

BOALA MOYAMOYA: EPIDEMIOLOGIE,  
ETIOPATOGENIE, FIZIOPATOLOGIE ȘI  
ANATOMOPATOLOGIE

Vasile BURUNSUS<sup>1</sup>, Iulian GLAVAN<sup>2</sup>,  
<sup>1</sup>Centrul Național Științifico-Practic de Medicină  
Urgentă,  
<sup>2</sup>Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie  
Nicolae Testemițanu

### Summary

#### **Moyamoya Disease: Epidemiology, Etiopathogeny, Physiopathology, and Pathoanatomy**

*Moyamoya disease is a progressive cerebrovascular disorder, characterized by brain hypoperfusion resulted from gradual stenosis of the majority of cerebral arteries at the base of brain and development of a collateral basal vascular network. The etiology of the above disease is still unknown. This is a slowly progressive disease with a quite rare involvement of vessels of the vertebro-basilar system.*

*There are two types of disease, idiopathic (from birth) and symptomatic (acquired). According to literature data, there is high probability of association between moyamoya disease and brain disgenesis, angiopathy, Down syndrome, homocystinuria, von Recklinghausen neurofibromatosis, sickle cell disease etc. It may also develop following basal meningitis. In some cases disease develops after cranio-cerebral traumas (up to 9%).*

*Pathophysiologically, moyamoya disease is caused by morphological and functional factors. Morphologically, it manifests as stenosis, thrombosis and also subarachnoidal and intracerebral hemorrhages.*

**Key words:** moyamoya disease, epidemiology, etiology, associated diseases, pathogeny, pathology, pathoanatomy.

### Резюме

#### **Болезнь мойя-мойя: эпидемиология, этиология, патогенез, патофизиология и патанатомия.**

*Болезнь мойя-мойя – прогрессирующее цереброваскулярное заболевание, которое характеризуется церебральной гипоперфузией вследствие постепенного сужения большинства церебральных артерий на основании мозга и развитием коллатеральной базальной сети сосудов. Этиология заболевания остается еще неизвестной. Это медленно прогрессирующее заболевание, при котором довольно редко вовлекаются сосуды вертебробазилярного бассейна.*

*Различают идиопатические (врожденные) и симптоматические (приобретенные) формы болезни. По литературным данным, высока вероятность сочетания болезни мойя-мойя с дисгенезиями головного мозга, ангиопатиями, синдромом Дауна, гомоцистинурией, нейрофиброматозом Реклингхаузена, серповидно-клеточной анемией, она встречается при хроническом базальном менингите и др. В некоторых случаях заболевание развивается после черепно-мозговых травм (до 9%).*

*Патофизиологически в возникновении болезни мойя-мойя конкурируют морфологические и функциональные факторы. Морфологически она проявляется стенозами, тромбозами, а также субарахноидальными и внутримозговыми кровоизлияниями.*

**Ключевые слова:** болезнь мойя-мойя, эпидемиология, этиология, сопутствующие болезни, патогенез, патофизиология, патанатомия.

### Introducere

Boala **moyamoya** (MM) reprezintă o entitate nozologică definită **clinic** prin semnele clasice ale unui accident vascular hemoragic, ischemic sau tranzitor, asociind și elemente semiologice specifice, și **arteriografic** prin ocluzia **bilaterală** a arterei carotide interne la nivelul **sifonului**, asociată cu o **rețea vasculară** colaterală compensatorie dispusă la baza creierului, leptomeningeal și transdural.

Boala moyamoya ascunde incertitudinea unor diagnostice neurologice superficiale, de rutină. Crize comițiale, accidente ischemice tranzitorii, hemoragii subarahnoidiene, pareze de nervi cranieni, pierderi de conștiență – toate pot masca debutul subtil al unei patologii grave, cu evoluție naturală ireversibilă spre degradarea fizică, psihică și intelectuală a bolnavului sau, în final, chiar deces. Boala MM este puțin cunoscută chiar specialiștilor în neurologie și neurochirurgie, până în prezent în R. Moldova au fost stabilite numai două diagnostice clinice a acestei maladii, iar publicații științifice în literatura medicală autohtonă lipsesc. Considerațiile care vor urma relevă teoriile clasice, teoriile moderne, fenomenul moyamoya în totalitatea lui, încercând o reevaluare a posibilităților de diagnostic și a celor terapeutice existente [13, 15, 32, 34, 37].

