

# Moyamoya hastalığında arka serebral arter tutulumu

Mustafa Harman, Ömer Etlik, Özkan Ünal, M. Emin Sakarya

Ö. Etlik (✉), M. Harman, Ö. Ünal, M. E. Sakarya  
Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji  
Anabilim Dalı, Van

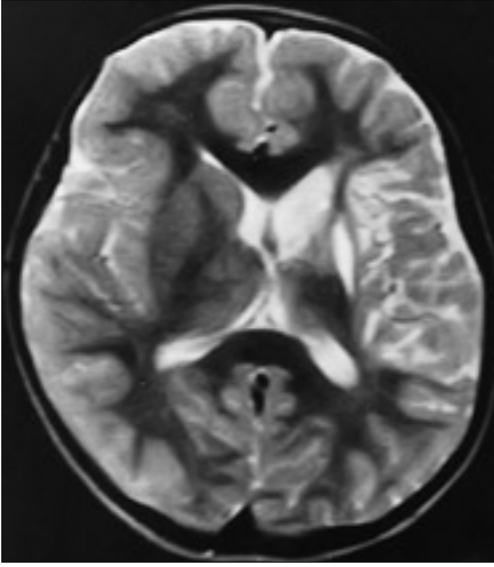
**M**oyamoya hastalığı, internal karotid arterin distalinde, ön serebral arter veya orta serebral arter proksimalinde stenozlar veya oklüzyonlarla seyreden serebrovasküler bir hastalıktır. Hastalığın sebebi net olarak bilinmemektedir, ancak Japon ve Kore ırkında sık görülmesi ve ailesel yatkınlık genetik faktörleri ön planda düşündürmektedir. Hastalık sıklıkla serebral iskemi, nadiren de serebral hemoraji ile ortaya çıkmaktadır. Moyamoya çoğunlukla ön serebral dolaşıma ait vasküler yapıları özellikle de ön ve orta serebral arterlerin proksimal segmentlerini tutan bir hastalıktır (1). Literatürde arka dolaşıma ait vasküler yapıların tutulumu son derece nadir olup bu tutulum posterobazal Moyamoya olarak adlandırılır (2). Bu yazımızda sol orta serebral arter proksimalinde stenoz ve bu alanda yoğun kollateral gelişimi ile beraber sağ arka serebral arter tutulumu görülen olgunun beyin manyetik rezonans görüntüleme ve dijital anjiyografi bulgularını sunmayı amaçladık.

## Olgu bildirisi

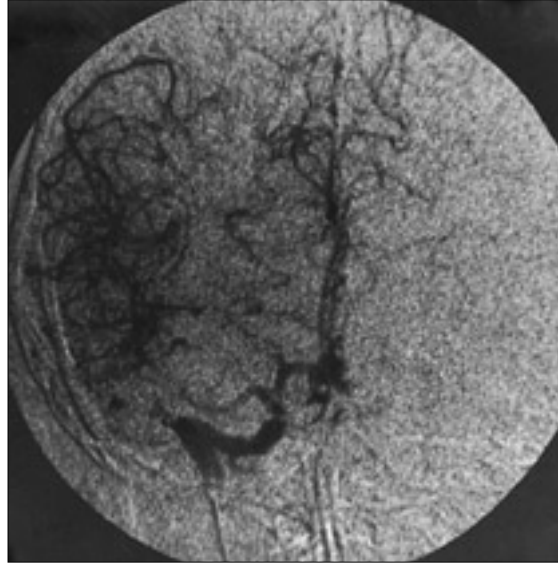
On yaşında kız çocuğu daha önceden herhangi bir şikayeti yok iken önce sağ elinde, daha sonra sağ bacağına gittikçe ilerleyen güçsüzlük ve yürüme bozukluğu şikayeti ile çocuk hastalıkları servisine başvurdu. Yapılan muayenesinde genel durumu iyi, sağ alt ve üst ekstremitede 3/5 kuvvet kaybı ile sağ el ve bacakta istemsiz koreiform hareketler mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normal olarak değerlendirildi. Yapılan beyin MRG'de T2 ağırlıklı aksiyel incelemede sol kaudat ve lentiform nükleusta iskemi-infarkt ile uyumlu sinyal değişiklikleri ve sol paryetal lobda minimal atrofi bulguları izlendi (Resim 1). Yapılan DSA'da sağ internal karotid arter ve dalları normal görünümde iken (Resim 2) sol orta serebral arter (OSA) proksimalinde yüksek dereceli stenoz ve bu lokalizasyonda yoğun kollateral vasküler yapılar dikkati çekti (Resim 3). Ayrıca vertebrobaziler anjiyografide sağ arka serebral arter (ASA) ve dalları izlenemedi (Resim 4). Bu bulgularla arka dolaşım tutulumlu Moyamoya tanısı ile hasta tedaviye alındı.

