

Die Moyamoya-Erkrankung

Die Moyamoya-Erkrankung ist eine idiopathische zerebrovaskuläre Erkrankung, die durch eine spontane, langsam progrediente Stenose der distalen A. carotis interna und der proximalen Arterien des Circulus arteriosus Willisii mit sekundärer Ausbildung eines dichten Netzes aus kollateralen Gefäßen charakterisiert ist [14]. Das Kollateralnetz besteht hauptsächlich aus den lentikulostriären und den Choroidalarterien. Die Erkrankung, die zuerst in Japan in den 60er Jahren beschrieben wurde [13], tritt häufiger in Asien auf. Der Begriff „moyamoya“ bedeutet auf japanisch „Nebel, Rauch“ und wurde benutzt, um das charakteristische angiographische Erscheinungsbild der pathologischen Kollateralgefäße zu beschreiben. In Japan wird die Erkrankung mit einer Inzidenz von 0,35% beschrieben, mit 400 Neumanifestationen jährlich, und gilt als häufigste Ursache des Schlaganfalls im Kindesalter. In der übrigen Welt ist die Manifestation wesentlich niedriger [3]. Moyamoya kann sowohl im Kindes- als auch im Erwachsenenalter in Erscheinung treten, allerdings mit anderer klinischer Manifestation. Es besteht eine Dominanz des weiblichen Geschlechts.

Ätiologie

Die Ätiologie dieser Erkrankung ist weiterhin unklar. Durch die erhöhte Inzidenz in Japan und Korea wie auch durch das familiäre Auftreten in Japan, wurde vermutet, dass genetische Komponenten eine mögli-

che Rolle spielen. So zeigte sich u. a. eine genetische Veränderung in den Chromosomenloci 3p24.2–26 und 6 [4, 6].

Klinisches Bild

Das klinische Erscheinungsbild der Moyamoya-Erkrankung ist im Kindes- und Erwachsenenalter unterschiedlich. In der 1. Dekade des Lebens zeigt sich eine erhöhte Inzidenz der Erkrankung. Die Kinder präsentieren sich häufig mit transitorisch ischämischen Episoden (TIA). Zerebrale Ischämien können sich als reversible motorische Defizite, sensorische oder visuelle Störungen sowie auch als rezidivierende Hemiparesen manifestieren. Kopfschmerzen und Krampfanfälle treten ebenfalls bei einigen Patienten auf. Selten kann es bei Kindern zur einer intrazerebralen Blutung kommen. Mehrere Berichte zeigen, dass bei Kindern mit symptomatischer Moyamoya-Erkrankung eine Verringerung des Intelligenzquotienten (IQ) auftreten kann. Diese Verringerung ist von der Dauer der Symptomatik abhängig und stabilisiert sich nach etwa 10 Jahren. Einige Studien zeigen eine Besserung des IQ nach einem chirurgischen Eingriff [5]. Einige Fallbeschreibungen berichten über eine Hypothalamus-Hypophysen-Dysfunktion bei Kindern [9].

Im Gegensatz zu den Kindern manifestiert sich die Erkrankung bei den Erwachsenen in den überwiegenden Fällen als intrakranielle Blutung. Faktoren, die evtl. zur einer Blutung führen, umfassen arterielle Hypertonie sowie Pseudo- und Mikroaneurysmen. Jede Art von intrakranieller Blutung kann vorkommen. Eine Studie zeigte Stammganglienblutungen in 40% der Fälle, intraventriculäre Blutungen in

30%, Thalamusblutungen mit Ventrikeleinbruch in 15% und subkortikale Blutungen in 5% [12]. Eine Nachblutung kann längere Zeit nach der 1. Episode auftreten. Die Mortalität steigt nach einer Nachblutung; generell ist die Prognose nach einer Nachblutung schlecht. Wenn auch seltener, können chronische Kopfschmerzen, rezidivierende TIA und neuropsychologische Veränderungen auftreten.

Bildgebung

Computertomographie (CT) sowie konventionelle Magnetresonanztomographie (MRT) und MR-Angiographie (MRA) sind nicht nur zur Diagnose der Moyamoya-Erkrankung, sondern auch zur präoperativen Einschätzung und zum postoperativen follow-up sehr hilfreich [2, 17, 18].

