

## HEMİKOREA İLE SEYREDEN MOYAMOYA HASTALIĞI

Hakan EKMEKÇİ, Nurgül AYDIN, Ufuk UTKU, Filiz GÖZETEN

Trakya Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Edirne

### ÖZET

Korea, santral sinir sistemini tutan dejeneratif, vasküler ve toksik bozukluklarda bir semptom olarak ortaya çıkar. Koreanın ortaya çıkışı bazal ganglionların, özellikle striatumun disfonksiyonu ile ilgilidir. Korea nedenleri arasında Sydenham Koreası, Huntington Koreası, Wilson Hastalığı, polisitemia rubra vera, sistemik lupus eritematosus ve ilaç kullanımı gibi sık görülen nedenler dışında, moyamoya hastalığı da nadir bir sebep olarak literatürde yer almaktadır. Moyamoya hastalığı internal karotis arterinin terminal bölümünde ve intrakranial ana damarlarda progresif steno-okluzif değişiklikler sonucunda, anjiyografik olarak anormal anostomoz ağı (moyamoya damarları) oluşumuna yolaçan, etiyojisi bilinmeyen bir hastalıktır. insidansı ilk 5 yaşta (juvenil form) ve 30'lu yaşlarda (adult form) artış gösterir. Juvenil form genellikle iskemik strok, adult form hemorajik strok ile prezante olur. Bu çalışmada 14 yaşında, son 2 aydır sol kol ve bacakta koreiform hareket bozukluğu oluşan kız çocuğu sunulmuştur. Hemikorea dışında sadece başağrısı şikayeti olan ve nöroradyolojik incelemeler sonucunda moyamoya hastalığı tanısı alan olgu nedeniyle, çocukluk çağındaki dirençli korea olgularının ayrıncı tanısında nadir bir neden olarak bu hastalığın da düşünülmesi gerektiğini söyleyebiliriz.

**Anahtar Sözcükler:** Hemikorea, Moyamoya hastalığı, Striatum.

### MOYAMOYA DISEASE PRESENTING WITH HEMICHOREA

The chorea appears as a symptom in toxic, vascular and degenerative impairment affecting the central nervous system. The appearance of the chorea is related with the basal ganglia, especially with the striatal dysfunction. Other than the frequent causes of the chorea - such as Sydenham's chorea, Huntington's chorea, Wilson's disease, polycythemia rubra vera, systemic lupus erythematosus, drugs - moyamoya disease takes place in the literature as a rare cause. Moyamoya disease is a disease with an unknown etiology and occurs as a result of progressive steno - occlusive changes of terminal part of the internal carotid arteries and the main intracranial vessels. The latter causes the abnormal anastomotic network, the incidence shows increment in the first 5 years (juvenile form) and 30s (adult form). The juvenile form presents usually with ischemic stroke, whereas the adult form presents with hemorrhagic stroke. In this study, a 14 years old girl suffering from the choreiform movement disorder of the left arm and leg for the last two months is presented. The sole complaint of the case is the hemichorea beside the headache. The case is neuroradiologically diagnosed as moyamoya disease. Moyamoya disease should be considered among the differential diagnosis of the resistant childhood chorea.

**Key Words:** Hemichorea, Moyamoya disease, Striatum.

### GİRİŞ

Moyamoya hastalığı, kronik tıkalı serebrovasküler bir bozukluktur. Willis poligonu arterlerinin, internal karotid arter(ICA) ve baziler arterde ilerleyici stenoz ile karakterizedir (1). Beyin tabanında anormal vasküler ağı moyamoya damarlarının oluşturduğu anjiyografik görünüm olan "sigara dumanı manzarası" tanı koydurucu niteliktedir (2). Moyamoya hastalığının bimodal başlama yaşı vardır. Çocuklukta ilk on yılda iskemik inme ön planda iken, erişkinlerde kırklı yaşlarda hemorajik inmenin varlığı dikkati çeker. En sık başlangıç bulgusu hemiparezi olmakla birlikte, literatürde nadir olarak korea ile başlangıç da bildirilmiştir(1, 2).

