

Malign Hipertansiyon Nedeni: Moyamoya Hastalığı

Malign Hypertension in Childhood: Moyamoya Disease: Case Report

Serçin GÜVEN,^a
Sinem ÖZTAŞKIN,^b
Özge KARALAR,^b
Feyyaz BALTACIOĞLU,^c
İbrahim GÖKÇE,^a
Harika ALPAY^a

^aÇocuk Nefroloji BD,
^bÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
^cRadyoloji AD,
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi,
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 08.01.2016
Kabul Tarihi/Accepted: 27.08.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:
Serçin GÜVEN
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Nefroloji BD, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
sercindr@yahoo.com

ÖZET Moyamoya hastalığı, iki taraflı terminal internal karotis arter ile orta ve ön serebral arterin kronik ilerleyici darlığıdır. Oluşan kollaterallerin anjiyografik görüntüsüne, Japonca “havada dağılan duman” anlamına gelen “moyamoya” ismi verilmiştir. Moyamoya hastalığı ve renovasküler hipertansiyon birlikteliği nadirdir. Bu çalışmada, moyamoya hastalığı ve renovasküler hipertansiyon birlikteliği bulunan erkek olgu sunulmuştur. Dokuz yaşındaki erkek olgu, bilinç bulanıklığı ve anlamsız konuşma şikâyetleri ile hastanemize başvurdu. Fizik muayenesinde sağ hemiparezi saptandı. Kan basıncı 200/145 mmHg idi. Beyin manyetik rezonans incelemede sol temporookspital lobda infarkt alanları görüldü. Serebral anjiyografisinde bilateral internal karotis arterlerde darlık ve kollateraller ile tipik moyamoya damarları ve renal anjiyografisinde bilateral renal arterlerde darlık saptandı. Hipertansiyonu olan tüm çocuklarda moyamoya hastalığı gibi damar patolojileri akılda tutulmalı ve renovasküler hastalık ve moyamoya hastalığı birlikteliğinin düşünülenden daha sık olabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Moyamoya hastalığı; hipertansiyon, malign; hipertansiyon, renovasküler

ABSTRACT Moyamoya is a chronic, occlusive cerebrovascular disease involving bilateral stenosis or occlusion of the terminal portion of the internal carotid arteries and/or the proximal portions of the anterior cerebral arteries and middle cerebral arteries. The radiological image of a hazy “puff of smoke” giving the disease its name, “moyamoya” in Japanese is this outgrowth of small vessels. Cases of moyamoya disease associated with renovascular hypertension are very rare. We present a case of moyamoya disease with renal artery involvement in a young male patient. A 9-year-old boy was referred to our hospital due to somnolence and cognitive deficit. Physical examination revealed right side hemiparesis. Blood pressure was 200/145 mmHg. Cerebral magnetic resonance imaging showed multiple small infarcts at the left temporooccipital region. Cerebral angiography showed severe stenosis of the internal carotid arteries with multiple collateral vessel formations typical of moyamoya disease and renal angiography showed bilateral stenosis of renal arteries. In all children with hypertension, vascular events such as moyamoya disease should be considered and moyamoya disease with concomitant renovascular disease may be more frequent than usually suspected.

Key Words: Moyamoya disease; hypertension, malignant; hypertension, renovascular

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2016;25(3):174-8

Hipertansiyon saptanan çocukların %5-25’inde renovasküler hipertansiyon görülmektedir.¹ Fibromusküler displazi ve mid-aortik sendrom renovasküler hipertansiyonun en sık sebepleri- dir.² Ancak renovasküler hipertansiyon ve moyamoya birlikteliği nadirdir.

