

Artículo original

**ENFERMEDAD DE MOYA-MOYA.  
REVISIÓN Y PRESENTACIÓN DE 4 CASOS.**

**H. J. Fontana, I. Menciondo y H. M. Belziti**

Servicio de Neurocirugía. Hospital Municipal de San Isidro, San Isidro, Provincia de Buenos Aires, Argentina

**RESUMEN**

La enfermedad de moyamoya consiste en una oclusión preferentemente bilateral y progresiva de la carótida intracraneana y sus ramas terminales y el desarrollo de una red colateral basal leptomenígea intracraneana y transcraneana. Es algo más frecuente en mujeres, con un pico de incidencia en la infancia y otro entre los adultos jóvenes. Clínicamente puede presentarse como episodios isquémicos repetidos o como hemorragias parenquimatosas con volcado ventricular, siendo esta forma más común en adultos. La historia natural de la enfermedad no es bien conocida y en niños puede dar origen a discapacidad motora o retraso madurativo. En adultos el curso es más benigno. La muerte puede acaecer como consecuencia de un episodio hemorrágico. El diagnóstico es angiográfico, reconociéndose seis estadios. La TAC y la IRM pueden mostrar imágenes isquémicas o hemorrágicas y los vasos de moya moya en el territorio de las perforantes. El tratamiento consiste en favorecer el desarrollo de la circulación colateral a través de la anastomosis temporosilviana, la encéfalo mio sinangiosis, la encéfalo mio arterio sinangiosis o la simple confección de agujeros de trépano. Presentamos cuatro pacientes con buena evolución. Planteamos si no podría tratarse de una enfermedad producida por una prolongación indebida de la angiogénesis fetal. La solución quirúrgica nos parece de dudosa eficacia luego de la adolescencia y nos preguntamos si puede aportar circulación colateral al territorio profundo y cerebral posterior.

**Palabras clave:** enfermedad de moya moya, hemorragia cerebral, isquemia cerebral.

**ABSTRACT**

Moya moya disease consists on a bilateral and progressive occlusion of the intracranial carotid arteries and y their terminal branches and the development of an intracranial leptomeningeal collateral basal net and transcranial and dural collateral net. It is somewhat more frequent in women, with a two-peak-age incidence, one in childhood and the other in youth. Clinically, it may appear as repeated ischemic events or as parenchymatous hemorrhages with intraventricular opening. This last form is more frequent in adults. Its natural history is poorly understood. In children it can produce motor disability or cognitive impairment. In adults the course is milder. Death can occur as a consequence of a ventricular hemorrhage. Diagnosis is made by angiography. Six angiographic stages are recognized. CT and MRI show characteristic ischemic or hemorrhagic images and the moya moya vessels at the perforant arteries territory. Different surgical measures were proposed to favor the development of collateral circulation: temporo-silvian by pass or encephalo myo synangiosis, encephalo-myo-arterio-synangiosis, encephalo-duro-myo-synangiosis, encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis or burr holes. We describe four cases in adolescent or adult patients with a mild course. We wonder if this disease is a consequence of a protracted fetal angiogenesis with vascular obstruction in extrauterine life. The surgical treatment seems doubtfully efficient after adolescence and its supply of collateral circulation to deep and posterior cerebral areas, problematic.

**Key words:** Cerebral hemorrhage, Cerebral ischemia, Moya-moya disease.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Moya-moya se genera por oclusión progresiva de la carótida intracraneana, próxima a sus ramas de bifurcación, generalmente bilateral, acompañada de una acentuada proliferación temporaria de pequeños vasos en la base del encéfalo que constituyen una red colateral adyacente a las arterias ocluidas.

La primera observación de esta afección fue realizada por Takeuchi y Shimzu<sup>7, 20</sup> en 1957 en un caso que presentaba hipoplasia bilateral de la arteria carótida interna (ACI). Sano en 1965 publicó 8 casos con el diagnóstico de telangectasia yuxtapasal. Kudo<sup>9</sup> en 1968 introdujo el concepto de la enfermedad en la literatura de lengua inglesa, describiéndola como una oclusión espontánea del polígono de Willis. En ese mismo año Nishimoto y Takeuchi<sup>15</sup> observaron que la red hemangiomasosa se relacionaba con las áreas de distribución de la ACI ocluida y llamaron la atención sobre la similitud con la red vascular del embrión. Susuki y Takaku<sup>7, 18, 20</sup> en 1969 fueron los primeros en utilizar el término moya-moya, que significa humo de cigarrillo y se aplica para representar algo confuso, no delimitado y que fué inspirado a los autores por la apariencia angiográfica de la proliferación vascular referida.