Bu çalışmada hemikorea ile kliniğimize başvuran ve etyolojide moyamoya hastalığı saptanan 14 yaşında bir kız çocuğu sunulmuştur.

### OLGU

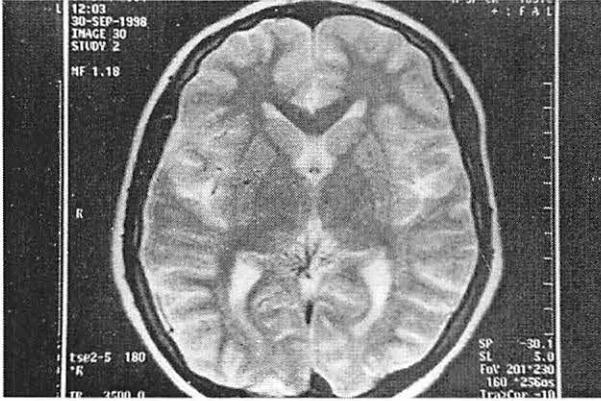
14 yaşında kız çocuğu, sol kol ve bacakta

istemsiz hareketler şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Öyküsünden bunların son bir aydır ortaya çıktığı, giderek artan bir progresyon gösterdiği, emosyonel stresden etkilendiği ve uykuda kaybolduğu öğrenildi. Özgeçmişinde; gelişimini normal olarak sürdüren olgunun, sadece son 10 yıldır birkaç ayda bir ortaya çıkan daha çok başın bir yarısını tutan, zonklayıcı tipte bulantı, kusma ve fotofobinin eşlik ettiği 3-4 saat süren baş ağrılarının olduğu öğrenildi. Soy geçmişinde; annesinde diabetes mellitus olması dışında özellik yoktu, iki kardeşi ve babası sağlıklıydı.

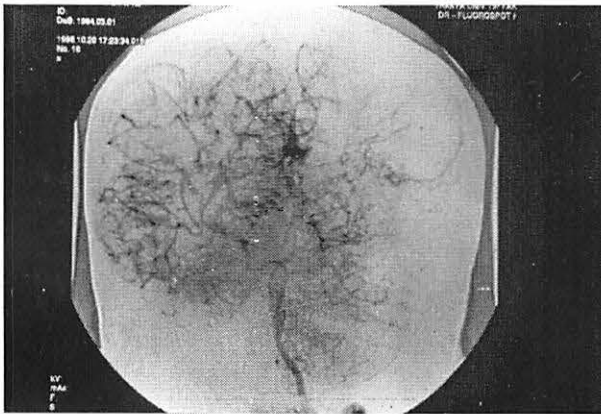
Olgunun TA: 110/70 mmHg ve nabız: 88/dak. ritmik, diğer sistem muayeneleri normaldi. Nörolojik muayenesinde, sol elini kullanan olgunun bilinci açık, koopere ve oryanteydi. Işık refleksi bilateral alınırken, pupillalar izokorik ve göz dibi normaldi. Sağ yüz yarısında hipoestezi ve sağ silik santral fasial paralizi dışında diğer kraniyal sinirler intakttı. Motor muayenesinde, derin tendon refleksleri bilateral normoaktif olup patolojik refleks alınmıyordu. Sol kol ve bacakta

zaman zaman ortaya çıkan koreiform hareketler görülmüyordu. Duyu muayenesinde, sağ hemihipoestezi vardı. Serebellar muayenesi normaldi. Rutin laboratuvar testlerinde hafif anemi bulguları dışında bir özellik saptanmadı.

