
Moyamoya hos barn

KLINISK OVERSIKT

RADEK FRIČ

radek.fric@medisin.uio.no

Nevrokirurgisk avdeling

Nevroklinikken

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

Forfatterbidrag: idé, utforming/design, datainnsamling, dataanalyse, datatolkning, litteratursøk, utarbeiding og revisjon av manus samt godkjenning av innsendte manusversjon.

Radek Frič er ph.d., spesialist i nevrokirurgi og overlege.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

ANGELIKA SORTEBERG

Nevrokirurgisk avdeling

Nevroklinikken

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

og

Institutt for klinisk medisin

Universitetet i Oslo

Forfatterbidrag: datatolkning, utarbeiding og revisjon av manus samt godkjenning av innsendte manusversjon.

Angelika Sorteberg er dr.med., overlege og professor i nevrokirurgi.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

SEAN WALLACE

Barneavdeling for nevrofag

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

Forfatterbidrag: datatolkning, litteratursøk, utarbeiding og revisjon av manus samt godkjenning av innsendte manusversjon.

Sean Wallace er ph.d., overlege og leder i Norsk barnenevrologisk forening.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

ANDRES SERVER ALONSO

Avdeling for radiologi og nukleær medisin
Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet
Forfatterbidrag: dataanalyse, datatolkning, litteratursøk, utarbeiding og revisjon av manus samt godkjenning av innsendte manusversjon.
Andres Server Alonso er ph.d., spesialist i radiologi og overlege.
Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

BERNT JOHAN DUE-TØNNESEN

Nevrokirurgisk avdeling
Nevroklinikken
Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet
Forfatterbidrag: datatolkning, utarbeiding og revisjon av manus samt godkjenning av innsendte manusversjon.
Bernt Johan Due-Tønnessen er ph.d., spesialist i nevrokirurgi og seksjonsoverlege.
Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

MARKUS WIEDMANN

Nevrokirurgisk avdeling
Nevroklinikken
Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet
Forfatterbidrag: idé, utforming/design, datainnsamling, dataanalyse, datatolkning, litteratursøk, utarbeiding og revisjon av manus samt godkjenning av innsendte manusversjon.
Markus Wiedmann er ph.d., spesialist i nevrokirurgi og overlege.
Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Moyamoya er en sjelden sykdom som rammer hjernens blodårer hos barn og unge voksne. Den kan forårsake både hjerneinfarkt og hjerneblødninger. Selv om det finnes etablerte diagnostiske kriterier og undersøkelser, fører begrenset kunnskap ofte til feildiagnostisering og forsinket diagnose. Behandlingen består av platehemmende

medisiner og kirurgisk revaskularisering. Prognosen etter vellykket kirurgi er god, men sykdommen krever et dedikert behandlersteam.

Moyamoya er en kronisk og progressiv sykdom, karakterisert av gradvis stenosing/okklusjon av den intrakraniale delen av arteria carotis interna samt proksimale segment av a. cerebri anterior, a. cerebri media og (sjeldnere) blodårene i bakre kretsløp. Etersom sykdommen progredierer langsomt, utvikler det seg et nettverk av nye kollaterale blodårer rundt de stenoserte/okkluderte karsegmentene som opprettholder vevsperfusjonen. Disse kollateralkarene er små og utsatt for ruptur med blødning, aneurismedannelse og trombosering. Kollateralnettverket sees ved konvensjonell cerebral angiografi hvor det minner om en «sky av røyk» (*moyamoya* på japansk). Ytterligere kollaterale blodårer danner seg fra hjernehinne (leptomeningene) eller gjennom dura fra grener til a. carotis externa.

Vi gir i denne kliniske oversikten en oppdatering om sykdommen, med fokus på barn, basert på egne erfaringer og gjennomgang av relevant litteratur.

