

Moyamoya hastalığı olan yedi yaşındaki çocukta çoklu burr-hole ile serebral revaskülarizasyon

The use of multiple burr-hole operation for cerebral revascularization in a seven-year-old child with moyamoya disease

Kerem BIKMAZ, Murat COŞAR, Kahan BAŞOCAK, Şirzat BEK, A. Celal İPLİKÇİOĞLU

SSK Okmeydanı Eğitim Hastanesi Nöroşirürji Kliniği

Yedi yaşında kız çocuğu baş ağrısı ve sol taraf güçsüzlüğü şikayetleriyle kliniğimize başvurdu. Hastanın çekilen manyetik rezonans görüntüleme, manyetik rezonans anjiyografi, dijital substraksiyon anjiyografi (DSA) ve single photon emisyon bilgisayarlı tomografi (SPECT) tetkikleri sonucunda sağ hemisferde perfüzyon defekti görüldü ve moyamoya hastalığı düşünüldü. Hastanın ameliyatında, sağ yüzeysel temporal arter ve dalları üzerine indirekt neovaskülarizasyon için çoklu burr hole açıldı. Ameliyattan sonra çekilen dördüncü aydaki SPECT'de sağ hemisferdeki perfüzyonda artma, 6. ve 12. aylardaki kontrol DSA'larda sağ yüzeysel temporal arter ve dallarından sağ hemisfere yeniden damarlanma gözlemlendi.

Anahtar sözcükler: Serebral anjiyografi; serebral revaskülarizasyon; serebrovasküler dolaşım; çocuk; moyamoya hastalığı; neovaskülarizasyon, fizyolojik; single-photon emisyon bilgisayarlı tomografi.

A seven-year-old girl was admitted to our clinic with headaches and left hemiparesis. Magnetic resonance imaging, magnetic resonance angiography, digital subtraction angiography (DSA), and single photon emission computed tomography (SPECT) showed hypoperfusion in the right hemisphere, suggesting moyamoya disease. We performed multiple burr hole operation over the right superficial temporal artery and branches for indirect neovascularization. In the fourth postoperative month, SPECT examination showed increased perfusion in the right hemisphere; DSA examinations in the sixth and 12th months showed neovascularization from the right superficial temporal artery and its branches to the right hemisphere.

Key words: Cerebral angiography; cerebral revascularization; cerebrovascular circulation; child; moyamoya disease; neovascularization, physiologic; tomography, emission-computed, single-photon.

Moyamoya, Willis poligonunu oluşturan ana intrakraniyal serebral arterlerin genellikle iki taraflı, nadiren tek taraflı, ilerleyici darlığı veya tıkanması ve kompansatuvar kollateral damarların gelişmesi ile kendini gösteren kronik serebrovasküler bir hastalıktır.^[1,2] Cerrahi tedavide direkt veya indirekt yaklaşımlar kullanılır.^[2-12] Genel olarak kabul edilen görüş, çocuklarda revaskülarizasyonun, bypassın direkt ya da indirekt cerrahi yöntemlerle yapılmasından etkilenmemesi nedeniyle iki durumda da etkili olduğu, ancak uygulama kolaylığı açısından öncelikle indirekt yöntemlerin denen-

mesi gerektiği;^[13] ileri yaşlarda ise, özellikle 40 yaşın üzerinde indirekt by-passa bağlı kollateral gelişiminin az olmasından dolayı direkt yöntemlerin uygun olacağı şeklindedir.^[9]

Bu yazıda, moyamoya hastalığı nedeniyle indirekt revaskülarizasyon için çoklu burr-hole ameliyatı yapılan yedi yaşındaki kız çocuğu sunuldu.

OLGU SUNUMU

Yedi yaşında kız çocuğu, altı ay önce ani gelişen baş ağrısı, sol kol ve bacağına güçsüzlük yakınlığıyla getirildi. Nörolojik muayenesinde sol früst

