



## Trabalhos Científicos

**Título:** Associação Entre Síndrome De Down E Doença De Moyamoya Em Pediatria

**Autores:** PRISCILA MICHELLE SANTOS COSTA (UFRN); MARINA TARGINO BEZERRA ALVES (UFRN); ANELISE MARIA FONSECA PINHEIRO (UFRN); DANIELE DA SILVA MACÊDO (UFRN); MAYRA MOREIRA (UFRN); ÁUREA NOGUEIRA DE MELO (UFRN); JULIANA LUCENA FERREIRA (UFRN); VALONIA LINARD MENDES (UFRN); JOSÉ EVALDO LEANDRO JUNIOR (UFRN); MARIA EDINILMA FELINTO DE BRITO (UFRN)

**Resumo:** Introdução: A síndrome de Down (SD) é uma alteração genética produzida pela presença de um cromossomo a mais, o par 21. Anormalidades cerebrovasculares semelhantes às detectadas na doença “moyamoya” deve ser sempre lembrada para o diagnóstico diferencial de hemiplegia na SD. Descrição do caso: J.G.C.D., 01 ano e 07 meses, feminino, natural de Natal-RN e procedente de Bom Jesus-RN. Iniciou quadro súbito de tremores, seguidos de paresia no MID e MSD. Um episódio súbito de desvio da rima labial esquerda, associada a tremores palpebrais. Com hipótese diagnóstica de AVC Isquêmico, encaminhada ao setor de pediatria do HUOL para investigação. Nascida de parto cesáreo, termo. Deambulava com apoio e falava algumas palavras, mas após os episódios, perdeu a habilidade motora. Apresenta trissomia do cromossomo 21. Ao exame: Desvio da rima labial à esquerda; presença de negligência dos membros à esquerda; com hipertonia à direita e hipotonia à esquerda. Nistagmo bilateralmente. Paciente evoluiu com crises convulsivas com características de espasmos musculares de membros superiores associado a olhar fixo, durando em média 10 segundos. Realizado investigação com RM e angio-RM compatíveis com Doença de Moya, confirmado por angiografia cerebral. Discussão: Pacientes com SD constituem grupo de risco para uma variedade de manifestações neurológicas, com predisposição para anormalidades vasculares, as quais poderiam ser explicadas por defeito mesenquimal na constituição dos vasos, e consequentemente a doença de Moyamoya. Conclusão: Na investigação clínico-neurológica de pacientes com SD e episódios de hemiparesia aguda, a doença de Moyamoya deve ser incluída como diagnóstico mais provável. A paciente foi encaminhada ao serviço de Neurocirurgia para seguimento e avaliação cirúrgica.