

# DOENÇA ARTERIAL OBSTRUTIVA IDIOPÁTICA (MOYAMOYA)

## ESTUDO DE QUATRO CASOS

LUIS RENATO MELLO\*

Conhecida por sinonímia vasta<sup>1,2</sup>, a doença obstrutiva idiopática de artérias cerebrais é uma arteriopatia oclusiva crônica e progressiva que acomete principalmente as artérias carótidas e o polígono de Willis. Tem seu início geralmente na infância e no adulto jovem e se caracteriza por apresentar formações vasculares telangiectásicas em rede ou conglomerado, na base do encéfalo, com aspecto típico, lembrando “baforada de fumaça no ar”. Descrita inicialmente por Kudo<sup>11</sup> e melhor estudada por outros autores japoneses principalmente por Nishimoto e Takeuchi<sup>16</sup>, esta entidade tinha, até fins de 1976, acima de 400 casos descritos. Grande parte da literatura mundial provém do Japão onde se descreveram em torno de 80% dos casos. Numerosos relatos demonstram a existência da vasculopatia em indivíduos da raça branca<sup>1, 2, 4, 6, 10, 17, 18, 19, 20, 21</sup>, e mais recentemente, na raça negra<sup>14</sup>. Apesar de ser conhecida na literatura mundial, entre nós somente dois casos foram relatados, em ambos sendo realizadas revisões bibliográficas<sup>1,2</sup>. Visando comentar a complexidade clínico-radiológica bem como discutir alguns aspectos etiológicos, nos propusemos a relatar quatro casos atendidos entre 1972 e 1976.

### CASUISTICA

*Caso 1* — E.V. (Reg. 113/73), 25 anos, sexo feminino, brasileira, branca, filha de pai de ascendência italiana e mãe de ascendência germânica. Queixa de cefaléia frontal moderada que se acentuara nos últimos tempos, sendo mais intensa durante a menstruação. Um ano antes passara a sentir sensação de fraqueza generalizada, dores articulares, perturbações de memória e “fogachos” (sic). Com um ano de idade teve doença diagnosticada como poliomielite após a qual ficou estrábica; de 2 a 9 anos apresentou crises frequentes de cianose perioral e perda de consciência. *Exame neurológico* — Proptose linear com ptose palpebral à direita; diminuição bilateral do reflexo foto-motor com ausência do reflexo de acomodação; dissinergia do olhar conjugado lateral e vertical; estrabismo convergente e sinal de Parinaud. Eletrencefalograma dentro dos limites da normalidade.

*Estudo radiológico* — A radiografia simples de crânio mostrou calcificação paraselar à esquerda sugerindo aneurisma calcificado de artéria carótida, por haver erosão do corpo do osso esfenoide à tomografia (Fig. 1A). Angiografia carotílea esquerda (Fig. 1B): aneurisma de artéria carótida interna intracavernosa, parcialmente calcificado e trombosado. Angiografia carotílea direita (Fig. 1C): estenose da artéria carótida interna a 1 cm de sua origem com hipertrofia da artéria carótida externa e maxilar interna

---

\* Responsável pelo Serviço de Neurologia e Neurocirurgia, Hospital Santa Isabel, Blumenau, SC.

que desemboca em um enovelado artério-arterial, situado na base da fossa média e órbita. Formação do sifão carotídeo pela rede transdural com contrastação das artérias cerebral média e anterior. Angiografia vértebro-basilar por cateterismo femoral: artéria basilar duplicada e redundante; presença de telangiectasias perivasculares em torno da porção peduncular da artéria cerebral posterior (Fig. 1D).

