

ENFERMEDAD DE MOYAMOYA: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y DISCUSIÓN

MOYAMOYA DISEASE: CASE REPORT AND DISCUSSION

Juan Fernando Llano¹
Liliana Hernández¹
José Gabriel Lotero R.²
Jorge Mario Sastoque G.²



Palabras clave (DeCS)

Enfermedad de moyamoya
Síndrome de moyamoya
Diagnóstico
Isquemia
Enfermedades vasculares

Key words (MeSH)

Moyamoya disease
Moyamoya syndrome
Diagnosis
Ischemia
Vascular diseases

Resumen

La enfermedad de moyamoya es una rara afección cerebrovascular, caracterizada por estenosis bilateral de la carótida interna en su porción terminal y por el desarrollo de vasculatura colateral anormal en la base del cerebro, secundario a un proceso isquémico. Su etiología es desconocida, pero se cree que es un trastorno genético. En el presente artículo, a propósito de un caso clínico de un paciente masculino de 24 años de edad con diagnóstico de esta enfermedad luego de un trauma craneano, se presenta una revisión corta de la bibliografía actual en cuanto al diagnóstico por imágenes de la enfermedad de moyamoya.

Summary

Moyamoya disease is a rare cerebrovascular disease characterized by bilateral internal carotid artery stenosis in its terminal portion and by the development of abnormal collateral vasculature in the base of the brain, secondary to an ischemic process. Its etiology is unknown, but it is believed to be a genetic disorder. The purpose of this article is a short review of the current literature of diagnostic imaging of moyamoya disease regarding the case of a 24 year old male patient with this condition, diagnosed after head trauma.

Introducción

La enfermedad de moyamoya es una rara afección cerebrovascular, caracterizada por estenosis bilateral de la carótida interna en su porción terminal y por el desarrollo de vasculatura colateral anormal en la base del cerebro, secundario a un proceso isquémico. Se desconoce su etiología, pero se cree que es un trastorno genético (1). Esta enfermedad fue descrita inicialmente en Japón en 1957 (2), pero el término *moyamoya*, que significa en japonés 'fumarola' y alude a las formaciones colaterales características de la enfermedad, se adoptó en 1969 (3). Se denomina síndrome de moyamoya en los casos en que no se identifica una causa de base (aterosclerosis, células falciformes, síndrome de Down, entre otras) (4).

Caso clínico

Paciente de 24 años de edad sin antecedentes patológicos, tóxicos, alérgicos, quirúrgicos o familiares de importancia, quien durante un partido de fútbol sufrió trauma directo con un balón en la región parietal medial, con posterior paresia generalizada sin lateralización que sugiriera un territorio hemisférico específico, amnesia anterógrada, desorientación temporoespacial y cefalea global intensa. El paciente fue llevado a urgencias, por persistencia de con los síntomas descritos y se le realizó una tomografía simple de cráneo que descartó signos isquémicos o hemorrágicos (figura 1).

Durante su estancia en el servicio, los síntomas mejoraron gradualmente en el trans-



¹Radiólogo(a) IATM. Medellín, Colombia.

²Residentes radiología CES. Medellín, Colombia.

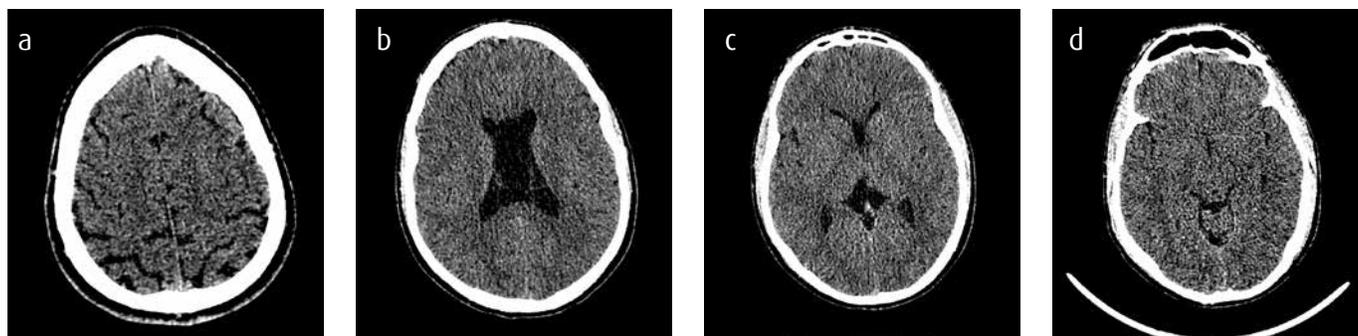


Figura 1. a-d) Tomografía simple de cráneo en la que no se observan signos isquémicos ni hemorrágicos.

curso de seis horas, por lo que se decidió darle el alta con signos de alarma, pues se consideró una contusión cerebral.

