

Сложности диагностики болезни мойя-мойя

Ю.С. Мельникова¹, Д.И. Садыкова¹, Т.П. Макарова¹, Д.М. Ясав¹, А.Ф. Хамидуллин²,
М.Ф. Бикмуллин²

¹ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Казань, Россия;

²ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница» Минздрава Республики Татарстан, Казань, Россия

Difficulties in diagnosing moyamoya disease

Yu.S. Melnikova¹, D.I. Sadykova¹, T.P. Makarova¹, D.M. Yasav¹, A.F. Khamidullin²,
M.F. Bikmullin²

¹Kazan State Medical University, Kazan, Russia;

²Children's Republic Clinical Hospital, Kazan, Russia

Болезнь мойя-мойя — прогрессирующее цереброваскулярное заболевание, характеризующееся двусторонним стенозом супраклиноидной (проксимальной) части внутренних сонных артерий и начальных сегментов передней и средней мозговых артерий с последующим вовлечением вертебробазилярного бассейна и сопровождающееся развитием базальной сети анастомозов. Заболевание чаще всего проявляется в возрасте от 5 до 30–40 лет, что делает эту патологию актуальной и значимой причиной функциональных нарушений у детей и лиц молодого возраста. Диагностика болезни мойя-мойя может быть затруднена, поскольку ее клинические проявления полиморфны. Данное заболевание необходимо обязательно учитывать при дифференциальной диагностике симптомов ишемии головного мозга, так как раннее выявление и терапевтическое вмешательство могут улучшить прогноз за счет предотвращения необратимого повреждения головного мозга. В статье представлено собственное клиническое наблюдение за ребенком 6 лет с болезнью мойя-мойя с преимущественным поражением бассейна правой внутренней сонной артерии.

Ключевые слова: дети, болезнь мойя-мойя, цереброваскулярная патология, фибромускулярная дисплазия, артериальная гипертензия.

Для цитирования: Мельникова Ю.С., Садыкова Д.И., Макарова Т.П., Ясав Д.М., Хамидуллин А.Ф., Бикмуллин М.Ф. Сложности диагностики болезни мойя-мойя. Рос вестн перинатол и педиатр 2023; 68:(5): 102–109. DOI: 10.21508/1027–4065–2023–68–5–102–109

Moyamoya disease is a progressive cerebrovascular disease characterized by bilateral stenosis of the supraclinoid (proximal) part of the internal carotid arteries and the initial segments of the anterior and middle cerebral arteries, with subsequent involvement of the vertebrobasilar basin and accompanied by the development of a basal network of anastomoses. The disease most often manifests itself at the age of 5 to 30–40 years, which makes this pathology an actual and significant cause of functional disorders in children and young people. Diagnosis of moyamoya disease can be difficult because of the polymorphism of its clinical manifestations. This disease must be taken into account in the differential diagnosis of symptoms of cerebral ischemia, since early detection and therapeutic intervention can improve the prognosis by preventing irreversible brain damage. The article presents its own clinical observation of a 6-year-old child with moyamoya disease with a predominant lesion of the right internal carotid artery basin.

Key words: children, moyamoya disease, cerebrovascular pathology, fibromuscular dysplasia, arterial hypertension.

For citation: Melnikova Yu.S., Sadykova D.I., Makarova T.P., Yasav D.M., Hamidullin A.F., Bikmullin M.F. Difficulties in diagnosing moyamoya disease. Ros Vestn Perinatol i Peditr 2023; 68:(5): 102–109 (in Russ). DOI: 10.21508/1027–4065–2023–68–5–102–109

Болезнь мойя-мойя — прогрессирующее цереброваскулярное заболевание, характеризующееся двусторонним стенозом супраклиноидной (проксимальной) части внутренних сонных артерий и начальных сегментов передней и средней мозговых артерий с последующим вовлечением вертебробазилярного бассейна и сопровождающееся развитием

базальной сети анастомозов [1]. Впервые болезнь мойя-мойя была описана японскими исследователями в 1957 г. К. Takeuchi и К. Shimizu. Термин «болезнь мойя-мойя» был введен в клиническую практику в 1967 г. А. Takaku и J. Suzuki. По Международной классификации болезней X пересмотра заболевание относится к цереброваскулярным забо-

© Коллектив авторов, 2023

Адрес для корреспонденции: Мельникова Юлия Сергеевна — к.м.н., асс. кафедры госпитальной педиатрии Казанского государственного медицинского университета,
ORCID: 0000–0001–6633–6381
e-mail: mus87@mail.ru

Садыкова Динара Ильгизаровна — д.м.н., проф., зав. кафедрой госпитальной педиатрии Казанского государственного медицинского университета,
ORCID: 000–0002–6662–3548

Макарова Тамара Петровна — д.м.н., проф. кафедры госпитальной педиатрии Казанского государственного медицинского университета,
ORCID: 0000–0002–5722–8490

Ясав Дина Маратовна — студентка VI курса педиатрического факультета Казанского государственного медицинского университета,
ORCID: 0009–0001–1984–3353
420012 Казань, ул. Бултерова, д. 49

Хамидуллин Айдар Фаязович — зав. отделениями рентгенохирургии и лучевой диагностики Детской республиканской клинической больницы,
ORCID: 0009–0004–6959–8909

Бикмуллин Марат Фаритович — к.м.н., врач по рентгеноэндovasкулярной диагностике и лечению отделений рентгенохирургии и лучевой диагностики Детской республиканской клинической больницы,
ORCID: 0009–0000–8363–0232
420138 Казань, Оренбургский тракт, д. 140

леваниям. Иногда используют название болезни по фамилиям описавших заболевание авторов — болезнь Нишимото—Такеучи—Кудо, или церебральная базальная телеангиэктазия [1, 2].

