

ERİŞKİN YAŞTA TRANSİENT İSKEMİK ATAÇ BULGULARI İLE SEYREDEN MOYAMOYA HASTALIĞI OLGUSU

Canan AYKUT(1), Sevinç AKTAN(2)

Moyamoya hastalığı, bilateral internal karotid arterlerde daralma ve intrakranial dolaşımın kollateralizasyonu ile karakterize, nadir görülen, kronik progresif bir damar hastalığıdır. Klinik olarak hemoraji, infarkt, Transient İskemik Atak (TIA), epilepsi görülmektedir. Çocukluk çağındaki TIA ve epilepsi görülürken, erişkinlerde genellikle hemoraji tablosu ile ortaya çıkmaktadır. Bu yazıda, TIA öyküsü ve serebral iske mi bulguları olan, karotid anjiyogramı Moyamoya hastalığı ile uyumlu, 33 yaşında kadın hasta bildirildi. Bilgisayarlı beyin tomografisi ve magnetik rezonans görüntüleme incelemelerinde bilateral subkortikal "watershed" infarktlar saptandı. Son literatür gözden geçirilerek, Moyamoya hastalığı tanı kriterleri tartışıldı.

MOYAMOYA DISEASE IN AN ADULT WITH TRANSIENT ISCHEMIC ATTACK FINDINGS

Moyamoya disease is an unusual vascular disorder high lighted by progressive bilateral internal carotid artery occlusion and collateralization of intracranial blood flow. The clinical manifestations of Moyamoya disease are hemorrhage, infarction, Transient Ischemic Attack (TIA) and epilepsy. Hemorrhage tends to occur in the adult group while TIA and epilepsy are seen in children. We report a 33 year-old woman who had a history of TIA and present cerebral ischemic deficits. Carotid angiograms demonstrated the evolution of Moyamoya disease. Cerebral computed tomography and magnetic resonance imaging revealed bilateral subcortical "watershed" infarctions. The diagnostic criteria of Moyamoya disease is discussed in the light of recent literature.

Moyamoya hastalığı, nedeni bilinmeyen, internal karotid arterlerin distalinde daralma ile başlayan, kronik progresif intraserebral bir damar hastalığıdır (6,7). Lentikulositriat ve leptomeningeal arterlerin genişlemesi sonucu bazal bölgede, Willis poligonunun distalinde tipik telenjektatik damar ağı görünümü ortaya çıkar(6,7). Japonlar tarafından, bu görünüme, sigara dumanına benzediği için "Moyamoya" adı verilmiştir(6). Tanısı karotid arteriogramlarda, Moyamoya damarlarının görülmesi ile konur(6).

Çocukluk çağında Transient İskemik atak (TIA) ve epilepsi bulguları ile seyreden Moyamoya hastalığı erişkinlerde genellikle intraserebral hemoraji tablosu ile ortaya çıkmaktadır(5,6). Bu yazıda, TIA öyküsü ve serebral infarkt bulguları olup, Moyamoya hastalığı tanısı konulan erişkin bir hasta bildirilmiştir.

OLGU

Eylül 1989 tarihinde; otuzüç yaşında, kadın hasta, bilinç bulanıklığı ve sağ hemiparezi bulguları ile Nöroloji Anabilim Dalı'na başvurdu. Öyküsünde 6 ay önce sağ hemiparezi atakları geçirdiği öğrenildi. Nörolojik incelemesinde, hasta uykuya eğilimli ve disorienteydi; sağ homonim hemianopi, sağ hemiparezi ve motor afazi saptandı. Hemogram ve idrar incelemesinde; karaciğer fonksiyon testlerinde; böbrek fonksiyon testlerinde; kan lipid fraksiyonlarında patoloji saptanmadı. Kollagen doku ve hiperviskozite incelemeleri normaldi. Beyin omurilik sıvısı bulguları normal sınırlardaydı. Bilgisayarlı Beyin Tomografisi (BBT) incelemesinde iki taraflı, solda daha geniş olmak üzere anterior "watershed" alanda infarkt ve multipl subkortikal küçük infarktlar saptandı (şekil 1). Magnetik Rezonans (MR) görüntüleme incelemesi BBT bulguları ile uyumluydu (şekil 2). Üç sistem serebral anjiyografide, iki taraflı internal karotid arterin supraklinoid bölümünde daralma ve bazal bölgede telenjektatik

damar ağı görüldü (şekil 3).

