

**MOYA MOYA HASTALIĞI: BİR OLGU SUNUMU****Fügen SÖNMEZ, Aysu ŞEN, Hüseyin SARI, Cengiz DAYAN, Ender OFLUOĞLU, Baki ARPACI****Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi I. Nöroloji Kliniği****ÖZET**

Bu makalede tekrarlayan geçici iskemik ataklar ile başvuran ve tetkikler sonucunda moyamoya hastalığı tanısı konulmuş, 38 yaşında bir bayan olguda 3 yıllık süre içinde klinik ve radyolojik özellikler tartışılmıştır.

**Anahtar Sözcükler:** moyamoya, geçici iskemik atak

**MOYAMOYA DİSEASE: A CASE REPORT**

In this article, we report a caes of Moyamoya disease in a 38 year old woman with characteristic clinical and radiological features of recurrent transient ischemic attacks within three yaers.

**Key Words:** moyamoya, transient ischemic attack.

**GİRİŞ**

Moyamoya hastalığı nadir görülen bir progresif vaskülopati nedeni olup, çocukluk yaşlarında iskemik değişiklikler, erişkin yaşta ise hemorajik tipte serebrovasküler hastalığa neden olmaktadır (1).

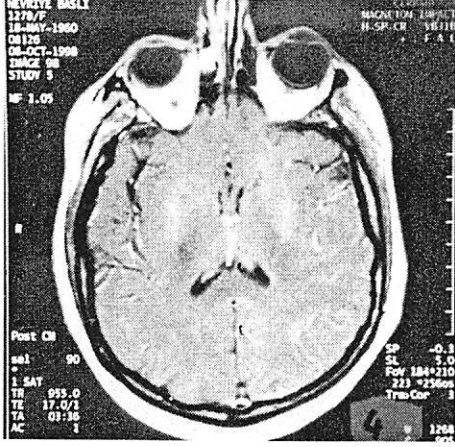
İlk defa 1955 yılında Japonya'da iskemik ve hemorajik strok nedeni olarak tanımlanmış bir sendrom olup, Japonca'daki anlamı üflenmiş sigara dumanı görünümüdür. Internal karotid arterin kavernöz sinüs içinde yer alan supraklinoid parçası ve/veya Willis poligonunu oluşturan arterlerin tek veya iki yanlı progresif oklüzyonu ile karakterize bir sendromdur (1,2,3).

Olguların çoğunda neden saptanamaz. Saptanabilen nedenler arasında; orak hücreli anemi, pürülen veya tüberküloz menenjit, nörofibromatoz, kranial radyoterapi ve koagülasyon bozuklukları sayılabilir (3). Hastalığın oluşumunda intimayı oluşturan düz kas hücrelerinde proliferasyon, internal elastik laminada kalınlaşma önemli rol oynamaktadır. Bu bulgulara rağmen arter duvarında ateromatöz plaklara rastlanmaz (1). Aynı ailede, tek yumurta ikizlerinde (2) ve Down sendromlu hastalarda sık görülmesi de genetik yatkınlığı düşündürmektedir (5). Nörofibromatozisli hastalarda yapılan çalışmalarda hastalığa neden olan kromozom bölgesinin 17q25 olabileceği belirtilmektedir (3). Daha yeni çalışmalarda kromozom 3, 6, 17 ile moyamoya hastalığının yakın ilgili olduğu belirtilmektedir (1).

