

doi: 10.48095/ccsnn2020652

# Časná revaskularizace po kombinovaném výkonu u nemoci moyamoya

## Early revascularization after combined surgery in moyamoya disease

Vážená redakce,

nemoc moyamoya (moyamoya disease; MMD) je chronické progresivní stenookluzivní onemocnění terminálních úseků vnitřních karotid (a. carotis interna; ACI) a iniciálních úseků předních (a. cerebri anterior; ACA) a středních mozkových tepen (a. cerebri media; ACM) doprovázené tvorbou kolaterál na bazi mozku. Vzhled těchto kolaterál dal nemoci název. Na DSA připomínají „prchavý obláček kouře“ – japonsky moyamoya [1]. Další kolaterály mohou být leptomeningeální a dále transdurální ze zevního karotického povodí (rete mirabile, vault moyamoya). První zmínky o MMD pocházejí z Japonska z konce 50. let 20. století a dlouho byla nemoc považována za endemickou. Koncem 60. let byly publikovány první případy u neasijské populace. V českých textech popsali onemocnění již v roce 1970 Urbánek et al [2]. Pokroky a dostupnost moderní diagnostiky navýšily původně raritní počty případů. Aktuální incidence a prevalence v Japonsku jsou 0,94/100 000, respektive 10,4/100 000. Četnost onemocnění v západní populaci je výrazně nižší [3]. Etiologie a mechanismy patogeneze jsou dosud nejasné. Od počátku byli zastánci kongenitální teorie vzniku a na druhé straně zastánci získaného původu. Ti se domnívali, že příčinou je zánět v oblasti krku s následnou tvorbou humorálních protilátek, které atakují krční sympatikus. Výsledkem jsou vazospazmy s následným postižením cévní stěny (excentrická hyperplazie intimy, ztenčení tuniky medie a nařasení lamina elastica interna) a rozvojem stenookluzivního postižení. Pro kongenitální 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. Argumentem pro získaný původ by mohl být vliv autoproti látek proti štítné žláze při hypertyreóze při rozvoji nemoci moyamoya [1,4]. Formálně se rozlišuje onemoc-

nění moyamoya, které je charakterizováno postižením obou hemisfér a nepřítomností dalšího onemocnění. Syndrom moyamoya je charakterizován jednostranným nebo oboustranným postižením a přítomností přidružené choroby (ateroskleróza, m. Recklinghausen, Downův syndrom, poradiační stav).

Věkové rozvrstvení má bimodální charakteristiku s vrcholy kolem 10. a 40. roku. Pro dětský věk je typická ischemická forma s projevy CMP, tranzitorní ischemické ataky (TIA), křečí, bolestí hlavy. V dospělosti je nejčastějším projevem krvácení.

Suzuki rozdělil onemocnění na základě DSA do šesti stadií. První tři stadia reprezentují rozvoj bazálních kolaterál coby kompenzaci uzávěru terminálních ACI. Ve 4.–5. stupni postupně bazální kolaterály mizí a jejich roli přebírají transdurální kolaterály. V posledním stadiu je patrná kompletní absence v obou ACI a prokrvení je zajištěno pouze ze zevních karotid a vertebrálního řečiště [5]. Jednotlivá stadia nejsou vyjádřením tíže klinického průběhu. Ve snaze predikovat rizika navrhl berlínská skupina nové rozdělení na základě kombinace DSA, nálezu na MR a přítomnosti nebo vyčerpání cerebrovaskulární reaktivity (cerebrovascular reserve capacity; CVRC) na perfuzi CT do stupňů: I. lehký; II. střední a III. těžký. Predikce systému je přesvědčivá: symptomatické projevy byly přítomny u stupně I v 21 %, u stupně II v 63 % a u stupně III v 94 % [6]. Konzervativní léčba MMD je v zásadě neefektivní.

Chirurgickou léčbu je možné rozdělit na direktní, indirektní a kombinovanou revaskularizaci.

