

БОЛЕЗНЬ МОЯ-МОЯ (клиническое наблюдение)

Буркова К.И.², Ажержмачева М.Н.¹, Алифирова В.М.¹, Алексеева Л.Н.², Заутнер Н.А.², Плотников Д.М.¹, Пугаченко Н.В.¹, Валикова Т.А.¹

¹Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Сибирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Томск; ²Региональный сосудистый центр для лечения острых нарушений мозгового кровообращения ОГАУЗ Томская областная клиническая больница, Томск

Болезнь моя-моя – хроническое прогрессирующее заболевание сосудов головного мозга, для которого характерно постепенное сужение просвета внутримозговых сосудов до полной их окклюзии. В течение болезни происходит формирование сети коллатеральных сосудов на основании мозга, что на ангиограммах создает впечатление легкой дымки. В статье представлен клинический случай болезни моя-моя у пациента 27 лет. Заболевание проявлялось острым нарушением мозгового кровообращения по ишемическому типу в бассейне правой средней мозговой артерии. Диагноз поставлен в соответствии с диагностическими критериями заболевания на основании данных магнитно-резонансной ангиографии.

Ключевые слова: болезнь мо-я-мо-я; инсульт; магнитно-резонансная ангиография.

MOYA-MOYA DISEASE (CLINICAL CASE)

Burkova K.I.², Azhermacheva M.N.¹, Alifirova V.M.¹, Alexeyeva L.N.², Zautner N.A.², Plotnikov D.M.¹, Pugachenko N.V.¹, Valikova T.A.¹

¹State Budgetary Educational Institution of Higher Professional Education “Siberian State Medical University”, Tomsk, Russia; ² Regional Vascular Center, Tomsk region clinical hospital, Tomsk, Russia

Moya-moya syndrome is a rare chronic progressive disease of brain vessels with their gradual narrowing till full occlusion. The disease is characterized by development of collateral circulation around the blocked vessels for block compensation. These collateral vessels give the impression of a smoke on angiography scans. The article presents a case report of a 27-year-old patient with moya-moya disease. The disease manifested with an acute stroke in right middle cerebral artery system. The diagnosis of moya-moya was confirmed by MRI-angiography in concordance to the diagnostic criteria.

Key words: moya-moya disease; stroke; MRI-angiography.

Болезнь моя-моя – редкое хроническое прогрессирующее заболевание сосудов головного мозга. Впер-

Для корреспонденции: Ажержмачева Мария Николаевна, e-mail: maryan@sibmail.com

For correspondence: Azhermacheva M.N., e-mail: maryan@sibmail.com

Сведения об авторах:

Буркова Ксения Игоревна – врач-невролог отделения анестезиологии-реанимации регионального сосудистого центра для лечения острых нарушений мозгового кровообращения ОГАУЗ «Томская областная клиническая больница»,

Ажержмачева Мария Николаевна – аспирант каф. неврологии и нейрохирургии ГБОУ ВПО СибГМУ Минздрава России, 634050 Томск, Московский тракт, 2, e-mail: belkamn@gmail.com

Алифирова Валентина Михайловна – д-р мед. наук, проф., зав. каф. неврологии и нейрохирургии ГБОУ ВПО СибГМУ Минздрава России,

Алексеева Лариса Николаевна – зав. неврологическим отделением регионального сосудистого центра для лечения острых нарушений мозгового кровообращения ОГАУЗ «Томская областная клиническая больница»,

Заутнер Наталья Александровна – врач-невролог неврологического отделения регионального сосудистого центра для лечения острых нарушений мозгового кровообращения ОГАУЗ «Томская областная клиническая больница»,

Плотников Денис Маркович – канд. мед. наук, доц. каф. неврологии и нейрохирургии ГБОУ ВПО СибГМУ Минздрава России,

Валикова Татьяна Андреевна – канд. мед. наук, доц. каф. неврологии и нейрохирургии ГБОУ ВПО СибГМУ Минздрава России,

Пугаченко Наталья Викторовна – канд. мед. наук, доц. каф. неврологии и нейрохирургии ГБОУ ВПО