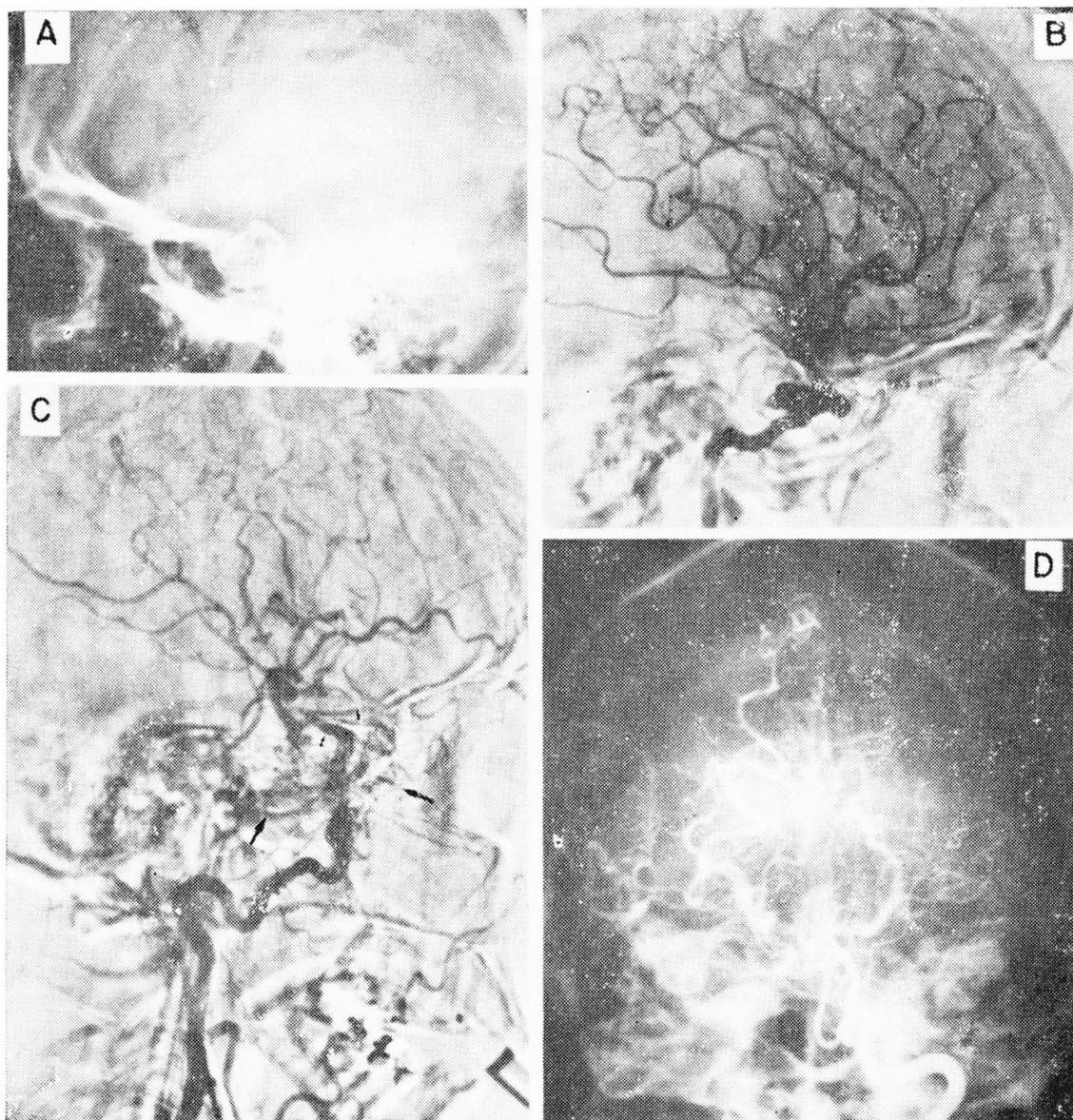
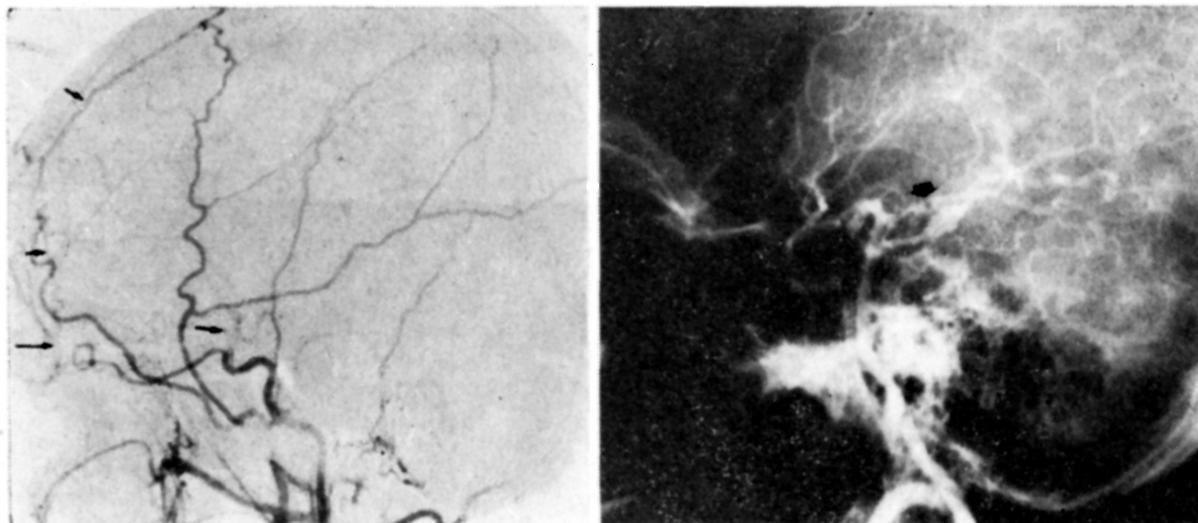


Fig. 1 — Caso 1 (EV): em A, radiografia simples mostrando a calcificação paraselar; em B, angiografia carotídea mostrando opacificação do aneurisma da carótida intracavernosa, com sua luz diminuída por trombose e calcificação de paredes; em C, angiografia carotídea direita mostrando estenose de carótida interna a partir de sua origem, com obstrução completa em sua porção intrapetrosa, dilatação da artéria carótida externa com presença de rede arterio-arterial basal e duplicação da artéria oftálmica, formando um sifão carotídeo e opacificando ramos da artéria silviana e pericalosa; em D, angiografia vértebro-basilar mostrando tronco bífido e alongado originando separadamente duas artérias cerebrais posteriores igualmente redundantes com presença de telangiectasias perivasculares em sua origem.

