron alteraciones en el 8q23 y 12p1.2. (véase figura 6.)¹²

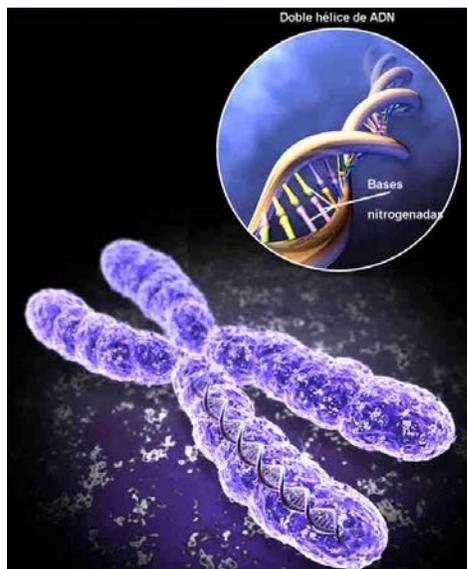


Figura 6. Esquema de una imagen digital de un cromosoma, donde se observa un *loci*.

¹¹ Roach, E. Steve; Meredith R. Golomb; Robert Adams, *Management of Stroke in Infants and Children*, 2008. Stroke 39

¹² Kang HS; Kim SK; Cho BK. *Single nucleotide polymorphisms of tissue inhibitor of metalloproteinase genes in familial moyamoya disease*, 2006, Neurosurgery 58. 1074 pp.80.

Un *locus*¹³ (del latín *locus*, lugar; plural *loci*) es una posición fija sobre un cromosoma, como la posición de un gen o de un biomarcador (marcador genético). Una variante de la secuencia de ADN en un determinado *locus* se llama alelo. La lista ordenada de *loci* conocidos para un genoma particular se denomina mapa genético, mientras que se denomina cartografía genética al proceso de determinación del *locus* de un determinado carácter biológico.¹⁴

Nomenclatura: El locus cromosómico de un gen podría ser anotado, por ejemplo, en el síndrome de Moyamoya como: "12p1.2" lo cual hace referencia a lo siguiente:

Componente	Notas
12	El número de cromosoma.
p	La posición está sobre el brazo corto del cromosoma (<i>p</i> de <i>petit</i> en francés); <i>q</i> (de <i>queue</i>) indica el brazo largo.
1.2	Los números tras las letras representan la posición sobre el brazo: banda 1, sub-banda 1, y, tras el punto, sub-sub-banda 2. Las bandas son visibles bajo el microscopio cuando el cromosoma está adecuadamente teñido. Cada banda se numera empezando por 1 por la más cercana al centrómero. Sub-bandas y sub-sub-bandas son visibles a altas resoluciones

Tabla 1. Nomenclatura de los componentes de la alteración del gen 12p1.2 del síndrome de Moyamoya.

¹³Sakurai K, Horiuchi Y, Ikeda H. **Susceptibility locus for moyamoya disease** on chromosome 8q23. *J Hum Genet.* 2004; 49: 278–81.

¹⁴Ikeda H, Sasaki T, Yoshimoto T, Fujui M, Arinami T. **Mapping of a familial Moyamoya disease gene to chromosome 3p24-p26** *Am J Hum Genet.* 1999; 64: 533-7

3.4 Epidemiología

<p>Asia (Japón, Corea)</p> 	<p>Enfermedad cerebrovascular más frecuente en niños.</p> <p>Afecta dos veces más a niñas que a niños con una prevalencia aproximada de tres por cada 100.000.¹⁵</p>
<p>Europa</p> 	<p>La prevalencia en este continente es de una décima parte de la identificada en Japón.¹⁶</p>
<p>América (EU)</p> 	<p>La prevalencia en California y Washington es de 0,086 por cada 100.000 habitantes. Con una frecuencia de 4,6 para asiáticoamericanos, 2,2 para afroamericanos y 0,5 para hispanos.¹⁷</p>
<p>México</p> 	<p>Se han presentado nueve casos en todo el país.¹⁸</p>

Tabla 2. Lugares específicos en donde prevalece la enfermedad de Moyamoya.

¹⁵ Roy, Sucholeiki; Jasvinder, Chawla 2010, **Moyamoya Disease** Emedicine Last Update, 2006.

¹⁶ Battistella PA, Carollo C. **Clinical and neuroradiological findings of moyamoya disease in Italy**. ClinNeuroNeurosurg. 1997; pp.99 Suppl 2.

¹⁷ Uchino KI, Johnston SC, Becker KJ, Tirschwell DL. **Moyamoya disease in Washington State and California**. Neurology. 2005; 65: 956–8.

¹⁸ Wakai K, Tamakoshi A, Likezaki K, Fukui M, Kawamura I, Aoki E, et al. **Epidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nationwide survey**. ClinNeuroNeurosurg. 1997; 99 (Supl 2).

4. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico¹⁹ se basa en tres criterios indispensables:

1. El clínico: el cual se inicia en la primera década de vida con una serie de manifestaciones clínicas a continuación mencionadas.
2. El radiográfico: basado en las técnicas de neuroimagen como la angiografía convencional o la angiorresonancia, demostrándose la típica *rete mirabile* (microcolateralización).
3. El histopatológico: basado en los hallazgos histológicos.

Los criterios diagnósticos²⁰ fueron establecidos por el ministerio de Salud de Japón en 1979 y consisten en:

4.1 Características clínicas²¹

Entre las principales y más frecuentes características clínicas se encuentran:

- I. Ataques isquémicos transitorios (AIT).
- II. Hemiparesias.
- III. Convulsiones parciales.
- IV. Cefalea migrañosa.

¹⁹ Han DH, Kwon OK, Byun BJ. A cooperative study: ***Clinical characteristics of 334 Korean patients with moyamoya disease treated at neurosurgical institutes*** (1976–1994). The Korean Society for Cerebrovascular Disease. *Acta Neurochir (Wien)*. 2000; 142: 1263–74.

²⁰ Duvivier E H, Pollak Jr CV "Seizures" In ***Concepts and Clinical Practice***, Marx J A, Edit Rosen's Emergency Medicine, /th Ed. Philadelphia, Pa, Mosby Elsevier. 2009 Chap 100

²¹ Kuroda S, Nanba R, Ishikawa T. ***Clinical manifestation of infantile moyamoya disease***. No *ShinkeiGeka*. 2003; 31: 1073–8.