В переводе с японского языка термин «мойя-мойя» означает «нечто, подобное сигаретному дыму, плывущему в воздухе». Это описание соответствует ангиографической картине заболевания. Феномен представляет собой накопление контрастного вещества сетью новообразованных коллатеральных сосудов, объединяющих корковые анастомозы диаметром 1,5–2,0 мм ветвей каротидного сифона, задней соединительной артерии, артерии Гюбнера, артерий сосудистого сплетения [1]. Ранее болезнь мойя-мойя считали характерной только для японцев. С 1962 г. появились публикации о случаях этого заболевания в других странах. Заболевание распространено повсеместно, чаще встречается у азиатов. Его распространенность в Японии составляет 3,5 случая на 1 млн населения, в США не превышает 1 случай на 1 млн. В России всего описано около 30 случаев, однако не все они соответствуют критериям болезни мойя-мойя. Чаще всего данное заболевание встречается у лиц женского пола (соотношение мужчин и женщин — 1,00:1,65–1,80). В азиатской популяции выявлены два возрастных пика: первое десятилетие жизни (в среднем 5 лет) и 30–40 лет (в среднем 36 лет). По данным J. Suzuki (1986) [3], болезнь мойя-мойя чаще встречается у детей в возрасте младше 10 лет.

Болезнь мойя-мойя характеризуется ранним началом, преимущественно в детском возрасте, и неуклонным прогрессированием стено-окклюзирующих изменений артерий с рецидивирующими ишемическими и геморрагическими нарушениями мозгового кровообращения, приводящими к тяжелой инвалидности и летальному исходу, что обуславливает необходимость безотлагательного лечения всех больных независимо от стадии заболевания [2]. Этиология болезни мойя-мойя остается невыясненной. Предполагается несколько возможных вариантов: генетически детерминированная патология артерий, которая часто ассоциируется с аномалиями кожи головы и шеи (ангиомы, аплазии); аутоиммунный воспалительный процесс, протекающий по типу неспецифического артериита, приводящий к повреждению интимы сосуда и последующему тромбозу; рецидивирующий спазм мозговых артерий. Кроме того, были описаны случаи сочетания болезни мойя-мойя и неспецифического язвенного колита. Ряд авторов считают, что болезнь мойя-мойя связана с хромосомными нарушениями (нейрофиброматоз, синдром Дауна), гемолитической анемией, инфекционными заболеваниями (лептоспироз, туберкулезный менингит), новообразованиями (краниофарингиома, опухоли Вильмса), злоупотреблением лекарственными препаратами (фенобарбитал) [1, 3].

В большинстве случаев заболевание носит спорадический характер, но встречаются и семейные

случаи [1]. Проводились интенсивные поиски генов, связанных с заболеванием. По некоторым данным, ответственные локусы расположены на 3p, 6p, 17q хромосомах, однако соответствующие гены до сих пор точно не идентифицированы [4]. На основании последних исследований выдвинуто предположение, что ген *RNF213* в локусе 17q25-ter может быть ответственен за возникновение болезни мойя-мойя в Восточной Азии. Его вариант p. R4810K идентифицирован у 95% больных с семейной формой заболевания, у 80% больных — со спорадической формой и лишь у 1,8% людей из контрольной группы в японской популяции [5]. Предполагается, что наличие неблагоприятных факторов окружающей среды (аутоиммунный ответ, воспаление, инфекция, гипертензия) в сочетании с полиморфизмом гена *RNF213* может служить причиной развития заболевания [6].

Основу заболевания составляет постепенно нарастающее сужение просвета внутричерепной части внутренней сонной артерии, отдельных участков средней и передней мозговых артерий. Патоморфологически в пораженных сосудах головного мозга выявляют утолщение интимы с развитием стеноза или окклюзии в конечной части внутренней сонной артерии, обычно с двух сторон, иногда — в сочетании с жировой дегенерацией. В большинстве артерий, составляющих артериальный (виллизиев) круг мозга, обнаруживают стенозы различной выраженности или окклюзии вследствие фиброзного утолщения интимы в сочетании с расширением внутренней эластической мембраны и истончением средней оболочки; множество сосудов наблюдают вокруг виллизиева круга — перфорирующие и анастомотические ветви [1, 3].

Клинические проявления неспецифичны, разнообразны и различаются у детей и взрослых. Клиническая картина обусловлена двумя основными механизмами: ишемией, которая возникает из-за прогрессирующего сужения сосудов, и кровоизлияниями из мелких компенсаторно развившихся сосудов. Принято считать, что у детей преобладает течение по ишемическому типу, а у взрослых — по геморрагическому. Не описан переход одного типа в другой [1]. У детей и подростков (младше 15 лет) на ранних стадиях появляются неспецифические симптомы головной боли, иногда типа гемикрании, несистемного головокружения, ухудшения памяти и внимания. По мере прогрессирования стеноза развиваются транзиторные ишемические атаки, проявляющиеся сенсомоторными, зрительными, речевыми нарушениями, которые часто провоцируются криком, натуживанием, гипервентиляцией. Повторные транзиторные ишемические атаки часто приводят к инфарктам мозга, локализованным преимущественно в каротидном бассейне. В клинической картине могут наблюдаться непроизвольные движения (хореоатетодные гиперкинезы), а также парциальные и вторично-генерализованные эпилеп-

