

Moyamoya liga: literatūros apžvalga

J. Kozlova

*Lietuvos sveikatos mokslų
universiteto Kauno klinikos,
Neurochirurgijos klinika*

Santrauka. Moyamoya liga (MML) – reta smegenų kraujagyslių patologija, pasižyminti vidinių miego, priekinių ir vidurinių smegenų arterijų užakimu, vystantis kolateraliniam smulkiųjų kraujagyslių tinklui. Tinklalapio apie retas ligas orpha.net duomenimis, MML paplitimas pasaulyje yra 1–9:1 000 000. MML labiausiai paplitusi tarp azijiečių, tačiau pavieniai atvejai nustatomi visame pasaulyje. Ligą lemia genetiniai veiksniai, apie 15 % atvejų yra šeiminiai. Kliniškai pasireiškia smegenų išemija dėl kolateralinės kraujotakos nepakankamumo (insultas arba PSIP) arba hemoragija dėl pataloginių kolateralinių smulkiųjų aneurizmų plyšimo. Retai ši liga gali pasireikšti gydymui atsparia epilepsija, migrena. Galvos smegenų KT ir MRT MML specifinių radinių neaptinkama, nustatomi išemijos židiniai arba kraujosruvos. KT ar MRT angiografija galima aptikti smulkiųjų kolateralinių tinklą. Auksinis diagnostikos standartas – selektyvi intraarterinė angiografija. Medikamentinis gydymas nėra efektyvus ir skiriamas tik perioperaciniu laikotarpiu arba simptomaiškai. Chirurginio gydymo tikslas – revaskuliarizacija pažeistame smegenų kraujotakos baseine.

Raktažodžiai: Moyamoya liga, išemija, angiografija, revaskuliarizacija.

Neurologijos seminarai 2016; 20(69): 121–125

IŽANGA

Moyamoya liga (MML) yra reta smegenų kraujagyslių patologija, kuriai būdingas vidinių miego, priekinių ir vidurinių smegenų arterijų savaiminis užakimas, vystantis kolateraliniam smulkiųjų kraujagyslių tinklui. Ši liga – XX a. atradimas. Pirmą kartą ji buvo aprašyta praėjusio amžiaus 6-ajame dešimtmetyje Japonijoje. Iš ten ir kilo ligos pavadinimas: japoniškai „moyamoya“ reiškia „dūmų debesėlių“. Anksčiau buvo galvojama, kad MML serga tik azijiečiai, tačiau dabar liga nustatoma ir JAV bei Europos gyventojams. Pažangių diagnostikos metodų įdiegimas leido nustatyti pavienius MML atvejus ir Lietuvoje. MML gali būti vaikų ir jaunų suaugusiųjų išeminio smegenų insulto ar vyresnių pacientų smegenų kraujosruvos priežastis. Tačiau dėl ligos retumo ir informacijos lietuvių kalba apie ją stoka ji dažnai nediagnozuojama.

Adresas:

Julija Kozlova
LSMUL KK Neurochirurgijos klinika
Eivenių g. 2, Kaunas, Lietuva
El. paštas julija.kozlova@gmail.com

EPIDEMIOLOGIJA

Tinklalapio apie retas ligas orpha.net duomenimis, MML dažnis pasaulyje yra 1–9:1 000 000 žmonių. Jis yra didesnis Azijoje, palyginti su JAV: 1:280 000–89 000 ir 1:1 000 000 atitinkamai.

ETIOLOGIJA

MML etiologija kol kas nėra tiksliai žinoma. Maždaug 15 % ligos atvejų yra šeiminiai. Literatūros duomenimis, ligą lemia genetiniai veiksniai. Atlikus vieno nukleotido polimorfizmo tyrimus 72 japonams su MML ir 45 sveikiems savanoriams, nustatytas statistiškai patikimas ryšys tarp MML ir 17qki-ter regiono RNF213 lokuso. Detaliau ištyrus paaiškėjo, kad 95 % šeiminių MML ir 73 % nešeiminių MML atvejų buvo rasta to lokuso mutacija p.R4859K [1].