## PATOGÉNESIS

La causa de la enfermedad permanece desconocida. Se han propuesto factores hereditarios, congénitos y adquiridos. La relación de ciertos marcadores del HLA (B40 en adolescentes y B54 en adultos) y la presencia de anticuerpos en pacientes con moya-moya sugieren una influencia hereditaria pero sin conclusiones demostrables aún<sup>7, 13, 15</sup>. La acentuada incidencia de esta enfermedad en el Japón (0,08/100,000 habitantes) y el elevado grado de ocurrencia familiar sugieren un enlace cromosómico. Esta forma congénita ha sido relacionada con un proceso arterial displásico y con anomalías vasculares, sistémicas y cerebrales<sup>18</sup>. También se la asoció con otras anomalías tales como la neurofibromatosis, la esclerosis tuberosa, la retinitis pigmentaria, la displasia fibromuscular y el Síndrome de Down entre otras<sup>7, 15, 18, 20</sup>. Susuki et al<sup>18, 19</sup> sugieren, por estudios clínicos y experimentales, que la enfermedad es adquirida, siendo la oclusión progresiva de la ACI consecuencia de una reacción inflamatoria secundaria a una reacción vascular inmunológica y la neoangiogénesis un mecanismo de

circulación supletoria. La incidencia llamativa de tonsilitis en la historia de pacientes con moya-moya justifican el concepto de la arteritis crónica de esencia inmunológica<sup>18, 19</sup>. Kitamura y otros autores<sup>7</sup> no comparten este concepto.

## ANATOMÍA PATOLÓGICA

Los hallazgos necrópsicos descriptos en su mayoría confirman que la estenosis de la ACI se ubica sobre todo en las proximidades de A1 y M1 y que se debe a un espesamiento fibrocelular excéntrico y laminado de la íntima, con una capa elástica ondulante y frecuentemente duplicada<sup>6, 16, 19, 21, 23</sup>. La red vascular anormal está formada por dilatación de arterias de pequeño tamaño originadas en la ACI, la coroidea anterior, la comunicante posterior y la cerebral posterior, constituyendo complejos canales que conectan las ramas distales de las arterias cerebral anterior y media. Estos vasos penetran al encéfalo por su base en forma similar a las arterias lenticuloestriadas y talamoperforantes de las que se diferencian por sus tortuosidades y dilataciones<sup>12, 23</sup>. Mauro et al<sup>12</sup> observaron lipohialinosis y microaneurismas que interpretaron como causales de los episodios hemorrágicos característicos de los pacientes con moya-moya.

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

La distribución con respecto a la edad es bimodal, con un pico en la primera década y otro en la cuarta, citándose cierta predominancia femenina<sup>21</sup>.

La forma de presentación difiere en ambos grupos etarios. En los niños predominan los accidentes isquémicos transitorios o completos (81% isquemia de los cuales 41% son AIT y 40% completos). Los síntomas neurológicos pueden ser variados: motores, sensitivos, visuales, alteraciones del lenguaje y déficit mental. No son infrecuentes las convulsiones que suelen desencadenarse luego de episodios de hiperventilación por llanto, tos etc.<sup>4, 6, 7, 21</sup>.

En los adultos la manifestación clínica más común es la hemorragia (60%) debido a la fragilidad de los vasos anormales. La ubicación más frecuente (70-80%) ocurre en los ganglios basales, el tálamo, región intraventricular o subaracnoidea<sup>4, 6, 21</sup>.

Susuki sugiere que esta diferencia en la presentación clínica se debe a la menor capacidad de los cerebros del adulto para formar vasos colate-

rales. El proceso en los niños es dinámico y progresivo, siendo en los adultos más estático y con alteración de la dinámica circulatoria.

Los AIT ocurren, según Suzuki, por la progresión de la oclusión hacia el nivel de origen de las perforantes de la ACM y ACA.

La recurrencia es una característica de la enfermedad. Muchos pacientes han tenido hasta tres episodios previos a la admisión<sup>7</sup>. Hay poca información sobre la historia natural, ya que la mayoría de los pacientes recibieron tratamiento. Olds et al<sup>16</sup> comunicaron el curso natural de 38 casos pediátricos que fueron seguidos durante dos años. Sólo el 23% de los niños permaneció neurológicamente intacto, en el 64% el déficit progresó y el 13% falleció.

### DIAGNÓSTICO

**La angiografía** aporta los datos esenciales para la definición de la enfermedad como se vio anteriormente.

Los criterios diagnósticos propuestos por el Ministerio de Salud del Japón son:

1) Estenosis de la ACI intracraneana y de la porción proximal de las arterias cerebral anterior y media (menos frecuente).

2) Red vascular anormal adyacente a la arteria estenosada, identificada durante la fase arterial de la angiografía.

3) Afectación generalmente bilateral y simétrica.

