

FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE MOYA-MOYA EN UN SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS

Martinez Iniesta, G.; Bonilla Ruiz de Garibay L.; Jiménez Echevarría, S.; García Oguiza, A.; Barreda Pérez, L.; Costa Serra, L.; Hospital Universitario de Araba.

Introducción:

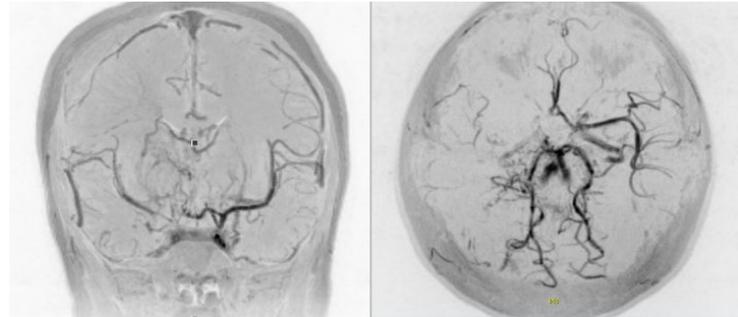
- La enfermedad Moya-Moya (EMM) es una estenosis progresiva de las arterias carótidas internas y del polígono de Willis.
- En consecuencia se producen vasos colaterales.
- Forma de presentación variada: asintomáticos, hasta cefalea, convulsiones, accidentes cerebrovasculares isquémicos o hemorrágicos.
- Diagnóstico:** angioRMN/ angiografía cerebral.
- Enfermedad mal pronóstico: tratamiento conservador vs. revascularización quirúrgica.

Conclusiones:

- La EMM es una enfermedad poco frecuente pero potencialmente grave, con formas muy variadas de presentación en el servicio de urgencias.
- El diagnóstico definitivo es la angiografía y aunque no se realizará en el servicio de urgencias, es importante un alto índice de sospecha o sus complicaciones a la hora de establecer un diagnóstico diferencial en cuadros como convulsiones o accidentes cerebrovasculares, para poder realizar un abordaje adecuado que nos lleve a un diagnóstico correcto.

Caso clínico:

- Niña de 9 años, natural de Pakistan, AP: talasemia y nefrocalcinosis.
- Acude a urgencias por cuadro súbito de **temblor** en mano derecha y **afasia**, asociando temblor en pies y **desviación de la mirada**, de unos 5-10 minutos de duración.
- EF:** Romberg dudoso, reflejos rotulianos vivos e incapacidad para hablar, que se resuelven durante su estancia en Servicio de Urgencias.
- PPCC: **AS:** hemoglobina 7,4 g/dL con reticulocitosis (3,9%); **EEG:** anomalías epileptiformes fronto-temporales izquierdas.
- AngioRMN:** infarto agudo, infartos crónicos, y vasculopatía intracraneal tipo Moya-Moya, estenosis de las arterias carótida interna y cerebral media.



XXVII REUNIÓN

