

# Pialsinangiosis como tratamiento en la enfermedad de moyamoya en niños

Dres. Roberto Crosa\*, Daniel Wilson†, Eduardo Wilson‡

Departamento de Neurocirugía Pediátrica del Centro Hospitalario Pereira Rossell, Facultad de Medicina, Universidad de la República y Ministerio de Salud Pública, Uruguay.

## Resumen

La enfermedad de moyamoya es una afección cerebrovascular caracterizada por la oclusión crónica y progresiva de ambas carótidas internas intracraneanas y los vasos proximales del polígono de Willis, que determina clínicamente accidentes cerebrovasculares isquémicos recurrentes.

Se resumen y actualizan los conceptos de esta enfermedad y se presenta el caso clínico de un paciente pediátrico sometido al procedimiento quirúrgico de pialsinangiosis, con una evolución clínica satisfactoria y con evidencia imagenológica de desarrollo de circulación colateral hacia la zona del procedimiento quirúrgico.

**Palabras clave:** ENFERMEDAD DE MOYAMOYA.  
ENFERMEDAD DE MOYAMOYA - cirugía.  
REVASCULARIZACIÓN CEREBRAL.  
ANGIOGRAFÍA CEREBRAL.  
NIÑO.

## Introducción

La enfermedad de moyamoya es poco frecuente y se caracteriza por la oclusión progresiva de ambas carótidas internas intracraneales y los vasos proximales del polígono de Willis, con desarrollo secundario de circulación colateral. El primer caso de moyamoya se describió en Japón a fines de la década de 1950<sup>(1)</sup>. El origen de la palabra moyamoya es japonés y deriva de su aspecto angiográfico. El nombre fue dado por Suzuki y Takaku, quienes la des-

cribieron como una nube de humo: "something hazy like a puff of smoke in the air"<sup>(2)</sup>. Más tarde, en 1968, Kudo y Fukuta la introdujeron a la lengua inglesa y la describieron como una oclusión espontánea del polígono de Willis<sup>(3)</sup>.

Dada la población etaria de esta enfermedad, debe ser siempre considerada en aquellos niños que se presenten con clínica de cualquier tipo de evento isquémico cerebral.

El objetivo del presente trabajo fue doble, por un lado resumir los conceptos actuales de la enfermedad y, por otro, demostrar, a través del análisis del primer caso pediátrico operado en el país, la eficacia de la pialsinangiosis, uno de los tratamientos quirúrgicos descriptos para esta enfermedad.

## Actualización de la enfermedad de moyamoya

### Patogenia

Aunque no se sabe todavía claramente la causa de la enfermedad existen, sin embargo, algunas características que la distinguen. Su distribución racial, con 50% de los casos

\* Residente de Neurocirugía, Facultad de Medicina, Universidad de la República. Ministerio de Salud Pública, Uruguay.

† Asistente de Neurocirugía. Facultad de Medicina, Universidad de la República, Uruguay.

‡ Ex Profesor de Neurocirugía, Facultad de Medicina, Universidad de la República, Uruguay.

**Correspondencia:** Dr. Roberto Crosa

Líbano 1477 bis. Montevideo, Uruguay.

Correo electrónico: rocrossa@hotmail.com

Recibido: 31/1/07.

Aceptado: 27/8/07.

descriptos de origen japonés, su incidencia familiar, que llega a 10% en Japón, la no infrecuente asociación con malformaciones congénitas cardioaórticas o urogenitales, así como con afecciones de transmisión genética, como la neurofibromatosis o el síndrome de Down, hacen sospechar la existencia de factores genéticos. En este sentido se han identificado y cuantificado alteraciones ligadas al cromosoma 17, y se la ha relacionado con diversas expresiones de los complejos de histocompatibilidad, particularmente en niños del HLA-B40<sup>(4)</sup>. También existe evidencia de su vinculación a factores ambientales o adquiridos, como la exposición a irradiaciones por gliomas del óptico o craneofaringiomas<sup>(5,6)</sup>, o la vinculación a ciertas infecciones<sup>(7)</sup>.

