

# OCHORENIE MOYAMOYA: SÚČASNÉ KONCEPTY S DÔRAZOM NA DETSKÝ VEK

## Moyamoya disease: current concepts with emphasis on pediatric age

Robert CHRENKO<sup>1,4</sup>, Robert JASENEK<sup>1</sup>, Jennifer LISZKAYOVÁ<sup>1</sup>, Štefánia AULICKÁ<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup>Oddelenie pediatickej neurochirurgie, Národný ústav detských chorôb, Bratislava, SR, primár MUDr. S. Trnovec, PhD.

<sup>2</sup>Neurologická klinika FN u sv. Anny a LF MU, Brno (ČR), prednosta prof. MUDr. M. Brázdil, PhD.

<sup>3</sup>Neurologické pracovisko, Nemocnica Bory, Bratislava, SR, primár MUDr. V. Serdahély, MPH

<sup>4</sup>Slovenská zdravotnícka univerzita, Bratislava, rektor prof. P. Šimko, PhD., MPH

### Abstrakt

**Úvod.** Poskytujeme prehľad aktuálnych poznatkov o epidemiológii, etiopatogenéze, klinickom obraze, diagnostike a možnostiach liečby moyamoya ochorenia so zameraním na detský vek.

**Metódy.** Analýza a syntéza literatúry o moyamoya ochorení, porovnanie diagnostických a terapeutických postupov a hodnotenie výsledkov publikovaných klinických štúdií.

**Výsledky.** Moderné zobrazovacie techniky výrazne zlepšili diagnostiku ochorenia moyamoya. Hoci má konzervatívna liečba obmedzené možnosti, chirurgická revascularizácia zlepšuje neurologické výsledky. U detí sa vzhľadom na anatomico/fyziologické pomery efektívne uplatňujú nepriame revascularizačné postupy. Rozhodujúcim je individuálne plánovanie liečby prihliadajúce na vek, štádium ochorenia a prítomné komorbidity.

**Záver.** Moyamoya ochorenie predstavuje zriedkavú, závažnú, ale liečiteľnú cerebrovaskulárnu patológiu. Včasná diagnostika, klasifikácia a vhodne zvolená revascularizačná stratégia dokážu významne zlepšiť prognózu. Individuálny multidisciplinárny prístup je nevyhnutný pre optimalizáciu výsledkov (obr. 3, lit. 24). Text v PDF [www.lekarskyobzor.sk](http://www.lekarskyobzor.sk).

**KLÚČOVÉ SLOVÁ:** moyamoya ochorenie, moyamoya syndróm, cieva mozgová príhoda, detský vek cerebrálna revascularizácia, individuálny prístup k liečbe.

Lek Obz 2026, 75 (3): 80-86

### Abstract

**Objective.** To provide an overview of current knowledge on the epidemiology, etiopathogenesis, clinical presentation, diagnosis, and treatment options for moyamoya disease, with a focus on children.

**Methods.** Analysis and synthesis of current literature on moyamoya disease, comparison of diagnostic and therapeutic procedures, and evaluation of the results of published clinical studies.

**Results.** Modern imaging techniques have significantly improved diagnosis of moyamoya disease. Although conservative treatment has limited options, surgical revascularization can improve neurological outcomes. In children, indirect revascularization procedures are used due to anatomical conditions. Individualized treatment planning that accounts for age, disease stage, and comorbidities is crucial.

**Conclusion.** Moyamoya disease is a rare and serious but treatable cerebrovascular pathology in which early diagnosis, accurate classification, and an appropriately chosen revascularization strategy significantly improve prognosis. An individualized, multidisciplinary approach is essential for optimizing results (Fig. 3, Ref. 24). Text in PDF [www.lekarskyobzor.sk](http://www.lekarskyobzor.sk).

**KEY WORDS:** moyamoya disease, moyamoya syndrome, stroke, childhood cerebral revascularization, individualized treatment approach.

Lek Obz 2026, 75 (3): 80-86

### Úvod

Prvá správa o hypoplázii vnútornej karotickej tepny pochádza z roku 1957 (1). Tento stav bol iniciálne opísaný ako získaný a progredujúci. V roku 1969 Suzuki (2) prvýkrát použil termín „moyamoya“, čo v japončine znamená „obláčik dymu“, na opis toho, ako vyzerá tvorba bazálnych kolaterál v oblasti perforátorov Willisovho okruhu pri cerebrálnej angiografii.

Moyamoya ochorenie (MMO) je chronická progresívna mozgová vaskulopatia. Zahŕňa stenózu až oklúziu vnútorných karotických tepien (ICA) a ich proximálnych vetiev. To vedie k rastu kolaterálnych ciev nazývaných

rete mirabile (3, 4). MMO zvyčajne postihuje obe strany mozgu, ale môže sa vyskytnúť aj jednostranne (3). Stenóza a oklúzia tepny spôsobujú zníženú mozgovú perfúziu (3). Mozgová hypoperfúzia ovplyvňuje príľahlé cievné teritória, čo vedie k progredujúcej ischémii a následnej neoangiogenéze v terminálnych segmentoch ICA a v zadnej cirkulácii. Kolaterály pochádzajú najmä z perforátorov Willisovho okruhu, ale môžu pochádzať aj z iných tepien, ako sú vonkajšie krčné, oftalmické a meningeálne tepny. S postupujúcim ochorením sa zvyšuje perfúzia krvi cez kolaterály, čo môže spôsobiť napätie a ruptúru s intrakraniálnym krvácaním (4).