**Caso 2** — A.A.N. (Reg. 341/75), 23 anos, sexo masculino, branco, ascendência portuguesa e indigena. Constantemente nervoso sentiu súbita tontura seguida de crise convulsiva no hemicorpo esquerdo, seguida de cefaléia e monoparesia braquial esquerda,

fugaz. Dez dias após apresentou-se com cefaléia constante e hemiparesia esquerda progressiva. *Exame neurológico* — Hemiparesia esquerda proporcionada com paresia facial central, sinal de Babinski inconstante à esquerda, hemihipoestesia à esquerda. Exame de líquido cefalorraqueano normal. Lentificação à direita do traçado eletrencefalográfico.

*Estudo radiológico* — Angiografia carotídea direita: estenose da carótida interna iniciada 2 cm após sua origem com calibre de 3 cm a este nível (Fig. 2A). A mesma carótida segue até após a origem da artéria oftálmica onde se interrompe bruscamente aparecendo pequeno enovelado capilar tipo "moyamoya". A artéria carótida externa está hipertrofiada e, a partir da artéria oftálmica, se forma a artéria medial da foice. A angiografia carotídea esquerda repetiu o achado contralateral mostrando obstrução total da carótida interna ao nível de G1. A angiografia vertebro-basilar por cateterismo seletivo da vertebral esquerda, via femoral, demonstrou uma vertebral e basilar redundantes com enchimento principalmente de artéria cerebral posterior esquerda bem como das artérias cerebral média e anterior, através da comunicante posterior (Fig. 2B). Telangiectasias perivascularares são vistas no trajeto cisternal da artéria cerebral posterior.

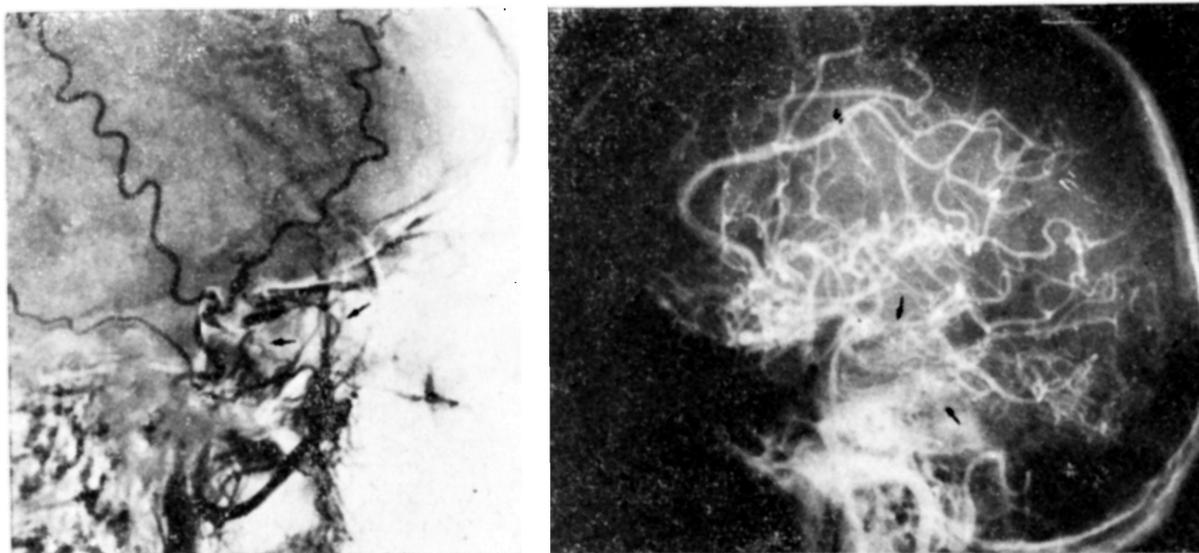


*Fig. 2 — Caso 2 (AAN): à esquerda, angiografia carotídea direita salientando a obstrução da artéria carótida interna após a origem da artéria oftálmica com presença de rede telangiectásica após esta obstrução, as setas estreitas mostrando a artéria medial da foice, ramo terminal da artéria oftálmica, hipertrofiada; à direita, angiografia vértebro-basilar com contrastação das artérias cerebral anterior e média através da comunicante posterior, estando o tronco basilar alongado. Presença de telangiectasias basais em torno da porção peduncular da artéria cerebral posterior.*

*Caso 3 — E.J. (Reg. 387/76), 38 anos, sexo masculino branco, ascendência germânica. Cinco anos antes da internação apresentou cefaléia e paralisia do hemicorpo direito que regrediu deixando deficit discreto. Treze semanas antes da admissão teve cefaléia temporal direita, intensa, com consecutiva dor na região suboccipital direita que dificultava a movimentação do pescoço, associada a náuseas e dificuldade para articular as palavras. Após o episódio inicial sentia frequentemente fraqueza intensa nos membros inferiores, o que dificultava a deambulação. O exame de líquido cefalorraqueano mostrou hiperproteínorraquia. Eletrencefalograma com lentificação global, predominante à esquerda.*

