



1º CONGRESSO SUL-AMERICANO, 2º CONGRESSO BRASILEIRO E 3º CONGRESSO PAULISTA DE
Urgências e Emergências Pediátricas
02 a 05 de maio de 2018 - Centro de Convenções Frei Caneca - São Paulo - SP

Trabalhos Científicos

Título: Doença De Moyamoya: relato De Caso

Autores: CINTIA VILLEROY BERNARDES; JULIANA BACH; FERNANDA MARTINS; MARIA CHRISTINA ESCHER

Resumo: **INTRODUÇÃO:** A doença de Moyamoya (DMM) é uma desordem vaso-oclusiva progressiva de etiologia desconhecida. A apresentação clínica da doença é variável e resulta da relação entre a demanda tecidual e o suprimento sanguíneo. O diagnóstico é um desafio pois a fisiopatologia e fatores de risco são mal compreendidos, por isso a importância de tal relato. **OBJETIVO:** NÃO SE APLICA **METODOLOGIA:** Relato do caso: MASC, 2 anos, masculino, iniciou quadro de tosse e febre, evoluindo com irritabilidade. Foi observado rigidez em pé direito e dificuldade para movimentar a perna direita. Ao exame físico apresentava hemiparesia MID, com hiporreflexia do membro, amígdalas hipertróficas, grau 3, com presença de exsudato. Na história médica pregressa mãe relatou quadro semelhante com 1 ano de idade com perda da motilidade de membro inferior e crise convulsiva, desde então em uso de fenobarbital. **Laboratório:** Hb:12,7, Ht:34, Leuc 8.900 (2/51/43/3), Pla: 253.000, PCR:4,1. Iniciado amoxicilina com clavulanato e metilprednisolona. Realizado TC de crânio que evidenciou hipodensidade cortico subcortical bilateral em diferentes tempos de evolução, determinando desvio de linha média e assimetria dos ventrículos laterais. Realizou então angiorressonância que mostrou conjunto de achados sugestivos de Síndrome de Moyamoya. Após concluir esquema terapêutico para amigdalite paciente recebeu alta hospitalar com orientações da neurologia para seguimento ambulatorial, com recuperação total do quadro neurológico. **RESULTADOS:** Discussão: Trata-se de uma causa importante de acidente vascular cerebral na criança. Pode ocorrer isoladamente ou estar associado a outras patologias. Em crianças, a doença de Moyamoya manifesta-se habitualmente por fenômenos neurológicos isquêmicos como paresia, alterações sensoriais, cefaléias, convulsões e movimentos involuntários, sendo a hemiplegia paroxística um sintoma de apresentação comum. O diagnóstico da DMM é definido através de exames de imagem, sendo a angiografia convencional considerada o padrão ouro. Não há cura para DMM. O objetivo do tratamento é reduzir a pressão intracraniana nos quadros agudos (evitar choro e hiperventilação, controle de dor, oxigenioterapia) e melhorar a circulação cerebral (revascularização cirúrgica). **CONCLUSÃO:** O diagnóstico da DMM é um desafio e a fisiopatologia e fatores de risco são mal compreendidos. As sequelas podem ser reduzidas aumentando-se a conscientização do pediatra, facilitando o reconhecimento precoce, o diagnóstico e tratamento específico.