

CLINICAL FEATURES AND IMAGING DIAGNOSIS OF CHILDREN WITH MOYAMOYA AT CENTRAL CHILDREN'S HOSPITAL

Le Ngoc Anh*, Cao Vu Hung

Central Children's Hospital - 18/879 La Thanh, Dong Da district, Hanoi, Vietnam

Received: 06/11/2023

Revised: 06/05/2024; Accepted: 27/06/2024

ABSTRACT

Objective: Describe the clinical characteristics and imaging characteristics of children with Moyamoya disease at the Central Children's Hospital in 2017-2023.

Research subjects and methods: The study describes a series of retrospective and prospective cases on 51 pediatric patients at the Central Children's Hospital selected by convenience sampling method. Analyze and process data using STATA software.

Results: The proportion of pediatric patients with a Glasgow score of 15 points accounted for 60.8%, and clinical symptoms of focal paralysis accounted for the highest proportion, up to 82.3%. Evaluation of Rankin score at the time of admission showed that the proportion of pediatric patients with score 4 was quite high, reaching 62.7%. Among cases diagnosed with Moyamoya disease on admission, stroke accounts for the largest proportion, up to 43.1%, and 94.1% of these show stenosis or occlusion of the middle cerebral artery.

Conclusion: Moyamoya disease can present with transient neurological symptoms accompanying strokes and is often missed, leading to late diagnosis. Although Moyamoya disease is uncommon, the disease burden remains heavy due to high hospitalization rates, long hospital stays, and rising costs. Moyamoya should be considered and diagnostic evaluation should be initiated in patients, especially children, who present with acute neurological deterioration or unexplained symptoms related to cerebral ischemia local.

Keywords: Clinical features, imaging diagnosis, Moyamoya.

* Corresponding author

Email address: anhntnhi30@yahoo.com.vn

Phone number: (+84) 379544810

<http://doi.org/10.52163/yhc.v65iCD7.1365>

ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG, CHẨN ĐOÁN HÌNH ẢNH TRẺ MẮC MOYAMOYA TẠI BỆNH VIỆN NHI TRUNG ƯƠNG

Lê Ngọc Anh*, Cao Vũ Hùng

Bệnh viện Nhi Trung ương - 18/879 La Thành, quận Đống Đa, Hà Nội, Việt Nam

Ngày nhận bài: 06/11/2023

Ngày chỉnh sửa: 06/05/2024; Ngày duyệt đăng: 27/06/2024

TÓM TẮT

Mục tiêu: Mô tả đặc điểm lâm sàng và đặc điểm chẩn đoán hình ảnh của các trẻ mắc Moyamoya tại Bệnh viện Nhi Trung ương năm 2017-2023.

Đối tượng và phương pháp nghiên cứu: Nghiên cứu mô tả hàng loạt ca bệnh, hồi cứu và tiến cứu trên 51 bệnh nhi tại Bệnh viện Nhi Trung ương được lựa chọn bằng phương pháp chọn mẫu thuận tiện. Phân tích và xử lý số liệu bằng phần mềm STATA.

Kết quả: Tỷ lệ bệnh nhi có điểm Glasgow 15 điểm chiếm 60,8% và triệu chứng lâm sàng liệt khu trú chiếm tỷ lệ cao nhất, lên đến 82,3%. Đánh giá điểm Rankin cải tiến tại thời điểm nhập viện cho thấy tỷ lệ bệnh nhi có điểm 4 là khá cao, đạt 62,7%. Trong số các trường hợp được chẩn đoán với bệnh Moyamoya khi nhập viện, đột quỵ chiếm tỷ lệ lớn nhất, lên đến 43,1%, và 94,1% trong số này cho thấy sự hẹp hoặc tắc động mạch não giữa.

Kết luận: Bệnh Moyamoya có thể xuất hiện với các triệu chứng thần kinh thoáng qua kèm theo các cơn đột quỵ và thường bị bỏ sót, dẫn đến chẩn đoán muộn. Mặc dù bệnh Moyamoya không phổ biến nhưng gánh nặng bệnh tật vẫn nặng nề do tỷ lệ nhập viện cao, thời gian nằm viện dài và chi phí tăng cao. Moyamoya nên được xem xét và đánh giá chẩn đoán bắt đầu ở những bệnh nhi, đặc biệt là trẻ em, những người có biểu hiện suy giảm thần kinh cấp tính hoặc các triệu chứng không giải thích được liên quan đến thiếu máu não cục bộ.