4) Sin otras causas identificables.

5) Presencia de anastomosis transdurales vía las arterias oftálmica, carótida externa y vertebral.

6) Presencia de colaterales leptomeníngicas.

Suzuki et al<sup>18,19</sup> observaron dos tipos de colaterales: carótida externa-carótida interna y las denominaron colaterales etmoidales y de la calota. Las etmoidales dependen de la oftálmica y de las etmoidales anteriores y posteriores comunicándose con los vasos del moya-moya. Son más patentes en los niños y crecen en proporción directa a la severidad de la enfermedad.

En los adultos esta correlación es pobre, quizá como consecuencia de su menor capacidad para desarrollar colaterales.

Las colaterales de la calota se desarrollan por anastomosis transdurales, vía meníngea media y arteria temporal superficial. La localización corresponde a la región de las suturas.

Kitamura et al<sup>7</sup> confirman, siguiendo los cambios angiográficos, que con la estenosis progresiva de la ACI, los vasos de moya-moya se incre-

mentan en número y luego, cuando se desarrollan las anastomosis transdurales, ellos disminuyen.

Suzuki y Takaku<sup>18</sup> describieron la historia natural de la enfermedad a través de los hallazgos angiográficos y notaron seis estadios:

1) Estrechamiento de la ACI a nivel del sifón.

2) Iniciación del desarrollo de los vasos de moya-moya. Las arterias principales están dilatadas.

3) Intensificación del moya-moya. Disminución de calibre de la ACM y la ACA.

4) Minimización del moya-moya secundario a la oclusión de los vasos principales y desarrollo de vías colaterales extra intracraneanas.

5) Desaparición de las arterias cerebrales mayores y reducción mayor de los vasos de moya-moya.

6) Desaparición completa del moya-moya. Los hemisferios reciben flujo sólo por ramas de la carótida externa.

La tomografía computada (TAC) la tomografía por emisión de positrones (TEP) y las imágenes por resonancia magnética (IRM) pueden mostrar cambios intracraneanos en pacientes con moya-moya, aunque éstos son inconstantes.

**La TAC** puede revelar:

- Grandes áreas de baja densidad (isquemia) en la sustancia blanca de los lóbulos frontal, parietal y temporal y pequeñas en los ganglios basales.

- Atrofia cortical, más prominente en el lóbulo frontal.

- Leve dilatación ventricular.

- Hemorragias intracerebrales o intraventriculares.

Tras la inyección de contraste, se pueden observar:

- Imágenes tortuosas, curvilíneas, en los ganglios basales, que presumiblemente correspondan a los vasos de moya-moya, o a una red extensa de circulación colateral.

- Poca visualización de las porciones proximales de las arterias cerebral anterior y media.

- El realce con contraste ha sido atribuido a una ruptura de la BHE o a un incremento de la vascularización<sup>7, 19, 21</sup>.

**La TEP** muestra usualmente la reducción del flujo sanguíneo cerebral (FSC) y del metabolismo cerebral regional de O<sub>2</sub> y un incremento en la fracción de extracción de O<sub>2</sub> en los hemisferios cerebrales, excepto en los ganglios basales.

Estos hallazgos correlacionados con la clínica y los cambios cronológicos en la angiografía, proveen información útil para la evolución clínica y del postoperatorio.

**Las IRM** son muy útiles y permiten observar:

- La luz vascular de la ACI, ACM y ACA.
- La estenosis u oclusión de la ACI a nivel del sifón.
- Areas de baja intensidad, tortuosas y múltiples, extendiéndose desde la cisterna supraselar hasta los ganglios de la base.
- Distintos cambios isquémicos, incluyendo infartos, atrofia y dilatación ventricular<sup>2</sup>.

**En el electroencefalograma** (EEG) en niños con moya-moya se ha observado, siguiendo a la hiperventilación, un fenómeno denominado *re-build-up* que consiste en ondas lentas, polimorfas, monofásicas. El trazado vuelve a la normalidad en 20-60 segundos y aparece otra fase de ondas lentas, que son más irregulares y de menor frecuencia que las primeras. Usualmente, desaparecen en 10 minutos<sup>7, 18, 21</sup>.

La causa de este fenómeno es desconocida. Se ha postulado una respuesta tardía del FSC a la hipocapnia. Otros sugieren que se debe a daño cortical y subcortical.

### TRATAMIENTO

La patogénesis de la enfermedad de moya-moya es aún desconocida y su historia natural ha sido pobremente definida. Aparentemente, con medidas conservadoras, como vasodilatadores, corticoides y dextran de bajo peso molecular, los resultados son desalentadores, persistiendo los daños cerebrovasculares. Actualmente, los procedimientos quirúrgicos de revascularización del cerebro isquémico, son el tratamiento más utilizado en la enfermedad de moya-moya, especialmente en los niños con fenómenos isquémicos.