Figura 7. Imagen representativa de alteraciones cerebrales.²²

I. Ataques isquémicos transitorios

El accidente isquémico transitorio (AIT) a menudo se considera un signo de advertencia de que puede presentarse un accidente cerebrovascular en el futuro si no se hace algo para prevenirlo, puede ser causado por la interrupción temporal del riego sanguíneo a un área del cerebro, lo cual ocasiona una disminución breve y repentina en la función cerebral.²³

La pérdida temporal del flujo de sangre al cerebro puede deberse a diversas causas como: un coágulo de sangre dentro de una arteria del cerebro, o bien un coágulo de sangre que viaja hacia el cerebro desde otro sitio del cuerpo (por ejemplo, el corazón), lesiones a los vasos sanguíneos, estrechamiento de un vaso sanguíneo en el cerebro o que lleva al cerebro.²⁴

²² Ibidem

²³ Im SH, Oh CW, Kwon OK, Cho BK, Chung YS, Han DH. *Involuntary movement induced by cerebral ischemia*: pathogenesis and surgical outcome. *J Neurosurg.* 2004; 100: 877–82.

²⁴ Easton JD, Saver JL, Albers GW, Alberts MJ, Chaturvedi S, Feldmann E, et al. *Definition and evaluation of transient ischemic attack*. *Stroke.* 2009 Jun 40(6):2276-93.

Síntomas

Los síntomas se inician repentinamente, duran poco tiempo (desde unos pocos minutos hasta 1 a 2 horas) y desaparecen por completo, sin embargo pueden ocurrir nuevamente. Se producen generalmente en el mismo lado del cuerpo; comprenden la aparición súbita de: debilidad muscular en cara, brazo o pierna (por lo regular sólo en un lado del cuerpo; hormigueo bien entumecimiento en un lado del cuerpo; problemas para hablar o entender a otros que estén hablando; visión doble, pérdida de toda o parte de la visión; cambios en la sensibilidad, del tacto, dolor, la temperatura, la presión, la audición y el gusto; cambios en la lucidez mental (somnolencia, menor respuesta, inconsciencia, coma); cambios emocionales en el estado anímico y la personalidad, confusión o pérdida de memoria; dificultad para deglutir, dificultad para escribir o leer, falta de coordinación y equilibrio, torpeza o problemas para caminar, así como, sensación anormal de movimiento (vértigo) o mareo, falta de control de esfínteres e incapacidad para reconocer o identificar los estímulos sensoriales (agnosia).

Los AIT no causan daño duradero al cerebro. Sin embargo, son un signo de advertencia de que se puede presentar un accidente cerebrovascular en el futuro. Más del 10% de las personas que experimentan un AIT tendrán un accidente cerebrovascular dentro de un periodo de 3 meses. La mitad de estos accidentes cerebrovasculares suceden durante las 48 horas posteriores a un AIT. El accidente cerebrovascular puede ocurrir ese mismo día o en una fecha posterior. Algunas personas presentan únicamente un sólo episodio y algunas tienen episodios recurrentes.

Las posibilidades de un accidente cerebrovascular futuro se pueden reducir con un control cuidadoso con el médico para el manejo de los factores de riesgo²⁵.

Las posibles complicaciones del AIT abarcan:

- Muerte de las neuronas debido al poco flujo de sangre al cerebro
- Lesión producto de caídas
- Accidente cerebrovascular

II. Hemiparesia

La hemiparesia es el resultado de una lesión de la neurona motora superior por encima de la parte media de la médula espinal cervical; la mayoría de las lesiones que producen hemiparesia están situadas por encima del agujero occipital. La presencia de trastornos de lenguaje, alteraciones sensitivas corticales, anomalías cognitivas, alteraciones de la integración visuoespacial, apraxia y convulsiones identifica una lesión cortical. Los defectos visuales reflejan la existencia de una de una lesión hemisférica cortical o subcortical. La ausencia de signos de los nervios craneales o debilidad sugiere que la hemiparesia se debe a una lesión localizada en la parte superior de la medula espinal cervical, especialmente cuando se acompaña de pérdida de la sensibilidad propioceptiva homolateral y sensibilidad termoalgésica contralateral.²⁶

²⁵ Ibidem

²⁶ 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". In: **Disorder and Involuntary cerebral movement**. 2002; 17: 1380-3.

III. Crisis epiléptica parcial (focal)

Todas las crisis epilépticas son causadas por trastornos eléctricos anormales en el cerebro. Las crisis epilépticas parciales (focales) ocurren cuando esta actividad eléctrica permanece en un área limitada del cerebro. Las crisis epilépticas algunas veces pueden transformarse en convulsiones generalizadas, las cuales afectan todo el cerebro. Esto se denomina generalización secundaria.²⁷

Las crisis epilépticas parciales se pueden caracterizar más ampliamente como:

- Simples, que no afectan la conciencia ni la memoria
- Complejas, que afectan la conciencia o los recuerdos de eventos antes, durante e inmediatamente posteriores a la crisis, al igual que el comportamiento

Es un episodio de actividad eléctrica anormal en una parte específica del cerebro.²⁸

Síntomas

Los pacientes con convulsiones o crisis epilépticas focales pueden presentar cualquiera de los síntomas que aparecen a continuación, dependiendo de dónde comience la crisis en el cerebro.

²⁷Trescher WH, Lesser RP. *The Epilepsies*. In: Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Jakovic J, eds. *Neurology in Clinical Practice*. 5th ed. Philadelphia, Pa; Butterworth-Heinemann; 2008: chap 71.