Từ khóa: Đặc điểm lâm sàng, chẩn đoán hình ảnh, Moyamoya.

* Tác giả liên hệ

Email: anhtnhi30@yahoo.com.vn

Điện thoại: (+84) 379544810

<http://doi.org/10.52163/yhc.v65iCD7.1365>

1. ĐẶT VẤN ĐỀ

Ở trẻ em, đột quy não là 1 trong 10 nguyên nhân gây tử vong hàng đầu với tỷ lệ mắc khoảng 2-3/100.000 trẻ [1]. Bệnh Moyamoya là một trong những nguyên nhân quan trọng ở bệnh nhân đột quy, đặc biệt là ở trẻ em. Bệnh Moyamoya là một bệnh hiếm gặp, chủ yếu gặp ở các nước châu Á. Bệnh đặc trưng bởi sự hẹp và tắc các động mạch của đa giác Willis tiến triển và sự tạo tuần hoàn bàng hệ ở sán não, với căn nguyên không rõ ràng. Bệnh có thể biểu hiện với các triệu chứng thần kinh thoáng qua với các đợt đột quy và thường xuyên bị bỏ sót, dẫn đến chẩn đoán muộn. Bệnh Moyamoya mặc dù không phổ biến nhưng gánh nặng bệnh tật rất lớn do tỷ lệ nhập viện cao, thời gian nằm viện dài và chi phí điều trị cao. Bên cạnh đó, chẩn đoán chậm trễ có liên quan đến tỷ lệ tử vong, tỷ lệ tàn tật cao gây áp lực kinh tế và xã hội đáng kể lên các hệ thống y tế và gia đình bệnh nhân.

Tại Bệnh viện Nhi Trung ương, chúng tôi đã thực hiện được kỹ thuật chụp cộng hưởng từ mạch máu não (Magnetic Resonance Angiography - MRA) và chụp mạch máu số hóa xóa nền (Digital Subtraction Angiography - DSA) để chẩn đoán trẻ mắc Moyamoya và đã tiến hành phẫu thuật để điều trị bệnh từ năm 2019 với số lượng khoảng 30 trẻ mắc Moyamoya. Tuy nhiên, tại Việt Nam chưa có nghiên cứu nào về Moyamoya trên trẻ em được thực hiện. Vì vậy, chúng tôi tiến hành nghiên cứu trên các bệnh nhi mắc Moyamoya điều trị tại Bệnh viện Nhi Trung ương từ năm 2017-2023 nhằm mục tiêu mô tả đặc điểm lâm sàng và chẩn đoán hình ảnh của trẻ mắc Moyamoya.

2. ĐỐI TƯỢNG, PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

2.1. Đối tượng nghiên cứu

Tất cả các bệnh nhân được chẩn đoán và điều trị bệnh Moyamoya tại Trung tâm Thần kinh, Bệnh viện Nhi Trung ương đáp ứng đầy đủ các tiêu chuẩn lựa chọn và loại trừ.

2.1.1. Tiêu chuẩn lựa chọn

- Chẩn đoán xác định bệnh lý Moyamoya dựa vào tiêu chuẩn của Bộ Y tế và Phúc lợi Nhật Bản, dựa trên hình ảnh chụp DSA hoặc MRI sọ mạch [2]. Chẩn đoán Moyamoya cần thỏa mãn 3 tiêu chuẩn sau:

- + Xuất hiện hẹp hoặc tắc ở đoạn cuối của động mạch cảnh trong;
- + Có một mạng lưới mạch máu bất thường (được gọi là mạch máu Moyamoya);
- + Và những thay đổi xảy ra ở hai bên.

Ở trẻ em, chẩn đoán Moyamoya có thể được xác định nếu quan sát thấy một thay đổi ở một bên.

- Lâm sàng gợi ý với triệu chứng khởi phát: đau đầu, nôn, rối loạn ý thức, liệt thần kinh khu trú...

- Có hình ảnh chẩn đoán Moyamoya trên hình ảnh MRI sọ não hoặc/và trên chụp DSA: xuất hiện hẹp hoặc tắc ở đoạn cuối của động mạch cảnh trong; có một mạng lưới mạch máu bất thường (được gọi là mạch máu Moyamoya).

