

Moyamoya Hastalığı

MOYAMOYA DISEASE

Dr.Sertaç ARSLANOĞLU*, Dr.Murat HIZARCIOĞLU*, Dr.Nesrin UMUTLU*,
Dr.Nedret URAN*, Dr.Ertan KAYSERİLİ*, Dr.Pamir GÜLEZ*, Dr.Canan İNAN**

* Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Uzmanı, Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi,

** Doç., Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, İZMİR

Özet

Moyamoya hastalığı karotid sifonundan başlamak üzere, internal karotid arterlerin yavaş, progresif, bilateral oklüzyonu ya da stenozu ile karakterize primer vasküler bir hastalıktır. Oklüzyon yavaşça ilerleyerek yaygın kollateral gelişimine yol açar. İlk semptomlar rekürren baş ağrısından akut hemiplejiye kadar değişen bir çeşitlilikte kendini gösterir. Tanı arteriografi ile konur.

Bu sunumda sağ hemiparezi, santral fasiyal paralizi ve afazi bulguları ile başvuran ve strok olarak tanı alan 7 yaşındaki bir erkek olgu yer almaktadır. Dinamik serebral anjiyografi (DCA) ile Moyamoya hastalığı tanısı alan olgunun izlem sırasında nörolojik bulguları hızla gerilemiş ve olguya EDAMS operasyonu uygulanmıştır. Nadir görülen bir hastalık olması nedeniyle sunulmuş ve strok ayırıcı tanısında düşünülmesi gerekliliği vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Moyamoya hastalığı, Strok, Hemipleji, Hemiparezi

T Klin Pediatri 2000, 9:101-105

Summary

Moyamoya disease is a primary vascular disorder characterized by progressive, bilateral occlusion of the internal carotid arteries starting at the carotid siphon. Occlusion progresses slowly leading to diffuse collateral formation. The initial symptoms vary from recurrent headache to acute hemiparesis. Definitive diagnosis requires arteriographic demonstration of the occlusion.

We present here a 7-year old boy admitted because of right sided hemiparesis, central facial paralysis, and aphasia. He was diagnosed to have a stroke and dynamic cerebral angiography (DCA) revealed that the existence of Moyamoya vessels. At follow-up neurologic findings regressed and he underwent neurosurgical operation (EDAMS). Since Moyamoya disease is rather rare this case is presented and its importance in the differential diagnosis of stroke is emphasized.

Key Words: Moyamoya disease, Stroke, Hemiplegia, Hemiparesis

T Klin J Pediatr 2000, 9:101-105

Ender görülen bir serebral vaskülopati olan Moyamoya hastalığı, internal karotid arterlerin supraklinoid bölümünün oklüzyonu ya da stenozu sonucunda ortaya çıkmaktadır. Bu oklüzyon yavaş yavaş geliştiği için internal ve eksternal karotid arterler arasında multipl anastomozların oluşumu için yeterince zaman vardır. Sonuçta beyin bazalinde, bazal ganglionlar düzeyinde oluşan kollateraller; anjiyografide hastalık için tipik olan sisli bir görünüme yol açarlar. Bu nedenle Japonca "havaya

üflenmiş sigara dumanı görüntüsü" anlamına gelen "Moyamoya" sözcüğüyle tanımlanmaktadır (1-6).

Moyamoya hastalığının en sık rastlanan klinik özellikleri; çocuklarda geçici iskemik ataklar ve strok, erişkinlerde ise intrakranial hemorajidir (4). Genellikle altta yatan bir neden tanımlanamazsa da otoimmün bir vaskülit olmasından kuşulanılmaktadır (1,2). Orak hücreli anemi, nörofibromatozis, santral sinir sistemi enfeksiyonları gibi çeşitli hastalıklar sonucunda gelişmişse, sekonder moyamoya hastalığı olarak adlandırılmaktadır (1).

