

БОЛЕЗНЬ МОЙЯ-МОЙЯ: СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

А.П. КОВАЛЕНКО¹, В.Н. ШОПИН², В.А. ПЕННЕР¹, А.В. ЩЕРБИН¹

¹ ГЗ «Луганский государственный медицинский университет»

² Луганская областная клиническая больница

Цель работы — изучить клинические проявления редкого заболевания — болезни Мойя-Мойя на практическом примере; оптимизировать диагностические критерии этой болезни.

Материалы и методы. Изучен случай болезни Мойя-Мойя. Пациент с болезнью Мойя-Мойя обследовался и лечился в нейрохирургическом отделении Луганской областной клинической больницы. Больному проведена эндоваскулярная церебральная ангиография.

Результаты. Болезнь Мойя-Мойя — редкое заболевание, характеризующееся двусторонним стенозированием 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. Одним из частых проявлений болезни Мойя-Мойя является спонтанное субарахноидальное кровоизлияние, которое обусловлено поражением и истончением сосудистой стенки артерий. Изучены ангиографические особенности болезни на практическом примере.

Выводы. Болезнь Мойя-Мойя является редким заболеванием, имеющим злокачественное прогрессирующее течение. Золотым стандартом диагностики болезни Мойя-Мойя является эндоваскулярная церебральная селективная ангиография — высокоинформативный и доступный метод. Для достоверной постановки диагноза необходимо выполнить ангиографию внутренних и наружных сонных артерий с двух сторон и одной из позвоночных артерий.

Ключевые слова: цереброваскулярная патология, болезнь Мойя-Мойя, эндоваскулярная церебральная ангиография.

Цереброваскулярная патология характеризуется высокой распространенностью. Она занимает первое место среди причин инвалидизации и временной нетрудоспособности взрослого населения и второе место — в структуре причин общей смертности населения Украины (23,1 %). За последние 15 лет частота цереброваскулярной патологии воз-

росла в 4 раза. Распространенность сосудистых поражений мозга составляет в странах ЕС 60 случаев на 100 тыс. населения, в Украине — 110 случаев. Это свидетельствует об актуальности данной проблемы и необходимости детального изучения цереброваскулярных заболеваний, что имеет важное медицинское и социальное значение.

Наиболее распространенными сосудистыми заболеваниями являются: мешотчатые аневризмы артерий виллизиева круга встречаются в популяции с частотой 1,5–5,0 % (от 600 тыс. до 2 млн жителей Украины имеют аневризмы, ежегодно разрываются 4–12 тыс. аневризм), артериовенозные мальформации (у 0,14–2,0 % населения, соотношение артериовенозных мальформаций к мешотчатым аневризмам составляет 1,0 : 5,3), ишемиче-

Коваленко Александр Петрович
кандидат медицинских наук, доцент

ГЗ «Луганский государственный медицинский университет», доцент кафедры неврологии и нейрохирургии; Луганская областная клиническая больница, врач-нейрохирург нейрохирургического отделения № 1, врач-нейрорентгенолог отделения интервенционной радиологии

Адрес: г. Луганск, ул. Генерала Лашина, д. 185, кв. 10
Тел.: (066) 218-58-59

E-mail: kovalenko1970@mail.ru

ские и геморрагические инсульты головного мозга. Согласно данным МОЗ Украины, ежегодно регистрируют 160–170 тыс. больных с ишемическими инсультами разной этиологии, из них умирают около 70 тыс. человек, а 21 тыс. становятся инвалидами.

Существует ряд других причин нарушений мозгового кровообращения, в частности такое редкое заболевание, как болезнь Мойя-Мойя.

Болезнь Мойя-Мойя — прогрессирующее цереброваскулярное заболевание, характеризующееся двусторонним стенозированием супраклиноидной (проксимальной) части внутренних сонных артерий (ВСА) и начальных сегментов передней и средней мозговых артерий, с последующим вовлечением вертебробазилярного бассейна и сопровождающееся развитием базальной сети анастомозов.

