

Intrakraniyal Kanama ile Tanı Konan Pediatrik Moyamoya Hastalığı: Olgu Sunumu

Intracranial Hemorrhage Diagnosed with Pediatric Moyamoya Disease: A Case Report

Faysal EKİCİ¹, Güven TEKBAŞ¹, Mustafa TAŞKESEN², Emine Delal AYÇİÇEK¹, Mehmet Guli ÇETİNÇAKMAK¹, Cüneyt GÖÇMEZ³

¹Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

²Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

³Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

Yazışma Adresi: Faysal EKİCİ / E-posta: faysalekici@gmail.com

ÖZ

Moyamoya hastalığı internal karotid arterlerin intrakraniyal segmenti ve Willis poligonundaki damarların ilerleyici darlık veya oklüzyonu ile karakterize bir hastalıktır. Daha çok Japonya'da görülmesine karşın, ülkemiz dahil birçok ülkede vakalara rastlanmaktadır. Çocuklarda daha çok iskemik atak ve epilepsi ile klinik bulgu verirken, buna karşın erişkinlerde daha çok beyin içi kanamaya bağlı semptomlar ile klinik bulgu vermektedir. Bu yazıda, ilk bulgu olarak beyin içi kanamaya bağlı semptomlar ile başvuran ve radyolojik bulgular ile tanı alan pediatrik Moyamoya olgusu sunulmuştur. Çocuklarda travma dışı birçok neden beyin içi kanamaya neden olmakla birlikte, alışılmadık bir durum olsa da bu hastalarda Moyamoya'nında bu duruma neden olabileceği düşünülmelidir. Moyamoya hastalığının patogenezi ile birlikte klinik ve radyolojik bulguları tartışılmıştır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Moyamoya hastalığı, Intrakraniyal kanama, Çocuk

ABSTRACT

Moyamoya disease is a primary vascular disorder of intracranial part of internal carotid arteries and Willis polygon that characterized by progressive stenosis or occlusion. Although most cases seen in Japan, it can be seen in many countries. Ischemic attack and epilepsy are major clinical findings of Moyamoya in pediatric patients, however in adult patients intracranial hemorrhage is the major findings of Moyamoya. Intracranial hemorrhage has traumatic and non-traumatic so many causes, beside Moyamoya disease is a rare cause of intracranial hemorrhage in pediatric patients. However Moyamoya disease is rarely presents with intracranial hemorrhage in pediatric patients. Here in we report a pediatric case of Moyamoya disease who presented with intracranial hemorrhage which was diagnosed with radiological findings.

KEYWORDS: Moyamoya disease, Intracranial hemorrhage, Child

GİRİŞ

Moyamoya hastalığı, kafa içindeki ana vasküler yapıları ve internal karotid arterlerin (İCA) distal segmentini tutan steno-oklüziv bir hastalıktır. Bu arterlerdeki darlık ve zamanla gelişen oklüzyon genellikle bilateral olmakla birlikte, nadiren tek taraflı olarak gelişebilir (8). Etkilenme yavaş geliştiğinden ince ve yoğun kollateral vasküler yapılar gelişmektedir (20). Hastalığın nedeni bilinmemekle beraber değişikliklerin primitif internal karotid arterlerde ve sonrasında posteriyör serebral arterlerde embriyolojik dönemde başladığı ileri sürülmektedir (12). Hastalık ilk olarak Takeuchi ve Shimizu tarafından 1957 yılında Japonya'da tanımlanmıştır (13, 21). Daha önce en çok 10 yaş altında görüldüğü rapor edilmesine karşın (17), yeni çalışmalarda en sık görüldüğü pikin 45-49, daha az oranda görüldüğü ikinci pikin 5-9 yaşlar olduğu bildirilmiştir (20). Çocukluklarda genellikle geçici iskemik

ataklar ile, erişkin yaş grubunda ise intrakraniyal kanamaya bağlı semptomlar ile kendini göstermektedir (23).

