

přehledový článek

Moyamoya – radiodiagnostické a klinické charakteristiky vzácného onemocnění

Moyamoya – radiodiagnostic and clinical characteristics of the rare disease

Jiří Dostál¹, Radek Tupý², Jan Mraček¹, Filip Heidenreich², Vladimír Příbáň¹

¹Neurochirurgická klinika LF UK a FN, Plzeň

²Klinika zobrazovacích metod LF UK a FN, Plzeň

Hlavní stanovisko práce

Autoři chtějí seznámit odbornou veřejnost se zobrazovacími a klinickými charakteristikami raritní nemoci moyamoya a přispět tím k zachycení více případů v naší populaci.

SOUHRN

Dostál J, Tupý R, Mraček J, Heidenreich F, Příbáň V. Moyamoya – radiodiagnostické a klinické charakteristiky vzácného onemocnění

Moyamoya je vzácné onemocnění způsobující progresivní stenotizaci terminálních úseků obou vnitřních karotid a jejich větví. V průběhu nemoci vzniká křehká síť kolaterál v povodí zejména střední mozkové tepny. V terminální fázi je zásobení mozku z vnitřních karotid nahrazeno výlučným zásobením mozku transdurálními spojkami ze zevních karotid. Název je japonským výrazem pro „obláček kouře“, který připomínají jemné mnohočetné bazální kolaterály na angiogramu.

Výskyt nemoci je typický pro asijské země a záchyt v Evropě je raritní. Vysoká morbidita a mortalita je způsobena ischemickými nebo hemoragickými komplikacemi. Při časně diagnóze lze závažný průběh zvrátit. Léčba je výhradně chirurgická – jsou prováděny různé druhy revascularizačních operací mozku bez porušení stávajících kolaterál.

Základem diagnostiky je DSA, podle níž lze hodnotit i pokročilost a formu nemoci. Nová zjištění posílila roli magnetické rezonance při diagnostikování choroby a přinesla další vhled do její patofyziologie. Výsledky funkčních vyšetření mozku jsou nepostradatelnými faktory při indikaci operace. Neinvazivní angiografické zobrazovací metody přinášejí na současných moderních přístrojích informace o rozsahu onemocnění a také pomáhají s plánováním operace.

Vzhledem k nepoměru publikovaných případů a uváděné incidence se autoři domnívají, že část pacientů s nemocí moyamoya v naší populaci není zachycena. Cílem tohoto sdělení je seznámit odbornou veřejnost se vzácným

Major statement

Authors wish to introduce imaging and clinical features of rare moyamoya disease and contribute to detection of more cases in our population.

SUMMARY

Dostál J, Tupý R, Mraček J, Heidenreich F, Příbáň V. Moyamoya – radiodiagnostic and clinical characteristics of the rare disease

Moyamoya is a rare disease which causes progressive stenosis of the terminal parts of both internal carotid arteries and their branches. During the course of the disease, a net of fragile collateralizing vessels forms in the territory of the middle cerebral artery. In the terminal stage, the brain blood supply from the internal carotid arteries is replaced by an exclusive blood supply from the transdural anastomoses from the external carotid arteries. The name is a Japanese expression for a „puff of smoke“, which is resembled by the fine basal collateralizing vessels on the angiogram.

The occurrence of the disease is typical for Asian countries and it is rare in Europe. High morbidity and mortality is caused by ischaemic or hemorrhagic complications. In early diagnosed patients, severe course of the disease can be reversed. The treatment is exclusively surgical – it is based on various techniques of brain revascularization surgeries without damaging existing collateralizing vessels.

The gold standard of the diagnostics is the DSA. Based on the DSA, the stage and form of the disease can be assessed. New findings have strengthened the role of the magnetic resonance imaging in the diagnostics of the disease and brought a new insight into the pathophysiology. The results of the brain functional studies are indispensable factors in the surgery indications. Non-invasive angiographic techniques on modern devices bring information about the extent of the disease and help with the pre-operative planning.

With regard to the numbers of published cases and claimed incidence, the authors believe, that part of the moyamoya patients can

Přijato: 15. 12. 2020

Korespondenční adresa:

MUDr. Jiří Dostál, Ph.D.
Neurochirurgická klinika LF UK a FN
Alej Svobody 80, 304 60 Plzeň
e-mail: dostal.j@fnplzen.cz

Konflikt zájmů: žádný.

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

onemocněním a charakteristickými znaky zobrazovacích vyšetření.

Klíčová slova: bazální kolaterály, EC-IC bypass, ivy sign, revaskularizace, Suzukiho klasifikace.

go unnoticed. The aim of this communication is to introduce imaging and clinical features of the rare moyamoya disease and contribute to detection of more cases in our population.

Key words: basal collaterals, EC-IC bypass, ivy sign, revascularization, Suzuki classification.

ÚVOD

Nemoc moyamoya je vzácné onemocnění způsobující progresivní stenotizaci terminálních úseků obou vnitřních karotid a jejich větví. Časný kompenzatorní mechanismus je neovaskularizace ve formě jemné sítě křehkých bazálních kolaterál. Patognomickým znakem onemocnění je obraz těchto novotvořených cév na angiogramu, který připomíná obláček kouře (japonsky *moyamoya*). Neléčená nemoc vede k těžké morbiditě a vysoké mortalitě vlivem ischemických a hemoragických komplikací. Při časně diagnóze lze závažný průběh zvrátit. Základem léčby je chirurgická revaskularizace mozku bez porušení stávajících kolaterál.

Vzhledem k nepoměru publikovaných případů a uváděné incidence se autoři domnívají, že část pacientů s nemocí moyamoya v naší populaci není zachycena. Cílem tohoto sdělení je seznámit odbornou veřejnost se vzácným onemocněním a charakteristickými znaky zobrazovacích vyšetření.

