

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

Fallbericht: Moya-Moya-Erkrankung

Häusler C, Gmeiner M, Trenkler J

Holl K

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2015; 16 (2), 72-75

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,-

77. Jahrestagung

Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie



2026
7.–10. Juni
AACHEN

Personalisierte Neurochirurgie – digital, kompetent, vernetzt

dgnc-kongress.de

Joint Meeting with the Belgian Society and the Dutch
Society of Neurosurgery and Neurosurgeons of Luxembourg

*Werfen Sie einen
Blick ins Programm!*



*Registrieren
Sie sich jetzt!*



Fallbericht: Moya-Moya-Erkrankung

C. Häusler, M. Gmeiner, J. Trenkler, K. Holl

Kurzfassung: Die Moya-Moya-Erkrankung, eine im asiatischen Raum häufige und seit 1957 vor allem dort viel diskutierte vaskuläre Erkrankung mit progredientem Verlauf, stellt nun auch im deutschsprachigen Raum aufgrund der steigenden Zahl an Patienten mit Migrationshintergrund ein relevantes Thema dar. Morphologisch signifikant ist eine Stenose bzw. im fortgeschrittenen Stadium eine Okklusion der Karotisendstrecke mit Ausbildung von vielen feinen Kollateralgefäßen. Zugrunde liegend ist eine Endothelhyperplasie [1]. Angiographisch kommt ein Rete mirabile in typischer Konfiguration zur Darstellung.

Klinisch auffällig werden die Patienten, je nach Ausprägung und Alter, meist durch ischämische Geschehnisse im Sinne von Vertigo-Attacken, Cephalea, passageren Hemiparesen oder Aphasien und Krampfanfällen. Zerebrale Blutungen kommen im Kindesalter eher selten vor [2].

Unklar bleibt bis dato die Genese. Oft scheint diese pathologische Gefäßveränderung mit Mor-

bus Recklinghausen, Hypophysentumoren, multiplen kardialen Dysfunktionen, aber auch hämatologischen Erkrankungen, wie z. B. der Sichelzellenanämie, vergesellschaftet zu sein.

Ein rezenter Fall an unserer Abteilung für Kinderneurochirurgie mit doch relevantem therapeutischem Erfolg im Verlaufsbefund hat nun zu diesem Beitrag geführt.

Schlüsselwörter: Moya-Moya-Erkrankung, Klinik, Therapieoptionen

Abstract: Moyamoya Disease – Case Report. Moyamoya disease is a more common disease in Asian population and well discussed since 1957. Because of the continuously increasing population of people with migration background, this disease is getting a topical subject in European countries. Characterized by

occlusion of the distal carotid arteries, it is a progressive disease with a fragile network of basal collateral vessels. The angiographic appearance of the brain showing a rete mirabile is typical.

The clinical aspect of each patient is different depending on age and stage of the disease. Vertigo, cephalgia, passer hemiparesis or aphasia, as well as seizures are common. Cerebral hemorrhage is uncommon in children.

Genesis is still unknown. Sometimes moyamoya is associated with neurofibromatosis type I, pituitary tumors, cardiac dysfunctions, or haematological disorders like sickle-cell anemia.

A recent case in our pediatric neurosurgery unit with good therapeutical results was the reason for writing this paper. **J Neurol Neurochir Psychiatr 2015; 16 (2): 72–5.**

Key words: moyamoya disease, symptoms, treatment

■ Fallbericht

In unserem speziellen Fall handelt es sich um ein 13-jähriges Mädchen aus Mazedonien, welches wegen rezidivierenden Krampfanfällen und Cephalea-Episoden gepaart mit Vertigo-Attacken in einem Peripheriekrankenhaus im Januar 2012 hospitalisiert wurde. Eine antikonvulsive Therapie mit Epiramat ist bereits 1 Jahr zuvor wegen einer mutmaßlichen rechts frontalen Zyste in ihrem Heimatkrankenhaus in Skopje eingeleitet worden. Seither hatte das Mädchen mindestens 3 weitere Anfälle erlitten. Einer weiteren Abklärung ist das Kind aber nie unterzogen worden.

