



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

**ENFERMEDAD DE MOYAMOYA : EXPERIENCIA EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

TESIS

DE POSTGRADO PARA OBTENER EL TITULO DE
SUBESPECIALISTA EN NEUROCIRUGÍA PEDIATRICA

PRESENTA:

Dr. Carlos Rizo Sosa

TUTOR:

Dr. Alfonso Marx Bracho

MÉXICO, D.F. 2011



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



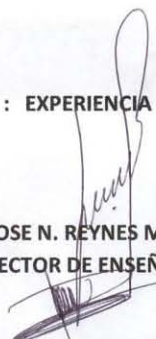
UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

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).

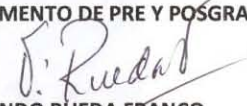
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

ENFERMEDAD DE MOYAMOYA : EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE
PEDIATRÍA.

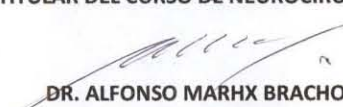


DR. JOSE N. REYNES MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA

DRA. MIRELLA VAZQUEZ RIVERA
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. FERNANDO RUEDA FRANCO
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE NEUROCIRUGIA PEDIATRICA



DR. ALFONSO MARX BRACHO
TUTOR DE TESIS



M. en C. MARIA LUISA DIAZ
ASESOR METODOLOGICO



DR. JAVIER TERRAZO LUCH
ASESOR METODOLOGICO

Agradecimientos:

Agradezco al **Dr. Fernando Rueda Franco** por las facilidades que me otorgo para la realización de este trabajo.

Agradezco al **Dr. Javier Terrazo Lluch** por guiar la metodología de mi trabajo que fue indispensable para darle estructura, ya que además de ser neurocirujano del departamento, es maestro en ciencias medicas.

En especial agradezco a mi Maestro el **Dr. Alfonso Marhx Bracho** quien junto con el hice este trabajo y que de no haber sido así simplemente no lo hubiera podido realizar ya que la experiencia quirúrgica de el Instituto Nacional de Pediatría y por tanto de México en enfermedad de moyamoya y muchas otras patologías de la neurocirugía pediátrica está basada en la experiencia que el maestro ha acumulado en los últimos años y que afortunadamente a sabido registrar y compartirla con sus alumnos de los cuales me siento muy orgulloso de ser parte.

INDICE

1. TITULO
2. NOMBRES DE LOS INVESTIGADORES
3. RESUMEN ESTRUCTURADO
4. ANTECEDENTES
5. JUSTIFICACIÓN
6. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA
7. OBJETIVO GENERAL
 - 7.1 OBJETIVOS ESPECIFICOS
8. DISEÑO DE ESTUDIO
9. TAMAÑO DE LA MUESTRA
10. ANALISIS ESTADISTICO
11. ÉTICA
12. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES
13. MATERIAL Y METODOS
14. RESULTADOS
15. DISCUSION
16. CONCLUSION
17. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS
18. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. TITULO:

ENFERMEDAD DE MOYAMOYA : EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA.

2. NOMBRES DE LOS INVESTIGADORES:

INVESTIGADOR RESPONSABLE: Dr. Alfonso Marhx Bracho. Jefe del Departamento de Neurocirugía INP.

INVESTIGADOR ASOCIADO: Dra. Luisa Díaz García. Maestra en Ciencias

INVESTIGADOR ASOCIADO: Dr. Javier Terrazo Lluch. Adscrito al servicio de Neurocirugía INP.

TESISTA: Dr. Carlos Rizo Sosa. Residente del Último año de Neurocirugía Pediátrica INP.

3. RESUMEN ESTRUCTURADO

Marco Teórico.

La Enfermedad de moyamoya es una condición cerebrovascular asociada a una estenosis progresiva de las arterias carótida interna en su porción intracraneana y sus colaterales proximales que lleva a un desarrollo compensatorio de vasculatura colateral que predispone a los pacientes afectados a infartos isquémicos y hemorragias cerebrales. La etiología no es entendida por completo pero se han descubierto factores genéticos, étnicos y ambientales determinantes en la aparición de la enfermedad . La presentación clínica es variable según la edad siendo los síntomas isquémicos los que predominan en la población pediátrica. Esta enfermedad vascular es infrecuente en nuestro medio y la estadística en Latinoamérica es poco conocida. Del total de afectados con la enfermedad en Estados Unidos la población latina representa el 5.5%, el impacto de la enfermedad en México no se conoce.

Objetivos.

Describir el curso clínico de los pacientes con Enfermedad de moyamoya, desde el diagnóstico hasta la evolución actual.

Justificación.

La enfermedad de moyamoya es rara en nuestro medio, sobretodo en la población pediátrica. En México solo existe una serie de 7 casos reportados por el Hospital Infantil de México. La importancia de nuestro estudio radica en que el Instituto Nacional de Pediatría cuenta con varios casos tratados en forma conjunta con el servicio de Neurología. Por lo que resulta interesante reportar la experiencia que se tiene en cuanto a tratamiento y evolución que han tenido estos pacientes.

Metodología.

Se realizara de una serie de casos, descriptiva y retrospectiva. Se realizara estadística descriptiva con las variables cualitativas se buscara las frecuencias simples y en el caso de las variables cuantitativas se reportara su distribución: media, moda, desviación estándar.

4. ANTECEDENTES

ENFERMEDAD DE MOYAMOYA

CONCEPTO:

Según la definición del comité de investigación para la oclusión espontánea del polígono de Willis (Enfermedad de Moyamoya) guía de publicaciones en Inglés para el diagnóstico de Moyamoya, esta enfermedad es una condición cerebrovascular asociada a una estenosis progresiva de las arterias carótidas internas en su porción intracraneana y sus ramas proximales que predispone a los pacientes afectados a infartos isquémicos. La reducción del flujo en los principales vasos sanguíneos de la circulación anterior cerebral lleva a un desarrollo compensatorio de vasculatura colateral mediada por pequeños vasos cerca del ápex carotideo, superficie cortical, leptomeninges y ramas de la arteria carótida externa que irrigan la duramadre y la base del cráneo. En casos raros este proceso también afecta a la circulación cerebral posterior incluyendo a la arteria basilar y arterias cerebrales posteriores.

Los pacientes que cuentan con la vasculopatía clásica de moyamoya que además presentan condiciones asociadas a este síndrome ya bien reconocidos como son la neurofibromatosis, síndrome de Down, enfermedad de células falciformes entre otras entonces se categorizan dentro del concepto de "Síndrome de Moyamoya". En cambio a los pacientes que no cuentan con factores de riesgo reconocidos se clasifican como "Enfermedad de moyamoya" o también conocida como "Hipoplasia bilateral de la arteria carótida interna", "Telangectasia cerebral juxta-basal" "Red arterial cerebral" "Rete miribiale", "Rete miribiale basal cerebral" y más comúnmente "Oclusión espontánea del polígono de Willis" Cuando se usa el concepto de "moyamoya" sin referirse a la enfermedad o síndrome entonces estamos haciendo alusión solo a los hallazgos típicos que se encuentran en la arteriografía independientemente de la causa.¹

HISTORIA:

El síndrome de Moyamoya fue descrito por primera vez en el año de 1957 como una “Hipoplasia bilateral de las arterias carótidas internas”. La apariencia característica en el estudio angiográfico de la red vascular neoformada y la dilatación anormal de la vasculatura colateral fue posteriormente asociado con una humarada de cigarrillo que en Japonés significa “moyamoya”, nombre el cual fue reconocido por la “Clasificación Internacional de Enfermedades” como específico para esta condición.²

EPIDEMIOLOGIA:

Originalmente se consideraba que afectaba predominantemente a personas de origen Asiático, pero ahora se ha observado que afecta a personas en todo el mundo incluyendo poblaciones de Europeos y americanos.

La incidencia de edad se da en dos grupos distintos: Niños de 5 años y Adultos a mediados de los 40 años. Por alguna razón la incidencia de Moyamoya en la población pediátrica a disminuido en las últimas décadas.

La incidencia en sexo es casi el doble en mujeres que en hombres, reportándose de 1.8:1.

Moyamoya es la enfermedad cerebrovascular mas común en Japón con una prevalencia de aproximadamente 3 casos por cada 100,000 niños. En Corea 16 por cada 100,000 habitantes. La incidencia en Europa es de 1/10 la de Japón.

La incidencia en población Americana es de 0.086 casos por cada 100,000 personas, reportándose las siguientes frecuencias de incidencia: 4.6 para Asiáticos – Americanos, 2.2 para la raza negra y 0.5 para

Hispanos. Es importante destacar en los estados norteamericanos de Hawái, California y Washington en donde existe una mayor población asiática e isleños del pacífico aparece una mayor incidencia de la enfermedad que en el resto de Estados Unidos. Estos resultados sugieren que la causa de tal distribución de la enfermedad en Hawái se deben más a causas genéticas que ambientales. Una característica importante de la enfermedad de moyamoya es la alta incidencia familiar que esta presenta la cual es de aproximadamente en el 15% de los pacientes. La distribución de otras variables epidemiológicas también cambian en los casos familiares con respecto a los casos espontáneos como es la frecuencia entre mujeres hombres que es de 0/5 en los casos familiares pero de 1/6 en los casos esporádicos, la edad promedio de aparición es de 11.7 años en casos familiares pero de 30 años en los casos esporádicos.³

ENFERMEDAD DE MOYAMOYA EN MEXICO

En México se ha publicado muy poco al respecto de la enfermedad de moyamoya. Existe una publicación del Hospital Infantil de México Federico Gómez en 2007 en donde hace un estudio retrospectivo de 7 casos diagnosticados con la enfermedad obtenidos de expedientes de dicho nosocomio, en donde obtienen como resultado que la edad promedio de presentación de la enfermedad en la edad pediátrica es de 6.5 años, predominando el sexo femenino. La manifestación clínica de inicio en todos los pacientes fue la hemiparesia desproporcionada aguda o subaguda. Encontraron comorbilidad con el Síndrome de Down, microcefalia y cardiopatías congénitas, el diagnóstico lo realizaron con Angiografía en 5 casos y Angiorresonancia magnética en dos casos. En cuanto al tratamiento que se ofreció fue el quirúrgico en 3 casos y médico conservador en los 4 restantes. La arteriodurosinangiosis se practico en 2 casos y la angiosinostosis temporal en 1 caso, con resolución del déficit motor sin deterioro posterior, los restantes 4 pacientes solo recibieron tratamiento

sintomático con persistencia de la afección motora y persistencia de epilepsia. Concluyen con que el diagnóstico de la enfermedad de moyamoya se realiza con angiografía o angiorresonancia magnética. El tratamiento quirúrgico es de elección.⁴