Bu yazımızda nadir olarak görülen ve ilk bulgusu intrakraniyal kanama olan pediatrik yaş grubu Moyamoya olgusu klinik ve radyolojik bulgular ile sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Sekiz yaşında erkek hasta halsizlik, yürümede güçlük, bayılma ve kusma şikayetleri ile hastanemiz acil servisine başvurmuş. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik bulunmayan olgunun, yapılan laboratuvar incelemelerinde; kan sayımı, biyokimya, PT ve a PTT değerleri normaldi. Çekilen beyin bilgisayarlı tomografisinde (BT); korpus kallosum gövdesinde, singulat gyrusa uzanımı bulunan hematoma ile uyumlu hiperdens alan izlendi (Şekil 1). Ayrıca anterior interhemisferik fissürde subaraknoid kanama vardı. Beyin manyetik rezonans

görüntüleme (MRG); korpus kallozumda çevresinde ödem alanı bulunan T1A ve T2A sekanslarda hipointens akut süreçte hematoma saptandı. Sentrum semiovale düzeyinde, bilateral frontal subkortikal beyaz cevherde kısmen ensefalomalazik değişiklik gösteren T2A ve FLAIR sekanslarda hiperintens gliotik alanlar saptandı. Beyin sapı çevresinde kollateral vasküler yapılar ait yaygın, sinyalsiz tubüler yapılar dikkat çekti. Ayrıca her iki serebral hemisferde, FLAIR sekansında, sulkuslar arasında 'Ivy sign' ile uyumlu hiperintens görünümler izlendi (Şekil 2). Bu bulgular ile Moyamoya hastalığından şüphe duyulan hastaya, tanının kesinleştirilmesi için 64 dedektörlü BT ile beyin anjiyografisi yapıldı. Çekilen Beyin BT anjiyografik incelemede; sol İCA intrakraniyal segmentinde kafa tabanından itibaren oluşan oklüzyon, sağ İCA'da tortiyozite ile birlikte orta kesimde yer yer belirginleşen düzensiz daralmalar saptandı.

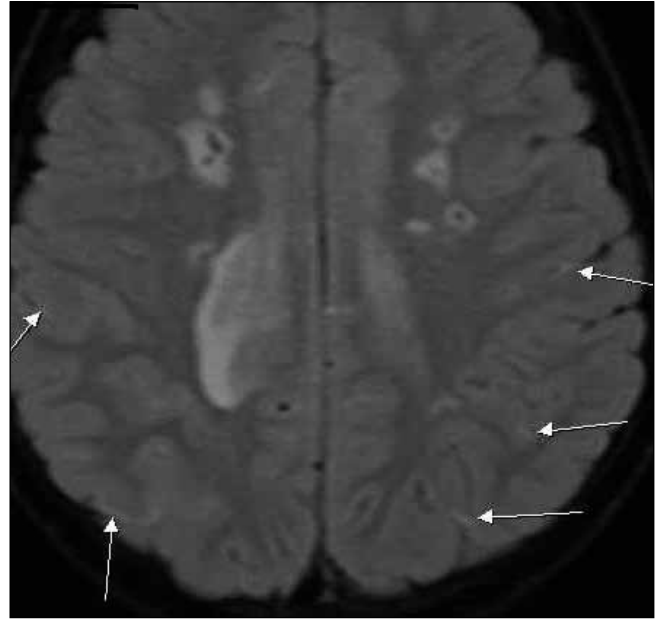


Şekil 1: Aksiyel beyin BT incelemesinde; korpus kallozum yerleşimli hiperdens hematoma izlenmektedir.

