

# Nemoc moyamoya

## Moyamoya disease

### Souhrn

Nemoc moyamoya je bilaterální progredující stenookluzivní postižení distální vnitřní karotidy doprovázené tvorbou bazálních kolaterál a finálně exkluzivní kolateralizací z povodí zevní karotidy. Progresi choroby postihuje angiografická klasifikace Suzukiho. Etiologie není známa, pravděpodobně se jedná o kombinaci vrozených a autoimunitních faktorů. Postihuje především asijskou populaci. Příznaky u dětských pacientů jsou ischemické, u dospělých je častým projevem krvácení. Prognóza bývá špatná. Terapie je výlučně chirurgická, buď v podobě direktního extra-intrakraniálního bypassu nebo indirektní revaskularizace, která využívá potenciál neoangiogeneze z vaskularizovaných tkání v okolí mozku. Kombinace direktní a indirektní revaskularizace představuje optimální léčbu u symptomatických pacientů.

### Abstract

Moyamoya disease is bilateral progressive steno-occlusive impairment of the distal internal carotid artery accompanied by the formation of basal collaterals and finally by the exclusive collateralization from the territory of the external carotid artery. Suzuki angiographic classification describes progression of moyamoya disease. Aetiology is not known, but it is probably a combination of inherited and autoimmune factors. Asian population is mostly affected. Ischemic symptoms are typical in a pediatric population, and in adults, haemorrhage is a frequent symptom. Prognosis is poor. Therapy is exclusively surgical, either direct extra-intracranial bypass or indirect revascularization. Indirect techniques utilize potential of neoangiogenesis of vascularized tissue in the proximity of the brain. Combination of direct and indirect revascularization represents optimal treatment of symptomatic patients.

Věnováno prof. MUDr. Zdeňku Mračkovi

### Definice

Nemoc moyamoya (moyamoya disease; MMD) je chronické progresivní stenookluzivní onemocnění terminálních úseků vnitřních karotid (internal carotid artery; ICA) a iniciálních úseků předních (anterior cerebral artery; ACA) a středních mozkových tepen (middle cerebral artery; MCA) doprovázené tvorbou bazálních kolaterál v oblasti perforátorů Willisova okruhu. Vzhled těchto kolaterál dal nemoci název. Na DSA totiž připomínají prchavý obláček cigaretového kouře – japonsky moyamoya [1]. Další kolaterály mohou být leptomeningeální a dále transdurální ze zevního karotického povodí (rete mirabile – vault moyamoya, ethmoidální moyamoya). Podmínkou definice MMD je oboustranné postižení karotického po-

vodí a absence přidružené choroby („definitive moyamoya“). Quasi-moyamoya nebo také moyamoya syndrom je odlišná entita, u které může být jednostranné nebo oboustranné postižení v kombinaci s přidruženou chorobou. Patří sem ateroskleróza, autoimunitní onemocnění, neurofibromatóza 1. typu, Downův syndrom, primordiální naniasmus, poiradiační stav, hyperthyreóza, meningitis. Suspektní moyamoya („probable moyamoya“) znamená jednostranné postižení ICA bez přítomnosti přidružené choroby [2].

### Historie

První zmínka o MMD pochází z roku 1955, kdy Shimizu a Takeuchi prezentovali na 14. sjezdu Japonské neurochirurgické spo-

lečnosti ve Wakayamě angiogram bilaterální hypoplazie ICA. Následně autoři případ publikovali v roce 1957 jako kazuistické sdělení [3]. Kudo vyslovil hypotézu, že se jedná o kongenitální onemocnění. Naproti tomu Suzuki, který prezentoval na 22. kongresu Japonské neurochirurgické společnosti v roce 1963 soubor šesti pacientů, zastával teorii získaného autoimunitního onemocnění. Spor o etiologii choroby není vyřešen do současnosti. Stejný autor publikoval spolu s Takaku v roce 1969 v Archives of Neurology článek, kde v podtitulku uvedl pojem „moyamoya disease“. Editora pojem zaujal, změnil podtitulek na hlavní název a japonský výraz moyamoya se v lékařské terminologii od té doby ujal [1]. Celé jedno desetiletí panoval názor, že se jedná o chorobu čistě japon-

Redakční rada potvrzuje, že rukopis práce splnil ICMJE kritéria pro publikace zasílané do biomedicínských časopisů.

The Editorial Board declares that the manuscript met the ICMJE “uniform requirements” for biomedical papers.

V. Přibáň<sup>1</sup>, J. Dostál<sup>1</sup>, J. Mraček<sup>1</sup>,  
J. Baxa<sup>2</sup>, P. Duras<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Neurochirurgická klinika  
LF UK a FN Plzeň

<sup>2</sup> Klinika zobrazovacích metod  
LF UK a FN Plzeň



doc. MUDr. Vladimír Přibáň, Ph.D.  
Neurochirurgická klinika  
LF UK a FN Plzeň  
E. Beneše 1128  
301 00 Plzeň  
e-mail: pribanv@fnplzen.cz

Přijato k recenzi: 1. 10. 2020

Přijato do tisku: 30. 3. 2021

### Klíčová slova

nemoc moyamoya – etiologie – techniky revaskularizace – extra-intrakraniální bypass

### Key words

moyamoya disease – etiology – revascularization techniques – extra-intracranial bypass

ské populace. Tento názor byl vyvrácen ve druhé polovině 60. let v několika kazuistických sděleních [4–7]. Nicméně nadále platí, že incidence a prevalence v neasijské populaci je řádově nižší. Důležitým milníkem v historii MMD bylo vydání Suzukiho monografie v roce 1986. Autor v ní shrnul zkušenosti se souborem 100 pacientů a především definoval klasifikaci onemocnění dle DSA, která se užívá dodnes [8]. Detailně se věnoval experimentálnímu výzkumu nemoci a na základě výsledků tvrdil, že se jedná o autoimunitní onemocnění s iniciálním zánětem v oblasti krku a postižením krčního sympatiku autoprotilátkami. Výsledkem měly být vazospasmus a rozvoj stenookluzivního postižení terminálních ICA [9]. V terapii proto prosazoval perivaskulární sympatektomii karotidy a extirpaci ganglion cervicalis sup. Etiologie MMD není dodnes rozluštěna, ganglionektomie a sympatektomie byly jako nástroje chirurgické léčby opuštěny.

V dalším období se rozvíjely tři strategie chirurgické léčby MMD – direktní, indirektní a kombinovaná revaskularizace. První publikace o direktní revaskularizaci technikou end-to-side bypassu mezi arteria temporalis superficialis (superficial temporal artery; STA) a kortikální větví MCA pochází od japonských autorů z roku 1978 [10]. Principem indirektní revaskularizace je vytvoření kontaktu mezi vaskularizovanou tkání a povrchem mozku s indukci neoangiogeneze. První využil v roce 1977 Karasawa temporální sval pro encefalo-myo-synangiózu (EMS) [11]. V roce 1980 stejný autor využil k revaskularizaci omenta. Encefalo-duro-arterio-synangióza (EDAS) byla poprvé u dětí popsána v roce 1981 [12] a encefalo-duro-arterio-myo-synangióza (EDAMS) pak v roce 1993 [13].

## Česká historie

Domácí literatura na téma nemoci MMD je vcelku chudá. Dosud obsahuje pouhých pět článků, z nichž poslední byl publikován v roce 2008, tedy před 12 lety. Jedná se o čtyři kazuistická sdělení a jeden soubor pacientů. Na druhou stranu je první česká práce již z roku 1970, tedy pouhý rok po publikaci MMD u pacienta mimo japonskou populaci [7]. V kazuistickém sdělení popsal Urbánek případ 7letého chlapce s klinickými projevy paroxysmů, hemiparézy a mentální retardace. V názvu práce použil dnes již zapomenuté označení „Nishimoto-Takeushi-Kudo disease“. Chlapec měl rozvinutou formu choroby s uzávěry obou ICA, bazál-

ními kolaterálami a extrakraniálními anastomózami typu rete mirabile [14]. V neurochirurgické obci první popsal dva případy onemocnění Z. Mraček v roce 1974. Zde již byl použit termín moyamoya syndrom. V prvním případě šlo o roční dítě s pravostannou hemiparézou, která se rozvinula po akutní nasofaryngitidě. Angiografie prokázala „triádu“ těžké stenózy obou ICA v sífonu, abnormální síť bazálních kolaterál a extracerebrálních kolaterál parietookcipitálně. Při dalším sledování dítěte byla v popředí kliniky psychomotorická retardace. Druhým pacientem byl 39letý muž s pravostannou hemiparézou a psychickým zpomalením, který byl iniciálně hospitalizován po kraniotraumatu. Na diagnostické angiografii byl překvapivý nález bilaterální stenózy ICA a bazální kolaterály. Bohatá diskuze v článku se zabývá velmi podrobně etiologií onemocnění. Staví proti sobě kongenitální a získaný původ nemoci v kontextu dobové literatury japonských autorů. Paradoxem je, že tato problematika není dosud rozřešena. V terapii je zmíněna Suzukim propagovaná a dnes zapomenutá perivaskulární sympatektomie [15].