Sergantiesiems MML nustatytos dažnesnės lygiųjų raumenų alfa-aktino (ACTA2) mutacijos, kurios taip pat sukelia vainikinių kraujagyslių ligą, miokardo infarktą, insultą ir krūtininės aortos patologiją [2]. Taip pat yra duomenų, kad liga gali būti autoimuninės kilmės: pacientams su MML nustatomas teigiamas reumatoidinis faktorius ir citoplazminiai antikūnai prieš neutrofilų mieloperoksidazę (MPO-ANCA) [3]. Be to, pastebėtas pakitusių kraujagyslių intimos aktyvumas, nustatytas taikant antikūnus

prieš nestiną [4]. Genetinę ligos kilmę patvirtina ir šeiminių atvejų gausumas, ypač tarp azijsiečių (15 % visų atvejų). Vieno Japonijoje atlikto tyrimo duomenimis, žmonijai, kuriems MML pasireiškė vyresniame amžiuje (ne vaikystėje), kaulinis vidinės miego arterijos kanalas dažnai būna siauras, dėl to vystosi kraujagyslės užakimas [5].

Labai retais atvejais MML gali būti antrinė. Aprašytas atvejis, kai liga išsivystė 12 m. mergaitei po kompleksinio osteosarkomos gydymo [6].

Taip pat įtariama, kad infekcija atlieka nemažą vaidmenį ligai atsirasti. Kai kurios studijos nurodo ryšį tarp ligos ir Epstein-Barr viruso infekcijos. Ligą prideda autoimuniniai procesai, galvos traumas.

Liga gali atsirasti ir iki tol visiškai sveikiems individams. Tačiau kelių ligų atveju dažnai kartu būna ir MML. Dažniausiai pasireiškia sergant šiomis ligomis:

- neurofibromatoze
- tuberozine skleroze
- pjautuvine anemija
- meningitu
- pigmentoziniu retinitu
- fibromuskuline dizplazija
- Dauno sindromu
- Fanconi anemija
- vaikams po spindulinės terapijos kaukolės pamato srityje.

MORFOLOGIJA IR PATOGENEZĖ

Ligos metu labai susiaurėja arba visiškai užanka viena arba abi vidinės miego arterijos, kartais patologinis procesas apima ir priekines bei vidurines smegenų arterijas. Histologiškai triant pažeistas miego arterijas, nustatomos ekscentriškai sustorėjusi intima, raumeninio sluoksnio proliferacija, išsikišanti ir dažnai sudvigubėjusi vidinė elastinė plokštelė be uždegiminės infiltracijos arba aterosklerozės požymių. Kraujagyslių susiaurėjimą lemia lygiųjų raumenų proliferacija ir trombozė susiaurėjimo vietoje. Naujai susiformavusios patologinės kolateralinės arterijos pasižymi sustorėjusia medija su fibrino sancaupomis, fragmentuota elastine plokštele ir mikroaneurizmų formavimusi. Šią natūralią revaskuliarizaciją skatina daugelio augimo faktorių išsiskyrimas. Dažniausiai nustatomi HIF-1 (hipoksiją indukuojantis faktorius 1), VEGF (kraujagyslių endotelio augimo faktorius), bFGF (pagrindinis fibroblastų augimo faktorius), transformuotas augimo faktorius beta-1, hepatocitų augimo faktorius, MMP (matrikso metalo proteinazė) [7].

