

Moyamoya hastalığının tanısında manyetik rezonans anjiyografi

Simay Altan Kara, Fumiaki Ueda, Makoto Suzuki

AMAÇ

Moyamoya etyolojisi bilinmeyen, nadir, progresif oklüzif vasküler bir hastalıktır. Moyamoya hastalığının tanısı ve evrelemede manyetik rezonans anjiyografi (MRA) ve multiplanar volüm rekonstrüksiyonun (MPVR) önemini araştırdık.

GEREÇ VE YÖNTEM

MRA yapılan 800 olgu retrospektif olarak incelendi. Moyamoya tanısı alan olgularda, internal karotid arter, anterior serebral arter ve orta serebral arter darlıkları değerlendirildi. Moyamoya damarlarının oluşumuna göre; olmayan, hafif ve ciddi derecede damar gelişimi olarak 3 grupta sınıflandırıldılar.

BULGULAR

Moyamoya tanılı 7 olguda beyinde iskemi, atrofik değişiklikler izlendi. Tüm olgularda Moyamoya hastalığı ile uyumlu olarak ileri derecede internal karotid arter darlığı mevcuttu. Anterior ve orta serebral arterlerde de belirgin darlık izlendi. Olguların üçünde hafif, dört olguda da ciddi derecede gelişmiş Moyamoya damarları oluşumu saptandı.

SONUÇ

Moyamoya hastalığının, tanısı ve evrelemede MRA ve MPVR birlikteliği oldukça başarılıdır. Non invaziv olması, hastanın radyasyon almaması ve kontrast madde kullanımının gereksiz olması, pre ve post-operatif dönemde iskemik komplikasyon riskinin olmaması nedeniyle dijital anjiyografiye alternatif olarak kullanılabilir.

Moyamoya hastalığı, etyolojisi bilinmeyen, nadir görülen, serebrovasküler oklüzif bir hastalıktır (1,2). Japonya’da sık görülmeyle birlikte ülkemiz dahil birçok ülkede de rastlanmaktadır (3). Hastalık, supraklinoid internal karotid arterin (İKA) terminal kısmı, orta serebral arter (OSA) ve anterior serebral arterin (ASA) proksimallerinde stenoz ya da oklüzyonlarla seyretmektedir. Bu serebrovasküler olaylar sonucunda beyinde iskemi, ileri dönemde de atrofi gelişir (4). İskemik beyin, parankimal, bazal ganglionlar seviyesinde leptomeningiyal ve transdural olarak gelişen vasküler kollaterallerle beslenir (5-7). Çalışmamızda Moyamoya hastalığının tanısında manyetik rezonans anjiyografinin (MRA) önemini araştırdık.

Gereç ve yöntem

Ağustos 1996- Ekim 1999 tarihleri arasında Moyamoya hastalığı tanısı alan 7 olgu incelendi. Semptomatik süre 1-13 yıl arasındaydı ve olgular tedavi amaçlı cerrahi operasyon geçirmemişlerdi.

İncelemeler 1.5 Tesla GE (GENESIS, SIGNA- MRS2000) MRG cihazında, baş sarmalları ile yapıldı. Rutin sagittal T1, aksiyal T1, T2, proton dansite (PD), FLAIR sekansları ile MRA ve multiplanar volüm rekonstrüksiyon (MPVR) imajlarıyla değerlendirildiler. MRA sekansında 55/6 msn (TR/TE), 15 derece ‘flip angle’, 13 cm FOV, 256x256 matriks, 64 mm’lik volüm kalınlığı, 0 mm kesit aralıkları kullanıldı.

Rutin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sekansları ve MRA imajları değerlendirildikten sonra, MRA sırasında elde edilen ham imajlar üzerinden, farklı açı (0-90 derece) ve kesit kalınlıkları kullanılarak (0.5-25.4 mm), ‘advantage window’, JA, 2001 AA cihazıyla MPVR imajları elde edildi. Kollateral damar oluşumu, anastomozlar ve Moyamoya damarları araştırıldı.

