

Medical card / Emergency

Il proprietario di questa tessera ha una:

Angiopatia Cerebrale tipo moyamoya

Si raccomanda al proprietario di portare sempre con se questa tessera.

L'Angiopatia Cerebrale tipo moyamoya rappresenta una rara arteriopatia intracranica che colpisce bambini e adulti e che può provocare infarti ed emorragie cerebrali. Essa si associa a lesioni progressive steno-occlusive delle arterie del poligono di Willis con secondaria formazione di esili neo vasi compensatori.

L'ischemia cerebrale si presenta spesso in occasione di cambiamenti emodinamici; vengono infatti identificato a volte fattori precipitanti come l'iperventilazione o la caduta della pressione arteriosa. L'angiopatia Moyamoya può essere isolata, e detta quindi "malattia Moyamoya", o essere associata a condizioni mediche, su base acquisita o genetica, allora si parla di "sindrome Moyamoya". Le raccomandazioni proposte vanno applicate ad entrambe le due entità.

Maggiori informazioni sul protocollo di diagnosi e cura in francese:

https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2016-08/pnds_-_maladie_et_syndrome_de_moyamoya_de_lenfant_et_de_ladulte_2016-08-11_11-35-20_513.pdf

Questa tessera dovrebbe essere compilata e aggiornata dal medico di paziente, in presenza e con il consenso del suo proprietario. Questo documento è soggetto al segreto medico e nessuno può esigere la sua comunicazione senza l'autorizzazione del titolare o dei suoi tutori in caso di minore.

Gestione delle emergenze (1)

- ✓ **Un accidente/insulto cerebrovascolare (attacco ischemico transitorio, ictus ischemico o emorragico) rappresenta la complicanza più frequente nei pazienti con moyamoya. In caso di accidente cerebrovascolare le priorità terapeutiche sono:**
 - Stretto monitoraggio dei seguenti parametri vitali: pressione arteriosa, frequenza cardiaca, saturazione dell'ossigeno, e temperatura corporea. Il controllo dei valori pressori è fondamentale e mira a evitare improvvise o significative diminuzioni della pressione sanguigna che potrebbero rapidamente peggiorare il quadro neurologico.
 - In caso di deficit neurologico focale, lo studio radiologico del cervello è fondamentale nella diagnosi di un infarto ischemico o emorragico. Nella fase acuta la RM identifica meglio un eventuale infarto cerebrale.
 - Nel caso non sia possibile effettuare una RM o in caso di alterazioni della coscienza va eseguita una TC cerebrale urgente che può evidenziare prontamente un ictus emorragico; tale tecnica ha d'altra parte un basso potere diagnostico per gli ictus ischemici.
- ✓ **Nel caso di un ischemia cerebrale (attacco ischemico transitorio o ictus ischemico), si raccomanda di:**
 - Mantenere elevati livelli pressori salvo che siano clinicamente poco tollerati;
 - Evitare abbassamenti repentini della pressione arteriosa;
 - Nel caso sia necessario un'espansione del volume ematico utilizzare soluzione salina/fisiologica (sono controindicate le soluzioni ipotoniche);
 - Mantenere il paziente in posizione supina evitando di sollevare il capo;
 - Correggere eventuali squilibri idro elettrolitici, febbre, dolore (specialmente per evitare l'iperventilazione legata al pianto), ipocapnia, e ipovolemia.

Gestione delle emergenze (2)

- Iniziare una terapia antitrombotica con antiaggregante (ad esempio aspirina ev negli adulti). Gli adulti e adolescenti che sono immobilizzati o hanno un deficit motorio a carico degli arti inferiori devono ricevere eparina a basso peso molecolare per la prevenzione della trombosi venosa profonda;
- Evitare:
 - Anticoagulanti a dosaggio terapeutico che potrebbero aumentare il rischio di emorragia cerebrale;
 - Terapia trombolitica che non è indicata negli adulti con infarti cerebrali legati all'angiopatia moyamoya.
- ✓ **Nel caso si confermi una emorragia cerebrale o subaracnoidea si raccomanda di:**
 - Richiedere una valutazione neurochirurgica urgente;
 - Mantenere elevati livelli pressori salvo che siano $\geq 180/105$ mmHg negli adulti o superiori le +2 deviazioni standard per età nei bambini; evitare in tutti i casi cali/abbassamenti repentini della pressione arteriosa;
 - Correggere squilibri idro elettrolitici, febbre, dolore (specialmente per evitare l'iperventilazione legata al pianto), ipocapnia, e ipovolemia.
 - Evitare qualunque terapia antitrombotica tranne quella mirata alla prevenzione della trombosi venosa profonda. Gli adulti e adolescenti che sono immobilizzati o hanno un deficit motorio a carico degli arti inferiori. In tal caso l'eparina basso peso molecolare dovrebbe essere cominciata, una volta stabilizzata l'iniziale emorragia, in seconda giornata.