KLINIKA

MML pasižymi nebyliu laikotarpiu. Iki ūminio epizodo pacientai dažniausiai nežino, kad serga šia liga. Ji pasireiškia smegenų išemija dėl kraujotakos nepakankamumo kolateralėse arba kraujosruva dėl kolateralinių mikroaneuriz-

mos plyšimo. Suaugusiesiems 89 % atvejų pasireiškia išemija, 7 % – hemoragija, 4 % – išemija kartu su hemoragija. Maždaug 70–80 % atvejų kraujosruva atsiranda smegenų pamato branduoliuose, gumbure arba smegenų skilvelių sienose [8].

Su išemija susijusių simptomų dažnis tarp suaugusiųjų ir vaikų yra panašus, tačiau hemoragijos suaugusiesiems yra 7 kartus dažnesnės (20,0 ir 2,8 % atitinkamai). Klinikiniams simptomams būdingas ir geografinis pasiskirstymas. Azijos populiacijoje hemoragijos yra dažnesnės (42 %), negu tarp JAV gyventojų. Vaikams išeminiai insultai yra daug dažnesni nei PSIP. Manoma, kad taip yra todėl, kad dėl amžiaus vaikams būna sunkiau apibūdinti PSIP simptomus, kas lemia vėlyvą diagnostiką ir didesnę išeminio insulto riziką [10].

Pastebėta, kad išemijos pažeistos sritys skiriasi priklausomai nuo paciento amžiaus: suaugusiesiems smegenų infarktas dažniausiai įvyksta akytosios medžiagos srityje, vaikams ir jaunuoliams (iki 20 m. amžiaus) – smegenų pusrutulio vingiuose ir baltosios bei pilkosios medžiagos ribinėje zonoje [8]. Tai siejama su skirtingu smegenų jautrumu išemijai, daugiau ar mažiau pažengusiu kraujagyslių pažeidimu.

Kartais MML pasireiškia gydymui atspariais epilepsijos priepuoliais, progresuojančiu kognityvinės funkcijos blogėjimu [8, 11].

DIAGNOSTIKA

Kompiuterinės tomografijos (KT) arba magnetinio rezonanso tomografijos (MRT) tyrimas atliekamas kliniškai įtarus smegenų išemijai arba kraujosruvą (vaizdinio tyrimo pasirinkimą lemia kiekvienoje gydymo įstaigoje priimta taktika). Tačiau KT nebūna MML specifinių radinių. Galima stebėti išeminius plotus žievėje ar požiemyje. Kartu dažnai aptinkami būdingi pakitimai po buvusių išeminių insultų. Gali būti smegenų atrofija. Pakraujavimų atvejais stebima subarahnoidinė, intraventrikulinė ar intracerebrinė hemoragijos, kurios dažniausiai būna požiivio branduolių srityje arba gumbure. MRT padeda geriau pamatyti išeminių pakenkimų vietas. Paprastai jie būna daugybiniai, maži ir besimptomiai. Smegenų infarktai paprastai būna karotidiniame baseine, vadinamosios takoskyros vietoje, tarp plotų, maitinamų iš vidurinės ir užpakalinės smegenų arterijų [9].

Trimatė KT angiografija yra mažai invazinis tyrimas, leidžiantis patikimai diagnozuoti MML. Specifiniai radiniai yra: 1) menka vidurinės ir priekinės smegenų arterijų kamieno ir (ar) pagrindinių šakų vizualizacija, 2) ryškios leptomeninginės anastomozės iš užpakalinės smegenų arterijos, 3) patologinės MML kolateralės pamatiniuose branduoliuose [12].

MRT angiografija yra taip pat neinvazinis tyrimas, kitaip nei KT angiografija, nereikalaujantis kontrasto suleidimo į veną. Pietų Korėjos mokslininkai nustatė, kad MRT angiografijos specifiskumas, diagnozuojant MML, yra

100 %. Tačiau šis tyrimas parodo vidinės miego arterijos stenozės lygį 73 % tikslumu, patologines kolateralines arterijas – 65 % tikslumu, priekinės, vidurinės ir užpakalinės smegenų arterijų stenozės lygį – 82 % tikslumu, lyginant su selektyvia angiografija [13].