Direktní revaskularizaci představuje extra-intrakraniální nízkoprůtokový bypass mezi větví a. temporalis superficialis a korovou větví ACM. Jeho výhodami jsou rychlý vzestup mozkového krevního průtoku a časná regrese bazálních kolaterál. Tím je významně sníženo riziko následného krvácení u MMD, jak bylo prokázáno v multicentrické rando-

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. Příbání<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



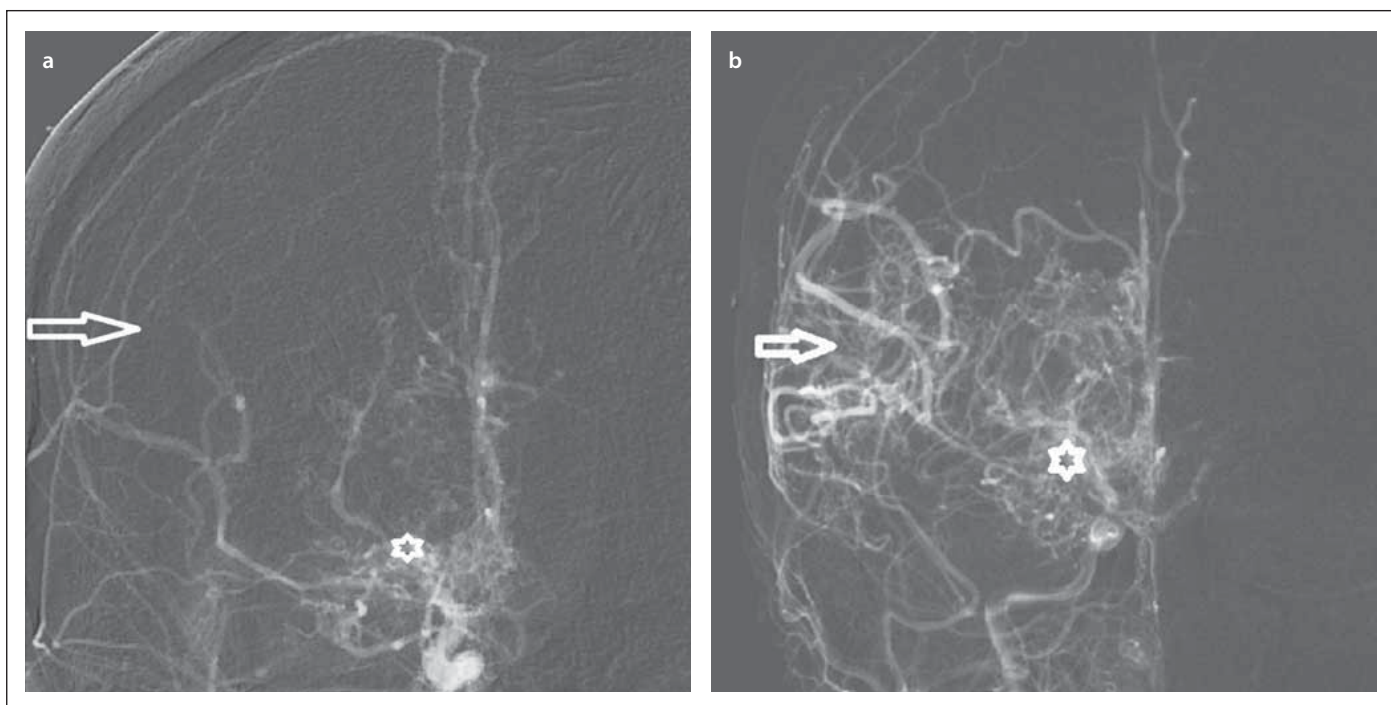
doc. MUDr. Vladimír Příbání, Ph.D.  
Neurochirurgická klinika  
LF UK a FN Plzeň  
alej Svobody 80  
301 00 Plzeň  
e-mail pribanv@fnplzen.cz

