
Moyamoya – når hjernen går opp i røyk

LEDER

JANNICKE KOLDÉUS-FALCH

jfal@ahus.no

Jannicke Koldéus-Falch er spesialist i nevrologi, overlege og seksjonsleder for leger i spesialisering ved Nevrologisk avdeling, Akershus universitetssykehus. Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

Moyamoya er en sjelden, progredierende cerebrovaskulær sykdom. Navnet betyr røyksky på japansk og beskriver de karakteristiske karforandringene som påvises ved angiografi.

Frič og medarbeidere publiserer nå i Tidsskriftet en klinisk oversiktsartikkel om moyamoyasykdom hos barn, med hovedvekt på kirurgisk behandling (1). Moyamoya er ingen folkesykdom, men er likevel viktig å oppdage tidlig. Tilstanden er en relevant differensialdiagnose for barneleger, radiologer, nevrologer, nevrokirurger og alle som behandler pasienter med hjerneslag.

Moyamoya er en angiopati karakterisert ved progredierende forsnævring i de store hjernearteriene, fortrinnsvis i det fremre kretsløpet. Når karene blir trangere, må blodet til hjernen finne nye veier via såkalte kollateralarterier. Nettverket av mange små, nydannede blodårer i områdene ved basis av hjernen fremstilles som en røyksky. Opphavet til navnet moyamoya er denne skyen, som kan sees på bildeundersøkelser.

Diagnosen moyamoya er spesielt aktuell ved transitorisk iskemisk atakk eller hjerneinfarkt hos barn og unge. Hjerneblødning som skyldes moyamoya sees oftere i voksen alder. Uspesifikke symptomer som hodepine, epilepsilignende kramper, larevansker, fatigue, synkope, bevegelsesforstyrrelser og visuelle symptomer forekommer (2). Begrenset kunnskap om tilstanden og fordi det er andre symptomer ved hjerneslag hos yngre enn hos eldre pasienter, fører ofte til feildiagnostisering og forsinket diagnose. Hjerneslag forekommer tross alt sjelden hos barn.

Konvensjonell angiografi er gullstandarden for diagnostisering og preoperativ vurdering. Den bildediagnostiske utviklingen med økende bruk av nyere og avanserte MR-teknikker gjør at vi oppdager moyamoya oftere nå, og muligens har sykdommen

vært underdiagnostisert. Spesielle MR-sekvenser kan skille mellom aterosklerose, inflammasjon, disseksjon og moyamoya som årsak til hjerneslag (3).

Etiologi og patogenese ved moyamoya er fremdeles ukjent. Trolig er det multifaktorielle årsaker, med genetiske sårbarhetsfaktorer og dels arvelig gang, som medfører utvikling av konsentrisk fortykkede karvegger i hjernearteriene.

Det er stor variasjon i geografisk forekomst og kjønnsfordeling: Forekomsten er ti ganger høyere i østasiatiske populasjoner, og det er dobbelt så mange kvinner som menn som rammes – uten at man vet hvorfor (4). Man vet ikke om det foreligger en vestlig fenotype eller hva som er riktig behandling hos europeiske pasienter. I fremtiden vil identifikasjonen av gener involvert i moyamoyasykdom og monogenetiske moyamoyasyndromer kunne gi innsikt i patofysiologi og utviklingen av angiopati, noe som forhåpentligvis kan føre til nye behandlingsstrategier (4). Langtidseffektene av de nevrologiske utfallene og den kognitive påvirkningen som sykdommen medfører over tid, er lite kartlagt, men ubehandlet har sykdommen vært ansett å ha en alvorlig prognose med høy risiko for gjentatte cerebrovaskulære hendelser (5).