²⁸Ididem

Los pacientes con crisis epilépticas focales simples no pierden el conocimiento, permanecerán conscientes y recordarán los hechos que ocurren en el momento, sin embargo, los que presenten crisis epilépticas parciales complejas presentarán anomalía en su estado de conciencia y pueden o no recordar algunos o todos los síntomas o hechos que rodearon la crisis tales como:

- Contracción muscular anormal: relajación/contracción muscular (actividad clónica) común, afecta un lado del cuerpo (una pierna, parte de la cara u otra área), movimientos anormales de la cabeza.
- Movimientos repetitivos y complejos (como tomarse la ropa) que se denominan automatismos y abarcan: movimientos anormales de la boca, chasquido con los labios, comportamientos que parecen ser un hábito y masticación/deglución sin causa.
- Sensaciones anormales como: entumecimiento, hormigueo, sensación de arrastrarse (como hormigas caminando sobre la piel), se pueden presentar en una sola parte del cuerpo o se pueden propagar, presentándose con o sin síntomas motores.
- Alucinaciones, dolor o molestia abdominal, náuseas, sudoración, enrojecimiento de la cara, pupilas dilatadas, pulso/frecuencia cardíaca rápidos.²⁹

²⁹Ibidem

IV. Cefalea migrañosa

La cefalea migrañosa³⁰ suele ser un síntoma benigno, pero en ocasiones es una manifestación de enfermedades graves. Alrededor del 5% de los pacientes con cefalea sufre un grave trastorno neurológico subyacente. Por tanto, es imprescindible diagnosticar con rapidez y exactitud las causas graves de cefalea migrañosa.³¹

4.2 Características radiográficas

Con base en los hallazgos angiográficos, se han definido 3 principales tipos de características:

Tipo I: consiste en únicamente estrechamiento en la mitad anterior del polígono de Willis (Bifurcación de la carótida, ACMproximal, yACA).

Tipo II: incluye la arteria comunicante posterior (ACoP).

Tipo III: afecta también las arterias cerebrales posteriores (ACP). Como resultante, las arterias lentículoestriadas están extremadamente dilatadas para brindar flujo colateral³².

³⁰ Matsushima Y, Fukai M, Tanaka K. *A new surgical treatment of moyamoya disease in children: a preliminary report.* Surg Neurol. 1981; 15:313–20.

³¹ 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; II: 155–70.

³² Houkin K, Nakayama N, Kuroda S. "Novel magnetic resonance angiography stage grading for Moyamoya disease" In: *Cerebrovascularity Disorder.* 2005; 30: 347–54.

Los pacientes clasificados en este último grupo presentan una serie de manifestaciones clínicas: 32.9% con hemorragia subaracnoidea e intracerebral, el 21.7% presentan infartos cerebrales, el 20.5% padecen Ataques de Isquemia Cerebral Transitoria (AIT), el 11.9% convulsiones y el 5.4% la combinación de uno o varios de los síntomas.

En la angiografía se observa estenosis u oclusión de la porción distal de la arteria carótida interna o de la arteria cerebral anterior y arteria cerebral media de forma bilateral, una red vascular colateral en los ganglios basales, así como, una serie de redes vasculares anormales adyacentes a la lesión estenótica u oclusiva en la fase arterial(véase figura 8).

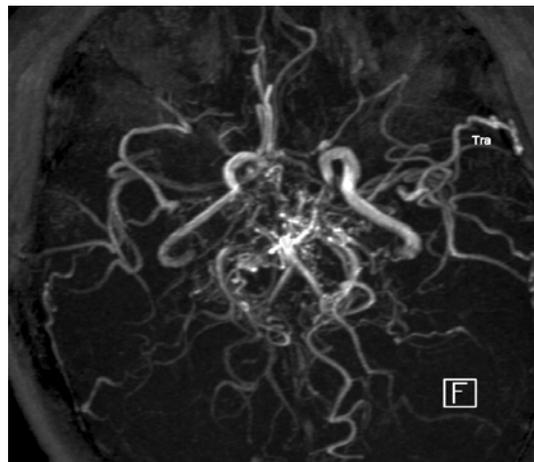


Figura 8. Angiografía de un paciente con Moyamoya, en la que se observa la oclusión de las arterias carótida interna y cerebral media.³³

³³ Ibidem

4.3 Características histopatológicas

La base histopatológica³⁴ se caracteriza por la proliferación de las células musculares lisas y su migración de la capa media hacia la capa íntima de los vasos, produciendo múltiples capas de fibras elásticas en esta última y a su vez provocando el engrosamiento de la misma con tejido fibroso y depósito lipídico (véase figura 9).

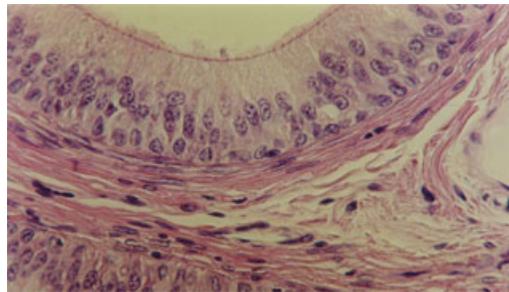


Figura 9. Imagen de una muestra histológica de la proliferación de células cerebrales lisas H.E 630x.³⁵

³⁴Fukuyama Y, Imaizumi T, Osawa M. *A long-term prognosis of children with TIAtype spontaneous occlusion of the circle of Willis (moyamoya disease)*. Japan: Annual report 1993, their research committee on spontaneous occlusion of the circle of Willis (Moyamoya disease) of the Ministry of Health and Welfare; 1993. p. 14–7.

³⁵Ibidem

La deficiencia genética en la síntesis de cualquiera de las dos enzimas de metaloproteinasas de matriz (MMP) subtipos -2 y -9 producidas por células de músculo liso provoca la disminución en la invasión de células de músculo liso *in vitro* y formación de hiperplasia de la íntima *in vivo*, originando una estenosis arterial, ya sea de la carótida interna o de sus ramas principales (cerebral anterior o media), condicionando la aparición de una red de vascularización anómala basal a expensas de arterias lentículo estriadas y tálamo perforantes, que da una imagen similar al humo de cigarrillo en el estudio angiográfico³⁶ (véase figura 10).

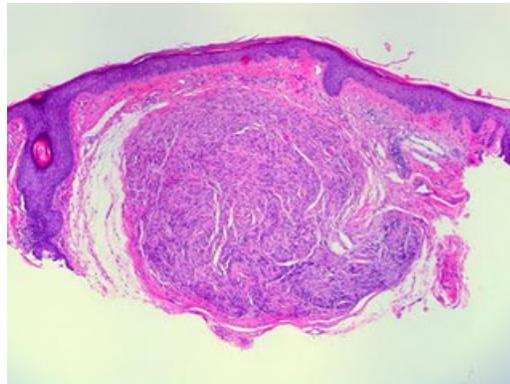


Figura 10. Imagen de la enzima de metaloproteinasas de matriz (MMP).³⁷

³⁶Lasjaunias P., Berenstein A *Surgical Neuroangiography*, 1998 Edit. Springer, pp. 106-112

³⁷Ibidem

Se observa estenosis o grados variables de oclusión en las arterias que constituyen el polígono de Willis (ACA, ACM, y ACoP) debido al engrosamiento fibro-celular de la capa íntima, así como la ondulación de la lámina elástica interna y adelgazamiento de la capa media.³⁸ (véase figura 11).

