

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**Steckbrief seltener
Krankheitsbilder:
Moya-Moya-Erkrankung**

Gruber A

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2012; 13 (2), 103-104

Homepage:

www.kup.at/

JNeurolNeurochirPsychiatr

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

76. Jahrestagung

Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie

Joint Meeting mit der Französischen
Gesellschaft für Neurochirurgie



2025

1.–4. Juni

HANNOVER

Im Spannungsfeld zwischen
Forschung und Patientenversorgung

PROGRAMM JETZT ONLINE EINSEHEN!



64. JAHRESTAGUNG

der Deutschen Gesellschaft für Epileptologie

10.–13. Juni 2026
Würzburg



© CIM Deiner Dege, Joseph/Karl 70
Bewertung: HFR/Battmann | Stock Adobe

Moya-Moya-Erkrankung

A. Gruber

Aus der Universitätsklinik für Neurochirurgie, Medizinische Universität Wien

■ Einleitung

Der Begriff „moyamoya“ (Rauchschwade, „puff of smoke“) beschreibt im Japanischen das angiographische Erscheinungsbild der von dieser Erkrankung betroffenen Hirnarterien [1, 2]. Das pathomorphologische Substrat der Moya-Moya-Erkrankung ist eine an der supraklinoidalen A. carotis interna beginnende, nicht-inflammatorische Intima-Hyperplasie (Abb. 1a), durch deren stadienhafte Progression es zu einer schweren Stenookklusiverkrankung der Arterien des Circulus arteriosus Willisii kommt (Abb. 1b). Während zur Diagnose der eigentlichen Moya-Moya-Erkrankung bilaterale, typische vaskuläre Veränderungen unklarer Genese vorliegen müssen [3, 4], genügt für die Diagnose des Moya-Moya-Syndroms schon der Nachweis unilateraler Läsionen bei bekannter Ätiologie [5].

■ Gefäßanatomische Charakteristika

Wie in Abbildung 2 dargestellt, entwickelt sich die Moya-Moya-Erkrankung stadienhaft unter gleichzeitiger Etablierung kompensatorischer Kollateralkreisläufe [6, 7], welche ischämische Insulte potenziell verhindern können:

1. Kollateralkreisläufe zur transossär transduralen Revaskularisation des Kortex über Äste der A. carotis externa und über ethmoidale Äste der A. ophthalmica.
2. Kollateralkreisläufe über dilatierte striolentikuläre Perforatoren der A. cerebri media und A. cerebri anterior (angiographisch „puff of smoke“), wodurch Blut über „innere Anastomosen“ durch die Stammganglien zu minderversorgten Kortexarealen „geschuntet“ wird.
3. Leptomeningeale Anastomosen aus dem vertebrobasilären Stromgebiet, welches – angiographisch gesprochen um 2 Stadien – später von den stenookklusiven Veränderungen betroffen wird und das bereits kritisch minderperfundierte Karotis-Stromgebiet hämodynamisch entlasten kann [8].

Reichen diese Kompensationsmechanismen nicht aus, ist bereits 2 Jahre nach klinischer Manifestation mit schweren ischämischen Defekten zu rechnen (Mortalität > 10 %, schwere ischämische Morbiditäten > 50 %).

■ Klinische Manifestationen und Verlaufsformen

Abbildung 3 zeigt die typische Altersverteilung der pädiatrisch-ischämischen und der adult-hämorrhagischen Verlaufsform der Moya-Moya-Erkrankung. In der pädiatrischen Gruppe überwiegt durch Progression der stenookklusiven Veränderungen die ischämische Verlaufsform. Gelingt durch die o. a. Mechanismen eine hämodynamische Kompensation ohne schwere ischämische Defekte, so kann sich der Krankheitsverlauf langfristig stabilisieren [7]. Im Erwachsenenalter können hämorrhagische Komplikationen durch die Entwicklung atypischer peripherer Aneurysmen an perforierenden Ästen und Choroidalarterien – d. h. den im Rahmen der frühen „inneren“ Kollateralkreisläufe hämodynamisch meistbelasteten Arterien – hinzutreten. Die Prävalenz zerebraler Aneurysmen bei Moya-Moya-Erkrankung liegt mit 6 % deutlich über jener der kaukasischen Bevölkerung. Das Risiko einer aneurysmatischen Subarachnoidalblutung im Rahmen der