CHARAKTERISTIKA NEMOCI

Nemoc moyamoya je bilaterální stenotizace řečiště vnitřní karotidy při absenci jiné přidružené patologie. Při postižení jedné nebo obou stran a přidruženém onemocnění se jedná o moyamoya syndrom. Tímto onemocněním může být množství v naší populaci relativně běžných chorob, např. neurofibromatóza I. typu, ateroskleróza, meningitida, hypertyreóza nebo Downův syndrom.

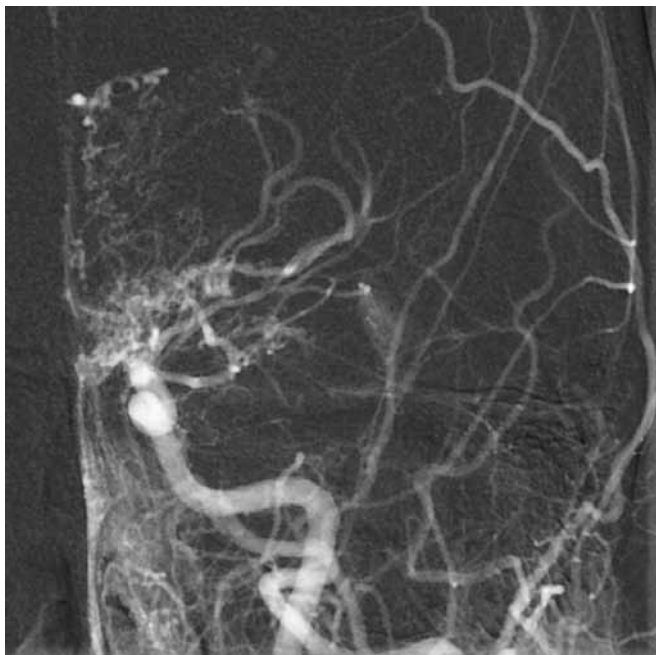
První zmínka o nemoci je z roku 1957 z Japonska (1), podrobnější popis a vlastní název byl publikován v roce 1969 (2). První publikace o výskytu nemoci v České republice je z roku 1970 (3). Později bylo u nás publikováno několik kazuistik (4–6) a soubor devíti pacientů (7).

Jedná se převážně o onemocnění mladého věku – postiženy jsou větší děti a mladí dospělí. Druhý vrchol výskytu je popisován ve čtvrté dekádě života (8). Nejvyšší výskyt je v Japonsku a v dalších východoasijských zemích (Čína, Korea). Prevalence je tři až deset případů na 100 000 obyvatel, incidence je 0,35 případů na 100 000 obyvatel ročně, téměř 2krát častěji jsou postiženy ženy (9). V Evropě je moyamoya považována za raritní chorobu, incidence je asi desetinná (10). Familiární podklad byl v Japonsku zjištěn u 10–15 % případů. Etiologie není zcela jasná. Onemocnění má zřejmě kombinovaný autoimunitní a kongenitální podklad.

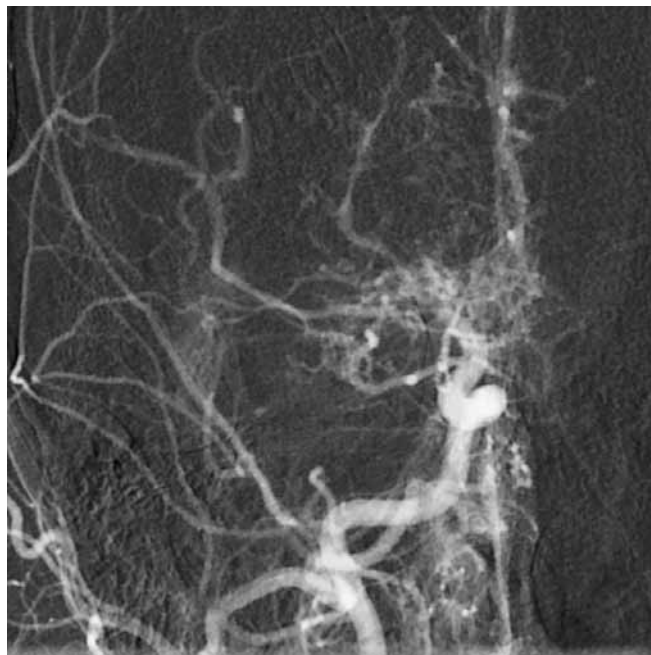
U dětí převažují ischemické příznaky charakteru tranzitorních ischemických atak, zhoršení kognice a opoždění vývoje. Riziko iktu je až 13 % ročně (11). V dospělé populaci se nemoc manifestuje krvácením, ischemické příznaky ale nejsou výjimečné. Hemoragie jsou nejčastěji v oblasti bazálních ganglií (40 %), intraventrikulárně (30 %) a v thalamu (15 %) (12). Zdrojem krvácení jsou novotvořené kolaterály s křehkou cévní stěnou a na nich vzniklé výdutě (13).

Léčba je chirurgická. Konzervativní léčba nepřináší užitek (14). Dlouhodobé sledování by mohlo pacienta poškodit. Základem léčby je operační revaskularizace, kterou je možné provést přímo i nepřímou. Úspěch nepřímé revaskularizace je umožněn přítomností cirkulujících vazogenních růstových faktorů. Na kortex zbařený arachnoidey je přiložena bohatě vaskularizovaná tkáň, ze které dojde k novotvorbě cév prorůstajících do mozku. Touto tkání může být temporální sval (encefalomyosynangióza – EMS) nebo rukáv tukové tkáně s netknutou a. temporalis superficialis ponechanou v kontinuitě (encefaloduroangiosynangióza – EDAS). Tyto metody jsou používány vzhledem

1a



1b



1 Předozadní angiogram: (a) bohatá síť kolaterál v povodí levé ICA; (b) obdobný nálezn v povodí pravé ICA u stejné pacientky (jedná se tedy o nemoc moyamoya)

DSA AP projection: (a) shows a rich net of collateralizing vessels in the left ICA territory; (b) shows similar finding in the right ICA territory

k rozměrům cév u dětské populace, u ostatních pacientů doplňují přímou revaskularizaci.