Existe un artículo de revisión sobre la enfermedad moyamoya publicado en la revista de Neurociencias del INNN en 2009 pero solo menciona aspectos generales de la enfermedad sin mencionar características clínicas en pacientes mexicanos, además que la revisión realizada es en pacientes adultos.⁵

SIGNOS Y SINTOMAS:

Los signos y síntomas en moyamoya resultan de los cambios en el flujo sanguíneo que resulta de la estenosis de la arteria carótida interna. En términos generales existen cuatro formas de presentación de síntomas: Isquémico 63.4%, hemorrágico 21.6%, epilepsia 7.6% y otros 7.5%. Los signos y síntomas que resultan de los mecanismos compensatorios a la isquemia son: hemorragia de colaterales vasculares frágiles y cefalea producto de colaterales transdurales dilatadas. La variedad de presentación de los síntomas va a depender de las variaciones individuales en el grado de afectación de vasos sanguíneos, velocidad de progresión de la estenosis y áreas de corteza isquémica afectada.

Diferencias en la presentación asociadas a la edad y región geográfica.

Reportes en los Estados Unidos demuestran que la mayoría de los pacientes afectados ya sean adultos o niños se presentan con síntomas relacionados a la isquemia cerebral. Los pacientes que presentan sintomatología relacionada con hemorragia cerebral se presenta más comúnmente en la población adulta en la cual se observa 7 veces más que en los infantes (20.0% vs. 2.8%). La presentación de los síntomas se ve afectada por la zona geográfica que se estudia encontrando que la población Asiática

adulto tiene un mayor porcentaje de hemorragia como presentación inicial (42%) que en los Estados Unidos. De la población infantil asiática solo el 2.8% de los casos se presentan con hemorragia y el 68% se presenta con manifestaciones isquémicas.

Síntomas isquémicos.

Los niños presentan con mayor frecuencia infartos cerebrales masivos que en los adultos esto es debido a que su inmadurez verbal y motora que no permite un diagnóstico temprano de ataques isquémicos transitorios que anuncian posteriormente infartos cerebrales mayores.

Los síntomas relacionados con la isquemia cerebral van a depender de la región del cerebro que se vea afectada que esta puede ser cualquier región irrigada por la arteria carótida interna y la arteria cerebral media de tal manera las zonas del cerebro que se pueden ver afectadas son los lóbulos frontales, parietales y temporales. Es así que los síntomas isquémicos se pueden manifestar de manera muy variada como en una hemiparesia, disartria, afasias, déficit cognitivo, ataques convulsivos, defectos visuales, síncope, cambios en la personalidad, etc.

Los síntomas isquémicos pueden ser transitorios o permanentes. Un evento isquémico o infarto puede precipitarse en un niño por eventos comunes como lo son la hiperventilación y el llanto o posterior al ejercicio o a la anestesia de un procedimiento quirúrgico menor o incluso la deshidratación puede ser un detonante y la causa de esto se piensa que es resultado de una isquemia crónica que hace que los vasos corticales normales estén dilatados a un punto máximo que al contraerse en respuesta a una disminución en la presión parcial de dióxido de carbono secundario a la hiperventilación resulta en una disminución de la perfusión cerebral.

Síntomas hemorrágicos.

La hemorragia intracraneal es un evento común en adultos con Moyamoya que ocurre en el 50% de los pacientes de este grupo de edad aunque también puede encontrarse en niños. La localización de la hemorragia puede ser intraventricular, intraparenquimatosa (frecuentemente vista a nivel de los Ganglios basales) o subaracnoidea. Históricamente el sangrado se atribuye a dos causas posibles, la ruptura de vasos colaterales corticales frágiles y las dilataciones aneurismáticas asociados al Moyamoya que se forman más frecuentemente en la punta de la arteria basilar o en la bifurcación de la arteria basilar y la arteria cerebelosa superior. La circulación posterior juega un papel muy importante en proveer circulación colateral en pacientes con moyamoya. Es por eso que el estrés hemodinámico en esta circulación posterior hace que sea la zona más frecuente en donde podemos encontrar estos aneurismas. La ruptura de estos aneurismas generara una hemorragia subaracnoidea aunque está visto que las hemorragias parenquimatosas no asociadas a aneurismas también causan hemorragias subaracnoideas en adultos.

Dolor de cabeza y otros síntomas:

El dolor de cabeza es un síntoma frecuente en los pacientes con Moyamoya especialmente pediátricos. Se sugiere que la dilatación de los vasos colaterales meníngeos y leptomenígeos pueden estimular nociceptores duros. Generalmente el dolor sigue el patrón de la cefalea migrañosa y es refractaria a tratamiento médico y persiste hasta en un 63% después de una revascularización quirúrgica. En algunos pacientes la cefalea puede desaparecer después del primera año de revascularización posiblemente debido a una regresión de los vasos colaterales de la base de cráneo. Los vasos dilatados a nivel de los ganglios de la base pueden ser responsables de movimientos coreiformes que es otra presentación relativamente común en niños. Hasta el momento no hay ninguna serie de casos publicada que documente la evolución clínica de estos tipos de alteración del movimiento en Moyamoya pero en la

serie publicada por el hospital "Children`s" de Boston de la Universidad de Harvard comentan que posterior a la revascularización 8 de cada 10 pacientes con trastornos de movimiento se resuelven en el primer año. Hallazgo que se ve asociado a la disminución de arterias colaterales a nivel de los ganglios de la base.⁶

CONDICIONES ASOCIADAS:

El Moyamoya se asocia fuertemente con la radioterapia a la cabeza o al cuello (particularmente radioterapia a gliomas ópticos, craneofaringiomas y tumores pituitarios), la dosis de radiación que puede llegar a generar la enfermedad es desconocida y el lapso de tiempo entre la radioterapia y la aparición de la enfermedad de moyamoya es muy variable y puede ser de meses a décadas. Otras enfermedades se ven asociadas a la enfermedad de Moyamoya son el síndrome de Down, Neurofibromatosis tipo 1, la enfermedad de células falciformes, la anemia de Fanconi, desordenes de la colagena como el Síndrome de Marfan, Ehler-Danlos y la homocistinuria. La enfermedad de Graves, enfermedades congénitas cardiacas, la estenosis arterial renal, infecciones como la meningitis tuberculosa y la Leptospirosis. La aterosclerosis, la displasia fibromuscular, tumores como gliomas ópticos, craneofaringeomas, tumores pituitarios. entre otros. Actualmente existen líneas de investigación basadas en la hipótesis de que la enfermedad de moyamoya pueda deberse a un agente infeccioso el cual no se ha identificado, pero estudios epidemiológicos han asociado la aparición de la enfermedad de moyamoya con infecciones de la cabeza y el cuello.⁷

HISTORIA NATURAL Y PRONOSTICO

La historia natural del moyamoya es variable. La progresión puede ser lenta con eventos intermitentes raros, o puede ser fulminante con un deterioro neurológico rápido. Aunque independientemente del curso rápido o lento de la enfermedad inevitablemente progresa en la mayoría de los pacientes. La frecuencia de progresión de la enfermedad es alta incluso en pacientes asintomáticos y el tratamiento médico por sí solo no detiene dicha progresión. Se ha estimado que mas de dos tercios de los pacientes con moyamoya presenta aparición de síntomas en no más de 5 años de progresión; el pronóstico es pobre sin tratamiento. En contraste la frecuencia estimada de progresión de síntomas es solo del 2.6% después de cirugía.

En general los pacientes pediátricos progresan más rápidamente que los adultos. Esto es especialmente cierto para los pacientes menores de 2 años lo cual explica en gran parte el mal pronóstico que tienen este grupo de pacientes.

En general el estado neurológico al momento del tratamiento predecirá la evolución a largo plazo del paciente más que la edad, es por eso que un diagnostico temprano de moyamoya asociado a una terapia oportuna es de vital importancia.

Estudios recientes han demostrado que el pronóstico funcional o intelectual es pobre en pacientes pediátricos que fueron tratados de manera conservadora (sin tratamiento quirúrgico). La frecuencia de eventos cerebrovasculares incluyendo ataques isquémicos y hemorrágicos es mayor en los adultos que recibieron tratamiento medico conservador. El resangrado puede ocurrir en el sitio original de sangrado o en sitios diferentes. Una característica clínica de la enfermedad de moyamoya es que el paciente puede tener ambos tanto un ataque isquémico como hemorrágico ya que los ataques isquémicos pueden ocurrir en pacientes con ataques hemorrágicos cuando su reserva hemodinámica se ve afectada

severamente. Los ataques hemorrágicos también pueden presentarse en un subgrupo de pacientes con ataques isquémicos transitorios o infartos isquémicos.⁸

Pronostico a largo plazo después de tratamiento quirúrgico:

Existen varios estudios clínicos aleatorizados que confirman los efectos benéficos de la revascularización quirúrgica sobre aparición de ataques isquémicos subsecuentes en la enfermedad de moyamoya. Sobre la base de estudios previos se piensa que la revascularización quirúrgica mejora la hemodinámica cerebral y reduce la incidencia de ataques isquémicos subsecuentes tanto en pacientes pediátricos y adultos. En pacientes pediátricos la incidencia de ataques isquémicos transitorios disminuye rápidamente o incluso desaparece después de cirugía; aunque ya es sabido que los pacientes pediátricos rara vez desarrollan ataques isquémicos después de cirugía. Existen varios factores que predicen el pronóstico a largo plazo entre ellos se incluyen la edad de inicio, el procedimiento realizado para la revascularización quirúrgica, y la hemodinámica cerebral postoperatorio que manifiesta el paciente. A pesar de la revascularización quirúrgica la afección intelectual se ha visto que se afecta y con esto la capacidad de desarrollar una vida social independiente en aproximadamente 20 % de los pacientes pediátricos que sus ataques isquémicos se resolvieron con tratamiento quirúrgico. Análisis multivariados han confirmado que los infartos completos y craneotomías pequeñas son factores independientes para un pobre pronóstico intelectual en pacientes pediátricos que se les realizó una revascularización quirúrgica. Las cirugías realizadas con craneotomías pequeñas como en las encefaloduroarteriosinangiosis y las encefalomiosinangiosis son técnicamente sencillas pero como se menciono ya anteriormente una de sus desventajas de este tipo de cirugías es que el área revascularizada es limitada y está confinada al tamaño del campo quirúrgico. Es por eso que el

diagnostico temprano de la enfermedad y tratarla con revascularización quirúrgica sobre una superficie cerebral amplia son factores importantes que mejoraran el pronóstico intelectual de los pacientes.⁹

DIAGNOSTICO

El Moyamoya deberá de ser considerado en pacientes particularmente niños que se presentan con déficit neurológico agudo o síntomas asociados a la isquemia cerebral. Un retraso en el diagnostico resulta en un retraso el inicio de del tratamiento incrementando así el riesgo de daño neurológico permanente relacionado con el infarto. Es de vital importancia referir a los pacientes con Moyamoya o que se sospecha de Moyamoya a centros de atención que tengan la experiencia en el tratamiento de dicha enfermedad. Cualquier paciente con síntomas que sugieran un daño cerebral isquémico tendrá que ser considerado como un posible enfermo de Moyamoya. A pesar que el diagnostico diferencial para estos síntomas isquémicos es muy grande, la presencia de Moyamoya se puede confirmar con estudios radiológicos. La evaluación radiológica de un paciente que se sospecha padece de Moyamoya usualmente requiere de varios estudios.¹⁰

Tomografía computada de cráneo: La tomografía computada es relativamente insensible para detectar infartos agudos dentro de las primeras 24 hrs del Ictus pero puede ser útil en el diagnostico diferencial para excluir emergencias neuroquirurgicas como son la hemorragia y lesiones que generen algún tipo de efecto de masa. La tomografía computada de en un paciente con Moyamoya mostrara pequeñas áreas de hipodensidad sugestivas de hemorragia o infartos en la corteza cerebral, ganglios de la base, sustancia blanca profunda o regiones periventriculares. Aunque en ocasiones la tomografía puede ser normal particularmente en pacientes que solo presentan síntomas isquémicos aislados.

La angiotomografía de cráneo puede mostrar la estenosis intracraneal que se observa en pacientes con Moyamoya. Es por eso que la angiotomografía debe considerarse como opción cuando la Resonancia magnética no está disponible y que se está considerando un diagnóstico de vasculopatía cerebral oclusiva.

Resonancia magnética de cráneo: El aumento en la disponibilidad que se tiene actualmente a la Resonancia magnética y la Angiorresonancia magnética a llevado a que se incremente el uso de estos estudios como primera opción de imagen en pacientes con síntomas que sugieren Moyamoya. Un infarto agudo es más factible que sea detectado con la fase de difusión perfusión de la resonancia siempre y cuando se realice el estudio dentro de la primera hora después del ictus, así mismo un infarto crónico es más probable que sea visto con imágenes en fase de T1 y T2. En estas fases, T1 puede ser muy útil para identificar vasos dilatados de moyamoya a nivel de los ganglios de la base y el tálamo así mismo en T2 es también útil para identificar lesiones oclusivas alrededor del polígono de Willis, vasos dilatados de Moyamoya y microhemorragias asintomáticas que se presentan hasta en el 15 al 44% de los pacientes. A pesar de que la importancia clínica de las microhemorragias no se ha determinado con exactitud, estas microhemorragias pueden ser un factores que predigan ataques hemorrágicos subsecuentes en pacientes con la enfermedad de moyamoya. La disminución de el riego sanguíneo cortical secundario a Moyamoya puede ser inferido en la fase de FLAIR mostrando señales lineales hiperintensas que se le conoce como el "Signo Ivy". El hallazgo más sugestivo de Moyamoya en resonancia magnética es la disminución del riego sanguíneo en las arterias carótidas internas, cerebral media y cerebral anterior asociado con un flujo prominente a nivel de los ganglios de la base y tálamo provenientes de arterias colaterales. Estos hallazgos son virtualmente diagnósticos de Moyamoya. La Angiorresonancia magnética es también útil para el diagnóstico de la enfermedad de moyamoya en una manera no invasiva. La angiorresonancia magnética puede usarse en la identificación de lesiones estenóticas en las porciones terminales de la arteria carótida; es por eso que la angiorresonancia ha

facilitado la detección de pacientes asintomáticos con enfermedad de moyamoya familiar. La posibilidad de sobreestimación de la lesión debe siempre tomarse en cuenta ya que con estos estudios la calidad de imagen es tan buena que irónicamente puede predisponer a errores. En acuerdo con las guías del comité de investigación sobre la oclusión espontánea del polígono de Willis (Enfermedad de moyamoya), la angiografía cerebral ya no es obligatoria si la angiorresonancia o la resonancia magnética muestran cualquiera de los siguientes hallazgos: Estenosis o oclusión al final de la arteria carótida interna o a nivel de la porción proximal de las arterias cerebral anterior y cerebral media y una red vascular anormal que se observe en los ganglios de la base; una red vascular anormal que sea evidente desde un flujo ipsilateral que no se observe en los ganglios de la base; y una presentación bilateral de cualquiera de los dos hallazgos antes mencionados. De todas maneras la calidad de la resonancia magnética depende en gran medida en la fuerza del campo magnético que esta maneje. El nuevo criterio del comité de investigación para el diagnóstico de la enfermedad de moyamoya recomienda un equipo de resonancia magnética de 1.5T y equipos de resonancia con 0.5T o 1.0T no son recomendados en la actualidad.

La resonancia magnética y la angiorresonancia son métodos no invasivos que se pueden repetir con cierta facilidad después de la cirugía. La imagen en fase de T1 puede usarse para encontrar vasos de moyamoya y ver su regresión en los ganglios de la base y el tálamo después de la cirugía.

Angiografía: La angiografía cerebral sigue siendo el estudio de estándar de oro para el diagnóstico de moyamoya. Una angiografía formal consiste en un estudio completo que involucra 5 o 6 vasos que incluye a ambas arterias carótidas externas y a ambas arterias carótidas internas y una o ambas arterias vertebrales, dependiendo del patrón de vasos colaterales que se tenga. El diagnóstico definitivo se basa en una apariencia distintiva de la arteriografía caracterizada por la estenosis de la porción distal de la arteria carótida interna (Porción C1-C2) intracraneana que se extiende a la porción proximal de las

arterias cerebral media y cerebral anterior. La estenosis u oclusión de la porción proximal de la arteria cerebral posterior también afecta al 25% de la población con moyamoya. La imagen de las arterias carótidas externas es esencial para identificar cualquier vaso colateral preexistente para que cuando la cirugía se realiza no se dañen. Los aneurismas así como las raras malformaciones arteriovenosas se sabe que se asocian con algunos casos de Moyamoya y se detectan mejor con una angiografía convencional. La enfermedad de moyamoya como se ha mencionado anteriormente se caracteriza por el extenso desarrollo de patognomónicas vías colaterales en respuesta a cambios debidos a la estenosis progresiva de terminales de la arteria carótida. La primera vía de colaterales que se forma se conoce como “moyamoya basal” e incluye la dilatación anormal de las arterias perforantes como son las dentículo-estriadas y las tálamo-perforantes en los ganglios de la base y el tálamo. La segunda vía afecta substancialmente a la dilatación de la arteria coroidea anterior y la arteria pericallosa posterior que proveen circulación colateral a la mayoría de los pacientes con enfermedad de moyamoya. La tercera vía de colaterales conocida como “moyamoya etmoidal” involucra la dilatación de las arterias etmoidales anterior y posterior que también funcionan como vías colaterales principalmente de las arterias oftálmicas a ramas de la arteria cerebral anterior. Finalmente la enfermedad de moyamoya casi siempre causa una red anormal de vasos a nivel de la calota craneana que otorga flujo colateral desde las arterias durales hacia las arterias piales. Esta vía colateral es conocida como “moyamoya de la calota” y es observado comúnmente en pacientes con la enfermedad avanzada.¹¹

TRATAMIENTO

No existe tratamiento que revierta el proceso primario de la enfermedad y los tratamientos que existen actualmente están hechos para prevenir los infartos mediante el mejoramiento de la circulación sanguínea al hemisferio cerebral afectado. Al mejorar el flujo sanguíneo cerebral provee protección

contra infartos futuros así mismo también se reducirán las arterias colaterales asociadas al Moyamoya por lo tanto habrá una reducción de los síntomas.

