

Case Report: Moyamoya Disease

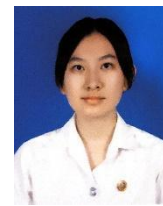
หน่วยประสาทศัลยศาสตร์ ภาควิชาศัลยศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยธรรมศาสตร์

นักศึกษาแพทย์ชั้นปีที่ 6

1. นายธนกร ยนต์นิยม 5911670361



2. นางสาวสิริภัสสร แสงกิจพร 5911670112

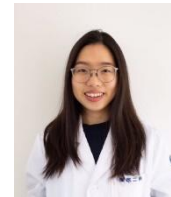


3. นายกฤษฎา ฤทธิเกิด 5911670502

4. นางสาววีรญา โอภาสเสถียร 5911670320



5. นางสาวณัฐชัชชา ลัทธิธรรม แพทย์ฝึกหัด



Patient's profile - ผู้ป่วยหญิงไทยคู่ อายุ 36 ปี อาชีพวิศวกร ภูมิลำเนากรุงเทพมหานคร

Chief complaint - พูดลำบาก 2 สัปดาห์ก่อนมาโรงพยาบาล

Present illness

5 ปีก่อนมาโรงพยาบาล มีอาการชามือซ้ายทั้งหน้ามือและหลังมือ ไม่มีร้าวลงแขนหรือไหล่ อาการเป็นหลังจากใช้งานบริเวณมือหรือออกกำลังกาย มีอาการประมาณ 4-5 นาที หลังพักแล้วอาการดีขึ้น ไม่มีปวดคอ ไม่มีอ่อนแรง พูดคุยได้ปกติ ไปพบแพทย์ที่โรงพยาบาลธนบุรี ได้ Aspirin กลับมากิน

1 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล หลังจากผ่าตัดตลอด 3 วัน เริ่มมีอาการพูดคุยไม่รู้เรื่อง สับสน ตาพร่ามัว หลงลืม ไม่สามารถจำเหตุการณ์วันก่อนหน้าได้ โดยเหตุการณ์ที่จำได้ล่าสุดคือวันก่อนคลอดลูก ไม่มีปวดศีรษะ ไม่มีอ่อนแรง วันถัดมาพูดคุยน้อยลง ยังจำเหตุการณ์วันก่อนหน้าไม่ได้ จำได้เฉพาะวันต่อวัน นอนหลับกลางวันมากขึ้น ตอนกลางคืนลุกเดินไปมา ไม่ไว้วางใจ มีอาการเช่นนี้ตลอดทั้งสัปดาห์

2 สัปดาห์ก่อนมาโรงพยาบาล พูดคุยรู้เรื่องมากขึ้น แต่พูดไม่ชัด จำเหตุการณ์วันก่อนหน้าได้มากขึ้น เข้าใจความหมายแต่บางครั้งนึกคำศัพท์ที่จะพูดไม่ออก ไม่มีขาอ่อนแรง ไม่สับสนไว้วางใจ ไม่มีลุกเดินตอนกลางคืน ยังมี

ความกังวลอยู่ จึงไปพบแพทย์ที่โรงพยาบาลธนบุรี ได้รับการตรวจด้วยคลื่นแม่เหล็กไฟฟ้าและฉีดสีหลอดเลือดสมอง แพทย์แจ้งว่าต้องทำการรักษา จึงไปรักษาต่อที่โรงพยาบาลมงกุฎวัฒนะตามสิทธิ์ประกันสังคม หลังจากนั้นแพทย์ได้ประเมินอาการและส่งตัวมารักษาต่อที่โรงพยาบาลธรรมศาสตร์

วันนี้ เริ่มพุดรู้เรื่องมากขึ้น แต่ยังคงพุดไม่ชัด ไม่มีใบหน้าหรือปากเบี้ยว อ่านและเขียนหนังสือพอได้ แต่ยังไม่เท่าปกติ

Past history

- Para 2002

P₁: Last 3 years, GA 38 weeks, C/S due to elective case, no complication

P₂: Last 2 months, GA 38 weeks, C/S due to elective case, no complication

- ปฏิเสธประวัติโรคประจำตัว
- ปฏิเสธประวัติแพ้ยา/แพ้อาหาร
- ปฏิเสธประวัติอุบัติเหตุ

Current Medication – Aspirin 81 mg 1 tab po OD pc

Social history

- ปฏิเสธประวัติสูบบุหรี่ ดื่มแอลกอฮอล์ หรือใช้สารเสพติดอื่น ๆ
- ปฏิเสธประวัติการใช้ยาต้ม ยาหม้อ ยาลูกกลอน ยาสมุนไพร หรืออาหารเสริมอื่น ๆ

Family history

- ปฏิเสธประวัติโรคหลอดเลือดสมอง โลหิตจาง เลือดออกง่ายในครอบครัว หรือโรคทางพันธุกรรมอื่น ๆ

Physical examination

V/S - BP 107/64 mmHg, temp 37°C, PR 64 bpm, RR 20 bpm

GA - Alert, well-cooperated, no respiratory distress,
oriented to time, place, and person

- HEENT - No pale conjunctiva, anicteric sclera,
no palpable cervical lymph node
- CVS - Normal S₁S₂, no murmur, full and regular pulse,
capillary refill <2 seconds
- RS - Clear and equal breath sound both lungs, no adventitious sound
- Abdomen - active bowel sound, no distension, low transverse surgical scar, soft,
not tender, no rebound tenderness, no shifting dullness,
no fluid thrill
- Extremities - No edema, no petechiae, no purpura

Neurological examination

- Mental status
 - o Level of consciousness: E₄V₅M₆, alert
 - o Content of consciousness:
 - Orientated to time, place, and person
 - Impaired registration and attention
 - Impaired repetition
 - Impaired calculation
 - Impaired language: Impaired naming, Mild agraphia (เขียนชื่อตัวเองและเขียนตัวอักษรได้ แต่เขียนเป็นคำมีความหมายไม่ได้)

- Cranial nerves
 - CN I: No anosmia
 - CN II: Normal visual acuity
No RAPD

Normal visual field

Pupils 2 mm RTLBE

Fundoscopy: No Papilledema, No pale optic discs

CN III, IV, VI: Full EOM, No Ptosis

CN V: Normal power of masseter muscle, Sensory intact at V₁-V₃ area,
Corneal reflex positive bilaterally

