

# Zeitschrift für Gefäßmedizin

Bildgebende Diagnostik • Gefäßbiologie • Gefäßchirurgie •  
Hämostaseologie • Konservative und endovaskuläre Therapie •  
Lymphologie • Neurologie • Phlebologie

## **Die Moyamoya-Erkrankung – eine seltene Ursache des ischämischen Insults //Moyamoya disease – a rare cause of ischemic insult**

Pfabe FP

*Zeitschrift für Gefäßmedizin 2021;*

*18 (1), 10-16*

Homepage:

[www.kup.at/gefaessmedizin](http://www.kup.at/gefaessmedizin)

Online-Datenbank  
mit Autoren-  
und Stichwortsuche

**Offizielles Organ der  
Österreichischen Gesellschaft  
für Phlebologie und  
dermatologische Angiologie**



**Offizielles Organ des Österreichischen  
Verbandes für Gefäßmedizin**



**Offizielles Organ der  
Österreichischen Gesellschaft für  
Internistische Angiologie (ÖGIA)**



Indexed in EMBASE/COMPENDEX/GEOBASE/SCOPUS

**Grazer Gefäß- & Gerinnungstage 2025**  
**Donnerstag, 26. Juni 2025**  
**14:30 – 15:00**

Vertiefendes Fachwissen



[www.amrn.link/aerzte](http://www.amrn.link/aerzte)

# AMARIN SYMPOSIUM

**Ein neuer Angriffspunkt im leitliniengerechten  
Risikofaktorenmanagement von pAVK- Patient:innen**

Dr. Reinhard B. Raggam, Graz

The logo for AMARIN, featuring a stylized 'A' with horizontal lines through it, followed by the word 'AMARIN' in a bold, sans-serif font.

© 2025 Amarin Pharmaceuticals Ireland Limited. Alle Rechte vorbehalten.  
AMARIN Name und Logo sind Marken von Amarin Pharmaceuticals Ireland Limited.

AT-VAZ-00220, 05/2025

# Die Moyamoya-Erkrankung – eine seltene Ursache des ischämischen Insults

F.-P. Pfabe

**Zusammenfassung:** Die Moyamoya-Erkrankung ist eine seltene steno-okklusive Erkrankung der distalen A. carotis interna und des *Circulus arteriosus Willisii* unklarer Genese, die am häufigsten in Ostasien diagnostiziert wird. Die Häufigkeit in Europa ist unbekannt. In Abhängigkeit vom Manifestationsalter wird eine juvenile (< 20 Jahre) von einer adulten Form (30–50 Jahre) unterschieden. Die variable, klinische Manifestation ist durch rezidivierende, transitorisch ischämische Attacken (TIA) und unspezifische neurologische Symptome charakterisiert. Vereinzelt treten intrakranielle Blutungsereignisse bei Erwachsenen auf.

Für die Diagnosestellung ist die bildgebende Diagnostik unverzichtbar, Goldstandard ist die zerebrale, digitale Subtraktionsangiographie (DSA). Beweisend sind steno-okklusive Veränderungen der distalen A. carotis interna sowie eine typische Gefäßarchitektur der Kollateralen (*Rete mirabile*). Eine effektive, medikamentöse Therapie der zerebralen, hämodynamischen Insuffizienz existiert nicht.

Die einzig wirksame Behandlung besteht in der neurochirurgischen Revaskularisation mittels direkter und indirekter Anastomose (Synangiose). Für die Therapieplanung ist neben bildgebenden Verfahren eine Bestimmung des regionalen Blutflusses (rCBF) und der zerebrovaskulären Reservekapazität (CVRC) zu fordern. Therapieziel ist die Vermeidung weiterer zerebraler Ereignisse.

**Schlüsselwörter:** Moyamoya-Erkrankung, Rete mirabile, TIA, zerebraler Blutfluss, neurochirurgische Revaskularisation.

**Abstract: Moyamoya disease – a rare cause of ischemic insult.** Moyamoya disease is a rare steno-occlusive disease of the distal carotid artery and the circle of Willis of unknown origin, which is most commonly diagnosed in East Asia. The incidence in Europe is unknown. Depending on the age of manifestation, a juvenile (< 20 years) is distinguished from an adult form (30 to 50 years). The variable clinical manifestation is

characterized by recurrent transient ischemic attacks (TIA) and unspecific neurological symptoms. Occasionally, intracranial bleeding events occur in adults. Imaging diagnostics is indispensable for the diagnosis, the gold standard is cerebral digital subtraction angiography (DSA). Evidence is provided by steno-occlusive changes in the distal internal carotid artery and a typical vascular architecture of the collateral vessels (*rete mirabile*). There is no effective drug therapy of cerebral hemodynamic insufficiency. The only effective treatment is neurosurgical revascularization by direct and indirect anastomosis (synangiosis). In addition to imaging procedures, the regional blood flow (rCBF) and the cerebrovascular reserve capacity (CVRC) must be determined for therapy planning. The aim of therapy is to avoid further cerebral events. **Z Gefäßmed 2021; 18 (1): 10–6.**

**Keywords:** Moyamoya disease, rete mirabile, TIA, cerebral blood flow, neurosurgical revascularization.

## ■ Einleitung

Die Moyamoya-Erkrankung wurde erstmals von Takeuchi und Shimizu 1957 als „hypogenesis of bilateral internal carotid arteries“ beschrieben [1]. Der Begriff Moyamoya, der aus dem Japanischen übersetzt so viel wie „der in die Luft geblasene Rauch einer Zigarette“ bedeutet, wurde von Suzuki und Takaku 1969 inauguriert [2, 3].

Es handelt sich dabei um eine idiopathische Gefäßerkrankung, die durch langsam progrediente, steno-okklusive Veränderungen der distalen A. carotis interna und des *Circulus arteriosus Willisii* charakterisiert ist. Kompensatorisch kommt es zur Ausbildung intrazerebraler Kollateralen, die durch eine typische, angiographische Gefäßarchitektur (*Rete mirabile*) auffallen.

Das gehäufte Auftreten in Ostasien (Japan, China, Korea) und eine familiäre Häufung lassen eine genetische Prädisposition vermuten [4, 5].

Zwei Inzidenz Gipfel und damit einhergehende unterschiedliche klinische Verläufe erlauben die Differenzierung in einen juvenilen und adulten Typ der Moyamoya-Erkrankung, die eine seltene Ursache ischämischer und hämorrhagischer Insulte bei Kindern und Erwachsenen darstellt.

Die Therapie besteht in einer Revaskularisation mittels Bypassanlage und bleibt neurochirurgischen Zentren vorbehalten.