Moyamoya hastalığı, iki taraflı terminal internal karotis arter ile orta ve ön serebral arterin idiyoPATİK, ilerleyici darlığı veya tıkanıklığı ile karakterize kronik bir serebrovasküler hastalıktır. Bunun sonucunda beyinde bazalden başlayarak moyamoya damarları olarak adlandırılan ince vasküler ağlar belirginleşir.³⁻⁵

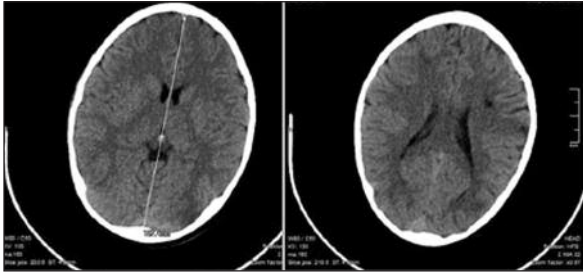
Bu çalışmada, moyamoya hastalığı ve renovasküler hipertansiyon birlikteliğine dikkat çeken 9 yaşındaki erkek olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

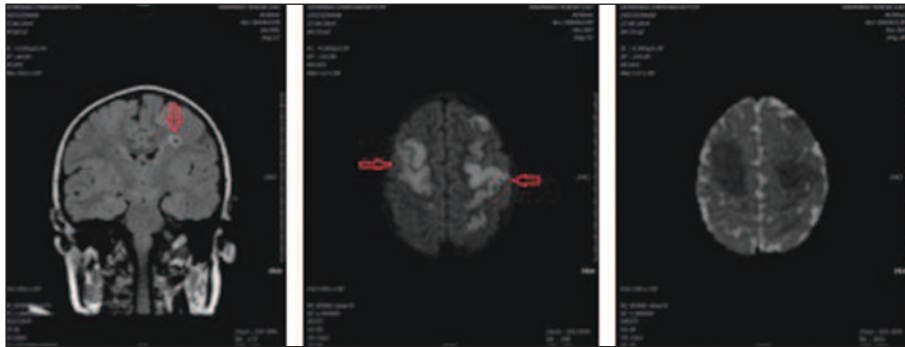
Daha önce bilinen şikayeti olmayan 9 yaşındaki erkek olgu kusma, bilinç bulanıklığı, anlamsız konuşma ve sağ kolda güçsüzlük yakınmasıyla acil servisimize başvurdu. Fizik muayenede genel durumu iyi, bilinci konfüze, pupiller izokorik ve ışık refleksi bilateral pozitif bulundu. Boy ve tartısı normal sınırlarda, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Aile öyküsünde özellik yoktu. Kan basıncı 200/145 mmHg idi. Olgunun tam kan sayımı (Hb: 12,6 g/dL, hct: %38,7, wbc: 8900/μL, plt: 343000/μL), böbrek

(BUN: 10 mg/dL, cr: 0,41 mg/dL), karaciğer (ALT:15 U/L, AST:25 U/L) ve tiroid (TSH: 2,3 μIU/mL, sT₄: 1,22 ng/dL) fonksiyon testleri, kan elektrolit değerleri (Na:137 mEq/L, K: 4,2 mEq/L) ve tam idrar tetkiki normal idi. Üriner ultrasonografide özellik yoktu. Kranial bilgisayarlı tomografisinde (BT) kanama, orta hat yapılarında yer değiştirme ve hidrosefali saptanmadı (Resim 1). Olgu, çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Sodyum nitroprussid infüzyonunun ardından ancak propranolol HCl, doksazosin ve minoksidil birleşik tedavisi ile kan basıncı kontrol altına alınan olgunun, göz dibi muayenesinde hipertansif retinopati bulgusuna rastlanmadı. Ekokardiyografide sol ventrikül hipertrofisi, beyin manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) her iki frontal loblarda infarkt alanları saptandı (Resim 2). Beyin MRG anjiyografisinde her iki posterior serebral arterde P2 segmentinden sonra dolum izlenmediği, ön ve orta serebral arterlerin kollateral akım ile dolduğu saptandı. Bu bulgular moyamoya hastalığı ile uyumlu bulundu. Bunun üzerine yapılan konvansiyonel beyin anjiyografide her iki internal karotis arterde stenoz ve kollateraller, konvansiyonel renal anjiyografisinde solda daha ciddi olmak üzere bilateral renal arter darlığı saptandı (Resim 3, 4). Moyamoya hastalığı tanısı alan olgu, kan basıncı kontrol altına alındıktan sonra üçlü antihipertansif tedavi ve evde tansiyon takibi ile taburcu edildi.

