
EVOLUCIÓN COGNITIVA DE UN CASO PEDIÁTRICO CON ENFERMEDAD VASCULAR CEREBRAL: ENFERMEDAD DE MOYAMOYA

Cognitive outcome of a pediatric stroke case: Moyamoya disease

Evolução cognitiva de um caso pediátrico com doença cerebrovascular bilateral: Doença de Moyamoya

RECIBIDO: 13 Marzo 2020 / ACEPTADO: 29 Septiembre 2020

Minerva Gutiérrez-Martignon^{1,2} Belén Prieto-Corona² Jorge Bernal² Mario Rodríguez-Camacho² Judith Salvador³ Antonio García⁴ Erick Velasco⁴ Israel Grijalva⁵ Luz Armejo⁴

¹Neuropsicología Infantil, Neuroinfantil, Actopan #3 Int.9 Colonia Roma Sur, Cuauhtémoc, C.P. 06760, Ciudad de México. ²Universidad Nacional Autónoma de México, UNAM, FES Iztacala, Avenida de los Barrios 1, Colonia Los Reyes Izxtacala, Tlalnepantla, C.P. 54090, Estado de México. ³Universidad Nacional Autónoma de México, UNAM, FES Zaragoza, Batalla 5 de mayo s/n, Colonia Ejercito de Oriente, Iztapalapa, C.P. 09230, Ciudad de México ⁴Instituto Mexicano del Seguro Social, IMSS, Centro Médico Nacional "La Raza", Calzada Vallejo y Paseo de las Jacarandas s/n, Colonia la Raza, Azcapotzalco, C.P. 02990, Ciudad de México. ⁵Instituto Mexicano del Seguro Social, IMSS, Centro Médico Nacional "Siglo XXI", Avenida Cuauhtémoc 330, Colonia Doctores, Cuauhtémoc, C.P. 06720, Ciudad de México.

Palabras Clave:

Enfermedad de Moyamoya,
Enfermedad vascular cerebral,
Evaluación neuropsicológica,
Cognición, Rendimiento académico,
Estado emocional, Población
pediátrica

Key words:

Moyamoya Disease, pediatric
stroke, neuropsychological
assessment, cognitive outcome,
academic achievement, emotional
state, pediatrics.

Palavras-chave:

Palavras-chave: Doença de
Moyamoya; doença cerebrovascular
bilateral; avaliação
neuropsicológica; cognição;
rendimento acadêmico; estado
emocional; pediatria.

RESUMEN:

La Enfermedad de Moyamoya (EMM) se caracteriza por la estenosis progresiva distal de las arterias carótidas internas. No se cuentan con datos precisos sobre la evolución neuropsicológica en casos pediátricos. El objetivo del estudio fue realizar un análisis descriptivo del perfil cognoscitivo, académico y emocional en un caso pediátrico de EMM al momento del diagnóstico y durante su evolución en tres momentos, dos evaluaciones prequirúrgicas y una postquirúrgica. Se le realizó una cirugía con método indirecto con encefaloduroarteriosinangiosis (EDAS). Se observó un declive entre la primera y segunda evaluación en atención visual, velocidad de procesamiento (VP), memoria y visupercepción. En la tercera evaluación presentó una evolución fluctuante. El funcionamiento ejecutivo junto con la VP, el coeficiente intelectual total, razonamiento perceptual y cálculo fueron los procesos más consistentemente afectados durante las tres evaluaciones, lo que concuerda con lo que se ha reportado en la literatura. El estado emocional se ubicó dentro del rango promedio en los tres momentos. La intervención quirúrgica brindó beneficios sutiles en el perfil neuropsicológico de la paciente.

Correspondencia: a Minerva Itzel Gutiérrez Martignon, Mar Jónico 39, Colonia Popotla, Miguel Hidalgo, CDMX C.P. 11400, México. E-mail: neuromine06@gmail.com

ABSTRACT

Moyamoya disease (EMM) is the result of progressive distal stenosis of the internal carotid arteries. There are no precise data on the neuropsychological evolution in pediatric cases. The objective of the study was a descriptive analysis of the cognitive, academic, and emotional profile in a pediatric case of EMM. At the time of diagnosis and during its evolution in three moments, two pre-surgical evaluations and one post-surgical evaluation. Indirect method surgery with encephaloduroarteriosinangiosis (EDAS) was performed. A decline was detected between the first and second evaluations in visual attention, processing speed (PS), memory, and visual perception. In the third evaluation presented a fluctuating evolution. Executive functioning together with PS, total IQ, perceptual reasoning, and calculation of the fuel most consistently affected during the three evaluations, which is consistent with what has been reported in the literature. His emotional state was within the average range in the three moments. The surgical intervention provided subtle benefits in the neuropsychological profile of the patient.

RESUMO

A Doença de MoyaMoya (EMM) se caracteriza pela estenose progressiva distal das artérias carótidas internas. Não há dados precisos sobre a evolução neuropsicológica em casos pediátricos. O objetivo do estudo foi realizar uma análise descritiva do perfil cognitivo, acadêmico e emocional em um caso pediátrico de EMM no momento do diagnóstico e durante a sua evolução em três momentos, duas avaliações pré-cirúrgica e uma pós-cirúrgica. Foi realizada uma cirurgia com método indireto com encéfalo-duro-artério-sinangiose (EDAS). Foi observado um declive entre a primeira e segunda avaliação em atenção visual, velocidade de processamento (VP), memória e percepção visual. Na terceira avaliação foi apresentada uma evolução flutuante. O funcionamento executivo junto com a VP, o coeficiente intelectual total, raciocínio perceptual e o cálculo foi mais consistentemente afetado durante as três avaliações, o que está de acordo com o que se tem reportado na literatura. Seu estado emocional se localizou no nível médio nos três momentos. A intervenção cirúrgica trouxe benefícios sutis no perfil neuropsicológico da paciente.

Introducción

La Enfermedad de Moyamoya (EMM) es un raro trastorno cerebrovascular que se caracteriza por una estenosis progresiva de la parte distal de las arterias carótidas internas y de sus ramas principales dentro del Polígono de Willis (Ibrahimi, Tamargo, & Ahn, 2010; Kuroda & Houkin, 2008; Lee et al., 2011). El Moyamoya fue descrito por primera vez en 1969 por Suzuki y Takaku y toma el nombre de la palabra japonesa moyamoya que significa "soplo de humo" por la apariencia que tiene en estudios de angiografía cerebral (Lamônica, Ribeiro, Ferraz, & Tabaquim, 2016). La EMM tiene una distribución de presentación bimodal por edad, aumentando su incidencia en niños menores de 10 años y en adultos de 40 años (Hertza et al., 2014).

