

MOYA-MOYA HASTALIĐI (BİR OLGU DOLAYISIYLA)

Dr. Yunus Aydın (x)
Dr. İsmail Hakkı Aydın (xx)
Dr. Adnan Ceviz (xx)
Dr. Coşkun Yolaş (xx)
Dr. Hayrettin Könte (xx)

ÖZET :

Travma sonrası gelişen subaraknoid kanama tablosu ile başvuran bir hastada inceleme sonucu moya-moya hastalığı saptandı. Bu olgu nedeniyle ilgili literatür gözden geçirilerek olgu tartışıldı.

GİRİŞ :

Moya-moya hastalığı nadir görülen ve özellikle Japonlarda nisbeten sık rastlanan progressif bir hastalıktır.

Moya-moya kelimesi, japoncada "havadaki sigara dumanı" manasına gelir ve bu hastalıkta serebral anjiyografide görülen vasküler anomalinin tanımlanması için kullanılmıştır (7).

Moya-moya hastalığı, genellikle karotis interna dallarını tutarak oftalmik arterin distalindeki damarlarda tıkaçıcı lezyonlar yaparak stenoza yol açar. Çoğu zaman Willis poligonu arterlerini ve büyük cerebral arterleri de etkiler. Basal ganglion bölgesindeki ince damarlardan, parankimal ve karotis eksterna dallarından tansdural kolleteraler gelişir (1).

Erişkinlerde genellikle spontan subaraknoid kanama ile kendini gösteren hastalık, çocuklarda hemiparezi ve mental bozukluklar ile ortaya çıkar (1).

Bu yazıda, kafa travması nedeniyle kliniğimizde kontrol altına alınan, mevcut subaraknoid kanama ve motor afazinin nedenini araştırmak için yapılan karotis anjiyogramında moya-moya hastalığı bulguları saptanan bir olgu sunulmuştur.

(x) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürüji Ana Bilim Dalı Başkanı (Y.Doç.Dr.)

(xx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürüji Ana Bilim Dalı Uzmanı.

VAKA RAPORU

15 yaşında genç kız, 12 saat önce attan düştüğü ifade edilerek, şuur bozukluğu nedeniyle Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Araştırma Hastanesi acil polikliniğine getirildi.

Öz geçmişinden mental bakımdan gelişme geriliği olduğu öğrenildi. Soy geçmişi hakkında sağlıklı bilgi edilemedi.

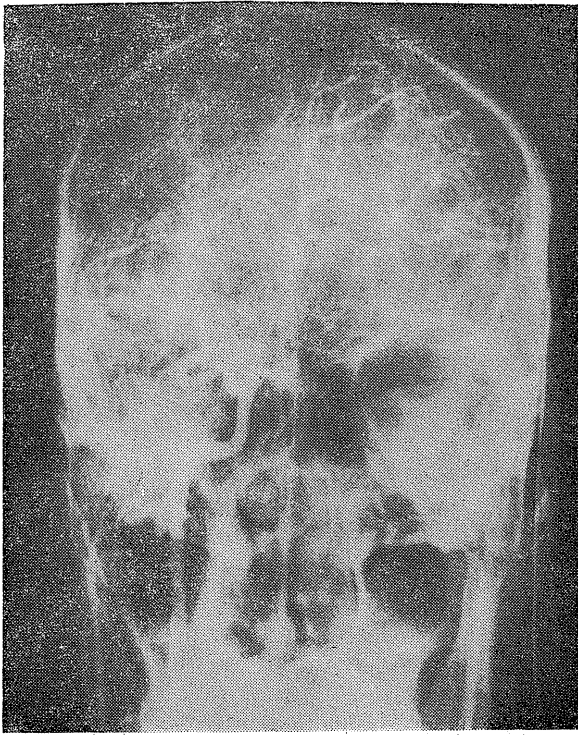
Nörolojik muayenesinde şuur bozukluğu ve kooperasyon kuramama dışında pozitif nörolojik bulgu yoktu. Künt kafa travması nedeniyle Nöroşirürji kliniğine yatırıldı. İki gün sonra hastada ense sertliği gelişti ve lomber ponksiyon yapıldı. Ksantokromik beyin omurilik sıvısı direne edildi. Posttravmatik subaraknoidal kanama tanısı konularak günlük lomber ponksiyon uygulamasına, beyin-omurilik sıvısı renginin tamamen açıldığı onuncu güne kadar devam edildi. BOS'un renginin açılmasına paralel olarak hastanın şuur bozukluğu da giderek düzeldi. Fakat konuşma fonksiyonunun düzelmemesi dikkati çekti. Şurun yeteri kadar yerine gelmesi üzerine olguda motor tipte afazi kusurunun olduğu anlaşıldı. Bunu araştırmak için hastaya perkütan şol karotis anjiyografisi yapıldı. Anjiyografide moya-moya hastalığına ait tipik bulgular saptandı. İlkinden iki gün sonra sağ kraotis anjiyografisi yapıldı. Sağ tarafta da moya-moya hastalığının tipik bulguları mevcuttu (Resim 1,2). Hasta sahiplerinin herhangi bir cerrahi girişimi kabul etmeyeceklerini belirtmeleri üzerine taburcu edildi.