• Geliş tarihi: 11.06.2002 Düzeltme: 09.09.2002 Kabul tarihi: 10.01.2003

• İletişim adresi (Reprint requests to): Dr. Kerem Bıkmaz, Maçka Cad., 27/1 Doğan Apt., D: 5, 34343 Maçka, Beşiktaş, İstanbul.
Tel: 0212 - 248 32 29 Faks: 0212 - 221 78 00 e-posta: kbikmaz@hotmail.com

hemiparezi, taban cildi refleksinde sağda fleksör solda ekstansör yanıt belirlendi. Fizik muayenesinde bir özelliğe rastlanmadı. Kranyal bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sağ bazal gangliyonda iskemik enfarkt saptandı. Karotis vertebral Doppler ve transkranyal renkli Doppler incelemede, sağ orta serebral arter (MCA) M₁ segmentinde daralma gözlemlendi; sağ karotis internanın (ICA) yalnızca oftalmik arter ve anterior serebral arteri (ACA) beslediği, sağ MCA sulama alanının ön planda sağ posterior serebral arterden (PCA) ve bir ölçüde de sağ ACA'dan pial kollateraller aracılığı ile beslendiği görüldü. Hastanın parezisi inceleme aşamasında düzeldi.

Özgeçmişinden, üç yaşında kızamık ve altı yaşında suçiçeği geçirmiş olduğu öğrenildi. Soygeçmişinde bir özelliğe rastlanmadı.

Manyetik rezonans anjiyografi (MRA) ve dijital subtraksiyon anjiyografide (DSA) sağ ICA supraklinoid segmentte tıkanıklığa yakın darlık görüldü. Sağ MCA alanında akımda yavaşlama vardı; bu alan sağ PCA, parietookspital ve temporal dal anastomozlarıyla sulanmakta idi (Şekil 1). Kranyal single-photon emisyon bilgisayarlı tomografide (SPECT) sağ hemisferde pariyetal ve temporal bölgede hipoperfüzyon izlendi. İnme risk faktörleri ve vaskülit açısından yapılan hematolojik değerlendirmede bir özellik saptanmadı.

Yapılan incelemelerin moyamoya hastalığına işaret etmesi üzerine önerilen ameliyat hasta yakınları tarafından başlangıçta kabul edilmedi; ancak daha sonra onay alınarak ameliyat planlandı. Genel anestezi altında sağ temporal bölgeye yüzeysel temporal arter ve dalları izdüşümüne 2 cm uzunluğunda dört adet cilt insizyonunu takiben damar oluşumları laterale alınıp birer adet burr deliği açıldı. Duramater ve ardından araknoidmater (+) şeklinde açıldı ve cilt primer kapatıldı.

Ameliyattan sonra herhangi bir komplikasyon gelişmedi ve hasta dördüncü günde taburcu edildi. Ameliyat sonrası erken dönemde ve 15 aylık klinik izlemde yeni gelişen herhangi bir geçici ya da kalıcı iskemik atak izlenmedi, nöbet gözlenmedi. Dördüncü ayda çekilen kranyal SPECT'de sağ hemisfer pariyetal ve temporal bölgedeki hipoperfüzyon alanının daha iyi beslenmekte olduğu görüldü. Altıncı ve 12. aylarda çekilen kranyal DSA'da sağ pariyetal bölgenin perfüzyonunun yüzeysel temporal arter anastomozları, sağ ACA distal dalları, sağ PCA temporal ve parietookspital

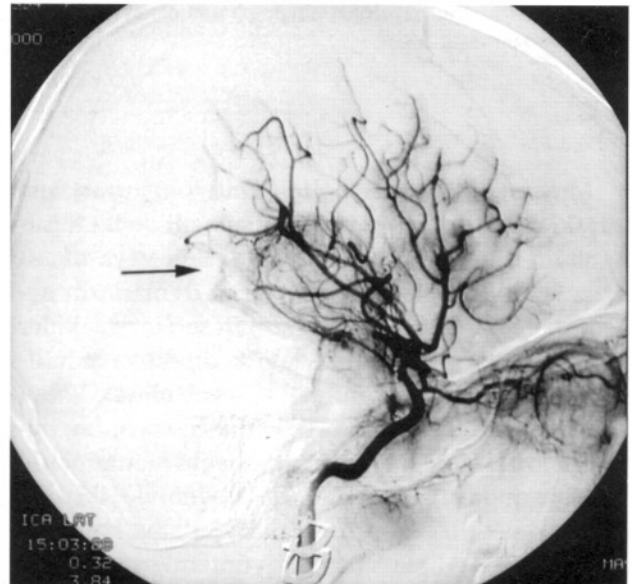
dallarının leptomeningeal anastomozlarıyla retrograd beslendiği görüldü (Şekil 2).