### Semantica

Termenul *moyamoya* nu se traduce, conform tradiției neurologice, „*fum de țigară plutind în atmosferă*”. El derivă din unul dintre cele 3 tipuri de ceață existente – din puncte de vedere lingvistic și meteorologic – în Japonia, cu densitate din ce în ce mai mică. În limba engleză termenii corespunzători ar putea fi: **fog**, **mist**, **haze**, iar în limba română ar corespunde succesiunea: **negură**, **ceață**, **pâclă**, ultima definită conform Dicționarului explicativ al limbii române ca „*văl atmosferic cu*

*aspect tulbure, opalescent, provocat de refracția inegală a luminii în straturile de aer cu temperaturi diferite, încălzite de suprafața solului*". MM descrie, deci, un aspect de pâclă subțire, o imagine fină, pufoasă, „hazy”, care a dat de rețeaua vasculară anastomotică bazală [13].

### Sinonime

Maladia în discuție are mai multe sinonime: boala Nishimoto-Tacheuchi-Cudo, boala ocluzivă juvenilă a poligonului Willis, teleangiectazia cerebrală juxtabazală a bazei creierului, ocluzia spontană a cercului Willis, vasculopatie ocluzivă cerebrală cronică [13, 31, 40].

### Epidemiologie

Deși considerată inițial ca o malformație vasculară hemangiomatoasă cerebrală congenitală, caracteristică populației japoneze, boala MM a fost descrisă ulterior și în China, India, Rusia, Ucraina, Europa, America de Nord [20, 22, 31, 37]. În afara populației japoneze incidența bolii este mai rară.

Diferiți autori prezintă date ambigue despre răspândirea acestei maladii în lume. În Europa incidența bolii MM constituie 0,35 cazuri la 100 000 de locuitori în an [30], pe când în Japonia ea atinge 4-5 cazuri la 100 000 de locuitori. Acesta este cel mai înalt nivel de îmbolnăvire din lume. China și Coreea de Sud ocupă o poziție intermediară după răspândirea bolii moyamoya. În anul 2000 se comunică despre 6000 de pacienți cu boala MM, dintre care 3800 erau japonezi. În prezent în Japonia sunt înregistrați deja 8000 de bolnavi cu MM [26, 30]. În China numărul acestora a atins cifra de 2500 [19]. Date despre frecvența acestei maladii în Europa și Rusia lipsesc. În Rusia interesul față de boala MM în ultimii ani a crescut, au fost susținute la Sankt-Petersburg 2 teze de doctor în medicină [36, 38], iar în anul 2008 la Irkutsk a fost editată o monografie [29].

**Grupe de risc.** Repartiția pe sexe arată o predominanță clară a sexului feminin 60-62,1% [3, 28]. Excepție fac studiile din Taiwan, cu populație chineză, unde în ultimele studii predomină sexul masculin, în altele repartiția pe sexe este relativ echilibrată.

**Vârsta.** Boala moyamoya are două vâruri de activitate legate de vârstă: primul corespunde copiilor de 5-10 ani (27,9%), al doilea – pacienților de 30-40 de ani (57,1%) [28]. În Japonia prevalează pacienții de vârstă mică. Însă boala MM poate apărea la orice vârstă: în centrele neurochirurgicale din Nagoya și Kyoto se tratau pacienți mai mici de un an și peste 70 de ani [28].

### Nozologie

Boala moyamoya este o entitate nozologică deosebită, care se caracterizează prin ocluzie

progredientă bilaterală a porțiunii supraclinoide a arterelor carotide interne, a segmentelor inițiale a arterei cerebrale anterioare și arterei cerebrale medii. MM a fost inițial descrisă în 1957 de către Takeuchi și Shimizu [25], iar termenul „*boala moyamoya*” a fost introdus în clinică în anul 1967 de către Suzuki și Takaku [24].

Din punct de vedere nozologic, se deosebesc 2 entități patologice diferite: *boala MM* și *sindromul MM*, cu forme etiopatogenice, clinice și evolutive diferite, fiind în ultima instanță două afecțiuni distincte. Din punct de vedere etiopatogenic, se descriu forma *congenitală* (boala MM) și cea *dobândită* (sindromul MM). Clinic se deosebesc forma *juvenilă* (boala MM) și forma *adultă* (sindromul MM).