Přímou revaskularizací je nízkoprůtokový extra-intrakraniální bypass. Jedná se o našití větve a. temporalis superficialis (STA) na terminální korovou větev a. cerebri media (MCA). Vlivem fenoménu maturace na základě mechanických vlastností cév a poptávky mozku po okysličené krvi průtok bypassem postupně narůstá. Úspěch operace u hemoragické formy spočívá v jednoznačném snížení rizika krvácení, jak bylo prokázáno v prospektivní studii Japan Adult Moyamoya Trial (15).

DIAGNOSTIKA

DSA

Zlatým standardem diagnózy je DSA. Obraz nemoci se může lišit u dětských a dospělých pacientů. Na základě angiografického nálezu rozlišil Suzuki tři formy onemocnění: *basal*, *ethmoidal* a *vault* moyamoya. V iničiální fázi jsou dominantní bazální kolaterály (*basal moyamoya*) (obr. 1 a,b), postupně se zapojují kolaterály *ethmoidální* a v terminálním stadiu přebírají prokrvení

mozku kolaterály z povodí zevní karotidy – ECA (*vault moyamoya*).

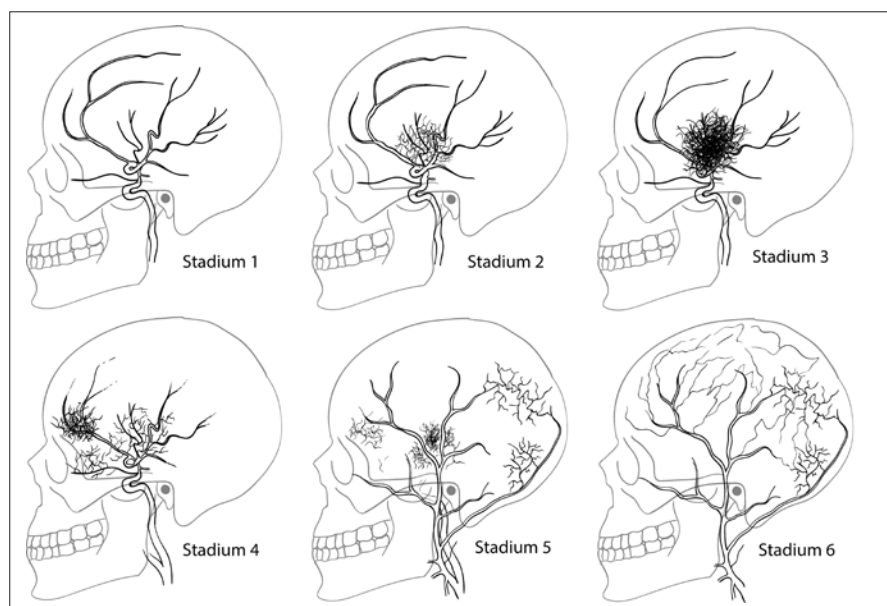
Název **basal moyamoya** odkazuje na vznik jemné sítě kolaterál při bázi lební. Na základě přeměny fyziologického řečiště na patologické a jeho dalšího vývoje stanovil Suzuki šest stadií nemoci (obr. 2 a,b, tab. 1). V prvním stadiu dochází ke stenotizaci apexu vnitřní karotidy (ICA). Změny jsou málo patrné a snadno přehlédnutelné. S progresí do druhého stadia začínají *moyamoya* změny – dilatují se všechny magistralní mozkové tepny a v oblasti apexu vnitřní karotidy se začíná utvářet jemná síť kolaterál. Je zřetelný patognomický obraz hypertrofických bazálních kolaterál zejména v povodí MCA, které připomínají obláčky kouře. Primárním místem vzniku neovaskulatury jsou perforující arterie (aa. lenticulostriatae laterales et mediales). Třetím stadiem je progres *moyamoya* změn, jsou patrné stenózy a následně uzávěry ICA, MCA a přední mozkové tepny (ACA). Bazální kolaterály se zvýrazňují a objevují se první spojky z ECA. Ve čtvrtém stadiu postupně bazální kolaterály mizí, uzavírá se ICA až k zadní komunikující tepně a posilují se transdurální kolaterály z ECA. Původní bazální kolaterály postupně zanikají a objevuje se kolateralizace z *ethmoidálních* arterií (více

dále – forma *ethmoidal moyamoya*). Změny graduálně pokračují pátým stadiem, kdy na angiogramu přestávají být detekovatelné všechny magistralní větve vnitřní karotidy a bazální kolaterály se minimalizují, jsou detekovatelné jen v oblasti sifonu ICA. Okluze ICA pokračuje proximálně až do jejího segmentu C2 (petrózní segment). Kolaterály z ECA posilují. Finálním šestým stadiem je stav, kdy na DSA kompletně zaniká karotický sifon a kolaterály na bázi a parenchym je zásoben výhradně transdurálně cestou ECA a vertebrobasilárním povodím.

