

Woźniak Kamila, Ratuszek-Sadowska Dorota, Śniegocki Maciej. The Moyamoya disease - the description of clinical case = Choroba moyamoya - opis przypadku klinicznego. *Journal of Education, Health and Sport*. 2015;5(8):253-264. ISSN 2391-8306. DOI [10.5281/zenodo.28231](https://doi.org/10.5281/zenodo.28231)  
<http://dx.doi.org/10.5281/zenodo.28231>  
<http://ojs.ukw.edu.pl/index.php/johs/article/view/2015%3B5%288%29%3A253-264>  
<https://pbn.nauka.gov.pl/works/608626>  
POL-index <https://pbn.nauka.gov.pl/polindex/browse/article/article-ae5ad964-e505-4871-b306-d621a8bb1468>  
Formerly Journal of Health Sciences. ISSN 1429-9623 / 2300-665X. Archives 2011–2014  
<http://journal.rsw.edu.pl/index.php/JHS/issue/archive>

Deklaracja.

Specyfika i zawartość merytoryczna czasopisma nie ulega zmianie.  
Zgodnie z informacją MNiSW z dnia 2 czerwca 2014 r., że w roku 2014 nie będzie przeprowadzana ocena czasopism naukowych; czasopismo o zmienionym tytule otrzymuje tyle samo punktów co na wykazie czasopism naukowych z dnia 31 grudnia 2014 r.

The journal has had 5 points in Ministry of Science and Higher Education of Poland parametric evaluation. Part B item 1089. (31.12.2014).

© The Author (s) 2015;

This article is published with open access at Licensee Open Journal Systems of Kazimierz Wielki University in Bydgoszcz, Poland and Radom University in Radom, Poland  
Open Access. This article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Noncommercial License which permits any noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author(s) and source are credited. This is an open access article licensed under the terms of the Creative Commons Attribution Non Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted, non commercial use, distribution and reproduction in any medium, provided the work is properly cited.  
This is an open access article licensed under the terms of the Creative Commons Attribution Non Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted, non commercial use, distribution and reproduction in any medium, provided the work is properly cited.  
The authors declare that there is no conflict of interests regarding the publication of this paper.  
Received: 05.06.2015. Revised 15.07.2015. Accepted: 18.08.2015.

## The Moyamoya disease - the description of clinical case

### Choroba moyamoya - opis przypadku klinicznego

Kamila Woźniak<sup>1</sup>, Dorota Ratuszek-Sadowska<sup>2</sup>, Maciej Śniegocki<sup>1</sup>

1. Klinika Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej, Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu, Polska  
Department of Neurosurgery, Neurotraumatology and Pediatric Neurosurgery Collegium Medicum in Bydgoszcz, Nicolaus Copernicus University in Toruń, Poland
2. Katedra i Klinika Rehabilitacji, Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu, Polska  
Chair and Department of Rehabilitation Medicine, Collegium Medicum in Bydgoszcz, Nicolaus Copernicus University in Toruń, Poland

#### Streszczenie

Choroba moyamoya (*ang. moyamoya disease*) jest to rzadki zespół chorobowy o nieznannej etiologii, występujący głównie u młodych Azjatów. Powoduje on niedrożność dużych tętnic wewnątrzczaszkowych - szczególnie końcowego odcinka tętnicy szyjnej wewnętrznej, tętnicy środkowej oraz przedniej mózgu. Konsekwencją niedrożności jest niedokrwienie ośrodkowego układu nerwowego, przebiegające najczęściej pod postacią przemijających napadów niedokrwiennych, choć może również przebiegać jako udar mózgu lub krwotok mózgowy. W języku japońskim moyamoya oznacza kłęby dymu.

**Słowa kluczowe:** choroba moyamoya, angiografia, udar, TIA.

#### Abstract

Moyamoya disease is a rare syndrome of unknown etiology, occurring mostly in young Asians. It causes obstruction of large intracranial arteries - particularly the distal

internal carotid artery and the artery middle and front of the brain. The consequence of ischemia is obstruction of the central nervous system, running most often in the form of transient ischemic attacks, although it can also occur as stroke or cerebral hemorrhage. In Japanese moyamoya means billows of smoke.