Boala și sindromul MM au în comun fenomenul MM: o modificare neurovasculară nespecifică – rețeaua MM compensatorie – determinată de ocluzia arterei carotide interne, bilateral în boala MM idiopatică și unilateral în sindromul MM secundar unei patologii asociate. Tratamentul se axează pe anularea consecințelor fenomenului MM, fiind, în esență același, atât în forma unilaterală, cât și în cea bilaterală.

### Etiopatogenie

Etiologia și patogenia bolii MM continuă să rămână incerte. Asociind termenilor *boala* și *sindrom* două forme etiopatogenice distincte, se descriu:

**A. Forma congenitală** – boala MM cu următoarele aspecte:

1. Debutul este mai frecvent la tineri și copii și predomină la sexul feminin [3].
2. Lungimea arterei carotide interne de la bifurcație la locul ocluziei e mai mică în forma bilaterală decât în cea unilaterală.
3. Arterele cerebrale anterioare și cerebrale medii sunt înguste, anormale, neregulate, bilateral.
4. Originea arterelor cerebrale anterioare și cerebrale medii nu se face direct din artera carotidă internă, ci din rețeaua MM.
5. Stenoza se produce în majoritatea cazurilor în teritoriul arterei carotide interne. Angiografiile „*four vessels*” au demonstrat integritatea teritoriului posterior vertebro-bazilar și a sistemului carotidian extern [35].
6. Aspectele angiografice patologice sunt bilaterale și simetrice. Sunt descrise cazuri ale bolii MM cu debut unilateral și bilateralizare ulterioară, precum și cazuri de boala MM unilaterală sau MM atipică.

În ultimii ani pentru diagnosticul patologiei vasculare cerebrale se utilizează pe larg RMN (rezonanță magnetică nucleară) și MRA (angiografia prin rezonanță magnetică). MRA este o metodă recentă,

noninvazivă, de prima elecție. Evtușenko și Zima [31] publică un caz de MM la un băiat de 11 ani la care maladia a fost diagnosticată prin utilizarea acestei metode cu administrare intravenoasă de magnevist.

Copiii sub 10 ani tind să dezvolte leziuni bilaterale în 1-2 ani, la adulți acestea persistă ca formă unilaterală. Adulții tineri dezvoltă MM bilateral în câțiva ani. Forma atipică (unilaterală) are șanse mai mari de bilateralizare cu atât mai mult cu cât vârsta bolnavului este mai mică. Tratamentul în MM unilaterală este identic cu cel din forma bilaterală.

7. În boala MM circulația cerebrală seamănă cu cea a embrionului de 11-14 mm, la care sunt dezvoltate arterele carotidiene anterioare și posterioare, artera vertebrală și artera bazilară, plexiform artera cerebrală medie, dar artera cerebrală anterioară nu s-a format încă.

Prin metode de injectare arterială post-mortem a fost demonstrată existența unei rețele vasculare juxtabazale la 4 fetuși umani între 6 și 9 luni de gestație, fiind sugerată existența unei predispoziții congenitale de a face boala MM în cazul în care rețeaua embrionară nu se închide spontan în ontogeneză.

8. Predispoziția rasială evidentă în boala MM (cam 80% sunt japonezi), precum și tendința la apariție familială (7-10% din cazuri sunt relații părinți – copii sau frați) sugerează o etiologie genetică. Soviani și coaut. [21] prezintă 2 cazuri: bunică și nepot de 3 ani. Sarenur și coaut. [18] raportează 2 gemeni monozi-goți cu boala MM. Houkin și coaut. [11] prezintă 4 cazuri de apariție familială și propune MRA ca test-screening de depistare a bolii la populația cu risc. Această boală, totuși, este prezentă și în Europa, și în vest, cu toate că prevalența ei este mult mai joasă [27].

9. În forma congenitală se asociază frecvent malformații vasculare care determină hemoragii, cu atât mai frecvent cu cât vârsta este mai mare. Au fost descrise cazuri de boală MM asociată cu anevrisme multiple cerebrale. Au fost raportate cazuri de angioame asociate cu MM, dar toate erau suplinite de rețeaua MM și, deci, foarte greu de abordat chirurgical. Extirparea malformațiilor arteriovenoase pe cale chirurgicală se recomandă numai dacă nu sunt suplinite de rețeaua anastomotică. În cazul în care se dezvoltă din rețea, soluția terapeutică este radiochirurgia stereotaxică sau expectativă (după tratamentul chirurgical al bolii MM aceste angioame au tendința spre regresie spontană).