Sdělení Beneše staršího je z dnešního pohledu popisem quasi-moyamoya. Šestnáctiletý chlapec prodělal úraz mozku a v odstupu 5 týdnů byl hospitalizován s nálezem hemoragie v bazálních gangliích vpravo. Na DSA byl patrný spasmus pravé ICA. Dva měsíce po příhodě byla provedena kontrolní DSA s nálezem okluze ACA a MCA vpravo s přítomnými bazálními kolaterálami a rete mirabile vpravo. Klinicky byla přítomna reziduální lehká levostranná hemiparéza [16]. Kucharík et al popsali případ 3leté pacientky, u které byl klinický obraz spastické kvadruparézy, pseudobulbárního syndromu v korelaci s DSA zhodnocen jako infiltrativní tumor mozku levé hemisféry. Dívka byla ozářena a léčena cytostatiky. Diagnóza MMD byla stanovena v odstupu 8 let. Po 40 letech od prvních příznaků měla pacientka těžký mentální deficit, pseudobulbární a kvadrupyramidovou symptomatologii. Perfuze mozku byla zajištěna pouze ze zevního karotického povodí - stadium 6 dle Suzukiho [17]. Jediný článek, který zpracoval soubor pacientů, byl z pera Häckela a Beneše ml. Všichni pacienti byli dospělí. Je překvapující, že pouze v jednom případě šlo o hemoragickou formu choroby. Jestliže předchozí publikace byly deskripční nemoci, v tomto případě pacienti absolvovali definovanou chirurgickou léčbu. Ve čtyřech případech byla provedena ne-

přímá revaskularizace EDAMS, v jednom případě pak kombinovaná přímá a nepřímá revaskularizace: extra-intrakraniální bypass mezi STA a kortikální větví MCA (STA-MCA bypass) + EMS. Výsledky byly popsány jako zlepšení ve čtyřech případech, stabilní stav ve čtyřech případech a úmrtí v jednom případě. Škála hodnocení uvedena nebyla. Grafické zhodnocení míry revaskularizace dokumentováno nebylo. V diskuzi byla velmi pečlivě zpracována etiologie, patologie, diagnostika a terapie na základě tehdejších znalostí [18].

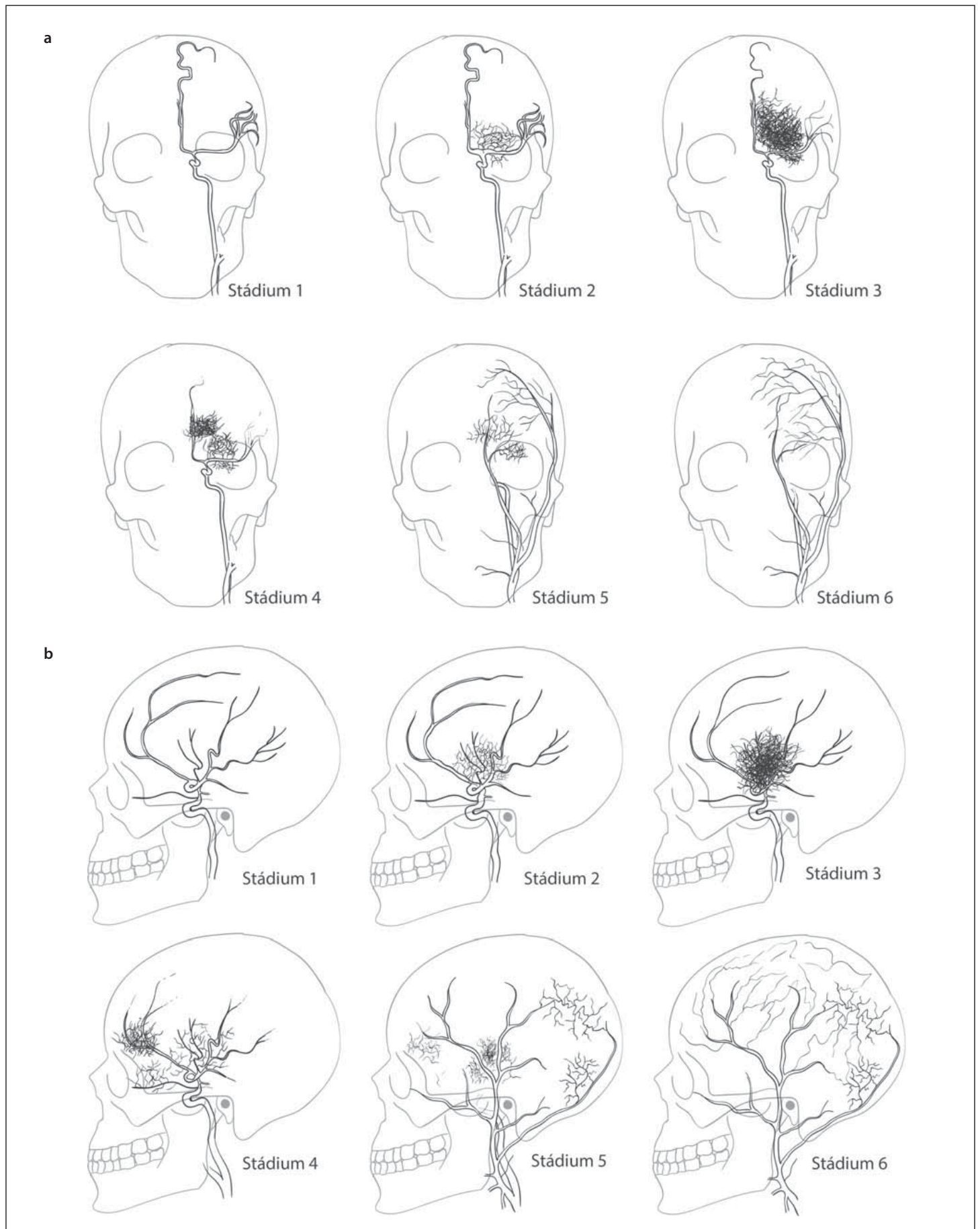
## Epidemiologie

Po počátečních kazuistických sděleních z 50. let a prvních větších sestavách z 60.–70. let byla určena incidence MMD v Japonsku Yamaguchim et al v roce 1980 na 0,1/100 000 [19]; o necelé desetiletí později byla stanovena incidence na 0,35/100 000 a prevalence pak na 3/100 000 [20]. Se zlepšením diagnostiky se čísla v roce 2003 navýšila na 0,54/100 000, respektive 6/100 000 [21]. Šetření z roku 2006 v populaci na ostrově Hokkaido pak prokázalo incidenci 0,94/100 000 a prevalenci 10,4/100 000. Poměr mužů a žen je ve všech sestavách přibližně 1 : 2. Výskyt u bělochů je 1 : 10 ve srovnání s japonskou populací. Familiární výskyt je popisován v 6–15 % [22].

## Etiologie a patogeneze

Etiologie a mechanismy patogeneze jsou nejasné. Dva základní zkoumané mechanismy jsou genetické a zánětlivé faktory. Zastánci genetického původu nemoci uvádějí jako hlavní argumenty vysoký výskyt familiární, rasovou predilekci, oboustranné postižení a vazbu lokalizace postižení na embryonální vývoj mozkové cirkulace. Pro genetický původ svědčí objev genu *RNF213* na chromozomu 17q25-ter. Polymorfismus c.14576G>A byl popsán u 95 % pacientů s familiární formou nemoci a u 79 % pacientů se sporadickým onemocněním. Mechanismus účinku genu není jasný, nicméně jeho výskyt koreluje s časným začátkem a těžkým průběhem choroby [23]. Vzácné čtyři polymorfismy genu *RNF213*, odlišné od nálezů u asijské populace, byly nalezeny u 22 % (4 z 18 probandů) zkoumaných českých a slovenských pacientů s MMD [24].