- Bệnh nhân hoặc gia đình bệnh nhân đồng ý tham gia nghiên cứu.

2.1.2. Tiêu chuẩn loại trừ

- Bệnh nhân, gia đình bệnh nhân không đồng ý tham gia nghiên cứu.

- Bệnh nhân không đủ thông tin nghiên cứu.

2.2. Phương pháp nghiên cứu

- Thiết kế nghiên cứu: nghiên cứu mô tả hàng loạt ca bệnh hồi cứu và tiền cứu.

- Địa điểm nghiên cứu: Trung tâm Thần kinh, Bệnh viện Nhi Trung ương.

- Thời gian nghiên cứu: từ 1/1/2017-31/4/2023.

- Cách chọn mẫu: chọn mẫu thuận tiện. Chọn tất cả các bệnh nhi được chẩn đoán Moyamoya đáp ứng đầy đủ tiêu chuẩn lựa chọn và loại trừ, được khám và điều trị nội trú, theo dõi tại Bệnh viện Nhi Trung ương.

Trong thời gian nghiên cứu chúng tôi đã thu thập được 51 bệnh nhi đủ tiêu chuẩn chẩn đoán bệnh Moyamoya đưa vào nghiên cứu.

2.3. Quy trình nghiên cứu

- Đối với nhóm bệnh nhân hồi cứu: thông tin thu được dựa trên hồ sơ bệnh án và đánh giá bệnh nhi tại thời điểm làm nghiên cứu: triệu chứng lâm sàng, cận lâm sàng, kết quả chụp cắt lớp vi tính sọ não, chụp cắt lớp vi tính đa dây, cộng hưởng từ sọ não, chụp DSA và hỏi lại tiền sử gia đình cùng kết quả khám đánh giá bệnh nhi tại thời điểm nghiên cứu.

- Đối với nhóm bệnh nhân tiền cứu: thông tin thu được dựa trên hồ sơ bệnh án và đánh giá bệnh nhân tại thời điểm nghiên cứu và theo dõi trong quá trình điều trị và khám lại xác định các triệu chứng lâm sàng, kết quả chụp cắt lớp vi tính sọ não, chụp cắt lớp vi tính mạch máu não (Computed Tomographic Angiography - CTA), chụp MRA tại thời điểm sau 3 tháng, sau 6 tháng và sau 1 năm chụp DSA sau thời gian theo dõi ở một số bệnh nhi, điều trị và hỏi lại tiền sử gia đình.

2.4. Biến số, chỉ số nghiên cứu

- Nghiên cứu đặc điểm chung của bệnh nhân (tuổi, giới, nơi sinh sống, lý do vào viện); đặc điểm lâm sàng (điểm Glassgow và điểm Rankin cải tiến tại thời điểm nhập viện, triệu chứng lâm sàng, chẩn đoán khi vào viện).

- Nghiên cứu đặc điểm chẩn đoán hình ảnh: xác định các mạch máu não tổn thương qua chụp MRA và chụp DSA.

2.5. Xử lý và phân tích số liệu

Số liệu được thu thập bằng phần mềm REDCap và được làm sạch, phân tích bằng phần mềm STATA 15.0 (StataCorp 2017, College Station, TX: StataCorp LLC). Các biến số được mô tả bằng tỷ lệ phần trăm đối với các biến định tính.

2.6. Đạo đức nghiên cứu

Nghiên cứu được tiến hành sau khi thông qua Hội đồng Đạo đức Bệnh viện Nhi Trung ương. Tất cả đối tượng nghiên cứu/người nhà tham gia nghiên cứu đều được giải thích cụ thể về mục đích, nội dung nghiên cứu để đối tượng tham gia tự nguyện và cung cấp các thông tin chính xác.