Apariția malformațiilor arteriovenoase poate fi explicată patogenetic fie prin existența unui defect arterial congenital care predispoziționează la formarea lor, fie prin modificări hemodinamice și jocuri presionale

care dilată și/sau creează capilare, în condițiile unui stimul ischemic supraadăugat, producând dezorganizarea peretelui vascular.

10. În boala MM s-a observat asocierea unor antigene HLA (human leucocytic antigen) specifice. Aoyagi și coaut. [1] publică un studiu asupra antigenelor leucocitare umane la bolnavii cu MM. Au fost investigați 32 de pacienți fără relații de rudenie, comparativ cu un lot de control compus din 176 de subiecți. S-a găsit o asociere semnificativă a tipului HLA-B51 și combinația frecventă B51-DR4, ceea ce sugerează o predispoziție genetică. Nu există o unanimitate de păreri. Au fost decelate la monozi-goți antigenele A2, A3, B21, Bw 22, Bw4, Bw 6, Cw3 și DR 2, DR4, DRw 52, DRw 53, DR27, la populația japoneză, observându-se asocieri frecvente cu Aw24, Bw46 și Bw 54.

11. În sprijinul ideii etiopatogeniei genetice apar studii recente de imunohistochimie, focalizate pe factorul de creștere a fibroblastelor (FGF) cu rol în angiogeneză și tumorigeneză. Hoshimaru și coaut. [10] au folosit anticorpi monoclonali pentru determinarea FGF în artera temporală superficială și dura mater și au găsit valori crescute, comparativ cu lotul-martor. Aoyagi și coaut. [1] au observat pe culturi de celule musculare netede un răspuns alterat la factorul de creștere derivat din trombocite PDGF (*platelet derived growth factor*) și alți mitogeni serici. Celulele musculare netede proliferau mai puțin în ser cu adiție de PDGF decât la martori, probabil prin scăderea reactivității celulare la factorii serici, prin reducerea numărului receptorilor specifici din membrana celulelor musculare. Suzui și coaut. [24] determină FGF crescut în artera temporală superficială, prelevată de la bolnavii cu MM (cărora li s-a efectuat revascularizare directă prin anastomoza arterei temporale superficiale cu un ram din artera cerebrală medie), comparativ cu alte tulburări neurologice.

12. Determinismul genetic al bolii MM este sugerat și de asocierea frecventă cu diverse sindroame genetice (posibil, prin alterări poligenice).

**Sindromul Down:** Mito și Becher [14] lansează ideea unei anomalii vasculare existente în acest sindrom, care ar crește vulnerabilitatea la factorii etiopatogenici ai bolii MM. Cornelio-Nieto [4] prezintă un caz de asociere a bolii MM și sindromul Down la un copil cu manifestări clinice specifice (deficite motorii, convulsii).

Boala **von Recklinghausen** sau **neurofibromatoza** este o boală autozomal dominantă de tulburări ectodermice (neurofibroame) și mezodermice (degenerarea peretelui vascular cu leziuni obstructive) multiple ale vaselor cerebrale și stenoze extracraniene [7, 8].

**Persistența arterei primitive trigeminale:** una dintre arterele presegmentate responsabile pentru anastomoza cortico-bazilară la embrion, care se obliterează în mod normal la embrionul de 3-6 mm. Boala MM și persistența arterei primitive trigeminale pot avea origine congenitală comună. Pot fi luate în discuție și modificările hemodinamice datorate acestei persistențe arteriale, care afectează formarea rețelei MM. A fost stabilit că incidența acestei anomalii nu e mai mare la japonezi decât la alte popoare.

**B. Forma dobândită** – sindromul MM este cea de a doua formă etiopatogenică și se bazează pe argumentul dezvoltării ocluziei arterei carotide interne și a rețelei MM sub acțiunea unor factori favorizanți și/sau declanșatori. Caracteristice acestei forme sunt:

1. Debutul este mai frecvent la adulți.
2. Aspectele patologice angiografice sunt unilaterale, mai rar bilaterale.
3. Arteriografiile anterioare debutului au fost normale.
4. Se asociază diverse procese patologice (vezi tabelul) [2, 6, 9, 17, 33, 39].

