

## Unilateral Moyamoya Hastalığı

Unilateral Moyamoya Disease  
Radyoloji

Başvuru: 07.08.2019  
Kabul: 08.05.2020  
Yayın: 09.06.2020

Hüseyin Akdeniz<sup>1ID</sup>, Ali Mahir Gündüz<sup>1ID</sup>, Nursen Toprak<sup>1ID</sup>, Harun Arslan<sup>2ID</sup>

<sup>1</sup> Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Dursun Odabaş Tıp Merkezi  
<sup>2</sup> Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi

### Özet

Moyamoya hastalığı, internal karotid arterin distali ile ön ve orta serebral arterlerin proksimalinde stenoz veya oklüzyonlarla seyreden nadir kronik bir serebrovasküler hastalıktır. Erişkinlerde hemoraji, çocuklarda iskemi sıklıkla başlangıç semptomlarıdır. Bu yazımızda baş ağrısı şikayeti ile hastanemize başvuran 5 yaşında erkek hastada teşhis edilen bir unilateral moyamoya hastalığı vakası sunuyoruz.

**Anahtar kelimeler:** *İnternal karotid arter, Moyamoya, Serebrovasküler*

### Abstract

Moyamoya disease is a rare chronic cerebrovascular disease which is characterized with stenosis and occlusions at the distal part of internal carotid artery and at the proximal part of anterior and middle cerebral arteries. The most frequent symptoms of onset are hemorrhage in adults and ischemia in children. In this paper, we present a 5-year-old male patient with unilateral moyamoya disease who was admitted to our hospital with a complaint of headache.

**Keywords:** *Cerebrovascular, Internal carotid artery, Moyamoya*

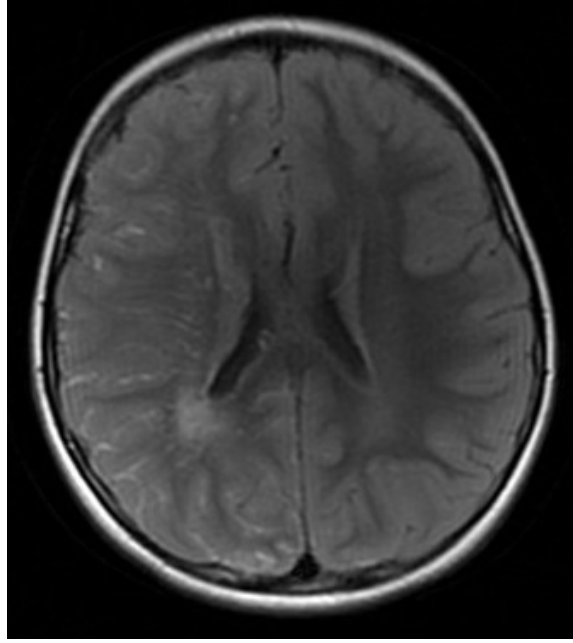
### Giriş

Moyamoya hastalığı (MMH); supraklinoid internal karotis arter ve Willis poligonundaki ana dallarının genellikle bilateral, progresif stenozu ya da oklüzyonu ve bu oklüzyonun sonucunda beyinde bazalden başlayarak ince vasküler ağların (moyamoya damarları) belirginleşmesi ile karakterize nadir görülen kronik bir serebrovasküler hastalıktır. Moyamoya damarları esasında kollateral olarak görev yapmak üzere genişleyen ve bunun sonucunda anjiyografik olarak görünür hale gelen perforan arterlerdir. Gelişen bu anormal revaskülarizasyon anjiyografide sigara dumanına benzer bir görüntü vermektedir. Hastalık adını Japonca'da 'sigara dumanı' anlamına gelen 'moyamoya' dan almaktadır<sup>1</sup>. Etiyolojide herediter faktörler yer almakla birlikte, olguların çoğu sporadiktir<sup>2</sup>.