**Key words:** moyamoya disease, angiography, stroke, TIA.

### **Introduction.**

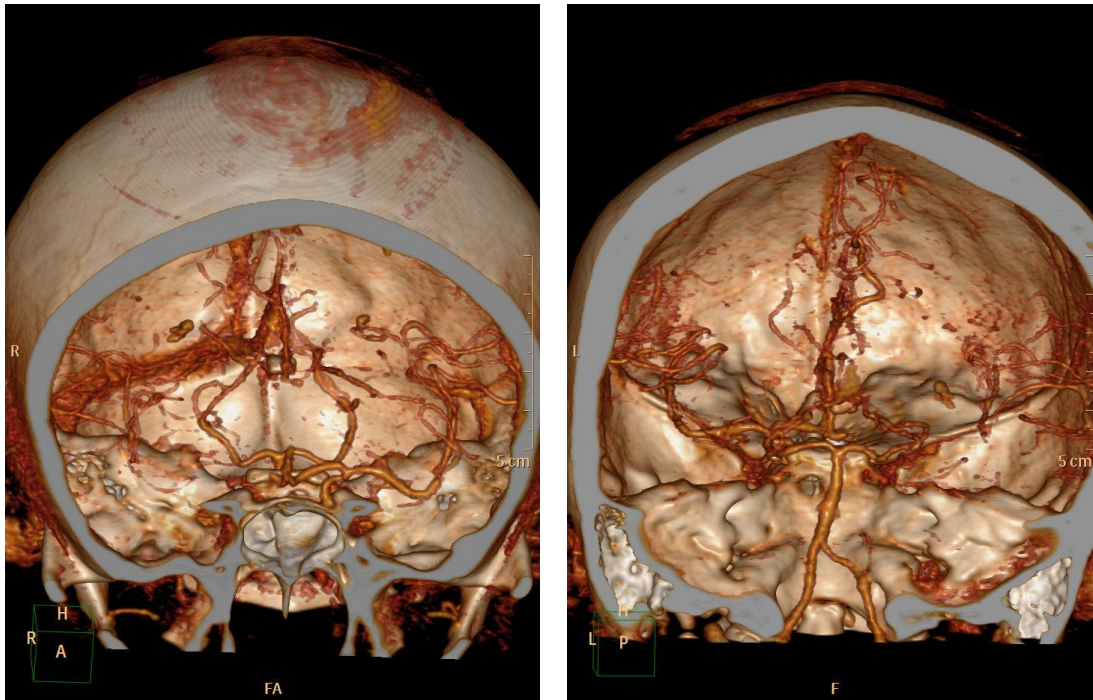
Moyamoya disease (illness Nishimoto) is a rare syndrome of unknown etiology, occurring mostly in young Asians [1]. For the first time moyamoya disease has been reported in Japan by Takaku and Suzuki in 1956. Japan recorded the highest number of cases of illness. Moyamoya disease causes blockage of large intercranial arteries - particularly the distal internal carotid artery, the middle cerebral artery and anterior cerebral artery [2,3]. Growing narrowing leads to a network of small, thin - walled collateral vessels by the basal arteries and by meningeal anastomoses of the external carotid artery. The consequence of ischemia is obstruction of the central nervous system, running most often in the form of transient ischemic attacks, although it can also occur as stroke or brain haemorrhage [4]. In Japanese moyamoya means billows of smoke. The disease can occur at any age, but observed two peaks of incidence - the first and 3 - 4 decade of life. The cause of the disease is not known. The symptoms may occur suddenly in previously healthy individuals. Moreover, the cases familial (about 10%) of the multicomponent type autosomal inheritance (locus 17q25) [5]. Also described a number of cases the coexistence of moyamoya disease following disease units: Graves' disease, tuberculosis, aplastic anemia, Fanconi anemia, Apert syndrome, Down's syndrome, Marfan syndrome, tuberous sclerosis, Hirschsprung's disease. In patients at autopsy states intimal thickening of arteries affected by the disease, also varying degrees of stenosis, until closing their lights, arterial blood leaving the circle of Willis, sometimes in the inner membrane lipid deposits can be determined. The disease manifests itself in different clinical manifestations that despite the slow and progressive course of the disease occur suddenly. Children are mostly transient ischemic attack (TIA) or stroke made, blurred vision, slurred speech, headache, convulsions. In adolescents and adults, the disease manifests itself most often bleeding and bleeding subarachnoid hemorrhage that are caused by cracking the thin walls of collateral vessels. The diagnosis is usually based on angiographic image that shows many developing collateral vessels creators of "smoke".