Dále byl hodnocen vliv mutace *RNF213* na RNA profil. Byla zkoumána cirkulující mikroRNA (miRNA) a ukázalo se, že miRNA deponovaná v extracelulárních vezikulách by mohla fungovat jako neinvazivní biomarker progresu MMD [25].



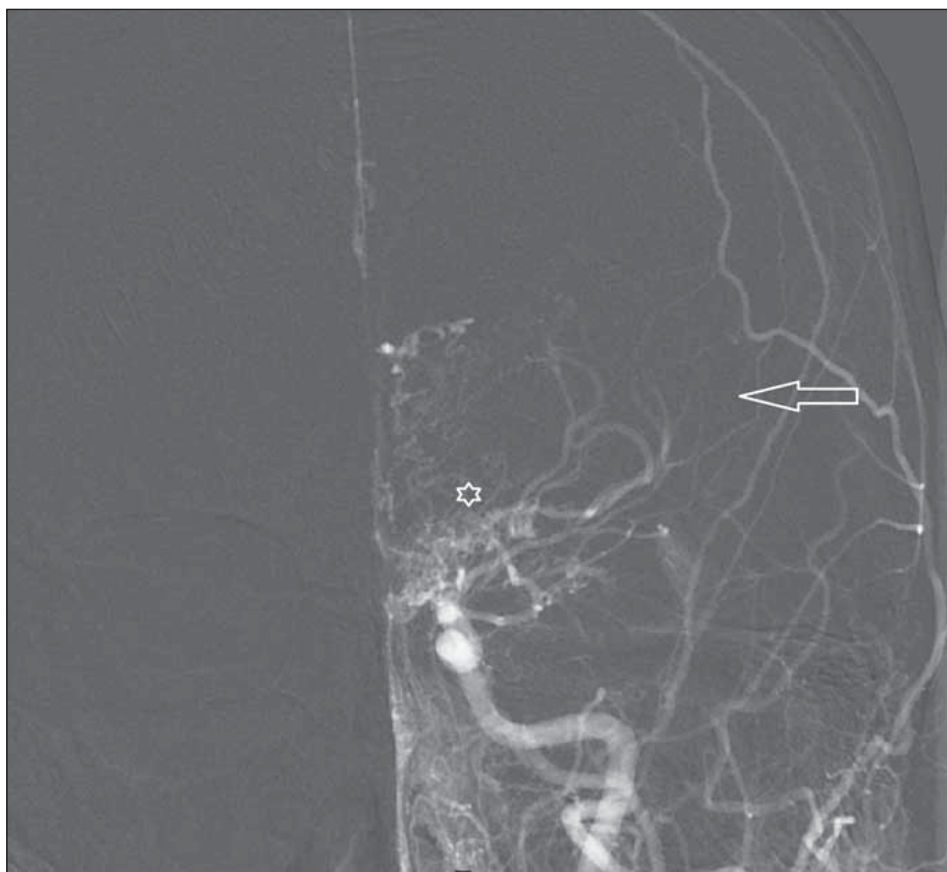
Obr. 1. Suzukioho klasifikace – (a) předozadní projekce; (b) bočná projekce.

Fig. 1. Suzuki classification – (a) anterior-posterior projection; (b) lateral projection.

Tab. 1. Berlínská klasifikace nemoci moyamoya.

	Charakteristika	Body
DSA	stenookluzivní postižení + moyamoya kolaterály	1
	stenookluzivní postižení + moyamoya kolaterály + intrakraniální kompenzace	2
	stenookluzivní postižení + extra-intrakraniální kompenzace	3
MR	bez známek ischemie/krvácení/atrofie	0
	známky ischemie/krvácení/atrofie	1
CVRC	bez steal fenoménu	0
	steal fenomén přítomen	2
I. stadium	lehké	1–2
II. stadium	střední	3–4
III. stadium	těžké	5–6

CVRC – cerebrovaskulární rezervní kapacita



Obr. 2. DSA levé karotidy před revaskularizací – předozadní projekce. Šipka ukazuje oblast arteria cerebri media, kde za fyziologických poměrů je bohatá vaskularizace. Hvězdička zobrazuje bazální kolaterály.

Fig. 2. Left carotid DSA before revascularization – anterior-posterior projection. Arrow shows the middle cerebral artery territory where vascularization is abundant under physiological conditions. Asterix shows basal collaterals.

Velkým obhájcem teorie získaného původu MMD na podkladě autoimunitní reakce byl již Suzuki. Většina pacientů v jeho souboru měla v anamnéze zánět v oblasti orofaciální.

Zánět dle jeho teorie indukuje tvorbu humorálních protilátek, které atakují krční sympatikus. Výsledkem je pak vazospasmus a stenookluzivní proces. Postižené tepny

jsou charakterizovány excentrickou hyperplazií intimy, ztenčením a nařasením lamina elastica interna a proliferací svalových buněk tunica media. Při imunohistochemickém vyšetření lze ve stěně prokázat protilátky IgG a IgM. V experimentu na japonských králíčcích byl indukován patologický proces aplikací heterogenního séra do oblasti horního cervikálního ganglia. Protilátky IgG se prokázaly v odstupu 2 týdnů. Změny na tepnách nastaly do 12 měsíců a byly identické jako u MMD. Nález byl hodnocen jako autoimunitní vaskulitis [26].

### Diagnostika a klasifikace

Základní diagnostickou modalitou je historicky angiografie, která má spolu s MR nadále ústřední postavení.

Suzuki klasifikoval ischemickou formu MMD do šesti stadií (obr. 1):

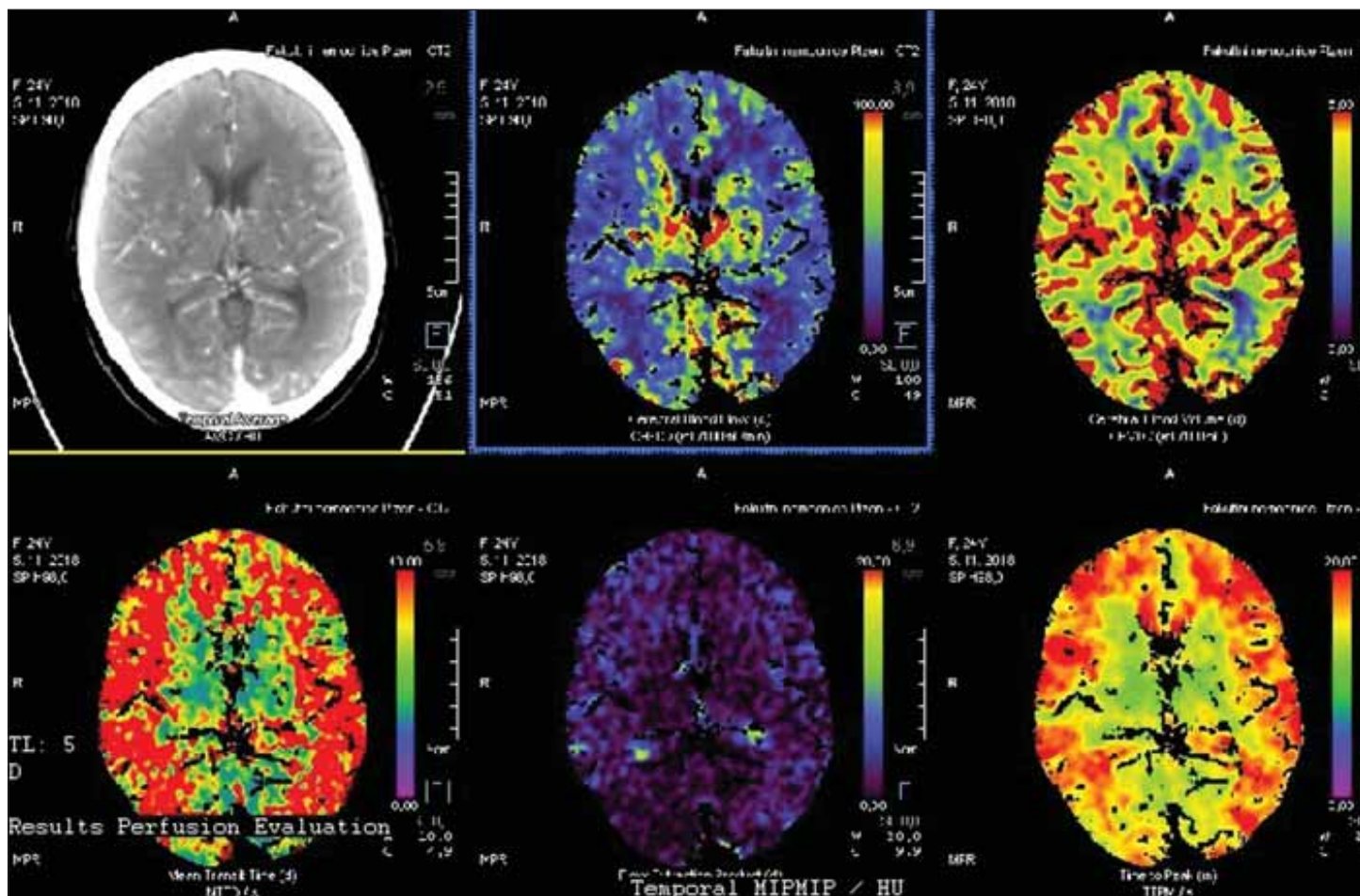
1. stadium – stenózy distální části ICA;
2. stadium – objevují se bazální kolaterály;
3. stadium – okluze MCA a ACA s bohatými bazálními kolaterálami;
4. stadium – redukce bazálních kolaterál s rozvojem tzv. ethmoidální moyamoya (viz dále) a kolaterál ze zevního karotického povodí (rete mirabile);
5. stadium – postupné vymizení ICA, další redukce bazálních kolaterál a nárůst kolaterál ze zevního karotického povodí;
6. stadium – mozek je zásoben pouze cestou zevního karotického a vertebrálního tepenného povodí.

