

İNTRAVENTRİKÜLER HEMORAJİ KLİNİĞİ OLAN MOYAMOYA HASTALIĞI : OLGU SUNUMU

MOYAMOYA DISEASE ASSOCIATED WITH INTRAVENTRICULER HEMORRHAGE : CASE REPORT

Ertekin Arasil, Haluk Deda, Mustafa K. Başkaya, Ayhan Attar, Umman Sanlıdilek

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji (EA, HO, MB, AA) Radyoloji Anabilim Dalı (VS), Ankara

Türk Nöroşirürji Dergisi 4 : 292 - 295, 1992

ÖZET :

Moyamoya hastalığı internal karotid arterin ilerleyici daralması ve anormal damar ağı ile karakterize etyolojisi tam olarak bilinmeyen patolojik bir durumdur. Bu bildiride 23 yaşında intraventriküler kanama ile gelen bir olgu klinik, BBT, MRI ve DSA bulguları ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler : Anjiyografi, İntraventriküler Hemoraji, Moyamoya Hastalığı

SUMMARY :

Moyamoya disease is a pathologic condition of unknown aetiology characterized by progressive narrowing of the internal carotid artery and abnormal vascular network. We report a 23 year old woman who had intraventricular hemorrhage with clinical findings and CT, MRI, and angiographic evaluations.

Key Words : Angiography, Intraventricular Hemorrhage, Moyamoya Disease

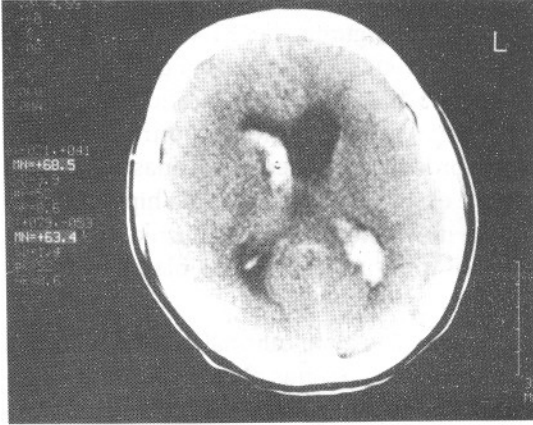
GİRİŞ

Moyamoya hastalığı ilk kez Shmizu ve Takeuchi tarafından 1955 yılında bir Japon olguda tanımlanmıştır (20, 23). Ancak daha sonraları değişik ülkelerden çok sayıda olgu bildirilmiştir. Moyamoya terimi Japonca anjiyografik görünümü tanımlamak için kullanılmıştır ve sis,havada sigara dumanının dağılması anlamına gelir (4,5). Hastalık her yaşta gözlenebilirse de olguların %50'si 10 yaşın altındadır. Genellikle 0-10 ve 30-40 yaşları arasında ve bayanlarda daha çok gözlenir (5,6,14,18). Hastalık genel olarak her iki internal karotisin terminal kısımlarında ve Willis poligonunda daralma veya oklüzyon ve perforan,pial arterlerde vasküler anastomotik ağ görünümüyle karakteristiktir.

Genellikle çocuklarda iskemik serebrovasküler episodlarla, erişkinlerde ise intraserebral veya subaraknoid kanama ile kendini belli eder.

OLGU SUNUMU

23 yaşında kadın hasta bir hafta önce ortaya çıkan ani bilinç kaybı nedeniyle Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Ana Bilim Dalı'na kabul edildi. Hastanın fizik muayenesi normaldi. Hastanın bilinci açık, kooperasyon ve oryantasyonu defektifdi. Funduskobik muayene normal olarak değerlendirildi. (+++) ense sertliği dışında nörolojik muayene de patolojiye rastlanılmadı. Rutin tam kan,kan elektrolitleri, BUN, kreatinin,kan şekeri ve karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Bilgisayarlı Beyin Tomografisi'nde yaygın ventriküler hemoraji vardı (Şekil 1). Magnetik Resonans Görüntüleme her iki lateral ventrikül içinde kanama görülmekteydi (Şekil 2). Lomber ponksiyonda beyin omurilik sıvısı hemorajikti. Digital Substraction Anjiyografi tetkikinde bilateral olarak internal karotid arter



Şekil 1 : Bilgisayarlı Beyin Tomografisi'nde yaygın ventriküler hemoraji gözlenmektedir.