La prevalencia e incidencia anual en Japón es de 3.16 y 0.35 por cada 100 000 habitantes (Kuroda et al., 2004; Takanashi, 2011) y se presenta aproximadamente en el 6% de los casos de enfermedad cerebrovascular en niños (Lamônica et al., 2016). En México, sólo se cuenta con el registro de Enfermedad cerebro vascular (ECV) en pacientes adultos de un centro hospitalario ubicado en la capital del país realizado entre 1990 y 2015, observándose que la EMM se presentó en 0.03% de los 4 481 pacientes que llegaron al servicio de neurología (Arauz et al., 2018; Nathal, Serrano-Rubio, Maciel, & Arauz, 2018). No se cuentan con datos respecto a pacientes pediátricos.

Los pacientes pediátricos generalmente inician con un evento isquémico transitorio (EIT) con presencia de debilidad motora y/o trastornos del lenguaje (Lee et al., 2011), mientras que en los adultos es más común un evento hemorrágico (Ibrahimi et al., 2010; Kuroda et al., 2004; Takanashi, 2011; Weinberg, Rahme, Aoun, Batjer, & Bendok, 2011) acompañado de cefalea, convulsiones, hemiparesia y disartria (Takanashi, 2011).

Los hallazgos neuropsicológicos en pacientes pediátricos no han sido consistentes y en su mayoría se han enfocado a evaluar los procesos cognoscitivos con la puntuación total de las escalas Wechsler. En algunos estudios se ha reportado una puntuación de Coeficiente Intelectual Total (CIT) dentro del rango promedio (Hsu, Kuo, Hua, & Yang, 2014; Lee et al., 2011) mientras que en otros estudios se refieren puntuaciones significativamente más bajas en comparación a los datos normativos (Hogan, Kirkham, Isaacs, Wade, & Vargha-Khadem, 2005; Kuroda et al., 2004; Williams et al., 2017). Hay estudios que han

asociado la baja puntuación del CIT a variables como el daño bilateral (Williams et al., 2017) y a la edad del paciente (Ishii, Takeuchi, Ibayashi, & Tanaka, 1984). También se ha reportado que la puntuación del CIT cambia a lo largo de la evolución natural de la enfermedad, por ejemplo los pacientes que se evaluaron entre 5 y 10 años o más de 10 años después de la presentación inicial de los síntomas de la EMM tuvieron una puntuación significativamente más baja en comparación con quienes se evaluaron en los primeros 5 años después de haber presentado los síntomas iniciales (Imaizumi, Imaizumi, Osawa, Fukuyama, & Takeshita, 1999).

Los estudios que reportan una evaluación neuropsicológica más extensa mencionan que pacientes pediátricos con EMM presentan alteración en la velocidad de procesamiento (VP) asociada a mayor duración de la enfermedad y mayor extensión de la lesión (Hsu et al., 2014; Williams et al., 2012). También se han reportado fallas en memoria episódica y funcionamiento ejecutivo (FE) principalmente en fluidez verbal, planeación, organización y automonitoreo (Williams et al., 2012).

El tratamiento quirúrgico es el más eficaz para la EMM y su objetivo es promover la neoangiogénesis al inducir la formación de vasos colaterales, restaurar la perfusión bloqueada de áreas cerebrales y favorecer la reducción de eventos isquémicos recurrentes (Acker, Fekonja, & Vajkoczy, 2018; Baaj et al., 2009). Existen diferentes tipos de tratamiento quirúrgico entre los que se encuentran la revascularización directa, pero los métodos indirectos como la encefalomiosinangiosis (EMS) y la encefaloduroarteriosinangiosis (EDAS), basados en la neovascularización de la superficie cortical a través de una vía angiogénica con injertos de pedículos, son los indicados en casos pediátricos (Acker et al., 2018; Baaj et al., 2009).

Existen pocos estudios en los que se reportan cambios cognoscitivos antes y después del tratamiento quirúrgico en pacientes pediátricos. Lee et al. (2011) refieren que el 17% de los pacientes tuvo una adecuada evolución neurológica con erradicación de EIT y las crisis convulsivas. También presentaron una mejoría significativa en la puntuación del CI ejecutivo después de la cirugía, mientras que las puntuaciones del CIT, de la VP y del lenguaje se mantuvieron en el mismo nivel antes y después de ésta. Se concluyó que los pacientes pediátricos con EMM se beneficiaron de la cirugía por EDAS.

En un estudio de casos donde se realizaron tres evaluaciones neuropsicológicas después de la cirugía con EDAS a un niño de 5 años y 2 meses y a una niña de 7 años 9 meses para observar su evolución en el perfil cognoscitivo, las puntuaciones de los instrumentos empleados fueron fluctuantes, sobre todo en el niño más pequeño. A pesar de las diferencias de edad y de la perfusión cerebral evaluada con estudios de imagen por Tomografía Computarizada (TC) con DIAMOX, ambos pacientes presentaron un daño severo y persistente en el reconocimiento táctil en las tres evaluaciones. Comparando con los datos normativos, los autores concluyeron, que ambos casos presentaron una tendencia a mejorar puntuaciones en la última evaluación (Bowen et al., 1998).

El estudio de Ishii et al. (1984) mostró que un grupo de 19 pacientes pediátricos con EMM tuvieron una marcada disminución de la puntuación de CIT en la evaluación prequirúrgica y el CI ejecutivo mejoró después de la cirugía en 10 pacientes. Los resultados se correlacionaron con el incremento del flujo sanguíneo cerebral evaluado con un método de inhalación XE, el cual aumentó en un 11.4% después de la cirugía.

La EMM representa un riesgo importante en la evolución cognoscitiva de los niños por su asociación con la hipoperfusión cerebral y la presencia recurrente de ECV (Fang et al., 2016), por lo que es necesario estudiar las alteraciones cognoscitivas que se presentan en esta enfermedad para proponer una intervención neuropsicológica que mejore su calidad de vida. El objetivo del presente estudio fue realizar un análisis descriptivo del perfil cognoscitivo, académico y emocional en un caso pediátrico con EMM. Se realizó una evaluación neuropsicológica longitudinal en tres momentos específicos considerando el tipo de intervención quirúrgica que recibió. La paciente fue evaluada: 1) 5 años después del primer ECV isquémico; 2) 7 meses después de la primera evaluación y 3) 8 meses después de haber recibido intervención quirúrgica con EDAS.

