



Moyamoya

Moyamoya är en kronisk sjukdom som karaktäriseras av en tilltagande förträngning av vissa av hjärnans blodkärl. Det kan leda till återkommande attacker med neurologiska symtom, stroke eller TIA. Sjukdomen uppstår oftast i barn- eller i 30- till 40-årsåldern.

I Sverige insjuknar uppskattningsvis cirka 5–10 personer i moyamoya årligen.

Symtom

De flesta som får moyamoya insjuknar under de tio första levnadsåren, eller i 30- till 40-årsåldern. Man kan dock insjukna vid vilken ålder som helst.

Vid moyamoya uppstår förträngningar i blodkärl som tillför blod från hjärtat till hjärnan. Ett försämrat blodflöde leder till syrebrist i viktiga områden i hjärnan. I samband med syrebristen utvecklas nätverk av små blodkärl. Nätverken har formen av en rökpuff, moyamoya på japanska.

De vanligaste symtomen vid moyamoya är huvudvärk, förlamningar, talsvårigheter och epilepsi. Minnes- och tankeförmågan kan också påverkas efter längre tids sjukdom.

Förloppet kan variera över tid med alltifrån en långsam försämring med enstaka lätta episoder med övergående symtom med lång tids mellanrum, till snabba förlopp med mer allvarliga symtom. Det kan röra sig om attacker med syrebrist i hjärnan (TIA) eller stroke orsakad av infarkter eller blödningar i hjärnan.

Prognosen är beroende av hur långt sjukdomen har framskridit vid diagnosen och att adekvat behandling sätts in. En operation kan förbättra prognosen.

Moyamoya kan uppträda isolerat eller tillsammans med andra sjukdomar och kallas då moyamoyasyndrom.

Orsak

Orsaken till moyamoya är delvis okänd. Sjukdomen är i regel inte nedärvd men genetiska faktorer har sannolikt betydelse för uppkomsten.

Behandling

Det finns ingen behandling som botar moyamoya. Behandlingen inriktas på att lindra symtomen, förebygga medicinska komplikationer och kompensera för de funktionsnedsättningar som sjukdomen kan leda till.

Läkemedel som minskar risken för blodproppar kan minska risken för stroke. Även epilepsi och svår huvudvärk behandlas med läkemedel.

För att förbättra blodflödet till hjärnan kan en neurokirurgisk operation utföras. Syftet är att leda blodet förbi trånga artärer eller skapa ny blodförsörjning till de drabbade områdena i hjärnan. Operationen bör göras innan bestående skador har uppstått. Även om sådana redan finns kan en operation förhindra att sjukdomen förvärras.

Barn, ungdomar och vuxna kan efter en stroke behöva rehabilitering med fysio- och arbetsterapi samt tal- och språkträning. Vid bestående funktionsnedsättningar behövs rehabiliterande insatser. De kan omfatta utredning, behandling och utprovning av hjälpmedel.

Anpassningar i bostaden, skolan och på arbetsplatsen kan behövas för att underlätta vardagen. Psykologiskt stöd är viktigt.

Resurser

Viss vård av moyamoyasjukdom och -syndrom är nationell högspecialiserad vård (NHV) och utförs med tillstånd från Socialstyrelsen vid Akademiska sjukhuset i Uppsala och Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm.

Vid universitetssjukhusen finns Centrum för sällsynta diagnoser (CSD). De kan ge vägledning och information om sällsynta hälsotillstånd.

Samhällets stödinsatser

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information finns i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd, under *Samhällets stödinsatser*.

Intresseorganisationer

- Neuro
- RBU, Riksförbundet för Rörelsehindrade Barn och Ungdomar
- Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Läs mer

Det här är en kort sammanfattning av texten i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd. Se vidare socialstyrelsen.se/sallsynta-halsotillstand. Texterna i kunskapsdatabasen produceras av Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska på uppdrag av Socialstyrelsen.

E-post: sallsyntahalsotillstand@agrenska.se,
agrenska.se/informationscentrum
Reviderad mars 2023.