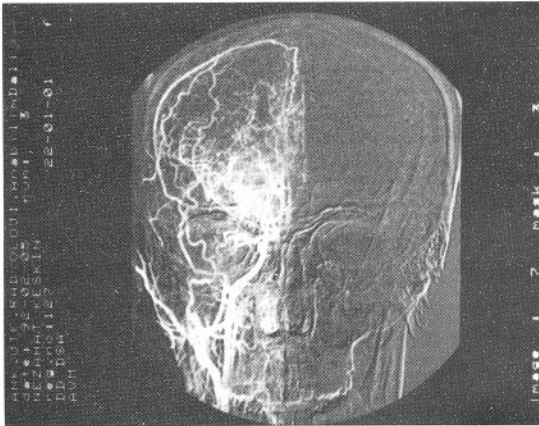


Şekil 2 : Magnetik Rezonans Görüntüleme tetkiklerinde lateral ventrikül içinde kanama gözlenmektedir.

bifurkasyon seviyesinden sonra stenotik görünüyordu ve leptomeningeal anastomozlarda artış ve ekstrakranial damarlarda hipertrofik görünüm mevcuttu (Şekil 3a, 3b). Suzuki sınıflandırmasına göre olgumuzu Evre 3 olarak değerlendirdik.

Hasta klinik ve radyolojik olarak Moyamoya hastalığı olarak değerlendirildi. Medikal konservatif tedavi uygulanarak, günlük boşaltıcı lomber ponksiyonlar yapıldı. Giderek kooperasyon ve oryantasyon defekti düzelen hasta normal nörolojik muayene bulguları ile taburcu edildi.

poligonunun ön 2/3'ünü tutması ve posterior serebral, baziller arterlerin sıklıkla tabloya katılmasıdır (2,4,5,12,14). Bunun yanında posterior serebral arterin tutulduğu vakalarda yayımlanmıştır (24). Etiyolojide primer bir etken gösterilememiştir, fakat konjenital faktörlerin, travma veya nazofaringeal enfeksiyonlara bağlı gelişen arteritisin rolü olduğu söylenmektedir (5,12,18). Bizim olgumuzda belirgin bir etyolojik faktör saptanmamıştır. Hastalık en fazla 0-10, 30-40 yaşları arasında ve bayanlarda gözlenmektedir (13). Kadın: Erkek oranı 1.5:1'dir. Hastalığın ailenin diğer bireylerinde görülme Arasılışansı %7'dir (13,16).



Şekil 3a, 3b : Digital Subtraction Angiography tetkikinde her iki karotid arterde bifurkasyon seviyesinde başlayan ileri derecede stenoz, her iki anterior serebral arter ve arteria serebri mediana anatomik yapısında bozulma ve kapiller düzeyde dallanmada belirgin artış gözlenmektedir.

TARTIŞMA

Moyamoya hastalığının temel özelliği, damarlardaki oklüzyonun yavaş gelişmesi, Willis

Hastalık genel olarak pediatrik Tip ve Adult Tip olarak ikiye ayrılabilir. Genellikle çocuklarda iskemik serebrovasküler episodlarla, erişkin-

lerde ise sıklıkla subaraknoid kanama ile kendini belli eder (5,12,14). Subaraknoid kanama, subdural veya intraserebral kanamalar dilate olmuş frajil bir arterin rüptürü sonucunda ani olarak gelişebilirse de uzun süreli kanama atakları ile izlenen olgular da vardır (12). Aoki ve ark.'ları primer olarak subaraknoid kanama gözlenmediğini, intraventriküler veya intraserebral kanamanın ilk bulgu olduğunu belirtmişlerdir (1,7,12). Bizim olgumuzda da subaraknoid kanama olmaksızın her iki lateral ventrikül içinde kanama mevcuttu.

Hastalığın tanısında Bilgisayarlı Beyin Tomografisi (BBT), Digital Substraction Angiography (DSA), Magnetic Resonance Imaging (MRI)'dan yararlanır. Literatürde kranial BBT bulgularının nonspesifik olduğu belirtilmektedir (18,21). MRI'ın ise serebral iskemik değişiklikleri ve kontrast madde kullanılmadan serebral damarları gösterebilme, ionize radyasyon alımının olmaması ile diğer yöntemlere göre üstün olduğu bildirilmektedir (8,17). Özellikle Multiple Skleroz gibi dejeneratif hastalıkların ayırıcı tanısında MRI'ın önemli yeri olduğu bildirilmektedir (2,3,8). Anjiyografik olarak hastalığın evrelendirilmesinde Suzuki ve Takaku'nun yaptığı sınıflandırılma kullanılır (19).