## Tartışma

Moyamoya hastalığı özellikle Willis poligonunu tutan ilerleyici, steno-oklüzif, etyolojisi bilinmeyen nadir bir hastalıktır (1). Bazı hastalarda ailesel hikayenin bulunması ve Japonlarda sık rastlanması hastalığın patogenezinde genetik faktörlerin rol oynayabileceğini düşündür-



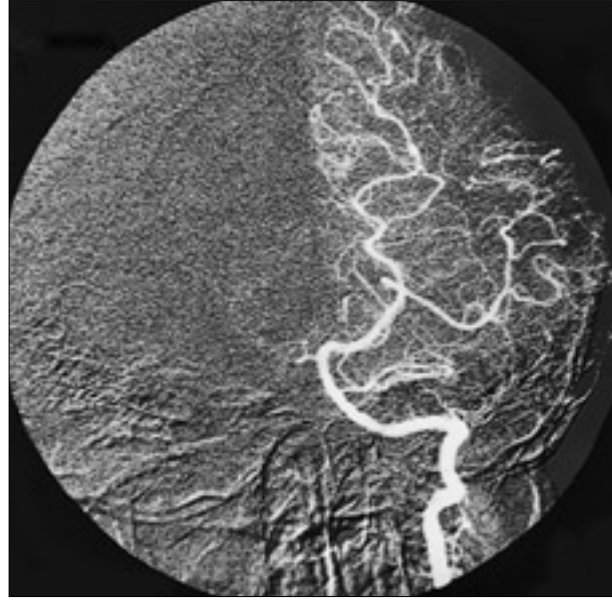
**Resim 1.** T2 ağırlıklı aksiyel MRG incelemesinde, sol kaudat ve lentiform nükleusta iskemik-infarakt ile uyumlu sinyal artımları ve sol paryetal lobda atrofi bulguları izleniyor.



**Resim 2.** Sağ internal karotid arter anjiyografisinde İCA ve dalları normal kontur ve kalibrede görülüyor.



**Resim 3.** Sol internal karotid anjiyografi incelemesinde, sol OSA proksimalinde oklüzyon ve komşuluğunda tipik 'bazal Moyamoya'ya ait vasküler yumak izleniyor.



**Resim 4.** Vertebrobaziler anjiyografide, sağ arka serebral arterin oklüde olduğu ve geç evrede sulama alanında boyanma olmadığı izleniyor.

mektedir (3). Yine hastalığın patogenezinde fibroblast büyüme faktörü, prostoglandin E2 gibi mediatörler ile Ebstein-Barr virüsü gibi enfeksiyöz ajanların rol oynadığı düşünülmektedir (4,5).

Hastalık semptomları en sık hayatın birinci on yılında ortaya çıkmaktadır. Hastalar çoğunlukla iskemik atak ya da inme ile hastaneye gelirler. Serebral iskemik, baş ağrısı, motor fonksiyon bozukluğu, zeka geriliği, hipotalamo-hipofizer disfonksiyon, istemsiz kore-

iform hareketler, şuur bulanıklığı ve anevrizma gelişim insidansının yüksek olması nedeniyle görülebilen subaraknoid kanamalar diğer bulgulardır (6). Hastalarda motor fonksiyon bozuklukları en sık karşılaşılan klinik bulgu olup olguların %80'inde görülmektedir. Olgumuz, ilerleyici motor fonksiyon kaybı ve yürüme bozukluğu şikayetleri ile başvurmuş ancak bu hastalıkta görülebilen diğer bulgular izlenmemiştir. Geçici iskemik atak veya inme çoğunlukla ilk semptom

olarak karşımıza çıkar. İnternal karotid arter distali ve OSA proksimalinde görülen steno-oklüzif değişiklikler iskemik atak etyolojisinde rol oynamaktadır (1). Baş ağrısı, istemsiz koreiform hareketler, nöbetler ve diğer motor bozukluklar hastalıkta izlenebilen bulgular olup olgumuzda da ilk bulgular sol talamik enfarkta bağlı gelişen sağ kol ve bacakta güçsüzlük ve istemsiz hareketler idi.

Hastalığın tanısında kullanılan radyolojik yöntemlerden BT, intrakran-

yal kanama ve enfarktların gösterilmesinde faydalı iken MRG ve MRA ek olarak stenotik damar segmenti ve gelişen kollateralleri göstererek tanıya önemli katkı sağlamaktadır (7). Özellikle hafif dereceli stenoz bulunan ve az sayıda kollateral gelişmiş olgularda tanı için DSA yapılması gereklidir. (8). Olgumuzda beyin MRG incelemesinde sol kaudat ve lentiform nükleusta iskemik değişiklikler ve infarkt alanlarının yanı sıra sol OSA'nın normalden dar olarak izlenmesi vasküler bir patolojiyi düşündürmüştü ve yapılan MRA ve DSA'de orta serebral arterde oklüzyon ve yakın komşuluğunda anormal vasküler yumak görülmesiyle tanıya gidilmiştir.