Demografi og etiologi

Moyamoya ble først beskrevet i Japan i 1957 [\(1\)](#) og senere navngitt *moyamoya* av Suzuki og Takaku i 1969 [\(2\)](#). Forekomsten er høyest i den østasiatiske populasjonen (insidens 0,54–2,3 per 100 000/år) [\(3, 4\)](#), mens tallene er ca. ti ganger lavere i den vestlige populasjonen. I USA ble det rapportert en insidens på 0,05–0,09 per 100 000/år [\(5\)](#), og en populasjonsbasert studie fra Danmark har vist en insidens på 0,047 per 100 000/år [\(6\)](#).

Moyamoya har en karakteristisk aldersfordeling med to alderstopper for symptomstart rundt henholdsvis 10. og 40. leveår. Barn eldre enn ti år rammes seks ganger oftere enn dem under ti år [\(3\)](#). Jenter rammes to ganger oftere enn gutter. Man finner moyamoya som underliggende årsak hos ca. 6–8 % av barn med hjerneslag [\(7, 8\)](#).

Etiologien er uklar. Årsaken er trolig multifaktoriell, men en genetisk predisposisjon og assosiasjon med visse genvarianter er funnet i noen populasjoner. Familiær forekomst finnes i 6 % av tilfellene i USA og 7–12 % i Japan [\(7\)](#).

Vi snakker om *moyamoya-sykdom* ved karakteristiske radiologiske funn uten kjent bakenforeliggende sykdom, mens *moyamoya-syndrom* er assosiert med f.eks. nevrofibromatose type 1, tuberøs sklerose, faciale hemangiomer, hemoglobinopati (som sigdcelleanemi), autoimmune sykdommer, fibromuskulær dysplasi, Marfans syndrom, Downs syndrom, eventuelt infeksjoner som tuberkuløs meningitt og leptospirose. Moyamoya-syndrom kan en sjelden gang oppstå også etter bestråling mot hode og nakke [\(9, 10\)](#).

Klinisk presentasjon og forløp

Hos barn sees oftest symptomer sekundært til cerebral iskemi (hemodynamisk hjerneslag, repeterte og progredierende transitoriske iskemiske angrep) og sjeldnere hjerneblødninger. På grunn av kronisk cerebral hypoperfusjon kan både fokale nevrologiske utfall, epileptiske anfall samt hodepine og lærevansker eller psykisk utviklingshemning oppstå i forbindelse med moyamoya (11). Iskemi til basale ganglier og talamus fører til koreiforme bevegelser hos 3–6 % av barn med moyamoya (7).