Pozitrone emisijos tomografija (PET) smegenų perfuzijai įvertinti klinikinėje praktikoje šiuo metu netaikoma. Šis tyrimas atliekamas tik klinikinių studijų metu.

Vieno fotono emisijos KT (angl. *single-photon emission computed tomography*, SPECT) atliekama įvertinti MML pažeistos smegenų srities kraujotaką, revaskuliarizacijos veiksmingumą ir ligos eigą [14].

Transkranijinė doplerografija (TKD) – neinvazinis būdas stebėti kraujotakos pokyčius ligos eigoje ir po operacijos.

Aukštinis MML diagnostikos standartas yra *selektyvi smegenų angiografija*.

Suzuki ir Takaku 1969 m. aprašyta MML klasifikacija (kabutėse pateikiamas originalus autorių apibūdinimas):

- **I stadija**
 - » „Miego arterijos išsišakojimo susiaurėjimas“
 - » Vidinės miego arterijos (VMA) susiaurėjimas ties bifurkacija.
- **II stadija**
 - » „MML pradžia“
 - » Išsiplėtusios priekinės smegenų arterijos (PSA) ir vidurinės smegenų arterijos (VSA) bei susiaurėjusi ties bifurkacija VMA ir pradiniai MML pokyčiai.
- **III stadija**
 - » „MML intensyvėjimas“
 - » Progresuojantys MML būdingi kraujagyslių pokyčiai.
- **IV stadija**
 - » „MML sumažėjimas“
 - » Nykstantys MML būdingi kraujagyslių pokyčiai, VMA okliuzija, PSA ir VSA ryškus susiaurėjimas.
- **V stadija**
 - » „MML redukcija“
 - » Progresuojanti VMA, PSA ir VSA okliuzija bei nykstantys MML būdingi kraujagyslių pokyčiai.
- **VI stadija**
 - » „MML išnykimas“
 - » VMA nesivizualizuoja, smegenys maitinamos per kolaterales.

Toliau pateikiama šia klasifikacija paremta smegenų kraujagyslių užakimui būdingų pokyčių klasifikacija, sergant MML.

Angiografinė stenookliuzinių VMA pokyčių, sergant MML, klasifikacija:

I – nedidelė arba vidutinė stenozė ties miego arterijos išsišakojimu su neryškiai išsivysčiusia VMA MMD arba be jos: PSA ir VSA prisipildo gerai.

II – ryški proksimalinė PSA arba VSA stenozė arba okliuzija ties miego arterijos išsišakojimu su gerai išsivysčiusia MML: PSA ir (ar) VSA šakų prisipildymo defektai, tačiau kontrastuojasi bent kelios PSA ar VSA šakos.

III – proksimalinė PSA arba VSA okliuzija su gerai išsivysčiusia MML: MML fone kontrastuojasi vos kelios PSA ar VSA šakos.

IV – visiška proksimalinė PSA ir VSA okliuzija su neryškia MML ar be jos: PSA ir VSA šakos neužsipildo.

Angiografinė stenookliuzinių užpakalinės smegenų arterijos (USA) pokyčių, sergant MML, klasifikacija:

I – nėra stenookliuzinių USA pokyčių.

II – USA stenozė su neryškia USA MML ar be jos: santykinai gera USA šakų vizualizacija.

III – ryški USA stenozė su gerai išsivysčiusia MML: MML fone kontrastuojasi tik kelios USA šakos.

IV – visiška USA okliuzija su neryškia MML ar be jos: USA šakos neužsipildo.

GYDYMAS

Medikamentinis gydymas trombocitų agregaciją slopinančiais vaistais, antikoaguliantais, kalcio kanalų blokatoriais ir kt. yra neefektyvus. Paprastai jis skiriamas tais atvejais, kai operacinis gydymas negalimas arba ligos eiga nėra sunki. Antiagregantai rutiniškai skiriami pacientams po operacijos. Kalcio kanalų blokatoriai naudojami migrenos priepuoliams malšinti, taip pat jie veiksmingai retina su MML susijusius PSIP [15], taip pat ir po revaskuliarizacijos operacijos [16].