вые оно было описано японскими исследователями в 1957 г. Takeuchi и Shimizu, а термин «болезнь моя-моя» был введен в клиническую практику в 1967 г. А. Takaku и J. Suzuki [16, 17]. Название болезни произошло от японского слова mouamoua, что в переводе означает «ничто, подобное сигаретному дыму, плывущему в воздухе». В основе патологического процесса при болезни моя-моя лежит постепенная окклюзия сосудов головного мозга, преимущественно во внутрочерепных сегментах внутренних сонных, проксимальных отделах передних мозговых и средних мозговых артерий. На основании головного мозга формируется сеть коллатеральных сосудов, которая на ангиограммах создает впечатление легкой дымки (моя-моя) [15].

Морфологические нарушения при болезни моя-моя, по данным Ю.А. Медведева и Д.Е. Мацко [4], проявляются изменением формы и размеров сосудов в виде плотных тяжей с узкими точечными просветами. Микроскопически стеноз сосудов развивается за счет циркулярного утолщения интимы, в основе которого лежат разрастания эластической и коллагеновой ткани. В коллатеральных артериях наблюдаются разрывы внутренней эластичной мембраны, некрозы гладкомышечных клеток, отек, перерастяжение стенок, их истончение и локальная дилатация с образованием аневризм. Патологический процесс начинается с уровня бифуркации внутренней сонной артерии (ВСА). В этих условиях церебральный кровоток продолжает осуществляться

через систему заднего сосудистого бассейна, что проявляется формированием коллатеральной сети сосудов на основании мозга. По мере прогрессирования болезни в патологический процесс вовлекается и наружная сонная артерия с развитием анастомоза через глазничную артерию, что приводит к образованию в орбите второй сосудистой сети [1].

Этиология болезни моя-моя остается невыясненной. Некоторые авторы предполагают участие воспалительных и аутоиммунных факторов в возникновении патологического процесса. Это связано с тем, что в 74% случаев заболеванию предшествуют синуситы, тонзиллиты, отиты или другие воспалительные процессы в области головы и шеи [8]. Кроме того, были описаны случаи сочетания болезни моя-моя и неспецифического язвенного колита. У 8–9,4% больных заболевание развивалось после травмы головы. Роль генетического фактора окончательно не выяснена, вместе с тем описаны семейные случаи болезни у близких родственников (у родных сестер, матери и ребенка, дяди и племянника) [7].

Заболевание может возникать в любом возрасте. Первый пик начала болезни приходится на возраст около 4 лет, в котором обычно наблюдаются ишемические поражения. Вторым пиком заболеваемости приходится на возраст около 34 лет, где большинство поражений связано с церебральной геморрагией [12, 13]. Клинические проявления болезни моя-моя разнообразны и зависят от степени поражения магистральных сосудов, локализации и объема и характера очага поражения головного мозга. Чаще всего заболевание проявляется в возрасте от 10 до 30 лет. У детей возникают нарушения кровообращения головного мозга в виде ишемических инсультов или транзиторных атак. Наиболее частыми симптомами являются преходящая слабость в конечностях и нарушение речи после гипервентиляции, вследствие физических упражнений, надувания шариков, при употреблении горячей пищи или продолжительном плаче. Родители отмечали у детей с болезнью моя-моя эпизоды чувствительных, зрительных нарушений и головную боль [2]. В старшей возрастной группе чаще развивались различные формы кровоизлияний (субарахноидальные, паренхиматозные, внутрижелудочковые) [12]. У взрослых пациентов наблюдались ишемические инсульты и деменция.

Японским исследовательским комитетом [8] по изучению болезни моя-моя разработаны диагностические критерии заболевания: 1) стеноз или тромбоз ВСА на уровне бифуркации, а также проксимальных отделов передней и средней мозговых артерий; 2) характерное расширение базальных коллатеральных артерий, особенно лентикюлостриарных и таламоперфорирующих; 3) двусторонний характер поражения.