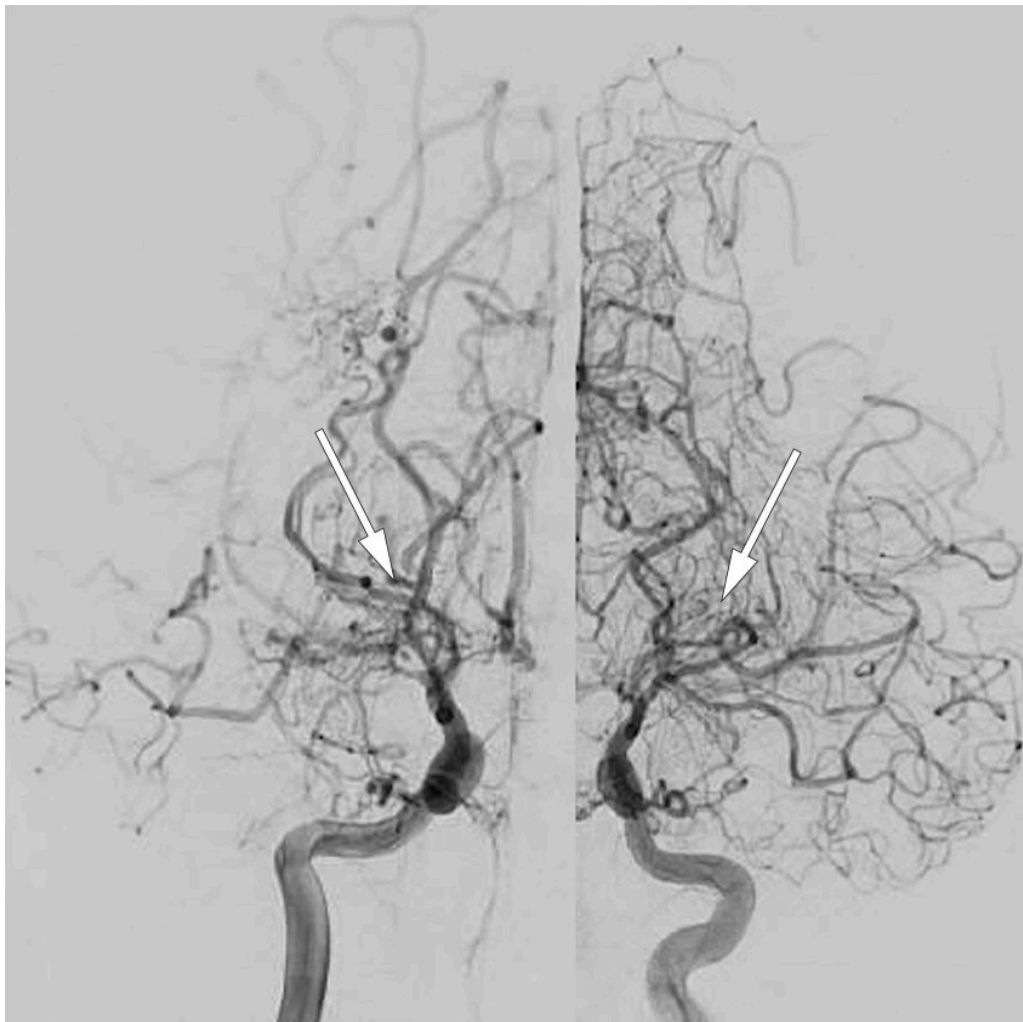
Å stille diagnosen moyamoya hos barn kan være utfordrende. Symptomene kan i starten lett feiltolkes (12). Hos små barn kan iskemiske symptomer forekomme under skriketokter, gråt, hosterier eller fysisk aktiv lek, da ledsagende hyperventilering og hypokapni (redusert karbondioksid i blod) forårsaker cerebral vasokonstriksjon og dermed hypoperfusjon med iskemiske symptomer. Små barn kan heller ikke redegjøre for verken hendelsesforløp eller symptomer, noe som forklarer både forsinket diagnostikk og et høyt antall hjerneslag hos barn med moyamoya før diagnose.

Det naturlige sykdomsforløpet kan variere fra et asymptomatisk eller mildt forløp til gjentatte symptomatiske hjerneslag og hjerneblødninger. Opptil 66 % av barna med moyamoya opplever symptomatisk forverring i løpet av de første fem årene etter diagnosetidspunktet, varierende fra langsom progrediering med intermitterende iskemiske hendelser til rask nevrologisk og kognitiv forverring (9, 13).

Diagnostikk

Computertomografi (CT) og magnetisk resonanstomografi (MR) er ofte de første radiologiske undersøkelsene som fører til mistanke om moyamoya. MR av hodet kan avdekke både akutte og kroniske iskemiske forandringer, mens både CT- og MR-angiografi av intrakraniale arterier kan påvise vaskulære stenoser og kompensatorisk kollateraldannelse ved moyamoya.

Konvensjonell cerebral angiografi med fremstilling av både a. carotis interna, a. carotis externa og a. vertebralis er fortsatt gullstandarden i diagnostikk av moyamoya (figur 1). En slik invasiv undersøkelse hos barn innebærer en viss risiko, og derfor anbefales primært MR med MR-angiografi ved diagnostikk av moyamoya hos barn, mens konvensjonell cerebral angiografi utføres først i forbindelse med planlegging av en eventuell operasjon.