V prípade kombinácie MMO s inými ochoreniami hovoríme o moyamoya syndróme (quasi-moyamoya). Medzi pridružené ochorenia patrí Downov syndróm, postradiačná vaskulopatia (typicky po rádioterapii v oblasti hlavy a krku), kosáčikovitá anémia, neurofibromatóza typu 1 a hypertyreóza. Menej často sa vyskytuje u pacientov so systémovým lupus erythematosus, Turnerovým syndrómom a Noonanovým syndrómom. V západných krajinách sa moyamoya syndróm vyskytuje menej ako v 20 % prípadov MMO, ale u detí predstavuje 34 – 60 % podobných prípadov (6). Hoci príčina MMO nie je úplne známa a súčasná liečba je obmedzená, v poslednom čase došlo k významnému zlepšeniu diagnostiky ochorenia (4). Publikácia podáva prehľad najnovších poznatkov v etiopatogenéze, o klinickej manifestácii, neurovizuálnej diagnostike a terapii ochorenia so zameraním na chirurgickú revascularizačnú liečbu.

### Epidemiológia

Moyamoya ochorenie (MMO) je celosvetovo rozšírené ochorenie s mimoriadne vysokým výskytom v populácii východnej Ázie, kde je najčastejším cerebrovaskulárnym ochorením. Prevalencia a incidencia sú obzvlášť vysoké v japonskej, kórejskej a čínskej populácii (4). V poslednom čase sa zaznamenal nárast výskytu MMO, pričom rozdiely v miere výskytu medzi pohlaviami sa zmenšujú; výskyt u mužov je v súčasnosti porovnateľný, alebo mierne prevyšuje výskyt u žien (4). Tento trend sa pripisuje pokroku v diagnostických technikách a výsledkoch liečby (4). Ochorenie postihuje prevažne dve vekové skupiny: 5 – 10 rokov a 25 – 49 rokov (7). Keďže presná incidencia ochorenia v Slovenskej republike a Českej republike nie je známa, rámcovo ju odhadujeme podľa výsledkov nedávnej európskej štúdie uskutočnenej v Dánsku, ktorá uvádza incidenciu 0,07 na 100 000 osôb ročne (8).

### Etiológia a patogenéza

Etiopatogenetické mechanizmy vzniku ochorenia nie sú stále známe. Medzi základné mechanizmy podieľajúce sa na vzniku MMO patria genetické a autoimunitné faktory.

Rodinné prípady a súvislosť s etnickým pôvodom potvrdzujú genetickú predispozíciu (4). Vo východoázijských populáciách je proteínový kruh 213 na 17q25.3 identifikovaný ako gén náchylnosti na MMO (gén *RNF213*), pričom variant *p.R4810K* proteínového kruhu 213 je silne spojený s familiárnou MMO v Japonsku, Číne a Kórei (4). Variant *c.14576G>A* bol opísaný u 95 % pacientov s familiárnou formou MMO a 79 % pacientov so sporadickou formou MMO (22). Gén *RNF213* má kľúčovú úlohu v angiogenéze mozgových tepien.

Teóriu získaného autoimunitného pôvodu podporuje výskyt infekcie/zápalu v orofaciálnej oblasti v predchorbí pacientov s MMO. Podľa tejto teórie zápal v orofaciálnej oblasti indukuje tvorbu protilátok proti krčnému sympatiku s následným vazospazmom a pro-

gredujúcou stenooklúziou (21). Imunohistochemické analýzy túto teóriu potvrdzujú (prítomnosť protilátok, cytokínov a chemokínov v cievnej stene). U pacientov s MMO sa zistili zvýšené hladiny zápalových faktorov v plazme, ako sú interleukín 1 beta, monocytový chemoatraktantový proteín 1 a faktor 1 alfa odvodený od stromálnych buniek. Na patogenéze MMO sa podieľajú imunologické a zápalové mediátory vrátane abnormálneho ukladania IgG v elastických vrstvách a infiltrácie T-buniek, makrofágov a S100A4-pozitívnych hladkých svalových buniek vo vnútornej elastickej lamine tepny (4).

Presné patofyziologické spúšťače a časový priebeh Moyamoya choroby (MMO) ešte neboli objasnené. Dôkazy však poukazujú na zapojenie viacerých patogénnych ciest (4). Rozvoj MMO je spojený s viacerými faktormi súvisiacimi s angiogenézou vrátane endotelových buniek tvoriacich kolónie a cytokínov, ako sú vaskulárny endotelový rastový faktor (VEGF), transformujúci rastový faktor beta 1 (TGF beta 1), fibroblastový rastový faktor (FGF) a hepatocytový rastový faktor (4). Okrem toho majú významnú úlohu mitochondriálne abnormality, CD34-pozitívne bunky a expresia mRNA a elastínu (4).

Okrem toho sa autoimunitné reakcie považujú za základný mechanizmus MMO (4).

Histologické charakteristiky MMO sa zhodujú medzi ázijskými a neázijskými pacientmi. Zhrubnutie vnútornej elastickej lamely, fibrocelulárna hypertrofia a proliferácia hladkých svalových buniek v tunica intima postihujú distálne časti vnútornej karotídy (ICA) a proximálne segmenty prednej mozgovej tepny (ACA) a strednej mozgovej tepny (MCA). Zriedenie tunica media je neskorší nález, výraznejší u dospelých pacientov s MMO ako u detí. Kolaterálne cievy môžu preukazovať fragmentáciu vnútornej elastickej lamely a mediálne stenčenie pri mikroaneurizmách.

### Klinická prezentácia

Moyamoya ochorenie (MMO) sa môže vyskytnúť v každom veku, pričom najčastejšími príznakmi sú mozgová ischemia a intrakraniálne krvácanie. Medzi typické príznaky cefalea, tranzitórny ischemický atak (TIA), ischemická cievna mozgová príhoda, intracerebrálne krvácanie, symptomatické epileptické záchvaty, pokles kognitívnych funkcií a extrapyramídové poruchy (4). Výskyt ischemických a hemoragických príhod sa v detskej a dospeljej populácii líši.

