

BÁO CÁO NHÂN MỘT TRƯỜNG HỢP: BỆNH LÝ MOYA MOYA**Hoàng Đức Hạ^{1,2}, Trần Phan Ninh³, Nguyễn Thị Tuyết Nga⁴****TÓM TẮT**

Giới thiệu ca bệnh: Trong báo cáo này, chúng tôi giới thiệu một trường hợp trẻ nam 12 tuổi với biểu hiện lâm sàng: trẻ đột ngột yếu nửa người trái, không co giật, không sốt, không nôn, đại tiểu tiện tự chủ. Chụp cắt lớp vi tính (CLVT) sọ não không tiêm thuốc cản quang thấy xuất hiện một vài ổ giảm tỷ trọng không đồng nhất ở chất trắng dưới vỏ thùy đỉnh phải và chất trắng quanh não thất bên hai bên. Chụp cộng hưởng từ (CHT) có tiêm thuốc đối quang từ thấy xuất hiện ổ nhồi máu cấp tính ở thùy đỉnh phải, một vài ổ nhồi máu não cũ chất trắng quanh não thất bên hai bên, vùng chẩm phải và hình ảnh hẹp động mạch cảnh trong hai bên do bệnh lý Moyamoya. Kết luận: Bệnh lý Moya Moya là một bệnh lý mạch máu não hiếm gặp, cần gợi ý bệnh lý này đối với những trẻ em có cơn đau đầu tái phát, dùng thuốc thông thường không thuyên giảm, có thể có yếu chi kèm theo. Chụp CLVT hoặc CHT mạch não hoặc chụp mạch não số hoá xoá nền (DSA) giúp chẩn đoán xác định bệnh lý Moya Moya, từ đó có thể lập kế hoạch điều trị phù hợp cho bệnh lý này.

Từ khoá: Moya Moya, Hẹp động mạch cảnh, Nhồi máu não trẻ em

SUMMARY**CASE REPORT: MOYA MOYA DISEASE**

Case introduction: In this report, we introduced a case of a 12-year-old boy with clinical manifestations: sudden weakness in the left half of the body, no convulsions, no fever, no vomiting, and urinary incontinence. Computed tomography (CT) of the brain without contrast showed several foci of heterogeneous hypoattenuation in the right parietal subcortical white matter and bilateral periventricular white matter. Magnetic resonance imaging (MRI) with magnetic contrast injection showed an acute infarct in the right parietal lobe, several old cerebral infarctions in bilateral periventricular white matter, right occipital region and dynamic stenosis and bilateral internal carotid vessels due to Moyamoya disease. Conclusion: Moya Moya's pathology is a rare cerebrovascular disease, it should be suggested for children with recurrent headaches, unrelieved by conventional medications, and possibly accompanied by weakness in the limbs. CT scan or brain MRI or Digital subtraction angiography (DSA) helps to diagnose Moya Moya's disease, from which it is possible to plan an appropriate treatment for this disease.

¹Trường Đại học Y dược Hải Phòng

²Bệnh viện Đa khoa Quốc Tế Hải Phòng

³Bệnh viện Nhi Trung Ương

⁴Bệnh viện Trẻ Em Hải Phòng

Chịu trách nhiệm chính: Hoàng Đức Hạ

Email: hdha@hpmu.edu.vn

Ngày nhận bài: 30.5.2022

Ngày phản biện khoa học: 24.6.2022

Ngày duyệt bài: 1.7.2022

Keywords: Moya Moya Disease, Carotid artery stenosis, Cerebral infarction in children.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Bệnh lý Moyamoya (Moyamoya disease - MMD) là một bệnh lý mạch máu tiến triển hiếm gặp được đặc trưng bởi hẹp đoạn cuối động mạch cảnh trong và các nhánh gần của chúng thuộc đa giác Willis dẫn đến sự hình thành tuần hoàn bàng hệ (hình khói thuốc trên chụp mạch). Bệnh được thấy trên toàn thế giới nhưng phổ biến ở các nước Đông Á đặc biệt Nhật Bản, Hàn Quốc và Trung Quốc [3], ít gặp ở các nước Châu Âu. Bệnh lý này là nguyên nhân gây đột quỵ hay gặp ở trẻ em [3]. Ngày nay, nhiều phương pháp chẩn đoán hình ảnh như chụp cắt lớp vi tính mạch não (CTA), chụp cộng hưởng từ mạch não (MRA), chụp mạch não số hoá xoá nền (DSA) đã giúp chẩn đoán bệnh một cách kịp thời kể cả trên những bệnh nhân không có triệu chứng đem lại hiệu quả cao trong chẩn đoán và điều trị.