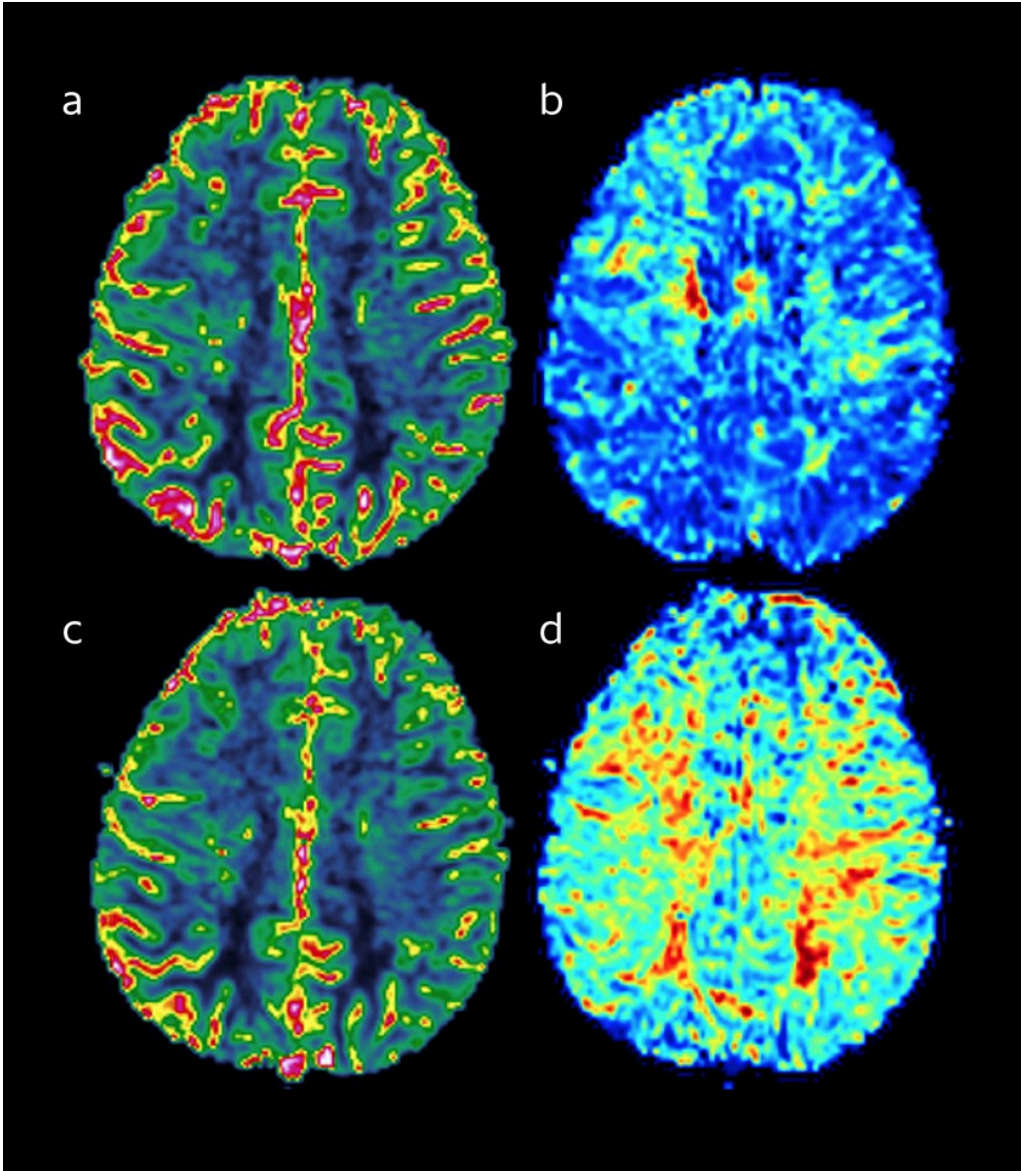


Figur 1 Et barn i tidlig skolealder opplevde i ett års tid nattlige anfall med hodepine, kvalme og oppkast, senere ansiktsskjevhet, dysfasi og sensorimotoriske utfall i ekstremiteter, særlig på høyre side. Barnet hadde bakenforliggende sykdom assosiert med moyamoya. Bildet viser et klassisk angiografisk funn for moyamoya, med manglende M1-segment til a. cerebri media bilateralt og typiske prominente lentikulostriatale kollaterale blodårer (piler). Pasientens foresatte har gitt samtykke til at bilder blir publisert.