**OLGU SUNUMU:**

38 yaşında bayan olgu 1998 yılı Ekim ayında yaklaşık 45 dakika kadar süren sağ tarafta güçsüzlük, konuşmada bozulma yakınması ile acil polikliniğine başvurdu. Hastanın nörolojik muayenesinde sağ kol ve bacakta früst düzeyde kas gücü zafiyeti, sağ taban cildi lakayd olması dışında özellik saptanmadı. Risk faktörü olarak ikinci doğumundan sonra gelişen postpartum hipertansiyon dışında normaldi. İlk çekilen kranyal bilgisayarlı tomografisi (kranyal BT) normal bulundu. Hastanın yapılan rutin biyokimyasal incelemelerinde açlık kan şekeri 131 mg/dl, kolesterol 238 mg/dl, trigliserid 196 mg/dl olması dışında normaldi. Hasta yatırılarak antiagregan tedavi başlandı. Yatışından 24 saat sonra sağ kol ve bacakta 4/5 düzeyinde kas gücü parezisi ile giden yaklaşık 10 dakika süren geçici iskemik atak geçirmesi üzerine yeni bir kranyal BT çekildi, normal bulunması üzerine antikoagülan tedavi başlandı. Bu tedavi ile hasta izlenirken yatışının 5. gününde etkin antikoagülan düzeyine rağmen tekrar sağda früst düzeyde kas gücü zaafiyeti ile giden atak geçirmesi üzerine tedaviye antiagregan eklendi.

Hastaya geçirdiği 3 atak için yapılan iki kranyal BT normalken, son yapılan kranial magnetik rezonans görüntülemesinde (kranyal MRI)'nda solda kapsüla interna ön bölümde ve kısmen globus pallidusu içine alan yaklaşık 1 cm boyutunda ve sol frontoparietal bölge derin ak maddesinde iskemik lezyonu saptandı (Resim 1).



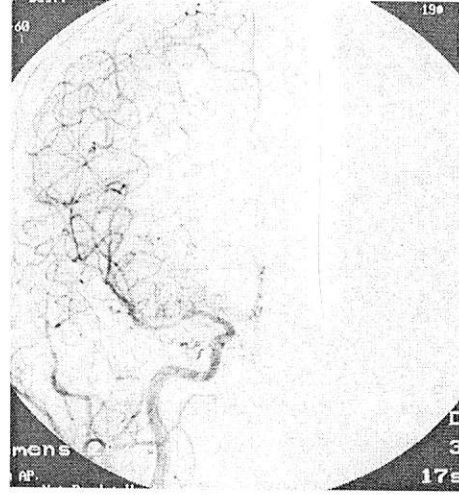
Resim 1:

Hastanın etyoloji araştırması için yapılan transtorasik ve transözefagial ekokardiyografisi normal bulundu. Vaskülit, kollagen vasküler hastalıklar, koagülasyon bozuklukları, Behçet açısından öykü olmamasına rağmen ASO, CRP, FANA, Protein C, Protein S, antikardiyolipin IgG, IgM, lupus hücresi, paterji negatif geldi. Hepatit markerlarından HbSAg, AntiHBcIgM negatif, antiHBcIgG pozitif bulundu. Yapılan lomber ponksiyon ve EEG normaldi. Ekstrakranial karotis-vertebral doppler USG (doppler USG)'sinde sol internal karotid arter (ICA)'da ileri derecede stenozu düşündürülen akım bulguları, sağ vertebral arterde hipoplazi bulundu.

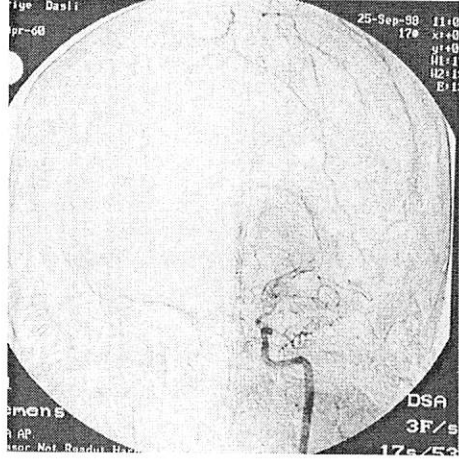
Hastaya yaşı itibarı ile etyoloji araştırmak amacıyla konvansiyonel anjiyografi yapıldı. Sonucunda sol arteria serebri media (MCA) M1 parçasında oklüzyon, sol arteria serebri posteriordan (PCA) gelen kollaterallerle retrograd dolumu, sağ MCA M1 parçasında çıkan striat arterlerde ağsı görünüm saptanması ile moyamoya tanısı konuldu (Resim 2, 3, 4).