*Maladii asociate cu boala (sindromul) moyamoya*

- Anemia falciformă sau drepanocitoza, boala Dresbach
- Anemia Fanconi
- Artrita reumatoidă
- Boala Basedow-Graves-Flajani
- Coarctarea aortei
- Deficitul NADH-CoQ reductazei
- Disgenezia creierului
- Displazia fibromusculară
- Glicogenoza tip I sau boala glicogenică, boala von Gierke
- Homocistinuria
- Iradierea capului, gâtului sau craniului
- Leptospiroza
- Unele maladii autoimune
- Meningita purulentă și meningita bazală cronică
- Neurofibromatoza tip I sau boala von Recklinghausen
- Pseudoxanthoma elasticum
- Retinita pigmentară
- Scleroza tuberoasă Bourneville
- Sindromul antifosfolipidic
- Sindromul Apert tip I sau acrocefalosindactilie
- Sindromul Down sau trisomie 21
- Sindromul Ehlers-Danlos tip IV sau cutis hiperelastica
- Sindromul Marfan sau arahnodactilie (dolicostenomelie, fibrilină)
- Talasemia minoră sau boala Rietti-Greppi-Micheli
- Traumatismele craniocerebrale
- Tuberculoza
- Vasculite

Factorii favorizanți și/sau declanșatori posibili sunt:

- **iradierea:** pentru tumori în regiunea selară sau supraselară, de chiasmă optică, hipofiză ș.a.; în

cazul în care se dezvoltă o stenoză arterială cerebrală progresivă cu fenomen MM după iradierea unui adenom hipofizar prin tulburări hemodinamice hipotalamice, iar fenomenul MM să nu fi fost determinat de iradiere, ci doar agravat, cu decompensare hemodinamică cerebrală secundară.

- **defectele imunologice:** s-a observat prezența bolii MM în sindroame de imunodeficiență sau formarea unor anticorpi. Este posibilă apariția unei reacții RBW fals pozitive, prin prezența unor autoanticorpi anticardiolipinici, asociind MM unilaterală cu ocluzie de arteră cerebrală medie dreaptă și anevrism rupt de arteră cerebrală anterioară. De asemenea, s-au descris electronomicroscopic granule de IgG, IgM și C3 în tunica medie arterială, ceea ce atestă implicarea unor reacții imunologice.

- **purpura trombotică trombotocitopenică**
- **anemie falciformă (drepanocitoza)** sau **boala Dresbach**

- **anemia Fanconi.** Pavlakis și coaut. [16] studiază un lot de 434 de bolnavi cu anemie Fanconi, dintre care 2 aveau MM și erau heterozigoți pentru mutațiile genetice 322delG și R185X în cadrul complexului genic al anemiei Fanconi-FACC. Aceste mutații nu au fost găsite la alți subiecți. Se presupune că, singure sau în combinație cu alți factori, aceste mutații predispun la anomalia vasculare congenitale, inclusiv MM.

- **boala Basedow-Graves-Flajani.** Liu și coaut. [12] publică un caz de hipertiroidie, cu gușă, exoftalmie și stenoză tubulară de arteră carotidă internă la o pacientă de 28 de ani. În această boală este afectată frecvent și porțiunea extracraniană a arterei carotide interne.

## Fiziopatologie

Sub acțiunea factorilor-trigger, momentul inițial al bolii MM este reprezentat de stenoza lentă, progresivă până la ocluzia totală a sifonului carotidian. Rețeaua anastomotică MM se dezvoltă progresiv ca un sistem arterial cerebral compensator colateral. Se realizează diferite sisteme anastomotice între artera carotidă internă și sistemul vertebro-bazilar sau carotida internă și cea externă.

La apariția bolii MM concurează 2 categorii de factori: factorii *morfologici* – necesitatea prezenței ramurilor perforante; factorii *funcționali* – stenozarea lent progresivă a arterei carotide comune interne.

Rețeaua MM se dezvoltă progresiv, paralel cu ocluzia lentă a carotidei interne, atunci când poligonul Willis devine incapabil să mai asigure o circulație colaterală eficientă. Tipul, mărimea, forma și comportamentul funcțional ale rețelei MM sunt determinate de 4 factori: cronologia ocluziei (viteza de stenozare

și debutul ocluziei), localizarea și extinderea ocluziei (gradul stenozei și zona stenozei), cauza ocluziei și dispoziția individuală, anatomică și funcțională a circulației cerebrale bazale.