İKA, ASA ve OSA darlıkları değerlendirildi. Leptomeningiyal, talamoperforan, lentikülostriat ve bazal serebral damarların (Moyamoya damarları= MMD) oluşumuna göre de; MMD olmayan, hafif ve ciddi derece MMD gelişen olgular olarak sınıflandırıldılar (1). Leptomeningiyal, talamoperforan, lentikülostriat ve bazal serebral damarlardan kollaterallerin gelişmediği olgular MMD olmayan; İKA, OSA, ASA darlıklarına eşlik eden az sayıda kollateralin eşlik ettiği olgular hafif derecede MMD oluşumu olarak düşünüldü. İKA, ASA, OSA oklüzyonuna eşlik eden çok sayıda leptomeningiyal, talamoperforan, lentikülostriat ve bazal serebral damarlar ve kollateraller ciddi derecede MMD olarak yorumlandı. Normal İKA, ASA, OSA trasesinde ve beklenen

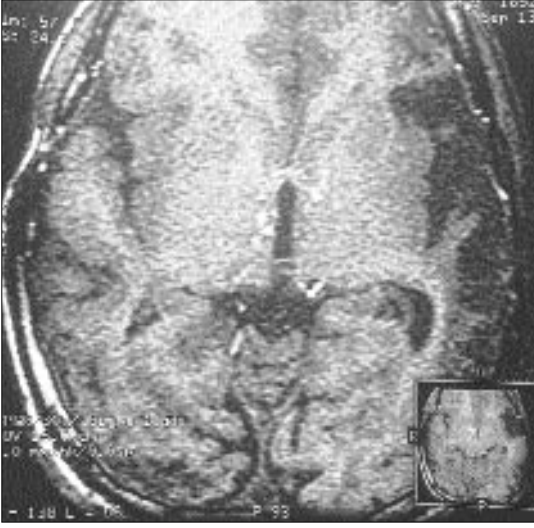
S. A. Kara (E)

Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Anabilim Dalı, Kırıkkale

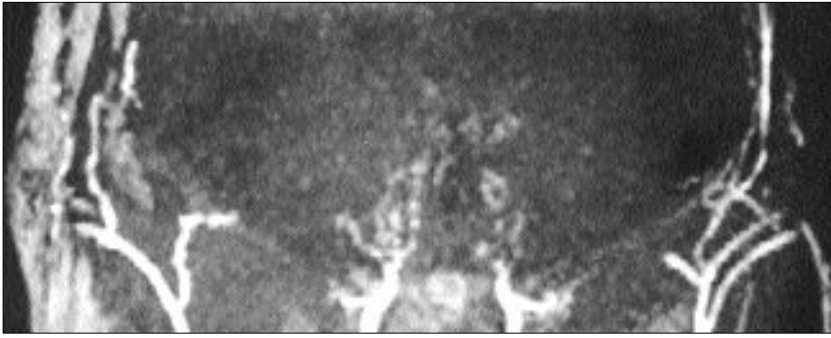
F. Ueda, M. Suzuki

Kanazawa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Anabilim Dalı, Kanazawa, Japonya

Gelişi: 31.08.2000 / Kabulü: 04.11.2001



Resim 1. Moyamoya hastalığı olan 9 yaşındaki bir erkek çocuk hastada MRA ham imajlarında bazal ganglionlar düzeyinde gelişen Moyamoya damarları izleniyor. Sol temporal lop korteksinde kronik iskemik değişiklikler görülmektedir.



Resim 2. 13 yaşında Moyamoya tanısıyla izlenen kız çocukta koronal düzlemde 9.5 mm kesit kalınlığıyla elde edilmiş MPVR görüntüsünde serebral bazal seviyede hafif derecede gelişmiş Moyamoya damarları, laterallerde gelişmekte olan leptomeningeal kollateraller izleniyor.

kalibre olmayan, farklı traselerdeki, multipl sayıda tortüvöz ve beklenenden düşük kalibredeki damarlar kollateral, MMD olarak değerlendirildi. Tam oklüzyon ve ileri derecede stenoz tanısında ham imajlar ve rekonstrüksiyon görüntülerinden yararlandı. Normal İKA, ASA, OSA trasesine uyan lokalizasyonda, beklenenden zayıf kalibreler ileri derecede stenoz; trasenin izlenmemesi ise tam oklüzyon olarak yorumlandı.