Behandlingen består oftest av platehemmende medisiner og symptomatisk behandling, med legemidler ved hodepine eller anfallsforebyggende legemidler ved epilepsi samt optimal blodtrykksregulering. Kombinasjonen av iskemiske symptomer og blødning kompliserer platehemmende behandling, og muligens er god kontroll av hjernens hemodynamikk og blodtrykk viktigere. Kirurgisk revaskularisering har i flere studier vist effekt på sykdomsforløpet og redusert risiko for både iskemiske hendelser og hjerneblødning, spesielt hos barn (6, 7). Strategien går ut på å forbedre blodtilførselen til hjernen. Men gjelder denne behandlingen for alle eller kun selekterte pasienter? Japanske retningslinjer fra 2021 anbefaler kirurgisk revaskularisering ved kliniske iskemiske symptomer eller redusert cerebral blodtilførsel, redusert vaskulær respons og redusert reservekapasitet (8). I en finsk oppfølgingsstudie publisert i 2019 fremkom det imidlertid ingen forskjell i årlig slagrisiko eller utfall, målt med modifisert Rankin-skala og Barthel-indeks, mellom pasientgruppene som ble operert og de som fikk konservativ behandling (9).

«Den store spredningen i behandlingsanbefalingene for moyamoya i dag reflekterer mangelen på randomiserte kontrollerte studier»

Den store spredningen i behandlingsanbefalingene for moyamoya i dag reflekterer mangelen på randomiserte kontrollerte studier. Vi etterlyser sammenlignbare multisenterstudier om hvem som skal opereres, på hvilket tidspunkt og med hvilke kirurgiske revaskulariseringsteknikker. I øvrig hjerneslagbehandling skilles det mellom behandling av tilfeldig oppdagede funn og symptomatiske infarkt eller halskarstenose. Kan det være naturlig å tenke seg at dette gjelder ved moyamoya også?

Heldigvis pågår det flere tverrfaglige forskningsprosjekter for å øke forståelsen av moyamoyasykdom, også her til lands, blant annet ved Oslo universitetssykehus. Som Frič og medarbeidere presiserer i sin artikkel, er det viktig å ha dedikerte og tverrfaglige behandler-team med kompetanse og erfaring for en kompleks sykdom som moyamoya (1). I Norge oppnås dette best ved sentralisert behandling.

Riktig diagnose er essensielt for å kunne gi riktig behandling, modifisere risikofaktorer og å kunne vurdere tidlig intervensjon der det er aktuelt. Ikke minst er det viktig for å kunne hjelpe pasientene med de psykososiale følgene av å ha en kronisk sykdom.

REFERENCES

1. Frič R, Sorteberg A, Wallace S et al. Moyamoya hos barn. Tidsskr Nor Legeforen 2022; 142:. doi: 10.4045/tidsskr.21.0776. [CrossRef]
2. Canavero I, Vetrano IG, Zedde M et al. Clinical management of moyamoya patients. J Clin Med 2021; 10: 3628. [PubMed][CrossRef]
3. Chaganti J, Woodford H, Tomlinson S et al. Black blood imaging of intracranial vessel walls. Pract Neurol 2020; 21: 101–7. [PubMed][CrossRef]
4. Guey S, Tournier-Lasserre E, Hervé D et al. Moyamoya disease and syndromes: from genetics to clinical management. Appl Clin Genet 2015; 8: 49–68. [PubMed]
5. Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. N Engl J Med 2009; 360: 1226–37. [PubMed][CrossRef]
6. Ha EJ, Kim KH, Wang KC et al. Long-Term Outcomes of Indirect Bypass for 629 Children With Moyamoya Disease: Longitudinal and Cross-Sectional Analysis. Stroke 2019; 50: 3177–83. [PubMed][CrossRef]
7. Roach ES, Golomb MR, Adams R et al. Management of stroke in infants and children: a scientific statement from a Special Writing Group of the American Heart Association Stroke Council and the Council on Cardiovascular Disease in the Young. Stroke 2008; 39: 2644–91. [PubMed][CrossRef]
8. Fujimura M, Tominaga T, Kuroda S et al. 2021 Japanese Guidelines for the Management of Moyamoya Disease: Guidelines from the Research Committee on Moyamoya Disease and Japan Stroke Society. Neurol Med Chir (Tokyo) 2022; 62: 165–70. [PubMed][CrossRef]
9. Savolainen M, Mustanoja S, Pekkola J et al. Moyamoya angiopathy: long-term follow-up study in a Finnish population. J Neurol 2019; 266: 574–81. [PubMed][CrossRef]

Publisert: 26. september 2022. Tidsskr Nor Legeforen. DOI: 10.4045/tidsskr.22.0550

Opphavsrett: © Tidsskriftet 2026 Lastet ned fra tidsskriftet.no 12. juli 2026.