

Болезнь моямая в практике педиатра-инфекциониста

Э.Р. Самитова¹, Л.Н. Мазанкова², И.М. Мосин¹, И.М. Османов¹, В.П. Зыков², Т.А. Ахадов³,
И.А. Мельников³, Н.В. Коройд¹, И.Е. Тамбиев¹, Е.А. Дикова¹, О.И. Елфимова¹, Ю.Г. Гетманченко¹

¹ГБУЗ «Детская городская клиническая больница имени З. А. Башляевой» Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва;

²ГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования» Минздрава РФ, Москва;

³НИИ неотложной детской хирургии и травматологии Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва, Россия

Moyamoya disease in the practice of a pediatric-infectiologist

E.R. Samitova¹, L.N. Mazankova², I.M. Mosin¹, I.M. Osmanov¹, V.P. Zykov², T.A. Akhadov³,
I.A. Melnikov³, N.V. Koroid¹, I.E. Tambiev¹, E.A. Dikova¹, O.I. Elfimova¹, Yu.G. Getmanchenko¹

¹Z.A. Bashlyeva City Children's Clinical Hospital, Moscow Healthcare Department, Moscow, Russia;

²Russian Medical Academy of Postgraduate Education, Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russia;

³Research Institute of Emergency Pediatric Surgery and Traumatology, Moscow Healthcare Department, Moscow, Russia

Болезнь моямая – редко встречающееся хроническое цереброваскулярное заболевание, характеризующееся постепенным прогрессирующим сужением просвета внутричерепных сегментов внутренних сонных и начальных сегментов передних и средних мозговых артерий с развитием сети мелких сосудистых анастомозов. Нарушение кровоснабжения в названных сосудах вследствие окклюзии приводит к развитию ишемического и геморрагического инсультов в соответствующих бассейнах, обуславливая разнообразные неврологические и зрительные нарушения.

Активация герпесвирусной инфекции у двухлетнего ребенка спровоцировала дебют болезни моямая. Обнаружение в ходе офтальмологического осмотра аномалии заднего отрезка правого глаза (синдром «вьюнка»), которая часто сочетается с различными цереброваскулярными аномалиями, позволило клиницистам адекватно интерпретировать слабовыраженную транзиторную неврологическую симптоматику и быстро установить диагноз «болезнь моямая», используя методы лучевой диагностики. Лечение включало антибактериальную и противовирусную терапию, инфузионное введение глюкозосолевых растворов и энцефабола. Состояние ребенка улучшилось, судороги купировались, мышечный тонус правой ноги полностью восстановился, тонус в правой руке оставался сниженным. В дальнейшем были проведены операции реваскуляризации средней и передней мозговых артерий.

Ключевые слова: дети, болезнь моямая, синдром «вьюнка», герпесвирусная инфекция, стеноз и окклюзия сосудов головного мозга.

Для цитирования: Самитова Э.Р., Мазанкова Л.Н., Мосин И.М., Османов И.М., Зыков В.П., Ахадов Т.А., Мельников И.А., Коройд Н.В., Тамбиев И.Е., Дикова Е.А., Елфимова О.И., Гетманченко Ю.Г. Болезнь моямая в практике детского врача-инфекциониста. Рос вестн перинатол и педиатр 2017; 62:(2): 78–83. DOI: 10.21508/1027-4065-2017-62-2-78-83

Moyamoya disease is a rare chronic cerebrovascular disorder characterized by gradually progressive luminal stenosis of the intracranial segments of the internal carotid artery and the initial segments of the anterior and middle cerebral arteries, thus forming a network of minor vascular anastomoses. Impaired blood supply in the above vessels due to occlusion leads to the development of ischemic and hemorrhagic strokes in the respective beds, causing a variety of neurological and visual disorders.

Activation of herpesvirus infection in a 2-year-old infant provoked the onset of moyamoya disease. An abnormal posterior right eye segment (bindweed syndrome) detected by an ophthalmic examination, which is commonly concurrent with various cerebrovascular disorders, allowed clinicians to adequately interpret mild transient neurological symptoms and to rapidly diagnose moyamoya disease, by applying radiodiagnostic methods.