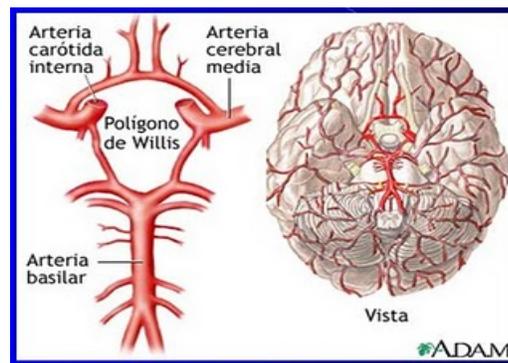


Figura 11. Polígono de Willis, constituido por las arterias (ACA, ACM, y ACoP).³⁹

Se pueden observar muchos patrones de pseudomoyamoya, vasculopatías lentamente progresivas de los grandes vasos con colateralización durante la infancia. Sin embargo, la progresión paralela y simétrica bilateral, la angiogénesis transdural, la ausencia de circulación colateral leptomeníngea con gran contribución transdural, la apariencia normal de la vascularidad de la fosa posterior y el papel de los vasos lentículoestriados sugiere una enfermedad de Moyamoya verdadera.⁴⁰

³⁸Ibidem.

³⁹Fukuyama Y, Imaizumi T, Osawa M. *A long-term prognosis of children with TIA type spontaneous occlusion of the circle of Willis (moyamoya disease)*. Japan: Annual report 1993, their research committee on spontaneous occlusion of the circle of Willis (Moyamoya disease) of the Ministry of Health and Welfare; 1993. p. 14–7.

⁴⁰Ibidem

5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debido a que la etiología de esta enfermedad es desconocida ha sido confundida con algunos diagnósticos diferenciales en seguida mencionados, por lo que es necesario conocer y a la vez excluir dichos procesos:

1. Enfermedad autoinmune
2. Meningitis
3. Tumor cerebral
4. Síndrome de Down
5. Enfermedad de Von Recklinghausen (neurofibromatosis)
6. Trauma craneal.

1. Enfermedad autoinmune

Es una enfermedad causada porque el sistema inmunitario ataca las células del propio organismo. En este caso, el sistema inmunitario se convierte en el agresor y ataca a partes del cuerpo en vez de protegerlo. Existe una respuesta inmune exagerada contra sustancias y tejidos que normalmente están presentes en el cuerpo. Las causas son un tanto desconocidas, pero está relacionada con el reconocimiento proteico entre las superficies de las membranas celulares del sistema inmunitario y las que forman el organismo. Así, cuando las glucoproteínas de reconocimiento no coinciden, el sistema inmunitario comienza a atacar al propio organismo. La causa por tanto, tiene que ver a veces con la predisposición o mutación genética que codifican proteínas diferentes ya sea en las células inmunitarias u orgánicas⁴¹.

⁴¹Fauci, Anthony S; Braunwald, Eugene; Kasper, Dennis L; Hauser, Stephen L; et al. **Harrison's Principios de Medicina Interna**. 2006, 17a Edición. Esit. Mc Graw Hill

2.Meningitis

En general, las cefaleas agudas e intensas que van acompañadas con rigidez de nuca y fiebre indican una meningitis. En estos casos es imprescindible practicar una punción lumbar. A menudo, los movimientos oculares producen una agudización llamativa del dolor. La meningitis es especialmente fácil de confundir con la jaqueca, ya que en ambas se observan los síntomas cardinales de cefalea martilleante, fotofobia, náuseas y vómitos⁴².

3.Tumor cerebral

Alrededor del 30% de los pacientes con tumores cerebrales considera que su trastorno más importante es el dolor de cabeza. La cefalea no suele ser específica, sino más bien intermitente, profunda, sorda y de intensidad moderada, empeora con el ejercicio o el cambio de posición, y puede acompañarse de náuseas y vómitos. No obstante, este conjunto de síntomas es mucho más frecuente en la jaqueca que en los tumores cerebrales. En un 80% de los pacientes las cefaleas de los tumores cerebrales interrumpen el sueño. Los vómitos que preceden en semanas a la aparición de la cefalea son muy característicos de los tumores de la fosa posterior⁴³.

4. Síndrome de Down

El síndrome de Down (SD) es un trastorno genético causado por la presencia de una copia extra del cromosoma 21(trisomía del par 21), caracterizado por la presencia de un grado variable de retraso mental y unos rasgos físicos

⁴²Ibidem

⁴³Duvivier EH, Pollack Jr. CV, "Seizures" In Marx, JA. *Concepts and Clinical Practice*. Edit. Rosen's Emergency Medicine, 2009, Chap 100

peculiares que le dan un aspecto reconocible, hipotonía muscular y retardo en el crecimiento. Es la causa más frecuente de discapacidad psíquica congénita, y debe su nombre a John Langdon Haydon Down que fue el primero en describir esta alteración genética en 1866, aunque nunca llegó a descubrir las causas que la producían. En julio de 1958 un joven investigador llamado Jérôme Lejeune descubrió que el síndrome es una alteración en el mencionado par de cromosomas.⁴⁴

Los pacientes Down padecen algunas patologías, especialmente de corazón, sistema digestivo y sistema endócrino, debido al exceso de proteínas sintetizadas por el cromosoma de más. Los avances actuales en el descifrado del genoma humano revelan algunos de los procesos bioquímicos subyacentes al retraso mental, pero en la actualidad no existe ningún tratamiento farmacológico que haya demostrado mejorar las capacidades intelectuales de estas personas. Las terapias de estimulación precoz y el cambio en la mentalidad de la sociedad, por el contrario, sí están suponiendo un cambio cualitativo positivo en sus expectativas vitales, teniendo como media de esperanza de vida entre los 50 y 60 años.⁴⁵

En cuanto al fenotipo han sido descritos más de 100 rasgos peculiares asociados al SD, pudiendo presentarse en un individuo un número muy variable de ellos. De hecho ninguno se considera constante o patognomónico aunque la evaluación conjunta de los que aparecen suele ser suficiente para el diagnóstico⁴⁶.