Descripción del caso

En la tabla 1 se muestran las características sociodemográficas de la paciente, así como las edades en que se realizaron las evaluaciones. Esta paciente provenía del servicio de neurocirugía y neurología pediátrica de un centro hospitalario del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS). Una vez realizado el diagnóstico de EMM por un neurólogo y neurocirujano, después de recibir la explicación correspondiente, los padres firmaron un consentimiento informado (avalado por el IMSS: R-2018-785-003) y se llevó a cabo una evaluación neuropsicológica para monitorear la evolución de la EMM. Se realizó una segunda evaluación siete meses después. Posteriormente, la paciente fue sometida a procedimiento quirúrgico por EDAS unilateral derecho y se le evaluó 8 meses después del procedimiento quirúrgico.

Tabla 1. Características demográficas de la participante

Género	Femenino
Edad de la ECV isquémica	Primer evento 9 años 1 mes Segundo y tercer evento 12 años 4 meses
Diagnóstico	EMM
Edad de diagnóstico	14 años 7 meses
Edad de primera evaluación NP	14 años 7 meses
Edad segunda evaluación NP	15 años 2 meses
Edad tercera evaluación NP	15 años 11 meses
Área de lesión	Sustancia blanca, corona radiada y centro semioval bilateral.
Tipo de Intervención	Quirúrgica: EDAS

ECV: enfermedad vascular cerebral, EMM: enfermedad de Moyamoya, NP: neuropsicológica, EDAS: encéfaloduroarteriosinangiosis

Instrumentos de Evaluación

Las evaluaciones neuropsicológicas realizadas consideraron el funcionamiento cognoscitivo global, las habilidades académicas y el índice de problemas emocionales. En las tres evaluaciones se aplicaron los mismos instrumentos.

- Funcionamiento Intelectual. Escala Wechsler de Inteligencia cuarta edición -WISC-IV- (Wechsler, 2007).
- Atención visual y verbal. Subpruebas de atención de la Evaluación Neuropsicológica Infantil en ENI-2 (Matute, Rosselli, Ardila, & Ostrosky, 2013).
- Memoria verbal: Subpruebas de memoria verbal de la ENI-2, lista de palabras e historia, codificación y evocación (Matute et al., 2013).
- Memoria no verbal: Memoria de la Figura de Rey (Rey, 2003).
- Funcionamiento ejecutivo: Se evaluó la flexibilidad cognitiva con el Wisconsin Card Sorting Test (WCST) (Heaton, Chelune, Talley, Kay, & Curtis, 1997), planeación con la Towel of London Test (TOL) (Culberston & Zillmer, 2005) y la Fluidez verbal y no verbal (FV, FNV) con las subpruebas de fluidez de la ENI-2 (Matute et al., 2013). También se utilizaron los índices de memoria de trabajo (IMT) y de velocidad de procesamiento (IVP) del WISC-IV (Wechsler, 2007).
- Lenguaje. Índice de comprensión verbal (ICV) del WISC-IV (Wechsler, 2007).
- Habilidad visoespacial. Índice de razonamiento perceptual (IRP) del WISC-IV (Wechsler, 2007).
- Habilidades académicas: Se aplicaron subpruebas de lectura, escritura y aritmética de la Batería Neuropsicológica para la Evaluación de los Trastornos del Aprendizaje (BANETA) (Yáñez & Prieto, 2013).
- Estado emocional y conductual: Se aplicó el autoinforme y el informe de los padres del Sistema de Evaluación para Niños y Adolescentes (SENA) (Fernández-Pinto, Santamaría, Sánchez-Sánchez, Carrasco, & del Barrio, 2015). Se consideraron las puntuaciones de los índices: global de problemas, problemas emocionales y problemas conductuales.

Padecimiento Actual

La paciente inició su padecimiento en diciembre de 2011 (a los 9 años y 1 mes) con cefalea intensa y parestesia del brazo izquierdo que evolucionó a un cuadro de hemiparesia izquierda con pérdida del estado de alerta, motivo por el cual se le realizó una (TC) que evidenció una ECV isquémica en sustancia blanca (figura 1A). La angiografía cerebral mostró estenosis de la Arteria Carótida Interna (ACI) (figura 1B). En marzo de 2015 presentó un segundo y tercer ECV isquémico bilateral en área de arteria cerebral media presentando parálisis del brazo izquierdo, bradilalia y cefalea moderada.

Desde la primera ECV, le prescribieron ácido acetilsalicílico (0 - 0 - $\frac{1}{2}$) a los 12 años de edad coxcarbamecina (0 - 0 - 1), la cual se retiró en mayo de 2016, por indicación médica porque no se corroboró la presencia de crisis convulsivas. En el año 2017 se le diagnosticó EMM por lo que a la edad de 15 años 3 meses fue sometida a EDAS unilateral en hemisferio derecho.

