



Moyamoya syndroom

Wat is het moyamoya syndroom?

Het moyamoya syndroom is een aandoening waarbij er een net werk van kleine bloedvaatjes ontstaat tussen belangrijke hoofdbloedvaten, omdat deze hoofdbloedvaten zelf afgesloten zijn geraakt.

Hoe wordt moyamoya syndroom ook wel genoemd?

Moyamoya betekent letterlijk rookwolk in het Japans. Deze ziekte is namelijk voor het eerst in Japan beschreven. Het netwerk van kleine bloedvaatjes ziet er tijdens vaatonderzoek uit als een rookwolkje, vandaar de term moyamoya.

Het moyamoya syndroom wordt ook wel afgekort met de letters MMD, naar de Engelse term MoyaMoya Disease.

Een andere Engelse naam die ook wel gebruikt wordt is arterial occlusive disease. De term arterial geeft aan dat er een probleem is van slagaders, de term occlusive geeft aan dat deze slagaders afgesloten raken. De term disease betekent aandoening.

Hoe vaak komt moyamoya voor bij kinderen?

Het moyamoya syndroom is een zeldzame aandoening. Het is niet goed bekend hoe vaak het bij kinderen voorkomt, geschat wordt dat de diagnose jaarlijks bij minder dan een op de miljoen mensen gesteld wordt. Mogelijk is dit wel een onderschatting en zijn lang niet alle mensen die het moyamoya syndroom hebben bekend.

Bij wie komt het moyamoya syndroom voor?

Het moyamoya syndroom kan zowel op kinderleeftijd als op volwassen leeftijd ontstaan. Het wordt het meest gezien bij kinderen tussen de 0 en 10 jaar. Het moyamoya syndroom komt bijna twee maal zo vaak bij meisjes als bij jongens voor. Het moyamoya syndroom komt vaker voor bij kinderen van Aziatische afkomst.

Het moyamoya syndroom wordt vaker gezien bij kinderen met bepaalde syndromen of ziektes zoals neurofibromatose type I, het Apert syndroom, het Down syndroom, het Marfan syndroom, met tubereuze sclerose, het Turner syndroom, de ziekte van Hirschsprung, bij kinderen met schildklierproblemen, bij kinderen met sikkelcelziekte, bij kinderen met bepaalde types bloedarmoede (Fanconi type, aplastische type), bij kinderen die bestraald zijn op het hoofd, bij kinderen met een hoge bloeddruk, bij kinderen met andere vaatafwijkingen.

Wat is de oorzaak van het ontstaan van het moyamoya syndroom?

Niet goed bekend

De oorzaak van het moyamoya syndroom is niet goed bekend. Waarschijnlijk speelt een fout in het erfelijk materiaal een rol bij het ontstaan van het moyamoya syndroom, daarnaast zijn waarschijnlijk nog andere factoren nodig om er voor te zorgen dat het moyamoya syndroom ontstaat.

Afsluiting van slagaders

Bij het moyamoya syndroom raken belangrijke slagaders aan twee kanten in de hersenen geleidelijk aan afgesloten. Dit komt omdat het binnenste laagje van de bloedvaten geleidelijk



aan steeds dikker wordt. Hierdoor wordt het bloedvat geleidelijk aan steeds nauwer, waardoor het bloed er niet goed door heen kan stromen.

Tekort aan bloed

Doordat de slagaders geleidelijk aan steeds nauwer worden, kan er steeds minder bloed door de slagaders heen stromen. Hierdoor kunnen de hersenen tekort aan bloeddorstrooming en daardoor een tekort aan suiker en zuurstof krijgen. De hersenen hebben voortdurend suiker en zuurstof nodig om goed te kunnen functioneren. Als de hersenen onvoldoende suiker en zuurstof hebben, zullen de hersenen hun functie niet meer uitvoeren en zullen er uitvalsverschijnselen ontstaan. Wanneer de hersenen langdurige tekort aan suiker en zuurstof krijgen, zullen de hersencellen beschadigd raken en afsterven.

Omleiding

Doordat de slagaders geleidelijk aan steeds nauwer worden en de hersenen daardoor onvoldoende bloed gaan krijgen, zal er geprobeerd worden om op een andere manier toch voldoende bloed naar de hersenen toe te kunnen sturen. Daarom ontstaan er allemaal kleine extra bloedvaatjes die een omleiding vormen rondom het stukje afgesloten slagader. Via deze bloedvaatjes wordt nu bloed naar de hersenen vervoerd. Deze bloedvaatjes zijn echter veel smaller dan de slagader die afgesloten raakt. Daarom zijn er heel veel bloedvaatjes nodig om er voor te zorgen dat er toch voldoende bloed naar de hersenen toegaat. Ook zijn deze bloedvaatjes veel kwetsbaarder dan de slagaders, ze kunnen gemakkelijk beschadigd raken waardoor een hersenbloeding ontstaat.

Wat zijn de symptomen van het moyamoya syndroom?

Geen klachten

Een groot deel van de kinderen met het moyamoya syndroom heeft dit zonder dat zij zelf klachten hiervan hebben.