CN VII: No Facial palsy

CN VIII: No Hearing loss

CN IX, X: No Uvular deviation, Gag reflex positive

CN XI: Normal motor power of Trapezius and Sternocleidomastoid
muscle

CN XII: No tongue deviation

- Motor

No muscle atrophy

Normal muscle tone

Pronator drift positive at right side

Motor power

V	V
V	V

- Sensory

Normal Pain, touch and temperature sensation

Normal Proprioception and vibration sensation

Finger agnosia

Left-right disorientation

- Reflex

Deep tendon reflex: 2+ all extremities

Babinski's sign: negative bilaterally

Clonus: negative bilaterally

- Cerebellar examination
 - Finger-to-nose test: normal
 - Heel-to-knee test: normal
 - Dysdiadochokinesia: normal
 - No Nystagmus
 - No truncal ataxia
 - Gait: normal Romberg test, normal tandem walk test
- Stiff neck: negative

Pertinent findings

- Impaired speech
- mild agraphia
- impaired calculation
- finger agnosia
- left- right disorientation
- impaired repetition
- impaired registration and attention
- History of left-hand numbness 5 years PTA
- History of delirium 1 month PTA
- History of retrograde amnesia 1 month PTA

Problem list

1. Gerstman syndrome
2. Impaired speech, repetition, registration, and attention
3. History of left-hand numbness 5 years PTA
4. History of delirium 1 month PTA
5. History of retrograde amnesia 1 month PTA

Differential diagnosis

เนื่องจากผู้ป่วยมีประวัติ Focal neurological deficits ได้แก่

- Decline cognitive function เช่น Impaired speech, repetition, registration, and attention
- Expressive aphasia
- Gerstman syndrome

โดยแต่เดิมผู้ป่วยไม่มีอาการดังกล่าว จึงสามารถบอกได้ว่ามี lesion บริเวณ cerebral hemisphere ในหลาย ๆ ส่วน คือ Frontal lobe และ Parietal lobe ฝั่ง dominant (ฝั่งซ้าย) และอาการของผู้ป่วยมีลักษณะการดำเนินโรคแบบ progressive ดังนั้นจึงสามารถจำแนกสาเหตุของอาการเหล่านี้ได้ดังต่อไปนี้

Vascular cause

- Recurrent transient ischemic attack

เนื่องจากผู้ป่วยมีอาการ Focal neurological deficits หลังจากการทำกิจกรรมที่กระตุ้น Sympathetic tone เช่น การออกกำลังกาย การคลอตก หรือการเสียเลือด ส่งผลให้เกิด vasoconstriction จึงทำให้ cerebral blood flow ลดลง จึงเกิด transient ischemic attack ได้ แต่ข้อคัดค้านคือผู้ป่วยไม่มีประวัติของโรคประจำตัวที่เป็นความเสี่ยงของ transient ischemic attack เช่น elderly, atherosclerosis, hypertension, diabetes mellitus และ family history of stroke และระยะเวลาที่ผู้ป่วยแสดงอาการนานกว่า transient ischemic attack ปกติ ซึ่งมักไม่เกิน 24 ชั่วโมง

- Ruptured arteriovenous malformation

เป็นกลุ่มอาการที่เป็นความผิดปกติของหลอดเลือดในสมอง ที่ไม่มี capillary bed ซึ่งเป็นสาเหตุเลือดออกในสมองที่พบบ่อยในคนอายุน้อย โดยอาการแสดงจะมีลักษณะเดียวกับที่ผู้ป่วยแสดงออกมาในตอนแรกได้ แต่มีข้อคัดค้านคือโรคนี้อาจจะมีการดำเนินโรคแบบ acute และอาการแสดงจะรุนแรงและไม่ดีขึ้นหากไม่ได้รับการรักษา ซึ่งขัดกับอาการแสดงของผู้ป่วยในรายนี้

- Moyamoya disease

คือ Progressive distal internal carotid artery stenosis ทำให้ร่างกายมีการ compensate ด้วยการสร้าง collateral vessel ขึ้นมา แต่ถึงอย่างไรก็ตาม collateral vessels ที่สร้างขึ้นไม่เพียงพอต่อ oxygen

demand ทำให้ผู้ป่วยแสดงอาการของ ischemic stroke ได้ ซึ่งเข้ากับอาการของผู้ป่วยรายนี้ คือมีอาการของ cortical lobe sign, cognitive impairment ที่ไม่สามารถระบุ territory ของ artery ได้แบบ ischemic stroke ตามปกติ ลักษณะอาการเป็นแบบ progressive และผู้ป่วยมีสัญชาติเอเชียทำให้มีความเสี่ยงโรคนี้น่าจะมากขึ้น

Primary brain tumor

จากประวัติ ผู้ป่วยมีอาการชาเฉพาะที่บริเวณมือซ้าย และ Focal neurological deficits แสดงออกโดย cortical lobe signs ที่ Frontal lobe และ Parietal lobe ซึ่งอาการเป็นแบบ progressive และไม่พบ stiff neck สามารถคิดถึง primary brain tumor กลุ่ม intra-axial masses ที่พบได้ในบริเวณ supratentorial เช่น Astrocytoma กลุ่ม Glioblastoma multiforme, Oligodendroglioma และ Ependymoma โดยมีข้อค้ำคือ Ependymoma มักจะมีอาการ Hydrocephalus และ CN VI, CN VII palsy และ Ependymoma มักพบได้ที่ 4th ventricle ส่วน Glioblastoma multiforme เป็นก้อนที่โตเร็วมาก อาการส่วนใหญ่จะแย่งใน 1 ปี แต่ผู้ป่วยมีอาการเป็นเวลามากกว่า 5 ปี และ Glioblastoma multiforme พบได้ในกลุ่มอายุ 45-75 ปีมากที่สุด ส่วน Oligodendroglioma มักแสดงอาการชักเป็นอาการนำ

Inflammatory disease

โดยเฉพาะกลุ่ม Large vessel vasculitis (LVV) เช่น Giant cell arteritis, Takayasu arteritis โดย chronic vasculitis ส่งผลให้เกิด progressive luminal stenosis ได้ และอาจมีอาการของ Moyamoya syndrome โดยนึกถึง Giant cell arteritis มากกว่าเนื่องจากเป็นโรคที่พบได้มากที่สุดที่ผู้ป่วยอายุน้อยกว่า 40 ปี แต่ทั้งสองโรคนี้น่าจะมีข้อค้ำคือ Large vessel vasculitis เป็น systemic granulomatous vasculitis ส่งผลเส้นเลือดทั่วร่างกาย แต่ในผู้ป่วยรายนี้แสดงอาการของ ischemic stroke เพียงอย่างเดียว

Trauma

นึกถึงน้อย เนื่องจากผู้ป่วยไม่มีประวัติของอุบัติเหตุใดๆมาก่อน ตรวจร่างกายไม่พบบาดแผลหรือร่องรอยของการมี External force มาก่อน

Infection

นึกถึงน้อย เนื่องจากการตรวจร่างกายไม่พบ sign of infection เช่น ไข้ หนาวสั่น Stiff neck เป็นต้น และอาการเป็นเป็น Progressive ระยะยาวแล้วมี acute onset ontop จึงไม่เข้ากับโรคติดเชื้อทาง CNS ต่างๆ