TARTIŞMA

Moyamoya hastalığında, özellikle distal ICA, proksimal MCA ve ACA'da ilerleyici tek veya iki taraflı arteriyel tıkanıklık görülür ve beyin tabanında kendiliğinden vasküler ağ (moyamoya damarları) gelişir.^{16,14}

Hastalık ilk olarak 1956'da Japonya'da tanımlanmıştır.¹³ 1957'de Takeuchi ve Shimizu tarafından ICA'nın iki taraflı hipogenezi bildirilmiştir.¹⁵ 1964'de Nishimoto hastalığın ayrıntılarını göstermiş ve kendi adını vermiştir.^{11,16,17} Kudo¹⁸ 1968'de hastalığı Willis poligonunun kendiliğinden tıkanması olarak tanımlamış ve Japonlara özgü bir hastalık olduğunu belirtmiştir. Aynı yıl Nishimoto ve Takeuchi¹⁴ Japonya'dan 96 olgu bildirmişlerdir. 1969 yılında Suzuki ve Takaku¹⁸ hastalığa moyamoya adını vermişlerdir. Bu durum, daha sonraki yıllarda da genel olarak bu şekilde tanımlanmıştır.

Hastalığın etyolojisinde toksik, enfeksiyöz ve enflamatuvar faktörlerin sorumlu olduğu düşünülmektedir.¹⁵ Irksal, ailesel, genetik, yaş ve cinsiyet gibi bağımsız faktörlerin de katkılarıyla, sepsis, sigara, oral kontraseptifler gibi enflamatuvar uyarılar veya olası başka bir faktörün sonucu olarak



Şekil 1. Ameliyattan önceki lateral dijital subtraksiyon anjiyografide sağ karotis interna supraklinoid segmentinde ve M₁ proksimalinde tıkanıklığa yakın darlık ve moyamoya hastalığına bağlı vasküler ağ görülüyor.

ortaya çıkar.^[15] Japonya'da olguların %10'unda ailesel geçiş bildirilmiştir.^[4] Kromozom 3, 6 ve 17 ile geçtiğini gösteren genetik çalışmalar vardır.^[4]

Hastalığın patogenezinin anlaşılması güçtür. Doğuştan ya da edinsel olup olmadığı tartışmalıdır.^[15] Siten-oklüziv arterlerin intima düz kas hücrelerinin fibroelüler kalınlaşması hastalığa özgü histopatolojik görünümü oluşturur. Aynı özellik internal elastik laminada da görülür, fakat arteriyel duvarda ateromatöz plaklar bulunmaz.^[4]

Klinik bulgular, çocukluk yaşlarında başlayan iskemik ataklar ve özellikle yetişkin grupta, genişlemiş ve hassas kollaterallerden veya yalancı ya da gerçek anevrizmalardan kanama şeklindedir.^[6] Olgumuz serebral enfarkt ile başvurmuştu.

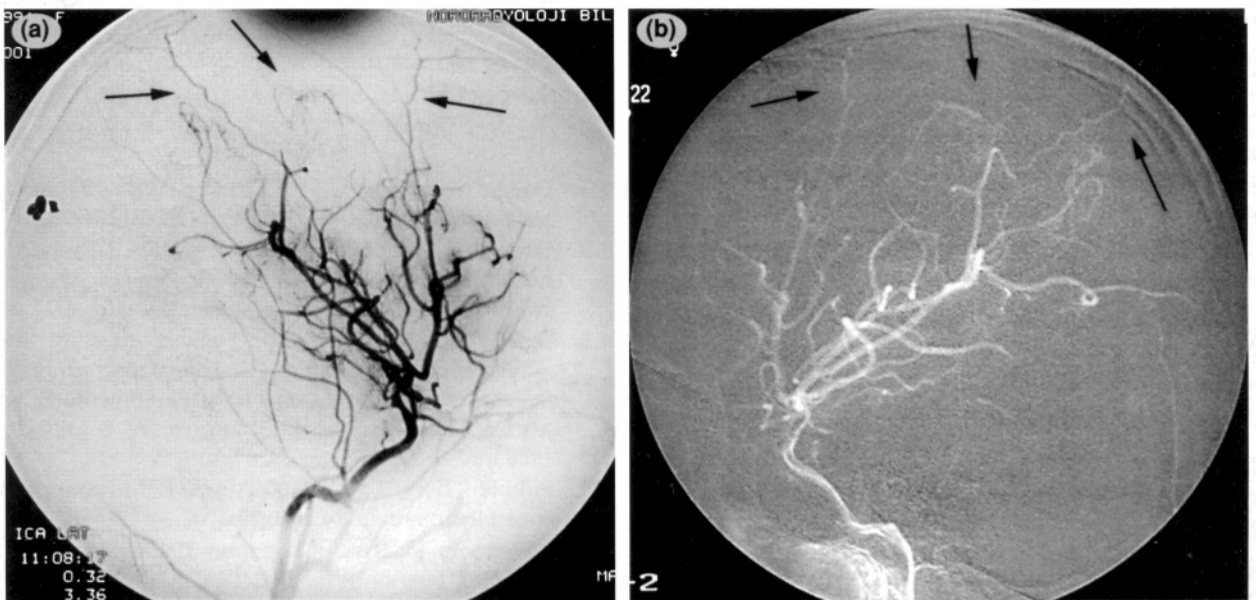
Moyamoya hastalığının ilerleyici seyri ve kötü prognozu iyi bilinmektedir.^[19] Hastalığın tanısı anjiyografi ile konur.^[1] Anjiyografide, distal ICA'ların stenozu veya tam tıkanması; ACA ve MCA'ların proksimal kısımlarının silik görünmesi; beynin bazal kısımlarında iyi gelişmiş moyamoya alanlarının görülmesi; kortikal arterlerin kendi aralarında veya kortikal arterlerle leptomeningeal arterler arasındaki kollaterallerin görülmesi önemlidir.^[7] Hastalığın tanısı için Peerless^[15] tarafından şu ölçütler tanımlanmıştır: Proksimal ACA veya MCA'lar ile birlikte ICA'ların darlık veya tıkanıklığı veya yalnız ICA'ların darlık veya tıkanıklığı;

