



# A Case Report of Moyamoya Disease Presenting with Seizure

## Nöbet ile Başvuran Moyamoya Hastalığı Olgu Sunumu

Suna Sarıkaya<sup>1</sup>, Murat Yılmaz<sup>1</sup>, Ersin Kasım Ulusoy<sup>2</sup>, Gürdal Orhan<sup>2</sup>, Fikri Ak<sup>2</sup>, Tahir Kurtuluş Yoldaş<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 3. Nöroloji Kliniği, Ankara, Türkiye

<sup>2</sup>Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ankara, Türkiye

### ABSTRACT

Moyamoya disease is characterised by idiopathic steno-occlusion at the intracranial carotid arteries with concomitant abnormal vascular networks. In this case report, a 34 year old man presented to the emergency room with a complaint of seizure and was diagnosed with Moyamoya disease by history, examination, cranial computed tomography (CCT) and digital subtraction angiography (DSA). This case was reported as it is the first known example of a patient presenting initially with seizure, as well as the rarity of the disease.

**Keywords:** Moyamoya disease, stroke, seizure

**Received:** 05.12.2011 **Accepted:** 05.03.2012

### ÖZET

Moyamoya hastalığı intrakraniyal internal karotid arterlerin idiopatik steno-oklüzyonu ve anormal vasküler ağlar ile karakterizedir. Bu vaka sunumunda acil servise nöbet geçirme şikayeti ile başvuran otuz dört yaşındaki erkek hastaya, anamnez, muayene bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT) ve dijital substraksiyon anjiyografi (DSA) ile Moyamoya hastalığı tanısı konuldu. Bu vaka ilk olarak nöbet ile başvurusu ve nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

**Anahtar Kelimeler:** Moyamoya hastalığı, inme, nöbet

**Geliş Tarihi:** 05.12.2011 **Kabul Tarihi:** 05.03.2012

### Giriş

Moyamoya hastalığı; karotid sifonundan başlamak üzere, internal karotid arterlerin yavaş, progresif, bilateral oklüzyonu ya da stenozu ile karakterize primer vasküler bir hastalıktır. Oklüzyon yavaşça ilerleyerek yaygın kollateral gelişimine yol açar. İsmi bu anormal vaskülarizasyonun neden olduğu, Japonca'da 'sigara dumanı' anlamına gelen 'moyamoya' dan alır (1). Etiyolojide herediter faktörler yer almakla birlikte, çoğu olgu sporadiktir (2). İlk semptomlar rekürren baş ağrısından, akut hemiplejiye ve epilepsiye kadar değişen bir çeşitlilikte kendini gösterir. Genellikle çocuklarda iskemik serebrovasküler inmelerle, erişkinlerde ise intraserebral veya subaraknoid kanama ile birlikte görülür. Kesin tanı DSA ile konur (3).

Bu vaka sunumunda nadir görülmesi nedeniyle, ilk kez nöbet ile acil servise başvuran, geçirilmiş inme öyküsü olan ve DSA ile Moyamoya hastalığı tanısı konulan bir olgu sunuldu.