Bulgular

Olguların 4'ü bayan (%57.1), 3'ü erkekti (%42.9). 2 olgu kardeş idi. Ortalama yaş 12.4 (3-22) olarak saptandı. Moyamoya tanısıyla izlenen 7 olguda rutin MRG kesitlerinde vasküler oklüzyona sekonder iskemik değişiklikler (Resim 1) ve atrofi mevcuttu. Tüm olgularda ileri derecede İKA darlığı saptandı. Olguların beşinde görünüm tam oklüzyonla uyumluydu (Resim 2), 2 olguda İKA çok zayıf

olarak görüntülenebildi. 4 olguda ASA ve OSA izlenmedi, 3 olguda da çok zayıf dolun dikkati çekti. 'Puff of smoke' denilen 'sigara dumanı' görünümü ile uyumlu 3 olguda hafif, 4 olguda ileri derecede MMD oluşumu saptandı (Resim 2-4). ASA, OSA'da ileri derecede darlık olan olgularda hafif derecede MMD; ASA ve OSA'da oklüzyon olan olgularda ciddi derecede MMD gelişmişti. Klinik bulgularla ilişkilendirilmedi. Ancak vasküler değişikliklere paralel olarak, ciddi derecede MMD oluşan olgular, hafif derecede MMD oluşan olgulardan daha ağır klinik bulgu ve parankimatöz değişiklikler gösteriyorlardı.

Moyamoya hastalığı, progresif oklüzif bir hastalık olduğundan tanımlanan damarlarda oklüzyon gelişmektedir. Kollaterallerle distalden retrograt dolunu zayıftır. Olgularımızda normal İKA, ASA, OSA trasesine uyan lokalizasyonda normalden zayıf kalibrede izlenen akım görünümünün

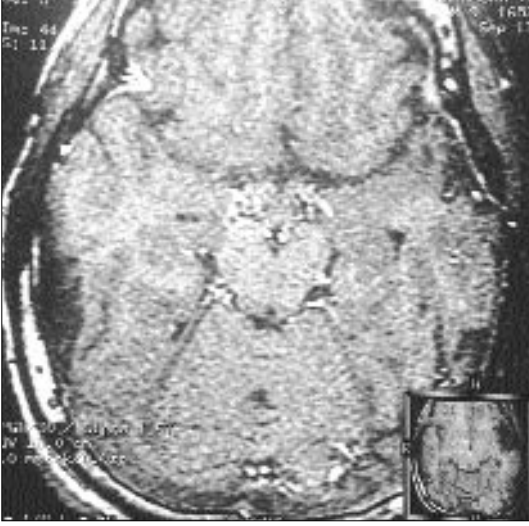
ileri derecede darlıkla uyumlu olduğu düşünüldü. Normal arter trasesisinde beklenen kalibrede dolunun olmadığı, normalden zayıf kalibrede olup multipl sayıda tortüvöz kollaterallerle devamlılığı izlenen arteriyel dolunun retrograt yolla rekonstrüksiyonla dolmuş olabileceği düşünüldü. Bu görüntülerin birbirleriyle olan ilişkileri ardışık MRA ham imajlarıyla takip edildi. İleri derecede daralmış, distal kesimi izlenmeyen, sadece proksimali izlenebilen İKA'larda Willis poligonu yoluyla komünikan arterlerden retrograt dolun ekarte edilemedi.