Eingelangt und angenommen am 13. Jänner 2021

Aus der Klinik für Gefäßmedizin, Asklepios Klinikum Uckermark GmbH

**Korrespondenzadresse:** Dr. med. Frank-Peter Pfabe, Klinik für Gefäßmedizin, Asklepios Klinikum Uckermark GmbH, D-16303 Schwedt, Am Klinikum 1; E-Mail: f.pfabe@asklepios.com

## ■ Fallbericht

### Anamnese und körperliche Untersuchung

Ein 40-jähriger Patient wird 02/2019 stationär vom Hausarzt eingewiesen, nachdem einige Tage zuvor bereits rechtsseitig ohne Prodromie eine passagere, schlaffe Parese des Armes und eine Mundastschwäche auftraten. Der Patient registrierte 10/2018 eine ähnliche Episode mit Taubheitsgefühl der rechten Körperhälfte, ohne dass eine Abklärung diesbezüglich erfolgte.

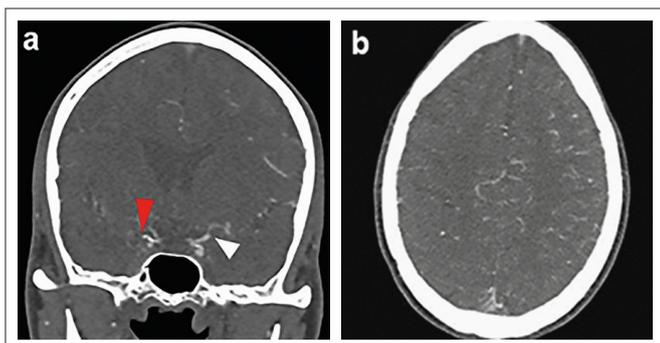
Das kardiovaskuläre Risikoprofil war durch einen arteriellen Hypertonus und langjähriges Zigarettenrauchen charakterisiert.

### Aufnahmestatus

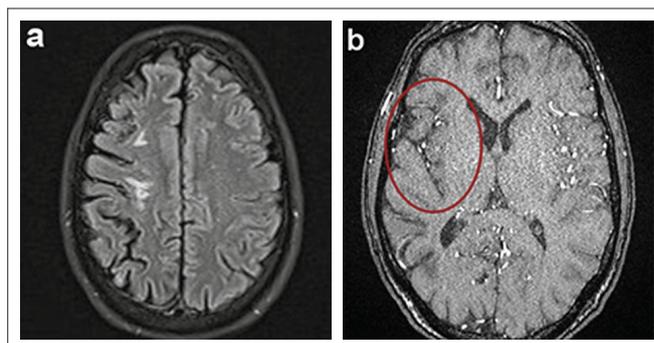
Der internistische Status war bei leicht reduziertem Allgemeinzustand unauffällig. Die psychische Begutachtung attestierte einen wachen, orientierten Patienten, ohne formale oder inhaltliche Denkstörungen bei indifferenter Stimmungslage. Neurologisch war der Hirnnervenstatus intakt, kein Meningismus, kein Kopfschmerz. Die Kraftentfaltung aller vier Extremitäten war regelrecht, die Reflexe seitengleich prompt auslösbar und die Oberflächensensibilität intakt. Eine Zeige-, Gang- oder Standataxie konnte ausgeschlossen werden, erschwerte Stand- und Gangproben wurden sicher geleistet.

### Diagnostik

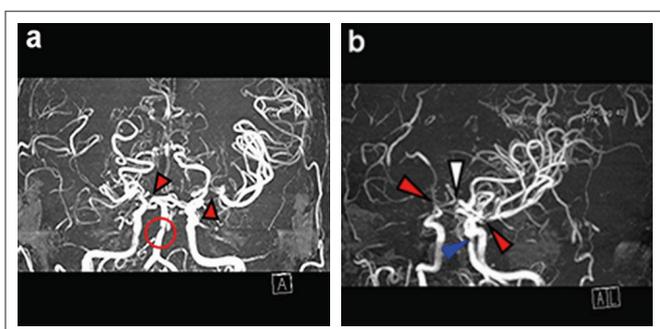
Laborchemisch konnte kein wegweisender pathologischer Befund erhoben werden, das Vaskulitis-Screening war unauffällig. Ein einmalig positiver Lupus-Antigen-Suchtest im Rahmen der stationären Thrombophilie-Diagnostik konnte ambulant nicht bestätigt bzw. reproduziert werden.



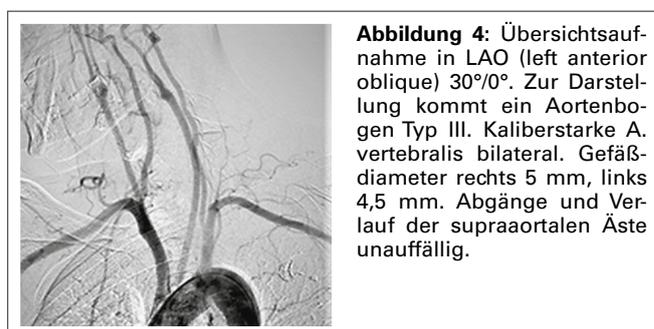
**Abbildung 1 (a, b):** Zerebrale CTA. Koronare Schnittebene (a): zentraler Verschluss der MCA (M1-Segment) rechts (roter Pfeil) und hochgradige Stenose der MCA (M1-Segment) links (weißer Pfeil); Transversalschnitt (b): ausgeprägte Rarefizierung der Gefäßdichte der rechten Hemisphäre.



**Abbildung 2 (a, b):** Schädel-MRT. Transversalschnitt, T2-Sequenz (TIRM) (a): Nachweis zweier ischämischer Areale im subkortikalen Bereich des rechten Vorderlappens, Atrophie der rechten Hemisphäre; Transversalschnitt, Time of Flight (TOF) (b): Rarefizierung der Gefäßdichte des M2-M4-Segments der MCA rechts (roter Kreis) im Seitenvergleich.



**Abbildung 3 (a, b):** MRT des Schädels. TOF, MIP-Rekonstruktion. Anterior-koronare Blickenebene (a): Zentrale MCA-Stenose (M1-Segment) links (roter Pfeil) und zentraler MCA-Verschluss (M1-Segment) rechts (roter Pfeil), Segment M2-M4 der MCA rechts im Seitenvergleich nahezu fehlend, Verschluss der ACA (A1-Segment), kritische Stenose der A. basilaris (roter Kreis); anterior-laterale Blickenebene (von links) (b): Reproduktion des komplexen Befundes. Zentraler Verschluss der MCA rechts (roter Pfeil), zentrale Stenose der MCA links (roter Pfeil), Gefäßdichte des Segments M2-M4 im Seitenvergleich rechts rarefiziert. Zentraler, bilateraler Verschluss der ACA (A1-Segment) (weißer Pfeil) und fehlendes A2-Segment, A. basilaris-Stenose (blauer Pfeil).



**Abbildung 4:** Übersichtsaufnahme in LAO (left anterior oblique) 30°/0°. Zur Darstellung kommt ein Aortenbogen Typ III. Kaliberstarke A. vertebralis bilateral. Gefäßdiameter rechts 5 mm, links 4,5 mm. Abgänge und Verlauf der supraaortalen Äste unauffällig.