Based on angiographically Suzuki disease Takaku divided into six steps [4]:

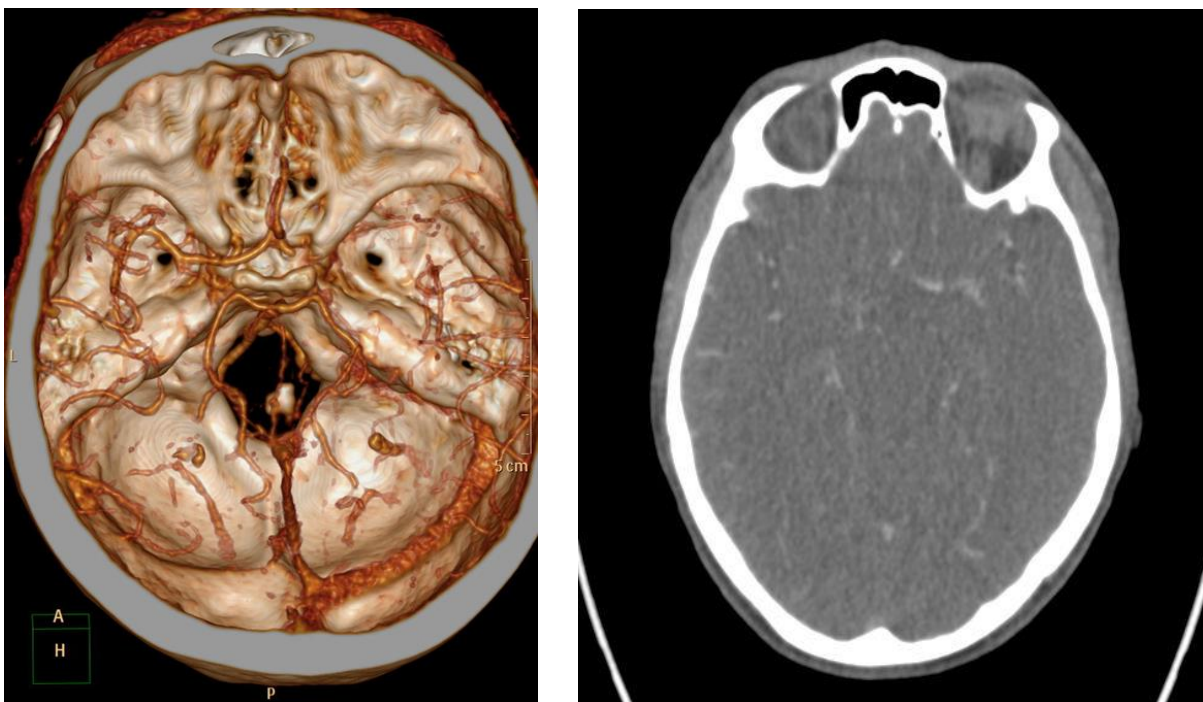
1. Isolated stenosis of the distal internal carotid artery.
2. The network of small collateral vessels and expansion of the distal segments of the internal carotid arteries.
3. Large area network of collateral vessels (moyamoya) of decreasing the fulfillment of the arteries front and center of the brain.
4. The continuing loss of vascular network (moyamoya) and replacing it by the collateral circulation of a larger caliber vessels.
5. Internal carotid artery stenosis proximal advancing with the development of collateral circulation of the posterior cerebral artery and external carotid arteries.
6. The area supplied by the artery front, pericallosal artery and the center accepts blood in most parts of the external carotid artery anastomoses by menigeal path.

#### **Material and methods.**

60 year-old patient H. K. She came to the Department Department of Neurosurgery, Neurotraumatology Pediatric Neurosurgery, Dr Antoni Jurasz University Hospital No.1 in Bydgoszcz in order to perform elective vascular diagnostics of the brain. In an interview with a patient for several years frequently occurring transient ischemic attacks (TIAs) and occasional headaches. In the made in an outpatient imaging study revealed abnormal blood flow in the range of RICA and the RMCA of unclear etiology. On admission, the patient was in good general and neurological good, without deficits and abnormalities on physical examination. The patient underwent CT angiographic study, which revealed stenosis of the right internal carotid artery, stuffy M1 segment of the middle cerebral artery occluded right and the front section of the A1 artery of the brain (fig. 1, 2, 3, 4). After analyzing the whole picture, clinical and radiological patient it was decided to pharmacology - proceedings antiplatelet therapy. The patient currently is in control visits.



