

---

# Moyamoya liga

---

**D. Matačiūnienė\***  
**V. Budrys\***  
**R. Parnarauskienė\***  
**G. Kaubrys\***  
**J. Dementavičienė\*\***

\**Vilniaus universiteto Medicinos fakulteto Neurologijos ir neurochirurgijos klinikos Neurologijos centras*

\*\**Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Radiologijos centras*

**Santrauka.** Moyamoya liga – tai reta, lėtai progresuojanti neuždegiminė intrakranijinių arterijų liga, kuriai būdingos abipusės vidinių miego arterijų (VMA) distalinių segmentų stenozės ar okliuzijos bei nenormalus aplinkinių kolateralinių tinklas, primenantis dūmų debesėlį. Pirmą kartą ji aprašyta Japonijoje, vėliau paaiškėjo, kad ja serga ir kituose kraštuose. Moyamoya liga dažniausiai suserga vaikai ar jauni suaugę asmenys. Vaikų moyamoya liga dažniausiai pasireiškia kartotiniiais praeinančiais smegenų išemijos priepuoliais, kurie gali atsirasti skirtingose pusėse. Suaugusiesiems būdingesnės intracerebrinės ar rečiau subarachnoidinės kraujosruvos. Ligos diagnozė patvirtinama angiografiškai, radus abipuses VMA distalinių dalių ir proksimalinių priekinių ir / arba vidurinių smegenų arterijų segmentų stenozes arba okliuzijas bei nenormalų kolateralinių kraujagyslių tinklą aplink. Efektyvaus gydymo iki šiol nėra.

Straipsnyje aprašoma 23 m. pacientė, kuriai VUL Santariškių klinikų Nervų ligų skyriuje diagnozuota moyamoya liga, susijusi su antikardiolipidiniais antikūnais.

Aptariamas moyamoya ligos ir antifosfolipidinių antikūnų ryšys, jų įtaka ligos prognozei ir gydymui.

**Raktažodžiai:** moyamoya liga ir sindromas, spontaniinė Vilizijaus žiedo okliuzija, galvos smegenų infarktas, antifosfolipidiniai antikūnai.

Neurologijos seminarai 2006; 10(27): 50–54

---

Moyamoya liga – tai lėtai progresuojanti neuždegiminė intrakranijinių arterijų liga, kuriai būdingos abipusės vidinių miego arterijų (VMA) distalinių segmentų stenozės ar okliuzijos bei nenormalus aplinkinių kolateralinių tinklas, primenantis dūmų debesėlį. Pirmą kartą šią ligą 1957 m. aprašė japonų chirurgai Takeuchi ir Shimizu kaip abipusę VMA hipoplaziją [1]. Vėliau paaiškėjo, kad tai įgyta patologija – progresuojanti arterijų stenozė, sąlygojanti nenormalaus aplinkinio kolateralinių tinklo formavimąsi. Oficialus ligos pavadinimas Japonijoje – spontaniinė Vilizijaus žiedo okliuzija (*SOCW – spontaneous occlusion of the circle of Willis*), tačiau 1967 m. Suzuki ir Takaku praminė ją „Moyamoya liga“, ir šis pavadinimas labiausiai paplito pasaulyje [1]. Japonų kalbos žodis „moyamoya“ reiškia dūmų kamuolius („debesėlius“) neaiškiais ribomis. Šiuo terminu apibūdinamas gausus plonų intracerebrinių kolateralinių tinklas, stebimas tiriant angiografiškai [2].

## Terminai

Moyamoya liga vadinama pirminė vaskulopatija. Tačiau panašų angiografinį vaizdą galima matyti ir sergant kitomis ligomis, pvz.: I tipo neurofibromatoze, fibroarūmenine displazija, pjautuvine anemija, išreikšta ateroskleroze

(Dauno sindromo metu), po spindulinio gydymo. Tuomet naudojamas moyamoya **sindromo** terminas, kurį siūloma keisti į „sisteminė liga su angiografine moyamoya“ [3].

