

OLGU SUNUMU**CASE REPORT****OKSİPİTAL HEMORAJİ İLE PREZENTE OLAN MOYAMOYA HASTALIĞI: BİR OLGU SUNUMU**

Serkan DEMİR*, **Mustafa Tansel KENDİRLİ***, **Murat VELİOĞLU****, **Hakan TEKELİ***, **Turan DOĞAN***,
Mehmet Güney ŞENOL*, **Fatih ÖZDAĞ***, **Mehmet SARAÇOĞLU***

* GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Nöroloji Servisi, İstanbul

** GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Radyoloji Servisi, İstanbul

ÖZET

Moyamoya hastalığı, internal karotid arterin distali ile ön ve orta serebral arterlerin proksimalinde stenoz veya oklüzyonlarla seyreden serebrovasküler bir hastalıktır. Nadiren intrakraniyal hemorajiye bağlı geçici veya tekrarlayıcı hemipareziye neden olurken baş ağrısı, konvülsiyon, nistagmus, afazi ve ataksi gibi semptomlar da görülebilir. Bu yazımızda baş ağrısı, bulantı ve kusma şikayetleri ile acil servisimize başvuran ve radyolojik bulguları oksipital lob hemorajisini gösteren 23 yaşında bayan hastada teşhis edilen bir Moyamoya Hastalığı vakası sunuyoruz.

Anahtar Sözcükler: Moyamoya hastalığı, intrakraniyal hemoraji, baş ağrısı, dijital subtraksiyon anjiyografisi-DSA.

PRESENTATION OF MOYAMOYA DISEASE WITH OCCIPITAL HEMORRHAGE: A CASE REPORT**ABSTRACT**

Moyamoya disease is a cerebrovascular disease which is characterized with stenosis and occlusions at the distal part of internal carotid artery and at the proximal part of anterior and middle cerebral arteries. It rarely causes temporary or recurrent hemiparesis due to intracranial hemorrhage while symptoms like headache, convulsion, nystagmus, aphasia and ataxia may also occur. In this paper, we present a case of Moyamoya disease which was diagnosed with a 23 year old female patient who was admitted to our emergency department with headache, nausea and vomiting complaints and whose radiological findings showed occipital lobe hemorrhage.

Key Words: Moyamoya disease, intracranial hemorrhage, headache, digital subtraction angiography-DSA.

GİRİŞ

Moyamoya hastalığı beyne giden ana vasküler yapıları etkileyen ve progresyon gösteren bir vazooklüziv hastalıktır. İlk olarak Takeuchi ve Shimizu tarafından 1957 yılında tanımlanmıştır (1). Ön, orta ve arka serebral arterlerde değişik düzeyde stenoz ve oklüzyon tespit edilir. (2) Özellikle iskemik inme ile erişkinlerde nadiren intrakraniyal hemorajiye bağlı geçici veya tekrarlayıcı hemiparezi, baş ağrısı, konvülsiyon, nistagmus, mental retardasyon, afazi, ataksi gibi semptomlar verebilir. Radyolojik yöntemlerden Bilgisayarlı Tomografi (BT) intrakraniyal kanama ve enfarktlerin gösterilmesinde faydalı iken, Magnetik Rezonans Görüntüleme (MRG) ve Magnetik Rezonans Anjiyografi (MRA) stenotik

damar segmenti ve gelişen kollateralleri göstermede BT'ye göre önemli katkı sağlamaktadır (3). Özellikle hafif dereceli darlık bulunan ve az sayıda kollateral gelişmiş olgularda tanı için Dijital Subtraksiyon Anjiyografisi (DSA) yapılması gereklidir ve altın standarttır (4).

Bu yazı Acil Servis'e baş ağrısı, bulantı ve kusma ile başvuran, görüntüleme yöntemleri ile intrakraniyal hemoraji ve iskemik dokuları beslemek amacı ile gelişen kollateraller tespit edilen genç bayan hastalarda, nörologlar tarafından Moyamoya hastalığının akla getirilmesi ve Moyamoya hastalığından şüphelenilen hastalara DSA yönteminin kullanılmasına dikkat çekme amacıyla kaleme alınmıştır.