Přijato k recenzi: 8. 9. 2020

Přijato do tisku: 3. 12. 2020

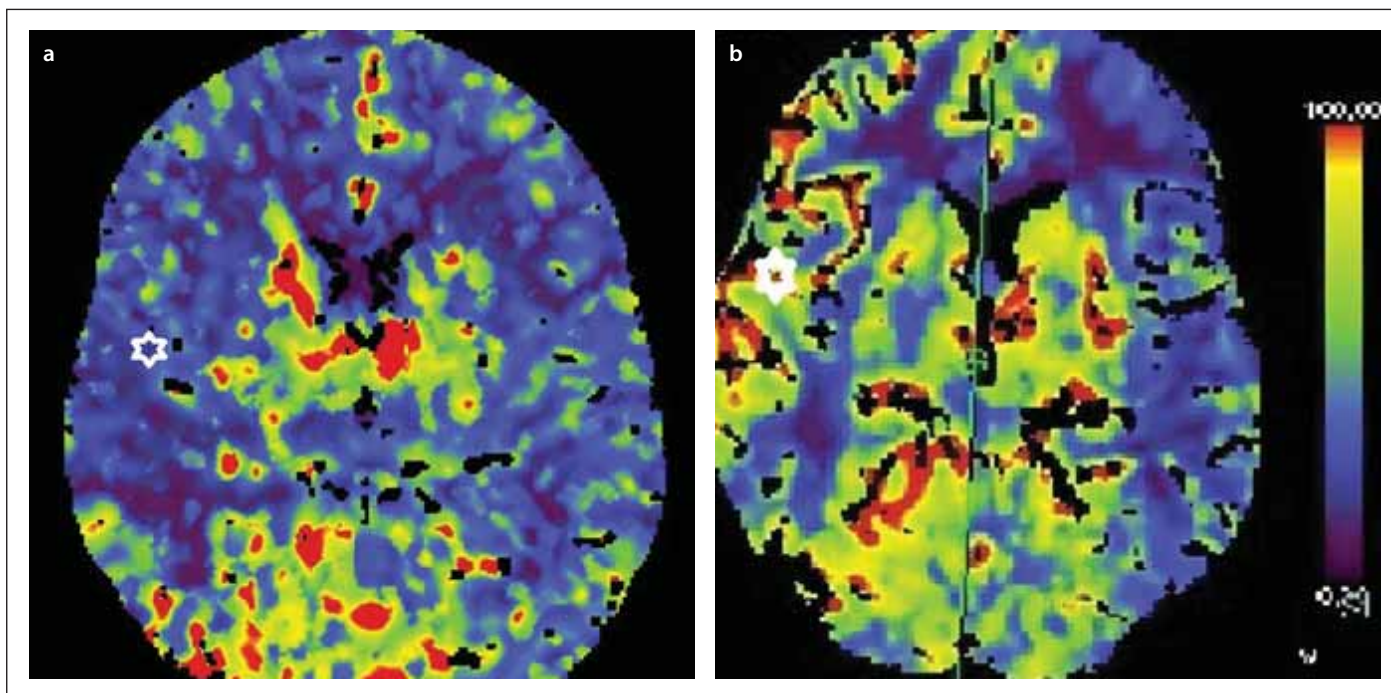
mizované studii [7,8]. Nevýhodou bypassu je technická náročnost a obtížná proveditelnost u dětských pacientů. Indirektní revaskularizace využívá bohatě vaskularizovanou tkáň (temporální sval, dura mater s a. meningea media, periost), která je přiložena na mozkový kortex. Následně dochází k novotvorbě kapilár a jejich vrůstu do mozku. To je principiálně možné proto, že (na rozdíl od aterosklerózy) jsou u pacientů s MMD v krvi přítomné cévní růstové faktory (vaskulární endoteliální růstový faktor, matrix metalloproteináza-9, interleukin 1β). Nevýhodou nepřímé techniky je delší časový interval do efektivní revaskularizace. Kombinovaný výkon zahrnuje využití techniky přímé a nepřímé revaskularizace [9].

Dvacetiletá pacientka, jejíž potíže začaly před 5 lety v podobě brnění a lehké slabosti pravostranných končetin, byla nejprve



Obr. 1. (a) DSA s uzávěrem arteria cerebri media (šipka) a bazálními kolaterálami moyamoya (značka). (b) Pooperační DSA s příznivou revaskularizací (šipka), bazální kolaterály moyamoya jsou stále přítomny (značka).

Fig. 1. (a) DSA with occlusion of the middle cerebral artery (arrow) and basal moyamoya collaterals (mark). (b) Postoperative DSA with sufficient revascularization (arrow), basal moyamoya collaterals are still present (mark).



Obr. 2. Perfuzní CT se zátěží Diamoxem před revaskularizací 19/100 ml/min (a) a po revaskularizaci 46/100 ml/min (b) v teritoriu a. cerebri media vpravo.

Fig. 2. CT perfusion with Diamox challenge before revascularization 19 ml/100 ml/min (a) and after revascularization 46 ml/100 ml/min (b) in the right middle cerebral artery territory.

léčena pro suspektní neuroboreliózu; ta byla posléze vyloučena. Potíže odezněly, aby po 4 měsících propukly znovu. Subjektivně pacientka udávala parestezie pravostranných

končetin, objektivně byly přítomny kvadruparézou a lehká pravostranná hemiparéza. Vyšetření MR prokázalo subakutní až chronické mikrovaskulární postižení. Vyšet-