The treatment involved antibiotic and antiviral therapy, infusion of glucose-salt solutions and encephabol. The infant's status improved; seizures were stopped; right muscle tone fully recovered; and right hand tone remained reduced. Revascularization of the middle and anterior cerebral arteries were further performed.

Key words: children, moyamoya disease, bindweed syndrome, herpesvirus infection, stenosis and occlusion of cerebral vessels.

For citation: Samitova E.R., Mazankova L.N., Mosin I.M., Osmanov I.M., Zykov V.P., Akhadov T.A., Melnikov I.A., Koroid N.V., Tambiev I.E., Dikova E.A., Elfimova O.I., Getmanchenko Yu.G. Moyamoya disease in the practice of a pediatric-infectiologist. Ros Vestn Perinatol i Peditr 2017; 62:(2): 78–83 (in Russ). DOI: 10.21508/1027-4065-2017-62-2-78-83

© Коллектив авторов, 2017

Адрес для корреспонденции: Самитова Эльмира Растямовна – к.м.н., зам гл. врача Детской городской клинической больницы имени З.А. Башляевой
Мосин Илья Михайлович – д.м.н., проф., зав. отделением офтальмологии Детской городской клинической больницы имени З.А. Башляевой
Османов Исмаил Магомедович – д.м.н., проф., гл. врач Детской городской клинической больницы имени З.А. Башляевой
Коройд Наталья Викторовна – зав. инфекционным отделением Детской городской клинической больницы имени З.А. Башляевой
Тамбиев Игорь Евгеньевич – зав. неврологическим отделением Детской городской клинической больницы имени З.А. Башляевой
Дикова Елена Александровна – врач-педиатр инфекционного отделения Детской городской клинической больницы имени З.А. Башляевой
Елфимова Ольга Ивановна – врач-педиатр инфекционного отделения Детской городской клинической больницы имени З.А. Башляевой

Гетманченко Юлия Геннадьевна – врач-реаниматолог отделения реанимации и интенсивной терапии Детской городской клинической больницы имени З.А. Башляевой
125378 Москва, ул. Героев Панфиловцев, д. 28
Мазанкова Людмила Николаевна – д.м.н., проф., зав. кафедрой детских инфекционных заболеваний Российской медицинской академии последипломного образования
Зыков Валерий Петрович – д.м.н., проф., зав. кафедрой детской неврологии Российской медицинской академии последипломного образования
125378 Москва, ул. Героев Панфиловцев, д. 28
Ахадов Толибджон Абдуллаевич – д.м.н., проф., руководитель отдела лучевой диагностики НИИ неотложной детской хирургии и травматологии
Мельников Илья Андреевич – врач-рентгенолог отдела лучевой диагностики НИИ неотложной детской хирургии и травматологии
119180 Москва, ул. Большая Полянка, д. 22

Болезнь моямая — редко встречающееся хроническое цереброваскулярное заболевание, характеризующееся постепенно прогрессирующим сужением просвета внутричерепных сегментов внутренних сонных и начальных сегментов передних и средних мозговых артерий с развитием сети мелких сосудистых анастомозов. Нарушение кровоснабжения в названных сосудах вследствие окклюзии приводит к развитию ишемического и геморрагического инсультов в соответствующих бассейнах, обуславливая разнообразные неврологические и зрительные нарушения [1–4]. Болезнь моямая встречается в популяции с частотой приблизительно 0,35 на 100 000 человек [5].

Диагностика данного заболевания может вызывать затруднения у врачей различных специальностей, поскольку его клинические проявления полиморфны, а в отечественной литературе имеются лишь несколько сообщений, характеризующих симптоматику и тактику ведения данной патологии [6–8]. В дебюте болезни моямая возможно развитие общемозговой и очаговой неврологической симптоматики, требующей дифференциальной диагностики. Заболевание нередко сочетается с врожденными и приобретенными изменениями заднего отрезка глаза [1, 2, 4, 9–11], обнаружение которых может служить своеобразным ключом к диагнозу. Поэтому мы сочли целесообразным представить результаты наблюдения двухлетнего ребенка с болезнью моямая.