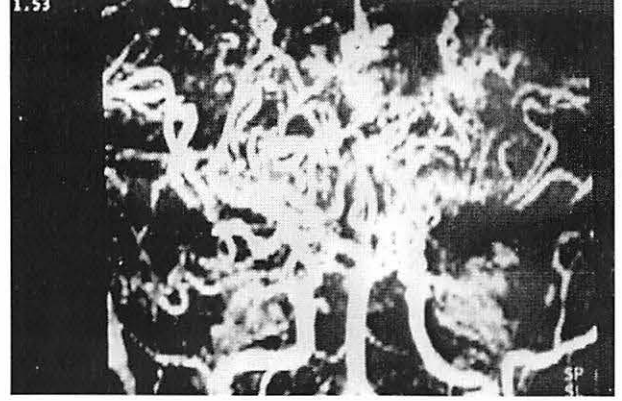
Olgu sol hemikorea ve muayene ile saptanan sağ hemihipoestezi tanısıyla yatırıldı. Etiyoloji araştırılır iken öncelikle istenen kraniyal MR'de, parankim intensitelerinin normal olduğu, vasküler yapılarda belirginleşme, her iki ICA'in supraklinoid segmenti ve basiler arter distalinde akım gözlenmediği görüldü (Resim 1). Bulguların moyamoya hastalığını düşündürmesi üzerine, istenen konvansiyonel ve MR anjiyografide her iki supraklinoid segmentlerin, anterior serebral arter (ACA), orta serebral arter (MCA) ve posterior serebral arter (PCA) proksimallerden tıkalı olduğu, talamoperforan ve lentikülostriat displastik vasküler yapılardan oluşan, kollateral ağı ve yoğun parankimal blush (sigara dumanı manzarası) görünümünün olması tanıyı kesinleştirmiştir (Resim 2, 3).



Resim 1: Serebral MRİ'da parenkimal vasküler yapılarda belirginleşme, her iki ICA supraklinoid segmenti ve basiler arter distalinde akım kaybı.



Resim 2: Konvansiyonel serebral anjiyografi de "sigara dumanı manzarası".



Resim 3: MR Anjiyografi. Her iki ICA supraklinoid segmentleri, ACA ve MCA proksimallerde oklüzyon, talamoperforan ve lentikülostriat displastik vasküler yapılardan oluşan kollateral ağı ve yoğun parankimal "blush".

Korea etyolojisinde nadir bir neden olan moyamoya hastalığı saptanan olguya tedavide, haloperidol 5 mg/gün ve asetil salisilik asit 300 mg/gün başlandı. Tedavi sonrası koreik hareketlerde hızla tam bir düzelme hali gözlemlendi. Nöroşirürji konsültasyonu sonucu önerilen cerrahi tedavi [ensefalo-duro-arterio-sinangiosis (EDAS)] aile tarafından kabul edilmediği için uygulanamadı.

## TARTIŞMA

Çocukluk çağının korea nedenleri arasında; Sydenham Koreası, Huntington Koreası, multipl skleroz, primer antifosfolipit antikor sendromu, sistemik lupus eritematosus, polisitemia vera, travma ve ilaçlar gibi nedenler sayılabilir (3). Bunlar arasında Sydenham Koreası, akkiz koreanın en sık olanıdır (2). Çok nadir nedenler arasında hipotiroidizm, alternan hemipleji, otozomal dominant paroksizmal ataksi, ailevi paroksizmal distonik ataksi, paroksizmal kineziyojenik koreatetoz yanında moyamoya hastalığı da literatürde birkaç olguda saptanmıştır (2, 3).

Moyamoya hastalığı ilk kez 1957'de Takeuchi ve Shimuzi tarafından tanımlanmış kronik serebral bir vaskülopatidir(4). Willis poligonu arterlerinde progresif oklüzyonla karakteristik kollateral damarların geliştiği gözlenmiştir. Suzuki ve Takaku 1969'da arteriografide sigara dumanı görünümü veren kollateral damarlara "moyamoya" ismini vermişlerdir (5). Başlangıçtan günümüze en yoğun bildirim gerçeği Japonya'da 3000'i aşan olgu sayısına ulaşmıştır (4). Dünyanın her alanında görülürken Asya dışında nadir görülme eğilimindedir (4). 1996 yılı itibari ile ABD'de bu sayının 250'den az olduğu dikkat çekmektedir (4). Çevresel faktörlerin Asya ve Asya dışındaki ülkelerde prevalans farklılığına

etkisinin nasıl olduğu tam bilinmemektedir. Bildirilen olguların çoğunluğunun yer aldığı Asya'da başlangıç yaşı bimodaldir. Nishimoto ve Takeuchi'nin yaptığı geniş olgulu çalışmada, olguların yarısından fazlasının 10 yaşından küçük olduğu, 40 yaşından büyüklerin oranının ise yaklaşık % 4 civarında olduğu bildirilmiştir(6). Bu yaş gruplarında çocukluk çağında iskemik serebrovasküler olaylar sıklıkla olurken, erişkinlerde önceliği hemorajik infemeler almaktadır.