Tartışma

Moyamoya hastalığı intrakraniyal hemoraji ve serebral iskemilerle seyreden, serebrovasküler oklüzif, progresif bir hastalıktır. Görüntüleme bulguları primer ve sekonder olarak sınıflanmıştır. Willis poligonunda oklüzyon gelişmesi, Moyamoya damarları ve kollaterallerin oluşumu primer; serebral infarkt, beyaz cevher lezyonları, atrofi ve hemoraji sekonder bulgulardır (8). İlk 5 yaşta izlenen juvenil formu ve 3. dekatta görülen adult formları vardır. Çocuklarda serebral iske mi, genç erişkinlerde ise intrakraniyal hemorajiler daha sık izlenmektedir (7-11).

Önceki çalışmalarda erkek/bayan oranı 1/1.7'dir. Çalışmamızda da bayan predominansı (%57.1) mevcuttu. Literatürde aile hikayesi %10 oranındadır, bildirilen ikiz kardeş olgular mevcuttur, çalışmamızda da 2 olgu (%16.7) kardeş idi (12).

Bazı sistemik ya da genetik hastalıklar, nörokütanöz hastalıklar, bakteriyel menenjit, poliarteritis nodoza, kafa travmaları, oral kontraseptif kullanımı, tüberküloz, epileptik ataklar, Down sendromu, ateroskleroz, orak hücreli anemi, primer oksalosis gibi intimal vaskülopatilerde de Moyamoya benzeri vasküler değişiklikler unilateral ya da yaygın olarak oluşmaktadır. Ancak bu tabloya Moyamoya hastalığı yerine 'Moyamoya sendromu' denilmesi (13-18) veya 'yalancı Moyamoya hastalığı', 'Moyamoya hastalığı benzeri' gibi terimlerin kul-



Resim 3. 9 yaşında erkek hastada suprasellar ve ambient sisternlerde gelişmekte olan Moyamoya damarları izleniyor.



Resim 4. 18 yaşında Moyamoya tanılı erkek hastada 15.6 mm kalınlıklı, sol sagittal düzlemde elde edilen MPVR ile ciddi derecede gelişmiş Moyamoya damarları izleniyor.

lanılmasının terminolojik olarak daha doğru olduğu savunulmaktadır (19). Bu hastalıkların ayırıcı tanısında MRG yol gösterir.

Moyamoya hastalığında, vasküler yatakta inflamatuvar reaksiyon olmaksızın endotelial hiperplazi ve fibrozis gelişmektedir. Vasküler oklüzyonlar sonucunda iskemik beyin dokusunu besleyebilmek için birçok kollateral gelişir. Leptomeningiyal, transdural, bazal ganglionlar seviyesinde ve posterior serebral arterden gelişen kollateraller parankimin beslenmesini sağlar. Ancak ileri evrede, posterior serebral arterin (PSA) stenozu ya da oklüzyonu, İKA terminal kesimindeki değişikliklere paraleldir. Erken dönemde stenotik değişikliklerle parankimal iskemik anterior kesimdeyken, ileri evrede İKA'ya paralel olarak PSA'da da stenozun ilerlemesi ile parankimin posteriorunda da iskemik değişiklikler gelişir (18).

MRA; İKA, OSA, ASA ve PSA'nın bazal ya da proksimal kesimlerindeki

oklüzyon ve stenozlar ile gelişen kollaterallerin gösterilmesinde oldukça başarılıdır. Moyamoya hastalığının tanı ve takibinde bu arterlerdeki oklüzyon değişikliklerinin saptanması önem taşır (1,5,6,9). Serimizde olgular MRA ağırlıklı olmak üzere, MRG, MRA ve MPVR ile değerlendirildiler. Tanı ve evrelememizde komplikasyon riski nedeniyle dijital substraksiyon anjiyografi (DSA) kullanılmadı. MRA sınırlamaları, ham görüntülerin değerlendirilmesi ve MPVR kullanılarak minimuma indirilmeye çalışıldı.