Liga su abipusiu VMA ar jų šakų pažeidimu vadinama tikra (*definite*), o jei pažeidimas vienpusis – tikėtina (*probable*) moyamoya liga [1].

## Epidemiologija

Didžiausias sergamumas – Rytų Azijos šalyse, pvz., Japonijoje – 1:300 000 [1]. Tuo tarpu JAV iki 1996 metų aprašyti tik 239 moyamoya ligos atvejai (plg. Japonijoje – per 4000) [4]. Tobulėjant neinvaziniams kraujagyslių tyrimams (magnetinio rezonanso angiografija – MRA), vis dažniau suaugusiesiems nustatoma asimptominė moyamoya liga [5].

Dažniau serga moterys (vyrų ir moterų sergamumo santykis yra 1:1,7) [1]. Šeiminiai susirgimai sudaro 7–12% moyamoya ligos atvejų [2].

Moyamoya liga dažniausiai suserga vaikai ar jauni suaugę asmenys. Japonijoje stebimi du sergamumo šia liga amžiniai pikai – pirmasis ir ketvirtasis gyvenimo dešimtmečiai [1].

## Etiologija ir patogenezė

Ligos etiologija vis dar nėra aiški. Daugiausia duomenų, patvirtinančių genetinę ligos kilmę, greičiausiai jai būdingas multifaktorinis paveldėjimo tipas. Genominių tyrimų metu nustatytas ligos ryšys su 3p24.2-26, 6q25, 8q23 bei 17q25 lokusais [6].

---

## Adresas:

V. Budrys  
VUL SK Neurologijos centras  
Santariškių g. 2, LT-08661 Vilnius  
Tel. 8-5 2365220, el. paštas: valma@takas.lt

Ligos patogenezėje, manoma, svarbūs kraujagysliniai augimo faktoriai (ypač bazinis fibroblastų augimo faktorius, kurio kiekis sergančiųjų moyamoya liga likvoro yra padidėjęs) bei citokinai [1].

Patomorfologiškai nustatomas ekscentriškas intimos sustorėjimas ir fibrozė, vidinės elastinės plokštelės išplatėjimas ir vingiuotumas bei medijos atrofija. Lipidų kaupimosi ar uždegiminių ląstelių infiltracijos nerandama [7].

### Klinika

Vaikų moyamoya liga dažniausiai pasireiškia kartotiniaus PSIP (hemipareze, monopareze ar sensoriniu deficitu), kurie gali atsirasti priešingose pusėse (kadangi kraujagyslių patologija abipusė). Ligai progresuojant, galimi galvos smegenų infarktai, protinės raidos sulėtėjimas. Rečiau pasitaiko galvos skausmai, epilepsijos priepuoliai ar judesių sutrikimai (chorėjos), kuriuos dažnai išprovokuoja hiperventiliacija [1].

Suaugusieji taip pat gali sirgti galvos smegenų infarktu. Tačiau būdingesnės intracerebrinės kraujosruvos gumburo, pamato mazgų, baltosios medžiagos srityse. Retkarčiais nustatoma subarachnoidinių kraujosruvų [2]. Kelių JAV vykdytų studijų duomenimis, yra klinikinės išraiškos skirtumas tarp Azijos ir Vakarų šalių moyamoya ligos: JAV suaugusieji daug rečiau patiria hemoragiją (tik 13% visų sergančiųjų) nei Azijos šalių sergantieji [4].

Suaugusiųjų mirtingumas nuo šios ligos siekia 10%, vaikų – 4,3%. Dažniausiai mirštama nuo intracerebrinės kraujosruvos [8].