Ethmoidální moyamoya tvoří dilatované tepny, které přes strop ethmoidů přivádějí krev pro strádající mozek. Podílejí se na nich tepny jak ze zevního (a. sphenopalatina, a. facialis...), tak z vnitřního povodí karotidy (a. ophthalmica). Jejich význam v kolateralizaci přichází ve vyšších stadiích MVD.

Při vault moyamoya (transdurální anastomózy, rete mirabile) se kolaterály se tvoří v pozdních stadiích nemoci a v posledním stadiu jsou jediným zdrojem prokrvení mozku. Suzuki popsal devět regionů transdurálních kolaterál. Pro téměř všechny oblasti je dominantním feederem a. meningea media [8].

Suzukiho klasifikace není jednoznačným popisem progresu MMD v korelaci s narůstajícími klinickými symptomy. Spíše charakterizuje kompenzační reorganizaci hemodynamiky nemoci ve smyslu konverze prokrvení cestou původně ICA ve prospěch zevního karotického povodí [27].

Prognóza rizika klinických projevů MMD je pochopitelně důležitá. Proto byla vytvo-



Obr. 3. Bazální perfuzní CT s významným oboustranným snížením mozkového krevního průtoku.

Fig. 3. Basal perfusion CT with significant bilateral decrease of cerebral blood flow.

řena Berlínská klasifikace (tab. 1), která hodnotí DSA, nález na MR a stav cerebrovasikulární rezervní kapacity (cerebrovascular reserve capacity; CVRC). Intrakraniální kompenzace na DSA znamená přítomnost leptomeningeálních a/nebo perikalózních kolaterál (obr. 2). Extrakraniální kompenzaci pak zajišťuje rete mirabile. Vyčerpání CVRC bylo v původní metodice hodnoceno na xenonCT. Nyní se provádí standardně perfuzní CT bazální a po zátěži acetazolamidem (obr. 3). Steal fenomén je pozitivní v situaci, kdy po zátěži dojde kvantitativně k poklesu průtoku o  $\geq 5\%$ .

Na základě součtu bodů byla stadia rozdělena na lehké (1–2 body), střední (3–4 body) a těžké (5–6 bodů). Každá hemisféra byla hodnocena zvlášť. Predikce kliniky na základě Berlínské škály MMD se jeví jako přesvědčivá. Autoři měli ve svém souboru ve stadiu I 20 %, ve stadiu II 63 % a ve stadiu III 94 % symptomatických pacientů [28]. V další studii se pak zaměřili na rizika pooperační ischemie po oboustranné revaskularizaci. Riziko ischemických komplikací ve sta-

dii I bylo nulové, ve stadiu II 9 % a ve stadiu III pak 16 % [29].

Rizikovým faktorem krvácení u ischemické formy MMD je přítomnost chorioidálních kolaterál na DSA. Incidence krvácení je průměrně 2 % za rok. Pokud jsou přítomny chorioidální kolaterály, stoupá riziko na 5,8 %, v opačném případě je nulové [30].

Magnetická rezonance je v současnosti klíčovou diagnostickou modalitou MMD. Difúzí vážené zobrazení prokáže akutní ischemii, obrázy T2 FLAIR (fluid attenuated inversion recovery) pak subakutní a chronické léze. V tomto vážení lze navíc prokázat tzv. „příznak břechtanu“ („ivy sign“) a „dřeňové pruhy“ („medullary streaks“). Patofyziologie jejich vzniku není zcela jasná, ale souvisí pravděpodobně s vyčerpáním CVRC. „Ivy sign“ je charakterizován pomalým až retrográdním tokem v kortikálních tepnách, „medullary streaks“ jsou lineární hyperintenzní pruhy periventrikulárně s kolmým průběhem na komoru. Po revaskularizaci dochází k vymizení těchto příznaků (obr. 4).

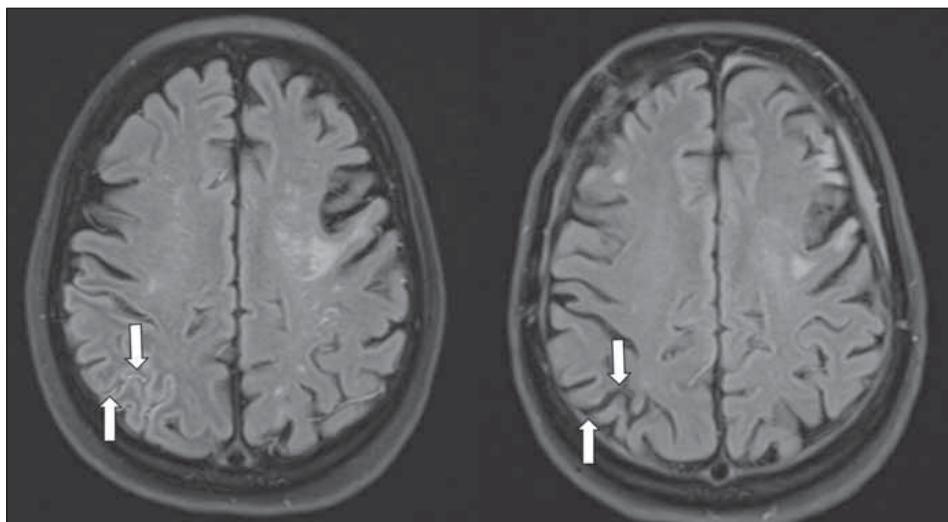
Susceptibilně vážené zobrazení (susceptibility weighted imaging; SWI) prokáže chro-

nické mikrohemoragie a dilatace hlubokých medulárních periventrikulárních žil jako příznak vyčerpání CVRC. MRA v podobě 3D-TOF je neinvazivní vyšetření, které umožní hodnotit intrakraniální stenookluzivní proces ICA. 2D vyšetření s fázovým kontrastem pak navíc dokáže posoudit směr a rychlost toku krve. Hodnocení průtoku krve v mozku a posouzení CVRC umožní perfuzní vyšetření ve formě dynamického susceptibilního kontrastu (dynamic susceptibility contrast; DSC) s použitím gadolinia nebo arterial spin labeling (ASL) bez využití kontrastní látky [31].

### Klinický obraz

Nemoc moyamoya má bimodální charakter věkového rozvrstvení. Maximum výskytu nemoci je ve věku 4–10 let a poté ve 40–45 letech. Pediatričtí pacienti mají typicky příznaky ischemické. Charakterizují je ischemický iktus, tranzitorní ischemické ataky (TIA) izolované nebo repetitivní, křeče, cefalea a choreatické pohyby.

U dospělých pacientů je typickým projevem krvácení. Příčinou je ruptura aneu-



Obr. 4. T2 FLAIR MR – (a) „ivy sign“ vpravo okcipitálně (šipky); (b) vymizení „ivy sign“ po revaskularizaci.