Статистические исследования распространенности болезни моя-моя позволяют отнести ее в группу редких болезней. По данным японских авторов, болезнь моя-моя встречается в Японии с частотой

1 случай на 1 млн населения. Это заболевание считалось специфичным для японцев. Однако после работы А. Subirana, M. Subirana [15] в 1962 г. появились публикации о случаях этого заболевания во всем мире [3, 5, 6, 11, 18]. За пределами Японии эта болезнь чаще встречается в Китае – 519 случаев по сборным данным в литературе, и Корее – 289 наблюдений [14]. В России имеются единичные описания болезни моя-моя [3, 5].

Пациент Е., 27 лет, поступил в региональный сосудистый центр для лечения острых нарушений мозгового кровообращения с жалобами на затруднение речи. Было выяснено, что у пациента в юности наблюдалась нестабильность артериального давления, в 21 год он перенес стертую форму клещевого энцефалита. Больной женат, имеет здорового ребенка.

Заболел внезапно – появились головная боль, затруднение речи, асимметрия лица. Артериальное давление на момент поступления в стационар 100/60 мм рт. ст. В неврологическом статусе при поступлении: состояние средней степени тяжести. Сознание сохранено. Речь изменена по типу дизартрии. Объем движений глазных яблок полный, зрачки равные, фотореакции живые. Носогубная складка сглажена справа, язык отклоняется вправо. Голос звучный, поперхивания нет, глоточный рефлекс живой. Движения в конечностях в полном объеме, сила 5 баллов по всем мышечным группам, тонус не изменен. Рефлексы с конечностей живые равные, патологических знаков нет. Чувствительность интактна, координаторных нарушений нет, менингеальных знаков нет.

При исследовании лабораторных показателей (общего анализа крови, биохимических показателей крови, коагулограммы и общего анализа мочи) отклонений от нормы выявлено не было. При электрокардиографии обнаружено вертикальное положение электрической оси сердца. Рентгенография органов грудной клетки была без патологии. На глазном дне отмечалась гипертензивная ангиопатия сетчатки. Дуплексное сканирование сосудов шеи выявило повышение периферического сопротивления в общих сонных артериях и дефицит кровотока, извитость позвоночных артерий с двух сторон.

МРТ головного мозга: признаки подострого ишемического инсульта в бассейнах центральных и периферических ветвей средней мозговой артерии (СМА) справа, а также в бассейне передней ворсинчатой артерии справа. Слева формирующаяся постишемическая киста в бассейне СМА после перенесенного лакунарного ишемического инсульта. Смешанная гидроцефалия. Нельзя исключить повышения внутричерепного давления (рис. 1, 2). МР-ангиография: стеноз магистральных сосудов виллизиева круга, преимущественно справа, с формированием коллатералей, за счет которых обеспечивается кровоснабжение (неадекватное) головного мозга, и как следствие этого – развитие множественных ишемических повреждений головного мозга разной степени давности: лакунарные инфаркты

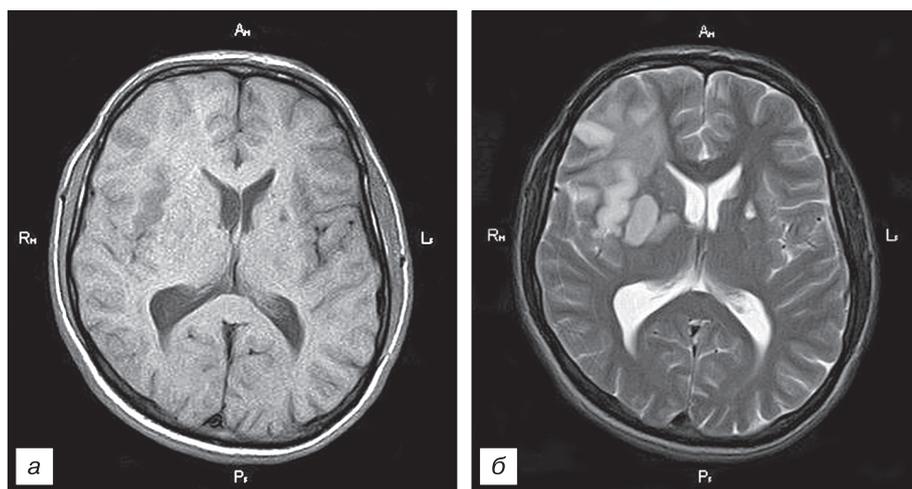


Рис. 1. МР-томограмма головного мозга пациента Е., 27 лет, с диагнозом моя-моя в режиме T1 (а) и T2 (б).