3. KẾT QUẢ NGHIÊN CỨU

Bảng 1: Đặc điểm đối tượng nghiên cứu (n = 51)

Đặc điểm		Tần suất	Tỷ lệ
Tuổi	Dưới 1 tuổi	4	7,8%
	Từ 1 tuổi đến dưới 2 tuổi	4	7,8%
	Từ 2 tuổi đến dưới 5 tuổi	12	23,5%
	Từ 5 tuổi đến dưới 10 tuổi	18	35,3%
	Từ 10 tuổi trở lên	13	25,5%
Giới	Nữ	20	39,2%
	Nam	31	60,8%
Nơi sống	Thành thị	15	29,4%
	Nông thôn	36	70,6%
Lý do vào viện	Liệt khu trú	33	64,7%
	Co giật	11	21,6%
	Đau đầu	5	9,8%
	Giảm tri giác	1	2,0%
	Tăng áp lực nội sọ	1	2,0%

Bảng 1 cho thấy độ tuổi từ 2 đến dưới 10 tuổi chiếm tỷ lệ cao (58,8%), tuổi trung bình $5,9 \pm 3,8$ tuổi. Nam chiếm 39,2%, nữ chiếm 60,8%. Số trẻ đến từ các vùng nông thôn chiếm tỷ lệ cao hơn (70,6%). Triệu chứng lúc vào viện ở các bệnh nhi phổ biến nhất là liệt khu trú chiếm 64,7%, tiếp theo triệu chứng co giật động kinh chiếm 21,6%.

Bảng 2: Điểm Glasgow và điểm Rankin cải tiến khi vào viện (n = 51)

Điểm		Tần suất	Tỷ lệ
Điểm Glasgow	15 điểm	31	60,8%
	14 điểm	5	9,8%
	13 điểm	9	17,6%
	12 điểm	1	2,0%
	10 điểm	4	7,8%
	Dưới 8 điểm	1	2,0%
Điểm Rankin cải tiến	0 điểm	8	15,7%
	2 điểm	1	2,0%
	3 điểm	7	13,7%
	4 điểm	32	62,7%
	5 điểm	3	5,9%
	6 điểm	0	0%
	Điểm trung bình	3,31 \pm 1,43	

Các bệnh nhi khi nhập viện có điểm Glasgow 15 chiếm đa số với 60,8%, số bệnh nhi có điểm Glasgow từ 12 điểm trở xuống chiếm 11,8%. Trong khi đó, điểm Rankin cải tiến được đánh giá tại thời điểm nhập viện thấy tỷ lệ bệnh nhi có điểm 4 tương đối cao (62,7%).

Bảng 3: Triệu chứng lâm sàng (n = 51)

Triệu chứng lâm sàng	Tần suất	Tỷ lệ
Liệt khu trú	42	82,3%
Thất ngôn	35	68,6%
Thất điều	33	64,7%
Co giật	26	51,0%
Nôn	25	49,0%
Đau đầu	24	47,1%
Rối loạn vận động	16	31,4%
Giảm tri giác	15	29,4%
Con thiếu máu não cục bộ	6	11,7%
Tăng áp lực nội sọ	2	3,9%
Rối loạn thị giác	2	3,9%
Tăng huyết áp	1	1,9%

Triệu chứng liệt khu trú chiếm tỷ lệ cao nhất (82,3%), tiếp đến là co giật có tỷ lệ 51%. Các triệu chứng đau đầu, giảm tri giác với tỷ lệ 47,1% và 29,4%. Dấu hiệu tăng áp lực nội sọ chiếm tỷ lệ nhỏ (3,9%).

Bảng 4: Chẩn đoán khi vào viện

Đặc điểm	Tần suất	Tỷ lệ	
Chẩn đoán khi vào viện (n = 51)	Đột quy	22	43,1%
	Moyamoya	6	11,8%
	Chẩn đoán khác	23	45,1%
Kết quả chụp MRA khi vào viện (n = 48)	Xuất huyết não	2	4,2%
	Nhồi máu não	46	95,8%
Động mạch tổn thương trên MRA (n = 51)	Động mạch não giữa	45	93,8%
	Động mạch cảnh trong	25	52,1%
	Động mạch não trước	24	50,0%
	Động mạch thông trước, sau	4	8,3%
Động mạch não tổn thương qua chụp DSA (n = 51)	Động mạch não giữa	48	94,1%
	Động mạch cảnh trong	28	54,9%
	Động mạch não trước	26	51,0%
	Động mạch thông trước, sau	4	7,8%

Chẩn đoán khi vào viện ở bệnh nhi Moyamoya là đột quy chiếm 43,1%. Chẩn đoán nhồi máu não trên phim MRA có 46/48 bệnh nhi, chiếm tỷ lệ 95,8%. Chụp DSA phát hiện tổn thương động mạch não giữa (hẹp, tắc) chiếm tỷ lệ cao (94,1%); tổn thương động mạch thông trước và sau (hẹp bất thường) chiếm tỷ lệ nhỏ (7,8%).