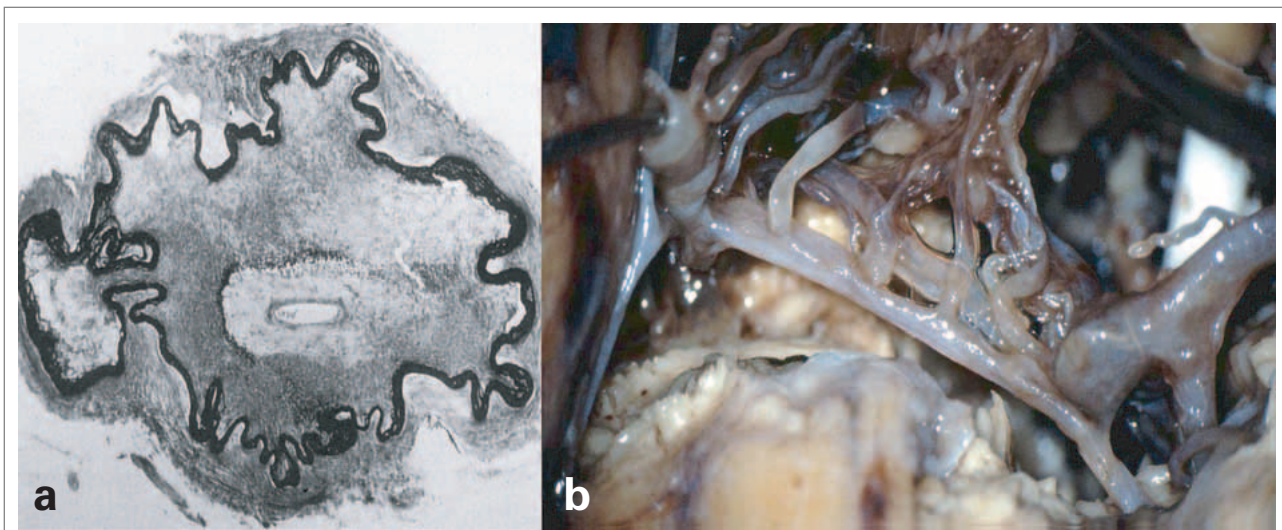


Abbildung 1: Das pathomorphologische Substrat der Moya-Moya-Erkrankung ist eine nicht-inflammatorische Intima-Hyperplasie unklarer Genese, welche zu progredienten stenookklusiven Veränderungen an den basalen Hirnarterien und zur Ausbildung kompensatorischer Kollateralkreislaufsysteme führt. (a) Pathologisch-histologisches Präparat mit ausgeprägter Intima-Hyperplasie auf Kosten des Gefäßlumens, (b) pathologisch-anatomisches Präparat mit hochgradig stenosierte Mediahauptstamm und kompensatorisch dilatierte, striolentikulär perforierende Äste, welche bei diesem Patienten fast das Kaliber des Mediahauptstamms erreichen.

Moya-Moya-Erkrankung steigt von 10 % innerhalb der ersten 30 Lebensjahre auf 60 % innerhalb des Folgezeitraums.

