

Olgu Sunumu

İntraserebral Hematom ile Ortaya Çıkan Moyamoya Hastalığı: Olgu Sunumu

Moyamoya Disease Presenting with Intracerebral Hematoma: Case Report

Fatih ALAGÖZ, Emin ÇAĞIL, Egemen ISITAN, Özhan Merzuk UÇKUN, Ahmet Deniz BELEN

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin Cerrahi Kliniği, Ankara, Türkiye

ÖZ

Moyamoya hastalığı internal karotid arter dallarının progresif ilerleyen stenoz veya oklüzyonu ile anormal ince vasküler ağların giderek belirginleşmesi ile seyreden kronik bir serebrovasküler hastalıktır. Pediatrik ve erişkin olmak üzere 2 yaş piki mevcuttur. Moyamoya hastalığında pediatrik olgularda geliş şikayetleri genellikle geçici iskemik ataklar ve inmelerdir. Erişkin Moyamoya olgularında ise intraserebral hematoma en sık başvuru sebebidir. Bu olgu sunumunda acil servisimize intraparakimal hemoraji ile gelen, genel durumu ve nörolojik muayenede gerilemesi olan, yapılan anjiyografi ile Moyamoya hastalığı teşhisi alan 49 yaşındaki erkek hastanın; preoperatif ve postoperatif klinik durumu, beyin bilgisayarlı tomografi sonuçları, anjiyografi bulguları ve cerrahi tekniği sunulmuştur.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Moyamoya hastalığı, İntraserebral hematoma, Yetişkin

ABSTRACT

Moyamoya disease is a chronic cerebrovascular disease involving progressive bilateral stenosis of the intracranial segments of the internal carotid arteries represented with evident abnormal thin vascular webs. There are two age peaks of the disease as pediatric and adult groups. In pediatric cases, transient ischemic attacks and strokes are most common presenting symptoms. On the other hand, in adult groups, intracerebral haematoma is the most common presenting symptom. In this report, we presented a 49-year-old male patient in whom angiography was performed after he came to our emergency room with intracerebral hematoma. Moyamoya disease was diagnosed. The presentation includes preoperative and postoperative clinical findings, brain computed tomography, angiography findings and surgical technique.

KEYWORDS: Moyamoya disease, Intracerebral hematoma, Adult

■ GİRİŞ

Moyamoya hastalığı genellikle bilateral proksimal ve distal internal karotid arter (İKA) dallarının progresif ilerleyen stenoz veya oklüzyonu ile bu dalların ileri parankimal, leptomeningeal ve transdural anastomozlar yapan ince vasküler ağların (Moyamoya damarları) belirginleşmesi ile seyreden kronik bir serebrovasküler hastalıktır (4). Tanıda en yararlı tetkik “digital

subtraction angiography” (DSA)’dır (1). Japonca’da ‘havada dağılan duman’ anlamına gelen “Moyamoya” deyimi bazal gangliadaki anormal kollaterallerin anjiyografik dumansı görüntüsü üzerine verilmiştir (1). Nadir görülen bir hastalık olmakla birlikte dünyada değişik ülkelerinden Moyamoya olguları sunulmuştur, ancak tüm bunlara rağmen olguların %90’ı Japon’dur (8).



Yazışma adresi: Fatih ALAGÖZ
E-posta: fatihalagoz06@gmail.com

Kadınlarda daha sık görülür (kadın/erkek oranı: 1:6). Hastalığın seyri sırasında geçici iskemik ataklar (TIA) ve inmeler karakteristiktir (4). Erişkin Moyamoya olgularında intrakraniyal hemoraji daha sık görülür (4). Moyamoya hastalığının 1-5 yaşları ve 36-40 yaşları arasında olmak üzere 2 piki vardır (6).

