

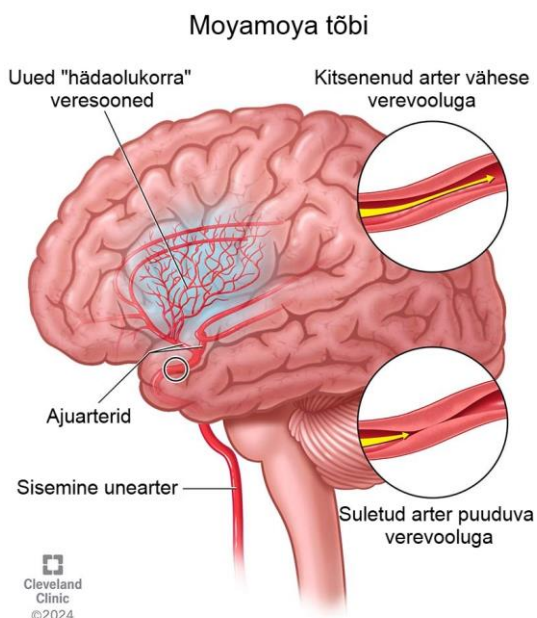
MOYAMOYA TÕBI

ORPHA: 2573 OMIM %252350; #607151

Esinemissagedus: 1/89 000 – 1/280 000, sagedus palju suurem Aasia riikides

Ülevaade

Moyamoya angiopaatia (MMA) on haruldane krooniline tserebrovaskulaarne (aju veresooni hõlmav) häire, millele on iseloomulik kahepoolne sisemise unearteri intrakraniaalse e ajusisese osa ja Willis'i rõnga veresoonte ahenemine ning ebanormaalselt laienenud kollateraalse (asendusveresoonte) arterite võrgustiku teke aju põhimikul (joonis 1). Uue võrgustiku kaudu suunatakse verevool kahjustunud kohast mööda, kuid uued veresooned on haprad ning seetõttu vastuvõtlikud nii ummistuste tekkele kui lõhkemisele. Kui haiguse tekkepõhjus on teadmata, nimetatakse seda Moyamoya tõveks. Kui haigus on seotud teiste sündroomide/põhjustega, siis Moyamoya sündroomiks.



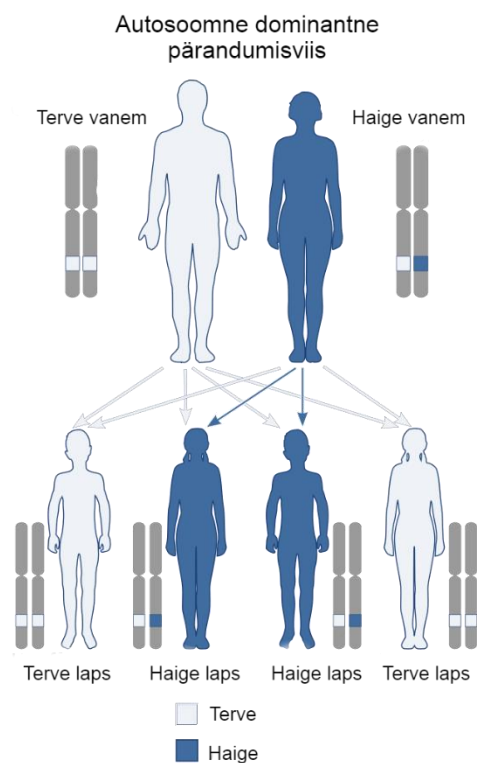
Joonis 1. Moyamoya tõve korral esineb ajuarterite ahenemine ja kollateraalse arterite võrgustiku teke. Modifitseeritud. Cleveland Clinic, 2024

Tekkepõhjust

Täpne tekkepõhjus on teadmata. Arvatakse, et tegemist on multifaktoorse haigusega, milles omab rolli ka pärilikkusfaktor. Jaapanis on 15% patsientidest pereloos teada samade probleemidega lähisugulane. Muutused *RNF213* (17q25.3) geenis on leitud mitmetel patsientidel, kuid täpne põhjuslik tee muutusest haiguseni on teadmata. Paljudes uuringutes on leitud seoseid MMA ja veresoonekonna geneetiliste faktorite vahel.

Kliiniline pilt

Kliiniline pilt erineb indiviiditi ning sõltub vanusest. Täiskasvanutel on iseloomulik mööduv isheemiline e verevarustuse puudulikkusest tingitud atakk, isheemiline insult ja ajusisesed hemorraagiad (verejooksud). Lastel esineb peamiselt isheemilisi atakke. Sagedased sümptomid on kognitiivne defitsiit (kognitsioon – teadmiste omandamise ja neist aru saamise protsess läbi mõtlemise, kogemuste ja tajude), migreeni-laadsed episoodid, psühhiaatrilised probleemid ja liikumishäired. Haigus võib olla progresseeruv ja viia raske puudeni.



Joonis 2. Autosoomne dominantne pärandumisviis. Modifitseeritud. Wikimedia Commons, 2023

Pärandumine

Kohati on täheldatud autosoom-dominantset pärandumist (joonis 2), mille korral on patsiendi järglastel 50% tõenäosus haigus pärida. On kirjeldatud ka muid pärandumisviise ning multifaktoriaalset pärilikkust.