Tratamiento médico: El tratamiento médico se ha estado usando en pacientes con Moyamoya particularmente cuando la cirugía se considera que es de alto riesgo para el paciente o cuando este se considera que presenta una forma moderada de la enfermedad. Existe muy poca información que muestre la eficacia de uno u otro tratamiento. Pacientes que mostraron una larga supervivencia en Japón no mostraron ninguna diferencia significativa entre el tratamiento médico y quirúrgico a largo plazo. Una revisión más reciente reveló que el 38% de 651 pacientes con Moyamoya que fueron tratados inicialmente con un tratamiento médico conservador finalmente se les tuvo que practicar un procedimiento quirúrgico ya que la sintomatología de la enfermedad progresó. Los agentes antiplaquetarios se han estado usando para prevenir embolias de microtrombosis formadas en los sitios de estenosis arterial –que es una causa de la sintomatología isquémica en pacientes con Moyamoya- y estos agentes aunque no se suelen usar de manera universal son usados rutinariamente en pacientes en muchas series quirúrgicas. La aspirina cuando es usada se toma diariamente e indefinidamente para evitar ataques isquémicos. Pacientes mayores a 6 años pueden recibir hasta 80mg/Día, la dosis se incrementa gradualmente hasta llegar a los 300mg/día en adolescentes. Los anticoagulantes como la warfarina son raramente usados ya que se ha hecho más experiencia con la heparina de bajo peso molecular. Los bloqueadores de canales de calcio pueden ser útiles para aminorar las cefaleas intratables o migrañas que son comúnmente observadas en pacientes con Moyamoya aunque como estos agentes pueden causar hipotensión deben de ser utilizados con mucho cuidado en esta población de pacientes. Existen tratamientos médicos experimentales para la enfermedad de moyamoya como son el uso tópico y sistémico de factores angiogénicos de crecimiento para inducir la neovascularización; terapia génica dirigida a condiciones genéticas determinantes que se presentan asociadas a la

enfermedad de moyamoya; y otras terapias novedosas que bloquean o alteran los procesos arteriopatológicos de la enfermedad.

Tratamiento quirúrgico: Realmente no existen terapias médicas efectivas para el tratamiento de la enfermedad de moyamoya. Es por eso que la provisión de vías colaterales mediante la revascularización quirúrgica es la terapia más efectiva para mejorar la hemodinámica cerebral y reducir el riesgo de ataques vasculares subsecuentes. En el tratamiento quirúrgico en pacientes con Moyamoya por lo general se usa la arteria carótida externa como fuente de nueva sangre al hemisferio isquémico. Tres métodos generales de revascularización se usan en la actualidad: Bypass Directo, Bypass Indirecto y Bypass combinado.¹²

Revascularización directa (Bypass de Arteria temporal superficial a Arteria cerebral media)

En la revascularización directa una rama de la arteria carótida externa (usualmente la arteria temporal superficial) es anastomosada directamente a una arteria cortical de la arteria cerebral media. Después de que la rama frontal o parietal de la arteria temporal superficial es identificada y perfectamente bien disecada, se realiza una craneotomía fronto-temporal sobre la cisura Silvana y se incide la duramadre hasta identificar a la arteria cerebral media u otra rama receptora. La arteria donante se corta en forma oblicua y los dos vasos son posteriormente anastomosados. La intima de cada arteria se incluye en cada puntada. El cierre de la dura, colgajo óseo y escalpe tendrá que ser lo suficientemente laxo para evitar una presión indeseable en el nuevo injerto. La rama de la arteria temporal superficial también puede anastomosarse con una rama de la arteria cerebral anterior en pacientes que presentan una isquemia severa en territorio de la arteria cerebral anterior y así mismo la arteria occipital rama de la arteria carótida externa puede ser la arteria donante en caso de que el diámetro de la arteria de la temporal superficial este muy disminuido como para poder lograr una anastomosis directa. El procedimiento

quirúrgico y la técnica son similares a aquellas realizadas a pacientes con enfermedades arteriales ateroscleróticas y oclusivas de la arteria carótida interna. La cirugía puede ser técnicamente un reto en algunos pacientes pediátricos ya que sus ramas corticales tienen un diámetro menor y son más frágiles que las de los adultos sin embargo estudios realizados por Fujimura y colaboradores demostraron que la anastomosis directa entre la arteria temporal superficial con ramas terminales de la arteria cerebral media es segura y efectiva para el tratamiento de moyamoya en todos los grupos de edad. Estos autores reportaron evoluciones buenas y excelentes en pacientes con una edad promedio de 6.2 años. El Bypass directo es útil para mejorar la hemodinámica cerebral y resolver los ataques isquémicos inmediatamente después de la cirugía. La frecuencia de ataques isquémicos en el periodo perioperatorio es más baja después de un bypass directo o combinado que con un bypass indirecto. De todas maneras se necesita un manejo cuidadoso de los pacientes después de un bypass directo porque existen cambios muy pronunciados en la hemodinámica cerebral que pueden inducir un síndrome de hiperperfusión, particularmente en pacientes con isquemia profunda antes de la cirugía. Las complicaciones con las que se ha visto relacionada la revascularización directa son el daño isquémico intra o perioperatorio secundario a una oclusión de la arteria temporal superficial, anestesia, fluctuaciones en la presión arterial y finalmente por crisis convulsivas. El bypass de arteria temporal superficial a arteria cerebral media se considera actualmente la primera opción de tratamiento en adultos y niños con enfermedad de moyamoya.¹³

Revascularización indirecta

Muchos factores han hecho que se desarrollen las técnicas de revascularización indirecta para el tratamiento de la enfermedad de Moyamoya. Entre estos factores se incluyen la dificultad técnica asociada con el Bypass directo de arteria temporal superficial a cerebral media, otro es las dificultad que

hay a la accesibilidad y el tamaño de la arteria temporal superficial especialmente en niños. Estas técnicas indirectas tienden a ser menos invasivas, toman menos tiempo quirúrgico y no necesariamente restringe al cirujano a la distribución de la arteria cerebral media solamente. Además de todo estas técnicas indirectas no requieren el clipado temporal de grandes arterias y pueden ser usadas cuando no hay un donador aceptable o arteria receptora disponible.

Las técnicas indirectas incluyen la colocación de tejido vascularizado que esta irrigado por la carótida externa (Ejemplo: duramadre, musculo temporal, o la arteria temporal superficial por si misma) en contacto directo con el cerebro dejando así que crezcan nuevos vasos sanguíneos en la corteza cerebral.

Históricamente los procedimientos directos se han estado usando en adultos en quienes un incremento inmediato en el flujo sanguíneo al cerebro isquémico es beneficioso. El aumento en el flujo sanguíneo por medio de los métodos indirectos no se da inmediato y puede tardar semanas en que se establezca. Existe mucho debate sobre los meritos que tienen cada una de las técnicas tanto directa como indirecta, de hecho, algunos centros usan combinaciones de técnicas directas e indirectas.

Los procedimientos de revascularización indirecta incluyen a la Encefaloduroarteriosinangiosis, Encefalomioarteriosinangiosis, Sinangiosis pial, y la realización de trépanos sin sinangiosis vascular.¹⁴

Encefalomiosinangiosis EMS: Consiste en colocar una porción del musculo temporal directamente sobre la corteza cerebral después de que se retira por completo en esta sección la aracnoides. El colgajo de duramadre posteriormente se cerrara y se suturara en su lugar por encima del musculo. Con el tiempo se formaran vasos colaterales desde el musculo rico en irrigación sanguínea y el tejido isquémico neural. Se debe de tener especial cuidado en que la irrigación de tejido trasplantado se mantenga. Esta técnica está asociada con un riesgo menor de complicaciones severas que la anastomosis directa, pero no

incrementa de manera inmediata el flujo sanguíneo a las áreas isquémicas del cerebro. El proceso de angiogenesis tomara varias semanas o meses antes de que la revascularización proveniente de la arteria temporal superficial sea suficiente.

Takeuchi y colaboradores trataron a 10 pacientes pediátricos con signos de isquemia cerebral sin hemorragia intracraneal con injertos de musculo temporal. Los ataques isquémicos transitorios fueron resueltos completamente en 4 de 7 pacientes y disminuyeron significativamente en el grupo restante 3. Asociado con generar angiogenesis, el procedimiento también puede afectar significativamente los vasos anormales preexistentes de los pacientes con enfermedad de moyamoya. Las Encefalomiosinangiosis realizadas a 13 pacientes proveyeron una revascularización significativa (mas de un tercio de la distribución de la arteria cerebral media) en 75% de los casos. En la mayoría de los casos tratados satisfactoriamente con esta técnica se logro disminuir el número de vasos colaterales basales y arterias medulares.

La técnica indirecta de encefalomiosinangiosis también tiene desventajas. Primero, requiere una gran craneotomía y apertura dural que el Bypass de arteria temporal superficial a cerebral media. Las complicaciones postoperatorias incluyen crisis convulsivas y un efecto de masa significativo. Touho reportó una niña de 14 años con parálisis transitoria del lado izquierdo de su cara y de la extremidad superior 6 años después de se le practico una encefalomiosinangiosis. La resonancia magnética y la Tomografía de cráneo mostraron que el cerebro estaba comprimido por debajo de un musculo temporal hipertrofiado y calcificado que causaba así mismo isquemia sintomática y la necesidad de retirar dicho colgajo.¹⁵

Encefaloduroarteriosinangiosis: En 1980 se introdujo la encefaloduroarteriosinangiosis (EDAS) como una opción quirúrgica para el tratamiento de la enfermedad de moyamoya. Por el mismo tiempo

Spetzler y colaboradores encontraron que la simple colocación de la arteria temporal superficial cerca del cerebro era suficiente para promover la angiogenesis y así disminuir los ataques isquémicos recurrentes. Este procedimiento se basa en la premisa que duramadre vascularizada irrigada por la arteria meníngea media puede realmente formar vasos colaterales en la corteza cerebral y el Escalpe y esto lo inclino mas a realizarlo en la enfermedad de moyamoya. El procedimiento de EDAS consiste en suturar un colgajo de gálea que contenga intacta a la arteria temporal superficial sobre la corteza cerebral una vez que se haya removido la duramadre. Se mantendrá la integridad de la arteria temporal superficial. En algunas variantes del EDAS, una porción de la duramadre es simplemente invertida para generar la neovascularización.

Matsushima y colaboradores usaron por primera vez el EDAS para tratar a un niño de 9 años con hemiparesia, crisis convulsivas y retraso de desarrollo psicomotor. Se realizo un seguimiento de 6 meses con angiografía que mostro una buena revascularización con un subsecuente mejoramiento clínico y sin complicaciones. Tripathi y colaboradores también demostraron buenos resultados con EDAS. Durante un periodo de dos años de seguimiento no se presentaron ictus de ningún tipo ni siquiera ataques isquémicos transitorios en 8 niños con moyamoya sintomático que se seleccionaron para ser tratados con EDAS. Usando la escala de inteligencia Weschler de adultos para examinar a un grupo de pacientes tratados con EDAS Matsushima y colaboradores encontraron que los pacientes tenían un promedio de inteligencia normal con un coeficiente intelectual adecuado después de 9.5 años de la operación. Este hallazgo fue significativo dado que los pacientes con enfermedad de moyamoya rutinariamente presentan pérdida progresiva de sus funciones cognitivas.