Chirurginis gydymas. Įvykus hemoragijai, skubios operacijos tikslas yra pašalinti paciento būklę bloginančią kraujosruvą.

MML pažeidžia VMA, tuo tarpu IMA lieka sveika, ir chirurginio gydymo esmė – jos panaudojimas kraujotakai atnaujinti išemijos pažeistoje smegenų srityje. Indikacijos operacijai yra paciento patiriamų simptomų ir vaizdinių tyrimų duomenų derinys.

Revaskuliarizacija atliekama tinkamai paruošus pacientą (koregavus terapinę būklę, ne ūminiam ligos periode). Revaskuliarizacijos operacija tikslinga tiems pacientams, kurie kenčia nuo pasikartojančių traukulių, praeinančių smegenų išemijos priepuolių (PSIP), progresuojančio neurologinio deficito ir yra patvirtinta, kad šiuos simptomus sukelia būtent MML.

Revaskuliarizacijos metodai skirstomi į tiesioginius ir netiesioginius. Tiesioginis metodas užtikrina greitą kraujotakos pagerėjimą. Taikant netiesioginius metodus, kraujotaka pagerėja po kelių savaičių ar net mėnesių. Vaikams dėl amžiaus sąlygotų anatominų ypatumų (labai plonos kraujagyslės) dažniau atliekamos netiesioginės revaskuliarizacijos operacijos. Tačiau ir jiems kartais sėkmingai atliekama tiesioginė revaskuliarizacija, taip pat kaip ir suaugusiems – netiesioginė.

Dažniausiai taikomi chirurgijos metodai:

- *Ekstrakranijinė-intrakranijinė anastomozė (EICA).*

Tai tiesioginės revaskuliarizacijos metodas. Paviršinė smilkininė arterija (PSA) išpreparuojama. Atliekama nedidelė kraniotomija temporoparietaliai Silvijaus vagos projekcijoje. Tada PSA sujungiama su smegenų smilkininės

skilties žievine arterija (VMA šaka) distaliau stenozės. Taip užtikrinama smegenų kraujotaka iš išorinės miego arterijos. Šio metodo veiksmingumas laikomas itin aukštu. Vieno tyrimo duomenimis, jis siekia net 100 % [18]. Be to, EICA yra susijusi su geromis klinikinėmis išėtimis ir daug mažesne pasikartojančių išeminių įvykių rizika. Antra vertus, po anastomozės suformavimo staigus smegenų kraujotakos pagerėjimas gali sukelti simptominę hipoperfuziją, pasireiškiančią praeinančiu neurologiniu deficitu 17–27,5 % atvejų [19]. Aprašomas pooperacinių komplikacijų ir mirštamumo dažnis yra 12,3 ir 4,6 % atitinkamai [18]. Tačiau, nepaisant komplikacijų rizikos, EICA išlieka pirmo pasirinkimo gydymo metodu MML atveju.

- *Encefalomyosinangiozė (EMS)* yra netiesioginio mikronuosrūvio operacija. Jos metu išdalinamas smilkininis raumuo, kuris, išgręžus frezinę angą ir atvėrus kietąjį dangalą bei pašalinus voratinklinį dangalą, dedamas tiesiogiai ant smegenų paviršiaus, siekiant susiformuoti naujoms kolateralėms ir pagerinti smegenų mitybą. Šis metodas yra susijęs su mažesne perioperacinių komplikacijų rizika. Iš jų minimi traukuliai ir lokali smegenų kompresija, sukiant židininę neurologinę simptomatiką, dėl ilgai hipotrofavusio raumens masės efekto [19]. Be to, šis metodas reikalauja didesnės kraniotomijos nei EICA.