Yazışma Adresi: Doç. Dr. Mehmet Güney ŞENOL GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Nöroloji Servisi, Tıbbiye Cad, Üsküdar, 34668, İstanbul

E-posta: mgseol@yahoo.com **Geliş Tarihi:** 21.02.2012 **Kabul Tarihi:** 18.09.2012

Received: 21.02.2012 **Accepted:** 18.09.2012

VI. Ulusal Beyin Damar Hastalıkları Kongresi'nde poster bildiri olarak sunulmuştur.

Bu makale şu şekilde atıf edilmelidir: Demir S, Kendirli MT, Velioglu M, Tekeli H, Turan D, Şenol MG, Özdağ F, Saraçoğlu M. Oksipital hemoraji ile prezente olan moyamoya hastalığı: bir olgu sunumu. Türk Beyin Damar Hastalıkları Dergisi 2012; 18 (3): 83-86.

OLGU SUNUMU

Özgeçmişinde zaman zaman zonklayıcı, tek taraflı, fonofobi-fotofobinin ve bulantının eşlik ettiği daha önce tanısı konmuş migren ağrılarının olduğunu belirten 23 yaşındaki bayan hasta acil servisimize şiddetli baş ağrısı, hafif görme kaybı ve bulantı-kusma şikâyetleri ile başvurdu. Hastanın yapılan nörolojik muayenesinde şuuru letarjik, oryante ve koopere idi. Fasiyal asimetri yoktu, göz hareketleri her yöne konjuge, her iki gözde direkt ve indirekt ışık refleksleri alınıyordu. Göz dibi muayenesinde bilateral hafif ödem ve görme alanı muayenesinde sağ gözde üst iç ve sol gözde üst dış kadranda görme kaybı tespit edildi. DTR'ler normoaktif, TCR bilateral lakayt idi. Ateş-Nabız-Tansiyon değerleri normal sınırlarda idi. Kraniyal BT incelemesinde sağ lateral ventriküle açılan oksipital kanama (Resim I) tespit edilen hasta Beyin Cerrahi Servisi tarafından hospitalize edilmişti.

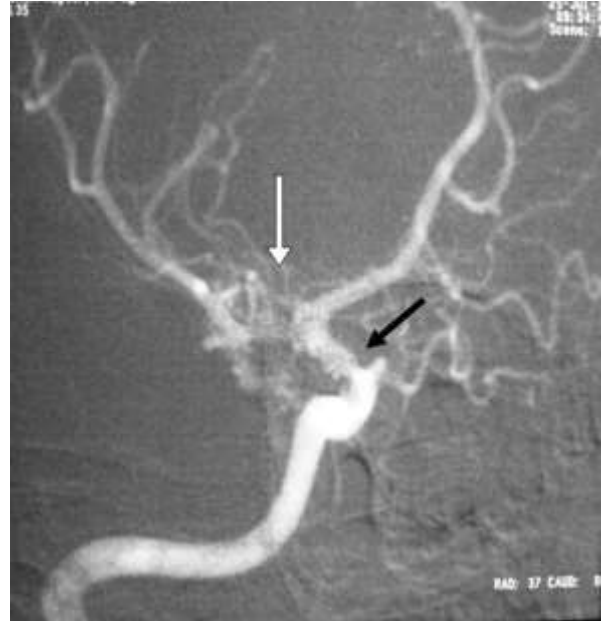


Resim I. Kraniyal BT'de sağ ventriküle açılmış sağ oksipital hemoraji alanı izlenmektedir.