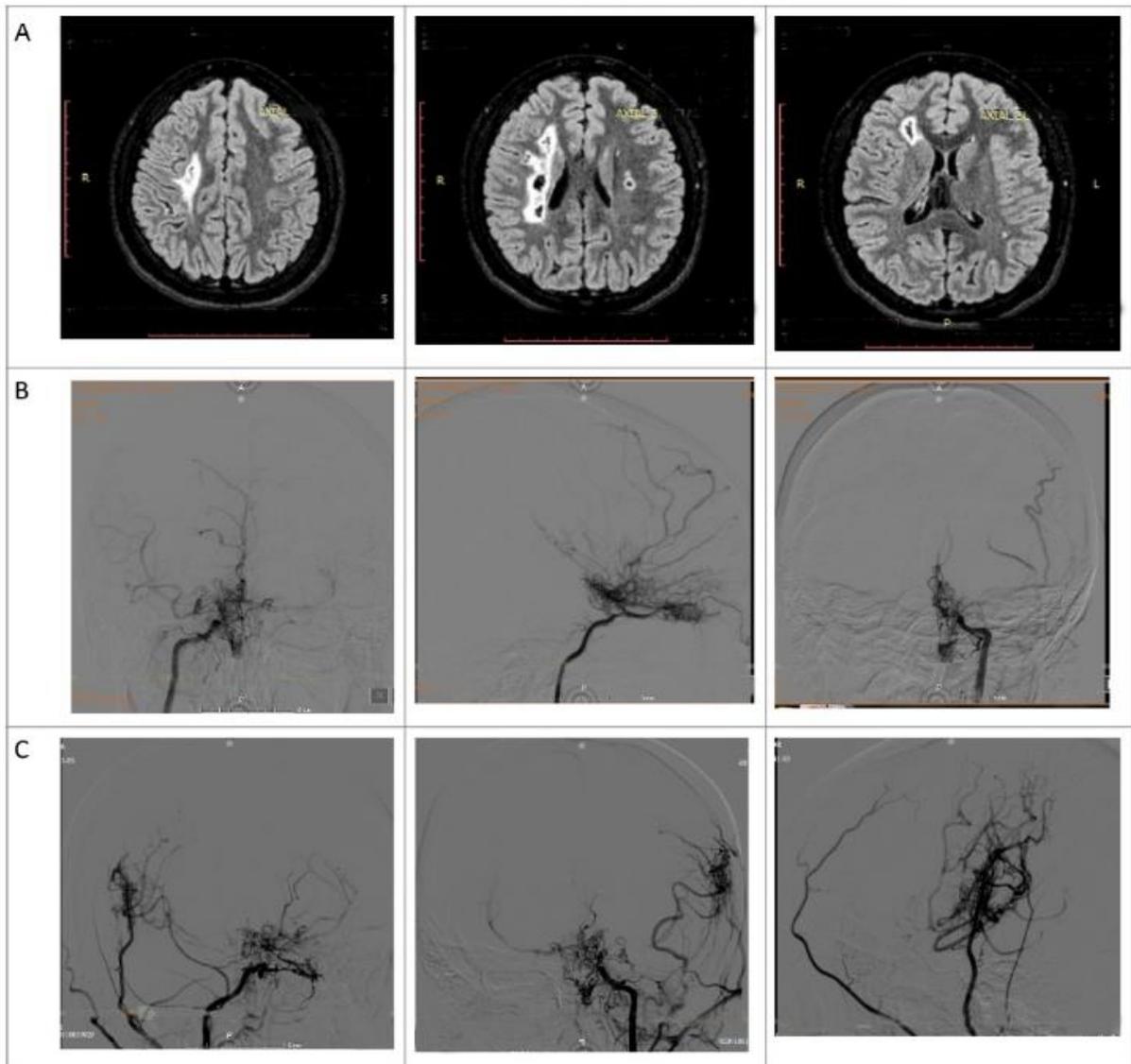


Figura 1 Estudios de imagen de la paciente. A: TC que evidencia la presencia de eventos vasculares en corona radiada bilateral, sustancia blanca; B: Evidencia de EMM angiografía cerebral con “soplo de humo”; C: Angiografía cerebral postquirúrgica, evidencia de revascularización cerebral

Análisis del caso

Las puntuaciones (escalares, t o índice) se convirtieron a puntuaciones z para facilitar la comparación de los datos a través del tiempo y se realizó una clasificación del desempeño cognocitivo en diferentes categorías clínicas de funcionamiento a partir del grado en que las puntuaciones se alejaron del rango normal.

Tabla 2. Puntuaciones z de las áreas evaluadas en el perfil cognocitivo de la paciente

Medida Neuropsicológica	Primera evaluación	Evaluación prequirúrgica	Evaluación postquirúrgica
CIT WISC-IV	-1,1*	-1,7***	-1,7***
Atención visual			
ENI-2 atención visual	-2,0***	-2,0****	-1,3*
Atención verbal			
ENI-2 atención verbal	-0,3 ^a	-1,0*	-1,3*
Memoria verbal ENI-2			
Codificación	-0,3 ^a	0,3 ^a	0,7 ^a
Evocación	0,0 ^a	-0,3 ^a	-0,5 ^a
Memoria visual			
Figura de Rey	1,7 ^a	-0,7*	0,5 ^a
Lenguaje			
WISC-IV ICV	-0,3 ^a	-0,5 ^a	-0,5 ^a
Habilidades visoespaciales			
WISC-IV IRP	-1,4**	-1,5**	-1,8***
Figura de Rey (copia)	1,7 ^a	-1,0*	0,4 ^a
Funcionamiento Ejecutivo			
Memoria de Trabajo			
WISC-IV IMT	-0,4 ^a	-1,9***	-1,7***
Velocidad de Procesamiento			
WISC-IV IVP	-1,3*	-1,5**	-6,1****
Fluidez Verbal			
ENI-2 FV	-0,3 ^a	0,0 ^a	0,3 ^a
Fluidez no verbal			
ENI-2 FNV	-1,3*	-0,5 ^a	-1,3**
Flexibilidad Cognitiva			
WCST errores	-1,3*	-1,6***	-0,5 ^a
WCST perseveraciones	-1,1*	-0,7*	-0,1 ^a
WCST categorías	-0,7*	-1,0*	-1,0*
Planeación			
TOL movimientos	-2,7****	-1,6***	-1,9***
TOL correctas	0,9*	-1,5**	0,4 ^a
TOL violaciones a la regla	0,3 ^a	0,3 ^a	0,3 ^a
TOL tiempo total	0,1 ^a	-0,7*	-0,8*

CI coeficiente intelectual; CIT coeficiente intelectual total, WISC-IV Escala Wechsler para niños versión cuarta versión ; ENI-2 Evaluación neuropsicológica infantil segunda edición, ICV índice de comprensión verbal; IRP índice de razonamiento perceptual; IMT índice de memoria de trabajo; IVP índice de velocidad de procesamiento; FV fluidez verbal; FNV fluidez no verbal, WCST test de clasificación de tarjetas Wisconsin; TOL torre de Londres.