**Fig. 1. and Fig. 2.** Plugged M1 segment of the middle cerebral artery on the right side (own material - Department Department of Neurosurgery, Neurotraumatology and Pediatric Neurosurgery, Dr Antoni Jurasz University Hospital No.1 in Bydgoszcz)



**Fig. 3. and Fig. 4.** Plugged M1 segment of the middle cerebral artery on the right and choked stretch of the A1 anterior cerebral artery (own material - Department Department of Neurosurgery, Neurotraumatology and Pediatric Neurosurgery, Dr Antoni Jurasz University Hospital No.1 in Bydgoszcz)

## **Results.**

Annual surveillance and control tests showed no progression of lesions within the brain vessels. During treatment is not observed in patient deterioration of general and neurological.

## **Discussion.**

Moyamoya disease is a rare syndrome that causes obstruction of large intercranial arteries - particularly the distal internal carotid artery, the middle cerebral artery and anterior brain. The consequence of ischemia is obstruction of the central nervous system, running most often in the form of transient ischemic attacks, although it can also occur as stroke or brain hemorrhage [6]. In diagnose and monitor the disease there are the following tests: CT scan of the head, magnetic resonance imaging of the brain and brain stem along with angio - MRI, Doppler ultrasonography [7,8]. Unknown is the causal treatment of the disease. However, there are some general recommendations for conservative treatment of the disease [9]. In order to prevent the risk of stroke it is recommended antiplatelet therapy. Anticoagulation is not approved by the FDA, because of the serious risk of subarachnoid hemorrhage. In the treatment of neurosurgical procedure is used based on the following operating procedures:

- STA-MCA (ang. superficial temporal artery - middle cerebral artery anastomosis) - producing an anastomosis between temporal artery and the middle cerebral artery [10,11,12],
- EDAS,
- EDAMS.

To date, there are discrepancies in classifying patients for surgery in the course of moyamoya disease. Lee in the publication of 2012 analyzed retrospectively in 142 adult patients diagnosed with moyamoya disease [12]. Surgical treatment was used in 124 patients with moyamoya disease in the course of ischemic stroke occurred or intracerebral hemorrhage. 18 patients because of the lack of clinical symptoms have been treated with antiplatelet prevention. The results obtained allowed to conclude that there is still no conclusive evidence that revascularization surgery significantly prevents re-bleeding in adult patients with moyamoya disease [12].

It seems legitimate to consider that classification for surgical treatment or conservative should be based primarily on the clinical condition

## **Conclusions.**

1. Moyamoya disease is a rare clinical case.
2. Given the lack of specific clinical symptoms of moyamoya disease is a major challenge for both diagnostic and therapeutic.
3. Qualification for surgical treatment should be based primarily on the clinical condition.

## **Bibliography.**

1. Carousel M., Jamroz E., Helis W., Skrzelewski S.: Clinical aspects of moyamoya syndrome. *Ped. Poland* 1983; 6: 565.
2. Membership A.: Moyamoya syndrome. *Clinical Neurology*; PZWL, Warsaw 1987: 112.
3. Suzuki J. et al.: Moyamoya disease and Review. *Stroke* 1983; 14: 104.
4. Krayenbuhl H., Yasargil M.G.: *Cerebral Angiography*. Georg Thieme Verlag 1982: 295-300.
5. Rafałowska J.: Encephalopathy and other teams vascular familial. *Neur. Neurochir. Pol.* 2001; 35: 13.
6. Houkin K. et al.: Familial occurrence of moyamoya disease. *Childs Nerv. Syst.* 1994; 10: 421.
7. Battistella P.A. et al.: Magnetic resonance angiography in moyamoya disease. *Childs Nerv. Syst.* 1995; 11: 329.
8. Yamada J., Suzuki S., Matsushima Y.: Moyamoya disease: comparison of assessment with MR angiography and MR imaging versus conventional angiography. *Radiology* 1995; 196-211.
9. Janjua N., Nasar A., Lynch J.K.: Thrombolysis for ischemic stroke in children: data from the nationwide inpatient sample. *Stroke* 2007; 38: 1850-1854.
10. Lee S.B., Huh P.W., Kim D.S., Yoo D.S., Lee T.G., Cho K.S.: Early this superficial temporal artery middle cerebral artery bypass in acute ischemic stroke. *Clin Neurol Neurosurg* 2013; 115(8): 1238-1244.
11. Kanamaru K., Araki T., Kawakita F., Hamada K., Kanamaru H., Matsuura K., Sato A., Suzuki H.: STA-MCA bypass for the treatment of ischemic stroke. *Acta Neurochir Suppl.* 2011; 112: 55-7
12. Lee S.B., Kim D.S., Huh P.W., Yoo D.S., Lee T.G., Cho K.S.: Long-term follow-up results in 142 adult patients with moyamoya disease management according to modality. *Acta Neurochir (Wien)* 2012; 154(7): 1179-1187.

