



Çocukluk Çağı İntrakraniyal Vasküler Hastalıklar- Erişkin Olgulardan Farklılıkları

Pediatric Intracranial Vascular Diseases - Differences from Adult Cases

Hakan KARABAĞLI¹, Mevlüt Özgür TAŞKAPILIOĞLU²

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

²Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa, Türkiye

Yazışma adresi: Hakan KARABAĞLI ✉ hakankarabagli@yahoo.com

ÖZ

Çocukluk çağı intrakraniyal vasküler patolojileri nadir görülmeleri, hastaların uzun yaşam beklentileri ve tedavisindeki zorluklar nedeni ile özellik gösterir ve erişkin yaş grubundan ayrılır. Hastalıkların oluş mekanizmaları açısından da iki yaş grubu arasında farklılıklar bulunmaktadır. Posterior sirkülasyon anevrizmaları, internal karotid arter bifurkasyon anevrizmaları çocuklarda daha sık izlenir. Bu yaş grubunda dev, mikotik, posttravmatik anevrizma görülme sıklığı da daha fazladır. Çocuklarda arteriovenöz malformasyonların mikroşirürjikal rezeksiyonunun başarısı erişkinlerden daha iyidir. Moyamoya hastalarında erişkinlerden farklı olarak indirekt anostomoz teknikleri tercih edilmektedir. Galen veni malformasyonu pediatrik hastalarda görülen ve son yıllarda hastaların yaşam süresinin uzadığı nadir bir hastalıktır. Bu derlemede pediatrik vasküler patolojilerin belli başlıları ve bunların tedavileri güncel literatür ışığında özetlenmiştir.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Anevrizma, Arteriovenöz malformasyon, Çocukluk çağı, Moyamoya hastalığı

ABSTRACT

Pediatric intracranial vascular pathologies are characterized by their rarity, long life expectancy, and difficulties in treatment, and differ from the adult age group. There are also differences between the two age groups in terms of the pathophysiology of the diseases. Posterior circulation and the internal carotid artery bifurcation aneurysms are more common in children; also there is high incidence of giant, posttraumatic, and mycotic aneurysms in this age group. The success of microsurgical resection of arteriovenous malformations in children is better than in adults. Unlike adults, indirect anastomosis techniques are preferred in moyamoya patients. Vein of Galen malformation is a rare disease seen in pediatric patients and the life expectancy of patients has been prolonged in recent years. In this review, the main pediatric vascular pathologies and their treatments are summarized in the light of current literature.

KEYWORDS: Aneurysm, Arteriovenous malformation, Pediatric age, Moyamoya disease

■ ANEVİZİMLER

İntrakraniyal anevrizmaların %0.5-4.6'sı çocukluk çağında izlenir (8). 20 yaşının altındaki hemorajik inmelerin %10-15'inin sebebi intrakraniyal anevrizmalardır ve spontan

subaraknoid kanamaların yarısından fazlasından sorumludur (13). Kadın erkek oranı 1:1.2 den 2.8:1'e kadar değişir (22). Etiyoloji, demografik özellikler, anevrizma lokalizasyonu, anevrizmaların morfolojik karakterleri, klinik bulgular ve sonuçları açısından erişkin ve çocukluk çağı anevrizmaları arasında pek

çok fark bulunmaktadır. Bu iki yaş grubu arasındaki en önemli fark çocuklardaki uzun yaşam beklentisidir. Bu durum tedavi modalitelerini direkt olarak etkiler. Tedavinin yüksek obliterasyon, düşük rekürens, morbidite ve mortalite oranı olmalıdır. Anevrizmanın rekürens şansı ve de novo anevrizma gelişme riski nedeni ile uzun dönem takip bu hastalarda mecburidir.

Erişkin yaş grubunda anevrizmalar vasküler yapıların tunica adventisyadaki sorunlardan, daha çok 6. ve 7. dekatta ortaya çıkarken, çocuklarda anevrizmaların, damar duvarındaki hasarın tamirindeki başarısızlık sonucu çeşitli damar duvarı işlev bozukluklarının bir sonucu olduğu öne sürülmüştür (19). Ayrıca, doğuştan, travmatik ve bulaşıcı hastalıklar (Marfan sendromu, Ehler-Danlos sendromu, polikistik böbrek hastalığı, psödoxantoma elastikum, orak hücreli anemi, tüberoskleroz, bakteriyel endokardit, kapalı ve delici kafa travması, ışın tedavisi) gibi ilişkili durumlar da çocukluk yaş grubunda anevrizmaların gelişimine katkıda bulunur (Şekil 1).

Erişkinlerde anevrizmaların aile hikayesi, sigara, kokain kullanımı, hipertansiyon gibi sebeplerden geliştiğine inanılırken çocukluk çağında bu risk faktörlerinin çoğu bulunmadığından patogenezin farklı olduğuna inanılmaktadır (14). Bazı araştırmacılar vaskülopatinin altta yatan sebep olduğunu bildirmişlerdir (20). Erişkinlere göre bu yaş grubunda erkek predominansı, posterior sirkülasyon ve internal karotid bifurkasyonda daha sık izlenmesi ve dev anevrizma sayısındaki fazlalık gibi farklılıklar mevcuttur (25).