Klinisch-neurologisch konnte bei der Erstuntersuchung kein pathologischer Befund erhoben werden. Nach Durchführung einer CCT-Untersuchung mit Hinweisen auf multiple ischämische Geschehnisse und vor allem auf ein großes Defektareal rechts frontal wurden zur weiteren Diagnostik ein MRT und eine MR-Angiographie ergänzt. Um eine AV-Malformation letztendlich auszuschließen, wurde das Mädchen zur weiteren Abklärung einer DSA zugeführt (Abb. 1). Die Angiographie stellt derzeit den Goldstandard [3] zur Diagnosesicherung einer Moya-Moya-Erkrankung dar.

■ Hintergrund

Die Moya-Moya-Erkrankung ist eine progrediente vaskuläre Verschlusskrankheit der Karotisendstrecke, die vor allem im

asiatischen Raum, insbesondere in Japan und Korea, aber auch in Taiwan, mit einer Inzidenz von 1:100.000 auftritt [4]. In Europa dagegen zeigte eine kürzlich veröffentlichte Studie, dass pro Zentrum 0,3 Patienten im Jahr zur Behandlung kommen. Laut Yonekawa et al. [5] entspricht das etwa einem Zehntel. Eine Häufung besteht gegenüber dem weiblichen Geschlecht mit 1:1,65. Meist tritt die Erkrankung unilateral in Erscheinung, kann aber bei progressivem Verlauf innerhalb von 2 Jahren auf die Gegenseite übergreifen.

In der Literatur findet diese Gefäßanomalie durch Takeuchi und Shimizu [6] 1957 erstmalig Erwähnung. Ihre Namensgebung erfährt sie aber erst 1969 durch Suzuki und Takaku. Moya-Moya bedeutet „puff of smoke“ [7], was ins Deutsche übersetzt so viel wie Nebel bedeutet.

Seither gibt diese hochpathologische Gefäßveränderung viele Rätsel bezüglich möglicher Therapien bzw. Therapieansätze auf. Viele Optionen wurden evaluiert, diskutiert, letztendlich durchgeführt und auch wieder verworfen.

■ Therapieoptionen

In unserem Fall standen mehrere Therapieoptionen zur Auswahl. Neben der weltweit vielfach praktizierten Methode der direkten Anastomose der A. temporalis superficialis mit einem Ast der A. cerebri media – eine Methode, die 1972 von M. Gazi Yasargil erstmalig durchgeführt worden ist – wurden auch einige indirekte Vaskularisierungsmethoden aufgrund ihrer guten postoperativen Ergebnisse in unsere Überlegungen eingeschlossen. Zur Diskussion standen sowohl eine Enzephalomyosynangiose (EMS), eine Enzephaloduroarteriosynangiose (EDAS) bzw. Enzephaloduroarteriomyosynangiose (EDAMS) als auch die Kombination von indirekten Methoden sowie die Kombination von direkten mit indirekten Verfahren.

Eingelangt am 23. Oktober 2014; angenommen am 3. November 2014; Pre-Publishing Online am 6. März 2015

Aus der Abteilung Neurochirurgie, Landes-Nervenklinik Wagner-Jauregg, Linz

Korrespondenzadresse: Dr. Catharina Häusler, Abteilung Neurochirurgie, Landes-Nervenklinik Wagner-Jauregg, A-4020 Linz, Wagner-Jauregg-Weg 15; E-Mail: catharina.haeusler@gespag.at