Varios estudios de inmunohistoquímica han revelado que algunas citoquinas, como el factor de crecimiento fibroblástico (FCF), pueden estar involucradas en la patogenia de esta enfermedad<sup>(8)</sup>. En los niños con moyamoya existe una alta concentración de FCF en el líquido cefalorraquídeo (LCR). Este factor es un potente inductor del crecimiento intimal y se identificaría como el factor responsable de los cambios arteriales producidos; es, además, uno de los más potentes inductores angiogénicos naturales que existen. Muchos autores han especulado que en la base de esta enfermedad existiría una alteración en la producción de ciertos factores mitogénicos y angiogénicos cerebrales. Los hallazgos paraclínicos realizados en estos pacientes han demostrado un desproporcionado incremento del factor de crecimiento fibroblástico básico (bFCF) en el LCR en comparación con los pacientes con strokes isquémicos. Esto implicaría al bFCF como parte del proceso primario de esta enfermedad. Yoshimoto y colaboradores han demostrado que ciertos factores ambientales y genéticos pueden incrementar la concentración de bFCF en el LCR de las cisternas basales<sup>(9)</sup>; esto puede resultar en proliferación de las células endoteliales y estrechamiento de la parte distal de la carótida interna y de las partes proximales de las arterias cerebral anterior y silviana; además, con la mayor difusión del bFCF por el LCR, se induciría la formación de circulación colateral.

La progresiva oclusión de las arterias determina isquemia de los territorios vasculares correspondientes y favorece el desarrollo de circulación colateral (cerebral, leptomenígea, dural o extracraneana). La isquemia determina la clínica, ya sea por caída del flujo o embolias de microtrombos a partir de las arterias estenosadas. La circulación colateral determina las imágenes radiológicas características.

### *Epidemiología*

La incidencia de la enfermedad es de alrededor de uno por millón de habitantes por año<sup>(10)</sup>. El moyamoya tiene una

distribución según edades de tipo bimodal con un pico alrededor de los 5 o 6 años y otro alrededor de la cuarta década de la vida. Es más frecuente en niños que en adultos y en el sexo femenino. La diferencia de distribución por sexo es mucho más marcada en adultos, donde existe un hombre con esta enfermedad por cada 40 mujeres<sup>(11)</sup>.

### *Clínica*

La forma de presentación más frecuente en los niños, particularmente en los lactantes, es la de un stroke isquémico. Se manifiesta por déficit motor, alteraciones sensoriales diversas, crisis convulsivas, o cefaleas. La cefalea crónica es un síntoma frecuente y hay estudios que lo demuestran hasta en 30% de los casos.

Una de las formas clínicas características de la enfermedad es la aparición de algún tipo de déficit motor desencadenado al soplar instrumentos de viento o al ingerir comidas muy calientes. Esta circunstancia se observó en 70% de los casos en una población de 55 niños con esta enfermedad en Estados Unidos<sup>(12)</sup>. La base fisiopatológica de esto es la vasoconstricción cerebral vinculada al descenso de la pCO<sub>2</sub> por la hiperventilación.

La evolución natural está marcada por la reiteración de los episodios isquémicos, determinando múltiples lesiones de extensión variable y con secuelas cada vez más invalidantes.

Los eventos hemorrágicos predominan en los adultos<sup>(13)</sup>. De 40% a 65% de los casos se presentan como hemorragia subaracnoidea, hematoma cerebral o hemorragia intraventricular, siendo esta última la forma más frecuente. Más raramente se pueden observar en el niño<sup>(14)</sup>.

Muchas veces el moyamoya se ve asociado a otras enfermedades como malformaciones vasculares cerebrales o sistémicas, neurofibromatosis o displasias fibromusculares carótideas.

### *Diagnóstico*

En los últimos años se ha producido un giro con respecto al encare de esta enfermedad, basado en la necesidad de un diagnóstico más temprano que permita un correcto y eficaz tratamiento quirúrgico y detenga el proceso de deterioro progresivo de la historia natural de la enfermedad.

En las consideraciones diagnósticas debe evaluarse la posibilidad de que el síndrome de moyamoya no corresponda a la enfermedad del mismo nombre sino a otras afecciones, como arteriopatías sistémicas. Sin embargo, hay autores<sup>(15)</sup> que se refieren indistintamente a la enfermedad o al síndrome de moyamoya, ya que el tratamiento preventivo de mayores lesiones cerebrales es siempre la revascularización cerebral, y los otros factores inciden solo en el pronóstico.

Hasta el advenimiento de las nuevas técnicas de angiografía, el diagnóstico definitivo se hacía exclusivamente con la arteriografía cerebral. Esta es de utilidad para definir la topografía y extensión de las oclusiones. Los hallazgos angiográficos se caracterizan por lesiones que afectan predominantemente la circulación anterior, y que son: en la fase temprana del estudio, disminución del calibre de las carótidas internas intracraneales y del sector proximal de los vasos del círculo de Willis, y desarrollo de colaterales lenticuloestriadas y talamoperforantes (“vasos de moyamoya”). En la fase intermedia la imagen de “nube” o “humareda”. Y en la fase tardía el desarrollo de colaterales transóseas y transdurales. El desarrollo de todas estas colaterales es consecuencia de la oclusión carotídea.