Ofte brukt er Suzukis angiografiske gradering av moyamoya i seks stadier [\(2\)](#), som gjenspeiler alvorligheten i det kliniske forløpet. Vår erfaring er at den radiologiske presentasjonen av moyamoya hos norske pasienter av ikke-asiatisk opprinnelse kan avvike noe fra det klassiske bildet, hvilket kan forsinke og gjøre det vanskeligere å stille riktig diagnose [\(12\)](#).

Ved hypoperfusjon vil cerebrale arterioler dilatere for å opprettholde et adekvat regionalt blodomløp. Ved kronisk hypoperfusjon vil arteriolene være predilaterte, slik at deres evne til å respondere ytterligere på en dilaterende stimulus kan være redusert. Denne evnen kalles for cerebrovaskulær reservekapasitet og kan undersøkes ved hjelp av forskjellige metoder. En dilaterende stimulus kan introduseres ved hyperkapni enten ved inhalasjon av 5 % CO₂ i romluft eller intravenøs administrasjon av karboanhydrasehemmeren acetazolamid (Diamox), for dernest å dokumentere økningen av blodomløpet med transkranial dopplerultrasonografi eller MR av

hodet med perfusjonsopptak (figur 2). Alternativt kan man bruke xenonforsterket CT, enfotonstomografi (SPECT) eller positronemisjonstomografi (PET).



Figur 2 MR-perfusjon av hodet før (a, b) og etter (c, d) hyperkapni/vasodilasjon induisert av acetazolamid. Blodtilstrømningskart av utgangsnivået viser en viss grad av reduksjon (a) og moderat forlenget gjennomsnittstransittid (b) i territoriene av begge a. cerebri media. Etter administrering av acetazolamid er det en paradoksal reduksjon av blodtilstrømning (c) og ytterligere forlengelse av gjennomsnittstransittid (d), hvilket indikerer en forverring av cerebral hemodynamikk.

Betydelig redusert cerebrovaskulær reservekapasitet og især invers cerebrovaskulær reservekapasitet (reduisert blodomløp ved dilatativ stimulus) styrker indikasjon for kirurgisk behandling, mens normal cerebrovaskulær reservekapasitet indikerer spontant velkompensert sykdom. Transkraniell dopplerultrasonografi kan også være nyttig for å følge intracerebral hemodynamikk over tid, da dette er en lett tilgjengelig og ikke-invasiv undersøkelse.