El tratamiento quirúrgico tiene como objetivos:

- 1) Proveer adecuada circulación colateral al cerebro isquémico, previniendo el AIT y el infarto.
- 2) Reducir el fenómeno de moya-moya para disminuir el riesgo de hemorragia.

Varias son las técnicas quirúrgicas propuestas, las que pueden ser utilizadas separadamente o combinadas.

El primer procedimiento propuesto fue la simpatectomía perivascular y gangliectomía cervical superior. El objetivo era la dilatación de los vasos intra y extracranianos<sup>18, 19</sup>.

En 1975, Krayenbuhl<sup>8</sup>, propuso la anastomosis tèmpero-silviana. Esta técnica, tiene la dificultad de que no siempre se encuentran vasos de buen calibre, sobre todo en niños y de que algunos pacientes empeoran después de la anastomosis, debido al estasis temporario del flujo sanguíneo

producido por el tiempo de clampeo de la arteria cortical durante la anastomosis.

Por estas desventajas es que algunos autores promueven el desarrollo espontáneo de anastomosis entre vasos de la arteria carótida externa e interna, a través de distintas técnicas quirúrgicas.

La encefalomiosinangiosis (EMS), propuesta y realizada por Henschen<sup>3</sup> en 1950, fue utilizada por primera vez por Karasawa et al<sup>4</sup> en 1977. En dicha operación el músculo temporal es suturado a un defecto dural provocado, aproximando el músculo a la corteza cerebral. La EMS puede combinarse con la anastomosis tèmpero silviana. Karasawz et al<sup>5</sup>, en 1992 presentaron una serie de 104 niños con enfermedad de moya-moya, tratados con anastomosis temporosilviana y/o EMS. Los resultados fueron excelentes, con una marcada disminución de la incidencia de AIT y/o stroke y manteniendo un buen nivel intelectual.

En la encefaloduroarteriosinangiosis (EDAS) propuesta por Matsusshima et al<sup>10, 11</sup> en 1981, la arteria temporal superficial (ATS) con un pequeño flap de galea es suturada a lo largo de un defecto dural quirúrgico longitudinal para aproximar la arteria a la superficie cortical.

En 1992 el mismo autor publica los resultados comparativos entre la anastomosis temporosilviana más EMS, con la EDAS. Observó mejores resultados en el primero, tanto en el desarrollo de colaterales, como en la evolución clínica postoperatoria<sup>10</sup>.

Entre nosotros Schijman, presentó un paciente tratado con encéfalo arterio mio sinangiosis (EMAS), consistente en la aplicación sobre la corteza cerebral del músculo temporal y la arteria temporal superficial, con buen resultado<sup>17</sup>.

Kinugasa et al<sup>6</sup> en 1993 comunicaron una combinación de EMS y EDAS que se denominó encefaloduroarteriomiosinangiosis (EDAMS), intentando aumentar la circulación colateral a través de la arteria menígea media, con un plegamiento de la superficie externa dural y la arteria temporal superficial con una banda de galea aplicada sobre la superficie cortical. Luego el músculo temporal es suturado a los bordes duros. Los resultados en 17 pacientes fueron excelentes en 8, buenos en 5, regulares en dos y malos en uno.

Estos procedimientos incrementan el flujo principalmente en el territorio de la cerebral media, pero no logran beneficios sobre los territorios de la ACA y ACP.

Endo et al<sup>1</sup> en 1989, observaron en un caso de

moyamoya con hemorragia intraventricular, que a través del agujero de trépano frontal de ventriculostomía, se indujo una marcada neovascularización. Este procedimiento fue utilizado luego en seis pacientes, logrando una buena proliferación de los canales anastomóticos en la región frontal, controlados con angiografía postoperatoria y TAC dinámica.

### PRESENTACIÓN DE CASOS

#### Caso 1 - M.R. H.C. 200607

Paciente de 53 años con alteraciones cromosómicas. Síndrome de Turner (XO), pseudohermafroditismo, panhipopituitarismo.

Síntomas y signos de ingreso: pérdida de conocimiento, crisis convulsiva, rigidez de nuca y disminución de motilidad en los 4MM.