## **Wstęp.**

Choroba moyamoya (ang. moyamoya disease, choroba Nishimoto) jest to rzadki zespół chorobowy o nieznanym etiologii, występujący głównie u młodych Azjatów [1]. Po raz pierwszy choroba moyamoya została opisana w Japonii przez Takaku i Suzuki w 1956 roku i w tym kraju odnotowuje się najwięcej przypadków zachorowania. Choroba moyamoya powoduje niedrożność dużych tętnic wewnątrzczaszkowych - szczególnie końcowego odcinka tętnicy szyjnej wewnętrznej, tętnicy środkowej oraz przedniej mózgu [2,3]. Narastające zwężenie prowadzi do wytworzenia sieci drobnych, cienkościennych naczyń krążenia obocznego, drogą tętnic jąder podstawy i przezoponowych anastomoz od tętnicy szyjnej zewnętrznej. Konsekwencją niedrożności jest niedokrwienie ośrodkowego układu nerwowego, przebiegające najczęściej pod postacią przemijających napadów niedokrwiennych, choć może również przebiegać jako udar mózgu lub krwotok mózgowy [4]. W języku japońskim moyamoya oznacza kłęby dymu. Choroba może wystąpić w każdym wieku, obserwuje się jednak dwa szczyty zachorowań – w 1 i 3 – 4 dekadzie życia. Przyczyna choroby nie jest znana. Objawy mogą pojawić się nagle u osoby dotychczas zdrowej. Opisywane są także przypadki występujące rodzinie (około 10%) o wieloczynnikowym autosomalnym typie dziedziczenia (locus 17q25) [5]. Opisano również wiele przypadków współistnienia choroby moyamoya z następującymi jednostkami chorobowymi: choroba Gravesa-Basedowa, gruźlica, anemia aplastyczna, anemia Fanconiego, zespół Aperta, zespół Downa, zespół Marfana, stwardnienie guzowate, choroba Hirschsprunga. U chorych w badaniu sekcyjnym stwierdza się pogrubienie błony wewnętrznej tętnic objętych procesem chorobowym, również różnego stopnia zwężenia, aż do zamknięcia ich światła, w obrębie tętnic odchodzących od koła tętniczego Willisa, czasem w błonie wewnętrznej można stwierdzić złogi lipidowe. Choroba manifestuje się różnymi objawami klinicznymi, które mimo powolnego i postępującego przebiegu choroby pojawiają się nagle. U dzieci są to najczęściej przemijające incydenty niedokrwienne (TIA) lub udary dokonane, zaburzenia widzenia, zaburzenia mowy, bóle głowy, drgawki. W wieku dojrzewania i u dorosłych choroba manifestuje się najczęściej krwawieniami podpajęczynówkowymi i krwawieniami śródmózgowymi, które są spowodowane przez pęknięcie cienkich ścian naczyń krążenia obocznego. Rozpoznanie choroby opiera się najczęściej o obraz angiograficzny, który przedstawia licznie rozwijające się naczynia krążenia obocznego tworzące „kłęby dymu”.