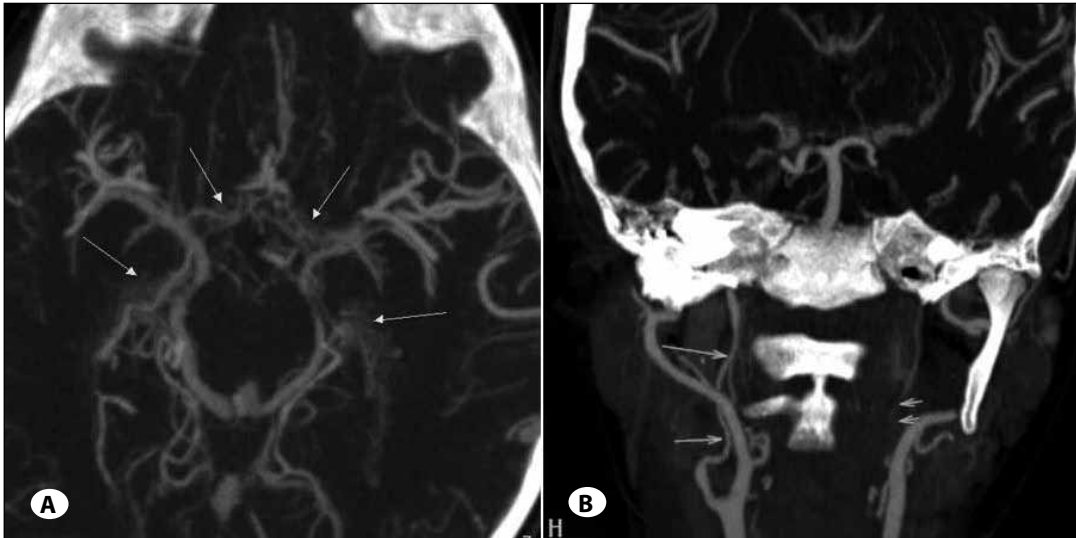
Sağ İCA'da kavernoöz segmente kadar giderek artan daralma izlenebilmekle birlikte bu düzeyin distalinden itibaren oklüze izlendi (Şekil 3A,B). Perimezensefalik sistemde milimetrik kalınlıkta kollateral damarlara ait damar ağları mevcuttu. Perforan dallar belirginleşmişti. Her iki vertebral arter ve baziller arter dilate görünümdeydi. Radyolojik bulgular Moyamoya hastalığı ile uyumlu bulundu.

TARTIŞMA

Moyamoya etiyojisi tam olarak bilinmeyen ve nadir görülen bir hastalıktır. En sık Japonya ve Kore'de görülmekle birlikte ülkemizde aralarında bulunduğu birçok ülkede rastlanmaktadır (1-3, 18). Erkek/kadın oranı 1/1.8 olup, olguların yaklaşık



Şekil 2: Sentrum semiovale düzeyinden geçen aksiyel FLAIR kesitinde; sulkuslar içinde "Ivy sign" ile uyumlu hiperintens görünümler (oklar). Kesit alanında perikalozal ödeme ait hiperintens alanlar görülmektedir.



Şekil 3. Beyin BT anjiyografisinde; aksiyel plandaki görüntüde (A); perimezensefalik sistemde moyamoya damarlarına ait ince yoğun vasküler kollateral yapılar izlenmektedir (oklar). Koronal plandaki görüntüde (B); sağ İCA bifurkasyondan itibaren incelmış (uzun oklar), sol İCA ise proksimalden itibaren oklüzedir (kısa oklar).

%15'inde aile hikayesi vardır (20). Bu nedenlerle etiyojide genetik faktörlerin rolü olduğu düşünülmektedir. Ancak neden olan gen henüz saptanamamıştır (16). Etiyojide bazı viral enfeksiyonlar suçlanmakla birlikte henüz tespit edilen bir etken bulunamamıştır (22). Ancak bu hastaların beyin-omurilik sıvısında artmış bulunan fibroblast büyüme faktörü, vasküler endotelial büyüme faktörü, trombosit kaynaklı büyüme faktörü gibi bazı spesifik sitokinlerin patogeneze rol oynadığı ileri sürülmektedir (16).

Hastalarda klinik bulgular oldukça değişken olabilir. Baş ağrısından hipofizer yetmezliğe, zeka geriliğinden nöbetlere kadar oldukça geniş bir yelpazede dağılan klinik tablo göstermektedirler (5). İlk on yaşta daha çok geçici iskemik atak veya enfarkt ile ileri yaşlarda ise intrakraniyal kanama ile başvurumaktadırlar (20, 16). Çocukların %90'nda enfarkt, erişkinlerin %88'inde kanama görülmektedir (17). Bu hastalarda artmış anevrizma insidansı subaraknoid kanamaya yol açar (7). Iskemik belirtilerin ortaya çıkma nedeni gelişen kollateral damarların yeterli olmamasıdır (14). Komplet inme daha çok 5 yaşın altındaki çocuklarda ortaya çıkmakta ve prognozun kötülüğüne işaret etmektedir. Hastalığın belirtileri 5 yaşından ve özellikle 2 yaşından önce başladıysa prognoz oldukça kötüdür (9). Olgumuzun başlangıç bulgusunun intrakraniyal kanama olması ile literatür bilgilerinden ayrılmaktadır. Ancak beyin MRG tetkikinde, her iki serebral hemisferde izlediğimiz iskemik odaklar hastanın daha önce iskemik atak geçirdiğini göstermesine karşın, aile öyküsü bunu doğrulamamıştır.