İlk etapta girişim düşünülmeden hastaya bilgimiz dâhilinde anti ödem manitol tedavisi başlandı. Kontrol BT'lerinde kanamanın hafif regrese olması ve ventriküle açılmadığının tespiti ile kliniğimize nakil alındı. DSA incelemesinde sağ internal karotis arterde (ICA) supraklinoid segmentte cidar düzensizliği (Resim II), buna sekonder hafif dereceli (%20) düzgün yüzeyli stenoz; sağ orta serebral arter (MCA) M1 segmentte yaygın cidar düzensizlikleri ve orta-ciddi (%70) stenoz alanları (Resim III) ile bu bölüm komşuluğunda vasküler kollateraller; M4



Resim II. DSA görüntüsünde sağ ICA ve MCA M1 segmentte ardışık stenoz alanlar ve fokal ektazi izlenmektedir (mavi ok).



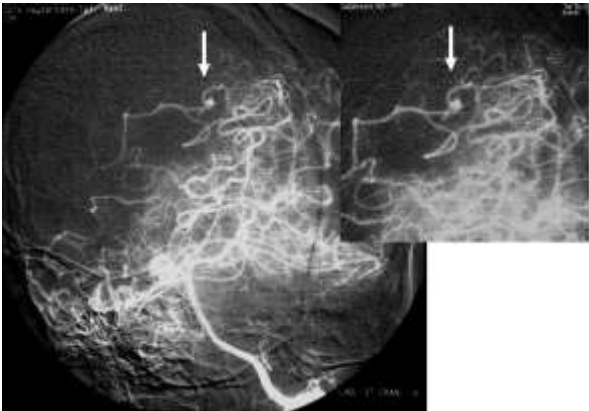
Resim III. Sağ M1 segment (beyaz ok) ve paroftalmik segmentteki (siyah ok) darlıklar izlenmektedir.

segmentler ile anterior serebral arter (ACA) A3-4 segmentler arasında pial-pialkollateraller; kalkarin arter ile temporal lobda MCA distal dalları arasında pial-pial kollateraller (Resim IV) ve posterior parietal arterdeki fokal anevrizmatik dilatasyon izlendi (Resim V). Sağ posterior serebral arterin (PCA) sola oranla kollateral sağladığı için



Resim IV. Sağ PCA'nın kollateral sağladığı için genişlediği izlenmekte (beyaz ok).

kalibrasyonunda artış izlenmekte, PCA dalları ile temporal lobda MCA distal dalları arasında kollateraller izlenmekte ve parieto-okspital dalda genişleme izlenmekteydi. Posterior sirkülasyonda stenoz saptanmamıştı. Vasküler spazmın ekartasyonunu esas olarak kontrol anjiyografi ile değerlendirdik. İlk DSA'dan 6 hafta sonra kontrol anjiyografisi yapıldı. Amaç özellikle M1 ve ICA'daki darlıkların değerlendirilmesi ve de özellikle posterior parietal bölgedeki fokal ektazinin olduğu yerde kanama nedeniyle bası altında kalıp saptanamayan bir vasküler malformasyonun ekartasyonu idi.



Resim V. Sol oblik standart ve magnifiye görüntülerde retrograd olarak dolan posterior parietal arterdeki fokal anevrizmatik dilatasyon izlenmekte (beyaz oklar).

Yapılan kontrol anjiyografide ilk baştaki bulgular ile aynı şeyler saptandı, ek lezyon

izlenmedi. Orak hücreli anemi ayırıcı tanısına yönelik periferik yayma yapıldı, transkraniyal doppler ile vazospazm ve orak hücreli anemiye yönelik bulguya rastlanmadı. Hastanın hemogram sayımı ve rutin kan tahlillerinde özellik arz eden bir durum saptanmadı. Klinik ve nöroradyolojik görüntüler değerlendirildiğinde hastaya Moyamoya Hastalığı tanısı konuldu. Tedavi olarak asetil salisilik asit (ASA) 300 mg ile birlikte migren ağrılarına yönelik olarak verapamil ve analjezik başlandı. Klinik takiplerinde kanaması tamamen regrese oldu. Yakınmaları geriledi ve kontrollerine gelmek üzere haliyle taburcu edildi.