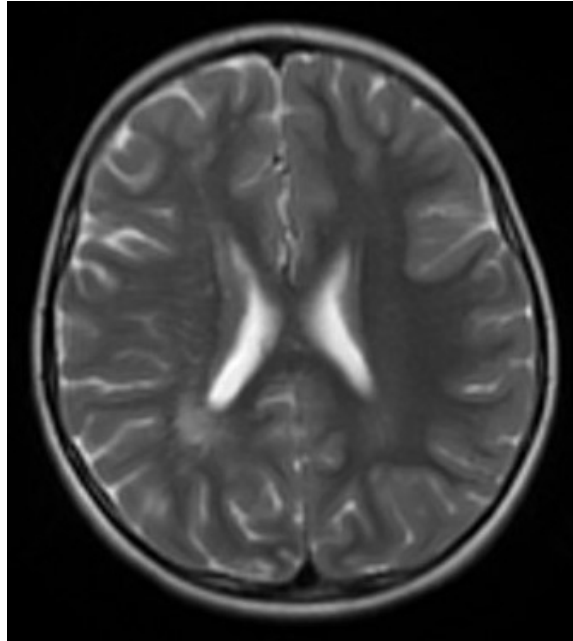
Bu yazımızda, baş ağrısı şikayeti ile hastanemize başvuran 5 yaşında erkek hastada saptadığımız bir unilateral MMH vakasının manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulguları sunulmuştur.

### Olgu Sunumu

Beş yaşında erkek hasta baş ağrısı şikayeti ile hastanemize başvurdu. Nörolojik muayenesi normal saptanan hastanın soygeçmişinde nörolojik ve kalıtsal bir hastalığa ilişkin bulgu yoktu. Özgeçmişinde baş ağrısının son bir yıldır aralıklarla olduğu, yaklaşık 2 aydır ağrıların sıklığı ve bu nedenle defalarca polikliniğe başvurduğu öğrenildi. Hastaya çekilen kraniyal MRG'de; sağ parietal periventriküler beyaz cevherde sıvı zayıflatılmış inversiyon geri kazanım (fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR)) ve T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens görülen iskemi ile uyumlu alan izlendi (Şekil 1-2).

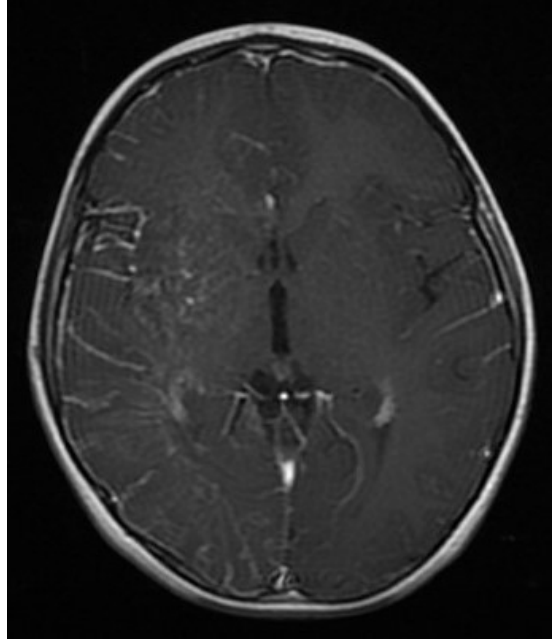


**Şekil 1** : Aksiyel FLAIR görüntüsünde;sağ parietal periventriküler beyaz cevherde iskemi ile uyumlu hiperintens alan izlenmektedir.



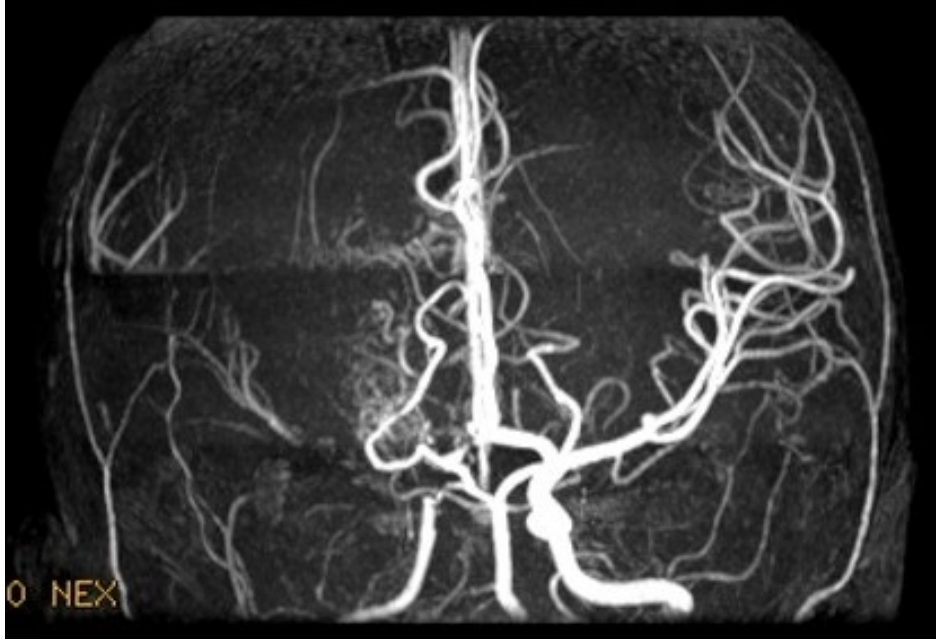
**Şekil 2** : Aksiyel T2 ağırlıklı görüntüde;sağ parietal periventriküler beyaz cevherde iskemi ile uyumlu hiperintens alan izlenmektedir.