Tres días después, el paciente reingresa a urgencias. Se queja de cefalea intensa, alteraciones de la memoria a corto plazo y somnolencia. Se le practica un estudio por resonancia magnética (RM) simple de cerebro que informa adelgazamiento de la arteria cerebral media (ACM) y de la arteria carótida interna (ACI) supraclinoidea derechas en las secuencias de angiografía por RM (figura 2 a y b), con múltiples estructuras vasculares ramificadas en la topografía de las arterias lenticuloestriadas, con aspecto de fumarola (figura 2 b y c). Tales hallazgos sugieren disección de la ACM derecha con formación de colaterales, teniendo en cuenta antecedente traumático, por lo que se considera la valoración complementaria con arteriografía.

La arteriografía muestra hallazgos compatibles con enfermedad de moyamoya en el eje carotideo derecho, con adelgazamiento gradual de la arteria carótida interna supraclinoidea con compensación por flujos colaterales que forman el patrón característico de moyamoya y anastomosis con ramas de la arteria cerebral media M1 y M2, con retraso en los tiempos de circulación en el hemisferio cerebral derecho. Estos resultados son concluyentes y permiten diagnosticar la enfermedad de moyamoya de alto grado y disminución de la reserva cerebrovascular del hemisferio cerebral ipsilateral (figura 3). También se valora la carótida externa derecha, sin evidencia de alteraciones, y el sistema vertebrobasilar, el cual muestra dominancia izquierda con buena suficiencia de la arteria comunicante posterior, y llenado de ramas lenticuloestriadas mediales y laterales (figura 4).

Se realizó finalmente una PET-CT para evaluar alteraciones del metabolismo cerebral que no mostró áreas de disminución del mismo ni anomalías como isquemia, hemorragia o zonas de encefalomalacia.

El paciente negó tener antecedentes patológicos; sin embargo, no se especifica en la historia clínica si se indagó puntualmente por alguna condición genética como anemia falciforme; tampoco se interrogó acerca de familiares o ascendencia oriental. No se realizó ningún estudio genético.