TIA's

Bij een deel van de kinderen raakt een slagader tijdelijk helemaal verstopt waardoor de hersenen even geen bloed en geen zuurstof krijgen. Hierdoor kunnen de hersenen tijdelijk niet functioneren waardoor uitvalsverschijnselen ontstaan. Zodoende ontstaan er problemen met lopen, bewegen, praten, slikken, zien of onthouden. Deze klachten verdwijnen weer na enkele minuten tot enkele uren, wanneer de bloedvoorziening van de hersenen weer hersteld is. Deze tijdelijke uitvalsverschijnselen worden een TIA genoemd. TIA is de afkorting voor Transient Ischaemic Attack, transient betekent voorbijgaand, ischaemic geeft aan dat de bloedvoorziening tekort schiet en attack betekent aanval.

Herseninfarct

Wanneer de bloedvoorziening naar de hersenen langere tijd onvoldoende is en deze bloedvoorziening niet op tijd hersteld wordt, ontstaan dezelfde symptomen als een TIA maar dan zijn deze symptomen niet tijdelijk, maar blijvend.

Hersenbloeding

Het netwerk van bloedvaatjes dat ontstaan bij het moyamoya syndroom is kwetsbaar. Deze bloedvaatjes kunnen kapot gaan waardoor een hersenbloeding ontstaat. Een hersenbloeding geeft vaak dezelfde klachten als een herseninfarct, daarnaast hebben kinderen tijdens het ontstaan van een hersenbloeding vaak last van hoofdpijn, misselijkheid en braken. Hersenbloedingen worden vaker gezien bij volwassenen met het moyamoya syndroom dan bij kinderen.



Hoofdpijn

Kinderen met het moyamoya syndroom hebben vaker last van hoofdpijn klachten. Het kan gaan om een zeurende hoofdpijn in het hele hoofd, als ook om bonzende hoofdpijn die veel op migraine lijkt.

Duizeligheid

Een deel van de kinderen met het moyamoya syndroom heeft last van duizeligheid, bestaande uit een licht of draaiërig gevoel in het hoofd.

Leren

Kinderen met het moyamoya syndroom hebben vaker problemen met leren. Ze hebben moeite met onthouden en ook moeite om het tempo bij te houden. Een deel van de kinderen volgt speciaal onderwijs.

Epilepsie

Een deel van de kinderen met het moyamoya syndroom krijgt last van epileptische aanvallen. Het kan gaan om allerlei soorten epileptische aanvallen.

Hoe wordt de diagnose moyamoya syndroom gesteld?

Verhaal en onderzoek

Bij alle kinderen die een herseninfarct krijgen zal er gedacht moeten worden aan het moyamoya syndroom. Omdat het moyamoya syndroom een zeldzame aandoening is, wordt er lang niet altijd aan gedacht. Er is ook een speciaal bloedvatonderzoek nodig om deze diagnose te stellen.

Bloedonderzoek

Bij kinderen met een herseninfarct of een hersenbloeding zal vaak bloedonderzoek gedaan worden om te kijken of er een reden gevonden kan worden waardoor het bloed gemakkelijker stolt (bij een herseninfarct) of juist niet gemakkelijk stolt (bij een hersenbloeding). Bij kinderen met het moyamoya syndroom worden geen specifieke afwijkingen gevonden. Ook kan er met behulp van bloedonderzoek gekeken worden of er sprake is van een syndroom waarbij moyamoya vaker voorkomt.

MRI/scan

Bij alle kinderen met uitvalsverschijnselen zal vaak een keer een CT/scan of MRI scan van de hersenen gemaakt worden. Op deze MRI scan kan een herseninfarct gezien worden, soms kan ook gezien worden dat de hersenen geleidelijk aan kleiner zijn geworden. Wanneer goed gekeken wordt, kan soms gezien worden dat een van de grote hoofdslagaders (de zogenaamde carotis interna of een van de bloedvaten van de zogenaamde cirkel van Willis) afgesloten zijn. Meestal is het netwerk van kleine bloedvaatjes niet goed te zien op een MRI en zal dit pas gezien worden als er een bloedvatonderzoek wordt gedaan. Dit kan ook door middel van MRI onderzoek en wordt MRA onderzoek genoemd. Op de MRA kan de afsluiting van de slagaders goed gezien worden en is vaak het netwerk van kleine vaatjes rondom de afsluiting ook te zien.

Angiografie

Angiografie is een onderzoek waarbij door middel van het aanprikken van een slagader in de lies een slangetje wordt opgevoerd tot bijna aan de halsslagader. Via dit slangetje kan



contrastvloeistof worden toegediend. Met behulp van veel röntgenfoto's in korte tijd achter elkaar, kunnen de slagaders en de aders van de hersenen worden afgebeeld. Hierbij is te zien dat de grote slagaders vaak aan twee kanten van de hersenen zijn afgesloten. Met behulp van dit onderzoek is het netwerk van kleine vaatjes goed af te beelden.