U detí a dospievajúcich je prevládajúcim príznakom ischemia, ktorá sa vyskytuje v 73,9 – 97,5 % prípadov, kým krvácanie je pomerne zriedkavé, vyskytuje sa len v 2,5 – 8,0 % prípadov. Naopak u dospelých s MMO je častejšie intrakraniálne krvácanie s výskytom 19,1 až 42,3 %, kým TIA alebo mozgový infarkt sú menej časté, vyskytujú sa v 57,7 – 70,0 % prípadov. Rozdiely vo veku, teritória postihnutia ciev, závažnosti stenózy a postihnutých oblastiach prispievajú k rôznorodému spektru klinických príznakov a ich načasovaniu (4). Typickým dôsledkom progresie stenózy je mozgová hypoperfúzia,

ktorá vedie k viacerým opakovaným ischemickým príhodám (4). Mozgový infarkt je bežnou príhodou u dospelých, kým TIA je častejšia u detí a dospievajúcich. U detských pacientov sa príhody TIA často vyskytujú počas hyperventilácie vyvolanej plačom, horúčkou alebo dehydratáciou (4). Tieto spúšťače môžu viesť k vazokonstrikcii alebo celkovému zníženiu prietoku krvi mozgom (CBF), čo sa zhoršuje tým, že metabolické nároky mozgu sú v prvej dekáde života výrazne vyššie v porovnaní s neskoršími rokmi. Riziko recidívy príznakov pri MMO je 18 % v prvom roku po prvej prezentácii, pričom sa každoročne zvyšuje o 5 %, pričom kumulatívne riziko za 5 rokov je približne 40 %. Pacienti s lakunárnymi infarktmi preukazovali lepšie funkčné výsledky po revaskularizácii. Ischemické príhody v zadnej cirkulácii vrátane teritórií vertebrálnych, bazilárných a zadných mozgových tepien (PCA) však môžu zhoršiť klinický priebeh a výsledky (4).

U dospelých s MMO je biela hmota obzvlášť citlivá na lézie, ktoré môžu viesť k poruchám kognitívnych funkcií (4). Mozgové krvácanie je u dospelých s MMO častejšie a často sa spája s horšími výsledkami (4). Krvácanie zvyčajne vzniká v dôsledku ruptúry malých kolaterálnych artérií, ktoré sa často nachádzajú v intraventrikulárnych a lobárných oblastiach, keďže väčšina kolaterálnych ciev pochádza z cievneho systému, ktorý je spojený s tvorbou aneuryziem (5). Zadné komunikujúce tepny môžu byť tiež zdrojom krvácania a prítomnosť viacerých mikrohemorágií naznačuje zvýšené riziko budúceho závažného krvácania.

Nestabilná MMO sa vyznačuje rýchlou progresiou alebo opakovanými mozgovými mikrohemorágiami, čo predstavuje závažnejší klinický stav, ktorý sa najčastejšie vyskytuje u pacientov mladších ako tri roky a u pacientov s komorbiditami. Včasný odhalenie nestabilnej MMO, potenciálneho rizikového faktora perioperačných ischemických komplikácií, môže ponúknuť cennú príležitosť na perioperačne zameranú liečbu, posúdenie operačného rizika a zlepšenie výsledkov. Extrapiramídové poruchy postihujú 3 – 4 % detí s MMO a u dospelých sú menej časté ako u detí. Najčastejšími typmi sú hemichorea-hemibalismus a chorea-balismus, ďalej dystónia (segmentálna, generalizovaná, hemidystónia alebo akútny dystonický status) a menej často ataxia, myoklonus a izolovaný tremor na končatinách, prípadne ich kombinácie. Môžu sa vyskytovať kontinuálne, paroxyzmálne alebo ako hyperventiláciou indukované extrapyramídové príznaky. Cefalea u detí s MMO má priamy vzťah so zníženou cerebrálnou perfúziou a popri chirurgickej revaskularizácii sa lieči symptomaticky, najmä podávaním paracetamolu alebo NSAID (23, 24). Pri migrenózných fenotypoch možno zväziť profylaktickú farmakoterapiu (propranolol, flunarizín), triptány sa však pre riziko ischemie neodporúčajú.

### Diagnostika

Diagnostika zahŕňa identifikáciu anatomických aj funkčných zmien (4). U dospelých počítačová tomografia (CT) a magnetická rezonancia (MRI) často odhalia

hemoragické cievne mozgové príhody, kým u detí zvyčajne odhalia ischemické zmeny. Primárne používané zobrazovacie techniky sú počítačová tomografia (CT), CT angiografia (CTA), magnetická rezonancia (MRI) a MRI angiografia (MRA). Tieto modality pomáhajú presne určiť špecifické zmeny, ako sú stenookluzívne modifikácie a vývoj kolaterálnych ciev (4). Digitálna subtrakčná angiografia (DSA) zostáva zlatým štandardom. Jednoznačná diagnóza MMO závisí od výsledkov DSA, ktoré zobrazujú dynamické cievne zmeny a pomáhajú pri hodnotení progresie choroby prostredníctvom systémov, ako je Suzukiho klasifikácia (4) (obr. 1).