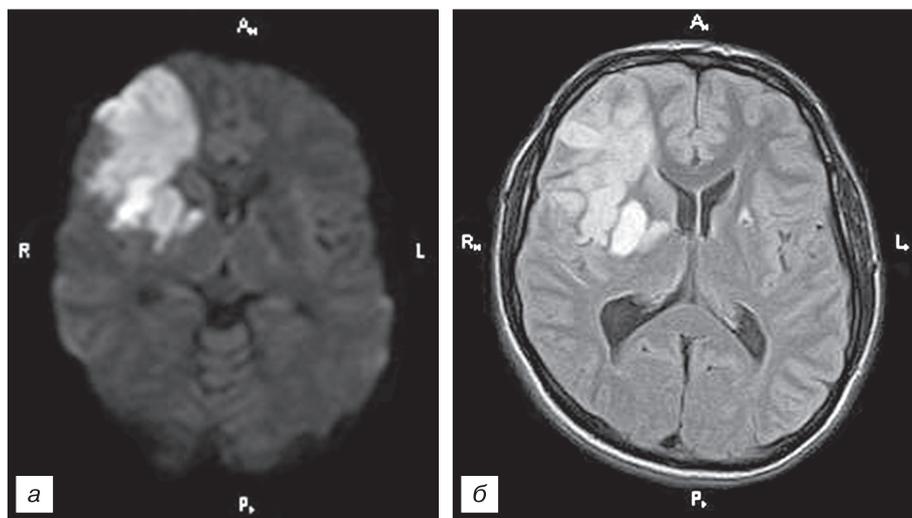


Рис. 2. МР-томограмма головного мозга того же пациента с диагнозом моя-моя в режиме DWI (а) и в режиме Flair (б).

правого и левого полушарий, постишемическая киста СМА слева (рис. 3, 4).

С учетом молодого возраста пациента проводился дифференциальный диагноз с аневризмой и артерио-

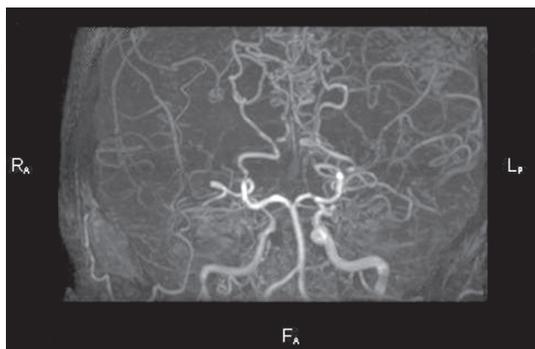


Рис. 3. МР-ангиограмма того же пациента. Двусторонний стеноз интракраниального отдела внутренней сонной артерии и развитой коллатеральной сети на основании мозга.

венозной мальформацией, кавернозной ангиомой СМА справа, нейрофиброматозом Реклингхаузена, церебральным васкулитом вследствие системного заболевания соединительной ткани. При проведении МР-ангиографии, артериовенозная мальформация и аневризмы сосудов головного мозга не обнаружены. Системное заболевание соединительной ткани (системная красная волчанка (СКВ), склеродермия и т. п.) было исключено исходя из данных лабораторного и инструментального исследований (отсутствие повышения скорости оседания эритроцитов, биохимический анализ крови не выявил поражения почек, на рентгенограмме органов грудной клетки изменений не найдено). Возможно сходство болезни моя-моя и волчаночного церебрального васкулита в описании картины при МР-ангиографии. Однако в отличие от болезни моя-моя, морфологические изменения сосудов при красной волчанке наблюдаются в артериях мелкого и среднего диаметра. Но при длительном или злокачественном течении СКВ возможно и поражение более крупных сосудов. Нейрофиброматоз Реклингхаузена поражает, как правило, периферические нервы, в том числе черепные, корешки, ганглии. Но внезапное начало симптоматики, а также отсутствие характерного поражения кожи, подкожной клетчатки, пигментации позволили исключить это заболевание.