Kontrastlı T1 ağırlıklı görüntülerde sağ serebral hemisferde yaygın anormal vasküler kollaterallerin varlığı dikkati çekti (Şekil 3).



**Şekil 3** : Aksiyel T2 ağırlıklı görüntüde;sağ sağ serebral hemisferde yaygın anormal vasküler kollateraller izlenmektedir.

Serebral arteriyel MR anjiyografide; sağ internal karotid arter kalibrasyonunda belirgin incelme, supraklinoid segmentinde oklüzyon, sağ ön serebral arter A1 segmentinde stenoz, sağ orta serebral arter M1 segmentinde oklüzyon ve diğer segmentlerinin kalibrasyonlarında belirgin incelme izlendi. Ayrıca sağ internal karotid arterin distal anastomotik dallarında belirgin artışla karakterize duman görüntüsü izlendi (Şekil 4). Mevcut bulgularla hastaya unilaterale MMH tanısı kondu.



**Şekil 4** : Serebral arteriyel MR anjiyografide; sağ internal karotid arter kalibrasyonunda belirgin incelme, supraklinoid segmentinde oklüzyon, sağ ön serebral arter A1 segmentinde stenoz, sağ orta serebral arter M1 segmentinde oklüzyon ve diğer segmentlerinin kalibrasyonlarında belirgin incelme izlenmektedir. Ayrıca sağ internal karotid arterin distal anastomotik dallarında belirgin artış ile karakterize duman görüntüsü izlenmektedir.

## Tartışma

Moyamoya hastalığı nedeni tam olarak bilinmeyen, supraklinoid internal karotid arter stenozu ile sonuçlanan, fibroelüler intimal kalınlaşma, düz kas proliferasyonu ve artmış elastin birikimi ile oluşan bir hastalıktır <sup>1</sup>.

Hastaların bazılarında ailesel hikâyenin olması, Japon ve Kore ırkında sık rastlanılması patogenezinde genetik faktörlerin rol oynayabileceğini düşündürmektedir. Japonya'daki yıllık prevalansı 3.16 / 100,000 olup, Japonya'nın en sık pediatrik serebrovasküler hastalığıdır. En sık birinci dekatta görülmekte, üçüncü ve dördüncü dekatta da küçük bir pik yapmaktadır <sup>3</sup>.

Vasküler darlıklar ve tıkanıklık neticesinde beynin iskemik dokularını besleyebilmek amacıyla kollateraller gelişir. Bazal gangliyonlar seviyesinde gelişen kollateraller, leptomeningiyal ve transdural kollateraller ile PCA'dan kollateraller iskemik parankimin beslenmesini sağlar <sup>4</sup>.

Hastalar genellikle iskemik atak, inme ve nadiren de intrakraniyal hemoraji ile hastaneye gelirler<sup>5</sup>. İlk semptomlar tekrarlayan baş ağrısından, akut hemipleji ve epilepsiye kadar değişen bir çeşitlilikte olabilir. Klinik bulgular erişkinlerde ve çocuklarda farklılıklar göstermektedir. Çocuklarda iskemik semptomlar ön planda iken, erişkinlerde kanamaya ait semptomlar ön plandadır. Çocuklarda başlıca klinik bulgular rekürren iskemik ataklar, multipl serebral enfarkt, nöbet, baş ağrısı ve gelişme geriliğidir. Geri dönüşümsüz nörolojik hasarın önlenmesi için zamanında tanı ve tedavi yaklaşımı çok önemlidir. Erişkinlerde ise hastalık kendisini genellikle kanama (subaraknoid, intraventriküler, subdural veya intraserebral) ile göstermektedir. Willis poligonunda özellikle posterior sirkülasyondaki küçük anevrizmalar ve anormal dilate moyamoya damarlarında gelişen mikroanevrizmalar kanamaya yol açar <sup>6</sup>.