### Olgu Sunumu

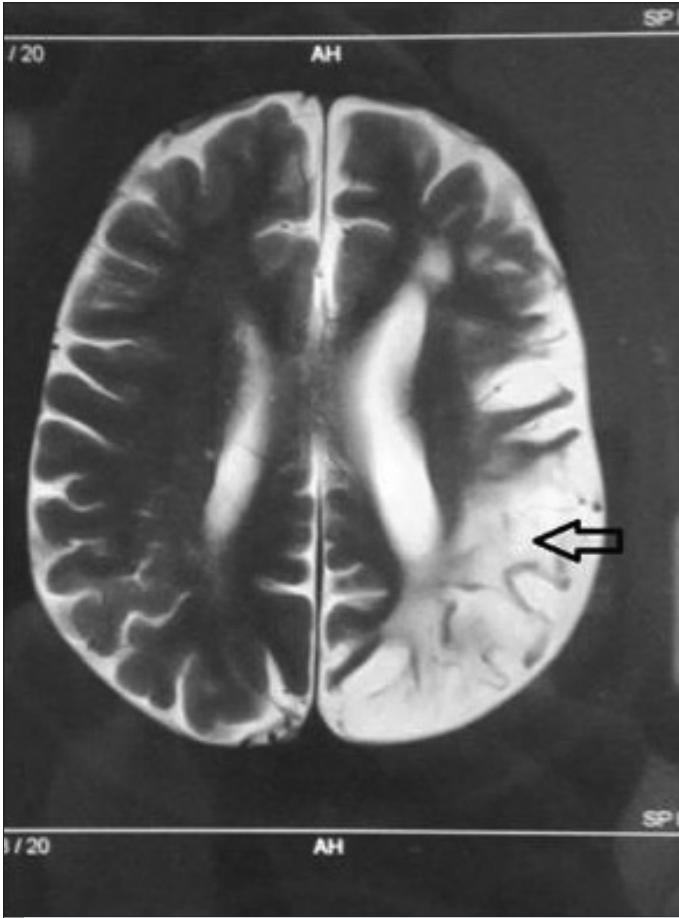
Otuz dört yaşında erkek hasta, sağ kol ve bacağından başlayan, sol kol ve bacağına yayılan kasılmalar ve bilinç kaybının eşlik ettiği nöbet ile acil servise başvurdu. Özgeçmişinde, on üç yaşındayken sağ kol ve bacağına güçsüzlük ile konuşma bozulmasının eşlik ettiği geçirilmiş inme öyküsü vardı. Hastanın o dönemde hastanede yatış öyküsü vardı ancak etyolojiye yönelik yapılan Kraniyal MRG ve vaskülit rutinleri normaldi. Sigara, alkol ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. Soygeçmişinde özellik yoktu. Acil nörolojik muayenesinde genel durumu iyi, şuuru açık ve koopereydi. Sağ nazolabial oluk silikti. Konuşması dizartrik olan hastanın, kas gücü muayenesinde tüm ekstremitelerde tamdı. Derin tendon refleksleri tüm ekstremitelerde normoaktif, Babinski testi bilateral fleksördü. Acil çekilen Kraniyal tomografisinde sol parietal bölgede hipodens alanlar izlenmekteydi. Tam kan, elektrolitler, BUN, kreatin, kan şekeri, karaciğer fonksiyon testleri normaldi. Vaskülitte yönelik istenen antinükleer antikor, immünglobulinler,

### Address for Correspondence/Yazışma Adresi:

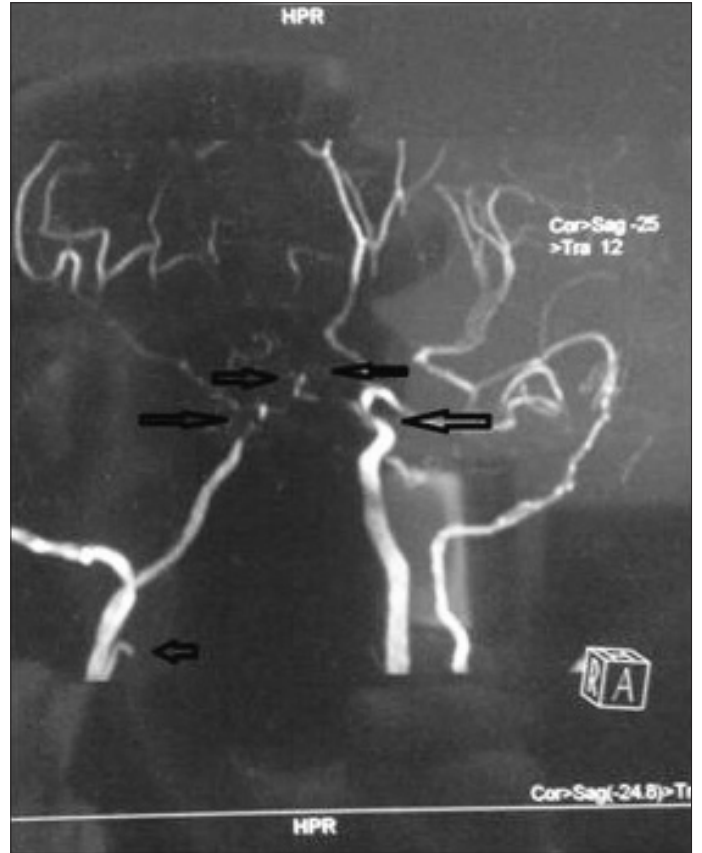
Dr. Suna Sarıkaya, Yayla Mah., Bağcı Cad., Ferahevler Sitesi, B Blok, No: 42, Etilik 06020 Ankara, Türkiye  
Phone: +90 312 596 28 14 E-mail: drsunaay@hotmail.com