Isono y colaboradores investigaron el pronóstico a largo plazo en 11 casos de niños tratados con EDAS, EMS o ambos procedimientos realizados en el mismo paciente. A pesar de que la muestra fue pequeña, se encontró una mejor revascularización asociada con EDAS (92% de los pacientes mostro mejoría) que

con EMS (50% de los pacientes mejoró). Fujita y colaboradores realizaron una comparación similar en 10 pacientes. Ambos tanto EMS como EDAS se usaron en 7 pacientes que se sometieron a una sola operación de cada lado (esto es, EMS de un lado y EDAS del otro). El restante de tres pacientes se les realizó un EDAS bilateral. La revascularización desde la arteria carótida externa fue mejor en áreas donde se realizó EDAS que en áreas con EMS.

Smith y Scott introdujeron una pequeña modificación técnica conocida como sinangiosis pial. En este procedimiento se realizan los colgajos de duramadre y se retira la aracnoides a nivel de la región de apertura dural. Los autores creen que esta capa sirve como una barrera para el crecimiento interno de vasos y una vez retirados, la adventicia de los vasos donadores se podrá suturar directamente a la piamadre. A pesar de que la duramadre se deja sin cerrar herméticamente solo se reportó una fistula de LCR en más de 200 pacientes pediátricos. De 143 pacientes pediátricos con enfermedad de moyamoya que se sometieron a este procedimiento modificado en otro estudio, solo 3.2% presentó ataques isquémicos después de un año comparado con 67% que presentaban preoperatoriamente.

Existe una combinación de EMS y EDAS conocida como Encefalomioarteriosinangiosis (EMAS). En esta técnica en lugar de usar una pieza de músculo aislada, se coloca una porción de una rama superficial de la arteria temporal superficial sobre el colgajo de músculo. La eficacia de esta técnica aun no se establece adecuadamente. En un estudio de 12 pacientes pediátricos tratados con EMAS en combinación con EMS y EDAS presentaron mejores resultados que aquellos tratados con EDAS solamente.

La técnica de EDAS ha mostrado resultados alentadores en múltiples estudios pero el procedimiento continua presentando desventajas. Como todos los procedimientos de revascularización indirecta, se pueden requerir de meses para desarrollar una circulación colateral adecuada y alivio de los síntomas. Además de esto, si los resultados son insatisfactorios el uso de la arteria temporal superficial en EDAS

puede eliminar la posibilidad de usar un Bypass de arteria temporal superficial a arteria cerebral media en el futuro.¹⁶

Encefaloduroarteriomiosinangiosis: En 1984 se propuso la encefaloduroarteriomiosinangiosis (EDAMS) para combinar aspectos de todos los procedimientos de revascularización indirectos. Esto involucra la colocación de musculo temporal, un segmento de la arteria temporal superficial y una porción del colgajo de gálea directamente sobre el cerebro isquémico. A diferencia de otros procedimientos en la EDAMS se usa también a la arteria meníngea media para promover la angiogenesis. Kim y colaboradores compararon las diferencias angiograficas y clínicas en 12 pacientes pediátricos con enfermedad de moyamoya que se les realizo un procedimiento de EDAS y 5 a los cuales se les practico uno de EDAMS. La formación mas extensa de colaterales fue observada en los pacientes a los que se les realizo EDAMS. Incluso cuando se comparo con un procedimiento combinado de EDAMS mas Bypass de arteria temporal superficial a arteria cerebral media, el EDAMS por si solo proveyó suficiente flujo sanguíneo. Estos hallazgos angiograficos casi siempre fracasaron al quererlos comparar con la evolución clínica.

Kinugasa y colaboradores trataron a 17 pacientes con enfermedad de moyamoya con el procedimiento de EDAMS. Basados en su estatus neurológico postoperatorio, 13 pacientes tuvieron una evolución de buena a excelente. 3 pacientes presentaron pobre evolución. Después los mismos autores revisaron casos que involucran a pacientes tratados con EDAS en su institución antes de 1984. Los que se trataron mas recientemente con EDAMS se asociaron con una mayor formación de vasos colaterales y una mejoría clínica mayor que los que se trataron anteriormente con procedimientos antiguos.

Cuando se compara con la Microanastomosis directa, el EDAMS se sitúa mejor para pacientes pediátricos con enfermedad de moyamoya. Houkin y colaboradores estudiaron a pacientes con

enfermedad de Moyamoya tratados con Bypass o EDAMS después de una hemorragia intracerebral. En adultos la revascularización directa fue significativamente mas efectiva que la revascularización indirecta (100% de los pacientes tratados con revascularización directa presentaron una buena evolución comparados con 38% tratados con EDAMS). En él su apartado del estudio para niños, los resultados se presentaron de una manera opuesta. Solo 68% de los pacientes presentaron una buena evolución después de un Bypass directo comparado con el 100% de los pacientes tratados con EDAMS. Los autores atribuyeron estos hallazgos a que la revascularización indirecta es menos efectiva en adultos por la menor isquemia cerebral que presentan (la isquemia cerebral es la clave para la formación de nuevos vasos)en comparación con los niños y que estos presentan una abundancia relativamente mayor de factor de crecimiento fibroblástico en el LCR. (El factor de crecimiento fibroblástico es una citoquina que es considerada importante en la inducción de neovascularización en la enfermedad de moyamoya). Ambos factores pueden contribuir a la alta neoangiogenesis en los pacientes pediátricos después de una revascularización indirecta.¹⁷

Trasplante de Epiplón: Basados en los estudios promisorios realizados en perros Goldsmith y colaboradores propusieron por primera vez la técnica de transposición de epiplón para el tratamiento de la isquemia cerebral en 1973. Se encontró que los injertos de la capa adiposa que se sitúa en la parte alta de los órganos peritoneales reducían el edema y la fibrosis en el sistema nervioso central. Basados en esta información, Karasawa y colaboradores realizaron uno de los primeros trasplantes de epiplón en 1978 en una paciente de 56 años cuadriparetica y ciega con estenosis de la porción distal de la arteria carótida interna y la porción proximal de la arteria cerebral anterior y cerebral media. El procedimiento consiste en el trasplante de epiplón sobre la corteza cerebral con una anastomosis termino terminal de la arteria y vena temporal superficial a los vasos gastroepiploicos respectivos. A pesar de la ceguera en la

paciente persistió, la paciente fue posteriormente ambulatoria con asistencia y quedó libre de ataques isquémicos por los siguientes dos años después de la operación.

El epiplón altamente vascularizado se puede tunelizar de manera subcutánea desde el abdomen hasta la cabeza y a través de la pared torácica y el cuello sin la necesidad de alterar los vasos epiploicos. Las investigaciones sugieren que existen ciertos factores lipídicos en el epiplón que tienen propiedades angiogénicas y que la revascularización se lleva a cabo en 5 a 14 días en modelos animales. Si se contraindican otras formas de revascularización indirecta o han fracasado para resolver los síntomas neurológicos se puede considerar el trasplante de epiplón. Se necesitara por lo general tanto una craneotomía como una laparotomía media. Es por eso que la pérdida de sangre asociada con el trasplante de epiplón será mayor comparado con otras opciones de tratamiento en pacientes con enfermedad de moyamoya. También deben de considerarse las complicaciones quirúrgicas asociadas a procedimientos abdominales como son el íleus, la perforación intestinal u la peritonitis.)

Touho y colaboradores realizaron un trasplante de epiplón a 5 pacientes pediátricos con enfermedad de moyamoya que habían sido tratados de manera insatisfactoria con EMS, EDAS o Bypass. Después de sus fracasos quirúrgicos muchos de los niños siguieron presentando signos de retraso mental progresivo, incontinencia urinaria y paraparesia. Mediante el uso de ramas de la arteria temporal superficial del EDAs realizado previamente, los autores lograron anastomosar satisfactoriamente un injerto de epiplón al cerebro isquémico. Después de algunos meses los 5 pacientes experimentaron una resolución completa de sus déficits neurológicos. Havlik y colaboradores reportaron otro caso de un exitoso trasplante de injerto de epiplón después de un procedimiento fallido de bypass para aliviar la sintomatología del paciente. Después de un seguimiento de 2.5 años la condición del paciente mejoró drásticamente.¹⁸

Trépanos craneales: a pesar de que las técnicas de revascularización directa e indirecta mejoran la sintomatología clínica en pacientes con enfermedad de moyamoya, estas técnicas no promueven una revascularización adecuada en los territorios de las arteriales cerebrales anteriores y posteriores. En 1984 Endo y colaboradores propusieron la noción de que los trépanos en el cráneo por sí mismos promueven la neovascularización. Estos conceptos se basan en los hallazgos encontrados dos años antes en la neovascularización en la región de trépanos frontales realizados para ventriculostomias para el tratamiento de hemorragias intraventriculares. El paciente tratado por Endo y colaboradores fue un niño de 10 años de edad que se le practicó una EMS y además se le realizaron trépanos frontales. Se verificó cuidadosamente en que se abriera la duramadre y la aracnoides para permitir que los vasos neoformados alcancen el cerebro. La angiografía posterior demostró que hubo neovascularización tanto en el sitio donde se realizó la EMS como en la zona donde se realizaron los trépanos. Después de este suceso se realizó una cirugía similar en una paciente de 12 años de edad que también presentó una buena evolución. Futuras investigaciones de estos autores revelaron que la realización de trépanos en la región occipital pueden ser usados para revascularizar al cerebro posterior.