Ender görülmesine karşılık, çocukluk döneminde iskemik ataklar ve strokla kliniğe gelmesi; bu spesifik vaskülopatiyi pediatrik acil ve nöroloji pratiğinde önemli hale getirmektedir. Bu nedenle

Geliş Tarihi: 03.12.1999

Yazışma Adresi: Dr.Sertaç ARSLANOĞLU
İnönü Cad. No: 556/3
Poligon, İZMİR

strok bulguları ile hastanemize başvuran ve Moyamoya hastalığı tanısı alan 7 yaşındaki bir erkek olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Daha önce tamamen sağlıklı olduğu belirtilen 7 yaşındaki erkek hasta konuşamama, sağ kol ve bacakta kuvvet kaybı ve bilinç bulanıklığı yakınmaları ile başvurdu. Öyküde bir hafta önce yüksek ateşle birlikte ani olarak sağ kol ve bacakta güçsüzlük, konuşamama ve bilinç bulanıklığının geliştiği; bu tablonun bir ilçe devlet hastanesinde "otitis media ve yüksek ateş"e bağlanarak dört gün süre ile antibiyoterapi uygulandığı öğrenildi. Bilinç düzeyinde düzelme olmaması ve diğer nörolojik bulguların gerileme göstermemesi üzerine sevk edilen olgu yatırıldı.

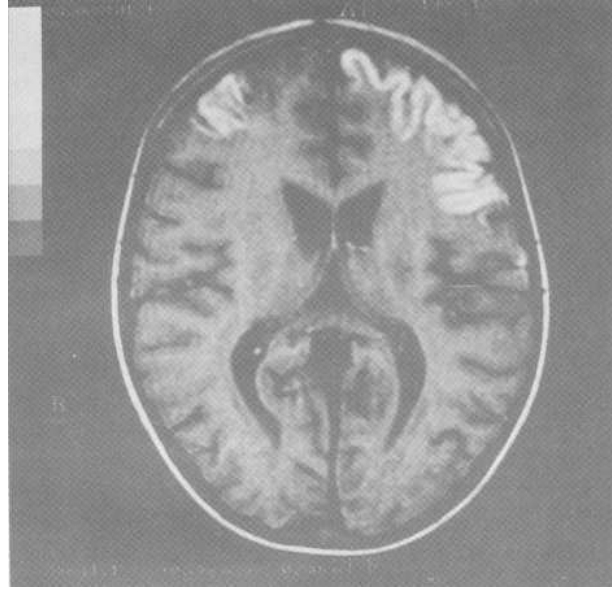
Normal spontan doğumla miadında doğan hastanın psikomotor gelişimi normal olarak tanımlandı. Aile anamnezinde nörolojik ve kalıtsal bir hastalığa ilişkin bulgu yoktu.

Fizik bakıda; ağırlık 25 kg (50. p), boy 118 cm (25. p), vücut ısısı 38°C, bilinç bulanık, cilt bakışı olağan. KTA 100/dk-düzenli, tansiyon arteriyel 100/60 mmHg, periferik nabızlar normal dolgunlukta; solunum sistemi bakışı olağan, bilateral otitis media mevcuttu. Diğer sistem bakıları olağan olan hastanın nörolojik muayenesinde; bilinç bulanıklığı, afazi, sağ santral fasial paralizi ve yüzün sağ yarısında hipoestezi, sağda hemiparezi (alt ve üst ekstremitelerde kas gücü 2/5), sağda Babinski pozitifliği saptandı. Pupil ışık refleksi iki taraflı alınıyordu, pupiller normoizokorik, göz dibi bakışı olağan idi.

Laboratuvar incelemesinde; tam kan sayımında hipokrom mikrositer bir anemi saptandı. ESR 28 mm/saat, CRP (+), açlık kan şekeri, serum elektrolitleri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, rutin idrar bakışı normaldi. Strok etiyojisine yönelik testler içinde total kolesterol, lipid, trigliserid, lipid elektroforezi, hemorajik diatez testleri, C₃ ve C₄ anti-DNA düzeyleri normal bulundu. ANA, antifosfolipid antikorlar ve oraklaşma testi negatif saptandı. Hemoglobin elektroforezinde S bandı yoktu.

Teleradyografi, EKG ve EKO normaldi.

Uyku EEG'sinde tüm trase boyunca delta ve



Şekil 1. Serebral MRI'da sol frontoparietal ve sağ frontal alanda kortikal giriform tarzda boyanma ve infarkt alanları.

teta frekansında yavaş dalga aktivitesi, lokalize veya lateralize patoloji göstermeyen ılımlı epileptik aktivite izlendi.