Bu hastalığın tanısında kullanılan radyolojik modalitelerden BT acil durumlarda kanama ve enfarktı saptayabilir. Moyamoya hastalığının tanısında, arteriyografi önemlidir. Ancak anjiyografik yöntemler sırasında ölüme neden olabilecek iskemik komplikasyon riski var olduğundan (4, 19) MR anjiyografi ilk seçenek olarak kullanılabilir (5). Beyin MRG ve MR anjiyografi ise hastalık hakkında daha detaylı bilgiler vermekteler (10, 18). MR kullanımının artması ile birlikte semptomatik olmayan veya minimal semptomatik hasta sayısında artış saptamıştır (20). Beyin MRG' de FLAIR ve kontrastlı T1 ağırlıklı sekanslarda serebral hemisferlerdeki beyin yüzeyi veya kortikal sulkuslar boyunca yüksek sinyal intensitesinin – kontrastlanmanın izlenmesine "Ivy sign" denir (duvara tırmanarak büyüyen sarmaşık) (11, 15). MRG' deki bu bulgu, görüldüğü hemisferdeki azalmış serebrovasküler rezervi yansıtmaktadır (11). Olgumuzda bu bulgunun her iki serebral hemisferde olması, her iki İCA'nın etkilenmesine bağlı olarak serebrovasküler rezervin bilateral azaldığını yansıtmaktadır. Erken dönemde stenotik değişikliklerle parankimal iskemi anterior kesimdeyken, ileri evrede İCA'ya paralel olarak posterior serebral arterdeki (PSA) stenozun ilerlemesi sonucu parankimin posteriorunda da iskemik değişiklikler gelişir. PSA oklüzyonu nadiren bildirilmiştir (5).

Moyamoya hastalığının tedavisinde amaç iskemik belirtileri önlemek, kanama olasılığını en aza indirmektir. Ancak bilinen hiçbir tedavi hastalığın progresyonunu durduramamıştır (1). Medikal ve cerrahi tedavi uygulanır. Medikal tedavide steroid-

ler, antiagreganlar, antikonvülsifler ve kalsiyum kanal blokörleri gibi vazodilatörler kullanılır. Bu hastalıkta cerrahi tedavi ilk olarak 1970'li yıllarda yapıldı. Cerrahi tedavide amaç beyin perfüzyonunu artırmaktır. İlk olarak yüzeyel temporal arter ile orta serebral arter anastomozu yapıldı. Bu prosedür daha çok yetişkin hastalara uygulanmaktadır. Daha sonra encephalomyo-synangiosis ve encephalo-duro-arterio-synangiosis adı verilen ve daha çok çocuk hastalara önerilen indirekt cerrahi işlemler geliştirildi (1, 20).