тические припадки. У детей раннего возраста наблюдаются плач, кашель, напряжение, двигательные, сенсорные, визуальные нарушения, нарушения речи, судороги, хореи. У взрослых клиническая картина проявляется внутримозговыми и внутрижелудочковыми кровоизлияниями из разорвавшихся аневризм, онемением конечностей, мигреноподобными головными болями. Известны случаи, когда клинические проявления отсутствовали; частота бессимптомного естественного течения болезни мойя-мойя составляет от 1,5 до 17,8% [7, 8]. Ежегодный риск появления клинической симптоматики (кровоизлияния, транзиторные ишемические атаки, инсульт) при бессимптомном течении болезни — 5,7% [9]. Однако при недостаточном развитии экстраинтракраниального кровообращения и более высокой степени прогрессирования заболевания у 40% пациентов без симптомов появляются нарушения церебральной перфузии, что приводит к повышению риска нарушения мозгового кровообращения [10].

Японским исследовательским комитетом по изучению болезни мойя-мойя были разработаны диагностические критерии заболевания:

1) стеноз или тромбоз внутренних сонных артерий на уровне бифуркации, а также проксимальных отделов передней и средней мозговых артерий;

2) характерное расширение базальных коллатеральных артерий, особенно лентикулостриарных и таламоперфорирующих;

3) двусторонний характер поражения [11].

Диагностика заболевания на основании клинических данных и сбора анамнеза очень затруднена. Для установления диагноза идиопатической болезни мойя-мойя необходимо исключить наличие заболеваний (основное заболевание), при которых может развиваться сходное с болезнью мойя-мойя поражение артерий. Для обозначения таких состояний используется термин «синдром мойя-мойя». Его отличительная особенность заключается в преимущественно одностороннем поражении артерий. Среди заболеваний, приводящих к синдрому мойя-мойя, выделяют инфекционные (лептоспироз, туберкулез), гематоло-

гические (серповидно-клеточная анемия, криоглобулинемия, системная красная волчанка), врожденные (синдром Дауна, синдром Марфана, туберозный склероз, нейрофиброматоз 1-го типа), сосудистые (атеросклероз, коарктация аорты, фибромускулярная дисплазия), аутоиммунные (болезнь Грейвса) и другие (травмы, предшествующая радиотерапия на область головы и шеи, последствия лучевой терапии опухолей параселлярной области). В отличие от болезни мойя-мойя поражение артерий при этих состояниях характеризуется более стабильной клинической картиной, что существенно влияет на тактику хирургического лечения [12, 13].

Характерное одностороннее поражение в сочетании с признаками перечисленных заболеваний с высокой вероятностью указывает на синдром мойя-мойя, однако в идиопатических случаях данное состояние также может быть проявлением болезни мойя-мойя. Если подобные изменения сочетаются с начальными стенотическими изменениями на контралатеральной стороне, в особенности у детей, диагноз болезни мойя-мойя может быть установлен с высокой долей вероятности. В большинстве случаев с течением времени у таких больных одностороннее поражение прогрессирует до типичной болезни мойя-мойя с двусторонним поражением артерий. Частота прогрессирования одностороннего поражения до двустороннего составляет до 39% случаев, чаще у пациентов детского возраста, однако может наблюдаться и у взрослых [14].

«Золотым стандартом» диагностики болезни мойя-мойя признана эндоваскулярная церебральная селективная ангиография. Для достоверной постановки диагноза необходимо выполнить ангиографию внутренних и наружных сонных артерий с двух сторон и одной из позвоночных артерий [1].

Ангиографические стадии болезни мойя-мойя по J. Suzuki представлены в таблице.

На практике чаще всего выполняют ангиографию при компьютерной томографии (КТ). Магнитно-резонансную ангиографию используют для контроля, но данная методика более чувствительная.

Таблица 1. Классификация болезни мойя-мойя по J. Suzuki
Table 1. Classification of Moya-Moya disease by J. Suzuki

Степень прогрессии	Характерные изменения
1-я	Выявляется только стеноз терминального сегмента внутренней сонной артерии
2-я	Начало развития коллатеральной сети сосудов на основании мозга
3-я	Присоединение стеноза передней и средней мозговой артерии, развитие коллатеральной сети в области глазницы
4-я	Прогрессирующее исчезновение коллатеральной сети
5-я	Сужение задней мозговой артерии с едва видимыми передней и среднемозговой артериями
6-я	Тотальная окклюзия артерий головного мозга, при этом мозговой кровоток поддерживается только через трансдуральные анастомозы

Кроме того, применяют ксенон-КТ или SPECT (однофотонная эмиссионная компьютерная томография) для выявления областей со сниженным кровоснабжением и оксигенацией [1]. К вспомогательным методам обследования пациентов с болезнью мойя-мойя относится электроэнцефалография, при которой у детей часто наблюдается феномен отсроченного замедления (re-build-up), т.е. появление 2-й фазы высокоамплитудных медленных волн через 20–60 с после окончания гипервентиляции, что указывает на декомпенсацию мозгового кровотока. Следует учитывать, что в настоящее время использование гипервентиляции противопоказано пациентам с клиническими проявлениями и высоким риском повторных нарушений мозгового кровообращения, а также не рекомендовано в амбулаторных условиях [15]. По данным аутопсий, пораженные сосуды при болезни мойя-мойя характеризуются наличием выпуклого фиброзного утолщения интимы с незначительным отложением в ней липидов, волнообразной внутренней эластической мембраной или ее удвоением, отложением фибрина, истончением среднего слоя и адвентиции [1].