hastalığın iki taraflı oluşu; genişlemiş kollateral damarları gösteren daralmış ya da tıkalı arter yanında anormal vasküler ağ ve başka bir faktör bulunmaması.

Kranyal BT'de multipl enfarkt, beyin atrofisi, subaraknoid boşluklarda genişleme ve ventriküler dilatasyon görülebilir.^[1] Hastamızda sağ bazal gangliyonda enfarkt saptandı. Kontrastlı MRG'de yaygın mikrodamarlanmanın yanı sıra leptomeningeal boyanma görülmesi önemlidir.^[1]

Tedavide halen çeşitli cerrahi yöntemler kullanılmakla birlikte, bilinen hiçbir tedavi yöntemi hastalığın ilerlemesini durduramamaktadır. Tedavinin amacı iskemik belirtileri önlemek, kanama olasılığını en aza indirmektir.^[1] Bazı farmakolojik ajanlar denenmekle birlikte, tıbbi tedavi genellikle kabul görmemektedir.^[20] Antiagreganlar, steroidler, antiepileptikler, vazodilatatörler^[16] ve kalsiyum kanal blokerlerinin^[13] kullanıldığı bildirilmiştir.

Cerrahi tedavide, beyin perfüzyonunu artıracak girişimler uygulanır. Çocuklarda indirekt, erişkinlerde ise direkt revaskülarizasyon yöntemleri tercih edilir. Çocuklarda indirekt tekniklerin, özellikle çoklu burr-hole ameliyatının tercih edilmesinin nedeni, basit, güvenli ve etkili bir yöntem oluşu,^[1,11] aynı zamanda diğer by-pass yöntemleri uygulanan hastalara da uygulanabilmesidir.^[11] Tek dezavantajı



Şekil 2. (a) Ameliyattan sonra altıncı ayda çekilen dijital subtraksiyon anjiyografide (sağ ICA lateral) yüzeyel temporal arter dallarından gelişen anastomozlar görülüyor. (b) Ameliyattan sonra 12. ayda (sağ ECA lateral) sağ ECA uç dallarından gelişen neovaskülarizasyonlar izleniyor.

etkili kollateral akımın ancak birkaç ay sonra gelişebilmesidir.^[15] Direkt teknikler, eksternal karotis arterden kaynaklanan damarların serebral damarlara anastomozu yöntemleridir.^[12] İndirekt tekniklerde ise kranyotomi yapıldıktan sonra damar ortaya çıkarılmakta ve serebral doku üzerine yüzeyel temporal arter, kas, dura, meningeal arter veya galea yerleştirilerek bu dokularla beyin arasında mikroanastomozların gelişmesinin sağlanması hedeflenmektedir.^[12] İndirekt by-pass sonrası revaskülarizasyon iki haftada başlamakta ve ameliyattan sonra üçüncü ayda yeterli gelişime ulaşmaktadır.^[4]