©Copyright 2013 by Emergency Physicians Association of Turkey - Available online at www.jaemcr.com  
©Telif Hakkı 2013 Acil Tıp Uzmanları Derneği - Makale metnine www.jaemcr.com web sayfasından ulaşılabilir.





Resim 1. Kranial MRG'de sol tempora-pariato-okspitalde akut difüzyon kısıtlaması göstermeyen enfarktle uyumlu görüntüsü mevcut



Resim 2. MR Anjiyografisinde, bilateral distal İKA (İnternal karotis arter), Superior serebellar arter ve proksimal OSA (Orta Serebral arter), sağ proksimal ASA (Anterior serebral arter)'da tromboz; kronik tromboza ikincil dural yüzey ve sisternlerde gelişmiş kollateral vaskülarizasyon izlendi



Resim 3. DSA tetkikinde internal karotis arter bifurkasyondan sonrası görüntülenemedi ve Willis poligonunda zengin kolleteralleri vardı

kompleman C 3-4, brucella serolojik testi, antitrombin 3, protein C, protein S, Extractable nükleer antijen antikor testleri normaldi. Krani-

al MRG'de sol tempora-pariato-okspitalde akut difüzyon kısıtlaması göstermeyen enfarktle uyumlu görüntüsü mevcuttu (Resim 1). MR Anjiyografisinde, bilateral distal İnternal Karotis Arter (İKA), Superior serebellar arter ve proksimal Orta Serebral Arter (OSA), sağ proksimal Anterior Serebral Arter'de (ASA) tromboz; kronik tromboza ikincil dural yüzey ve sisternlerde gelişmiş kollateral vaskülarizasyon izlendi (Resim 2). DSA tetkikinde internal karotis arter bifurkasyondan sonrası görüntülenemedi ve Willis poligonunda zengin kolleteralleri vardı (Resim 3). Hastaya öykü, nörolojik muayene ve nörogörüntüleme bulguları ile Moyamoya hastalığı tanısı konuldu. Antiepileptik tedavi başlandı ve Beyin cerrahisi bölümü ile konsulte edilen hastaya cerrahi revaskülarizasyon önerildi. Hasta operasyonu kabul etmedi, antiagregan ve antiepileptik tedavi başlanarak taburcu edildi.

### Tartışma

Moyamoya hastalığı; nedeni tam olarak bilinmeyen, histopatolojik olarak suprasellar intrakraniyal internal karotid arter stenozu ile sonuçlanan, fibroelüer intimal kalınlaşma, düz kas proliferasyonu, artmış elastin birikimi ile oluşan bir hastalıktır. Ayrıca medya tabakasında incelme, internal elastik laminada sıklıkla çok katlı ve tortioz değişiklikler saptanır (1). Willis poligonu çevresinde çok sayıda perforan anastomozlar görülür (2).

Moyamoya görünümüne; neonatal anoksi, travma, baziller menenjit, nörofibromatozis Tip1, tüberoskleroz, Sturge-weber sendromu, beyin tümörleri, Marfan Sendromu, Turner Sendromu, serebral diseksiyon, orak hücreli anemi, Down Sendromu, Alagille sendromu neden olabilir ve bu yüzden ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır (3). Bizim olgumuzda zor doğum öyküsü yoktu. Sendromik hastalıklarda görülen diğer fizik muayene bulguları, klinik belirtiler ve semptomlar yoktu. Yapılan Mini Mental Test skoru yirmi sekiz olarak saptandı.