### Diagnostika

Ligos diagnozė patvirtinama angiografiškai (kateterinė kontrastinė angiografija arba MRA). Japonijos Moyamoya ligos mokslinių tyrimų komitetas (*Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease)*) nustatė tokius diagnostinius angiografinius šios ligos kriterijus [1]:

- VMA distalinių dalių ir proksimalinių priekinių ir / arba vidurinių smegenų arterijų segmentų stenozės arba okliuzijos;
- nenormalus kolateralinių kraujagyslių tinklas apie okliuzines arterijas;
- pakitimai abipusiai.

### Gydymas

Kai kuriems ligoniams klinikinė būklė stabilizuojasi savaime, negydant. Dėl tinkamiausio gydymo bendros nuomonės iki šiol nėra. Mėginama skirti prieštrombocitinių vaistų išeminių komplikacijų profilaktikai, kalcio kanalų blokatorių, kortikosteroidų, antihipertenzinių vaistų kuo mažesniau arteriniam kraujospūdžiui palaikyti intrakranijinių kraujosruvų profilaktikai. Progresuojant išemijai, ypač vaikams, atliekamos įvairios revaskuliarizacinės operaci-

jos (tiesioginės ar netiesioginės ekstra- intrakranijinės jungtys, taukinės persodinimo operacijos), tačiau jų įtaka ligos prognozei neaiški [2, 8].

### KLINIKINIS ATVEJIS

23 metų ligonė R. N. 2005 12 30–2006 01 10 buvo tiriama ir gydoma VUL Santariškių klinikų Nervų ligų skyriuje. Atvykusi ligonė skundėsi kairiųjų galūnių, ypač rankos, silpnumu, kairiosios kūno pusės aptirpimu, sunkumu kalbėti.

Susirgo 2005 metų birželį, kai ūmai aptirpo ir pasilpo kairioji plaštaka, perkreipė kairiąją veido pusę. Į gydytojus nesikreipė, simptomatika per kelias dienas išnyko. 2005 m. spalio 26 d. ūmai pasilpo kairiosios galūnės, aptirpo kairioji kūno pusė, tapo sunku kalbėti. Hospitalizuota pagal gyvenamąją vietą, konstatuota lengva kairioji hemiparezė. Atlikta galvos smegenų magnetinio rezonanso tomografija (MRT), kurios radiniai buvo tokie: abipus didžiųjų galvos smegenų pusrutulių frontalinėse dalyse, periventrikuliariai stebimi įvairaus dydžio izo- ir hiperintensiniai židiniai. Išvada: pakitimai būdingi išeminiam insultui. Tačiau suformuluota išsėtinės sklerozės diagnozė, gydymui taikytos plazmaferezės (N5), vėliau – reabilitacinis gydymas. Po reabilitacijos beveik visiškai atsistatė galūnių jėga, pagerėjo kalba. 2005 m. gruodžio 10 d. vėl ūmai pasilpo kairiosios galūnės, tapo sunku kalbėti. Atsiųsta į VUL Santariškių klinikų Konsultacinę polikliniką neurologo konsultacijai. Atlikta transkranijinė doplerografija: visame Vilizijaus žiede registruojama žemo rezistentiškumo kraujotaka. Dešinėje vidurinėje smegenų arterijoje (VSA) ties bifurkacija kraujotakos greičiai – 405/250, PI – 0,45. Negalima atmesti arterioveninės malformacijos arba vaskulito. Planine tvarka hospitalizuota į Nervų ligų skyrių.

**Gyvenimo anamnezė.** Pacientė yra vienintelis vaikas šeimoje. 8 metų amžiaus operuota dėl įgimto žvairumo. Toliaregė. Kairiarankė. Sunkiai sekėsi mokslai, vos baigė 9-ias klases.

2003 metais pastojo, grėsė priešlaikinis gimdymas, tačiau nėštumas išsaugotas. 8-ąjį nėštumo mėnesį išsivystė preeklampsija, dėl to nėštumas baigtas Cezario pjūvio operacija, o pacientė dėl ryškaus kvėpavimo funkcijos nepakankamumo, plaučių edemos gydyta Kauno medicinos universiteto klinikų Intensyviosios terapijos skyriuje. Nuo to laiko nuolat vartoja antihipertenzinius vaistus: metoprololį 50 mg/d. ir enalaprilį 10 mg/d. Giminėje priešlaikinius gimdymus, neurologines ligas, ankstyvas mirtis neigia.