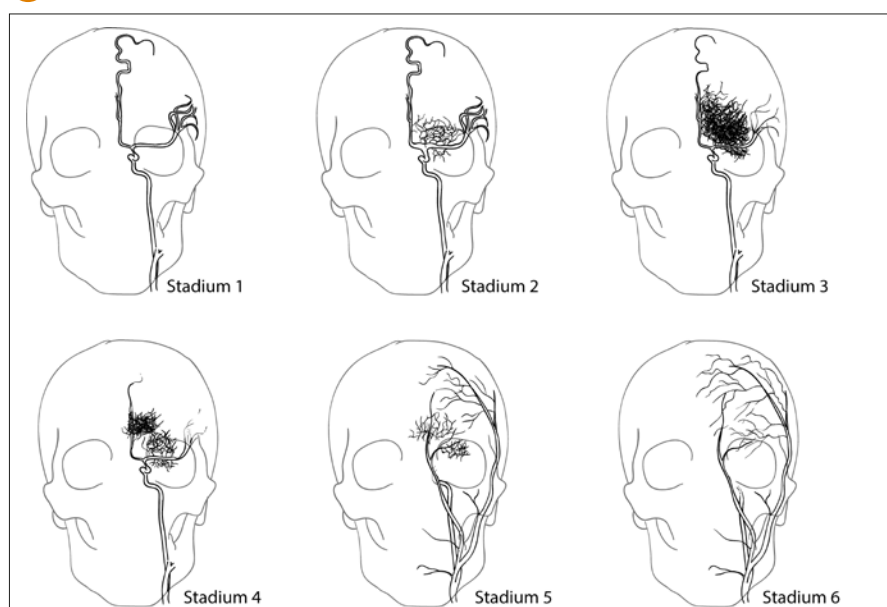
Popsané projevy jsou nejlépe vyjádřeny u dětských pacientů. Při sledování dospělých s *moyamoya* nemocí nejsou změny jednotlivých stadií tak jednoznačně vyjádřené. Jedním z možných vysvětlení je fakt, že fetální a dětský mozek potřebuje množství cév k rapidnímu růstu, vytváření kolaterál je snadnější. V dospělosti je vývoj mozku ukončen a kapacita k neovaskularizaci je snížena (16).

Ethmoidal moyamoya u mladých pacientů graduálně navazuje na *basal moyamoya* progresí do 4. a 5. stadia dle Suzukiho. Zejména v pátém stadiu bazální kolateralizace ustupuje a *ethmoidální* posiluje. Pro *ethmoidální* formu je typická jemná síť tepének na

2a



2b

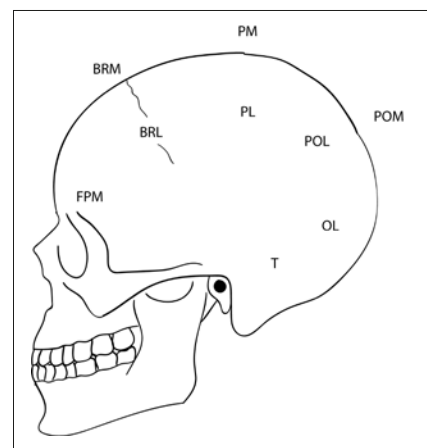


2 Suzukiho klasifikace formy basal moyamoya. (a) boční projekce: stadium 1 – zužování apexu vnitřní karotidy, stadium 2 – začátek bazálních moyamoya kolaterál, stadium 3 – intenzifikace bazální moyamoya, stadium 4 – minimalizace bazální moyamoya, stadium 5 – redukce moyamoya, stadium 6 – vymizení moyamoya; (b) předozadní projekce

Suzuki Classification of basal moyamoya. (a) lateral view: stage 1 – narrowing of carotid fork, stage 2 – initiation and appearance of basal moyamoya, stage 3 – intensification of basal moyamoya, stage 4 – minimization of basal moyamoya, stage 5 – reduction of moyamoya, stage 6 – disappearance of moyamoya; (b) AP view

stropu orbity na bočním angiogramu. Tyto cévy vycházejí z a. ophtalmica, předních a zadních ethmoidálních tepen a ze zevních karotid. Neovaskularizace z ethmoidálních tepen prochází v lamina cribrosa podél vláken čichového nervu, kde stoupá intradurálně a komunikuje s mozkovými cévami. U dětí rozsah kolaterál koreluje se stupněm nemoci, u dospělých tato souvislost zřejmá není (16).

Vault moyamoya je forma onemocnění, při kterém je patologická neovaskularizace patrná v neurokraniu (cranial vault). Jedná se o duro-piální anastomózy vycházející z povodí zevní karotické tepny (ECA), zejména a. meningeal media a a. temporalis superficialis – rete mirabile anastomosis. Suzuki popisuje devět oblastí této neovaskularizace (obr. 3). Vault moyamoya se nevyskytuje v počátečních stadiích Suzukiho klasifikace. U dětí její



3 Devět oblastí neovaskularizace u formy vault moyamoya dle Suzukiho: FPM – frontopólní paramediální oblast, BRM – bregmatická paramediální oblast, BRL – bregmatická laterální oblast, PM – parietální paramediální oblast, PL – parietální laterální oblast, POM – parietoockipitální paramediální oblast, POL – parietoockipitální laterální oblast, OL – okcipitální laterální oblast, T – oblast transverzálního sinu

Nine regions of neovascularization in vault moyamoya according to Suzuki: FPM – frontal pole paramedian region, BRM – bregma paramedian region, BRL – bregma lateral region, PM – parietal paramedian region, PL – parietal lateral region, POM – parietooccipital paramedian region, POL – parietooccipital lateral region, OL – occipital lateral region, T – paratransverse sinus region

