

Patienteninformation zur Moyamoya-Erkrankung und zum Moyamoya-Syndrom

Ihr Arzt hat bei Ihnen die Moyamoya-Erkrankung / das Moyamoya-Syndrom diagnostiziert. Das Ärzteteam der Kliniken für Neurologie, Neurochirurgie und Neuroradiologie am Alfried Krupp Krankenhaus freut sich, Ihnen bei der Behandlung dieser seltenen Erkrankung beiseite zu stehen. Die Betreuung der Patienten mit Moyamoya-Erkrankung oder Moyamoya-Syndrom erfolgt am Alfried Krupp Krankenhaus in enger Zusammenarbeit dieser drei beteiligten Kliniken mit Einbindung eines erfahrenen Teams aus Anästhesisten, Gesundheits- und Krankenpflegern, Duplexsonographie-Experten, Physiotherapeuten und Logopäden.

Diese Information soll dazu beitragen, Ihnen den Umgang mit der Erkrankung zu erleichtern. Gerne stehen aber natürlich die Ärzte des Alfried Krupp Krankenhaus für detaillierte individuelle Fragen zu Ihrer Verfügung.

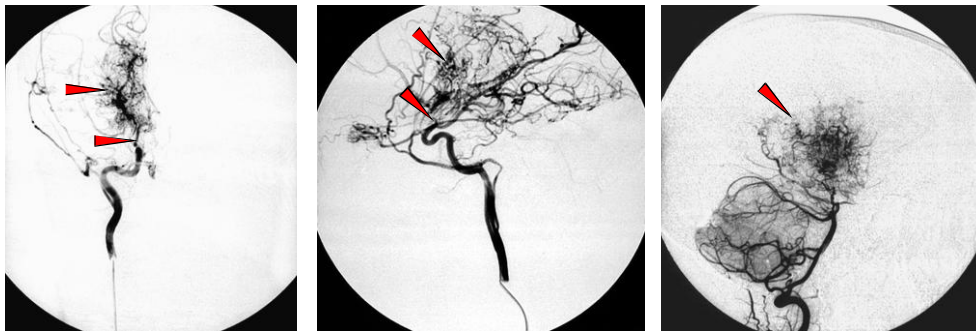
Was ist die Moyamoya-Erkrankung und das Moyamoya-Syndrom?

Unter einem Moyamoya-Phänomen versteht man die zunehmende Verengung und den Verschluss des Endabschnittes der inneren Halsschlagader im Gehirnbereich (Arteria carotis interna im C1-Bereich) und der angrenzenden Hirngefäße (meist Arteria cerebri media und Arteria cerebri anterior). Der Name (moyamoya - japanisch für Wölkchen, Rauchschwade) deutet auf die Umgehungskreisläufe (Kollateralen) der Hirngefäße hin. Diese Kollateralkreisläufe sind netzartig aufgebaut und stellen sich in der Katheterdarstellung der Hirngefäße (Angiografie) wolkenartig dar. Wenn die Blutversorgung dieser Umgehungskreisläufe nicht ausreicht, kann es zu kurzzeitigen Durchblutungsstörungen (TIAs / flüchtige Ischämien) oder zu Schlaganfällen kommen. Außerdem können Kopfschmerzen, Epilepsien und Hirnblutungen auftreten. Die Erkrankung tritt häufiger bei asiatischen Patienten, vor allem in Japan und Korea auf und gilt bei nicht-asiatischen Patienten als sehr selten. Bei der „Moyamoya-Erkrankung“ ist keine entstehende Ursache bekannt, gerade bei europäischen Patienten besteht hoher Forschungsbedarf.

Beim „Moyamoya-Syndrom“ ist das Phänomen mit anderen Erkrankungen vergesellschaftet und wahrscheinlich durch diese verursacht (massive Arteriosklerose, zerebrale Vaskulitis, frühere Schädelbestrahlung, Neurofibromatose, Trisomie 21, etc.). Zur Diagnostik werden besondere Methoden der Kernspintomographie (MRT), die Katheterdarstellung der Gehirngefäße (zerebrale Angiographie) und spezielle Ultraschalluntersuchungen der Gehirngefäße (Duplexsonographie, transkranieller Doppler zur Testung der Vasomotorenreserve) eingesetzt. Zum Ausschluss einer anders behan-



delbaren Erkrankung beim Moyamoya-Syndrom ist oft eine detaillierte neurologische Diagnostik inklusive Nervenwasseruntersuchung notwendig.