Клинический пример

Ребенок Ф., 2,5 лет, поступил в ГБУЗ «ДГКБ им. З.А. Башляевой» с направляющим диагнозом: ОРВИ; судорожный синдром. Из анамнеза известно, что в возрасте 10 мес у ребенка отмечался эпизод, напоминающий изолированные судороги левой руки, которые самопроизвольно купировались. Кроме того, мальчик наблюдался у офтальмолога с диагнозом колобомы зрительного нерва правого глаза, расходящегося монолатерального косоглазия.

Настоящее заболевание началось остро 30.09.2015 г. с повышения температуры до субфебрильных цифр (37,5°C), появления катаральных явлений в виде гиперемии зева, умеренного ринита. Получал симптоматическую терапию с положительной динамикой. На 3-й день болезни родители ребенка обратили внимание на судорожные движения в правой руке, отсутствие опоры на правую ногу.

В этот день при поступлении в ГБУЗ «ДГКБ им. З.А. Башляевой» у мальчика отмечались умеренные симптомы интоксикации (вялость, заторможенность), затруднение носового дыхания, гиперемия зева, экзотропия и нистагмоидные движения правого глаза, изолированные судороги в правой руке, снижение тонуса мышц правой ноги. При осмотре невролога был установлен диагноз: артериальный ишемический инсульт в бассейне средней мозговой артерии сле-

ва. В общем анализе крови в динамике: лимфоцитов и умеренное увеличение СОЭ. В биохимическом анализе крови обращали на себя внимание увеличение активности аспартатаминотрансферазы до 53 ЕД/л (норма до 40 ЕД/л) и лактатдегидрогеназы — 668 ЕД/л (норма до 480 ЕД/л). При исследовании гуморального иммунитета отклонений не выявлено.

Для исключения нейроинфекции была исследована спинномозговая жидкость: цитоз 9/3, нейтрофилы 6, лимфоциты 3, эритроциты 12/1, сахар 4,6 ммоль/л, белок 0,18 г/л. Кроме того, были получены отрицательные результаты при исследовании спинномозговой жидкости методом полимеразной цепной реакции (ПЦР) на наличие ДНК *Streptococcus agalactiae*, ДНК *Streptococcus pyogenes*, ДНК *Streptococcus pneumoniae*, ДНК *Haemophilus influenzae*, ДНК метициллинрезистентного коагулазонегативного *Staphylococcus spp.*, ДНК *Staphylococcus aureus* метициллинрезистентного и метициллин-чувствительного, ДНК *Acinetobacter baumannii*, ДНК *Klebsiella pneumoniae*, ДНК *Pseudomonas aeruginosa*, ДНК *Escherichia coli*, ДНК *Listeria monocytogenes*, ДНК *Neisseria meningitidis*, ДНК *Toxoplasma gondii*, ДНК *Cytomegalovirus*, ДНК Эштейна–Барр вируса), ДНК вируса герпеса человека 6-го типа, ДНК вируса герпеса человека 7-го типа, ДНК вируса простого герпеса 1,2-го типов, ДНК варицелла зостер вируса, ДНК парвовируса В19, РНК энтеровируса.