TARTIŞMA

Serebral anjiyografi ile tanısı konulan Moyamoya hastalığı, iki taraflı, internal karotid arterlerin distalinde, ön ve orta serebral arterlerin proksimal bölümlerinde daralma, tıkanma ve bazalde anormal damar ağı ile karakterizedir. İlk kez 1957'de Japonlar tarafından tanımlanmıştır; o zamandan beri dünyanın diğer bölgelerinden de olmak üzere 2000'e yakın hasta bildirilmiştir(6). Genellikle çocuklarda ve kadınlarda görülür(6). Nedeni tam olarak bilinmemektedir. Genetik ve immunolojik incelemelerde BW46, BW54 ve AW24 HLA tiplerine daha sık rastlanmıştır; DNA ve NK hücre antikorları saptanmıştır (3,6). Bazı enfeksiyon (tüberküloz menenjit, leptospirosis), hemotolojik (sickle cell anemi, Fanconi anemisi, Hageman, faktor eksikliği), konnektif doku, genetik (Down sendromu) hastalıklarıyla birlikte olan Moyamoya hastalığı olguları bildirilmiştir(6,7). Hispatolojik incelemelerde, arter ve venlerde intimal fibroz kalınlaşma, intimada lipid birikimi saptanmıştır(4,6,7). Ön çevresinde ve bazı olgularda pial membranda ince damarlanmalar görülmüştür(4,6). Liptomeningeal damarlar incelendiğinde, yeni damarlanmaların olmadığı; varolan kollateral damarların genişlemiş olduğu saptanmıştır(4,6). İnflamasyona ya da vaskulite bağlı değişiklikler gösterilememiştir. Moyamoya hastalığındaki histopatolojik değişiklikler hemodinamik değişikliklere bağlı olup, bir özelliklik taşımamaktadır.

Moyamoya hastalığı, oluşturduğu klinik tabloya göre 4 grupta incelenebilir. Bunların görülme sıklığına göre: 1. hemorajik tipi (%32.9); 2. infarkt tipi (%21.7); 3. TIA tipi (%20.5); 4. epileptik tipi (%11.9)'dir(7). Çocuklarda, kalateral dolaşımın hızlı gelişmesi nedeniyle TIA ve epilepsi daha sık görülür(6,7). Hemodinamik çalışmalarda, çocuklarda, erişkinlere göre, bölgesel serebral kan

(1) Marmara Üniv. Tıp. Fak. Nöroloji Ana bilim Dalı Uzmanlık Öğrencisi

(2) Marmara Üniv. Tıp. Fak. Nöroloji Ana bilim Dalı Doçenti

akımı belirgin olarak artmış bulunmuştur(5). Erişkinlerde, kollateral dolaşımın hızlı gelişmemesi, damar kalibrasyonunun azalması ve pseudoanevrizmatik değişimler sonucunda subkortikal, "watershed" alanlarda infarktlar; subaraknoid ve subdural kanamalar görülür(2,6,7). Burada sunulan 33 yaşındaki kadın hastanın, erişkinlerde daha nadir görülen TIA öyküsü olup; serebral iskemi bulguları vardır.

Moyamoya hastalığı tanısı, serebral anjiyografi ile konmaktadır ve tanı kriterleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Diğer tanı yöntemleri içinde BBT ve

MR görüntüleme teknikleri ile heriki hemisferde, ön ve orta serebral arterlerin "watershed" alanlarında, ayrıca subkortikal bölgede, multipl infarktlar gösterilebilir(1,6). Takahashi, bazal ganglia çevresinde, kontrast tutan, kıvrımlı, artmış kollateral dolaşım ile uyumlu bulgular tanımlamıştır(7).

