mendación B). A pesar de una extensa literatura sobre moyamoya, no hay ensayos clínicos controlados para guiar la selección del procedimiento.

2. Las técnicas de revascularización indirectas son generalmente preferibles y deben usarse en niños pequeños cuyos vasos de reducido calibre dificultan la anastomosis, mientras que las técnicas de derivación directa son preferibles en individuos de edad avanzada (clase I, nivel de recomendación C).
3. Las indicaciones para la cirugía de revascularización incluyen síntomas isquémicos progresivos, pruebas de flujo de sangre inadecuado o de reserva de la perfusión cerebral en un individuo sin una contraindicación para la cirugía (clase I, nivel de recomendación B).

Recomendaciones Clase II

La aspirina puede ser considerada en individuos con moyamoya luego de la cirugía de revascularización o en individuos asintomáticos en quienes la cirugía aún no está indicada (clase IIb, nivel de recomendación C)

Recomendaciones Clase III

Los anticoagulantes no se recomiendan para la mayoría de los individuos con moyamoya debido al riesgo de hemorragia y la dificultad de mantener los niveles terapéuticos en niños, excepto en individuos con episodios isquémicos transitorios frecuentes o infartos múltiples a pesar del tratamiento quirúrgico y antiagregante (clase III, nivel de evidencia C).

Las recomendaciones de RCP⁽⁵⁾ son:

Los niños con síndrome de moyamoya (incluidos aquellos con enfermedad de células falciformes) deben ser referidos para evaluación a un centro con experiencia en la evaluación de pacientes para la revascularización quirúrgica (nivel de evidencia D).

Estados hipercoagulables

La presencia de trastornos protrombóticos, ya sean congénitos o adquiridos, pueden predisponer al ACV isquémico.²¹

Según la guía AHA.⁷

Recomendaciones Clase II

1. Es razonable suspender los anticonceptivos orales en adolescentes con ACV o TSVC (clase IIa, nivel de evidencia C).
2. Es razonable medir el nivel de homocisteína sérica de niños con TSVC o ACV (clase IIa, nivel de evidencia B) e instituir medidas para bajar el nivel de homocisteína cuando es superior a lo normal (clase IIa, nivel de evidencia B). Medidas para bajar el nivel de homocisteína pueden incluir dieta o suplementar con ácido fólico, vitamina B6 o vitamina B12.

La guía ACCP⁶ no hace ninguna mención y la guía RCP⁵ establece que los pacientes que tienen una tendencia protrombótica deben ser referidos a un hematólogo.

Anemia de células falciformes (ACF)

La anemia de células falciformes es una hemoglobinopatía causada por una mutación en el gen de globina que lleva a la formación de una hemoglobina denominada S. El ACV es una de las complicaciones más frecuentes.

Según la guía AHA.⁷

Recomendaciones Clase I

1. El manejo agudo del ACV isquémico resultante de ACF debe incluir una hidratación óptima, corrección de la hipoxemia y corrección de la hipotensión sistémica (clase I, nivel de evidencia C).
2. Se recomiendan las transfusiones periódicas para reducir el porcentaje de hemoglobina S y son eficaces para reducir el riesgo de ACV en niños de 2 a 16 años con un doppler transcraneal (DTC) anormal (clase I, nivel de evidencia A).
3. Los niños con ACF y un infarto cerebral confirmado deben colocarse en un programa regular de transfusión de glóbulos rojos junto con medidas para evitar la sobrecarga de hierro (clase I, nivel de evidencia B).
4. Está indicado en un individuo con ACF reducir el porcentaje de hemoglobina S con transfusiones antes de realizar una angiografía cerebral (clase I, nivel de evidencia C).
5. Recomendaciones Clase II
6. Es razonable para el infarto cerebral agudo, la exanguinotransfusión destinada a reducir la hemoglobina falciforme al 30% del total de hemoglobina (clase IIa, nivel de evidencia C).
7. En niños con ACV y una hemorragia cerebral, es razonable considerar una lesión vascular estructural (clase IIa, nivel de evidencia B)
8. La hydroxyurea puede ser considerada en niños y adultos jóvenes con ACF e ictus y que no pueden continuar con transfusiones a largo plazo (clase IIb, nivel de evidencia B).
9. Los procedimientos de revascularización quirúrgica pueden ser considerados como último recurso en los niños con ACF que continúan teniendo disfunción cerebrovascular a pesar de tratamiento médico óptimo (clase IIb, nivel de evidencia C).

La guía ACC.⁶

1. Recomendamos, para los niños con la ACF y ACV, hidratación IV y exanguinotransfusión para reducir los niveles de hemoglobina falciforme a por lo menos < 30% de la hemoglobina total (grado 1B).
2. Para los niños con ACF y ACV, después de la transfusión del intercambio inicial recomendamos un programa a largo plazo de transfusión (grado 1B).