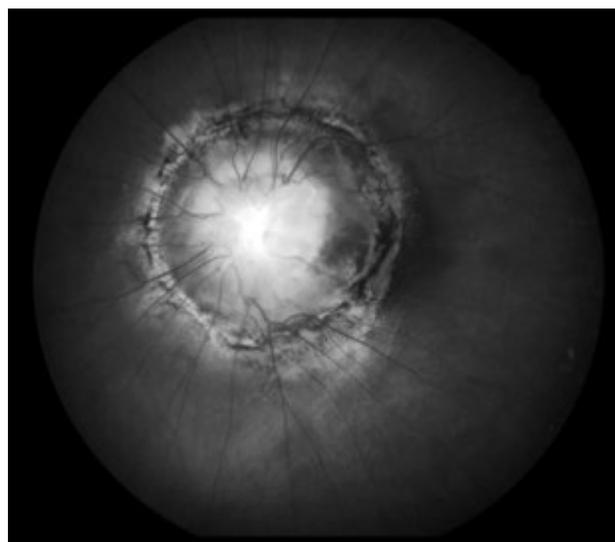


Рис. 1. Синдром «вьонка» правого глаза у ребенка Ф., 2,5 лет. Экскавация в заднем полюсе глазного яблока, вовлекающая макулу и диск зрительного нерва, экранированный глиальным «пучком». По периметру экскавации определяются атрофические изменения пигментного эпителия сетчатки, нарушения хода ретинальных сосудов.

Fig. 1. Syndrome of the «vine» right in the eyes of a child, F. B., 2,5 years.

Excavation in the posterior pole of the eyeball, involving the macula and optic nerve, glial shielded «beam». Along the perimeter of the excavation are determined by atrophic changes of the retinal pigment epithelium disruption of the retinal vessels.

При исследовании того же спектра инфекционных возбудителей методом ПЦР крови были установлены следующие изменения: ДНК Эштейна–Барр вируса – 0,79 lg, ДНК вируса герпеса человека 6-го типа – 1,11 lg, ДНК вируса герпеса человека 7-го типа – 2,17 lg, ДНК парвовируса В19 – $3,2 \cdot 10^3$, что свидетельствовало о наличии у ребенка персистирующей герпесвирусной микст-инфекции в стадии активации. При использовании метода иммуноферментного анализа крови в отношении вирусов герпеса 1,2-го типов, цитомегаловируса, микоплазмы и хламидий антител класса IgM и IgG не обнаружено.

При рентгенографии легких изменений не установлено. На электрокардиограмме определялись синусовая брадиаритмия, вертикальное положение электрической оси сердца, неполная блокада правой ножки пучка Гиса и умеренные изменения миокарда правого желудочка.

При осмотре офтальмолога выявлена аномалия заднего отрезка правого глаза, известная как синдром «вьюнка» (рис. 1), монолатеральная экзотропия, амблиопия правого глаза. Диагноз синдрома «вьюнка» был установлен на основании следующих критериев: наличие неглубокой экскавации в заднем полюсе, в центре которой определялся глиальный пучок, а по периметру – атрофические изменения пигментного эпителия сетчатки, аномально прямой ход ретинальных сосудов, делящихся под необычно острым углом [3]. Учитывая, что у 33 – 40% детей с синдромом «вьюнка» наблюдается болезнь моямая [9, 11], ребенку было рекомендовано проведение радиологических исследований с контрастированием.

В этот же день мальчику была проведена рентгеновская компьютерная томография (КТ) головного мозга, в ходе которой были обнаружены постгипоксические изменения вещества головного мозга. Так как данные КТ не объясняли клинических находок, на следующий день в условиях медикаментозного сна мальчику была проведена магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга с контрастированием. На аксиальных T2-взвешенных изображениях в области подкорковых структур, в гипоталамической области, в области задней лучистости мозолистого тела, а также вдоль сегментов А1 передних мозговых артерий, М1 средних мозговых артерий и сегментов Р1 и Р2А задних мозговых артерий визуализировались множественные извитые мелкие (до 1,0 мм в диаметре) гипоинтенсивные сосудистые структуры (рис. 2). Указанная картина характерна для патологической сети артериальных коллатералей, развивающейся при медленно прогрессирующем стенозировании и окклюзии магистральных интракраниальных артерий.