In der Magnetresonanztomographie (MRT) des Schädels waren rechts hemisphäriell neben einer Atrophie und einer deutlichen Rarefizierung der Gefäßdichte des distalen MCA-Segments (M1-M4) kleine Infarktfolgen nachweisbar (Abb. 2).

Die linke Hemisphäre wies eine kleine, subakute Ischämie periventrikulär im Frontallappen sowie eine frische, punktuelle Ischämie im *Centrum semiovale* auf.

Neben einer A. basilaris-Stenose fanden sich multiple Stenierungen und segmentale Verschlüsse im Bereich der A. cerebri anterior (ACA) und der MCA, die mit einer atypischen Kollateralisation vergesellschaftet waren. Die A. cerebri posterior (PCA) wies beidseits keine Veränderungen auf. Es wurde die Verdachtsdiagnose Moyamoya-Syndrom gestellt (Abb. 3).

In der zerebralen DSA-Übersicht imponierten die kaliberstarken Vertebralarterien (rechts 5 mm, links 4,5 mm). Dieser Befund wurde, unter Berücksichtigung der Veränderungen des vorderen Hirnkreislaufs, als Kompensationsmechanismus gewertet (Abb. 4).

Auf die selektive Kontrastmittelgabe nach Sondierung der Karotiden reagierte der Patient mit Kopfschmerzen und Schwindel. Injektionsgeschwindigkeit und Injektionsvolumen wurden reduziert. Auf die Darstellung des hinteren Hirnkreislaufs wurde verzichtet, da die Bestätigung der Verdachtsdiagnose unabhängig davon möglich war.

Neben Verschlüssen und Stenosen des A1-Segments der ACA (*Pars praecommunicalis*) und des M1-Segments der MCA (*Pars sphenoidales*) wurde angiographisch eine pathologische Archi-

Mittels transthorakaler und transösophagealer Echokardiographie konnten eine kardiale Emboliequelle, ein persistierendes Foramen ovale sowie Klappenvegetationen ausgeschlossen werden.

Die extrakraniellen Gefäße präsentierten sich duplexsonographisch unauffällig, kein Dissekat, keine Stenose. Die Intima-Media-Dicke war nicht pathologisch. Beidseits imponierten hyperplastische Vertebralarterien.

Während sich transkranial subokzipital die A. basilaris und die Vertebralarterien kaliberstark präsentierten, waren transkranial temporal keine größeren Gefäße darstellbar.

Die native (CCT) und kontrastverstärkte zerebrale Computertomographie (CTA) visualisierte eine Atrophie der rechten Hemisphäre. Ein intrakranieller Tumor, eine frische Blutung sowie eine akute Ischämie fanden sich nicht. Die A. cerebri media (MCA) war zentral rechts verschlossen und links stenotisch. Damit assoziiert war eine atypische Kollateralisation und eine deutlich herabgesetzte Gefäßdichte des Segments M2-M4 der MCA rechts (Abb. 1).

tektur der intrakraniellen Kollateralen (Rete mirabile) visualisiert. Die unzureichende hämodynamische Kompensation der multisegmentalen Veränderungen des *Circulus arteriosus Willisii* zeigten sich in einer rechtsdominanten Rarefizierung der Gefäßperipherie (Segment A2 und M1–M4). Des Weiteren konnte eine extra-intrakranielle Anastomose rechts visualisiert werden (Abb. 5).

Die rezidivierenden TIA, das Alter des Patienten, die komplexe Gefäßpathologie des vorderen (ACA, MCA) und hinteren (A. basilaris) Hirnkreislaufs sowie die pathologische Gefäßarchitektur der Kollateralen führte zur Diagnosestellung Moyamoya-Vaskulopathie.

Im Zuge der weiteren, extrakraniellen Diagnostik fanden sich linksseitig eine hochgradige ostial-proximale Nierenarterienstenose und eine Schrumpfniere.

Der bekannte Zusammenhang zwischen renaler Hypertonie, Nierenarterienstenose und Moyamoya-Erkrankung bestärkte uns in der Diagnosestellung. Aufgrund der Schrumpfniere wurde eine interventionelle Therapie der Nierenarterienstenose als nicht indiziert angesehen.

## ■ Therapie

Die medikamentöse Behandlung wurde mit täglich 100 mg Acetylsalicylsäure und einem ACE-Hemmer geführt.

Zeitnah erfolgte die Vorstellung des Patienten in einem universitären, neurochirurgischen Zentrum. Hier wurde die Verdachtsdiagnose Moyamoya-Vaskulopathie bestätigt und mittels H<sub>2</sub>O-Positronen-Emissions-Tomographie eine verminderte CVRC beidseits frontal (rechtsbetont) attestiert.

Befundbezogen wurde eine Bypassanlage zwischen A. temporalis superficialis (STA) und MCA favorisiert und 05/20 rechts sowie 09/20 links komplikationslos realisiert.

Postoperativ konnten die morphologische Intaktheit und regelrechte Funktionalität der bilateralen Bypass-Versorgung nachgewiesen werden.

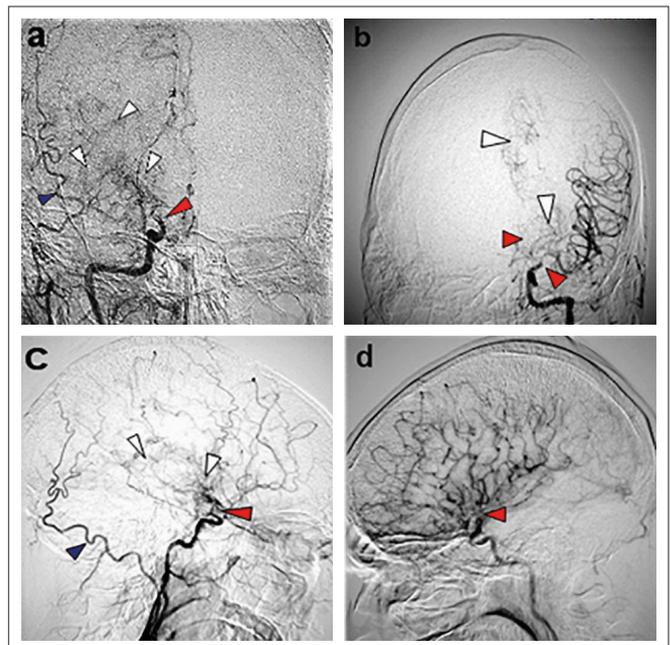
Postoperativ erfolgte die Einstellung des Patienten auf einen Thrombozytenaggregationshemmer.

## ■ Moyamoya – das Krankheitsbild

### Epidemiologie und Pathologie

Die Moyamoya-Erkrankung ist eine nicht entzündliche und nicht arteriosklerotische zerebrovaskuläre Erkrankung, die durch progrediente steno-okklusive Veränderungen des intrakraniellen Abschnitts der A. carotis interna und ihrer Äste charakterisiert ist. Die Veränderungen treten in der Regel bilateral auf.