В настоящее время не существует эффективного медикаментозного лечения для купирования или снижения скорости прогрессирования заболевания. Имеются сведения об использовании антиагрегантов (ацетилсалициловой кислоты), антикоагулянтов, блокаторов кальциевых каналов, но эти препараты позволяют лишь снизить частоту развития инсультов, а прогрессирование болезни не останавливают [1, 2]. Основным фактором, который необходимо принимать во внимание при планировании тактики лечения пациентов с болезнью мойя-мойя, является исследование мозгового кровотока и определение степени цереброваскулярной недостаточности [16].

Основным методом лечения во всем мире признана хирургическая реваскуляризация головного мозга. Цель хирургического лечения заключается в улучшении кровоснабжения мозга путем создания новых путей экстраинтракраниального кровообращения. Хирургическое лечение высокоэффективно, приводит к значительному снижению риска ишемических и геморрагических поражений мозга, улучшает реабилитационный прогноз и качество жизни пациентов [17, 18]. Показания к операции выбирают на основании исследования перфузии головного мозга одним из методов (однофотонная эмиссионная томография с ацетазоламидом, перфузионная магнитно-резонансная или компьютерная томография). Гипоперфузия участков головного мозга в покое или после введения ацетазоламида служит показанием к проведению оперативного вмешательства [3]. Согласно современным клиническим рекомендациям, хирургическое лечение целесообразно выполнять пациентам с болезнью мойя-мойя II–V стадии

по классификации J. Suzuki с признаками прогрессирующей цереброваскулярной недостаточности и сниженными цереброваскулярными резервами. Наличие у пациентов клинической симптоматики, кровоизлияний в анамнезе или их следов при магнитно-резонансной томографии в режимах SWI/SWAN рассматривается в качестве абсолютных показаний к оперативному лечению. С целью снижения риска развития периоперационных осложнений современной стратегией ведения пациентов с болезнью мойя-мойя служит превентивная реваскуляризация даже при бессимптомном клиническом течении в случае выявления у них в ходе динамического наблюдения признаков прогрессирования стенозов и снижения церебральной перфузии [19].

Суть операции заключается в создании дополнительного шунта, по которому кровь будет течь в обход стенозированных сосудов. Операции делят на прямые (сосудистый шунт подшивают непосредственно к циркуляторному руслу мозга — STA-MCA bypass, brain bypass) и не прямые (шунт укладывают на поверхность мозга тем самым создавая условия для формирования новых сосудов — неоангиогенеза) [1]. Возможно сочетание прямого и непрямого анастомозов (комбинированная реваскуляризация). Как правило, к прямым анастомозам прибегают у взрослых, тогда как у детей результаты лечения лучше при использовании не прямых анастомозов. Как правило, для полноценной реваскуляризации головного мозга требуется несколько операций [3]. При лечении прогноз благоприятный. Выявлена четкая корреляция между послеоперационным эффектом и ангиографической стадией болезни. Симптомы регрессируют практически на глазах. Для полного развития необходимой сосудистой сети при не прямых операциях (при прямых кровотоках изначально достаточный) требуется 6–12 мес. В отсутствие лечения отмечают прогрессивное ухудшение неврологических функций, повторные кровоизлияния. У детей смерть наступает в 4,3%, у взрослых — в 10% случаев [1].

Клинический случай. Мальчик 6 лет, находился на стационарном лечении в кардиологическом отделении Детской республиканской клинической больницы.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок родился недоношенным на сроке 35 нед. С рождения наблюдался неврологом с диагнозом: перинатальное поражение центральной нервной системы в форме негрубого спастического тетрапареза. Ультразвуковое исследование почек в возрасте 7 мес патологии не выявило. По данным ультразвуковой доплерографии сосудов головы в возрасте 7 мес магистральные сосуды головы были проходимыми, отмечались асимметрия скоростей кровотока по позвоночным артериям, задним мозговым артериям, выраженная венозная дисфункция (усилен отток по дополнительным венозным

коллекторам). Семейный анамнез отягощен: у отца артериальная гипертензия, по материнской линии ранние инсульты. Перенесенные заболевания: острые респираторные инфекции, ветряная оспа, лакунарная ангина, внутриутробная инфекция (вирусно-бактериальный менингит), функциональное расстройство желудка, вальгусная установка стоп, вазомоторный ринит, аллергический конъюнктивит, аденоидит, варикоз вен склер, дизартрия, крапивница. Операции: водянка правого яичка в 2014 г. в возрасте 4-х лет.

Анамнез заболевания. Со слов матери, высокие цифры артериального давления (АД) заметили случайно в детском саду при профилактическом осмотре, ранее АД не измерялось. Мальчик занимался в спортивной секции (футбол). У кардиолога на учете не состоял. Цефалгии, головокружения, синкопе и их эквиваленты отрицал.