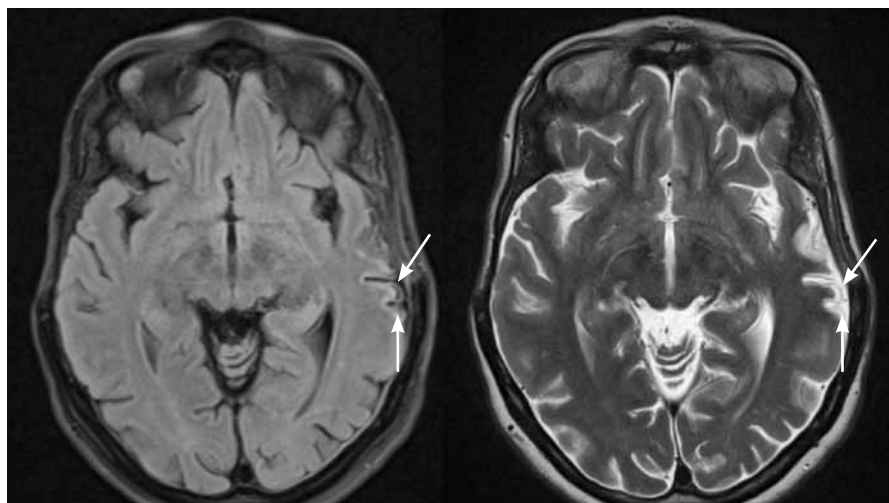
Tab. 1. Suzukiho klasifikace

Table 1. Suzuki classification

Stupeň	Nález na DSA
I	zúžení apexu ICA
II	počátek bazálních MMD změn (kolaterál), dilatace ACA a MCA
III	zvýraznění bazální MMD, snížení toku až uzávěr ACA a MCA
IV	redukce bazální MMD, kolaterály z ECA (PCA a ethmoidální tepny)
V	uzávěr ICA, ACA, MCA, zvýraznění kolaterál z ECA, redukce bazální MMD
VI	vymizení bazální MMD, ICA a jejich větví, zásobení mozku pouze z ECA

ICA – vnitřní karotická tepna, MMD – nemoc moyamoya, ACA – přední mozková tepna, MCA – střední mozková tepna, ECA – zevní karotická tepna, PCA – zadní mozková tepna

ICA – internal carotid artery, MMD – moyamoya disease, ACA – anterior cerebral artery, MCA – middle cerebral artery, ECA – external cerebral artery, PCA – posterior cerebral artery



- 4 Magnetická rezonance:** vlevo T2 FLAIR (fluid attenuated inversion recovery), vpravo T2 sekvence. Šipky ukazují na postmalatické změny (pseudocysty a gliózu) v kortexu a subkortikální bílé hmotě levého temporálního laloku.

Magnetic resonance: T2 FLAIR (fluid attenuated inversion recovery) left, T2W right. Arrows point to cortical and subcortical postmalatic lesions (pseudocysts and gliosis) in the left temporal lobe.

výskyt stoupá od třetího stupně basal moyamoya. U dospělých se jen vzácně vyskytuje v jiném než v šestém stupni (16, 17).

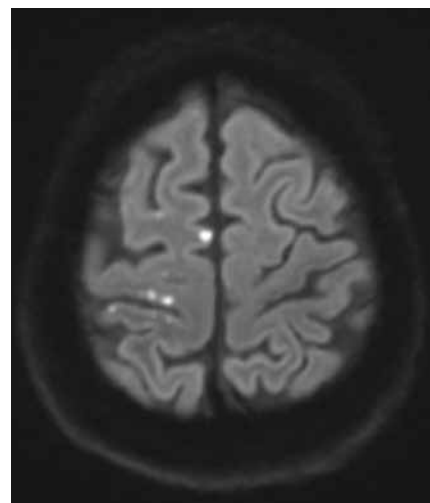
MAGNETICKÁ REZONANCE

Watershed infarkty a atrofie mozku jsou nespecifickými příznaky onemocnění (obr. 4, 5). Pokud se vyskytnou v dětském věku, je imperativem další komplexní vyšetření. Nová zjištění zobrazovacích charakteristik nemoci přináší další porozumění složité patofyziologii onemocnění. Zvýšený signál leptomening konturující povrch mozku na T2 FLAIR sekvencích je nazýván „ivy sign“ (znak břečťanu) a reflektuje zpomalení

až obrácení toku v kortikálních tepnách (obr. 6). Tento příznak koreluje s nálezem snížení cerebrovaskulární rezervní kapacity (CVRC) (viz níže) a při úspěšné revaskularizaci může zcela zaniknout (18). 2D FLAIR sekvence zobrazují tento jev lépe než 3D sekvence (19).

Další popsany charakteristický znak se nazývá „medullary streaks“. Jeho podklad není přesvědčivě vysvětlen, ale může mít spojitost se vznikem ischemie (20). Jedná se o v T2W sekvencích hyperintenzní proužky v bílé hmotě mozku, které směřují kolmo na dlouhou osu mozkových komor.

Užitečné může být zobrazení krvácivých projevů onemocnění (SWI sekvence) nebo akutních či proběhlých



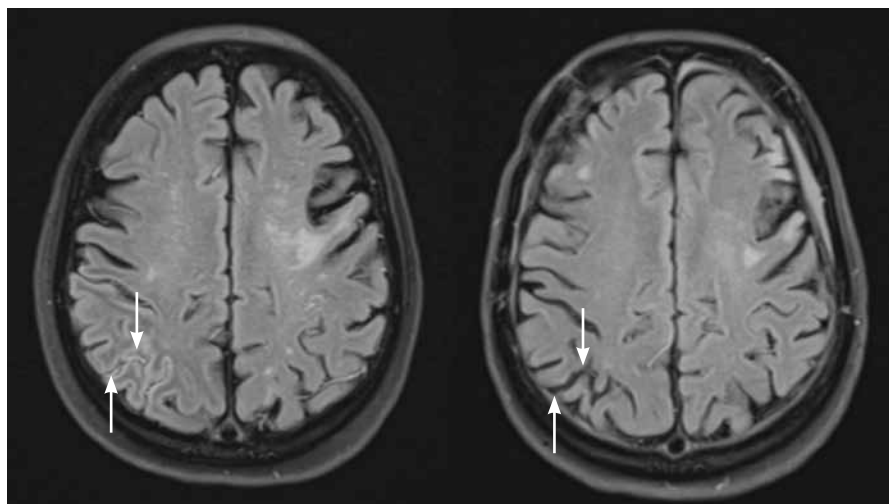
- 5 Magnetická rezonance:** DWI (diffusion weighted imaging). V pravém frontálním laloku a v centrální krajině jsou patrné vícečetné hypersignální akutní ischemie.