Ätiologie und Pathogenese sind unbekannt, eine genetische Prädisposition wird aufgrund der familiären Häufung im ostasiatischen Raum angenommen. Von einer leichten bis mäßigen Dominanz des weiblichen Geschlechts wird berichtet [6, 7]. Die Inzidenz liegt in Japan bei 0,35–1,13/100.000 Einwoh-



**Abbildung 5 (a–d):** DSA der intrakraniellen Gefäße in zwei Ebenen nach selektiver Sondierung der A. carotis interna und Injektion von 5 ml Kontrastmittel, Visualisierung einer Moyamoya-Vaskulopathie.

Charakteristische Befunde waren bilaterale Verschlüsse und Stenosen des A1-Segments der ACA (*Pars praecommunicalis*) und des M1-Segments der MCA (*Pars sphenoidalis*) (rote Pfeile), eine pathologische Architektur der Kollateralen (*Rete mirabile*) (weiße Pfeile) sowie eine extra-intrakranielle Kollaterale (blauer Pfeil) rechts. Eindrucksvolle Rarefizierung des Segments M2–M4 der MCA rechts. Bilateral spärliche Auffüllung des A2-Segments der ACA (*Pars postcommunicalis*).

Anterior-posteriore Projektion (a): rechts (0°/4° kranial); (b): links (RAO 3°/kranial 11°). Laterale Projektion (c): rechts (RAO (right anterior oblique) 90°/0°); (d): links (LAO (left anterior oblique) 88°/2° kaudal).

ner [4, 6–9]. Die Häufigkeit im europäischen Raum ist aufgrund fehlender Daten weitestgehend unklar. Es wird davon ausgegangen, dass die Inzidenz in Europa 1/10 derer in Japan beträgt [10]. Neuere Daten für Japan, Korea und China belegen eine deutliche Zunahme der Inzidenz und Prävalenz in den vergangenen Jahren [11].

Die Erkrankung ist durch zwei Inzidenzgipfel gekennzeichnet: Sie manifestiert sich am häufigsten bis zum 10. Lebensjahr und weist einen zweiten Manifestations-Gipfel vom 30. bis zum 50. Lebensjahr auf [4, 12, 13].

### Pathomorphologie, Pathophysiologie

Pathomorphologisch ist das Krankheitsbild, das langsam progredient verläuft, durch primäre und sekundäre Gefäßveränderungen charakterisiert, die initial meist unilateral und im weiteren Verlauf bilateral nachweisbar sind [4, 14].

Die primären Veränderungen sind durch einen fibrösen Umbau der Intima, lamellärer Proliferation der elastischen Fasern, Verdrehung und Faltung der *Lamina elastica interna* und einer Degeneration der *Tunica media* charakterisiert. Die Folge ist eine Lumenreduktion der betroffenen Gefäßabschnitte [5, 15, 16].

Im Zuge der pathomorphologischen Veränderungen kommt es zu einer Verminderung des zerebralen Blutflusses und der CRVC [4, 9, 13, 17].

Seltener wird diese Gefäßpathologie im Bereich der hinteren Strombahn und an extrakraniellen Gefäßen (Lunge, Nieren, Pankreas) beobachtet [4, 17, 18].

Unter sekundären Veränderungen versteht man den kompensatorischen Umbau der Gefäßarchitektur mit Ausbildung netzartiger Moyamoya-Gefäße (*Rete mirabile*) und Erweiterung leptomeningealer Gefäße.

Die Kollateralen zeigen mit zunehmendem Krankheitsverlauf variable, pathologische Veränderungen. Ausdünnungen und Verdickungen der Gefäßwand sind dabei ebenso charakteristische Befunde wie Stenosen, Mikroaneurysmen und Pseudoaneurysmen der Kollateralgefäße (perforierende Äste und Choroidalarterien). Letztere werden in einer geringen Häufigkeit beschrieben und stellen *per se* eine potenzielle Blutungsquelle dar [4, 13, 17, 19, 20].

Blutungsereignisse treten relativ selten auf (9,5 %) und gehen im Vergleich zu ischämischen Verläufen mit einer schlechteren Prognose einher [20]. Anhand von Studien konnte gezeigt werden, dass hämorrhagische Insulte bei Erwachsenen in Nordamerika und Europa seltener auftreten als in Asien [7, 21–24].

Faktoren, die den Krankheitsverlauf entscheidend beeinflussen, sind das Ausmaß und der zeitliche Ablauf der primären Gefäßveränderungen sowie die Qualität der kollateralen Kompensation. Bei Progression der steno-okklusiven Veränderungen bilden sich sowohl extra- als auch intrakranielle Kollateralen, die der Verbesserung des regionalen zerebralen Blutflusses (rCBF) dienen. Im fortgeschrittenen Krankheitsstadium geht mit einer Zunahme der primären Läsionen die Zahl der intrakraniellen Kollateralen jedoch zurück.

Da der erforderliche rCBF bei Kindern deutlich höher ist als bei Erwachsenen, hat das Lebensalter der Betroffenen ebenfalls einen Einfluss auf das Krankheitsgeschehen [4, 13, 25, 26].

## ■ Klinik der Moyamoya-Erkrankung

Klinisch wird eine juvenile (< 20 Jahre) von einer adulten (30–50 Jahre) Form unterschieden. Beiden gemeinsam ist ein variables klinisches Bild, das durch rezidivierende TIA als typisches Symptom charakterisiert ist. Daneben bestimmen unspezifische Symptome und passagere motorische Defizite das Krankheitsbild [4, 12, 13].

Die Moyamoya-Erkrankung ist eine vergleichsweise seltene Ursache des juvenilen als auch des adulten Insults. Die juvenile Form ist durch visuelle, motorische oder sensible Ausfallserscheinungen gekennzeichnet, sprachliche Defizite werden ebenso beobachtet. Kopfschmerzen und epileptische Anfälle (fokal und generalisiert) sind typische Symptome der juvenilen Verlaufsform, Dauer und Ausprägung der Symptome sind individuell variabel. Eine allmähliche Abschwächung der Symptomatik bei Kindern und Jugendlichen ist durch eine physiologische Abnahme des rCBF mit zunehmendem Alter erklärbar.

Die adulte Form ist durch ähnliche Symptome charakterisiert. Neben rezidivierenden TIA-Episoden (adult ischämisch) prägen

Blutungsereignisse (adult haemorrhagisch) die auf einer Ruptur peripherer Mikroaneurysmen beruhen, das klinische Bild [4, 12, 13, 17, 27].

Des Weiteren werden Veränderungen der Persönlichkeit und des Sozialverhaltens sowie eine Beeinträchtigung intellektueller Fähigkeiten beobachtet [4, 13, 28].

## ■ Diagnostik und Differenzialdiagnose der Moyamoya-Erkrankung

Die Ausprägung der variablen Klinik ist sowohl bei der juvenilen als auch der adulten Form im Zusammenhang mit dem Alter der Patienten und den Begleitumständen richtungsweisend für die Verdachtsdiagnose einer Moyamoya-Vaskulopathie [4, 13].