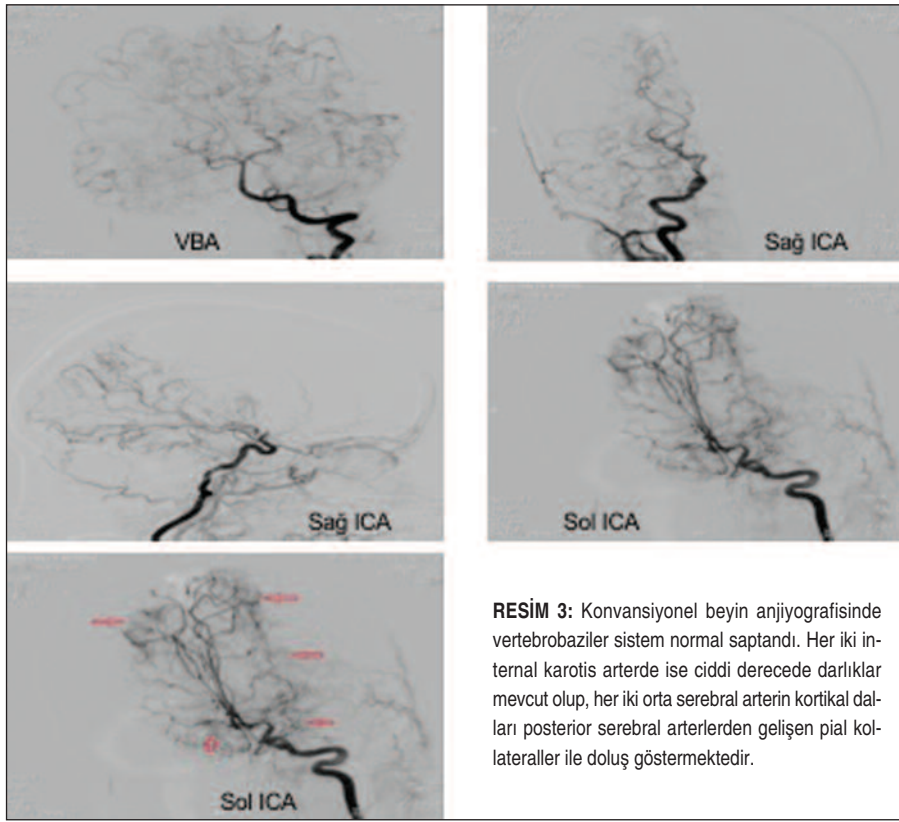
On beş gün sonraki kontrol muayenesinde olgunun aktif şikâyeti yoktu. Sağ elinde olan güçsüzlük gerilemişti ve kas gücü 4/5 idi. Kontrol fizik muayenesi doğaldı. Evde istirahat hâlinde kan ba-



RESİM 1: Beyin bilgisayarlı tomografisinde kanama, hidrosefali ve orta hat yer değiştirmesi saptanmadı.



RESİM 2: Beyin manyetik rezonans incelemesi flair koronal incelemede sol frontal lobda sekel infarkt alanı, difüzyon ağırlıklı aksiyal incelemelerde her iki frontal loblarda anterior serebral arter ve orta serebral arter sulama alanları (watershed) boyunca akut infarkt alanları.



