

**OLGU SUNUMU****CASE REPORT****BAŞLANGIÇ BULGUSU KOREİFORM HAREKET BOZUKLUĞU OLAN MOYAMOYA HASTALIĞI**

Ayça ÖZKUL, Cengiz TATAROĞLU, Ali AKYOL, Eylem TELLİ TURGUT

Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Aydın

**ÖZET**

Moyamoya hastalığı (MMH), geçici iskemik atak, nöbet ve inme gibi çeşitli nörolojik tablolara yol açabilir. Pulmoner tüberküloz öyküsü olan 15 yaşında erkek Moyamoya hastamızın, başlangıç ve tek bulgusu koreiform hareket bozukluğu olması nedeniyle sunulması uygun görülmüştür.

Kranial T2 ağırlıklı MR görüntülerinde bilateral subkortikal beyaz cevherde hiperintens lezyonlar saptanan hastamızın bazal gangliyonunda lezyon izlenmemiştir. MMH tanısı serebral MR anjiyografi ile konulmuştur. Revaskularizasyon cerrahisi önerilmiş; ancak hasta haloperidol (10mg/gün) tedavisini tercih etmiştir. İzlemede, koreiform hareketlerinin bu tedavi ile azaldığı görülmüştür. MMH istemsiz hareketlerin ayırıcı tanısında yer almalıdır. Olgumuz, bazal gangliyonda iskemik lezyon saptanmasa da, MMH'nın ilk ve tek bulgu olarak koreiform istemsiz hareketlerle başlayabileceğini desteklemektedir.

**Anahtar Sözcükler:** İstemsiz hareketler, Moyamoya hastalığı, tüberküloz, bazal gangliyon, korea

**MOYAMOYA DISEASE PRESENTING WITH CHOREIFORM INVOLUNTARY MOVEMENTS AS AN INITIAL SYMPTOM****SUMMARY**

Moyamoya disease (MMD) is known to produce variable neurological symptoms such as transient ischemic attack, seizure and stroke. We report here a 15 year-old boy who had a history of pulmonary tuberculosis with Moyamoya disease whose initial and unique symptom was choreiform involuntary movements. Although there were hyperintense lesions in bilateral subcortical white matter in cranial T2-weighted Magnetic Resonance Imaging (MRI), no lesions in basal ganglia could be detected. The diagnosis of MMD was established by cerebral magnetic resonance angiography. Revascularization surgery was recommended, but he preferred to have haloperidol (10mg/day) medication, which reduced the choreiform movements. MMD should be included in the differential diagnosis of involuntary movements. This case suggests that although no ischemic lesions in basal ganglia were seen in the cranial MRI, Moyamoya disease may present with choreiform involuntary movements as an initial and unique manifestation.

**Key words:** Involuntary movements, Moyamoya disease, tuberculosis, basal ganglia, chorea

**GİRİŞ**

Moyamoya hastalığı (MMH), internal karotid arter terminal bölümü bilateral stenozu veya oklüzyonu ve anormal vasküler dağılıma dair anjiyografik bulgular ile karakterize olan nadir bir hastalıktır (1). Etiyolojide herediter faktörler yer almakla birlikte, olguların çoğu sporadiktir. MMH, Down sendromu, neonatal anoksi, travma, nörofibromatozis, tüberküloz, leptospirozis fibromuskular displazi, Marphan sendromu, psödoksantoma elastikum, serebral dissekan ve sakkuler anevrizmalar, beyin tümörü ve talasemi, orak hücreli anemi gibi hematolojik hastalıklarla ilişkilendirilmiştir (2).

Nörolojik bulgular çeşitli olup, damarsal patolojik değişimlere bağlı gelişen serebrovasküler olaylarla ilgilidir. İlk bulgu sıklıkla geçici iskemik atak, serebral infarkt, intrakranial hemoraji olup

nöbetler de görülebilir (1). Korea da MMH'nın nadir bir bulgusu olarak literatürde bildirilmiştir (3,4). Tüberküloz öyküsü bulunan, başlangıç ve tek bulgusu koreiform hareket bozukluğu olan bir MMH olgumuzun, nadir olması dolayısıyla sunulması uygun görülmüştür.

