



Patienteninformation zur Moyamoya-Angiopathie

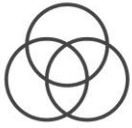
Ihr Arzt hat bei Ihnen die Moyamoya-Angiopathie diagnostiziert. Das multiprofessionelle Team der Kliniken für Neurologie, Neurochirurgie und Neuroradiologie am Alfried Krupp Krankenhaus freut sich, Ihnen bei der Behandlung dieser seltenen Erkrankung beiseite zu stehen. Die Betreuung der Patienten mit Moyamoya-Angiopathie erfolgt am Alfried Krupp Krankenhaus in enger Zusammenarbeit dieser drei beteiligten Kliniken mit Einbindung eines erfahrenen Teams aus Anästhesisten, Gesundheits- und Krankenpflegern, Duplexsonographie-Experten, Sozialarbeitern, Ergotherapeuten, Physiotherapeuten und Logopäden. Die Europäische Kommission hat das Alfried Krupp Krankenhaus als „Europäisches Referenzzentrum“ für die Moyamoya-Angiopathie ausgezeichnet.

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.

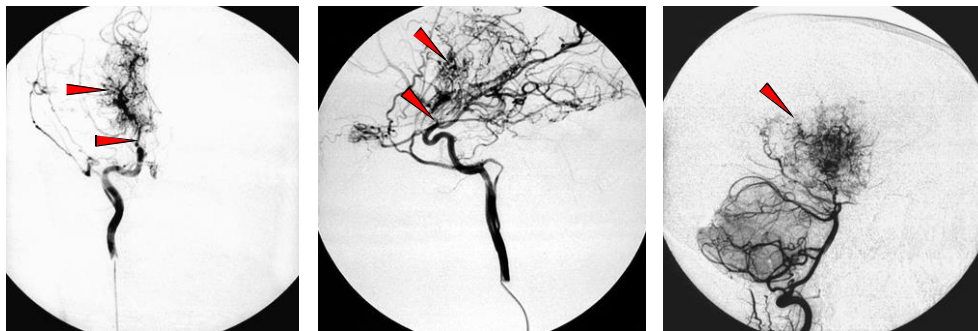
Was bedeuten die Begriffe Moyamoya-Erkrankung, Moyamoya-Syndrom und Moyamoya-Angiopathie?

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.). Der Oberbegriff der Erkrankungsgruppe ist „Moyamoya-Angiopathie“. Zur Diagnostik werden besondere Methoden der Kernspintomographie (MRT), die Katheterdarstellung der Hirngefäße (zerebrale Angiographie) und spezielle Ultraschalluntersuchungen der Hirngefäße (Duplexsonographie, transkranieller Doppler zur Testung der Vasomotorenreserve)



eingesetzt. Zum Ausschluss einer anders behandelbaren Erkrankung beim Moyamoya-Syndrom ist oft eine detaillierte neurologische Diagnostik inklusive Nervenwasseruntersuchung notwendig.



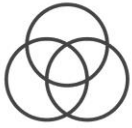
Dank an Prof.. Dr. med. Nadia Khan (Zürich/Schweiz) für das Überlassen der Bildbeispiele.

Konservative Behandlung

Die nicht-operative Behandlung der Moyamoya-Angiopathie 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-Angiopathie 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-Angiopathie treffen Sie als Patient gemeinsam mit Ihrem Ärzteteam aufgrund von Daten aus Ihrem Krankheitsverlaufes, der Katheterangiographie, spezieller MRT-Aufnahmen und der Duplexsonographie (Vasomotorenreserve). Im Alfred 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-Angiopathie

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

Blutverdünnende Medikation

Von den meisten Moyamoya-Spezialisten wird auch nach der erfolgreichen Operation die dauerhafte Medikation mit Thrombozytenaggregations-hemmenden („blutverdünnenden“) Tabletten wie ASS 100 oder Clopidogrel 75 unter der Vorstellung, Gerinnselbildung zu vermeiden, empfohlen. Nach einer Hirnblutung ist das Risiko von weiteren Hirnblutungen mit dem Gerinnselrisiko von erfahrenen Zentren abzuwägen. Starke Blutverdünner wie Marcumar oder sogenannte NOAKs sind vor Ihrer Anwendung z.B. aufgrund von Vorhofflimmern mit dem Moyamoya-Zentrum abzusprechen.