^a -0.5 y puntuaciones superiores, promedio-arriba del promedio

*-0.6 a -1.2 promedio bajo

** -1.3 a -1.6 deterioro leve

*** -1.7 a -2.0 deterioro moderado

**** -2.0 o menos deterioro grave

Tabla 3. Puntuaciones z obtenidas en las tareas de la BANETA que evalúan las habilidades académicas

Subprueba BANETA		Primera evaluación	Evaluación prequirúrgica	Evaluación postquirúrgica
Lectura	Palabras frecuentes (T)	-0,9*	-0,9*	-0,5 ^a
	Palabras infrecuentes (T)	-0,7*	-0,6 ^a	-0,6*
	Pseudopalabras (T)	0,8*	0,0 ^a	0,6 ^a
	Palabras homófonas (T)	0,4 ^a	-0,0 ^a	0,1 ^a
	Palabras leídas (A)	0,5 ^a	0,9*	0,7 ^a
	Comprensión de órdenes escritas (A)	1,2 ^a	-0,8*	-0,8*
	Comprensión de textos (C)	-0,6*	-0,6*	-0,6*
Escritura	Palabras frecuentes (T)	-0,8*	-0,6*	-0,7*
	Palabras infrecuentes (T)	-1,1*	-0,7*	-0,4 ^a
	Pseudopalabras (T)	-0,7*	-1,1*	-0,1 ^a
	Palabras escritas (A)	0,6*	-0,7*	0,6 ^a
	Dictado de textos (A)	0,7*	0,7 ^a	0,9 ^a
Aritmética	Comparación de números (A)	-1,6**	-3,4****	-0,6*
	Operaciones aritméticas orales (A)	-3,1****	-2,2****	-1,8***
	Operaciones impresas (A)	-1,6***	-0,6*	0,4 ^a
	Problemas aritméticos (A)	-2,2****	-1,8***	-1,8***

BANETA batería neuropsicológica de los trastornos del aprendizaje; T tiempo en segundos; A Aciertos

^a -0.5 y puntuaciones superiores, promedio-arriba del promedio

*-0.6 a -1.2 promedio bajo

** -1.3 a -1.6 deterioro leve

*** -1.7 a -2.0 deterioro moderado

**** -2.0 o menos deterioro grave

Tabla 4. Resultados de las puntuaciones Z obtenidas en la escala SENA para el estado emocional y conductual.

	Primera evaluación	Evaluación prequirúrgica	Evaluación posquirúrgica
Autoinforme			
SENA IGP	0,4 ^a	-0,5 ^a	-0,4 ^a
SENA IPE	0,2 ^a	-0,1 ^a	0,1 ^a
SENA IPC	0,4 ^a	-0,8*	-0,9*
Informe familiar			
SENA IGP	0,1 ^a	0,2 ^a	-1,3**
SENA IPE	-0,1 ^a	0,0 ^a	-1,2*
SENA IPC	-0,2 ^a	-0,2 ^a	-0,9*

SENA sistema de evaluación de niños y adolescentes; IGP índice global de problemas; IPE índice de problemas emocionales; IPC índice de problemas conductuales.

^a -0.5 y puntuaciones superiores, promedio-arriba del promedio

*-0.6 a -1.2 promedio bajo

** -1.3 a -1.6 deterioro leve

*** -1.7 a -2.0 deterioro moderado

**** -2.0 o menos deterioro grave

Primera evaluación: Se realizó cuando la paciente tenía 14 años 7 meses, después de los tres eventos isquémicos, siendo los principales resultados:

Funcionamiento Cognoscitivo (tabla 2):

Rango promedio o arriba del promedio: Atención verbal, memoria verbal y no verbal, ICV, IMT, copia de la Figura de Rey, FV y violaciones a la regla y tiempo total de la TOL.

Rango promedio bajo: CIT, IVP, FNV y WSCT en errores, perseveraciones y categorías realizadas.

Rango con deterioro leve o deterioro grave: IRP, atención visual y movimientos totales de la TOL.

Habilidades académicas (tabla 3):

Rango promedio o arriba del promedio: Velocidad de lecturas pseudohomófonas, precisión de lectura de palabras y comprensión de órdenes escritas.

Rango promedio bajo: Velocidad de lectura de palabras frecuentes, infrecuentes y pseudopalabras; comprensión de lectura de textos, así como en las tareas de velocidad de escritura de palabras frecuentes, infrecuentes, pseudopalabras, precisión de escritura de palabras y en el dictado de textos.

Rango con deterioro leve o con deterioro moderado-grave: Mostró dificultades en el área aritmética en la capacidad de comparación de números. Cálculo de operaciones impresas, operaciones aritméticas orales y problemas aritméticos.

Estado emocional y conductual (tabla 4): En ambos cuestionarios se encontraron índices dentro del rango promedio.

Segunda evaluación: Se realizó cuando la paciente tenía 15 años 2 meses. Durante esta etapa la paciente inició protocolo de preparación para ser sometida al (EDAS), por lo que los datos representan su rendimiento prequirúrgico:

Funcionamiento cognitivo

Rango promedio o arriba del promedio: memoria verbal, CIV, FV y FNV y violaciones a la regla de la TOL.

Rango promedio bajo: atención verbal, memoria visual, copia de la Figura de Rey y perseveraciones y número de categorías concluidas en WSCT.

Rango de deterioro leve o moderado-grave: IRP, IVP, CIT, IMT, y respuestas correctas de la TOL. cantidad de errores en WSCT y cantidad de movimientos de la TOL.

Rango de deterioro grave se ubicó la atención visual.

En la evaluación prequirúrgica, mostró un perfil con más datos dentro del rango promedio bajo en comparación a la primera evaluación. El declive más importante se observó en las tareas de la Figura de Rey (copia 1.7 a -1.0 puntuaciones z) y de memoria (1.7 a -0.7 puntuaciones z). También mostró puntuaciones más bajas en CIT (-1.1 a -1.7 puntuaciones z), atención verbal (-0.3 a -1.0 puntuaciones z), IMT (-0.4 a -1.9 puntuaciones z), cantidad de repuestas correctas en la TOL (0.9 a -1.5 puntuaciones z) y tiempo total de la TOL (0.1 a -0.7 puntuaciones z).

Habilidades académicas:

Rango promedio: velocidad de lectura de pseudopalabras y pseudohomófonas, precisión en la lectura de palabras, velocidad de escritura de palabras frecuentes y dictado de textos.

Rango promedio bajo: velocidad de lectura de palabras frecuentes e infrecuentes, comprensión de lectura de órdenes escritas, comprensión de textos, velocidad de palabras infrecuentes, pseudopalabras y precisión de escritura de palabras

Rango de deterioro moderado-grave: El área de aritmética persistió con un rendimiento bajo ya que, aunque algunas puntuaciones mejoraron siguieron ubicándose dentro de un deterioro leve a grave. En la tarea de comparación de números se observó una puntuación más baja (-1.6 a -3.4 puntuaciones z), pero sus puntuaciones mejoraron en operaciones aritméticas orales (-3.1 a -2.2 puntuaciones z), operaciones impresas (-1.6 a -0.6 puntuaciones z) y problemas aritméticos (-2.2 a 1.8 puntuaciones z).