Klinik Prezantasyon

Erişkinler gibi çocuklar da subaraknoid kanama, baş ağrısı, direkt bası bulguları, fokal nörolojik bulgular veya nöbet ile başvururlar. Baş ağrısı en sık başvuru şikayetidir (7). Subaraknoid kanama (SAK) mevcut ise hastaların yaklaşık %60'da anevrizma saptanır (12). Fuziform anevrizmalar non hemorajik defisitler ile karşımıza çıkma eğilimindedir (9). Erkek kadın oranı 1.5:1'e yakındır. Bunun sebebi çocukluk çağındaki anevrizmaların %4-9'unun travma sonucu oluşması ve bunun da daha sık erkeklerde izlenmesi olabilir (37). 1 yaşın altında bu oran 1.1:1 olarak bildirilmiştir (3).

Tanı

SAK şüphesi olan bir çocukta tanı kontrastsız kraniyal bilgisayarlı tomografi (BT) ile başlar. Eğer BT normal ise ancak klinik olarak SAK'dan şüphe ediliyorsa lomber ponksiyon yapılır. Kan veya ksantokromi varlığında kontrastlı görüntüleme yapılmalıdır. Bu aşamada çocuğun yaşına, kliniğine göre seçilecek görüntüleme modalitesi değişiklik gösterir. Erişkinlerde BT anjiyografi veya manyetik rezonans (MR) anjiyografi tercih edilirken, çocuklarda az radyasyon alması için olgu bazında değerlendirilmesi önerilir. Rüptüre olmamış anevrizmalar baş ağrısı veya nöbet ile prezante olabilir. Postkontrast BT altta yatan patolojiyi göstermede yetersiz kalabilir. SAK dışı baş ağrısı ve nöbetin çocukluk yaş grubunda %40 oranında anevrizmanın prezante olan bulgusu olabileceği unutulmamalıdır (9). Eğer konservatif olarak takip edilmeye karar verilirse MR veya MR anjiyografi tercih edilecek takip yöntemi olmalıdır.

Anevrizma Özellikleri

Çocukluk yaş grubunda anevrizmaların yerleşim yerleri ve

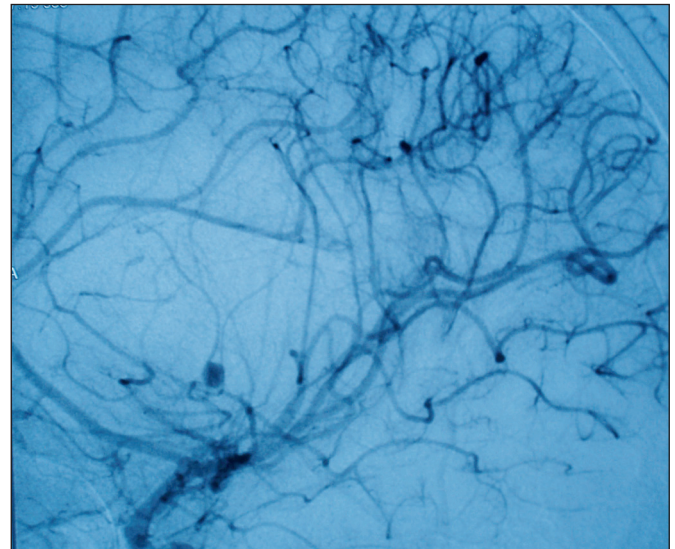
büyüklikleri erişkinlerden farklılık göstermektedir (9) (Tablo I). İnternal karotid arter (İKA) her iki popülasyonda da aynı oranlarda izlenir; ancak çocukluk yaş grubunda İKA terminal kısmında anevrizma sıklığı fazladır. Orta serebral arter (OSA) anevrizmaları her iki yaş grubunda da aynı dağılımla gözlenir. Tespit edilen anevrizmaların %18'i OSA'da saptanır. Erişkinlerde anterior serebral arter anevrizmaları (ASA) %34 oranında gözlenirken, çocuklarda bu oran %5-10'dur. Bunun tersi olarak çocukluk yaş grubunda posterior sirkülasyon anevrizmaları daha sık izlenmektedir (%25-%8). Çocuklarda anevrizmalar erişkinlere oranla daha büyük olma eğilimindedir (7). Dev anevrizma görülme oranı erişkinlerin 2 katıdır. Çoklu anevrizma görülme oranı ise erişkin yaş grubuna göre daha azdır (18).

Tedavi

Çocukluk çağı anevrizmalarının tedavisi multidisipliner bir yaklaşımı gerektirir. İnme konusunda deneyimli bir nörolog, beyin cerrahisi ve girişimsel radyolog birlikte çalışmalıdır. Tedavi seçenekleri gözlem, endovasküler tedavi veya cerrahidir. Anevrizmanın morfolojisi ve etiyoloji tedavi seçeneğini belirler. Sakküler anevrizmalar daha çok kanama eğilimindedir (9). Enfektif anevrizmaların daha düşük rüptür oranı mevcuttur (%13-17).