Sinangiosis pial: Es otra técnica de revascularización indirecta ampliamente usada. En esta técnica que no es más que una modificación del EDAS, puede ser usada para tratar la enfermedad de moyamoya tanto en adultos como en niños. La sinangiosis pial permite una gran inducción de colaterales vasculares extradurales mediante la colocación de la arteria de escalpe donante en contacto directo con la vasculatura pial expuesta a través de las coberturas meníngeas.

La técnica de sinangiosis pial consiste en las siguientes etapas: Una arteria donante proveniente del escalpe (más comúnmente la rama postero-parietal de la arteria temporal superficial) se disecciona junto con una porción de gálea y se realiza una craneotomía amplia. La duramadre es abierta en forma de estrella realizando más de 6 incisiones cuidando de no maltratar potenciales vasos meníngeos

colaterales. La aracnoides es posteriormente abierta sobre la corteza cerebral. La arteria donante se sutura mediante su porción de gálea directamente sobre la superficie pial usando suturas de nylon del 10-0.¹⁹

La cirugía de Bypass indirecto que induce una angiogenesis espontanea entre la superficie cerebral y los tejidos donantes vascularizados es técnicamente simple de realizar y se ha usado ampliamente . Pero a pesar de esto los efectos benéficos no son inmediatos por que las colaterales quirúrgicas requieren de tres a cuatro meses en desarrollarse y por ende existe un riesgo potencial de ataques isquémicos perioperatorios. Es por eso que es esencial un manejo anestésico apropiado para prevenir las complicaciones isquémicas perioperatorias. El diseño quirúrgico en el Bypass indirecto es también muy importante porque la extensión de las vías vasculares colaterales dependen del tamaño de la craneotomía y del tamaño del Bypass indirecto. Además de esto es importante señalar que las vías colaterales a través del Bypass indirecto no se desarrollan en aproximadamente 40 al 50% de los pacientes y que por otro lado provee una extensa red de colaterales quirúrgicas en casi todos los pacientes pediátricos.

Los procedimientos combinados de Bypass que incluyen tanto el directo como el indirecto tienen las ventajas de ambos procedimientos. Existe un método combinado novedoso conocido como Encefaloduromioarteriopericraneo sinangiosis que consiste en que además de las donantes de flujo como son la arteria temporal superficial, la duramadre y el musculo temporal, se pueden usar también el colgajo de pericráneo como tejido donante para el bypass indirecto a través de una craneotomía fronto-temporal que cubra grandes áreas del lóbulo frontal.

La revascularización quirúrgica está ganando aceptación como el tratamiento primario para el Moyamoya dado el contraste que hay con la pobre respuesta al tratamiento médico. Dos estudios

grandes con un seguimiento a largo plazo mostraron un buen nivel de seguridad para el tratamiento quirúrgico. El riesgo de sufrir un infarto cerebral es mayor dentro de los primeros 30 días de postquirúrgico; después del primer mes el riesgo disminuye considerablemente. Los pacientes reportados tienen un 96% de posibilidad de no sufrir infartos cerebrales dentro de los 5 años siguientes. Un metaanálisis concluyó que 1003 de 1156 pacientes (87%) presentaron un beneficio sintomático de la revascularización quirúrgica con técnicas indirectas, directas o combinadas mostrando la misma efectividad.

Los pacientes con Moyamoya tienen un riesgo adicional de eventos isquémicos durante el periodo perioperatorio. Las complicaciones potenciales del tratamiento quirúrgico en Moyamoya son los ataques isquémicos, infección y la hemorragia intracraneana. Como se hizo notar previamente el llanto y la hiperventilación pueden disminuir la presión parcial de dióxido de carbono e inducir la isquemia debido a la vasoconstricción cerebral. El adecuado control del dolor que incluye el uso de sedación perioperatoria, las técnicas de cierre quirúrgico menos dolorosas con suturas absorbibles para prevenir el dolor al retirar los puntos de sutura son medidas que pueden reducir el riesgo de sufrir un ataque isquémico cerebral en el periodo postoperatorio y así disminuir la estancia intrahospitalaria del paciente. Durante el procedimiento quirúrgico es importante evitar la hipotensión, hipovolemia, hipertermia, hipocarbica y la hipercarbica. En el postoperatorio es importante dar fluidos de 1.25 a 1.50 veces el mantenimiento normal por 48 a 72 horas.

La efectividad de todos los procedimientos quirúrgicos antes descritos en los casos de moyamoya hemorrágico no se han estudiado tan bien como se ha hecho para los casos isquémicos. Se ha sugerido que la cirugía de bypass va a disminuir la carga de estrés en los vasos perforantes y con esto se disminuirá el subsecuente riesgo de hemorragia. En 1997 se realizó un estudio a pacientes con moyamoya hemorrágico y mostro que el 28.3% de los pacientes a los que no se les practico ningún tipo

de procedimiento quirúrgico presentaron hemorragia recurrente durante su seguimiento, esto comparado con el 19.1% de ellos que si recibió cirugía. Yoshida y colaboradores realizaron un estudio con 28 pacientes con moyamoya hemorrágico con un periodo de seguimiento promedio de de 14.2 años. El resangrado se presento en 1 de cada 8 pacientes que se sometieron a cirugía de Bypass y en 5 de cada 13 que no se les practico ningún procedimiento quirúrgico. Estos hallazgos sugieren que el resangrado es menos probable que ocurra en pacientes que se les practica cirugía de Bypass ²⁰

Tratamiento de los síntomas agudos: Cuando los pacientes se presentan con datos de isquemia cerebral, la oxigenación y la instauración rápida de medidas para incrementar el flujo sanguíneo cerebral reducirá la posibilidades de que el ataque isquémico progrese a un infarto cerebral completo. Los pasos de tratamiento iniciales son similares al manejo perioperatorio y tendrán que incluir la hidratación intravenosa con líquidos isotónicos (usualmente una dosis diaria de 1.25 a 1.50 veces la dosis normal de mantenimiento), se deberá de evitar la hipotensión y se administrara oxigeno suplementario. Se debe de evitar la hiperventilación del paciente. Los electrolitos séricos y los niveles de glucosa deben de normalizarse. Si se presenta actividad epiléptica debe tratarse con los fármacos apropiados. La toma de estudios de imagen pueden utilizarse dentro de una situación de emergencia para asegurar que no ha ocurrido una hemorragia cerebral. Generalmente los pacientes son evaluados inicialmente con un estudio de tomografía que realmente es útil para detectar hemorragias, la resonancia magnética con imágenes de difusión-perfusión confirmaran la presencia de un infarto. En la ausencia de hemorragia los agentes antiplaquetarios pueden ser usados, como se ha hecho notar anteriormente para disminuir la probabilidad de formación de microtrombos a nivel de los sitios de estenosis arterial. La aspirina es la mas utilizada por la mayoría de las instituciones (una dosis diaria de 325mg para adultos y 81mg. O

menos para preadolescentes), el tratamiento es instituido aunque el tratamiento quirúrgico ya este planeado.²¹

5. JUSTIFICACION

La enfermedad de moyamoya es una vasculopatía rara en nuestro medio de etiología aun no bien definida aunque se ha demostrado que factores ambientales y genéticos juegan un papel primordial para el desarrollo la enfermedad. Esta entidad fue descrita inicialmente en Japón en donde la incidencia y prevalencia es de 0.35 y 3.16 por 100,000 habitantes respectivamente y posteriormente fue descrita en Estados Unidos de Norteamérica reportándose una incidencia de 86/100,000 personas variando de acuerdo a las diferentes etnias, siendo más común en los de origen asiático. La clínica con la que se presenta la enfermedad en la población pediátrica es en forma de ataques isquémicos cerebrales los cuales por lo general son graves y discapacitantes por lo que el impacto económico y social para los pacientes y los centros Hospitalarios donde son tratados deben de ser considerados.

Hasta el momento solo existen series de casos que describen la enfermedad en poblaciones asiáticas y en Estados Unidos de Norteamérica y solo una serie de casos de 7 pacientes reportada por el Hospital Infantil de México. La importancia de nuestro estudio radica en que el Instituto Nacional de Pediatría cuenta con varios casos tratados de manera conjunta con el servicio de Neurología. Por lo que resulta interesante reportar la experiencia que se tiene en cuanto a tratamiento y evolución que han tenido estos pacientes.

6. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La enfermedad de moyamoya es un padecimiento raro en la población pediátrica y aun mas en la población pediátrica de etnia latina por lo que hay poca información en la literatura sobre el diagnostico, tratamiento y evolución de la misma en nuestro medio. Existen varias técnicas quirúrgicas para el tratamiento de la enfermedad, en México solo se reportan técnicas de revascularización indirecta. Es por ello el interés en el revisar el establecimiento del diagnostico, la evolución y respuesta al tratamiento quirúrgico en nuestros pacientes.

7. OBJETIVO GENERAL

Describir el curso clínico de los pacientes con Enfermedad de moyamoya en el Instituto Nacional de Pediatría desde el diagnostico y tratamiento hasta la evolución.

7.1.- OBJETIVOS ESPECIFICOS

*Describir la presentación clínica más frecuentemente encontrada al momento del diagnostico de la enfermedad en el INP.

*Describir las características de imagen más frecuentemente encontradas al momento del diagnostico de la enfermedad en el INP.

*Describir la evolución que presentan los pacientes con el tratamiento quirúrgico empleado en el INP.

8. DISEÑO DEL ESTUDIO

Diseño de estudio: Serie de casos, descriptiva y retrospectiva.

Población de estudio:

-Criterios de inclusión:

Expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de enfermedad de moyamoya que se buscaron en el Archivo clínico de el Instituto Nacional de Pediatría.

Expediente clínico de pacientes que contengan las variables necesarias para contestar el objetivo de este estudio (tiempo de evolución, manifestaciones clínicas, estudios de imagen, tratamiento, evolución), (cuadro 3.)

-Criterios de exclusión

Expedientes de pacientes con enfermedad de moyamoya "Like" o Síndrome de moyamoya con otras enfermedades sistémicas como aterosclerosis, enfermedades autoinmunes, tumores cerebrales, encefalopatía actínica, enfermedad de Von Recklinghausen.