*Estudo radiológico* — Angiografia carotídea direita: obstrução total da artéria carótida interna a 1 cm de sua origem. Através de uma artéria maxilar interna, ramos etmoidais e artéria oftálmica, são preenchidos o sifão carotídeo estenótico e ramos do grupo silviano. Angiografia carotídea esquerda (Fig. 3A): obstrução total da artéria carótida interna em uma dilatação a 1,5 cm de sua origem. Através de uma artéria maxilar interna dilatada se originam ramos anastomóticos correspondentes às artérias

maxilar primitiva (meníngica acessória) e oftálmica duplicada, indo preencher o sifão carotídeo que está estenosado. O estudo do sistema vértebro-basilar (Fig. 3B) mostrou as artérias vertebrais bilateralmente dilatadas sendo que à sua injeção, tanto pelo lado direito como pelo lado esquerdo, era contrastado globalmente o sistema vascular intracraniano, mostrando ser toda a circulação encefálica dependente deste sistema. Ao nível da ponte e pedúnculo nota-se acentuada dilatação dos ramos piaais do tronco com algumas formações telangiectásicas típicas da doença de Nishimoto.

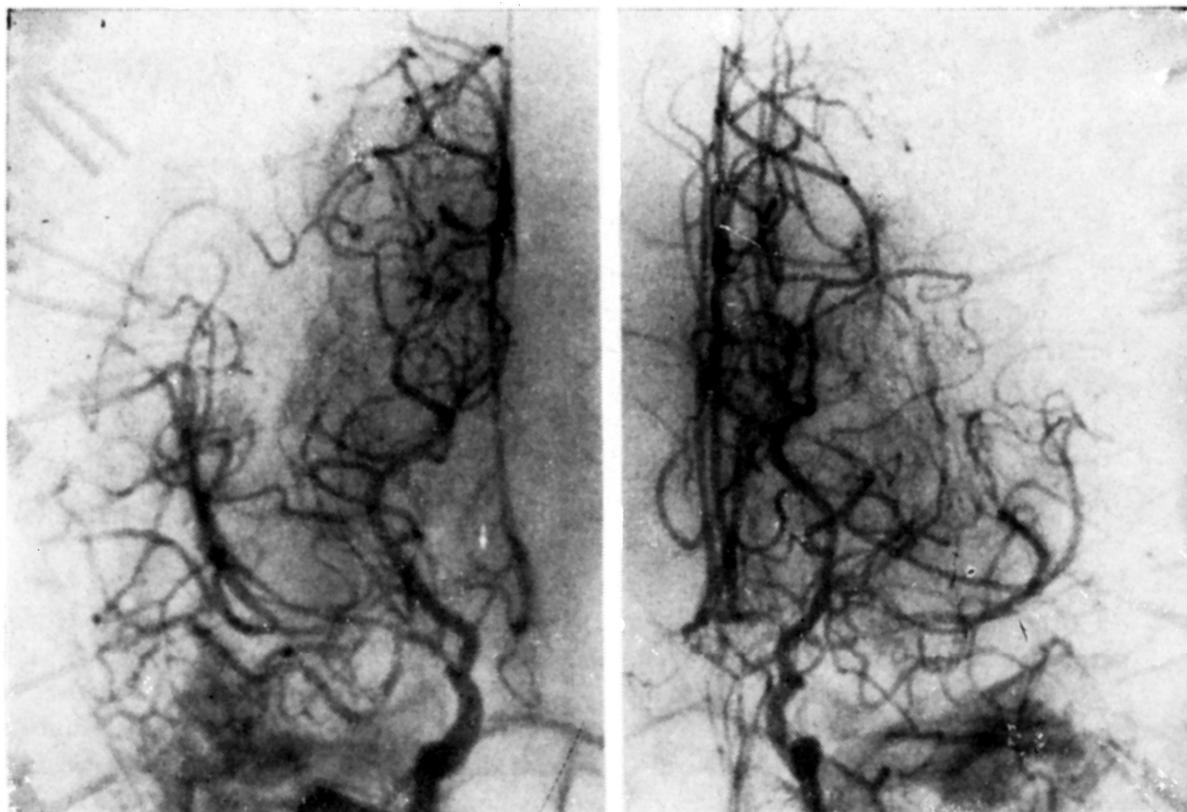


*Fig. 3 — Caso 3 (EJ): à esquerda, angiografia carotídea esquerda mostrando obstrução da artéria carótida interna em uma dilatação após sua origem, hipertrofia da artéria carótida externa com formação de rede transdural formando um sifão carotídeo através das artérias meníngica acessória (maxilar primitiva) e oftálmica com origem dupla; à direita, angiografia vértebro-basilar mostrando contrastação global da vasculatura intracraniana e aumento de volume da artéria comunicante posterior. Setas ressaltam a acentuação de contrastação da rede arteriolar pial do pedúnculo e ponte.*

*Caso 4 — J.G. (Reg. 635/76). 9 anos, sexo feminino, branca, ascendência germânica. Um mês antes do internamento apresentou episódio súbito de hemiplegia esquerda e cefaléia que regrediu, persistindo falta de força. Um dia antes da admissão, súbitamente, não pode mais deglutir, passou a caminhar cambaleando, não falou mais, mantendo a cabeça caída sobre o peito e salivando constantemente. Exame neurológico — Tetraparesia flácida, deficit de deglutição; a paciente não conseguia articular palavras porém obedecia às ordens durante o exame, com parestesia bilateral do véu do paladar sensibilidade normal na oro e rinofaringe; hipotonia global principalmente cervical. Exame de líquido cefalorraqueano normal. Eletrencefalograma difusamente lento para a idade.*