Computertomographie

In der kraniellen CT können sich bereits bei der Erstdiagnose hypodense fokale Areale im Sinne von Infarkten zeigen. Zeichen einer Hirnatrophie, die häufig frontal betont ist, lassen sich ebenfalls nachweisen. Die CT ist bei der Diagnose intrakranieller Blutungen, die meistens in der Nähe der Seitenventrikel lokalisiert sind, hilfreich. In der Kontrastmittel- (KM-)gestützten CT können sich im Bereich der Stammganglien KM-affine „Punkte“ zeigen, die großen Gefäßen des Kollateralnetzes (lentikulostriären Arterien) entsprechen.

Magnetresonanztomographie

Die Befunde der Moyamoya-Erkrankung in der MRT sind gut dokumentiert. Eine Vielzahl von Pulssequenzen stehen zur

Zusammenfassung · Abstract

Verfügung, einschließlich FLAIR-, diffusionsgewichteter- (DWI-), perfusionsgewichteter, KM-gestützter Sequenzen sowie MRA. Die MRT ist, verglichen mit der CT, bei der Darstellung ischämischer Regionen empfindlicher. In den T2-gewichteten Sequenzen zeigen sich die Infarkt-areale als signalgesteigerte Regionen kortikal gelegen, aber auch in der weißen Substanz. Die Kollateralegefäße können sich als hypointenses „Netz“ im Bereich der basalen Zisternen oder als hypointese „Punkte“ im Bereich der Stammganglien abbilden. Wie auch in der CT kann eine frontaltbetonte Hirnvolumenminderung nachweisbar sein. Zur Darstellung kortexnaher Infarkte sind die FLAIR-Sequenzen durch die Unterdrückung des Flüssigkeitssignals gegenüber den T2-gewichteten Sequenzen empfindlicher. In den KM-gestützten T1-gewichteten Sequenzen zeigen sich die Kollateralegefäße im Bereich der Stammganglien und der basalen Zisternen KM-affin. In den kortikalen Sulci zeigt sich ein leptomenigiales Enhancement, das als „ivy sign“ bezeichnet wurde. Dieses leptomenigiale Enhancement entspricht am ehesten feinen leptomenigialen Anastomosen [10]. Es zeigte sich, dass nach effektiver Bypassoperation dieses Enhancement geringer wird. Das „ivy sign“ kommt in den FLAIR-Sequenzen als hyperintensiver kortikaler Sulcus zur Darstellung [7, 19]. Zur Differenzierung akuter von älteren ischämischen Ereignissen ist die DWI hilfreich. Frische Infarkte sind in der DWI als signalgesteigerte Areale nachweisbar. Die perfusionsgewichteten Sequenzen zeigen eine relativ niedrige Perfusion der weißen Substanz der Großhirnhemisphären im Vergleich zur Perfusion des hinteren Stromgebiets. Sie ist zur Darstellung der infarktgefährdeten Arealen wertvoll, aber auch, um die postoperative Perfusionsbesserung nachzuweisen [15].

Die MRA zeigt eine hochgradige Stenose der beiden distalen Aa. carotis interna und der proximalen Arterien des Circulus arteriosus Willisii. In der MRA können auch einige der Kollateralegefäße zur Darstellung kommen.

Zerebrale Angiographie

Zur Diagnosestellung und auch Therapieplanung ist die Durchführung einer ze-

Radiologe 2005 · 45:466–470
DOI 10.1007/s00117-005-1222-1
© Springer Medizin Verlag 2005

P. Papanagiotou · I. Q. Grunwald · M. Politi · C. Roth · W. Reith

Die Moyamoya-Erkrankung

Zusammenfassung

Die Moyamoya-Erkrankung ist eine idiopathische progressive Vaskulopathie, die durch eine langsam progrediente Stenose der distalen A. carotis interna und der proximalen Arterien des Circulus arteriosus Willisii charakterisiert wird. Kollaterale Gefäße hypertrophieren, um die progressive Stenose auszugleichen. In der Angiographie zeigen diese Kollateralen ein „ne-

belartiges“ Erscheinungsbild, was der Erkrankung ihren Namen gab. In diesem Review werden das klinische Bild, die Bildgebung sowie die angiographischen Eigenschaften der Erkrankung diskutiert.