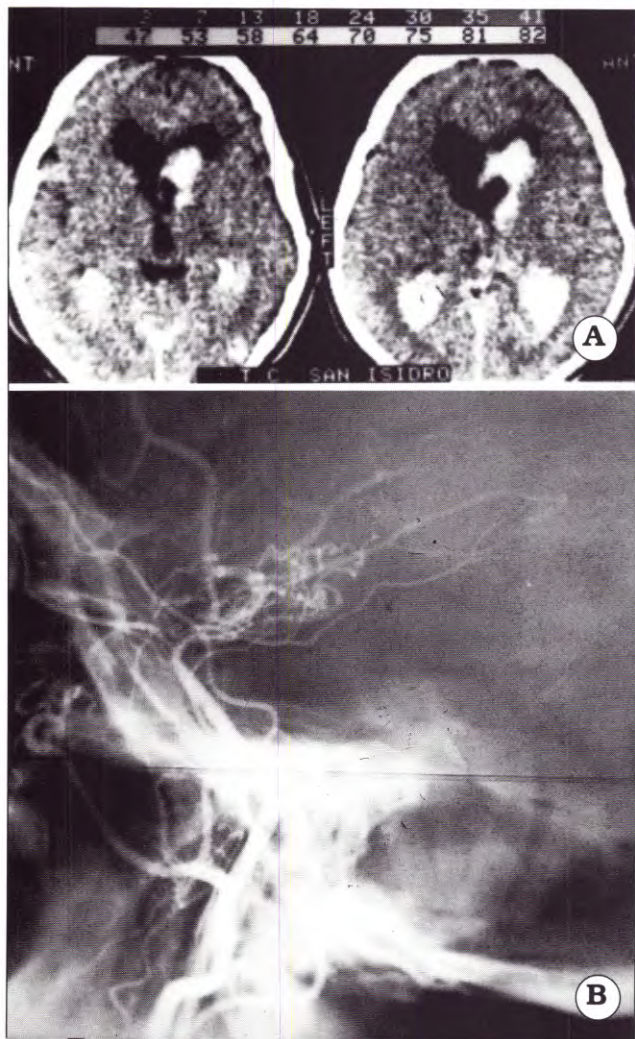


Figura 1

La TAC mostró hemorragia intraventricular con pequeñas colecciones hemáticas en centro semioval y cápsula interna derechos (Fig. 1A)

La angiografía mostró adelgazamiento de la ACI hasta su desaparición a nivel supraclinoideo. Se observan vasos moyamoya anómalos en la vecindad de la ACI (Fig. 1B).

El EEG mostró trazado espontáneo de mediano voltaje con actividad alfa de 9-10 ciclos por segundo, dominante en las regiones occipitales.

El paciente evolucionó favorablemente, constatándose en una TAC de control, la reabsorción de la hemorragia ventricular.

#### Caso 2. D.V. HC 242645

Paciente de sexo femenino de 14 años de edad, que ingresa por cefalea intensa, pérdida de conocimiento y hemiparesia derecha.

La TAC mostró lesión hipodensa córtico subcortical temporal posterior izquierda, con leve efecto de masa y otra lesión hipodensa, que compromete rodilla y brazo anterior de la cápsula interna (Fig. 2A). La angiografía carotídea izquierda, mostró imagen compatible con moyamoya (Fig. 2B).

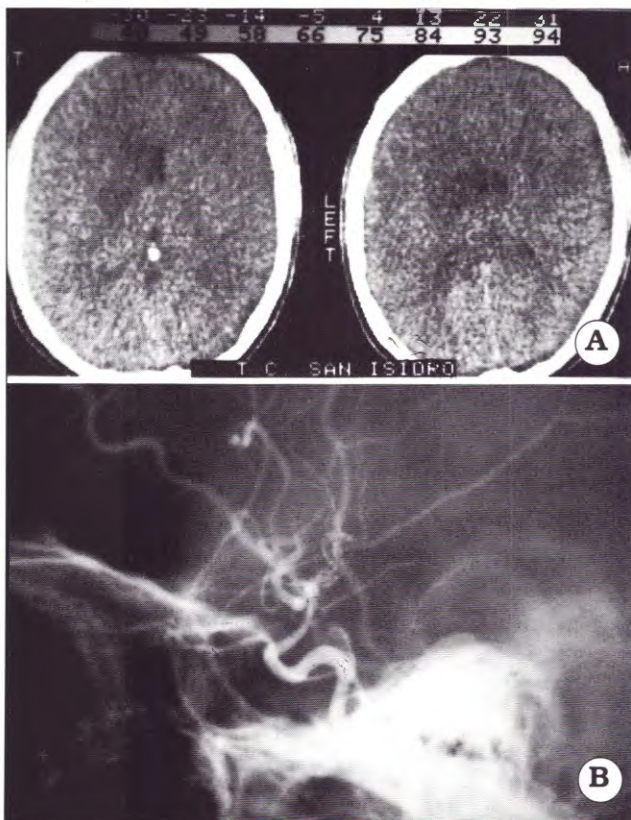


Figura 2

La evolución fue satisfactoria, recuperado su déficit. Se realizó un control a los 21 años, encontrándose asintomática. Una IRM mostró la lesión secuelar lentículo capsular izquierda.