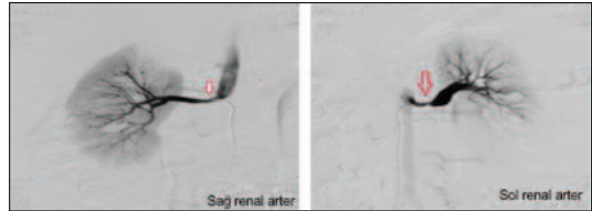
RESİM 3: Konvansiyonel beyin anjiyografisinde vertebr baziler sistem normal saptandı. Her iki internal karotis arterde ise ciddi derecede darlıklar mevcut olup, her iki orta serebral arterin kortikal dalları posterior serebral arterlerden gelişen pial kollateraller ile doluş göstermektedir.

sıncı ölçümleri 130-140/80-75 mmHg olan olgunun tedavisi aynı şekilde devam etti.

Olgu endovasküler girişim açısından girişimsel radyoloji tarafından değerlendirildi. Her iki internal karotis arter ve sağ renal arterdeki darlıklar için girişim endikasyonu olmadığı belirtildi. Sol renal arterdeki darlık için endovasküler girişim endikasyonu olduğu, bu girişimin olası risk ve komplikasyonları aile ile paylaşıldı, ancak olgu bu görüşme sonrası takiplerine gelmedi.

TARTIŞMA

Moyamoya hastalığı ilk kez 1957 yılında Japonya’da tarif edilmiş ve ilk kez Suzuki ve Takaku tarafından 1969 yılında moyamoya ismi kullanılmıştır.^{6,7} Moyamoya damarları aslında dilate olan perforan arterlerdir ve bu kollaterallerin anjiyografik dumansı görüntüsüne Japoncada “havada dağılan duman” anlamına gelen “moyamoya” ismi verilmiştir.^{4,8,9} Moyamoya hastaları çoğunlukla Japonya’dan ve kızlarda rapor edilmiştir. Moyamoya hastalığının Avrupa’da görülme sıklığı Japonya’nın onda biridir.¹⁰



RESİM 4: Konvansiyonel renal anjiyografisinde solda daha ciddi olmak üzere bilateral renal arter darlığı.

Moyamoya hastalığının etiyoloji ve patogenezi hâlen net değildir. Çeşitli yayınlarda moyamoya hastalığı ile Down sendromu, orak hücreli anemi, nörofibromatoz ve tüberküloz menenjiti gibi hastalıkların birlikteliği bildirilmiştir.¹¹⁻¹⁴ Bu duruma hastalık yerine “moyamoya sendromu” denilmektedir. Rapor edilen hastaların %7-12’sinde ailede moyamoya hastalığı öyküsü saptanmıştır.^{15,16} Olgumuzun ailesinde ise böyle bir durum bulunmamaktadır. Moyamoya hastalığının 1-5 ve 36-40 yaşları arasında iki pik yapması ve tanı konulan hastaların yaklaşık yarısının olgumuzda da olduğu gibi 10 yaşın altında olması dikkat çekicidir.^{17,18}

Başvuru anındaki tablo çocuklarda ve erişkinlerde genellikle farklıdır. Çocuklarda iskemik serebrovasküler olaylar, infarkt veya geçici iskemik ataklar [transient ischemic attack (TIA)], hemorajik durumlardan daha fazla görülür.¹⁹ Çocuklarda inme, TIA'dan daha fazla görülür, ancak bu durum onların TIA'yı tam olarak tarif edemiyor olmalarından kaynaklanabilir.¹⁰ Olgumuz kusma, bilinç bulanıklığı ve sağ kolda güçsüzlük şikâyeti ile başvurdu ve beyin MRG'nde sol temporookspital lobda infarkt alanları saptandı. İlk ölçülen kan basıncı değeri 200/145 mmHg idi ve takibinde de yüksek seyretti. Olgunun konvansiyonel beyin anjiyografisinde her iki internal karotis arterde ciddi derecede darlıklar ve kollateraller, renal anjiyografisinde ise solda ciddi olmak üzere her iki renal arterde darlık görüldü (Resim 3, 4).