MRA'nın, DSA ile kıyaslandığında bazı sınırlamaları vardır. Sınırlamalar hastalığın erken ve geç dönemlerinde daha belirginleşmektedir (20). Türbülans ya da yüksek hızda kan akımı varlığında intravasküler sinyal kaybı olmaktadır. Geometrik rezolüsyonu daha düşüktür. Arteriyel stenozlar anjiyografiye göre daha abartılı olarak izlenebilmektedir, evrelemede hata yapılabilmektedir. Bu hata, ham görüntülerin ayrıntılı olarak değerlendiril-

mesi ve ham görüntülerden farklı kesit kalınlıkları ve farklı açılarla elde edilen MPVR görüntüleriyle azaltılabilir. Ayrıca MRA sırasında yeterli kooperasyonun sağlanması da çok önemlidir. Bu nedenle infant ve çocukta iyi kalitede MRA elde edilmesi erişkinine göre daha zordur.

Takanashi ve ark. yaptıkları benzer bir çalışmada MRG, MRA, 'maximum intensity projection' (MIP) ile DSA kullanarak MMD oluşumunu araştırmışlardır (21). MIP kullanarak %92 doğrulukla MMD oluşumunu saptamışlardır. MIP yapmadan yapılan değerlendirmede %16.6 oranında MMD oluşumu daha az olarak saptanabilmiştir. MRA ve MIP birlikteliğinin Moyamoya hastalığı tanı ve takibinde kullanılabileceğini savunmuşlardır.

Yamada ve ark. Moyamoya hastalığının tanısında MRG ve MRA'nın tanı değeri olduğunu ancak MRA ve MRG'nin birlikte kullanılmasının sensitivite ve spesifitesini %92-%100'e yükselttiğini göstermişlerdir (22). Sasaki ve ark. Moyamoyalı olgularda DSA ve MRA'yı karşılaştırdıkları çalışmalarında İKA, ASA, OSA, PSA'da DSA ve MRA'yı %83-88 oranında uyumlu bulmuşlardır (15). Diğer olgularda stenoz, MRA ile daha abartılı olarak izlenmiştir. MMD'nin varlığı, MRA-DSA karşılaştırılmasında %83.3, evrelemesinde %75 uyumlu saptanmıştır. MMD çok zayıf olarak oluştuğu olgularda MRA ile izlenemeyebilmektedir (15). Houkin ve ark. MRA-DSA karşılaştırmasında sonuçları %83 oranında uyumlu bulurken %17 oranında stenoz olgularının normalden abartılı olarak görüntülendiğini saptamışlardır (20). Bu nedenlerle DSA halen Moyamoya hastalığının evrelemesinde birinci yerini korumaktadır.

Satoh ve ark. Moyamoya hastalığını internal karotid arter bifurkasyonu, supraklinoid İKA, ASA ve OSA proksimal kesimlerindeki darlık derecesine göre beş evrede incelemiştir (6): evre I, İKA bifurkasyonunda lümen normalin %10'undan geniş (hafif-orta) evre II, İKA bifurkasyonunda lümen normalin %10'undan dar (ciddi); evre

III, ASA veya OSA'da obstrüksiyon var; evre IV, İKA veya ASA ve OSA da obstrüksiyon var, ASA ve OSA kısmen izlenebilmekte; evre V, İKA veya ASA ve OSA'da obstrüksiyon var, ASA ve OSA izlenememekte.

Satoh evrelemesine göre yapılan araştırmada da %75 olguda DSA ve MRA uyumluken, %25 olguda stenozlar MRA ile daha ileri evrede saptanmıştır. Evre IV-V ayrımı yanlış yapılabilmektedir (1). Olgularımız Satoh evrelemesine göre evre V ile uyumluydu. Ancak önceki çalışmalar göz önüne alındığında, DSA korelasyonumuz olmadığından, evrelemede %17-25 oranında hata yapma olasılığımız bulunmaktadır.

Aoki ve ark. iki boyutlu, kalın, MR DSA (2D MRDSA) ile serebrovasküler oklüzif hastalıkları değerlendirmişlerdir. İntravenöz kontrast madde nin bolus enjeksiyonunu takiben alınan sekanslarda, Moyamoya hastalığında proksimal arter oklüzyonunda sirkülasyon süresinin uzadığını göstermişlerdir. Hemodinamik sirkülasyon hakkında fikir veren bu yöntem DSA'ya alternatif olarak önerilmektedir (23).

