

Moyamoya-Krankheit

Ein seltener Grund für Schlaganfall, Hirnblutung und Kopfschmerzen

Ein Schlaganfall ist ein oft anhaltender Ausfall von Funktionen des Zentralnervensystems durch eine kritische Minderblutversorgung. Millionen weltweit erleiden jedes Jahr einen solchen Hirnschlag, Tausende sterben an dessen Folgen oder tragen bleibende Behinderungen davon. Eine seltene aber wichtig zu erkennende Krankheit ist die Moyamoya-Krankheit (syn. Moyamoya-Syndrom, Moyamoya-Angiopathie). Diese führt oft bereits bei Kindern und Jugendlichen sowie auch Erwachsenen zu rezidivierenden Hirnschlägen und Hirnblutungen.

Die Moyamoya-Angiopathie, auch «spontane Okklusion des Circulus Willisii» genannt, wurde erstmals im Jahr 1957 von Takeuchi und Shimizu beschrieben [1]. Hauptmerkmal der Krankheit ist eine beidseitige und langsam fortschreitende Verengung oder sogar der Verschluss der grossen schädelbasinaren Arterien des vorderen Hirnkreislaufs, beginnend an der terminalen Arteria carotis interna. Als Reaktion auf den resultierenden Zustand der permanenten Minderdurchblutung bildet sich ein abnormales Gefässnetz aus Kollateralen hauptsächlich in und um die Basalganglien aus. Dieses fragile Gefässnetzwerk ähnelt in der Digitalen Subtraktionsangiografie (DSA) einer «in der Luft driftenden Rauchwolke», auf Japanisch «moyamoya» [2].

Die Moyamoya-Angiopathie galt lange als auf Japan und Ostasien beschränkte Krankheit. In Nordamerika und Europa wurde sie erst ab den späten 1960er Jahren erkannt [3] und wird seit den 1990er Jahren epidemiologisch erfasst [4,5]. Die Inzidenz liegt bei etwa 0,3/100 000 in Japan [6] und ca. 0,09/100 000 in den USA. In Europa wurden im Rahmen der letzten systematischen Erhebung knapp zweihundert Fälle registriert, mit einer deutlich erhöhten Prävalenz bei Kindern und jungen Erwachsenen (Häufigkeitsspitzen zwischen null und neun Jahren; zweite Spitze zwischen 20–30 Jahren) [6]. In den USA und Europa sind ca. 50–70% der Patienten mit Moyamoya-Krankheit Kaukasier. Während bei den Kindern die Geschlechterverteilung 1:1 ist, sind bei den Erwachsenen zwei Drittel weiblich. Die überwiegende Mehrzahl der Moyamoya-Fälle ist sporadischer Natur, und nur etwa jeder zehnte Fall wahrscheinlich familiären Ursprungs [7].

Pathologie

Die genaue Ätiologie und die involvierten biologischen Pfade sind nicht vollständig aufgeklärt, wenn auch eine genetische Komponente vermutet wird. Histologisch werden Gefässwand-

veränderungen mit einer typischen konzentrischen fibrozellulären Verdickung (Hypertrophie) der Intima, einer Verdoppelung der Lamina elastica interna und einer Ausdünnung (Atrophie) der Media beobachtet. Charakteristisch ist auch das Fehlen von Entzündungsinfiltraten, wie sie typischerweise bei Erkrankungen der Arterienwand (z.B. Arteriosklerose oder Arthritis) festgestellt werden.

Symptomatik

Erwachsene Moyamoya-Patienten erleiden in 60% der Fälle rezidivierende ischämische Episoden (TIA und Stroke) und in 15–20% eine Hirnblutung, typischerweise im Bereich der Stammganglien. Auch therapieresistente chronische Kopfschmerzen können in bis zu 70% der Fälle vorliegen. Charakteristisch sind initial oft unerklärte rezidivierende Ischämien. Bei Kindern und Jugendlichen ist die Hirnblutung äusserst selten, wiederholte transiente Hirnischämien mit sensomotorischer Ausfallssymptomatik überwiegen. Im natürlichen Verlauf schätzt man, dass über 60–70% der Patienten

