



MANEJO DE ENFERMEDADES NEUROVASCULARES INFRECIENTES

Sección 1:
**RECOMENDACIONES Y
ACTUALIZACIONES SOBRE
LA ENFERMEDAD Y EL SÍNDROME DE
MOYAMOYA**



GUIA DE ACTUACIÓN EN SEVILLA
Sevilla 2022





AUTORES COORDINADORES

Domínguez Mayoral, Ana. Neuróloga Vascul. Unidad de Enfermedades Neurovasculares Infrecuentes. H.Virgen Macarena.

Mónica Rivero García. Neurocirujana infantil. H.Virgen del Rocío.

Antonio López. Nuerocirujano Vascul. H.Virgen del Rocío.

Javier Ros. Neurocirujano Vascul. H.Virgen del Rocío.

Paloma Cancela. Neurocirujana Vascul. H.Virgen del Rocío.

Aex Meza. Nuerocirujano Vascul. H.Virgen Macarena y Rocío.

AUTORES COLABORADORES

González García, Alejandro. Jefe de la Unidad de Neurorradiología intervencionista del H.Virgen del Rocío.

Alejandro Fuerte Hortigón. Neurólogo Vascul del H. Virgen Macarena de Sevilla.

Elena Arce. Neuropediatra. Hospital Virgen del Rocío.

Irene Alonso. Neuropediatra. H.Virgen Macarena de Sevilla.

María Luque. Neuropediatra del Hospital Virgen Macarena de Sevilla.

Rafael Ocete. Neuroradiólogo. H.Virgen del Rocío.

Teresa Busquier. Neurorradióloga. H.Virgen Macarena.

Marta Bueno. Neurorradióloga. H.Virgen del Rocío.

Asier De Albóniga. Neurorradiólogo Intervencionista. H.Virgen del Rocío.

Francisco Moniche. Coordinador de la Unidad de Ictus y Jefe de Sección. H.Virgen del Rocío.

Cinta Calvo. Jefa de Medicina Nuclear. H.Virgen Macarena.

Pablo de La Riva. Médico Nuclear. H.Virgen Macarena.

José Antonio Lojo. Médico Nuclear. H.Virgen Rocío.

David García Solís. Médico Nuclear. H.Virgen Rocío.

Rafael Rubio. Anestesia. H.Virgen del Rocío.

Delia Acosta. Anestesia. H.Virgen del Rocío.

Ana Trujillo. Anestesia. H.Virgen del Rocío.

Carlos Ávila. Anestesia. H.Virgen del Rocío.

García Marín, Macarena. Neurorradióloga. H. Virgen Macarena.

Pérez Sánchez, Soledad. Coordinadora de la Unidad de Ictus. UGC de Neurología HUVM.

Montaner Villalonga, Joan. Jefe de la UGC de Neurología del Hospital Universitario Virgen Macarena. Director del Plan Andaluz de Ictus y del Laboratorio de

© Autores

ISBN: 978-84-125770-4-4

Edita: Fénix Editora

Diseño y maquetación: Fénix Editora

www.fenixeditora.com





ÍNDICE DE CAPÍTULOS

CAPÍTULO 1	
Epidemiología, clínica y fisiopatología	5
CAPÍTULO 2	
Criterios diagnósticos	11
CAPÍTULO 3	
Diagnóstico etiológico y estudio de extensión	13
CAPÍTULO 4	
Protocolo de neurorradiología diagnóstica	17
CAPÍTULO 5	
Protocolo de neurradiología intervencionista	25
CAPÍTULO 6	
Protocolo de medicina nuclear	29
CAPÍTULO 7	
Valor de la ecografía dúplex	33
CAPÍTULO 8	
Tratamiento médico	37
CAPÍTULO 9	
Técnicas e indicaciones quirúrgicas y circuitos	41
CAPÍTULO 10	
Protocolo anestésico	49
Resumen	59
Bibliografía	61







CAPÍTULO 1

EPIDEMIOLOGÍA, CLÍNICA Y FISIOPATOLOGÍA

ELENA ARCE

ALEJANDRO FUERTE

Introducción

El Moyamoya es una arteriopatía crónica, esteno-oclusiva, no arteriosclerótica ni inflamatoria. Fue descrita por primera vez en Japón en 1957 por Takeuchi.

Esta patología se caracteriza por una estenosis progresiva de la porción terminal de la arteria carótida interna y de las porciones proximales de las arterias cerebral anterior y media. La reducción del flujo sanguíneo en los principales vasos de la circulación anterior del cerebro conduce al desarrollo compensatorio de vasos colaterales. Nos referimos a los vasos de Moyamoya. La morfología de esta red vascular colateral en forma de “penacho o volutas de humo de cigarrillo” es la traducción del japonés del nombre de la entidad.

Se distinguen dos formas de Moyamoya: la enfermedad (EMM) y el síndrome secundario a otra patología.

Epidemiología

La patología afecta a ambos sexos, aunque es más frecuente en mujeres con una relación mujer/hombre: 1.8/1.

Tiene una alta prevalencia en el este de Asia (Japón, China y Corea), aunque existen casos descritos en otros países. Tanto la prevalencia como la incidencia tienen una tenden-





cia creciente. En Japón, la prevalencia de Moyamoya aumentó de 3,16 casos por 100.000 habitantes en 1994 a 10,5 casos por 100.000 personas desde 2002 hasta 2006; la incidencia anual aumentó de 0,35 por 100.000 en 1994, 0,54 por 100.000 en 2002 a 0,94 por 100.000 de 2003 a 2006.

La incidencia entre todos los pacientes con EMM en Europa es de aproximadamente una décima parte de la observada en Japón. La prevalencia de EMM en caucásicos irlandeses se calculó como 0,33 casos por 100.000 personas, con una incidencia anual media de 0,04 por 100.000 personas. La prevalencia en otros lugares como California y Washington alcanza 0,086 casos/100.000. En niños, la prevalencia es de 0,09-10/100.000.

La incidencia de la EMM alcanza su máximo en dos grupos de edad: un pico máximo en niños de 5 años y un segundo pico menor en adultos de 40.

Clínica

La presentación clínica es variable y dependiente de la edad: los síntomas isquémicos prevalecen en jóvenes, mientras que el riesgo de hemorragia se incrementa con la edad.

Las variaciones individuales en el grado de afectación arterial, la progresión de la estenosis, las regiones de la corteza isquémica y la respuesta a la reducción en el suministro de sangre ayudan a explicar el amplio rango de presentaciones clínicas en el Moyamoya.

Dada la población etaria del Moyamoya, esta entidad debe ser siempre considerada en todos los casos de ictus isquémicos en la edad pediátrica.

Los síntomas de isquemia cerebral en esta entidad se localizan típicamente en el territorio carotídeo, especialmente en regiones fronteras anteriores. En estos casos se presentarán los síntomas de alarma habituales de ictus como debilidad o acorchamiento en hemicuerpo, dificultad para hablar o problemas visuales. Ante una hemiplejía alternan-





te del niño también debe considerarse el diagnóstico de Moyamoya.

Además, los pacientes también pueden presentar problemas cognitivos frecuentemente. Se han descrito también cambios en la personalidad, especialmente en los niños, que pueden confundirse con enfermedades psiquiátricas. Las crisis también resultan habituales.

Los eventos isquémicos típicamente pueden desencadenarse por el llanto, la tos, el soplido o cualquier actividad que produzca una hiperventilación, ya que la hipocapnia puede inducir vasoconstricción y disminuir aún más el flujo cerebral.

La hemorragia intracraneal es más común en adultos (donde puede llegar a suponer el 50% de las manifestaciones vasculares de la enfermedad), pero también se ha descrito en niños. La ubicación de la hemorragia puede ser intraventricular, intraparenquimatosa (con frecuencia en los ganglios basales) o subaracnoidea. Las localizaciones de hemorragia cerebral más frecuentes en esta enfermedad serían: ganglios basales (40 %), intraventricular (30 %) y talámica (15 %). Se produce por la rotura de vasos colaterales frágiles, a medida que se produce una estenosis progresiva de la carótida interna. Otra causa de hemorragia puede ser la rotura de microaneurismas cerebrales.

Los pacientes con Moyamoya pueden sufrir cefaleas que simulan a una migraña, aunque su fisiopatología sería la de una cefalea secundaria de causa vascular. Suele ser refractaria a las terapias médicas y responde mejor al tratamiento de base de la enfermedad.

Los vasos colaterales dilatados asociados a Moyamoya en los ganglios basales también se han relacionado con el desarrollo de movimientos coreiformes, una presentación rara de esta afección en niños.

A nivel oftalmológico se ha descrito un agrandamiento del disco óptico ("síndrome de gloria de la mañana"). Si se observa este hallazgo, se debe considerar el diagnóstico de Moyamoya.





La incidencia de Moyamoya es tres veces mayor en el síndrome de Down respecto a la población general. La estenosis es más precoz y agresiva desarrollándose los vasos moyamoya en 1-2 años. En este período pueden existir síntomas como accidente isquémico transitorio (AIT) recurrentes o cefaleas. La edad promedio al diagnóstico es de 9.5 años (siendo en niños no Down 7.1 años de media).

La progresión de la enfermedad puede ser lenta o con un deterioro neurológico más rápido que puede llegar a ser incluso fulminante. Los factores que pueden influir en esta evolución no son del todo conocidos, si bien está claro que la evolución en los niños suele ser más agresiva. En cualquier caso, el Moyamoya progresa de forma inevitable en la mayoría de los pacientes.

Fisiopatología

Hasta ahora, se desconocen los mecanismos exactos por los que se produce y progresa la vasculopatía de Moyamoya. Estudios recientes revelan que la patogénesis puede implicar la angiogénesis, la predisposición genética y los mecanismos inmunitarios/inflamatorios.

La lesión primaria de la vasculopatía consiste en un engrosamiento de la íntima que se inicia en la porción distal de las carótidas y se extiende hacia la porción anterior del polígono de Willis.

Histológicamente, se produce una transformación fibromuscular de la íntima y una proliferación lamelar simultánea de fibras elásticas que llevan a un engrosamiento excéntrico progresivo del vaso afecto y finalmente a la disminución de su luz. Esto conlleva cambios en la arquitectura vascular cerebral, como respuesta compensatoria a la isquemia cerebral, generando neovascularización. Es posible distinguir un sistema colateral intracraneal y otro sistema extracraneal. En fases tempranas de la enfermedad, el sistema intracraneal colateral trata de evitar la isquemia que afecta a los territorios vasculares con el típico patrón de





Moyamoya (*rete mirabile*). Esta red de vasos se caracteriza por una fragmentación de la lámina elástica, un adelgazamiento de la media y la proliferación de microaneurismas.

Además, estas colaterales presentan un estrés hemodinámico debido al aumento del flujosanguíneo. Todos estos hallazgos ayudan a explicar la razón por la que algunos pacientes presentan hemorragias.