La resonancia magnética (RM) puede dar claves que orienten al diagnóstico, como ser: en T1, múltiples imágenes punteadas de vacío de señal en los ganglios basales que realzan con gadolinio; en T2, hiperséñal de los pequeños vasos, infartos corticales o de sustancia blanca; y en FLAIR, surcos hiperintensos debidos a la disminución de flujo en los vasos piales y al engrosamiento de las membranas aracnoidales. El realce leptomeníngeo en T1 con gadolinio normalmente disminuye luego de una cirugía efectiva. Por otro lado, la RM es de gran utilidad para identificar áreas de isquemia o hemorragia y evaluar su tiempo de evolución. Debido al progreso de las técnicas de este tipo, el comité de investigación de la enfermedad del Ministerio de Salud y Bienestar de Japón ha realizado estudios comparativos entre la angiografía digital y la angiografía magnética (ARM). Las conclusiones de estos estudios demuestran que el diagnóstico de moyamoya puede realizarse prescindiendo de la angiografía convencional si se cuenta con las técnicas de ARM más avanzadas<sup>(16)</sup>. El mismo ministerio publicó en 1996, en inglés, las guías diagnósticas para esta enfermedad (cuadro 1). El haber creado pautas diagnósticas universalmente aceptadas permite la unificación de criterios en cuanto a la enfermedad<sup>(17)</sup>. Estas guías no solo se utilizan para el diagnóstico, sino también para el seguimiento de pacientes y para la realización de investigaciones en el tema.

### Tratamiento

El tratamiento médico en la enfermedad de moyamoya tiene por finalidad la prevención de nuevos eventos isquémicos en el niño y hemorrágicos en el adulto en los pacientes no operados. A esos efectos, en el niño se utilizan antiagregantes y en algunos casos anticoagulantes. No hay evidencia de que este tratamiento elimine la necesidad de la revascularización<sup>(18)</sup>.

El tratamiento quirúrgico está indicado cuando aparecen episodios isquémicos reiterados y progresivos en con-

secuencia. Se han realizado desde hace más de tres décadas diferentes técnicas con el objetivo de revascularizar el encéfalo, ya sea en forma directa o indirecta. Si bien en las últimas décadas se han creado una gran cantidad de técnicas de revascularización para estos pacientes, hoy día sólo se reconocen algunas de ellas: anastomosis de arteria temporal superficial con arteria cerebral media (bypass ATS-ACM), encefalomiosinangiosis (EMS), encefaloduroarteriosinangiosis (EDAS), pialsinangiosis y combinaciones.

El bypass ATS-ACM fue propuesto por Krayenbuhl en 1975<sup>(19)</sup>. Provee un buen flujo cerebral, pero tiene inconvenientes: es una técnica compleja que obliga al cirujano a frecuentarla para mantenerse entrenado y obtener buenos resultados. En los niños pequeños puede no ser efectiva por el tamaño pequeño de los vasos, que impiden un flujo suficiente, o por oclusión del vaso receptor durante la cirugía, o como complicación de la misma, todo lo cual lleva a aumentar la isquemia.

La EMS fue introducida por Henschel<sup>(20)</sup>, utilizando el músculo temporal como medio de revascularización indirecta, colocándolo directamente sobre la superficie cerebral. Por su parte, Karasawa<sup>(21)</sup> describió la omentalsinangiosis, que consiste en colocar epiplón mayor (en lugar de músculo) sobre la superficie cerebral. Con estas técnicas se evitan los inconvenientes del bypass en los niños. No obstante, se han descrito varios casos de convulsiones posoperatorias y formación de hematomas submusculares, ya sea agudos o crónicos.

Matsushima<sup>(22,23)</sup> describió la EDAS, que consiste en suturar la arteria temporal superficial y gálea adyacente a una apertura lineal de la duramadre. Esta técnica ha sido criticada por la falta de potencialidad para crear vasos colaterales. En nuestro medio se ha realizado una combinación de la EMS y la EDAS<sup>(24)</sup>.

Más recientemente se ha comenzado a utilizar una técnica de revascularización indirecta llamada pialsinangiosis. Fue descrita por Adelson y Scott<sup>(25,26)</sup>. Se postula que el contacto directo de la arteria temporal superficial con la superficie cerebral potencia aún más la formación de vasos colaterales nuevos y no se considera necesaria la apertura de aracnoides ni la sutura de ésta a la arteria, como en la EDAS. Esta novedosa técnica hace más sencilla y menos riesgosa la cirugía.

### Caso clínico

M.A., sexo femenino.