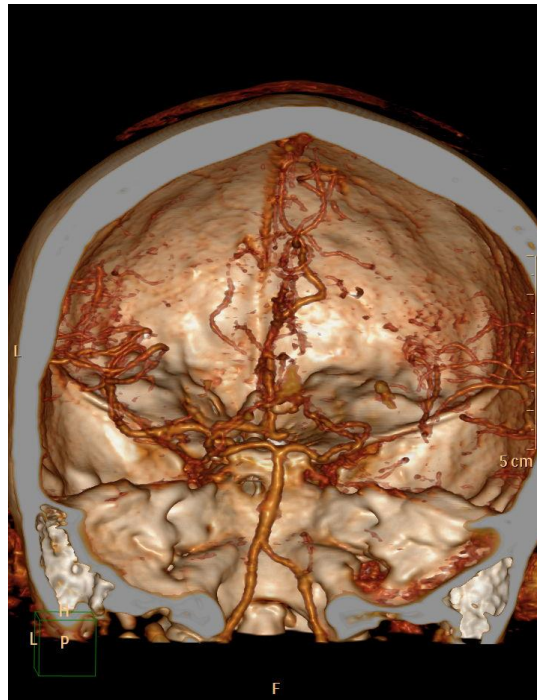
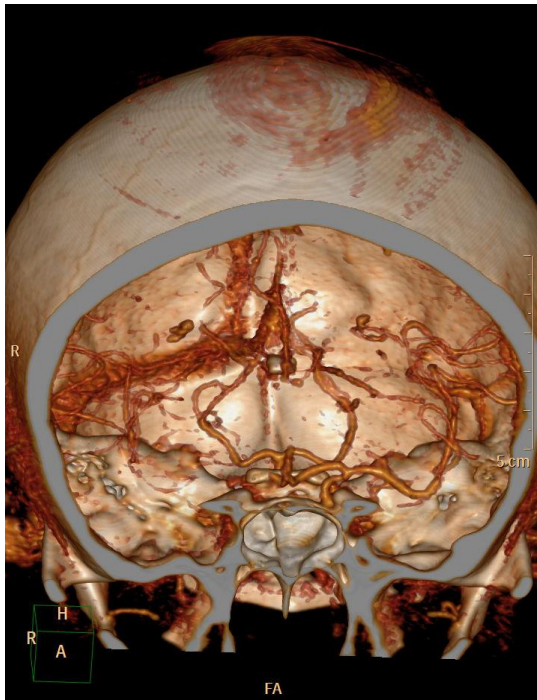
W oparciu o obraz angiograficzny Suzuki i Takaku podzielili chorobę na 6 etapów [4]:

1. Izolowana stenoza końcowego odcinka tętnicy szyjnej wewnętrznej.
2. Sieć drobnych naczyń krążenia obocznego i przedzwężeniowe poszerzenia dystalnych odcinków tętnic szyjnych wewnętrznych.
3. Duży obszar sieci naczyń krążenia obocznego (moyamoya) ze zmniejszającym się wypełnieniem tętnic przedniej i środkowej mózgu.
4. Postępujący zanik sieci naczyń (moyamoya) i zastępowanie jej przez krążenie oboczne od naczynia większego kalibru.
5. Zwężenie tętnic szyjnych wewnętrznych postępujący proksymalnie wraz z rozwojem krążenia obocznego od tętnic tylnych mózgu i tętnic szyjnych zewnętrznych.
6. Obszar zaopatrywany przez tętnicę przednią, okołospoidłową i środkową przyjmuje krew w większej części od gałęzi tętnicy szyjnej zewnętrznej drogą przezoponowych anastomoz.

