

Spontaanne Willis'i ringi oklusioon ehk *morbis moyamoya*

Ando Vaher, Toomas Asser – TÜ närvikliinik

ajusisene hemorraagia, ajuveresoonte arenguanomaaliad, transitoorne isheemiline atakk lapseas, unduleeriv hemipleegia

Kirjeldatud on intratserebraalse hemorraagia juhtu 15aastasel noormehel, kellel diagnoositi spontaanest Willis'i ringi oklusiooni ehk *moyamoya* haigust. Meie teada on see esimene haigusjuhu kirjeldus Eestis. Noormehel esines haigusele radioloogiliselt iseloomulik ajuveresoonte arenguanomaalia koos tüüpilise kliinilise kuluga. Artiklis on antud ka lühike ülevaade haiguse olemusest, diagnoosimisest ning ravist.

Haigusjuhu kirjeldus

15 a noormees haigestus äkki peavaluga. Tualetti minnes kukkus, ei olnud enam ise võimeline liikuma, vanaema viis noormehe voodisse ja kutsus kiirabi.

Patsient hospitaliseeriti kohe Mustamäe haiglas. Vastuvõtul esines vasempoolne hemipleegia. Patsient oli uimane, kuid äratav, RR 137/84 mm Hg. Haiguse teisest päevast alates hakkasid aegamööda taastuma liigutused vasempoolsetes jäsemetes. Kompuutertomograafilisel uuringul ilmnes intrakraniaalne hemorraagia suuraju pare-

mas hemisfääris basaalganglionide piirkonnas ja ajuturse (vt jn 1).

Angiograafilisel uuringul ajuveresoontest parema sisemise unearteri kontrasteerumisel täitus keskjoonest paremal tihe veresoontevõrgustik. Eesmine ajuarter ei visualiseerunud ning keskmine ajuarter oli lateraalsele dislotseeritud. Vasema sisemise unearteri kontrasteerumisel täitus tavapärasest laiemana tagumine ühendusarter. Aneurüsmi ei visualiseerunud (vt jn 2).

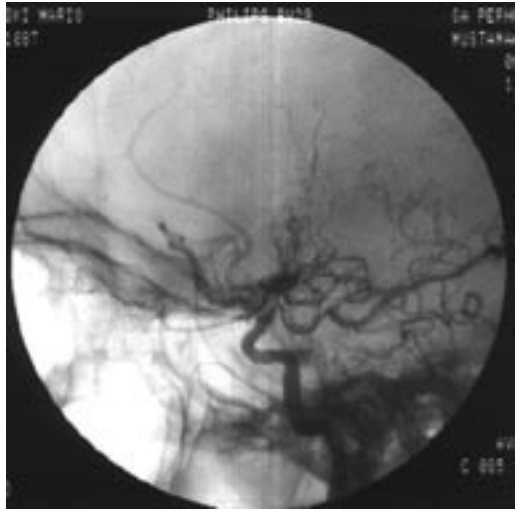
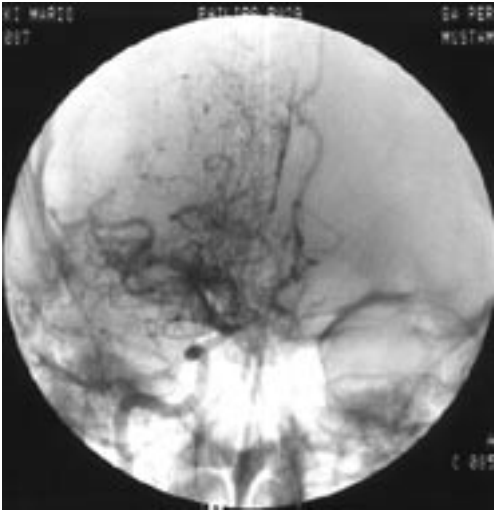
Hemorraagia võimalik põhjus uuringutel ei selgunud ja 8. päeval pärast haigestumist toodi patsient üle TÜ Kliinikumi närvikliinikusse digitaalsubtraktsiooni-angiograafiaks (DSA) võimaliku aneurüsmi või arteriovenoosse malformatsiooni selgitamiseks.

Saabudes esines haigel vasakpoolne hemiparees keskmises astmes. Babinski refleks oli vasakul positiivne. Haige oli somnolentne, kuid äratav, igati orienteeritud. Eluanamneesis on teada sünnitrauma, sündinud ajalise lapsena keisrilõike teel. Meditsiinidokumentatsiooni alusel ilmnes, et diagnoositi *Encephalomyelopathia perinatalis post hypoxiam et traumam. Haemorrhagia subarachnoidalis cerebri. Laesio medullae spinalis regio cervicalis. Subluxatio vertebrae C3 et C7*. Viibis 49 päeva haiglas. Kodus kandis veel poole aasta vältel kaela tugikraed kaelalülide luksatsiooni tõttu. Edasine areng olnud täiesti normaalne, koolis edasijõudmine väga hea.