Si diferenciamos entre las distintas variantes de Moyamoya tampoco encontramos hipótesis fisiopatogénicas demostradas. La etiología de la enfermedad de Moyamoya no está clara, aunque los hallazgos de una mayor incidencia en Asia oriental y el hecho de que esta patología es con frecuencia familiar, sugieren la implicación de algún factor genético. Aunque suele presentarse de forma aislada, se han descrito casos familiares en un 10-15%.

Respecto a la forma sindrómica, no están claros los mecanismos por los que ciertas enfermedades se relacionan con la vasculopatía de Moyamoya. Es posible que sean meras condiciones secundarias o que simplemente desempeñen un papel como factores desencadenantes del desarrollo de los síntomas. Sin embargo, también es posible que estas condiciones desempeñen un papel en las cascadas aún desconocidas del proceso de la enfermedad.







CAPÍTULO 2

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

MARÍA LUQUE

RAFAEL OCETE

Actualmente los criterios vigentes son los del Comité de investigación de las oclusiones espontáneas del polígono de Willis del Ministerio de Salud de Japón. En dichas guías se establece que la prueba *gold* estándar para el diagnóstico es la arteriografía. Sin embargo, el diagnóstico ya puede realizarse hoy en día mediante RM y Angio-RM cerebral. Independientemente de la técnica empleada, los criterios diagnósticos serían los siguientes:

- a) Estenosis de la porción terminal de la arteria carótida interna (habitualmente distal a la oftálmica) y/o A1 o M1, Y
- b) Visualización de una red vascular anormal tipo Moyamoya (con apariencia en “volutas de humo”) en la proximidad de lesiones esteno-oclusivas.

El diagnóstico de Moyamoya será definitivo si los hallazgos anteriores son bilaterales. Si solo se detectan los mismos datos, pero a nivel unilateral, se habla de Moyamoya probable.

La visualización de la red vascular de Moyamoya puede realizarse mediante arteriografía o RM como se ha comentado anteriormente. Si atendemos al diagnóstico mediante RM, se requiere de una evaluación conjunta de distintas secuencias. Las secuencias y hallazgos más relevantes serían: T1/ T2 (fenómenos de vacío de flujo), eco de gradiente T2* (hipointensidad de señal por concentración de estructuras





vasculares) y Angio-RM (visualización de red vascular). Debido a su pequeño tamaño estas finas estructuras vasculares anómalas no son siempre visibles en la Angio-RM. Para considerar la existencia de la red de colaterales anormales en resonancia se precisa la visualización de 2 o más vacíos de flujo o dilataciones ovoideas en ganglios basales, al menos unilateralmente.

A nivel anatomopatológico, los datos más característicos serían:

- a) Engrosamiento de la íntima arterial, principalmente en la porción terminal de las carótidas internas y estrechamiento u oclusión del vaso, generalmente bilateral.
- b) Arterias del polígono de Willis con diversos grados de estenosis u oclusión asociado a engrosamiento fibrocelular de la íntima, ondulación de la lámina elástica interna y adelgazamiento de la media.
- c) Pequeños vasos perforantes y ramas anastomóticas en torno al polígono de Willis.
- d) Redes o conglomerados de pequeños vasos en la piamadre.

Las fases evolutivas del Moyamoya se establecen en 6 estadios de la clasificación de Suzuki que se describirán posteriormente.





CAPÍTULO 3

DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO Y ESTUDIO DE EXTENSIÓN

ALEJANDRO FUERTE
ANA DOMÍNGUEZ MAYORAL

Diagnóstico etiológico

Los casos sospechosos serán evaluados por un Neuroólogo/Neuropediatra vascular con experiencia en la enfermedad para realizar el diagnóstico diferencial y comprobar que se cumplen los criterios diagnósticos. Es preciso que se establezca un diagnóstico etiológico para establecer si se trata de una enfermedad o síndrome de Moyamoya.

Se distinguen dos formas de Moyamoya:

1. Enfermedad de Moyamoya

La enfermedad de Moyamoya se refiere a las formas idiopáticas de la arteriopatía.

La enfermedad de Moyamoya ha sido ligada a los cromosomas 3p24.2-p26, 6q25, 8q23, 12p12 y 17q25. Aunque el tipo de herencia está aún por determinar, algunos autores han sugerido un patrón de herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta y en la que juegan un papel importante los agentes externos. Entre los insultos secundarios propuestos se encuentran la infección, la autoinmunidad, otras afecciones inflamatorias y la irradiación



craneal. Entre ellos, una respuesta autoinmune puede ser el insulto secundario más fuerte dada la alta prevalencia de la enfermedad tiroidea autoinmune y la diabetes de tipo 1 entre los pacientes de Asia oriental y Estados Unidos con enfermedad de Moyamoya.

2. Síndrome Moyamoya, quasi-Moyamoya o fenómeno de Moyamoya

Se refiere a los pacientes diagnosticados de otras entidades (ver *Condiciones asociadas al síndrome de Moyamoya*). Habitualmente, la enfermedad de Moyamoya es bilateral y la forma sindrómica es unilateral. Sin embargo, la afectación contralateral acaba desarrollándose en hasta el 40% de los pacientes con formas sindrómicas que presentan inicialmente hallazgos unilaterales.

Cuando se utiliza solo, sin el modificador distintivo de “enfermedad” o “síndrome”, Moyamoya se refiere únicamente a los hallazgos distintivos en la arteriografía cerebral, independientemente de la causa.

Condiciones asociadas al síndrome de Moyamoya:

- **Enfermedades genéticas:** neurofibromatosis (especialmente tipo 1), síndrome de Down, Síndrome de Marfan, Síndrome de Alport, síndrome de Apert, síndrome de Noonan, el síndrome de trisomía 12p, complejo esclerosis tuberosa, síndrome de Turner.
- **Trastornos hematológicos:** anemia falciforme, anemia de Fanconi, trombocitopenia esencial, esferocitosis hereditaria, deficiencia de proteína C y la deficiencia de proteína S, síndrome antifosfolípido.
- **Enfermedades del tejido conectivo:** lupus sistémico eritematoso sistémico, Marfan, Ehler-Danlos y livedo reticularis.
- **Enfermedades infecciosas o inflamatorias crónicas:** meningitis neumocócica, meningitis tuberculosa, in-



- fección por VIH, Lúes, leptospirosis, sarcoidosis, arteritis temporal y enfermedad de Behcet.
- Enfermedades metabólicas: homocistinuria, enfermedad de almacenamiento de glucógeno, arteriosclerosis por hiperlipoproteïnemia, alteración en la actividad de NADH-CoQ reductasa, enfermedad de Graves y tirototoxicosis.
 - Vasculopatías yatrógenas: radioterapia craneal.
 - Otras arteriopatías: displasia fibromuscular.

Recomendaciones para el diagnóstico etiológico de Moyamoya:

Una vez confirmado el Moyamoya, es fundamental distinguir si se trata de la enfermedad o el síndrome. El primer paso sería basarnos en el árbol genealógico y la exploración física. Si existen antecedentes familiares de la enfermedad o detectamos rasgos dismórficos es recomendable realizar un panel genético dirigido. Si sospechamos una de las entidades hereditarias asociadas al síndrome de Moyamoya, debemos confirmarla con el método diagnóstico más sensible en cada caso, que suele ser el estudio genético.

Para el diagnóstico diferencial de las formas sindrómicas recomendamos las siguientes pruebas:

- Analítica con hemograma, VSG, frotis, bioquímica reglada con ECA, calcio, PCR, ANA, anticuerpos antifosfolípidos, perfil tiroideo, perfil lipídico, Hb glicosilada.
- Serología de VIH, lúes y varicela.
- Punción lumbar con bioquímica, bandas oligoclonales y mandar guardar muestras en biobanco. Completar con estudio microbiológico si sospecha de infección. Puede obviarse esta prueba si el diagnóstico etiológico es claro (formas sindrómicas cuya causa primaria ya es conocida).
- Ecocardiografía: pueden detectarse alteraciones en algunas entidades hereditarias que se asocian con las formas sindrómicas.





- Valoración oftalmológica: el estudio del fondo del ojo y medición de la presión intraocular se recomienda en todos los casos. En la interconsulta debemos especificar que se descarten patologías concretas como cataratas o glaucoma precoces, embriotoxon posterior y colobomas, puesto que se han asociado a Moyamoya. Si aparecen síntomas oculares y el fondo de ojo es normal, se recomienda completar el estudio con una angiografía fluoresceínica.

Diagnóstico de extensión

El Angio-TC aórtico es la prueba fundamental en este punto. Su realización es especialmente importante en los casos en los que se decida que precisan cirugía para conocer la extensión de la enfermedad. Si se prefiere optar por una prueba menos invasiva, aunque menos sensible, puede realizarse una Ecografía doppler abdominal para valorar la aorta descendente y sus ramas (especialmente las arterias renales).





CAPÍTULO 4

PROTOCOLO DE RADIOLOGÍA DIAGNÓSTICA

RAFAEL OCETE
TERESA BUSQUIER
MARTA BUENO
MACARENA GARCÍA

A. Estudios de RM de cráneo

Equipos y solicitud

Es una de las técnicas de elección en el diagnóstico y el seguimiento de la enfermedad.

La Angio-RM muestra una sensibilidad del 73% (aumentando hasta el 92% combinándola con imágenes de RM) y una especificidad del 100% para el diagnóstico de Moyamoya.

Debe realizarse en equipos de 1,5T o 3T, nunca < 1,5T y deberán realizarse en Hospital Universitario Virgen del Rocío (HUVR) o en el Hospital Universitario Virgen Macarena (HUM), evitando la derivación externa.

Los estudios tanto de diagnóstico como de seguimiento se solicitarán por parte del facultativo peticionario como "RM de cráneo sin contraste" y "Angio-RM de cráneo" del catálogo de exploraciones radiológicas y deberá incluirse, además de los datos clínicos pertinentes, "Protocolo Moyamoya" y la fecha de última exploración en el apartado de Observaciones para garantizar que sea validada y protoco-



lizada en los términos que se recogen en el presente documento.

Protocolos

1. Protocolo estandarizado de diagnóstico y seguimiento

En HUVR las exploraciones se realizarán en equipos Philips Intera Master (1,5T) o Philips Ingenia (3T) con las siguientes secuencias:

- EG T1 3D sagital de 1 mm
- FLAIR 3D sagital de 1, 25 mm
- TSE T2 axial de 3 mm
- EG T2 axial de 3 mm
- DWI (b0, b400, b1000 y mapa ADC)
- 3D TOF axial de 1,25 mm

En HUVM las exploraciones serán realizadas en equipos Siemens Magnetom (1,5T) y Philips Ingenia (1,5T) con las siguientes secuencias:

- EG T1 3D sagital de 1 mm
- FLAIR 3D sagital de 1, 25 mm
- TSE T2 axial de 3 mm
- EG T2 axial de 3 mm
- DWI (b0, b500, b1000 y mapa ADC)
- 3D TOF axial de 1,25 mm para adultos y de 0,6 mm para niños.