Investigation

Complete blood count 25/08/64

Hb	12.1 g/dL
Hct	38.1%
WBC	7,310 /mcl
PMN	56.1%
Lymphocyte	32.5%
platelet	289,000 /mcl

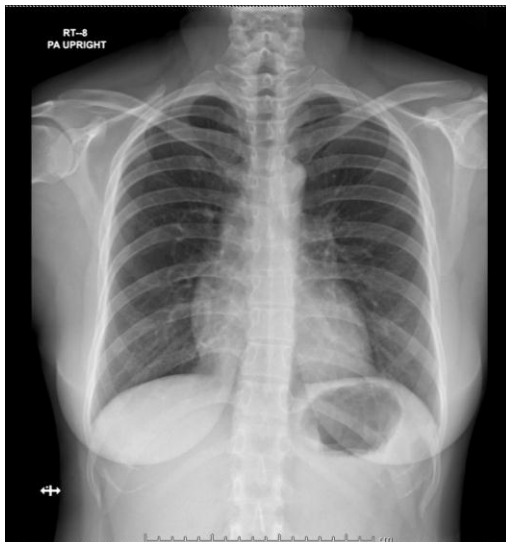
Coagulogram 25/08/64

PT	12.1 sec
INR	1.03
aPTT	28.5 sec
PTT ratio	1.13

Electrolyte 25/08/64

BUN	11 mg/dL
Cr	0.74 mg/dL
Na ⁺	140 mmol/L
K ⁺	4.4 mmol/L
Cl ⁻	107 mmol/L
HCO ₃ ⁻	27 mmol/L

Chest X ray



Finding:

The heart is of normal size and shape.

No pulmonary opacity or nodule is seen.

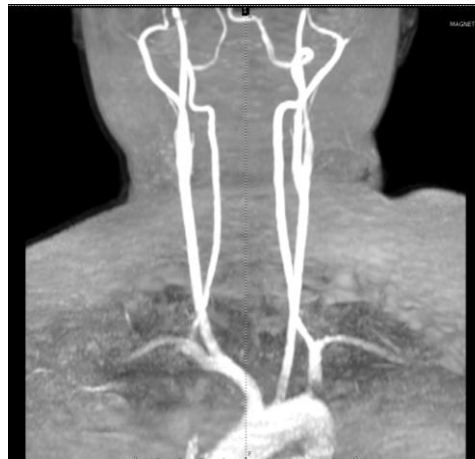
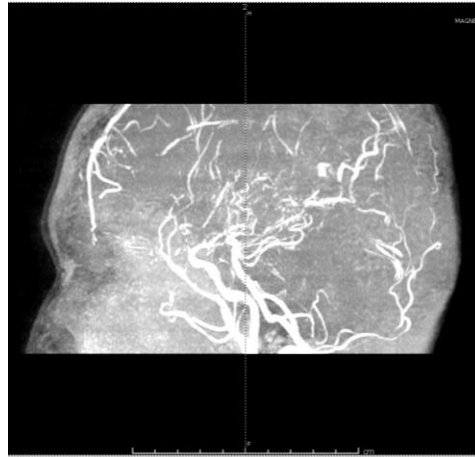
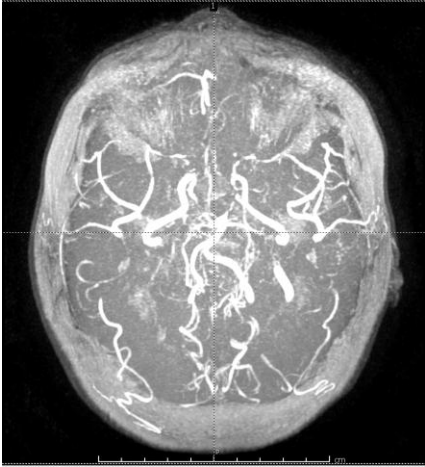
No pleural effusion or pneumothorax is seen.

Both hili appear normal. - Diaphragm appears normal.

Thoracic cage is intact.

IMPRESSION: No active chest disease

MRI (31/7/2564)



Impression :

- According to Suzuki staging system for Moyamoya, should be stage V. that reduction of the moyamoya and further decrease in moyamoya change with occlusion of ICA. ACA and MCA
- End result of old hemorrhagic infarction causing encephalomalacia involved left frontotemporal lobes.
- There are marked dilatation of perivascular spaces involved from subcortical white matter to both basal ganglia.
- No signs of small vessel disease, atherosclerosis and vasculitis are observed

Cerebral angiography 27/08/64

Bilateral ICA occlusion above Pcom origin with Moyamoya vessel both basal ganglia, on anterior part of bilateral hemisphere shown collateral blood supply from both ophthalmic artery and left MMA and in part of both parieto-occipital and corpus callosum supply from both PCA. Both mid-parasagittal areas are supplied from left MMA.

Right STA diameter: main trunk 1.2 mm, parietal branch 1.0 mm, frontal branch 0.9 mm
Thinly left STA

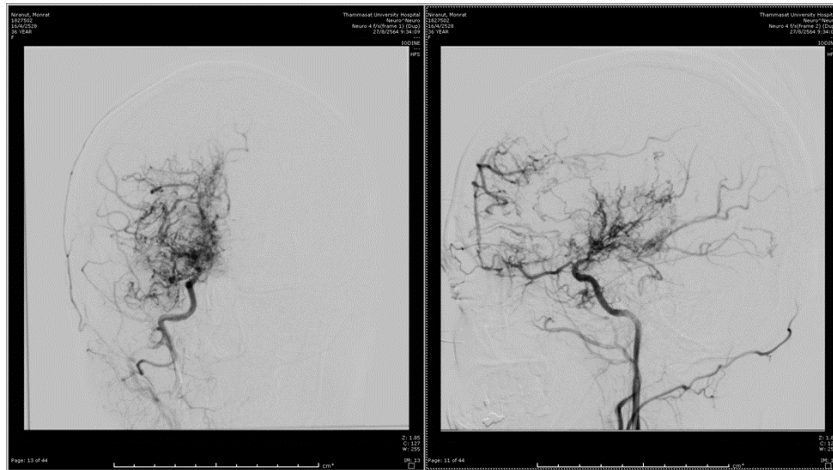


Table 2. Suzuki Grading System.*

Grade	Definition
I	Narrowing of ICA apex
II	Initiation of moyamoya collaterals
III	Progressive ICA stenosis with intensification of moyamoya-associated collaterals
IV	Development of ECA collaterals
V	Intensification of ECA collaterals and reduction of moyamoya-associated vessels
VI	Total occlusion of ICA and disappearance of moyamoya-associated collaterals

*Data are from Suzuki and Takaku.² ECA denotes external carotid artery, and ICA internal carotid artery.