Do đó, chẩn đoán hình ảnh đóng một vai trò rất quan trọng trong chẩn đoán và theo dõi điều trị. Việc chẩn đoán kịp thời và đưa ra phương pháp điều trị thích hợp giúp bệnh tiên lượng khá tốt.

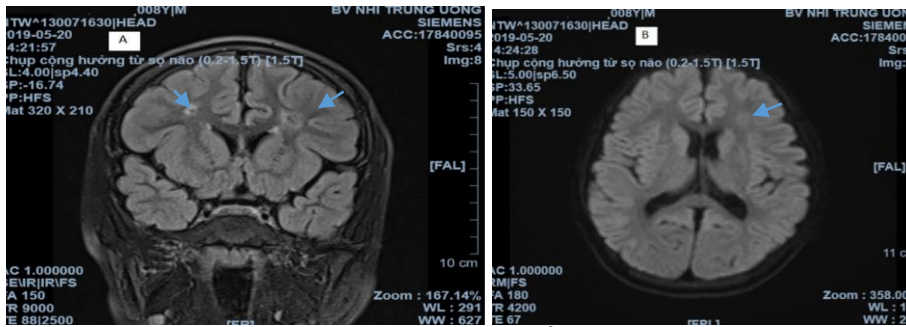
II. BÁO CÁO CA BỆNH

Trẻ nam 12 tuổi là con thứ nhất, tiền sử sản khoa bình thường, không có tiền sử chấn thương và viêm não màng não, gia đình khỏe mạnh. Năm 2019, trẻ xuất hiện cơn ngất, co cứng tay chân được chẩn đoán động kinh và được điều trị tại bệnh viện Nhi Trung Ương bằng Valproate. Khoảng 1,5 tháng trước, trẻ xuất hiện yếu chân phải đã được điều trị khoa Đông Y Bệnh viện Trẻ Em Hải Phòng sau đó trẻ hồi phục vận động. Sáng ngày vào viện trẻ đột ngột yếu nửa người trái, không co giật, không sốt, không nôn, đại tiểu tiện tự chủ. Khám lâm sàng yếu tay (T) gốc chi nhiều hơn là ngọn chi, liệt chân (T). Giảm phản xạ da bụng và bìu (T). Babinski (+) bên trái. Không liệt thần kinh sọ não. Hội chứng não màng não (-). Các xét nghiệm máu bình thường.

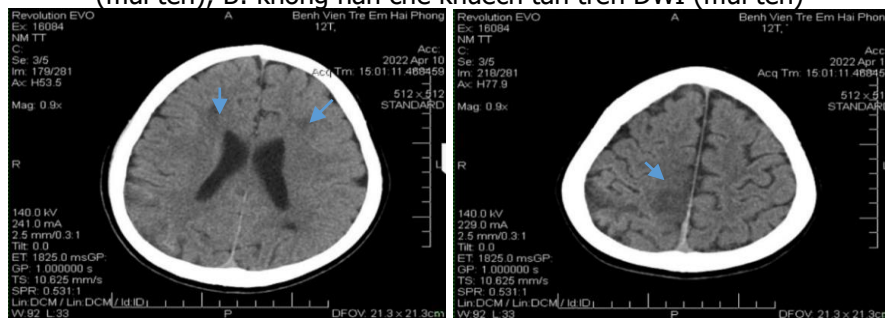
Chụp CHT không tiêm thuốc đối quang từ năm 2019: Tổn thương cũ chất trắng cạnh sừng trán não thất bên hai bên. Chụp CLVT sọ não không tiêm thuốc cản quang năm 2022: Hình ảnh một vài ổ giảm tỷ trọng không đồng nhất chất trắng thùy đỉnh phải và quanh não thất bên hai bên. Chụp CHT có tiêm thuốc đối quang từ năm 2022: Hình ảnh nhồi máu cấp tính ở thùy đỉnh phải, các ổ nhồi máu não cũ chất trắng

quanh não thất bên hai bên, vùng chẩm phải và hình ảnh hẹp động mạch cảnh trong hai bên, giãn các nhánh sâu động mạch não giữa hai bên