- *Encefaloduroarteriosinangiozė (EDAS)* yra dar vienas netiesioginis revaskuliarizacijos metodas. Šios operacijos metu išdalinama skalpo arterija keletu cm ilgyje, po to nedideliame plote trepanuojama kaukolė tiesiai po arterija. Arterija prisuvama prie atvėrusio kietojo smegenų dangalo kraštų. Nedidelio (11 pacientų) tyrimo duomenimis, EDAS užtikrina geresnę revaskuliarizaciją, lyginant su EMS: 92 ir 50 % atitinkamai.

Taip pat aprašomi tokie metodai, kaip taukinės su kraujagysline kojyte persodinimas ant smegenų paviršiaus, daugybinių frezinių angų išgręžimas kaukolėje, kaktikaulyje ir smilkinikaulyje, tikintis neovaskuliarizacijos efekto ir anksčiau aprašytų metodų kombinacijos.

PROGNOZĖS IR STEBĖJIMAS

Negydam prognozės yra prastos tiek vaikams ir paaugliams, tiek suaugusiesiems: pediatriškai pacientams per 2 m. didelis neurologinis deficitas ir mirštamumas siekia 78 %, panašūs skaičiai yra ir suaugusiųjų populiacijoje.

Yra duomenų, kad trečdaliui pacientų su vienpuse MML liga išsivysto ir kitoje pusėje. Taip pat nustatyta, kad liga jauniems pacientams progresuoja greičiau. Papildomos intervencijos (tiek po vienpusės, tiek po abipusės MML operacijos) prireikia 1,8–18 % atvejų. Daugelyje pasaulio šalių priimta taktika atlikti angiografiją praėjus 1 m. po revaskuliarizacijos operacijos ir po to kelerius metus stebėti pacientų būklę kliniškai bei atliekant MRT [16]. Greitesnis ir paprastesnis bei labiau mūsų šalyje paplitęs mikronuosrūvio veiksmingumo įvertinimo būdas yra TKD. Šis tyrimas leidžia greitai įvertinti anastomozės praeinamumą ir kraujotakos greitį joje.