-Variables. (Cuadro 3)

Cuadro 3

VARIABLE	DEFINICION	TIPO DE VARIABLE	UNIDAD DE MEDIDA
EDAD	Edad del paciente al momento del diagnóstico	Cuantitativa continua	Años
GENERO	Sexo del paciente	Cualitativa nominal	Masculino, Femenino
ORIGEN	Estado de la república o país de origen	Cualitativa nominal	Estados de la república. Países del mundo.
TIEMPO DE EVOLUCION	Tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas y el diagnóstico de la enfermedad	Cuantitativa continua	Semanas, Meses, Años
CEFALEA	Síntoma que refiere el paciente	Cualitativa dicotómica	Presente o ausente
CRISIS CONVULSIVAS	Signo o Síntoma que presenta o refiere el paciente	Cualitativa dicotómica	Presente o ausente
ATAQUE ISQUEMICO TRANSITORIO	Signo o Síntoma que presenta o refiere el paciente	Cualitativa dicotómica	Presente o ausente
HEMIPARESIA	Signo o Síntoma que presenta o refiere el paciente	Cualitativa dicotómica	Presente o ausente
MOVIMIENTOS INVOLUNTARIOS	Signo o Síntoma que presenta o refiere el paciente	Cualitativa dicotómica	Presente o ausente
COMORBILIDAD ASOCIADA	Enfermedades asociadas independientes a la enfermedad de moyamoya	Cualitativa nominal	Tipo de enfermedad asociada, Síndrome de Down, microcefalia, cardiopatías, etc.
ESTUDIO DIAGNOSTICO UTILIZADO	Tipo de estudio imagenológico utilizado para llegar al diagnóstico	Cualitativa nominal	TAC, RM o Angiografía cerebral.
INFARTO A NIVEL DE LA ARTERIA CEREBRAL MEDIA	Hallazgos de isquemia en territorio de arteria cerebral media vistos en TAC, RM o angiografía.	Cualitativa dicotómica	Presente o ausente

INFARTO DE LA ARTERIA CEREBRAL ANTERIOR	Hallazgos de isquemia en territorio de arteria cerebral anterior vistos en TAC, RM o angiografía.	Cualitativa dicotómica	Presente o ausente
INFARTO DE LA ARTERIA CEREBRAL POSTERIOR	Hallazgos de isquemia en territorio de arteria cerebral posterior vistos en TAC, RM o angiografía.	Cualitativa dicotómica	Presente o ausente
HEMORRAGIA CEREBRAL	Hallazgo de hemorragia cerebral visto en TAC, RM o angiografía	Cualitativa dicotómica	Presente o ausente
TRATAMIENTO QUIRURGICO	Si requirió tratamiento quirúrgico para resolver la enfermedad	Cualitativa dicotómica	Presente o ausente
TRATAMIENTO MEDICO CONSERVADOR	Si requirió tratamiento médico conservador para resolver la enfermedad	Cualitativa dicotómica	Presente o ausente
TIPO DE TRATAMIENTO QUIRURGICO EMPLEADO	Tipo de tratamiento quirúrgico empleado para resolver la enfermedad	Cualitativa nominal	Encefalomiosinangiosis Encefaloduroarteriosinangiosis Encefaloduroarteriomiosinangiosis
COMPLICACIONES POSTQUIRURGICAS	Si presento o no complicaciones en el postoperatorio	Cualitativa dicotómica	Presente o ausente
TIPO DE COMPLICACIONES POSTQUIRURGICAS	Tipo de complicaciones postquirúrgicas	Cualitativa nominal	Hemorragia, Infarto, crisis convulsivas, hemiplejia, muerte.
EVOLUCION	Respuesta que presenta el paciente, persistencia de los síntomas o desaparición de los mismos	Cualitativa dicotómica	Resolución o recaída
TIPO DE ESTUDIO DE	Tipo de estudio de	Cualitativa	TAC, RM, angiografía cerebral

IMAGEN DE CONTROL POSTQUIRURGICO	imagen utilizado para evaluar la revascularización	nominal	
REVASCULARIZACION	Si hubo o no revascularización después de tratamiento confirmado por estudio de imagen	Cualitativa dicotómica	Presente o ausente
TIEMPO EN EL QUE SE LOGRO LA REVASCULARIZACION	El tiempo en el que se observa por medio de estudio de imagen irrigación al área isquémica previa	Cuantitativa continua	Semanas, Meses, Años
RETARDO DEL DESARROLLO PSICOMOTOR	Si presento o no un retraso psicomotor	Cualitativa dicotómica	Presente o ausente

9. TAMAÑO DE LA MUESTRA

Por la naturaleza del proyecto no se realiza un cálculo de la muestra. Será por conveniencia incluyendo al total de expedientes de casos atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría.

10. ANALISIS ESTADISTICO

En el caso de las variables cualitativas se buscara las frecuencias simples de las variables.

En el caso de nuestras variables cuantitativas se verá su distribución: media, moda, desviación estándar.

11. ETICA

Por ser un estudio retrospectivo y de revisión de expedientes clínicos el investigador se compromete a salvaguardar la confidencialidad de los datos, y estos solamente serán utilizados para fines de investigación.

12. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDADES	TIEMPO
Realización del Protocolo de Estudio	Junio 2010 – Marzo 2011
Presentación del protocolo al comité de investigación	Abril 2010
Búsqueda de casos*	Mayo 2011
Análisis de Expedientes	Junio-Julio 2011
Redacción de resultados, discusión y conclusiones.	Agosto 2011
Conclusiones	Agosto 2011
Revisión Final. Correcciones	Agosto 2011
Publicación del Artículo	Diciembre - Enero 2011

*Todas las fechas de este cronograma son modificables ya que dependen del momento en que sea aprobado por el comité de investigación.

13. MATERIAL Y METODOS

Se realizo un estudio retrospectivo de los expedientes clínicos de todos los pacientes con diagnostico de enfermedad de moyamoya atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo de 1988 y 2011. Se encontró un total de 24 casos, de los cuales solo trece contaban con resultados de estudios de neuroimagen que permitieron corroborar esta entidad.

14. RESULTADOS:

Se revisaron 24 expedientes clínicos de pacientes con diagnostico de enfermedad de moyamoya en el periodo 1988-2011. Trece cumplieron con los criterios clínicos y de neuroimagen para este diagnostico, once se excluyeron por tener el expediente radiológico incompleto. De los trece pacientes el genero fue siete femeninos y seis masculinos. El promedio de edad de los pacientes fue de 7.2 años, oscilando los rangos de edad de los 6 meses hasta los 14 años, 7 de ellos menores de 10 años, uno de esta edad y 5 mayores.

Presentación clínica La hemiparesia desproporcionada aguda o subaguda, fue la presentación clínica más frecuente (ocho), siendo el lado derecho el predominante (5 pacientes), seguido de cefalea (seis), crisis convulsivas (cuatro) y accidente isquémico transitorio (cuatro). Se asocio a síndrome de Down (cinco pacientes). Tuvieron un cuadro de hemiparesia súbita asociado a infección de vías aéreas recurrentes en (5 casos). En 5 casos hubo retraso del neurodesarrollo, todos ellos asociados a síndrome de Down. El diagnostico se corrobora con panangiografía con sustracción digital en seis pacientes mostrando estenosis de la arteria cerebral media en su porción proximal en cuatro pacientes, estenosis de la arteria cerebral anterior en dos pacientes, todos ellos mostraron daño unilateral. Se efectuó angiorresonancia a siete pacientes, mostrando estenosis de la arteria cerebral media en cinco y concomitante de arteria carótida interna en dos casos, ambos unilaterales.

Tratamiento quirúrgico: Se practicó en 4 pacientes, utilizando Encefalomiosinangiosis en un caso y Encefaloduroarteriosinangiosis (EDAS) en tres casos, no se reportaron complicaciones quirúrgicas en ambos tipos de intervención. Hubo una evolución satisfactoria en los cuatro pacientes con recuperación del déficit motor, sin alteración cognitiva.

El control radiológico se hizo mediante angiografía cerebral a uno y dos años, mostrando una aceptable interfase arterial extra e intracraneal.

Nueve pacientes fueron medicamente tratados con Acido acetil salicílico (antiagregante plaquetario), tres de los pacientes presentaban síndrome de Down, en todos ellos persistió el déficit motor y en uno de ellos se agregaron movimientos coreoatetosis del hemicuerpo izquierdo. A todos los casos se les dio rehabilitación.

15. DISCUSION:

La enfermedad de moyamoya es una entidad poco frecuente en México, su descripción fue realizada en individuos de origen asiático con grandes series efectuadas en Japón y población asiática en otros países. En el grupo hispano se presenta la enfermedad con mayor frecuencia que en el grupo sajón. No obstante su poca frecuencia en nuestro país debe tenerse en mente el diagnóstico cuando se revise un paciente con síndrome de enfermedad isquémica cerebral crónica o subaguda. La enfermedad de moyamoya requiere de cumplir criterios clínicos y de imagen estrictos que fueron observados en los pacientes que ahora presentamos, predominando los menores de 10 años de edad sin gran diferencia respecto al estudio realizado por Battistella y Carollo²², en un estudio realizado en Italia con 34 pacientes, encontraron que la mayoría de ellos iniciaron las manifestaciones clínicas antes de los 16 años, en promedio 5.4 años, predominando en las mujeres. Veinte casos tuvieron eventos isquémicos como manifestación inicial. Similar a lo encontrado en nuestra casuística.

En el grupo de pacientes revisados la manifestación clínica inicial más común fue la hemiparesia asociada a infarto isquémico, de la misma manera que lo reporto Kuroda y col.²³ En su estudio de 55 casos, de los cuales 32 eran menores de seis años y tenían una incidencia más significativa de infarto isquémico. Otro signo neurológico observado en nuestros pacientes fue la coreo atetosis, presente en un solo caso del lado izquierdo que se agrego a una hemiparesia y es un elemento indirecto para pensar en hipoperfusión cerebral en el territorio de la arteria carótida interna como lo menciona Hong y Col.²⁴ quienes reportaron un caso de hemicorea como manifestación inicial, evidenciando una hipoperfusión cerebral a nivel del territorio de la carótida interna, corroborada por tomografía con emisión de positrones.