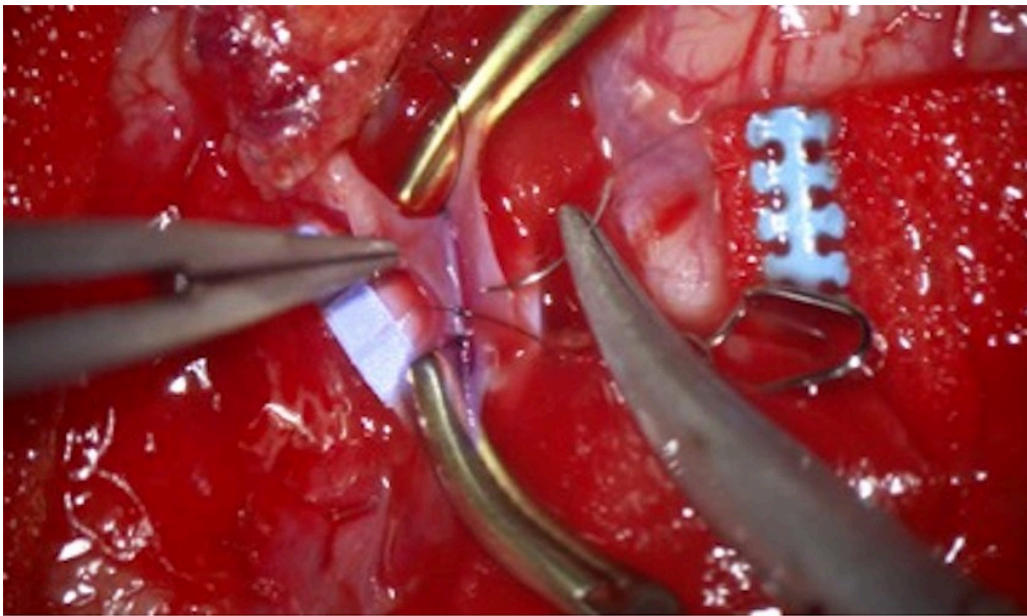
Behandling og resultater

Ved hjerneblødninger forårsaket av moyamoya foreligger det høy risiko for nye blødninger. Platehemmende medisiner, for eksempel acetylsalisylsyre (Albyl-E), kan til en viss grad forebygge iskemiske symptomer, men har ingen effekt på selve sykdomsprogredieringen. Behandling med kalsiumkanalblokkerende medisiner har vist seg å redusere hodepine og risikoen for iskemiske hendelser (9, 10). Ofte er det derfor indikasjon for kirurgisk behandling, særlig ved progredierende kliniske symptomer og redusert cerebrovaskulær reservekapasitet. Formålet med kirurgisk behandling er revaskularisering der dannelsen av spontane kollateraler er utilstrekkelig.

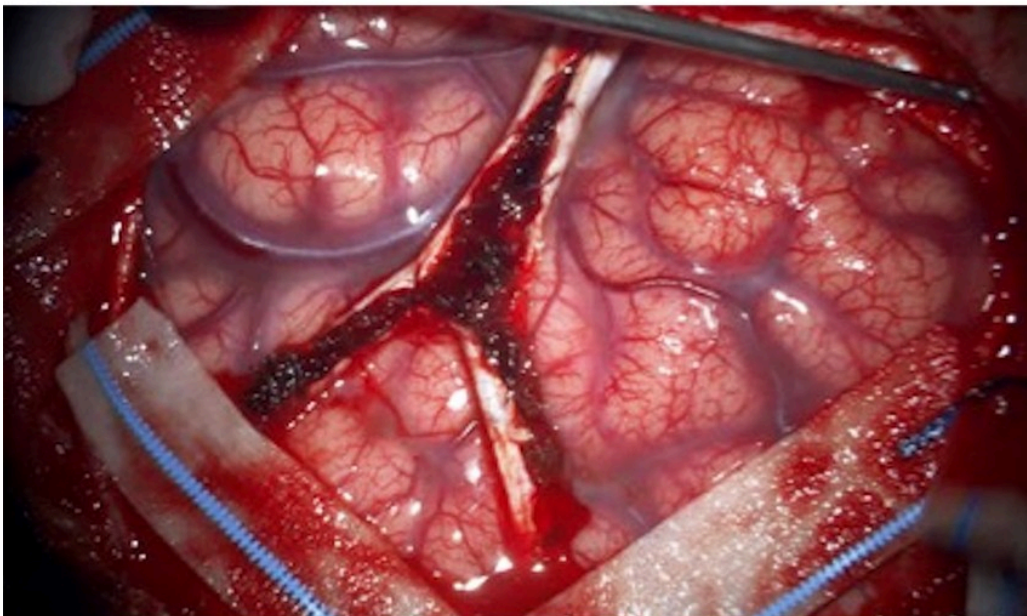
Direkte revaskularisering er en mikrokirurgisk ekstrakranial–intrakranial bypass med lav blodstrøm (low-flow), typisk mellom en frontal eller parietal (eller begge) gren av a. temporalis superficialis og en tilstrekkelig stor kortikal gren av a. cerebri media. Til tross for at et det er et lite kaliber på blodårene som sys sammen, er det påvist en rask økning av blodgjennomstrømningen i området etter prosedyren, og risikoen for blødning blir redusert (14, 15).