Schlüsselwörter

Moyamoya-Erkrankung · Bildgebung · Zerebrale Angiographie

Moyamoya disease

Abstract

Moyamoya disease is an idiopathic progressive vasculopathy characterized by slowly progressive narrowing involving the distal internal carotid artery and the proximal circle of Willis. Collateral vessels develop to compensate for the slowly progressive stenosis. These enlarged collaterals appear as a “puff of smoke” on angiography, which

gives the disease its name. This review discusses the clinical manifestation, imaging findings, and angiographic features.

Keywords

Moyamoya disease · Imaging · Cerebral angiography

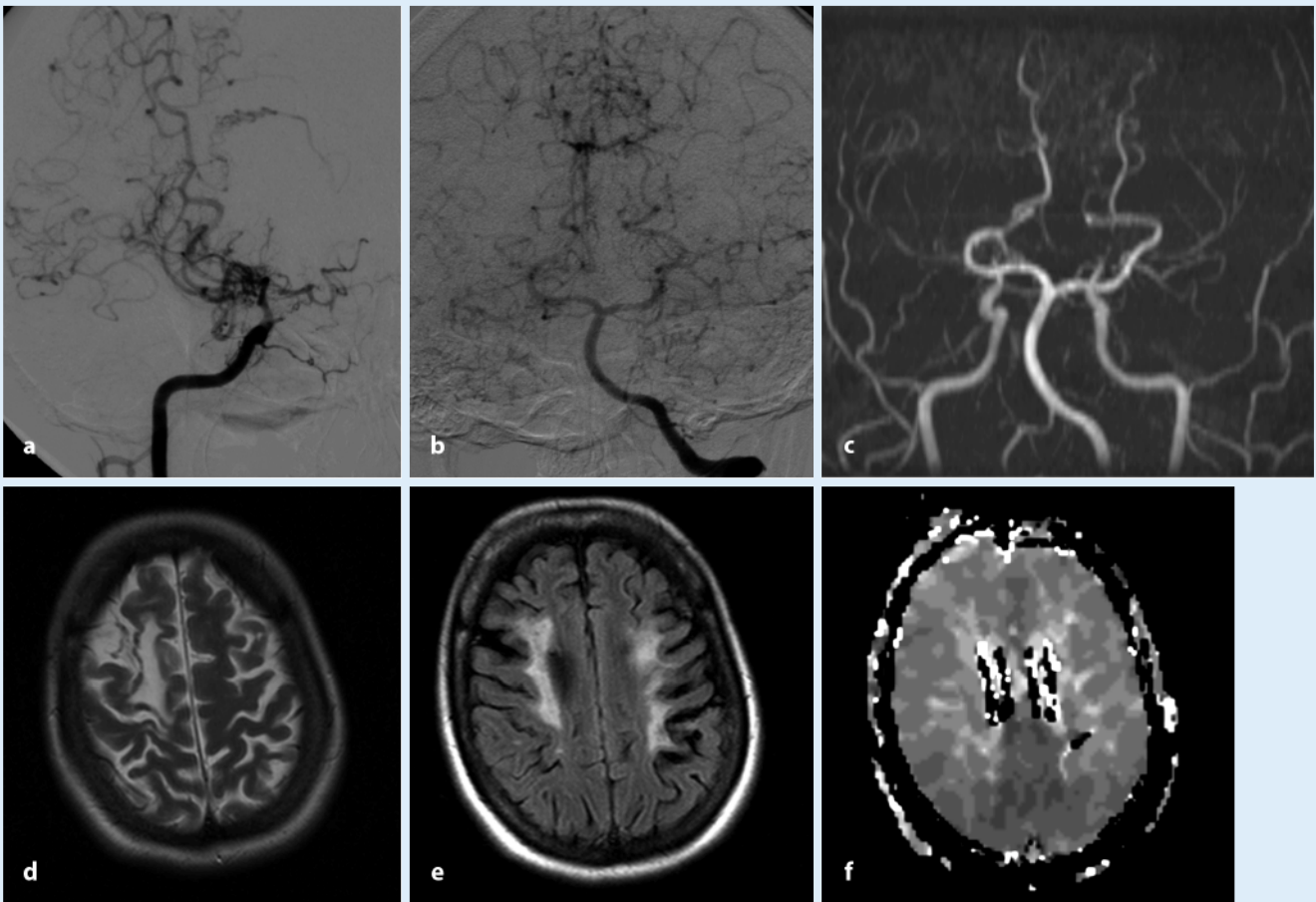


Abb. 1 ▲ a 38-jährige Patientin mit mehreren flüchtigen, ischämischen Durchblutungsstörungen. Dopplersonographisch kräftige Aa. basilaris und cerebri posteriores beidseits bei flauem Flussignal in der Media beidseits. In der anschließend durchgeführten DSA zeigt sich in der Schrägprojektion eine hochgradige Einengung des Karotisendabschnitts sowie der A. cerebri media und des A1-Abschnitts der A. cerebri anterior. Die Mediaäste stellen sich nur sehr flau und zeitverzögert dar. Auffällig ist ein dichtes Kollateralnetz an der Schädelbasis, einem Moyamoya entsprechend. b Injektion in die linke A. vertebralis, die sehr kräftig zur Darstellung kommt. Kräftige Aa. basilaris und cerebri posterior beidseits, über die es zu einer Auffüllung des Mediastromgebiets über leptomeningeale Kollateralen kommt. In der entsprechenden MR-angiographischen Darstellung (c) zeigt sich wiederum die kräftige A. vertebralis links bei hypoplastischer A. vertebralis rechts und kräftigen Aa. basilaris und Aa. posteriores beidseits. Die Karotiden kommen ebenfalls kräftig zur Darstellung bei hochgradiger Einengung des Karotisendabschnittes der