*Estudo radiológico — Angiografia carotídea direita: estenose da artéria carótida interna supraclinoídea que se continua pela artéria comunicante e cerebral posterior. Estenótica e irregular em seu trajeto, origina-se uma cerebral média que, posteriormente, aumenta seu calibre até atingir a região opercular. As artérias lenticuloestriadas estão com seu calibre proporcionalmente aumentado e através de telangiectasias típicas, vão prover a formação da artéria cerebral anterior. Os ramos temporais da artéria silviana não são visíveis. Anastomose entre a artéria pericalosa posterior (ramos da artéria cerebral posterior) e o ramo terminal da artéria pericalosa. Angiografia carotídea esquerda: estenose da artéria carótida interna supraclinoídea que se continua também pelas artérias comunicante e cerebral posterior. Após a origem desta, afila-se a carótida assumindo 1 mm de diâmetro. A artéria silviana tem sua origem com um calibre extremamente fino, forma irregular, cercado por enovelado vascular que abrange os núcleos da base incluindo a formação das artérias lenticuloestriadas. Ramos mais calibrosos da artéria silviana aparecem após este conglomerado com total obstrução do grupo silviano após*

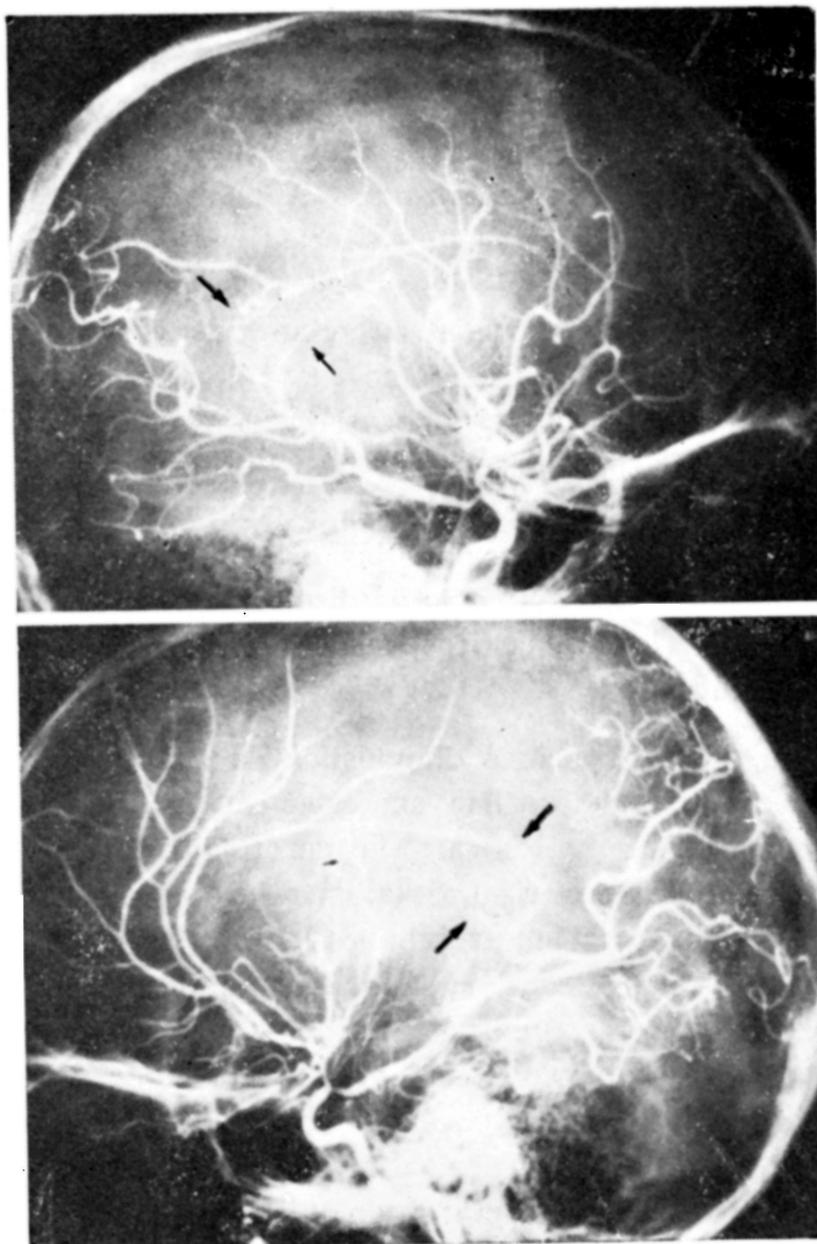
os ramos órbito-frontal e frontal ascendente. Anastomose entre a artéria pericalosa posterior e ramo terminal da pericalosa é visível, bem como são formadas telangiectasias até ramos terminais das artérias lenticuloestriadas. Apesar do calibre inicial estreito da artéria cerebral anterior, após a suplência vascular fornecida pela artéria cerebral posterior visualizam-se ambas as pericalosas. Em ambos os lados havia contrastação nítida das artérias coroídeas posteromedial e posterolateral, e da artéria pericalosa posterior. Pela injeção da carótida direita notou-se acentuação da contrastação das artérias perfurantes hipotalâmicas (Figs. 4 e 5).