FLAIR – fluid attenuated inversion recovery

Fig. 4. T2 FLAIR MRI – (a) “ivy sign” in the right occipital region (arrows); (b) “ivy sign” disappearance after revascularization.

FLAIR – fluid attenuated inversion recovery

ryzmat vznikajících v důsledku hemodynamického stresu v patologicky změněných cévách u MMD. Aneurysmata mohou vzniknout na Willisově okruhu, distálně na chorioidálních tepnách a na bazálních kolaterálách. Ruptura aneurysmat je příčinou intracerebrálního krvácení v bazálních gangliích, talamu a komorách. I u dospělých může však být stejně jako u dětí projevem MMD ischemický iktus.

Pro asymptomatické MMD nejsou stanoveny jednoznačné doporučující postupy. Někteří autoři indikují revaskularizaci v případech pokročilých stenookluzivních nálezů, podpořených vyčerpáním cerebrovaskulární reaktivity. Jiní mají aktivní přístup a provádějí paušální revaskularizaci s argumentem špatného přirozeného průběhu nemoci [28].

## Terapie

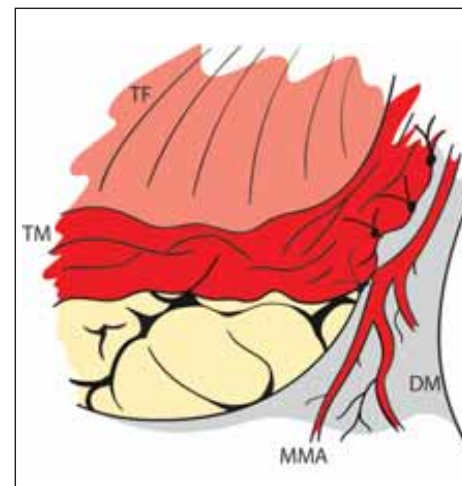
Přirozený průběh MMD je devastující. Riziko iktu je udáváno až 13 % za rok [32]. Konzervativní terapie je neefektivní [33]. Neúčinnost byla prokázána i v případě antiagregační léčby [34].

Endovaskulární léčba stenookluzivní formy angioplastikou je neúspěšná, restenóza tepny je pravidlem. V současnosti panuje konsensus, že jedinou léčebnou modalitou je chirurgická léčba. U krvácení je indikována evakuace hematomu při hemocefalu v kombinaci s komorovou drenáží. Proximálně uložená aneurysmata jsou vyřazena z cirkulace chirurgickou nebo intervenční technikou.

V principu lze rozdělit chirurgické techniky léčby stenookluzivní formy MMD na direktní, indirektní a kombinovanou revaskularizaci.

Indirektní revaskularizace znamená přiložení vaskularizované tkáně na povrch mozku s následnou neoangiogenezí a prorůstáním kapilár do kortexu. Patofyziologickým podkladem tohoto jevu je přítomnost cévních růstových faktorů u pacientů s MMD. Mezi růstové cévní faktory řadíme vaskulární endoteliální růstový faktor, matrix metaloproteinázu-9, hepatocytární růstový faktor a interleukin 1 $\beta$ . Přítomnost faktorů je exkluzivní pro MMD, u aterosklerózy se cévní faktory nevyskytují, a proto je u ní indirektní revaskularizace neefektivní. Jako zdroj revaskularizace se využívá bohatě vaskularizovaná tkáň v dostupné blízkosti povrchu mozku: temporální sval, dura mater s a. meningea media, periost, galea, popřípadě omentum. První pokusy o nepřímou revaskularizaci pocházejí od Kredela z roku 1942. První indirektní operaci pro MMD provedl Karasawa v roce 1977. Šlo o techniku EMS. Mobilizoval temporální sval, který poté našil k okrajům „okénka“ v dura mater (obr. 5). Během několika měsíců došlo k „vrůstu“ kapilár ze svalu do kortexu s následným zlepšením krevního průtoku [11].

V roce 1980 stejný autor využil k revaskularizaci omenta [35]. Tato technika je dnes prakticky opuštěna. Následně byly využity další tkáně jako zdroj novotvorby kapilár EDAS (obr. 6) [12] a EDAMS pak v roce 1993 [13].



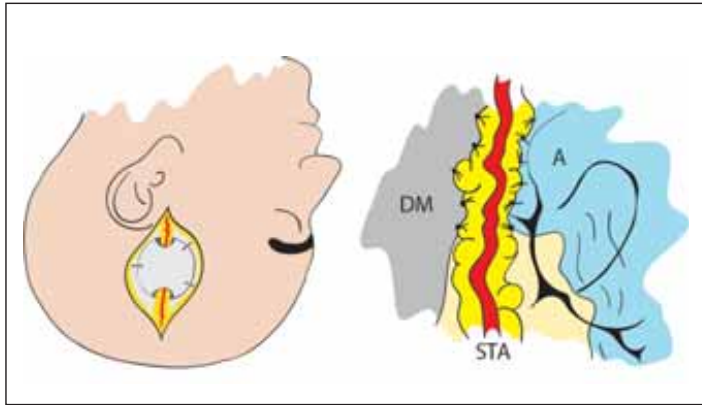
Obr. 5. Nepřímá revaskularizace – encefalo-myo-synangióza. Direktní přiložení TM na mozek našitím do okénka DM se zachovanou MMA.

DM – dura mater; MMA – a. meningea media; TF – temporální fascie; TM – m. temporalis

Fig. 5. Indirect revascularization – encephalo-myo-synangiosis. TM is directly attached to the brain surface by suturing it into the DM window. MMA is preserved. DM – dura mater; MMA – middle meningeal artery; TF – temporal fascia; TM – temporal muscle

Efektivita výše popsaných technik selhává, pokud je hypoperfuze i v teritoriu přední mozkové tepny. Proto zavedl Kawaguchi v roce 1996 techniku mnohočetných návrtů. Do otvoru v dura mater a arachnoidee byl v každém návrtu vložen periost [36]. Metoda má v současnosti řadu odpůrců. Z pohledu komplexního řešení rozsáhlé hypoperfuze se jeví jako perspektivní kombinovaná technika encefalo-duro-myo-angio-periosteosynangiózy (EDMAPS) [37]. V principu přibývá revaskularizace teritoria ACA pomocí periostu.

Obecnou nevýhodou nepřímé techniky je delší časový interval do efektivní revaskularizace. Výhodou pak je nižší technická náročnost ve srovnání s bypassesem a menší riziko závažných perioperačních komplikací, zejména ischemie a hyperperfuze syndromu. Nepřímá revaskularizace má své pevné místo zejména u dětské populace, kde může být technické provedení bypassu obtížné až nemožné. Dlouhodobé výsledky jsou přesvědčivé. Scott ve své sestavě 55 pacientů s průměrným věkem 6,2 roku registroval po 20 letech sledování iktus v 1,7 %. Celkem 86 % pacientů mělo stejné nebo zlepšené skóre modifikované Rankinovy



**Obr. 6. Nepřímá revaskularizace – encefalo-duro-arterio-synangi-  
óza. Našití STA, která je ponechaná v kontinuitě, k DM a A. Tím je  
dosaženo kontaktu tepny s povrchem mozku a neoangiogeneze.**  
A – arachnoidea; DM – dura mater; STA – arteria temporalis  
superficialis

Fig. 6. Indirect revascularization – encephalo-duro-arterio-synan-  
giosis. STA in continuity is sutured to DM and A. Contact of artery  
with brain surface induces neoangiogenesis.

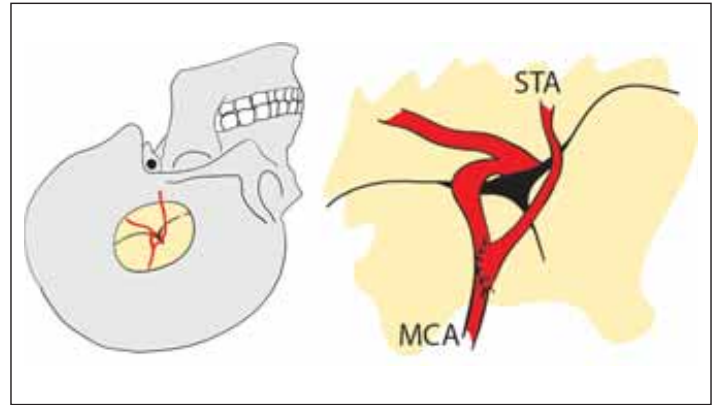
A – arachnoidea; DM – dura mater; STA – superficial temporal artery

škály. U všech provedl modifikovanou EDAS – piální synangiózu [38]. Podobně přesvědčivé výsledky prezentoval na 450 případech Steinberg. Direktní revaskularizaci provedl v 95 % u dospělých, a v 76 % u dětských pacientů. Perioperační morbidita/mortalita byla 4,2 %, kumulativní 5leté riziko iktu/smrti pak 5,5 % [39].

