

## Wenn das Gehirn Umleitungen ausbildet

„Moyamoya“ nennen Japaner nebel- oder rauchartige Erscheinungen. Die Moyamoya-Angiopathie bezeichnet eine seltene Gefäßkrankheit des Gehirns, die Erwachsene und Kinder betreffen kann.



**TK |** Herr Dr. Roder, was bedeutet Moyamoya-Angiopathie?

**Dr. Roder |** Bei dieser Krankheit hat der Patient Engstellen oder Verschlüsse der arteriellen Hauptgefäße des Gehirns, der Hirnschlagadern. Das Gehirn versucht dies zu kompensieren und bildet feine Kollateralgefäße aus, die diese Engstellen – wie bei einer Umleitung – umgehen. Sie erscheinen bei der Darstellung der Gehirngefäße, also bei der Angiographie, als diffuses Nebelbild, daher der Name. Diese seltene Erkrankung kommt vor allem in Asien vor, insbesondere in Japan und Korea. In Europa tritt sie vermutlich häufiger auf als gedacht, wird jedoch oft nicht erkannt, weil sie so selten vorkommt. Weltweite Forschung zeigt, dass genetische Faktoren für die Entstehung verantwortlich sein könnten. Auslöser sind jedoch auch Umweltbelastungen, etwa Bestrahlung, oder Hirnhautentzündungen.

**TK |** Wer ist betroffen?

**Dr. Roder |** Frauen doppelt so häufig wie Männer. Moyamoya tritt im Alter unter zehn Jahren sowie zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr auf. Bei Kindern kann es sich rasch verschlimmern, Erwachsene haben häufig ein stabileres Krankheitsbild. Zu den Symptomen gehören häufige Kopfschmerzen. Wenn Kinder diese fast chronisch haben, sollte man hellhörig werden. Bei Moyamoya können auch Sprachstörungen auftreten, Müdigkeit, Schwindel, vorübergehende oder bleibende neurologische Ausfälle wie plötzliche Halbseitenlähmung, Koordinations- und Gefühlsstörungen oder epileptische Anfälle.

**TK |** Frau Dr. Kahn, ist Moyamoya schwer zu diagnostizieren?

**Dr. Khan |** Eine sorgfältige und umfassende Diagnostik ist ausschlaggebend, um Symptome von Moyamoya von denen anderer Krankheiten abzugrenzen, etwa einer Migräne. Der erste Schritt ist die MR-Angiographie: Per Magnetresonanztomographie, also MRT, werden Bilder der Gehirngefäße gemacht. Bestätigt sich dabei der Verdacht, folgt eine Perfusionbildgebung: Um die Durchblutungsreserven gut messen und abbilden zu können, bekommen die Patienten eine gefäßerweiternde Substanz.

**TK |** Wie wird behandelt?

**Dr. Khan |** In leichteren Fällen, wenn genug Blut fließt, reicht die Gabe blutverdünnder Medikamente wie 100 Milligramm Acetylsalicylsäure täglich – diese Dosis bekommen auch Kinder. Wichtig ist, viel zu trinken und den Blutdruck gut einzustellen. Eine OP ist notwendig, wenn das Gehirn unterversorgt ist: Wir legen einen sogenannten extrakraniellen-intrakraniellen Bypass, das ist der Goldstandard. Dabei wird ein oberflächliches, außerhalb des Schädels liegendes Gefäß mit einem oberflächlichen Hirngefäß mikrochirurgisch verbunden. Einen halben bis einen Millimeter dünne Gefäße werden mit Fäden, die dünner sind als ein Haar, unter dem Operationsmikroskop aneinandergenäht. Dank der Fluoreszenz eines eingespritzten Farbstoffs können wir prüfen, ob der Bypass gut funktioniert. Gewebe, das durch Ischämien, also Minderdurchblutung, abgestorben ist, können wir allerdings nicht mehr retten.



#### Universitätsklinikum Tübingen

Am Universitätsklinikum Tübingen behandeln Spezialisten kleine und große Patienten mit Gefäßengstellen im Gehirn auf wegweisende Art. Die Experten der Neurochirurgischen Universitätsklinik sowie des universitären Kinderspitals Zürich sind bei der Behandlung der Moyamoya-Angiopathie führend. Bei Diagnose, Therapie und bei der Moyamoya-Sprechstunde in Tübingen arbeiten die beiden Institute zusammen.

Betroffenen Versicherten vermittelt die TK einen direkten Kontakt zum Fachteam, das ihnen dann einen kurzfristigen Behandlungstermin ermöglicht. Interessierte wenden sich unter dem Stichwort „TK-Netzwerk Spitzenmedizin“ an unsere Service-Nummer:

**Tel. 0800 - 285 00 85.**

**TK |** Ist diese Behandlung erfolgreich?

**Dr. Roder |** Die oft abgeschlagenen, müden Patienten sind in der Regel wenige Tage nach einer OP deutlich fitter – nach drei bis sechs Monaten strahlen sie aufgrund der neu gewonnenen Lebensenergie. Die komplexe OP wird insgesamt sehr gut vertragen, wir bleiben ja an der Gehirnoberfläche. Geforscht wird an den Ursachen der Erkrankung, insbesondere der Genetik. Vielversprechende Ansätze gibt es beim gemeinsamen Auftreten von Moyamoya und anderen Erbkrankheiten, etwa der Neurofibromatose oder der Trisomie 21.

**TK |** Was bringt Ihre monatliche Moyamoya-Sprechstunde?

**Dr. Roder |** Eine enge Arzt-Patienten-Beziehung und einen vertrauensvollen Kontakt zu den Eltern betroffener Kinder. Beides ist für eine erfolgreiche Therapie unerlässlich. Dr. Khan, die mehrmals im Jahr extra aus Zürich anreist, und ich machen das gemeinsam. Durch diese intensive Zusammenarbeit und unsere enge Kooperation mit der Neuro radiologie und Neurologie in Tübingen sowie Experten aus aller Welt ist garantiert, dass wir das gesamte Spektrum zur Diagnostik und Behandlung aller Patienten mit dieser Krankheit auf dem höchstmöglichen Niveau anbieten können.

#### ZUR PERSON



**PD Dr. Nadia Khan |**  
Leitende Ärztin im Moyamoya Center des Kinderspitals Zürich sowie Leiterin der Sektion Moyamoya-Angiopathie und Bypasschirurgie am Universitätsklinikum Tübingen

**Dr. Constantin Roder |**  
Assistenzarzt in der Sektion Moyamoya-Angiopathie und Bypasschirurgie am Universitätsklinikum Tübingen