Hasta yaklaşık 1 yıl kadar oral antikoagülan aldıktan sonra 300 mg. asetilsalisilik aside geçildi. Antiagregan tedaviden yaklaşık 9 ay kadar sonra sadece yüz, sol kol ve bacakta kısa süreli uyuşukluk yakınmaları poliklinik izleminde fark edildi. Tedaviye dipiridamol grubu da eklendi. 2001 yılı şubat ayında sol tarafta uyuşma yakınmalarına güçsüzlükte eklenince tekrar yatırıldı.

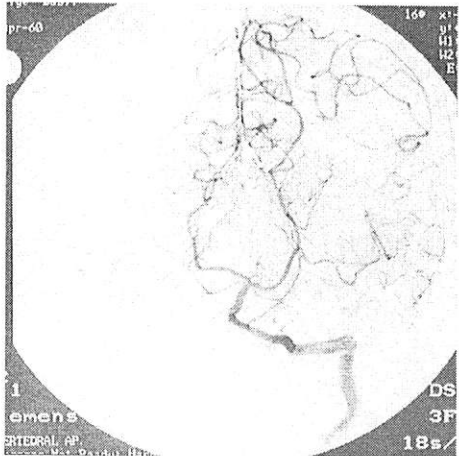
Geliş nörolojik muayenesinde, solda früst düzeyde parezi, taban cildinin solda dorsal kaçaklı olması dışında normal bulundu. Yine EKG normal, rutin incelemelerde hiperglisemi ve hipertrigliseridemi dışında özellik saptanmadı.



Resim 2: Sağ Karotis İnteral distal parçasında bifurkasyonda darlık. A1'da zayıf dolum. A2-A3, MCA'dan gelen kollaterallerle retrograd dolmakta. Ağsı yapı izlenmekte.

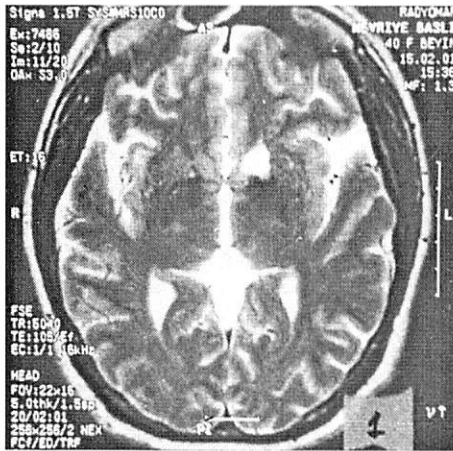


Resim 3: Sol karotis interna distalinde daralma



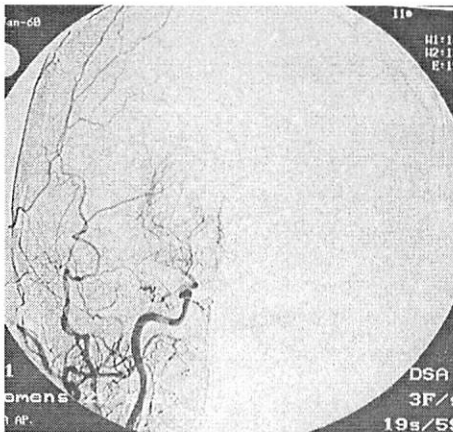
Resim 4: Sol vertebral arter sol MCA ve PCA'dan gelen kollaterallere dolmakta

Bu dönemde yapılan Kranial MRI'da sağda daha belirgin olmak üzere bilateral MCA ve anterior serebral arter (ACA) dalları watershed zonlarında kronik infarkt alanları izlenmekte bu hemodinamik infarkt alanları derin ve periferik beyaz cevherde daha belirgin olmakla beraber, sağda kronik dönemde kanama komponentleri içerdiği, her iki internal karotid arterin (ekstrakranial-intrakranial) özellikle kavernöz ve supraklinoid segmentinde komplete yakın oklüzyon bulguları ile frontobazal ve bazal ganglionlarda belirgin olmak üzere kollateral sirkülasyonu düşündürür akım bulguları saptandı (Resim 5).