Sonuç olarak her ne kadar çocuk yaş grubu Moyamoya hastalarında ilk bulgu enfarkt olarak bilinmesine karşın, intrakraniyal kanama ilk bulgu olabilir. İntrakraniyal kanama ile gelen çocuk hastaların etiyojilerinde Moyamoya hastalığının olabileceği akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Aras E, Deda H, Başkaya MK, Attar A. Sanlıdilek U: İntraventricüler hemoraji kliniği olan moyamoya hastalığı; Olgu sunumu. Türk Nöroşirürji Dergisi 4:292-295, 1992
2. Arslanoğlu S, Hızarcıoğlu M, Umutlu N, Uran N, Kayserili E, Gülez P, İnan C: Moyamoya hastalığı. T Klin J Pediatr 9: 101-105, 2000
3. Dağçınar A, Özek MM, Pamir MN: Moyamoya hastalığı. Türk Nöroşirürji Dergisi 10:176-185, 2000
4. Fujisawa I, Asato R, Nishimura K, Togashi K, Itoh K, Noma S, Sagoh T, Minami S, Nakano Y, Yonekawa Y: Moyamoya disease: MR imaging. Radiology 164:103-105, 1987
5. Harman M, Etlik Ö, Ünal Ö, Sakarya ME: Moyamoya hastalığında arka serebral arter tutulumu. Tanısal ve Girişimsel Radyoloji 10:23-25, 2004
6. Houkin K, Yoshimoto T, Kuroda S, Ishikawa T, Takahashi A, Abe H: Angiographic analysis of Moyamoya-how does Moyamoya disease progress? Neurol Med Chir (Tokyo) 36: 783-787, 1996
7. Houkin K, Kamiyama H, Abe H, Takahashi A, Kuroda S: Surgical therapy for adult moyamoya disease. Can surgical revascularization prevent the recurrence of intracerebral hemorrhage? Stroke 27:1342-1346, 1996
8. Houkin K, Abe H, Yashimoto T, Takahashi A: Is unilateral moyamoya disease different from moyamoya disease. J Neurosurg 85: 772-776, 1996
9. Ishikawa T, Houkin K, Kamiyama H, Abe H: Effects of surgical revascularisation on outcome of patients with pediatric moyamoya disease. Stroke 28:1170-1173, 1997
10. Kara SA, Ueda F, Suzuki M: Moyamoya hastalığının tanısında manyetik rezonans anjiyografi. Tanısal ve Girişimsel Radyoloji 8:177-181, 2002
11. Kawashima M, Noguchi T, Takase Y, Nakahara Y, Matsushima T: Decrease in Leptomeningeal Ivy Sign on Fluid-Attenuated Inversion Recovery Images after Cerebral Revascularization in Patients with Moyamoya Disease. AJNR Am J Neuroradiol 31: 1713-1718, 2010
12. Komiyama M: Moyamoya disease is a progressive occlusive arteriopathy of the primitive internal carotid artery. Intervent Neuroradiol 9:39-45, 2003

13. Kudo T, Takayama R, Mikawakuchi K: Occlusion of internal carotid artery. *No To Shinkei* 9: 757, 1957
14. Matsushima Y, Inaba Y: The specificity of the collaterals to the brain through the study and surgical treatment of moyamoya disease. *Stroke* 17:117-22, 1986
15. Mori N, Mugikura S, Higano S, Kaneta T, Fujimura M, Umetsu A, Murata T, Takahashi S: The Leptomeningeal "Ivy Sign" on fluid-attenuated inversion recovery MR imaging in Moyamoya Disease: A sign of decreased cerebral vascular reserve? *AJNR Am J Neuroradiol* 30: 930-935, 2009
16. Nanba R, Kuroda S, Tada M, Ishikawa T, Houkin K, Iwasaki Y: Clinical features of familial moyamoya disease. *Childs Nerv Syst* 22:258-262, 2006
17. Pereira PL, Farnsworth CT, Duda SH, Rose M, Reinbold WD, Claussen CD: Pediatric moyamoya syndrome: Follow-up study with MR angiography. *AJR Am J Roentgenol* 167(2):526-528, 1996
18. Sencer S, Poyanli A, Kiris T, Sencer A, Minareci O: Recent experience with Moyamoya disease in Turkey. *Eur Radiol* 10: 569-572, 2000
19. Suzuki J, Kodama N: Moyamoya disease: A review. *Stroke* 14:104-109, 1983
20. Takahashi JC, Miyamoto S: Moyamoya disease: recent progress and Outlook. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 50:824-832, 2010 (m1)
21. Takeuchi K, Shimizu K: Hypogenesis of bilateral internal carotid arteries. *No To Shinkei* 9:37-43, 1957
22. 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* 99(Suppl 2): 221 –224, 1997
23. Wakai K, Tamakoshi A, Ikezaki K, Fukui M, Kawamura T, Aoki R, Kojima M, Lin Y, Ohno Y: Epidemiological features of moyamoya disease in Japan: Findings from a nationwide survey. *Clin Neurol Neurosurg* 99(Suppl 2):1–5, 1997