Estado emocional y conductual:

Las puntuaciones se ubicaron dentro del rango promedio, sin embargo, se observó que las tres puntuaciones del autoinforme de la paciente, índice general de problemas (IGP), índice de problemas emocionales (IPE) y el índice de problemas conductuales (IPC), mostraron una tendencia a bajar a pesar de seguir ubicándose dentro del rango promedio excepto por el (IPC) el cual llegó al rango de promedio bajo.

Tercera evaluación: Se realizó seis meses después de la intervención quirúrgica cuando la paciente tenía 15 años 11 meses.

Funcionamiento cognitivo:

Rango promedio a promedio alto: memoria verbal, memoria visual, ICV, copia de la Figura de Rey, FV, WSCT perseveraciones y errores y violaciones a la regla en TOL.

Rango promedio bajo: atención visual y verbal, categorías logradas en el WSCT, tiempo total de ejecución de la TOL.

Rango con deterioro leve-grave: FNV se ubicó en un rango con deterioro leve. Tanto el CIT, IRP, IMT, movimientos totales de la TOL se ubicaron dentro de un rango con deterioro moderado y la VP en un deterioro severo.

A pesar de que se observaron fluctuaciones en su perfil, sin un patrón claro de mejoría, algunas puntuaciones se acercaron más al rango promedio en comparación a la evaluación prequirúrgica, por ejemplo atención visual (-2 a -1.3 puntuaciones z), copia y memoria de la Figura de Rey (-1 a 0.4 y -0.7 a 0.5 puntuaciones z, respectivamente), la FNV (-1.6 a 0.5 puntuaciones z), las puntuaciones de errores y perseveraciones de WSCT (-1.6 a 0.5 y -0.7 a -0.1 puntuaciones z, respectivamente), cantidad de respuestas correctas en la TOL (-1.5 a 0.4 puntuaciones z). En contraparte, el IVP (-1.5 a -6.1 puntuaciones z) e IRP (-1.5 a -1.8 puntuaciones z) tuvieron puntuaciones más bajas en comparación a la evaluación prequirúrgica.

Habilidades académicas:

Su ejecución mostró una evolución favorable, la mayoría de las puntuaciones presentaron una tendencia a acercarse al rango normal. Las tareas de lectura se ubicaron dentro del rango promedio, excepto en comprensión de órdenes escritas y de textos, las cuales se mantuvieron en el mismo nivel de la evaluación anterior en un rango abajo del promedio (-0.8 y -0.6 puntuaciones z, respectivamente).

Rango promedio: velocidad y precisión de escritura de palabras, excepto la velocidad de escritura de palabras frecuentes. El área de aritmética también mostró una mejoría en su desempeño. Mejoró en la tarea de comparación de números (-3.4 a -0.6 puntuaciones z), operaciones aritméticas orales (-2.2 a 1.8 puntuaciones z) y la tarea de operaciones impresas (-0.6 a 0.4 puntuaciones z). El área de resolución de problemas aritméticos se mantuvo con la misma desviación respecto a la media (-1.8 puntuaciones z) con deterioro moderado.

Estado emocional y Conductual:

El informe de la paciente mostró un promedio bajo en el índice de problemas conductuales IPC (-0.9 puntuaciones z) y el informe familiar mostró puntuaciones abajo del promedio en los tres índices evaluados por el SENA: IGP, IPE, IPC. Aunque no tienen una desviación muy importante en relación con el rango normal, mostró un sutil incremento en problemas de tipo emocional y conductual reportado por la madre.

Discusión

Este estudio de caso tuvo como objetivo realizar un análisis descriptivo del perfil cognoscitivo, académico y emocional en una paciente pediátrica con diagnóstico de EMM y evaluar los efectos neuropsicológicos después de un tratamiento quirúrgico con EDAS.

Como se refiere en la literatura (Lee et al., 2011), la paciente debutó con una ECV isquémica a los 9 años 1 mes manteniéndose en observación y con tratamiento con ácido acetilsalicílico. Fue hasta los 14 años 7 meses cuando se le dio el diagnóstico formal de EMM. Posteriormente, como se describe en la literatura (Acker et al., 2018) se le sometió a procedimiento quirúrgico con EDAS para evitar ECV recurrentes y promover la revascularización cerebral.

A partir de los datos de las evaluaciones realizadas en diferentes momentos de la EMM, se pudo observar que, aunque la paciente recibió tratamiento farmacológico y quirúrgico, presentó un deterioro cognoscitivo importante. Como lo reportan Imaizumi et al. (1999), durante la primera evaluación neuropsicológica la paciente presentó una puntuación baja de CIT, además de deficiencias en el IVP, FNV y flexibilidad cognitiva (WSCT), IRP, atención visual y en planeación (movimientos totales en TOL). También, presentó lentificación en la lectura y escritura, mientras que en aritmética se mostró consistentemente afectada.

Las alteraciones pueden explicarse parcialmente debido a la localización de la lesión producto de la ECV isquémica; con afectación de sustancia blanca bilateral (corona radiada), siendo el lado derecho el más afectado. La corona radiada contiene fibras nerviosas que forman a la cápsula interna, la cual tiene conexiones importantes con áreas prefrontales dorsolaterales y ventromediales, lo que puede relacionarse con las fallas en flexibilidad y planeación de la paciente (Sullivan, Zahr, Rohlfing, & Pfefferbaum, 2010). Asimismo, las alteraciones en sustancia blanca afectan la VP, lo que a su vez pudo influir en la velocidad de lectura y escritura. Las lesiones en la corona radiada se han asociado con problemas en la realización de operaciones numéricas y razonamiento numérico debido a sus conexiones temporoparietales, lo que se presentó en este caso (van Eimeren, Niogi, McCandliss, Holloway, & Ansari, 2008).

Como la EMM es considerada como una patología crónica que genera hipoperfusión sanguínea, es posible que el deterioro se observe a largo plazo como han reportado Hsu et al. (2014), Imaizumi et al. (1999) y Williams et al. (2017). Esto podría relacionarse con el declive en general de algunas puntuaciones que obtuvo la paciente durante la segunda evaluación, sobre todo en atención visual, VP así como en la copia y memoria de la figura de Rey.