Evre 1 : Karotid sifonda Moyamoya damarları oluşmadan daralma.

Evre 2 : Bazal Moyamoya'nın görülmesi.

Evre 3 : İnternal karotid arter, anterior serebral arter, arteria serebri mediada stenozla birlikte Moyamoya damarlarının gözlenmesi.

Evre 4 : Supraklinoid internal karotid arterin oklüzyonu, anterior serebral arter ve arteria serebri medianın zayıf görüntülenmesi, eksternal karotid ve/veya oftalmik arterden transdural kollateralin artışı.

Evre 5 : Karotid obstruksiyonunun 2. segmente kadar uzaması, anterior serebral arter ve arteria serebri mediaların proksimal kısımlarının görülmez oluşu, eksternal internal karotid kollateral sirkülasyonunun artması.

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

DSA tanıdaki en önemli yardımcı yöntemdir (9). Bizim olgumuzda BBT ve MRI'da her iki lateral ventrikül içinde hemoraji gözlendi. DSA'da bilateral olarak internal karotid arter, kavernöz sinüs segmentinden sonra vizüalize olmuyordu ve leptomeningeal anastomozlarda artış ve ekstrakranial damarlarda hipertrofik görünüm mevcuttu. Olgumuzu Suzuki ve Takaku sınıflandırmasına göre Evre 3 olarak değerlendirdik.

Serebral kan akım çalışmaları sıklıkla normal iken çocuklarda azalmış olabilir (5). Adult ve pediatrik tip Moyamoya hastalarının kontrol grupları ile karşılaştırılarak yapılan bir serebral hemodinamik ölçümü çalışmasında, pediatrik ve adult tiplerarası en önemli farkın regional serebral kan akımı ve regional oksijen ekstraksiyon fraksiyonunda olduğu gözlenmiştir (14). Çocuklarda regional kan akımı ve regional oksijen fraksiyonunun artmış bulunması bu grupta TIA'nın neden majör bir semptom olduğunu ve serebral iskemik olay gelişme riskinin yüksekliğini açıklayabilir (14).

Hastalığın tıbbi tedavisinde vazodilatatörler, düşük molekül ağırlıklı dextran ve stereoidler kullanılır.

Cerrahi tedavide perfüzyonu arttırmak için çeşitli prosedürler uygulanır. Suzuki ve Kodama perikarotid sempatektomi, superior servikal ganglionektomiyi ilk kez uygulamışlar, 1972 yılında da Yaşargil pediatrik tip bir Moyamoya'lı hasta da eksternalinternal şant ameliyatını uygulamış ve müspet sonuç almıştır (STA-MCA) (25). Ameliyat sonrası oluşan revaskülarizasyon küçük perforan arterler üzerindeki stresi azaltmakta ve böylece serebral hemoraji ihtimali azalmaktadır. Temporal kas beynin kortikal yüzeyine transplante edilerek (encephalomyosynangiosis) (EMS) anastomotik kanalları artışı sağlanabilir (22). Serbest omentum parçasının transplantasyonu arterioarterial venovenous anastomoz yapılarak uygulanan diğer bir cerrahi yöntemdir (11). Kas flebinin komplikasyonlarından korunmak için (EDAS) encephaloduraarteriosynangiosis yöntemi geliştirilmiştir (15). Normal gönüllülerde yaptığı çalışmalarda Inguar serebral kan akımının hiperfrontal patern izlediğini gözlemiştir (10).

Moyamoya hastalığında ise kan akımı posterotemporal ve oksipital'de artmış, frontalde ise azalmıştır.

SONUÇ

Moyamoya hastalığı etyolojisi tam olarak bilinmeyen internal karotid arterin ilerleyici daralması ve anormal damar ağı ile karakterize patolojik bir durumdur. Hastalık Adult ve Pediatrik Tip olarak ikiye ayrılabilir. Pediatrik Tip genellikle iskemik ve serebrovasküler episodlarla, Adult Tip ise intraserebral veya intraventriküler kanamalar ile bulgu verir. Hastalara uygulanması gereken tedavi yöntemi klinik durum ve gelişmelere göre değerlendirilmelidir.