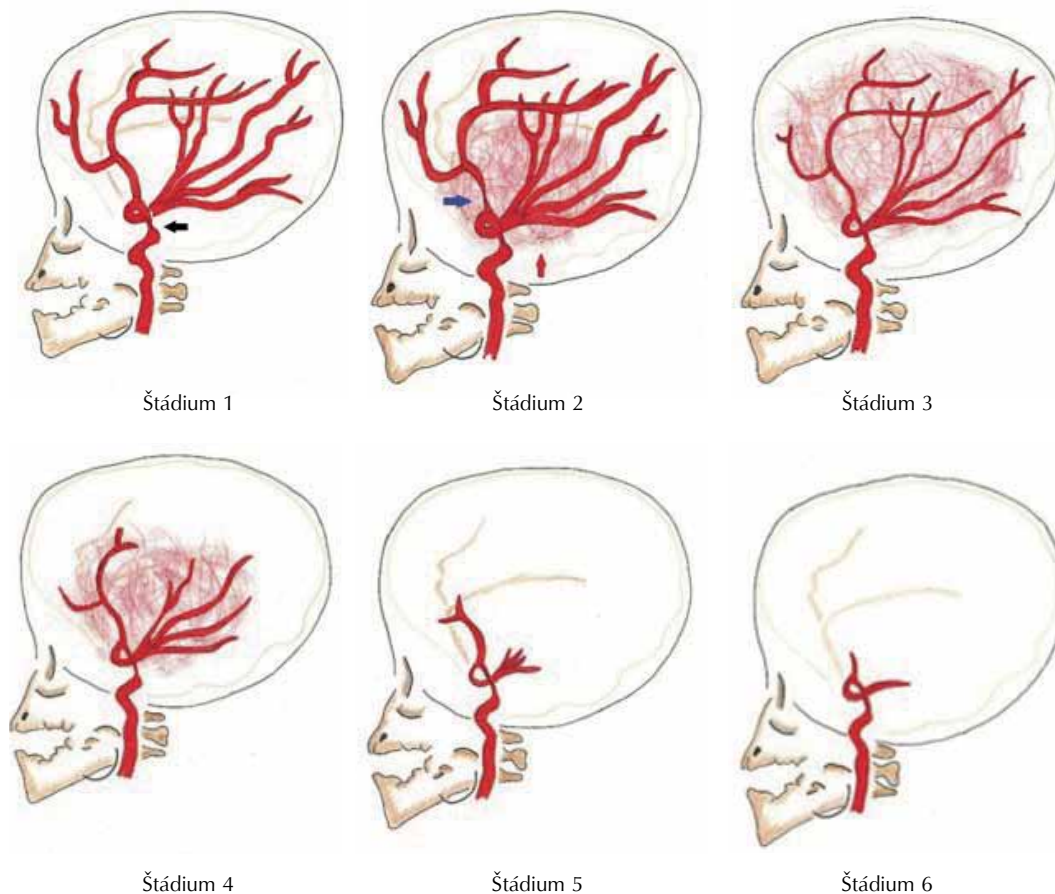
Dôležitú úlohu pri hodnotení rizika má aj DSA a klasifikácia. Napríklad pri hemoragickom type prevládajú pokročilé Suzukiho štádiá, intrakraniálne aneuryzmy, vznik zadnej mozgovej tepny (PCA) fetálneho typu a kolaterálny obeh vrátane etmoidálnych a transdurálnych ciev (3). Oklúzia vnútornej karotickej tepny (ICA) sa častejšie pozoruje u pacientov s intraventrikulárnym alebo hlbkovým intraparenchýmovým krvácaním v porovnaní s pacientmi s lobárnym krvácaním, čo naznačuje, že oklúzia veľkých tepien kompenzovaná kolaterálnymi cievami prispieva k zvýšenému riziku týchto komplikácií pri MMO (3). V štúdií porovnávajúcej 7,0-T a 3,0-T MRI u pacientov s MMO sa nezistili žiadne významné rozdiely v priemerných hodnotách ICA, štádiá alebo skóre „brečtanového“ znaku. Funkčné zmeny sa hodnotia pomocou perfúzneho MRI, SPECT-CT, PET, perfúzneho CT a xenónového perfúzneho CT, ktoré sú zamerané na meranie prietoku krvi mozgom (CBF) a cerebrovaskulárnej rezervnej kapacity (4).

Nové diagnostické metódy umožnili monitorovanie a pooperačné sledovanie MMO. Dynamická magnetická rezonancia s kontrastom váženým susceptibilitou je bezpečná a užitočná technika na zobrazenie prechodu kontrastných látok na báze gadolína na meranie mozgovej perfúzie a mozgovej cievnej rezervnej kapacity. Funkčná magnetická rezonancia závislá od koncentrácie kyslíka v krvi, ktorá sa bežne používa na pozorovanie oblastí aktivácie mozgu, je užitočná aj pri MMO, pretože dokáže posúdiť hemodynamické zmeny. Okrem toho funkčná MRI dokáže u pacientov s MMO odhaliť spontánne fluktuácie signálov závislých od koncentrácie kyslíka v krvi v priebehu času, čo naznačuje, že ide o sofistikovanú metódu na hodnotenie funkčnej organizácie mozgu.

Ďalšie pokročilé techniky MRI, ako napríklad MRI s vysokým rozlíšením a zobrazovanie cievnej steny s vysokým rozlíšením, môžu umožniť včasný odhalenie cievnych zmien a uľahčiť diferenciálnu diagnostiku rôznych príčin artériovej stenózy. U pacientov s MMO môže MRI odhaliť neprítomnosť hyperintenzívneho juxtaluminálneho pásu na T2 sekvenciách, zúženie strednej mozgovej tepny a mierne homogénne koncentrické zhrubnutie steny v distálnej ICA, na rozdiel od excentrického zhrubnutia steny pozorovaného u pacientov s aterosklerotickými plakmi. MRI s vysokým rozlíšením môže identifikovať aj iné intrakraniálne aterosklerotické plaky pri hodnotení prognózy dospelých pacientov s kombiná-

**Obrázok 1. Angiografické štádiá MMD boli stanovené podľa Suzukiho a spol. (2).** Schéma šiestich štádií klasifikácie MMO podľa Suzukiho (systém vnútornej krčnej tepny je znázornený červenou farbou a meningálne vetvy z extrakraniálneho obehu sú znázornené ružovou farbou). Štádium 1: Stenóza sa začína pri bifurkácii krčnej tepny. Štádium 2: Tvorba Moyamoya kolaterál. Štádium 3: Zníženie Moyamoya kolaterál. Štádium 4: Progresia stenózy a vymiznutie moyamoya kolaterál. E. Štádium 5: Uzáver veľkých ciev a ďalšie zmenšenie okolitých moyamoya ciev. F. Štádium 6: Zánik moyamoya kolaterál a ciev vnútorného karotického systému; oblasti vnútornej karotickej tepny sú úplne zásobované vonkajšou karotickou tepnou (ilustrácia: MUDr. Jasenek).