На трехмерных FLAIR-изображениях (рис. 3) было выявлено усиление МР-сигнала от периферических ветвей обеих средних мозговых артерий (так называемый «симптом плюща»), причем в боль-

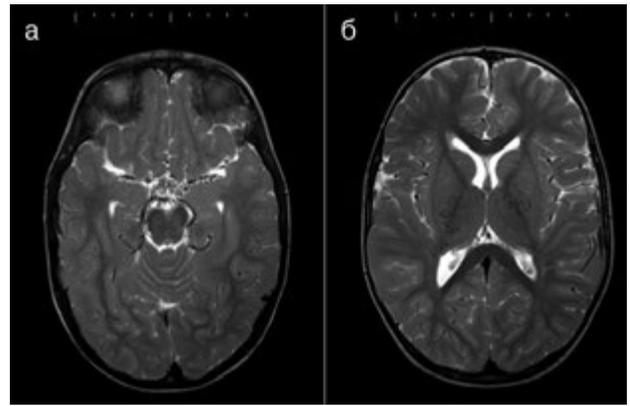


Рис. 2. МР-томограмма головного мозга в аксиальной плоскости ребенка Ф., 2,5 лет. Режим T2-взвешенные изображения в импульсной последовательности TSE:

а – в области предполагаемого расположения М1 сегментов обеих средних мозговых артерий визуализируется большое количество мелких извитых сосудистых структур;

б – множественные мелкие извитые сосудистые структуры, распространяющиеся в глубокие отделы полушарий мозга в области подкорковых структур.

Fig. 2. MRI of the brain in the axial plane of the child F. B., 2,5 years. Mode T2WI in Yip TSE.

а – in the field of the alleged location of the M1 segment of both middle cerebral arteries visualized a large number of small tortuous vascular structures;

в – multiple small tortuous vascular structure, extending to deep regions of the cerebral hemispheres in the area of the subcortical structures.

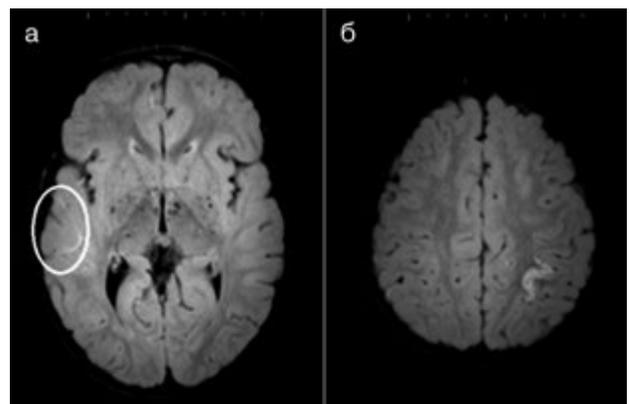


Рис. 3. МР-томограмма головного мозга ребенка Ф., 2,5 лет. Протокол 3D FLAIR (MPR-реконструкция в аксиальной плоскости).

а – МР-томографический симптом «плюща» – признак замедленного кровотока по магистральным и коллатеральным сосудам;

б – зона глиозных, вероятно, постишемических изменений в виде усиления МР-сигнала от коры и ее истончение в области пред- и постцентральной извилин слева.

Fig. 3. MRI of the brain child of F. B., 2,5 years. The 3D FLAIR Protocol (MPR reconstruction in axial plane).

а – MRI imaging of the symptom of «ivy» is a sign of slow blood flow through the main and collateral vessels;

в – zone glial probably postischemic changes in enhanced Mr signal from the cortex and thinning in the field of pre – and post-central gyri on the left.

шей степени этот феномен был выражен справа. Кроме того, отмечалось усиление МР-сигнала от коры и ее истончение в области пред- и постцентральной извилин слева. При этом на диффузионно-взвешенных изображениях очагов острой и подострой ишемии в зоне исследования не выявлено.

В связи с обнаруженными структурными изменениями на МРТ была заподозрена сосудистая патология головного мозга по типу прогрессирующего стеноза дистальных отделов обеих внутренних сонных артерий, а также их основных ветвей (передней и средней мозговых артерий) с развитием коллатеральной сосудистой сети из множества мелких сосудов на основании черепа. Это предположение было подтверждено данными бесконтрастной магнитно-резонансной (МР) ангиографии (рис. 4). Обнаруженные изменения соответствовали болезни моямая (предположительно стадии III по J. Suzuki) [12].

Установленные нарушения позволили поставить диагноз: болезнь моямая, персистирующая герпесвирусная микст-инфекция в стадии активации вирус (герпеса 6, 7-го типа, Эпштейна–Барр вирус, парвовирус В19).