При поступлении в кардиологическое отделение Детской республиканской клинической больницы отмечались жалобы на повышение АД до 174/90 мм рт.ст., повышенную утомляемость, мраморность кожных покровов. Головные боли, головокружения не беспокоят. Синкопе и их эквивалентов не отмечено. Состояние стабильно тяжелое по заболеванию. Масса тела 28 кг, рост 128 см, температура тела 36,6 °С, частота сердечных сокращений (ЧСС) 82 уд/мин, частота дыхания 18 в минуту. АД на правой руке 123/63 мм рт.ст., на левой — 123/67 мм рт.ст. Сон спокойный. Аппетит не нарушен. Кожные покровы бледно-розовые, умеренной влажности. Умеренная мраморность кожных покровов. Периферические «тени». Язык влажный, чистый. Периферических отеков, цианоза нет. Конечности теплые. Микрополиадения. Форма черепа гидроцефальная. В легких дыхание везикулярное, без хрипов. Перкуторно границы сердца не расширены. Аускультативно тоны сердца ритмичные. Пульс на периферических артериях удовлетворительный. Систолический шум в проекции правой сонной артерии. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Патологических шумов в проекции брюшной аорты нет. Селезенка не пальпируется. Стул оформленный. Диурез не нарушен.

При лабораторном обследовании в общем анализе крови, биохимическом анализе крови, общем анализе мочи, коагулограмме, иммунограмме отклонений от нормы не выявлено. Анализ суточной мочи на адреналин, норадреналин — в норме. Уровни тиреотропного гормона, свободного Т4, антител к тиреопероксидазе, альдостерон, кортизол, ангиотензин находились в интервале референсных значений. Выявлено повышение уровня ренина до 210,2 мкЕД/мл (при норме до 46,1 мкЕД/мл).

На электрокардиограмме (ЭКГ) регистрировался синусовый ритм с ЧСС 88 уд/мин, Электрическая ось сердца нормальная; повышение электрической активности миокарда левого желудочка; подъем сег-

мента ST в отведении V2 до 3,0 мм, в отведениях V1 и V3 — до 1,5 мм. По данным холтеровского мониторирования ЭКГ регистрировался синусовый ритм со средней ЧСС 98 уд/мин; 840 желудочковых экстрасистол со смешанным циркадным типом аритмии. При суточном мониторировании АД выявлена 100% гипертоническая нагрузка по систолическому и диастолическому артериальному давлению в дневное и ночное время. При эхокардиографии выявлены гипертрофия миокарда левого желудочка (толщина задней стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки по 80 мм); расширение левой коронарной артерии до 4,0 мм (компенсаторно в ответ на гипертрофию миокарда). На электроэнцефалограмме смещение патологических структур отсутствовало, отмечались легкие гипертензионные признаки смешанного характера. По данным реоэнцефалографии имелись выраженные признаки дисциркуляции в артериовенозном русле по гипертоническому типу. При рентгенографии шейного отдела позвоночника патологических изменений не выявлено. При ультразвуковом исследовании внутренних органов: печень мелкозернистая, с периваскулярными уплотнениями по ходу портальной вены; желчный пузырь имел перегиб в области тела, шейки; селезенка без патологии; почки не увеличены, уплотнение чашечно-лоханочной системы; надпочечники без патологии.

По данным ультразвуковой доплерографии сосудов шеи имелся S-образный изгиб слева между поперечными отростками IV–V шейных позвонков, непрямолинейность хода позвоночной артерии во втором сегменте с обеих сторон, небольшой S-образный изгиб внутренней сонной артерии в дистальном сегменте справа. При доплерографии брюшной аорты и ее ветвей выявлены стеноз чревного ствола 30%, добавочная почечная артерия справа. При ангиографии сосудов почек отмечалась дисплазия основного ствола и внутриорганных ветвей правой почечной артерии; aberrantная нижнеполярная артерия справа; Z-образный изгиб правой позвоночной артерии (рис. 1).

Проведена магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием, выявлены признаки сосудистой мальформации левой таламической области, нельзя исключить болезнь мойя-мойя (рис. 2). При магнитно-резонансной томографии спинного мозга с контрастированием отмечалась извитость вертебральных артерий. По данным церебральной ангиографии выявлен критический стеноз левой внутренней сонной артерии во внечерепной части от уровня бифуркации; правая сонная артерия во внутричерепной части имеет два участка выраженного стеноза; гипоплазия левой заднемозговой артерии; ангиографические признаки болезни мойя-мойя (рис. 3).

Ребенок был консультирован специалистами: офтальмологом (оптические среды глаза прозрачные,

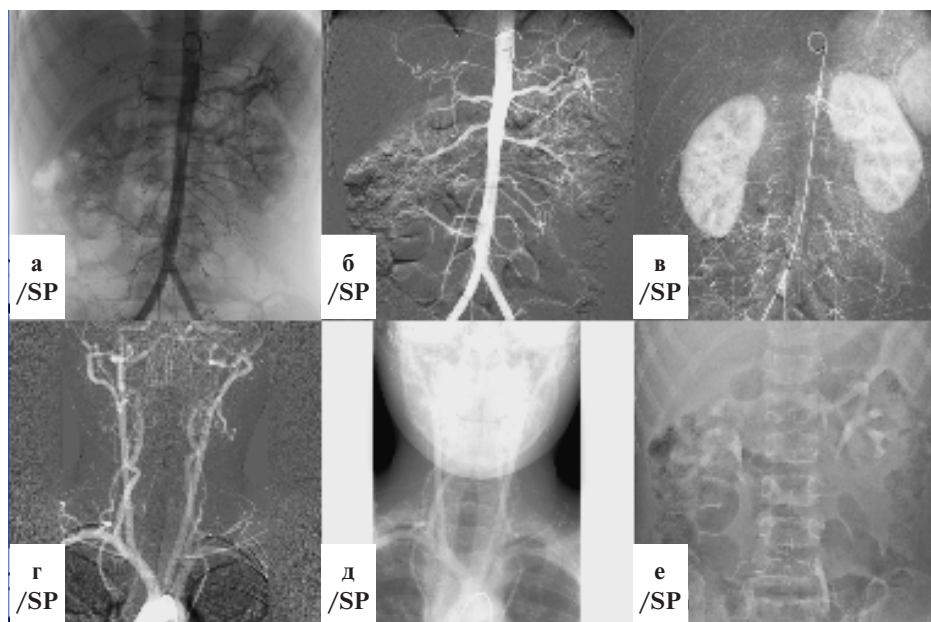


Рис. 1. Ангиограммы сосудов почек.
Fig. 1. Angiography of renal vessels.

