

Moyamoya-Erkrankung

> Definition und Ursache

Mit der Moyamoya-Erkrankung (von jap. moyamoya «Nebel») wird eine Störung der Hirngefäße charakterisiert, bei der es zu einer Verengung oder gar einem Verschluss von Hirn-Arterien kommt. Diese lösen Gefäßneubildungen aus mit Umgehungskreisläufen, die in der Bildgebung wie aufsteigender Rauch oder Nebel aussehen. Darauf basiert auch der Name der Erkrankung.

Verantwortlich für die Moyamoya-Erkrankung ist eine Genmutation erfolgt auf dem Chromosom 17 an einem speziellen Genlocus, wobei eine genaue genetische Ursache nicht bekannt ist.

> Krankheitsbild und Krankheitssymptome

Die Blutgefäße verengen sich bei der Moyamoya-Erkrankung zunächst über einen langen Zeitraum hinweg. Die fortschreitende Verengung der Gefäße führt schließlich zu einem vollständigen Verschluss der Arterien. Dies führt zu

- > einer zunehmenden Blutarmut im Hirn der erkrankten Personen
- > einer erhöhten Gefahr von ischämischen Attacken und Schlaganfällen
- > zahlreichen winzigen Blutgefäßen

Die Moyamoya-Erkrankung kommt besonders häufig bei zwei- bis zehnjährigen Kindern vor, tritt aber auch noch im Alter zwischen 30 und 40 Jahren auf. Im Laufe der Zeit erhöht sich aufgrund des Verschlusses von zerebralen Blutgefäßen das Risiko, dass Hirninfarkte und Hirnblutungen auftreten können.

Verschiedene Krankheitsbilder haben Ähnlichkeiten mit der Moyamoya-Erkrankung. Dazu gehören zum Beispiel die Neurofibromatose Typ 1, die Tuberöse Sklerose, die fibromuskuläre Dysplasie oder auch die Sichelzellanämie.

Da das Krankheitsbild fortschreitend ist und sich ständig verändert, müssen die Eltern betroffener Kinder regelmäßige und stets sehr aufwändige Untersuchungen in Kauf nehmen, um noch ernsthaftere Folgeschäden zu vermeiden.

> Wie kann man das Syndrom erkennen?

Die Diagnose erfolgt durch Bildgebung. Sie wird mit Hilfe der Angiographie (Gefäßdarstellung der Hirnarterien) und der Magnetresonanztomografie ermittelt.

> Behandlung & Therapie

Möglich ist zum einen eine medikamentöse Therapie. Dabei benötigen die betroffenen Menschen zumeist sogenannte Antikoagulantien (Gerinnungshemmer oder Blutverdünner). Eine weitere Option ist es, die Erkrankung dann operativ zu behandeln, wenn das Hirn infolge der fortschreitenden Gefäßverengung mit zu wenig Blut versorgt wird. Dabei erhalten die Patienten einen Bypass, wobei man direkte oder indirekte Bypassmethoden unterscheidet. Indirekte Revaskularisationen werden im Allgemeinen bei Kindern bevorzugt, wodurch das Risiko eines Schlaganfalls deutlich reduziert wird.

Durch ergänzende Physio-, Sprach- und Ergotherapie kann die Prognose zusätzlich verbessert werden.

> **Förderung / Beratung der Familien**

Da bei der Moyamoya-Erkrankung vor allem das Gehirn von den Beschwerden betroffen ist, wirkt sie sich zumeist sehr negativ auf das Leben und den Alltag der Betroffenen aus. Insbesondere, weil es in der Regel schon frühzeitig zu einem Schlaganfall bei Patienten kommt, der zu Störungen der Sensibilität und auch zu Lähmungen führt. Ein Großteil der Betroffenen weist dann schwere bleibende Defizite auf, die zumeist auch zu einer reduzierten Lebenserwartung führt.

Bei der Beratung der betroffenen Familien ist es daher von großer Bedeutung, dass die Patienten im Alltag möglichst viele persönliche Risikofaktoren minimieren und ihren Lebensstil auf die Erkrankung anpassen. Besonders wichtig ist es dabei, das Übergewicht und den Bluthochdruck zu reduzieren und das Rauchen aufzugeben oder möglichst erst gar nicht damit zu beginnen.

Eltern, die bei ihrem Kind die charakteristischen Symptome feststellen, sollten zudem in enger Absprache mit ihrer betreuenden Kinder- und Jugendarztpraxis möglichst früh einen Spezialisten konsultieren. In erster Linie kommen hierfür Neuropädiater oder im späteren Alter spezialisierte Facharzt-Internisten in Frage. Eine frühzeitige Diagnose und rechtzeitig eingeleitete optimale Therapien verbessern die Behandlungsmöglichkeiten. Daher sollten betroffene Familien Spezialzentren aufsuchen, die mit der notwendigen Technik zur Bildgebung für die krankheitsspezifisch relevanten Gehirnareale ausgestattet sind.

Sehr nützlich ist zudem der Austausch mit anderen betroffenen Familien, der jederzeit über die KNW-Eltern-Datenbank möglich ist.

> [Mehr Infos zur Moyamoya-Erkrankung unter folgendem Link:](https://www.krupp-krankenhaus.de/neurologie/leistungsspektrum/moyamoya-vaskulitis-und-juvener-schlaganfall/moyamoya-erkrankung.html)

<https://www.krupp-krankenhaus.de/neurologie/leistungsspektrum/moyamoya-vaskulitis-und-juvener-schlaganfall/moyamoya-erkrankung.html>