Проводимое со 2-го дня болезни лечение включало антибактериальную и противовирусную терапию (цефтриаксон и генферон) в течение 7 дней, инфузионное введение глюкозосолевых растворов и энцефабола в течение 3 дней. На фоне терапии состояние ребенка улучшилось, судороги купировались на 3-й день болезни и больше не повторялись. Мышечный тонус правой ноги полностью восстановился, тонус в правой руке оставался сниженным. Катаральные явления полностью исчезли на 3-й день лечения.

В дальнейшем в связи с выявленной двусторонней ангиопатией, затронувшей переднюю мозговую артерию в сегменте А1, среднюю мозговую артерию в сегменте М1, а также заднюю мозговую артерию в сегменте Р1, с наличием множественных сопутствующих сосудов «моямая» в передней и задней частях мозга, ребенку были проведены в два этапа двусторонняя реваскуляризация средней мозговой артерии с установкой микрохирургических шунтов между задней теменной ветвью поверхностной височной артерии и сегментом М4 средней мозговой артерии, а также двусторонняя реваскуляризация передней мозговой артерии.

Обсуждение

Правильная интерпретация аномалий зрительного нерва нередко является важным этапом при диагностике различных мультисистемных заболеваний. Синдром «вьюнка» — врожденная аномалия зрительного нерва, характеризующаяся наличием экскавации в заднем полюсе глаза, на дне которой располагается измененный диск зрительного нерва, экранированный глиальной тканью в центре дефекта, атрофическими изменениями пигментного эпи-

телиа сетчатки по периметру экскавации, изменениями ретинальных сосудов. Аномалия, как правило, односторонняя и обычно осложняется ипсилатеральной амблиопией и косоглазием. Недавно было обнаружено, что причиной формирования синдрома «вьюнка» могут быть мутации гена *РАХ6* [13]. Известно, что синдром «вьюнка» часто сочетается с различными системными заболеваниями — болезнью моямая, гипопитарным нанизмом, синдромами 47XXY и РНАСЕ, поражениями почек [2, 3, 9, 10, 13]. Болезнь моямая выявляется приблизительно у 33 – 40% детей с синдромом «вьюнка» [9, 11]. Данные факты являются поводом для назначения МРТ и МР-ангиографии детям с этой аномалией зрительного нерва. Поэтому когда в ходе офтальмологического обследования у наблюдавшегося нами ребенка с остро появившейся неврологической симптоматикой был обнаружен синдром «вьюнка», возникло предположение, что нарушения могут быть связаны с болезнью моямая.

Основой диагностики болезни моямая с момента ее открытия считалось проведение прямой селективной ангиографии сосудов головного мозга. Для достоверной постановки диагноза необходимо было выполнить отдельно селективную ангиографию внутренних и наружных сонных артерий с обеих сторон и одной из позвоночных артерий. По данным ангиографии J. Suzuki и N. Kodama (1983), выделяют 6 стадий болезни [12]:

1. стеноз супраселлярной части внутренней сонной артерии, обычно двусторонний;

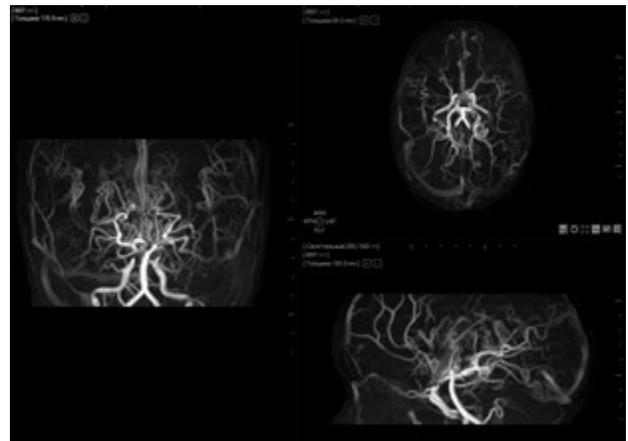


Рис. 4. Результаты бесконтрастной МР-ангиографии ребенка Ф., 2,5 лет. Протокол 3D TOF (MIP-реконструкция). Кровоток по терминальным отделам внутренних сонных артерий не определяется, по средней мозговой артерии — плохо прослеживается. Видна обширная сеть мелких сосудов на основании мозга и в его глубоких отделах (сосуды «моямая»).