патологии не наблюдается); неврологом с диагнозом «синдром ранней вегетативной дисфункции по гипертоническому типу с лабильной артериальной гипертонией»; нейрохирургом, который рекомендовал хирургическое лечение.

Выявленные при обследовании изменения позволили поставить диагноз: болезнь мойя-мойя (2–3-я степень по Suzuki) с преимущественным поражением бассейна правой внутренней сонной артерии. Фибромускулярная дисплазия (?) с критическим стенозом устья и проксимальных отделов левой внутренней сонной артерии (на протяжении 41 мм); стенозом правой почечной артерии. Добавочная почечная артерия справа. Z-образный изгиб правой позвоночной артерии справа. Артериальная гипертензия. Редкая желудочковая экстрасистолия.

Лечение пациента было консервативным: сульфат магния, эналаприл, каптоприл, лозартан, кавинтон, трентал, тромбо-АСС, фенибут, витаминно-кислородный коктейль; электрофорез эуфиллина на шейный отдел позвоночника; массаж воротниковой зоны; внутривенно 5% раствор глюкозы. На фоне терапии состояние стабильное. Синкопе

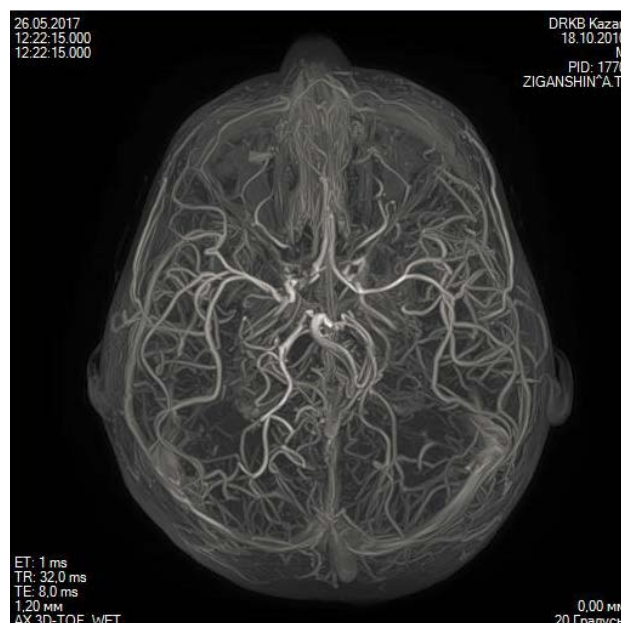
и их эквивалентов не отмечено. Головные боли, головокружения не беспокоят. Артериальное давление при ежедневных разовых подъемах с тенденцией к снижению (125/69–137/76 мм рт.ст.). Выписывается в стабильном состоянии.

Обсуждение

В представленном нами клиническом наблюдении выявленные у ребенка изменения при магнитно-резонансной томографии головного мозга в виде сосудистой мальформации левой таламической области позволили предположить наличие



Рис. 2. Данные магнитно-резонансной томографии головного мозга с контрастированием.
Fig. 2. Magnetic resonance imaging of the brain with contrast.