⁴⁴Erguven M, Deveci M, Turgut T. *Moyamoya disease and Down syndrome*, Indian J Pediatr. 2005; 72: 697–9.

⁴⁵Jea A, Smith ER, Robertson R, Scott RM. *Moyamoya syndrome associated with Down syndrome outcome after surgical revascularization*. Pediatrics.2005; 116: 694–701.

⁴⁶Fauci, Anthony S; Braunwald, Eugene; Kasper, Dennis L; Hauser, Stephen L; et al. *Harrison's Principios de Medicina Interna*. 2006, 17a Edición. Esit. Mc Graw Hill

5. Enfermedad de Von Recklinghausen

La Neurofibromatosis 1 fue descrita por vez primera en el 1882 por Friedrich Daniel Von Recklinghausen, un patólogo alemán. Desde entonces, está claro que las neurofibromatosis son una de las enfermedades genéticas más comunes, habiendo diversas expresiones de la enfermedad. La forma descrita por Von Recklinghausen es la más común, llegando aproximadamente al 85% de los casos.

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es el tipo más común de neurofibromatosis que ocurre aproximadamente en 1 de cada 4.000 personas. Aunque muchas personas afectadas heredan este trastorno. Entre el 30 y el 50 por ciento de los nuevos casos surgen espontáneamente mediante mutación (cambios) en los genes de una persona. Una vez que ha ocurrido este cambio, el gen mutante puede pasarse a generaciones sucesivas.⁴⁷

Con anterioridad, a la NF1 se le conocía como neurofibromatosis periférica, (o neurofibromatosis de von Recklinghausen) debido a que algunos de los síntomas, tales como manchas en la piel y tumores, parecían estar limitados a los nervios exteriores o al sistema nervioso periférico de la persona afectada. Este nombre ya no es técnicamente exacto debido a que ahora se sabe que en la NF1 ocurren tumores del sistema nervioso central.

Es una alteración genética que provoca en los afectados, crecimiento descontrolado de tumores en casi todo el organismo, de una forma irregular. Este crecimiento está provocado por la falta de un "supresor" de crecimiento tumoral. Son típicas las manchas "café con leche" en la piel, nódulos de Lisch en el ojo, displasias en los huesos largos, Schwannomas en los nervios, Cataratas, etcétera.⁴⁸

⁴⁷Calderelli M, Di Rocco C, Gaglioli P. *Surgical treatment of moyamoya disease in pediatric age.* Neurosurg Sci. 2001; 24: 85–91.

⁴⁸Roach, E. Steve; Meredith R. Golomb; Robert Adams, *Management of Stroke in Infants and Children*, 2008. Stroke 39

6. Trauma craneal

Los traumatismos craneales son frecuentes en los países industrializados y afectan a muchos pacientes en sus años de juventud. Anualmente cerca del 20% son lo suficientemente graves para producir lesiones cerebrales. Constituyen la causa principal de muerte. En los casos leves los pacientes permanecen alerta y con un nivel normal de conciencia y sólo presenta uno o más síntomas como cefalea, sensación de desmayo, náuseas, vómito y visión borrosa, tienen un buen pronóstico y un escaso riesgo de deterioro posterior. Los pacientes con traumatismos de gravedad intermedia, presentan confusión persistente, alteraciones de la conducta, disminución del nivel de conciencia, intensos mareos o signos neurológicos, deben ser ingresados al hospital y estudiados poco tiempo después mediante TC. Generalmente se encuentra un hematoma. Los pacientes con trauma craneal grave presentan estupor o coma, los cuales requieren atención neurológica inmediata y, con frecuencia, aplicación de medidas de reanimación.⁴⁹

Tipos de traumatismos craneofaciales: fracturas de cráneo, lesiones de los pares craneales, convulsiones, conmoción, contusión, hemorragias cerebrales y lesiones por cillazamiento.⁵⁰

⁴⁹Carter L. Philip; Spetzler Robert F. **Neurovascular surgery**. McGraw-Hill, Inc. Health Professions Divisions, 1995 pp. 446

⁵⁰De Veber Gabrielle A. "Cerebrovascular disease". En: **Neurología pediátrica**. Principios y prácticas. Vol II. 2006, St. Louis Baltimore, New York: Mosby; 2006. Vol. II. Edit. Swaiman K, 1772-3.

RELACIÓN CON MOYAMOYA

Cada uno de estos padecimientos ha sido considerado como diagnósticos diferenciales del síndrome de Moyamoya, por las características que cada uno presentan ya sean clínicas, radiográficas, genéticas, histológicas, etcétera.

No existe en particular un dato característico que los relacione directamente, pero en los diversos estudios realizados se han hecho comparaciones por los criterios antes mencionados, pero al realizar un estudio completo (clínico, radiográfico e histopatológico) de la enfermedad, ésta se define inmediatamente.⁵¹

⁵¹Schachter S. C. *Seizure disorders*. *Med Clin North Am*. March 2009;93(2).

6. PRONÓSTICO

El pronóstico del síndrome de Moyamoya es difícil de predecir debido a que su historia natural no está firmemente establecida. Entre el 50 y el 66 % de los pacientes con Moyamoya que no sean tratados sufrirán deterioro neurológico severo comparado con un 2,6 % de deterioro en niños tratados quirúrgicamente. La evolución depende de la presentación clínica: los AITs y las crisis convulsivas sugieren una evolución relativamente benigna, con un 96% de los pacientes llevando una vida normal y un 37 % que muestren un pobre desarrollo mental. El inicio de los síntomas antes de los seis años de vida, infartos cerebrales y hallazgos angiográficos tipo III tienen un pronóstico grave, con trastornos severos mentales y de la función motora que ocurren en un 44 % de los pacientes.⁵²

⁵² Kuroda S, Ishikawa T, Houkin K, Nanba R, Hokari M, Iwasaki Y. *Incidence and clinical features of disease progression in adult moyamoya disease*. Stroke.2005; 36: 2148–53.

