



# Medicina de Familia. SEMERGEN



<http://www.elsevier.es/semergen>

## 424/767 - SÍNDROME DE MOYAMOYA: A PROPÓSITO DE UN CASO

C. Gómez Vildosola<sup>1</sup>, D. González Armas<sup>2</sup>, A. González Suárez<sup>3</sup> y D. Santana Castillo<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud de Laredo. Cantabria. <sup>2</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Comarcal de Laredo. Cantabria. <sup>3</sup>Neurólogo. Hospital Comarcal de Laredo. Cantabria. <sup>4</sup>Médico de Familia. Hospital Comarcal de Laredo. Cantabria.

### Resumen

**Descripción del caso:** Varón de 35 años con diagnóstico de síndrome de Down y episodios de crisis comiciales en la infancia, acude a consulta de atención primaria ante una dificultad para la expresión oral de inicio ictal, constatado por la madre. Según refiere, el paciente ha simplificado su forma de expresión sin otra sintomatología asociada.

**Exploración y pruebas complementarias:** Exploración: anodina. Nomina con fluidez las láminas de Boston. RMN: Extensa área de colpocefalia y gliosis cortico-subcortical en territorio de la arteria cerebral anterior derecha en relación con infarto antiguo. Angio-TAC: oclusión de la ACM izquierda y estenosis de ACM derecha con abundantes colaterales, sugestivo de síndrome de Moyamoya.

**Orientación diagnóstica:** Síndrome de Moyamoya.

**Diagnóstico diferencial:** Aterosclerosis, patología autoinmune, tumores cerebrales.

**Comentario final:** El síndrome de Moyamoya es una afectación cerebrovascular progresiva caracterizada por la estenosis, por hiperplasia de la capa íntima, de la porción terminal de las arterias carótidas internas bilaterales. Este hecho produce el desarrollo de vasos colaterales en la base del cráneo, llamados vasos moyamoya, visibles mediante arteriografía cerebral, método de diagnóstico por excelencia. Los factores genéticos juegan un papel primordial en su patogenicidad y desarrollo, como lo es la trisomía 21. En efecto, la prevalencia del síndrome de Down, entre los pacientes con síndrome de Moyamoya es de un 3,8%. En cuanto a la clínica, el deterioro mental y las convulsiones suelen ser los primeros síntomas en los niños, mientras que en los adultos, predominan los infartos predominantemente en el lóbulo frontal. No existen evidencias de que ningún tratamiento farmacológico es capaz de frenar la progresión de dicho síndrome. Por ello, la cirugía de revascularización mediante bypass, es la terapia más efectiva. La importancia de este caso reside en que el síndrome de Moyamoya es una causa importante de alteraciones neurológicas graves, cuyo diagnóstico precoz es primordial para el éxito del tratamiento quirúrgico.

### Bibliografía

1. Zhang H, Zheng L, Feng L. Epidemiology, diagnosis and treatment of moyamoya disease (Review). Experimental and Therapeutic Medicine. 2019.
2. Kuroda S, Houkin K. Moyamoya disease: current concepts and future perspectives. Lancet Neurol. 2008;7(11):1056-66.

**Palabras clave:** Síndrome de Moyamoya. Síndrome de Down.