TARTIŞMA

Moyamoya hastalığı özellikle Willis poligonunu tutan ilerleyici, steno-oklüzif, bu lezyonlara sekonder oluşmuş kollaterallerin geliştiği etyolojisi bilinmeyen nadir bir hastalıktır. Bazı hastalarda ailesel hikâyenin bulunması, Japon ve Kore ırkında sık rastlanması hastalığın patogenezinde genetik faktörlerin rol oynayabileceğini düşündürmektedir. Hastalık en sık ilk dekatta görülmekte, üçüncü ve dördüncü dekatta da küçük bir pik yapmaktadır (5). Yapılan çalışmalarda hastalığa neden olabilecek genlerin 3p, 6p, 17q kromozomlarında ve 8q23 bandında lokalize olduğu ortaya konmuştur. Yine hastalığın patogenezinde fibroblast büyüme faktörü, prostoglandin E2 gibi mediatörler ile Epstein-Barr virüsü gibi enfeksiyöz ajanların rol oynadığı düşünülmektedir. Bilateral ICA'nın terminal dallarındaki intimanın fibroblast kalınlaşması patolojiden sorumlu tutulsa da hastalığın patogenezi net olarak aydınlatılamamıştır (6).

Vasküler tıkanıklık ve darlıklar sonucunda beyin iskemik dokularını besleyebilmek amacı ile kollateraller gelişir. Bazal gangliyonlar seviyesinde gelişen kollateraller, leptomeningiyal ve transdural kollateraller ile PCA'dan kollateraller iskemik parankimin beslenmesini sağlar (7). Hastalığa bağlı morbidite kan akımındaki azalma ile direkt olarak ilişkilidir. Kan akımındaki azalma özellikle frontal lobda izlenirken temporal ve oksipital bölgelerde akım nispeten normal seviyelerde kalmaktadır (8).

Hastalar çoğunlukla iskemik atak ya da inme ve nadiren de intrakraniyal hemoraji ile hastaneye gelirler. Baş ağrısı, motor fonksiyon bozukluğu, zekâ geriliği, hipotalamo-hipofizer disfonksiyon, istemsiz koreiform hareketler, şuur bulanıklığı ve anevrizma gelişim insidansının yüksek olması nedeniyle

görülebilen subaraknoid kanamalar diğer bulgulardır (8,9).

Hastalarda motor fonksiyon bozuklukları en sık karşılaşılan klinik bulgu olup olguların %80'inde görülmektedir. Olgumuz baş ağrısı, bulantı-kusma ve şuur değişikliği ile acil servise başvurdu. Ancak bu hastalıkta görülebilen diğer bulgular izlenmemiştir. Yapılan kraniyal BT'sinde sağ ventriküle açılan oksipital hemoraji tespit edildi ve yapılan DSA'sında özellikle MCA'da cidar düzensizlikleri ve stenoz alanları ile intrakraniyel yaygın kollateraller izlendi. Klinik ve nöroradyolojik görüntülemelerine dayanarak Moyamoya hastalığı tanısı kondu. Klinik takiplerinde hemorajinin regrese olması sebebi ile hastaya ASA başlandı.

İskemik Moyamoya hastalığının optimal tedavisi henüz saptanmamıştır. Antiagregan, kalsiyum kanal blokerleri ve kortikosteroid ajanlar kullanılmaktadır. Superfisiyal temporal arter ile MCA anastomozu ve diğer indirekt veya kombine cerrahi revaskularizasyon prosedürlerinin iyi sonuçlar verdiği bildirilmiştir. Hemorajik tip Moyamoya hastalığında yeniden kanlanmadan korunmayı sağlayacak daha üst bir tedavi gösterilememiştir (10-13).