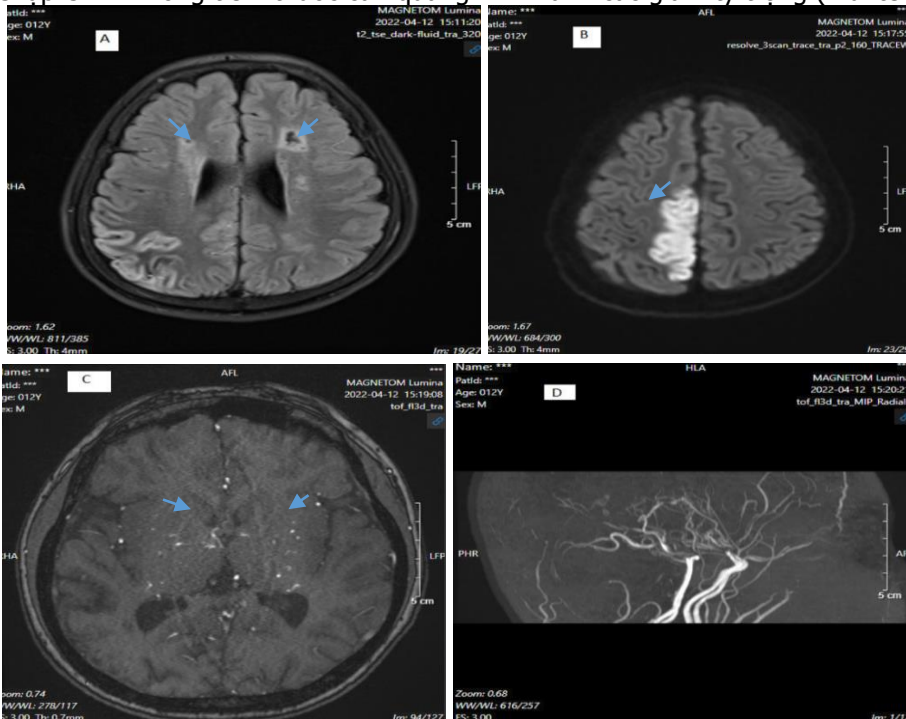
(tương ứng với dấu hiệu khối thuốc trên chụp DSA), phù hợp với bệnh lý Moya Moya.



Chụp CHT không tiêm thuốc đối quang từ năm 2019; A: ổ tăng tín hiệu không đồng nhất trên FLAIR (mũi tên); B: không hạn chế khuếch tán trên DWI (mũi tên)



Chụp CLVT không tiêm thuốc cản quang: Hình ảnh các giảm tỷ trọng (mũi tên)



Chụp CHT có tiêm thuốc đối quang từ năm 2022

A: ổ tăng tín hiệu không đồng nhất trên FLAIR (mũi tên); B: hạn chế khuếch tán trên DWI (mũi tên); C: mạch máu Moyamoya (mũi tên); D: Hẹp động mạch cảnh trong hai bên (mũi tên).

IV. BÀN LUẬN

Bệnh Moyamoya (MMD) được Takeuchi và Shimizu mô tả lần đầu tiên vào năm 1957 và sau đó được Suzuki và Takaku đặt tên vào năm 1969. Đây là một bệnh lý mạch máu tiến triển hiếm gặp được đặc trưng bởi hẹp đoạn cuối động mạch cảnh trong và các nhánh gần của chúng thuộc đa giác Willis với sự hình thành tuần hoàn bàng hệ (hình khối thuốc trên chụp mạch) [3]. Tỷ lệ mắc bệnh cao ở người Châu Á với 3/100.000 trẻ em. Ở Nhật Bản tỷ lệ mắc bệnh 0.35/100.000 người dân. Bệnh xảy ra ở mọi lứa tuổi nhưng thường gặp từ 5-10T ở trẻ em và 30-35T ở người lớn. Thường gặp ở nữ với tỷ lệ Nam/nữ: 1/2 [2]. Tại Việt Nam, chỉ có một vài báo cáo ca bệnh, chưa có thống kê đầy đủ về tình hình bệnh lý Moya Moya. Quá trình thu hẹp mạch máu não dường như là một phản ứng của mạch máu não với nhiều loại kích thích bên ngoài, chấn thương hoặc các khuyết tật di truyền. Bệnh Moyamoya thứ phát xảy ra liên quan đến bệnh hồng cầu hình liềm, NF1, bệnh Down, viêm màng não do lao...[5]