**Objektyvi būklė šios hospitalizacijos metu.** Ligonė padidėjusios mitybos. (KMI (kūno masės indeksas) – 31). Veido, krūtinės, pilvo bei nugaros odoje gausu *acne vulgaris* bėrimo elementų. Odos pigmentacijos pakitimų nenustatyta. Širdies veikla ritmiška, tonai duslūs, ŠSD 90 k./min., AKS 140–120/100–90 mmHg (metoprololio 50 mg/d. fone).

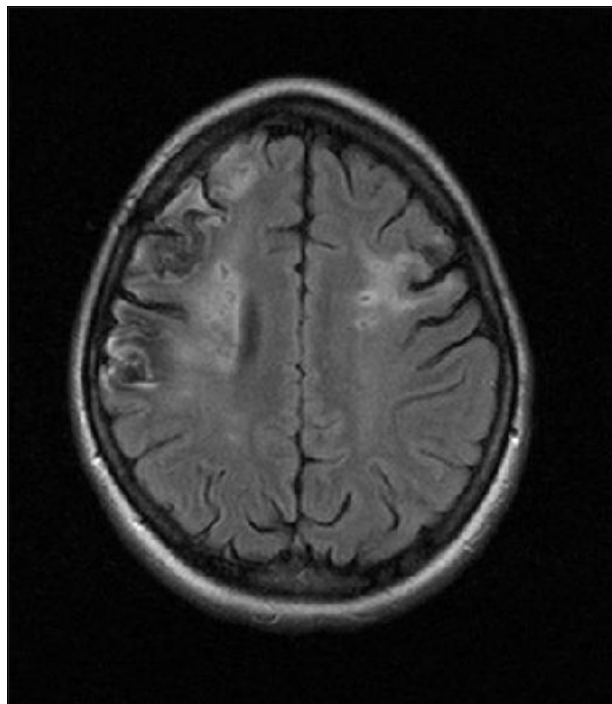
**Neurologinė būklė.** Sąmoninga, orientuota, sulėtėjusios reakcijos. Infantili, labilių emocijų – čia verkia, čia juokiasi. Lengva sensomotorinė afazija. Seklesnė kairioji nazolabialinė raukšlė, nusileidęs kairysis lūpų kampas. Liežuvis krypta į kairę. Nurodo hipesteziją kairiojoje veido ir kūno pusėje. Eidama šlubuoja kairiąja koja. Kairiosios rankos jėga proksimaliai – 3 balai, distaliai – 1 balas, kairiosios kojos – 4 balai. Kairiųjų galūnių tonusas didesnis, piramidinis. Sausgysliniai refleksai  $k > d$ , pilvo odos refleksai abipus greitai išsenkantys. Rasti patologiniai refleksai: Rosolimo (+) kairiojoje rankoje, Babinskio (+) abipus. Koordinacinės sistemos sutrikimų ir meninginių simptomų nerasta.

Atlikti laboratoriniai kraujo tyrimai (bendras kraujo tyrimas, plazmos baltymų elektroforezė, inkstų funkcijos rodikliai, elektrolitų, gliukozės koncentracijos tyrimai) buvo normalūs. Uždegiminiai rodikliai – neigiami (ENG pagal Westergreną – 16 mm/val., CRP – neigiamas).

Koaguliograma bei lipidograma – be patologinių pakitimų.