Per maggiori informazioni consultare la pagina:

http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Emergency.php?Ing=FR

Precauzioni mediche

Raccomandazioni terapeutiche

- **Utilizzare con prudenza farmaci antiipertensivi** (iniziare o modificare terapie con prudenza e in collaborazione con il tema medico che ha in cura il paziente). Essere consapevoli del rischio di poter aggravate un'ipoperfusione cerebrale causando ulteriori complicanze ischemiche. Non usare farmaci antiipertensivi in caso di emergenza a meno che i valori della pressione arteriosa non sia $\geq 230/130$ mmHg negli adulti o sia poco tollerata (scompenso cardiaco).
- **Non è raccomandato l'uso degli anticoagulanti** per la prevenzione dell'ischemia cerebrale (**mancanza di efficacia clinica** e comprovato rischio di **emorragia cerebrale**). Gli anticoagulanti dovrebbero essere usati solo se strettamente indicati (trombosi venosa profonda confermata, embolia polmonare) e preferibilmente per brevi periodi di tempo e solo dopo che il rischio di emorragia sia stato discusso col medico referente.
- **Evitare farmaci vasocostrittori per il rischio di peggiorare un'ipoperfusione cerebrale.** Prestare speciale attenzione alla somministrazione di decongestionanti delle alte vie aeree (anche se somministrati solo per via nasale) e farmaci anti emicranici (triptani e serviti dell'ergot). Consultare la lista completa dei farmaci inclusa nella versione in esteso del protocollo per il moyamoya (weblink a pagina 1 di questa card).
- Prevenire la disidratazione (**ad es. in caso di gastroenterite**), specialmente nei bambini, attraverso la somministrazione di **appropriate solvzioni reidratanti**, possibilmente attraverso l'infusione ev.
- Evitare condizioni che provo chino l'iperventilaizione (le prove di iperpnea all'EEG sono controindicate) visto che l'ipocapnia provoca vasocostrizione.

Precauzioni anestesiolgiche

- L'anestesia **generale o locale**, anche per piccole operazioni, **dovrebbe essere pianificata e strettamente monitorata da uno staff medico che abbia esperienza con moyamoya e le sue possibili complicanze.**
- Sia l'anestesia sia le procedure chirurgiche di per sè predispongono a un maggior rischio di insulto neurologico a causa dei cambiamenti emodinamici secondari che possono causare.
- **Qualsiasi calo pressorio, anche se di breve durata**, dovrebbe essere evitato.
- Mettere in atto tutte le misure atte a prevenire o trattare rapidamente dolore, ipo o ipertensione arteriosa, ipovolemia, ipossia, ipocapnia o squilibri metabolici che insorgono nel periodo perioperatorio.
- Le tecniche di anestesia regionale andrebbero preferite nei pazienti con moyamoya.

Sports e altre attività

I pazienti con moyamoya dovrebbero evitare:

- Qualsiasi attività che **modifichi** repentinamente la **temperatura corporea** (sauna, bagno turco) **o che causi iperventilazione.**
- Sport estremi o di contatto correlati a rischio di trauma cranico (sport di combattimento, rugby ...) o in cui un eventuale perdita di coscienza potrebbe essere rischiosa (immersioni, nuoto non sorvegliato, paracadutismo, arrampicata libera, etc.).
- A parte le sopra-citate situazioni, il paziente può praticare attività fisica, che include anche sport competitivi, o suonare strumenti musicali, se ben tollerate. Si incoraggino nei bambini gli sport di gruppo piuttosto che competitivi. Potrebbe essere richiesto un certificato scolastico per illustrare queste raccomandazioni.

Dati del paziente

Nome:

Cognome:

Data nascita:

1/ Storia clinica - anamnesi:

- Attacco ischemico transitorio o infarto ischemico
- Emorragia cerebrale o subaracnoidea
- Crisi epilettiche
- Disturbo cognitivo
- Movimenti anormali

altro:

Rivascularizzazione chirurgica: No Si

Nome del chirurgo e dell' ospedale:

.....

2/ Altre condizioni mediche da segnalare (allergie, controindicazioni all'assunzione di farmaci) :

.....

.....

3/ Current terapie farmacologiche in corso :

- Terapia Antitrombotica
- Terapia Antiepilettica
- Altro:

Contatti

Familiare da contattare in caso di emergenza:

Neurologo / Neurologo Pediatra / Neurochirurgo:

Se il solito team non è disponibile, contattare:

Per adulti, CERVCO (Centre de Référence des maladies Vasculaires rares du Cerveau et de l'Œil): Tel : +33 1 49 95 25 91 or (for emergency use only) +33 1 49 95 65 12 www.cervco.fr

Per bambini, Centre national de référence de l'AVC de l'enfant : Tel : (for emergency use only) +33 1 71 39 68 15 www.cnravcenfant.fr

Centri di riferimento– Maggiori informazioni

Centro di riferimento per adulti



cervco

CENTRE DE RÉFÉRENCE
DES MALADIES VASCULAIRES RARES
DU CERVEAU ET DE L'ŒIL

Tel : +33 1 49 95 25 91

www.cervco.fr

Centro di riferimento per l'ictus infantile



Email : AVCenfant@chu-st-etienne.fr

www.cnravcenfant.fr

Organizzazioni dei pazienti



Email : Atmmcontact@yahoo.fr

www.tanguy-moya-moya.org

Maggiori informazioni

orphanet

The portal for rare diseases

www.orphanet.org

Maladies Rares
Info Services

0 810 63 19 20

N° Azur, prix appel local

*Questa scheda medica è stata modificata dall'associazione
Tanguy Moya-Moya.*

*Il consiglio medico dell'Associazione TANGUY MOYA-MOYA, il CERVCO, il
Centro Nazionale di Riferimento per l'Ictus Infantile, il SFNP e Orphanet
hanno contribuito a questo progetto.*

Edizione 2021