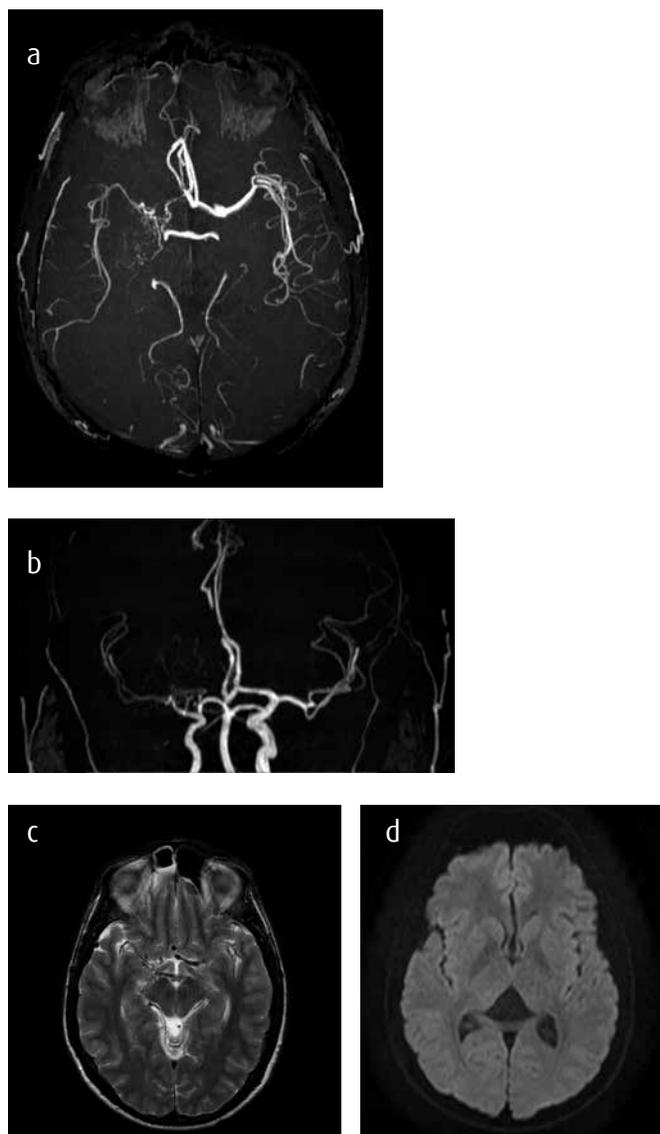


Figura 2. a y b) Angiografía por RM donde se demuestra adelgazamiento de la ACM y la ACI supraclinoidea derechas. c) RM con información T2 que demuestra múltiples estructuras con vacío de señal ramificadas en topografía de las lenticuloestriadas. d) RM DWI donde no se observan áreas de restricción a la difusión.

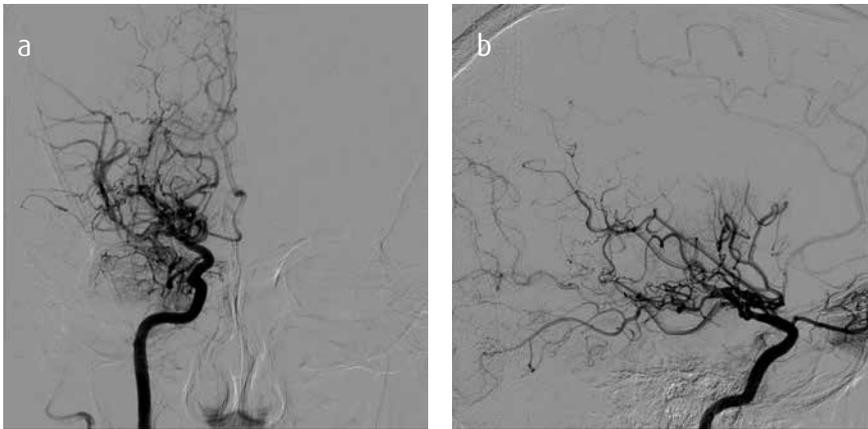


Figura 3. a y b) Imágenes de arteriografía con cateterización de la ACI derecha; se observa el patrón característico en fumarola y adelgazamiento de la porción supraclinoidea de la ACI. Nótese que la arteria cerebral anterior derecha también parece tener una mínima disminución de su calibre.

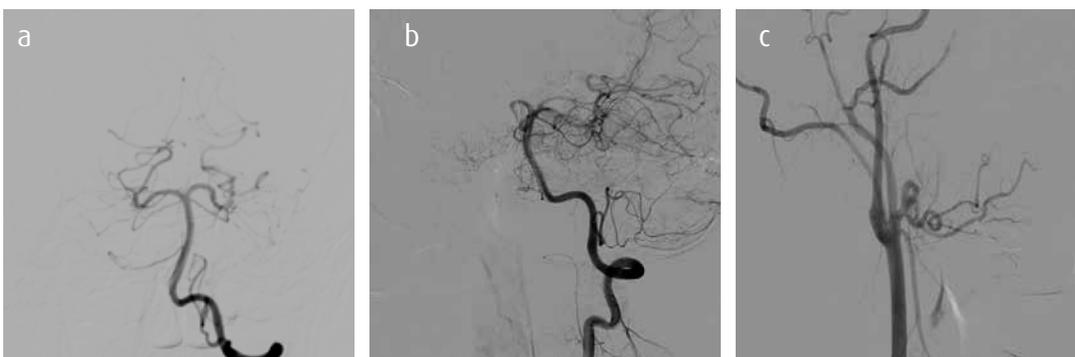


Figura 4. a y b) Evaluación del sistema vertebrobasilar; dominancia izquierda con buena suficiencia de la arteria comunicante posterior. c) Cateterismo selectivo de la carótida común derecha donde no se evidencia alteración en la carótida externa y se documenta arteria temporal superficial de adecuada configuración. No se observa circulación colateral.