Термин «болезнь Мойя-Мойя» ввели в клиническую практику J. Suzuki и A. Takaku в 1967 г. Ныне он является общепризнанным [15–17]. В переводе с японского языка он означает «нечто, подобное сигаретному дыму, плывущему в воздухе». Данное описание в полной мере 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. Иногда используют название болезни по фамилиям описавших заболевание авторов — болезнь Нишимото – Такеучи – Кудо [3, 4, 17].

Ранее болезнь Мойя-Мойя считали характерной только для японцев. Однако начиная с 1962 г., появились публикации о случаях этого заболевания в других странах [2, 5, 7, 9, 10, 12, 14, 18, 20]. Статистическое исследование распространения заболевания позволяет отнести его к группе редких. Сейчас принято считать, что заболевание распространено повсеместно, но наиболее часто оно встречается в азиатской популяции (31 %). Частота болезни в Японии составляет 0,35 случая на 100 тыс. населения [8, 11, 19], в США (Калифорния и Вашингтон) — 0,09 случая на 100 тыс. населения. В Китае описано 519 случаев, в Корее — 289 [11], в России — 30 [17]. Данных о распространенности болезни в Рос-

сии нет, описанные случаи не соответствуют критериям диагностики этого заболевания, принятым в мире. Анализ данных литературы затруднен в связи с путаницей в терминологии относительно понятий «болезнь Мойя-Мойя» и «синдром Мойя-Мойя». Необходимо пересмотреть критерии диагностики болезни Мойя-Мойя.

Чаще всего данное заболевание встречается у лиц женского пола (соотношение мужчин и женщин — 1,00 : 1,65–1,80) [8, 11, 19]. В азиатской популяции выявлены два возрастных пика: первое десятилетие жизни (в среднем — 5 лет) и 30–40 лет (в среднем — 36 лет) [1]. По данным Suzuki (1986), болезнь Мойя-Мойя чаще встречается у детей в возрасте до 10 лет. В Украине описаны единичные случаи данного заболевания (не более 10 наблюдений).

Этиология и патогенез болезни Мойя-Мойя остаются до настоящего времени неясными. По мнению Minehara, это наследственное аутосомно-доминантное заболевание с неполной пенетрантностью. Предположительно, выявлены гены, вызывающие болезнь Мойя-Мойя: 3p, 6p, 8q, 17q. Наибольший интерес представляют 3-я и 17-я хромосомы. В 1999 г. Ikeda провел полный генетический скрининг 16 семей и выявил связь заболевания с наличием 3p26-p24.2. Так же доказан генетически детерминированный характер заболевания (в 7–12 % случаев). Выявлена большая сопряженность между встречаемостью аллелей главного комплекса гистосовместимости HLAAB511DR4 и болезнью Мойя-Мойя [6]. Однако исследования, проведенные с использованием МРТ-ангиографии (МРА), выявили высокую частоту семейных асимптомных случаев болезни Мойя-Мойя [13].

Вторая версия — связь с воспалительными заболеваниями. Описана серия наблюдений больных болезнью Мойя-Мойя и воспалительными заболеваниями головы и шеи. Причем эта модель была воссоздана на собаках, которым в сонную артерию вводили чужеродный белок, что приводило к развитию Мойя-Мойя-подобных изменений. Кроме того, имеется множество публикаций о связи болезни Мойя-Мойя с различными заболеваниями, особенно нейрокожными (нейрофиброматоз I типа, туберозный склероз,

патология соединительной ткани, облечение головы, серповидно-клеточная анемия, синдром Дауна, болезнь Грейвса, лептоспироз, туберкулез, болезнь Гиршпрунга, синдром Апера, синдром Марфана, черепно-мозговая травма) [1].

В большинстве случаев заболевание носит спорадический характер, но встречаются и семейные случаи. Системный характер болезни подтверждается наличием подобных изменений в сосудах почек, легких, сердца и поджелудочной железы у детей.

Кроме генетических факторов, важную роль играют внешние факторы. Например, радиация или инфекционные болезни могут спровоцировать начало заболевания.

Патоморфологически в пораженных сосудах головного мозга выявляют утолщение интимы с развитием стеноза или окклюзии в конечной части ВСА, обычно с двух сторон, иногда — в сочетании с жировой дегенерацией. В большинстве артерий, составляющих артериальный 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).