Galvos smegenų MRT su angiografija patvirtino 2005 m. spalį atlikto tyrimo radinius: abipus frontalinėse srityse hiperintensinės zonos būdingos išemijai. Kairėje *nucl. caudatus*, abipus periventrikuliariai, frontalinėse skiltyse T2 FLAIR hipointensiniai su hiperintensiniu apvadu, T2 ryškiai hiperintensiniai, T1 hipointensiniai židiniai iki 6 mm skersmens. Silpnas abiejų VSA, kairiosios priekinės smegenų arterijos (PSA) signalas, matomas tik aksialiniuose pjūviuose. Išvada: išemijos zonos VSA abipus (1 pav.).

Dėl galimos paradoksinės embolizacijos atlikus kardioechoskopinį tyrimą, patologijos nekonstatuota.

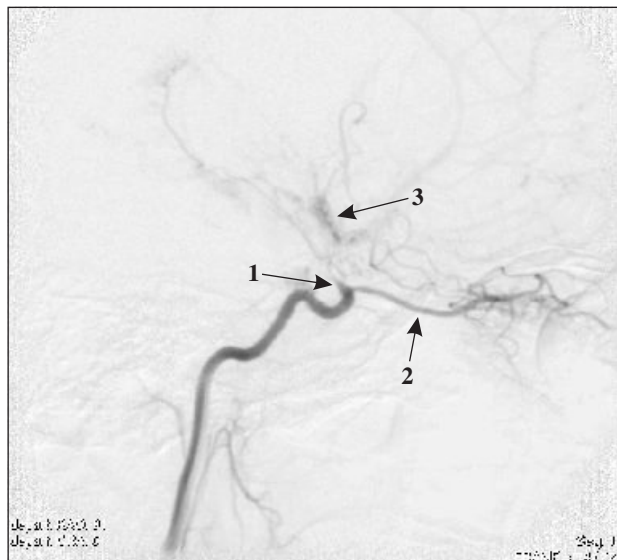


1 pav. Moyamoya liga.

Galvos smegenų MRT, T2 FLAIR režimas, aksialinė plokštuma. Išemijos zonos VSA baseine abipus.

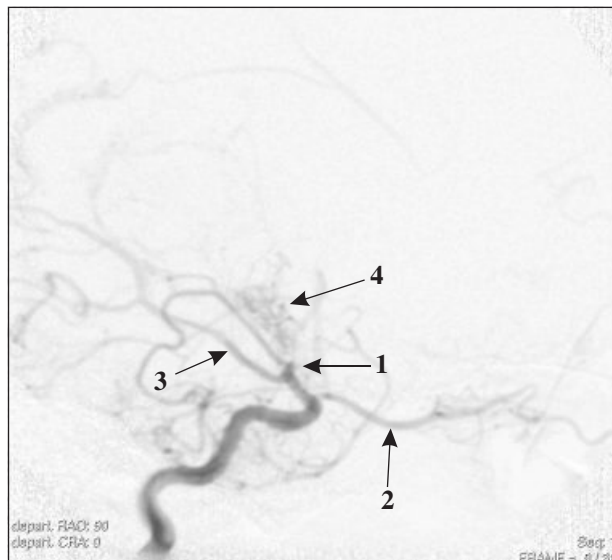
Atliekant vidaus organų echoskopiją, stebėti akmenys tulžies pūslėje bei kalcifikatas kairiojo inksto parenchimoje. Atlikus inkstų kraujagyslių dvigubą skenavimą, renovaskulinės hipertenzijos požymių nerasta.

Oftalmologo išvada: hipermetropija. Regos nervo diskaus aiškiais ribomis, gelsvai rožiniai. Arterijų / venų san-



2 pav. Moyamoya liga.

Dešniosios vidinės miego arterijos angiografija, šoninė projekcija. Dešniosios VMA intrakranijinės dalies kritinė stenozė (1 rodyklė) su silpnai besikontrastuojančiomis priekine ir vidurine smegenų arterijomis. Išreikšta dešinioji akinė arterija (2 rodyklė). Išreikštos intrasmegeninės kolateralės („debesėliai“) pamato branduolių projekcijoje (3 rodyklė).