Aa. cerebri media und cerebri anterior beidseits. Die A2-Abschnitte der Aa. cerebri anteriores kommen nicht mehr zur Darstellung. d Auf den T2-gewichteten axialen, apikalen Schichten ein kleiner kortikaler Infarkt rechts frontal im Gyrus frontalis superior. e In den entsprechenden FLAIR-Sequenzen in axialer Schichtführung stellen sich rechts frontal der markierte ältere Infarkt sowie die ischämischen Marklagerveränderungen dar. Ebenfalls zu erkennen sind entsprechende Marklagerveränderungen links frontal, ebenfalls ischämischer Genese. f In den perfusionsgewichteten MR-Sequenzen zeigt sich ein deutliches Perfusionsdefizit im Anterior- und Mediastromgebiet bei gut perfundiertem, vertebrobasilärem Stromgebiet

rebralen Angiographie nötig. Angiographisch ist das Charakteristikum der Erkrankung eine bilaterale supraklinoidale Stenosierung der A. carotis interna. Das Ausmaß der Veränderungen ist nicht unbedingt symmetrisch. Als Folge dieser progredienten Stenosierung, die schließlich zur einem Verschluss führt, kommt es zur Entwicklung eines Kollateralnetzes im Bereich der Stammganglien, des Thala-

mus und Hypothalamus und evtl. des Mesenzephalons über die lentikulosträren Arterien, die vorderen Choroidalarterien, die A. communicans posterior und deren Seitenäste sowie über Kollateralwege der A. carotis externa zum Stromgebiet der A. carotis interna distal vom Circulus Willisii. Diese Kollateralen erweitern sich mit der Zeit und bilden ein dichtes Netzwerk. In den späteren Stadien der Krankheit zei-

gen sich Stenosierungen auch im Bereich des Circulus arteriosus Willisii, die zu neuen Kollateralnetzen führen, z. B. leptomenigiale oder transdurale Anastomosen. Durch eine Klassifikation der angiographischen Befunde durch Suzuki [16] wird die Krankheit in 6 Stadien unterteilt:

— Stadium I: Isolierte Stenose der Karotisendstrecke

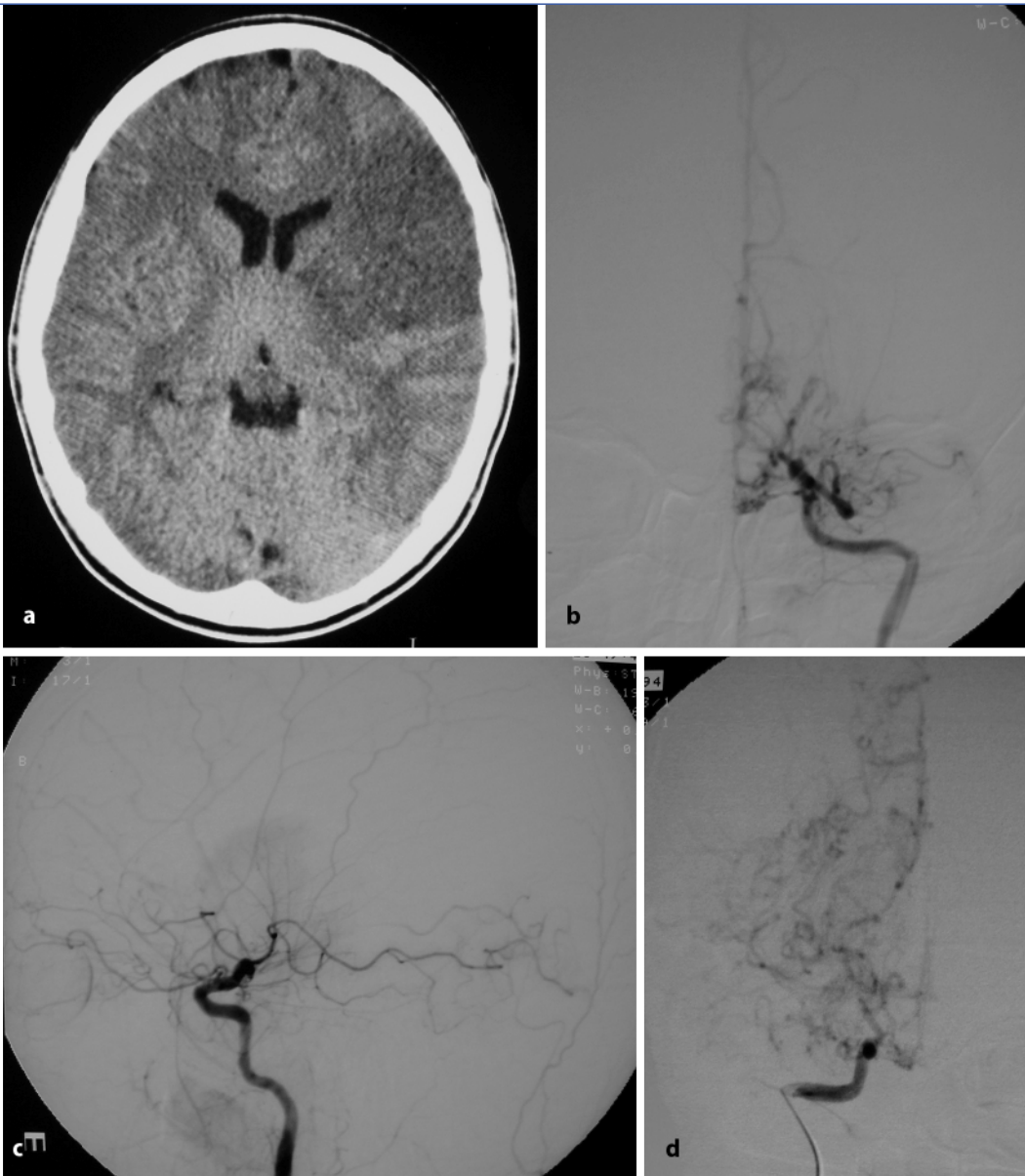


Abb. 2 ◀ a Hier handelt es sich um eine 42-jährige Patientin mit plötzlich aufgetretenen aphasischen Störungen und Halbseitenlähmung rechts. In der sofort durchgeführten CT-Untersuchung zeigte sich eine Infarktdemarkation im vorderen Drittel des Medialstromgebiets links. Eine anschließend durchgeführte digitale Subtraktionsangiographie (b) zeigt bei Injektion in die A. carotis interna links eine hochgradige Einengung des Mediahauptstamms sowie einen nur noch rudimentär abgrenzbaren A1- und A2-Abschnitt der A. cerebri anterior. An der Schädelbasis deutliche ausgeprägte Kollateralgefäße. In der Seitprojektion (c) sind der normal ausgeprägte Karotisendabschnitt und die fehlenden Aa. cerebri anterior und cerebri media sowie die sich ausbildenden Kollateralgefäße zu erkennen. Die Injektion in die A. carotis interna rechts (d) zeigt ebenfalls einen fast normalkalibrigen Karotisendabschnitt bei fehlenden Aa. cerebri media und anterior. Auch hier deutliche Kollateralgefäße, typisch für eine Moyamoya-Erkrankung