Närvikliinikus tehti patsiendile MRT ja DSA uuring (vt jn 3, 4). Uuringute alusel selgus aju-



Joonis 1. Kompuutertomograafiline uuring. Hemorraagia suuraju paremas hemisfääris.



Joonis 2. Angiograafia parema sisemise unearteri kontrasteerimisega (selgitus tekstis).

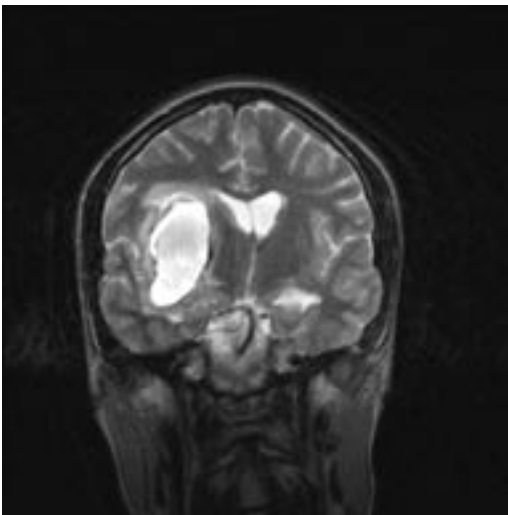
hemorraagia põhjus – spontaanne Willisi ringi veresoonte oklusioon ehk *moyamoya* haigus. Seda kinnitas tüüpiline radioloogiline leid: parempoolne keskmise ja eesmise ajuarteri sulgus koos väljakujunenud kollateraalide võrgustikuga. Viimane on ajuhemorraagia otsene põhjustaja.

Rakendati sümptomaatilist ravi ning rehabilitatsiooni. Praeguseks on noormees tervistunud, kaebusi ei ole.

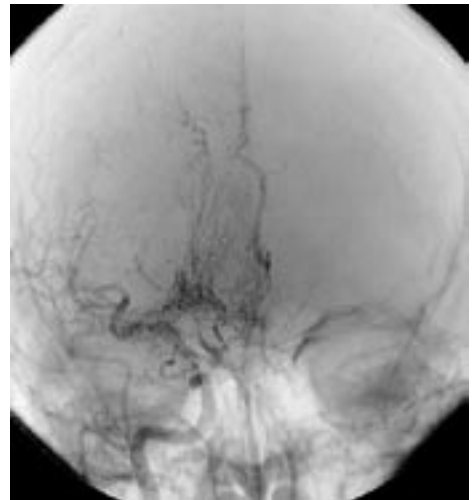
Moyamoya haigus

1950. aastatel kirjeldasid esimesi *moyamoya* haigusjuhte Jaapani neurokirurgid. Aegade jooksul on seda haigust nimetatud nii *moyamoya* haiguseks kui ka *chiri-chiri* haiguseks. Praeguseks on enam levinud termin spontaanne Willisi ringi oklusioon.

Haigus seisneb ühe või sageli ka kahe sise- mise unearteri sulguses sifooni kõrguselt, mistõttu häirub verevarustus eesmise ja keskmise ajuarteri



Joonis 3. Magnetresonantstomograafiline uuring 9. haiguspäeval. Parema hemisfääri hemorraagia resorbeerumistaasis. Hematoomi ümber tursetsoon.



Joonis 4. Digitaalsubtraktsiooni-angiograafia. Ei kontrasteeru parem eesmine ja vahemine ajuarter, tagumine ajuarter tavalisest laiem. Tihe kollateraalide võrgustik („suitsupahvak“) eesmise ja vahemise ajuarteri varustuselal.

varustusel. Et veresoonte sulgus areneb aegamööda, kujuneb välja laialdane kollateraalse veresoonte võrgustik (*rete mirabile*). Viimane on angiograafilisel uuringul hästi nähtav ning tüüpiline *moyamoya* haigusele. Haiguse nimetus tulenebki kollateraalse võrgustiku jaapanikeelsest terminist „*moyamoya*” (eesti keeles “suitsupahvak”).

Moyamoya haigus sai suure tähelepanu osaliseks just Jaapanis, kuna seal on selle haiguse esinemissagedus suurim. 1994. aastaks oli seal diagnoositud üle 3900 juhu.

Haiguse etioloogia ei ole siiani teada, kuigi mõned uurijad kirjeldavad seda kui tserebraalset arteriiti. Haiguse suur esinemissagedus Jaapanis, kus on kirjeldatud ka haiguse esinemist perekonniti, toetab pigem kongenitaalse haiguse hüpoteesi.

Praegu ollakse seisukohal, et oma tekkelt on see mitmete geneetiliste teguritega seotud haigus. Haigust seostatakse HLA antigeeniga (B40 juveniilne vorm; B54(20) täiskasvanutel).

Patofüsioloogia ei ole teada. Kahjustunud arterid on kitsad, rasva ladestuste ja paksenenud *intima*’ga. Samasuguseid veresoonte muutusi näeb sageli ka südames, neerudes ja teistes elundites.