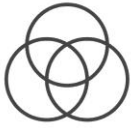
Dank an Priv.-Doz. Dr. med. Nadia Khan (Zürich/Schweiz bzw. Stanford/USA) für das Überlassen der Bildbeispiele.

Konservative Behandlung

Die nicht-operative Behandlung der Moyamoya-Erkrankung besteht oft aus der Verabreichung einer thrombozytenaggregations-hemmenden („blutverdünnenden“) Medikation mit Acetylsalicylsäure (zum Beispiel ASS 100), obwohl – wegen der Seltenheit der Erkrankung – diese Behandlung nur aufgrund von Erfahrungen, nicht aufgrund bewiesener Studienergebnisse angeraten wird. Der Behandlung von vergesellschafteten Erkrankungen oder Problemen kommt deshalb das Hauptaugenmerk zu. Einige Patienten mit Moyamoya-Erkrankung oder Moyamoya-Syndrom entwickeln eine Epilepsie. Diese Erkrankung sollte zusammen mit dem Neurologen behandelt werden und der Patient sollte lernen, die epileptischen Beschwerden von kurzzeitigen Durchblutungsstörungen zu unterscheiden. Nach Durchblutungsstörungen des Gehirns kann eine intensive Krankengymnastik, Sprachtherapie (Logopädie) und ggf. zur Krankheitsverarbeitung eine Psychotherapie oder das Erlernen von Entspannungsverfahren sinnvoll sein. Besonders wichtig ist es, dass der Patient – unterstützt durch seinen behandelnden Arzt – individuelle Faktoren identifiziert, die Durchblutungsstörungen triggern und diese dann zu vermeiden versucht.

Operative Behandlung

Die Entscheidung für eine operative Behandlung der Moyamoya-Erkrankung oder des Moyamoya-Syndroms treffen Sie als Patient gemeinsam mit Ihrem Ärzteteam aufgrund von Daten aus Ihrem Krankheitsverlaufes, der Kathetherangiographie, spezieller MRT-Aufnahmen und der Duplexsonographie (Vasomotorenreserve). Im Alfried Krupp Krankenhaus besteht langjährige Expertise sowohl für die indirekte wie direkte



Revaskularisations-OP (direkter Bypass / STA-MCA-Bypass / EC-IC-Bypass), bei der ein Kopfschwartengefäß (Arteria temporalis superficialis) mit Hirngefäßen verbunden wird und so die Blutversorgung des Gehirns verbessert wird.

Empfehlungen für ein gesundes und aktives Leben mit der Moyamoya-Erkrankung und dem Moyamoya-Syndrom (angelehnt an die „Stanford Lifestyle-Implications“, Stanford Hospital and Clinics, USA): Ziel unserer Behandlung ist, dass Sie nicht „trotz“, sondern „mit“ der Moyamoya-Erkrankung / dem Moyamoya-Syndrom ein normales Leben führen. Dennoch sind einige Empfehlungen für einen gesunden und aktiven Lebensstil zu beachten:

Thrombozytenaggregations-hemmende („blutverdünnende“) Medikation

Von den meisten Moyamoya-Spezialisten wird auch nach der erfolgreichen Operation die dauerhafte Medikation mit Thrombozytenaggregations-hemmenden („blutverdünnenden“) Tabletten wie ASS 100 unter der Vorstellung, den Blutfluss zu fördern, empfohlen. Auch wird Frauen von der Einnahme der „Pille“ zur Empfängnisverhütung wegen des damit verbundenen Risikos von Blutplättchen-Gerinneln abgeraten. Alternative Methoden der Empfängnisverhütung sind unproblematisch.

Schwangerschaft

Nach einer erfolgreichen Operation braucht den Patientinnen nicht von einer Schwangerschaft abgeraten zu werden. Bei einer zusätzlichen antiepileptischen Medikation sollte jedoch vor der geplanten Schwangerschaft der Neurologe zurate gezogen werden. Meist wird empfohlen ASS weiter bis zur 36. Schwangerschaftswoche einzunehmen, dies sollte jedoch individuell besprochen werden. Auch sollte individuell geplant werden, ob die Geburt als Kaiserschnitt oder auf natürlichem Wege erfolgen sollte und was bei der Narkose zu beachten ist. Hierbei stehen wir Ihrem Gynäkologen gerne für Fragen bereit.