La administración de gadolinio IV para la obtención de secuencias T1 postcontraste no está justificada de forma sistemática en el manejo radiológico de esta entidad y sólo se contemplará en situaciones especiales previo consenso del facultativo solicitante con el radiólogo a cargo de la exploración. Esta premisa se sustenta en el dictamen de la Agencia Europea del Medicamento (EMA) sobre el uso del gadolinio de 2017, de obligado cumplimiento, que restringe especialmente el empleo de contrastes de gadolinio en población pediátrica. Entre las indicaciones potenciales cabe considerar la valoración de permeabilidad postquirúrgica



de los procedimientos de by-pass, en los que la secuencia angiográfica sin contraste está muy limitada por el pequeño calibre y la localización habitualmente periférica de los vasos implicados. No obstante, la Angio-TC es superior a la RM de cráneo con contraste para esta valoración, al no existir contaminación venosa y demostrar una mejor resolución espacial.

2. Evaluación de la reserva hemodinámica

Las pruebas de medicina nuclear (PET y SPECT cerebral) constituyen el *gold estándar* para la valoración de la reserva hemodinámica en Moyamoya (grado de recomendación B en las guías).

En casos seleccionados en los que la valoración de la reserva hemodinámica no sea factible o recomendable a través de las técnicas *gold estándar* (PET o SPECT), especialmente en pacientes pediátricos por su mayor vulnerabilidad a radiación ionizante y la complejidad logística que estas técnicas de Medicina Nuclear implican, se pueden realizar estudios de valoración de la perfusión cerebral mediante RM:

- Secuencias de perfusión T2* con gadolinio: Son las más estandarizadas y utilizadas en nuestro contexto clínico asistencial, pudiendo obtenerse tanto en 1,5T como en 3T. Tienen el inconveniente de requerir administración de gadolinio IV. Son la mejor alternativa a las pruebas de Medicina Nuclear en pacientes adultos, aunque tanto la PET como la SPECT son de elección en los mismos. En caso de que se requiera este estudio, el facultativo peticionario en consenso con el radiólogo a cargo incluirá "RM perfusión cerebral" en la solicitud de la prueba.
- Secuencia pseudocontinuous arterial spin labeling (pc-ASL): Se trata de una secuencia que requiere alto campo (3T) y permite una estimación cuantitativa y



cualitativa de los parámetros hemodinámicos de perfusión cerebral sin necesidad de la administración de gadolinio IV, ya que aprovecha el agua presente en la sangre arterial como medio endógeno de contraste. Por este motivo se plantea como la principal alternativa a las técnicas de Medicina Nuclear en pacientes pediátricos. No obstante, tiene un rendimiento diagnóstico inferior a la PET y la SPECT, y no es de aplicación rutinaria en nuestro medio asistencial, por lo que su utilidad como prueba de elección en pacientes pediátricos está aún por demostrar en nuestros contextos hospitalarios. Cuando se requiera este estudio, el facultativo peticionario incluirá “RM perfusión cerebral” en la solicitud de la prueba.

- Secuencias resting-state (RS) blood oxygen level-dependent (BOLD): Al igual que en estudios funcionales, la técnica BOLD se basa en la monitorización de las zonas encefálicas en las que se produce un cambio de hemoglobina oxigenada a desoxigenada. Aquellas zonas sometidas a un mayor riesgo vascular tienen una menor tasa de intercambio de oxígeno y aparecen como zonas de hipoactivación. Son una alternativa potencial en la valoración de la reserva hemodinámica y su uso en el manejo de Moyamoya se describe cada vez con más frecuencia en la literatura. Se trata de una secuencia larga (9 minutos) y muy sensible a artefactos de movimiento y paramagnéticos. Requiere de una doble adquisición, una primera en condiciones normales y otra segunda durante la respiración con alta concentración de CO₂. Esta dificultad logística en las salas de RM, la falta de estandarización y la ausencia de experiencia previa lastran su aplicación sistemática en el protocolo, aunque potencialmente pueden ser una alternativa a considerar en el futuro. Cuando se requiera este estudio, previo consenso con radiólogo responsable, el facultativo peticionario incluirá “RM funcional” en la solicitud de la prueba.



3. Imagen de pared vascular

Otra técnica de RM que podría verse implementada a medio plazo pero aún no disponible en ninguno de los hospitales a fecha de elaboración de este documento son las secuencias T1 sangre negra tras administración de gadolinio IV, incluidas dentro del subgrupo de secuencias “vessel wall imaging”. Su indicación principal se reconoce en el contexto clínico agudo de la enfermedad y en el diagnóstico diferencial con otras arteriopatías inflamatorias, ya que permite demostrar la presencia de cambios inflamatorios hipercaptantes en la pared de los vasos afectados.

El resumen del protocolo se recoge en la siguiente tabla (Tabla 1):

Contexto clínico	Pacientes pediátricos	Pacientes adultos
Diagnóstico y seguimiento	RM de cráneo sin CIV* + Angio-RM de cráneo sin CIV*	RM de cráneo sin CIV* + Angio-RM de cráneo sin CIV*
Valoración de la reserva hemodinámica	Perfusión RM pcASL	PET/SPECT

*Contraste intravenoso

Sedación

Todos los pacientes, especialmente los pediátricos, que no puedan colaborar con la exploración de RM deberán realizarse las exploraciones bajo sedación asistida por los Servicios de Anestesia de ambos hospitales.

Interpretación

La afectación vascular se clasifica según la clasificación angiográfica por RM de Houkin para Moyamoya (*MRA score*) que se aplica de forma independiente a cada lado (Tabla 2).



Hallazgos	Puntuación
ACI terminal <ul style="list-style-type: none"> • Normal • Estenosis • Discontinuidad (estenosis crítica) • Ausencia de señal 	0 1 2 3
ACM <ul style="list-style-type: none"> • Normal • Estenosis M1 • Discontinuidad M1 (estenosis crítica) • Ausencia de señal 	0 1 2 3
ACA <ul style="list-style-type: none"> • A2 y ramas distales normales • Disminución de señal en A2 y sus ramas distales • Ausencia de señal 	0 1 2
ACP <ul style="list-style-type: none"> • P2 y ramas distales normales • Disminución de señal en P2 y sus ramas distales • Ausencia de señal 	0 1 2

El estadiaje de esta afectación vascular se obtiene a partir de la suma de las puntuaciones de *MRA score* a cada lado (Tabla 3):

Puntuación total escala angiográfica por RM (<i>MRA score</i>)	Estadio
0-1	1
2-4	2
5-7	3
8-10	4



El resto de secuencias incluidas en el protocolo permiten la valoración y caracterización de otras manifestaciones de la enfermedad aunque no recogidas en los criterios diagnósticos: “signo de la hiedra” en surcos aracnoideos (conocido como “*ivy sign*” en literatura anglosajona). Este signo consiste en la presencia de trayectos lineales de alta señal en FLAIR o de realce en T1 postgadolinio que se proyectan sobre la superficie pial cortical y que corresponden a vasos colaterales ingurgitados en el espacio aracnoideo. Otros datos radiológicos de la enfermedad son: lesiones isquémicas territoriales que son más frecuentes en territorio frontera anterior, macro y microhemorragias intracraneales, enfermedad vascular de pequeño vaso manifestada por hiperintensidades FLAIR/T2 o patrones de atrofia cerebral focal o difusa desproporcionados para la edad.

Informe tipo

Con el objetivo de estandarizar los informes radiológicos se recomienda seguir para su elaboración el siguiente guión:

- Protocolo técnico.
- Tipo de exploración: Diagnóstico, seguimiento rutinario, prequirúrgico o postquirúrgico.
- Descripción de los hallazgos relativos a los criterios diagnósticos de la entidad, puntuación de *MRA score* en cada lado y estadiaje RM en cada lado.
- Descripción de otros hallazgos relacionados con la enfermedad. Si ha habido intervención se debe precisar el tipo de procedimiento y su permeabilidad.
- Descripción de otros hallazgos adicionales no relacionados con la enfermedad.
- Conclusión: *MRA score* y estadiaje a cada lado. Localizaciones de la afectación. Principales hallazgos patológicos.



B) Estudios de TC de cráneo

El papel de la TC en el manejo de la entidad se contempla como alternativa a la técnica de elección (RM) en los siguientes contextos:

- Contraindicación de RM.
- Urgencia: Toda sospecha de código ictus se maneja con el protocolo de TC multimodalidad (TC sin contraste IV, Angio-TC de troncos supraaórticos y cráneo, y TC perfusión) vigente en ambos Hospitales. En pacientes pediátricos, especialmente en menores de 8 años, se intentará realizar estudio de RM de cráneo urgente con secuencias FLAIR, DWI y 3D TOF, lo que dependerá de la disponibilidad de sala y el consenso de peticionario y radiólogo a cargo.
- Valoración de la permeabilidad postquirúrgica de los procedimientos de by-pass: Al tratarse de vasos de pequeño calibre habitualmente localizados en la periferia de la convexidad y próximos a la tabla interna, las secuencias 3D TOF son de bajo rendimiento para comprobar su permeabilidad. Por este motivo la Angio-TC de cráneo se contempla como técnica de elección en el estudio postquirúrgico inmediato, principalmente en adultos.

En los estudios de TC urgente pueden apreciarse las manifestaciones isquémicas y hemorrágicas típicas de la enfermedad. También se puede observar realce de los surcos corticales después de la administración de contraste.



CAPÍTULO 5

PROTOCOLO DE NEURORRADIOLOGÍA INTERVENCIONISTA

ALEJANDRO GONZÁLEZ

ASIER DE ALBÓNIGA

La arteriografía cerebral es la prueba gold estándar para el diagnóstico de la enfermedad. Aunque actualmente el diagnóstico puede hacerse mediante angioRM cerebral, la arteriografía sigue siendo necesaria para la valoración prequirúrgica y el diagnóstico diferencial en casos dudosos. Además, también se emplea para valorar la eficacia del bypass en el seguimiento postquirúrgico.

En ambos casos, la arteriografía debe incluir proyecciones en PA y lateral de las arterias carótidas internas y de ambas arterias carótidas externas.

Se recomienda que se haga siempre una arteriografía previa a la cirugía con un intervalo que no supere los 6 meses. Esta recomendación se basa en que esta técnica es la mejor para determinar las arterias susceptibles de realizar el bypass y la detección de microaneurismas. Ambos factores son fundamentales para elegir la técnica quirúrgica y por ello su valoración arteriográfica con un estudio cercano a la intervención es necesario.

Durante el seguimiento ambulatorio, se recomienda realizar la arteriografía al sexto mes de la cirugía directa y al año en la indirecta. Aunque no existe consenso en la literatura sobre el momento idóneo para realizar esta prueba,



existen evidencias que sugieren que la valoración precoz de la eficacia del bypass permite adportar otras decisiones terapéuticas antes de que la enfermedad progrese.