■ OLGU SUNUMU

49 yaşında erkek hasta, sol tarafta güçsüzlük ve kusma şikayeti ile acil servise başvurdu ve yoğun bakımda klinik izleme alındı. Hastanın nörolojik muayenesinde uykuya meyilli olduğu, sol santral fasial parezi, sol hemiplejisi olduğu izlendi. Glasgow Koma Skalası (GKS) skoru 13 puan olarak değerlendirildi. Hastanın çekilen kraniyal bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde sağ frontotemporal bölgede derin uzanımlı intraparakimial hematom tespit edildi (Şekil 1). Lentiform çekirdek kanaması ile ayırıcı tanısı net olarak yapılamadı ve arteriovenöz malformasyon (AVM), arteriovenöz (AV) fistül ayırıcı tanı açısından hastaya DSA yapıldı. DSA sonucunda distal IKA'ların ileri derece stenotik olup orta serebral arterde dolum olmadığı, anterior serebral arter dallarının proksimal kısımlarının silik olduğu, beynin bazal kısımlarında karakteristik Moyamoya damarlarının olduğu, eksternal karotid arter (EKA) dallarının belirginleştiği, kortikal arterler ile leptomeningeal arterler arasında kollateral dallar gelişmiş olduğu görüldü (Şekil 2).

Anjiyografinin hemen sonrasında, hastanın nörolojik muayenesinde GKS skorunun hızla 8 puana (ağrılı uyaran ile sözel yanıt yok, ağrılı uyaran ile göz açımı var, ağrıyı lokalize eder tarzda motor yanıt mevcut) gerilemesi üzerine acil olarak dekompresyon amaçlı cerrahiye alındı. Geniş frontotemporal cilt flebi kaldırılarak cilt altı geçildi. Galea ve temporal kas vasküler pediküle ait yapılar korunarak diseke edildi. Geniş dekompresif kraniotomi yapıldı. Dura yıldız şeklinde açıldı.

Sağ fronto-temporal intraparakimial hematom boşaltıldı, lojda hemostaz sağlandı. Beyin parankimi üzerine temporal kas ve galea yerleştirilerek ensefalo-duro-miyosinanjyozis işlemi uygulandı. Postoperatif dönemde kontrol kraniyal BT görüldü (Şekil 3).



Şekil 2: Anjiyografide, anterior-posterior kesitte sağ internal karotid arterde ince ve küçük kapiler dallanma ve anastomozlar nedeniyle tipik 'duman' görünümü izlenmektedir.



Şekil 1: Preoperatif bilgisayarlı tomografi görünümü.



Şekil 3: Postoperatif bilgisayarlı tomografi görünümü.

Hasta postoperatif yoğun bakım takiplerinde eküstübe olarak izlendi ve nörolojik muayenesinde bilinç açık, kooperasyon ve oryantasyon tam, anlamlı sözel yanıtı mevcut ve sol hemiplejikti. Postoperatif 6. gün takiplerinde genel durum iyi, vital bulguları stabil, GKS skoru 15 olan hasta hemiplejik olarak fizik tedavi ev programı ile taburcu edildi.

■ TARTIŞMA

Moyamoya hastalığı; nedeni tam olarak bilinmeyen, histopatolojik olarak suprasellar intrakraniyal İKA stenozu ile sonuçlanan, fibroelüler intimal kalınlaşma, düz kas proliferasyonu, artmış elastin birikimi ile oluşan bir hastalıktır. Ayrıca medya tabakasında incelme, internal elastik laminada sıklıkla çok katlı ve tortiyoz değişiklikler saptanır (8). Wills poligonu çevresinde çok sayıda perforan anastomozlar görülür (13).

Moyamoya görünümüne; neonatal anoksi, travma, baziller menenjit, nörofibromatozis Tip1, tüberskleroz, Sturge-Weber sendromu, beyin tümörleri, Marfan Sendromu, Turner Sendromu, serebral diseksiyon, orak hücreli anemi, Down Sendromu, Alagille sendromu neden olabilir ve bu yüzden ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır (9).