3 pav. Moyamoya liga.

Kairiosios vidinės miego arterijos angiografija, šoninė projekcija. Kairiosios VMA intrakranijinio segmento kritinė stenozė (1 rodyklė), iki jos matyti išeinančios plačios kairioji akinė (2 rodyklė) ir kairioji užpakalinė jungiančioji (3 rodyklė) arterijos. Silpnai kontrastuojasi kairioji VSA. Išreikštos intrasmegeninės kolateralės („debesėliai“) pamato branduolių projekcijoje (4 rodyklė).

tykis normalus, padidėjęs abiejų akių kraujagyslių vingiuotumas.

Psichiatro konsultacijos išvada: organinis emocinio labilumo sutrikimas.

Įtariant vaskulitą, ligonė konsultuota VUL SK Konsultacinės poliklinikos reumatologo, kuris klinikinių duomenų, patvirtinančių sisteminę jungiamojo audinio ligą, nerado. Paimti imunologiniai kraujo tyrimai: reumatoidinis faktorius (RF), antikūnai prieš vilkligės antikoaguliantą 1 (LA1), antikūnai prieš dvispiralę DNR – neigiami, o antikūnai prieš kardiopolipiną – teigiami: IgM – 0,742 (teigiama, kai optinis tankis > 0,520). Vertindamas tyrimų rezultatus, reumatologas suformulavo galimo antifosfolipidinio sindromo (aFL) diagnozę be sisteminės jungiamojo audinio ligos. Tačiau, atlikus galvos smegenų kraujagyslių tyrimus, buvo suabejota aFL diagnoze ir įtarta kita liga.

**Ekstrakranijinių kraujagyslių spalvinėje sonografijoje** nerasta normalios dešinėsios vidinės miego arterijos (VMA). Jos projekcijoje matoma siaura kraujagyslė su registruojama kraujotaka greičiausiai yra dešinėsios išorinės miego arterijos (IMA) šaka. Dešinėsios IMA kraujotaka intensyvi, „internizuota“. Pagal tai galima spręsti, jog greičiausiai yra dešinėsios VMA okliuzija ir dešinėsios IMA kolateralinė kraujotaka. Arterijų sienelės nesustorėjusios, uždegiminių pokyčių nerasta.

**Transkranijinės spalvinės sonografijos** išvada: labai vangi abiejų vidurinių smegenų arterijų (VSA) kraujotaka, dideli greičiai karotidinio sifono C1-3 srityje abipus. Spalviniu dopleriu matyti papildomų kraujagyslių tinklas ties užpakaline smegenų arterija – distaline VMA, ryškiau dešinėje. Įtariamas moyamoya sindromas.

Diagnozę patvirtino **skaitmeninė subtrakcinė angiografija**. Jos radiniai: ekstrakranijiniai VMA segmentai be matomų pataloginių pokyčių. Dešinėsios VMA intrakranijinės dalies („sifono“ distalinio segmento) kritinė stenozė su silpnai besikontrastuojančiom priekine ir vidurine smegenų arterijomis. Išreikšta *a. oftalmica dex.*, iš kurios per kolaterales kontrastuojasi kiek vėliau intrakranijinės arterijos. Kairiosios VMA intrakranijinio segmento kritinė stenozė, iki jos matyti išeinančios plačios *a. oftalmica sin.* ir *a. communicans post. sin.* Silpnai kontrastuojasi kairioji VSA. Kairioji slankstelinė arterija be matomų pataloginių pokyčių. Per išreikštą plačią kairiąją užpakalinę komunikantę matyti besikontrastuojančios priekinės smegenų arterijos. Išreikštos intrasmegeginės kolateralės pamato branduolių projekcijoje. Išvada: kritinės abiejų vidinių miego arterijų intrakranijinių segmentų stenozės. Išreikštos kolateralės iš *aa. oftalmicae*, intrasmegeginės kolateralės ir plati kairioji užpakalinė komunikantė. Pokyčiai būdingi moyamoya ligai (2, 3 pav.).