Se recomienda la siguiente plantilla para el “informe tipo” de la arteriografía:

A) Valoración prequirúrgica:

1. Si se cumplen los criterios diagnósticos de Moyamoya recogidos anteriormente

En caso de confirmación diagnóstica, deberían determinarse todos los siguientes puntos:

2. Grado de clasificación de Suzuki
3. Especificar el grado de estenosis u oclusión y la localización.
4. Especificar el grado de colaterales y cuantificar el % en dicho grado
5. Valorar si existen anastomosis según la siguiente clasificación:

* Anastomosis piales: ACP-ACA, ACP-ACM y/o ACA-ACM

* Anastomosis durales: arteria meníngea media, arteria oftálmica, arteria temporal superficial, AM accesoria

Si es posible se puede especificar el territorio que cada anastomosis repermeabiliza.

6. Si hay microaneurismas
7. Indicar si hay hipoplasia de M4 y de arterias temporales bilateralmente (para valorar viabilidad de estos tejidos para la revascularización).

B) Valoración postquirúrgica:

1. Grados de colateralidad de Matsushima si cirugía indirecta y grado de permeabilidad del bypass si cirugía directa
2. Especificar el grado de estenosis u oclusión y la localización.
3. Valorar si existen anastomosis según la siguiente clasificación:



* Anastomosis piales: ACP-ACA, ACP-ACM y/o ACA-ACM

* Anastomosis durales: arteria meníngea media, arteria oftálmica, arteria temporal superficial, AM accesoria.

Si es posible se puede especificar el territorio que cada anastomosis repermeabiliza.

4. Si hay microaneurismas.

Grados angiográficos según la clasificación de Suzuki:

I	Estrechamiento del ápex de la ACI (arteria carótida interna)
II	Aparición de vasos colaterales profundos moyamoya
III	Progresión de los vasos colaterales de moyamoya
IV	Aparición de vasos colaterales transdurales con origen en ECA (arteria carótida externa)
V	Progresión de vasos colaterales transdurales y reducción de vasos de Moyamoya
VI	Oclusión de ACI y desaparición de vasos colaterales de Moyamoya



Clasificación de Matsushima:

Se emplea para determinar el grado de colateralidad postquirúrgica en la arteriografía de la arteria carótida externa en los casos de cirugía indirecta:

- Grado A: el área perfundida por la sinangiosis es mayor de 2/3 del territorio de ACM.
- Grado B: el área perfundida por la sinangiosis ocupa entre 1/3 y 2/3 del territorio de ACM.
- Grado C: el área perfundida por la sinangiosis es menor de 1/3 del territorio de ACM.







CAPÍTULO 6

PROTOCOLO DE MEDICINA NUCLEAR

PABLO DE LA RIVA
JOSÉ ANTONIO LOJO
DAVID GARCÍA SOLÍS
CINTA CALVO

Introducción

La SPECT de perfusión cerebral se utiliza para evaluar la perfusión cerebral en pacientes con enfermedad de Moya-Moya. La estenosis crónica de los vasos cerebrales provoca un estrés hemodinámico crónico e induce la formación de nuevos vasos colaterales. Cualquier aumento en la demanda de oxígeno cerebral o una vasodilatación forzada como la provocación con acetazolamida, paradójicamente, reduce el flujo sanguíneo de las áreas bajo amenaza, porque el aumento la perfusión cerebral global debido a la vasodilatación que roba sangre de la corteza cerebral afectada. La provocación con acetazolamida es de gran valor en estos pacientes porque revela las áreas corticales con riesgo isquémico. La SPECT de perfusión cerebral puede utilizarse para el seguimiento de estos pacientes, especialmente cuando desarrollan nuevos síntomas.

Indicaciones

Según las guías internacionales las pruebas con más evidencia para valorar la reserva hemodinámica cerebral son





el SPECT cerebral de perfusión basal y con acetazolamida y el PET cerebral (nivel de evidencia III para ambas pruebas).

En nuestro medio, la técnica de medicina nuclear accesible para la valoración de la reserva hemodinámica es el SPECT cerebral basal y con acetazolamida.

Se realizará en aquellos casos susceptibles de cirugía como parte de la valoración pre-quirúrgica.

En adultos, el SPECT cerebral será la técnica de elección para la valoración de la reserva hemodinámica. En caso de contraindicaciones, se planteará la RM ASL.

En niños, la técnica de elección para la valoración de la reserva hemodinámica será la RM ALS y se reservará el SPECT cerebral como alternativa.

Protocolo

Se realizarán dos SPECT de perfusión cerebral, con 48-72 h de diferencia, en condiciones basales y tras estímulo vasodilatador con acetazolamida. Ambos SPECT cerebrales metodológicamente (dosis de trazador administrada, adquisición y procesado de las imágenes) serán realizados con las mismas características.

Estudio basal:

- Dosis: 25 mCi (925MBq) 99m Tc-HMPAO (o 99m Tc-ECD según disponibilidad)
- Adquisición de imágenes: tras 30-60 minutos post inyección en condición de reposo sensorial.
- Radio: 15 cm
- Matriz: 128x128
- N.º de imágenes: 128 imágenes (64/ cabezal) en modo Step and Shoot
- Tiempo de adquisición: 30 seg/ disparo
- Zoom: 1-1,45 (*).





➔ Reconstrucción: Retroproyección filtrada; filtro Butterworth; con/sin corrección de atenuación (recomendable) (*)

(*) a consensuar entre centros.

Estudio con acetazolamida: Previa administración de la acetazolamida, en condiciones de reposo, se procede a la medida de la frecuencia cardíaca (FC) y la tensión arterial (TA). Si no existe ninguna contraindicación hemodinámica, se procede a la administración de 1 gr endovenoso en infusión lenta.

Tras la administración de acetazolamida, se procede a la toma de la FC y TA aproximadamente cada 10 min.

A los 30-60 minutos después de la administración de la acetazolamida se administra el radiotrazador y a los veinte minutos siguientes se procede a realizar la SPECT con las mismas características que el estudio basal.

*Cabe destacar, que actualmente la forma endovenosa de la acetazolamida no está disponible comercialmente en España, por lo que se requiere su obtención como medicación extranjera.







CAPÍTULO 7

VALOR DE LA ECOGRAFÍA DÚPLEX

ANA DOMÍNGUEZ MAYORAL
FRANCISCO MONICHE

La ecografía dúplex no está validada para el diagnóstico de Moyamoya, pero nos puede ayudar a sospechar esta patología. Los datos que orientan a esta entidad son los siguientes:

- “Bottle neck” sign (signo del cuello de botella): rápida disminución del diámetro de la carótida interna cervical en el origen a más de la mitad del diámetro de la carótida común. El diámetro de la ACI puede ser incluso más pequeño que la carótida externa
- Visualización de estenosis intracraniales en TICA y/o M1
- Visualización de redes colaterales con aliasing y bajo IP e IR disminuido en zonas adyacentes a M1.

Ante la detección de estos datos, el neurólogo/neuroepidiatría podrá valorar completar el estudio con angioRM cerebral y/o arteriografía para confirmar la enfermedad.

Aunque no existe una clara validación del doppler prequirúrgico, en nuestro medio podría considerarse su realización dada la accesibilidad de la técnica. Si se realiza un doppler basal en el que se sospeche Moyamoya debe completarse con una ecografía dúplex temporal y dejar anotados los siguientes datos:

- IP en ambas arterias temporales





- Cuantificación del grado de estenosis en ambas TICA (indicar velocidad pico sistólica e IP).
- Cuantificación del grado de estenosis en ambas M1 (indicar velocidad pico sistólica e IP).
- Si se visualizan las colaterales Moyamoya (red con aliasing y bajo IP en territorio profundo de ACM).

A nivel del seguimiento, esta prueba tampoco tiene una clara validación para comprobar la eficacia de la cirugía. Sin embargo, se han publicado varios trabajos sobre el valor pronóstico de algunos datos del estudio neurosonológico sobre la eficacia de la cirugía. Por ejemplo, se ha descrito que si el IP en la arteria temporal es $<$ o igual a 1.333 al tercer mes de la cirugía indirecta, es un factor de buen pronóstico de respuesta quirúrgica (sensibilidad 86.7% en el estudio de Ogawa y del 72 % en el de Yeh).

En nuestro medio, dada la buena accesibilidad a esta técnica y la ausencia de riesgos y radiaciones, consideramos que puede ser útil en el seguimiento. Se trataría de una técnica complementaria que puede ayudarnos a decidir la necesidad de adelantar las pruebas validadas para la comprobación de la eficacia de la cirugía. En nuestro medio, realizaremos esta prueba en los siguientes momentos:

- Valoración postquirúrgica en adultos al tercer y noveno mes de la cirugía
- Valoración postquirúrgica en niños al noveno mes de la cirugía

En las ecografías de seguimiento deberán realizarse ecografía dúplex transcraneal en todos los casos. Además deberá realizarse dúplex temporal si se ha realizado cirugía indirecta. Si existe comorbilidad con estenosis ateromatosas en arterias cervicales, se completará con el estudio de troncos supra-aórticos.





Los datos que deben recogerse en el “informe tipo” de las ecografías para el seguimiento del Moyamoya son:

- IP en el tronco común de la arteria temporal donante si la cirugía ha sido indirecta.
- Si se visualizan los segmentos distales de ACM permeables en las cirugías directas.
- Cuantificación del grado de estenosis en ambas TICA (indicar velocidad pico sistólica e IP).
- Cuantificación del grado de estenosis en ambas M1 (indicar velocidad pico sistólica e IP).
- Si se visualizan las colaterales Moyamoya (red con aliasing y bajo IP en territorio profundo de ACM).

Los datos de alarma para valorar adelantar las pruebas de elección en valoración postquirúrgicas serían:

- En cirugías indirectas: detección de IP mayor de 1,33 a partir del tercer mes de la intervención.
- En cirugías directas: no existen estudios validados que demuestren una clara validación de los parámetros de alerta en estos casos. La ausencia de visualización de la permeabilidad de segmentos distales de ACM puede estar limitada por las dificultades técnicas, por lo que este criterio único no puede utilizarse como dato de alarma claro. Sin embargo, si se une a la persistencia de estenosis graves sin disminución de IP en los vasos afectados tras la cirugía, podría tener cierto valor para determinar el adelanto de las pruebas vasculares estandarizadas, si bien no hay una evidencia clara.

La presencia de nuevos datos clínicos que hagan sospechar recurrencia de la enfermedad junto a los datos de alarma sonológicos serían determinantes para adelantar las pruebas vasculares estandarizadas.

Todas las ecografías dúplex relacionadas con esta patología se realizarán en el servicio de neurología del hospital correspondiente.