Moyamoya hastalığının genel başlangıç bulgusu bir kol ve bacakda ya da her ikisinde birlikte olan güçsüzlüktür. Bu güçsüzlük çabuk düzelen ancak tekrarlayıcı karakterdedir. Hastalık, genelde çocuklarda akut motor ve duysal defisit, konuşma bozukluğu, başağrısı ve transient iskemi atakları ile seyreder (2).

Literatürde yeralan bir çalışma serisinde istemsiz hareketler % 3 civarında gözlenmiştir (2). Bu istemsiz hareketler başlangıçta olmayıp klinik seyirde gözlenme şeklindedir. Oldukça nadir olan bu tablonun hastalığın yaşına göre izahı yapılmaya çalışılmıştır. MRG'de çocuklarda özellikle, kortikal ve subkortikal infarktların gözlendiği, erişkin hastaların aksine sentrum semiovale ve bazal ganglionların korunduğu saptanarak, çocuklarda kollateral sirkulasyonun daha gelişkin olabileceği, bununla da motor paralizi, nöbetler ve mental retardasyonun yüksek, istemsiz hareketlerin düşük insidanslı olabileceği hipotezine ulaşılmıştır (7). Koreik hareketler, striatumunun diskfonksiyonu ile oluşur (8). Striatum, globus pallidum üzerine inhibe edici etki yapar, dolayısıyla globus pallidustan, talamusa, motor kortekse ve piramidal traktusa taşınan efferent yollar da etkilenir (2).

Daha önceki yayınlanmış moyamoya'lı bir olguda MRG'de kaudat nukleusta ve putamende T1 ağırlıklı kesitlerde noktasal hipointens lezyonlar gözlendiği, bilateral ortaya çıkan koreinin bunlarla ilintili olduğu sonucuna varılmıştır(2). Bizim olgumuzda sol hemikoreyi açıklayan bir lezyon görülmemekle birlikte, striatum iskemisi ve buna bağlı hipofonksiyonu sonucu globus pallidus disinhibisyonu ile açıklanabilir.

Sonuç olarak, moyamoya hastalığı oldukça nadir olmasına rağmen, koreinin sık görülen nedenleri dışlanarak akkiz koreinin ayırıcı tanısında düşünölmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Cramer SC, Robertson RL, Dooling EC, Scott M. Moyamoya and Down syndrome. *Stroke* 1996, 27 (11): 2131-2135.
2. Watanabe K, Negoro T, Maehara M, Takahashi I, Nomura K, Miura K. Moyamoya disease presenting with chorea. *Pediatric Neurology* 1990, 6: 40-42.
3. Bakdash T, Goetz CG, Singer HS, Cardoso F. A child with recurrent episodes of involuntary movements. *Movement Disorders* 1999, 14 (1): 148-154.
4. Chiu D, Shedden P, Bratina P, Grotta JC. Clinical features of moyamoya disease in the United States. *Stroke* 1998, 29: 1347-1351.
5. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "moyamoya" disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Archives of Neurology* 1969, 20: 288-299.
6. Nishimoto A, Takeuchi S. Moyamoya disease. in: Vinken PJ, Bruny GW eds. *Handbook of Clinical Neurology*, vol 12: *Vascular Diseases of Nervous System*. Amsterdam: Holland, 1972, 352-383.
7. Takanashi J, Sugita K, Honda A, Niimi H. Moyamoya syndrome in a patient with Down syndrome presenting with chorea. *Pediatric Neurology* 1993, 9: 396-398.
8. Yanagisawa N. Historical review of research on functions of basal ganglia. *European Neurology* 1996, 36 (suppl): 2-8.