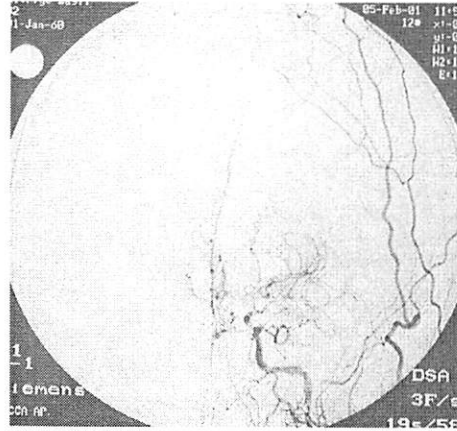
Resim 5:

Kranial angiografi tekrarlandığında sağ karotis interna başlangıcında hafif darlık, ICA supraklinoid segment distalinde ileri darlık saptandı. ACA A1 segmenti ileri derecede dar ve A2 dalları zayıf olarak doluyordu. MCA M1 segmenti ileri dar, derin perforan dalları anterograd geç olarak dolmaktaydı. Oftalmik arter distalinde ufak damarlanmalar görülmekteydi. Sol vertebral arter

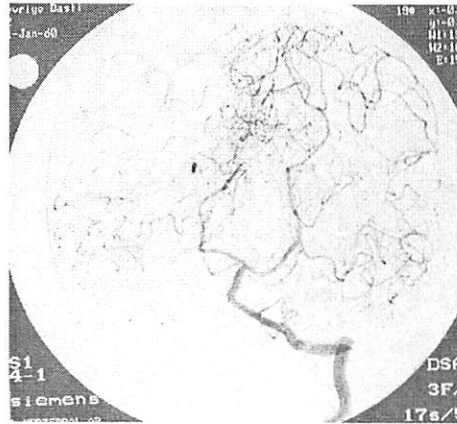


Resim 6: Sağ Karotis interna distali dar, A1, A2 ve M1 parçaları zayıf dolum izlemekte

enjeksiyonlarında a serebri posteriordan gelen leptomenial kollaterallerle bilateral ACA ve MCA dalları retrograd dolmaktaydı (Resim 6, 7, 8).



Resim 7: Sol karotis interna başlangıcı sağa kıyasla daha hafif dar, kafa tabanına girdiği bölüm ileri dar, A1 M1 ileri derecede dar



Resim 8: Sol vertebral arterler AP incelemede ACA ve MCA dalları a-serebri post.dan retrograd dolmakta.

Bu sonuçlarla angiografik olarak hastada bir progresyon izlenmekteydi.

## TARTIŞMA

Moyamoya hastalığı erişkin dönemde sıklıkla 3. dekatda görülmekte olup, baş ağrısı, fokal motor nöbetler, konuşma, duyu bozuklukları ve bilinç değişiklikleri başvuru nedeni olabilmektedir. İlk inceleme olarak yapılan kranial BT veya MRI'da bazal ganglion veya talamus bölgesinde çok sayıda genişlemiş damar görüntüleri, Willis poligonunu oluşturan damarların stenoz veya oklüzyonu, parankimal değişiklikler ve intraserebral

kanamalar görülür. Kranyal MRI'da iskeminin yol açtığı periventriküler, subkortikal lezyonlar ve moyamoya damarları daha iyi görünür (6). MR angiografi ise stenozun derecesi hakkında yeterli bilgi vermeyebilir hatta yanlış olarak tam stenoz şeklinde sonuç verebilir. Moyamoya hastalığı düşünülen olgularda konvansiyonel anjiyografi yapılması en uygun seçenek olarak görünmektedir (8).