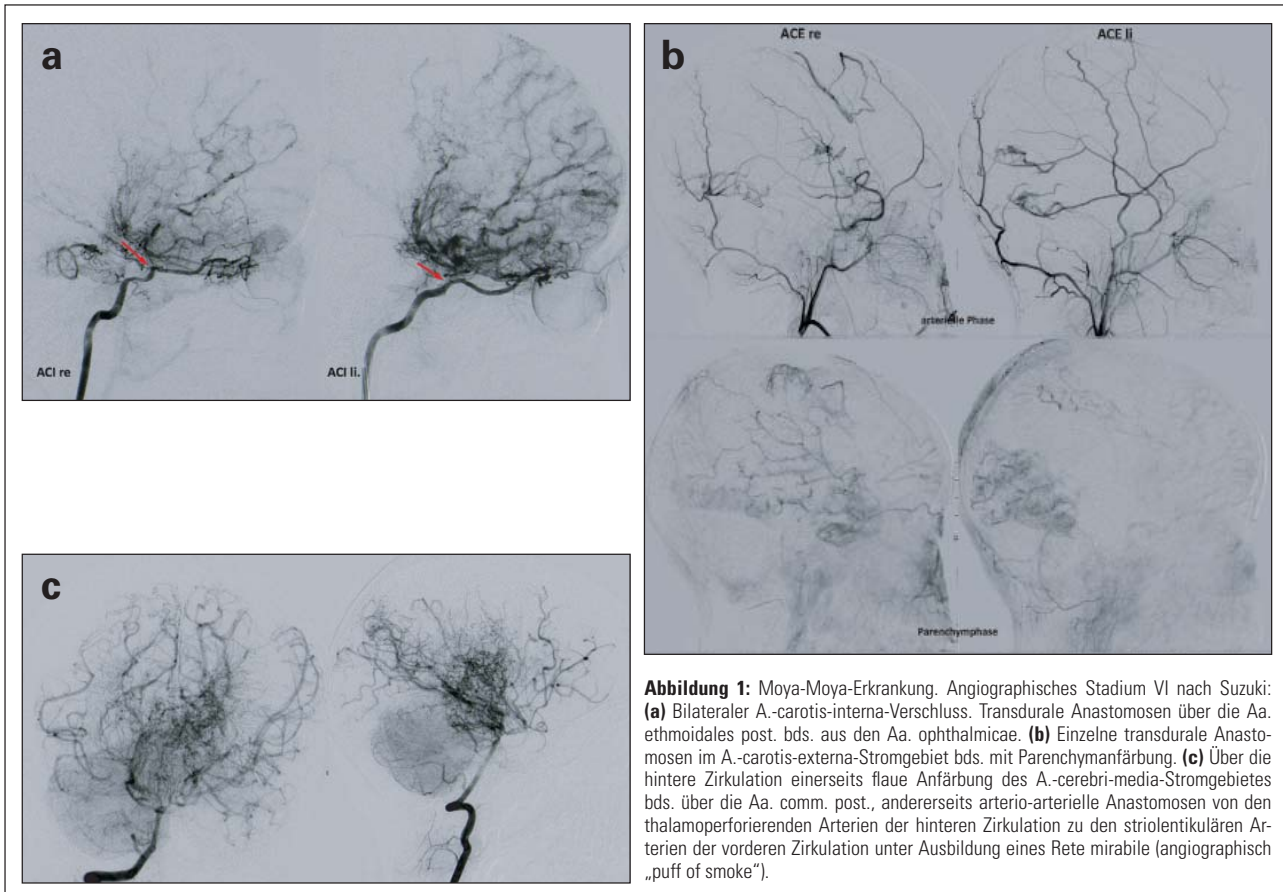


Abbildung 1: Moya-Moya-Erkrankung. Angiographisches Stadium VI nach Suzuki: **(a)** Bilateralere A.-carotis-interna-Verschluß. Transdurale Anastomosen über die Aa. ethmoidales post. bds. aus den Aa. ophthalmicae. **(b)** Einzelne transdurale Anastomosen im A.-carotis-externa-Stromgebiet bds. mit Parenchymanfärbung. **(c)** Über die hintere Zirkulation einerseits flauere Anfärbung des A.-cerebri-media-Stromgebietes bds. über die Aa. comm. post., andererseits arterio-arterielle Anastomosen von den thalamoperforierenden Arterien der hinteren Zirkulation zu den striolentikulären Arterien der vorderen Zirkulation unter Ausbildung eines Rete mirabile (angiographisch „puff of smoke“).

Trotz der guten postoperativen Ergebnisse wurde aufgrund der Kaliberschwäche der zu anastomosierenden Gefäße [8] die direkte Methode rasch aus unseren Überlegungen ausgeschlossen und daher eine indirekte Vaskularisierungsvariante favorisiert.

Eine EMS [9] – von C. Henschen 1950 erstmals beschrieben und 1970 von Karasawa angewendet – über eine frontotemporale Kraniotomie mit Einlegen des M. temporalis auf die eröffnete Arachnoidea schied einerseits wegen der hinlänglich beschriebenen postoperativ erhöhten zerebralen Krampfbereitschaft, andererseits wegen der Größe der Kraniotomie für uns als Therapieoption aus und dies, obwohl laut Chang et al. [7] in 70–80 % der Fälle eine angiographisch nachgewiesene gesteigerte Füllung der Arteria cerebri media *post interventionem* erreicht werden konnte.