■ Behandlungsmöglichkeiten

Neurochirurgische Therapieansätze zielen auf eine mögliche hämodynamische Rekompensation durch zerebrale Revaskularisationsoperationen in gut selektionierten Patienten-Gruppen ab [3, 5]. Im pädiatrisch-ischämischen Stadium werden bei zerebraler Minderperfusion direkte Anastomosen und indirekte „Synangiosen“ durchgeführt. Die Technik der indirekten Synangiose besteht darin, gestieltes, gut vaskularisiertes Gewebe (invertierte Dura, Temporalmuskel, A. temporalis superficialis) in Kontakt mit dem Kortex zu bringen und die spontane Ausbildung flächenhafter Anastomosen abzuwarten. Die (im Gegensatz zu Erwachsenen) guten Ergebnisse dieser Technik in der pädiatrischen Population werden zumeist durch den hohen TGF- β -Gehalt des Liquors in diesem Alter erklärt. Kortexareale, für welche aus anatomischen Gründen kein geeigneter „donor graft“ für die Synangiose-technik verfügbar ist (mittelliniennahe Areale des A.-cerebri-anterior- und A.-cerebri-posterior-Stromgebietes), können mit der Technik der „multiple burr holes“, welche ebenfalls auf der spontanen Entwicklung indirekter Anastomosen im Bereich der Bohrlöcher beruht, revaskularisiert werden. Wichtig ist der Hinweis auf die in der internationalen Literatur unverändert hohe, perioperative ischämische Komplikationsrate in der pädiatrischen Patientengruppe (10–30 %), welche teilweise durch eine pathologische CO₂-Autoregulation mit überschießender, lang anhaltender Vasokonstriktion als Reaktion auf Hyperventilation („paroxysmale Hemiplegie“) erklärt werden kann [9]. Neben Perioden intraoperativer Hypokapnie ist speziell in der pädiatrischen Gruppe auch die

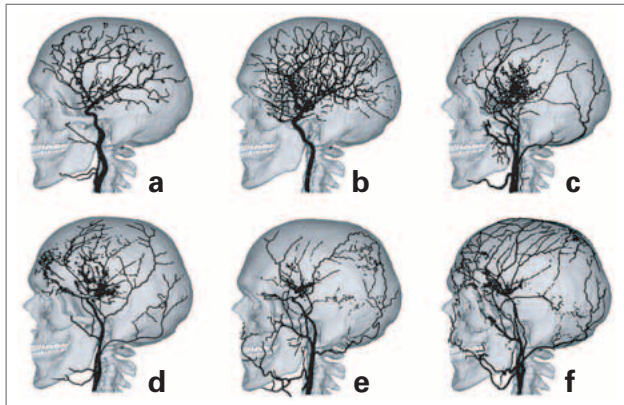


Abbildung 2: Schematische Darstellung der Stadien der Moya-Moya-Erkrankung nach Suzuki (angiographische Darstellung des A.-carotis-communicis-Stromgebietes im seitlichen Strahlengang). **(a)** Stadium I: diskrete Stenosierung an der distalen Carotis interna sowie am Media- und Anteriorhauptstamm ohne Kollateralkreisläufe und ohne Moya-Moya-typische Gefäße. **(b)** Stadium II: „Initiierung der Moya-Moya“. Zunahme dieser Veränderungen, erste Moya-Moya-Gefäße („innere“ Kollateralen über striolentikulär perforierende Äste) angiographisch erkennbar. **(c)** Stadium III: „Intensivierung der Moya-Moya“. Hochgradige stenookklusive Veränderungen an den basalen Hirnarterien, kaliberstarke Moya-Moya-Gefäße („puff of smoke“). **(d)** Stadium IV: „Minimierung der Moya-Moya“. Rarefizierung der Moya-Moya-Gefäße, die distale Carotis interna sowie Media- und Anteriorhauptstamm sind oft angiographisch nicht mehr darstellbar, Hinzutreten von transossären, ethmoidalen und leptomeningealen Kollateralen. **(e)** Stadium V: „Reduktion der Moya-Moya“. Äste der A. carotis interna noch kaliberschwächer, zunehmende Rolle der Kollateralkreislaufsysteme an der Hirnversorgung. **(f)** Stadium VI: „Verschwinden der Moya-Moya“. Große basale Hirnarterien und Moya-Moya-Gefäße angiographisch nicht mehr darstellbar, vollständige Übernahme der Hirnversorgung durch die Kollateralkreislaufsysteme der A. carotis externa und des vertebrobasilären Systems.