A los 3 meses de edad consultó por hemiplejía izquierda y retraso psicomotor. La tomografía computada (TC) de cráneo demostró un infarto hemisférico derecho (figura 1). Los estudios complementarios pusieron de manifiesto una coartación de aorta torácica descendente, sin

**Cuadro 1**  
Guías diagnósticas para la enfermedad de moyamoya<sup>(9)</sup>

A) La angiografía cerebral convencional es indispensable para el diagnóstico de esta enfermedad y deberá presentar al menos los siguientes hallazgos:

1. Estenosis u oclusión de la porción terminal de la arteria carótida interna y/o la porción proximal de, ya sea, la cerebral media o la cerebral anterior.
2. Desarrollo de circulación colateral en la vecindad de la oclusión o lesiones estenóticas en las fases arteriales.
3. Los hallazgos deberán ser bilaterales.

B) Cuando la resonancia nuclear magnética (RNM) y la angiorresonancia (ARM) nos permitan claramente demostrar todos estos hallazgos descritos a continuación, podremos prescindir de la angiografía convencional:

1. Estenosis u oclusión de la porción terminal de la arteria carótida interna y/o la porción proximal de, ya sea, la cerebral media o la cerebral anterior en ARM.
2. Red vascular anormal en los ganglios de la base en ARM.
3. Los hallazgos deberán ser bilaterales.

C) Debido a que la etiología de esta enfermedad no se conoce, las siguientes enfermedades deberán ser descartadas como causa directa de los hallazgos precedentes:

1. Aterosclerosis.
2. Enfermedad autoinmune.
3. Meningitis.
4. Neoplasma cerebral.
5. Síndrome de Down.
6. Enfermedad de Von Recklinghausen.
7. Traumatismo de cráneo.
8. Irradiación.
9. Otros.

D) Instructivo sobre los hallazgos anátomo-patológicos:

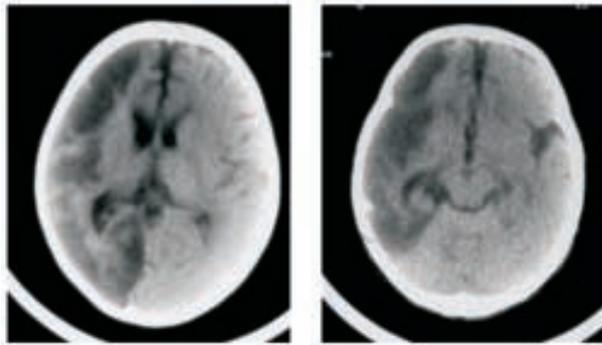
1. Alrededor de la porción terminal de la arteria carótida interna suelen observarse engrosamientos de la íntima con oclusión de la luz del vaso. Los depósitos de lípidos son ocasionalmente vistos en estos engrosamientos.
2. A nivel de las ramas proximales de las arterias silvianas y cerebrales anteriores suelen verse bilateralmente oclusiones de la luz de los vasos con diversos grados de proliferación fibrocelular de la íntima, desorganización de la lámina elástica interna y atenuación de la capa media.
3. Usualmente se observan conglomerados de pequeños vasos en la piamadre.

Diagnóstico. Todo lo precedente se enmarca en los criterios diagnósticos de la siguiente forma:

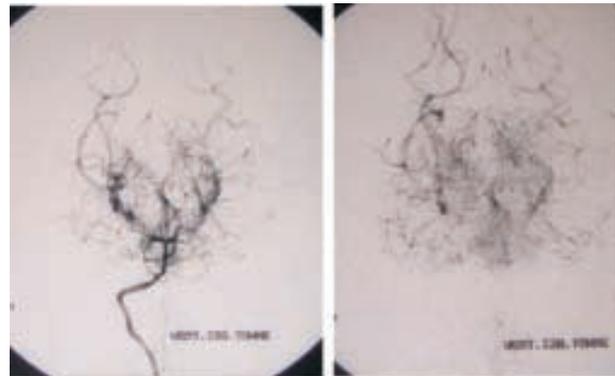
1. Caso definitivo: todos los que presenten A o B, y C.  
En niños, sin embargo, todos los que presenten A1 y A2 (o B1 y B2) y del otro lado tengan una importante estenosis de la porción distal de la carótida interna.
2. Caso probable: todos los que presenten A1 y A2 (o B1 y B2) y C.

evidencia de patología arterial sistémica. A nivel encefálico se estudió con angiografía de cuatro vasos de cuello, que demostró la existencia de una enfermedad de moyamoya (figuras 2 a 4). En ese momento no se consideró el tratamiento quirúrgico y una vez estabilizada se otorgó el alta. La coartación de la aorta no requirió cirugía y no se investigó el eventual nexo con la enfermedad de moyamoya. A los 8 meses de edad comenzó con hemiparesia derecha progresiva, lo que junto a su hemiplejía izquierda agravó su déficit motor severamente. Ingresó al Centro Hospi-