Hastalığa bağlı morbidite kan akımındaki azalma ile direkt olarak ilişkilidir. Kan akımındaki azalma özellikle frontal lobda izlenirken temporal ve oksipital bölgelerde akım nispeten normal seviyelerde kalmaktadır (9). Hastamızda da orta serebral arterin sulama alanı içine giren kaudat ve lenti-

form nükleuslarda iskemik ve infarkt alanları izlenirken temporal ve oksipital lobların korunduğu dikkati çekmiştir.

Moyamoya hastalığı klasik olarak internal karotid arter distali ile ön ve arka serebral arterin proksimal segmentlerini tutar. Arka sirkülasyona ait tutulum çok nadir olup daha çok bu bölgede hastalığa eşlik eden anevrizma ve arteriyovenöz malformasyonlar bildirilmiştir (10,11). Arka sirkülas-

yonda oklüzyon şeklindeki bir tutulum ise literatürde rastlamadık. Biz olgumuzda sol OSA proksimal segmentteki tipik tutulum ve kollateralin yanısıra sağ ASA oklüzyonu nedeniyle MRG, MRA ve DSA bulgularımızı sunarak Moyamoya hastalığının sadece ön serebral dolaşımı tutan bir hastalık olmayıp, nadiren arka serebral damarları da tutabileceğini vurgulamayı amaçladık.

#### POSTERIOR CEREBRAL ARTERY INVOLVEMENT IN MOYAMOYA DISEASE (CASE REPORT)

**A ten-year-old girl arrived at the hospital with progressive loss of muscular strength on the right side of the body. The cranial MRI showed left fronto-parietal ischemia and atrophic changes in the left parietal lobe. Brain MRI initially disclosed a narrow left MCA. MRA and digital angiography confirmed the diagnosis of brain obstructive chronic vascular disease (Moyamoya). Angiography results demonstrated occlusion of the left MCA and right posterior cerebral artery, with Moyamoya vessels. It therefore appears that in some patients Moyamoya disease is accompanied by posterior circulation involvement.**

**Key words: • Moyamoya disease • posterior cerebral artery • magnetic resonance imaging • digital subtraction angiography**

**Tani Girişim Radyol 2004; 10:23-25**

#### Kaynaklar

1. Golasakkal JA. Moyamoya disease: a review. *Neurol India* 2002; 50:6-10.
2. Kinoshita Y, Kohsaki K, Yokota A. Moyamoya disease of adult onset brain stem hemorrhage associated with bilateral occlusion of the vertebral arteries. *Acta Neurochir (Wien)* 1998; 140:181-184.
3. Shetty-Ava N, Alva S. Familial Moyamoya disease in caucasians. *Pediatr Neurol* 2000; 23:445-447.
4. Malek AM, Connors S, Robertson RL. Elevation of cerebrospinal fluid levels of basic fibroblast growth factor in Moyamoya and central system disorders. *Pediatr Neurosurg* 1997; 27:182-189.
5. Tanigawara T, Yamada H, Sakar N. Studies on cytomegalovirus and Epstein Barr virus infection in Moyamoya disease. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99:225-228.
6. Chiu D, Shadden P, Batina P. Clinical features of Moyamoya disease in the United States. *Stroke* 1998; 29:1347-1351.
7. 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)* 1996; 36:783-787.
8. Fukawa O, Aihara H, Ishii K, et al. Middle cerebral artery occlusion with Moyamoya phenomenon. First report: clinical course and angiographical findings. *Proceedings of the 10th Conference of Surgery for Cerebral Stroke*. Tokyo, 1981; 36-41.
9. Shimizu H, Shirane R, Fujiwara S, Takahashi A, Yoshimoto T. Proton magnetic resonance spectroscopy in children with Moyamoya disease. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99(2):64-67.
10. Kageji T, Murayama Y, Matsumoto K. Spontaneous middle cerebral artery occlusion with Moyamoya-like vessels associated with contralateral middle cerebral artery aneurysm; a case report. *No Shinkei Geka* 1992; 20:177-181 (abstract).
11. Kawaguchi S, Sakaki T, Morimoto T, Kakizaki T, Kamada K. Characteristics of intracranial aneurysms associated with Moyamoya disease. A review of 111 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1996; 138:1287-1294.