### Caso 3. S.J. HC SA 420319

Paciente de sexo femenino de 48 años de edad; antecedentes de hipertensión arterial y de varios episodios de hemiparesia derecha, desde los 37 años.

Ingresa por cefalea intensa, pérdida de conocimiento, hemiparesia FBC derecha y rigidez de nuca.

La TAC mostró hemorragia ventricular y pequeño hematoma en el brazo anterior de la cápsula interna izquierda (Fig. 3A).

Debido a empeoramiento de su estado de conciencia, se colocó drenaje ventricular externo.

La angiografía mostró oclusión completa de la carótida interna izquierda, por encima de la comunicante posterior, habiéndose desarrollado un importante sistema de colaterales a partir de este vaso y a través de la cerebral posterior (Fig. 3B).

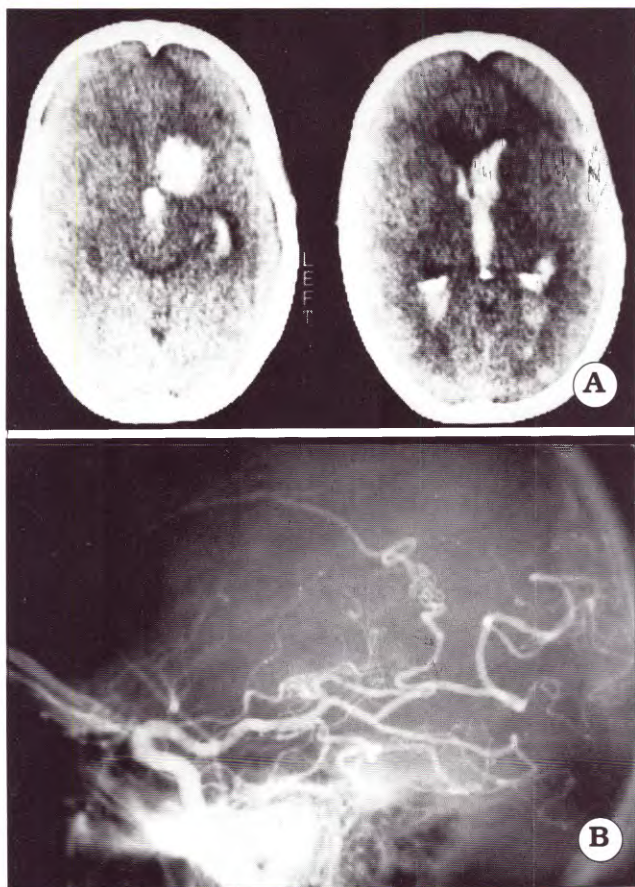


Figura 3

La paciente evolucionó favorablemente, recuperó la conciencia y desapareció la hemiparesia. Al año y medio, repitió episodio de hemiparesia derecha. Una nueva angiografía por cateterismo humeral, mostró los mismos hallazgos en la carótida izquierda y normalidad del sistema derecho.

La paciente volvió a recuperar su estado neurológico previo.

### Caso 4. V.Z. HC VA-750421

Paciente de sexo femenino, de 21 años de edad. Sin antecedentes importantes. Ingresa por cefalea, depresión del sensorio y signos meníngeos. La TAC mostró hemorragia ventricular (Fig. 4A). En la angiografía por cateterismo, se observan imágenes características de moyamoya en estadio II-III bilaterales (Fig. 4 B) y un relleno vascular muy bueno por el sistema vertebrobasilar. Evolución favorable. Alta a los 16 días. Reingresa a las 48 horas con cefaleas, vómitos y hemiparesia FBC izquierda de instalación progresiva. TAC sin evidencia de isquemia o resangrado. Una nueva TAC a los 5 días, muestra un foco isquémico en territorio de cerebral media derecha (Fig. 4C). Angiografía de control, sin cambios respecto a la previa. Evolucionó con regresión casi completa de la paresia y se decide realizar una encefalodurotomía sinangiosis, con buena evolución postoperatoria y de la que no tenemos aún control angiográfico.



Figura 4



Figura 4

## DISCUSIÓN

### a) Rete mirabile

El término *rete mirabile* se refiere a un denso plexo de vasos situado en la base del cráneo al lado de la silla turca, que convergen para formar la carótida intracraneana y que recibe flujo de arterias meníngeas y ramas de la carótida externa, principalmente la faríngea ascendente y que se anastomosan con vasos leptomeníngeos que yacen en la superficie del cerebro<sup>8, 22</sup>.

El primero en describirla, fue Herófilo de Alejandría (335-280 A.C.) en el cerebro de las ovejas. Galeno (130-200 A.C.), detalla descripciones en cuadrúpedos y piensa que la rete entre las carótidas transforma el espíritu vital hacia lo más alto del espíritu animal, el cual es distribuido a todo el cuerpo por los nervios<sup>8</sup>.

