

Moya Moya sendromu

Şevki ŞAHİN (*), Sunay AYALP (**), Sibel KARŞIDAĞ (***)

SUMMARY

Moya Moya syndrome

Moya moya syndrome (MMS) is a rare cerebrovascular disorder caused by segmentary stenosis and occlusions of the small vessels around the circle of Willis and distal branches of carotid arteries. The name of "moyamoya" means "puff of smoke" in Japanese and describes the look of the tangle of tiny vessels formed to compensate for the blockage. This disorder may presented transient paresis, headache, epilepsy, dementia, aphasia, ataxia and subarachnoid hemorrhage. Although MMS is considered a disease of unknown etiology, infectious and genetic causes have been blamed. In this article, we described a 48 year-old woman who diagnosed as MMS after investigation for etiology of transient ischemic attacks and epileptic seizure. Also, clinical and radiological findings of this case are discussed in the light of the literature.

Key words: Moya moya, cerebrovascular diseases, epilepsy

Anahtar kelimeler: Moya moya, beyin damar hastalıkları, epilepsi

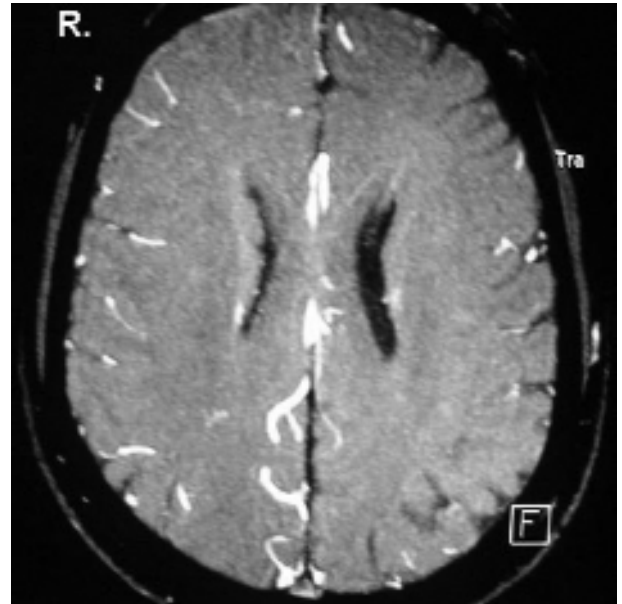
Moya moya sendromu (MMS) nadir bir beyin damar hastalığı olup, karotid arterlerin uç dallarındaki anastomozlarda segmental daralma ve tıkanmaların olması ile şekillenen bir hastalıktır (1). Hastalık, geçici veya tekrarlayıcı hemiparezi, baş ağrısı, konvülsiyon, nistagmus, demans, afazi, ataksi ve subaraknoid kanama gibi bulgularla ortaya çıkar (2). Bu yazıda, epileptik nöbet ve geçici iskemik ataklar ile araştırılırken MMS tanısına ulaşılan 48 yaşındaki kadın hasta ve onun klinik ve radyolojik bulguları sunulmuştur.