La enfermedad se asocia con síndrome de Down hasta en un 8.8% de los casos como lo menciona Andrew y col.²⁵, en un estudio de 181 pacientes diagnosticados con enfermedad de moyamoya, refieren que 16 (8.8%) tenían síndrome de Down. En nuestros pacientes 5 tenían síndrome de Down.

Nosotros utilizamos los criterios clínicos y radiológicos del comité de investigación para la oclusión espontanea del polígono de Willis (Enfermedad de Moyamoya) del ministerio de salud de Japón y promovidos por Smith, Scott, Houkin y col.^{26,27} De la misma manera se confirmo en nuestros pacientes con la clínica de isquemia, angiografía por sustracción digital y angiorresonancia. A seis casos se le hizo el diagnostico definitivo con angiografía y a siete con resonancia, si bien la angiorresonancia es útil al inicio la panangiografía se considera el estándar de oro para el diagnostico definitivo, la angiorresonancia ha venido ganando terreno en este sentido, por tratarse de un método no invasivo. Los hallazgos encontrados fueron en su totalidad unilaterales, esto difiere de los criterios iniciales propuestos por el Ministerio de Salud de Japón; sin embargo, se ha visto mayor incidencia de casos unilaterales con formación de vasos moyamoya, a los cuales se les ha llamado atípicos, tal como lo reportan otros autores como Calderelli y col.²⁸, o Quintana²⁹, donde describen 10 casos de enfermedad de moyamoya en su trabajo de revisión durante 20 años, encontrando que 50% de sus casos fueron

atípicos (unilaterales). A cuatro de nuestros pacientes se les dio tratamiento quirúrgico con buenos resultados, ya que no se reportan complicaciones y se logro la revascularización con mejora de las manifestaciones clínicas en todos los pacientes operados, similar a lo reportado por Han y col.³⁰ con EDAS y encefalomiosinangiosis en un estudio realizado en Corea, donde pacientes sometidos a neurocirugía obtuvieron un beneficio de 73% con las técnicas quirúrgicas ya mencionadas.

Calderelli y Col.²⁸ reportaron nueve pacientes tratados quirúrgicamente con la técnica durosinangiosis, seis con defectos bilaterales y dos con defecto unilateral, con muy buenos resultados, refiriendo mejoría de las manifestaciones clínicas e incremento del flujo sanguíneo cerebral en las zonas afectadas.

16. CONCLUSION

Se puede mencionar que la enfermedad 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 presentan generalmente con evento hemorrágico. El diagnóstico de elección es mediante la angiorrsonancia magnética nuclear y angiografía por sustracción digital. El diagnóstico temprano y tratamiento quirúrgico oportuno mejora el pronóstico y evolución de los pacientes, destacando la necesidad de efectuar manejo quirúrgico temprano en aquellos pacientes que están presentando sintomatología isquémica episódica.



“ENFERMEDAD DE MOYAMOYA: EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA”

17. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

VARIABLE	INFORMACION RECOLECTADA	
EDAD		
GENERO	M	F
ORIGEN		
TIEMPO DE EVOLUCION		
CEFALEA	Si	No
CRISIS CONVULSIVAS	Si	No
ATAQUE ISQUEMICO TRANSITORIO	Si	No
HEMIPARESIA	Si	No
MOVIMIENTOS INVOLUNTARIOS	Si	No
COMORBILIDAD ASOCIADA		
ESTUDIO DIAGNOSTICO UTILIZADO		
INFARTO DE ARTERIA CEREBRAL MEDIA	Si	No
INFARTO DE ARTERIA CEREBRAL ANTERIOR	Si	No
INFARTO DE ARTERIA CEREBRAL POSTERIOR	Si	No
HEMORRAGIA CEREBRAL	Si	No
TRATAMIENTO QUIRURGICO	Si	No
TRATAMIENTO MEDICO CONSERVADOR	Si	No
TRATAMIENTO QUIRURGICO EMPLEADO		
COMPLICACIONES POSTQUIRURGICAS	Si	No
TIPO DE COMPLICACIONES POSTQUIRURGICAS		
EVOLUCION	Resolución	Recaída
ESTUDIO DE IMAGIEN POSTQUIRURGICA		
REVASCULARIZACION	Si	No
TIEMPO DE REVASCULARIZACION		
RETRASO PSICOMOTOR	Si	No

18. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1

M. Scott, ER Smith, Moyamoya Disease and Moyamoya Syndrome. N Engl J Med (2009) 360:1226-37.

2

S. Kuroda, K. Houkin, Moyamoya Disease: Current Concepts and future perspectives. Lancet Neurol (2008) 7: 1056-66

3

Gordon M. Burke, Allan M. Burke, Arun K. Sherma, Michael C. Hurley, H.Hunt Batjer, BR Bendock, Moyamoya disease: a summary. Neurosurg Focus (2009) 26 (4):1-11.

4

Marco Urrutia Ruiz, Eduardo Barragan Pérez, Juan Hernández Aguilar, Saúl Garza Morales, Enoe Cruz Martínez, Feliciano Santana García, Edil Escobar Mendoza, Enfermedad de moyamoya. Bol Med Hosp infant Mex (2007) 64:99-106

5

Felipe Farías Serratos, Tatsuya Ishikawa, Yasuji Yoshida, Junta Moroi, Motoshi Sawada, Norikata Kobayashi, Tatsushi Mutoh, Ren Jun, Claudia V. Farías Serratos, Moyamoya disease. Arch Neurocienc (2009) 14 (1):33-39.

6

David M. Ibrahimi, Rafael J. Tamargo, Edward S. Ahn, Moyamoya disease in children. Childs Nerv Syst (2010) 26(10):1297-308.

7

Achal S. Achrol, Raphael Guzman, Marco Lee, Gary K. Stainberg, Patophysiology and genetic factors in moyamoya disease. Neurosurg Focus (2009) 26 (4):E4

8

Jodi L. Smith, Understanding and treating moyamoya disease in children. Neurosurg Focus (2009) 26(4):E4 .

9

A.Leland Albright, Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery . USA: THIME. (2007), P 557-70.

10

Mark S. Greenberg, Manual de Neurocirugía. USA: Journal. (2004), p 1552-57.

11

Robert I. Grossman, David M. Yousmen, Neuroradiologia. USA: MARBAN. (2007) p 202-04.

12

Natalio Fejerman, Emilio Fernández Álvarez Neurología Pediátrica. Argentina: PANAMERICANA (2007), p 953-61

13

Melanie G. Hyden, Marco Lee, Raphael Guzman, Gary K. Stainberg, The evolution of cerebral revascularization surgery. Neurosurg Focus (2009) 26(5):E17.

14

Robert M. Starke, Ricardo J. Komotar, E. Sander Conolly, Optimal Surgical Treatment for moyamoya Disease in adults: Direct versus indirect Bypass. Neurosurg Focus (2009) 26 (4):E8

15

Ali A. Baaj, Siviero Agazzi, Zafar A. Sayed, Maria Toledo, Robert F. Spetzler, Harry van Loveren, Surgical Management of moyamoya disease. Neurosurg Focus (2009) 26 (4):E7

16

Lai-Wah, Eva Fung, Dominic Thompson, Vijeya Ganesan, Revascularization surgery for pediatric moyamoya: A review of the literature. *Childs Nerv Syst* (2005) 21:358-364.

17

Zeferino Demartini jr., Rodrigo Tomazini Martins, Carlos Eduardo Dall Aglio Rocha, Luis Alfonso Días Matos, Antonio Ronaldo Spotti, Waldir Antonio Tognola, Marcio Luis Tostes dos Santos, Surgical Treatment of Moyamoya Disease in Children. *Arq Neuropsiquiatr* (2008) 66(2-A): 276-278.

18

Anand Veerravagu, B.S., Raphael Guzman, Chirag G. Patil, Lewis C. Hou, Marco Lee and Gary K. Steinberg, Moyamoya disease in pediatric patients: outcomes of neurosurgical interventions. *Neurosurg Focus* (2008) 24(2):E16.

19

R.S. de Oliveira, M.C.M. Amato, G.N. Simao, D.G. Abud, E.B.Avidago, C.M. Specian, H.R. Machado, Effect of Multiple Cranial Burr Hole Surgery on Prevention of Recurrent Ischemic Attacks in Children with Moyamoya Disease. *Neuropediatrics* (2009) 40:260-264.ç

20

Andrew Jea, Edwaed R. Smith, Richard Robertson, R. Michael Scott, Moyamoya Syndrome: Outcome After Surgical Revascularization. *Pediatrics* (2005) 116 (5):694-701.

21

Susanna Bacigaluppi, Amir R. Dehdashti, Ronit Agid, Timo Krings, Michael Tymianski, David J. Mikulis, The contribution of imaging in diagnosis, Preoperative Assessment, and follow-up of moyamoya disease. *Neurosurg Focus* (2009) 26(4):E3.

22

Battistella PA, Carollo C. Clinical and neuroradiological findings of moyamoya disease in Italy. *Clin Neurol Neurosurg.* 1997; 99 Suppl 2: S54-7.

23

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

24

Hong YH, Ahn TB, Oh CW, Jeon BS. Hemichorea as an initial manifestation of moyamoya disease: reversible striatal hypoperfusion demonstrated on single photon emission computed tomography. *Mov. Disord*. 2002; 17:1380-3.

25

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

26

Houkin K, Nakayama N, Kuroda S. Novel magnetic resonance angiography stage grading for Moyamoya disease. *Cerebrovasc Dis*. 2005; 30: 347-54.

27

Smith ER, Scott RM. Surgical management of moyamoya syndrome. *Skull Base*. 2005; 15: 15-26.

28

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

29

Quintana M. Experiencia de 20 años en el manejo de la enfermedad de moyamoya. *Rev Chilena Neurocir*.2004;37: 74-82.

Han DH, Know OK, Byun BJ. A co-operative 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.