7. TRATAMIENTO

Médico

El tratamiento médico se basa en la prevención de nuevos eventos isquémicos en niños y hemorrágicos en el adulto, en ocasiones se dan antiagregantes plaquetarios, anticoagulantes, anticonvulsivos y vasodilatadores, entre los que se destacan: carbamazepina, fenobarbital y aspirina. Usualmente esta es la terapia elegida cuando la enfermedad es leve o el paciente tiene un riesgo quirúrgico elevado, pero existen pocos datos que demuestren su eficacia a corto o largo plazo (véase figura 12).⁵³

Se han usado también antagonistas de los canales del calcio para intentar tratar la cefalea y prevenir la frecuencia y severidad de los episodios de isquemia cerebral transitoria refractaria, así como heparinas de bajo peso molecular.⁵⁴



Figura 12. Imagen de antiagregantes plaquetarios.⁵⁵

⁵³ Suzuki J, Takaku A. *Cerebrovascular Moya–Moya disease*: Disease showing abnormal net like vessel in base of brain. Arch Neurol. 1969; 20: 288–99.

⁵⁴ Takeuchi K, Simizu K. *Hypogenesis of bilateral internal carotid arteries*. No ToShinkei. 1957; 9: 37–43.

⁵⁵ Suzuki J, Takaku A. *Cerebrovascular Moya–Moya disease*: Disease showing abnormal net like vessel in base of brain. Arch Neurol. 1969; 20: 288–99.

Quirúrgico

Los procedimientos de revascularización quirúrgica son utilizados ampliamente en el tratamiento de este síndrome, particularmente en pacientes con deterioro cognoscitivo o con síntomas recurrentes y progresivos. La cirugía de conexión anastomótica directa de la arteria temporal superficial a la arteria cerebral media, con frecuencia es técnicamente compleja de realizar en los niños debido al pequeño calibre de los vasos en la piel cabelluda y de la arteria cerebral media receptora.⁵⁶ (véase figura 13).

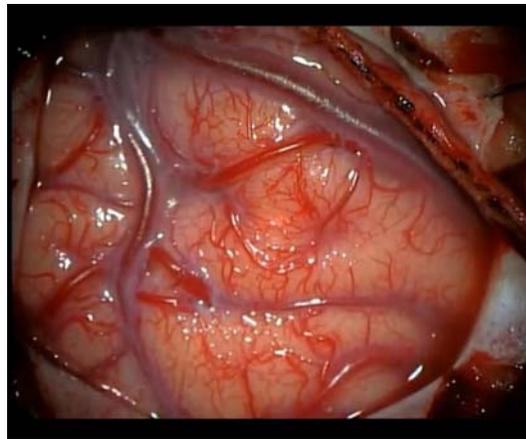


Figura 13. Imagen del inicio de una encefalomioarteriosinangiosis.⁵⁷

Los procedimientos de revascularización indirecta incluyen la encefaloduroarteriosinangiosis y la encefalomioarteriosinangiosis.⁵⁸

⁵⁶Calderelli M, Di Rocco C, Gaglini P. *Surgical treatment of moyamoya disease in pediatric age.* J Neurosurg Sci. 2001; 24: 85–91.

⁵⁷Ibidem

Existen variantes de estos procedimientos, desde la simple realización de múltiples trépanos craneales sin sinangiosis de las arterias, hasta la craneotomía con inversión de la dura madre con la esperanza de incrementar la neovascularidad del cerebro a partir de ésta. Algunos pacientes se estabilizan sin tratamiento, sin embargo, con frecuencia esto sucede después de que han desarrollado defectos neurológicos severos (véase figura 14).

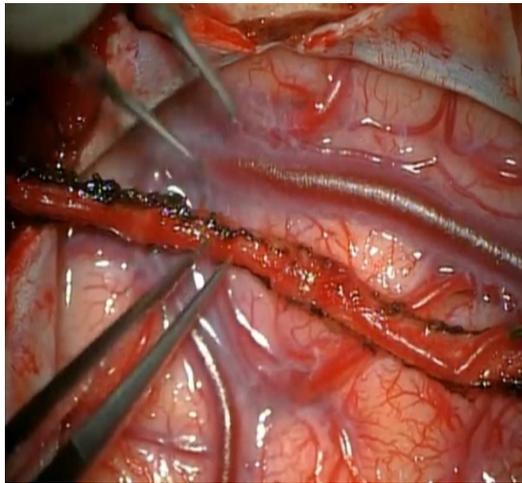


Figura 14. Imagen de la arteria cerebral media en una encefalomioarteriosinangiosis.⁵⁹

Las complicaciones potenciales de la cirugía para el tratamiento del síndrome de Moyamoya incluyen: ACV isquémico, hematoma subdural espontáneo o traumático y hemorragia intracerebral.

⁵⁸Kang HS; Kim SK; Cho BK. *Single nucleotide polymorphisms of tissue inhibitor of metalloproteinase genes in familial moyamoya disease*, 2006, Neurosurgery 58. 1074 pp.80.

⁵⁹Ibidem

8. CONCLUSIÓN

En la actualidad existen una diversidad de síndromes, padecimientos y enfermedades que afortunadamente están siendo investigadas, diagnosticadas y difundidas en los ámbitos del área médica, así como para público en general. Como odontólogos, especialistas de la salud bucal, compartimos ese compromiso de investigación en beneficio del ser humano, ya que en conjunto con otros especialistas de la salud tenemos la responsabilidad ética y moral de dar una atención integral de calidad a nuestros pacientes.

Es de vital importancia estar permanentemente actualizados, realizar observación e investigación en nuestro ámbito para coadyuvar al reconocimiento de nuestra capacidad para atender a los pacientes en las diversas especialidades odontológicas, así como, en casos necesarios, canalizarlos al área médica correspondiente y llevar a cabo interconsultas con los especialistas para obtener un tratamiento bucal exitoso.

Del trabajo de investigación realizado puedo concluir que el síndrome de Moyamoya es una vasculopatía crónica progresiva que se presenta como eventos vasculares isquémicos y afección motora unilateral en la edad pediátrica, a diferencia del adulto en que se presenta generalmente con evento vascular hemorrágico. El diagnóstico de elección es mediante la angiorresonancia magnética nuclear o angiografía por sustracción digital. El diagnóstico temprano y tratamiento quirúrgico oportuno mejora el pronóstico y evolución de los pacientes.

Odontológicamente se pueden presentar los siguientes síntomas: lesiones bucales simples causadas por un sistema inmunodeprimido y por la terapia farmacológica, como herpes simple, candida y algodoncillo. Desgaste dental por bruxismo y como resultado de posibles convulsiones.

Gingivitis y caries dentales causadas por la ingesta de dosis altas de medicamentos y por la falta de higiene bucal debido a su deficiencia motora. Algunas veces puede presentarse retraso en la cronología dental.