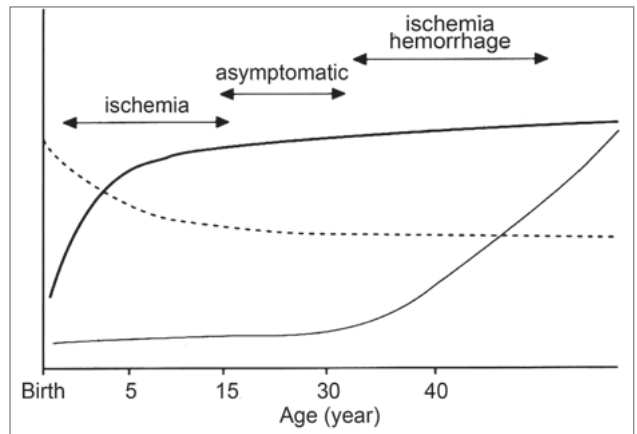


Abbildung 3: Durch Etablierung kompensatorischer Kollateralkreisläufe kann in vielen Fällen eine ausreichende zerebrale Perfusion gesichert, die klinische Manifestation der pädiatrisch-ischämischen Verlaufsform verhindert und der Krankheitsverlauf langfristig stabilisiert werden. Im späteren Krankheitsverlauf können hämorrhagische Komplikationen hinzutreten. Aus [7]. Reprinted with permission from the Japan Neurosurgical Society.

unmittelbar postoperative Phase mit schmerzbedingter Hyperventilation für die Entstehung ischämischer Komplikationen bedeutsam. In japanischen Zentren wird diesem Problem mit spezieller Aufwachraumausrüstung (Sauerstoffzelte u. ä.) begegnet. Im Gegensatz zu den etablierten Operationsindikationen bei der pädiatrisch-ischämischen Verlaufsform ist dieses Vorgehen bei der adult-hämorrhagischen Form weniger gut gesichert. Die Rationale für eine direkte Bypasschirurgie besteht hier in der Entlastung der hämodynamisch wichtigsten – und so für die Entstehung assoziierter Aneurysmen prädestinierten – Moya-Moya-Kollateralkreisläufe, um so (1) bereits bestehende Aneurysmen zur Involution zu bringen, (2) deren Blutungsrisiko zu senken und (3) die Entwicklung neuer Aneurysmen überhaupt zu verhindern. Obwohl in rezenten Publikationen die jährliche Blutungsrate dadurch von 7 % auf < 3 % gesenkt werden konnte, wird derzeit von vorbeugenden Revaskularisationsoperationen abgeraten [10].

Literatur:

1. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "Moya-moya" disease. Arch Neurol 1969; 20: 288–99.
2. Nishimoto A, Takeuchi S. Abnormal cerebrovascular network related to the internal carotid arteries. J Neurosurg 1968; 29: 255–60.
3. Matsushima Y. Moyamoya disease. In: Albright L, Pollack L, Adelson D (eds). Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery. Thieme, New York, 1999; 1053–69.
4. Maki Y, Enomoto T. Moyamoya disease. Child's Nerv Syst 1984; 4: 202–12.
5. Ohaegbulam C, Magge S, Scott RM. Moyamoya syndrome. In: Albright L, Pollack L, Adelson D (eds). Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery. Thieme, New York, 1999; 1077–92.
6. Ezura M, Shirane R. Angiographic diagnosis. In: Ikezaki K, Loftus CM (eds). Moyamoya disease. American Association of Neurological Surgeons, Rolling Meadows, IL, 2001; 65–75.
7. Houkin K, Yoshimoto T, Kuroda S, et al. Angiographic analysis of Moyamoya disease. How does Moyamoya disease progress? Neurol Med Chir (Tokyo) 1996; 36: 783–8.
8. Miyamoto S, Kikuchi H, Karasawa J, et al. Study of the posterior circulation in moyamoya disease. Clinical and neuroradiological evaluation. J Neurosurg 1984; 61: 1032–7.
9. Ikezaki K, Matsushima T, Kuwabara Y, et al. Cerebral circulation and oxygen metabolism in childhood moyamoya disease: a perioperative positron emission tomography study. J Neurosurg 1994; 81: 843–50.
10. Scott RM, Roach ES. Surgery for Moyamoya syndrome? Arch Neurol 2001; 58: 128–32.

Korrespondenzadresse:

Ao. Univ.-Prof. Dr. med. Andreas Gruber
Universitätsklinik für Neurochirurgie
Medizinische Universität Wien
A-1090 Wien, Währinger Gürtel 18–20
E-Mail: andreas.gruber@meduniwien.ac.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ [Bilddatenbank](#)

☒ [Artikeldatenbank](#)

☒ [Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ [Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)