Burr-hole açma yöntemi bir çeşit indirekt revaskülarizasyon tekniğidir. 1980'li yılların sonunda moyamoyalı hastalarda frontal lobdaki iskemiye düzeltmek amacıyla çocuklar (ort. yaş 13) ve yetişkinlerde (ort. yaş 50) kullanılmıştır.^[2,6]

Yöntem, ventriküler drenaj için burr-hole açılması ile aynıdır. Ana amacı yeterli kanlanmanın sağlanmadığı düşünülen bölgelerde damarlanmanın geliştirilmesidir.^[21] Özellikle erişkin hastalarda lokal anestezi altında yapılabilmesi ve genel anestezi gerektiren diğer by-pass yöntemlerinde ameliyat sırasındaki hipotansiyon ve hiperkapni nedeniyle görülen düşük perfüzyon riski taşınması önemli bir avantajdır.^[9] Hastamız yedi yaşında olduğundan ameliyat genel anestezi altında yapıldı. Ayrıca, kranyotomi gerektirmediğinden ameliyattan sonra intrakranyal hematoma riski yoktur.^[21] Bu nedenle, özellikle hemorajik bir sorunu da bulunan hastalarda değerli bir seçenektir.^[21] Diğer bir avantajı, MCA sulama alanı yanı sıra ACA sulama alanında da yeniden kanlanmayı sağlayabilmesidir.^[10]

Bu teknikte burr delikleri yüzeyel temporal arter izdüşümlerinin hemen yanına açılmalı ve bu arter cilt insizyonu sırasında mutlaka korunmalıdır. Açılan delik sayısı arttıkça bu yöntemin diğer standart indirekt tekniklere üstünlüğü de belirgin hale gelmektedir.^[5] Delik açıldıktan sonra duramater ve araknoid, meningeal arterler korunmak şartıyla mikroskop altında genişçe açılır ve cilt primer kapatılır.

Kawaguchi ve ark.^[6] çoklu burr-hole ameliyatı uyguladıkları 10 hastayı (4 erkek, 6 kadın; ort. yaş 37.8; dağılım 25-54) ortalama 34.7 ay (dağılım 6-62 ay) süreyle izlemişlerdir. Olguların tümünde iki hemisfere de 1-4 arasında delik açılarak, sekiz hasta ya iki taraflı, iki hastaya tek taraflı cerrahi uygulanmıştır. Ameliyattan beş ay sonra DSA ve beyin

SPECT incelemeleri yapılmış; DSA'da tüm hastalarda ameliyattan 3-23 ay sonra (ort. 9.2 ay) yeterli derecede neovaskülarizasyon belirlenmiş; beyin SPECT'inde ise burr-hole komşuluğundaki alanlarda serebral kan akımında belirgin derecede artma görülmüştür. Olgumuzda sağ hemisfere dört adet burr-deliği açıldı. Dördüncü ayda çekilen kranyal SPECT'de perfüzyonda artma; 6. ve 12. aylarda çekilen DSA'da ise yüzeyel temporal arter anastomozlarının sağ ACA distal dalları sağ PCA temporal ve parietookspital dalın leptomeningeal anastomozlarıyla retrograd perfüze olduğu saptandı. Ameliyat sonrası erken dönemden itibaren herhangi bir iskemik atak görülmedi. Klinik düzelme anjiyografik düzelmeden daha önce gerçekleşti.

Sonuç olarak, çoklu burr-hole ameliyatı basit, güvenilir ve lokal anestezi altında uygulanabilmesi, eksternal karotis arterin hiçbir dalı hasarlanmadığından direkt veya indirekt diğer by-pass yöntemlerinin de eklenebilmesi, hem MCA hem de ACA sulama alanlarında yeniden kanlanmayı sağlayabilmesi, ameliyat sonrası klinik ve radyolojik sonuçlarının umit verici olması nedeniyle

Sonuç olarak, çoklu burr-hole ameliyatı moyamoyalı yetişkin ve çocuklarda cerrahi bir seçenek olarak önerilebilecek basit ve güvenilir bir yöntemdir. Lokal anestezi altında uygulanabilmesi, eksternal karotis arterin hiçbir dalı hasarlanmadığından direkt veya indirekt diğer by-pass yöntemlerinin de eklenebilmesi, hem MCA hem de ACA sulama alanlarında yeniden kanlanmayı sağlayabilmesi, ameliyat sonrası klinik ve radyolojik sonuçlarının umit verici olması belirgin avantajlarıdır.