Moyamoya hastalığında tanı koydurucu yöntem konvansiyonel anjiyografidir. Anjiyografide, distal internal karotis arterlerin stenozu veya tam tıkanması, anterior ve orta serebral arterlerin proksimal kısımlarının silik görülmesi, beynin bazal kısmında iyi gelişmiş moyamoya damarlarının görülmesi tanı koydurucu bulgular olarak sayılabilir.^{20,21} Japonya Sağlık Bakanlığı Willis Poligonunun İlerleyici Tıkayıcı Hastalıkları Araştırma Komitesi, moyamoya hastalığının tanısındaki anjiyografi kriterlerini tarif etmiştir;

1. İnternal karotid arterin son kısmında stenoz veya tıkanma ve/veya anterior serebral arter ve/veya orta serebral arterin proksimalinde daralma veya tıkanma,
2. Anormal kollateral damar ağı,
3. Yukarıdaki bulguların iki taraflı olmasıdır.

Her üç kriterin varlığında kesin moyamoya hastalığı, birinci ve ikinci kriterler mevcut ise olası moyamoya hastalığı tanısı konmaktadır. Olgumuz üç kritere de sahip olduğu için moyamoya hastalığı tanısı aldı.

Daha önceki çalışmalarda moyamoya hastalığının sadece intrakraniyal damarları değil aynı zamanda ekstrakraniyal damarları da etkilediği bildirilmiştir.^{22,23} Pulmoner hipertansiyon, ekstremitelerde gangren, mezenterik ve koroner arter tıkanmaları ve renovasküler hipertansiyon nadiren de olsa moyamoya hastalığı ile ilişkilendirilmiştir.²⁴⁻²⁸ Bunların arasında en sık rastlanan renal arter tutulumudur. Japonya'da yapılan iki ayrı çalışmaya göre moyamoya hastalığında renal arter stenozu insidansı %5-7 olarak bildirilmiştir. Yine aynı çalışmalarda, ciddi renal arter stenozu ve renal arter hipertansiyonu insidansı ise sırasıyla %2-3 olarak rapor edilmiştir.^{29,30} Olgumuzda da her iki araştırmanın ortaya koyduğu gibi ciddi renal arter darlığı ve hipertansiyonun eşlik ettiği çok nadir bir olgudur.

Medikal tedavi ile kontrol altına alınamayan renovasküler hipertansiyonu ve ciddi renal arter darlığı olan moyamoya hastaları, perkütan transluminal anjiyoplasti (PTA) ile başarılı bir şekilde tedavi edilebilir. Yamada ve ark.nın çalışmasında, renal arter hipertansiyonu olan iki hastanın kan basıncı PTA sonrasında kontrol altına alınmıştır.²² Olgumuzda da kan basıncı değerleri üçlü antihipertansif tedaviyle güçlükle kontrol altına alınmış olup, PTA açısından hâlen değerlendirilmektedir.