CAPÍTULO 8

TRATAMIENTO MÉDICO

ANA DOMÍNGUEZ MAYORAL

IRENE ALONSO

FRANCISCO MONICHE

No existe tratamiento que permita la estabilización o regresión de la afectación arterial en la enfermedad de Moyamoya.

Antiagregación

El tratamiento antiagregante se considera efectivo en todos los pacientes que han tenido ictus isquémicos como consecuencia del Moyamoya (nivel de evidencia III). Sin embargo, no hay evidencia de su uso en pacientes sin ictus isquémico. Se puede considerar su empleo en pacientes asintomáticos que vayan a someterse a bypass como medida preventiva de complicaciones isquémicas tras la cirugía. Como tratamiento prequirúrgico, se recomienda iniciar aspirina una semana antes de la intervención. Se recomienda evitar la antiagregación si ha existido una hemorragia cerebral reciente por Moyamoya.

Adultos

Aunque la evidencia no está basada en ensayos clínicos, se recomienda antiagregación en todos los casos en adultos. En un reciente estudio observacional a nivel nacional en población asiática con más de 25.000 pacientes





con MoyaMoya seguidos durante una media de 6 años, el uso de antiagregación se asoció a una menor mortalidad (OR 0.77, 95% CI, 0.70-0.84). El antiagregante más usado es la AAS 100mg. La antiagregación con AAS también se ha demostrado efectiva en el manejo post-operatorio del MoyaMoya.

Paciente pediátrico

La antiagregación se indicará especialmente en casos que vayan a someterse a cirugía. También puede plantearse en casos sintomáticos con ictus isquémicos en los que se ha desestimado la cirugía.

La dosis recomendada de ácido acetilsalicílico (AAS) en niños es 1-5 mg/kg/día. Los pacientes menores de 6 años recibirán dosis de 80mg/24h, que se incrementarán gradualmente hasta 100 mg día en pacientes adolescentes, ajustando la dosis en función del peso y posibles efectos secundarios.

El uso de aspirina en niños puede aumentar el riesgo de desarrollar un síndrome de Reye, por lo que debe hacerse un seguimiento estrecho de estos pacientes.

Si estuviese contraindicado el AAS puede usarse otro agente antiplaquetario, el clopidogrel, a dosis de 1 mg/kg/día. El clopidogrel es bien tolerado y seguro en niños.

No hay evidencia sobre cuánto tiempo se debe mantener la antiagregación en niños. Se puede valorar la retirada de antiagregación si se comprueba que el bypass quirúrgico ha logrado la recanalización. Por otro lado, largos tratamientos con AAS pueden favorecer las hemorragias intracraneales (nivel de evidencia II). Como posible medida de prevención se podrían realizar controles periódicos de neuroimagen (MRI T2) para el diagnóstico precoz de micro-sangrados que constituyan un argumento más para retirar la antiagregación.





Fibrinólisis

No existe una clara evidencia sobre combinaciones de fármacos antitrombóticos ni el uso de fibrinólisis IV durante la fase aguda de un ictus secundario a la enfermedad de Moyamoya. Dado el riesgo aumentado de hemorragia intracranial en estos pacientes, no se recomienda de forma rutinaria el uso de fibrinólisis IV en esta situación ni en niños ni en adultos. Sin embargo, no se trata de una contraindicación absoluta, pudiendo realizarse con especial cautela en casos seleccionados según las últimas actualizaciones de las guías.

Anticoagulación

En términos generales, no se recomienda en esta enfermedad por el riesgo hemorrágico. Sin embargo, no es una contraindicación absoluta y podría valorarse en casos seleccionados de alto riesgo trombotico.

Tratamiento sintomático

Cefalea

Dado que la cefalea es frecuente en el Moyamoya, dentro de los fármacos analgésicos se recomienda precaución con el uso de AINES dado que podrían aumentar el riesgo hemorrágico. Asimismo, se recomienda evitar el uso de tratamientos preventivos de migraña como beta-bloqueantes o calcio-antagonistas por el riesgo de incrementar la hiperperfusión cerebral. En caso de necesidad de fármacos preventivos de migraña, aunque no hay estudios que lo avalen, se recomiendan preferiblemente fármacos antiepilépticos como Ácido valproico (especialmente si existe comorbilidad con epilepsia).

Hipertensión arterial

Es un síntoma común por la insuficiente perfusión cerebral y la necesidad de circulación compensatoria. Los anta-





gonistas de los canales de calcio optimizan la circulación colateral previniendo la isquemia. Las dosis recomendadas en niños serían:

- Nifedipino acción retardada: 0,25-0,5 mg/kg/día (Max. 3 mg/kg/día), c/12-24 h, v.o. (adulto 20-120mg).
- Amlodipino: 0,06-0,3mg/kg/día, c/24 h, (máx.25-10mg).

Epilepsia

Tratar sólo si crisis clínicas. No se recomienda tratamiento profiláctico. El fármaco antiepiléptico de elección en el tratamiento crónico es el Levetiracetam.

En niños, la dosis inicial de 10-20mg/kg/día. Aumento de dosis cada 3 días y distribuir en dos tomas diarias, hasta alcanzar dosis medias de mantenimiento de 30-50mg/kg/día.

En adultos, las dosis terapéuticas suelen ser 500 mg/12h de levetiracetam.

Estilo de vida

La hiperventilación, el llanto, la tos o la fiebre pueden desencadenar los episodios de isquemia. En pacientes pediátricos se deben evitar las comidas calientes, el ejercicio extremo, tocar instrumentos musicales de viento (flauta, trompeta etc.) o inflar globos (nivel de evidencia III).

Considerar las distintas modalidades de rehabilitación motora, ocupacional y del lenguaje en los pacientes con discapacidad neurológica secundaria. En menores de 6 años derivar a Atención Temprana por el riesgo de alteración en el Neurodesarrollo.



CAPÍTULO 9

TÉCNICAS E INDICACIONES QUIRÚRGICAS Y CIRCUITOS

PALOMA CANCELA
MÓNICA RIVERO

Tras el diagnóstico, es recomendable debatir los casos en un comité multidisciplinar entre Neurología y Neurocirugía vascular, Neuropediatría, Radiología y Anestesiología. Si se confirma que no existen criterios para desestimar la cirugía (comorbilidades, dependencia, alto riesgo quirúrgico), se realiza el estudio prequirúrgico. El servicio encargado de verificar todo esta valoración prequirúrgica será neurología/neuropediatría y se presentarán las pruebas a neurocirugía y anestesia en el comité multidisciplinar. La valoración prequirúrgica incluirá las siguientes pruebas:

- Arteriografía cerebral:
 - * Valoración de reserva vascular cerebral; las técnicas de elección será el SPECT cerebral basal y con acetazolamida en adultos y la RM cerebral con ASL en niños.
 - * Angio-TC aórtico: para valorar la extensión de la enfermedad (debe estar hecho antes como parte del protocolo de diagnóstico etiológico).
 - * Ecocardiografía (debe estar hecho antes como parte del protocolo de diagnóstico etiológico)
 - * Comprobar estabilidad de la tensión arterial: que el paciente aporte tomas ambulatorias normales. Debe valorarse holter de TA si el paciente no puede



aportar medidas ambulatorias o hay mal control de las cifras. Si es necesario puede solicitarse valoración por la Unidad de Alto Riesgo Vascular de Medicina Interna explicando la necesidad del control paulatino de la tensión arterial.

- * Ecografía dúplex transcerebral y temporal (opcional): medición de velocidad picosistólica e IP en TICA y M1 así como IP en ambas temporales
- * Estudio neuropsicológico (si existe disponibilidad)
- Estudio preanestésico:
 - * Se incluye siempre una analítica con hemograma, coagulación y bioquímica reglada con glucemia, así como electrocardiograma y radiografía torácica.
 - * En adultos sería recomendable que el neurólogo responsable haya revisado que el paciente tiene una analítica reglada reciente con Hb glicosilada y perfil lipídico completo (debe estar hecha como parte del protocolo de estudio etiológico).
 - * Antiagregación:
 - * Se recomienda AAS de elección si no hay alergias. Se debe indicar al menos durante una semana previa a la cirugía. Como alternativa de tratamiento, ante alergia a AAS, estaría indicado iniciar Clopidogrel dos semanas antes de la cirugía (dosis en *Capítulo 5. Tratamiento médico*) y se suspendería 7 días antes de la intervención.

Indicaciones quirúrgicas

A. Forma isquémica:

A.1. Paciente pediátrico:

A.1.1 Paciente sintomático:

Si se produce un ictus isquémico o AIT cuya causa se relacione con Moya-Moya se recomienda valorar la cirugía (nivel de evidencia IV, grado de recomendación C).

La disminución de la reserva hemodinámica (ej.SPECT /



RM cerebral de perfusión con ASL) es un criterio de apoyo para la cirugía en la mayoría de centros de referencia y está basado en la evidencia científica.

A.1.2. Pacientes asintomáticos:

La recomendación general basada en los estudios previos sería comenzar por un tratamiento conservador (nivel de evidencia III). Sin embargo, se podría valorar cirugía en casos seleccionados de acumulación de factores de mal pronóstico probados como son: raza asiática y disminución grave de la reserva vascular. Otro argumento sugerido en los estudios a favor de la cirugía en pacientes asintomáticos es la existencia de una rasopatía con buen pronóstico (ej. Neurofibromatosis tipo 1) en la que se prevea que pueda ser necesario radioterapia o quimioterapia que empeore el Moyamoya. Aunque no existe evidencia clara, la aparición de problemas cognitivos o crisis de difícil control llevarían a valorar la indicación quirúrgica junto con los factores previamente mencionados.

A.2 Paciente adulto:

A.2.1 Pacientes sintomáticos:

Se recomienda valorar la cirugía si existen ictus o AIT cuya causa se relacione con la enfermedad y existe disminución de la reserva hemodinámica (nivel de evidencia IV). En la actualidad, la mayor evidencia se reúne cuando se cumplen ambos criterios y es la tendencia más aceptada en todos los centros.

La disminución de la reserva hemodinámica en SPECT de perfusión es un factor de riesgo para presentar ictus durante el seguimiento y a la vez un predictor de buena respuesta quirúrgica. El origen asiático es otro de los factores de riesgo para presentar ictus durante el seguimiento y debe considerarse como otro argumento a favor de la cirugía.





Se recomienda demorar la cirugía (al menos 2 meses en la mayoría de centros) si se ha producido un ictus reciente.

La conjunción de los tres factores (ictus o AIT con lesión en imagen, disminución de reserva hemodinámica en SPECT/ RM de perfusión y origen asiático) eleva el riesgo de ictus hasta en el 20% durante el seguimiento, por lo que debe considerarse la cirugía.

A.2.2 Pacientes asintomáticos:

No existen claras evidencias para recomendar la cirugía en estos casos y el tratamiento más aceptado es el conservador. Sin embargo, se recomienda hacer un seguimiento intensivo. Se podría plantear cirugía si existe disminución de reserva hemodinámica y factores de mal pronóstico (origen asiático o aparición de aneurismas con riesgo de sangrado). Si aparece clínica ictal durante la evolución se seguirían las recomendaciones del apartado anterior.