Клинические проявления болезни Мойя-Мойя неспецифичны, разнообразны и отличаются у детей и взрослых. Клиническая картина обусловлена двумя основными механизмами. С одной стороны, ишемией, которая возникает из-за прогрессирующего сужения сосудов, с другой — кровоизлияниями из мелких компенсаторно развившихся сосудов. Принято считать, что у детей преобладает течение по ишемическому типу, а у взрослых — по геморрагическому. Не описано перехода одного типа в другой.

У детей заболевание чаще всего начинается с транзиторных ишемических атак, проявляющихся в виде острого моно- или гемипареза, нарушения речи, нарушения зрения, эпилептикоподобных с постепенным снижением когнитивных функций. Характерным является усиление неврологической симптоматики при плаче, кашле, беспокойстве, физической нагрузке, употреблении горячей пищи, что

связано с развитием гипервентиляции и реактивной вазодилатацией [1].

У взрослых преобладают субарахноидальные кровоизлияния, онемение конечностей, мигреноподобные головные боли [1]. Известны случаи, когда клинические проявления вообще отсутствовали.

Диагностика заболевания на основании клинических данных и сбора анамнеза очень затруднена. Золотым стандартом является эндоваскулярная церебральная селективная ангиография (ЦАГ). Причем для достоверной постановки диагноза необходимо выполнить АГ внутренних и наружных сонных артерий с двух сторон и одной из позвоночных артерий.

Ангиографические изменения:

1. Стеноз или окклюзия конечной части ВСА и проксимальных сегментов передней (ПМА) и средней мозговой артерии (СМА).

2. Аномальная сосудистая сеть в артериальной фазе в области супраклиноидной части ВСА, М1-сегмента СМА и А1-сегмента ПМА.

3. Изменения наблюдаются с двух сторон.

Ангиографические стадии болезни Мойя-Мойя по Suzuki [16, 17] (рис. 1):

Стадия 1. Сужение конечной части ВСА.

Стадия 2. Конечная часть ВСА сужена, остальные церебральные артерии расширены. Появляется базальная сеть анастомозов возле бифуркации ВСА.

Стадия 3. Нарастание стеноза супраклиноидной части ВСА, отсутствие контрастирования начальных отрезков ПМА и СМА. Отчетливо выявляются базальные сети анастомозов.

Стадия 4. Окклюзия ВСА до задней соединительной артерии с отсутствием ее контрастирования. ПМА и СМА частично контрастируются через базальные сети анастомозов. Уменьшение интенсивности контрастирования базальной сети анастомозов, появление этмоидальной сети анастомозов при ослаблении контрастирования и укрупнении сосудов базальной сети вокруг терминальной части ВСА. Увеличение коллатералей из наружных сонных артерий.

Стадия 5. Исчезновение основных церебральных артерий бассейна ВСА. Распространение окклюзии до С2- или С3-сегмента ВСА. Базальная сеть заметно уменьшается и опре-