Người mắc bệnh Moyamoya có thể biểu hiện với nhiều triệu chứng khác nhau, nhưng hầu hết biểu hiện với những triệu chứng liên quan đến thiếu máu não bao gồm đột quỵ, cơn thiếu máu cục bộ thoáng qua, nhiều đợt yếu nửa người, rối loạn cảm giác, mất ngôn ngữ, đau đầu, co giật, chậm phát triển, bỏ ăn, múa vờn... Trẻ em thường gặp nhồi máu còn người lớn thường hay xuất huyết [7]. Ở trẻ em, biểu hiện phổ biến nhất là các đợt thiếu máu não tái phát biểu hiện trên lâm sàng như thiếu khu trú, dị cảm và co giật [8].

Ngày nay, chụp CHT mạch não, CLVT mạch não và chụp mạch não số hoá xoá nền (DSA) là những phương pháp chẩn đoán hình ảnh chính để chẩn đoán hẹp động mạch cảnh và giãn các nhánh bàng hệ ở quanh vùng nhân xám trung ương hai bên (đám mây hoặc làn khói vị trí nhân bèo hay đồi thị) [6], [4]. Trong đó, chụp CHT với xung TOF là phương pháp không xâm lấn, không cần tiêm thuốc đối quang tử mà vẫn quan sát được hệ thống động mạch não.

Trường hợp ca bệnh này nhấn mạnh tầm quan trọng của việc coi bệnh Moyamoya là một trong những điểm khác biệt trong khi đối phó với những bệnh nhân đau đầu tái phát và không thuyên giảm khi điều trị y tế thông thường. Đặc biệt là khi có kèm theo dấu hiệu yếu chi hoặc liệt đột ngột. Mặt khác, chụp CLVT và CHT mạch máu não nên được chú ý để chẩn đoán Moyamoya. Tùy theo tiến triển của bệnh mà có thể điều trị nội khoa nhưng để điều trị triệt để cần phải phẫu thuật bắc cầu động mạch não [1]

V. KẾT LUẬN

Bệnh lý Moya Moya là một bệnh lý mạch máu não hiếm gặp, cần gợi ý bệnh lý này đối với những trẻ em có cơn đau đầu tái phát, dùng thuốc thông thường không thuyên giảm, có thể có yếu chi kèm theo. Chụp MRA, CTA hay DSA giúp chẩn đoán xác định bệnh lý Moya Moya, từ đó có thể lập kế hoạch điều trị phù hợp cho bệnh lý này.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. **Trần Minh Trí, Trần Quyết Tiên (2014).** Kết quả điều trị phẫu thuật bắc cầu động mạch não. Tạp chí Y Học TP. Hồ Chí Minh, Tập 18 (6): 398-402.
2. **Baba T, Houkin K, Kuroda S (2008).** Novel epidemiological features of moyamoya disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry;79(8): 900-4.
3. **Hishikawa T, Sugiu K, and Date I(2016).** Moyamoya Disease: A Review of Clinical Research. Acta Med. Okayama, 70 (4): 229-236.
4. **Lim M, Cheshier S, Steinberg G (2006).** New vessel formation in the central nervous system during tumor growth, vascular malformations, and Moyamoya. Curr Neurovasc Res. 2006;3(3): 237-45.
5. **Lutterman J, Scott M, Nass R, and Geva T (1998).** Moyamoya syndrome associated with congenital heart disease. Pediatrics; 101 (1): 57-60.
6. **Scott RM, Smith ER (2009).** Moyamoya disease and moyamoya syndrome". N Eng J Med.;360(12): 1226-37.
7. **Smith JL (2009).** Understanding and treating moyamoya disease in children. Neurosurg Focus.;26(4): E4
8. **Vernet O, Montes JL, O'Gorman AM, Baruchel S, and Farmer JP (1996).** Encephaloduroarterio-synangiosis in a child with sickle cell anemia and moyamoya disease. Pediatric Neurology; 14(3): 226-230.