Direktní revaskularizace – extra-intrakraniální bypass – přináší okamžité zlepšení krevního průtoku [29]. Výsledkem je úprava cerebrovaskulární reaktivity a snížení rizika iktu. Následná redukce bazálních kolaterál je pravděpodobně příčinou významného snížení rizika krvácení u MMD, jak bylo prokázáno v multicentrické randomizované studii [40].

První publikace o direktní revaskularizaci technikou end-to-side bypassu mezi STA a kortikální větví MCA pochází od japonských autorů [10] (obr. 7).

Kombinovaná revaskularizace znamená využití bypassu spolu s jednou technikou nepřímé revaskularizace (obr. 8). Vajkoczy využívá u symptomatických hemisfér kombinovanou revaskularizaci, na straně asymptomatické pak revaskularizaci nepřímou. Oba výkony provádí v jedné době [41]. Během výkonu je pacient vystaven riziku ischemie. V její prevenci je vhodné dodržovat normotenzi, respektive mírnou arteriální hypertenzi během výkonu, normokapnii a normální tělesnou teplotu. Během sutury je vhodné zvednout frakci O<sub>2</sub> na 100 %. Náhle zvýšení průtoku v oblastech s vyčerpanou reaktivi-



**Obr. 7. Přímá revaskularizace. Nízkoprůtokový end-to-side bypass  
mezi STA a větví M4 MCA.**

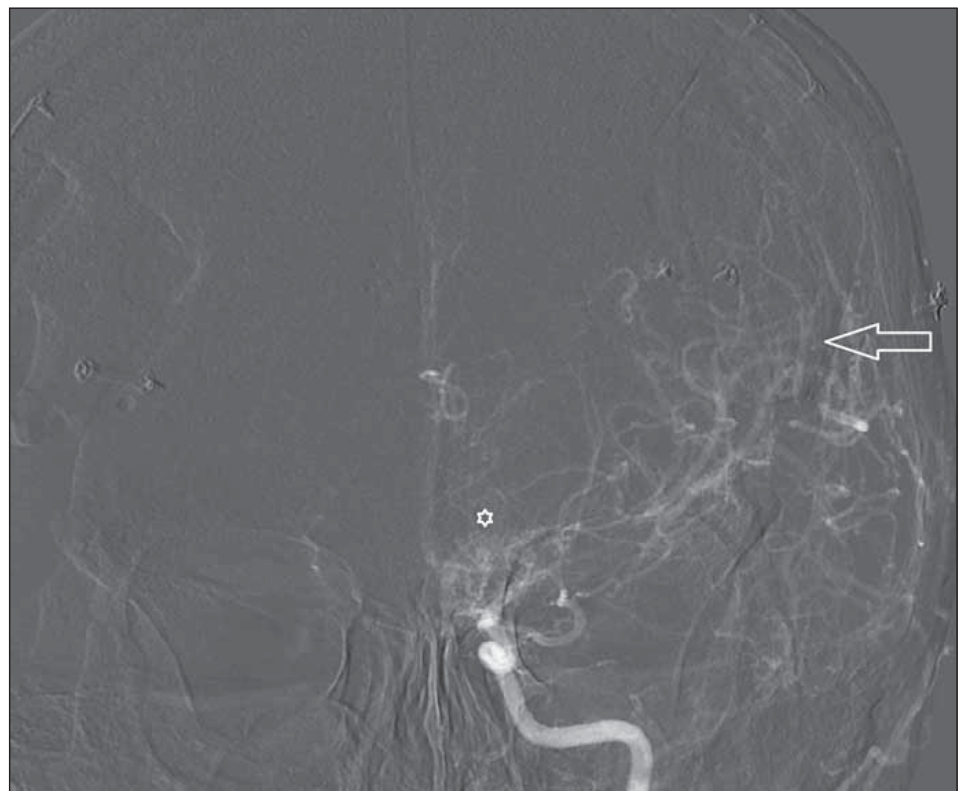
MCA – arteria cerebri media; STA – arteria temporalis superficialis  
Fig. 7. Direct revascularization. Low-flow end-to-side bypass be-  
tween STA and M4 branch of the MCA.

MCA – middle cerebral artery; STA – superficial temporal artery

tu přináší riziko hyperperfuze je zejména u pacientů s opakovanými TIA. Diagnózu stanoví perfuzní CT (obr. 9). V terapii má ústřední místo kontrola/redukce krevního tlaku [42].

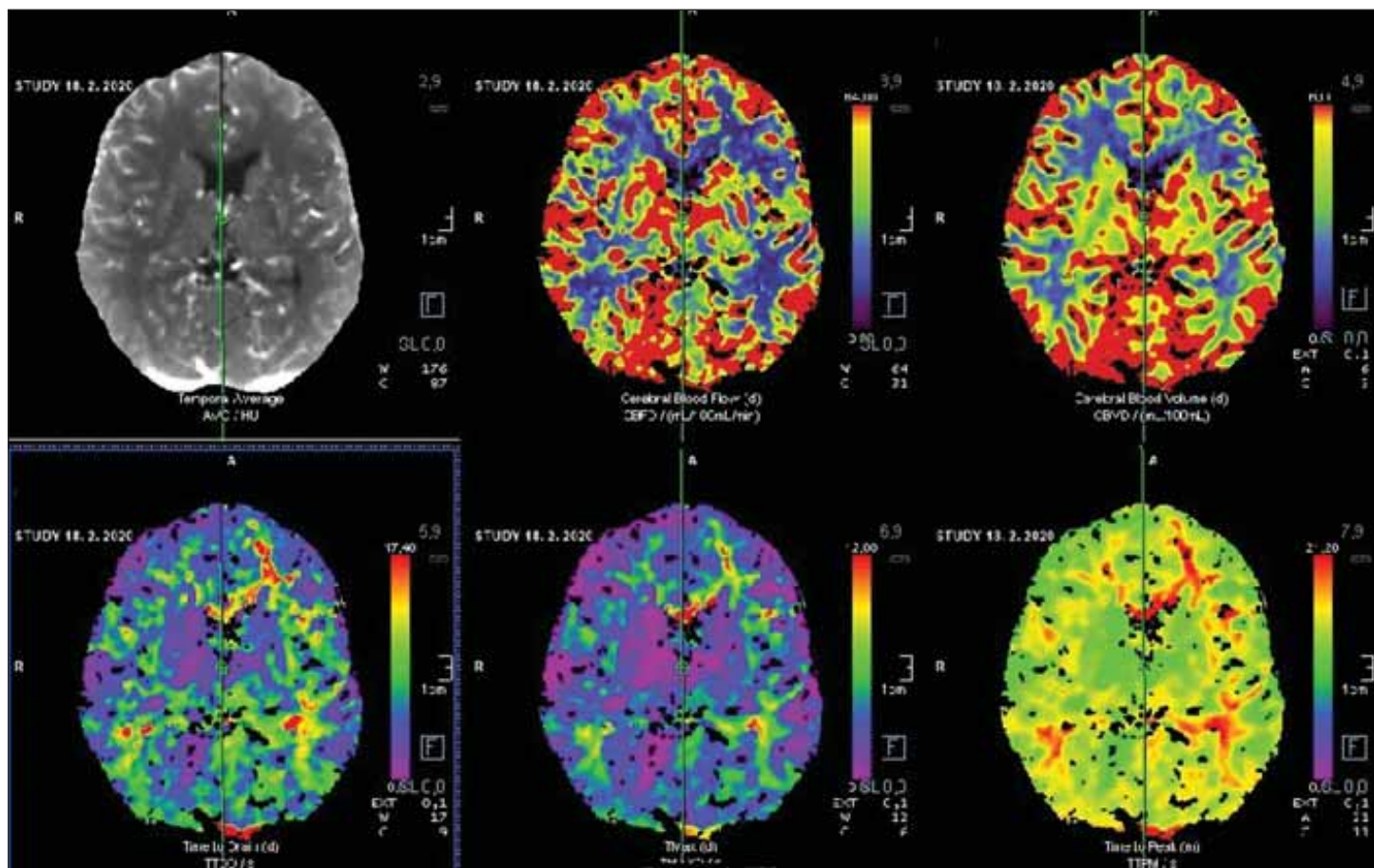
### Závěr

Nemoc moyamoya je oboustranné progresivní okluzivní postižení distálních úseků ICA s novotvorbou bazálních kolaterál. Etiologie MMD je dosud nejasná. Pravděpodobně se jedná o kombinaci vrozených a imunitních faktorů. Postihuje dominantně, nikoliv



**Obr. 8. DSA levé karotidy po revaskularizaci – předozadní projekce. Šipka ukazuje bohatou cévní kresbu po kombinovaném (přímém a nepřímém) chirurgickém výkonu. Hvězdička zobrazuje dosud přetrvávající bazální kolaterály.**

Fig. 8. Left carotid DSA after revascularization – anterior-posterior projection. Arrow shows rich vascularization after combined (direct and indirect) surgery. Asterisk depicts remaining basal collaterals.