Ved *indirekte revaskularisering* benyttes et rikt vaskularisert vev i anatomiske lag over hjernen. Det finnes flere tekniske modifikasjoner (7, 16). Det mest fullstendige er encefalo-duro-arterio-myo-synangiose, der dura mater med a. meningica media samt periost og temporalmuskel legges direkte på hjernens overflate, hvilket fører til neovaskularisering, dvs. innvekst av nydannede kapillarer inn i hjernen. Ulempen er et lengre tidsintervall til utvikling av klinisk effektiv revaskularisering. Metoden har likevel vist seg å være spesielt effektiv hos barn og er derfor ofte benyttet (17), særlig der direkte bypass er teknisk utfordrende. Ved en eventuell reoperasjon kan man benytte seg av en relativt enkel metode, hvor det lages flere trepanasjonshull over et affisert område av hjernen og små lapper av periost legges på hjernen gjennom disse hullene (18).

Kombinert revaskularisering innebærer både direkte bypass samtidig med indirekte revaskularisering (19). Denne kombinasjonen benyttes særlig ofte hos barn der det er mulig (figur 3).



a



b

Figur 3 Barnet gjennomgikk bilateral operasjon med kombinert revaskularisering utført med to ukers mellomrom: direkte revaskularisering (bypass mellom a. temporalis superficialis og a. cerebri media) på høyre side (a) og indirekte revaskularisering (encefalo-duro-arterio-myo-synangiose) på venstre side (b). Symptomene gikk tilbake i løpet av noen uker.

Kirurgisk revaskularisering har en klar effekt på sykdomsforløpet (20) og reduserer risikoen for både hjerneinfarkt og hjerneblødning (8). I en stor metaanalyse av barn operert for moyamoya (73 % med indirekte og 23 % med kombinert revaskularisering) ble 51 % fullstendig asymptotiske, 35,5 % opplevde bedring og 10,5 % hadde stabile symptomer, mens kun 2,7 % viste forverring etter kirurgi (21). Nevrologisk funksjon ved kirurgitidspunktet har trolig størst prognostisk betydning for langtidsresultater etter behandling (9). Derfor er tidlig diagnostikk og behandling svært viktig.

Barn med moyamoya fortsetter som regel med platehemmende behandling postoperativt, ikke minst for å minske risikoen for okklusjon av bypass.

Konklusjon og klinisk anbefaling

Hjerneslag og hjerneblødninger forekommer ekstremt sjelden hos barn og bør derfor alltid utredes nøye for å finne bakenforliggende årsak. Allerede CT- eller MR-angiografi kan gi mistanke om moyamoya. Barnet bør henvises for videre utredning ved barnenevrologisk avdeling og deretter ved en nevrokirurgisk avdeling med ekspertise både på behandling av barn og kirurgisk revaskularisering. Gitt svært lav insidens av sykdommen i den norske populasjonen bør behandling av disse pasientene i Norge sentraliseres på sykehus med barnenevrologisk, nevreradiologisk og nevrokirurgisk kompetanse samt tilstrekkelig erfaring med sykdommen.

For å unngå iskemiske hendelser frarådes ofte reiser til høye fjell og idrettsaktiviteter hos symptomatiske og ennå ikke-opererte barn (17). Av samme grunn er det viktig med adekvat perioperativ hydrering når barn med kjent moyamoya skal gjennomgå medisinske prosedyrer. Etter vellykket operasjon og oppnådd revaskularisering er prognosen for det videre sykdomsforløpet vanligvis god, og barna kan i utgangspunktet leve et normalt liv.

Pasientens foresatte har gitt samtykke til at artikkelen blir publisert.