Erken yaşta görülen serebrovasküler olaylarda, etyolojinin belirlenemediği durumlarda anjiyografi önemli bir tanı yöntemidir. Nadir görülmekle birlikte, anjiyografi ile tanısı konulan Moyamoya hastalığı ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

TABLO I: Moyamoya hastalığı tanı kriterleri.

1. KLİNİK BULGULAR:

- * Herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir; genellikle gençlerde ve kadınlarda görülür.
- * Belirtiler asemptomatik ile ağır nörolojik defisit arasında değişir.
- * Çocuklarda iskemik belirtiler; erişkinlerde hemoraji daha sık görülür.
- * Çocuklarda hemiparezi, monoparezi, duyu bozuklukları, baş ağrısı, konvulsyonlar epizodik olarak görülebilir. Mental bozukluk ve kalıcı nörolojik defisit de olabilir. Hemoraji genellikle geç dönemde ortaya çıkar.
- * Erişkinde subaraknoid, intraventriküler, intraserebral hemoraji gelişebilir. Belirti ve bulgular genellikle kalıcı ve ağır seyreder.

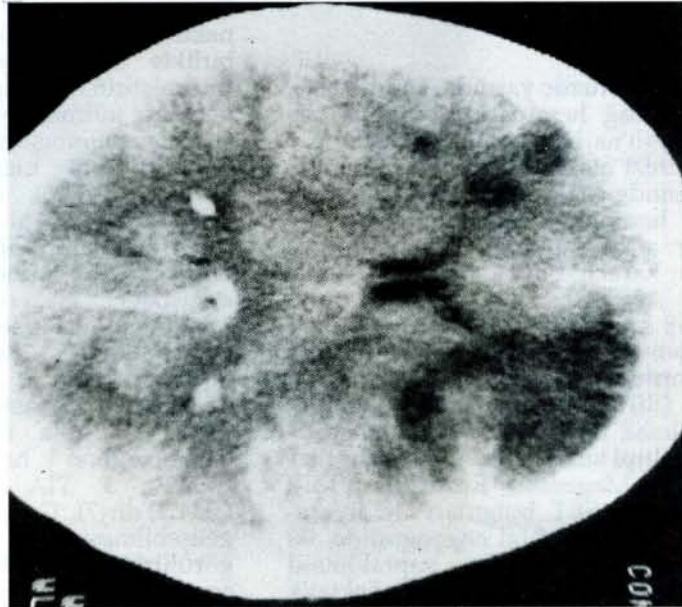
2. ANJİYOGRAFİ BULGULARI TEMEL TANI KRİTERİDİR. BULGULAR:

- * İntrakranial internal karotid arterlerin distal bölümünde ve ön ve orta serebral arterlerin proksimal bölümlerinde daralma ve tıkanmalar,
- * Komşuluğunda arterial fazda anormal damar ağı,
- * Bu bulguların iki taraflı olması.