Moyamoya hastalığı bimodal dağılım gösterir. Çocuklarda ortalama 2-17 yaşlar arasında görülürken; erişkinlerde 30-40 yaşlar arasında görülür. Kliniğe iskemik olaylar, baş ağrısı, nöbetler, hareket bozukluğu (kore, distoni, hemikore, atetoz), mental kötüleşme, intrakraniyal hemoroji, geçici iskemik ataklar ile yansır. Çocukluk çağı Moyamoya hastalığı, iskemik özellikler gösterirken, erişkin dönem Moyamoya hastalığı hemorojik özellik gösterir (4, 5). İskemik ataklarda ilk olarak hemiparazi gibi motor belirtiler gözlemlenirken, afaziler ve dizestezi-ler bunu izler (6). Hastamızın da ilk belirtisi çocukluk çağında geçirilen iskemik serebrovasküler inmeydi.

Acile başvuran diğer serebrovasküler hastalıklarda olduğu gibi Moyamoya hastalığında da ilk tanısız görüntüleme yöntemi beyin tomografisidir ve enfarkt alanları görülebilir. Ancak bu görüntüleme yöntemi vaskülarizasyonu göstermediği için magnetik rezonans anjiyografi yapılmalıdır. Hastalığın kesin tanısı ise tanısız konvansiyonel anjiyografi ile konur. Radyolojik olarak bilateral proksimal ASA ve OSA'ya kadar uzanan distal internal karotid arterlerin tutulumu ile karakterizedir. Beynin bazal kısmında bulut veya sigara dumanı (moyamoya) gibi görünüme neden olan yaygın kolleteral (parankimal, leptomeningeal) gelişimi gözlenir. Özellikle posterior dolaşımda yerleşim gösteren intrakraniyal anevrizmalar bulunabilir (7). Bizim vaka-mızda da benzer radyolojik görünümler izlendi.

İskemik Moyamoya hastalığında; optimal tedavi henüz sağlanamamıştır. Medikal olarak antiagreganlar, vazodilatörler, kalsiyum kanal blokörleri kullanılabilir. Epileptik nöbetleri olan hastalarda antiepileptik verilir.

Cerrahi olarak superfisial temporal arter ile OSA anastomozu gibi re-vaskülarizasyon prosedürleri uygulanabilir (8). Cerrahi revaskülarizasyon düşünülen ancak bunu kabul etmeyen hastamıza nöbet geçirmiş olması nedeniyle antiepileptik ve antiagregan tedavi başlandı.

## Sonuç

Bu vaka sunumunda; çocukluk döneminde serebral iskemik ve takip eden süreçte nöbetle acil servise gelmesi nedeniyle inme ayırıcı tanısında mutlaka Moyamoya hastalığının da düşünülmesi gerektiği vurgulandı.

## Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

## Kaynaklar

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. [\[Crossref\]](#)
2. Suzuki J, Kodowa N. Moyamoya disease. *Stroke* 1983; 14: 104-9. [\[Crossref\]](#)
3. Pavlakis SG, Verlander PC, Gould RJ, Strimling BC, Auerbach AD. Fanconi anemia and moyamoya: Evidence for an association. *Neurology* 1995; 45: 998-1000. [\[Crossref\]](#)
4. Menkes JH. Cerebrovascular disorders. In Menkes JH editor. *Textbook of child neurology*. 5.th edit. Baltimore, Williams and Wilkins. 1995.pp.702-24.
5. Masuda J, Ogata J, Yamaguchi T. *Moyamoya disease*. In: Barnett HJM, Mohr JP, Stein BM, Yatsu FM, ed. *Stroke: Pathophysiology, diagnosis, and management*, ed 3. New York: Churchill Livingstone; 1998: 815.
6. Karasawa J, Touho H, Ohnishi H, Miyamoto S, Kikuchi H. Cerebral revascularization using omental transplantation for childhood moyamoya disease. *J Neurosurg* 1993; 79: 192-6. [\[Crossref\]](#)
7. Kohno K, Oka Y, Kohno S, Ohta S, Kumon Y, Sakaki S. Cerebral blood flow measurements as an indicator for an indirect revascularization procedure for adult patients with moyamoya disease. *Neurosurgery* 1998; 42: 752-8. [\[Crossref\]](#)
8. Yang S, Yu JL, Wang HL, Wang B, Luo Q. Endovascular embolization of distal anterior choroidal artery aneurysms associated with moyamoya disease. A report of two cases and a literature review. *Interv Neuroradiol* 2010; 16: 433-41.