Frau-Sein

Frauen wird von der Einnahme der Östrogen-haltigen „Pille“ zur Empfängnisverhütung wegen des damit verbundenen Risikos von Blutplättchen-Gerinnseln abgeraten. Alternative Methoden der Empfängnisverhütung oder Progesteron-Präparate sind unproblematisch.

Unter der Gerinnungsmedikation mit ASS und Clopidogrel können Periodenblutungen stärker ausfallen, weshalb in diesen Fällen der Eisenspiegel im Blut kontrolliert und ggf. substituiert werden sollte.

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 der Moyamoya-Angiopathie sollte sowohl ein zu hoher, als auch zu niedriger Blutdruck vermieden werden. 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, aber doch konsequent 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-Angiopathie können nicht empfohlen werden. Lasmiditan ist seit 2023 zur akuten Therapie der Migräne bei Gefäßerkrankungen zugelassen, auch darüber beraten wir gern. Wenn nach der Operation chronische Kopfschmerzen verbleiben, bieten wir an, mit Ihnen eine dauerhafte Kopfschmerz-Therapie zu planen.

Vermeiden einer Kompression der Schläfenregion

Eine bestimmte Schlafhaltung ist nicht zwingend erforderlich. Übliche Fahrradhelme und Brillen engen die Schläfe nicht so straff ein, dass Sie Sorge vor Kompression des Bypasses haben müssten. Allerdings ist bei einengenden Neopren-Hauben Vorsicht geboten.

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-koffeiniertes Getränke geraten. Von Kontaktsportarten wird in den ersten Wochen nach der Operation abgeraten. Der Sauna-Besuch sollte je nach Kreislaufsituation nur vorsichtig erfolgen. 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.



Alfried Krupp Krankenhaus

Gerne betreuen wir Sie mit Ihrer Erkrankung in unserem Europäischen Referenzzentrum. Neben der medizinischen Behandlung bieten wir regelmäßig die Teilnahme an Studien an, um das Wissen über diese seltenen Erkrankung zu erweitern. Das Alfred Krupp Krankenhaus kooperiert zudem mit dem gemeinnützigen Verein „Moyamoya Freunde und Förderer Deutschland e.V.“.

Die gegebenen Informationen oder Ratschläge können eine Arzt-Patienten-Beziehung nur unterstützen, jedoch niemals das Beratungsgespräch mit ihrem Arzt ersetzen.

Ausführlichere weitere 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) oder auf der Homepage des Alfred Krupp Krankenhaus. Zudem sind die Homepage des oben erwähnten Moyamoya-Freundes- und Fördervereins (www.moyamoya.de) und dessen YouTube und Instagram-Profil ([moyamoya_freunde_und_foerderer](https://www.instagram.com/moyamoya_freunde_und_foerderer)) für Sie von Interesse.

Wir wünschen Ihnen alles Gute

Im Namen des Moyamoya-Teams des Europäischen Referenzzentrums am Alfred Krupp Krankenhaus

Prof. Dr. med. Markus Krämer
Leitender Oberarzt





Alfried Krupp Krankenhaus

Das Moyamoya-Team am Alfried Krupp Krankenhaus in Rüttenscheid:

Klinik für Neurologie
Chefarzt
Professor Dr. med. Roland Veltkamp

Ansprechpartner
Prof. Dr. med. Markus Krämer
Leitender Oberarzt Neurologie
Facharzt für Neurologie

Dr. med. Jana Becker
Geschäftsführende Oberärztin
Fachärztin für Neurologie

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

Klinik für Neurochirurgie
Chefarzt
Prof. Dr. med. Dr. (Univ. Verona) Florian H. Ebner

Ansprechpartner
Dr. med. Frank Diesner
Geschäftsführender Oberarzt Neurochirurgie
Facharzt für Neurochirurgie

Dr. med. Maika Dieser
Fachärztin für Neurochirurgie

Sekretariat
Telefon 0201 434-2537