Podemos atender a los pacientes con síndrome de Moyamoya en los casos antes descritos, siempre y cuando estén bajo tratamiento especializado y con la autorización de su médico. Es fundamental contar con la información farmacológica que se está prescribiendo a los pacientes con síndrome Moyamoya porque pueden presentar contraindicaciones a los anestésicos, antiinflamatorios, analgésicos y antibióticos utilizados odontológicamente, así como de ser necesaria una intervención quirúrgica dental, prever los efectos secundarios de la toma de algunos fármacos.

Un trato serio y respetuoso, brindar la confianza necesaria y sensibilizar tanto al paciente como a sus familiares, dando prioridad a sus necesidades y cuestionamientos acerca del procedimiento es indispensable, desde mi experiencia, para un tratamiento odontológico exitoso en un paciente con síndrome Moyamoya.

Finalmente, es importante mencionar que la colaboración entre especialistas que tienen contacto con un paciente Moyamoya es fundamental para el tratamiento del enfermo, ya que la sintomatología por ser complicada, agresiva y algunas veces mortal, conlleva consecuencias en otras partes del cuerpo, como es la boca, tan importantes de tratar como las del síndrome en sí.

9. BIBLIOGRAFÍA

1. Battistella PA, Carollo C. **Clinical and neuroradiological findings of moyamoya disease in Italy.** ClinNeurolNeurosurg. 1997; pp.99, Sup 2.
2. Calderelli M, Di Rocco C, Gaglini P. **Surgical treatment of moyamoya disease in pediatric age.** J Neurosurg Sci. 2001; 24: 85–91.
3. Carter L.Philip; Spetzler Robert F. **Neurovascular surgery.** McGraw-Hill, Inc., Health Professions Divisions, 1995 pp. 446
4. De Veber Gabrielle A. “Cerebrovascular disease”. En:**Neurología pediátrica.**Principios y prácticas. Vol II. 2006, St. Louis Baltimore, New York: Mosby; 2006. Vol. II. Edit. Swaiman K, 1772–3.
5. Duvivier EH, Pollack Jr CV.“Seizures”. In: **Concepts and Clinical Practice.** Marx, JA, ed. *Rosen's Emergency Medicine.*7th ed. Philadelphia, Pa: Mosby Elsevier; 2009: chap 100.
6. Easton JD, Saver JL, Albers GW, Alberts MJ, Chaturvedi S, Feldmann E, et al.**Definition and evaluation of transient ischemic attack.** *Stroke.*2009 Jun40(6):2276-93.
7. Erguven M, Deveci M, Turgut T. **Moyamoya disease and Down syndrome,** Indian J Pediatr. 2005; 72: 697–9.
8. Fauci, Anthony S; Braunwald, Eugene; Kasper, Dennis L;Hauser, Stephen L; et al. **Harrison's Principios de Medicina Interna.** 2006, 17a Edición. Esit. Mc Grawl Hill.
9. Fukuyama Y, Imaizumi T, Osawa M.**A long-term prognosis of children with TIA type spontaneous occlusion of the circle of Willis (moyamoya disease).** Japan: Annual report 1993, their research committee on spontaneous occlusion of the circle of Willis (Moyamoya disease) of the Ministry of Health and Welfare; 1993. p. 14–7.
10. Goldstein LB. “Prevention and management of stroke”. In: **Braunwald's Heart Disease:** Libby P, Bonow RO, Mann DL, ZipesDP,

eds. Libby: *A Textbook of Cardiovascular Medicine*. 8th ed. Saunders;2007:chap 58.

11. Han DH, Kwon OK, Byun BJ. A cooperative study: ***Clinical characteristics of 334 Korean patients with moyamoya disease treated at neurosurgical institutes*** (1976–1994). The Korean Society for Cerebrovascular Disease. *Acta Neurochir(Wien)*. 2000; 142: 1263–74.
12. 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”. In: ***Disorder and Involuntary cerebral movement***. 2002; 17: 1380–3.
13. Houkin K, Nakayama N, Kuroda S. “Novel magnetic resonance angiography stage grading for Moyamoya disease” In: ***Cerebrovascularity Disorder***. 2005; 30: 347–54.
14. Ikeda H, Sasaki T, Yoshimoto T, Fujui M, Arinami T. ***Mapping of a familial Moyamoya disease gene to chromosome 3p24-p26*** *Am J Hum Genet*. 1999; 64: 533-7
15. Im SH, Oh CW, Kwon OK, Cho BK, Chung YS, Han DH. ***Involuntary movement induced by cerebral ischemia: pathogenesis and surgical outcome***. *J Neurosurg*. 2004; 100: 877–82.
16. Jea A, Smith ER, Robertson R, Scott RM. ***Moyamoya syndrome associated with Down syndrome outcome after surgical revascularization***. *Pediatrics*. 2005; 116: 694–701.
17. Kang HS; Kim SK; Cho BK. ***Single nucleotide polymorphisms of tissue inhibitor of metalloproteinase genes in familial moyamoya disease***, 2006, *Neurosurgery* 58. 1074 pp.80.
18. Kuroda S, Ishikawa T, Houkin K, Nanba R, Hokari M, Iwasaki Y. ***Incidence and clinical features of disease progression in adult moyamoya disease***. *Stroke*. 2005; 36: 2148–53.

19. Kuroda S, Nanba R, Ishikawa T. **Clinical manifestation of infantile moyamoya disease**. No ShinkeiGeka. 2003; 31: 1073–8.
20. Lasjaunias P., Berenstein A. **Surgical Neuroangiography**, 1998 Edit. Springer, pp. 106-112
21. Maki Y., Enomoto T. **Moyamoya Disease**, Childs Nerv Syst., 1988 pp. 204
22. Matsushima Y, Fukai M, Tanaka K. **A new surgical treatment of moyamoya disease in children: a preliminary report**. Surg Neurol. 1981; 15:313–20.
23. 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; II: 155–70.
24. Mosca L, Banka CL, Benjamin EJ, et al. **Evidence-Based Guidelines for Cardiovascular Disease Prevention in Women: 2007 Update**. Circulation. 2007; Published online before print February 19, 2007.
25. Roach, E. Steve; Meredith R. Golomb; Robert Adams, **Management of Stroke in Infants and Children**, 2008. Stroke 39
26. Roy, Sucholeiki; Jasvinder, Chawla 2010, **Moyamoya Disease** Emedicine Last Update, 2006.
27. Sakurai K, Horiuchi Y, Ikeda H. **Susceptibility locus for moyamoya disease** on chromosome 8q23. J Hum Genet. 2004; 49: 278–81.
28. Schachter S. C. **Seizure disorders**. Med Clin North Am. March 2009;93(2).
29. Shinichi Kurikama, Yasuko Kusana. **Prevalence and Clinico Epidemiological Features of Moyamoya Disease in Japan**. 2008, Stroke 32 pp 42 – 47
30. Suzuki J, Takaku A. **Cerebrovascular Moya–Moya disease: Disease showing abnormal net like vessel in base of brain**. Arch Neurol. 1969; 20: 288–99.