*Fig. 4 — (Caso 4 (JG) Estudo angiográfico carotídeo em AP. A direita, hipertrofia da artéria cerebral posterior, estenose e irregularidade de calibre da porção esfenoidal da artéria cerebral média e porção inicial da artéria cerebral anterior. Rede vascular telangiectásica é formada ao nível dos núcleos da base e nas porções terminais das artérias lenticulo-estriadas. As mesmas telangiectasias são encontradas em A1. À esquerda, nota-se também hipertrofia da artéria cerebral posterior, rede vascular ao nível dos núcleos da base com contribuição das artérias lenticulo-estriadas que formam escassa nutrição do opérculo e a artéria cerebral anterior esquerda. Diretamente da bifurcação carotídea origina-se a artéria cerebral anterior direita.*

#### COMENTARIOS

O quadro clínico da doença já é bem conhecido, não cabendo esmiuçar comentários já feitos por outros. Consta basicamente de duas formas de acometimento: a) quadros deficitários isquêmicos uni ou bilaterais, geralmente encontrados em crianças e adultos jovens; b) hemorragia subaracnóidea, mais frequente nos adultos. O início dos sintomas ocorreria abaixo dos 21 anos em 70% dos casos, havendo discreto predomínio no sexo feminino. Convulsões, cefaléia, vômitos, alteração da motricidade ocular, episódios febris antes do início da doença, também são encontrados na patologia. Em nossa casuística, apesar de serem três pacientes adultos, não foi encontrado síndrome de hemorragia



*Fig. 5 — Caso 4 (JG): superiormente, perfil do lado direito mostrando ausência de contrastação dos ramos temporais da artéria silviana e anastomoses entre as artérias pericalosa posterior e anterior, aumento de contrastação das artérias coroideas posterolateral e posteromedial; inferiormente, perfil do lado esquerdo, mostrando telangiectasias terminais lenticulo-estriadas (seta pequena), hipertrofia do grupo coroideo postero-lateral e medial. Obstrução do grupo silviano após os ramos órbito-frontal e frontal ascendente.*

subaracnóidea como início do quadro. Em contrapartida, predominaram as manifestações isquêmicas, uni ou bilaterais. A sensação de astenia intensa, com períodos de agravação, encontrada nos casos 1, 2 e 3, seria justificada pela perfusão sanguínea cerebral deficiente, originária da alteração vascular. Durante

o tempo de permanência destes pacientes no hospital, notou-se que a astenia era geralmente acompanhada de cefaléia e quando esta se agravava, o mesmo ocorria com o cansaço. Esta manifestação já foi relatada por Kudo<sup>11</sup> e encontrada em vários casos da literatura. A presença de sensações de "fogacho" e dôres articulares do caso 1 deve ser enfatizada. A investigação clínico-laboratorial bem como as provas de atividade reumática foram negativas no caso, tornando-se difícil, portanto, justificar e correlacionar estes sintomas com a síndrome de moyamoya, uma vez que não se encontrou relato semelhante na bibliografia ao dispor. O acometimento mais grave foi no caso 4 onde houve piora acentuada após a investigação carotídea bilateral, proscrevendo-se a investigação do setor vértebro-basilar pelo alto risco decorrente deste procedimento. Em relação ao diagnóstico diferencial é importante a avaliação clínica global dos pacientes afim de que se possa afastar outras vasculopatias oclusivas de causa embólica, traumática, infecciosa ou genética, bem como as displasias vasculares<sup>9, 19, 21, 23</sup>. Anomalias congênitas como rins policísticos, lesões cardíacas e outras se associam frequentemente ao quadro<sup>8</sup>.

É na radiologia que se baseia o diagnóstico da síndrome de moyamoya. O quadro radiológico da doença consiste em estenose ou oclusão uni ou bilateral da carótida interna, hipertrofia da artéria carótida externa com presença de formação vascular típica em rede ou conglomerado, semelhante a "baforada de fumaça no ar" (moyamoya, na língua japonesa). Pecker e col. adicionaram um quarto critério que seria a presença de rede anastomótica transdural<sup>18</sup>. Desde o início das publicações sobre a síndrome, numerosos casos eram limítrofes, não possuindo um quadro radiológico completo<sup>16</sup>. À medida que se repetiam os estudos angiográficos nos mesmos pacientes, o aspecto vascular se modificava, dando característica evolutiva à doença. Em decorrência deste fenômeno, Suzuki e Takaku chegaram a estabelecer uma cronologia para esta evolução dividindo-a em fases<sup>16, 18</sup>. Handa e col<sup>8</sup>, em revisão de seus casos, mostram vários aspectos desta entidade, salientando as diversas alterações radiológicas, além daquelas incluídas na definição da síndrome por Nishimoto e Takeuchi. Os critérios são a presença de alterações à radiologia simples, o estudo do local da oclusão, a circulação colateral, o local da rede vascular anômala e os tipos de anomalias vasculares associadas.