Blutdruck-Management

Bei manchen Moyamoya-Patienten ist das Vermeiden von zu niedrigen Blutdruckwerten zur Aufrechterhaltung der Hirndurchblutung erforderlich. Bevor bei Ihnen eine blutdrucksenkende Medikation begonnen werden soll, bieten wir gerne ein Gespräch mit Ihrem Hausarzt oder Internisten an. Ein zu hoher Blutdruck sollte vorsichtig gesenkt werden. Einige Moyamoya-Patienten neigen zu Ohnmachtsanfällen. Versuchen Sie die Wadenmuskulatur bei längerem Stehen anzuspannen, stehen Sie langsam aus dem Liegen auf und trinken Sie ausreichend.



Kopfschmerzen

Kopfschmerzen können, müssen aber nicht mit Ihrer Grunderkrankung zusammenhängen. Immer wenn sich der Charakter Ihrer Kopfschmerzen ändert, insbesondere wenn starke Kopfschmerzen auftreten, sollten Sie Ihre Ärzte kontaktieren. Triptane zur Behandlung einer Migräne bei Moyamoya-Erkrankung und Moyamoya-Syndrom können nicht empfohlen werden. Wenn nach der Operation chronische Kopfschmerzen verbleiben, bieten wir an, mit Ihnen eine dauerhafte Kopfschmerz-Therapie zu planen.

Vermeiden einer Kompression der Schläfenregion

Patienten nach einer direkten Bypass-Operation wird angeraten, eine Kompression der Schläfenregion sowie der Region vor dem Ohr zu vermeiden. Hier sind insbesondere einengende Brillen, enge Schutzbrillen, Masken und Helme zu vermeiden. Eine bestimmte Schlafhaltung ist nicht zwingend erforderlich.

Andere Empfehlungen und Beschränkungen

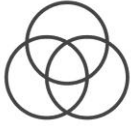
Wir empfehlen, vom Hochgeschwindigkeits-Achterbahnfahren, vom Sporttauchen und dem Benutzen von Tauchmasken sowie vom Fallschirmspringen abzusehen. Auch von der Blutspende wird abgeraten. Patienten sollten stets ausreichend trinken. Täglich wird zu zwei bis drei Litern nicht-alkoholischer und nicht-koffeinierter Getränke geraten. Von Kontaktsportarten wird in den ersten Wochen nach der Operation abgeraten. Generell sollte dringlichst auf das Rauchen verzichtet werden, zu Abstinenz-Maßnahmen beraten wir gern. Auch empfiehlt sich generell ein gesunder Lebensstil, um das Auftreten zusätzlicher Arteriosklerose zu verhindern.

Gerne betreuen wir Sie mit Ihrer Erkrankung. Neben der ambulanten oder stationären Behandlung bieten wir regelmäßig die Teilnahme an Studien an, um das Wissen über diese seltenen Erkrankung zu erweitern. Die gegebenen Informationen oder Ratschläge können eine Arzt-Patienten-Beziehung nur unterstützen, jedoch niemals das Beratungsgespräch mit ihrem Arzt ersetzen.

Ausführlichere Informationen finden Sie im Patientenratgeber „Moyamoya-Syndrom und Moyamoya-Erkrankung“ (Autoren: Krämer, Khan, Diesner, Roder, Verlag: Deutscher Medizin Verlag, ISBN 978-3-936525-72-4).

Wir wünschen Ihnen alles Gute

Priv.-Doz. Dr. med. Markus Krämer
Leitender Oberarzt



Alfried Krupp Krankenhaus

Das Moyamoya-Team am Alfred Krupp Krankenhaus in Rüttenscheid:

Klinik für Neurologie
Chefarzt
Prof. Dr. med. Peter Berlit
Ansprechpartner
Priv.-Doz. Dr. med. Markus Krämer
Leitender Oberarzt
Facharzt für Neurologie

Stationäre Termine
Telefon 0201 434-41430
Ambulante Termine
Telefon 0201-434-41435

Klinik für Neurochirurgie
Chefarzt
Prof. Dr. med. Rudolf Laumer
Ansprechpartner
Oberarzt Dr. med. Frank Diesner
Fachärzte für Neurochirurgie

Sekretariat
Telefon 0201 434-2568