Sin embargo, la rete mirabile no existe en el cuerpo humano.

En 1957, Mount y Taveras, denominan así, a todo tipo de circulación colateral desde ramas de la carótida externa, a través de vasos meníngeos anómalos que se anastomosan a vasos corticales<sup>14</sup>.

De Gutiérrez Mahoney opina que este término no debe aplicarse al caso del moya-moya, porque las características anatómicas de los vasos colaterales entre territorios externo e interno, no son similares a las de los animales y representan un intento para mantener el flujo sanguíneo en un área circulatoriamente comprometida a raíz de la estenosis de la ACI<sup>8</sup>. Coincidentemente, Suzuki cree que estos vasos representan canales colaterales formados como resultado de los cambios estenóticos de la ACI bilateralmente<sup>18, 19</sup>.

### b) Etiología

La etiología de la enfermedad no está definida, presumiéndose la existencia de factores hereditarios, congénitos y adquiridos.

Un interrogante sería si no corresponde a una variación de la reabsorción vascular y angiogénesis normales, que se prolongan más allá de la vida fetal.

### c) Características clínicas

Nuestra pequeña serie, coincide con la experiencia general. Hemos visto tres casos de hemorragia en adultos, siempre en parénquima cercano al ventrículo que termina constituyendo una hemorragia ventricular, con taponamiento par-

cial o completo. Nos parece destacable la benignidad de este cuadro, que retrogradó espontáneamente en dos pacientes y requirió drenaje ventricular en uno.

No están exentos los adultos de accidentes isquémicos: uno de nuestros pacientes tenía antecedentes de varios episodios isquémicos regresivos del mismo lado, desde años antes de que se presentara la hemorragia.

En otro, la isquemia se presentó un mes después del episodio hemorrágico.

La única paciente que presentó solamente isquemia, fue una adolescente de 14 años.

Es de hacer notar, que en nuestra casuística también las isquemias han tenido una evolución francamente favorable, con regresiones completas o casi, y si hubo recidivas, éstas fueron tardías y de similar carácter evolutivo.

El caso 3 de nuestra serie tiene una evolución muy compatible con moyamoya, con múltiples lesiones isquémicas y uno hemorrágico, aunque unilaterales. Angiográficamente, sin embargo, presenta una circulación colateral a través de las coroideas y cerebral posterior, no tan característica de esta enfermedad, posiblemente por el comienzo tan tardío de la misma.

### Evolución

Por lo dicho más arriba, no podemos evitar ver a esta enfermedad como un padecimiento benigno, en el que los ACV repetidos en el tiempo representan una morbilidad transitoria, con mortalidad bajísima.

Quizás nuestra opinión habría sido diferente de haber tratado un grupo de menor edad.

De todas maneras, debemos coincidir en que la historia natural de la enfermedad ha sido, hasta ahora, pobremente definida y la estabilización del cuadro clínico observada luego de la intervención quirúrgica por los diversos autores, no puede diferenciarse en forma fehaciente, del curso natural de la enfermedad.

### Incertidumbres de la terapéutica quirúrgica

Las características de los tratamientos quirúrgicos propuestos hasta ahora, nos plantean suscitadamente, los siguientes interrogantes:

- Si a través de estas revascularizaciones, el aporte sanguíneo es suficiente para el territorio profundo.

- Si se provee algún tipo de aporte circulatorio a los territorios cerebral anterior y posterior.

- Si el desarrollo de circulación colateral espontánea no implica la presencia de un cerebro isquémico pero funcionalmente preservado, que estimule la neovascularización. Y luego, ¿cómo se mantiene preservado un cerebro con semejantes carencias circulatorias? ¿Cómo se recupera tan fácilmente de los sucesivos insultos isquémicos?

- Si es necesario tratar a pacientes que se presentan luego de la adolescencia.

