

TINDAKAN REVASKULARISASI PADA PASIEN ANAK DENGAN PENYAKIT MOYAMOYA SEBUAH LAPORAN KASUS

Neti Sri Wardiyani*, Arie Khairani**, Abdul Chairy**, Muhammad Kusdiansah***, Abrar Arham***

*Fellow Neuropediatri, Departemen Neurologi - RS Pusat Otak Nasional Jakarta

**Departemen Neuropediatri, RS Pusat Otak Nasional Jakarta

***Departemen Bedah Syaraf, RS Pusat Otak Nasional Jakarta

PENDAHULUAN

Penyakit Moyamoya atau **Moyamoya Disease (MMD)** merupakan gangguan serebrovaskuler jarang, ditandai adanya penyempitan progresif pembuluh darah otak arteri utama, sehingga terbentuk pembuluh darah kolateral abnormal di dasar otak

Pemeriksaan *Digital Subtraction Angiography (DSA)* merupakan standar emas diagnosa MMD : adanya gambaran "puff of smoke" atau moyamoya

Gejala klinis pada anak yang sering terjadi : kejang, stroke atau *transient ischemic attack (TIA)* berulang

STADIUM MMD (SUZUKI STAGES) BERDASARKAN GAMBARAN DSA

Stadium 1	Stenosis pada bagian terminal <i>internal caroti artery (ICA)</i>
Stadium 2	Stenosis pada semua cabang terminal ICA, mulai terlihat pembuluh kolateral moyamoya
Stadium 3	Moyamoya lebih jelas, membentuk gambaran "puff of smoke"
Stadium 4	Moyamoya mulai regresi, muncul kolateral transdural
Stadium 5	Moyamoya semakin regresi, kolateral transdural semakin jelas
Stadium 6	Moyamoya hilang, terbentuk okultasi sempurna ICA

PENATALAKSANAAN

1. Medikamentosa : sesuai klinis
2. Pembedahan revaskularisasi :
 - langsung : *Superficial Temporal Artery to Middle Cerebral Artery (STA-MCA) bypass*
 - tidak langsung : *encephalomyosynangiosis (EMS), encephaloduroarteriosynangiosis (EDAS), encephalo-myo-arterio synangiosis (EMAS), encephalo-duro-arterio-myo synangiosis (EDAMS)*

LAPORAN KASUS

Pasien perempuan usia 2 tahun 10 bulan :

Anamnesa

- Keluhan utama lemah tubuh sebelah kiri yang terjadi mendadak sejak 1 bulan sebelum masuk rumah sakit
- Nyeri kepala, kejang, muntah, penurunan kesadaran tidak ada. Riwayat demam tidak ada. Riwayat trauma kepala tidak ada

Pemeriksaan neurologi

- Parese nervus VII dan XII kiri sentral
- Hemiparese kiri, kekuatan motorik superior dan inferior kiri 4-4.
- Refleks patologis babinsky kiri (+)

Neuroimaging

- MRI-MRA : ICA, PCom (*posterior communicating artery*) dan MCA kanan tampak dengan kaliber kecil dan flow yang minimal, sugestif MMD
- CT perfusi dengan kontras : infark lama korteks dan subkorteks lobus frontal kanan dan korona radiata kanan
- Pemeriksaan DSA : tampak aliran kolateral dari PCA ke sirkulasi distal MCA, dan stenosis pada ICA terminal, kesan **moyamoya disease suzuki 3-4**



Penatalaksanaan

- Medika mentosa : antiplatelet
- Revaskularisasi kombinasi antara revaskularisasi langsung melalui *STA-MCA bypass* dan tidak langsung dengan *dural synangiosis*. Prosedur operasi dilakukan anastomosis pada dua lokasi, yaitu anastomosis *STA branch frontal* dengan *temporal M4*, dan *STA branch parietal* dengan *frontal M4*.
- Dilakukan DSA evaluasi 3 minggu paska tindakan, didapatkan aliran retrograde melalui kedua anastomosis langsung ke arteri cerebri media (lingkaran merah). Tampak aliran di arteri meningea media terpreservasi (panah kuning), meskipun belum terjadi angiogenesis



DISKUSI

- Berdasarkan gejala klinis, pemeriksaan neurologis, neuroimaging dan pemeriksaan DSA, diagnosa pada pasien ini adalah **stroke iskemik dengan penyebab MMD**
- Gambaran DSA pada pasien ini menurut *Suzuki stage* termasuk MMD stadium 3-4, dengan adanya gambaran pembuluh kolateral moyamoya jelas berbentuk "puff of smoke"
- Selain diberikan antiplatelet, juga dilakukan tindakan revaskularisasi sesuai dengan algoritma penatalaksanaan MMD pada pasien anak, dengan teknik gabungan revaskularisasi langsung dan tidak langsung dengan anastomosis pada dua lokasi
- DSA evaluasi menunjukkan sudah terbentuk aliran retrograde melalui kedua anastomosis langsung ke arteri cerebri media
- Diharapkan dalam waktu satu tahun akan terjadi synangiosis melalui arteri serebri media dan pertambahan kaliber arteri STA yang mendominasi aliran darah di hemisfer sebelah kanan, sehingga terjadi perbaikan segera pada suplai darah ke otak
- Tindakan revaskularisasi pada pasien ini diharapkan dapat menurunkan kejadian stroke berulang sehingga pasien memiliki prognosa yang baik

DAFTAR PUSTAKA

1. National Institute of Neurological Disorders and Stroke, reviewed on July 19, 2024 ; National Institutes of Health (NIH) 9000 Rockville Pike, Bethesda, MD, 20892
2. Chintan Rupareliya; Forshing Lui. Moyamoya disease ; National Library of Medicine, National center for Biotechnology Information
3. Nadia Khan, Neuapsy Key; 10: Pediatric Moyamoya Disease, posted by dr. Zezo in Neurosurgery, May 19, 2020, 10, 1055/b-0038-162139m
4. Harriet E Brazil; Puff of Smoke: Moyamoya and the nursing role following STA-MCA bypass; Australian Journal of Neuroscience, Vol 34, number 1, May 2024
5. Porras JL, Yang W, Xu R, Garzon-Muvdi T, Caplan JM, Colby GP, Coon AL, Ahn ES, Tamargo RJ, Huang J. Effectiveness of Ipsilateral Stroke Prevention Between Conservative Management and Indirect Revascularization for Moyamoya Disease in a North American Cohort. *Worlds Neurosurg* 2018 Feb; 110:e928-e936