B. Forma hemorrágica:

B. 1. Pacientes adultos y pediátricos

Se recomienda la cirugía para la prevención secundaria (nivel de evidencia 2 grado de recomendación B).

Aunque no es un criterio imprescindible para la cirugía, se recomienda que se realice una prueba para valorar la reserva hemodinámica (SPECT/RM perfusión) porque su alteración es un factor de buena respuesta a la cirugía tal como se ha demostrado en los estudios.

Se recomienda siempre realizar una arteriografía antes de la intervención para descartar aneurismas que requieran un abordaje especial.

No se debe indicar antiagregación antes de la cirugía si la hemorragia cerebral ha sido reciente.





Seguimiento post-quirúrgico

Todos los pacientes serán intervenidos por el servicio de neurocirugía vascular en el hospital Virgen el Rocío. Tras la cirugía, los pacientes pasarán a la UCI en todos los casos. Tras el ingreso en UCI, los pacientes pasarán de forma general a planta de neurocirugía con el apoyo estrecho de neurología. Si tras la salida de UCI no hay complicaciones quirúrgicas y la cirugía ha sido indirecta, el paciente podrá pasar a planta de neurología hasta finalizar el ingreso.

Debe hacerse un control horario intensivo de la tensión arterial durante el primer día tras la cirugía. A partir del segundo día puede espaciarse cada 4 horas y a partir del tercer día puede tomarse cada 8h si hay estabilidad hemodinámica. La glucemia debe determinarse cada 8 horas durante toda la estancia.

Se recomienda valoración por Neurología/Neuropediatría vascular durante ingreso. Al menos, al día siguiente de la cirugía y posteriormente cada 48 horas.

Durante el ingreso, el servicio de neurocirugía se encargará de realizar las siguientes pruebas tras la cirugía:

- TC cerebral a las 24h en todos los casos. -En casos de cirugías directas (más frecuentes en adultos), se realizará también angioTC craneal para comprobar la permeabilidad del bypass.
- En adultos, si se descartan complicaciones hemorrágicas en la TC cerebral, se reiniciará la antiagregación. Se mantendrá monoantiagregación hasta la primera revisión en consultas de neurovascular al mes de la cirugía, donde se valorará su suspensión de si no hay incidencias.
- En niños, si no hay incidencias clínicas, la antiagregación no sería necesaria tras la cirugía. Se indicará antiagregación solamente en caso de ictus isquémico o ausencia de permeabilidad del bypass.

En caso de nueva clínica tras la cirugía, se puede plantear una resonancia.





Conceptos de respuesta quirúrgica

La eficacia de la cirugía se valorará inicialmente mediante angio-RM en niños y mediante angio-TC (nivel de evidencia III).

De forma general, se define a los buenos respondedores como aquellos que desarrollan colaterales en más de un tercio del territorio de ACM.

- En adultos:

Si vuelven a aparecer síntomas o hay dudas de la eficacia de la cirugía, se podrá adelantar la arteriografía y la prueba de reserva hemodinámica anual.

- En niños:

Dado que la evolución es más rápida y tórpida se recomienda un seguimiento más intensivo. En pacientes pediátricos que se han sometido a cirugía, una ausencia de incremento de la reserva cerebral se relaciona con recurrencia de ictus y secuelas (Evidencia IIa). Por este motivo, se recomienda hacer pruebas de reserva cerebral (RM de perfusión con ASL) anuales siempre que no se haya desestimado una nueva intervención.

Seguimiento ambulatorio tras la cirugía

Durante el seguimiento posquirúrgico tras el alta, los servicios de neurología o neuropediatría se encargarán de la gestión de las siguientes citas:

- Primer mes: cita en neurovascular (valorar resultado de RM cerebral y suspensión de aspirina en adultos si cirugía indirecta).
- Tercer mes: cita en neurovascular con dúplex transcranial y temporal
Se harán las siguientes peticiones para que se realicen entre el quinto y sexto mes tras la cirugía:



- * **En cirugías directas:** arteriografía cerebral (valorar adelantarla si hay datos de mal pronóstico clínicos o en las pruebas previas)
 - * **En cirugías indirectas:** angiografía cerebral y perfusión en niños y angiografía en adultos
 - Sexto mes: cita en neurovascular para valorar la prueba pedida en la revisión anterior.
 - Noveno mes: cita en neurovascular con dúplex transcraneal y temporal
- Se dejarán peticiones de:
- * Adultos: prueba de reserva hemodinámica (SPECT)
 - Al año: cita en neurovascular para valorar resultados de pruebas previas
 - Al año y medio: cita en neurovascular con dúplex transcraneal y temporal y valorar pruebas anteriores
 - Cada año durante los siguientes 5 años: cita en neurovascular con RM cerebral con angiografía cerebral y prueba de reserva hemodinámica (SPECT en adultos y RM de perfusión con ASL en niños)
 - Cada año durante los siguientes 2 años: cita en neurovascular para seguimiento clínico y valorar si precisa más pruebas.

Además, todos los pacientes serán revisados conjuntamente por neurocirugía.

Si existen datos de ineficacia de la cirugía en las pruebas solicitadas, debe valorarse adelantar la arteriografía. Posteriormente, puede plantearse la repetición de la arteriografía si existen datos de alarma en las otras pruebas (disminución de reserva hemodinámica o ictus silente) o aparece nueva sintomatología.

Si el paciente sufre cualquier complicación que desestime la cirugía, se interrumpirán todas estas pruebas y se hará únicamente un seguimiento clínico.





Técnica quirúrgica de tratamiento de enfermedad de Moyamoya.

Una vez determinada la indicación de tratamiento quirúrgico de la enfermedad de moyamoya el caso debe ser valorado por un equipo de Neurocirugía Vasculare que incluya experiencia acreditada en técnicas de revascularización cerebral.

Existen dos métodos de tratamiento, la revascularización directa e indirecta. En la técnica de revascularización directa, una rama de la arteria carótida externa (ECA), generalmente la arteria temporal superficial (STA) es disecada y anastomosada a una arteria cerebral cortical (generalmente una rama distal de la arteria cerebral media). Por el contrario, las técnicas indirectas implican la movilización de tejido irrigado por la ECA (duramadre, músculo, pedículos de la STA) y colocándolo en contacto con el cerebro; facilitando el crecimiento interno de nuevos vasos a la corteza.

Históricamente, los procedimientos directos se han utilizado en adultos, con aumento inmediato del flujo sanguíneo al cerebro isquémico. Ese aumento del flujo sanguíneo cerebral generalmente no ocurre durante varias semanas o meses con técnicas indirectas. En niños, la derivación directa es técnicamente difícil de realizar debido al pequeño tamaño de los vasos donantes y receptores, haciendo las técnicas indirectas más atractivas.

Existe un debate considerable sobre las ventajas y desventajas de los dos enfoques con algunos centros abogando por combinaciones de ambos. Es por ello por lo que la técnica de revascularización a realizar en cada caso debe ser decidida por un equipo de neurocirujanos vasculares con experiencia en técnicas de revascularización cerebral.





CAPÍTULO 10

PROTOCOLO ANESTÉSICO

RAFAEL RUBIO
DELIA ACOSTA
ANA TRUJILLO
CARLOS ÁVILA

1. PACIENTES ADULTOS

El objetivo de la anestesia en la cirugía de revascularización en la enfermedad de Moyamoya es mantener el balance entre el aporte de oxígeno cerebral y la demanda de este.

Resulta fundamental asegurar el flujo sanguíneo cerebral, evitando situaciones que puedan alterarlo como la hipotensión o la hipo/hipercapnia. Asimismo, con una adecuada profundidad anestésica evitaremos el aumento del consumo cerebral de oxígeno asociado a procedimientos como la laringoscopia, la intubación o la colocación del Mayfield.

Evaluación preanestésica

La valoración preanestésica recogerá detalladamente la clínica presentada por el paciente, así como el resto de comorbilidades que pueden asociarse a esta patología. Los antecedentes de accidentes isquémicos transitorios previos indican un aporte sanguíneo cerebral disminuido, que es un factor de riesgo importante para complicaciones perioperatorias.





Con especial cuidado se recogerá la medicación habitual, la medicación anticonvulsivante y los bloqueantes de calcio se deben mantener hasta el mismo día de la cirugía.

La aspirina (a la dosis habitual de 100 mg/24h para esta patología) se suspenderá 3 días antes de la cirugía como norma general. En el caso de clopidogrel (dosis habitual de 75 mg/24h) se suspenderá 5 días antes de la intervención. En algunos pacientes con riesgo trombótico elevado, se puede consensuar la intervención sin suspender la aspirina de 100 mg. El clopidogrel debe suspenderse en cualquier caso, pero si el paciente tiene un alto riesgo trombótico puede sustituirse por aspirina en la semana previa la cirugía si se considera necesario.

Se recomienda el ingreso del paciente el día previo a la intervención para hidratación intravenosa, especialmente en los pacientes con anemia falciforme.

El resto de la valoración preanestésica y de pruebas complementarias no difiere de otras valoraciones para craneotomía (llegarán ya a la consulta de preanestesia con numerosas pruebas complementarias realizadas por neurología, que aumentarán la seguridad del estudio).

Monitorización intraoperatoria

La monitorización durante la intervención será la habitual de la ASA: ECG, presión arterial no invasiva, fracción inspirada de oxígeno y ETCO₂.

Además, se monitorizará la temperatura, débito urinario horario, y la profundidad anestésica según índice bispectral (BIS).

Asimismo, se canalizará una línea arterial para monitorización de la tensión arterial invasiva. El catéter se podrá colocar antes o después de la inducción anestésica, en función del paciente y su comorbilidad.

La técnica anestésica de elección será la anestesia total intravenosa





Inducción anestésica

- La inducción de la anestesia se llevará a cabo de forma suave, para evitar situaciones que pudieran desencadenar aumento de la presión intracraneal o disminución de la presión de perfusión cerebral.
- Realizaremos inducción intravenosa con fármacos habituales en bolo: fentanilo 1-2 mg/kg, propofol 2 mg/kg administrado lentamente, y rocuronio 0,6 mg/kg.
- A la jeringa de propofol se le puede añadir 40 mg de lidocaína para disminuir las molestias que produce el propofol al ser administrado y disminuir la respuesta a la laringoscopia e intubación.
- Se ventilará al paciente durante 2 minutos a una frecuencia de 12-14 ventilaciones por minuto, usando cánula de guedel si es necesario para asegurar una correcta ventilación.
- Intubaremos al paciente una vez aseguremos adecuada profundidad anestésica (BIS entre 40-60), y hayan pasado dos minutos desde la administración del rocuronio para asegurar adecuada relajación neuromuscular.
- Tras la misma, canalizaremos vía venosa central de acceso periférico de dos luces o vía venosa yugular interna ecoguiada. Si no se ha canalizado previo a inducción, canalizaremos arteria radial para monitorización de tensión arterial invasiva, y sondaje vesical.
- Manta térmica para mantener a 36°.