По данным МР-ангиографии у пациента имелись множественные лакунарные инфаркты правого и левого полушарий различной степени давности, что указывает на постепенное развитие (стеноз участков ВСА, средней и передней мозговой артерий справа) и прогрессирование заболевания во времени.

Пациенту был поставлен диагноз: болезнь моя-моя, ишемический инсульт в бассейне средней мозговой артерии справа. Диагноз установлен на основании данных МР-ангиографии и клинической картины заболевания – острое развитие очаговой неврологической симптоматики в бассейне СМА. Данные ангиографии соответствуют критериям диагностики болезни моя-моя.

Больному была проведена сосудистая и метаболическая терапия. При выписке состояние больного значительно улучшилось, уменьшилась асимметрия лица, полностью восстановилась артикуляция речи. Были даны рекомендации для проведения плано-

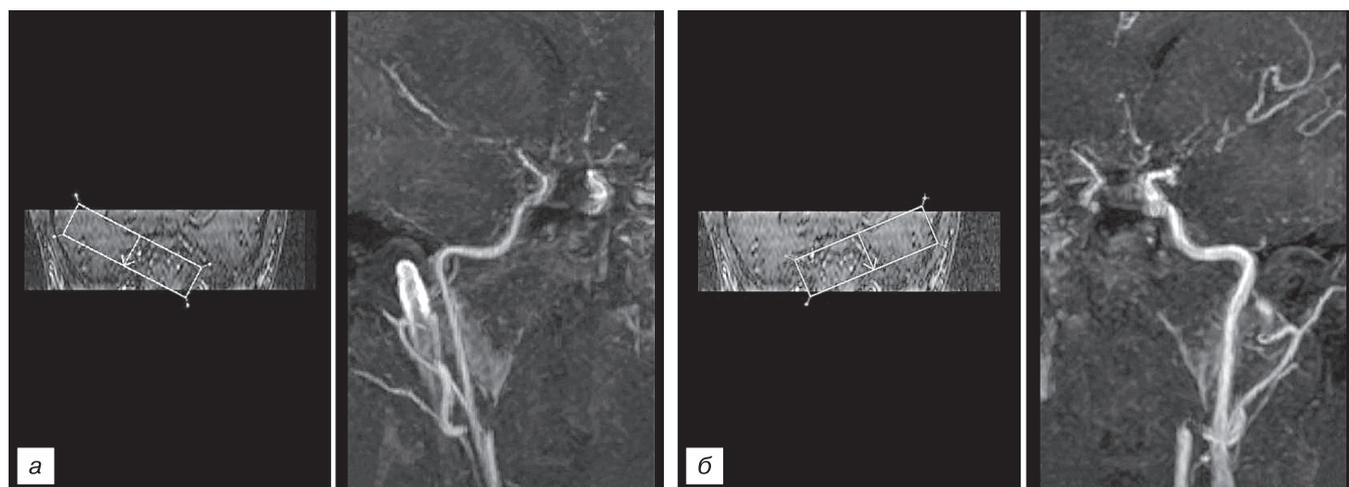


Рис. 4. МР-ангиограммы того же пациента. Детализация внутренних сонных артерий при проведении внутривенного контрастирования: правая внутренняя сонная артерия (а) и левая внутренняя сонная артерия (б).

го специализированного хирургического лечения.