Typische Laborparameter, die charakteristisch für eine Moyamoya-Erkrankung sind, existieren nicht. Lediglich erhöhte Spiegel des basalen fibroblastenstimulierenden Wachstumsfaktors, die für eine intensivierete Neoangiogenese sprechen, werden bei Erkrankten im Liquor cerebrospinalis nachgewiesen [2, 4, 29].

Somit ist die bildgebende Diagnostik unerlässlich zur Bestätigung der klinischen Verdachtsdiagnose. Mittels CCT und MRT („First line“-Bildgebung) erhobene Befunde sind analog zur Klinik variabel [11]. Charakteristisch und beweisend für eine Moyamoya-Erkrankung ist die Visualisierung pathologischer Kollateralgefäße (*Rete mirabile*). Neben Infarzierungen im Bereich der vaskulären Grenzzonen werden Erweiterungen des Subarachnoidalraums und des Ventrikelsystems bei zerebraler Atrophie beobachtet. Blutungszeichen bei Aneurysma-Ruptur finden sich in der Regel lateral, in der Nähe der Seitenventrikel. Mittels kontrastverstärkter CCT ist die Darstellung typischer Moyamoya-Gefäße möglich, 1–4 Wochen nach einem akuten Ereignis ist ein gyrales Enhancement im entsprechenden vaskulären Territorium nachweisbar.

Der Vorteil der zerebralen MRT besteht im Vergleich zur CCT darin, dass ischämische Areale mit einer höheren Sensitivität erfasst werden können. Diffusionsgewichtete Sequenzen ermöglichen schon früh, das Ausmaß einer Ischämie zu beurteilen. Durch perfusionsgewichtete Sequenzen können Perfusionsdefizite nachgewiesen werden. Der Diffusions-Perfusions-Mismatch erlaubt eine Beurteilung der Größe des Infarktareals und der Penumbra („tissue at risk“) [4, 13, 31, 32]. Des Weiteren ist mit einer „Time-of-flight“-Sequenz eine Beschreibung der Gefäßsituation einschließlich existierender Gefäßpathologien möglich.

Typische Moyamoya-Gefäße können als „Flow“-Artefakte („Flow-void“-Phänomen) in den Basalganglien und im Thalamus visualisiert werden. Sie gelten als magnetresonanztomographisches Zeichen der pathologischen Kollateralen bei der Moyamoya-Vaskulopathie oder einem Moyamoya-Syndrom [4, 17, 31–34].

Goldstandard in der bildgebenden Diagnostik ist die zerebrale DSA. Typische Befunde sind steno-okklusive Veränderungen der distalen A. carotis interna, der MCA und ACA sowie die

auffällige Gefäßarchitektur der Kollateralen (*Rete mirabile*), die als Kontrastmittel-Blush an der Schädelbasis abgebildet werden. Das angiographische Bild der spezifischen Gefäßarchitektur der Kollateralen verhalf der Erkrankung zu ihrem Namen („moyamoya – puff of smoke“) [4, 13, 17].

In Abhängigkeit vom Krankheitsstadium kommt es zur Etablierung kompensatorischer Kollateralkreisläufe. Unterschiede werden diesbezüglich:

1. Kollateralkreisläufe zur transossär transduralen Revaskularisation des Kortex über Äste der A. carotis externa und ethmoidale Äste der A. ophthalmica.
2. Kollateralkreisläufe über dilatierte striolentikuläre Perforatoren der MCA und ACA (innere Anastomosen).
3. Leptomeningeale Anastomosen aus dem vertebrobasiliären Stromgebiet zur hämodynamischen Entlastung des betroffenen Karotis-Stromgebietes [4, 24, 33, 35].  
Baltsavias et al. unterscheiden vier kollaterale Netzwerke bei Kindern mit Moyamoya-Erkrankung, zwei superficial-meningeale und zwei tiefe parenchymale [36].

Die stadienabhängigen Veränderungen der Gefäßarchitektur, einschließlich der Etablierung kompensatorischer Kollateralkreisläufe, bilden die Grundlage der angiographischen Klassifikation nach Suzuki und Takaku (I–VI), die grob orientierend eine Beschreibung der hämodynamischen Verhältnisse erlaubt [37]. Dieser Aspekt wird in der Literatur jedoch kontrovers diskutiert [38, 39]. Eine neue Klassifikation, die Berliner Klassifikation, unterscheidet drei Schweregrade der Erkrankung. Berücksichtigung finden dabei zerebrale Ereignisse, der Nachweis einer Atrophie, die Verminderung der CRVK und die angiographische Qualität der Gefäßveränderungen [40, 41].

Differenzialdiagnostisch müssen Erkrankungsbilder abgegrenzt werden, die ein Moyamoya-ähnliches, angiographisches Bild aufweisen können. Dazu zählen die Neurofibromatose Typ I, Autoimmunerkrankungen, die Trisomie 21, eine Tumorkompression, Bestrahlungsfolgen der Schädelbasis, arterio-venöse Malformationen, die Meningoenzephalitis, das Schädel-Hirn-Trauma, die zerebrale Vasculitis, das reversible zerebrale Vasokonstriktionssyndrom, die polyzystische Nierenerkrankung und die Sichelzellanämie. Gehen diese Erkrankungen mit einem typischen angiographischen Bild einher, spricht man von einem Moyamoya-Syndrom.

Im Gegensatz zur eigentlichen Moyamoya-Erkrankung, die durch bilaterale vaskuläre Veränderungen charakterisiert ist, genügt für die Diagnose des Moyamoya-Syndroms der unilaterale Nachweis einer pathologischen Gefäßarchitektur [9, 42–47]. Im Vergleich zur klassischen Moyamoya-Vaskulopathie wird das Moyamoya-Syndrom noch seltener beobachtet und weist eine jährliche Inzidenz von 0,11/100.000 Einwohner auf [9]. Richtungsweisend kann auch eine Reihe von Begleitbedingungen sein, die mit einem gehäuften Auftreten entsprechender Gefäßveränderungen assoziiert ist. Neben einer renalen Hypertonie bei Nierenarterienstenose zählen dazu intrazerebrale Aneurysmen, die primäre pulmonale Hypertonie und der Tortikollis [13, 17, 48–50]. Bei Erwachsenen sollte stets das Vorliegen einer Arteriosklerose ausgeschlossen werden.

In der Diagnostik der juvenilen Form spielt neben bildgebenden Verfahren die Elektroenzephalographie eine wichtige Rolle. Das charakteristische „Rebuild up“-Phänomen, das in ca. 80 % bei betroffenen Kindern beobachtet werden kann, ist dabei diagnoseführend. Darunter versteht man eine zunehmende Frequenzverlangsamung und Amplitudenaktivierung nach Hyperventilation, die auf einer sekundären Verminderung des rCBF beruht [4, 13, 51, 52].