Epidemiología

Inicialmente se pensó que la enfermedad de moyamoya se presentaba solo en personas de origen asiático, pero ahora se sabe que afecta a pacientes de muchos grupos raciales y se ha dado un incremento de los casos reportados en Europa y América en los últimos años. Hay dos picos importantes de presentación según la edad, el primero se presenta en niños de aproximadamente 5 años y el segundo, en adultos en la mitad de la quinta década de vida (5). En cuanto al sexo, la enfermedad es más frecuente en mujeres que en hombres, en una relación de 2:1 (3,5,6). Algunos estudios realizados en Europa informan sobre una incidencia de cerca de 1/10 de la informada en asiáticos y otros estudios, en Estados Unidos, sugieren cifras aún menores: 0,086/100.000 (6). En estudios de grupos étnicos individuales se ha informado una relación de tasas de incidencia de 4,6 para americanos-asiáticos, 2,2 para afroamericanos y 0,5 para hispanos cuando se comparan con pacientes blancos (7).

Etiología y patogénesis

Se ha intentado explicar la patogenia de la enfermedad desde tres frentes (6):

Análisis patológico: El compromiso arterial se da en la carótida interna supraclinoidea, incluyendo las arterias cerebral anterior y cerebral media. La oclusión ocurre simultáneamente con el crecimiento de arterias perforantes dilatadas, las cuales se cree que son una combinación de vasos

preexistentes y nuevos. Se ha observado que la oclusión de vasos en la enfermedad de moyamoya no está relacionada con cambios inflamatorios o arterioescleróticos sino que se debe a una combinación de hiperplasia de músculo liso y trombosis luminal (3,6,8).

Asociación genética: Se han identificado diferentes genes asociados a la enfermedad que incluyen los cromosomas 3, 6, 8 y, principalmente, el 17. También se han identificado haplotipos HLA específicos (9-13). La mayoría de casos familiares parecen ser poligénicos o heredados en un patrón autosómico dominante con penetrancia incompleta (6).

Péptidos relacionados con angiogénesis y matriz extracelular: Se ha informado sobre niveles elevados de muchos factores de crecimiento, enzimas y otros péptidos en relación con moyamoya: el factor básico de crecimiento de fibroblastos, el factor transformante de crecimiento β , el factor de crecimiento del hepatocito, el factor de crecimiento vascular endotelial, las metaloproteinasas de matriz, las moléculas de adhesión intracelular, el factor 1 α inductor de hipoxia, entre otros (14).

Condiciones asociadas: Existen múltiples condiciones que se han asociado a esta enfermedad. Particularmente se mencionan: la radioterapia de cabeza y cuello (especialmente en gliomas ópticos, craneofaringiomas y tumores de pituita-

ria), el síndrome de Down, la neurofibromatosis del tipo 1 (con o sin tumores en el tracto hipotalámico-óptico) y la anemia de células falciformes (3,5). Otras alteraciones asociadas con la enfermedad de moyamoya son:

- Meduloblastoma con síndrome de Gorli
- Leucemia linfocítica aguda (con quimioterapia intratecal)
- Anomalía congénita cardíaca previamente operada
- Estenosis de arteria renal
- Trastornos hematológicos (esferocitosis, PTI)
- Hemangioma gigante cervicofacial
- Hidrocefalia con derivación
- Hipertensión arterial idiopática que requiere medicamentos
- Hipertiroidismo (enfermedad de Graves)

Presentación y clínica

Los pacientes con enfermedad de moyamoya presentan síntomas relacionados con la obstrucción de las arterias carótidas internas que pueden separarse en dos grupos: el primer grupo de síntomas es causado por una lesión obstructiva que produce ataques isquémicos transitorios, convulsiones e infartos cerebrales; el segundo, se da por los efectos nocivos de los mecanismos compensatorios que responden a la isquemia, por ejemplo, eventos hemorrágicos de vasos colaterales frágiles, aneurismas causadas por flujo cerebral anormal o cefalea por vasos colaterales transdurales dilatados (5). Aunque tanto en niños como en adultos hay obstrucción de las arterias carótidas internas, existen diferencias importantes en los síntomas que manifiestan ambas poblaciones: en los niños, principalmente aquellos menores de 10 años, la enfermedad es más progresiva que en los adultos, tanto clínica como angiográficamente, y los ataques isquémicos transitorios son más comunes (15). En el 80 % de la población pediátrica hay evidencia de isquemia cerebral, ya sea con ataques transitorios o con infartos cerebrales; en contraste, los adultos comúnmente presentan hemorragias (40 % a 65%), principalmente en los ganglios basales, tálamo, sistema ventricular y región subaracnoidea (3,16,17).