Kindercardioloog

Kinderen met het moyamoya syndroom worden ook een keer gezien door de kindercardioloog om te kijken of zij nog andere afwijkingen hebben aan de bloedvaten van het lichaam of aan de bloedvaten rondom het hart. De kindercardioloog onderzoekt ook altijd alle kinderen met een herseninfarct.

Hoe wordt het moyamoya syndroom behandeld?

Geen genezing

Er bestaat geen behandeling die het moyamoya syndroom kan genezen. De behandeling is erop gericht om zoveel mogelijk nieuwe symptomen te voorkomen. Dit kan door er voor te zorgen dat er voldoende bloed naar de hersenen toe kan gaan.

Medicijnen

Met behulp van het medicijn aspirine wordt geprobeerd te voorkomen dat de steeds nauwer wordende slagaders afgesloten raken door een bloedstolsel. Het medicijn verapamil kan helpen bij hoofdpijnklachten als gevolg van het moyamoya syndroom.

Kinderen met epilepsie krijgen vaak medicijnen om nieuwe epileptische aanvallen te voorkomen.

Operatie

Er zijn twee operaties mogelijk die er voor kunnen zorgen dat er ondanks de afsluiting van de slagaders toch voldoende bloed naar het hoofd toe blijft gaan.

Bij de ene operatie wordt er een verbinding gemaakt tussen slagaders aan de buitenkant van de hersenen met slagaders na de vernauwing in de hersenen. Op die manier kan er toch voldoende bloed naar dat deel van de hersenen dat achter de vernauwing licht vervoerd worden. Bij jonge kinderen is deze operatie vaak niet goed mogelijk, omdat de bloedvaten aan de buitenkant van de hersenen nog te dun zijn.

Bij een ander type operatie worden de bloedvaten van de hersenvliezen geprikkeld door het maken van boorgaten of door een andere procedure (inhechten van een stuk spier of een stuk buikvlies). Door de prikkeling van de hersenvliezen, gaat er meer bloed naar de hersenen toe via de bloedvaten van de hersenvliezen. Per kind zal gekeken moeten worden of een operatie meerwaarde heeft en voor welk type operatie dan gekozen zal worden.

Wat betekent het moyamoya syndroom voor de toekomst?

Geleidelijke achteruitgang

Iets meer dan de helft van de kinderen merkt dat er geleidelijk aan steeds meer problemen ontstaan in de vorm van verlammingen, problemen met praten, zien, leren en onthouden. Bij het merendeel van de kinderen ontstaan deze problemen geleidelijk aan, bij een deel van de kinderen gaat dit sprongsgewijs.

Levensverwachting

De levensverwachting van kinderen met het moyamoya syndroom kan verkort zijn als er bloedingen ontstaan in de hersenen als gevolg van het moyamoya syndroom.



Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook het moyamoya syndroom te krijgen?

Het moyamoya syndroom wordt door deels veroorzaakt door een fout in het erfelijk materiaal. Om welke fout in het erfelijk materiaal het gaat, is nog niet opgehelderd. Naast deze fout in het erfelijk materiaal spelen ook nog andere factoren een rol bij het ontstaan van het moyamoya syndroom. Om welke factoren het gaat is niet goed bekend. Daarom is het best lastig aan te geven hoe groot de kans is dat broertjes en zusjes ook het moyamoya syndroom gaan krijgen. Gemiddeld wordt deze kans geschat op 10%. Er zijn echter ook families waarin deze kans tot 50% kan oplopen. Een klinisch geneticus kan hier meer informatie over geven.

Links

www.freewebs.com-moyamoya

(Site van een jonge vrouw met het moyamoya syndroom)

www.nah/info.nl

(Site voor betrokkenen en families van kinderen en volwassenen met niet aangeboren hersenletsel)

Referenties

1. Papavasiliou A, Bazigou-Fotopoulou H, Ikeda H. Familial Moyamoya disease in two European children. *J Child Neurol.* 2007;22:1371-6.
2. Wintermark P, Meagher-Villemure K, Villemure JG, Maeder-Ingvar M, Maeder P, Ghariani S, Roulet-Perez E. Progressive unilateral hemispheric atrophy in an infant with neurofibromatosis. *Neuropediatrics.* 2007;38:100-4.
3. Ullrich NJ, Robertson R, Kinnamon DD, Scott RM, Kieran MW, Turner CD, Chi SN, Goumnerova L, Proctor M, Tarbell NJ, Marcus KJ, Pomeroy SL. Moyamoya following cranial irradiation for primary brain tumors in children. *Neurology.* 2007;68:932-8.
4. Korematsu K, Yoshioka S, Maruyama T, Nagai Y, Inoue K, Yukaya N, Baba H, Kuratsu J. Moyamoya disease associated with midaortic syndrome. *Pediatr Neurosurg.* 2007;43:54-9
5. Park JH, Yang SY, Chung YN, Kim JE, Kim SK, Han DH, Cho BK. Modified encephaloduroarteriosynangiosis with bifrontal encephalogalectomy for the treatment of pediatric moyamoya disease. Technical note. *J Neurosurg.* 2007;106:237-42.

Laatst bijgewerkt 24 mei 2008

Auteur J.H. Schieving