Eine EDAS präsentierte sich für uns als interessante Therapieoption, zumal die Durchführung relativ unkompliziert schien und auch bei Betrachtung der Resultate die Ergebnisse für sich sprachen. Von Suzuki et al. [10] wurde eine 100%ige Rate von Gefäßaussprossungen 2 Wochen nach Durchführung beobachtet und beschrieben. Bei dieser Technik wird die A. temporalis superficialis von Galea umgeben (meistens findet der parietale Anteil Verwendung), nach Eröffnung der Arachnoidea auf die Pia mater aufgebracht und die Galea an die Dura angestept. Interessant ist diese Technik auch deshalb, weil das Donorgefäß, die A. temporalis superficialis, zwar freiprä-

pariert wird, aber in ihrer Kontinuität erhalten bleibt und somit für weitere Operationen noch zur Verfügung steht.

Eine EDAMS [11] ist eine in Japan in den 1980er-Jahren häufig angewandte Methode, wobei durch Auflagerung der A. temporalis superficialis auf die Pia mater, gleich der EDAS-Methode, die Deckung letztlich mit Temporalmuskel erfolgt. Die Gefäßentwicklung wird durch eine Aussprossung sowohl aus dem parietalen Ast der A. temporalis superficialis als auch aus dem im Muskel verbliebenen Anteil erhofft bzw. erwartet. Angiographisch nachgewiesen ergibt sich durch diese Kombination eine bessere Aussprossung als bei der alleinigen EDAS-Variante. So bleibt nur die von uns gehegte Skepsis der erhöhten postoperativen zerebralen Krampfbereitschaft, wie sie bereits bei der EMS beschrieben wurde. Mag sein, dass dies der Grund ist, warum diese Technik in der heutigen Zeit weniger Beachtung findet.

Im Gegensatz dazu stellt die „Multiple burr hole“-Technik – beschrieben in einer Studie aus Paris von 2006 [12], bereits damals 24 operierte Fälle – eine praktikable Alternative dar. Das Prinzip ist, die Gefäßversorgung des Periosts im Sinne einer indirekten Revaskularisierung zu nutzen. Nach Hautschnitt und Abpräparation der Galea unter Schonung des Periosts werden uni- oder bihemisphäriell nach basal gestielte trianguläre Periostlappchen ausgeschnitten, um darunter die Bohrlöcher anlegen zu können. Nach Eröffnung der Dura und der Arachnoidea werden die gestielten Lappchen sorgfältig-

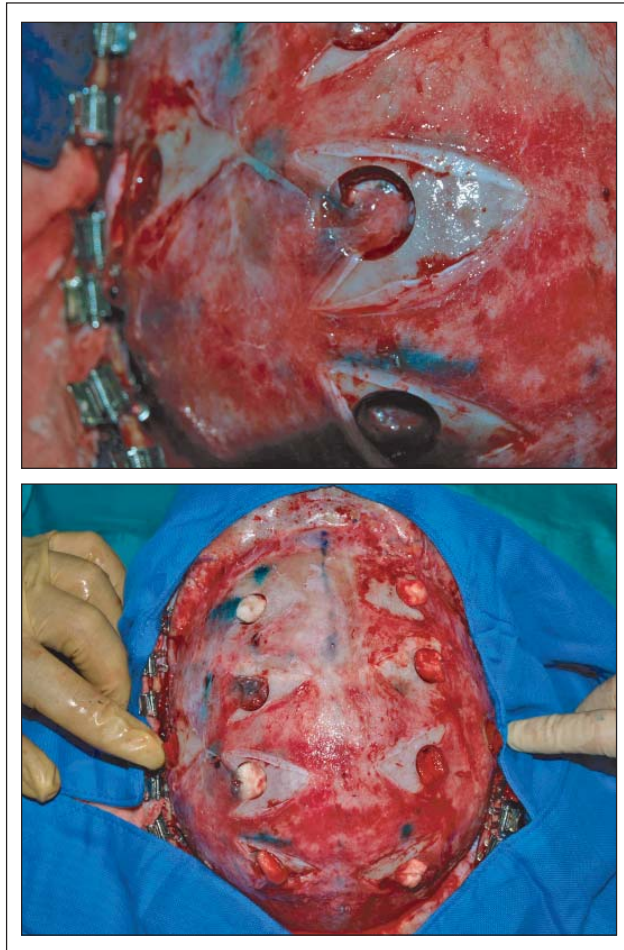


Abbildung 2: Operationssitus: 5 Bohrlöcher pro Hemisphäre. Man erkennt das eingebrachte Galea-Periost-Läppchen.