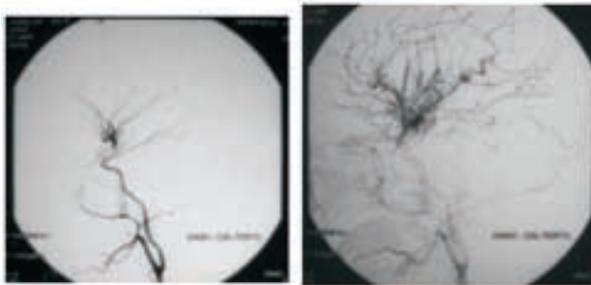
talario Pereira Rossell a los 10 meses. El examen del ingreso mostraba retardo neuropsíquico, hemiplejía izquierda espástica y hemiparesia derecha severa, que apenas venía gravedad y no oponía resistencia. Una nueva TC mostró como elemento agregado al infarto derecho previo, una isquemia hemisférica izquierda (figura 5). Se resolvió realizar una revascularización quirúrgica del hemisferio izquierdo. Se intervino (figura 6) en el Servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital. El procedimiento realizado fue una pialsinangiosis, con disección de la arteria tempo-



**Figura 1.** Tomografía computada de cráneo sin contraste a los 3 meses de edad que muestra hipodensidad córtico-subcortical fronto-témporo-parieto-occipital derecha con asimetría y dilatación de los cuernos frontal y esfenoidal, y carrefour del ventrículo lateral de ese lado. El aspecto es de isquemia evolucionada de los territorios superficiales silviano y cerebral posterior derechos



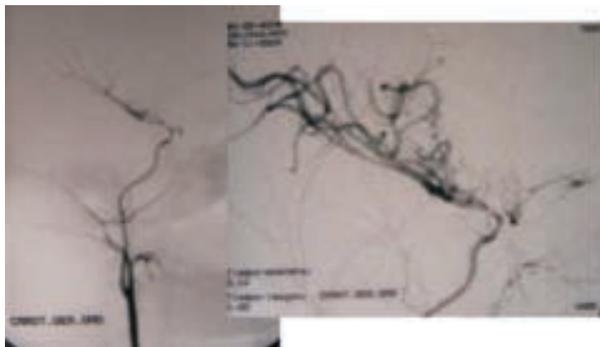
**Figura 4.** Angiografía vertebral derecha de frente, posición de Towne, fase arterial: disminución de calibre de los segmentos P1-P2 de ambas arterias cerebrales posteriores, con hipoperfusión de los territorios distales. Marcado desarrollo de las arterias talamoperforantes mediales y laterales, también con el aspecto de humareda característico de la enfermedad



**Figura 2.** Arteriografía carotídea primitiva izquierda en proyección de perfil. Fase arterial precoz. Disminución de calibre de todo el trayecto cervical e intracraneano de la carótida interna, a predominio del sector supraclinoideo. A derecha se muestra una fase arterial más tardía de la carótida izquierda. Enlentecimiento del flujo e hipoperfusión del territorio silviano distal

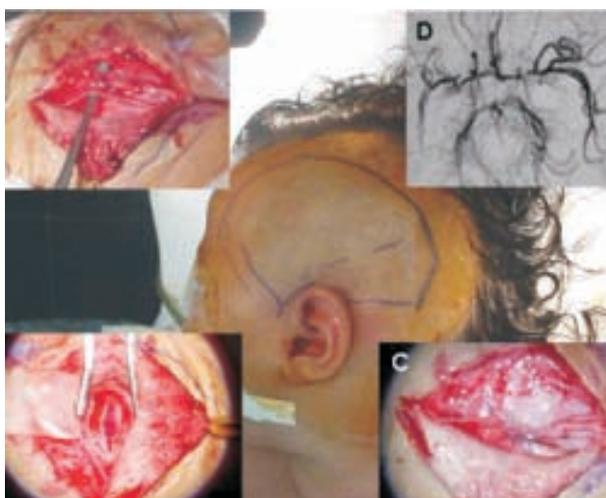


**Figura 5.** Tomografía computada de cráneo a los 10 meses de edad. Muestra la isquemia hemisférica derecha ya conocida, con aumento de la dilatación ventricular de ese lado, a las que se han agregado lesiones hipodensas de menor tiempo de evolución a nivel del territorio silviano superficial izquierdo