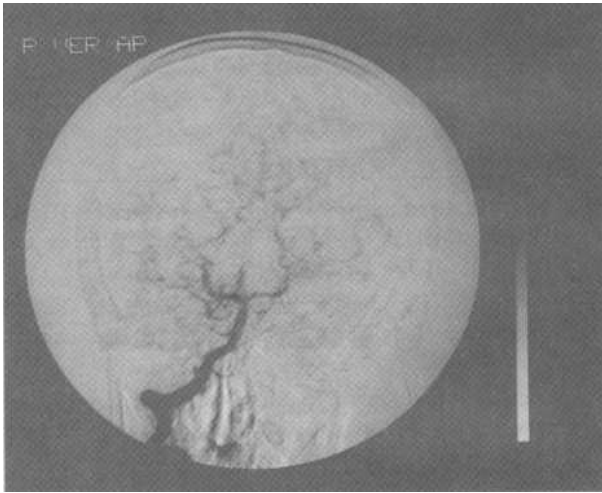
Bilgisayarlı beyin tomografisinde (BBT) sol parietal bölgede infarktla uyumlu bulgular saptandı.

Serebral manyetik rezonans görüntüleme (MRI) sol septum semiovalede kronik infarktla uyumlu olduğu izlenen birer santimetrelik düzensiz yapılı kontürler görüldü. Sol frontoparietal, sağ frontal alanda kortikal giriform tarzdaki boyanma stroka sekonder olarak değerlendirildi (Şekil 1).

DSA'da sağ arteria karotis kommunisin orijininden itibaren tıkalı olduğu ve hiç dolmadığı, solda arteria karotis interna bifurkasyonundan itibaren stenotik olduğu ve buradan sonra çok küçük dallanmalar gösterdiği saptandı. Bu görünüm Moyamoya hastalığı için tipikti (Şekil 2 ve 3).

Beyin SPECT'te solda belirgin bilateral frontoparietal hipoperfüzyon izlendi.

Öykü ve fizik bakı bulguları ile strok olarak değerlendirilen olgu, MRI ve DSA incelemeleri sonucunda Moyamoya hastalığı tanısı aldı. Bu arada fizik tedavi ve rehabilitasyon programına alınan



Şekil 2. ve 3. DSA'de sağ arteria karotis kommunisin orijinin-den itibaren, sol arteria karotis internanın ise bifurkasyonun-dan itibaren tıkalı olduğu ve buradan sonra küçük dallanmalar (Moyamoya damarları) gösterdiği izleniyor.

hastanın bilinç düzeyi 1-2 gün içinde, afazi ve hemiparezisi ise 2 hafta içinde belirgin şekilde düzelme gösterdi. Ege Üniversitesi Beyin Cerrahisi Kliniği ile yapılan görüşme sonucunda cerrahi girişim endikasyonu olduğu ifade edilen hastaya aynı klinikte EDAMS (Encephaloduroarteriomyo-synangiosis) uygulandı. Operasyon sonrası erken dönemde komplikasyon görülmedi. Postoperatif birinci ayda nörolojik defisitinin oldukça gerilediği, sağda hafif kas gücü kaybı dışında bir patolo-jisinin kalmadığı gözlemlendi. Hastanın nöroloji poli-kliniğince izlemi planlandı.

Tartışma

İlk kez Japonya'da tanımlanan Moyamoya hastalığı, tek bir antite olmaktan çok anjiyografik bir sendrom şeklinde tanımlanmaktadır (1,5). Takeuchi, Gadoth ve Hirsch (1) primer ve sekonder Moyamoya hastalığı şeklinde iki ayrı form belirlemiştirlerdir. Primer formda altta yatan bir neden bulunamaz; arteriyel anomaliler sıktır; Suzuki etiyo-lojide otoimmün bir vaskülitin rol oynayabileceğini ileri sürmektedir (1,2,7,8). Sekonder form ise nörofibromatozis, tüberoskleroz, poliarteritis nodoza, Down sendromu, orak hücreli anemi, Fanconi anemisi, kafa travması, radyasyon, tüberküloz, bakteriyel menenjit ve bazı otoimmün hastalıklarla birlitlik gösterir (1,3,6,8-11). Son yıllarda herediter sferezolu bir hasta ile bir optik disk defekti olan "morning glory" disk anomalili bir hastada da moyamoya hastalığı bildirilmiştir (4,5). Hastamızda klinik ve laboratuvar bulguları ile bu patolojiler dışlanmış ve primer Moyamoya hastalığı olarak kabul edilmiştir.