Factorii angiogenetici în boala MM sunt: *factorul ischemic* – hipoxia cerebrală cronică stimulează FGF (fibroblast growth factor) și alți factori angiogenetici; *factorul mecanic-hemodinamic* – modificări presionale date de stenoză, cu hipertensiune în arterele colaterale și stimularea deschiderii sau/și formării de capilare.

### Anatomopatologie

Macroscopic pot fi determinate următoarele leziuni: ocluzia uneia sau a mai multor componente ale poligonului Willis, poligonul slab dezvoltat și asimetric, rețeaua MM aparține sistemului carotidian intern, arterele leptomeningee sunt tortuoase și îngustate, hipoplazie generală arterială. Principala alternativă patologică include stenoza bilaterală sau ocluzia porțiunilor distale ale arterelor carotide interne, precum și cea a părților proximale ale arterelor cerebrale medie și anterioară, combinate cu numeroase ramuri arteriale colaterale cu pereții subțiri, provenite din partea posterioară a poligonului Willis. Aceste vase sangvine colaterale formează o rețea neregulată de anastomoze piale care penetrează creierul. Diametrul exterior al arterelor stenozate sau ocluzionate este adesea foarte redus, iar pereții lor pot fi albicioși și nodulari. Se mai atestă leziuni ischemice și/sau hemoragice recente sau vechi, profunde sau superficiale, prezența unor malformații arteriovenoase asociate, afectare arterială extracraniană (stenoze de carotida externă, stenoză de arteră pulmonară, artere pancreatice și arteră renală). S-au mai descris stenoză de arteră subclavie și de aortă (stenoză supravalvulară).

Procesele ischemice sunt explicate anatomopatologic prin stenoză și tromboze. Cauzele proceselor hemoragice s-au dovedit a fi ruperea anevrismelor asociate sau a colateralelor supradilatate. Frecvența hemoragiilor intracerebrale în boala MM este: în ganglionii bazali – 43,8%, intraventricular – 37,5%, talamic – 12,5%, subcortical – 6,3%. Ruperea colateralelor supradilatate sunt cauza hematoamelor spontane atraumatice. Frecvent localizarea este subdurală prin ruperea anastomozelor transdurale cu formarea unui hematom subdural spontan [13].

Histologic intima este fibrozată masiv și îngroșată, de obicei, fără caracteristici ateromatoase. Lamina elastică internă, în general păstrată, este extrem de ondulată, adesea duplicată sau triplicată, iar media este atrofiată. Nu există nici o infiltrație inflamatoare,

dar putem întâlni tromboze, recanalizări și aneurisme. Microscopia electronică arată că îngroșarea intimei este asociată cu proliferarea celulelor musculare netede și cu acumularea fibrelor de colagen și de material elastic [5]. Tot prin această metodă în tunica medie au fost vizualizate granule de IgG, IgM și C3 (markerii unor reacții imunologice).

S-a asociat aspectul anatomopatologic delicat al vaselor din rețeaua anastomotică cu cel al angiomatozei encefalo-faciale.

### Concluzii

1. Boala moyamoya este o vasculopatie intracraniană cronică rară, noninflamatorie, ocluzivă, de etiologie necunoscută, întâlnită la copii și adulți, îndeosebi la femei.

2. Maladia este definită angiografic prin ocluzia bilaterală a arterei carotide interne la nivelul sifonului, asociată cu o rețea vasculară colaterală compensatorie dispusă la baza creierului.

3. Etiopatogenic se descriu forma *congenitală* și forma *dobândită* a bolii moyamoya. Frecvent se asociază cu diferite maladii.

4. Fiziopatologic la apariția bolii moyamoya concurează 2 categorii de factori: factori morfologici și factori funcționali.

5. Anatomopatologic procesele ischemice sunt explicate prin stenoză și tromboze, iar cauzele proceselor hemoragice s-au dovedit a fi ruperea anevrismelor asociate sau a colateralelor supradilatate.