OLGU

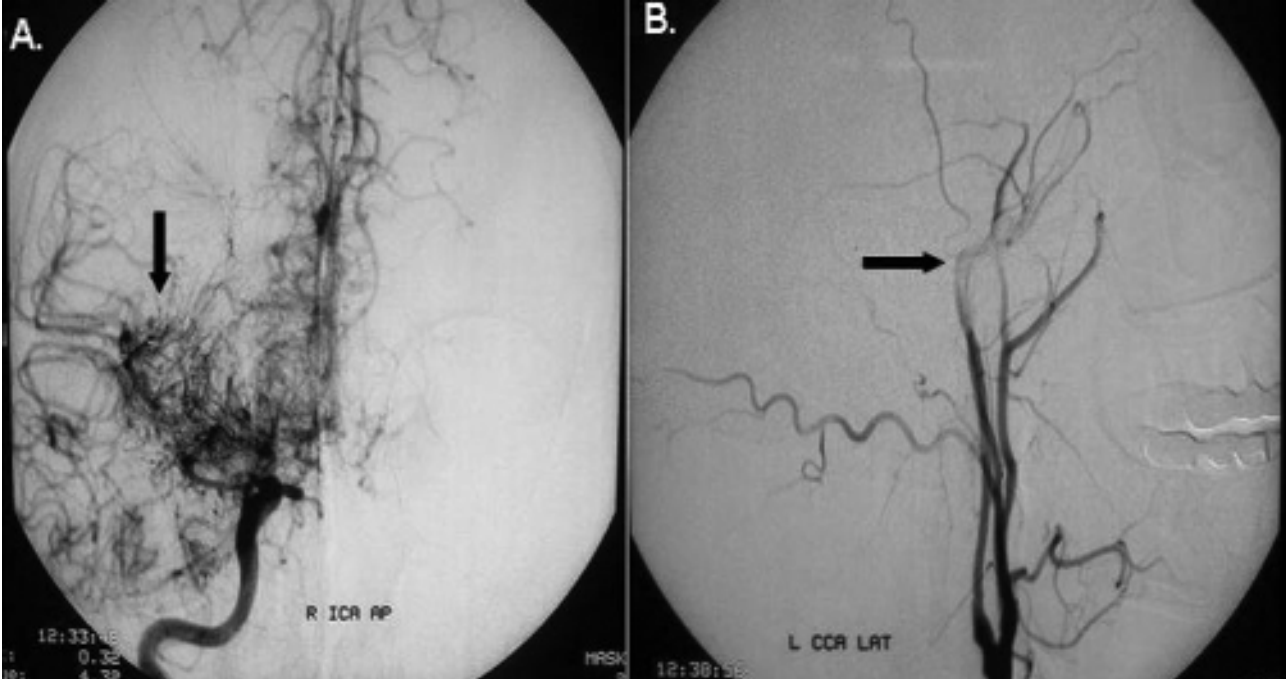
Öncesinde sağlıklı, 48 yaşında kadın acil polikliniğimize, sağ kolda kasılma sonrası tüm vücutta kasılma ve çirpmanın olduğu yaklaşık 1 dakika süren bir bilinç kaybı atağı nedeniyle getirildi. Hastanın soy geçmişinde her hangi bir özellik saptanmadı. Öyküsünden son 2 yıl içerisinde toplam 3 kez olan ve yaklaşık 24 saat sürüp kendiliğinden düzelen sağ hemiparazi atakları olduğu öğrenildi. Nörolojik muayenesi normal sı-

nırlar içerisinde saptanan hastanın elektroensefalografisi (EEG) incelemesinde sol temporal bölgede diken dalga aktivitesi izlendi. Kontrastlı kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde ise; solda belirgin periventriküler beyaz cevherde çok sayıda milimetrik boyutlu, yer yer birleşme eğilimi gösteren FLAIR (fluid-attenuated inversion-recovery) ve T2 kesitlerde hiperintens görülen iskemik odaklar izlendi. Ayrıca, aksiyel kesitlerde sağ hemisferde belirgin anormal vasküler anastomozların varlığı dikkati çekti (Resim 1). Bunun üzerine yapılan serebral anjiyografide ise, sol internal karotid arterin supraklenoid ve intrakavernöz segmentlerinde çaplarda belirgin azalma ve sağ internal karotid arterin distal anastomotik dallarında belirgin artışla karakterize duman görüntüsü izlendi (Resim 2).

Bu bulgular temelinde hastaya moya moya sendromu (MMS) tanısı kondu. İkincil jeneralize tonik-klonik nöbet öyküsü ve EEG bulguları zemininde hastaya antiepileptik olarak karbamazepin 800 mg/gün tedavisi ve geçici iskemik ataklarına yönelik dipiradamol 150 mg/gün ile asetil salisilik asit 300 mg/gün tedavisi düzenlendi. Polikliniğimizde bir yıldır takibi sürdürülen hastada nörolojik açıdan kötüleşme izlenmedi.



Resim 1. Kraniyal MRG'de aksiyel FLAIR kesitte sağ serebral hemisferde oluşmuş yaygın kapiler anastomozlar izlenmektedir.



Resim 2. (A) Anjiyografide, anterior-posterior kesitte sağ internal karotis arterde ince ve küçük kapiler dallanma ve anastomozlar nedeniyle tipik 'duman' görünümü izlenmektedir. (B) Lateral kesitte, sol karotis internada supraklinoid düzeyinde yetersiz doluş izlenmektedir.