Unverzichtbar für die Festlegung der therapeutischen Strategie ist neben der Bildgebung auch die funktionelle Diagnostik, die Aussagen zur rCBF-Verteilung und zur CVRC zulässt. Zur Anwendung kommen dabei die Positronenemissionstomographie (PET), die xenonverstärkte Computertomographie ( $^{133}\text{Xe}/\text{CT}$ ) und die quantitative Single-Photon-Emissions-Computertomographie (SPECT). Die Befundkonstellation ermöglicht eine Identifikation gefährdeter Patientengruppen anhand infarktgefährdeter Hirnareale sowie eine sichere Indikationsstellung zur Durchführung und Planung einer neurochirurgischen Revaskularisation. Darüber hinaus gestattet sie eine Abschätzung des Benefits eines operativen Eingriffs [4, 13, 53, 54].

## ■ Neurochirurgische Therapie der Moyamoya-Erkrankung

Als einzig erfolgreicher Therapieansatz zur Verbesserung des rCBF und zur Vermeidung von TIA-Rezidiven hat sich die zusätzliche Blutzufuhr aus dem extrakraniellen Kreislauf zum Gehirn bewährt, während medikamentöse Versuche (Vasodilatoren, Antifibrinolytika, Antikonvulsiva) den rCBF zu verbessern, die Erwartungen nicht erfüllen konnten [4, 13, 27, 55].

Die neurochirurgische Revaskularisation ist bei Patienten mit zerebrovaskulärer Insuffizienz und stattgehabten TIA indiziert und sollte zeitnah nach Diagnosestellung realisiert werden.

Die Therapiestrategie besteht darin, die symptomatische Hemisphäre neurochirurgisch zu revaskularisieren. Bei wechselnder oder bilateraler Klinik wird die Hemisphäre mit der größten Einschränkung des rCBF primär versorgt. Ist die neurochirurgische Revaskularisation beider Hemisphären indiziert, erfolgt 6–8 Wochen nach dem Ersteingriff die Versorgung der kontralateralen Seite. Mit der direkten Anastomose und der indirekten Anastomose (Synangiose) kommen dabei neurochirurgische Techniken zum Einsatz, deren Ziel die hämodynamische Rekompensation ist [4, 14, 27, 56, 57].

Das Prinzip der direkten Anastomose besteht in einer Verbindung zwischen einem extrakraniellen Spendergefäß (A. temporalis superficialis, A. occipitalis, A. meningea) und einem kortikalen Empfängergefäß (M2-/M3-Abschnitt der MCA, P3-Segment der PCA). Am häufigsten wird heute als Standard der STA-M2-/M3-MCA-Bypass angewandt. Hierbei handelt es sich unter hämodynamischen Gesichtspunkten um einen „Low-flow“-Bypass, der Flussraten von 20–40 ml/min aufweist. Je nach Gefäßkaliber können auch höhere Flüsse erreicht werden („flow augmentation“). Die 5-Jahres-Offenheitsrate beträgt 95–98 % bei einem perioperativen Risiko von 1–2 % [4, 27, 57, 62]. Bei der indirekten Anastomose (Synangiose) wird gestieltes, gut vaskularisiertes Gewebe (invertierte Dura, M. temporalis, A. temporalis superior) in Kontakt mit dem

Kortex (Arachnoidea) gebracht. Unter Berücksichtigung des verwendeten Spender-Gewebes („donor graft“) kommen Verfahren wie die Enzephalodurosynangiose (EDS), die Enzephalomyosynangiose (EMS) und die Enzephaloarteriosynangiose (EAS, „Lay-on-Bypass“) zur Anwendung [4, 24, 31, 50, 63, 64].

Kortexareale, für die aufgrund anatomischer Gegebenheiten kein geeigneter „donor graft“ zur Praktizierung der Synangiose-Technik verfügbar ist, können mit der „Multiple burr holes“-Technik revaskularisiert werden. Das Prinzip dieser Methode beruht auf der spontanen Entwicklung indirekter Anastomosen im Bereich der Bohrlöcher. Insbesondere die mittelliniennahen Abschnitte des ACA- und PCA-Stromgebietes kommen für diese indirekte Anastomosen-Technik in Betracht [24, 65]. Zusätzliche alternative Techniken sind zum einen Modifizierungen o. g. Verfahren sowie die Omentumtransplantation und die zervikale Sympathektomie [4, 64, 66].

Als effektiv haben sich Kombinationen aus direkten und indirekten Verfahren (STA-M2-/M3-MCA-Bypass + EMS + „Lay-on-Bypass“) erwiesen sowie die verbesserte Enzephaloarteriosynangiose (EDAS), die sich als alleinige indirekte Methode bewährt hat [3, 4, 13, 57]. Die morphologische und die funktionelle Darstellung der Revaskularisation (rCBF, CVRC) ist nach erfolgtem neurochirurgischen Eingriff Standard [4, 13]. Bei der ischämischen Verlaufsform sind neurochirurgische Verfahren etabliert, kontrovers wird dagegen ihr Einsatz bei der hämorrhagischen Form der Moyamoya-Erkrankung diskutiert. Eine neurochirurgische Revaskularisation bei intrakraniellen Aneurysmen wird vereinzelt unter der Rationale praktiziert, dass das Blutungsrisiko durch postoperative Entlastung und Involution des Aneurysmas gesenkt werden kann. Auch soll dadurch die Entwicklung weiterer Aneurysmen verhindert werden. Obwohl Publikationen über eine Senkung der jährlichen Blutungsereignisse nach neurochirurgischer Bypassanlage berichten, wird aktuell von einer prophylaktischen Revaskularisation bei intrakraniellen Aneurysmen abgeraten [23, 67, 68].

Die Vielfalt der neurochirurgischen Techniken ermöglicht heute eine individuelle Therapiestrategie zur Verbesserung des zerebralen Blutflusses. Die anatomischen Gegebenheiten, die Klinik und die funktionelle Situation beeinflussen entscheidend die Auswahl des neurochirurgischen Verfahrens. Postoperativ schließt sich der Heparinisierung eine lebenslange Thrombozytenaggregationshemmung (ASS, Clopidogrel) an [4, 13]. Der

Behandlungserfolg wird klinisch an der Häufigkeit und Schwere postoperativer TIA-Episoden und an einer abnehmenden Inzidenz atypischer Blutungen bei Erwachsenen gemessen. Der Langzeiterfolg kann auch anhand der sozialen und beruflichen Reintegration beurteilt werden. Optimale Therapieergebnisse sind, unabhängig von der gewählten Revaskularisationsstrategie, nur bei rechtzeitiger Diagnosestellung zu erwarten [4].