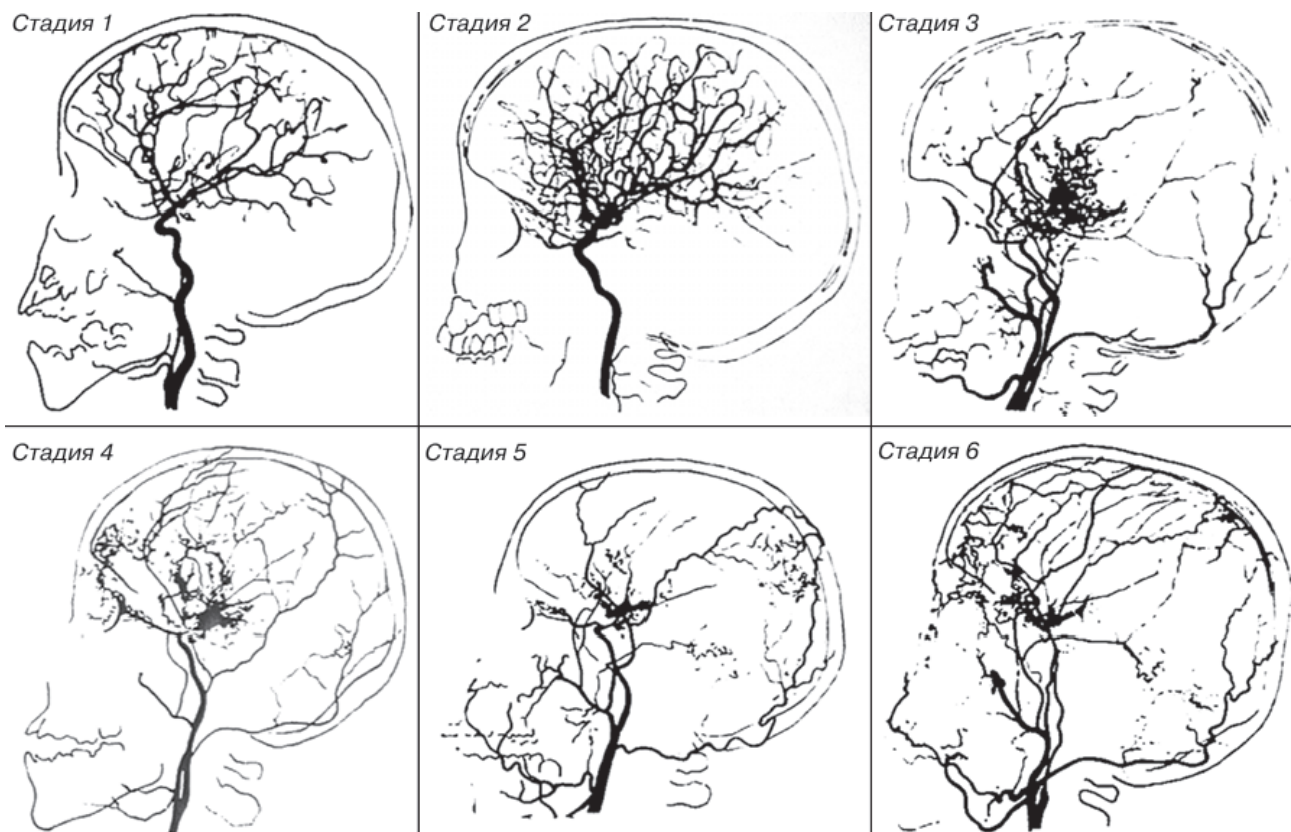


Рис. 1. Ангиографические стадии болезни Мойя-Мойя

деляется только вокруг сифона ВСА. Увеличение коллатералей и гипертрофия системы наружной сонной артерии.

Стадия 6. Полное исчезновение ВСА на ангиограммах выше сифона, почти полное исчезновение базальной сети анастомозов. Только коллатерали из наружной сонной артерии питают бассейн ВСА. Мозг кровоснабжается за счет наружных сонных и позвоночных артерий.

На практике чаще всего выполняют КТ-ангиографию. МРА чаще используют для контроля, но данная методика является более чувствительной. Также применяют ксенон-КТ или СПЕКТ (однофотонную эмиссионную КТ) для выявления областей со сниженным кровоснабжением и оксигенацией. ЭЭГ часто используют как скрининговый метод, так как при этом фиксируют характерные изменения, механизм развития которых неизвестен. При других заболеваниях этот феномен не наблюдают.

Re-build-up-феномен: появление 2-й фазы высокоамплитудных медленных волн через 20–60 с после окончания гипервентиляции.

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. До настоящего времени не существует лекарственного препарата, который мог бы остановить прогрессирование болезни Мойя-Мойя. Имеются сведения об использовании антиагрегантов (ацетилсалициловой кислоты), антикоагулянтов, блокаторов кальциевых каналов, но эти препараты позволяют лишь снизить частоту инсультов, а прогрессирование болезни не останавливают.