Los síntomas isquémicos en los niños pueden precipitarse por hiperventilación, tos o llanto, ya que tales actividades llevan a vasoconstricción cerebral inducida por hipocapnia, lo que causa una reducción transitoria en el flujo cerebral en una circulación que ya se encuentra afectada (16). Los principales síntomas asociados a los eventos isquémicos incluyen hemiparesias, disartria, afasias y daños cognitivos progresivos, los pacientes pueden también presentar convulsiones, alteraciones visuales, síncope o cambios en la personalidad que pueden confundirse con enfermedad psiquiátrica (3,6,14). Existen también casos asintomáticos que se han encontrado incidentalmente en angiografías (17).

Otro síntoma importante es la cefalea, que se puede explicar por la dilatación de vasos meníngeos y leptomenín-

geos que pueden estimular nocirreceptores duros. Este dolor es típicamente de tipo migrañoso y refractario. Un hallazgo oftalmológico ocasional que se asocia es la anomalía del disco óptico del tipo *morning glory*, que incluye un crecimiento del nervio óptico con anomalías retinovasculares concomitantes. Ante este hallazgo, debe sospecharse síndrome de moyamoya (3,6,14).

Diagnóstico

Cualquier paciente con síntomas inexplicables de isquemia cerebral debe ser considerado como un posible caso de síndrome de moyamoya. La evaluación radiográfica de estos pacientes usualmente requiere varias modalidades de imagen (6).

Tomografía computarizada (TAC): El estudio se inicia típicamente con esta modalidad. Mediante esta técnica pueden observarse pequeñas áreas de hipodensidad que sugieren isquemia, comúnmente ubicadas en los territorios limítrofes de los vasos profundos o superficiales, los ganglios basales, la materia blanca profunda o las regiones periventriculares (5). Otros hallazgos comunes son la dilatación de los surcos cerebrales y una ligera dilatación ventricular. Los hallazgos son generalmente no específicos y los resultados de la TAC pueden ser normales hasta en un 50 % de los estudios (18). La angiografía por TAC debe considerarse cuando la angiografía por RM no esté disponible, ya que puede mostrar vasos estenóticos intracraneos (6).

Resonancia magnética (RM): Este es uno de los métodos primarios en la evaluación de moyamoya. Los infartos agudos se observan mejor en imágenes por difusión (DWI), mientras que los crónicos se ven mejor en secuencias T1 y T2. El flujo sanguíneo cortical disminuido secundario a moyamoya puede inferirse mediante secuencia FLAIR (3), que en algunas ocasiones demuestra señales de alta intensidad leptomeníngea a lo largo de los surcos cerebrales o en la superficie del cerebro, lo que se ha denominado signo de la hiedra (*ivy sign*) (19). El flujo reducido en las arterias carótida interna (ACI), cerebral media (ACM) y cerebral anterior (ACA), junto con una prominencia en el flujo de los ganglios basales y los vasos colaterales talámicos, son considerados por algunos como el hallazgo esencial para el diagnóstico de moyamoya (3).

En la RM empleando secuencias con información T2 pueden detectarse microhemorragias en un 15 % a 44 % de los pacientes adultos; la importancia clínica de este hallazgo no se ha determinado, pero puede ser un predictor importante de eventos hemorrágicos subsecuentes. Houkin y colaboradores han sugerido un puntaje para moyamoya que se asigna según la severidad de los cambios oclusivos en la ACI y en las porciones horizontales de la ACM, la ACA y la arteria cerebral posterior (ACP), y la señal del flujo de las ramas distales de estas arterias. Este puntaje se correlaciona bien con la clasificación angiográfica de seis estadios y ha mostrado buena sensibilidad y especificidad (14). Es impor-

tante anotar que aunque la RMN puede establecer el diagnóstico por sí misma, es un estudio limitado para identificar redes colaterales específicas y áreas de estenosis marcada, información crucial para la planeación quirúrgica (3).

La angiorrsonancia (ARM) es un método no invasivo útil para el diagnóstico de esta enfermedad, puede usarse para identificar lesiones estenóticas al final de la carótida, por lo cual ha permitido una detección más temprana de pacientes asintomáticos con enfermedad familiar. Se puede excluir la necesidad de angiografía cerebral cuando la ARM muestra todos los siguientes hallazgos: estenosis u oclusión al final de la ACI, o del segmento proximal de la ACA y la ACM, junto con una red vascular anormal vista en los ganglios basales; esto, acompañado de redes vasculares anormales evidentes en el flujo ipsilateral vistas en los ganglios basales en la RMN. Estos hallazgos deben presentarse bilateralmente (14).