tig auf die Hirnoberfläche aufgebracht. Um die zuvor positionierten Läppchen in ihrer Lage nicht zu verändern, muss die Galea mit größter Präzision wieder verlagert und adaptiert werden. Nach etwa 4 Monaten sollte dann eine erste Aussprossung mittels MR-AG nachzuweisen sein. Eine Transposition des Omentum majus [13], frei oder gestielt, wurde wegen des erhöhten Infektionsrisikos nicht ventiliert, ebenso wenig eine Transplantation des Gracilis-Muskels [14].

■ Operation

Nach reiflicher Überlegung wurde im Juli 2012 die Operation in „Multiple burr hole“-Technik durchgeführt. Die Hauteröffnung erfolgte mittels Bügelschnitt unter Schonung des Periosts. Nach Abpräparation des Weichteillappens auf Periostniveau wurden nach Festlegung der Mittellinie mit 3 cm Abstand davon die Bohrlöcher auf jeder Seite eingeplant. Beginnend 3 cm vor der Kranznaht im Abstand von 3 cm wurden 5 Bohrlöcher auf jeder Seite angedacht. In basal gestielter Technik wurden die Periostlappchen geschnitten und die Trepanation der Bohrlöcher durchgeführt. In üblicher Weise erfolgte die Inzision der Dura mit darauffolgender Koagulation dieser. Die Eröffnung der Arachnoidea gestaltete sich unter Schonung der Pia mater schwierig. Als problematisch erwiesen sich auch aufgrund von Lakunen bzw. Brückenvenen die beiden linken frontalen Bohrlöcher und konnten daher nicht verwendet wer-

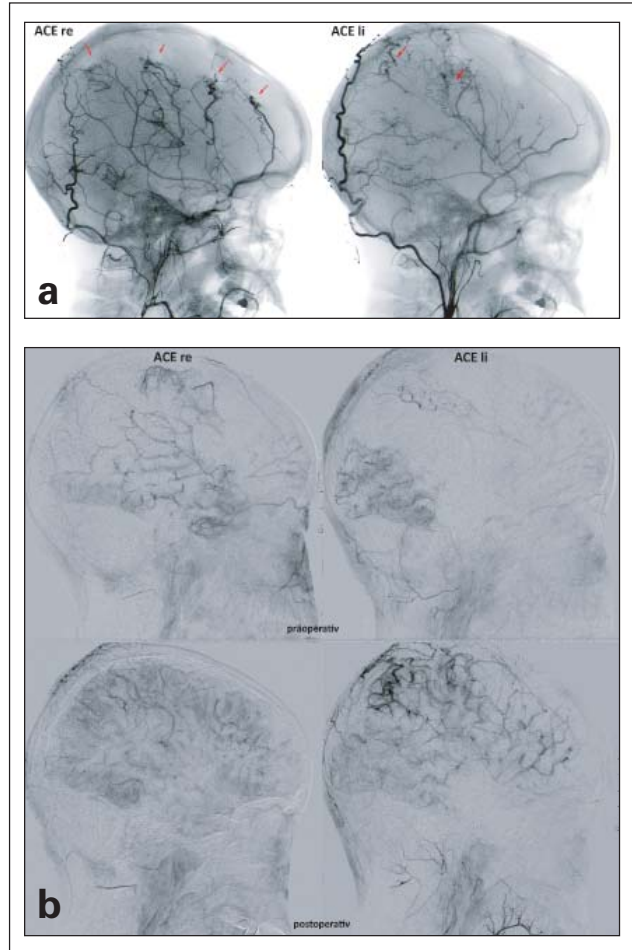


Abbildung 3: Kontrollangiographie 1 Jahr postoperativ (A. carotis externa bds. lateral): **(a)** Ausbildung von extra-intrakraniellen Anastomosen im Bereich der Bohrlöcher (Pfeile). Deutliche Kaliberzunahme der beteiligten Externa-Äste gegenüber präoperativ. **(b)** Der Vergleich der prä- und postoperativen Parenchymphasen zeigt bds. eine signifikant verbesserte Vaskularisation des Hirnparenchyms.

den. Rechts frontal kam es nach Eröffnung der Arachnoidea und dem damit verbundenen Liquorverlust zu einem Rucksinken des Kortex, weswegen auch diese beiden Bohrlöcher nicht verwertbar waren. In Summe blieben auf jeder Seite die 3 dorsalen Bohrlöcher zur weiteren Verwendung. Nach Positionierung der Periostlappchen musste beim Reponieren des Weichteillappens darauf geachtet werden, die Läppchen nicht wieder zu verschieben (Abb. 2).