Moyamoya hastalığı nadir görülen serebrovasküler bir hastalıktır. Moyamoya hastalığı sıklıkla intrakranial kanama ve iskemik ile bulgu verir. Erişkin Moyamoya olgularında kanama pediatrik olgulara göre daha siktir. Kore Serebrovasküler Hastalıklar Derneği'nin bir çalışmasında erişkin Moyamoya hastalarında intrakranial kanama insidansının %60, çocuklarda ise %10 olduğu bildirilmiştir (2). İskemi sonucu erişkinlerde daha çok komplet stroke, çocuklarda ise genellikle geçici iskemik atak (TIA) kliniği daha sık görülmektedir. Genel olarak değerlendirildiğinde intrakranial kanamanın kötü prognostik bir faktör olduğu üzerinde durulmaktadır.

Moyamoya hastalığı bimodal dağılım gösterir. Çocuklarda ortalama 2-17 yaşlar arasında görülürken; erişkinlerde 30-40 yaşlar arasında görülür. Kliniğe iskemik olaylar, baş ağrısı, nöbetler, hareket bozukluğu (kore, distoni, hemikore, atetoz), mental kötüleşme, intrakraniyal hemoraji, geçici iskemik ataklar ile yansır. Çocukluk çağı Moyamoya hastalığı, iskemik özellikler gösterirken, erişkin dönem Moyamoya hastalığı hemorajik özellik gösterir (7,10). İskemik ataklarda ilk olarak hemiparazi gibi motor belirtiler gözlemlenirken, afaziler ve dizestezi bu izler (3).

Hastalığın tanısında bilgisayarlı tomografinin yeri kısıtlıdır. Kontrastlı kranial BT de basal ganglionlar etrafında tortiyoz, ince, kıvrımlı damarlar ve proksimal anterior-orta serebral arterler zorlukla seçilebilir. Manyetik rezonans görüntüleme ise serebral iskemik değişiklikleri ve kontrast madde kullanılmadan serebral damarları gösterebilme, iyonize radyasyon alımının olmaması ile diğer yöntemlere göre üstün olduğu bildirilmektedir. Hastalığın kesin tanısı ise DSA ile konulur (5).

Hastalığın evrenlenmesinde bir anjiyografik sınıflama olan Suzuki ve Takaku'nun yaptığı evreleme kullanılır (7).

Evre 1: Karotid sifonda Moyamoya damarları oluşmadan daralma.

Evre 2: Bazal Moyamoyanın görülmesi.

Evre 3: İKA, anterior serebral arter, orta serebral arterde stenozla birlikte Moyamoya damarlarının görülmesi.

Evre 4: Supraklinoid İKA'lerin oklüzyonu, anterior serebral arter ve orta serebral arterin zayıf görüntülenmesi, eksternal karotid veya oftalmik arterden transdural kollaterallerin artışı.

Evre 5: Karotid obstrüksiyonunun 2. segmente kadar uzaması, anterior serebral arter ve orta serebral arterin proksimal kısımlarının görülmez oluşu, EKA-İKA kollateral sirkülasyonunun artması.

Evre 6: Karotid sifonun suprakavernöz kısmının Moyamoya damarlarının görünmez oluşu, sirkülasyonun eksternal karotid damarları ile sağlanması.

Olgumuzda kraniyal BT'de sağ frontotemporal parankimal hematoma mevcuttu. Yapılan DSA'da İKA'de belirgin stenoz izlenirken orta serebral arter sağda lokalize edilememekte ve Moyamoya damarları gözlenmiştir. Suzuki Takau sınıflandırmasına göre evre 5 olarak değerlendirilmiştir.

Moyamoya tedavisindeki asıl hedef iskemiyi önlemek ve kanama olasılığını en aza indirmektir. İskemik Moyamoya hastalığında optimal tedavi henüz sağlanamamıştır. Medikal olarak antiagreganlar, vazodilatörler, kalsiyum kanal blokerleri kullanılabilir. Epileptik nöbetleri olan hastalarda antiepileptik verilir. Günümüzde Moyamoya olgularında serebral kan akımını artırmaya yönelik cerrahi girişim yöntemleri kullanılmaktadır. Cerrahi tedavide beyin perfüzyonunu artırmak için çeşitli yöntemler uygulanmaktadır. Direkt anastomoz tekniklerinde superfisyal temporal arter (STA)-orta serebral arter (MCA), STA-anterior serebral arter, oksipital arter-MCA ve oksipital arter-posterior serebral arter anastomozları bulunmaktadır (11,12).

