

Enfermedad de Moya-Moya: Revisión de casos.

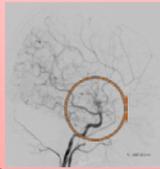
López De Francisco, Rosa. Ley Martos, Myriam. Perez Guerrero, JJ.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz

Introducción: La enfermedad de Moya-Moya (EMM) es una enfermedad cerebrovascular progresiva crónica, caracterizada por **estenosis bilateral u oclusión de las arterias alrededor del polígono de Willis con prominente circulación colateral arterial.**

Metodología y resultados: Revisión de los casos de EMM diagnosticados en pacientes pediátricos en los últimos 5 años en nuestro hospital.

Caso 1

- Varón de 3 años, presenta de **forma brusca disartria, inestabilidad de la marcha y desviación de la comisura bucal hacia la derecha.** AP: ACV de repetición y epilepsia secundaria.
- TAC craneal: lesiones isquémicas antiguas.
- **RMN craneal:** lesiones de nueva aparición en la región frontotemporo-parietal del hemisferio izquierdo, junto a lesiones en otras localizaciones en estadio crónico.
- **Arteriografía:** oclusión carótida terminal, no se replecciona con medio de contraste arteria cerebral media ni anterior, compatible con EMM
- **Cirugía de revascularización indirecta, con excelente evolución.**



Caso 2

- Mujer, de 4 años, con **dificultad para la deambulación y bipedestación**, acompañado de **hemiparesia derecha**, de 18 horas de evolución. 9 días antes comienza con episodios de disartria diarios autolimitados.
- TAC al ingreso: normal.
- **RMN cerebral: infarto agudo** que compromete a hemisferio izquierdo y realce de colaterales.
- Arteriografía: estenosis del segmento M1 y ausencia de ramas M1 post-bifurcación bilateralmente, con múltiples colaterales.
- **EEG: fenómeno de lentificación de predominio izquierdo durante la hiperventilación**, que se acompañó de un déficit motor isquémico transitorio.
- Se traslada para neurocirugía.



Caso 3

- Varón, de 4 años, de origen **chino** que acude por **pérdida de fuerza de miembro inferior derecho, incontinencia urinaria y desviación bucal a la izquierda.**
- AP: adoptado, parálisis cerebral infantil con retraso motor que asociaron a probable enfermedad hipóxico-isquémica neonatal.
- TAC craneal: infartos lacunares en ganglios basales izquierdos, no agudos.
- **AngioTAC: ausencia de relleno de los segmentos iniciales de ambas arterias cerebrales medias y anteriores.**
- Arteriografía: Compatible con EMM.
- En espera de intervención quirúrgica.



Conclusiones:

- ◇ **Sospechar EMM ante un cuadro sugerente de ACV**, especialmente en los de causa no aclarada, no solo en asiáticos.
- ◇ La **arteriografía** es el **gold estándar** para su diagnóstico. Importante realizarla ante su sospecha.
- ◇ La **Cirugía de revascularización** puede obtener unos excelentes resultados y ser fundamental de cara al pronóstico de los pacientes, de ahí la importancia del diagnóstico precoz.

SITGES 19-21 de abril 2018