

ELTERNINFORMATION
KRANKHEIT - BEHANDLUNG

Diagnose Moyamoya- Angiopathie





Sehr geehrte Eltern

Ihr Kind hat die Diagnose Moyamoya-Angiopathie erhalten. Bestimmt stellt dieser Befund die ganze Familie vor eine schwierige Situation. Gerade in einem solchen Moment ist es ein Lichtblick zu wissen, dass die neurologische Störung behandelbar ist. Moyamoya-Kinder können ihr gewohntes Leben wiedererlangen.

Das Moyamoya Center am Kinderspital Zürich ist eines der weltweit wenigen Kompetenzzentren für Moyamoya-Angiopathie. Hier erhalten Kinder eine altersgerechte und auf die Bedürfnisse der jungen Patienten abgestimmte medizinische Versorgung in Kombination mit einer engen persönlichen Begleitung. Uns ist es wichtig, dass sich die Kinder und ihre Familien gut aufgehoben fühlen, heute wie auch morgen. Darum endet die Betreuung meist nicht mit dem Abschluss der Genesung, sondern erst mit dem Eintritt ins Erwachsenenalter.

Dass unsere jungen Moyamoya-Patienten möglichst bald wieder unbeschwert lachen können, dafür setzen wir uns ein.

PD Dr. med. Nadia Khan, Leiterin Moyamoya Center

Ihr Kontakt

Moyamoya Center

Nadia Khan

Telefon +41 44 266 33 84

Telefax +41 44 266 33 68

n.khan@moyamoya.net

www.moyamoya.net

www.kispi.uzh.ch



Das bedeutet Moyamoya-Angiopathie

Die neurologische Störung ist eine wenig bekannte Krankheit, bei der sich Hirnarterien und angrenzende Hirngefäße verengen und verschließen. Der Körper versucht, die Störung im Kreislauf zu kompensieren, indem er mit vielen kleinen Gefäßen wolkenartige Strukturen im Gehirn bildet. In Anlehnung an die Form dieser Umgehungskreisläufe (Kollateralen) haben die Japaner J. Takeuchi und K. Shimizu, die das Symptom 1957 erstmals beschrieben, diese Krankheit Moyamoya genannt. Moyamoya bedeutet im Japanischen Wölkchen oder Rauchschwade.

Moyamoya kann und muss behandelt werden. Sonst führen die Hirngefäßverengungen zu massiven motorischen Defiziten, Sprachstörungen, schweren Behinderungen, Schlaganfällen oder sogar zum Tod. Mittels Bypass-Operationen wird die Blutzirkulation wiederhergestellt. Das stoppt weitere Attacken, und Ihr Kind wird danach wieder ein normales Leben ohne mentale und physische Beeinträchtigung führen können.

Moyamoya – von der Diagnose bis zur Genesung

Diagnose und Voruntersuchungen

Durch bildgebende Verfahren wie beispielsweise einer MRI-Untersuchung (Magnet-Resonanz-Imaging) ist bei Ihrem Kind Moyamoya-Angiopathie diagnostiziert worden. Um bei einem Moyamoya-Befund die normale Blutzirkulation wiederherstellen zu können, sind

Revaskularisations-Operationen die einzige Behandlungsmöglichkeit. Es gilt daher, den Spitalaufenthalt Ihres Kindes in die Wege zu leiten.

Der Spitaleintritt

Am ersten Tag im Kinderspital Zürich stehen zunächst ein Eintrittsgespräch mit dem Stationsarzt und



danach klinische, neurologische, entwicklungspädiatrische und genetische Abklärungen auf dem Programm. Anschliessend wird die leitende Ärztin des Moyamoya Center mit Ihnen, Ihrem Kind und den weiteren Familienangehörigen ein ausführliches Gespräch führen. Zögern Sie nicht, dabei sämtliche noch unbeantworteten Fragen zu stellen. Für die darauf folgende neurologische Diagnostik mit der Untersuchung des Grosshirns und der sechs Haupthirngefässe mittels MRI und Angiographie sowie mit der Beurteilung der Durchblutung mittels PET-Scan (Positronen-Emissions-Tomographie) bedarf es einer Narkose. Warum? Zum einen müssen die jungen Patienten während einer langen Zeit ruhig liegen. Zum anderen würden die unbekanntesten und hoch spezialisierten Geräte bei den Kindern unnötigen Stress auslösen. Dank der Narkose gehen die Untersuchungen an den Kindern schnell und unbemerkt vorbei. Der kindliche Körper kann im Gegensatz zu jenem von älteren Menschen das Anästhesiemittel gut und rasch abbauen, auch bei wiederholten Narkosen. Weitere gezielte Untersuchungen, die wichtige medizinische Informati-

onen für den späteren chirurgischen Eingriff liefern, können je nach Ausmass der Krankheit dazukommen.

Planung der Revaskularisations-Operationen

Mit den Ergebnissen sämtlicher Voruntersuchungen kann die minutiöse Planung des operativen Eingriffs beginnen. Ebenfalls zu diesem Zeitpunkt steht ein weiteres Elterngespräch an, an dem auch der Anästhesist teilnimmt. Gemeinsam wird die Operation genau besprochen, und Fragen werden beantwortet. Zudem können Sie mit Ihrem Kind die Intensivstation besuchen. Das Kennenlernen dieser Abteilung hilft den noch jungen Patienten, Ängste abzubauen und die Neugierde zu stillen. Vor der Operation wird das verschriebene Aspirin nicht abgesetzt, und es ist wichtig, dass Ihr Kind mindestens zwei Liter pro Tag trinkt. Am Vortag heisst es dann Haare waschen. Dies ist für einen hygienischen Eingriff elementar. Zusätzliche Vorkehrungen sind jedoch nicht nötig.