Magnetic resonance: DWI (diffuse weighted imaging). Multiple acute ischemic lesions can be seen in the right frontal lobe and in the motor cortex.

infarktů mozkové tkáně (DWI/ADC sekvence).

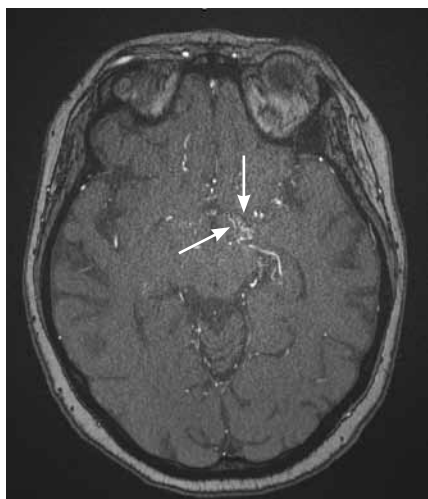
TOF MRA a CTA

Neinvasivní angiografická zobrazení přináší kvalitní informace zejména o větších cévách, ale zobrazení jemné sítě bazálních kolaterál může být při použití moderních přístrojů na MRA také dobře patrné (obr. 7). Obě tyto metody mohou mít užitek při chirurgickém plánování – zobrazení vhodné extrakraniální dárkové cévy před extra-intrakraniálním (EC-IC) bypassesem, zobrazení míry stenotizace magistralních cév Willisova okruhu nebo ozřejnění kolateralizace. Nalezená periferní



- 6 Magnetická rezonance:** T2 FLAIR (fluid attenuated inversion recovery). Vlevo je nález před revaskularizačním neurochirurgickým výkonem. Šipky ukazují na oblasti pomalého toku krve v leptomeningeálních kolaterálách projevujících se zvýšeným signálem (ivy sign). Vpravo je shodná oblast po revaskularizační operaci s vymizením příznaku.

Magnetic resonance: T2 FLAIR (fluid attenuated inversion recovery). On the left is shown the finding before a neurosurgical revascularization. Arrows point to the area of a slow leptomeningeal blood flow, causing high intensity signal – ivy sign. On the right, there is an identical area after the surgery. Loss of ivy sign can be seen.



7 Magnetická rezonance: angiografie TOF (time of flight). Šipky ukazují na oblast tepenných kolaterál.

Magnetic resonance: TOF (time of flight) angiography. Arrows point to the area of collateralizing vessels.

aneurysmata se mohou vyskytovat na velkých i malých tepnách a v průběhu nemoci nebo po revaskularizaci může dojít jak k jejich vymizení, tak i ruptuře (21). Postup při jejich nálezů je individuální.

Bylo popsáno použití kvantitativní MRA (QMRA) s dobrým výsledkem (22). Vzhledem k omezené dostupnosti není toto vyšetření v současnosti zařazeno do běžné praxe.

VYŠETŘENÍ HEMODYNAMIKY

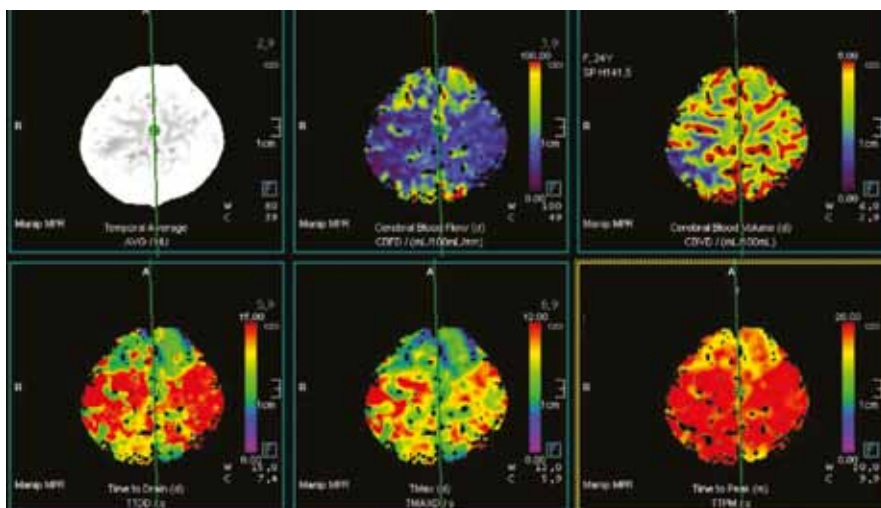
Porucha přívodu krve do mozkového řečiště při progresivní stenotizaci magistralních tepen vede ke snížení krevního zásobení mozkové tkáně. Kompenzatorními mechanismy jsou vazodilatace mozkových arteriál, zvýšená extrakční frakce kyslíku (oxygen

extraction fraction – OEF) a v delším časovém horizontu vznik kolaterálního řečiště.