La RMN y ARM pueden repetirse después del tratamiento quirúrgico para confirmar si los vasos moyamoya han desaparecido en los ganglios basales y el tálamo. Se ha observado que estos vasos empiezan a desaparecer aproximadamente después de un mes de una cirugía de *bypass* combinada, y que la arteria temporal y la menígea media incrementan su calibre y pueden identificarse tres meses después de la cirugía. Los cambios estenóticos en las terminaciones carotideas progresan rápidamente luego de la cirugía (14).

Angiografía: La angiografía cerebral se considera el patrón de oro para el diagnóstico. Típicamente se observa estenosis u oclusión de la ACI en las porciones C1 y C2, y de la parte proximal de la arteria cerebral anterior y media bilateral. La estenosis u oclusión de la parte proximal de la ACP, también afecta el 25 % de estos pacientes (14).

Debe realizarse una arteriografía de seis vasos para visualizar correctamente el polígono de Willis e identificar un mapa de las arterias colaterales en la enfermedad de moyamoya. Suzuki y Takaku categorizaron la apariencia angiográfica en seis estadios que se exponen en la tabla 1 (20).

Tabla 1. Sistema de Suzuki para la clasificación de los cambios angiográficos de enfermedad de moyamoya

Estadios de moyamoya	Cambios angiográficos
I	Estrechamiento de la porción distal de la ACI*
II	Formación de colaterales basales
III	Progresión de la estenosis de la arteria carótida interna y las colaterales basales
IV	Formación de las colaterales de la ACE**
V	Progresión de las colaterales de la ACE
VI	Oclusión de la ACI y desaparición de colaterales basales

* Arteria carótida interna
** Arteria carótida externa

La angiografía aporta datos cruciales para el planeamiento quirúrgico y debe realizarse en todos los pacientes siempre que sea posible (3). Luego del tratamiento quirúrgico se espera una regresión de los vasos anormales en moyamoya, debido a que ya no se requieren vías colaterales, por lo tanto, debe realizarse una angiografía de control postoperatoria tres meses después de la cirugía, tiempo prudencial en el que se espera que desaparezcan estos vasos (14).

Otros tipos de imágenes y pruebas diagnósticas: Los estudios de flujo sanguíneo cerebral como el Doppler transcra-neano, la TAC de perfusión, la tomografía con Xenón, la PET-CT, las imágenes de perfusión de RM y la SPECT con reto de acetazolamida pueden ser útiles para cuantificar el flujo sanguíneo. La inestabilidad del flujo y las anomalías metabólicas detectadas mediante estos estudios permiten predecir la progresión de la enfermedad y, al mismo tiempo, pueden usarse para confirmar la efectividad de la revascularización quirúrgica (1).

Tratamiento

Varios autores concuerdan en que la terapia médica es inefectiva para el tratamiento de esta enfermedad y en que el tratamiento quirúrgico es el de elección, ya que ningún medicamento, dada la falta de claridad en el conocimiento de la fisiopatología de la enfermedad, puede detener el progreso de la misma (14,20). Otros autores afirman que ciertos tratamientos pueden proteger contra eventos cerebrovasculares futuros y reducir igualmente el número y el tamaño de los vasos colaterales, mejorando así los síntomas, pero sin detener la arteriopatía subyacente (3). Se han utilizado agentes antiplaquetarios como el ácido acetilsalicílico (ASA), ya que en ciertos estudios se ha demostrado que pueden tener una influencia en la progresión de la estenosis vascular (1). Se acepta entonces que los pacientes candidatos a manejo médico son aquellos con alto riesgo quirúrgico o cuya enfermedad es leve (6). Otro tipo de medicación útil en moyamoya son los bloqueadores de canales de calcio, estos son particularmente efectivos para el tratamiento de síntomas como la cefalea o la migraña y pueden reducir la frecuencia y gravedad de los ataques cerebrales transitorios refractarios (21).