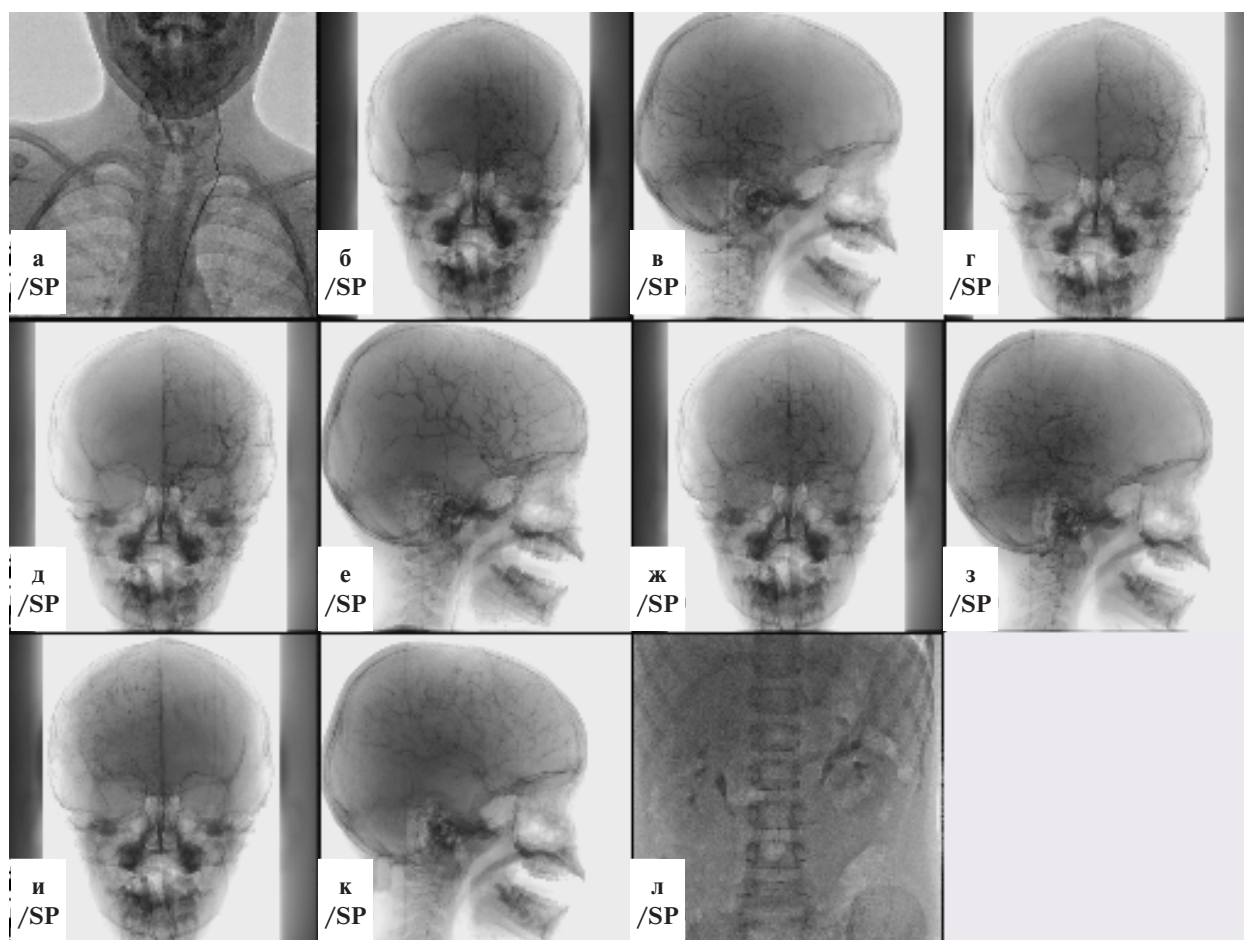


Рис. 3. Церебральные ангиограммы (а–л).

Fig. 3. Cerebral angiography.

болезни мойя-мойя. Для подтверждения диагноза был использован «золотой стандарт» диагностики данного заболевания — церебральная ангиография, в ходе которой выявлены ангиографические признаки болезни мойя-мойя: критический стеноз левой внутренней сонной артерии во внечерепной части от уровня бифуркации, два участка выраженного стеноза правой сонной артерии во внутричерепной части. Однако симптомов, характерных для данного заболевания, у пациента не отмечалось. Наиболее вероятно, это связано с тем, что для болезни мойя-мойя характерно медленное сужение просвета внутричерепных сегментов внутренних сонных артерий, поэтому длительное время заболевание может протекать бессимптомно.

Наличие повышенного артериального давления у ребенка требовало проведения дифференциально-диагностического поиска. По данным литературы, для течения болезни мойя-мойя нехарактерно развитие артериальной гипертензии. Обнаружение повышенного уровня ренина позволило предположить вторичную вазоренальную артериальную гипертензию. В результате дополнительного обследования в связи с обнаруженными изменениями в виде критического стеноза устья и проксимальных отделов левой вну-

тренней сонной артерии, стеноза правой почечной артерии, стеноза чревного ствола (30%) у ребенка была предположена фибромускулярная дисплазия.

В настоящее время для установления диагноза идиопатической болезни мойя-мойя требуется исключение течения фибромускулярной дисплазии, так как, по данным R.M. Scott (2009), при фибромускулярной дисплазии может развиваться сходное с болезнью мойя-мойя поражение артерий, в таком случае должен использоваться термин «синдром мойя-мойя».

Выводы

1. Требуется осведомленность и настороженность врачей в отношении болезни мойя-мойя, так как отсутствие своевременного лечения может привести к формированию необратимого неврологического дефицита у детей.

2. Болезнь мойя-мойя все чаще выявляется как среди детского, так и среди взрослого населения благодаря широкому распространению в нашей стране методов компьютерной и магнитно-резонансной томографии.

3. Хирургическая реваскуляризация головного мозга в настоящее время является единственным методом лечения болезни мойя-мойя.

ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Коваленко А.П., Шопин В.Н., Пеннер В.А., Щербин А.В. Болезнь мойя-мойя: случай из практики. Українська інтервенційна нейрорадіологія та хірургія 2013; 3(5): 54–61. [Kovalenko A.P., Shopin V.N., Penner V.A., Shcherbin A.V. Moya-Moya disease: a case from practice. Ukraïns'ka interventsiiina neïroradiologiya ta khirurgiya 2013; 3(5): 54–61. (in Russ.)]
2. Шульгина А.А., Лукин В.А., Усачев Д.Ю., Коршунов А.Е., Белоусова О.Б., Пронин И.Н. Комбинированная рева-скуляризация головного мозга в лечении болезни мойя-мойя. Журнал «Вопросы нейрохирургии» им. Н.Н. Бурденко 2021; 85(2): 47–59. [Shulgina A.A., Lukshin V.A., Usachev D.Yu., Korshunov A.E., Belousova O.B., Pronin I.N. Combined revascularization of the brain in the treatment of Moya-Moya disease. Zhurnal «Voprosy neïrohîrurgii» imeni N.N. Burdenko 2021; 85(2): 47–59. (in Russ.)] DOI: 10.17116/neiro20218502147
3. Кузьменко С.Г., Пономарев В.В., Римащевский В.Б., Деркачева Н.В. Клинико-нейровизуализационные подозрения при болезни Мойя-Моя. Международный неврологический журнал 2017; 3(89): 130–135. [Kuzmenko S.G., Ponomarev V.V., Rimashchevsky V.B., Derkacheva N.V. Clinical and neuroimaging suspicions in Moya-Moya disease. Mezhdunarodnyi nevrologicheskii zhurnal 2017; 3(89): 130–135. (in Russ.)]
4. Mineharu Y., Liu W., Inoue K., Ma tsuura N., Inoue S., Takenaka K. et al. Autosomal dominant moyamoya disease maps to chromosome 17q25.3. Neurology 2008; 70(24):357–363. DOI: 10.1212/01.wnl.0000291012.49986.f9
5. Kamada F., Aoki Y., Narisawa A., Abe Y., Komatsuzaki S., Kikuchi A. et al. A genome-wide association study identifies RNF213 as the first Moyamoya disease gene. J Hum Genet 2011; 56(1): 34–40. DOI: 10.1038/jhg.2010.132
6. Fujimura M., Sonobe S., Nishijima Y., Niizuma K., Sakata H., Kure S., Tominaga T. Genetics and Biomarkers of Moyamoya Disease: Significance of RNF213 as a Susceptibility Gene. J Stroke 2014; 16(2): 65–72. DOI: 0.5853/jos.2014.16.2.65
7. Пономарев В.В., Юдина О.А. Болезнь Мойя-Моя: клинический и патоморфологический случаи. Международный неврологический журнал 2008; 4(20). [Ponomarev V.V., Yudina O.A. Moya-Moya disease: clinical and pathomorphological cases. Mezhdunarodnyi nevrologicheskii zhurnal 2008; 4(20). (in Russ.)]
8. Yamada M., Fujii K., Fukui M. Clinical features and outcomes in patients with asymptomatic moyamoya disease — from the results of nation-wide questionnaire survey. No To Shinkei: Brain and Nerve 2005; 33(4): 337–342
9. Kuroda S. AMORE Study Group. Asymptomatic moyamoya disease: literature review and ongoing AMORE study. Neurologia Medico-Chirurgica 2015; 55(3): 194–198. DOI: 10.2176/nmc.ra.2014–0305
10. Kuroda S., Hashimoto N., Yoshimoto T., Iwasaki Y. Research Committee on Moyamoya Disease in Japan. Radiological Findings, Clinical Course, and Outcome in Asymptomatic Moyamoya Disease. Stroke 2007; 38(5): 1430–1435. DOI: 10.1161/STROKEAHA.106.478297
11. Garg B.P., Bruno A., Biller J. Moyamoya disease and cerebral ischemia. In: Cerebrovascular Disease. Editor Batjer H.N. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1997: 489–499
12. Scott R.M., Smith E.R. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. New Engl J Med 2009; 360(12): 1226–1237. DOI: 10.1056/NEJMra0804622
13. Шульгина А.А., Лукин В.А., Коршунов А.Е., Белоусова О.Б., Пронин И.Н., Усачев Д.Ю. Современные тенденции диагностики и хирургического лечения болезни мойя-мойя. Журнал «Вопросы нейрохирургии» имени Н.Н. Бурденко. 2020; 84(4): 90–103 [Shulgina A.A., Lukshin V.A., Korshunov A.E., Belousova O.B., Pronin I.N., Usachev D.Yu. Modern trends in the diagnosis and surgical treatment of Moya-Moya disease. Zhurnal «Voprosy neïrohîrurgii» imeni N.N. Burdenko 2020; 84(4): 90–103. (in Russ.)] DOI: 10.17116/neiro20208404190
14. Kuroda S., Ishikawa T., Houkin K., Nanba R., Hokari M., Iwasaki Y. Incidence and clinical features of disease progression in adult moyamoya disease. Stroke 2005; 36(10): 2148–2153. DOI: 10.1161/01.STR.0000182256.32489.99
15. Kurlmann G., Fahrenndorf G., Krings W., Sciuk J., Palm D. Characteristic EEG findings in childhood moyamoya syndrome. Neurosurg Rev 1992; 15(1): 57–60. DOI: 10.1007/bf02352069
16. Lee M., Zaharchuk G., Guzman R., Achrol A., Bell-Stephens T., Steinberg G.K. Quantitative hemodynamic studies in moyamoya disease: a review. Neurosurg Focus 2009; 26(4): E5. DOI: 10.3171/2009.1.FOCUS08300
17. Guzman R., Lee M., Achrol A., Bell-Stephens T., Kelly M., Do H.M. et al. Clinical outcome after 450 revascularization procedures for moyamoya disease. Clinical article. J Neurosurg 2009; 111(5): 927–935. DOI: 10.3171/2009.4.JNS081649
18. Miyamoto S., Yoshimoto T., Hashimoto N., Okada Y., Tsuji I., Tominaga T. et al. Effects of extracranial-intracranial bypass for patients with hemorrhagic moyamoya disease: results of the Japan Adult Moyamoya Trial. Stroke 2014; 45(5): 1415–1421. DOI: 10.1161/STROKEAHA.113.004386
19. Luo R., Gao F., Deng X., Zhang D., Zhang Y. Results of Conservative Followup or Surgical Treatment of Moyamoya Patients Who Present without Hemorrhage, Transient Ischemic Attack, or Stroke. World Neurosurg 2017; 108: 683–689. DOI: 10.1016/j.wneu.2017.09.056

Поступила: 27.07.23

Received on: 2023.07.27

Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.