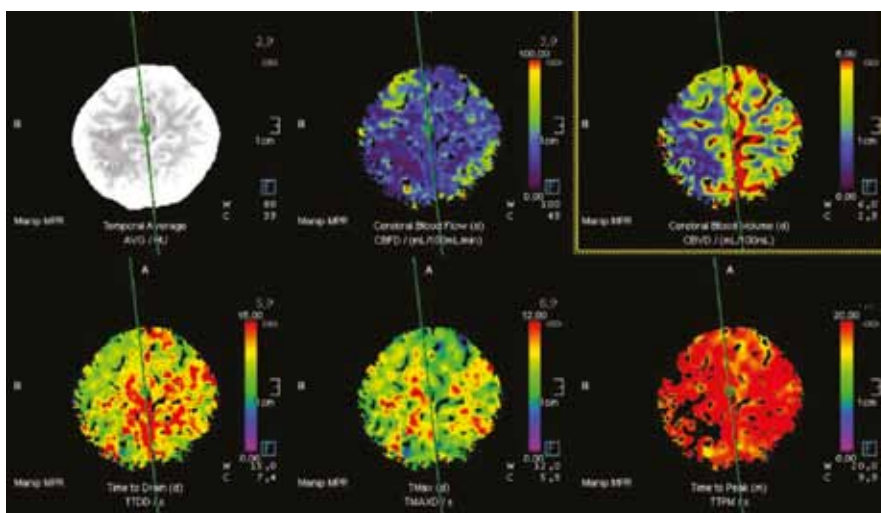
Chronická hypoperfuze mozkové tkáně může být příčinou ztráty schopnosti autoregulace průtoku krve mozkem (cerebrovaskulární rezervní kapacity). Mozek není schopen adekvátních reakcí na změny perfuzního tlaku, protože arterioly jsou chronicky v maximální dilataci a nejsou již schopny reagovat na další vazodilatační stimul. Byly popsány různé modalitty schopné zobrazit tuto funkci mozku (23–27). Míra zachované CVRC nepřímě koreluje s tíží onemocnění moyamoya (28). Vyšetření se provádí dvěma zhodnoceními krevního průtoku mozkem na CT perfuzi – v jeho klidovém stavu (obr. 8 a) a po aplikaci vazodilatačního stimulu (typicky jde o i.v. aplikaci acetazolamidu) (29) (obr. 8 b). Situace, kdy postižené teritorium reaguje na vazodilatační stimul snížením průtoku v důsledku „krádeže krve okolní tkáně“ se nazývá steal fenomén. Kvantitativní pokles o více než 5 % je negativním prognostickým faktorem.

OEF je množství kyslíku extrahované z protékající krve nutné k udržení funkční a morfologické integrity tkáně. Při poklesu mozkového perfuzního tlaku (CPP) a CBF dochází k vzestupu OEF. Pokud je pokles zásobení mozku krví natolik těžký, že zvýšení OEF nestačí k pokrytí metabolických potřeb, dochází k dysfunkci buněk a naopak k poklesu OEF. K vyšetření je používán ^{15}O -PET.

8a



8b



8 CT perfuze: (a) klidová CT perfuze ukazují kritickou perfuzi kortikální oblasti oboustranně hemisféralně s mnohočetnými staršími postischemickými změnami vpravo parietálně; (b) zátěžová CT perfuze (po aplikaci vazodilatačního stimulu – i.v. acetazolamidu) ukazuje vyčerpání CVRC vpravo v povodí MCA (steal fenomén), v ostatních oblastech je CVRC zachována

CT perfusion: (a) resting CT perfusion shows a critical perfusion in bilateral cortical areas and multiple older postischemic lesions in the right parietal lobe; (b) stress CT perfusion (after vasodilation challenge by i.v. acetazolamide application) shows almost depleted cerebrovascular reactivity (CVRC) in the right parietal lobe in the MCA territory. CVRC in other areas is preserved

Tab. 2. Berlínská klasifikace

Table 2. Berlin classification

Modalita	Nález	Body
DSA	stenóza/okluze	1
	stenóza/okluze + IC kompenzace	2
	stenóza/okluze + IC kompenzace + EC-IC kompenzace	3
MR	bez známek ischemie	0
	ischemie přítomna	1
CVRC	> -5 %	0
	< -5 %	2
stadium nemoci	I. lehké	1 až 2
	II. střední	3 až 4
	III. těžké	5 až 6

CVRC – cerebrovaskulární rezervní kapacita, IC – intrakraniální, EC – extrakraniální
 CVRC – cerebrovascular reserve capacity, IC – intracranial, EC – extracranial

KLASIFIKACE

Suzukiho klasifikace

Suzukiho klasifikace (viz výše) na základě DSA ukazuje morfologický stav a vývoj mozkového řečiště, ale není v přímém vztahu k prognóze onemocnění. Pro praktičtější využití v klinické praxi byla stanovena Berlínská klasifikace.

Berlínská klasifikace

Berlínská klasifikace byla navržena v roce 2011 a na rozdíl od Suzukiho klasifikace zohledňuje nálezy na DSA a MR a stav cerebrovaskulární reaktivity (tab. 2). V DSA nálezu je hodnocena přítomnost stenózy nebo okluze ICA (1 bod), přítomnost intrakraniální kolateralizace (2 body) nebo extra-intrakraniálních spojek (3 body). Přítomnost ischemie na MR přidává 1 bod a pokles CVRC o více než 5 % 2 body. Součtem

hodnot je dosaženo jednoho až 6 bodů. Jeden až 2 body jsou považovány za lehké stadium, 3 až 4 za střední a 5 až 6 za těžké. Výsledek zohledňuje každou hemisféru zvlášť. Udává klinickou závažnost onemocnění, riziko perioperačních komplikací a predikuje pooperační průběh (30). Je tak pro klinika vodítkem v indikaci operačního řešení.