**OLGU**

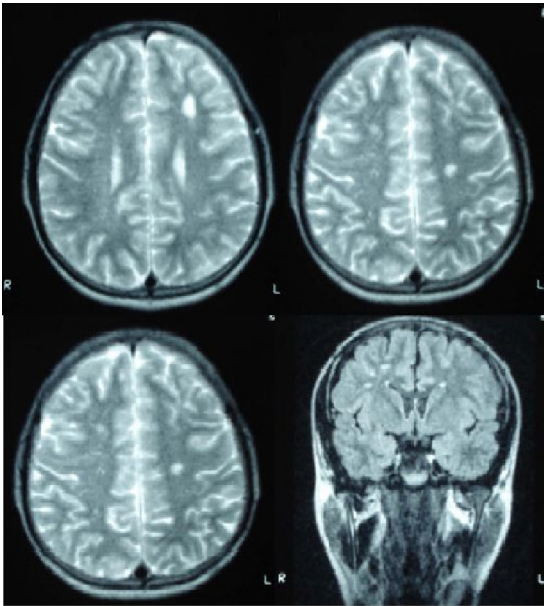
15 yaşında erkek hasta nöroloji polikliniğimize sağ elinde iki ay önce ortaya çıkan düzensiz, aritmik istemsiz hareketler şikayeti ile başvurmuştur. Hasta sağ elini düzgün kullanamamaktan yakınmıştır. Hastanın bu istemsiz hareketleri son üç aydır sağ bacağına da olmaya başlamıştır. Hastamızın özgeçmişinde 10 yıl önce geçirilmiş pulmoner tüberküloz öyküsü vardır. Soygeçmişinde bir özelliği yoktur.

Nörolojik muayenede sağ üst ve alt ekstremitede

koreiform hareketler izlenmiştir. Yürüyüş normal değerlendirilirken, hastanın sağ elindeki istemsiz hareketler yazı yazmasını etkilemekteydi. Kognitif fonksiyonlar ve kranial sinirler normal değerlendirilmiştir. Serebellar etkilenme bulguları izlenmemiştir. Tonus, kas gücü, derin tendon refleksleri ve duyu muayenesi normaldir. Göz muayenesinde Kayser-Fleischer halkası görülmemiştir.

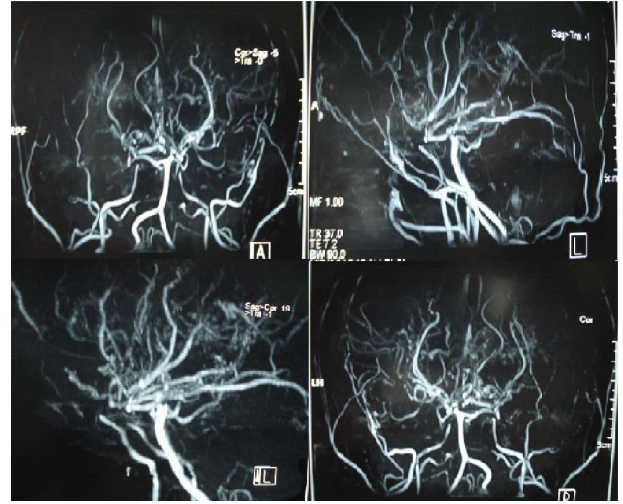
Hemogram, biyokimya ve sedimentasyon gibi rutin laboratuvar testleri normal saptanmıştır. Benzer şekilde seruloplazmin, ACE, 24 saatlik idrar bakır ve kalsiyum, antinükleer antikor, immunglobulinler, kompleman 3 ve 4 serum seviyeleri normal sınırlardadır. Taze seyreltilmiş periferik yaymada akantosit görülmemiştir. Vaskülit yönüyle Brusella, Borrelia, sitomegalovirus, Epstein-Barr virus ve sfilize dair serolojik testler ve antitrombin III, protein S, ve protein C seviyeleri normal saptanmıştır. Elektrokardiyografi, toraks bilgisayarlı tomografi (BT) normaldir. Hastamızın aynı zamanda BOS bulgularında da patolojik değer saptanmamıştır. Ancak istenen tüberküloz deri testi pozitif (16mm) değerlendirilmiştir.

Kranial MRI'da bilateral subkortikal beyaz cevherde hiperintens lezyonlar izlenmiştir (Şekil 1). Serebral MR anjiyografide bilateral karotid internada oklüzyon ve anterior ve orta serebral arterlerde multisegmental oklüzyonlar ile birlikte MMH' yı destekleyen kollateral vasküler yapılar izlenmiştir (Şekil 2).



Şekil 1. Kranial MRI T2 kesitlerde bilateral subkortikal hiperintens lezyonlar.

Türk Serebrovasküler Hastalıklar Dergisi 2009 15:1; 23-26



Şekil 2. Kranial MRA'da bilateral internal karotid arter oklüzyonu ve MMH lehine kollateral vasküler değişiklikler.