Moyamoya hastalığı klasik olarak ICA distali ile ACA ve PCA'nın proksimal segmentlerini tutar. Arka sirkülasyona ait tutulum çok nadir olup daha çok bu bölgede hastalığa eşlik eden anevrizma ve arteriyovenöz malformasyonlar bildirilmiştir. Arka sirkülasyona ait oluşabilecek bu oluşumlara sekonder hemoraji vakaları bildirilmiştir (8). Arka dolaşıma ait vasküler yapıların tutulumu son derece nadir olup bu tutulum postero-bazal Moyamoya olarak adlandırılır (9). Bizim olgumuzda posterior sirkülasyonlar arterlerinde belirgin erken venöz dönüş gösteren bir arteriyovenöz malformasyon saptanmadı. Ancak sağ PCA dallarınca pial-pial kollaterallerle dolum gösteren sağ MCA'nın posterior parietal dalında fokal ektazi izlenmiştir. Biz olgumuzda hemorajinin bu fokal ektazi alanından olduğunu düşündük. Hematom nedeniyle bası altında kalıp görünmeyebilecek bir vasküler malformasyonun ekartasyonu için 6 hafta sonra hemorajinin rezorbsiyonunu takiben BT anjiyografi yaptık. BT anjiyografide de belirgin bir

vasküler malformasyon izlemedik. Olgumuzla MRG, MRA ve DSA bulgularımızı sunarak Moyamoya hastalığının sadece ön serebral dolaşımı tutan bir hastalık olmayıp, sekonder olarak etkilenen PCA'nın, hastalarda geliş semptomlarına neden olabileceği ve takipteki hastalarda arka sistem damarlarının da dikkatli bir şekilde değerlendirilmesi gerektiğini vurgulamayı amaçladık.

KAYNAKLAR

- 1- Hoffman HJ. Moyamoya disease and syndrome. Clin Neurol Neurosurg 1997; 99 Suppl 2: 39-44.
- 2- Shimizu H, Shirane R, Fujiwara S, et al. Proton magnetic resonance spectroscopy in children with Moyamoya disease. Clin Neurol Neurosurg 1997; 99(2):64-67.
- 3- Houkin K, Yoshimoto T, Kuroda S, et al. Angiographic analysis of Moyamoya-how does Moyamoya disease progress? Neurol Med Chir (Tokyo) 1996; 36:783-787.
- 4- Fukawa O, Aihara H, Ishii K, et al. Middle cerebral artery occlusion with Moyamoya phenomenon. First report: clinical course and angiographical findings. Proceedings of the 10th Conference of Surgery for Cerebral Stroke. Tokyo, 1981; 36-41.
- 5- Gosalakal JA. Moyamoya disease: a review. Neurol India 2002;50:6-10.
- 6- Malek AM, Connors S, Robertson RL. Elevation of cerebrospinal fluid levels of basic fibroblast growth factor in Moyamoya and central system disorders. Pediatr Neurosurg 1997; 27:182-189.
- 7- Fukui M. Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis ('Moyamoya' disease). Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease) of the Ministry of Health and Welfare, Japan. Clin Neurol Neurosurg 1997; 99:238-240.
- 8- Chiu D, Shadden P, Batina P. Clinical features of Moyamoya disease in the United States. Stroke; 1998; 29:1347-1351. Jayakumar PN, Vasudev MK, Srikanth SG. Posterior circulation abnormalities in moyamoya disease: a radiological study. Neurology India 1999; 47: 112-117.
- 9- Ishikawa T, Houkin K, Kamiyama H, et al. Effects of surgical revascularization on outcome of patients with pediatric Moyamoya disease. Stroke 1997;28:1170-1173.
- 10- Kamiyama H, Takahashi A, Houkin K, et al. Visualization of the ostium of an arteriotomy in bypass surgery. Neurosurgery 1993;33:1109-1110.
- 11- Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, et al. Treatment of moyamoya disease with STA-MCA anastomosis. J Neurosurg 1978;49:679-688.
- 12- Tolgay E, Cantürk V, Bakar M, et al. 2006-2010 yılları arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde Moyamoya Hastalığı tanısı almış olguların retrospektif olarak değerlendirilmesi Türk Beyin Damar Hastalıkları Dergisi 2011; 17 (3): 95-100.