Somente o caso 1 apresentou alterações à radiografia simples, com calcificação paraselar típica de um aneurisma de carótida. A associação com outras malformações, principalmente aneurismas, tem sido encontrada mais raramente<sup>3, 19</sup>, sendo que outras alterações ósseas como diminuição do canal carotídeo e acentuação dos trajetos vasculares diplóicos, não foram encontradas<sup>17, 21</sup>. Oclusões completas de carótida interna foram encontradas nos casos 2 (ao nível do sifão, após a artéria oftálmica, à direita e à esquerda) e 3 (na porção inicial bilateralmente). Estenoses foram visíveis no caso 1 (unilateral) e no caso 4 (bilateral). Apesar de ser característico da doença de moyamoya uma circulação de sentido anterógrado ao nível da artéria oftálmica, no caso 1 ela se fazia retrogradamente. O restante do aspecto angiográfico é, no entanto, indiscutivelmente típico da doença. A circulação colateral nos casos 1, 2 e 3 se fazia por via transdural,

através das artérias etmoidais, oftálmicas, anterior da foice e maxilar primitiva. Artérias normalmente pouco visíveis em angiografias convencionais como a artéria pericalosa posterior, ramos medial e lateral da artéria coróidea posterior, artérias perfurantes hipotalâmicas e anterior da foice (ramo terminal da artéria oftálmica), tiveram seu calibre aumentado sendo nitidamente identificáveis. Anomalias vasculares associadas à patologia também foram encontradas nos casos 1 e 3 (aneurisma de artéria carótida interna e artéria oftálmica duplicada). A situação da rede artério-arterial anômala foi diversa em cada caso, sendo etmoido-orbitária no caso 1, basal carotídea no caso 2, predominante na ponte e pedúnculo no caso 3, e nos núcleos da base no caso 4. A localização das telangiectasias foi diretamente dependente do local da obstrução e da circulação colateral existente.

Várias são as alternativas aventadas para justificar os achados da doença. Kudo<sup>11</sup> a considerou doença adquirida, devido ao caráter evolutivo das alterações vasculares demonstráveis angiograficamente, dividindo-a em formas juvenil e adulta, sendo esta última de melhor prognóstico. Maki, Nichimoto e Sano, citados por Calligioni e col<sup>3</sup>, não compartilham da mesma opinião e a consideram congênita por ser quase sempre bilateral, acompanhar-se por vezes de outras malformações congênicas, ter caráter racial, eventualmente familiar, e ser identificada na maior parte das vezes na infância. Entretanto Pecker e col<sup>18</sup> contestam esta última possibilidade uma vez que, embriologicamente, não há razão para uma arterite iniciar ao nível da trifurcação carotídea que já está formada no embrião de 4 e 5 mm. Histologicamente o achado frequente foi hipertrofia da íntima sem grandes alterações da túnica média<sup>16</sup>. A inespecificidade dos achados de necrópsia poucas luzes trouxe a respeito da etiologia do processo<sup>3</sup>. A ocasional concomitância da doença com outras patologias como hidrocéfalo<sup>22</sup> e tumores cerebrais<sup>5</sup>, levou alguns autores a classificarem não como doença mas como síndrome radiológica<sup>5, 18</sup>. Os achados radiológicos podem ser explicados através do estudo da embriologia vascular do encéfalo.

Gililan, citado por Kier<sup>12</sup>, dividiu as artérias primitivas do encéfalo do embrião em nutridoras e condutoras. As nutridoras são terminais, de fino calibre, formadas primariamente e evoluem com as estruturas que nutrem. As artérias condutoras, formadas tardiamente, levam sangue às artérias nutridoras. Baseando-nos nisto, o aparecimento da rede tipo "moyamoya" nada mais seria do que o reaparecimento, por dilatação, da rede nutridora, conseqüente à obstrução da rede condutora. Considerando que a formação do polígono Willis está completa no embrião de sete semanas, a doença deverá ocorrer a partir deste estágio embriológico. Quanto maior for a rede nutridora formada tanto mais precoce deverá ter sido o início do processo. Analisando a nossa casuística, do ponto de vista etiológico, julgamos que os casos 2, 3 e 4 têm aspectos sugestivos de uma doença adquirida, surgida após o nascimento. Entretanto o caso 1, considerando-se a presença de malformação aneurismática congênita, a existência de uma "rete mirabilis" típica, semelhante àquela encontrada no gato (hipoplasia de carótida interna, dilatação da artéria carótida externa com circulação cerebral dependente das artérias maxilar interna e primitiva, através da rede transdural anastomótica<sup>12,13,15</sup>) nos faz considerá-lo como sendo doença congênita.

## RESUMO

São relatados quatro casos da doença arterial oclusiva tipo "moyamoya", com comentários a respeito de aspectos clínicos, radiológicos e embriológicos. É enfatizada a importância do estudo radiológico no qual está baseado o diagnóstico da entidade. São considerados importantes o estudo radiológico simples, o local da oclusão, as anomalias vasculares associadas, a circulação colateral e o sítio da rede vascular telangiectásica. A incerteza da etiologia do processo é comentada.

## SUMMARY

*Idiopathic arterial occlusive disease (moyamoya): report of four cases.*

Four cases of the occlusive arterial disease "moyamoya" type, are reported with comments on the clinical, roentgenological and embriological aspects. The clinical onset in all four cases was of ischemic type, in spite of different ages (2 adult male, one young adult female, 1 child female). Some particular symptoms are analysed, mainly the constant complaint of episodes in which the patient is, suddenly, extremely tired. The causes of this episodes are thought to be due to suddenly lowering of the cerebral perfusion in the disease. The importance of the radiological appearance is emphasized. The plain roentgenographic films, the site of the occlusion, the associated vascular malformations, the collateral circulation and the site of the vascular nest, are discussed. Some embriologic aspects of the etiology including the variable time onset of the pathologic process are also discussed.