**Figure 1. Angiographic stages of MMD were determined according to Suzuki et al. (2).** Diagram of the six stages of MMO classification according to Suzuki (the internal carotid artery system is shown in red and the meningeal branches from the extracranial circulation are shown in pink). Stage (Štádium) 1: Stenosis begins at the bifurcation of the carotid artery. Stage 2: Formation of moyamoya collaterals. Stage 3: Reduction of moyamoya collaterals. Stage 4: Progression of stenosis and disappearance of moyamoya collaterals. Stage 5: Occlusion of large vessels and further reduction of surrounding moyamoya vessels. Stage 6: Disappearance of moyamoya collaterals and vessels of the internal carotid system; areas of the internal carotid artery are completely supplied by the external carotid artery (illustration: MUDr. Jasenek).



ciou MMO a aterogénnych rizikových faktorov (4). Artériové spinové značenie je perfúzna technika MRI, ktorá si nevyžaduje použitie kontrastných látok a umožňuje kvalitatívnu a kvantitatívnu analýzu CBF pomocou značených molekúl vody v artériovej krvi. Umožňuje identifikovať a určiť intenzitu kolaterálneho prietoku u pacientov s MMO na začiatku a po revaskularizácii. Okrem zobrazovania mozgu sú pre pacientov s MMO nevyhnutné diagnostické testy na vyšetrenie pridružených ochorení (6).

Súčasťou diagnostiky MMO je genetické vyšetrenie, predovšetkým identifikácia mutácií či polymorfizmov v géne RNF213. Aktuálne dostupné genetické vyšetrovacie metódy už umožňujú komplexne genetické vyšetrenie na úrovni NGS (next generation sequencing), WES (whole exome sequencing), či vyšetrenia cirkulujúcich microRNA (potenciálne biomarkery progresie ochorenia).

Na výskumnej úrovni je možné stanovenie tzv. faktorov neoangiogenézy, ktoré sú patognomické pre MMO a majú kľúčovú úlohu pri tvorbe abnormálnych kolaterálnych ciev, ako kompenzácia ischemia spôsobenej stenózou mozgových artérií. Ide o vaskulárny endotelový rastový faktor (VEGF - vascular endothelial growth factor), matrix metaloproteinázu 9, hepatocytárny rastový faktor a interleukín 1 $\beta$ . Hladiny možno stanoviť v krvnom sére, likvore i mozgovom tkanive. K elevácii ich hladín dochádza s nárastom mozgovej hypoxie pri hypoperfúzii. Tieto faktory by sa mohli v budúcnosti používať ako biomarkery progresie ochorenia, ale aj ako markery na sledovanie efektu revaskularizačných výkonov (poznámka autora).

### Liečba

Doteraz nie je známa primárna prevencia vzniku a rozvoja vaskulopatie u pacientov s MMO. Sekundárna

prevencia cievnej mozgovej príhody pri MMO však zmenila prirodzený priebeh ochorenia (4). Liečba je konzervatívna a chirurgická, hoci stále nie je dostatok údajov porovnávajúcich dlhodobé účinky jednotlivých liečebných postupov (4).

Konzervatívna liečba je založená na profylaktickej a symptomatickej antiagregačnej, protizáchvatovej a analgetickej liečbe (4). V rámci sekundárnej prevencie opakovaných ischemických záchvatov sa odporúča liečba kyselinou acetylsalicylovou, a ak je neúčinná alebo netolerovateľná, mal by sa použiť klopidogrel alebo iný tienopyridín (4). Cieľom farmakologickej liečby je efektívne zabrániť vzniku nových cerebrovaskulárnych príhod. Žiadna farmakoterapia sa však nepovažuje za zlatý štandard prevencie ischemickej alebo hemoragickej cievnej mozgovej príhody. Dôrazne sa odporúča aj liečba ďalších cievnych rizikových faktorov, ako sú hyperlipidémia, hypertenzia a diabetes mellitus (4).

Hlavným cieľom chirurgickej liečby je zvýšiť CBF a znížiť hemodynamický stres, ktorý je hlavným faktorom prispievajúcim ku krvácaniu do mozgu (4). Revaskularizačná chirurgická liečba zabráňuje vzniku cievnej mozgovej príhody a sekundárneho krvácania, znižuje výskyt recidívy ischemickej cievnej mozgovej príhody a prináša výrazne priaznivejšie klinické výsledky ako samotná konzervatívna liečba (4). Pri chirurgickej revaskularizácii sa ako darcovské tepny využívajú hlavné vetvy vonkajšej krčnej tepny, najmä povrchová temporálna tepna (STA) a okcipitálna tepna (OA).

Revaskularizáciu možno rozdeliť na priame a nepriame typy postupov. Chirurgický prístup k MMO sa u detí a dospelých zásadne líši. U dospelých sa uprednostňujú priame extra-intrakraniálne (EC-IC) techniky cievneho bypasu. Tento postup zahŕňa priamu anastomózu STA a jednej z vetiev MCA (9) (obr. 2), menej často anas-