4. BÀN LUẬN

Trong nghiên cứu của chúng tôi, tỷ lệ nam chiếm 60,8%, nữ chiếm 39,2%, tỷ lệ nam/nữ là 1,56/1.

Lứa tuổi dưới 2 tuổi, nam cao hơn nữ gấp 3 lần. Ở lứa tuổi lớn hơn 5 tuổi chênh lệch giữa nam và nữ từ 1,17-1,25 lần. Kết quả này tương đồng với các nghiên cứu ở Việt Nam và trên thế giới. Nghiên cứu của Trần Minh Trí nhận thấy nam (56,7%) chiếm tỷ lệ cao hơn nữ (46,3%) (17 nam/13 nữ) [3]. Nghiên cứu của Meena SS và cộng sự trên 23 bệnh nhi được chẩn đoán mắc bệnh Moyamoya có 18 bệnh nhi (78,3%) là nam và 5 bệnh nhi (21,7%) là nữ (tỷ lệ 3,6/1) [4].

Trong 51 bệnh nhi, số bệnh nhi đến từ các vùng nông thôn chiếm tỷ lệ cao hơn (70,6%). Ngày càng có nhiều bằng chứng cho thấy bệnh lý Moyamoya có thể khác nhau dựa trên vị trí địa lý và dân tộc [5]. Trong nghiên cứu của chúng tôi, độ tuổi từ 2 tuổi đến dưới 10 tuổi chiếm tỷ lệ cao (58,8%). Tuổi thấp nhất là bệnh nhi 4 tháng tuổi, tuổi lớn nhất là bệnh nhi 13 tuổi, tuổi trung bình là $5,9 \pm 3,8$ tuổi. Ở các nghiên cứu khác trên thế giới cũng cho kết quả tương tự, như tại Nhật Bản, có hai đỉnh tuổi khởi phát bệnh Moyamoya liên quan đến thiếu máu cục bộ và xuất huyết, đó là 5-10 tuổi và 25-49 tuổi.

Trong giai đoạn khởi phát của bệnh Moyamoya, tắc nghẽn tiến triển xảy ra ở cuối động mạch cảnh trong nội sọ, và các mạch bất thường giống như lưới bù phát triển trong nền sọ, tạo ra các triệu chứng lâm sàng tương ứng. Như các nghiên cứu ở các nước, hầu hết những bệnh nhân đã có đột quy khởi phát đột ngột biểu hiện bằng tình trạng thiếu hụt vận động. Đột quy thiếu máu cục bộ và xuất huyết là 2 bệnh phổ biến nhất các loại biểu hiện lâm sàng ban đầu của bệnh Moyamoya [6]. Con thiếu máu não cục bộ phổ biến hơn ở thanh thiếu niên và trẻ em so với người lớn, tương tự như các nghiên cứu trước đây [7]. Các bệnh nhi trong nghiên cứu của chúng tôi khi nhập viện thấy tỷ lệ Glasgow 15 điểm chiếm đa số (60,8%), số bệnh nhi có điểm Glasgow thấp từ 12 điểm trở xuống chiếm 11,8%. Kết quả của chúng tôi tương đồng với nghiên cứu của Trần Minh Trí. Theo Trần Minh Trí, bệnh nhân nhập viện với thang điểm Glasgow thấp nhất là 9, cao nhất là 15 điểm. Đa số bệnh nhân đến bệnh viện với lâm sàng tốt, Glasgow từ 13-15 điểm có 18/30 trường hợp chiếm 60%, Glasgow từ 9-12 điểm có 12/30 trường hợp chiếm 40% [3]. Tại nghiên cứu của chúng tôi, triệu chứng liệt khu trú chiếm tỷ lệ cao nhất (82,3%), tiếp đến co giật (51%). Các triệu chứng đau đầu, giảm tri giác với tỷ lệ 47,1% và 29,4%. Dấu hiệu tăng áp lực nội sọ chiếm tỷ lệ nhỏ (3,9%). Kết quả này cũng phù hợp với các nghiên cứu trên thế giới. Trong nghiên cứu của Liu P và cộng sự ở cả người lớn và trẻ em thấy 71 bệnh nhân (74,7%) có triệu chứng thiếu máu não cục bộ, 10 bệnh nhân (10,5%) xuất huyết, 9 bệnh nhân (9,5%) đau đầu và 5 bệnh nhân (5,3%) co giật. Tỷ lệ xuất huyết ở bệnh nhi được báo cáo là 8% ở Trung Quốc [8].