31. Takeuchi K, Simizu K. **Hypogenesis of bilateral internal carotid arteries.** No ToShinkei. 1957; 9: 37–43.
32. Trescher WH, Lesser RP. **The Epilepsies.** In: Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Jakovic J, eds. *Neurology in Clinical Practice.* 5th ed. Philadelphia, Pa; Butterworth-Heinemann; 2008: chap 71.
33. Uchino KI, Johnston SC, Becker KJ, Tirschwell DL. **Moyamoya disease in Washington State and California.** Neurology. 2005; 65: 956–8.
34. Wakai K, Tamakoshi A, Likezaki K, Fukui M, Kawamura I, Aoki E, et al. **Epidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nationwide survey.** ClinNeurolNeurosurg. 1997; 99 (Supl 2).

10. GLOSARIO

ACV: accidente cerebro vascular.

Agnosia: incapacidad para reconocer estímulos previamente aprendidos, o de aprender nuevos, sin haber deficiencia en la alteración de la percepción, lenguaje e intelecto.

AIT: accidente isquémico transitorio.

Angiogénesis: proceso fisiológico que consiste en la formación de vasos sanguíneos nuevos a partir de los vasos preexistentes. La angiogénesis es un fenómeno normal durante el desarrollo embrionario, el crecimiento del organismo y en la cicatrización de las heridas. Sin embargo también es un proceso fundamental en la transformación maligna del crecimiento tumoral.

Angiografía: examen de diagnóstico por imagen cuya función es el estudio de los vasos circulatorios que no son visibles mediante la radiología convencional. Su nombre procede de las palabras griegas *angeion*, "vaso", y *graphien*, "grabar".

Angioresonancia: método de diagnóstico por imagen que produce imágenes de los órganos internos de gran detalle y calidad sin utilizar rayos X. Las imágenes se obtienen cuando al someter al paciente a un fuerte campo magnético y se le aplican unas ondas de radiofrecuencia nos envía una señal que debidamente analizada por un ordenador nos proporciona imágenes de dos y tres dimensiones (2D y 3D) que pueden ser vistas en un monitor de TV.

Arterias lenticuloestriadas: son pequeñas arterias, ramas de la arteria cerebral media, que penetran profundamente en el cerebro.

Cillazamiento: deformación lateral que se produce por una fuerza externa.

Conmoción: alteración violenta del ánimo de una persona causada generalmente por la sorpresa que provoca un acontecimiento desagradable.

Contusión: tipo de lesión física no penetrante sobre un cuerpo humano o animal causada por la acción de objetos duros, de superficie obtusa o roma, que actúan sobre el organismo por intermedio de una fuerza más o menos considerable.

Convulsión: síntoma transitorio caracterizado por actividad neuronal en el cerebro que conlleva a hallazgos físicos peculiares como la contracción y distensión repetida y temblorosa de uno o varios músculos de forma brusca y generalmente violenta.

Displasias: (del griego $\delta\upsilon\sigma$ - "mal" y $\pi\lambda\acute{o}\sigma\sigma\omega$ "formar") es una anomalía en el aspecto de las células debido a los disturbios en el proceso de la maduración de las mismas. Las células displásicas han experimentado proliferación y alteraciones atípicas que afectan a su tamaño, forma y organización. Esto puede ser indicativo de que se encuentran en una fase de evolución temprana hacia la transformación en una neoplasia.

Encefaloduroarteriosinangiosis: procedimiento quirúrgico que consiste en la transferencia de un injerto pediculado que contiene la arteria temporal superficial a la piamadre

Encefalomioarteriosinangiosis: procedimiento quirúrgico que consiste en la revascularización, cuando existe isquemia cerebral crónica.

Estenosis: (del gr. $\sigma\tau\acute{\epsilon}\nu\omega\sigma\iota\varsigma$, "contraído") es un término utilizado para denotar la estrechez o el estrechamiento de la luz de un orificio o conducto, tanto de origen adquirido como congénito.

Estupor: disminución notable de la actividad de las funciones intelectuales, acompañada de la apariencia de aniquilación total de las mismas.

Hematoma subdural: es una acumulación de sangre entre la duramadre que es la membrana que cubre el cerebro y la aracnoides, una de las capas de las meninges.

Hemiparesias: se refiere a la disminución de la fuerza motora o parálisis parcial que afecta un brazo y una pierna del mismo lado del cuerpo.

Hemorragia subaracnoidea: es el volcado de sangre en el espacio subaracnoideo, donde normalmente circula líquido cefalorraquídeo (LCR), o cuando una hemorragia intracraneal se extiende hasta dicho espacio.

Hiperplasia: es el aumento de tamaño de un órgano o de un tejido, debido a que sus células han aumentado en número. Puede producirse en los tejidos cuyas células se pueden multiplicar.

Hipotonía: es un término médico que indica disminución del tono muscular.

Loci: es el plural de **locus**, que significa lugar.

Nódulos de lisch: numerosas elevaciones en forma de domo en la superficie del iris.

Patognomónico: se utiliza para denominar aquellos signos (manifestaciones visibles) o síntomas (manifestaciones no visibles, subjetivas) que, si están presentes, aseguran que el sujeto padece un determinado trastorno.

Schwanomas: también conocido como **neurilemmoma**, es un tumor de la vaina de mielina benigno compuesto por células de Schwann, las cuales normalmente producen la membrana aislante llamada vaina de mielina que recubre los nervios periféricos.

Sensibilidad propioceptiva homolateral: sensación que se capta en los músculos, los tendones y las articulaciones de un lado del cuerpo.

Sensibilidad termoalgésica contralateral: sensación que a través del tacto se capta la temperatura y el dolor del lado contrario al que se refiere.

Vasculopatía: toda enfermedad que afecta los vasos sanguíneos.