Der OP-Tag

Am grossen Tag können Sie Ihr Kind auf seiner Reise im Spitalbett vom Zimmer in die Operationsvorberei-

tung begleiten. Sobald die Wirkung der Narkose einsetzt, bitten wir Sie um Geduld: Der operative Eingriff wird mehrere Stunden dauern.

Während dieser Zeit stellen die Ärzte die Blutzirkulation im Gehirn mittels Bypässen wieder her. Selbstverständlich informieren wir Sie laufend über den aktuellen Stand.

Sobald die Operation abgeschlossen ist, wird Ihr Kind zum Aufwachen und zur Beobachtung auf die Intensivstation verlegt, und Sie dürfen wieder zu ihm. Hat sich sein Zustand stabilisiert, kann Ihr Kind zurück auf sein Zimmer.

Schon am Tag nach dem Eingriff wird es wieder aufstehen und spielen können. Zur Kontrolle wird noch ein Computertomogramm gemacht.

Allfällige Komplikationen wie Blutungen und Schlaganfälle können so ausgeschlossen werden.

In den Tagen nach dem Eingriff können das Gesicht und der Kopf Ihres Kindes stark anschwellen. Diese Schwellung ist nichts Aussergewöhnliches und bildet sich nach zwei bis vier Tagen wieder zurück. Es muss jedoch permanent darauf geachtet werden, dass das Kopfteil des Bettes bis zum Spitalaustritt stets um 30 bis 45 Grad hochgestellt ist, um die

Blutzirkulation zu unterstützen und den Druck abzubauen.

Postoperative Untersuchungen und Austritt

Je nach Anzahl der nötigen Operationen variiert die Dauer des Spitalaufenthalts zwischen sieben und vierzehn Tagen. In dieser Zeit kann sich Ihr Kind vom operativen Eingriff erholen. Am vierten Folgetag erhält es frische Verbände. Die Fäden müssen nicht gezogen werden. Sie zersetzen sich während der folgenden acht Wochen komplett. Regelmässige Kontrolluntersuchungen während des Spitalaufenthalts bestätigen die fortschreitende Genesung.

Ambulante Nachkontrollen

Treten keine Komplikationen auf, findet die erste Nachuntersuchung rund sechs Monate nach der letzten Operation statt. Dabei stehen klinische und neuroradiologische Untersuchungen wie ein MRI oder PET-Scans auf dem Programm.

Je nach Krankengeschichte folgen anschliessend bis zur Pubertät jedes bis jedes dritte Jahr weitere Kontrolluntersuchungen.

Eine gute Vorbereitung erleichtert Ihrem Kind den Spitalaufenthalt

Der bevorstehende Aufenthalt im Krankenhaus ist für ein Kind oft mit Unsicherheit und Ängsten verbunden. Mit einer altersgerechten Aufklärung können Sie ihm Sicherheit zurückgeben. Erzählen Sie Ihrem Kind, warum es ins Kinderspital Zürich kommen muss und was dort geschieht. Speziell für solche Gespräche hat das Moyamoya Center neben dieser Broschüre zwei Bücher herausgegeben:

- «Sven», ein Bilderbuch für Kinder ab vier Jahren
- «Fatmas fantastische Reise», ein Comic für Kinder ab zehn Jahren

Beide Bücher sind kostenlos beim Moyamoya Center am Kinderspital Zürich zu beziehen.

Auch ein vorhergehender Besuch im Spital baut Ängste ab, weckt vielleicht sogar Neugierde und beantwortet die Fragen der ganzen Familie. Darum veranstaltet das Kinderspital regelmässig Spitalführungen. Bei der automatischen Telefonauskunft +41 44 266 80 88 erfahren Sie, wann die nächste stattfinden wird.

Helfen Sie mit, die Moyamoya-Behandlung voranzutreiben

Dem Moyamoya Center ist es ein grosses Anliegen, die neurologische Störung weiter zu erforschen und die Behandlungsmethoden permanent weiterzuentwickeln. Von den neusten Erkenntnissen und Methoden profitiert jedes einzelne Moyamoya-Kind.

Für diese Forschungsarbeit sind wir jedoch auf die Mitarbeit unserer

Patienten angewiesen. Haben Sie sich schon einmal überlegt, ob Ihr Kind daran teilnehmen soll?

Die leitende Ärztin, Nadia Khan, erläutert Ihnen im persönlichen Gespräch gerne die aktuellen Forschungsprojekte und sämtliche Aspekte einer Teilnahme.



Herzlich willkommen in der Moyamoya-Gruppe

Patienten des Moyamoya Center und ihre Angehörigen sind in einer Kontaktgruppe organisiert. Im Vordergrund der Vernetzung steht der Austausch unter Gleichgesinnten – im Plenum oder ganz persönlich. Rund einmal pro Jahr treffen sich alle Interessierten zu einem Informations- und Austausch-Event. Lernen Sie die Mitglieder aus aller Welt kennen. Das Moyamoya Center vermittelt Ihnen gerne den Kontakt.

Weitergehende Informationen über Moyamoya-Angiopathie

- Webseite: www.moyamoya.net
- Medizinisches Fachbuch in Englisch: «Moyamoya Disease, Diagnosis and Treatment», von John E. Wanebo, Nadia Khan, Joseph M. Zabramski und Robert F. Spetzler, erschienen im Thieme-Verlag. ISBN-Nr. 978-1604067309



 *Das Spital der
Eleonorenstiftung*

Kinderspital Zürich - Eleonorenstiftung
Steinwiesstrasse 75
CH-8032 Zurich

www.kispi.uzh.ch
Telefon +41 44 266 71 11