Mantenimiento anestesia

- Realizaremos mantenimiento de la anestesia con propofol i.v., en régimen de TCI, según BIS y remifentanilo en perfusión continua.
- Nuestro objetivo en la ventilación será la normocapnia. La hipercapnia dilata los vasos cerebrales normales, pero los vasos patológicos propios del Moyamoya





no se dilatan igual, por lo que el flujo sanguíneo disminuye en las áreas irrigadas por estos vasos sanguíneos, a modo de un “robo”. La hipocapnia, por su parte, produce vasoconstricción cerebral, aumentando el riesgo de isquemia por la disminución del riesgo sanguíneo.

- A nivel hemodinámico debemos mantener las cifras tensionales igual o por encima de las basales del paciente. La disminución de la presión arterial resulta en un descenso del flujo sanguíneo cerebral y de la presión de perfusión cerebral, produciendo isquemia cerebral.
- Se recomienda mantener a los pacientes con un ligero estado hipervolémico, especialmente en pacientes con anemia falciforme. Utilizaremos SF y soluciones balanceadas isotónicas. Si es necesario, se puede administrar efedrina o fenilefrina para aumentar la presión arterial media.
- Si la presión intracraneal es elevada, se valorará la colocación de un drenaje ventricular, antes que drogas hiperosmóticas, dados los efectos deletéreos que provoca la deshidratación algunos de estos pacientes.
- Se pueden administrar pequeños bolos de propofol en periodos de alto riesgo de isquemia cerebral como la colocación de clips temporales. Evitar hipotensión con fluidoterapia preferentemente a vasopresores.
- Se recomienda mantener cifras de hematocrito entre 30-42%.
- Temperatura corporal normal, evitando hiper e hipotermia.
- Débito urinario >1 m/kg/h.
- Se administrará dexametasona 8 – 12 mg junto a omeprazol 40 mg iv tras la inducción. En pacientes en tratamiento con levetiracetam se administrará 500 mg, y en aquellos que no lo tomen previamente administraremos 1 g de levetiracetam en el intraoperatorio.
- Profilaxis antibiótica: cefazolina 2 g. 30 min antes de inicio de cirugía y se repetirá la dosis a las 3 horas.



Educación

- Salvo alergias o contraindicaciones, administraremos rescate analgésico con paracetamol y metamizol junto a ondansetrón, cuando comiencen a cerrar la duramadre.
- Si la intervención transcurre sin incidencias, se procederá a la extubación del paciente en quirófano tras la reversión del bloqueo neuromuscular con sugammadex 200 mg. Debemos evitar aumentos en cifras tensionales y la tos, para lo cual podemos administrar lidocaína 1-1,5 mg/kg previo a la misma.
- Se trasladará al paciente a la unidad de cuidados intensivos monitorizado, con oxigenoterapia suplementaria si es necesario para mantener SatO₂ >95%.

2. PEDIATRÍA

En primer lugar atenderemos a las siguientes consideraciones preoperatorias:

- Se mantendrán fármacos anticonvulsivantes durante todo el periodo perioperatorio incluyendo la mañana de la cirugía.
- Como norma general se suspenderán los antiagregantes antes de la intervención, clopidogrel 5 días y AAS 100 mg 3 días antes. Se puede valorar de forma individual, en función del riesgo trombótico, la posibilidad de intervenir sin suspender AAS 100mg. En estos casos de alto riesgo trombótico, si el paciente estuviera con clopidogrel podría hacerse un cambio a AAS 100 mg 7 días antes.
- La reintroducción de los antiagregantes se realizará solamente si existen complicaciones isquémicas o ausencia de permeabilidad del bypass.
- Se mantendrá la misma presión arterial en todo el periodo perioperatorio.

Por otro lado, un dato importante a tener en cuenta es que los pacientes pediátricos requieren normalmente se-





dación o anestesia general para la realización de pruebas diagnósticas previas a la cirugía. Por este motivo, el protocolo pediátrico se dividirá en dos vías de actuación: el manejo anestésico para realizar técnicas de neuroimagen y el procedimiento anestésico para la cirugía. Todas nuestras actuaciones irán encaminadas a reducir o evitar la ansiedad preoperatoria y los episodios de llanto o hiperventilación.

A) Manejo anestésico para sedación/anestesia general para realizar técnicas de diagnóstico:

- Premedicación con midazolam vía oral o intravenosa ajustado según peso (si ya tiene canalizada vía periférica).
- Inducción mediante mascarilla facial y sevoflurane al 8% con FiO2 1. Canalización precoz de vía periférica y continuar con inducción intravenosa con fentanilo 2 mcg/kg iv y propofol a 2 mg/kg iv para evitar hiperventilación. Se puede optar por mantener en ventilación espontánea con sevoflurane al 2%-3%.
- Si se decide introducir dispositivo supraglótico, es necesario asegurarse de un adecuado plano anestésico para evitar hipertensión durante la introducción del mismo.

B) Manejo anestésico para técnica quirúrgica:

- Premedicación con midazolam vía oral o intravenosa ajustado según peso (si ya tiene canalizada vía periférica).
- Monitorización: ECG, pulsioximetría, presión arterial no invasiva, BIS pediátrico (colocar en paciente dormido), etCO2, CAM, diuresis horaria, presión arterial invasiva (en paciente dormido).





Inducción

- Mediante mascarilla facial y sevoflurane al 8% con FiO2 1. Canalización precoz de vía periférica y continuar con inducción intravenosa con fentanilo 2 mcg/kg iv y propofol a 2 mg/kg iv para evitar hiperventilación. Realizar relajación neuromuscular con relajante no despolarizante y no liberador de histamina para evitar cualquier reacción hipertensiva durante la largingoscopia directa. Administrar acto seguido dexametasona 0.1 mg/kg iv.
- Canalización de línea arterial invasiva tras inducción anestésica para control tensional estrecho.
- Normalmente no es necesario canalizar vía de acceso central para administración de fármacos vasoactivos o monitorización de presión venosa central, siendo suficiente con vías de acceso periférico. En caso de optar por canalización de vía central, se realizará de preferencia ecoguiada en vena yugular interna contralateral al procedimiento o en femoral.
- El objetivo principal durante la inducción y la cirugía es el control tensional estricto para evitar aumentos o descenso de la presión intracraneal que puedan desencadenar un evento isquémico.
- Profilaxis antibiótica: cefazolina 25 mg/kg iv tras la inducción anestésica, repetir a las 4 horas de cirugía.

Mantenimiento anestésico

No se han demostrado mejores resultados en el pronóstico neurológico con agentes intravenosos o halogenados. A pesar de esto, se ha visto un descenso de la presión intracraneal con infusión de propofol respecto al mantenimiento con gases halogenados, lo que podría conducir a una mejor perfusión cerebral. Se proponen dos técnicas:

1. Infusión continua de propofol guiada por BIS 40-60 + infusión continua de remifentanilo.





2. Sevoflurane ajustado según CAM/BIS + infusión continua de remifentanilo.

- Colocación de Mayfield: se recomienda infiltración mediante anestésico local de los puntos de punción y/o administración de fentanilo 2 mcg/kg iv adicionales para evitar pico hipertensivo.
- Administrar bolo de propofol 1-2 mg/kg justo antes del clampaje de la arteria cerebral media durante la técnica de revascularización directa para obtener una tasa de supresión adecuada y disminuir la demanda metabólica de oxígeno durante la anastomosis.
- Manejo de fluidos: mantener normovolemia o hipervolemia. Monitorizar con diuresis y guiar por la variación de presión de pulso o variación de volumen sistólico. Se recomienda el ingreso la tarde de antes para aportar 1.5 veces más sus fluidos de mantenimiento basales para ayudar a la estabilidad hemodinámica durante la intubación y la cirugía.
- Manejo tensional: objetivo de presión arterial media no menor del 85% de su tensión basal. La hipertensión es mejor tolerada que la hipotensión. Durante el clampaje de la arteria cerebral media, incrementaremos la presión arterial media 5-10 mmHg sobre la tensión basal para promover la perfusión a través de colaterales del parénquima cerebral. Se recomienda el uso de fenilefrina 1 mcg/kg en bolo o infusión a 0.2-0.8 mcg/kg/min para estos objetivos.
- Ventilación: la hipocapnia disminuye el flujo sanguíneo cerebral mediante vasoconstricción, pudiendo desencadenar un evento isquémico, y la hipercapnia aumenta el flujo sanguíneo cerebral, pudiendo producirse fenómeno de robo cerebral sobre el territorio lesionado. No se deben usar vasodilatadores cerebrales por este fenómeno. Se recomienda por tanto, mantener el etCO₂ en 31-35 mmHg durante la revascularización.





- Manejo temperatura: la hipertermia aumenta la demanda y consumo metabólico cerebral. Algunos centros especializados aconsejan la hipotermia moderada a 33°C aproximadamente para reducir el metabolismo cerebral durante el clampaje, sin embargo no se ha demostrado que mejore el pronóstico neurológico.
- Manejo hematocrito: se recomienda mantener hematocrito del 30% para ajustar el balance entre oxigenación y viscosidad sanguínea.

Educación

- Rescate analgésico: paracetamol y metamizol ajustado según peso si no hay contraindicaciones, asociando ondansetrón como antiemético. Valorar repetir infiltración con anestésico local de puntos de punción de Mayfield para evitar estímulo doloroso en el post-operatorio inmediato.
- Si el resultado de la cirugía y la estabilidad hemodinámica y respiratoria lo permiten, se extubarán todos los pacientes para facilitar un examen neurológico precoz. Para preservar la integridad del lecho quirúrgico, se realizará extubación suave y controlada, con paciente dormido en ventilación espontánea. Si se prefiere extubación del paciente despierto, se recomienda el uso de lidocaína 1 mg/kg iv o una dosis de remifentanilo 0.02-0.05 mcg/kg/min iv para un despertar suave.







RESUMEN DEL TRATAMIENTO DEL MOYAMOYA

1. Tratamiento en niños

- Antiagregación (aspirina de elección)
 - * Iniciar aspirina en todos los casos que vayan a someterse a cirugía. Si existe alergia, se iniciará clopidogrel. La aspirina debe retirarse 3 días antes y el clopidogrel 5 días antes de la cirugía.
 - * Valorar antiagregación si casos asintomáticos no candidatos a intervención

- Indicaciones quirúrgicas
 - * Formas isquémicas: siempre (más evidencia si existe disminución de reserva hemodinámica)
 - * Formas hemorrágicas: siempre (más evidencia si existe disminución de reserva hemodinámica)
 - * Formas asintomáticas: si existen otras manifestaciones clínicas de difícil control, progresión de la enfermedad u otros datos de mal pronóstico como la disminución de la reserva hemodinámica.