Tablo I: Yerleşim Yerlerine Göre Pediatrik ve Erişkin Anevrizmalar

Yerleşim yeri	Pediatrik Anevrizma (%)	Erişkin Anevrizma (%)
İKA terminal	39-51	38.1
Anterior serebral arter	5.4-10	34.6
Orta serebral arter	13.5-21	18.4
Posterior dolaşım	22-27	8.6



Şekil 1: Ani şuur kaybı ile başvuran 11 yaşındaki kadın hastanın serebral DSA'sında sol anterior temporal trunk distal segmentinde anevrizmatik dilatasyon izlenmektedir.

■ ENDOVASKÜLER TEDAVİ

Endovasküler tedavi oranlarında günümüzde büyük bir artış mevcuttur. Çocukluk çağı hastaları endovasküler koil ile tedavi edilirken çocukların yaşam süresi, takip gerekliliği, tekrar tedavi gerekliliği göz önünde bulundurulmalıdır. Bu yaş grubunda koillenme ile tedavi edilen hastaların %21'de 2 yıllık takiplerde yeniden girişim gerekmektedir (11). Anevrizmanın yeniden kanalizasyonunun kümülatif doğası ve çocuklarda gecikmiş yeniden kanalizasyon nedeni ile, daha uzun izlemin daha yüksek oranda tedavi başarısızlığı ortaya çıkarması mümkündür.

■ CERRAHİ TEDAVİ

Cerrahi yaklaşımlar ve kullanılan aletler erişkin yaş grubundaki gibidir. Küçük çocuklar kan kaybının takibi ve yeterli volüm replasmanı yapılabilmesi için iyi bir şekilde monitörize edilmelidir. Çocukluk yaş grubunda çivili başlık takılırken komplikasyonlar açısından dikkatli olunmalıdır.

■ SONUÇ

Günümüzde mortalite ve morbidite oranları hem endovasküler tedavide hem de cerrahide düşüktür. Komplikasyon oranları da zaman içinde azalma göstermiştir. Enfark oranları cerrahi tedaviden sonra endovasküler tedaviye göre daha yüksektir (%14-%7) (9). Daha kompleks anevrizmaların cerrahi tedaviye alınması aradaki bu farkın oluşmasına neden olabilir. Pediatrik anevrizmalarda cerrahi serilerde endovasküler serilere göre daha yüksek obliterasyon oranları ve daha düşük rekürens oranı bildirilmiştir (29).

SAK'a bağlı vazospazm çocuklarda radyolojik olarak %30 civarında izlenmekle beraber nedeni tam anlaşılamayan bir şekilde çocukluk çağında klinik olarak erişkinlere göre çok daha az oranda izlenir (11).

Çocukluk yaş grubunda anevrizma saptandığında uzun süre takip edilmesi gerektiği; de novo anevrizmaların gelişebileceği veya tedavi edilmemiş anevrizmalarda büyümelerin olabileceği akılda tutulmalıdır.

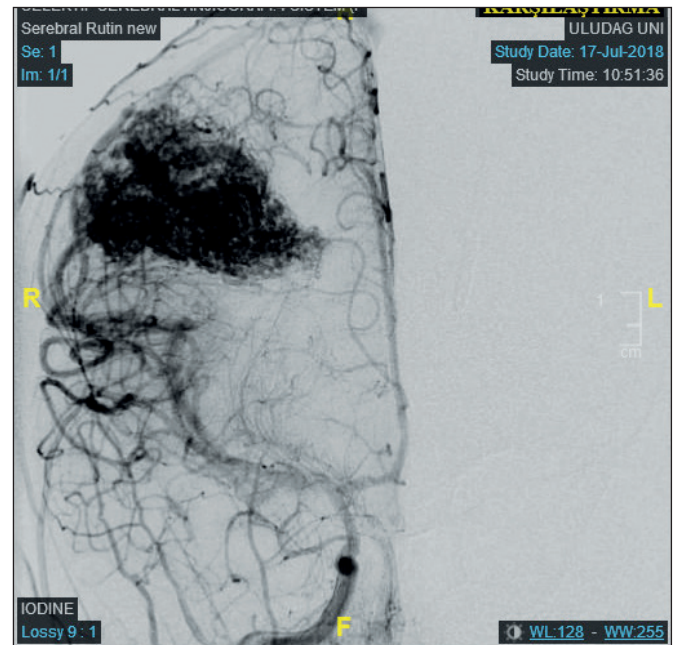
■ ARTERIOVENÖZ MALFORMASYON

Santral sinir sistemindeki arteriovenöz malformasyonların (AVM) konjenital vasküler lezyonlar olduğu düşünülmektedir. Çocukluk yaş grubunda görülen AVM'ler tüm AVM'lerin %3-20'sini oluşturur; ancak bu lezyonlar çocuklarda görülen spontan intrakraniyal kanamaların %30-50'sini oluşturmaktadır (32). Tedavi edilmemiş AVM'lerde tüm yaş gruplarında yıllık %2-4 kanama riski mevcuttur ve bu oran kümülatif olarak çocuklarda çok daha yüksektir (34). Güncel AVM tedavileri mikrocerrahi, endovasküler embolizasyon ve stereotaktik radyocerrahi tek başına veya kombine olarak içerir (6) (Şekil 2).