Obr. 9. Bazální CT perfuze po revaskularizaci s úpravou všech parametrů. Následná zátěžová CT perfuze potvrdila úpravu cerebrovasikulární reaktivity.

Fig. 9. Basal CT perfusion after revascularization with restoration of all parameters. Challenging perfusion CT proved restoration of cerebrovascular reactivity.

výlučně, asijskou populaci. Příznaky u dětských pacientů jsou ischemické, u dospělých je častým projevem krvácení. Terapie ischemické formy je výlučně chirurgická v podobně direktní, indirektní a kombinované revaskularizace. Při krvácivých projevech je cílem evakuace hematomu, drenáž komor v případě hemocefalu a ošetření prasklých aneurysmat.

#### Grantová podpora

Práce byla podpořena MZ ČR – RVO (Fakultní nemocnice Plzeň – FNPI, 00669806).

#### Poděkování

Poděkování Mgr. P. Říhánkovi za zpracování obrazové dokumentace.

#### Konflikt zájmů

Autoři deklarují, že v souvislosti s předmětem studie nemají žádný konflikt zájmů.

#### Literatura

1. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular „moyamoya“ disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 1969; 20(3): 288–299. doi: 10.1001/archneur.1969.00480090076012.

2. Research Committee on Pathology and Treatment of Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis; Health Labour Sciences Research Grant for Research on Measures for Intractable Diseases: Guidelines for diagnosis and treatment of moyamoya disease (spontaneous occlusion of the circle of Willis). *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2012; 52(5): 245–266. doi: 10.2176/nmc.52.245.

3. Takeuchi K, Shimizu K. Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. *Brain Nerve* 1957; 9: 37–43.

4. Pool JL, Wood EH, Maki Y. On the cases with abnormal vascular network in the cerebral basal region in the United States. *Neurol Med Chir* 1966; 8: 255–258.

5. Simon J, Sabouraud O, Guy G et al. Un cas de maladie de Nishimoto. A propos d'une maladie rare et bilaterale de la carotide interne. *Rev Neurol* 1968; 119(4): 376–383.

6. Busch HF. Unusual collateral circulation in a child with cerebral arterial occlusion. *Psychiat Neurol Neurochir* 1969; 72(1): 23–28.

7. Taveras JM. Multiple progressive intracranial arterial occlusion: a syndrome of children and young adults. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1969; 106(2): 235–268. doi: 10.2214/ajr.106.2.viii.

8. Suzuki J. Cerebral angiography. In: Suzuki J (ed). *Moyamoya disease*. Berlin, Heidelberg, New York, Tokio: Springer-verlag 1986: 17–52.

9. Suzuki J. Etiology. In: Suzuki J (ed). *Moyamoya disease*. Berlin, Heidelberg, New York, Tokio: Springer-verlag 1986: 131–143.

10. Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S et al. Treatment of moyamoya disease with STA-MCA anastomosis. *J Neurosurg* 1978; 49(5): 679–688. doi: 10.3171/jns.1978.49.5.0679.

11. Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S et al. A surgical treatment of moyamoya disease „encephalo-myo-synangiosis“. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1977; 17 (1 Pt 1): 29–37. doi: 10.2176/nmc.17pt1.29.

12. Matsushima Y, Fukai N, Tanaka K et al. A new surgical treatment of moyamoya disease in children: a preliminary report. *Surg Neurol* 1981; 15(4): 313–320. doi: 10.1016/s0090-3019(81)80017-1.

13. Kinugasa K, Mandai S, Kamata I et al. Surgical treatment of moyamoya disease: operative technique for encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis, its follow-up, clinical results, and angiograms. *Neurosurgery* 1993; 32(4): 527–531. doi: 10.1227/00006123-199304000-00006.

14. Urbánek K, Fárková H, Klaus E. Nishimoto-Takeuchi-Kudo disease: case report. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1970; 33(5): 671–673. doi: 10.1136/jnnp.33.5.671.

15. Mraček Z, Kohoutek V. Syndrom moyamoya. *Cas Lek Cesk* 1974; 113(50–51): 1561–1564.

16. Beneš V st. Syndrom moyamoya. *Cesk Pediatr* 1982; 37: 674.

17. Kucharík M, Roth J, Faltýnová E et al. Průběh onemocnění moyamoya u pacientů sledované od 3 let do 40 let věku. *Neurol praxi* 2008; 9(1): 49–51.

18. Häckel M, Beneš V ml. Onemocnění moyamoya. Přehled a soubor 9 nemocných. *Cesk Slov Neurol N* 1997; 60/93(2): 142–151.

19. Yamaguchi T, Tashiro M, Minematsu K et al. Summary of Japanese survey of occlusion of the circle of Willis. In Reports by the research committee on spontaneous occlusion of the circle of Willis. Tokyo: Japanese ministry of Health and welfare 1955: 13–22.