Применяют также хирургическое лечение данного заболевания. 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) и непрямые (шунт укладывают на поверхность мозга). Ishikawa сравнил эффективность прямых и непрямых операций и выявил, что частота послеоперационных ишемических атак значительно ниже при прямых шунтирующих

операціях (10 %), чем при непрямых (56 %). Сходные данные были получены Matsushima. Золотым стандартом в настоящее время считается прямая операция наложения экстраинтракраниального микроанастомоза. Впервые данная операция была выполнена в 1972 г. Yasargil и Yonekawa. В среднем ее эффективность составляет 84 % (по данным Karasawa — 83 %, по данным Quest and Correll — 85 %, по данным клиники Стэнфордского университета — 95 % при катамнезе 7 лет). 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 непрямых операциях (при прямых кровотоках изначально достаточный) требуется 6–12 мес. При отсутствии лечения отмечают прогрессивное ухудшение неврологических функций, повторные кровоизлияния. У детей смерть наступает в 4,3 %, у взрослых — в 10 % случаев.

Клинический случай

Пациент Б., 1981 года рождения.

Диагноз: состояние после спонтанного субарахноидального кровоизлияния от 29.11.2012. Болезнь Мойя-Мойя. Гипертоническая болезнь III ст.

Жалобы на периодические ноющие головные боли, преимущественно в затылочной области, шум в голове, больше в передней части головы, снижение зрения на левый глаз с детства, нестабильность АД — от 145/85 до 200/115 мм рт. ст., общую слабость, недомогание.

Anamnesis morby. Считает себя больным с 24 ноября 2012 г., когда после умеренной физической нагрузки возникла резкая головная боль по типу прострела, головокружение, рвота, к вечеру — подъем температуры тела до 38,6 °С. За медицинской помощью не обращался. Однако состояние не улучшалось и 27.11.2012 г. обратился к терапевту по месту жительства. Назначены гипотензивные препараты. 28.11.2012 г. примерно в 02–00 состояние резко ухудшилось, дважды вызывали скорую помощь. Машиной «скорой помощи»

доставлен в 08-00 28.11.2012 г. в нейрохирургическое отделение Луганской областной клинической больницы.

Anamnesis vitae. Болезнь Боткина, туберкулез, малярию, венерические заболевания отрицает. Аллергический анамнез не отягощен.

Status — praesens objectivus. Общее состояние средней степени тяжести. Кожа и видимые слизистые оболочки обычной окраски. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Сердечная деятельность ритмична, тоны приглушены. Язык влажный, живот безболезненный. Физические отправления без особенностей.

Status — neurologicus. Состояние средней степени тяжести, стабильное. В сознании. Во времени и пространстве ориентирован правильно. Глазные щели D=S, зрачки D=S. Движения глазных яблок слегка ограничены в стороны. Конвергенция ослаблена билатерально. Нистагма нет. Сглажена левая носогубная складка. Чуть опущен левый угол рта. Язык по средней линии. Сухожильные и периостальные рефлексы с конечностей S=D. Симптом Бабинского отрицательный. Параличей и парезов нет. Ригидность затылочных мышц отсутствует. Симптом Маринеску–Радовици отрицательный. Гипестезия первой ветви тройничного нерва слева. Координаторные пробы удовлетворительные. Пальценосовую пробу выполняет неуверенно слева.

Данные дополнительных обследований

МРТ от 30.11.2012 г.: изменения в лобной доле справа, вероятно, обусловлены перенесенной острой недостаточностью мозгового кровообращения — ишемией. Изменения дистальных отделов ВСА и проксимальных отделов ПМА и СМА с обеих сторон могут быть проявлением болезни Мойя-Мойя. Гипоплазия.

Анализ крови на RW — отрицательный. Анализ крови клинический: гемоглобин — 142 г/л, эритроциты — $4,65 \cdot 10^{12}$, цветной показатель — 0,9, лейкоциты — $8,4 \cdot 10^9$, СОЭ — 8 мм/ч. Анализ мочи клинический: цвет — желтый, уд. вес — 10^{10} , реакция — кислая, белок — нет, сахар — нет, эпителиальные клетки — немногочисленные, лейкоциты — 6–7 в поле зрения, слизь — увеличенное количество, соль — ураты.