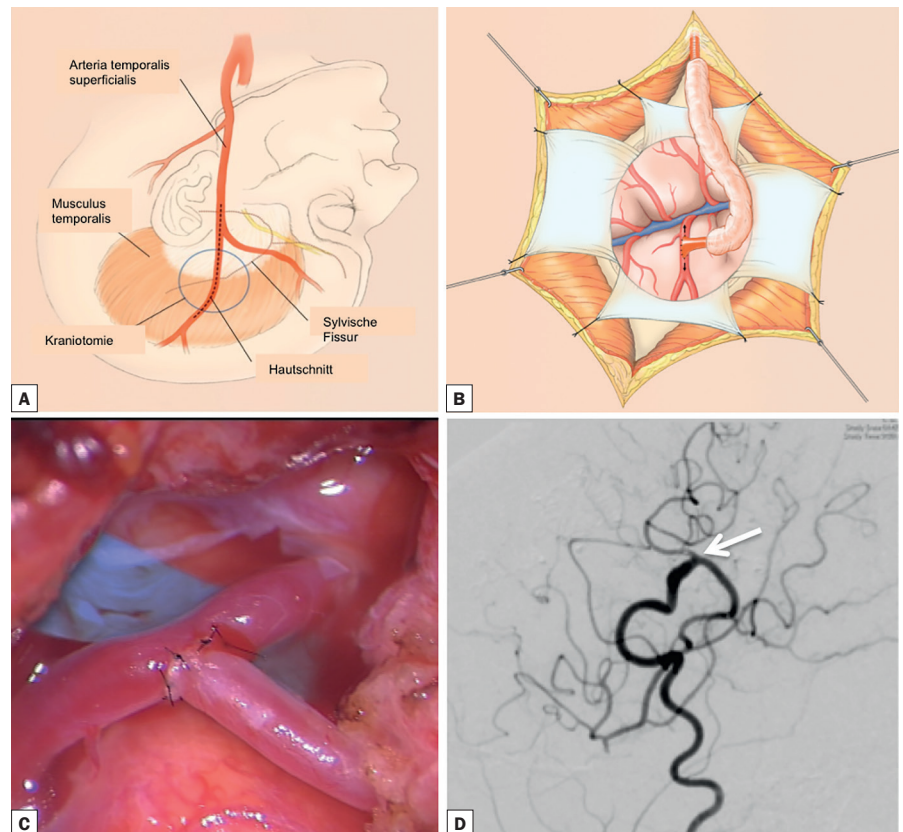


Abb. 1: Illustration zur direkten extrakraniell-intrakraniellen Bypass-Technik (EC-IC-Bypass) **A)** und **B).** **C)** intraoperatives Bild der Anastomose und **D)** digitale Subtraktionsangiografie des Bypass (Anastomose-Stelle mit Pfeil markiert)

innerhalb von fünf Jahren einen Stroke erleiden werden. In Anbetracht dieser hohen Morbiditätsrate bei unbehandelten Patienten hat sich die frühestmögliche diagnostische Aufarbeitung gefolgt von einem vorbeugenden Eingriff zur Wiederherstellung einer balancierten zerebralen Hämodynamik zum Behandlungsstandard entwickelt – zumindest in der westlichen Welt [8,9].

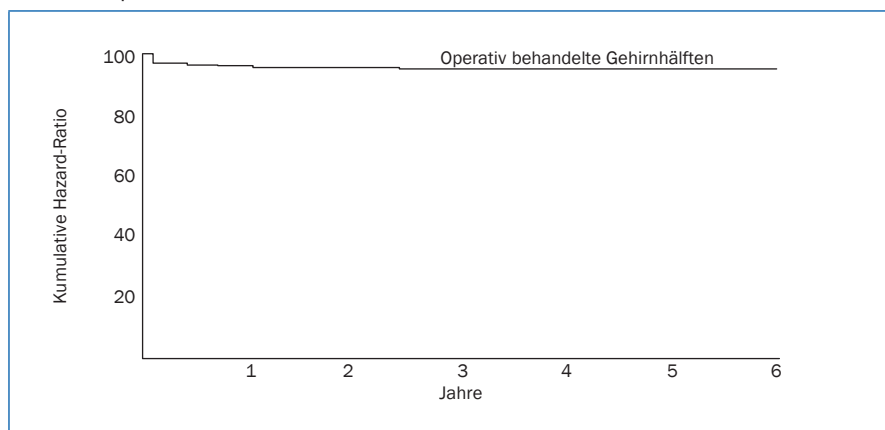
Diagnostik

Die Diagnose einer Moyamoya-Angiopathie beruht auf den modifizierten Richtlinien von Fukui [10,11]. Die präoperative Aufarbeitung beginnt in jedem Fall mit einer ausführlichen Anamnese und einer gründlichen neurologischen Untersuchung. Die Magnetresonanztomografie (MRI) und die Magnetresonanztomografie (MRA) ermöglichen oft bereits eine Verdachtsdiagnose. Typisch sind Zeichen von multiplen Ischämien unterschiedlichen Alters. Die MRA demonstriert die Stenosierung oder den Verschluss der schädelbasinaren Arteria carotis interna sowie die pathologische Neovaskularisation im Bereich der Basalganglien. Zur weiteren Abklärung werden eine 6-Gefäss-DSA [2,12] zur Beurteilung der Gefässsituation und eine Positronen-Emissions-Tomografie (PET) oder eine Xenon-Computer-Tomografie (Xenon-CT) zur Bestimmung der hämodynamischen Reservekapazität durchgeführt.