Por medio de la formación de vías colaterales, el tratamiento quirúrgico es actualmente la terapia más efectiva para mejorar la hemodinamia cerebrovascular y el riesgo de eventos isquémicos subsecuentes. Se sabe que la enfermedad de moyamoya afecta la ACI sin afectar la arteria carótida externa (ACE), por tanto, esta última es considerada la piedra angular del tratamiento quirúrgico, ya que esta arteria es utilizada para irrigar el hemisferio cerebral afectado. Se han descrito dos métodos para tal fin:

Revascularización directa: Consiste en crear una anastomosis entre una rama de la ACE, generalmente la arteria temporal superficial, y una rama distal de la ACM.

Revascularización indirecta: Implica la movilización de tejido irrigado por la ACE para ubicarlo en contacto con el cerebro y buscar así el crecimiento hacia el interior de nuevos vasos en la corteza (3,6,14,22).

No es claro aún cuál de estas dos técnicas es más efectiva, pero hay evidencia de que ambas reducen la incidencia de eventos isquémicos en los adultos con moyamoya (23).

Discusión

La presentación de los hallazgos radiológicos es de carácter unilateral, lo cual sugiere que el término diagnóstico adecuado para el caso sea síndrome de moyamoya. Cuando se habla de enfermedad de moyamoya se alude a los casos en que los hallazgos son de presentación bilateral, mientras que en el síndrome las manifestaciones se observan solo en uno de los lados (3).

Hay varios aspectos que merecen atención en este caso. En primer lugar, el paciente no tiene antecedentes personales de importancia, no hay datos en su historia como radiación, enfermedades genéticas, o antecedentes familiares de moyamoya que puedan asociarse al desarrollo del síndrome en la historia del paciente. En segundo lugar, la edad de presentación de los síntomas no es la usual; al paciente se le diagnosticó el síndrome a los 24 años. En la literatura se describe una distribución bimodal con picos en la primera década alrededor de los 5 años y luego otro pico alrededor de los 40 años (3,14).

En tercer lugar, el paciente tuvo un claro desencadenante traumático de los síntomas; se han reconocido eventos detonantes como la hiperventilación en niños por vasoconstricción secundaria a hipocapnia (16) y en adultos los síntomas se precipitan usualmente por ruptura de aneurismas saculares que se desarrollan por vasos de formación reciente con paredes debilitadas (14). No se encontró en la revisión bibliográfica que se realizó a propósito de este caso que haya una clara relación entre la presentación de moyamoya y eventos traumáticos.

Otra observación importante es la presentación isquémica del caso; la hemorragia cerebral es el fondo de la enfermedad de moyamoya del adulto (3); sin embargo, en el paciente no se encontró hemorragia en ningún momento, tampoco hay claras lesiones isquémicas en parénquima cerebral, pero sus síntomas apuntan hacia este tipo de evento.

Es difícil plantear un pronóstico preciso para este caso, ya que el seguimiento de la enfermedad de moyamoya ha sido evaluado en muy pocos estudios, lo que dificulta la comprensión del curso natural de la enfermedad. Algunos estudios relacionan el tratamiento conservador en pacientes pediátricos con un menor desarrollo intelectual, lo cual se hace evidente a los 5 años del inicio de la enfermedad (14).

En la revisión bibliográfica se encontró poca información respecto a la progresión del síndrome de moyamoya unilateral a bilateral; sin embargo, en uno de los estudios revisa-

dos se describe esta progresión unilateral a bilateral en 10 de 33 pacientes en un curso de cinco años (24).

Conclusiones

La enfermedad de moyamoya es una entidad importante que debe considerarse en el diagnóstico diferencial de eventos cerebrovasculares en pacientes jóvenes, principalmente en la primera y la cuarta década de la vida. Como se observa en este caso, puede presentarse también en otras edades. Siempre que esta enfermedad esté entre las probabilidades diagnósticas, debe hacerse una historia clínica completa y profunda, y para ello debe indagarse sobre posibles antecedentes de eventos similares en la familia del paciente y la posibilidad de exposición a radiación, al igual que sobre trastornos genéticos variados. La arteriografía cerebral es el patrón de oro para su diagnóstico y se caracteriza por el hallazgo patognomónico de vías colaterales arteriales en respuesta a la estenosis progresiva del segmento terminal de la ACI.