ření likvoru, imunologické a kardiologické vyšetření byly bez patologie. DSA prokázala vícečetné stenózy ACA a ACM oboustranně s významnou kolateralizací cestou

perforátorů. Nález byl uzavřen jako vaskulitida s obrazem ne zcela typickým pro chorobu moyamoya. Následně byla vyloučena infekční (HIV, syfilis, hepatitis B a C) a genetická (cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy [CADASIL]) etiologie vaskulitidy. Pracovní závěr zněl izolovaná CNS vaskulitida, negativní antineutrofilní cytoplazmatické protilátky. V terapii byly dlouhodobě podávány kortikoidy, imuran a cyklofosfamid v 6 cyklech. Navzdory této léčbě na kontrolních MR přibývaly kontinuálně mikrovaskulární léze subkortikálně oboustranně. Na DSA se prokázaly okluze původně stenotických ACM oboustranně s nárůstem bazálních kolaterál (obr. 1). Původně průměrné kognitivní funkce se objektivně zhoršily. Negativní efekt dlouhodobého podávání kortikoidů se projevil v podobě obezity, stríí, hirsutizmu. Pacientka se stala depresivní. Nakonec došlo k rozvoji tranzitorní symptomatologie z pravostanného karotického povodí na podkladě infarktu zobrazeného na MR. Nález byl přehodnocen na MMD stadium Suzuki III. Podle berlínské škály byly hemisféry hodnoceny separátně. Levá hemisféra – střední stupeň rizika, pravá hemisféra – vysoký stupeň rizika ischemie vzhledem k vyčerpané CVRC.

Vyšší stupeň rizika vedl k iniciální kombinované revaskularizaci pravé hemisféry. Po otevření pleny byla odstraněna arachnoidea

v oblasti sulků a okolí. Standardní technikou jednotlivých stehů byl našit bypass mezi parietální větví a temporalis superficialis a korovou větví ACM temporálně. Finálně byl temporální sval našit k okrajům dury a volně přiložen na obnažený kortex. Pooperační průběh byl bez pozoruhodností. V odstupu dvou měsíců byla provedena grafická kontrola s přesvědčivým nálezem časné revaskularizace. Skóre revaskularizace bylo hodnoceno dle Matshushimy jako excelentní [9].

Kontrolní perfuzní CT po zátěži dosahovala 46 ml, přičemž před operací to bylo pouze 19 ml/100 ml/min (obr. 2).

Česká literatura je na téma MMD chudá, zahrnuje čtyři deskriptivní kazuistiky a jednu práci se souborem 9 pacientů. Pouze v práci Häckela a Beneše ml. je zmíněna terapie, která zahrnovala čtyři indirektní revaskularizace a jeden kombinovaný výkon (bypass a encefalomyosynangiózu). Hodnocení výsledků bylo klinické, grafické pooperační kontroly prezentovány nebyly [10]. Časnost a efektivita kombinované revaskularizace u naší pacientky pro nás byla překvapením. To bylo spolu s dokumentováním současných diagnostických a indikačních postupů u MMD důvodem pro naše sdělení.

Sledování pacientky v delším časovém intervalu s kontrolou efektu výkonu na prevenci CMP a výsledný kognitivní stav bude naším dlouhodobým cílem.

## Grantová podpora

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

## 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. Urbánek K, Fárková H, Klaus E. Nishimoto-Takeuchi-Kudo disease: case report. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1970; 33(5): 671–673. doi: 10.1136/jnnp.33.5.671.
3. Baba T, Houkin K, Kuroda S. Novel epidemiological features of Moyamoya disease. *J Neurolo Neurosurg Psychiatry* 2008; 79(8): 900–904. doi: 10.1136/jnnp.2007.130666.
4. Fujimura M, Tomigata 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.
5. Suzuki J. Cerebral angiography. In: Suzuki J. Moyamoya disease. Berlin, Heidelberg: Springer 1986: 17–52.
6. Czabanka M, Peňa-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.
7. 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.
8. Acker G, Fekonja L, Vajkoczy P. Surgical management of moyamoya disease. *Stroke* 2018; 49(2): 476–482. doi: 10.1161/STROKEAHA.117.018563.
9. Matsushima Y, Inaba Y. Moyamoya disease in children and its surgical treatment. Introduction of a new surgical procedure and its follow-up angiograms. *Childs Brain* 1984; 11(3): 155–170. doi: 10.1159/000120172.
10. Häckel M, Beneš V ml. Onemocnění moyamoya. Přehled a soubor 9 nemocných. *Cesk Slov Neurol N* 1997; 3: 142–151.

Rozšířené přílohy k tomuto článku naleznete na webu csnn.eu.