Behandlung

Das Ziel der Behandlung ist die Wiederherstellung einer suffizienten Blutversorgung des Gehirns (Revaskularisation) [13,14]. Die etablierten Operationstechniken werden grundsätzlich in «direkte» und «indirekte» Bypass-Chirurgie unterteilt. Beim direkten Bypass wird eine Endarterie der äusseren Halsschlagader (z.B. Arteria temporalis superficialis) auf eine intrakranielle Empfängerarterie (z.B. Arteria cerebri media) in mikrochirurgischer Technik anastomosiert (EC-IC-Bypass) (Abb. 1) [9,15]. Bei der indirekten Revaskularisation wird die Skalp-Arterie zusammen mit dem Schläfenmuskel (Encephalomyoarteriosynangiosis) oder ohne Schläfenmuskel (Encephalarteriosynangiosis) auf die Hirnoberfläche der minderdurchbluteten Hirnhälfte transponiert [16,17]. Alle sog. indirekten Umgehungstechniken stimulieren die Bildung eines neuen Gefässnetzes an der kortikalen Oberfläche und sollen somit zu einer gewissen Supplementierung der zerebralen Blutversorgung beitragen. Da die Krankheit typischerweise bilateral auftritt, muss diese Behandlung ebenfalls bilateral durchgeführt werden, meistens in zwei Operationen. Das Risiko einer neurologischen Komplikation bei diesem Eingriff in geübten Händen beträgt 1–2% [8]. Endovaskuläre Techniken mit Ballon-Angioplastie und Stent haben bei der Moyamoya-Krankheit keine Erfolge gezeigt.

Abb. 2: Kaplan-Meier-Kurve



Kaplan-Meier-Kurve für Schlaganfall-freies Überleben nach erfolgter direkter Umgehungsoperation (EC-IC-Bypass). Das Risiko für einen nachfolgenden Schlaganfall innerhalb von fünf Jahren war 5,5% [8]. Im Vergleich dazu war das kumulative 5-Jahres-Risiko eines Schlaganfalls in einer konservativ behandelten Gruppe 65% [19].

Behandlungsergebnisse

Die Festlegung der Behandlungsmodalität und des Behandlungszeitpunkts sollte unbedingt in enger Zusammenarbeit mit einem interdisziplinären Expertenteam erfolgen. Das Gebiet der Bypass-Chirurgie gehört zur hochspezialisierten Medizin (HSM). Ein solches Team besteht aus einem spezialisierten Neurochirurgen – bei Kindern einem Kinderneurochirurgen –, einem Neurologen und einem erfahrenen Neuroradiologen. In Anbetracht der Komplexität der operativen Verfahren sollte dieser Eingriff ausschliesslich durch ein Team mit ausgewiesener Erfahrung in zerebrovaskulärer Neurochirurgie und Bypass-Techniken durchgeführt werden. Gemäss unserer Erfahrung und jener anderer internationaler Zentren können in einer Mehrzahl der Fälle sehr gute bis exzellente Ergebnisse erwartet werden, d.h. eine deutliche Reduktion des Schlaganfallrisikos (Abb. 2) [8,18].



Prof. Dr. med. Raphael Guzman

Stellvertretender Chefarzt
Leiter Vaskuläre und
Pädiatrische Neurochirurgie
Universitäts-Kinderspital beider Basel
Universitätsspital Basel
Spitalstrasse 21
4031 Basel
raphael.guzman@usb.ch



Dr. med. Daniel Walter Zumofen

Oberarzt
Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie
Abteilung für Diagnostische und
Interventionelle Neuroradiologie
Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin
Universitätsspital Basel
Spitalstrasse 21
4031 Basel
daniel.zumofen@usb.ch

Ansprechpartner:

Interdisziplinäre Neurovaskuläre
Sprechstunde
Klinik für Neurochirurgie
Universitätsspital Basel
Spitalstrasse 21, 4031 Basel
Tel. 061 556 55 02
Fax 061 265 71 38
verena.mack@usb.ch

Literaturliste beim Verlag