TARTIŞMA

Moya moya sendromu (MMS) internal karotid arterlerin uç kısımları ve onların beyindeki ana terminal dallarının ilerleyici daralma ve tıkanması ile karakterize nadir bir hastalıktır (1). Sendrom genellikle anterior serebral dolaşımı etkiler (3). Moya moya Japonca bir kelime olup, si-gara dumanı anlamına gelmekte ve oluşan ince damar ağımı kastetmektedir. Bu durum çok sayıda ince damarsal yapılar ve arteriyel bloğa karşı beyin kan akımı devamlılığını sağlamak üzere oluşmuş alternatif damar ağlarının sonucu ortaya çıkmaktadır (4). MMS hem çocuklarda hem erişkinlerde görülebilir. En çok ilk ve üçüncü dekadlarda ortaya çıkar (4). Kadın/erkek oranı 1/1,8'tir (5). MMS'nin etiyolojisi tam olarak aydınlatılmamasına rağmen, bazı infeksiyöz ve genetik nedenler suçlanmıştır (4). Bir çalışmada, 6. kromozom üzerindeki D6S441 bölgesi ile hastalık arasında bir ilişki olabileceği vurgulanmıştır (6). İnfeksiyöz ajanlardan ise *Cytomegalovirus* ve Epstein-Barre virüs ile ilişkisini gösteren bazı çalışmalar mevcuttur (7). Ayrıca, MMS'nin Sturge-Weber sendromu, nörofibromatozis, Down sendromu, fibromusküler displazi, Fankoni anemisi ile birlikteliğine de rastlanılmaktadır (8,4). MMS'nin tanısı radyolojik olarak konur. Ön ve orta serebral dolaşım arasındaki oklüzyonlara bağlı kollateral oluşumunun, serebral anji-

yografi ile gösterilmesi tanıda altın standardı oluşturur (9). MMS'nin kesin bir tedavisi yoktur. Medikal tedavide steroidler, antikoagülanlar, antiagreganlar ve vazodilatörler kullanılmış olup etkinliği tartışmalıdır (10). Yüzeysel temporal arter ile orta serebral arter arasında anastomoz oluşturulması gibi cerrahi tedaviler ise, özellikle ilerleyici nörolojik bulguları olan veya intrakraniyal kanaması olan olgularda tercih edilebilmektedir (5,11).

KAYNAKLAR

1. Benbir G, Bozulucay M, İnce B: Moya Moya Disease, Moming Glory Disc Anomaly, and Neurosensory Hearing Loss. Journal of Neurological Sciences [Turkish] 22:409-413, 2005.
2. Bıkmaz K, Coşar M, Basacak K ve ark: Moyamoya hastalığı olan yedi yaşındaki çocukta çoklu bur-hole ile serebral revaskülarizasyon. Türk Nörosirürji Dergisi 14:59-63, 2004.
3. Cerrato P, Grasso M, Lentini A, et al: Atherosclerotic adult Moya-Moya disease in a patient with hyperhomocysteinaemia. Neurol Sci 28:45-7, 2007.
4. Smith ER, Scott RM: Moyamoya Syndrome. Rev Argent Neuroc 19:31, 2005.
5. Tripathi T, Tripathi V, Naik RN, et al: Moya Moya Cases Treated with Encephaloduroarteriosynangiosis. Indian Pediatrics 44:123-127, 2007.
6. Inoue TK, Ikezaki K, Sasazuki T, et al: Linkage analysis of moyamoya disease on chromosome 6. J Child Neurol 15:179-82, 2000.
7. Tanigawara T, Yamada H, Sakai N, et al: Studies on Cytomegalovirus and Epstein-Barre virus infection in moyamoya disease. Clin Neurol Neurosurg 99:225-8, 1997.
8. Jea A, Smith ER, Robertson R, Scott RM: Moyamoya syndrome associated with Down syndrome: outcome after surgical revascularization. Pediatrics 116:694-701, 2005.
9. Kuroda S, Hashimoto N, Yoshimoto T, et al: Radiological findings, clinical course and outcome in asymptomatic moyamoya disease: result of multicenter survey in Japan. Stroke 38:1430-5, 2007.
10. Gosalakkal JA: Moyamoya disease: a review. Neurology India 50:6-10, 2002.
11. Fujimura M, Kaneta T, Mugikura S, et al: Temporary neurologic deterioration due to cerebral hyperperfusion after superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis in patients with adult-onset moyamoya disease. Surg Neurol 67:273-82, 2007.