Por otra parte, al igual que reportan estudios previos (Fang et al., 2016), en este caso se encontraron deficiencias importantes en el FE que se mantuvieron en las tres evaluaciones (FNV, IVP, IMT, planeación y flexibilidad), esto pueden explicarse, no solo por el área de la lesión de la ECV recurrente, sino también por la afectación de la hipoperfusión cerebral de la arteria cerebral anterior (ACA), la cual nutre los circuitos frontotemporoparietales, y que a su vez influye en el rendimiento académico, sobre todo en cálculo (Takagi, Miyamoto, & COSMO-Japan Study Group, 2015). Por otra parte, el CIT de la paciente fue la puntuación que no presentó cambios a lo largo de las tres evaluaciones y se ubicó entre un rango promedio bajo y un rango con deterioro moderado, lo que usualmente se asocia a la disminución del flujo sanguíneo cerebral (Weinberg et al., 2011).

Durante la evaluación postquirúrgica la paciente mostró fluctuaciones en su perfil, observándose una ligera tendencia a la mejoría, sobre todo en procesos cognitivos como atención visual, copia y memoria de figura de Rey, FNV, flexibilidad cognitiva y cálculo. Estos resultados eran esperados ya que el objetivo de la cirugía fue promover la revascularización cerebral para ayudar a la recuperación funcional (Acker et al., 2018). Asimismo, el presente caso concuerda con estudios previos donde se reporta que el CIT y el IVP se mantienen en el mismo nivel antes y después de la cirugía (Lee et al., 2011).

El estado emocional y conductual evaluado con un autoinforme de la paciente y el reporte familiar contestado por la madre presentaron una tendencia a alejarse del rango normal, por lo que puede existir riesgo de que en una evaluación posterior, la paciente presente problemas en el estado de ánimo y conducta. Se ha reportado que los niños que tuvieron daño cerebral adquirido tienden a presentar problemas en dichas áreas (Kirkwood et al., 2000), pero dichos problemas tienen una relación importante con el ambiente familiar, el tipo de crianza y las secuelas neurológicas (Anderson, Catroppa, Haritou, Morse, & Rosenfeld, 2005). La paciente de este estudio no presentó secuelas neurológicas graves como hemiparesia, hemiplejía o crisis convulsivas; pero no se tuvo control sobre variables psicosociales que podrían estar influyendo en la tendencia a mostrar más dificultades en dichas áreas.

Los resultados presentados demuestran que el análisis neuropsicológico de una paciente con EMM en edad pediátrica brinda una gran cantidad de información que puede pasar inadvertida por otros especialistas de la salud. Aparentemente la paciente parecía asintomática, sin embargo, al realizar la evaluación neuropsicológica se hicieron evidentes alteraciones cognoscitivas y académicas que le provocaban dificultades para sobrellevar las tareas cotidianas, sobre todo en el ámbito escolar.

En este caso se encontró que la paciente con EMM presentó un perfil heterogéneo y fluctuante, evidenciando las dificultades para determinar los efectos propios de la patología y la ventaja de mantener a este tipo de pacientes en observación constante que no solo sea médica, sino también neuropsicológica. No se observó un patrón claro de evolución antes y después de la cirugía, lo que sugiere, que el tratamiento quirúrgico por sí solo no representa la única manera de intervenir en estos casos. Es posible que esta paciente se viera beneficiada de un programa de intervención neuropsicológica para mejorar su calidad de vida.

Hasta donde sabemos, este es uno de los primeros estudios de seguimiento que evalúan diferentes procesos cognoscitivos en una paciente pediátrica con EMM que fue tratada quirúrgicamente con EDAS, el cuál es un método poco común en el país.

En conclusión, el estudio de la EMM brindó una gran oportunidad para explorar la evolución cognoscitiva de una enfermedad crónica que afecta directamente al sistema nervioso central en la edad pediátrica y evidenciar los beneficios de la exploración neuropsicológica y del tratamiento quirúrgico en este tipo de casos. Asimismo, será importante brindar nuevas opciones de intervención como la neuropsicológica y emocional, que complementen el tratamiento de los casos de EMM y de daño cerebral infantil.

Las limitaciones del estudio corresponden a los pocos casos de EMM encontrados, cabe mencionar que en México es una entidad rara y luego de 3 años de búsqueda en dos centros nacionales de concentración de pacientes neurológicos se pudo captar este caso.

Agradecimientos:

Consejo Nacional de Ciencia y Tecnología CONACYT, por la beca de Minverva Itzel Gutiérrez Martignon (CVU 410023)