Ngoài triệu chứng liệt khu trú, co giật và đau đầu là phổ biến, bệnh nhân cũng có thể bị giảm thị lực, ngất hoặc thay đổi tính cách có thể dễ chẩn đoán nhầm với bệnh tâm thần [9]. Qua các nghiên cứu các tác giả cũng nhận thấy rối loạn vận động, động tác không chủ ý bao gồm múa giật, loạn trương lực cơ, run tay chân được thấy ở bệnh nhân Moyamoya với triệu chứng hay gặp là múa giật [10]. Trong nghiên cứu của mình, chúng tôi nhận thấy điểm Rankin cải tiến được đánh giá tại thời điểm

nhập viện, tỷ lệ bệnh nhi có điểm 4 (lâm sàng nặng) tương đối cao (62,7%), điểm trung bình Rankin cải tiến khi vào viện $3,31 \pm 1,43$. Kết quả của nghiên cứu này tương đồng với nghiên cứu của Trần Minh Trí và cao hơn so với nghiên cứu của Liu P và cộng sự. Trần Minh Trí nhận thấy bệnh nhân nhập viện đa số trong tình trạng lâm sàng kém theo phân loại Rankin cải tiến điểm 3 và 4 chiếm tỷ lệ 53,4% (16/30 trường hợp), trong khi chỉ có 47,6% (14/30 trường hợp) bệnh nhân có tình trạng lâm sàng nhẹ (điểm 1 và 2) [3]. Trong nghiên cứu của Liu P và cộng sự, điểm Rankin cải tiến trung bình khi nhập viện là $1,30 \pm 0,60$ và 4 bệnh nhân (4,2%) bị khuyết tật đáng kể (mRS > 2) khi nhập viện [8]. Trong nghiên cứu của chúng tôi, chẩn đoán khi nhập viện ở bệnh nhi Moyamoya phần lớn là đột quy (chiếm 45%); 11,8% được chẩn đoán Moyamoya; ngoài ra chẩn đoán khác (viêm não, động kinh, rối loạn chuyển hóa) cũng chiếm tỷ lệ tương đối cao (45,1%). Moyamoya có thể ảnh hưởng đến cả trẻ em và người lớn, nhưng bệnh Moyamoya ở bệnh nhi biểu hiện các đặc điểm lâm sàng khác biệt và tiên lượng điều trị cũng khác với bệnh nhân người lớn. Trẻ em là nhóm có nguy cơ mắc Moyamoya cao nhất. Moyamoya nên được xem xét và bắt đầu đánh giá chẩn đoán ở bệnh nhân, đặc biệt là trẻ em, có biểu hiện thiếu hụt thần kinh cấp tính hoặc các triệu chứng không giải thích được liên quan đến não thiếu máu cục bộ. Sự chậm trễ trong chẩn đoán dẫn đến sự chậm trễ trong điều trị, làm tăng nguy cơ khuyết tật vĩnh viễn do đột quy.

Số lượng bệnh nhi được chụp MRA sọ não khi vào viện ở nghiên cứu của chúng tôi có 48 bệnh nhi. Số bệnh nhi được chẩn đoán nhồi máu não trên phim MRA có 46 bệnh nhi, chiếm tỷ lệ 95,8%, tỷ lệ của bệnh nhi xuất huyết não 4,2%. Ngoài ra trên MRA còn có các hình ảnh khác: giãn não thất, teo não khu trú và toàn thể. Tất cả bệnh nhi (n = 51) trong nhóm nghiên cứu được chụp DSA. Hẹp, tắc động mạch não giữa chiếm tỷ lệ cao (94,1%), bất thường hẹp động mạch thông trước và sau chiếm tỷ lệ thấp (7,8%). Kết quả chụp MRA trong nghiên cứu của mình, chúng tôi nhận thấy động mạch não giữa bị hẹp tắc chủ yếu (93,8%), tiếp đến là động mạch cảnh trong và động mạch não trước; 8,3% bệnh nhi có tổn thương động mạch thông trước và động mạch thông sau. Theo Savolainen M và cộng sự, hầu hết các tổn thương thiếu máu cục bộ nằm ở động mạch não giữa (17%), động mạch cảnh trong (28%) hoặc cả hai (33%). 71% thiếu máu cục bộ, chủ yếu là tổn thương tuần hoàn lớn phía trước, 6% ở tuần hoàn sau.