Samuti on kirjeldatud haiguse seost neurofibromatoosi, tuberoosse skleroosi, meningiidi, sirprakulise aneemia, pigmentoosse retiniidi, ateroskleroosi, fibromuskulaarse düsplaasia, Down’i sündroomi ning Fanconi aneemiaga, samuti pikaajalise aju radioterapiaga.

Intrakraniaalsete aneurüsmide esinemine koos *moyamoya* haigusega on sagedane. Aneurüsmide lokalisatsioon võib olla erinev: tavaliselt paiknevad Willis’i ringi soontel, aga ka ajuarterite perifeersetes osades ja kollateraalsel arteritel. Aneurüsmi ruptuur patoloogilistest veresoontest võib olla ajusisese hemorraagia põhjuseks.

Haiguse avaldumist on kirjeldatud alates 6. elukuust kuni 67. eluaastani. Kirjeldatud on kahte haiguse vormi: juveniilne vorm esineb esimesel eludekaadil ja avaldub isheemilise ajukahjustusena 81%-l juhtudest, sh transitoorsed isheemilised atakid (TIA) 41%-l, infarkt 40%-l. Unduleeriv hemipleegia on iseloomulik kliiniline leid. Haigus võib avalduda ka krampidenähtudega. Sagemini on see provotseeritud

hüperventilatsioonist (nutmine, mänguasjade puhumine). Haigusnähtud avalduvad tavaliselt kuni 10. eluaastani, seejärel lakkavad.

Täiskasvanute vorm avaldub 3.–4. eludekaadil. Enamasti (60%) avaldub haigus aju hemorraagiaga (subarahnoidaalne verumine, intraventrikulaarne hemorraagia, ajusisene verumine basaalganglionites või *thalamus*’es).

Moyamoya haigus on enam levinud asiaatidel, väiksema esinemissagedusega on seda kirjeldatud kaukaaslastel, afroameeriklastel, haitilastel ja hispaanlastel.

Naised haigestuvad sagedamini kui mehed (suhe 1,8 : 1). Haiguse esinemissagedus Jaapanis on 1 juht 100 000 inimese kohta aastas, seevastu USA Iowa osariigis 0,052 juhtu 100 000 inimese kohta aastas.

Aju angiograafiaga kaasnevate tüsistuste risk on *moyamoya* haigusega patsientidel üldiselt suurem kui ateroskleroosist tingitud ajuarterite oklusiivsete protsessidega haigetel.

Radioloogilised diagnoosikriteeriumid on järgmised:

- 1) sisemise unearteri lõpuosa või eesmise ja/või keskmise ajuarteri alguskoha oklusioon/stenoos;
- 2) ebanormaalne veresoontevõrgustik (intraparenhümaalsed anastomoosid);
- 3) ülal mainitud leiud mõlemal pool ja sümmeetrilised;
- 4) transduraalsed anastomoosid (*rete mirabile*) eesmise *falx*’i, keskmise meningeaal-, etmoidaal-, oktsipitaal-, tentoriaalararteritega;
- 5) kollateraalide formeerumine sisemise maksillaararteriga etmoidsiinuse, frontobasaalregiooni kaudu.

Üle 40% aju isheemiaga kulgevatest juhtudest on normaalse KT-leiuga. Hüpointensiivsed alad võivad nähtavale tulla piiratult vaid kortikaalsel ja subkortikaalsel.

EEG-leid on mittespetsiifiline. Juveniilse vormi puhul kutsub hüperventilatsioon iseloomulikult esile delta-laineid/sööste ja mõni minut pärast hüperventilatsiooni tekivad polümorfseid aeglased lained.

Ravi on sümptomaatiline. Hormoonravi on näidustatud hüperkineeside ja korduvate TIAde korral akuutses faasis. On kasutusel ka kirurgilised

meetodid: sagedamini oimuarteri ja vahemise ajuarteri vahelise anastomoosi rajamine, harvemini teised aju kollateraalsed vereringet soodustavad meetodid, nt *omentum*'i transpositsioon.

Kokkuvõte

Transitoorsete isheemiliste atakkidega, unduleeriva hemipareesiga, ajuinfarktiga laste või noorukite, samuti kolmandal ja neljandal eludekaadil ilma

ilmsete riskiteguriteta ajuhemorraagiaga haigete puhul peaks mõtlema spontaansele Willis ringi oklusioonile – *moyamoya* haigusele koos vastavate uuringute (DSA, MRT-angio, KT-angio) korraldamisega. Haiguse diagnoosimine võimaldab anda patsientidele soovitusi edaspidise elurežiimi korraldamisel, et vältida võimalikke ekstreemseid situatsioone ajukatastroofi kordumiseks.

Kirjandus

1. Kuroda S, Ishikawa T, Houkin K, Nanba R, Hokari M, Iwasaki Y. Incidence and clinical features of disease progression in adult moyamoya disease stroke. 2005;36:2148–53.
2. Smith ER, Scott RM. Surgical management of moyamoya syndrome. Neurology 2005;65:956–8.
3. Uchino K, Johnston SC, Becker KJ, Tirshwell DL. Moyamoya disease in Washington State and California. Skull base 2005;15:15–26.