Hastamızın önerilen revaskularizasyon cerrahisini kabul etmemesi üzerine haloperidol (10mg/gün) başlanılmıştır. Bir ay sonraki poliklinik kontrolünde hastanın şikayetlerinin bu tedavi ile kontrol altına alındığı görülmüştür.

## TARTIŞMA

MMH nadir görülen ve etiyolojisi net olmayan bir kronik serebral vaskülopatidir. Başlangıç tipik olarak çocukluk çağında veya erken erişkin yaşlarda olup prognoz değişkendir. Sıklıkla başlangıç bulguları serebral arterial patolojiye bağlı gelişen GİA, serebral infarkt, intrakranial hemoraji olabileceği gibi, nadiren korea da görülebilir (3,4). Literatürde 81 MMH'nın yer aldığı bir seride sadece 2 olguda korea bildirilmiştir (5).

Korea patofizyolojisi sıklıkla striatum veya subtalamik çekirdek patolojileri ile ilişkilendirilmektedir(6). Çeşitli veriler bazal gangliyon dışı alanların korea patolojisinde yer alabileceği ihtimalini desteklemektedir. Nadir görülen bu klinik tablonun kesin doğası net değildir. Ancak bazal gangliyon, korteks, subkortikal beyaz cevher, talamus ve subtalamik çekirdek iskemik disfonksiyonları birçok istemsiz hareket alt tiplerinin gelişimine neden olabilmektedir (7-8). Bizim olgumuzda kranial MRC'de striatum veya subtalamik çekirdeklerde herhangi bir lezyon saptanmamıştır. Bununla beraber MMH'nın bazal gangliyon ve talamokortikal devrelerinde kan akımını olumsuz etkilemesine bağlı olarak koreiform hareketler gelişmiş olabilir.

Korea tedavisi hastalığın patofizyolojisine bağlıdır. Haloperidol, pimozid ve benzodiazepine, fenitoin, karbamazepin, valproik asid gibi antiepileptikler en sık kullanılan ajanlardır. MMH'da ilerleyici oklüsif vaskulopati tablosu olduğu için bu ajanların kesin tedavi olamayacağına dair kanı mevcut olup, literatürde bypass cerrahisi önerilmektedir (9). Bununla birlikte bazı olguların cerrahi uygulanmaksızın iyileşme gösterdiği unutulmamalıdır (3,4,10). Bizim hastamız da cerrahiyi kabul etmemiş olup haloperidol (10mg/gün) tedavisine iyi yanıt vermiştir.

Nadir görülmekle birlikte tüberküloz, MMH ile ilişkilendirilmiş hastalıklar arasında yer almaktadır (11-14). Şiddetli bazal eksüdatif menenjit, Willis ve çevre damarlarda arterite yol açabilmektedir (13,15,16). Bu hastalarda menenjit ve sonrasında arterit gibi bazı ileri komplikasyonlar bildirilmiştir. Ancak literatürde, olgumuzda da olduğu gibi pulmoner tüberküloz ile ilişkilendirilen MMH olguları da mevcuttur (14,17). Benzer şekilde pnömokokkal menenjit sonrası da MMH gelişebilmektedir (18). Yapılan bir hayvan deneyinde de, *Propionibacterium acnes* enfeksiyonu olan ratların intrakranial internal karotid arterlerinde histopatolojik olarak MMH benzeri değişimler izlenmiştir (19). İnflamasyon ve ardından gelişen postenfeksiyöz otoimmün yanıt patogenezde yer alan olası mekanizmadır.

Literatürde tüberküloz öyküsü olan MMH hastaları intrakranial hemoraji (9), nöbet (9,10), serebral iskemi (9,10) ve hidrosefali (10) klinikleri ile bildirilmiştir. Bizim hastamızda bu olgulardan farklı olarak ilk ve tek bulgu koreiform hareket bozukluğu idi. Her ne kadar literatürde tüberküloz MMH ile ilişkili hastalıklar arasında yer alsada, kesin patogeneze üzerine yorum yapmak mevcut verilerle mümkün değildir. Hastamızda pulmoner tüberküloz öyküsünün MMH gelişimine etkisini de net ortaya koyamamaktayız. Yine de literatürde, pulmoner tüberküloz öyküsü olup ilk ve tek bulgusu koreiform hareket bozukluğu olan ilk MMH bizim olgumuzdur.