Management

Post op order for diagnosis cerebral angiography under LA

One day order	Continuous order
<ul style="list-style-type: none">- Routine post op care- CBC,BUN,Cr,Electrolyte,Coagulogram- NSS 1000 ml IV rate 80 ml/hr- Keep BP 140/90 mmHg- Morphine 3 mg IV prn q 4hr- Plasil 10 mg IC prn q 6 hr- เขี่ยดชาขวา 6 ชั่วโมง , บั้นเอว 24 ชั่วโมง- If ตื่นดี ให้กินมื่อเย็น- ตื่นดี กินได้ off IV	<ul style="list-style-type: none">- NPO เว้นยา- Record V/S , I/O- HOB 30 องศา MedASA (81 mg) 1 tab po pcOmeprazole (20 mg) 1 tab po acParacetamol (500 mg) 1 tab po prn q 4-6 hr

- D/C

Home med

ASA (81 mg) 1 tab po pc

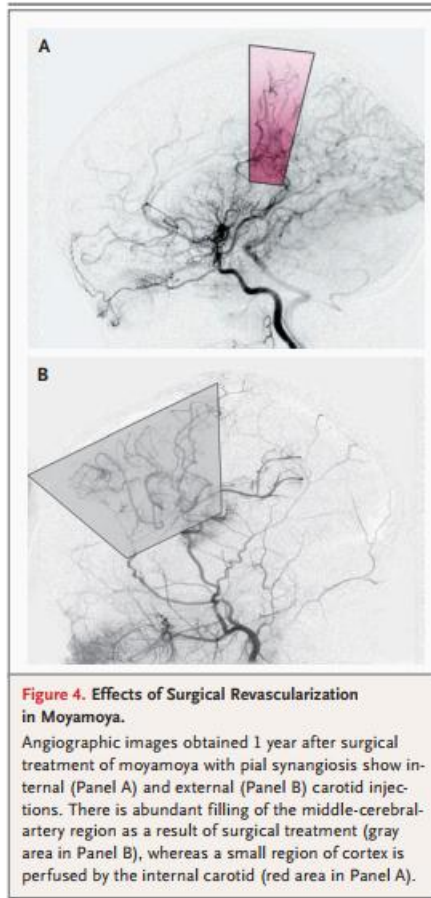
Omeprazole (20 mg) 1 tab po ac

Paracetamol (500 mg) 1 tab po prn q 4-6 hr

- Follow up OPD 2 weeks

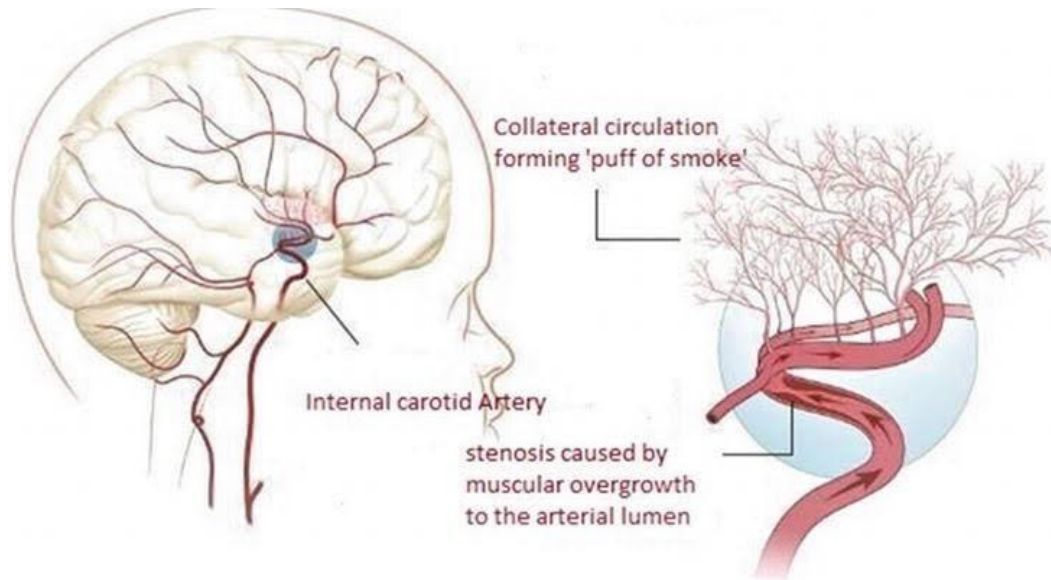
Definite treatment

เนื่องจากผู้ป่วยวินิจฉัยเป็น Moyamoya disease Stage 5 ตาม Suzuki grading system ที่มีอาการรบกวนชีวิตประจำวันจึงคิดว่า Surgical revascularization โดยการทำให้ Extracranial-Intracranial arterial bypass ร่วมกับหลังทำ กินยาละลายลิ่มเลือด , Life style modification เช่น ออกกำลังกาย เป็นต้น



Moyamoya disease

คือโรคที่เกิดจากความผิดปกติของหลอดเลือดใหญ่ที่ไปเลี้ยงสมอง โดยเมื่อหลอดเลือดดังกล่าวเกิดการตีบแคบหรืออุดตัน จะเกิดการสร้างเส้นเลือดขนาดเล็กเข้าไปเลี้ยงสมองทดแทนมากขึ้น เมื่อตรวจด้วย angiography จึงเห็นเป็นลักษณะของเส้นเลือดฝอยกระจายอยู่ในเนื้อสมอง จึงเป็นที่มาของชื่อโรค Moyamoya disease ซึ่งแปลตรงตัวจากภาษาญี่ปุ่นได้ว่า “กลุ่มควัน”



Epidemiology

โรคนี้นับได้ค่อนข้างน้อย พบมากที่สุดในชาวเอเชีย โดยเฉพาะชาวญี่ปุ่น (prevalence 3.16 คนต่อประชากร 100,000 คน) พบในเพศหญิงมากกว่าชาย (1.8:1) และมักพบในคนอายุน้อย โดยกลุ่มอายุที่พบได้บ่อยคือช่วง <10 ปี และ 30-40 ปี

Etiology

ปัจจุบัน สาเหตุของ Moyamoya disease ยังไม่ทราบแน่ชัด คาดว่าอาจเกี่ยวข้องกับพันธุกรรม โดยพบว่าผู้ป่วยจะมีประวัติคนในครอบครัวเป็นโรคนี้นเช่นกันประมาณ 10-15% และมีรายงานว่าพบยีน RNF213 บนโครโมโซมแท่งที่ 17 ตำแหน่ง q25.3 ซึ่งมีหลักฐานว่าสัมพันธ์กับการเกิดโรค นอกจากนี้ยังพบยีนที่อาจเกี่ยวข้องซึ่งที่ตำแหน่ง 3p, 6p, 17q และ band 8q23 เช่นกัน แต่ลักษณะของการถ่ายทอดทางพันธุกรรมยังไม่ทราบแน่ชัด