Erişkinlerde cerrahi rezeksiyon sonuçlarını tahmin etmek için geliştirilen Spetzler-Martin derecelendirmesi, multimodalite tedavi ile tedavi edilen lezyonların sonuçlarını tahmin etmek için de başarıyla kullanılabilir (5). Ancak unutulmamalıdır ki çocuklar erişkinlerin küçük birer kopyası değildir. Remodeling potansiyeli nedeni ile özellikle ilk yaşlarda elegan beyin bölgelerini belirlemek zordur, çoğu lezyon fistül veya multifo-

kaldır, drenaj genellikle tüm venöz sistemi etkiler. Yenidoğan ve infantil hastaların hidrovenöz özellikleri ve myelinizasyonun tam olarak gerçekleşmemesi bazı nonhemorajik semptomların oluşmasına neden olabilir (17). Pediatrik vasküler malformasyonların hastanın yaşına göre sınıflandırılması, ne tür vasküler malformasyonlarla karşılaşılacağını tahmin etmede yardımcı olur, ancak nedenini açıklamaz. Belirli yaş gruplarında belirli vasküler malformasyonların baskınlığı mevcuttur (Tablo II) (17).

Erişilebilir, düşük dereceli (Spetzler-Martin derece 1-3) AVM'ler genellikle en iyi şekilde, düşük komplikasyon riski (%0-12) ve %80'i aşan iyileşme oranı ile yeniden kanamaya karşı anında koruma sağlayan cerrahi ile tedavi edilir (16). Düşük dereceli ancak erişilemeyen AVM'ler veya elegan bölgelerdeki AVM'ler genellikle stereotaktik radyocerrahi ile tedavi edilir; bu, uygun şekilde seçilmiş lezyonlar için %81'lik bir iyileşme oranı ve %5'lik bir komplikasyon riski sunar (27). Bununla birlikte, radyocerrahi uygulanan hastalarda, AVM'nin obliterasyonu için 3 yıl kadar bir süre gerekir; bu süre zarfında çocuk, AVM kanaması riski altındadır. Gelişmekte olan bir sinir sistemine radyasyon uygulanmasının da yan etkileri göz önünde bulundurulmalıdır. Endovasküler embolizasyon tek başına nadiren tedavi edicidir, bu yaş grubunda özellikle cerrahi sırasındaki kan kayıplarının azaltılması konusunda çok etkilidir (5). Yüksek dereceli çocukluk çağı AVM'lerinin tedavisi tartışmalıdır. Büyüklükleri nedeni ile bu lezyonların radyocerrahi ile obliterasyon oranları düşüktür ve cerrahi olarak sıklıkla derin ve elegan beyin bölgelerine uzandıklarından sekelsiz çıkarılmaları daha zordur. Yüksek evreli AVM'ler tedaviye bağlı yüksek komplikasyon açısından daha büyük risk taşırlar (6). Kısmi tedavi doğal seyri kötüleştirilebileceğini öne sürülmüştür (36). Öte yandan, çocuklarda AVM'lerin kötü doğal seyri, agresif bir tedaviyi gerekli kılar.



Şekil 2: Serebral DSA'da sağ parietal bölgede orta serebral arterden köken alan ve süperior sagittal sinüse drene olan AVM ile uyumlu görünüm izlenmektedir.

Tablo II: Pediatrik Vasküler Malformasyonların Yaşa Göre Sınıflandırması; Her Yaş Grubuna Özgü Başvuru Şikayeti ve Hastalıklar Mevcuttur

Yaş	Başvuru şikayeti	Vasküler malformasyon tipi
In utero	Konjestif kalp yetmezliği (>200 atım/dak, ventriküler ekstrasistoller, tricuspid yetmezliği), makrokranı, ventrikülomegali, parankim kaybı	Pial yüksek akımlı AVF, GVM, DSM
Yenidoğan	Konjestif kalp yetmezliği, çoklu organ yetmezliği, koagülopatiler), intrakraniyal kanama (hematomalar, venöz enfarkt, SAK), konvülsiyonlar	GVM, pial yüksek akımlı AVF, DSM
İnfant	Hidrovenöz bozukluklar: makrokranı, hidrosefali, konvülsiyonlar, gelişme geriliği, intrakraniyal kanama (hematom, venöz enfarkt, SAK)	GVM, pial AVM (fistülsüz > nidal), anevrizmalar, kavernomlar
Çocuk	Intrakraniyal kanama (hematom, venöz enfarkt, SAK), progressif nörokognitif ve nörolojik bozukluklar, konvülsiyonlar, başağrısı	Pial AVM (nidal > fistülsüz), anevrizmalar, kavernomlar, dural AV şantlar

AVF: Arteriovenöz fistül; **SAK:** Subaraknoid kanama; **DSM:** Dural sinüs malformasyonu.