Oldukça nadir görülen renovasküler hipertansiyon ve moyamoya birlikteliği ağır hipertansiyon tanısı alan çocuklarda akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Deal JE, Snell MF, Barratt TM, Dillon MJ. Renovascular disease in childhood. *J Pediatr* 1992;121(3):378-84.
2. Hiner LB, Falkner B. Renovascular hypertension in children. *Pediatr Clin North Am* 1993;40(1):123-40.
3. Dağçınar A. Moya moya hastalığı. Aksoy K, editör. *Temel Nöroşirürji Cilt 1*. Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları; 2005. p.560-71.
4. Hoffman HJ. Moyamoya disease and syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 1997;99 Suppl 2:39-44.
5. Schmit BP, Burrows PE, Kuban K, Goumnerova L, Scott RM. Acquired cerebral arteriovenous malformation in a child with moyamoya disease. Case report. *J Neurosurg* 1996;84(4):677-80.
6. Eguchi T, Ugajin K. Surgical management of moyamoya disease. In: Schmideck HH, ed. *Operative Neurosurgical Techniques: Indications, Methods, and Results*. 2nded. New York: Grune & Stratton; 1988. p.797-806.
7. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "moyamoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 1969;20(3):288-99.
8. Kawaguchi T, Fujita S, Hosoda K, Shose Y, Hamano S, Iwakura M, et al. Multiple burr-hole operation for adult moyamoya disease. *J Neurosurg* 1996;84(3):468-76.
9. Maki Y, Enomoto T. Moyamoya disease. *Childs Nerv Syst* 1988;4(4):204-12.
10. Baba T, Houkin K, Kuroda S. Novel epidemiological features of moyamoya disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008;79(8):900-4.
11. Charuvanij A, Laothamatas J, Torcharus K, Sirivimonmas S. Moyamoya disease and protein S deficiency: a case report. *Pediatr Neurol* 1997;17(2):171-3.
12. Coakham HM, Duchon LW, Scaravilli F. Moyamoya disease: clinical and pathological report of a case with associated myopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1979;42(4):289-97.
13. Dauser RC, Tuite GF, McCluggage CW. Dural inversion procedure for moyamoya disease. *J Neurosurg* 1997;86(4):719-23.
14. Drew JM, Scott JA, Chua GT. General case of the day. Moyamoya syndrome in a child with sickle cell disease. *Radiographics* 1993;13(2):483-4.
15. Kitahara T, Ariga N, Yamaura A, Makino H, Maki Y. Familial occurrence of moyamoya disease: report of three Japanese families. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1979;42(3):208-14.
16. Matsushima Y. Moyamoya disease. In: Adelson PD, Albright AL, Pollack IF, eds. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. 1sted. New York: Thieme; 1999. p.1053-70.
17. Burke GM, Burke AM, Sherma AK, Hurley MC, Batjer HH, Bendok BR. Moyamoya disease: a summary. *Neurosurg Focus* 2009;26(4):E11.
18. Kuroda S, Houkin K. Moyamoya disease: current concepts and future perspectives. *Lancet Neurol* 2008;7(11):1056-66.
19. Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. *N Engl J Med* 2009;360(12):1226-37.
20. Takahashi M. Magnification angiography in moyamoya disease: new observations on collateral vessels. *Radiology* 1980;136(2):379-86.
21. Yamada I, Himeno Y, Suzuki S, Matsushima Y. Posterior circulation in moyamoya disease: angiographic study. *Radiology* 1995;197(1):239-46.
22. Yamada I, Himeno Y, Matsushima Y, Shibuya H. Renal artery lesions in patients with moyamoya disease: angiographic findings. *Stroke* 2000;31(3):733-7.
23. Ikeda E. Systemic vascular changes in spontaneous occlusion of the circle of Willis. *Stroke* 1991;22(11):1358-62.
24. Kapusta L, Daniëls O, Reiner WO. Moyamoya syndrome and primary pulmonary hypertension in childhood. *Neuropediatrics* 1990;21(3):162-3.
25. Goldberg HJ. 'Moyamoya' associated with peripheral vascular occlusive disease. *Arch Dis Child* 1974;49(12):964-6.
26. Godin M, Helias A, Tadie M, Fillastre JP, Creissard P. Moyamoya syndrome and renal artery stenosis. *Kidney Int* 1978;15:450.
27. Hartman JD, Yound I, Bank AA, Rosenblatt SA. Fibromuscular hyperplasia of internal carotid arteries. Stroke in a young adult complicated by oral contraceptives. *Arch Neurol* 1971;25(4):295-301.
28. Yamashita M, Tanaka K, Kishikawa T, Yokota K. Moyamoya disease associated with renovascular hypertension. *Hum Pathol* 1984;15(2):191-3.
29. Togao O, Mihara F, Yoshiura T, Tanaka A, Kuwabara Y, Morioka T, et al. Prevalence of stenocclusive lesions in the renal and abdominal arteries in moyamoya disease. *AJR Am J Roentgenol* 2004;183(1):119-22.
30. Yamada I, Himeno Y, Matsushima Y, Shibuya H. Renal artery lesions in patients with moyamoya disease: angiographic findings. *Stroke* 2000;31(3):733-7.