TARTIŞMA

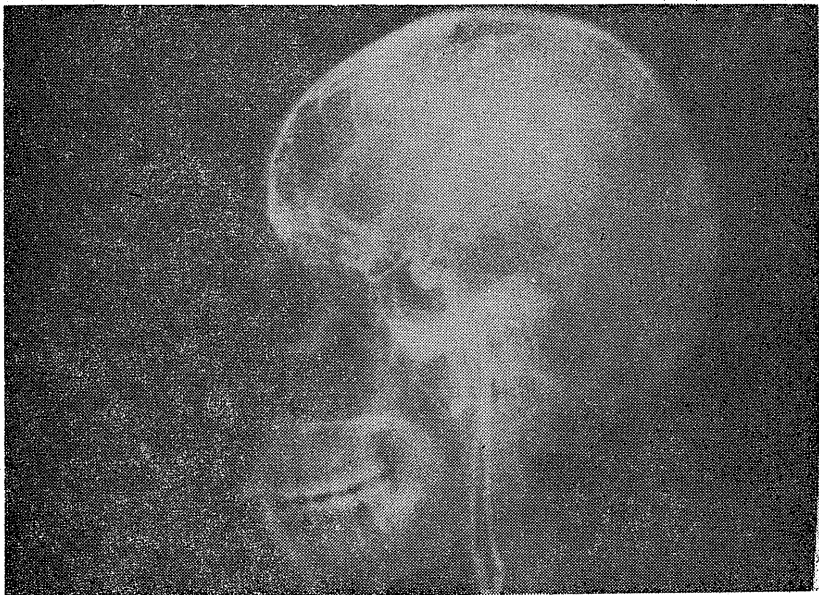
Moya-moya hastalığının semptomatolojik, nöroradyolojik, epidemiyolojik ve istatistiksel yönleri ayrıntılı olarak incelendiği halde; patogenezi konusunda henüz kesin bir bilgiye sahip değiliz. Hastalığın kalıtsalmı, kongenitalmi yada sonradan oluştuğu konusu tartışmalıdır. Moya-moya hastalığının en fazla görüldüğü Japonya'da yayımlanan 600 olgunun 67'sinde kalıtsal insidans olduğu bildirilmiştir (3,4). Hastalığın kalıtsal olduğunu ileri süren başka yayınlar da vardır (3,5,6).

Olgumuzun soy geçmişinde kalıtsal bir özellik saptamadık. Ancak mental bakımdan geri olması olayın kongenital olma olasılığını kuvvetlendirmektedir.