Лечение болезни моя-моя осуществляется с помощью медикаментозных и хирургических методов [10, 14]. Хирургическое лечение болезни моя-моя является наиболее эффективным методом для улучшения мозговой гемодинамики. Оперативное лечение приводит к увеличению мозгового кровотока до нормального уровня с исчезновением патологической коллатеральной циркуляции [2]. На сегодняшний день на основании опыта японских хирургов разработаны методы осуществления прямого и непрямого анастомоза и их комбинации. Прямой анастомоз осуществляется с церебральными артериями – экстра-интракраниальный анастомоз. Операции непрямого ревазуляризации основаны на возможности образования коллатералей между артериями мозга и мягких тканей при их контакте (энцефалодуроартериосинангиоз, оментоцеребропексия, церебромиопексия). При наложении фрезевых отверстий над зоной ишемии, рассечении твердой мозговой оболочки, наложении на мозг височной мышцы анастомозы с ветвями поверхностной височной артерии, со средней оболочечной артерией, глубокой височной артерией возникают в течение 6 мес. Эти операции применяют при невозможности наложения прямого анастомоза, чаще всего вследствие малого калибра сшиваемых сосудов. В Японии хирургическое лечение преобладает над медикаментозным [10, 14]. В клиниках этой страны в 1994 г. выполнены прямые анастомозы в 21% наблюдений, не прямые анастомозы в 36%, комбинация прямых и не прямых анастомозов в 20%, медикаментозное лечение в 23% наблюдений [14]. После хирургического лечения происходят улучшение кровоснабжения мозга и исчезновение клинических симптомов. Этот вид хирургического лечения болезни моя-моя рассматривают как основной метод профилактики ишемических или геморрагических проявлений заболевания у детей и взрослых.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Аневризмы и пороки развития сосудов мозга*. СПб: Изд. РНХЦ им. проф. А.Л. Поленова; 1993; т. 1: 74–6.
2. Бывальцев В. А., Сузуки Й. Комбинированное лечение болезни моя-моя с использованием прямого анастомоза и ревазуляризации – опыт 225 операций. *Журнал вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко*. 2007; 3: 11–6.
3. Злотник Э. И., Кузнецов В. Ф., Кастрицкая З. М., Беззубик С. Д. Болезнь «мойя-мойя». *Вопросы нейрохирургии*. 1978; 2: 41–6.
4. Медведев Ю. А., Мацко Д. Е. *Аневризмы и пороки развития сосудов мозга: Этиология. Патогенез. Классификация. Патологическая анатомия*. СПб; 1993: 74–6.6
5. Скоромец А. А., Шулешова Н. В., Курилин А. П. К клинике и лечению болезни мойя-мойя. *Вопросы нейрохирургии*. 1988; 2: 28–31.
6. Aoki T., Matsuzawa H., Houkin K. et al. Usefulness and limitation of MR imaging and MR angiography in diagnosis of juvenile moyamoya disease. *No Shinkei Geka (Neurol. Surg)*. 1993; 21(4): 305–11.
7. Baraitser M. Neurological complications in one of a sibpair with aplasia cutis congenita. *Clin. Dysmorphol*. 1992; 1(4): 235–9.
8. Garg B.P., Bruno A., Biller J., eds. *Cerebrovascular Diseases*. Philadelphia: Lipincot-Raven Publishers; 1997: 489–93.
9. Chiu D., Shedden P., Bratina P., Grotta J.C. Clinical features of moyamoya disease in the United States. *Stroke*. 1998; 29: 1347–51.
10. Feole J.B., Ah A., Fordham E.W. et al. Serial SPECT imaging in moyamoya using 1–123 IMP. A method of noninvasive evaluation and follow-up. *Clin. Nucl. Med*. 1993; 18(1): 43–5.
11. Katz D. A., Marks M. P. et al. Circle of Willis: evaluation with spiral CT angiography, MR angiography and conventional angiography. *Radiology*. 1995; 195(2): 445–9.
12. Kong K., Chan K., Tan E. et al. Functional outcome in young strokes. *Ann. Acad. Med. Singapore*. 1995; 24(1): 172–6.
13. Kudo T., Takayama R., Mikawakuchi K. et al. Occlusion of internal carotid artery. *Brain Nerve (Tokyo)*. 1957; 9: 757.
14. Leeds N.E., Abbott K.H. Collateral circulation in cerebrovascular disease in childhood via rete mirabile and perforating branches of anterior choroidal and posterior cerebral arteries. *Radiology*. 1965; 85: 628–34.
15. Picard L., Andre J.M., Tridon P. Introduction. History of the “Moyamoya”. *J. Neuroradiol*. 1974; 1: 47–54.
16. Sébire G., Fullerton H., Riou E., deVeber G. Toward the definition of cerebral arteriopathies of childhood. *Curr. Opin. Pediatr*. 2004; 16(6): 617–22.