KAYNAKLAR

1. Dağçınar A, Özek MM, Pamir MN. Moyamoya hastalığı. Türk Nöroşirürji Dergisi 2000;10:176-85.
2. Endo M, Kawano N, Miyaska Y, Yada K. Cranial burr hole for revascularization in moyamoya disease. J Neurosurg 1989;71:180-5.
3. Eguchi T, Ugajin K. Surgical management of moyamoya disease. In: Schmidek HH, editor. Operative neurosurgical techniques: indications, methods, and results. Vol. 1, 2nd ed. Philadelphia: W. B. Saunders; 1988. p. 797-806.
4. Fukui M, Kono S, Sueishi K, Ikezaki K. Moyamoya disease. Neuropathology 2000;20:61-4.
5. Kawamoto H, Kiya K, Mizoue T, Ohbayashi N. A modified burr-hole method "galeoduroencephalostomy" in a young child with moyamoya disease. A preliminary report and surgical technique. Pediatr Neurosurg 2000;32:272-5.

6. Kawaguchi T, Fujita S, Hosoda K, Shose Y, Hamano S, Iwakura M, et al. Multiple burr-hole operation for adult moyamoya disease. *J Neurosurg* 1996;84:468-76.
7. Kinugasa K, Mandai S, Kamata I, Sugiu K, Ohmoto T. Surgical treatment of moyamoya disease: operative technique for encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis, its follow-up, clinical results, and angiograms. *Neurosurgery* 1993;32:527-31.
8. Kudo T. Spontaneous occlusion of the circle of Willis. A disease apparently confined to Japanese. *Neurology* 1968;18:485-96.
9. Miyamoto S, Kikuchi H, Karasawa J, Nagata I, Yamazoe N, Akiyama Y. Pitfalls in the surgical treatment of moyamoya disease. Operative techniques for refractory cases. *J Neurosurg* 1988;68:537-43.
10. Suzuki Y, Negoro M, Shibuya M, Yoshida J, Negoro T, Watanabe K. Surgical treatment for pediatric moyamoya disease: use of the superficial temporal artery for both areas supplied by the anterior and middle cerebral arteries. *Neurosurgery* 1997;40:324-9.
11. Kawaguchi T, Fujita S, Hosoda K, Shibata Y, Komatsu H, Tamaki N. Usefulness of multiple burr-hole operation for child moyamoya disease. *No Shinkei Geka* 1998;26:217-24. [Abstract]
12. Yasukawa K, Okudera H, Hongo K, Mizuno M. Adult moyamoya disease with a transcranial internal carotid-external carotid (EC-IC) anastomosis through burr holes. *No Shinkei Geka* 1990;18:373-80.
13. Matsushima Y. Moyamoya disease. In: Albright AL, Pollack IF, Adelson PD, editors. Principles and practice of pediatric neurosurgery. 1st ed. New York: Thieme Medical Publishers; 1999. p. 1053-69.
14. Nishimoto A, Takeuchi S. Abnormal cerebrovascular network related to the internal carotid arteries. *J Neurosurg* 1968;29:255-60.
15. Peerless SJ. Risk factors of moyamoya disease in Canada and the USA. *Clin Neurol Neurosurg* 1997;99 Suppl 2:S45-8.
16. Maki Y, Enomoto T. Moyamoya disease. *Childs Nerv Syst* 1988;4:204-12.
17. Vuia O, Alexianu M, Gabor S. Hypoplasia and obstruction of the circle of Willis in a case of atypical cerebral hemorrhage and its relationship to Nishimoto's disease. *Neurology* 1970;20:361-7.
18. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "moyamoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 1969;20:288-99.
19. Suzuki J, Kodama N. Moyamoya disease-a review. *Stroke* 1983;14:104-9.
20. Kuroki M, Nagamachi S, Hoshi H, Flores LG 2nd, Ohnishi T, Jinnouchi S, et al. Cerebral perfusion imaging evaluates pharmacologic treatment of unilateral moyamoya disease. *J Nucl Med* 1996;37:84-6.
21. Matsuda M, Enomoto T, Yanaka K, Nose T. Moyamoya disease associated with hemophilia A. Case report. *Pediatr Neurosurg* 2002;36:157-60.