Hastaların takibinde preoperatif ve postoperatif dönemde komplikasyonu daha az olan MRA tercih edilebilir (9,11,24-26). Moyamoya hastalığı, çocukluk döneminde başlayan progresif bir hastalık olduğundan tanısı sonrası takibi de önem taşır. Hastalara ensefalo-duro-arteriyo-sinanjiosis, omental transplantasyon, eksternal ve internal karotid arterler arasında, sü-

perfişyal temporal arterle orta serebral arter arasında anastomoz ameliyatları yapılmaktadır (24-26). Revaskülarizasyon cerrahisi sonrasında Moyamoya hastaları ve sağlıklı kontrol grubunda yapılan takip çalışmalarında, T2 ağırlıklı sekanslarda izlenen beyaz cevherdeki transvers çizgilerin genişlemiş vasküler yapılar ait olduğu ve bu görünümün hipoperfüzyonla arttığı saptanmıştır. Normal sağlıklı popülasyonda da yaşın artmasıyla benzer değişiklikler izlenmektedir. Moyamoya hastalığında vasküler değişikliklere sekonder olarak bu görünüm ortaya çıkmakta ve revaskülarizasyon cerrahisi sonrasında, hipoperfüzyonun azalmasıyla, genişlemiş vasküler ya-

pıların boyutları da küçülmektedir (24).

Moyamoya hastalığının tanısında, arteriyografi halen en önemli yeri almaktadır. Ancak anjiyografik yöntemler sırasında ölüme neden olabilecek iskemik komplikasyon riski olduğundan (2,13), daha güvenilir ve kolay olan, hastanın radyasyon almadığı, komplikasyonu olmayan, non-invaziv bir tetkik olan MRA tercih edilebilir ya da DSA'dan önce denenebilir (6,12,13,26). MRA'nın sınırlamalarının azaltılması için ham görüntüler dikkatle değerlendirilmeli ve şüpheli seviyelerde bu görüntüler üzerinden MPVR yapılarak yeniden gözden geçirilmelidir.

MAGNETIC RESONANCE ANGIOGRAPHY IN THE DIAGNOSIS OF MOYAMOYA DISEASE

PURPOSE: Moyamoya is a rare, progressive, occlusive vascular disease of unknown etiology. We investigated the significance of magnetic resonance angiography (MRA) and multiplanar volume reconstruction (MPVR) in the diagnosis and staging of Moyamoya disease.

MATERIALS AND METHODS: 800 consecutive patients on whom we had performed MRA were assessed retrospectively. Occlusion or stenosis in the internal carotid artery, anterior cerebral artery and middle cerebral artery of the patients, diagnosed as Moyamoya, were assessed. They were also classified into three groups (as none, mild, or marked) according to the Moyamoya vessel appearance.

RESULTS: Cerebral ischemia and atrophic changes were observed in 7 cases with Moyamoya disease. There was severe internal carotid artery occlusion in all cases. There was severe or moderate stenosis in the middle and anterior cerebral artery in all cases. Severe forms of Moyamoya vessels in four cases and mild forms in three cases were observed.

CONCLUSION: The combination of MRA and MPVR is very successful in diagnosing and staging Moyamoya disease. It might be used as an alternative imaging modality to digital angiography as it is non-invasive, radiation free and has no risk of ischemic complications.