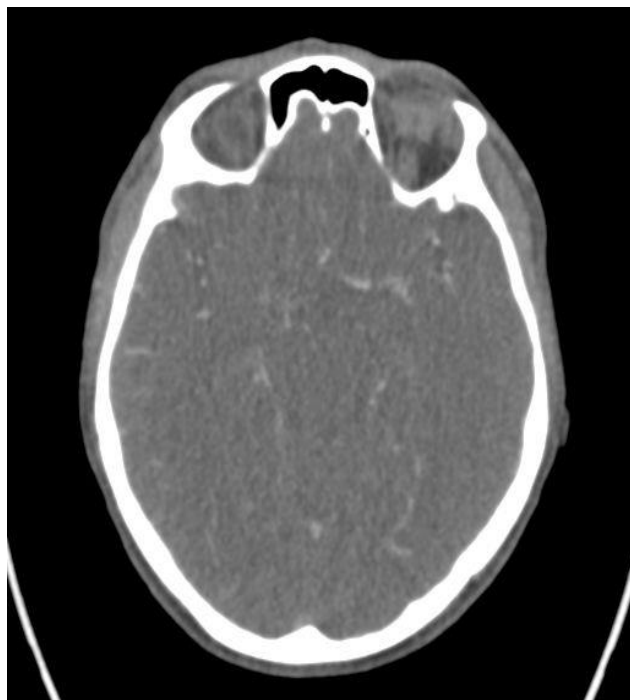
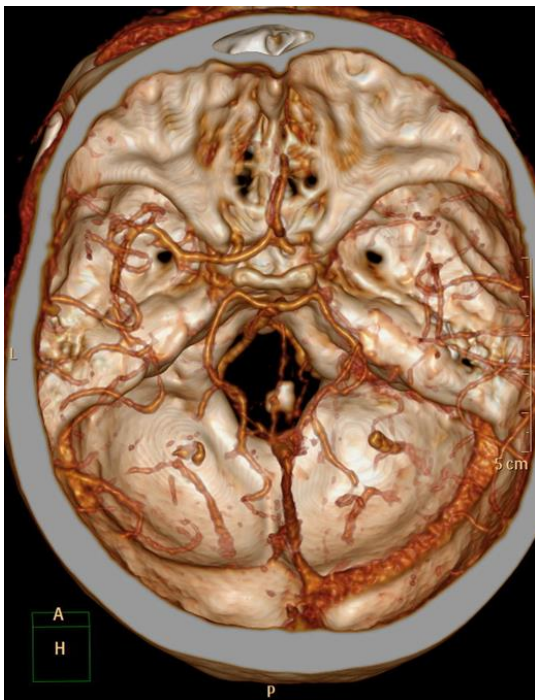
### **Material i metody.**

Pacjentka 60-letnia H.K. zgłosiła się do Kliniki Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 im. A. Jurasza w Bydgoszczy w trybie planowym celem wykonania diagnostyki naczyniowej mózgu. W wywiadzie u chorej od kilku lat często występujące napady przemijającego niedokrwienia mózgu (TIA), sporadyczne bóle głowy. W wykonanym w warunkach ambulatoryjnych badaniu obrazowym uwidoczniło zaburzenia przepływu krwi w zakresie RICA oraz RMCA o niejasnej etiologii. W chwili przyjęcia pacjentka była w stanie ogólnym i neurologicznym dobrym, bez deficytów i odchyłeń w badaniu fizykalnym. U chorej wykonano badanie angio - CT, które uwidocznilo zwężenie w obrębie tętnicy szyjnej wewnętrznej prawej, niedrożny odcinek M1 tętnicy środkowej mózgu prawej oraz niedrożny odcinek A1 tętnicy przedniej mózgu (ryc. 1, 2, 3, 4). Po analizie całości obrazu kliniczno - radiologicznego u chorej zdecydowano o postępowaniu farmakologicznym - leczeniu przeciwplatekowym. Pacjentka aktualnie znajduje się w kontroli ambulatoryjnej.





**Ryc. 1. i Ryc. 2.** Niedrożny odcinek M1 tętnicy środkowej mózgu po stronie prawej (materiał własny Kliniki Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 im. A. Jurasza w Bydgoszczy).



**Ryc. 3. i Ryc. 4.** Niedrożny odcinek M1 tętnicy środkowej mózgu po stronie prawej oraz niedrożny odcinek A1 tętnicy przedniej mózgu (materiał własny Kliniki Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 im. A. Jurasza w Bydgoszczy).

## **Wyniki.**

Roczna obserwacja i badania kontrolne nie wykazały progresji zmian chorobowych w obrębie naczyń mózgowia. W trakcie leczenia nie obserwuje się u chorej pogorszenia stanu ogólnego i neurologicznego.

## **Dyskusja.**

Choroba moyamoya jest to rzadki zespół chorobowy, który powoduje niedrożność dużych tętnic wewnątrzczaszkowych - szczególnie końcowego odcinka tętnicy szyjnej wewnętrznej, tętnicy środkowej oraz przedniej mózgu. Konsekwencją niedrożności jest niedokrwienie ośrodkowego układu nerwowego, przebiegające najczęściej pod postacią przemijających napadów niedokrwiennych, choć może również przebiegać jako udar mózgu lub krwotok mózgowy [6]. Pomocne w rozpoznaniu i monitorowaniu przebiegu choroby są następujące badania: tomografia komputerowa głowy, rezonans magnetyczny mózgu i pnia mózgu wraz z angio – MRI, ultrasonografia dopplerowska [7,8]. Nieznane jest leczenie przyczynowe choroby. Istnieją jednak ogólne zalecenia dotyczące zachowawczego leczenia choroby [9]. W celu zapobiegania ryzyku udaru mózgu zalecane jest leczenie przeciwplatek. Leczenie antykoagulacyjne nie jest zaaprobowane przez FDA, z uwagi na poważne ryzyko krwawienia podpajęczynówkowego. W leczeniu stosuje się postępowanie neurochirurgiczne oparte na następujących procedurach operacyjnych:

- STA-MCA (ang. superficial temporal artery – middle cerebral artery anastomosis) - wytworzenie anastomozy pomiędzy tętnicą skroniową i tętnicą środkową mózgu [10,11,12],
- EDAS – encefaloduroarteriosynangioza,
- EDAMS – encefaloduroarteriomiosynangioza.

Do tej pory istnieją rozbieżności przy kwalifikacji chorych do leczenia operacyjnego w przebiegu choroby moyamoya. Lee w publikacji z 2012 dokonał analizy retrospektywnej u 142 chorych dorosłych z rozpoznaną chorobą moyamoya [12]. Leczenie operacyjne było zastosowane u 124 chorych, u których w przebiegu choroby moyamoya doszło do udaru niedokrwiennego lub krwotoku śródmózgowego. U 18 chorych z powodu braku objawów klinicznych zastosowano leczenie zachowawcze - profilaktykę przeciwplatekową. Uzyskane wyniki pozwoliły na stwierdzenie, że wciąż nie ma jednoznacznych dowodów, że chirurgia rewaskularyzacji w istotny sposób zapobiega ponownemu krwawieniu u pacjentów dorosłych z chorobą moyamoya [12].

Wydaje się słusznym stwierdzenie, że kwalifikacja chorego do leczenia operacyjnego lub zachowawczego powinna opierać się przede wszystkim o jego stan kliniczny.

### **Wnioski.**

1. Choroba moyamoya stanowi rzadki przypadek kliniczny.
2. Z uwagi na brak specyficznych objawów klinicznych choroba moyamoya stanowi duże wyzwanie zarówno diagnostyczne jak i lecznicze.
3. Kwalifikacja chorego do leczenia operacyjnego powinna opierać się przede wszystkim o jego stan kliniczny

### **Bibliografia.**

1. Carousel M., Jamroz E., Helis W., Skrzewski S.: Clinical aspects of moyamoya syndrome. *Ped. Poland* 1983; 6: 565.
2. Membership A.: Moyamoya syndrome. *Clinical Neurology*; PZWL, Warsaw 1987: 112.
3. Suzuki J. et al.: Moyamoya disease and Review. *Stroke* 1983; 14: 104.
4. Krayenbuhl H., Yasargil M.G.: *Cerebral Angiography*. Georg Thieme Verlag 1982: 295-300.
5. Rafałowska J.: Encephalopathy and other teams vascular familial. *Neur. Neurochir. Pol.* 2001; 35: 13.
6. Houkin K. et al.: Familial occurrence of moyamoya disease. *Childs Nerv. Syst.* 1994; 10: 421.
7. Battistella P.A. et al.: Magnetic resonance angiography in moyamoya disease. *Childs Nerv. Syst.* 1995; 11: 329.
8. Yamada J., Suzuki S., Matsushima Y.: Moyamoya disease: comparison of assessment with MR angiography and MR imaging versus conventional angiography. *Radiology* 1995; 196-211.
9. Janjua N., Nasar A., Lynch J.K.: Thrombolysis for ischemic stroke in children: data from the nationwide inpatient sample. *Stroke* 2007; 38: 1850-1854.
10. Lee S.B., Huh P.W., Kim D.S., Yoo D.S., Lee T.G., Cho K.S.: Early this superficial temporal artery middle cerebral artery bypass in acute ischemic stroke. *Clin Neurol Neurosurg* 2013; 115(8): 1238-1244.
11. Kanamaru K., Araki T., Kawakita F., Hamada K., Kanamaru H., Matsuura K., Sato A., Suzuki H.: STA-MCA bypass for the treatment of ischemic stroke. *Acta Neurochir Suppl.* 2011; 112: 55-7

12. Lee S.B., Kim D.S., Huh P.W., Yoo D.S., Lee T.G., Cho K.S.: Long-term follow-up results in 142 adult patients with moyamoya disease management according to modality. *Acta Neurochir (Wien)* 2012; 154(7): 1179-1187.