Pediyatrik yaş grubunda kızlarda daha fazla görülür, pik yaptığı dönem ise 5 yaş öncesidir (1). Karasawa ve arkadaşlarının serilerinde başlangıç yaşı 2-17 yıl arasında değişmektedir, Muttaqin ve arkadaşlarının bildirimlerinde ise ortalama başlangıç yaşı 7.7 yıldır (12,13).

Moyamoya hastalığının klinik yansıması erişkinlerde daha çok intrakranial kanamaya, çocuklarda ise iskemiyeye bağlı bulgulardır. İlk semptomlar motor bozukluklardır; en sık alterne, genellikle de nonprogresif hemiparezi, iskemik ataklar, konuşma bozuklukları ve konvulsiyonlar şeklinde bulgu verir. İnfantlarda yüzü de içine alan ani başlangıçlı komplet bir hemipleji gelişimine eğilim vardır. Olguların yaklaşık %20'sinde özellikle hiperventilasyon ya da ağlama ile ortaya çıkan birkaç dakika ya da saat süren epizodik hemiparezi ve disestezi-lerle karakterize geçici iskemik ataklar görülür. İnt-rakranial hemoraji çocuklarda nadirdir (1-3,8,12, 14,15). Hastamızdaki bulgular da benzer şekilde yüzü de içine alan akut gelişimli hemiparezi ve afazidir.

Nörolojik bulgular akut dönemde düzelse de, tam iyileşme olmadan yeni nörolojik disfonksiyon epizodları ortaya çıkar. Prognoz genellikle kötüdür. Tek veya iki taraflı kronik kas güçsüzlüğü, epilepsi ve mental retardasyon gelişir, ölümle sonuçlana-

bilir (1). Bu nedenle hastamızın nörolojik bulguları düzelmiş olsa da olası yeni epizodlar ve nörolojik sekel açısından yakın izlemi gerekmektedir.

Genellikle akut hemiplejik bir hastada ilk uygulanan görüntüleme yöntemi kranial tomografi olmaktadır. Tomografide internal karotid arterin stenozuna bağlı olarak büyük bir infarkt görülebilir. Ancak bu teknik "moyamoya damarları"nı görüntüleyemez. Serebral MRI ise vasküler oklüzyonu ve tomografide görülmeyen infarktları ilk saatlerde bile gösterebilir (1,2). Hastamızda hem kranial tomografi, hem de serebral MRI ile infarkt bulguları saptanmıştır.

Moyamoya'da tanı koydurucu yöntem arteriografidir. Olgumuzda da tanı DSA ile kesinleşmiştir. Özellikle karotid arterin çatallaştığı yerde belirleşme, arteria serebri anterior ve mediada dilatasyon ve yaygın kollateraller (Moyamoya damarları) görülür (1-3,8).

Son yıllarda tanıda; noninvaziv özellikleri nedeniyle serebral MRI ve MR-anjiografinin (MRA) birlikte kullanımı giderek artan bir önem kazanmıştır. İskemik serebral hastalıkların tanısında MRI lezyonları erken dönemde ve doğrulukla gösterirken, MRA noninvaziv bir teknikte major intrakranial arterlerin durumunu belirlemektedir (1,4,5,15). Son olarak Tsuchiya ve arkadaşları perfüzyon MR görüntüleme tekniğiyle moyamoya hastalığındaki hemodinamiğin de değerlendirilmesini sağlamışlardır (15). Serebral hemodinamiğin belirlenmesi için kullanılan bir görüntüleme yöntemi de SPECT (single-photon emission computed tomography)tir (15). Biz de hastamızda SPECT ile bilateral serebral hipoperfüzyon kanıtlarını saptadık.

Moyamoya hastalığının özgül bir sağaltımı yoktur. Verapamil erken dönemde perfüzyonu düzeltmek amacıyla kullanılabilir. Giderek ağırlaşan strok atakları ile gelen, rekürren emboli gözlenen ve hiperkoagülabilitesi olan çocuklarda ise antikoagülan kullanımı endikedir. Günümüzde yaygın olarak uygulanan sağaltım yöntemi ise serebral dolaşıma kollateral desteğini arttırarak iskemik atakları önlemek amacıyla uygulanan direkt ve/veya indirekt vasküler rekonstrüktif cerrahidir (1-3,12,14,16,17). Hastamızda uygulanan EDAMS yöntemi, temporal arterin çevresindeki kaslarla birlikte duraya implantasyonu sonucu

gerçekleşen bir indirekt ekstrakranial-intrakranial by-pass tekniğidir. Erken dönemde faydalı olduğunu gördüğümüz bu operasyonunun uzun dönemdeki etkinliği perfüzyon çalışmaları ile (SPECT) değerlendirilecektir. Son yıllarda direkt revaskülarizasyon yöntemlerinin de (süperfisyal temporal arter (STA)-orta serebral arter anastomozu veya STA-ön serebral arter anastomozu gibi) yararlı olduğu gösterilmiştir (16,17).