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2002; 8:177-181

Kaynaklar

1. Yamada I, Matsushima Y, Suzuki S. Moyamoya disease: diagnosis with three-dimensional time-of-flight MR angiography. Radiology 1992; 184:773-778.
2. Suzuki J, Kodama N. Moyamoya disease: a review. Stroke 1983; 14:104-109.
3. Sencer S, Poyanli A, Kiris T, Sencer A, Minareci O. Recent experience with Moyamoya disease in Turkey. Eur Radiol. 2000; 10:569-572.
4. Mugikara S, Takahashi S, Higano S et al. The relationship between cerebral infarction and angiographic characteristics in childhood Moyamoya disease. AJNR 1999; 20:336-343.
5. Takahashi M. Magnification angiography in Moyamoya disease: new observations on collateral vessels. Radiology 1980; 136:379-386.
6. Hasuo K, Tamura S, Kudo S, et al. Moyamoya disease: use of digital subtraction angiography in its diagnosis. Radiology 1985; 157:107-111.
7. Marchal G, Bosmans H, Van Fraeyenhoven L, et al. Intracranial vascular lesions: optimization and clinical evaluation of three-dimensional time-of-flight MR angiography. Radiology 1990; 175:443-448.
8. Hasuo K, Mihara F, Matsushima T. MRI and MR angiography in Moyamoya disease. J Magn Reson Imaging 1998; 8:762-6.
9. Satoh S, Shibuya H, Matsushima Y, Suzuki S. Analysis of the angiographic findings in cases of childhood Moyamoya disease. Neuroradiology 1988; 30:111-119.
10. Pecker J, Simon J, Guy G. Nishimoto disease: significance of its angiographic appearances. Neuroradiology 1973; 5:223-230.
11. Fernandez P, Lopez ME, Pulpeiro JR, et al. Transdural anastomosis in a juvenile form of Moyamoya disease. Rev Neurol 1997; 25:1939-1941.
12. Fukui M. Current state of study on Moyamoya disease in Japan. Surg Neurol 1997; 47:138-143.
13. Fujisawa I, Asato R, Nishimura K et al. Moyamoya disease: MR imaging. Radiology 1987;164:103-5.
14. Matsushima Y, Inaba Y. The specificity of the collaterals to the brain through the study and surgical treatment of Moyamoya disease. Stroke 1986; 17:117-122.
15. Saeki N, Silva MN, Kubota M et al. Comparative performance of magnetic resonance angiography and conventional angiog-

- raphy in Moyamoya disease. *J Clin Neurosci* 2000; 7:112-115.
16. Lammie GA, Wardlaw J, Dennis M. Thrombo-embolic stroke, moyamoya phenomenon and primary oxalosis. *Cerebrovasc Dis* 1998; 8:45-50.
 17. Kalinyak KA, Morris C, Ball WS, et al. Bone marrow transplantation in a young child with sickle cell anemia. *Am J Hematol* 1995; 48:256-261.
 18. Nagaraja D, Verma A, Taly AB. Cerebrovascular disease in children. *Acta Neurol Scand* 1994; 90:251-5.
 19. Natori Y, Ikezaki K, Matsushima T, Fukui M. Angiographic Moyamoya: its definition, classification, and therapy. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99: suppl 2: 168-72.
 20. Houkin K, Aoki T, Takahashi A, Abe H. Diagnosis of Moyamoya disease with magnetic resonance angiography. *Stroke* 1994; 25:2159-64.
 21. Takanashi JI, Sugita K, Miimi H. Evaluation of magnetic resonance angiography with selective maximum intensity projection in patients with childhood Moyamoya disease. *Eur J Paediatr Neurol* 1998; 2:83-89.
 22. Yamada I, Suzuki S, Matsushima Y. Moyamoya disease: comparison of assessment with MR angiography and MR imaging versus conventional angiography. *Radiology* 1995; 196:211-8.
 23. Aoki S, Yoshikawa T, Hori M, et al. Two dimensional thick slice MR digital subtraction angiography for assesment of cerebrovascular occlusive diseases. *Eur Radiol* 2000; 10:1858-64.
 24. Ganesan V, Savvy L, Chong WK. Conventional cerebral angiography in children with ischemic stroke. *Pediatr Neurol* 1999; 20:38-42.
 25. Harada A, Fujii Y, Yoneoka Y, Takeuchi S, Tanaka R, Nakada T. High field magnetic resonance imaging in patients with Moyamoya disease. *J Neurosurg* 2001; 94: 233-7.
 26. Houkin K, Kuroda S, Nakayama N. Cerebral revascularization for Moyamoya disease in children. *Neurosurg Clin North Am* 2001; 12:575-84.