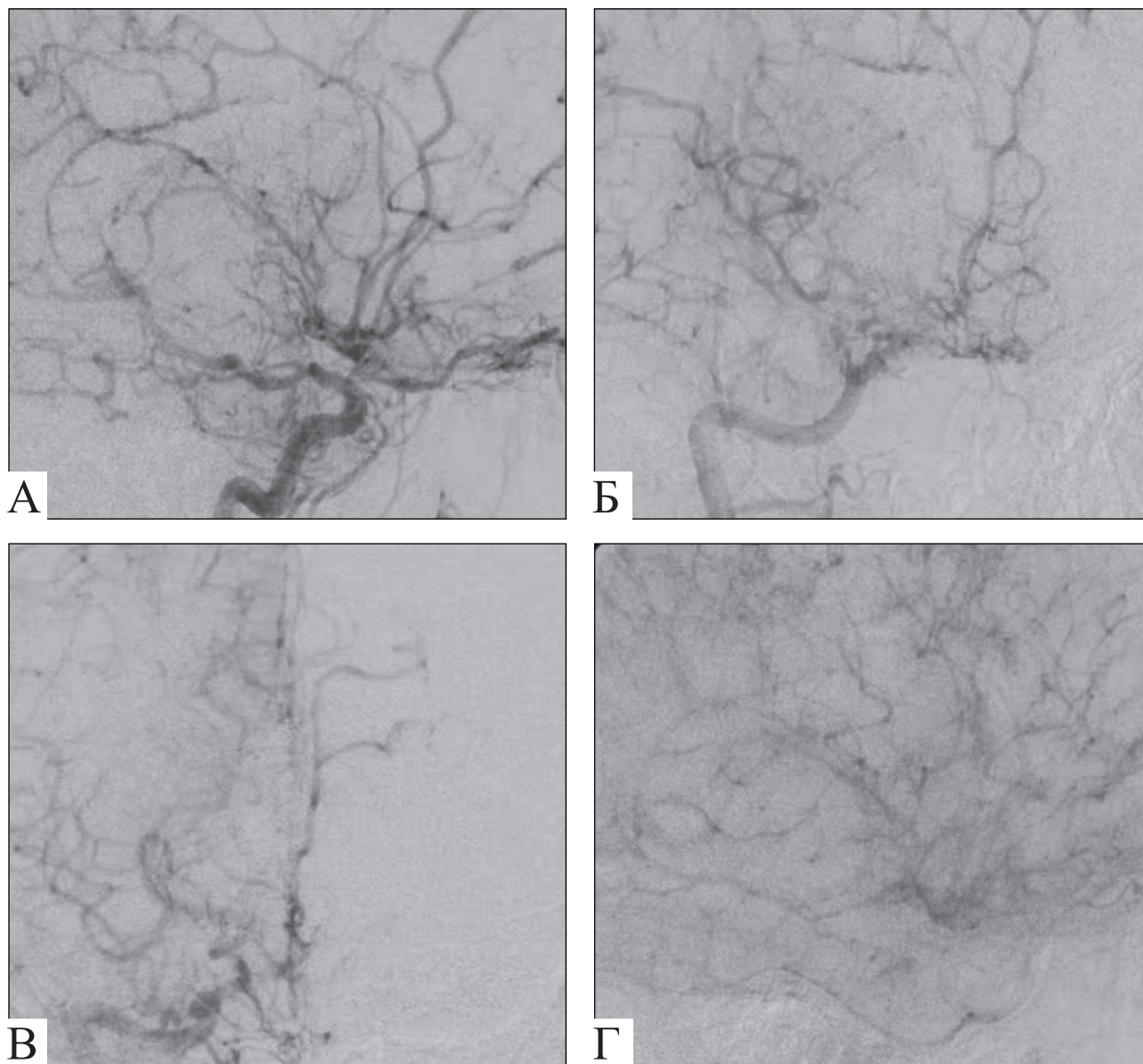


Рис. 2. Селективная ангиография бассейна внутренней сонной артерии справа, артериальная фаза, боковая (А, Б), прямая (В) и косая (Г) проекции

ЭКГ: повышение электрической активности левого желудочка. Умеренные изменения боковой стенки левого желудочка.

Эндоваскулярная ЦАГ: болезнь Мойя-Мойя (рис. 2).