**Suformuluota klinikinė diagnozė:** moyamoya liga; pakartotinis galvos smegenų infarktas dešinėsios VSA baseine; kairioji hemiparezė, vyraujanti rankoje. PAH I, vidutinės rizikos grupė.

**Skirtas gydymas** aspirinu 0,1/d., pentoksifilinu 0,42 k/d., sol. milgamma 2,0 i.r./d., metoprololiu 50 mg/d. bei intensyvi reabilitacija: kineziterapija, ergoterapija, fizioterapija ir masažas. Hospitalizacijos pabaigoje stebėtas

nežymus teigiamas efektas – atsistatė kalbos defektas, iki 2 balų pagerėjo distalinė kairiosios rankos jėga. Rekomenduotas tolesnis gydymas klopidoireliu 75 mg per dieną bei antihipertenziniais vaistais palaikant normotenziją. Po 6 savaičių rekomenduota pakartoti antikardiopolipidinių antikūnų kiekio kraujyje tyrimą. Pacientė ir jos artimieji tolesnio reabilitacinio gydymo šiuo metu atsisakė.

## APTARIMAS

Pateiktas atvejis atitinka klinikinius ir angiografinius moyamoya ligos kriterijus [1]. Nors kliniškai pasireiškė tik vienos pusės VSA baseino pažeidimas, angiografijoje rasti būdingi kraujagyslių pakitimai abipus. Taip pat nenustatyta kito susirgimo (įgimto ar įgyto), kuris galėtų sąlygoti esamą kraujagyslių pažeidimą. Taigi diagnozuojame tikrą (*definite*) moyamoya ligą.

Reumatologai buvo iškėlę aFL diagnozę, tačiau jos atsisakyta. Pirma, šio sindromo kriterijų netenkina tai, kad antikūnų prieš kardiopolipiną kiekis yra nedidelis, be to, nustatytas tik vieną kartą (pagal aFL diagnostinius kriterijus antikardiopolipidinių arba LA antikūnų vidutinis arba didelis kiekis turi būti nustatytas kraujyje 2 kartus mažiausiai 6 savaičių intervalu) [2]. Antra, net ir esant pastoviam teigiamam šių antikūnų titrui, aFL diagnozė būtų abejotina. Literatūroje tokie atvejai aprašomi kaip moyamoya liga, susijusi su antikardiopolipidinėmis antikūnais. Atlikta nedaug studijų, kurios tyrė protrombozinių faktorių dažnį ir įtaką sergant moyamoya liga. Manyta, kad moyamoya ligos patogenezėje pagrindinį vaidmenį vaidina ne krešėjimo sutrikimai, o kraujagyslių reaktyvumo, tonuso pakitimai (tai patvirtina faktas, kad ligos ataką dažnai išprovokuoja hiperventiliacija) [9]. Tačiau 1992–2000 metais M. Bonduel Argentinoje atliktos didelės prospektyvinės studijos duomenimis, krešėjimo sistemos sutrikimai nustatyti net 40% (4 iš 10) moyamoya liga sirgusių vaikų. 3 iš 10 rasti antifosfolipidiniai antikūnai [10]. Jų kilmė šios ligos metu nėra aiški. Galbūt endotelio ir subendotelio struktūrų pažeidimas, kuris vyksta bet kurios vaskulopatijos metu, sužadina antrinę antifosfolipidinių antikūnų sintezę, kaip reakciją į eksponuotus endotelio ląstelių membraną fosfolipidus. Arba antifosfolipidiniai antikūnai sintetunami dėl krešėjimo faktorių kaskados suaktyvėjimo, kurį sukelia vaskulopatijos sąlygota kraujagyslių trombozė. Taip pat gali būti, kad antifosfolipidinių antikūnų sintezė vyksta nepriklausomai ir tėra dalis dar neidentifikuoto sisteminio susirgimo, sukeliančio ir moyamoya sindromą. Bet kokiu atveju atsiradę antifosfolipidiniai antikūnai gali skatinti trombozių progresavimą ir naujas išemines atakas. Įrodyta, kad, skirtingai nuo vaikų, suaugusiesiems antikardiopolipidiniai antikūnai padidina galvos smegenų infarkto pasikartojimo riziką [9]. Todėl moyamoya ligos atveju nustačius krešėjimo sistemos sutrikimą, yra pagrįsta skirti prieštrombocitinius vaistus.

