



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Down Associada A Doença De Moyamoya: Um Relato De Caso.

Autores: KARYNNE MARIA OLIVEIRA DA TRINDADE MEDEIROS (UFRN), LEONARDO MOURA FERREIRA SOUZA (UFRN), MARIA EDINILMA FELINTO BRITO (UFRN), ARIADNE SIBELLE VARELA CONSTANTINO MEDEIROS (UFRN), DÉBORAH MARIA BEZERRA MEDEIROS SOUTO (UFRN), ÉRICA CAVALCANTE ANDRADE (UFRN), ISADORA CORREIA LOPES (UFRN), UGOR TOMAZ FERNANDES (UFRN)

Resumo: INTRODUÇÃO A Síndrome de Moyamoya (SMM) caracteriza-se por disfunção cerebrovascular oclusiva crônica, acometendo principalmente o Polígono de Willis, com diagnóstico por angiografia cerebral e tratamento com neurocirurgia (4). Essa afecção rara tem sido observada com maior frequência em crianças com Síndrome de Down (SD) (3). Este relato objetiva descrever a associação dessas duas patologias, mediante a apresentação de dois casos clínicos. DESCRIÇÃO DO CASO J.G.C.D., feminino, 4 anos, com diagnóstico de SD, com 1 ano e 2 meses de idade apresentou quadro de hemiparesia direita associada a tremores palpebrais. Manifestou novo episódio, na idade de 1 ano e 5 meses, de hemiparesia facio-braquio-crural à esquerda, associada a heminegligência ipsilateral, sugerindo acidente vascular cerebral. V.P.S., feminino, 19 anos, com diagnóstico de SD, apresentou aos 12 anos de idade quadro de paresia em membro superior direito com diminuição progressiva da força, 15 dias após evoluiu para membro inferior esquerdo. Ambas as pacientes realizaram Angiografias Cerebrais que evidenciaram padrões obstrutivos, compatíveis com a SMM. DISCUSSÃO A patogênese da associação SMM-SD é explicada por várias hipóteses como: reação vascular inespecífica consequente a danos e defeitos genéticos, desenvolvimento vascular anômalo, distúrbios da permeabilidade e na regulação do sistema nervoso autônomo capilar, alteração da fisiologia arterial ocasionadas por proteínas situadas no cromossomo 21 e autoimunidade. Os pacientes com SD e SMM apresentam como quadro clínico hemiparesia, fraqueza muscular, convulsões, distúrbios da fala, déficit cognitivo progressivo, coreia e cefaleia decorrente de hemorragia subaracnóidea. CONCLUSÃO Os pacientes com SD têm maior predisposição a alterações vasculares (5). Por isso a importância da suspeição clínica da SMM neste grupo, em caso de manifestações neurológicas. O diagnóstico e tratamento precoces podem diminuir as sequelas, oferecendo melhor prognóstico.