Referencias

1. Yasuhiro Y, Yasushi T, Nadia K. Adult moyamoya disease. En: H. Richard Winn, MD (ed.) Youmans neurological surgery. Elsevier; 2011. p. 3689-97.
2. Takeuchi K, Shimizu K. Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. Brain Nerve. 1957;9:37-43.
3. Smith ER, Scott M. Moyamoya disease. En: H. Richard Winn, MD (ed.) Youmans neurological surgery. USA: Elsevier; 2011. p. 2144-9.
4. Geibprasert S, Pongpech S, Jiarakongmun P, Shroff M, Armstrong D, Krings T. Radiologic assessment of brain arteriovenous malformations: What clinicians need to know. Radiographics. 2010;30:483-501.
5. Smith ER, Scott M. Moyamoya: epidemiology, presentation, and diagnosis. Neurosurg Clin N Am. 2010;21:543-51.
6. Scott RM, Smith E. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. New Eng J Med. 2009;360:1226-37.
7. Uchino K, Johnston SC, Becker KJ, Tirschwell DL. Moyamoya disease in Washington State and California. Neurology. 2005;65:956-8.
8. Lim M, Cheshier S, Steinberg GK, et al. New vessel formation in the central nervous system during tumor growth, vascular malformations, and moyamoya. Curr Neurovasc Res. 2006;3:237-45.
9. Ikeda H, Sasaki T, Yoshimoto T, Fukui M, Arinami T. Mapping of a familial moyamoya disease gene to chromosome 3p24.2-p26. Am J Human Genet. 1999;64:533-7.
10. Mineharu Y, Liu W, Inoue K, et al. Autosomal dominant moyamoya disease maps to chromosome 17q25.3. Neurology. 2008;70:2357-63.
11. Inoue TK, Ikezaki K, Sasazuki T, Matsushima T, Fukui M. Linkage analysis of moyamoya disease on chromosome 6. J Child Neurol. 2000;15:179-82.
12. Han H, Pyo CW, Yoo DS, Huh PW, Cho KS, Kim DS. Associations of moyamoya patients with HLA class I and class II alleles in the Korean population. J Korean Med Sci. 2003;18:876-80.
13. Sakurai K, Horiuchi Y, Ikeda H, et al. A novel susceptibility locus for moyamoya disease on chromosome 8q23. J Human Genet. 2004;49:278-81.
14. Kuroda S, Houkin K. Moyamoya disease: current concepts and future perspectives. Lancet Neurol. 2008;7:1056-66.
15. Kuwabara Y, Ichiya Y, Otsuka M, Tahara T, Gunasekera R, Hasuo K, et al. Cerebral hemodynamic change in the child and the adult with moyamoya disease. Stroke. 1990;21:272-7.
16. Smith JL. Understanding and treating moyamoya disease in children. Neurosurgical Focus. 2009;26:1-11.
17. Burke GM, Burke A, Sherma A, Hurley M, Batjer H, Bendok B. Moyamoya disease: a summary. Neurosurgical Focus. 2009;26:1-10.
18. Shin I-S, Cheng R, Pordell G. Striking CT Scan findings in a case of unilateral moyamoya disease. A case report. Angiology. 1991;665-71.
19. Mori N, Mugikura S, Higano S, Kaneta T, Fujimura M, Umetsu A, et al. The leptomeningeal 'ivy sign' on fluid-attenuated inversion recovery MR imaging in Moyamoya disease: a sign of decreased cerebral vascular reserve? Am J Neuroradiol. 2009;30:930-5.

20. Rhee JW, Magge SN. Moyamoya disease and surgical intervention. *Curr Neurol Neurosci Reports*. 2011;11:179-86.
21. Smith ER, Scott M. Surgical management of moyamoya syndrome. *Skull Base*. 2006;15:15-26.
22. Mesiwala AH, Sviri G, Fatemi N, Britz GW, Newell DW. Long-term outcome of superficial temporal artery-middle cerebral artery bypass for patients with moyamoya disease in the US. *Neurosurgical focus*. 2008;24:E15.
23. Starke R, Komotar R, Sander Connolly E. Optimal surgical treatment for moyamoya disease in adults: direct versus indirect bypass. *Neurosurgical Focus*. 2009;26:E8.
24. Smith ER, Scott RM. Progression of disease in unilateral moyamoya syndrome. *Neurosurgical Focus*. 2008;24:E17

Correspondencia

José Gabriel Lotero R.
Carrera 25 # 10-40
Medellín, Colombia
jglotero87@gmail.com

Recibido para evaluación: 1º de diciembre de 2015

Aceptado para publicación: 27 de julio de 2016