Gauta:  
2006 02 02

Priimta spaudai:  
2006 03 05

## Literatūra

1. Fukui M, Kono S, Sueishi K, Ikezaki K. Moyamoya disease. *Neuropathology* 2000; 20: S61–4.
2. Budrys V. *Klinikinė neurologija*. Vilnius, 2003; 152–5.
3. Gosalakkal JA. Moyamoya disease: a review. *Neurol India* 2002; 50: 6–10.
4. Chiu D, Shedden P, Bratina P, Grotta JC. Moyamoya Disease in the United States. *Stroke* 1998; 29: 1347–51.
5. Kuroda S, Ishikawa T, Houkin K, Nanba R, Hokari M, Iwasaki Y. Incidence and clinical features of disease progression in adult moyamoya disease. *Stroke* 2005; 36: 2148–53.
6. McKusick VA. %252350 Moyamoya disease 1; MYMY1. 2002. Available from URL: <http://www3.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/dispmim.cgi?id=252350>
7. Hosoda Y, Ikeda E. Pathology of spontaneous occlusion of the circle of Willis (cerebrovascular Moyamoya disease). *Neuropathology* 1999; 19: 137–8.
8. Sucholeiki R, Chawla J. Moyamoya disease. 2005. Available from: URL: <http://www.emedicine.com/neuro/topic616.htm>
9. Veber G. Editorial comment: vascular occlusion in moyamoya: a multitude of mechanisms? *Stroke* 2001; 32: 1791–2.
10. Bonduel M, Hepner M, Sciuccati G, Torres AF, Tenenbaum S. Prothrombotic disorders in children with moyamoya syndrome. *Stroke* 2001; 32: 1786–91.

D. Matačiūnienė, V. Budrys, R. Parnarauskienė,  
G. Kaubrys, J. Dementavičienė

## MOYAMOYA DISEASE

### Summary

Moyamoya disease is a rare chronic noninflammatory cerebral vasculopathy. The disease is characterized by the stenosis or occlusion of the terminal portions of the bilateral internal carotid arteries and abnormal vascular network in the vicinity of the arterial occlusion which gives the appearance of a puff of smoke on arteriography (*moyamoya*). The disease occurs worldwide but is rare outside Asia. In Japan, the onset of moyamoya disease has a bimodal age distribution. The first peak occurs in early childhood, and a second peak affects adults in the fourth decade of life. Symptoms and signs in children are mainly TIA which occur repeatedly and occasionally on alternating sides. In adults, cerebral hemorrhage is more frequent than in children. The clinical diagnosis depends on cerebral angiography. The diagnostic criteria are: stenosis or occlusion of the terminal portions of the internal carotid arteries and proximal portions of the anterior and/or middle cerebral arteries; abnormal vascular network in the vicinity of the arterial occlusion; and bilateral involvement. Effective treatment in moyamoya disease is still to be elucidated.

Case report refers to 23-year-old female patient from Vilnius University Hospital Santariškių klinikos Dpt. of Neurology, who had recurrent hemiparesis. After thorough investigation the moyamoya disease associated with anticardiolipin antibodies was diagnosed.

The association of moyamoya disease with antiphospholipid antibodies is discussed with regard to disease prognosis and management recommendations.

**Keywords:** moyamoya disease and syndrome, spontaneous occlusion of the circle of Willis, cerebral infarction, antiphospholipid antibodies.