Literatūra

1. Kamada F, Aoki Y, Narisawa A, Abe Y, Komatsuzaki S, Kikuchi A, Kanno J, et al. A genome-wide association study identifies RNF213 as the first Moyamoya disease gene. *Journal of Human Genetics* 2011; 56(1): 34–40.
2. Guo D-Ch, Papke CL, Tran-Fadulu V, Regalado ES, Avidan N, Johnson RJ, Kim DH, et al. Mutations in smooth muscle alpha-actin (ACTA2) cause coronary artery disease, stroke, and moyamoya disease, along with thoracic aortic disease. *The American Journal of Human Genetics* 2009; 84: 617–27.
3. Yanagawa Y, Sugiura T, Suzuki K, Okada Y. Moyamoya disease associated with positive findings for rheumatoid factor and myeloperoxidase-anti-neutrophil cytoplasmic antibody. *West Indian Med J* 2007; 56: 282–4.
4. Chmelova J, Kolar Z, Prochazka V, Curik R, Dvorackova J, Sirucek P, Kraft O, et al. Moyamoya disease is associated with endothelial activity detected by anti-neslin antibody. *Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub* 2010; 154(2): 159–62.
5. Watanabe A, Omata T, Koizumi H, Nakano S, Takeuchi N, Kinouchi H. Bony carotid canal hypoplasia in patients with moyamoya disease. *Journal of Neurosurgery: Paediatrics* 2010; 5(6): 591–4.
6. Buchbinder D, Steinberg G, Linetsky M, Casillas J. Moyamoya in a child treated with interferon for recurrent osteosarcoma. *Journal of Pediatric Hematology Oncology* 2010; 32(6): 476–8.
7. Achrol AS, Guzman R, Lee M, Gary K, Steinberg GK. Pathophysiology and genetic factors in moyamoya disease. *Neurosurg Focus* 2009; 26(4): E4.
8. Chang SD, Steinberg GK. Surgical management of moyamoya disease. *Contemporary Neurosurgery* 2000; 22(10): 1–8.
9. Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. *N Engl J Med* 2009; 360: 1226–37.
10. Cho HJ, Jung YH, Kim YD, Nam HS, Kim DS, Heo JH. The different infarct patterns between adulthood-onset and childhood-onset moyamoya disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 2011; 82(1): 38–40.
11. Festa JF, Schwarz LR, Pliskin N, Cullum CM, Lacritz L, Charbel FT, Mathews D, et al. Neurocognitive dysfunction in adult moyamoya disease. *Journal of Neurology* 2010; 257(5): 806–15.
12. Tsuchiya K, Makita K, Furui S. Moyamoya disease: diagnosis with three-dimensional CT angiography. *Neuroradiology* 1994; 36: 432–4.
13. Yoon H-K, Shin H-J, Lee M, Byun HS, Na DG, Han BK. MR angiography of moyamoya disease before and after encephaloduroarteriosynangiosis. *American Journal of Roentgenology* 2000; 174: 195–200.
14. Hoshi H, Ohnishi T, Jinnouchi S, Futami S, Nagamachi S, Kodama T, Watanabe K, et al. Cerebral blood flow study in patients with moyamoya disease evaluated by IMP SPECT. *J Nucl Med* 1994; 35: 44–50.
15. Hosain SA, Hughes JT, Foreman SL, Wisoff J, Fish I. Use of a calcium channel blocker (nicardipine HCl) in the treatment of childhood moyamoya disease. *J Child Neurol* 1994; 9(4): 378–80.
16. Winn HR, et al. *Youman's neurologic surgery*. 6th ed. 2011.
17. Smith ER, Scott RM. Surgical management of moyamoya syndrome. *Skull Base* 2005; 15(1): 15–26.
18. Mesiwala AH, Sviri G, Fatemi N, Britz GW, Newell DW. Long-term outcome of superficial temporal artery-middle

cerebral artery bypass for patients with moyamoya disease in the US. *Neurosurg Focus* 2008; 24(2): E15.

19. Baaj AA, Agazzi S, Sayed ZA, Toledo M, Spetzler RF, van Loveren H. Surgical management of moyamoya disease. A review. *Neurosurg Focus* 2009; 26(4): E7.
20. Isono M, Ishii K, Kamida T, Inoue R, Fujiki M, Kobayashi H. Long-term outcomes of pediatric moyamoya disease treated by encephalo-duro-arterio-synangiosis. *Pediatr Neurosurg* 2002; 36: 14–21.

J. Kozlova

MOYAMOYA DISEASE: LITERATURE REVIEW

Summary

Moyamoya disease (MMD) is a rare cerebrovascular disease characterised by occlusion of internal carotid, anterior and middle cerebral arteries and formation of network of small collateral

vessels. According to the webpage orpha.net, 1–9:1000000 people are affected worldwide. The disease is mostly prevalent among Asian population, however there are cases diagnosed all over the world. There are genes detected to be responsible for the development of MMD; about 15% of cases are familial. The most common symptoms are brain ischaemia due to insufficient blood supply (ischaemic stroke or TIA's) and haemorrhage due to rupture of microaneurysms of small collateral vessels. In rare cases, MMD can present as epilepsy or migraine. Brain CT and MRI scans are usually non-specific. The gold standard for diagnosis is selective intra-arterial angiography. Drug therapy is not effective and is used only perioperatively or for symptomatic relief. The goal of surgical treatment is to renew blood flow in the affected area.

Keywords: Moyamoya disease, ischaemia, angiography, revascularisation.

Gauta:
2016 06 23

Priimta spaudai:
2016 07 07