### Bibliografie

1. Aoyagi M., Ogami K., Matushima Y. et al., *Human leukocyte antigen in patients with Moyamoya disease*, în *Stroke*, 1995, vol. 26, p. 415-417.
2. Avriel A., Fainberg U., Fuchs L. et al., *Acute pulmonary disease in a young woman with sickle cell anemia and moyamoya disease*, în *IMAG*, 2009, vol. 11, p. 766-768.
3. Baba T., Houkin K., Kuroda S., *Novel epidemiological features of moyamoya disease*, în *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 2008, vol. 79, nr. 8, p. 900-904.
4. Cornelio-Nieto J.O., *Acute hemiplegia in childhood and alternating hemiconvulsions secondary to moyamoya disease: report of case associated with Down's syndrome*, în *Bol. Med. Hosp. Infant. (Mex.)*, 1990, vol. 47, nr. 1, p. 39-42.
5. Dănăilă L., Păiș V., *Sindromul moyamoya*, în *Ateroscleroza cerebrală ischemică*, București, Editura Medicală, 2004, p. 42-43.
6. Fujimura M., Mugikura S., Shimizu H. et al., *Asymptomatic moyamoya disease subsequently manifesting as transient ischemic attack, intracerebral hemorrhage, and subarachnoid hemorrhage in a short period*, în *Neurol. Med. Chir. (Tokyo)*, 2010, vol. 50, p. 316-319.
7. Gilly R., Elbar N., Langue J., *Multiple progressive cerebral arterial stenoses, stenosis of renal artery and Reckling-*