İndirekt tekniklerde ise amaç pediküllü flep doku kullanılarak beyin yüzeyi ile flep arasında spontan anjiyogenezi oluşturmaktır. Bu amaçla STA, dura, temporal kas ve galea kullanılmaktadır.

Olgumuzda hastanın frontotemporal büyük intraparakinimal hematomunun olması acil dekompresif cerrahi gerektirmesi nedeni ile indirekt tekniklerden encefaloduro-arterio-miyosinanjiozis (EDAMS) tekniği kullanıldı.

■ SONUÇ

Moyamoya hastalığı nadir görülen, erişkinlerde çoğunlukla kanama ile, pediatrik yaş grubunda geçici iskemik atak ile bulgu veren kronik serebrovasküler bir hastalıktır. İntraserebral hemoraji ile başvuran hastalarda, Moyamoya hastalığı da tanıda göz önünde bulundurulmalıdır. Kontrastlı beyin BT veya manyetik rezonans görüntüleme tetkiklerinde şüphe halinde DSA yapılarak tanı netleştirilmelidir. İntraparakinimal hematomlu acil dekompresif cerrahi ihtiyacı olan hastalarda acil cerrahi sırasında indirekt teknikler ile Moyamoya cerrahisi uygulanabilmektedir.

■ KAYNAKLAR

- Burke GM, Burke AM, Sherma AK, Hurley MC, Batjer HH, Bendok BR: Moyamoya disease: A summary. *Neurosurg Focus* 26 (4):E11, 2009
- Dağçınar A: Moyamoya hastalığı. Aksoy K (ed). *Temel Nöroşirürji*, Cilt 1. Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği, 2005: 560-571,2005
- Eguchi T, Ugajin K: Surgical management of moyamoya disease. Schmideck HH (ed). *Operative Neurosurgical Techniques*. Philadelphia: WB Saunders, 1988: 797-806
- Hasuo K, Yasumori K, Yoshida K, Hirakata R, Kuroiwa T, Mizushima A, Matsushima T, Fukui M, Masuda K: Magnetic resonance imaging compared with computed tomography and angiography in Moyamoya Disease. *Acta Radiol* 31(2):191-195, 1990
- Hoffman HJ: Moyamoya disease and syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 99 Suppl 2: S39-S44, 1997
- Houkin K, Kamiyama H, Abe H, Takahashi A, Kuroda S: Surgical therapy for adult moyamoya disease. *Stroke* 27:1342-1346, 1996
- Karasawa J, Touho H, Ohnishi H, Miyamoto S, Kikuchi H: Cerebral revascularization using omental transplantation for childhood moyamoya disease. *J Neurosurg* 79:192-196, 1993
- Masuda J, Ogata J, Yamaguchi T: Moyamoya disease. In: Barnett HJM, Mohr JP, Stein BM, Yatsu FM, (eds). *Stroke: Pathophysiology, Diagnosis, and Management*, üçüncü baskı. New York: Churchill Livingstone, 1998: 815
- Menkes JH: Cerebrovascular disorders. In: Menkes JH (ed). *Textbook of Child Neurology*, beşinci baskı. Baltimore: Williams and Wilkins, 1995: 702-724
- Okada Y, Shima T, Nishida M, Yamane K, Yamada T, Yamanaka C: Effectiveness of superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis in adult moyamoya disease: Cerebral hemodynamics and clinical course in ischemic and hemorrhagic varieties. *Stroke* 29: 625-630, 1998
- Pavlakakis SG, Verlander PC, Gould RJ, Strimling BC, Auerbach AD: Fanconi anemia and moyamoya: Evidence for an association. *Neurology* 45: 998-1000,1995
- Suzuki J, Kodoma A: Moyamoya disease. A review. *Stroke* 14(1):104-109, 1983
- Yamamoto M, Aoyagi M, Tajima S, Wachi H, Fukai N, Matsushima Y, Yamamoto K: Increase in elastin gene expression and protein synthesis in arterial smooth muscle cells derived from patients with moyamoya disease. *Stroke* 28:1733-1738, 1997