2. Tratamiento adultos

- Antiagregación (aspirina de elección)
 - * Iniciar aspirina en todos los casos que vayan a someterse a cirugía. Si existe alergia, se iniciará clopidogrel. La aspirina debe retirarse 3 días antes y el clopidogrel 5 días antes de la cirugía.





- * Iniciar también antiagregación si casos asintomáticos o no candidatos a intervención
 - * Tras la cirugía se suspenderá la antiagregación si no hay complicaciones isquémicas.
-
- Indicaciones quirúrgicas
 - * Formas isquémicas: si existe disminución de reserva hemodinámica u otros datos de mal pronóstico (origen asiático o aparición de aneurismas con riesgo de sangrado).
 - * Formas hemorrágicas: siempre (más evidencia si existe disminución de reserva hemodinámica)
 - * Formas asintomáticas: valorar solo si existe disminución de reserva hemodinámica.





BIBLIOGRAFÍA

1. Achrol AS, Guzman R, Lee M, Steinberg GK. Pathophysiology and genetic factors in moyamoya disease. *Neurosurg Focus*. 2009;26(4):E4. doi:10.3171/2009.1.FOCUS08302
2. Arikian F, Rubiera M, Seren J, et al. Revascularization experience and results in ischaemic cerebrovascular disease: Moyamoya disease and carotid occlusion. *Neurocirugía (English Edition)*. 2018; 29(4), 170-186.
3. Baykan N, Ozgen S, Ustalar ZS, Dagçınar A, Ozek MM. Moyamoya disease and anesthesia. *Pediatr Anesth*. 2005;15(12):1111-1115.
4. Canavero I, Vetrano IG, Zedde M, et al. Clinical Management of Moyamoya Patients. *J Clin Med*. 2021;10(16):3628. doi:10.3390/jcm10163628
5. Bithal PK, Jan R, Pandey VP, et al. Report Anesthetic Management of Moyamoya Syndrome Secondary to Sickle Cell Anemia. *J Neuroanaesthesiol Crit Care*. 2021;00:1-3.
6. Chabriat H, Hervé D. (s.f). CERVCO (Centre de Référence de maladies Vasculaires rares du Cerveau et de l'Œil) guidelines. <https://www.cervco.fr/>
7. Czartoski T, Hallam D, Lacy JM, Chun MR, Becker K. Post-infectious vasculopathy with evolution to moyamoya syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005;76(2):256-259. doi:10.1136/jnnp.2004.041046
8. Doherty RJ, Caird J, Crimmins D, et al. Moyamoya disease and moyamoya syndrome in Ireland: patient demographics, mode of presentation and outcomes of EC-IC bypass surgery. *Ir J Med Sci*. 2021;190(1):335-344. doi:10.1007/s11845-020-02280-w





9. Edjlali M, Qiao Y, Boulouis G, et al. Vessel wall MR imaging for the detection of intracranial inflammatory vasculo-opathies. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2020;10(4):1108-1119. doi:10.21037/cdt-20-324.
10. Fariás Serratos F, Ishikawa T, Yoshida Y, Moroi J, Sawada M, Kobayashi N, Mutoh T, Jun R, Fariás Serratos CV. Moyamoya disease. *Arch Neuroci*. 2009;14:33-39.
11. Fujimura M, Bang OY, Kim JS. Moyamoya Disease. *Front Neurol Neurosci*. 2016;40:204-220. doi:10.1159/000448314
12. Fujimura M, et al. 2021 Japanese Guidelines for the Management of Moyamoya Disease: Guidelines from the Research Committee on Moyamoya Disease and Japan Stroke Society. *Neurol med-chir*. 2022; 2021-0382.
13. Guey S, Tournier-Lasserre E, Hervé D, Kossorotoff M. Moyamoya disease and syndromes: from genetics to clinical management. *Appl Clin Genet*. 2015;8:49-68. Published 2015 Feb 16. doi:10.2147/TACG.S42772
14. Guideline Committee of the Japan Stroke Society for the intravenous rt-PA (alteplase) in acute ischemic stroke. *Jpn J Stroke* 2005 ;354–327 :27. (Japanese)
15. Huang S, Guo ZN, Shi M, Yang Y, Rao M. Etiology and pathogenesis of Moyamoya Disease: An update on disease prevalence. *Int J Stroke*. 2017;12(3):246-253. doi:10.1177/1747493017694393
16. Kim JS. Moyamoya Disease: Epidemiology, Clinical Features, and Diagnosis. *J Stroke*. 2016;18(1):2-11. doi:10.5853/jos.2015.01627
17. Kuriyama S, Kusaka Y, Fujimura M, et al. Prevalence and clinicoepidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nationwide epidemiological survey. *Stroke*. 2008;39(1):42-47. doi:10.1161/STROKEAHA.107.490714
18. Kuroda S, Hashimoto N, Yoshimoto T, Iwasaki Y; Research Committee on Moyamoya Disease in Japan. Radiological findings, clinical course, and outcome





- in asymptomatic moyamoya disease: results of multi-center survey in Japan. *Stroke*. 2007;38(5):1430-1435. doi:10.1161/STROKEAHA.106.478297
19. Kuroda S, Houkin K. Moyamoya disease: current concepts and future perspectives. *Lancet Neurol*. 2008;7(11):1056-1066. doi:10.1016/S1474-4422(08)70240-0
 20. Giustini AJ, Stone SA, Ramamoorthy C. Moyamoyadisease in children and itsanestheticimplications: A review. *Pediatric Anesth*. 2020;30:1191-1198.
 21. Lee JK, Williams M, Jennings JM, et al. Cerebrovascular autoregulation in pediatricmoyamoyadisease. *PaediatrAnaesth*. 2013;23(6):547-556.
 22. Larson AS, et al. Contemporary management of moyamoya disease: Part II. Imaging features and grading systems. *Contemporary Neurosurgery*. 2020;42:1.
 23. Lee S, Rivkin MJ, Kirton A, deVeber G, Elbers J; International Pediatric Stroke Study. Moyamoya Disease in Children: Results From the International Pediatric Stroke Study. *J Child Neurol*. 2017;32(11):924-929. doi:10.1177/0883073817718730
 24. Lee S, Yun TJ, Yoo RE, et al. Monitoring Cerebral Perfusion Changes after Revascularization in Patients with Moyamoya Disease by Using Arterial Spin-labeling MR Imaging. *Radiology*. 2018;288(2):565-572. doi:10.1148/radiol.2018170509
 25. Li J, Jin M, Sun X, et al. Imaging of Moyamoya Disease and Moyamoya Syndrome: Current Status. *J Comput Assist Tomogr*. 2019;43(2):257-263. doi:10.1097/RCT.0000000000000834
 26. Liu P, Liu G, Pinho MC, et al. Cerebrovascular Reactivity Mapping Using Resting-State BOLD Functional MRI in Healthy Adults and Patients with Moyamoya Disease. *Radiology*. 2021;299(2):419-425. doi:10.1148/radiol.2021203568
 27. Matsushima Y, Inaba Y. Moyamoya disease in children and its surgical treatment. Introduction of a new sur-



- gical procedure and its follow-up angiograms. *Childs Brain*. 1984;11:155-70.
28. Ogawa S, Abe H, Katsuta T, et al. Early and noninvasive evaluation using superficial temporal artery duplex ultrasonography after indirect bypass for adult ischemic moyamoya disease. *Acta Neurochir (Wien)*. 2017;159(3):577-582. doi:10.1007/s00701-016-3073-0.
 29. Oka K, Yamashita M, Sadoshima S, Tanaka K. Cerebral haemorrhage in Moyamoya disease at autopsy. *Virchows Arch A Pathol Anat Histol*. 1981;392(3):247-261. doi:10.1007/BF02155663
 30. Pang CH, Cho WS, Kang HS, Kim JE. Benefits and risks of antiplatelet medication in hemodynamically stable adult moyamoya disease. *Sci Rep*. 2021;11(1):19367.
 31. Parray T, Martin TW, Siddiqui S. Moyamoya disease: a review of the disease and anesthetic management. *J Neurosurg Anesthesiol*. 2011;23(2):100-109.
 32. Labour Sciences Research Grant for Research on Measures for Infractable Diseases. Guidelines for diagnosis and treatment of moyamoya disease (Spontaneous occlusion of the circle of Willis). *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2012;52(5):245-266. doi:10.2176/nmc.52.245
 33. Characteristics of Moyamoya Disease Based on National Registry Data in Japan. *Stroke*. 2019;50(8):1973-1980. doi:10.1161/STROKEAHA.119.024689
 34. Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. *N Engl J Med*. 2009;360(12):1226-1237. doi:10.1056/NEJMra0804622
 35. Seo WK, Kim JY, Choi EH, et al. Association of Antiplatelet Therapy, Including Cilostazol, With Improved Survival in Patients With Moyamoya Disease in a Nationwide Study. *J Am Heart Assoc*. 2021;10(5):e017701. doi:10.1161/JAHA.120.017701
 36. Shang S, Zhou D, Ya J, et al. Progress in moyamoya disease. *Neurosurg Rev*. 2020;43(2):371-382. doi:10.1007/s10143-018-0994-5



37. Smith E.R., Scott R.M. 2011. Indirect revascularization for Moyamoya Syndrome. En: Nussbaum E.S., Mocco J. Cerebral revascularization: microsurgical and endovascular techniques. New York: Thieme, pp.112. ISBN: 978-1-60406-263-2.
38. Takeuchi K, Shimizu K. Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. Brain Nerve. 1957;9:37-43
39. Tarasów E, Kułakowska A, Lukaszewicz A, et al. Moyamoya disease: Diagnostic imaging. Pol J Radiol. 2011;76(1):73-79.
40. Wama T, Hashimoto N, Yonekawa Y. The relevance of hemodynamic factors to perioperative ischemic complications in childhood moyamoya disease. Neurosurgery. 1996;38(6):1120-1126; discussion 1125-1126.
41. Yeh SJ, Tang SC, Tsai LK, et al. Color Doppler ultrasonography as an alternative tool for postoperative evaluation of collaterals after indirect revascularization surgery in Moyamoya disease [published correction appears in PLoS One. 2018 Jan 11;13(1):e0191381]. PLoS One. 2017;12(12):e0188948.
42. doi:10.1371/journal.pone.0188948
43. Yonekawa Y, Ogata N, Kaku Y, Taub E, Imhof HG. Moyamoya disease in Europe, past and present status. Clin Neurol Neurosurg. 1997;99 Suppl 2:S58-S60. doi:10.1016/S0303-8467(97)00042-5
44. Yoon HK, Shin HJ, Lee M, Byun HS, Na DG, Han BK. MR angiography of moyamoya disease before and after encephaloduroarteriosynangiosis. AJR Am J Roentgenol. 2000;174(1):195-200. doi:10.2214/ajr.174.1.1740195