■ Ergebnis

Der postoperative Verlauf gestaltete sich im Anschluss unkompliziert. Außer rezidivierender Cephalaea konnte bei den klinischen Kontrolluntersuchungen keine weitere Symptomatik erhoben werden. Bereits nach 4 Monaten zeigte sich in einer MRT eine Zunahme von leptomeningealen Kollateralgefäßen, vor allem hochparietal beidseits im Sinne von Externa-/Interna-Bypässen. Rezente Ischämien traten nicht auf. Im Verlauf blieb die Patientin weiterhin klinisch unauffällig. Die nach einem Jahr ergänzte Angiographie (Abb. 3) bestätigte den Erfolg unserer operativen Maßnahme. Vor allem in der Parenchymphase kommt eine doch anschauliche Verbindung von extrakraniellen zu neu ausgebildeten intrakraniellen Ge-

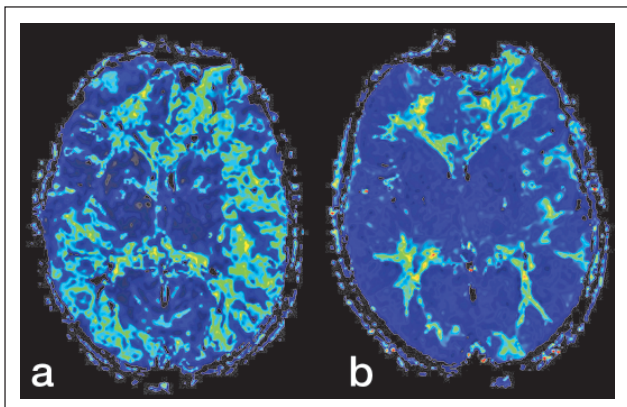


Abbildung 4: MR-Perfusion prä- und postoperativ (MTT-Maps): **(a)** Präoperativ verlängerte mittlere Transitzeit (MTT) in beiden Hemisphären kortikal betont. **(b)** Postoperative Normalisierung der MTT in nahezu allen Abschnitten des Gehirns.

maßen verteilt über den gesamten Kortex zur Darstellung. Die MR-Perfusion zeigt postoperativ eine deutliche Verbesserung der Perfusionsparameter in nahezu allen Abschnitten des Gehirns (Abb. 4).

Diskussion

Die Moya-Moya-Erkrankung ist eine komplexe Gefäßerkrankung, welche schwere neurologische Defizite zur Folge hat bzw. zum Tod führt. Ziel der chirurgischen Therapie soll sein, die neurologischen Defizite infolge von ischämischen Insulten und späteren Blutungen möglichst zu minimieren. Unumstritten bleibt, dass das frühzeitige chirurgische Management die neurologischen Beeinträchtigungen deutlich beeinflusst und reduziert [15]. Bezugnehmend auf eine Publikation von Ng et al. [16] aus dem Jahr 2012, in der die Ansicht vertreten wird, dass eine indirekte Maßnahme erst als sekundäre Therapieoption zu betrachten sei, vertreten wir die Ansicht, dass gerade die „Multiple burr hole“-Variante ohne Tangieren der A. temporalis superficialis einen Zweiteingriff letztendlich erst möglich macht und sehr wohl als gute Wahl zu betrachten ist, sollte man sich grundsätzlich für eine indirekte Revaskularisierungsmethode entschieden haben. Zudem erscheint sie effektiv und auch sicher [17] bezüglich der Durchführung und kann außerdem als alleinige Maßnahme durchgeführt werden.

In unserem Fall konnte aufgrund der schlechten Kollateralenausbildung präoperativ schon im Voraus eine direkte Variante wegen der zarten Gefäße ausgeschlossen werden.