5. KẾT LUẬN

Khi nhập viện, 60,8% bệnh nhi có Glasgow 15 điểm, các triệu chứng lâm sàng liệt khu trú chiếm tỷ lệ cao nhất (82,3%). Điểm Rankin cải tiến đánh giá tại thời điểm nhập viện, tỷ lệ bệnh nhi có điểm 4 tương đối cao

(62,7%). Bên cạnh đó, chẩn đoán khi nhập viện ở bệnh nhi Moyamoya phần lớn là đột quỵ (43,1%) và 94,1% cho thấy hẹp, tắc động mạch não giữa.

Bệnh Moyamoya có thể biểu hiện với các triệu chứng thần kinh thoáng qua với các đợt đột quỵ và thường xuyên bị bỏ sót, dẫn đến chẩn đoán muộn. Bệnh Moyamoya mặc dù không phổ biến nhưng gánh nặng bệnh tật vẫn còn nặng do tỷ lệ nhập viện cao, thời gian nằm viện dài, chi phí điều trị cao. Bên cạnh đó, chẩn đoán chậm trễ có liên quan với tỷ lệ tử vong, tỷ lệ tàn tật cao. Trẻ em là nhóm có nguy cơ mắc bệnh Moyamoya cao nhất. Moyamoya nên được xem xét và bắt đầu đánh giá chẩn đoán ở bệnh nhân, đặc biệt là trẻ em, có biểu hiện thiếu hụt thần kinh cấp tính hoặc các triệu chứng không giải thích được liên quan đến não thiếu máu cục bộ.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

- [1] Hoshino H, Izawa Y, Suzuki N, Epidemiological features of moyamoya disease in Japan, *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2012, 52 (5), 295-298.
- [2] Research Committee on the Pathology and Treatment of Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis and Health Labour Sciences Research Grant for Research on Measures for Intractable Diseases, Guidelines for diagnosis and treatment of moyamoya disease (spontaneous occlusion of the circle of Willis), *Neurol. Med. Chir. (Tokyo)*, 2012, 52 (5), 245-266.
- [3] Trần Minh Trí, Đánh giá hiệu quả điều trị bệnh lý Moyamoya bằng phương pháp phẫu thuật bắc cầu động mạch não trong và ngoài sọ, Accessed: Apr. 03, 2024. [Online]. Available: <http://thuvienso.quochoi.vn/handle/11742/62900>.
- [4] Meena SS, Ramkumar TV, Sharma S et al., Moyamoya syndrome associated with severe iron deficiency anemia in a young child, *Pediatr Hematol Oncol*, 2012, 29 (4) , 368-371.
- [5] Mesiwala AH, Sviri G, Fatemi N et al., Long-term outcome of superficial temporal artery-middle cerebral artery bypass for patients with moyamoya disease in the US, *Neurosurg Focus*, 2008, 24 (2) , E15.
- [6] Scott R Michel, Smith Edward R, Moyamoya disease and moyamoya syndrome, *N. Engl. J. Med.*, 2009, 360 (12), 1226-1237.
- [7] Kim JS, Moyamoya Disease: Epidemiology, Clinical Features, and Diagnosis, *J Stroke*, 2016, 18 (1), 2-11.
- [8] Liu P, Han C, Li DS et al., Hemorrhagic Moyamoya Disease in Children: Clinical, Angiographic features, and Long-Term Surgical Outcome, *Stroke*, 2016, 47 (1), 240-243.
- [9] Scott RM, Smith JL, Robertson RL et al., Long-term outcome in children with moyamoya syndrome after cranial revascularization by pial synangiosis, *J. Neurosurg*, 2004, 100 (2 Suppl Pediatrics), 142-149.
- [10] Baik JS, Lee MS, Movement disorders associated with Moyamoya disease: a report of 4 new cases and a review of literatures, *Mov. Disord. Off. J. Mov. Disord. Soc.*, 2010, 25 (10), 1482-1486.