Doğal seyir

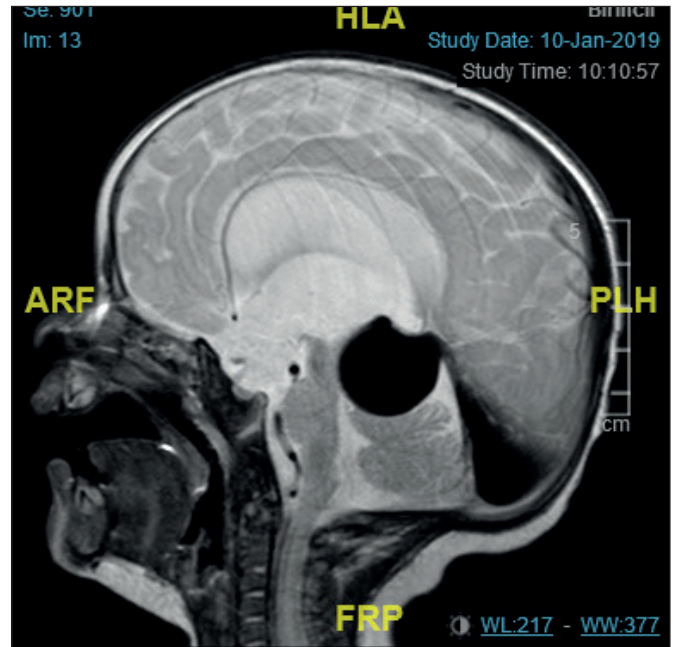
Kraniyal AVM'leri tedavi edip etmeme kararı, tedavi etkinliği, komplikasyon riski ve nihai klinik sonuçlar açısından doğal seyir ile tedavi sonuçları karşılaştırılarak verilmektedir. Bu konuda henüz düzey 1 kanıt yoktur. Yüksek dereceli AVM'lerin doğal seyri tam olarak bilinmemektedir; kanama oranları, hesaplama için kullanılan metodolojiye bağlı olarak %2-10/yıl arasında değişir (10). Erkek cinsiyette ve yüksek evreli AVM'lerde kanama oranı daha yüksektir. AVM'ye bağlı anevrizma olması kanama riskini artırmamaktadır.

Çocukluk yaş grubunda yapılan gözlemsel çalışmalar nöronal plastisite nedeni ile mikrocerrahi sonuçların erişkinlerden çok daha iyi olduğunu düşündürmektedir (30). Uluslararası bir kohort çalışmasında ise hem kanamış hem de kanamamış AVM'lerde radyocerrahinin etkili olduğu ancak nidus tam olarak oblitere oluncaya dek kanama riskinin bulunduğu vurgulanmıştır (35).

GALEN VENİ MALFORMASYONU

Galen veni malformasyonu (GVM) nadir görülen bir intrakraniyal malformasyondur. Bu durumun gestasyonun 6-11. haftaları arasında primitif koroidal arterler ile median prosensefalik veni (Markowski veni) bağlayan bir sorun nedeni ile ortaya çıktığı düşünülmektedir (26) (Şekil 3).

En yaygın sınıflandırma, endovasküler tedavi için daha uygun olan Lasjaunias sınıflandırmasıdır (23). Tip I, daha sık izlenen koroidal GVM ve tip II, mural GVM'dur. Klinik olarak tip I, kalbin sağ tarafında önemli hacim yüklenmesine yol açan ve tedavi edilmezse çoğunlukla ölümcül yüksek debili kalp yetmezliğine yol açan masif serebral arteriovenöz şant nedeniyle daha şiddetli olan formdur (24). Mural tipi ya velum interpositum sisternasında ya da quadrigeminal sisternada bulunur. Prosenfalonun median venine tek veya çoklu fistüllerden oluşurlar ve genellikle koroidal tipten daha az sayıdadırlar. Kuadrige-minal ve/veya posterior koroidal arterlerden beslenirler. Tipik olarak, prosensefalunun medyan veninde daha yuvarlak bir dilatasyona sahiptirler; bu ven genişledikçe bükülebilir, çıkışı



Şekil 3: Sagittal T2 ağırlıklı MR görüntülerinde galen veni malformasyonu ile uyumlu görünüm izlenmektedir.

daraltabilir ve anevrizmal olarak genişlemiş venin daha fazla genişlemesine neden olabilir; bu daha sonra acil müdahale gerektiren akut bir makrosefali olarak ortaya çıkabilir (1). Galen veninde genişlemeye neden olan pial veya dural arteriovenöz malformasyonlar Galen veninin anevrizmal dilatasyonu olarak adlandırılırlar (1).

Hidrodinamik bozukluklar GVM'nun infant ve küçük çocuklardaki kliniğini açıklamaktadır. BOS'un ana absorpsiyon yolu, dural sinüslerdeki negatif basınçtan kaynaklanan beyindeki araknoid granülasyonlardır. Yüksek akımlı şantlar, venöz sinüste artan basınca neden olarak BOS malabsorpsiyonuna neden olur. Pulmoner hipertansiyon gibi eşlik eden anomaliler kliniği kötüleştirir. Venöz hipertansiyon, malformasyonun tedavi edilmesi ile düzelebilen psödo Chiari tip tonsiller hernias-

yonu neden olabilir (2). Ventrikülomegali intrakraniyal basınç artışı olmadan subependimal atrofiye bađlı olarak gelişebilir. Venöz iskemik zamanla bilateral subkortikal beyaz cevher kal-sifikasyonu ve atrofiye neden olabilir. Bu durumlar psikomotor gelişme geriliđine ve nöbetlere neden olabilir.