- Stadium II: Auftreten eines feinen Kollateralgeflechts und Erweiterung der distalen Hirnarterien
- Stadium III: Volle Entwicklung des Kollateralgeflechts (Moyamoya) mit verminderter Darstellung der Aa. cerebri anterior und cerebri media
- Stadium IV: Das basale Gefäßgeflecht verschwindet allmählich und wird durch gröberes Geflecht ersetzt. Die Stenosen der Karotisendstrecke dehnen sich aus und greifen auf die basalen Hirnarterien über. Es stellt sich ein transduraler Kollateralkreislauf ein und es kann zur Entwicklung eines orbitalen und ethmoidalen Moyamoya

kommen. Die Aa. cerebri media, cerebri anterior und pericallosa sind nur noch dünn und stellen sich schlecht dar

- Stadium V: Das basale Moyamoya ist nur noch spärlich entwickelt, die Aa. cerebri anterior und cerebri media sind kaum mehr erkennbar. Die intrazerebralen Anastomosen der A. cerebri posterior und die transduralen Kollateralwege verstärken sich
- Stadium VI: Die Vaskularisation des Anterior-, Pericallosa- und Medialstromgebiets findet nur noch über Externaäste und vom Vertebralis-Basilaris-Stromgebiet statt.

Therapie

Die einzige effektive Therapie der Moyamoya-Erkrankung besteht in der chirurgischen Revaskularisierung des minderperfundierten Parenchyms. Eine Reihe operativer Techniken wird angewendet, um eine Kollateralisation zu erstellen. Bei den chirurgischen Prozeduren wird entweder eine direkte Revaskularisation angestrebt, wie der Bypass zwischen den Aa. temporalis superficialis und cerebri media, oder eine indirekte Revaskularisation wie EDAS (Enzephaloduroarteriosynangiosis) oder eine piale Synangiose durchgeführt. Generell wird die indirekte Revaskularisierung

bei der Therapie von Kindern bevorzugt. In erfolgreichen Fällen wird die Frequenz der TIA reduziert und dadurch neue Infarkte vermieden [1, 8, 11].

Fallberichte

Fall 1: s. **Abb. 1.**

Fall 2: s. **Abb. 2.**

Korrespondierender Autor

Dr. P. Papanagiotou

Klinik für Diagnostische und Interventionelle Neuroradiologie, Universitätsklinikum des Saarlandes, 66421 Homburg/Saar
E-Mail: panagiotis_papanagiotou@hotmail.com

Interessenkonflikt: Der korrespondierende Autor versichert, dass keine Verbindungen mit einer Firma, deren Produkt in dem Artikel genannt ist, oder einer Firma, die ein Konkurrenzprodukt vertreibt, bestehen.