Jälgimine ja ravi

Spetsiifiline ravi, mille abil saaks intrakraniaalset arteriopaatiat e ajusisest arterite kahjustust tagasi pöörata, puudub. Insuldiriski vähendamiseks kasutatakse kirurgilist revaskulariseerimist (veresoone läbilaskvuse taastamist). Kirurgiline sekkumine on ainus insuldi ja verejooksu riski vähendav ravimeetod. Eelistatud on *a. temporalis superficialis*'e ja *a. cerebri media* harude vahelise anastomoosi e ühenduse (STA-MCA anastomoos) loomine. Ataki ajal tuleb enne kirurgilist sekkumist oodata kuni patsiendi seisund on taas stabiilne. Pärast atakki on oluline piisav füsioteraapia, tegevusteraapia ja logopeediline tugi. Asümptomaatilise haiguse korral tuleks regulaarselt

käia kontrollis jälgimaks võimalikku angiopaatia progresseerumist ning vajadusel rakendada varajast sekkumist. VASCERN-I soovitused MMA käsitlemiseks on välja toodud tabelis 1.

Tabel 1. Moyamoya angiopaatia käsitlemise soovitused ja mida tuleks vältida

	SOOVITUSED	TULEB VÄLTIDA
Anesteesia ajal	- Jälgida valu, arteriaalse hüpotensiooni, hüpovoleemia, hüpokapnia ja hüpertensiooni osas. - Anesteesia valik peaks lähtuma meetodist, mille puhul vererõhk kõigub kõige vähem.	Järske ja suurelatuslikke vererõhu kõikumisi.
Hüpertensiooni ravi	- Kõigil patsientidel on vajalik 24 tundi kestev Holter vererõhumonitooring. Hüpertensiooni korral tuleb vererõhku langetada samm-sammult. - Vererõhu ideaalväärtused tuleb valida individuaalselt	TIA või akuutse insuldi korral hemodünaamika staatust teadmata ei tohi antihüpertensiivseid ravimeid välja kirjutada.

	ning eesmärgiks ei saa võtta üldpopulatsiooni norme.	
Antiagregandid	• Antiagreganti (aspiriin) tuleks kasutada ainult juhul kui esineb isheemiline tserebrovaskulaarne atakk või isheemiline ala MRT-s.	
Antikoagulandid	• Määrata antikoagulante ainult juhul, kui selleks on näidustus ja alternatiiv puudub e trombembooliliste tüsistuste korral. • Kodade virvenduse korral tuleks kaaluda vasaku koja kõrva sulgemist.	• Antikoagulantide kasutamist isheemilise insuldi vältimiseks moyamoya angiopaatia korral.
Rasestumisvastased vahendid	• Soovituslik on kasutada minipille e toimeainena ainult progesterooni sisaldavaid pille.	• Östrogeeni sisaldavate pillide kasutamist, eriti koos suitsetamisega.
Menopausiaegne hormoonasendusravi (HAR)	• HAR-i kasutada võimalikult lühiajaliselt ainult juhul kui sümptomid leevenevad.	
Rasedus ja sünnitus	• Rasedust planeerides informeerida raviarsti. • Sünnituse ajal hoolega jälgida valu, hüpotensiooni, hüpertensiooni, hüpovoleemia ja hüpokapnia osas. • Valida tuleks meetod, mis on vähima vererõhu kõikumisega. Keisrilõike vajadus sõltub patsiendi hemodünaamilisest staatusest. Eelnevalt tuleks paika panna sünnitusplaan.	
Vasokonstriktorite kasutamine (triptaanid, ergot-derivaadid)	• Migreeni korral kasutada mitte vasokonstriktiivseid (veresoonte kokkutõmmet tekitavaid) ravimeid.	• Vasokonstriktorite kasutamist.
Füüsiline koormus	• Regulaarne sport ja füüsiline koormus, mis ei põhjusta sümptomeid. • Lastel eelistada hobisporti profispordile.	• Tegevusi, kus järsku muutub keha temperatuur (nt saun) või, mis tekitavad hüperventilatsiooni (hingeldusepisoodid).

		• Kontaktsporti, mille korral on suur risk peatraumaks (nt Ameerika jalgpall). • Spordialasi, mille korral võib esineda teadvuse kaotamine (nt sukeldumine, üksinda ujumine ja kinnitusteta ronimine).
--	--	---

Prognosis

Varajane tuvastamine ja piisav ravi parandavad oluliselt prognoosi. Enim mõjutab prognoosi haiguse raskusaste. Suremus on 5% täiskasvanutel ja 2% lastel. Peamiseks surmapõhjuseks on verejooks.

Kasutatud kirjandus

ERN, VASCERN Moyamoya Angiopathy

<https://vascern.eu/app/uploads/2023/04/Dos-and-Donts-Moyamoya-Final.pdf>

Bersano A *et al* 2023. European Stroke Organisation (ESO) Guidelines on Moyamoya angiopathy Endorsed by Vascular European Reference Network (VASCERN). Eur Stroke J. 2023 Mar;8(1):55-84. doi: [10.1177/23969873221144089](https://doi.org/10.1177/23969873221144089). Epub 2023 Feb 2. PMID: 37021176; PMCID: PMC10069176.

Kriisa V-L, Rätsep T. Moyamoya-tõbi: kirjanduse ülevaade ja haigusjuhu kirjeldus. Eesti Arst 2025 104(4):217–221.

<https://ojs.utlib.ee/index.php/EA/article/view/25376/19324>

OMIM

<https://www.omim.org/>

OrphaNet

<https://www.orpha.net/en/disease/detail/2573?name=2573&mode=orpha>

Pildi allikas

<https://my.clevelandclinic.org/health/diseases/17244-moyamoya-disease>