Sonuç olarak; Moyamoya hastalığının çocukluk döneminde yineleyen serebral iskemik bulguları ile kliniğe gelmesi nedeniyle strok ayırıcı tanısında mutlaka düşünülmesi gerektiğini, serebral MRI ve MRA'nın birlikte kullanımının hastalığın tanısında giderek artan bir önem kazandığını ve yeni revaskülarizasyon tekniklerinin gelecek vaad ettiğini anımsatmak istiyoruz.

KAYNAKLAR

1. Menkes JH. Cerebrovascular disorders. In: Menkes JH, ed. Textbook of child neurology. Baltimore: Williams and Wilkins, 1995: 706-11.
2. Fenichel GM. Hemiplegia. In: Fenichel GM, ed. Clinical Pediatric Neurology. Philadelphia: WB Saunders Company, 1993: 246-54.
3. Adams HP Jr, Davis P. Moya-moya syndrome. In: Bogousslovsky J, Caplan L, eds. Stroke Syndromes. New York: Cambridge University Press, 1995: 405-11.
4. Massaro M, Thoransen O, Liu GT, Maguire AM, Zimmerman RA, Brodsky MC. Morning glory disc anomaly and moyamoya vessels. Arch Ophthalmol 1998; 116: 253-4.
5. Holz A, Woldenberg R, Miller D, Kalina P, Black K, Lane E. Moyamoya disease in a patient with hereditary spherocytosis. Pediatr Radiol 1998; 28: 95-7.
6. Pavlakis SG, Verlander PC, Gould RJ, Strimling BC, Auerbach AD. Fanconi anemia and moyamoya: Evidence for an association. Neurology 1995; 45: 998-1000.
7. Voros E, Kiss M, Hango J, Nagy E. Moyamoya with arterial anomalies: relevance to pathogenesis. Neuroradiology 1997; 39(12):852-6.
8. Suzuki J, Kodowa N. Moyamoya disease. Stroke 1983; 14: 104-9.
9. Mito T, Becker LE. Vascular dysplasia in Down syndrome. Brain Dev 1992; 14(4): 248-51.
10. Kestle JR, Hoffman HJ. Moyamoya phenomenon after radiation for optic glioma. J Neurosurg 1993; 79(1):32-5.
11. Leno C, Mateo I, Cid C, Berciano J, Sedano C. Autoimmunity in Down's syndrome: another possible mechanism of moyamoya disease. Stroke 1998; 29(4): 868-9.

- 12.Karasawa J, Touho H, Ohnishi H, Miyamoto S, Kikuchi H. Cerebral revascularization using omental transplantation for childhood moyamoya disease. J Neurosurg 1993; 79(2):192-6.
- 13.Muttaqin Z, Ohba S, Arita K, Nakahara T, Pant B, Uozomi T, et al. Cerebral circulation in moyamoya disease: a clinical study using transcranial Doppler sonography. Surg Neurol 1993; 40(4):306-13.
- 14.Güler G, Tekgül H, Tütüncüoğlu S. Moyamoya hastalığı. Ege Ped Bül 1995; 2(3):173-4.
- 15.Tsuchiya K, Inaoka S, Mizutani Y, Hachiya J. Echo-planar perfusion MR of Moyamoya disease. AJNR 1998; 19: 211-6.
- 16.Iwama T, Hashimoto N, Miyake H, Yonekawa Y. Direct revascularization to the anterior cerebral artery territory in patients with moyamoya disease: report of five cases. Neurosurgery 1998; 42:1157-62.
- 17.Kohno K, Oka Y, Kohno S, Ohta S, Kumon Y, Sakaki S. Cerebral blood flow measurements as an indicator for an indirect revascularization procedure for adult patients with moyamoya disease. Neurosurgery 1998; 42:752-8.