นอกจากนี้ ยังมีรายงานของโรคที่อาจสัมพันธ์กับการเกิดการอุดตันของ Internal carotid artery และทำให้มีอาการคล้าย Moyamoya disease ได้เช่นกัน (อาจเรียกว่า Moyamoya syndrome) โดยโรคที่พบกลุ่มอาการนี้ได้บ่อย ได้แก่

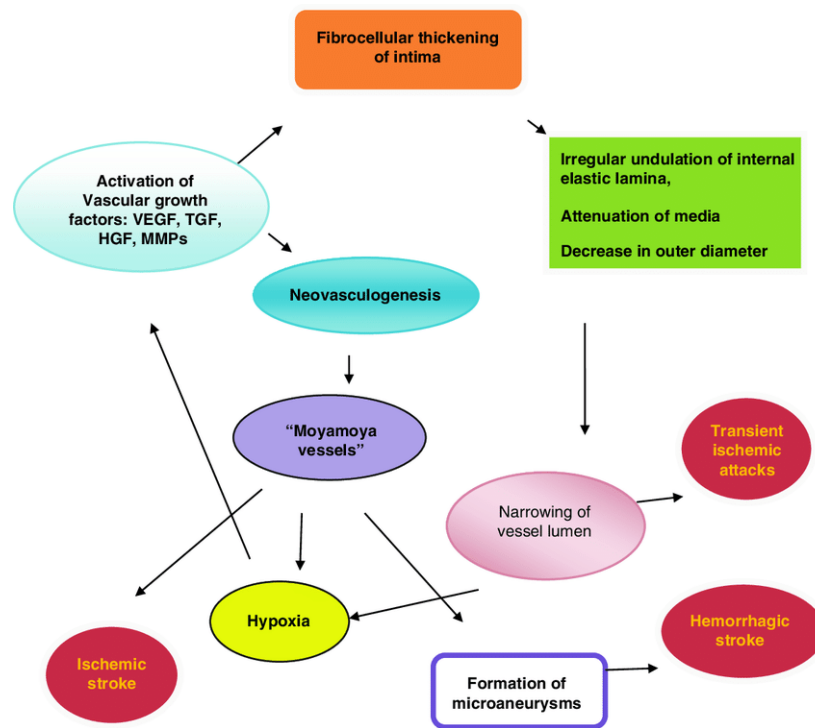
- Neurofibromatosis type I
- Down syndrome
- Thyroid disease
- Cranial irradiation
- Sickle cell anemia

▶▶▶ Box 1. Conditions Associated With Moyamoya Syndrome

Asian ancestry
Down syndrome
Sickle cell disease
Autoimmune disease (DM I, thyroid disease)
Neurofibromatosis type I (NF1)
Cranial radiation
Congenital structural cardiac disease
Microcephalic osteodysplastic primordial dwarfism (MOPD)
Posterior fossa malformations–hemangiomas–arterial anomalies–cardiac (PHACE) syndrome defects–eye abnormalities–sternal cleft and supraumbilical raphe syndrome)
Robinow syndrome
Alagille syndrome
Seckel syndrome

Pathophysiology

Moyamoya disease เกิดจากการอุดตันบริเวณ distal Internal carotid artery ทำให้เกิดการสร้างหลอดเลือดฝอยเพื่อเพิ่ม collateral blood flow แตกแขนงออกมาจาก Circle of Willis หากตรวจด้วยการฉีดสี จะพบลักษณะคล้ายกลุ่มควัน โดยหลอดเลือดที่สร้างขึ้นใหม่จะมีลักษณะที่ผิดปกติและเปราะแตกได้ง่าย รวมถึงอาจพบหลอดเลือดโป่งพอง (aneurysm) ร่วมด้วยได้เช่นกัน ดังนั้นผู้ป่วยจึงอาจมีอาการได้จากทั้งการที่สมองมีเลือดไปเลี้ยงไม่เพียงพอ และการแตกของหลอดเลือดที่สร้างขึ้นใหม่ ส่งผลให้มีอาการอ่อนแรงครึ่งซีก ชา ซัก เกร็งกระตุก หรืออาการผิดปกติอื่น ๆ ทางระบบประสาทได้



Clinical Presentation and Diagnosis

- Ischemic stroke and transient ischemic attack: เป็นอาการแสดงที่พบได้บ่อยที่สุดของโรคนี้ ในเด็กอาจมีอาการที่เกิดจากการขาดเลือดในตำแหน่งที่เลี้ยงด้วย anterior และ middle cerebral artery ซึ่งถูกกระตุ้นได้จากการร้องไห้ ออกกำลังกาย เบ่ง หรือ hyperventilation โดยลักษณะอาการอาจมีอ่อนแรงครึ่งซีก ชา หรือมีความผิดปกติด้านการสื่อสารได้ ขึ้นอยู่กับตำแหน่งที่ขาดเลือด

- Intracerebral, intraventricular, and subarachnoid hemorrhage: สามารถพบได้หากมีการแตกของหลอดเลือด โดยในผู้ใหญ่จะพบเป็น ICH มากที่สุด ทำให้มีอาการของ hemorrhagic stroke ได้

- Seizure: พบได้น้อย มักเกิดในเด็กมากกว่าผู้ใหญ่ และมักเกิดขึ้นหลังจากการขาดเลือด
- อาการอื่น ๆ เช่นปวดศีรษะ หรือ neurological deficit อื่น ๆ สามารถพบได้เช่นกัน ขึ้นกับตำแหน่งของรอยโรค

Table 1. Symptoms of Moyamoya and Associated Characteristics and Conditions.	
Variable	Prevalence*
	%
Symptoms at presentation	
Common	
Ischemic stroke	50–75
Transient ischemic attack (including drop attacks)	50–75
Hemorrhage (in adults)	10–40
Less common	
Seizures	
Headache	
Rare	
Choreiform movements	
Cognitive or psychiatric changes	
Associated characteristics and conditions	
Common	
Angiographic findings of moyamoya without other disease	50–75
Asian heritage	
Less common (moyamoya syndrome)	
Sickle cell disease	10–20
Neurofibromatosis type 1	
Cranial therapeutic irradiation	
Down's syndrome	
Rare (moyamoya syndrome)	
Congenital cardiac anomaly	<10
Renal-artery stenosis	
Giant cervicofacial hemangiomas	
Hyperthyroidism	

* The prevalence is among persons with diagnosed moyamoya disease or syndrome.