Визуализируется ретроградное заполнение корковых ветвей правой СМА через анастомозы от наружной сонной артерии.

Кардиолог: гипертоническая болезнь III ст. Сердечная недостаточность отсутствует.

Лечение больного было консервативным согласно стандартам терапевтического лечения болезни Мойя-Мойя. В отделении пациент получал сосудистую, ноотропную и метаболическую терапию. После проведенного лечения у больного отмечена положительная динамика. Пациент был выписан из нейро-

хирургического отделения для продолжения лечения и наблюдения у невролога по месту жительства.

Выводы

Необходимость более детального изучения цереброваскулярных заболеваний обусловлена высокой распространенностью, инвалидизацией и смертностью среди больных с патологией сосудов головного мозга. Болезнь Мойя-Мойя является редким заболеванием, имеющим злокачественное прогрессирующее течение. Данное заболевание характеризуется двусторонним стенозированием супраклиноидной (проксимальной) части ВСА и начальных сегментов ПМА и СМА с последующим

вовлечением вертебробазиллярного бассейна, сопровождающимся развитием базальной сети анастомозов.

Болезнь Мойя-Мойя проявляется преимущественно в раннем детском возрасте, что связано с генетической предрасположенностью и семейным анамнезом, реже — во втором зрелом периоде (в среднем — в 36 лет),

что связано с перенесенными ранее заболеваниями.

Золотым стандартом диагностики болезни Мойя-Мойя является эндоваскулярная ЦАГ. Для достоверной постановки диагноза необходимо выполнить АГ ВСА с двух сторон, наружных сонных артерий с двух сторон и одной из позвоночных артерий.

Список литературы

1. Гринберг М.С. Нейрохирургия. — М., 2010. — С. 922–927.
2. Злотник Э.И., Кузнецов В.Ф., Кастрицкая З.М., Беззубик С. Д. Болезнь «Мойя-Мойя» // *Вопр. нейрохир.* — 1978. — № 2. — С. 41–46.
3. Чайковская Р.П. и др. // *Патологическая анатомия хирургических заболеваний нервной системы.* — М., 1991. — С. 251.
4. Чеботарева Н.М., Пуканов В.С. О болезни Nishimoto–Takeuchi–Kudo // *Журн. невропатол. и психиатр.* — 1973. — № 12. — С. 1794.
5. Чеботарева Н.М., Пуканов В.С. // *Вопр. нейрохир.* — 1988. — № 2. — С. 28–31.
6. Aoyagi M. et al. // *Stroke.* — 1995. — Vol. 26. — P. 415.
7. Calliauw L. Moyamoya // *Neurochirurgie.* — 1972. — Vol. 4. — P. 383–390.
8. Fukui M. Current state of study on moyamoya disease in Japan // *Surg. Neurol.* — 1997. — Vol. 47. — P. 138–143.
9. Krayenbuhl H. A., Yasargil M. G. *Cerebral Angiography.* — London: Butterworth, 1965.
10. 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. — Vol. 85. — P. 628–634.
11. Matsushima Y. // Youmans J.R. (ed.) *Neurological Surgery.* — Philadelphia: Saunders WB, 1996. — Vol. 2. — P. 1202–1223.
12. Picard L., Andre J.M., Tridon P. Introduction. History of the «Moyamoya» // *J. Neuroradiol.* — 1974. — Vol. 1. — P. 47–54.
13. Rolak L.A., Rokey R. // *Child Neurol.* — 1986. — Vol. 1. — P. 67.
14. Subirana A., Subirana M. Malformations vasculaires du type de angiome arteriel racemeux // *Rev. Neurol. (Paris).* — 1962. — Vol. 107. — P. 545–550.
15. Suzuki J. *Moyamoya Disease.* — Berlin: Springer-Verlag, 1986.
16. Suzuki J., Kodama N. Moyamoya disease: a review // *Stroke.* — 1983. — Vol. 14. — P. 104–109.
17. Suzuki J., Takaku A. Cerebrovascular “Moyamoya” disease: Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain // *Arch Neurol.* — 1969. — Vol. 20. — P. 288–299.
18. Taveras J. Multiple progressive intracranial arterial occlusions: A syndrome of children and young adults // *Am J. Roentgenol.* — 1969. — N 106. — P. 235–268.
19. Wakai K., Tamakoshi A., Ikezaki K. et al. Epidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from nationwide survey // *Clin. Neurol. Neurosurg.* — 1997. — Vol. 99, suppl. 2. — P. 1–5
20. Weidner W., Hanafee W., Markham C. H. Intracranial collateral circulation via leptomeningeal and rete mirabile anastomoses // *Neurology.* — 1968. — N 15. — P. 39–43.