Sonuçta MMH'nın, koreiform hareket bozukluğu ayırıcı tanısında yer alması gerektiğini düşünmekteyiz. Kranial MRG'da bazal gangliyon lezyonu saptanmasa da, MMH'nın başlangıç ve tek bulgu olarak koreiform hareket bozukluğuna yol açabileceği unutulmamalıdır. İstemsiz hareketler, bazal ganglia (?) ve talamokortikal devrelerin kan akımının etkilenmesine bağlı

olarak gelişebilmektedir. Bu nedenle şüphelenilen olgularda mutlaka beyin MRA yapılmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Masuda J, Ogata J, Yamaguchi T. Moyamoya Disease. In: Mohr JP, Choi DW, Grotta JC, Weir B, Wolf PA, ed. Stroke: pathophysiology, diagnosis, and management. 4th ed. Philadelphia: Elsevier press, 2004; 603-18.
2. Biller J, Love BB. Vascular diseases of the nervous system. In: Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Marsden CD, ed. Neurology in clinical practice. 4th ed. Butterworth Heinemann: Elsevier press, 2003;1143.
3. Watanabe K, Negoro T, Maehara M, Takahashi I, Nomura K, Miura K. Moyamoya disease presenting with chorea. *Pediatr Neurol*. 1990; 6: 40-42.
4. Pavlakis SG, Schneider S, Black K, Gould RJ. Steroid-responsive chorea in patients with Moyamoya disease. *Mov Disord* 1991; 6:347-49.
5. Matsushima Y, Ayoyagi M, Niimi Y, Masaoka H, Ohno K. Symptoms and their pattern of progression in childhood Moyamoya disease. *Brain Dev* 1990; 12: 784-89.
6. Mink JW. The basal ganglia and involuntary movements: impaired inhibition of competing motor patterns. *Arch Neurol* 2003; 60: 1365-8.
7. Baumgartner RW, Baumgartner I. Vasomotor reactivity is exhausted in transient ischemic attacks with limb shaking. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65: 561-4.
8. Spengos K, Tsvigoulis G, Toulas P, Vemmos K, Vassilopoulos D, Spengos M. Hyperventilation-enhanced chorea as a transient ischemic phenomenon in a patient with Moyamoya disease. *Eur Neurol* 2004; 51: 172-5.
9. Kim OK, Kim TS, Woo YJ, Kim CJ, Oh CK. Moyamoya disease-induced hemichorea corrected by indirect bypass surgery. *Ped International* 2006; 48: 504-6.
10. Gonzalez-Alegre P, Ammache Z, Davis PH, Rodnitzky RL. Moyamoya-induced paroxysmal dyskinesia. *Mov Disord* 2003; 18: 1051-6.
11. Peerless SJ. Risk factors of Moyamoya disease in Canada and the USA. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99 Suppl 2: 45-8.
12. Chan KH, Cheung RT, Lee R, Mak W, Ho SL. Cerebral infarcts complicating tuberculous meningitis. *Cerebrovasc Dis* 2005; 19: 391-5.
13. Nakayama Y, Tanaka A, Nagasaka S, Ikui H. Intracerebral hemorrhage in a patient with Moyamoya phenomenon caused by tuberculous arteritis: a case report. *No Shinkei Geka* 1999; 27: 751-5.
14. Yasui K, Ito Y, Ando T, Yanagi T, Tsuzuki T, Yoshida M, Hashizume Y, Sobue G. An autopsy case of bilateral carotid artery occlusion with repetitive epilepsy and brain atrophy in a senile patient. *No To Shinkei* 2000; 52: 79-88.
15. Kashiwagi S, Abiko S, Harada K, Yamashita K, Ito H. Ischemic cerebrovascular complication in tuberculous meningitis; a case of Fröhlich syndrome and hemiparesis. *No Shinkei Geka* 1990; 18: 1141-5.
16. Stoeter P, Voigt K. Moyamoya syndrome of tuberculous cerebral arteritis. *Rofo*. 1976;124: 516-9.
17. Kitahara M, Kaneko U, Fujiwara S, Suzuki J. A case showing angiographically Moyamoya vessels combined with intracranial calcification. *No Shinkei Geka* 1986; 14: 367-72.
18. Czartoski T, Hallam D, Lacy JM, Chun MR, Becker K. Postinfectious vasculopathy with evolution to Moyamoya syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005 Feb;76(2):256-9.

Ozkul ve ark.

19. Yamada H, Deguchi K, Tanigawara T, Takenaka K, Nishimura Y, Shinoda J, Hattori T, Andoh T, Sakai N. The relationship between Moyamoya disease and bacterial infection. Clin Neurol Neurosurg. 1997;99 Suppl 2:221-4.