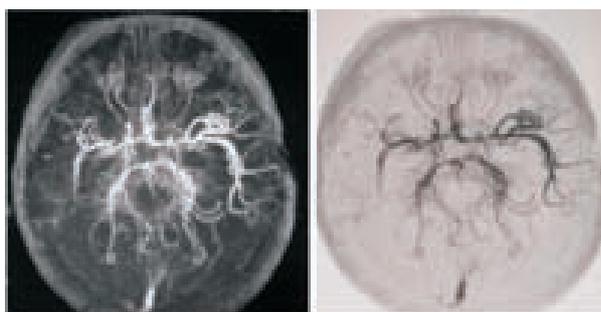


**Figura 3.** Arteriografía carotídea primitiva derecha en posición oblicua anterior derecha (OAD). A la izquierda: fase arterial precoz, que muestra afinamiento de la carótida interna a predominio supraclinoideo con disminución de la vascularización hacia el territorio silviano. A la derecha: desarrollo de los vasos lenticuloestriados de forma angiopática proliferativa. El aspecto de humareda es característico del moyamoya

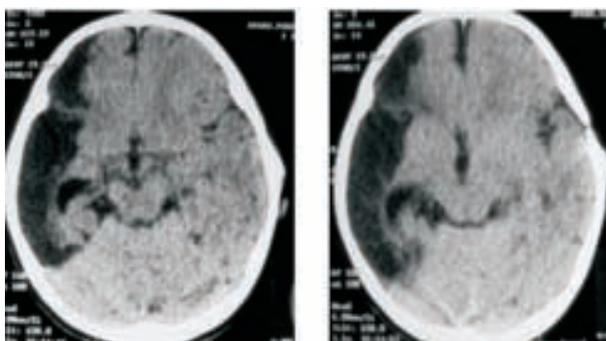
ral superficial izquierda con galea satélite y la sutura del tejido periarterial a la aracnoides temporal. La evolución posoperatoria fue buena, con recuperación progresiva de la función motora del hemisferio derecho. En forma gradual también comenzó a recuperar motricidad de su hemisferio izquierdo, anteriormente pléjico, y a mejorar sus performances, comenzando a pronunciar palabras a los cuatro meses, aunque manteniendo un retraso en el desarrollo psicomotor. Al año de operada se constató leve hemiparesia izquierda, ausencia de elementos deficitarios motores a derecha y persistencia de alteraciones en el lenguaje. Una ARM realizada a los diez meses de la operación mostró desarrollo de circulación colateral hacia el área quirúrgica (figura 7). Una TC de control permitió ver el infarto secuelar de hemisferio derecho y disminución franca de la hipodensidad del hemisferio izquierdo a los 18 meses de operada (figuras 8 y 9).



**Figura 6.** Procedimiento quirúrgico. 1: exposición de un ramo de la arteria temporal superficial. 2: orificio de craneotomía temporal con apertura dural y exposición de la aracnoides (nótese que la arteria temporal superficial se encuentra reclinada)



**Figura 7.** Angiorresonancia magnética encefálica que muestra neovasos hacia la craneotomía

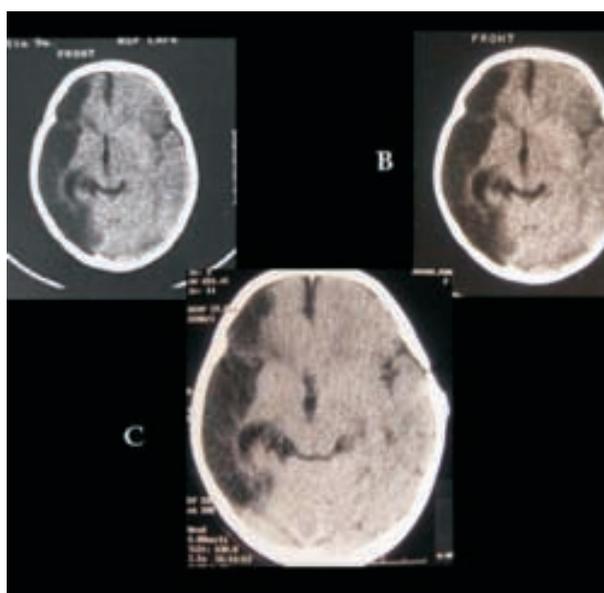


**Figuras 8 y 9.** Tomografía computada de cráneo de control a los 18 meses de la operación. Muestra la desaparición del área hipodensa córtico-subcortical izquierda visualizada en estudios previos. Persiste la hipodensidad a derecha

## Discusión

En una primera etapa, a los 3 meses de edad, la paciente fue encarada como un stroke en el lactante, y fue estudiada en ese sentido. Se fueron descartando las causas habituales hasta que se llegó al diagnóstico de enfermedad o síndrome de moyamoya con la angiografía. De acuerdo con las normas diagnósticas del cuadro 1, el caso debía ser catalogado como definitivo por la presencia de los ítems A y C. En ese momento no se consideró oportuno el tratamiento quirúrgico.