### Fazit für die Praxis

- Die Moyamoya-Erkrankung ist eine seltene Ursache des juvenilen (< 20 Jahre) als auch des adulten (30–50 Jahre) Insults.
- Charakteristisch sind steno-okklusive Veränderungen des *Circulus arteriosus Willisii* unklarer Genese.
- Rezidivierende TIA mit motorischen Ausfällen und vereinzelt Blutungsereignisse (adulte Form) sind, unter Berücksichtigung der Begleitumstände und des Alters der Patienten, richtungsweisend.
- Bildgebende Verfahren wie CCT und MRT sowie die zerebrale DSA sichern durch Nachweis steno-okklusiver Veränderungen der distalen MCA und ACA sowie der typischen Gefäßarchitektur der Kollateralen (Rete mirabile) die Diagnose der Moyamoya-Erkrankung.
- Einzig neurochirurgische Verfahren sind in der Lage, die zerebrovaskuläre Insuffizienz durch Revaskularisation zu bessern und weitere TIA-Episoden zu verhindern.
- Für die Therapieplanung ist eine Bestimmung des rCBF und der CVRC unerlässlich. Darüber hinaus erlaubt die funktionelle Diagnostik die Identifizierung von Risikopatienten und infarktgefährdeter Hirnareale.
- Die neurochirurgische Revaskularisation erfolgt durch Anlage einer direkten oder indirekten Anastomose (Synangiose). Eine Kombination verschiedener neurochirurgischer Techniken (direkte und indirekte Anastomose) ist möglich.

### Danksagung

Mein Dank gilt Herrn P. Wojcik, Leitender OA des Instituts für bildgebende Diagnostik des Asklepios Klinikum Uckermark GmbH, für die Bereitstellung des Bildmaterials.

### Interessenkonflikt

Der Autor versichert, dass kein Interessenkonflikt vorliegt. Dieser Beitrag beinhaltet keine Studien an Menschen oder Tieren.

### Literatur:

1. Takeuchi K, Shimizu K. Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. *Brain Nerve* 1957; 9: 37–43.
2. Rhee JW, Magge SN. Moyamoya disease and surgical intervention. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2011; 11: 179–86.
3. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular moyamoya disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 1969; 20: 288–99.
4. Horn P, Vajkoczy P, Schmiedek P. Die spontane Occlusion des Circulus arteriosus Willisii (Moyamoya-Erkrankung). Diagnostik und Therapie. *Nervenarzt* 2001; 72: 406–15.
5. Aoyagi M, Fukui N, Sakamoto H, et al. Altered cellular response to serum mitogens, including platelet-derived growth factor, in cultured smooth muscle cells derived from arteries of patients with moyamoya disease. *J Cell Physiol* 1991; 147: 191–8.
6. Wakai K, Tamakoshi A, Ikezaki K, et al. Epidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nationwide survey. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99 (Suppl 2): S1–5.
7. Baba T, Houkin K, Kuroda S. Novel epidemiological features of moyamoya disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2008; 79: 900–4.
8. Kuriyama S, Kusaka Y, Fujimura M, et al. Prevalence and clinicoepidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nationwide epidemiological survey. *Stroke* 2008; 39: 42–7.
9. Hayashi K, Horie N, Suyama K, Nagata I. An epidemiological survey of moyamoya disease, unilateral moyamoya disease and quasi-moyamoya disease in Japan. *Clin Neurol Neurosurg* 2013; 115: 930–3.
10. Yonekawa Y, Ogata N, Kaku Y, et al. Moyamoya disease in Europe, past and present status. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99 (Suppl 2): S58–60.
11. Shang S, et al. Progress in moyamoya disease. *Neurosurg Rev* 2020; 43: 371–82.
12. Watanabe K, Negoro T, Maehara M, et al. Moyamoya disease presenting with Chorea. *Pediatr Neurol* 1990; 6: 40–2.
13. Horn P, Vajkoczy P, Schmiedek P. Diagnostik und Therapie der Moyamoya-Erkrankung. *Dt Arztebl* 2001; 98(18): A 1190–5.
14. Matushima Y. Moyamoya disease. In: Albright L, Pollack I, Adelson D (eds). *Principles and practice of pediatric neurosurgery*. Thieme, New York, 1999; 1053–69.
15. Li B, Sun YL, Li GL, et al. A histopathological, ultrastructural and immuno-histochemical study on superficial temporal arteries in children with moyamoya disease. *Childs Nerv Syst* 1995; 20: 17–23.
16. Yamada I, Murata Y, Uemura I, et al. SPECT and MRI evaluation of the posterior circulation in moyamoya disease. *J Nucl Med* 1996; 37: 1613–7.
17. Waga S, Tochio H. Intracranial aneurysm associated with Moyamoya disease in childhood. *Surg Neurol* 1985; 23: 237–43.
18. Ikeda E. Systemic vascular changes in spontaneous occlusion of the circle of Willis. *Stroke* 1991; 22: 1358–62.