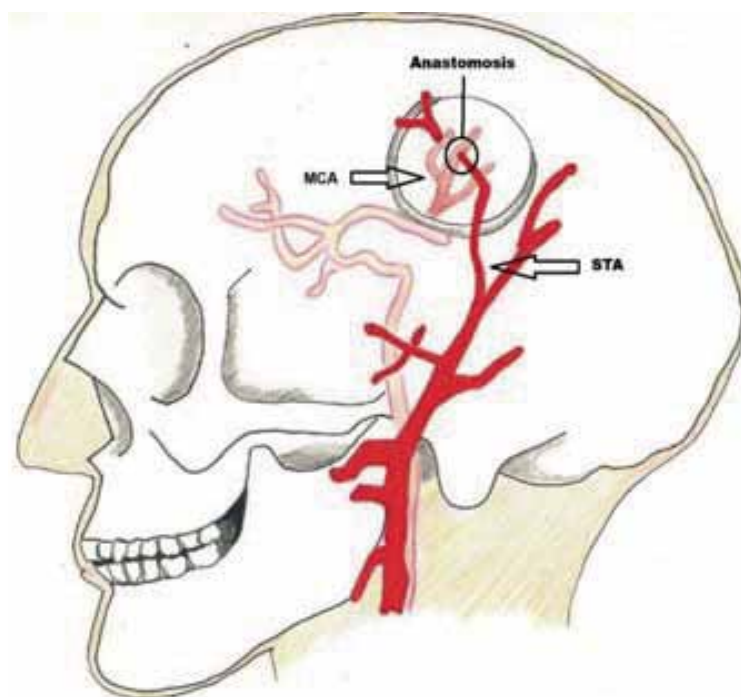
tomózu STA a ACA (10) a anastomózu OA a PCA (11). Priama anastomóza vedie k okamžitému zvýšeniu mozgovej perfúzie a u dospelých sa považuje za liečbu prvej voľby (5). Ak priama anastomóza nie je možná, zvažujú sa technicky jednoduché nepriame metódy (5). Metaanalýza z roku 2019 uvádza, že u dospelých so symptomatickou MMO je chirurgická liečba účinnejšia ako konzervatívna liečba v prevencii cerebrovaskulárnych príhod. Priamy bypas je účinnejší ako nepriamy chirurgický výkon, pričom prvý z nich prináša priaznivé dlhodobé výsledky (12).

U detí sa častejšie používajú techniky nepriamej revaskularizácie vzhľadom na špecifické anatomické podmienky detí (menší lúmen ciev) a vyššiu tendenciu k zlyhaniu priamej anastomózy. Princípom je vytvorenie synangiózy, cievneho spojenia (gr. *συν* – spolu, *αγγείο* – cieva) medzi extrakraniálnym a intrakraniálnym cievny systémom. Na vytvorenie kolaterálneho krvného zásobenia príľahlej mozgovej kôry sa spojovacie tkanivo (galea, epikraniálny sval, artéria a dura mater) aplikuje priamo na mozgovú kôru (5). V súčasnosti sa v praxi používa niekoľko nepriamych techník vrátane encefalo-duro-artério-synangiózy (EDAS) (13) (obr. 3), encefalo-myo-synangiózy (EMS) (14) a encefalo-duro-artério-myo-synangiózy (EDAMS) (15). Dôležitým faktorom je, že revaskularizácia nepriamymi metódami prebieha v období 3 – 6 mesiacov po operácii, počas ktorého pacient nie je účinne chránený pred mozgovou príhodou. Európska organizácia pre cievne mozgové príhody preto vo svojich usmerneniach z roku 2023 odporúča používať priame alebo kombinované techniky aj u detí s hemodynamickými problémami, pričom odporúčaný interval je 6 – 12 týždňov od poslednej cievnej mozgovej príhody (16).

#### Obrázok 2. Schéma techniky priamej revaskularizácie.

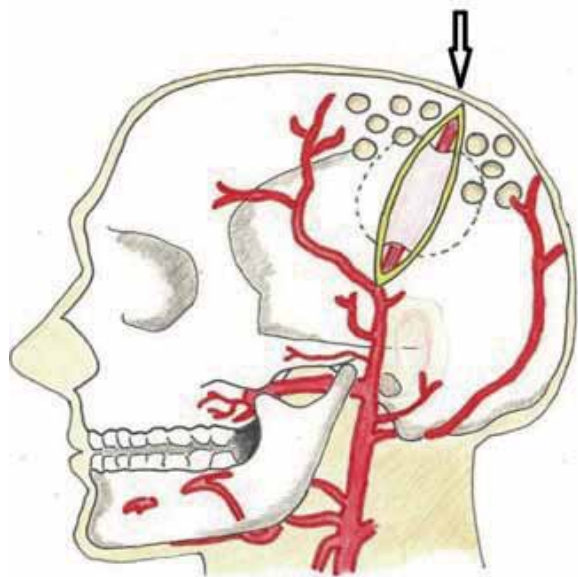
Anastomóza povrchovej temporálnej tepny s vetvou strednej mozgovej tepny (STA-MCA bypas) na povrchu mozgovej kôry pomocou techniky end-to-side. Priama revaskularizácia zabezpečuje okamžitú mozgovú perfúziu, ale môže byť častejšie spojená s hemoragickými komplikáciami ako nepriama revaskularizácia (ilustrácia: MUDr. Jasenek).

**Figure 2. Diagram of the direct revascularization technique.** Anastomosis of the superficial temporal artery with a branch of the middle cerebral artery (STA-MCA bypass) on the surface of the cerebral cortex using the end-to-side technique. Direct revascularization ensures immediate cerebral perfusion, but may be more frequently associated with hemorrhagic complications than indirect revascularization (illustration: MUDr. Jasenek).

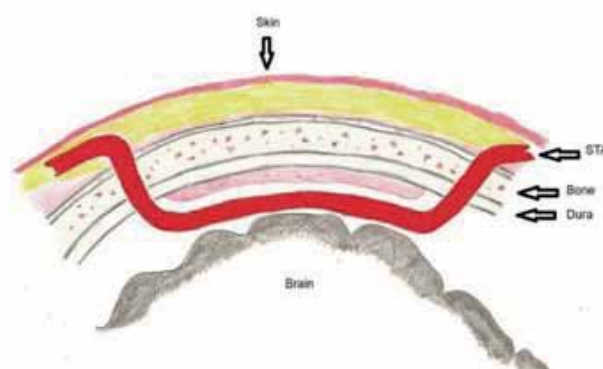


**Obrázok 3. 3a: Bočná schéma techniky nepriamej revaskularizácie.** Bola vykonaná EDAS a početné trepanačné vrty v parietálnej oblasti. Po disekcii kmeňa STA, kraniotómii a otvorení dura mater sa cievny kmeň a príľahlá galea prišli k pia mater. Kostný lalok bol znovu vložený, aby sa zabránilo stlačeniu STA a zabezpečil sa prietok krvi. Dodatočná trepanácia a synangióza galey v parietálnej oblasti pomáhajú revaskularizovať oblasť zadného obehu. Tvorba kolaterál sa objaví v priebehu 3 – 6 mesiacov po operácii. 3b: Transsekčná schéma znázorňujúca umiestnenie STA na kôre, ako aj priebeh STA cez obe trepanácie, aby sa zabránilo kompresii STA (ilustrácia: MUDr. Jasenek).