En una segunda etapa, ya con 10 meses de edad, ante la agravación progresiva del déficit motor, que avanzaba hacia una tetraplejía, se impuso la necesidad de tratamiento quirúrgico. La técnica quirúrgica elegida fue la pialsinangiosis por considerársela la más efectiva, con la ventaja de ser segura y relativamente sencilla. Según un estudio de Choux y colaboradores<sup>(27)</sup>, midiendo la cantidad de vasos colaterales nacidos a partir de la arteria cerebral media y comparando los resultados de la pialsinangiosis y la EDAS, se encontraron 85% de resultados buenos o excelentes con la pialsinangiosis y 15% de resultados similares con la EDAS. Esta diferencia radicaría en la importancia que tiene el factor de crecimiento fibroblástico básico (bFCF), que, como se ha mencionado, es uno de los más potentes factores angiogénicos de la economía y está notablemente incrementado en esta enfermedad<sup>(9)</sup>. Al abrir la capa aracnoidal se expondría la superficie arterial (vaso donante) a este potente factor, lo que redundaría en mayor cantidad de colaterales y en forma más precoz. Las mediciones de bFCF en el LCR podrían servir como predictor de cuál paciente respondería mejor a esta técnica.



**Figura 9**

El resultado favorable de la técnica quedó efectivamente evidenciado en los estudios imagenológicos hechos 10 y 18 meses después de la cirugía, ya que la RM mostró desarrollo de circulación colateral hacia el área quirúrgica y la TC una disminución del territorio isquémico a izquierda.

Paralelamente hubo no sólo una detención del progresivo deterioro motor que presentaba la paciente hasta el momento de la cirugía, sino que, por el contrario, tuvo una mejoría clara del punto de vista motor. Si bien la vinculación de la remisión tomográfica y de la mejoría clínica con el procedimiento quirúrgico son discutibles, no sucede lo mismo con la mejoría de la vascularización, por lo que es lícito atribuir el resultado global a la cirugía, confirmando la experiencia de otros autores.

### Conclusiones

La enfermedad de moyamoya es una entidad presente en todo el mundo para la que se han propiciado un gran número de técnicas quirúrgicas con el objetivo de desarrollar neovascularización en los territorios afectados por la oclusión vascular que caracteriza a esta enfermedad. El diagnóstico precoz permite encarar un tratamiento quirúrgico que evite los accidentes isquémicos. El caso presentado, tratado con pialsinangiosis, y con buen resultado clínico e imagenológico, confirma que con este novedoso procedimiento quirúrgico, sencillo y de menor riesgo, que no tiene antecedentes en el país, se obtienen los mismos beneficios que ya otorgaban otras técnicas. Es un procedimiento seguro que aporta excelentes chances de neovascularización, como lo demostró el seguimiento imagenológico.

### Summary

Moyamoya disease is a cerebrovascular disorder characterized by chronic and progressive occlusion of the two intracerebral carotids and the adjacent vessels of the polygone of Willis, which clinically leads to repeated cerebrovascular ischemic events.

Concepts concerning this disease are summarized and updated and the clinical case of a pediatric patient undergoing pial synangiosis surgical procedure is presented. The child's clinical progress was satisfactory and the corresponding imaging studies evidenced collateral circulation towards the zone reached by surgical procedure.

### Résumé

La maladie de Moya-Moya est une maladie liée à une sténose des artères cérébrales avec une occlusion chronique et progressive des carotides internes et du polygone

de Willis, ce qui conduit à des accidents ischémiques à répétition.

On en fait ici la synthèse et on actualise les conceptions de cette maladie; on présente également, le cas d'un patient pédiatrique ayant subi le procédé chirurgical de pial-synangiose. Il présente une évolution clinique satisfaisante avec des images qui montrent une circulation collatérale vers la zone du procédé chirurgical.

### Resumo

A doença de Moyamoya é uma afecção cérebro-vascular caracterizada pela oclusão crônica e progressiva das carótidas internas intracranianas e dos vasos proximais do polígono de Willis, causando acidentes vasculares cerebrais isquêmicos recorrentes.

Faz-se um resumo e uma atualização dos conceitos desta doença e se apresenta um caso clínico de um paciente pediátrico submetido a um procedimento cirúrgico de sinangiose pial com evolução clínica satisfatória e com evidência imagenológica de desenvolvimento de circulação colateral em direção à região da cirurgia.