Hastalığın tedavisinde karar vermede sıklıkla Bicêtre Neonatal Deđerlendirme skoru kullanılmaktadır. Bicêtre skoru, nörolojik, kardiyak, solunum, hepatik ve böbrek fonksiyonlarını deđer-lendiren 21 puanlık bir skordur. Skora göre 8 puanın altında olan hastalarda kötü prognoz nedeniyle endovasküler tedavi önerilmemektedir. Skoru 8 ile 12 arasında olan hastalar acil embolizasyon almalıdır ve skoru 13'ten fazla olan hastalar tedavi için üç ila beş aylık olana kadar bekleyebilirler (21). GVM için tercih edilen tedavi yöntemi endovasküler embolizasyon-dur, çünkü cerrahi tedavi büyük mortalite oranına sahiptir. Ste-reotaktik radyoterapinin GVM tedavisinde sınırlı bir rolü vardır. Endovasküler embolizasyon sonrası nispeten yavaş akım rezidüel řantı olan daha büyük çocuklarda uygulanabilir (2).

■ MOYAMOYA HASTALIđI

Moyamoya hastalığı, ilerleyici stenoz ve sonucunda distal int-rakranial internal karotid arterlerin (İKA) ve ön ve orta serebral arterlerin proksimal dallarının tıkanması ile karakterize, nedeni bilinmeyen bir serebrovasküler arteriyopatidir. Tıkanıklığın dis-talindeki iskemik beyin bölgesinin perfüzyonu için eksternal ve internal İKA'den paralel kollateral damarlar gelişir. Normalde optik sinirler, hipofiz bezi, anterior perforan substance, dura ve diđer kafatabanı yapılarını besleyen intrakraniyal İKA'den gelişen dilate bazal kollateral damarlar anjiyografideki karak-teristik sigara dumanı görüntüsüne sebep olur (31). Pediatrik yaş grubundaki iskemik inmelere %6'sının sebebidir (4). Moya moya hastalığının bimodal bir yaş dağılımı vardır. Pediatrik yaş grubunda tipik olarak yaşamın ilk on yılında meydana gelen ilk pik ve 30 ila 40 yaşları arasında ikinci bir pik (33).

Çocukluk yaş grubunda geçici iskemik ataklar, iskemik felç-ler, intrakraniyal kanamalar, nöbetler, baş ağrıları, koreiform hareketler ve bilişsel eksiklikler dahil olmak üzere moyamoya hastalığı ile ilişkili çok sayıda semptom verirken, yetişkinler-de sıklıkla intrakraniyal kanama ile prezante olurlar (~%46). Çocuklar sıklıkla tıkayıcı tip semptomlar ile başvururlar (15).

Hastalığın ilerleyici doğası nedeni ile takip önerilmez. Semp-tomların ilerlemesi, multipl enfarkların varlığı, pozitron emisyon tomografi veya single-foton BT ile azalmış serebral perfüzyon rezervinin gösterilmesi tedavi için endikasyonlardan bazılarıdır (32).

Moyamoya hastaları, perioperatif dönemde iskemik olaylar açısından özellikle risk altındadır. Hastaneye yatış sırasında çocuklarda sık görülen ağlama, hiperventilasyon kısmi kar-bondioksit gerilimini azaltabilir ve serebral vazokonstriksiyona sekonder iskemik indükleyebilir. Eriřkinlere göre çocuklarda daha sık görme patolojileri izlenebilir.

İntrakraniyal kanamalar daha sıklıkla erişkin yaş grubunda görülmektedir. %40 oranında bazal ganglionlarda, %30 intra-ventriküler ve %15 ventriküler uzanımı olan talamik kanama ile prezante olurlar (28). Kanama tıkalı olan venin distalindeki

alanı perfüze etmeye çalışan frajil İKA kollaterallerinin rüptürü-ne bađlıdır.

Baş ağrısı moyamoya hastalarında en sık başvuru şikayetidir. Nöbet fokal veya jeneralize olabilir ve hipoperfüzyona bađlıdır. Hastaların %3-6'sında koreiform hareketler izlenebilir.

Moyamoya hastalığının tanısında altın standart DSA'dır. Klasik olarak supraklinoid İKA, proksimal AKA ve MCA'da stenoz ve klasik sigara dumanı görünümünü veren leptomeningeal ve transdural kollateraller izlenir.

Tedavi, kan akışını iyileştirmek için antikoagülanlar veya vazodilatörler kullanılarak medikal veya beyne akışı yeniden sağlamak için çeřitli revaskülarizasyon teknikleri kullanılarak cerrahi olabilir. Çođu durumda cerrahi tedavilerin medikal tedavilere göre daha üstün olduđu gösterilmiştir. Cerrahinin, tedavi edilen hastaların %100'üne varan oranda anjiyografik bulguları iyileřtirdiđi, hastalığın ilerlemesini durdurduđu ve nörolojik defisitleri tersine çevirdiđi gösterilmiştir (32).

Moyamoya hastalığının tedavisinde direkt ve indirekt çeřitli bypass teknikleri kullanılmaktadır. Direkt anastomoz işleme-ri erişkin yaş grubunda daha sık tercih edilir. Bypass en sık yüzeysel temporal arter (STA) ile orta serebral arter arasında gerçekleştirilir. Akım belirgin olarak artar ancak bu işlemlerin gerçekleştirilmesi teknik olarak zordur. Özellikle, küçük pediat-rik hastalarda anastomoz için yeterince büyük bir alıcı serebral arter genellikle yoktur ve bu hastalardaki arterler frajil olabilir. Ek olarak, serebral ödem ve kanama meydana gelebilir.