### Bibliografía

1. Endo M. Kawano N. Miyasaka Y. Yada K.: Cranial burr hole for revascularization in moyamoya disease. **J Neurosurg** 71: 180-185, 1989.
2. Fujisawa I. Asato R. Nishimura K. Togashi K. et al: Moyamoya disease: MR imaging. **Radiology** 164: 103-105, 1987.
3. Henschen C.: Operative revascularisation des zirkulatorisch geschdigten Gehirns durch Auflage gestilter Muskellapen (Ecephalo-Myo-Sinangiose) Langenbecks. **Arch Klin Chir** 264: 392-401, 1950.
4. Karasawa J. Kikuchi H. Furuse S. Kawamura J. Sakaki T.: Treatment of moyamoya disease with STA-MCA anastomosis. **J Neurosurg** 49: 679-688, 1978.
5. Karasawa J. Tuho H. Onishi H. Miyamoto S. Kikuchi H.: Long term follow up study after extracranial-intracranial bypass surgery for anterior circulation ischemia in childhood moyamoya disease. **J Neurosurg** 77: 84-89, 1992.
6. Kinagasa K. Mandai S. Kamata I. Sugiu K. Ohmoto T.: Surgical treatment of moyamoya disease: operative technique for encephalo-duroarterio-mysyngiosis. Its follow-up, clinical results and angiograms. **Neurosurgery** 32: 527-531, 1993.
7. Kitamura K. Fuku M. Oka K. Matsushima T. Kurokawa T. Hasuo K.: Moyamoya disease. Handbook of Clinical Neurology. Vol 11 Vascular Diseases. Part III: 293-306, 1989.
8. Krayenbuhl H.: The moyamoya syndrome and the neurosurgeon. **Surg Neurol** 4: 353-360, 1975.
9. Kudo T.: Spontaneous occlusion of the circle of Willis. **Neurology** 18: 485-496, 1968.
10. Matsushima Y. Fukai N. Tanaka K. Tsuruoka S. et al: A new surgical treatment of moyamoya disease in children. A preliminary report. **Surg Neurol** 5: 313-320, 1981.
11. Matsushima T. Inoue T. Suzuki S.O. fuyii K. Fukui M. Hasuo K.: Surgical treatment of moyamoya disease in pediatric patients. Comparison between the results of indirect and direct revascularization procedures. **Neurosurgery** 31: 401-405, 1982.
12. Mauro A.J. Johnson E.S. Chikos P.M. Alvord E.C.: Lipohyalinosis and miliary microaneurysms causing cerebral hemorrhage in a patient with moyamoya. A clinicopathological study. **Stroke** 11: 405-412, 1980.
13. Migamoto S. Kikuchi H. Karasawa J. Nagata I.



- Ihara I. Yanagata S.: Study of the posterior circulation in moyamoya disease. **J Neurosurg** 65: 454-460, 1986.
14. Mount L. Taveras J.M.: Arteriographic demonstration of the collateral circulation of the cerebral hemispheres. **Arch Neurol Psych** 78: 235-253, 1957.
15. Nishimoto A. Takeuchi S.: Abnormal cerebrovascular network, related to the internal carotid arteries. **J Neurosurg** 29: 255-260, 1968.
16. Olds M. Griebel R. Hoffman H. Craven M et al: The surgical treatment of childhood moyamoya disease. **J Neurosurg** 66: 675-680, 1987.
17. Shijman E.: Resultado de la revascularización cerebral en la enfermedad de moyamoya mediante la encefalomioarteriosinangiosis. **Rev Argent Neuroc** 3: 57-58, 1986.
18. Suzuki J. Takaku A. Kodama N. Sato S.: An attempt to treat cerebrovascular moyamoya disease in children. **Child's Brain** 1: 133-206, 1975.
19. Suzuki J. Kodama N.: Moyamoya disease. A review. **Stroke** 14: 104-109, 1983.
20. Takahashi M. Miyauchi T. Kowada M.: Computed tomography of moyamoya disease. Demonstration of occluded arteries and collateral vessels as important diagnostic signs. **Radiology** 134: 671-676, 1980.
21. Uski K. Meyer F. Mellinger J.: Moyamoya disease. The disorder and surgical treatment. **Mayo Clin Proc** 69: 749-757, 1994.
22. Weidner W. Hanafee W. Markham Ch.: Intracranial collateral circulation via leptomeningeal and rete mirabile anastomosis. **Neurology** 15: 39-48, 1965.
23. Yamashita M. Oka K. Tanaka K.: Histopathology of the brain vascular network in moyamoya disease. **Stroke** 14: 50-58, 1983.

## centro endovascular neurológico buenos aires

servicio de neurocirugía endovascular e intervencionista

(CEMIC - Clínica del Sol - FLENI - Sanatorio de la Trinidad)

ofrece una vacante de

**MÉDICO EN ENTRENAMIENTO**

con dedicación de tiempo completo por un período de  
un año a partir del 1 de julio del 2000

### Requisitos

- Edad máxima: 35 años
- Certificación de Residencia en Neurocirugía completa o título equivalente
- Conocimientos de idioma inglés
- Manejo de sistemas de computación PC - Mac

Enviar curriculum a

**Dres. L. Lemme Plaghos y A. Ceciliano**

**Centro Endovascular Neurológico Buenos Aires**

**Beruti 3834 P.B. "A" (1425) Buenos Aires, Argentina**

**Tel. 4833-3432. E-mail: cenba.neuro@arnet.com.ar**