20. Ikezaki K, Inamura T, Kawano T et al. Clinical features of probable Moyamoya disease in Japan. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99 (Suppl 2): S173–S177. doi: 10.1016/s0303-8467(97)00053-x.
21. Baba T, Houkin K, Kuroda S. Novel epidemiological features of Moyamoya disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008; 79(8): 900–904. doi: 10.1136/jnnp.2007.130666.
22. Shuo H, Zhen NG, Mingchao S et al. Etiology and pathogenesis of Moyamoya disease: an update on disease prevalence. *Int J Stroke* 2017; 12(3): 246–253. doi: 10.1177/1747493017694393.
23. Kamada F, Aoki Y, Narisawa A et al. A genome-wide association study identifies RNF 213 as the first Moyamoya disease gene. *J Hum Genet* 2011; 56(1): 34–40. doi: 10.1038/jhg.2010.132.
24. Kobayashi H, Brozman M, Kyselová K et al. RNF213 Rare variants in Slovakian and Czech moyamoya disease patients. *PLoS ONE* 2016; 11(10): e0164759. doi: 10.1371/journal.pone.0164759.
25. Lee MJ, Fallén S, Zhou Y et al. The impact of moyamoya disease on RNF 213 mutations on the spectrum of plasma protein and microRNA. *J Clin Med* 2019; 8(10): 1648–1667. doi: 10.3390/jcm8101648.
26. Zhang H, Rao M, Zhang S. An experimental study on the etiology and pathogenesis of Moyamoya disease. *Chin J Neurol* 1996; 29: 178–181.
27. Fujimura M, Tominaga T. Diagnosis of moyamoya disease: international standard and regional differences. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2015; 55(3): 189–193. doi: 10.2176/nmc.ra.2014-0307.
28. Czabanka M, Peña-Tapia P, Schubert GA et al. Proposal for a new grading of moyamoya disease in adult patients. *Cerebrovasc Dis* 2011; 32(1): 41–50. doi: 10.1159/000326077.
29. Acker G, Fekonja L, Vajkoczy P. Surgical management of moyamoya disease. *Stroke* 2018; 49(2): 476–482. doi: 10.1161/STROKEAHA.117.018563.
30. Funaki T, Takahashi JC, Houkin K et al. Effect of chorioidal collateral vessels on de novo hemorrhage in moyamoya disease: analysis of nonhemorrhagic hemispheres in the Japan Adult Moyamoya Trial. *J Neurosurg* 2020; 132(2): 408–414. doi: 10.3171/2018.10.JNS181139.
31. Lehman VT, Cogswell PM, Rinaldo L et al. Contemporary and emerging magnetic resonance imaging methods for evaluation of moyamoya disease. *Neurosurg Focus* 2019; 47(6): E6. doi: 10.3171/2019.9.FOCUS19616.
32. Kuroda S. AMORE Study Group. Asymptomatic moyamoya disease. Literature review and ongoing AMORE study. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2015; 55(3): 194–198. doi: 10.2176/nmc.ra.2014-0305.
33. Choi JU, Kim DS, Kim EY et al. Natural history of moyamoya disease: comparison of activity of daily living in surgery and non surgery group. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99 (2 suppl): S11–S18.
34. Yamada S, Oki K, Itoh I et al. Research Committee on Spontaneous Occlusion of Circle of Willis (Moyamoya Disease). Effect of surgery and antiplatelet therapy in ten-year follow-up from registry study of research committee on moyamoya disease in Japan. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2016; 25(2): 340–349. doi: 10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2015.10.003.
35. Karasawa J, Kikuchi H, Kavamura J et al. Intracranial tranplantation of the omentum for cerebrovascular moyamoya disease: a two-year follow-up study. *Surg Neurol* 1980; 14(6) 444–449.
36. Kawaguchi T, Fujita S, Hosoda K et al. Multiple burr-hole operation for adult moyamoya disease. *J Neurosurg* 1996; 84(3): 468–474. doi: 10.3171/jns.1996.84.3.0468.
37. Kuroda S, Houkin K, Ishikawa T et al. Novel bypass surgery for moyamoya disease using pericranial flap: its impact on cerebral hemodynamics and long-term follow-up. *Neurosurgery* 2010; 66(6): 1093–1101. doi: 10.1227/01.NEU.0000369606.00861.91.
38. Riordan CP, Storey A, Cote DJ et al. Results of more than 20 years of follow-up in pediatric patients with moyamoya disease undergoing pial synangiosis. *J Neurosurg Ped* 2019; 23: 586–592. doi: 10.3171/2019.1.PEDS18457.
39. Guzman R, Lee M, Achrol A et al. Clinical outcome after 450 revascularization procedures for moyamoya disease. *J Neurosurg* 2009; 111(5): 927–935. doi: 10.3171/2009.4.JNS081649.
40. Miyamoto S, Yoshimoto T, Hashimoto N et al. Effects of extracranial-intracranial bypass for patients with hemorrhagic moyamoya disease: results of the Japan Adult Moyamoya Trial. *Stroke* 2014; 45(5): 1415–1421. doi: 10.1161/STROKEAHA.113.004386.
41. Acker G, Fekonja L, Vajkoczy P. Surgical management of moyamoya disease. *Stroke* 2018; 49(2): 476–482. doi: 10.1161/STROKEAHA.117.018563.
42. Föhre B, König S. Perioperative management and considerations. In: Vajkoczy P (ed). *Surgical techniques in moyamoya vasculopathy*. New York: Thieme 2020: 2–7.



### doc. MUDr. Vladimír Příbáň, Ph.D.

Docent Vladimír Příbáň se narodil 23. 10. 1960 v Zemské porodnici u Apolináře v Praze. V letech 1975–1979 absolvoval Gymnázium Jana Palacha v Mělníku. Promoval v roce 1985 na 1. lékařské fakultě Univerzity Karlovy v Praze. Během studií docházel na Neurochirurgickou kliniku ÚVN a účastnil se pod vedením prof. Stejskala studentské vědecké činnosti. Rezidenturu v chirurgii absolvoval na chirurgickém oddělení Jindřichův Hradec. Atestaci z chirurgie 1. stupně splnil v roce 1988 a od roku 1990 pracoval jako sekundární lékař a následně zástupce primáře na neurochirurgickém oddělení nemocnice České Budějovice. V roce 1996 složil atestaci v oboru neurochirurgie. V letech 1995–1998 absolvoval (výukové kurzy Evropské neurochirurgické asociace (EANS). Roku 2007 obhájil titul Ph.D. na téma experimentální end-to-side bypass. V roce 2012 zvítězil ve výběrovém řízení na primáře neurochirurgického oddělení LFP UK a FN Plzeň. Habilitoval v roce 2014. V roce 2015 jeho pracoviště získalo status kliniky. Docent Příbáň od té doby pracuje na pozici přednosta kliniky. Je garantem výuky neurochirurgie na LFP UK, organizátorem mikrovaskulárních neurochirurgických workshopů, lektorem postgraduálních kurzů v neurochirurgii a lektorem EANS kadaver kurzů v Brně v letech 2017–2019. Aktuálně se podílí na třech grantech a dvou mezinárodních studiích. Je hlavním autorem pěti publikací (monografie, skripta, učebnice) a ve dvou dalších případech figuruje jako autor kapitoly v monografiích. Publikoval jako autor nebo spoluautor 64 prací v časopisech, v 39 případech s IF. V neurochirurgii se zaměřuje na problematiku cévní a onkologickou. Z koníčků stojí za zmínku sporty, jako např. tenis, cyklistika a sjezdové lyžování, dále výtvarné umění, architektura a cestování.

# Vědomostní test

## 1. Nemoc moyamoya (moyamoya disease; MMD) je

- a) oboustranné stenookluzivní postižení distální karotidy s tvorbou bazálních kolaterál (moyamoya)
- b) stenookluzivní postižení distální karotidy s tvorbou bazálních kolaterál
- c) okluze distálních karotid s tvorbou transdurálních kolaterál (moyamoya)

## 2. Syndrom moyamoya je

- a) jednostranné nebo oboustranné postižení distální karotidy s přidruženou chorobou
- b) oboustranné postižení distální karotidy s přidruženou chorobou
- c) jednostranné postižení distální karotidy bez přidružené choroby

## 3. Mezi přidružené choroby moyamoya syndromu patří

- a) arteriální hypertenze
- b) diabetes mellitus
- c) neurofibromatóza 1. typu (m. Recklinghausen)

## 4. Název moyamoya znamená

- a) v japonštině prchavý obláček cigaretového kouře
- b) v japonštině obláček na nebesích
- c) ve slovinštině stesk pacienta, kterému byla sdělena diagnóza

## 5. Nemoc postihuje dominantně

- a) Hispánce
- b) bílou populaci
- c) asijskou populaci

## 6. Etiopatogeneze je

- a) kongenitální
- b) nejasná, pravděpodobně jde o kombinaci kongenitálních a získaných faktorů
- c) autoimunitní

## 7. Nemoc se na DSA dělí na

- a) 4 stadia
- b) 5 stadií
- c) 6 stadií

## 8. Bazální (moyamoya) kolaterály

- a) progredují s narůstajícími stadii
- b) zůstávají stacionární v průběhu choroby
- c) progredují do stádia 3 dle Suzukio a poté regredují za současného nárůstu extracerebrálních kolaterál (rete mirabile)

## 9. Berlínská klasifikace MMD

- a) je založena na klinickém průběhu a angiografickém nálezů
- b) je založena na hodnocení DSA, MR a stavu cerebrovaskulární rezervní kapacity
- c) je založena na hodnocení kliniky, DSA a stavu cerebrovaskulární rezervní kapacity

## 10. Diagnostika MMD určena na podkladě

- a) DSA
- b) DSA a/nebo MR
- c) DSA, CT a kliniky

## 11. V klinickém obraze MMD dominuje

- a) ischemický iktus
- b) ischemie v dětské populaci, v dospělosti krvácení nebo ischemie
- c) intracerebrální hemoragie

## 12. Efektivní terapii MMD představuje

- a) konzervativní léčba
- b) kombinace konzervativní a chirurgické léčby
- c) chirurgická léčba

## 13. Při revaskularizaci se využívá

- a) direktní a indirektní revaskularizace, popřípadě kombinace obou modalit
- b) direktní revaskularizace
- c) indirektní revaskularizace

## 14. Extra-intrakraniální bypass u MMD

- a) snižuje riziko ischemie v důsledku zvýšení průtoku krve v mozku
- b) snižuje riziko mozkového krvácení
- c) snižuje riziko krvácení (regrese bazálních kolaterál) a zároveň redukuje riziko ischemie (zlepšení hemodynamiky)

**Správně je jedna odpověď**

Test můžete vyplnit na:

**WWW.CSNN.EU**