Süperfişyal temporal arterin diseke edilerek beyin yüzeyine dikildiđi ensefaloduroarteriosyngiozis, temporal kasın diseke edilerek beyin yüzeyine yerleřtirildiđi ensefalomiyos-ynangiozis (EMS) veya bunların kombinasyonu olan ensefalo-miyooarteriosyngiozis gibi anastomoz teknikleri kullanılabilir.

STA-MCA anastomozu, EMS, ensefaloduroarteriomyosinan-giozis (EDAMS) ve pial sinanjiyoz dahil olmak üzere diđer revaskülarizasyon prosedürlerine yardımcı olarak çok sayıda kraniyal bur deliđi kullanılabilir. Tipik olarak burr holler açılarak, alttaki dura, araknoid ve pia açılır ve korteks ile temas edecek şekilde bir perikraniyal flep yerleřtirilir.

Moyamoya hastalığı olan pediatrik hastalar için takip bakımı çok önemlidir ve radyografik görüntüleme ile klinik deđer-lendirmenin bir kombinasyonundan oluşur. Kollateral damar gelişimini deđerlendirmek için dijital anjiyografi (DSA) kullanıl-masına rađmen, son çalışmalar manyetik rezonans anjiyografi ve perfüzyon çalışmalarının operatif etkinliđin anlaşılmasında daha etkili olabileceđini düşündürmektedir.

■ KAYNAKLAR

1. Berenstein A, Lasjaunias P: Arteriovenous fistulas of the brain. In: Surgical Neuroangiography: 4 Endovascular Treatment of Cerebral Lesions. 1st ed. Berlin, Heidelberg: Springer-Verlag, 1992:267-317
2. Berenstein A, Paramasivam S, Sorscher M, Molofsky W, Meila D, Ghatan S: Vein of galen aneurysmal malformation: Advances in management and endovascular treatment. Neurosurgery 84(2):469-478, 2019