### Bibliografía

1. **Takeuchi K, Shimizu K.** Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. *Brain Nerve* 1957; 9: 37-43.
2. **Suzuki J, Takaku A.** Cerebrovascular "moyamoya" disease: A disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 1969; 20: 288-99.
3. **Kudo T, Fukuta S.** Spontaneous occlusion of the circle of Willis. *Shinkei-shimpo* 1976; 20: 750-7.
4. **Kitahara T, Okumura K.** Genetic and immunologic analysis and moyamoya disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1982; 45: 1048-50.
5. **Okuno T, Prensley A, Gado M.** The moyamoya syndrome association with irradiation of an optic glioma in children: Report of two cases and review of the literature. *Pediatr Neurol* 1985; 1: 311-6.
6. **Bitzer M, Topka H.** Progressive cerebral occlusive disease after radiation therapy. *Stroke* 1995; 26: 131-6.
7. **Gordon N, Isler W.** Childhood moyamoya disease. *Dev Med Child Neurol* 1989; 31: 103-7.
8. **Hoshimaru M, Takahashi A, Kihuchi H, Nagata I, Masakazu H.** Possible roles of bFGF in the pathogenesis of moyamoya disease: an immunohistochemical study. *J Neurosurg* 1991; 75: 267-70.
9. **Yoshimoto T, Koukin K, Takahashi A, Abe A.** Angiogenic factors in moyamoya disease. *Stroke* 1996; 27: 2160-5.
10. **Yonekawa Y, Goto Y.** Moyamoya disease: diagnosis, treatment, and recent achievements. *Stroke* 1992; 23: 722.
11. **Choux M, Di Rocco C, Hockley A, Walker M.** Pediatric neurosurgery. London: Churchill-Livingstone, 1999: 705 p.
12. **Mohr JP, Choi DW, Grotta JC, Weir B, Wolf P,** eds. *Stroke: pathophysiology, diagnosis and management.* 4ed. London: Churchill-Livingstone, 2004: 603 p.
13. **Han D, Nam D, Oh AC.** Moyamoya disease in adults: characteristics of clinical presentation and outcome after encephalo-duro-arterio-synangiosis. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99(Suppl 2): S196-S201.

14. **Sirio E, Scavone C, San Julián E, Berta S, Delfino A.** Enfermedad de Moya Moya: presentación hemorrágica. Arch Inst Neurol 2003; 6: 63-6.
15. **Ohaegbulam C, Magge S, Scott RM.** Moyamoya Syndrome. In: McClone D, ed. Pediatric neurosurgery. Philadelphia: W.B.Saunders, 2001: 1077-92.
16. **Mohr JP, Choi DW, Grotta JC, Weir B, Wolf P,** eds. Stroke: pathophysiology, diagnosis and management. 4ed. London: Churchill-Livingstone, 2004: 603 p.
17. **Fukui M.** Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis ("moyamoya" disease). Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease) of the Ministry of Health and Welfare, Japan. Clin Neurol Neurosurg 1997; 99(Suppl 2): S238-40.
18. **Ohaegbulam C, Magge S, Scott RM.** Moyamoya Syndrome. In: McClone D, ed. Pediatric neurosurgery. Philadelphia: W.B.Saunders, 2001: 1077-92.
19. **Krayenbuhl H.** The moyamoya syndrome and the neurosurgeon. Surg Neurol 1975; 4: 353-60.
20. **Henschen C.** [Surgical revascularization of cerebral injury of circulatory origin by means of stratification of pedunculated muscle flaps.] Langenbecks Arch Klin Chir Ver Dtsch Z Chir. 1950; 264: 392-401.
21. **Karasawa J, Kikuchi H, Kawamura J, Sakai T.** Intracranial transplantation of the omentum for cerebrovascular moyamoya disease: a two year follow-up study. Surg Neurol 1980; 14: 444-9.
22. **Matsushima Y, Fukai N, Tanaka K, Tsuruoka S, Inaba Y, Aoyagi M,** et al. A new surgical treatment of moyamoya disease in children: a preliminary report. Surg Neurol 1981; 15: 313-20.
23. **Matsushima Y, Inoue T, Suzuki S, Fujii K, Fukui M, Hasuo K.** Surgical treatment of moyamoya disease in pediatric patients—comparison between the results of indirect and direct revascularization procedures. Neurosurgery 1992; 31: 401-5.
24. **Spagnuolo E, et al.** Revascularización encefálica indirecta (encéfalo-duro-arterio-mio-sinangiosis) en la enfermedad de moyamoya. Arch Inst Neurol 2002; 5: 73-7.
25. **Adelson P, Scott RM.** Pial sinangiosis for moyamoya syndrome in children. Pediatr Neurosurg 1995; 23: 26-33.
26. **Scott RM.** Pial sinangiosis. In: McClone D, ed. Pediatric neurosurgery. Philadelphia: W.B.Saunders, 2001: 1093-6.
27. **Choux M, Di Rocco C, Hockley A, Walker M.** Pediatric neurosurgery. London: Churchill-Livingstone, 1999: 709-771.