Investigation

การตรวจทางรังสีวินิจฉัยใน Moyamoya disease นั้นถือว่าภาพทางรังสี (Diagnostic imaging) เป็นกระบวนการมาตรฐานในการพิจารณา โดยมีเกณฑ์การวินิจฉัยได้แก่

1. Stenosis or occlusion at the terminal portion of the internal carotid artery or the proximal portion of the anterior or middle cerebral arteries
2. Abnormal vascular networks in the vicinity of the occlusive or stenosis areas
3. Bilaterally of the described findings

ภาพทางรังสีของ Moyamoya disease นั้น ในทางรังสีวินิจฉัยสามารถสร้างได้จาก 3 แหล่ง ได้แก่

1. Cerebral catheter angiography (ภาพการตรวจหลอดเลือดสมองโดยตรง) เป็นกระบวนการที่เป็นมาตรฐาน (Gold standard investigation) ที่จะได้ภาพรังสีหลอดเลือดสมองที่ใช้ในการพิจารณาที่ดีที่สุด แต่ก็มีความเสี่ยงจากการทำหัตถการ เนื่องจากเป็น Invasive Investigation โดยอาจมีภาวะแทรกซ้อน เช่น ภาวะสมองขาดเลือด

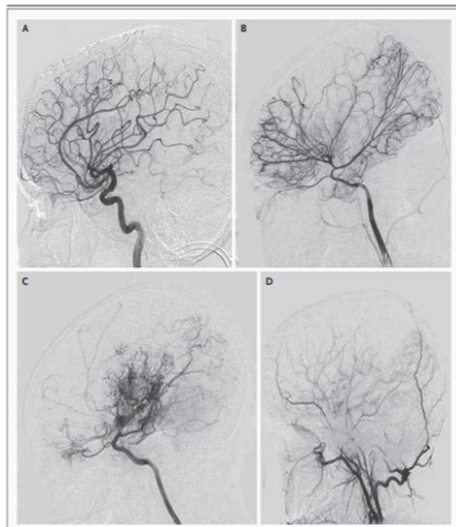
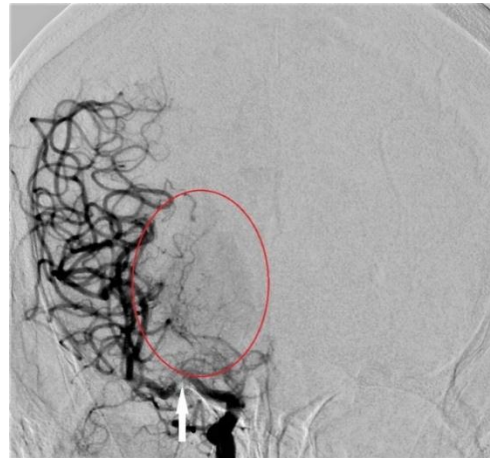
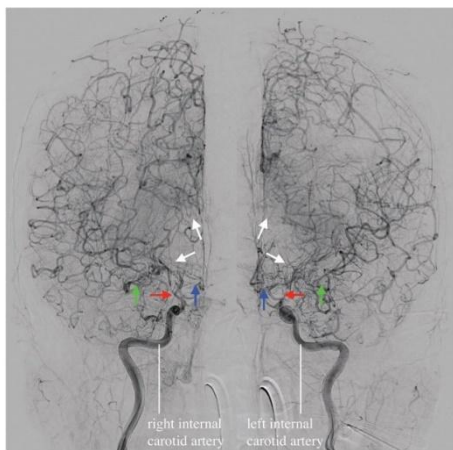


Figure 1. Angiographic Findings in Moyamoya.

Angiograms show the progression from normal findings through progressive stages of moyamoya. Panel A shows a normal lateral-projection angiogram with injection of the internal carotid artery. Panel B shows Suzuki grades I to II (on a scale of I to VI, with higher scores indicating more occlusion), with narrowing of the internal carotid artery before the development of extensive collateral vessels. Panel C shows Suzuki grades III to IV, with significant narrowing of the internal carotid artery and characteristic "puff-of-smoke" collaterals. There is diminished cortical perfusion as compared with the findings shown in Panels A and B. Panel D shows Suzuki grades V to VI, with obliteration of the internal-carotid-artery flow. This occlusion of the internal carotid artery results in concomitant disappearance of the puff-of-smoke collaterals, since they are supplied by the internal carotid artery. Cortical perfusion is markedly reduced, with supply derived from the posterior (basilar) circulation (which is not visible without a vertebral-artery injection) and collateral vessels of the external carotid artery.

2. Magnetic resonance angiography: MRA (การตรวจหลอดเลือดสมองด้วยเครื่องสแกนแม่เหล็กไฟฟ้า) เป็นการตรวจที่ไม่มีความเสี่ยง (Non-invasive investigation) และใช้เวลาในการตรวจน้อย อย่างไรก็ตามมีความสามารถในการวินิจฉัยต่ำกว่าการตรวจหลอดเลือดสมองโดยตรง