3. Buis DR, van Ouwerkerk WJ, Takahata H, Vandertop HT: Intracranial aneurysms in children under 1 year of age: a systematic review of the literature. *Childs Nerv Syst* 22(11):1395-409, 2006
4. Caldarelli M, Di Rocco C, Gaglini P: Surgical treatment of moyamoya disease in pediatric age. *J Neurosurg Sci* 45:83-91, 2001
5. Darsaut TE, Guzman R, Marcellus ML, Edwards MS, Tian L, Do HM, Chang SD, Levy RP, Adler JR, Marks MP, Steinberg GK: Management of pediatric intracranial arteriovenous malformations: Experience with multimodality therapy. *Neurosurgery* 69(3):540-556, 2011
6. Fullerton HJ, Achrol AS, Johnston SC, McCulloch CE, Higashida RT, Lawton MT, Sidney S, Young WL, UCSF BAVM Study Project. Long-term hemorrhage risk in children versus adults with brain arteriovenous malformations. *Stroke* 36(10):2099-2104, 2005
7. Garg K, Singh PK, Sharma BS, Chandra PS, Suri A, Singh M, Kumar R, Kale SS, Mishra NK, Gaikwad SK, Mahapatra AK: Pediatric intracranial aneurysms-our experience and review of literature. *Childs Nerv Syst* 30(5):873-883, 2014
8. Gerosa M, Licata C, Fiore DL, Iraci G: Intracranial aneurysms of childhood. *Childs Brain* 6(6):295-302, 1980
9. Hetts SW, Narvid J, Sanai N, Lawton MT, Gupta N, Fullerton HJ, Dowd CF, Higashida RT, Halbach VV: Intracranial aneurysms in childhood: 27-year single-institution experience. *AJNR Am J Neuroradiol* 30(7):1315-2413, 2009
10. Jayaraman MV, Marcellus ML, Do HM, Chang SD, Rosenberg JK, Steinberg GK, Marks MP: Hemorrhage rate in patients with Spetzler-Martin grades IV and V arteriovenous malformations: is treatment justified? *Stroke* 38(2):325-329, 2007
11. Jian BJ, Hetts SW, Lawton MT, Gupta N: Pediatric intracranial aneurysms. *Neurosurg Clin N Am* 21(3):491-501, 2010
12. Jordan LC: Assessment and treatment of stroke in children. *Curr Treat Options Neurol* 10(6):399-409, 2008
13. Jordan LC, Johnston SC, Wu YW, Sidney S, Fullerton HJ: The importance of cerebral aneurysms in childhood hemorrhagic stroke: A population-based study. *Stroke* 40:400-405, 2009
14. Juvela S: Natural history of unruptured intracranial aneurysms: Risks for aneurysm formation, growth, and rupture. *Acta Neurochir Suppl* 82:27-30, 2002
15. Kelly ME, Bell-Stephens TE, Marks MP, Do HM, Steinberg GK: Progression of unilateral moyamoya disease: a clinical series. *Cerebrovasc Dis* 22(2-3):109-115, 2006
16. Kiris T, Sencer A, Sahinbas M, Sencer S, Imer M, Izgi N: Surgical results in pediatric Spetzler-Martin grades I-III intracranial arteriovenous malformations. *Childs Nerv Syst* 21(1):69-74, 2005
17. Krings T, Geibprasert S, Terbrugge K: Classification and endovascular management of pediatric cerebral vascular malformations. *Neurosurg Clin N Am* 21(3):463-482, 2010
18. Krishna H, Wani AA, Behari S, Banerji D, Chhabra DK, Jain VK: Intracranial aneurysms in patients 18 years of age or under, are they different from aneurysms in adult population? *Acta Neurochir (Wien)* 147:469-476, 2005
19. Lasjaunias PL, Campi A, Rodesch G, Alvarez H, Kanaan I, Taylor W: Aneurysmal disease in children. Review of 20 cases with intracranial arterial localisations. *Interv Neuroradiol* 3:215-229, 1997
20. Lasjaunias P, Wuppalapati S, Alvarez H, Rodesch G, Ozanne A: Intracranial aneurysms in children aged under 15 years: Review of 59 consecutive children with 75 aneurysms. *Childs Nerv Syst* 21(6):437-450, 2005
21. Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, Alvarez H, Rodesch G, Garcia-Monaco R: The management of vein of Galen aneurysmal malformations. *Neurosurgery* 59:184-194, 2006
22. Mehrotra A, Nair AP, Das KK, Srivastava A, Sahu RN, Kumar R: Clinical and radiological profiles and outcomes in pediatric patients with intracranial aneurysms. *J Neurosurg Pediatr* 10:340-346, 2012
23. Mortazavi MM, Griessenauer CJ, Foreman P, Bavarsad Shahripour R, Shoja MM, Rozzelle CJ, Tubbs RS, Fisher WS 3rd, Fukushima T: Vein of Galen aneurysmal malformations: Critical analysis of the literature with proposal of a new classification system. *J Neurosurg Pediatr* 12:293-306, 2013
24. Nunez FB, Dohna-Schwake C: Epidemiology, diagnostics, and management of vein of galen malformation. *Pediatric Neurology* 119:50-55, 2021
25. Proust F, Toussaint P, Garnier J, Hannequin D, Legars D, Houtteville JP, Fréger P: Pediatric cerebral aneurysms. *J Neurosurg* 94(5):733-739, 2001
26. Raybaud CA, Strother CM, Hald JK: Aneurysms of the vein of Galen: Embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation. *Neuroradiology* 31:109-128, 1989
27. Reyns N, Blond S, Gauvrit JY, Touzet G, Coche B, Pruvo JP, Dhellemmes P: Role of radiosurgery in the management of cerebral arteriovenous malformations in the pediatric age group: Data from a 100- patient series. *Neurosurgery* 60(2):268-276, 2007
28. Saeki N, Nakazaki S, Kubota M, Yamaura A, Hoshi S, Sunada S, Sunami K: Hemorrhagic type moyamoya disease. *Clin Neurol Neurosurg* 99(Suppl 2):S196-S201, 1997
29. Sanai N, Quinones-Hinojosa A, Gupta NM, Perry V, Sun PP, Wilson CB, Lawton MT: Pediatric intracranial aneurysms: Durability of treatment following microsurgical and endovascular management. *J Neurosurg* 104(2 Suppl):82-89, 2006
30. Sanchez-Mejia RO, Chennupati SK, Gupta N, Fullerton H, Young WL, Lawton MT: Superior outcomes in children compared with adults after microsurgical resection of brain arteriovenous malformations *Neurosurg* 105(2 Suppl):82-87, 2006
31. Scott RM, Smith JL, Robertson RL, Madsen JR, Soriano SG, Rockoff MA: Long-term outcome in children with moyamoya syndrome after cranial revascularization by pial synangiosis. *J Neurosurg* 100(2 Suppl):142-149, 2004
32. Smith ER, Butler WE, Ogilvy CS: Surgical approaches to vascular anomalies of the child's brain. *Curr Opin Neurol* 15(2):165-171, 2002
33. Smith ER, Scott RM: Surgical management of moyamoya syndrome. *Skull Base* 15:15-26, 2005

34. Smyth MD, Sneed PK, Ciricillo SF, Edwards MS, Wara WM, Larson DA, Lawton MT, Gutin PH, McDermott MW: Stereotactic radiosurgery for pediatric intracranial arteriovenous malformations: The University of California at San Francisco experience. *J Neurosurg* 97:48–55, 2002
35. Starke RM, Ding D, Kano H, Mathieu D, Huang PP, Feliciano C, Rodriguez-Mercado R, Almodovar L, Grills IS, Silva D, Abbassy M, Missios S, Kondziolka D, Barnett GH, Dade Lunsford L, Sheehan JP: International multicenter cohort study of pediatric brain arteriovenous malformations. Part 2: Outcomes after stereotactic radiosurgery. *J Neurosurg Pediatr* 19(2):136-148, 2017
36. Wikholm G, Lundqvist C, Svendsen P: The Goteborg cohort of embolized cerebral arteriovenous malformations: A 6-year follow-up. *Neurosurgery* 49(4):799-805, 2001
37. Yazbak PA, McComb JG, Raffel C: Pediatric traumatic intracranial aneurysms. *Pediatr Neurosurg* 22(1):15-19, 1995