- hausen's disease. A propos of a case of moyamoya in an infant, în *Pediatric*, 1982, vol. 37, nr. 7, p. 523-530.
8. Gracia C.M., Bittencourt P.C., Mazer S. et al., *Neurofibromatosis and extensive intracranial arterial occlusive disease. Report of case*, în *Arq. Neuro-psiquiat.* (S. Paulo), 1986, vol. 44, nr. 4, p. 395-400.
  9. Hogan A.M., Kirkham F.J., Isaacs E.B. et al., *Intellectual decline in children with moyamoya and sickle cell anaemia*, în *Developmental medicine and child neurology*, 2005, vol. 47, nr. 12, p. 824-829.
  10. Hoshimaru M., Takahaschi J.A., Kikuchi H. et al., *Possible roles of basic fibroblast growth factor in the pathogenesis of Moyamoya disease: an immunohistochemical study*, în *J. Neurosurg*, 1991, vol. 18, p. 267-270.
  11. Houkin K., Tanaka N., Takahashi A. et al., *Familial occurrence of Moyamoya disease: magnetic resonance angiography as a screening test for high-risk subjects*, în *Child. Nerv. Syst.*, 1994, vol. 10, p. 421-425.
  12. Liu J.C., Juo S. H., Chen W.H. et al., *A case of Graves diseases associated with intracranial Moyamoya vessels and tubular stenosis of extracranial internal carotid arteries*, în *J. Forms Med. Asoc.*, 1993, vol. 93, p. 806-809.
  13. Mircea D., Ciurea A.V., *Considerații clinico-terapeutice asupra bolii moyamoya*, în *Neurologia medico-chirurgicală*, 1999, vol. 4, nr. 1, p. 9-17.
  14. Mito T., Becker L.E., *Vascular displazia in Down syndrome: a posible relationship to moyamoya diseases (see comments)*, în *Brain Dev.*, 1992, vol. 14, p. 248-251.
  15. Nashimoto N., Miyake H., Yonekawa Y., *Direct revascularization to the anterior cerebral artery territory in patients with moyamoya disease: reports of five cases*, în *Neurosurgery*, 1998, vol. 42, p. 1157-1162.
  16. Pavlakis S.G., Schneider S., Black K. et al., *Steroid responsive chorooids in moyamoya disease*, în *Mov. Disord.*, 1991, vol. 6, p. 347-349.
  17. Popescu V. *Recenzie la teza de doctorat a M. Budișteanu „Boli cerebrovasculare la copil și adolescent”*, în *Revista Română de Pediatrie*, 2007, vol. 56, nr. 2, p. 207-209.
  18. Sarenur T., Mehmet K., Vesile D. et al., *Twins with moyamoya disease*, în *Acta Paediatr. Jpn.*, 1994, vol. 36, p. 705-708.
  19. Shi K.L., Wang J.J., Li J-W. et al., *Arterial ischemic stroke: experience in Chinese children*, în *Pediatr. Neurol.*, 2008, vol. 38, nr. 3, p. 186-190.
  20. Shoukat S., Itrat A., Taqui A.M. et al., *Moyamoya disease: A clinical spectrum, literature review and case series from a tertiary care hospital in Pakistan*, în *BMC Neurology*, 2009, vol. 9:15.
  21. Soviani S., Scarpa P., Voghenzi A. et al., *Moyamoya disease in childhood: a familial case report*, în *Childs Nerv. System*, 1993, vol. 9, p. 215-219.
  22. Starke R.M., Komotar R.J., Hickman Z.L. et al., *Clinical Features, Surgical Treatment, and Long-Term Outcome of Adult Moyamoya Patients*, în *J. Neurosurg.*, 2009, vol. 111, nr. 5, p. 936-942.
  23. Suzui H., Hoshimaru M., Takahashi J.A. et al., *Immunohistochemical reactions for fibroblast growth factor receptor in arteries of patients with moyamoya disease*, în *Neurosurgery*, 1994, vol. 35, p. 20-24.
  24. Suzuki J., Takaku A., *Cerebrovascular „moyamoya” disease: Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain*, în *Arch. Neurol.*, 1969, vol. 20, p. 288-299.
  25. Takeuchi K., Shimizu K., *Hypogenesis of bilateral internal carotid arteries*, în *No To Shinkei*, 1957, vol. 9, p. 37-43.
  26. Wakai K., Tamakoshi A., Ikezaki K. et al., *Epidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nationwide survey*, în *Clin. Neurol. Neurosurg.*, 1997, vol. 99 (suppl. 2), p. S1-S5.
  27. Yonecawa Y., Ogata N., Kaku Y. et al., *Moyamoya disease in Europe, past and present status*, în *Clin. Neurol. Neurosurg.*, 1997, vol. 99 (Suppl. 2), p. S58-S60.
  28. Бывальцев В.А., Сузуки Й., *Комбинированное лечение болезни моя-моя с использованием прямого анастомоза и ревазуляризации – опыт 225 операций*, în *Вопр. нейрохир.*, 2007, nr. 3, p. 11-16.
  29. Бывальцев В.А., Сороковиков В.А., Сузуки Й., *Болезнь моя-моя*. Иркутск, НЦ РВХ ВСНЦ СО РАМН, 2008, 131 с.
  30. Бывальцев В.А., Сузуки Й., Хашимото Н., *К вопросу о болезни моя-моя (Nishimoto-Takeuchi-Kudo)*, în *Неврол. журн.*, 2009, nr. 1, p. 4-10.
  31. Евтушенко С.К., Зима И.Е., *Диагностика и лечение церебральной ангиопатии – болезни моя-моя у ребенка 11 лет*, în *Международный неврологический журнал*, 2010, nr. 3(33), p. 69-71.
  32. Злотник Э.И., Кузнецов В.Ф., Кастрицкая З.М. и др., *Болезнь „моя-моя”*, în *Вопр. нейрохир.*, 1975, nr. 2, p. 41-46.
  33. Крапивкин А.И., Лобов М.А., Темин П.А., *Болезнь „моя-моя”*, în *Вестн. практической неврологии*, 1998, nr. 4, p. 6-11.
  34. Купч Я.А., Дагиле И.А., *Двусторонний экстраинтракраниальный анастомоз при болезни моя-моя*, în *Вопр. нейрохир.*, 1985, nr. 2, p. 50-51.
  35. Лисовская Р.А., Кесаев С.А., *Ангиографическое исследование при заболевании „моя-моя”*, în *Вестн. рентгенол.*, 1980, nr. 2, p. 68-72.
  36. Пушкина Е.А., *Болезнь и синдром „мойя-мойя”: клиника, диагностика и лечение*. Дис. канд. мед. наук, СПб., 2006, 108 с.
  37. Скоромец А.А., Шулешова Н.В., Курилин А.П., *К клинике и лечению болезни моя-моя*, în *Вопр. нейрохир.*, 1988, nr. 2, p. 28-31.
  38. Христофорова М.И., *Клиника, диагностика и тактика лечения болезни моя-моя*. Дис. канд. мед. наук, СПб, 2002, 178 с.
  39. Цибель Б.Н., Голубев С.С., Петров С.И., *Дисплазия артерий головного мозга (синдром мойя-мойя)*, în *Архив патологии*, 1993, vol. 55, nr. 4, p. 27-30.
  40. Чеботарева Н.М., Пуканов В.С., *О болезни Nishimoto-Tacheuchi – Kudo*, în *Журн. невропатол. и психиатр.*, 1973, nr. 12, p. 1794-1800.

Prezentat la 25.10.2010

Burunsus Vasile, dr.

Centrul Național Științifico-Practic de medicină urgentă

tel.: (3732)521799, mob.: 069163576

e-mail: vasile@buruns.us