ХВОРОБА МОЙЯ-МОЙЯ: ВИПАДОК ІЗ ПРАКТИКИ

О.П. КОВАЛЕНКО¹, В.М. ШОПІН², В.А. ПЕННЕР¹, О.В. ЩЕРБІН¹

¹ ДЗ «Луганський державний медичний університет»

² Луганська обласна клінічна лікарня

Мета роботи — вивчити клінічні вияви рідкісного захворювання — Мойя-Мойя на практичному прикладі; оптимізувати діагностичні критерії цієї хвороби.

Матеріали та методи. Вивчено випадок захворювання Мойя-Мойя. Пацієнта з хворобою Мойя-Мойя обстежено і проліковано в нейрохірургічному відділенні Луганської обласної клінічної лікарні. Хворому проведено ендovasкулярну церебральну ангиографію.

Результати. Хвороба Мойя-Мойя – рідкісне захворювання, яке характеризується двобічним стенозуванням супракліноїдної (проксимальної) частини внутрішніх сонних артерій і початкових сегментів передньої та середньої мозкових артерій, з подальшим залученням вертебробазиллярного басейну і супроводжується розвитком базальної мережі анастомозів. Одним з частих виявів хвороби Мойя-Мойя є спонтанний субарахноїдальний крововилив, який зумовлений ураженням і стоншенням судинної стінки артерій. Проаналізовано ангиографічні особливості на практичному прикладі.

Висновки. Хвороба Мойя-Мойя є рідкісним захворюванням, яке має злоякісний прогресуючий перебіг. Золотим стандартом діагностики хвороби Мойя-Мойя є ендovasкулярна церебральна селективна ангиографія — високоінформативний і доступний метод. Для достовірного встановлення діагнозу необхідно виконати церебральну ангиографію внутрішніх та зовнішніх сонних артерій з обох боків і однієї з хребетних артерій.

Ключові слова: цереброваскулярна патологія, хвороба Мойя-Мойя, ендovasкулярна церебральна ангиографія.

MOYA-MOYA DISEASE: A CASE STUDY

A.P. KOVALENKO¹, V.N. SHOPIN², V.A. PENNER¹, A.V. SHCHERBIN¹

¹ Lugansk State Medical University

² Lugansk Regional Clinical Hospital

Objective — to study clinical manifestations of a rare disease Moya-Moya on a practical example; to optimize the Moya-Moya diagnostic criteria.

Materials and methods. A case Moya-Moya disease is studied and shown. The patient with Moya-Moya disease was surveyed and treated in neurosurgical department of Lugansk Regional Clinical Hospital. Endovascular cerebral angiography was done.

Results. Moya-Moya disease – a rare disease also is characterized by a bilateral stenosis of proximal part of the internal carotids and initial segments of initial segments of the anterior and middle cerebral arteries, with the subsequent involvement of the vertebrobasilar basin, and may be accompanied with a basilar network of anastomoses. Spontaneous subarachnoid hemorrhage is one of frequent manifestations of Moya-Moya disease, which is happening due to thinning of the vascular wall of the affected arteries. Angiographic features on a practical example are presented.

Conclusions. Moya-Moya disease is a rare disease, has a malignant progressing current. The gold standard of diagnostics for Moya-Moya disease is the endovascular cerebral selective angiography, being characterized high informational content and availability. To confirm the diagnosis angiography of internal and external carotids from two sides, and one of the vertebral arteries should be done.

Key words: cerebrovascular pathology, Moya-Moya disease, endovascular cerebral angiography.