**Figure 3. 3a: Lateral diagram of the indirect revascularization technique.** EDAS and numerous trepanation drills were performed in the parietal region. After dissection of the STA trunk, craniotomy, and opening of the dura mater, the vascular trunk and adjacent galea were sutured to the pia mater. The bone flap was reinserted to prevent compression of the STA and ensure blood flow. Additional trepanation and synangiosis of the galea in the parietal region help to revascularize the posterior circulation. Collateral formation occurs within 3 – 6 months after surgery. 3b: Transverse diagram showing the location of the STA on the cortex and the course of the STA through both trepanations to prevent compression of the STA (illustration: MUDr. Jasenek).



Obr. 3a



Obr. 3b

V zložitých prípadoch MMO sa s výhodou používa kombinácia priamych a nepriamych techník (9) a použitie etapových operácií (17, 18). Kombinácia a načasovanie liečby sa prispôsobujú individuálne.

Prínos revaskularizácie pri asymptomatickej MMO u dospelých nie je známy. Neexistuje zhoda, pokiaľ ide o optimálne načasovanie operácie (4, 5). U pacientov s MMO v pokročilom Suzukiho štádiu sa ukázalo, že nepriama revaskularizácia zlepšuje perfúziu, ale neznižuje riziko recidívy mozgovej príhody v porovnaní s konzervatívnou liečbou (20). Obliterácia pseudoaneuryziem v kolaterálnych cievach pomocou endovaskulárnych techník môže zabrániť opätovnému krvácaniu u pacientov s hemoragickou MMO (5). Priamu revaskularizáciu je však potrebné starostlivo zvážiť vzhľadom na zvýšené riziko rekrvácenia (5).

Ďalšia metaanalýza MMO u detí uvádza, že všetky formy revaskularizácie boli účinné pri liečbe MMO. Výskyt cievnej mozgovej príhody bol 1 epizóda/190,3 pacienta ročne po priamom bypase, 1 epizóda/108,9 pacienta ročne po kombinovanom prístupe a 1 epizóda/61,1 pacienta ročne po nepriamej operácii (20).

Po operácii sa pacient dlhodobo klinicky a neuroradiologicky sleduje, aby sa skontrolovala účinnosť liečby a zvážila sa opätovná intervencia, ak je operácia neúčinná, alebo ak MMO progreduje v iných oblastiach

mozgu. Pooperačná kolaterálna formácia sa môže hodnotiť pomocou DSA, CTA alebo MRA a klasifikovať podľa rôznych klasifikačných škál, napríklad podľa Matsushimovej škály (21).

### Diskusia

Podľa nedávnej európskej štúdie je MMO zriedkavé ochorenie s výskytom približne 0,07 na milión ľudí ročne (8). Pri aplikácii tejto incidencie na populáciu Slovenska alebo Českej republiky možno výskyt prípadov MMO v našich krajinách odhadnúť okolo desiatky pacientov ročne. Z klinických skúseností vyplýva, že výskyt nových prípadov MMO je pravdepodobne nižší, čo naznačuje možné poddiagnostikovanie tohto ochorenia.

MMO môže imitovať iné častejšie cerebrovaskulárne ochorenie a viesť k nesprávnej diagnóze. U symptomatických pacientov s cievnu mozgovou príhodou nemusia byť nálezy MRI alebo CT špecifické pre MMO. Nález môže imitovať častejší aterosklerotický, tromboembolický alebo iný pôvod a viesť k suboptimálnej liečbe. Navyše nediagnostikované MMO v detskom veku často vedie k ischemickej alebo hemoragickej cievnej mozgovej príhode. Diagnostiku a terapiu MMO treba realizovať v špecializovanom pediatrickom centre. Hoci má neliečená MMO zlú prognózu, v súčasnosti sa považuje za liečiteľný stav, predovšetkým pomocou opísaných

ných revaskularizačných techník, ktoré významne zlepšujú prognózu pacientov s týmto ochorením. Včasná diagnostika a terapia je z tohto pohľadu zásadná. Z neurochirurgického hľadiska predstavuje MMO výzvu, ktorá môže pri individualizovanej liečbe významne zlepšiť prognózu pacienta.

### Záver

V súčasnosti bol dosiahnutý pokrok v diagnostike a liečbe MMO. Na dosiahnutie optimálnych výsledkov je potrebné rozumieť patofyziológii, klinickému priebehu, diagnostike a vhodným terapeutickým postupom. Prístup k detským a dospelým pacientom sa líši. Stav pacientov môžu zlepšiť individualizované a kombinované chirurgické stratégie liečby. U detských pacientov sa s výhodou uplatňujú nepriame revaskularizačné procedúry. Voľba optimálneho načasovania operácie a konkrétnej chirurgickej techniky však nebola definitívne stanovená a zostáva naďalej predmetom ďalšieho výskumu.\*

\*Autori prehlasujú, že štúdia bola realizovaná v súlade s etickými štandardmi príslušnej komisie zodpovednej za klinické štúdie a Helsinskou deklaráciou z roku 1975, revidovanou v roku 2000.