Yazışma Adresi : Prof. Dr. Ertekin Arasil
A.Ü.T.F. İbn-i Sina Hastanesi
Nöroşürüjî Anabilim Dalı
06100 / Ankara Tel : 310 33 33/2934

KAYNAKLAR

1. Aoki N, Mizutani H: Does Moyamoya Disease cause subarachnoid hemorrhage. Review of 4 cases with intracranial hemorrhage confirmed by Computed Tomography. *J. Neurosurg* 60:348, 1984.
2. Brady AP, Stack JP, Ennis TI: Moyamoya Disease-Imaging with Magnetic Resonance. *Clinical Radiology* 42:138-141, 1990.
3. Drayer BP, Burger P, et al: Magnetic Resonance Imaging in Multiple Sclerosis. Decreased signal in thalamus and putamen. *Ann. Neurol* 22:546-550, 1987.
4. Endo M, Kawan N, Miyasaka Y, Yada K: Cranial burr-hole for revascularization in Moyamoya Disease. *J. Neurosurg* 71:180-185, 1987.
5. Gordon N, Werner I: Childhood Moyamoya Disease. *Dev. Med. and Child Neurol* 31:98-107, 1989.
6. Gökalp HZ, Erdoğan A, Erdem A: Moyamoya Hastalığı. *Nöroloji Dergisi* 12:99-106, 1981.
7. Grahel JCJ, Levine M, et al: Moyamoya like disease associated with a lenticulostriate region aneurysm. *J. Neurosurg* 70:802-803, 1989.
8. Hasuo K, Tamura S, et al: Moyamoya disease. Use of digital subtraction angiography in its diagnosis. *Radiology* 157:107, 1985.
9. Hasuo K, Yasumori K, et al: Magnetic Resonance Imaging compared with Computed Tomography and Angiography in Moyamoya Disease. *Acta Radiologica* 31:Fasc. 2, 1990.
10. Ingvar DH: "Hyperfrontal" distribution of the cerebral grey mater flow in resting wakefulness on the fundamental anatomy of the conscious state. *Acta Neurol. Scand* 60:12-25, 1979.
11. Karasawa J, Kikuchi H, Kawamura J., et al: Intracranial transplantation of the omentum for cerebrovascular Moyamoya Disease: A two year follow up study. *Surg. Neurol* 14:444-449, 1980.
12. Kaufman M, Little WB, Berkowitz WB: Recurrent intracranial hemorrhage in an adult with Moyamoya Disease. Case report. Radiographic studies and pathology. *Can. J. Neurol. Sci* 15:430-434, 1988.
13. Kitahara T, Ariga N, et al: Familial occurrence of Moyamoya Disease: Report of 3 Japanese families. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 42:208-214, 1979.
14. Kuwabara Y, Otsuko M, et al: Cerebral hemodynamic change in the child and the adult with Moyamoya Disease. *Stroke* 21:272-277, 1990.
15. Matsushima Y, Fukai N, et al: A new surgical treatment of Moyamoya Disease in children: a preliminary report. *Surgical Neurol* 15:313-320, 1981.
16. Pracky BS, Massey MJ: Moyamoya Disease associated with polycystic kidney disease and Eosinophilic Granuloma. *Stroke* 20:1092-1094, 1989.
17. Rolak LA, Rokey R: Magnetic Resonance Imaging in Moyamoya Disease. *J. Child. Neurol* 1:67-70, 1986.
18. Suzuki J, Takaku A: Cerebrovascular "Moyamoya" disease showing abnormal ret like vessels in base of brain. *Arch. Neurol* 20:288, 1969.
19. Suzuki J, Kodoma A: Moyamoya Disease. A review. *Stroke* 4(1), 9:104, 1983.
20. Takahashi M, Miyauchi T, Kowada M: Computed Tomography of Moyamoya Disease. Demonstration of occluded arteries and collateral vessels as important diagnostic signs. *Radiology* 136(2):379, 1980.
21. Takahashi M: Magnification angiography in Moyamoya Disease. New observations in collateral vessels. *Radiology* 136(2):379, 1980.
22. Takeuchi S, Tsucchida T, et al: Treatment of Moyamoya Disease by temporal muscle graft "encephalomyosyngiosis". *Childs Brain* 10:1-15, 1983.
23. Tanghetti B, Capra R, et al: Moyamoya syndrome in one of two identical twins. Case Report. *J. Neurosurg* 59:1094, 1983.
24. Tashima Kuriti S, Matsushima T, et al: Moyamoya Disease. Posterior Cerebral Artery Occlusion and Pattern-reversal Visual Evoked Potential. *Arch. Neurol* 46:550-553, 1989.
25. Taveras Y, Yaşargil MG: Advances and Technical standards in Neurosurgery 1976. Vol. Page:73.