19. Yamashita M, Oka K, Tanaka K. Histopathology of the brain vascular network in moyamoya disease. *Stroke* 1983; 14: 50–8.
20. Kraemer M, et al. Clinical presentation of Moyamoya angiopathy in Europeans: experience from Germany with 200 patients. *J Neurol* 2019; 266: 1421–8.
21. Gross BA, Du R. The natural history of moyamoya in a North American adult cohort. *J Clin Neuroscience* 2013; 20: 44–8.
22. Chen PC, Yang SH, Chien KL, et al. Epidemiology of moyamoya disease in Taiwan: a nationwide population-based study. *Stroke* 2014; 45: 1258–63.
23. Miao W, Zhao PL, Zhang YS, et al. Epidemiological and clinical features of Moyamoya disease in Nanjing, China. *Clin Neurol Neurosurg* 2010; 112: 199–203.
24. Hoshino H, Izawa Y, Suzuki N. Epidemiological features of moyamoya disease in Japan. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2012; 52: 295–8.
25. Matsushima Y, Aoyagi M, Niimi Y. Symptoms and their pattern of progression in childhood moyamoya disease. *Brain Dev* 1990; 12: 784–9.
26. Ogawa A, Sakurai Y, Kayama T, Yoshimoto T. Regional cerebral blood flow with age: Changes in rCBF in childhood. *Neurol Res* 1989; 11: 173–6.
27. Gruber A. Steckbrief seltener Krankheitsbilder: Moyamoya-Erkrankung. *J Neurol Neurochir Psychiatr* 2012; 13: 103–4.
28. Matsushima Y, Aoyagi M, Nariai T. Long-term prognosis of intelligence in childhood moyamoya patients evaluated by Wechsler tests – I. Determination of standard changes in intelligence of non operated patients. *Childs Nerv Syst* 1996; 21: 224–31.
29. Takahashi A, Houkin K, Kamiyama H. Elevated levels of basic fibroblast growth factor in the cerebro-spinal fluid of patients with moyamoya disease. *Jpn J Stroke* 1994; 16: 201–5.
30. Matsushima Y, Inaba Y. Moyamoya disease in children and its surgical treatment. *Childs Brain* 1984; 11: 155–70.
31. Papanagiotou P, et al. Die Moyamoya-Erkrankung. *Radiologe* 2005; 45: 466–70.
32. Yamada I, Suzuki S, Matsushima Y. Moyamoya disease: diagnostic accuracy of MRI. *Neuroradiology* 1995; 37: 356–61.
33. 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.
34. Suwanwela NC. Moyamoya disease: etiology, clinical features and diagnosis. *Moyamoya disease: treatment and prognoses*. UpToDateR 2013; <https://www.uptodate.com/contents/moyamoya-disease-etiology-clinical-features-and-diagnosis> (zuletzt gesehen: 25.1.2021).
35. 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.
36. Baltasavias G, Khan N, Valavanis A. The collateral circulation in pediatric moyamoya disease. *Childs Nerv Syst* 2015; 31: 389–98.
37. Suzuki J, Kodama N. Moyamoya disease. A review. *Stroke* 1983; 14: 106–17.
38. Togao O, Mihara F, Yoshiura T, Tanaka A, Noguchi T, Kuwabara Y, et al. Cerebral hemodynamics in Moyamoya disease: correlation between perfusion-weighted MR imaging and cerebral angiography. *AJNR* 2006; 27: 391–7.
39. Yamada I, Himeno Y, Nagaoka T, et al. Moyamoya disease: evaluation with diffusion-weighted and perfusion echo-planar MR imaging. *Radiology* 1999; 212: 340–7.
40. Czabanka M, Peña-Tapia P, Schubert GA, et al. Proposal for a new grading of Moyamoya disease in adult patients. *Cerebrovasc Dis* 2011; 32: 41–50.
41. Hung SC, Liang ML, Lin CF, et al. New grading of moyamoya disease using color-coded parametric quantitative digital subtraction angiography. *J Chin Med Assoc* 2014; 77: 437–42.
42. Beyer R, Paden P, Sobel DF, Flynn FG. Moyamoya pattern of vascular occlusion after radiotherapy for glioma of the optic chiasm. *Neurology* 1986; 36: 1173–8.
43. Lamas E, Diez Lobato R, Gabello A, Abad JM. Multiple intracranial occlusions (moyamoya disease) in patients with neurofibromatosis. One case report with autopsy. *Acta Neurochir* 1978; 45: 133–45.
44. Leiguarda R, Berthier M, Starkstein S, et al. Ischemic infarctions in 25 children with tuberculous meningitis. *Stroke* 1988; 19: 200–4.
45. Outwater EK, Platenberg RC, Wolpert SM. Moyamoya disease in down syndrome. *Am J Neuroradiol* 1989; 10: 23–4.
46. Pracyk JB, Massey JM. Moyamoya disease associated with polycystic kidney disease and eosinophilic granuloma. *Stroke* 1989; 20: 1092–4.
47. Shields WD, Ziter FA, Osborn AG, Allen J. Fibromuscular dysplasia as a cause of stroke in infancy and childhood. *Pediatrics* 1977; 56: 899–901.
48. Halley SE, White WB, Ramsby GR, Voytovich AE. Renovascular hypertension in moyamoya syndrome. *Am J Hypertens* 1988; 1: 348–52.
49. Kasusta L, Daniels O, Renier WO. Moyamoya syndrom and primary pulmonary hypertension. *Neuropediatrics* 1990; 21: 162–3.
50. Mackenzie CA, Milner RDG, Bergvall U, Powell T. Growth failure secondary to moyamoya syndrome. *Arch Dis Child* 1990; 65: 232–3.
51. Kodama N, Aoki Y, Hiraga H, Wada T, Suzuki J. Electroencephalographic findings in children with moyamoya disease. *Arch Neurol* 1979; 36: 79–86.
52. Kuroda S, Houkin K, Hoshi Y, et al. Cerebral hypoxia after ventilation causes „re-built-up“ phenomenon and TIA in childhood moyamoya disease. *Childs Nerv Syst* 1996; 12: 448–53.
53. Takahashi A, Houkin K, Kamiyama H. Elevated levels of basic fibroblast growth factor in the cerebro-spinal fluid of patients with moyamoya disease. *Jpn J Stroke* 1994; 16: 201–5.
54. Derdyn CP, Grubb RL, Powers WJ. Cerebral hemodynamic impairment: methods of measurement and association with stroke risk. *Neurology* 1999; 53: 251–9.
55. Ross IB, Shevell MI, Montes JL, et al. Encephaloduroarteriosynangiosis (EDAS) for the treatment of childhood moyamoya disease. *Pediatr Neurol* 1994; 10: 199–204.
56. 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.
57. Bavinszki G, Wang, W, Schnürer C, Standhardt H, et al. Die Bedeutung cerebraler Bypassverfahren in der endovaskulären Behandlungsära kranialer Aneurysmen: Ein Update. *J Neurol Neurochir Psychiatr* 2011; 12: 284–93.
58. Ishii R, Takeuchi S, Ibayashi K, Tanaka R. Intelligence in children with moyamoya disease: Evaluation after surgical treatments with special reference to changes in cerebral blood flow. *Stroke* 1984; 22: 1358–62.
59. Krayenbuehl HA. The moyamoya syndrome and neurosurgeon. *Surg Neurol* 1975; 4: 353–361.
60. Lawton MT, Hamilton MG, Morcos J, et al. Revascularization and aneurysm surgery: Current techniques, indications, and outcome. *Neurosurg Focus* 1996; 38: 83–94.
61. Schmiedek P, Piepgras A, Leinsinger G, et al. Improvement of cerebrovascular reserve capacity by EC-IC arterial bypass surgery in patients with ICA occlusion and hemodynamic cerebral ischemia. *J Neurosurg* 1994; 81: 236–44.
62. Baaj A, Aggazi S, Sayed Z, et al. Surgical management of moyamoya disease. A review. *Neurosurg Focus* 2009; 26: 1–7.
63. Karasawa J, Kikuchi H, Kawamura J, Sakai T. Intracranial transplantation of the omentum for cerebrovascular moyamoya disease: a two-year follow-up study. *Surg Neurol* 1980; 14: 444–9.
64. Suzuki J, Takaku A, Kodama N, Sato S. An attempt to treat cerebrovascular „moyamoya“ disease in children. *Childs Brain* 1975; 1: 193–206.
65. Häusler C, Gmeiner M, Trenkler J, Holl K. Fallbericht: Moya-Moya-Erkrankung. *J Neurol Neurochir Psychiatr* 2015; 16: 72–5.
66. Karasawa J, Kikuchi H, Kawamura J, Sakai T. Intracranial transplantation of the omentum for cerebrovascular moyamoya disease: a two-year follow-up study. *Surg Neurol* 1980; 14: 444–9.
67. Waldron J, Van Halbach V, Lawton M. Microsurgical management of incompletely coiled and recurrent aneurysms: trends, techniques and observations on coil extrusion. *Neurosurg* 2009; 64 (ONS Suppl 2): 301–17.
68. Scott RM, Roach ES. Surgery for Moyamoya syndrome? *Arch Neurol* 2001; 58: 128–32.

# Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

## [Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD Implantat  
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno  
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:  
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3  
Labotect GmbH



InControl 1050  
Labotect GmbH

## 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](#)