**Konflikt záujmov:** Autori vyhlasujú, že nemajú žiaden konflikt záujmov.

### Literatúra

1. TAKEUCHI K, SHIMIZU K. Hypoplázia bilaterálnych vnútorných karotických artérií. *Brain Nerve* 1957, 9: 37 – 43.
2. SUZUKI J, TAKAKU A. Cerebrovaskulárna choroba „moyamoya“. Ochorenie vykazujúce abnormálne sieťovité cievy v báze mozgu. *Arch Neurol* 1969, 20: 288 – 299.
3. JANG DK, LEE KS, RHA HK, et al. Klinické a angiografické charakteristiky a typy cievnych mozgových príhod u dospelých s moyamoya chorobou. *Am J Neuroradiol* 2014, 35: 1124 – 1131.
4. SHANG S, ZHOU D, YA J, et al. Pokroky v oblasti moyamoya choroby. *Neurosurg Rev* 2020, 43: 371 – 382.
5. LEE SU, OH CW, KWON OK, et al. Chirurgická liečba moyamoya choroby dospelých. *Curr Treat Options Neurol* 2018, 20: 22.
6. SCOTT RM, SMITH JL, ROBERTSON RL, et al. Dlhodobé výsledky u detí s moyamoya syndrómom po kraniálnej revaskularizácii pomocou fiálnej synangiózy. *J Neurosurg* 2004, 100 (2 Suppl Pediatrics): 142 – 149.
7. DUAN L, BAO XY, YANG WZ, et al. Moyamoya disease in China: its clinical features and outcomes. *Stroke* 2012, 43: 56 – 60.
8. BIRKELAND P, THARMABALAN V, LAURITSEN J, et al. Moyamoya disease in a European setting: a Danish population-based study. *Eur J Neurol* 2020, 27 (12): 2446–2452. DOI: 10.1111/ene.14439.
9. KOBAYASHI H, HAYASHI M, HANDA Y, et al. EC-IC bypass u dospelých pacientov s moyamoya chorobou. *Neurol Res* 1991, 13: 113 – 116.
10. IWAMA T, HASHIMOTO N, TSUKAHARA T, et al. Priama anastomóza povrchovej temporálnej tepny na prednú mozgovú tepnu u pacientov s moyamoya chorobou. *Clin Neurol Neurosurg* 1997, 99 (Suppl 2): S134 – S136.
11. HAYASHI T, SHIRANE R, TOMINAGA T. Dodatočná operácia pooperačných ischemických symptómov u pacientov s moyamoya chorobou: účinnosť bypassu okcipitálnej tepny a zadnej mozgovej tepny s nepriamym postupom: technická kazuistika. *Neurochirurgia* 2009, 64: E195 – E196.
12. LI Q, GAO Y, XIN W, et al. Metaanalýza prognózy rôznych spôsobov liečby symptomatickej choroby moyamoya. *World Neurosurg* 2019, 127: 354 – 361.
13. MATSUSHIMA Y, INABA Y. Moyamoya choroba u detí a jej chirurgická liečba. Zavedenie nového chirurgického postupu a jeho následné angiogramy. *Detský mozog* 1984, 11: 155 – 170.
14. TAKEUCHI S, TSUCHIDA T, KOBAYASHI K, et al. Liečba moyamoya choroby pomocou transplantátu temporálneho svalu „encefalosynangiosis“. *Detský mozog* 1983, 10: 1 – 15.
15. BANG JS, KWON OK, KIM JE, et al. Kvantitatívne angiografické porovnanie programu OSIRIS medzi priamou a nepriamou revaskularizačnou modalitou pri moyamoya chorobe dospelých. *Neurochirurgia* 2012, 70: 625 – 632.
16. BERSANO A, KHAN N, FUENTES B, a kol. Usmernenia Európskej organizácie pre cievne mozgové príhody (ESO) o Moyamoya angio-patii. Schválila Európska referenčná sieť pre cievy (VASCERN). *Eur Stroke J* 2023, 8 (1): 55 – 84. DOI: 10.1177/23969873221144089.
17. KIM JW, PHI JH, LEE JY, et al. Porovnanie bifrontálnej kraniotómie a encefalogleoperostálnej synangiózy s viacerými otvormi pri detskej chorobe Moyamoya: skúsenosti 346 pacientov. *Neurochirurgia* 2023, 93 (4): 824–834. DOI: 10.1227/neu.0000000000002499.
18. LEE JY, CHOI YH, CHEON JE, et al. Oneskorená insuficiencia zadnej cirkulácie pri detskej chorobe moyamoya. *J Neurol* 2014, 261 (12): 2305–2313. DOI: 10.1007/s00415-014-7484-7.
19. GE P, YE X, ZHANG Q, et al. Encefaloduroateriosynangiosis versus konzervatívna liečba pacientov s moyamoya chorobou v neskorom Suzukiho štádiu. *J Clin Neurosci* 2018, 50: 277 – 280.
20. RAVINDRAN K, WELLONS JC, DEWAN MC. Výsledky chirurgickej liečby detskej moyamoye: systematický prehľad a metaanalýza. *J Neurosurg Pediatr* 2019, 13: 1 – 10.
21. ZHANG H, RAO M, ZHANG S. An experimental study on the etiology and pathogenesis of Moyamoya disease. *Chin J Neurol* 1996, 29: 178 – 181.
22. KAMADA F, AOKI Y, NARISAWA A, et al. A genome-wide association study indentifies RNF213 as the first Moya-moya disease gene. *J Hum Genet* 2011, 56 (1): 34 – 40.
23. MARTULIAK I. Farmakoterapia bolesti pre lekárov a farmaceutov. Martimed: Banská Bystrica 2019.
24. MARTULIAK I. Patofyziológia bolesti pre klinickú prax. 2<sup>nd</sup> ed. Martimed: Banská Bystrica 2020.

Do redakcie došlo 28. 11. 2025.

#### Adresa pre korešpondenciu:

**MUDr. Robert Chrenko PhD., FEBNS**

Oddelenie pediatrickej neurochirurgie SZU a LF UK

Národný ústav detských chorôb

Limbová 1

831 01 Bratislava

E-mail: robertchrenko@gmail.com