Artikkelen er fagfelleurdert.

REFERENCES

1. Takeuchi K, Shimizu K. Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. *Brain Nerve* 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: 288–99. [PubMed][CrossRef]
3. Baba T, Houkin K, Kuroda S. Novel epidemiological features of moyamoya disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008; 79: 900–4. [PubMed][CrossRef]
4. Ahn IM, Park DH, Hann HJ et al. Incidence, prevalence, and survival of moyamoya disease in Korea: a nationwide, population-based study. *Stroke* 2014; 45: 1090–5. [PubMed][CrossRef]
5. Uchino K, Johnston SC, Becker KJ et al. Moyamoya disease in Washington State and California. *Neurology* 2005; 65: 956–8. [PubMed][CrossRef]
6. Birkeland P, Lauritsen J. Incidence of Moyamoya Disease in Denmark: A Population-Based Register Study. *Acta Neurochir Suppl (Wien)* 2018; 129: 91–3. [PubMed][CrossRef]
7. Ibrahimi DM, Tamargo RJ, Ahn ES. Moyamoya disease in children. *Childs Nerv Syst* 2010; 26: 1297–308. [PubMed][CrossRef]

8. Lee S, Rivkin MJ, Kirton A et al. Moyamoya Disease in Children: Results From the International Pediatric Stroke Study. *J Child Neurol* 2017; 32: 924–9. [PubMed][CrossRef]
9. Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. *N Engl J Med* 2009; 360: 1226–37. [PubMed][CrossRef]
10. Smith JL. Understanding and treating moyamoya disease in children. *Neurosurg Focus* 2009; 26: E4. [PubMed][CrossRef]
11. Kim JS. Moyamoya Disease: Epidemiology, Clinical Features, and Diagnosis. *J Stroke* 2016; 18: 2–11. [PubMed][CrossRef]
12. Graf J, Schwitalla JC, Albrecht P et al. Misdiagnoses and delay of diagnoses in Moyamoya angiopathy—a large Caucasian case series. *J Neurol* 2019; 266: 1153–9. [PubMed][CrossRef]
13. Tagawa T, Naritomi H, Mimaki T et al. Regional cerebral blood flow, clinical manifestations, and age in children with moyamoya disease. *Stroke* 1987; 18: 906–10. [PubMed][CrossRef]
14. 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: 1415–21. [PubMed][CrossRef]
15. Acker G, Fekonja L, Vajkoczy P. Surgical Management of Moyamoya Disease. *Stroke* 2018; 49: 476–82. [PubMed][CrossRef]
16. Appireddy R, Ranjan M, Durafourt BA et al. Surgery for Moyamoya Disease in Children. *J Child Neurol* 2019; 34: 517–29. [PubMed][CrossRef]
17. Srinivasan HL, Hausman-Kedem M, Smith ER et al. Current trends in pediatric moyamoya: a survey of international practitioners. *Childs Nerv Syst* 2021; 37: 2011–23. [PubMed][CrossRef]
18. Lavrysen E, Menovsky T. How I do it: operative nuances of multiple burr hole surgery for moyamoya disease and syndrome. *Acta Neurochir (Wien)* 2019; 161: 171–5. [PubMed][CrossRef]
19. 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: 155–70. [PubMed]
20. Ng J, Thompson D, Lumley JP et al. Surgical revascularisation for childhood moyamoya. *Childs Nerv Syst* 2012; 28: 1041–8. [PubMed][CrossRef]
21. Fung LW, Thompson D, Ganesan V. Revascularisation surgery for paediatric moyamoya: a review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2005; 21: 358–64. [PubMed][CrossRef]

Publisert: 26. september 2022. Tidsskr Nor Legeforen. DOI: 10.4045/tidsskr.21.0776
Mottatt 2.11.2021, første revisjon innsendt 28.4.2022, godkjent 20.6.2022.
Publisert under åpen tilgang CC BY-ND. Lastet ned fra tidsskriftet.no 4. juli 2026.