## REFERENCIAS

1. BALBO, R.J.; SARIAN, L & SPERLESCU, A. — Doença oclusiva progressiva das artérias cerebrais (moyamoya). Seara Med. Neurocir. 2:166, 1971.
2. BRANDT, R.; TILBERY, C.P. & RODRIGUES, J.R.C. — Doença cerebrovascular tipo "moyamoya". Arq. Neuro-Psiquiatria (São Paulo) 34:267, 1976.
3. CALLIGIONI, F.; ANDRIOLI, G.C.; BRIANI, S. & IRACI G. — Hipoplasia of the internal carotid artery associated with cerebral pseudoangiomatosis. Amer. J. Roentgenol. 112:251, 1975.
4. CARREA, R. & SCHUSTER, P. — Observaciones sobre el síndrome de moyamoya en la infancia. X Symposium Neuroradiologicum Book of Abstracts nº 76. Punta del Este, março de 1974.
5. DEBRUN, G.; SAUVEGRAIN, J.; AICARDI, J. & GOUTIERES, F. — Moyamoya, a nonspecific radiological syndrome. Neuroradiology 4:241, 1975.
6. DILLON, J.D.; STOKES, H. & MEIROWSKY, A.M. — Moyamoya disease. Surg. Neurol 3:233, 1975.
7. FERRIS, E.J. & LEVINE, HARVEY L. — Cerebral arteritis: classification. Radiology 109:327, 1972.
8. HANDA, J. & HANDA H. — Progressive cerebral arterial occlusive disease: analysis of 27 cases. Neuroradiology 3:119, 1972.

9. HILAL, S.; SOLOMON, G.E.; GOLD, A.P. & CARTER, S. — Primary cerebral arterial occlusive disease in children: neurocutaneous syndromes. *Radiology* 99:87, 1971.
10. KRAYENBUHL, H.A. — The moyamoya syndrome and the neurosurgeon. *Surg. Neurol.* 5:353, 1975.
11. KUDO, T. — Spontaneous occlusion of the circle of Willis: a disease apparently confined to Japanese. *Neurology (Minneapolis)*, 18:485, 1968.
12. KIER E.L. — Development of cerebral vessels. *In Radiology of the Skull and Brain Angiography*. Mosby, St. Louis, Págs. 1089-1130, 1974.
13. LEEDS, M.E. & ABBOTT, K.H. — Collateral circulations in cerebro-vascular disease in childhood via rete mirabile and perforating branches of anterior choroidal and posterior cerebral arteries. *Radiology* 85:628, 1965.
14. MERIWETHER, R.P.; BARNETT, H.G. & ECHOLS, D.H. — Moyamoya disease as a cause of subarachnoid hemorrhage in a negro patient: case report. *J. Neurosurg.* 44:620, 1976.
15. MINAGI, H. & NEWTON, T.H. — Carotid rete mirabile in man: a case report. *Radiology* 86:100, 1966.
16. NISHIMOTO A. & TAKEUCHI, J. — Abnormal cerebro-vascular network related to the internal carotid arteries. *J. Neurosurg.* 29:255, 1968.
17. PRENSKY, A.L. & DAVIS, O.D. — Obstruction of major cerebral vessels in early childhood without neurological signs. *Neurology (Minneapolis)* 20:945, 1970.
18. PECKER, J.; SIMON, J.; GUY, G. & MERRY J.F. — Nishimoto's disease: significance of its angiographic appearances. *Neuroradiology* 4:223, 1973.
19. PICARD, L.; ANDRÉ, J.M.; RENARD, M.; MONTENT J. & TRIDON P. — Réseau admirable carotidien humain: problemes étiologiques et nosologiques. *Acta Radiol (Diagn)* 13:205, 1972.
20. ROVIRA, M.; TORRENT, O. & ARISTY, M. — The syndrome of Nishimoto Takeuchi (moyamoya disease): acquired or congenital ethiology of the process. X Symposium Neuroradiologicum, Book of Abstracts nº 77, Punta del Este, março 1974.
21. TAVERAS, J. — Multiple progressive intracranial arterial occlusion: a syndrome of children and young adults. *Amer. J. Roentgenol.* 1106:235, 1969.
22. VAN DAMME, P.; BEECKMAN, P. & VEEBRUGGEN: R. — Moyamoya syndrome probably associated with hydrocephalus. *Neuroradiology* 9:39, 1974.
23. WAYNE HOUSER, O. & BAKER JR, H. — Fibromuscular dysplasia and other uncommon diseases of the cervical carotid artery: angiographic aspects. *Amer. J. Roentgenol.* 1106:201, 1968.
24. ZJLCH, K.J.; DREESBACH, H.A. & ESCHBACH, O. — Occlusion of the middle cerebral artery with the formation of an abnormal arterial collateral system — Moyamoya type — 23 years later. *Neuroradiology* 1:19, 1974.