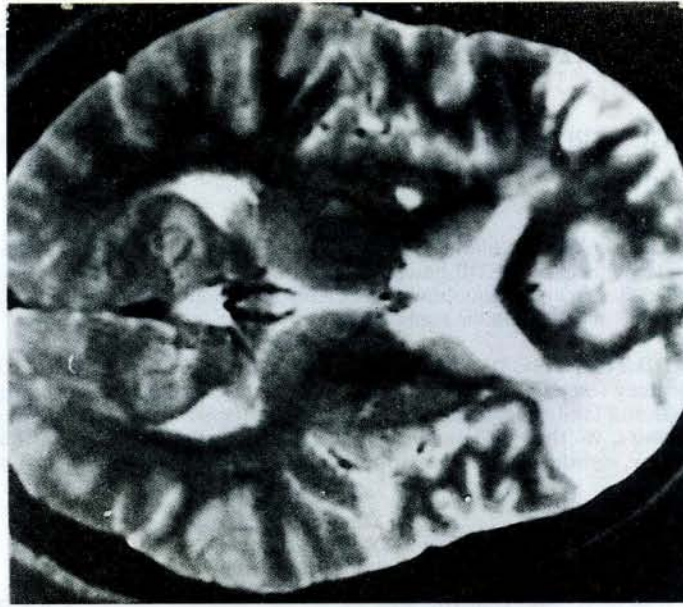
3. ETYOLOJİSİ BİLİNMEMEKTEDİR; BAZI HASTALIKLARLA BİRLİKTE OLABİLİR.

4. HİSTOPATOLOJİK BULGULAR:

- * Internal karotid arterde intimal kalınlaşma ve bilateral daralma; bazen kalınlaşmış intimada lipid birikimi,
- * Ön, orta ve posterior serebral arterlerde internal elastik laminanın fibröz kalınlaşması ve genişlemesi sonucu daralma,
- * Willis poligonu çevresinde ince damarlar,
- * Bazen pial membranda ince damar ağı.



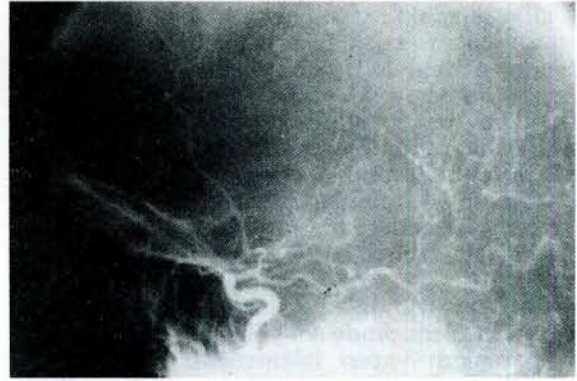
Şekil 1: Hastanın BBT incelemesinde, iki taraflı, solda daha geniş olmak üzere anterior "watershed" alanlarda infarktlar ve subkortikal multipl küçük hipodens alanlar görülmektedir.



Şekil 2: Koronal MR görüntüleme (spin eko görüntüsü) kesitinde subkortikal "watershed" alanlarda hiperintens alanlar iskemik ile uyumludur.



A



B

Şekil 3: Sağ (A) ve sol (B) karotid arteriyogramların lateral görüntülerinde bilateral internal karotid arterin supraklinoid bölümünde daralma ve bazal bölgede Moyamoya tipi telenjektatik damar ağı görülmektedir.

KAYNAKLAR

1. Bruno A, Yuh WT, Adams HP Jr, Cornell SH: Magnetic resonance imaging in young adults with cerebral infarction due to moyamoya. Arch Neurol 45(3):303, 1988.
3. Kawakami K, Takahishi S, Sonobe M : Subacute subdural hematoma associated with moyamoya phenomenon- a case report. No Shinkei Geka 16(2) : 205, 1988.
3. Kitahara T, Okumura K, Semba A, Yamaura A, Malino H. Genetic and immunologic analysis on moya-moya disease. J Neurol Neurosurg Psych 45:1048, 1982.

4. Kono S, Oha K, Sueishi K. Histopathologic and morphometric studies of leptomeningeal vessels in moyamoya disease. Stroki 21:1044, 1990.
5. Kuwabara Y, Ichiya Y, Otsuka M, Thara T, and others. Cerebral Hemodynamic change in the child and adult with moyamoya disease. Stroke 21(2) :272, 1990.
6. Maki Y, enomoto T. Moyamoya disease. Child Neurol Sys 4:204, 1988.
7. Suzuki J. Cerebral vascular moyamoya disease: A disease showing abnormal vessels in base of brain. Arch Neurol 20:288, 1969