REFERENCIAS

- Acker, G., Fekonja, L., & Vajkoczy, P. (2018). Surgical Management of Moyamoya Disease. *Stroke*, 49(2), 476-482. <https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.117.018563>
- Anderson, V., Catroppa, C., Haritou, F., Morse, S., & Rosenfeld, J. (2005). Identifying factors contributing to child and family outcome 30 months after traumatic brain injury in children. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 76(3), 401-408. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2003.019174>
- Arauz, A., Marquez-Romero, J. M., Barboza, M. A., Serrano, F., Artigas, C., Murillo-Bonilla, L. M., ... Barinagarrementeria, F. (2018). Mexican-National Institute of Neurology and Neurosurgery-Stroke Registry: Results of a 25-Year Hospital-Based Study. *Frontiers in Neurology*, 9, 207. <https://doi.org/10.3389/fneur.2018.00207>
- Baaj, A. A., Agazzi, S., Sayed, Z. A., Toledo, M., Spetzler, R. F., & van Loveren, H. (2009). Surgical management of moyamoya disease: A review. *Neurosurgical Focus*, 26(4), E7. <https://doi.org/10.3171/2009.01.FOCUS08293>
- Bowen, M., Marks, M. P., & Steinberg, G. K. (1998). Neuropsychological recovery from childhood moyamoya disease. *Brain & Development*, 20(2), 119-123.
- Culberston, W., & Zillmer, E. (2005). Tower of London. Canadá: Multi-Health Systems.
- Fang, L., Huang, J., Zhang, Q., Chan, R. C. K., Wang, R., & Wan, W. (2016). Different aspects of dysexecutive syndrome in patients with moyamoya disease and its clinical subtypes. *Journal of Neurosurgery*, 125(2), 299-307. <https://doi.org/10.3171/2015.7.JNS142666>
- Fernández-Pinto, I., Santamaría, P., Sánchez-Sánchez, F., Carrasco, M. Á., & del Barrio, V. (2015). Sistema de evaluación de niños y adolescentes SENA. España: TEA Ediciones.
- Heaton, R., Chelune, G., Talley, J., Kay, G., & Curtis, G. (1997). Test de clasificación de tarjetas de Wisconsin. España: TEA Ediciones.
- Hertzza, J., Loughan, A., Perna, R., Davis, A. S., Seagraves, K., & Tiberi, N. L. (2014). Moyamoya disease: A review of the literature. *Applied Neuropsychology. Adult*, 21(1), 21-27. <https://doi.org/10.1080/09084282.2012.721147>
- Hogan, A. M., Kirkham, F. J., Isaacs, E. B., Wade, A. M., & Vargha-Khadem, F. (2005). Intellectual decline in children with moyamoya and sickle cell anaemia. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 47(12), 824-829. <https://doi.org/10.1017/S001216220500174X>
- Hsu, Y.-H., Kuo, M.-F., Hua, M.-S., & Yang, C.-C. (2014). Selective neuropsychological impairments and related clinical factors in children with moyamoya disease of the transient ischemic attack type. *Child's Nervous System*, 30(3), 441-447. <https://doi.org/10.1007/s00381-013-2271-9>
- Ibrahimi, D. M., Tamargo, R. J., & Ahn, E. S. (2010). Moyamoya disease in children. *Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*, 26(10), 1297-1308. <https://doi.org/10.1007/s00381-010-1209-8>
- Imaizumi, C., Imaizumi, T., Osawa, M., Fukuyama, Y., & Takeshita, M. (1999). Serial intelligence test scores in pediatric moyamoya disease. *Neuropediatrics*, 30(6), 294-299. <https://doi.org/10.1055/s-2007-973508>
- Ishii, R., Takeuchi, S., Ibayashi, K., & Tanaka, R. (1984). Intelligence in children with moyamoya disease: Evaluation after surgical treatments with special reference to changes in cerebral blood flow. *Stroke; a journal of cerebral circulation*, 15, 873-877. <https://doi.org/10.1161/01.STR.15.5.873>
- Kirkwood, M., Janusz, J., Yeates, K. O., Taylor, H. G., Wade, S. L., Stancin, T., & Drotar, D. (2000). Prevalence and correlates of depressive symptoms following traumatic brain injuries in children. *Child Neuropsychology: A Journal on Normal and Abnormal Development in Childhood and Adolescence*, 6(3), 195-208. <https://doi.org/10.1076/chin.6.3.195.3157>
- Kuroda, S., & Houkin, K. (2008). Moyamoya disease: Current concepts and future perspectives. *The Lancet. Neurology*, 7(11), 1056-1066. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(08\)70240-0](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(08)70240-0)
- Kuroda, S., Houkin, K., Ishikawa, T., Nakayama, N., Ikeda, J., Ishii, N., ... Iwasaki, Y. (2004). Determinants of intellectual outcome after surgical revascularization in pediatric moyamoya disease: A multivariate analysis. *Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*, 20(5), 302-308. <https://doi.org/10.1007/s00381-004-0924-4>
- Lamônica, D. A. C., Ribeiro, C. da C., Ferraz, P. M. D. P., & Tabaquim, M. de L. M. (2016). Moyamoya disease: Impact on the performance of oral and written language. *CoDAS*, 28(5), 661-665. <https://doi.org/10.1590/2317-1782/20162016010>
- Lee, J. Y., Phi, J. H., Wang, K.-C., Cho, B.-K., Shin, M.-S., & Kim, S.-K. (2011). Neurocognitive profiles of children with moyamoya disease before and after surgical intervention. *Cerebrovascular Diseases (Basel, Switzerland)*, 31(3), 230-237. <https://doi.org/10.1159/000321901>
- Matute, E., Rosselli, M., Ardila, A., & Ostrosky, F. (2013). Evaluación Neuropsicológica Infantil ENI-2. México: Manual Moderno.
- Nathal, E., Serrano-Rubio, A., Maciel, E., & Arauz, A. (2018). Moyamoya disease in Mexico: Our experience. *Neurologia (Barcelona, Spain)*. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2018.05.006>
- Rey, A. (2003). REY Test de copia y de reproducción de memoria de figuras geométricas complejas (8va edición). España: TEA Ediciones.
- Sullivan, E. V., Zahr, N. M., Rohlfing, T., & Pfefferbaum, A. (2010). Fiber tracking functionally distinct components of the internal capsule. *Neuropsychologia*, 48(14), 4155-4163. <https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2010.10.023>
- Suzuki, J., & Takaku, A. (1969). Cerebrovascular «moyamoya» disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Archives of Neurology*, 20(3), 288-299.
- Takagi, Y., Miyamoto, S., & COSMO-Japan Study Group. (2015). Cognitive Dysfunction Survey of the Japanese Patients with Moyamoya Disease (COSMO-JAPAN Study): Study protocol. *Neurologia Medico-Chirurgica*, 55(3), 199-203. <https://doi.org/10.2176/nmc.ra.2014-0326>
- Takanashi, J. (2011). Moyamoya disease in children. *Brain & Development*, 33(3), 229-234. <https://doi.org/10.1016/j.braindev.2010.09.003>
- van Eimeren, L., Niogi, S. N., McCandliss, B. D., Holloway, I. D., & Ansari, D. (2008). White matter microstructures underlying mathematical abilities in children. *Neuroreport*, 19(11), 1117-1121. <https://doi.org/10.1097/WNR.0b013e328307f5c1>
- Wechsler, D. (2007). Escala Wechsler de Inteligencia para Niños WISC-IV Manual de Aplicación. México: Manual Moderno.
- Weinberg, D. G., Rahme, R. J., Aoun, S. G., Batjer, H. H., & Bendok, B. R. (2011). Moyamoya disease: Functional and neurocognitive outcomes in the pediatric and adult populations. *Neurosurgical Focus*, 30(6), E21. <http://dx.doi.org/10.3171/2011.3.FOCUS1150>
- Williams, T. S., Roberts, S. D., Coppens, A. M., Crosbie, J., Dlamini, N., & Westmacott, R. (2017). Secondary attention-deficit/hyperactivity disorder following perinatal and childhood stroke: Impact on cognitive and academic outcomes. *Child Neuropsychology: A Journal on Normal and Abnormal Development in Childhood and Adolescence*, 1-21. <https://doi.org/10.1080/09297049.2017.1333091>

- Williams, T. S., Westmacott, R., Dlamini, N., Granite, L., Dirks, P., Askalan, R., ... Deveber, G. (2012). Intellectual ability and executive function in pediatric moyamoya vasculopathy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 54(1), 30-37. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2011.04144.x>
- Yáñez, G., & Prieto, D. Ma. B. (2013). *Batería neuropsicológica para la evaluación de los trastornos del aprendizaje BANETA*. México: Manual Moderno.