Literatur

1. Fung LW, Thompson D, Ganesan V (2005) Revascularisation surgery for pediatric moyamoya: a review of the literature. *Childs Nerv Syst*
2. Hasuo K, Mihara F, Matsushima T (1998) MRI and MR angiography in moyamoya disease. *J Magn Reson Imaging* 8:762–766
3. Horn P, Vajkoczy P, Schmiedek P (2001) Spontaneous occlusion of the circle of Willis (moyamoya disease). Diagnosis and therapy. *Nervenarzt* 72:406–415
4. Ikeda H, Sasaki T, Yoshimoto T, Fukui M, Arinami T (1999) Mapping of a familial moyamoya disease gene to chromosome 3p24.2-p.26. *Am J Hum Genet* 64:533–537
5. Imaizumi C, Imaizumi T, Osawa M, Fukuyama Y, Takeshita M (1999) Serial intelligence test scores in pediatric moyamoya disease. *Neuropediatrics* 30:294–299
6. Inoue TK, Ikezaki K, Sasazuki T, Matsushima T, Fukui M (2000) Linkage analysis of moyamoya disease on chromosome 6. *J Child Neurol* 15:179–182
7. Maeda M, Tsuchida C (1999) „Ivy sign“ on fluid-attenuated inversion recovery images in childhood moyamoya disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 20:1836–1838
8. Matsushima Y, Inaba Y (1984) Moyamoya disease in children and its surgical treatment. *Child's Brain* 11:155–170
9. Mootha SL, Riley WJ, Brosnan PG (1999) Hypothalamic pituitary dysfunction associated with moyamoya disease in children. *J Pediatr Endocrinol Metab* 12:449–453
10. Ohta T, Tanaka H, Kuroiwa T (1995) Diffuse leptomeningeal enhancement, „ivy sign“, in magnetic resonance images of moyamoya disease in childhood: case report. *Neurosurgery* 37:1009–1012
11. Ross IB, Shevell MI, Montes JL et al. (1994) Encephaloduroarteriosynangiosis (EDAS) for the treatment of childhood moyamoya disease. *Pediatr Neurol* 10:199–204
12. Saeki N, Nakazaki S, Kubota M, Yamaura A, Hoshi S, Sunada S, Sunami K (1997) Hemorrhagic type of moyamoya disease. *Clin Neurol Neurosurg* 99 [Suppl 2]:S196–201
13. Suzuki J, Takaku A (1969) Cerebrovascular moyamoya disease. *Arch Neurol* 20:288–299
14. Suzuki J, Kodama N (1983) Moyamoya disease: a review. *Stroke* 14:104–114
15. Suzuki J, Takaku A, Kodama N, Sato S (1975) An attempt to treat cerebrovascular „moyamoya“ disease in children. *Childs Brain* 1:193–206
16. Wityk RJ, Hillis A, Beauchamp N, Barker PB, Rigamonti D (2002) Perfusion-weighted magnetic resonance imaging in adult moyamoya syndrome: characteristic patterns and change after surgical intervention, case report. *Neurosurgery* 51:1499–1505; discussion 1506
17. Yamada I, Matsushima Y, Suzuki S (1992) Moyamoya disease: diagnosis with three-dimensional time-of-flight MR angiography. *Radiology* 184:773–778
18. Yamada I, Suzuki S, Matsushima Y (1995) Moyamoya disease: comparison of assessment with MR angiography and MR imaging versus conventional angiography. *Radiology* 196:211–218
19. Yoon HK, Shin HJ, Chang YW (2002) „Ivy sign“ in childhood moyamoya disease: depiction on FLAIR and contrast-enhanced T1-weighted MR images. *Radiology* 223:384–389

Organspende

Informationsmaterial für medizinisches Personal/Ärzte

Täglich werden in Deutschland durchschnittlich 11 lebensrettende Transplantationen durchgeführt. Trotz der positiven Entwicklung ist der Bedarf aber bei weitem nicht gedeckt.

Das Krankenhaus spielt im Organspendeprozess eine wichtige Rolle. Nur wenn Ärzte und Pflegepersonal potenzielle Spender erkennen und melden, ist eine Organspende realisierbar. Darüber hinaus sind die Begleitumstände im Krankenhaus maßgeblich für die Entscheidung der Angehörigen. Dies gilt ganz besonders dann, wenn der Wille des Verstorbenen nicht bekannt ist.

Vor diesem Hintergrund hat die Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung die Broschüre „Organspende – eine persönliche und berufliche Herausforderung“ entwickelt, um das Klinikpersonal über Fragen zur Organspende zu informieren. In dem Faltblatt werden vor allem die Aspekte aufgegriffen, die im Klinikalltag von Bedeutung sind: „Wann muss ich einen Hirntod in Betracht ziehen?“, „Wie wird der Hirntod festgestellt und an wen muss ich mich wenden, wenn sich der Verdacht bestätigt?“, „Wie kann ich mit den Angehörigen darüber sprechen?“, „Wer ist für die Koordination der Organspende und die Verteilung zuständig?“

Die Broschüre und weitere Informationsmaterialien können kostenlos unter folgender Adresse bestellt werden:

Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung, 51101 Köln, Fax: 0221-8992257, E-Mail: order@bzga.de, www.organspende-kampagne.de

Quelle: Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung, www.bzga.de