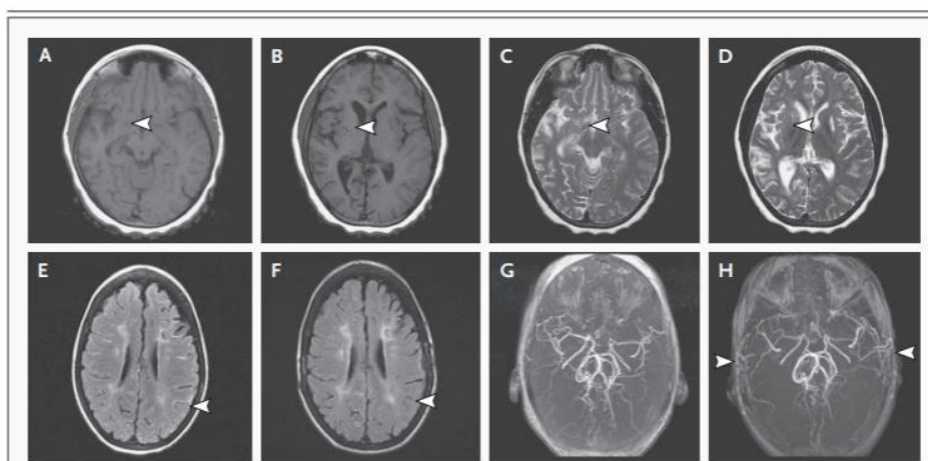
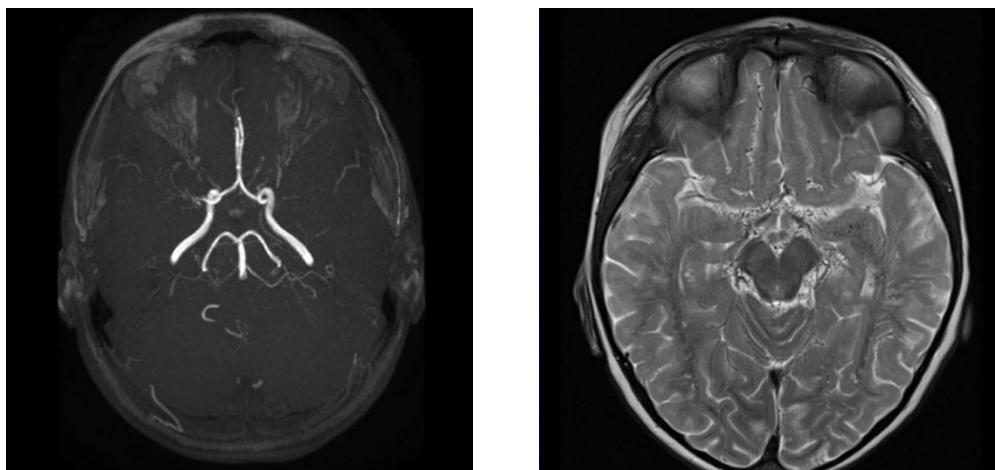
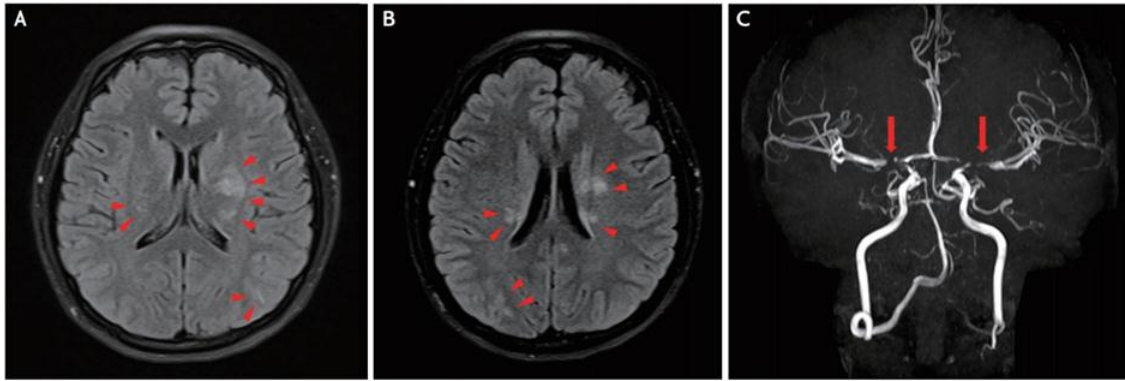


Figure 3. MRI Findings in Moyamoya.

T₁-weighted images (Panels A and B) and T₂-weighted images (Panels C and D) reveal cortical atrophy, old infarcts, and flow-void signals resulting from basal collaterals (white arrowheads). Noncontrast fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) images obtained before surgery (Panel E) and 1 year after surgery (Panel F) show the “ivy sign” (arrowheads), which is consistent with bilateral ischemia in the preoperative scan and marked improvement in the postoperative scan. Magnetic resonance angiograms obtained before surgery (Panel G) and 1 year after surgery (Panel H) reveal the diminished internal-carotid-artery flow that is typical of moyamoya. This type of imaging can be used as an alternative to conventional angiography for evaluating cerebral vessels. The sites of pial synangiosis with hypertrophied superficial temporal arteries and abundant collateral-vessel development postoperatively (Panel H, arrowheads) are shown.

3. Computerized tomographic angiography: CTA (การตรวจหลอดเลือดสมองด้วยเครื่องเอกซเรย์คอมพิวเตอร์) และ CT scan of Brain ซึ่งจะทำการตรวจเพื่อจำแนกอาการผู้ป่วยจากภาวะเลือดออกในสมองกับภาวะสมองขาดเลือด และภาพ 3 มิติก็ช่วยในการวินิจฉัยโรคได้อีกระดับหนึ่ง



Treatment

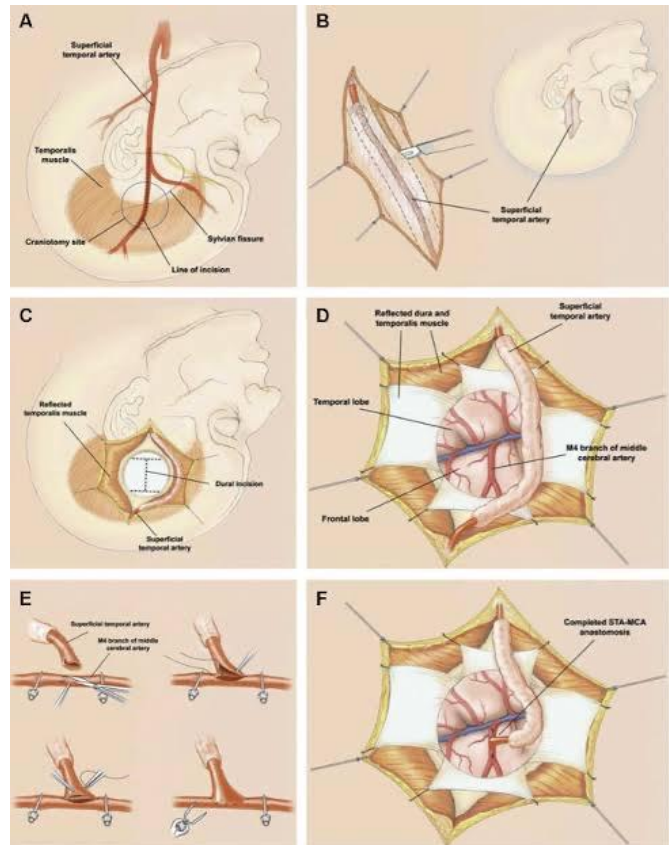
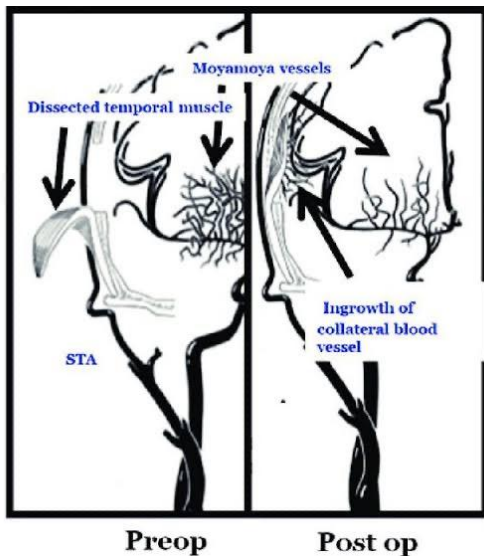
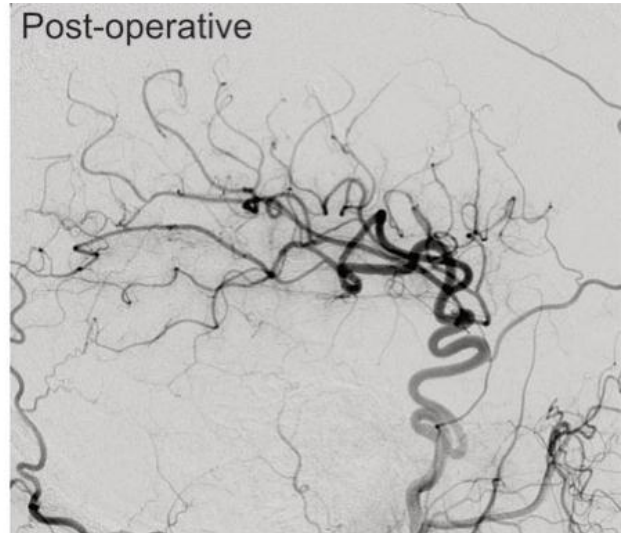
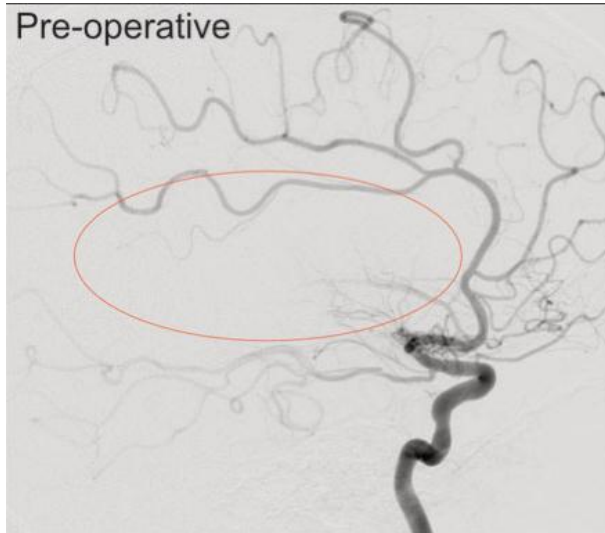
ในปัจจุบัน การรักษาสามารถแบ่งออกเป็น 2 ระยะ คือ