Moyamoya hastalığında tanı koydurucu altın standart yöntem anjiyografidir. Anjiyografide, distal internal karotid arterlerin stenozu veya tam tıkanması, anterior ve orta serebral arterlerin proksimal kısımlarının silik görülmesi, beyin bazal kısımlarında iyi gelişmiş moyamoya damarlarının görülmesi, kortikal arterlerin kendi aralarında veya kortikal arterlerle leptomeningeal arterler arasındaki kollaterallerin görülmesi gibi bulgular saptanabilir<sup>7</sup>. Beyin tomografisinde multipl infarkt, subaraknoid boşluklarda genişleme, beyin atrofi ve ventriküler dilatasyon görülebilmektedir. MRG'nin kullanıma girmesi ile MMH'de MRG bulguları sıkça rapor edilmeye başlanmıştır. Bu bulgulardan en önemli iki tanesi: MRG'de; orta serebral arterin terminal kısmında "flow-void" görüntünün görülmemesi veya azalması ve bazal ganglionlarda perforan damarlara bağlı "flow-void" görüntünün ortaya çıkması MMH düşündürür<sup>8</sup>. MRG'nin MMH tanısındaki radyolojik spesifikliği %100, sensitivitesi ise %73'tür. MRG'nin sensitivitesi 1.5 Tesla'lık incelemelerde MR + MR-anjiyografi (MRA) şeklinde çalışıldığında %92'ye çıkmaktadır<sup>9</sup>.

Japonya Sağlık Bakanlığı, Willis Poligonunun Progresif Tıkayıcı Hastalıkları Araştırma Komitesi, MMH'ın tanısındaki anjiyografi kriterlerini tarif etmiştir<sup>4</sup>. Bu kriterlere göre:

1. İnternal karotid arterin son kısmında darlık veya tıkanma, ve/veya ön serebral arter ve/veya orta serebral arterin proksimalinde daralma veya tıkanma.
2. Anormal kollateral damar ağı (moyamoya damarları).
3. Yukarıdaki bulguların iki taraflı olması.

Her üç kriterin de var olması durumunda kesin MMH tanısı konmakta, birinci ve ikinci kriterler mevcut ise olası MMH tanısı almaktadır.

Hastamızda sağ internal karotid arter kalibrasyonunda belirgin incelmeye, supraklinoid segmentinde oklüzyon, sağ ön serebral arter A1 segmentinde stenoz, sağ orta serebral arter M1 segmentinde oklüzyon ve diğer segmentlerinin kalibrasyonlarında belirgin incelmeye vardı. Ayrıca, sağ internal karotid arterin distal anastomotik dallarında belirgin artışla karakterize duman görüntüsü izlendi. Mevcut bulgularla hastaya olası MMH tanısı kondu.

Moyamoya hastalığının tedavisinde amaç iskemik belirtileri önlemek ve kanama olasılığını en aza indirmektir. Tedavi edilmeyen MMH'de morbidite %70' ten fazladır. Medikal tedavinin yeri ancak semptomatik veya palyatif düzeydedir. Bu olgular için progresyonu durduracak veya tersine çevirebilecek bir medikal tedavi yoktur.

Günümüzde MMH'de serebral kan akımını arttırmaya yönelik cerrahi girişimler genel kabul gören bir tedavi şeklidir.

Moyamoya hastalığı ülkemizde nadir görülmesine rağmen dirençli baş ağrılarında akılda bulundurulmalı ve buna yönelik ileri radyolojik tetkikler yapılmalıdır.

## Referanslar

1. Yamamoto M, Aoyagi M, Tijima S. Increase in elastin gene expression and protein synthesis in arterial smooth muscle cell derived from patients with moyamoya disease. Stroke. 1998;28:1733-8.
2. Suzuki J, Kodowa N. Moyamoya disease. Stroke. 1983;14: 104-9.
3. Gosalakal JA. Moyamoya disease: a review. Neurol India 2002;50:6-10.
4. Fukui M. Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis ('Moyamoya' disease). Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya)

- Disease) of the Ministry of Health and Welfare, Japan. Clin Neurol Neurosurg. 1997;99 (Suppl 2):238-40.
5. Chiu D, Shadden P, Batina P. Clinical features of Moyamoya disease in the United States. Stroke. 1998; 29:1347-51.
  6. Houkin K, et al. Surgical therapy for adult moyamoya disease. Stroke. 1996;27:1342-6.
  7. Kinugasa K, et al. Surgical treatment of moyamoya disease: Operative technique for encephaloduro-arterio-myo-synangiosis, it's follow-up, clinical results and angiograms. Neurosurgery. 1993;32:527-31.
  8. Pereira PL, et al. Pediatric moyamoya syndrome. AJR. 1996;167: 526-8.
  9. Suzuki Y, et al. 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;40:324-30.