Konvansiyonel anjiyografide de tanıya götüren 6 evre tanımlanmıştır. 1. evrede karotis arterin suprasellar parçasında daralma, 2. evrede beyin tabanında karakteristik vasküler yapı veya moyamoya damarları oluşur. 3. evre moyamoya damarları daha belirginleşir ve darlık ve tıkanıklık distal bölgelere ilerler ve sıklıkla tanı bu evrede konulur. 4. evrede Willis Poligonunu oluşturan arterlerin tamamının tıkanması ile moyamoya damarları küçülür ve ekstrakranyal yapılardan kollateraller almaya başlar, 5. evrede olay daha ilerler, son evrede majör serebral arterler ve moyamoya damarları kaybolur. Bu aşamada beyin hemisferinin kanlanması ekstrakranyal ve intrakranyal anostomozlarla sağlanır. Vertebrobasiler etkilenim de olabilmekte (1).

Hastamız ilk angiografi bulguları ile evre 2 özellikleri taşıyorken ikinci angiografi bulguları evre 4 ile uyumlu bulundu.

Tedavisinde ön planda cerrahi yaklaşımlar bulunmakla beraber antiagregan, antikoagülan ve son yıllarda kalsiyum kanal blokleri flunarazin ile tedavide başarılı sonuçlar bildirilmektedir (8). Cerrahi tedavide ise süperfisial temporal arterle arteria serebri media arasında anastomoz oluşturularak gerçekleştirilen ensefalo-myosynangiozis (EMS) ve ensefalo-dura-arterio-synangiozis (EDAS) operasyonları

yapılmaktadır (1). Ancak sınırlı sayıda vakada cerrahi uygulanmaktadır. Hastamızda iki yanlı bulgularında ilerleme olması, cerrahi müdahaleyi kabul etmemesi nedeni ile tedavisine profilaktik antiagreganla devam edilmektedir.

Biz bu vakada nadir görülen 38 yaşında moyamoya tanısı almış bir bayan olgunun 3 yıllık süre içindeki seyrini; klinik, radyolojik ve tedavi özellikleri tartışma ve sunmayı uygun bulduk.

Not: Olgunun angiografilerini yapan Dr. Betül Yalçiner ve Dr. Göksel Bakaç'a katkılarından dolayı teşekkür ederiz.

## KAYNAKLAR

- 1- Fukui M., Kono S., Sueshi K., Ikezaki K. Moya moya Disease. *Neuropatology* 200 Sep; 20 Supplement S 61-64.
- 2- Julien Bogouslavsky. *Stroke Syndromes* Cambridge University 1995 United States of America-Moya moya syndrome 405-411 3. Sasagava
- 3- Fukuda M., Kameyama S., Takeuchi S. Juvenile Ischemic Type of Moyamoya disease: A Case Report. *No To Hattatsu* 2000 July 32 (4) 334-340.
- 4- Yamauchi T., Tada M. Houkin K., Linkage of familial moyamoya disease (spontan occlusion of the circle of Willis) to Chromozome 17q25. *Stroke* 2000 Apr; 31 (4) 930-935.
- 5- Dai Al., Shaikhb ZA., Cohen ME. Early-onset Moya moya syndrome in a patient with Down Syndrome: case report and rewiw of literature. *J. Child Neurology* 2000 Oct. 15 (10): 696-699.
- 6- Ueki K., Meyer FB., Mellinger JF. Moyamoya disease. The Disorder and Surgical Treatment. *Moya Clinic Proc.* 1994: 69: 749-757.
- 7- Makiyama Y., Nishimoto H., Aihara T. MR Angiografi in management of Childhood Moyamoya Disease First Choice for Neurovascular Security. *Surgical Neurology* 1994. 42: 32-40.
- 8- Kuroki M., Nagamachi S., Hoshi. Cerebral Perfusion Imaging Evalutes Pharmacologic Treatment of Unilateral Moyamoya Disease. *J. Nucl. Med.* 1996: 37: 84-86.