Moya-moya hastalığı daha çok gerçelerde görülür ve progressif bir seyir gösterir. Karotis internanın subraklinoid bölümünün ve diğer dallarının progressif tıkanması ile birlikte parankimal, leptomeningeal ve transdural kollaterallerin gelişmesi, hastalığın tipik özelliğidir (3,7,8). Bizim olgumuzun semptomatolojisi de anjiyografik bulgular gibi klasik bilgilere uyum gösteriyordu. Olgumuzda saptanan subaraknoid kanama öncesi kafa travması olayı provake eden bir durumdur. Anemnezden edindiğimiz bilgiler travma mı yoksa subaraknoid kanamayı daha önce olduğu hakkında kesin bir kanıt sağlamadı.



Resim 1



Resim 2

Moya-moya terimi serebral anjiyografide görülen aşırı kollateral damar ağının tipik görünümünü tanımlar, ancak esas lezyon damarsal tıkanıklık şeklindedir. Beyin damarlarını etkileyen tıkaçıcı lezyonların nedeni bilinmemektedir (1).

İnce damarlarda oluşan kollateraller sekonder olarak beyin kaidesinde damarsal tıkanmaya yol açan infeksiyöz ve tümöral lezyonlarla birlikte gelişebilir. Moya-moya hastalığında gelişen kollateraller sekonder değil, primer tiptedir (1,7).

Moya-moya hastalığında beyinde oluşan iskemik lezyonların tedavisine yönelik ekstra-intrakranial damarlar arasında revaskülarizasyon prosedürleri önerilmiştir (2). İyi sonuçlar alındığı bildirilmişse de bu prosedür henüz kendisini tam olarak kabul ettirmemiştir. Perivasküler sampatektomi ve superior servikal ganglionektominin yararlı olacağı savunulmuştur (7).

Sonuç olarak etyolojik faktör konusu gibi tedavide tam bir açıklığa kavuşmamıştır.

SUMMARY

(Moya-moya disease: A case report)

A 15 year-old girl presented with posttraumatic subarchnoidal hemorrhage was founded radiologically to have moya-moya disease. Pertinant literature was reviewed and the etiology of moya-moa disease was discussed.

KAYNAKLAR

- 1- Coakham HB, Duchen LW, Saravilli E: Moya-moya disease: cilinical and pathological report of a case with associated myopahy. J. Neurol Nusrosurg Psychiatry, 42: 289-297, 1979.
- 2- Ishii R, Koike T, Takeuchi S, et al: Anastomosis of the spurficial temporal artery to the distela anterior cerebral artery with interposed cephalic vein graft, j Nuerosurg 58: 425-429, 1983.
- 3- Kitahora T, Ariga NM, Yamaura A, et all: Familial occurence of moya-moya disease: report of three japonese familesees, j Neurol Neurosurg Psychiatry 42: 208-214, 1979.
- 4- Kitahara T, Okumura K, Semba A, et al: Genetic and immunologic analysis on moya-moya. j Neurol Nuerosurg Psychiatry 45: 1048-1052, 1982.
- 5- Nishimoto A, Takeuchix S: Moyamoya disase. Abnormal cerebrovascular network in th cerebral basal region. In Handbook of Clinical Neurology. Edited by Vinken Pj, Bruyn GW. North Holland: Amsterdam, 1972, Vol 12, pp: 351-383.

- 6- Sogaard I, Jørgensen J: Familial occurrence of bilateral intracranial occlusion of the internal carotid arteries (moyamoya), *Acta Neurochirurgica* 31: 245-252, 1975.
- 7- Suzuki, J, Kodama N: Moyamoya disease. A review. *Stroke* 14: 104-109, 1983.
- 8- Takohashi, M, Miyauchi T, M. Kowada M: Computed tomography of moyamoya disease: Demonstration of occluded arteries and collateral vessels as important diagnostic signs. *Radiology* 134: 671-676, 1980.