Fig. 4. The results of contrast-enhanced MR angiography F. B. child, 2,5 years. The 3D TOF Protocol (MIP reconstruction). The blood flow in the terminal divisions of the internal carotid artery is not determined, according to the middle cerebral artery is poorly seen. Visible extensive network of small blood vessels at the base of the brain and its deep divisions (the vessels «the moyamoya»).

2. развитие сосудов «моямоя» на основании мозга;
3. нарастание стеноза внутренней сонной артерии и выраженности сосудов «моямоя»;
4. окклюзия всего виллизиева круга и задней мозговой артерии, начало появления экстракраниальных коллатералей, начало исчезновения сосудов «моямоя»;
5. дальнейшее развитие 4-й стадии;
6. полное исчезновение сосудов «моямоя» и основных мозговых артерий. В большинстве случаев заболевание диагностируется в 3-й стадии.

Диагноз «болезнь моямоя» может быть установлен на основании следующих критериев:

- обнаружение стеноза или окклюзии внутренних сонных артерий;
- наличие коллатеральной сети капилляров;
- наличие стеноза передней мозговой артерии и средней мозговой артерии;
- двусторонний характер процесса (однако не исключаются и случаи одностороннего процесса) [1, 12, 14, 15].

Данные критерии могут быть применены и к МР-, и к КТ-ангиографии. В частности, у наблюдавшегося нами пациента при МРТ были выявлены характерные изменения интракраниальных магистральных сосудов и наличие выраженной коллатеральной сети.

Если в 70–90-х годах прошлого века интракраниальные проявления болезни моямоя расценивались как отдельную нозологическую форму, которая могла сочетаться с поражением других органов и систем, то в последние 15 лет стали появляться публикации о том, что это мультисистемное заболевание [1, 4, 14, 15]. Наиболее частые системные проявления болезни моямоя – стенозы различных магистральных

экстракраниальных артерий [1, 6, 8, 12, 14, 15]. Кроме того, имеются данные о сопутствующей патологии органа зрения [3, 4, 9, 10].

Хотелось бы обратить внимание педиатров и инфекционистов на несколько важных моментов.

Вовлечение в патологический процесс различных органов диктует необходимость тщательной мультимодальной диагностики, включающей инфекционную и неинфекционную патологию ЦНС.

Высокую информативность при диагностике имеют методы нейровизуализации, в частности МРТ и МР-ангиография, позволяющие оценивать в полном объеме весь спектр имеющихся интракраниальных изменений. На первых этапах диагностики они способны составить конкуренцию принятому «золотому стандарту» – селективной ангиографии. Применение этих методов в сочетании с использованием МР-перфузионных исследований позволяет проводить адекватный подбор терапии, планировать оперативное лечение и оценивать его эффективность в дальнейшем.

Заключение

Таким образом, активация герпесвирусной инфекции у двухлетнего ребенка спровоцировала дебют болезни моямоя. Обнаружение в ходе офтальмологического осмотра аномалии заднего отрезка правого глаза (синдром «вьюнка»), которая часто сочетается с различными цереброваскулярными аномалиями, позволило клиницистам адекватно интерпретировать слабовыраженную транзиторную неврологическую симптоматику и быстро установить диагноз болезни моямоя, используя методы лучевой диагностики.

ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Всероссийский медицинский портал Источник: <http://online-diagnos.ru/illness/d/bolezn-moya-moya>. Ссылка активна на 27.02.17
2. Krishnan C., Roy A., Traboulsi E. Morning glory disk anomaly, choroidal coloboma, and congenital constrictive malformations of the internal carotid arteries (moyamoya disease). *Ophthalmic Genet* 2000; 21(1): 21–24.
3. Nezzar H., Mbekeani J. N., Dalens H. Morning glory syndrome with carotid and middle cerebral artery vasculopathy. *Optom Vis Sci* 2015; 92(12): 437–441. DOI: 10.1097/OPX.0000000000000727.
4. Papavasileiou E., Sobrin L., Papaliodis G.H. Ocular ischemic syndrome presenting as retinal vasculitis in a patient with moyamoya syndrome. *Retin Cases brief Rep* 2015; 9(2): 170–172. DOI: 10.1097/ICB.000000000000129.
5. Wakai K., Tamakoshi A., Ikezaki K., Fukui M., Kawamura T., Aoki R., Kojima M., Lin Y., Ohno Y. Epidemiological features of moyamoya disease in Japan: finding from nationwide survey. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99(Suppl. 2): 1–5.
6. Буркова К.И., Ажержачева М.Н., Алифиорова В.М. Болезнь моямоя (клиническое наблюдение). *Неврологический журнал* 2014; 5: 38–42. [Burkova K.I., Azhermacheva M.N., Alifirova V.M. The moyamoya disease (a clinical observation). *Nevrologicheskiy zhurnal* 2014; 5: 38 – 42. (in Russ)]
7. Бывальцев В. А., Сузуки Ё. Комбинированное лечение болезни моя-моя с использованием прямого анастомоза и реваскуляризации – опыт 225 операций. *Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко* 2007; 3: 11–16. [Byvaltsev V.A., Suzuki Y. Combined treatment for moyamoya disease using direct anastomosis and revascularization – the experience of 225 operations. *Voprosy neyrokhirurgii im. N.N. Burdenko* 2007; 3: 11–16. (in Russ)]
8. Скоромец А.А., Шулешова Н.В., Курилина А.П. К клинике и лечению болезни мойямоя. *Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко* 1988; 2: 28–31. [Skoromets A.A., Shuleshova N.V., Kurilina A.P. To the clinic and treatment of moyamoya. *Voprosy neyrokhirurgii im. N.N. Burdenko* 1988; 2: 28–31. (in Russ)]
9. Мосин И.М. Врожденные и приобретенные заболевания зрительного нерва. *Руководство по клинической офтальмологии*. Под ред. А.Ф. Бровкиной, Ю.С. Астахова М: Медицинское информационное агентство» 2014; 494–567. [Mosin I.M. Congenital and acquired diseases of the optic nerve. *Manual of clinical ophthalmology* A.F.Brovkina, Y.S. Astakhov. (eds). Moscow: «Medit-sinskoye informatsionnoye agentstvo», 2014; 494–567. (in Russ)]
10. Komiyama M., Yasui T., Sakamoto H., Fujita K. Basal meningencephalocoele, anomaly of optic disc and panhypopituita-

- rism in association with moyamoya disease. *Pediatr Neurosurg* 2000; 33(2): 100–104.
11. *Lenhart P. D., Lambert S. R., Newman N. J., Biousse V., Atkinson D.S.Jr., Traboulsi E.I., Hutchinson A.K.* Intracranial vascular anomalies in patients with morning glory disk anomaly. *Am J Ophthalmol* 2006; 142(4): 644–650.
 12. *Suzuki J., Kodama N.* Moya-moya disease. A review. *Stroke* 1983; 14(1) 104–109.
 13. *Azuma N., Yamaguchi Y., Handa H., Tadokoro K., Asaka A., Kawase E., Yamada M.* Mutations of the *PAX6* gene detected in patients with a variety of optic nerve malformations. *Am J Hum Genet* 2003; 72(10): 1565–1570.
 14. *Ikezaki K.* Rational approach to treatment of moya-moya disease in childhood. *J Child Neurol* 2000; 15(5): 350–356.
 15. *Scott R. M., Smith E. R.* Moyamoya disease and moyamoya syndrome. *N Engl J Med* 2009; 360(12): 1226–1237. DOI: 10.1056/NEJMra0804622.

Поступила 6.12.16

Received on 2016.12.26

Авторы статьи подтвердили отсутствие финансовой или какой-либо иной поддержки / конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

The authors declare no financial or any other support / conflict of interest, which should be reported.