Interessenkonflikt

Die korrespondierende Autorin verneint einen Interessenkonflikt.

Relevanz für die Praxis

Ob man sich letzten Endes für eine EDAS- oder auch EDAMS-Variante entscheidet, obliegt dem jeweiligen Operateur, aber selbst eine direkte Anastomose zwischen der STA und der A. cerebri media bleibt möglich. Zusätzlich besteht auch noch die Möglichkeit der Kombination von direkten und indirekten Methoden [18].

In unserem Fall spricht das Ergebnis für sich. Folgeoperationen bleiben möglich und werden wahrscheinlich auch nicht ausbleiben.

Literatur:

1. Urbánec K, Fárková H, Klaus E. Nishimoto-Takeuchi-Kudo disease: case report. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1970; 33: 671–3.
2. Zipfel GJ, Fox DJ Jr, Rivet DJ. Moyamoya disease in adults: the role of cerebral revascularization. *Skull Base* 2005; 15: 27–41.
3. Nagiub M, Allarakhia I. Pediatric moyamoya disease. *Am J Case Rep* 2013; 14: 134–8.
4. Im SH, Cho CB, Joo WI, et al. Prevalence and epidemiological features of moyamoya disease in Korea. *J Cerebrovasc Endovasc Neurosurg* 2012; 14: 75–8.
5. Yonekawa Y, Ogata N, Kaku Y, et al. Moyamoya disease in Europe, past and present status. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99 (Suppl 2): S58–S60.
6. Takeuchi K, Shimizu K. Hypogenesis of bilateral internal carotid arteries. *No To Shinkei* 1957; 9: 37–43.
7. Chang SD, Steinberg GK. Surgical management of moyamoya disease. <http://www.moya-moya.com/journals/moyamoya.html> [gesehen 03/2015].
8. Wang KC, Phi JH, Lee JY, et al. Indirect revascularization surgery for moyamoya disease in children and its special considerations. *Korean J Pediatr* 2012; 55: 408–13.
9. Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S, et al. A surgical treatment of “moyamoya” disease “encephalo-myo synangiosis”. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1977; 17: 29–37.
10. Suzuki R, Matsushima Y, Takada Y, et al. Changes in cerebral hemodynamics following encephalo-duro-arterio-synangiosis (EDAS) in young patients with moyamoya disease. *Surg Neurol* 1989; 31: 343–9.
11. Kinugasa K, Mandai S, Kamata I, et al. Surgical treatment of moyamoya disease: operative technique for encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis, its follow-up, clinical results, and angiograms. *Neurosurgery* 1993; 32: 527–31.
12. Sainte-Rose C, Oliveira R, Puget S, et al. Multiple burr hole surgery for the treatment of moyamoya disease in children. *J Neurosurg* 2006; 105 (Suppl 6): 437–43.
13. Ohtaki M, Uede T, Morimoto S, et al. Intellectual functions and regional cerebral haemodynamics after extensive omental transplantation spread over both frontal lobes in childhood moyamoya disease. *Acta Neurochir (Wien)* 1998; 140: 1043–53.
14. Touho H, Karasawa J, Ohnishi H. Cerebral revascularization using gracilis muscle transplantation for childhood moyamoya disease. *Surg Neurol* 1995; 43: 191–7.
15. Smith JL. Understanding and treating moyamoya disease in children. *Neurosurg Focus* 2009; 26: E4.
16. Ng J, Thompson D, Lumley JP, et al. Surgical revascularisation for childhood moyamoya. *Childs Nerv Syst* 2012; 28: 1041–8.
17. Kapu R, Symms NP, Cugati G, et al. Multiple burr hole surgery as a treatment modality for pediatric moyamoya disease. *J Pediatr Neurosci* 2010; 5: 115–20.
18. Matsushima T, Inoue T, Ikezaki K, et al. Multiple combined indirect procedure for the surgical treatment of children with moyamoya disease. A comparison with single indirect anastomosis and direct anastomosis. *Neurosurg Focus* 1998; 25: e4.

Dr. Catharina Häusler

Geboren 1977. 1997–2004 Medizinstudium in Wien, Ausbildung zur Allgemeinmedizinerin im Rahmen der Turnustätigkeit im LKH Gmunden. Seit November 2012 Ausbildungsassistentin für Neurochirurgie in der LNK Wagner-Jauregg in Linz.



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](#)