17. Suzuki J., Kodama N. Moya-moya disease: A review. *Stroke*. 1983; 14: 104–9.
18. Wakai K., Tamakoshi A., Ikezaki K. et al. Epidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from nationwide survey. *Clin. Neurol. Neurosurg.* 1997; 99: (Suppl. 2): 1–5.

REFERENCES

1. *Aneurysms and Vascular Malformations of the Brain*. St. Petersburg: Print., RNKhTs im. prof. A.L. Polenova; 1993; T. 1: 74–6. (in Russian)
2. Byval'tsev V. A., Suzuki J. Combined treatment of moyamoya disease using direct anastomosis and revascularization - the experience of 225 operations. *Zhurnal Voprosy neyrokhirurgii im. N.N. Burdenko*. 2007; 3: 11–6 (in Russian).
3. Zlotnik E.I., Kuznetsov V. F., Kastritskaja Z.M., Bessubic S.D. Disease "moya-moya". *Voprosy neyrokhirurgii*. 1978; 2: 41–6 (in Russian).
4. Medvedev Yu. A., Matsko D. E. *Aneurysms and Vascular Malformations of the Brain: The Etiology. Pathogenesis. Classification. Pathological Anatomy*. St. Petersburg; 1993; 74–6 (in Russian).
5. Skoromets A. A., Shuleshova N. V., Kurilin A. P. Clinic and treatment of disease moya-moya. *Voprosy neyrokhirurgii*. 1988; 2: 28–31 (in Russian).
6. Aoki T., Matsuzawa H., Houkin K. et al. Usefulness and limitation of MR imaging and MR angiography in diagnosis of juvenile moyamoya disease. *No Shinkei Geka (Neurol. Surg)*. 1993; 21(4): 305–11.
7. Baraitser M. Neurological complications in one of a sibpair with aplasia cutis congenita. *Clin. Dysmorphol.* 1992; 1(4): 235–9.
8. Garg B.P., Bruno A., Biller J., eds. *Cerebrovascular Diseases*. Philadelphia: Lipincot-Raven Publishers; 1997: 489–93.
9. Chiu D., Shedden P., Bratina P., Grotta J.C. Clinical features of moyamoya disease in the United States. *Stroke*. 1998; 29: 1347–51.
10. Feole J.B., Ah A., Fordham E.W. et al. Serial SPECT imaging in moyamoya using 1–123 IMP. A method of noninvasive evaluation and follow-up. *Clin. Nucl. Med.* 1993; 18(1): 43–5.
11. Katz D. A., Marks M. P. et al. Circle of Willis: evaluation with spiral CT angiography, MR angiography and conventional angiography. *Radiology*. 1995; 195(2): 445–9.
12. Kong K., Chan K., Tan E. et al. Functional outcome in young strokes. *Ann. Acad. Med. Singapore*. 1995; 24(1): 172–6.
13. Kudo T., Takayama R., Mikawakuchi K. et al. Occlusion of internal carotid artery. *Brain Nerve (Tokyo)*. 1957; 9: 757.
14. Leeds N.E., Abbott K.H. Collateral circulation in cerebrovascular disease in childhood via rete mirabile and perforating branches of anterior choroidal and posterior cerebral arteries. *Radiology*. 1965; 85: 628–34.
15. Picard L., Andre J.M., Tridon P. Introduction. History of the "Moya-moya". *J. Neuroradiol.* 1974; 1: 47–54.
16. Sébire G., Fullerton H., Riou E., deVeber G. Toward the definition of cerebral arteriopathies of childhood. *Curr. Opin. Pediatr.* 2004; 16(6): 617–22.
17. Suzuki J., Kodama N. Moya-moya disease: A review. *Stroke*. 1983; 14: 104–9.
18. Wakai K., Tamakoshi A., Ikezaki K. et al. Epidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from nationwide survey. *Clin. Neurol. Neurosurg.* 1997; 99: (Suppl. 2): 1–5.