ZÁVĚR

Moyamoya je devastující onemocnění s ročním rizikem iktu až 13 % (11). Operační revaskularizaci mozku je toto nebezpečí významně sníženo. Na základě celoevropského průzkumu z roku 1996 se incidence onemocnění v Evropě odhaduje na desetinu incidence v Japonsku (10), která je 0,35/100 000 obyvatel za rok. Zcela ojediněle publikované kazuistiky v České republice mohou ukazovat na neodhalené případy této choroby. Autoři se domnívají, že seznámení odborné veřejnosti se zobrazovacími a klinickými charakteristikami této raritní nemoci může přispět k zachycení dalších případů v naší populaci a k jejich úspěšné léčbě. ●

LITERATURA

1. Takeuchi KSK. Hypogenesis of bilateral internal carotid artery. *Shinkei* 1957; 9: 37–43.
2. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular “moyamoya” disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 1969; 20(3): 288–299.
3. Urbanek K, Farkova H, Klaus E. Nishimoto-Takeuchi-Kudo disease: case report. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1970; 33(5): 671–673.
4. Hackel M, Neumann J, Benes V, Jr. Extracranial vertebral artery stenosis in a patient with moyamoya disease. *Acta Neurochir (Wien)* 1999; 141(3): 323–324.
5. Mraček Z, Kohoutek V. Moyamoya syndrom. *Čas. Lék. čes.* 1974; 50–51: 1561–1564.
6. Kucharík M, Roth J, Faltýnová E, et al. Průběh onemocnění moyamoya u pacientky sledované od 3 let do 40 let věku. *Neurol praxi* 2008; 9(1): 49–51.
7. Hackel M, Benes V, ml. Onemocnění moyamoya. Přehled a soubor 9 nemocných. *Čes a Slov Neurol Neurochir* 1997; 60/93(3): 142–151.
8. Fukui M. Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis (‘moyamoya’ disease). Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease) of the Ministry of Health and Welfare, Japan. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99(Suppl 2): S238–240.
9. Wakai K, Tamakoshi A, Ikezaki K, et al. Epidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nationwide survey. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99(Suppl 2): S1–5.
10. Yonekawa Y, Ogata N, Kaku Y, Taub E, Imhof HG. Moyamoya disease in Europe, past and present status. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99(Suppl 2): S58–60.
11. Kuroda S, Group AS. Asymptomatic moyamoya disease: literature review and ongoing AMORE study. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2015; 55(3): 194–198.
12. Saeki N, Nakazaki S, Kubota M, et al. Hemorrhagic type moyamoya disease. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99(Suppl 2): S196–201.
13. Funaki T, Takahashi JC, Houkin K, et al. Effect of choroidal collateral vessels on de novo hemorrhage in moyamoya disease: analysis of nonhemorrhagic hemispheres in the Japan Adult Moyamoya Trial. *J Neurosurg* 2019; 132(2): 408–414.
14. Choi JU, Kim DS, Kim EY, Lee KC. Natural history of moyamoya disease: comparison of activity of daily living in surgery and non surgery groups. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99(Suppl 2): S11–18.
15. 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.
16. Suzuki J, Kodama N. Moyamoya disease – a review. *Stroke* 1983; 14(1): 104–109.
17. Suzuki J. Moyamoya disease. Berlin-New York: Springer-Verlag 1986.
18. 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.
19. Kakeda S, Korogi Y, Hiai Y, et al. Pitfalls of 3D FLAIR brain imaging: a prospective comparison with 2D FLAIR. *Acad Radiol* 2012; 19(10): 1225–1232.
20. Suzuki H, Mikami T, Kuribara T, et al. Pathophysiological consideration of medullary streaks on FLAIR imaging in pediatric moyamoya disease. *J Neurosurg Pediatr* 2017; 19(5): 560–566.

21. **Kim S, Jang CK, Park EK, et al.** Clinical Features and Outcomes of Intracranial Aneurysm Associated with Moyamoya Disease. *J Clin Neurol* 2020; 16(4): 624–632.
22. **Khan N, Lober RM, Ostergren L, et al.** Measuring Cerebral Blood Flow in Moyamoya Angiopathy by Quantitative Magnetic Resonance Angiography Noninvasive Optimal Vessel Analysis. *Neurosurgery* 2017; 81(6): 921–927.
23. **Piepgas A, Schmiedek P, Leinsinger G, et al.** A simple test to assess cerebrovascular reserve capacity using transcranial Doppler sonography and acetazolamide. *Stroke* 1990; 21(9): 1306–1311.
24. **Guckel FJ, Brix G, Schmiedek P, et al.** Cerebrovascular reserve capacity in patients with occlusive cerebrovascular disease: assessment with dynamic susceptibility contrast-enhanced MR imaging and the acetazolamide stimulation test. *Radiology* 1996; 201(2): 405–412.
25. **Smith LM, Elkins JS, Dillon WP, Schaeffer S, Wintermark M.** Perfusion-CT assessment of the cerebrovascular reserve: a revisit to the acetazolamide challenges. *J Neuroradiol* 2008; 35(3): 157–164.
26. **Ozgur HT, Kent Walsh T, Masaryk A, et al.** Correlation of cerebrovascular reserve as measured by acetazolamide-challenged SPECT with angiographic flow patterns and intra- or extracranial arterial stenosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001; 22(5): 928–936.
27. **Donahue MJ, Strother MK, Hendrikse J.** Novel MRI approaches for assessing cerebral hemodynamics in ischemic cerebrovascular disease. *Stroke* 2012; 43(3): 903–915.
28. **Ladner TR, Donahue MJ, Arteaga DF, et al.** Prior Infarcts, Reactivity, and Angiography in Moyamoya Disease (PIRAMD): a scoring system for moyamoya severity based on multimodal hemodynamic imaging. *J Neurosurg* 2017; 126(2): 495–503.
29. **Vagal AS, Leach JL, Fernandez-Ulloa M, Zuccarello M.** The acetazolamide challenge: techniques and applications in the evaluation of chronic cerebral ischemia. *AJNR Am J Neuroradiol* 2009; 30(5): 876–884.
30. **Kashiwazaki D, Akioka N, Kuwayama N, et al.** Berlin Grading System Can Stratify the Onset and Predict Perioperative Complications in Adult Moyamoya Disease. *Neurosurgery* 2017; 81(6): 986–991.