1. คนไข้ยังไม่มีอาการอ่อนแรงที่รุนแรงมากนัก ยังสามารถกลับมาเป็นปกติได้ และลักษณะภาพ MRI ยังไม่ได้ผิดปกติมาก สามารถใช้ medical treatment ได้ เช่น Antiplatelet หรือ Anticoagulant เพื่อป้องกันภาวะลิ่มเลือดอุดตันในหลอดเลือดที่ผิดปกติ

2. คนไข้บางรายที่มีอาการอ่อนแรงค่อนข้างมาก หรือมีอาการอ่อนแรงเป็นพัก ๆ ที่บ่อยจนรบกวนการใช้ชีวิตประจำวัน สามารถใช้ surgical treatment คือ Extracranial-Intracranial arterial bypass โดยนิยมเลือกใช้เส้นเลือด Superficial temporal artery ต่อกับ Middle cerebral artery (STA-MCA bypass) เนื่องจากเส้นเลือด Superficial temporal artery มีขนาดใหญ่เหมาะสมและอยู่บริเวณหนังศีรษะหรือบริเวณกะโหลกศีรษะ จึงเป็นเส้นเลือดที่เหมาะสมที่สุดที่จะต่อเส้นเลือดเข้าไปในหลอดเลือดสมอง เพื่อเพิ่ม cerebral blood flow ซึ่งการทำ STA-MCA bypass ถือเป็น definite treatment ของ Moyamoya disease โดยในกรณีที่ Superficial temporal artery มีลักษณะที่ไม่เหมาะสมที่จะนำมาเป็น bypass สามารถใช้ occipital artery โดยจะนำมาต่อกับ Posterior inferior cerebellar artery (PICA) แทนได้ หรืออาจจะพิจารณาทำ bypass ระหว่างเส้นเลือดที่ต่างออกไปแล้วแต่ conditions ของผู้ป่วยแต่ละราย ซึ่งขึ้นกับดุลพินิจของแพทย์ผู้รักษา

หลังการผ่าตัดทำ bypass ผู้ป่วยต้องกินยาละลายลิ่มเลือดหรือยาป้องกันการแข็งตัวของเลือด รวมทั้งการปรับเปลี่ยนพฤติกรรม (Lifestyle modification) เช่น ออกกำลังกาย นอนพักผ่อนให้เพียงพอ การดื่มน้ำให้เพียงพอ และหลีกเลี่ยงปัจจัยเสี่ยงต่างๆ เช่น ภาวะอ้วน

นอกจากนี้การผ่าตัดสามารถเกิด complication ได้ คือ Hemorrhage Hematoma บริเวณที่ผ่าตัด, infection, seizure ในกรณีที่เกิด brain edema



References

1. ชัยยศ คงคดิธรรม. โรค “โมยา โมยา” [อินเทอร์เน็ต]. กรุงเทพมหานคร: โรงพยาบาลรามารักษ์; 2558 [สืบค้นวันที่ 03 ก.ย. 2564]
2. ภิริดี สุวรรณภักดี, ชาครินทร์ ณ บางช้าง, ชานูชัย ไตรวารี. Childhood Stroke Classification and Role of Anticoagulant. เวชสารแพทยทหารบก [อินเทอร์เน็ต]. ก.ค.-ก.ย. 2553 [สืบค้นวันที่ 03 ก.ย. 2564]; 63(3):163-72. จาก <http://www.rtamedj.pmk.ac.th/files/63-3-7.pdf>
3. Phi JH, Wang K-C, Lee JY, Kim S-K. Moyamoya syndrome: A Window of Moyamoya Disease. J Korean Neurosurg Soc. 2015;57(6):408–14.
4. Sucholeiki R, Chawla J. Moyamoya Disease [Internet]. New York: WebMD LLC.; c1994-2021 [updated 2018 Nov 09; cited 2021 Sep 03]. Available from <https://emedicine.medscape.com/article/1180952-overview>
5. Suwanbundit, Anek. (2008). Diagnostic Neuroradiology in Moyamoya Disease (in Thai). Journal for Interventional Radiology Technician and Nurse. 2. 45-53.
6. Suwanwela N. Moyamoya disease: Etiology, clinical features, and diagnosis [Internet]. UpToDate, Inc.; c2021 [updated 2020 Oct 21; cited 2021 Sep 03]. Available from <https://www.uptodate.com/contents/moyamoya-disease-etiology-clinical-features-and-diagnosis>