

ХРОНИЧЕСКАЯ ЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ОККЛЮЗИРУЮЩАЯ ВАСКУЛОПАТИЯ (БОЛЕЗНЬ МОЙЯ-МОЙЯ)

Проф. В. А. ЯВОРСКАЯ¹, доц. А. В. ГРЕБЕНЮК¹, С. А. КРИВЧУН², В. Ю. АНИСЕНКОВА¹

¹ Харьковская медицинская академия последипломного образования,

² Харьковская городская клиническая больница № 7, Украина

Изучены клинические проявления редкого заболевания — церебральной окклюзирующей васкулопатии (болезни Мойя-Мойя) на клиническом примере. Приведены два наблюдения за пациентами молодого возраста с данной патологией, у которых после проведенного консервативного лечения удалось добиться стойкого клинического эффекта.

Ключевые слова: васкулопатия, болезнь Мойя-Мойя, диагностика, лечение.

Цереброваскулярная патология характеризуется высокой резистентностью, занимает первое место среди причин инвалидизации и временной нетрудоспособности взрослого населения и второе место — в структуре общей смертности населения Украины [1, 2]. Наиболее распространенными сосудистыми заболеваниями являются: ишемические геморрагические инсульты головного мозга, мешотчатые аневризмы артерий виллизиева круга, артериовенозные мальформации. Среди нарушений мозгового кровообращения встречается и такое редкое заболевание, как болезнь Мойя-Мойя.

Болезнь Мойя-Мойя (БММ) — хроническая церебральная окклюзирующая васкулопатия, при которой отмечаются медленно прогрессирующий двусторонний стеноз и облитерация крупных сосудов, в результате чего происходит развитие коллатеральных (дополнительных) сосудов в мозге, что выглядит на ангиограммах (с контрастированием сосудов головного мозга) как легкая дымка или туман [3, 4]. Заболевание впервые описано в 1968 г. и в литературе иногда называется болезнью Нишимото — Такеуши — Кудо по именам японских исследователей. В переводе с японского языка термин «болезнь Мойя-Мойя» означает «нечто, подобное сигаретному дыму, плывущему в воздухе» [4, 5]. Различают идиопатические (врожденные) и симптоматические (приобретенные) формы болезни. Первые симптомы проявляются в возрастных периодах от 10 до 20 лет, от 30 до 40 лет. Трудности диагностики данного заболевания объясняются отсутствием патогномичных симптомов, многообразием их проявления. Предполагается несколько возможных вариантов: генетическая аномалия артерий, аутоиммунный воспалительный процесс, протекающий по типу неспецифического артериита и приводящий к повреждению интимы сосуда и последующему тромбозу; рецидивирующий спазм мозговых артерий, обсуждаются также роль раннего атеросклероза, мультифакториальный характер патологии [1, 6, 7].

Диагностика заболевания на основании клинических данных и сбора анамнеза очень затрудни-

тельна. МРТ головного мозга позволяет увидеть лишь сужение внутричерепных сосудов. «Золотым» стандартом диагностики данного синдрома является эндоваскулярная церебральная селективная ангиография, при которой видны все сосуды мозга, в том числе места, через которые контраст не проходит (сужение сосудов). Особый признак БММ — картина, напоминающая «сигаретный дым, плавающий в воздухе» [6, 8, 9]. Для достоверного диагноза необходимо выполнить ангиографию внутренних и наружных сонных артерий с двух сторон и одной из позвоночных артерий.

БММ часто дебютирует после воспалительных заболеваний в области головы и шеи (тонзиллит, отит, синусит и др.), что косвенно подтверждает его аутоиммунный патогенез. В некоторых случаях клиника развивается после черепно-мозговых травм. В литературе описаны семейные случаи болезни в парах и у детей [3, 10–12].

Для лечения БММ предложены различные варианты медикаментозной терапии и хирургического вмешательства с целью создания шунтов (соединений) для поступления крови в головной мозг из артерий, находящихся на поверхности черепа. Заболевание чаще встречается среди населения Японии и Китая, реже — в странах Европы.

Под нашим наблюдением находились три пациента с болезнью Мойя-Мойя. Приводим два клинических случая.

Больная Н., 35 лет, домохозяйка. В ноябре 2015 г. доставлена в состоянии оглушения в ургентном порядке бригадой скорой медицинской помощи. При поступлении жалоб не предъявляла из-за тяжести состояния. Со слов родственников, у нее резко ослабели левые конечности, артериальное давление (АД) повысилось до 180/90 мм рт. ст.

Объективно: общее состояние тяжелое, больная правильного телосложения, умеренного питания. Кожа и видимые слизистые — обычного цвета. Лимфатические узлы не пальпируются. Дыхание ослаблено в базальных отделах. Сердечные тоны приглушены, ритмичные. АД — 160/90 мм рт. ст. Живот мягкий, при пальпации

безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются. Сфинктеры больная не контролирует.

Неврологический статус: уровень сознания — оглушение, инструкции не выполняет. Черепные нервы: недостаточность VII и XII пар нервов по центральному типу. Тонус в левых конечностях повышен по спастическому типу. Мышечная сила в левых конечностях снижена до уровня пlegии. Сухожильные рефлексы $S > D$, средней живости. Патологические стопные знаки вызываются слева. Достоверно проверить чувствительность и координацию невозможно.

При обследовании: общеклинические анализы крови и мочи — без патологии; биохимический анализ крови — без особенностей (общий белок — 83 г/л; общий билирубин — 9,7 мкмоль/л, прямой — 4,1 мкмоль/л, непрямой — 7,6 мкмоль/л, АлАТ — 14,3 Е/л, АсАТ — 16,5 Е/л, мочевины — 2,9 ммоль/л; общий холестерин — 6,42 (до 5,1)). Анализ крови (ИФА): герпес — IgM — 1,2 т поз., IgG — 1,2 поз., герпес-zoster — IgM поз., цельно-вирионные вакцины (ЦВВ) — IgG 1 поз., цитомегаловирус — IgG IEA поз. Антифосфолипидный синдром — антитела не выявлено. Волчаночный антикоагулянт — 0,96 (0,8–1,2). Ревмопробы: СРБ — > 6 , РФ < 8 Е/мл, мочевины — 317 мкмоль/л, серогликоиды — -29,5 ед S-H. Коагулограмма: протромбиновый индекс — 97,4%, фибриноген — 2,7 г/л, МНО — 0,76; АЧТВ — 33,2 с.

ЭКГ: ритм синусовый с ЧСС — 85 в мин, правильный.

МРТ головного мозга: обнаружены признаки ишемического инфаркта в бассейне правой средней мозговой артерии (СМА) 46×23×26 мм. Множественные очагово-фокусные поражения перивентрикулярно белого вещества лобных долей головного мозга, вероятно, демиелинизирующего характера.

КТ-ангиография сосудов шеи, головного мозга: КТ-признаки диффузного сужения обеих внутренних сонных артерий, преимущественно слева; сужение А1-, А2-сегментов обеих передних мозговых артерий, А3-сегмента правой передней мозговой артерии, М1-сегмента левой средней мозговой артерии, окклюзия М1-сегмента правой средней мозговой артерии с формированием на этом уровне мелких коллатералей (вероятно, как проявление васкулиты). Сужение аорты на уровне синотубулярного перехода с постстенотическим расширением аорты. Кардиомегалия.

ФГДС, Эхо-КС — без патологии. УЗДГ: S-образная извитость правой ВСА. Выраженное пролонгированное сужение обеих ВСА. Признаков стенозирования просвета сосудов на экстракраниальном уровне нет, направление потоков типичное. Затруднение перфузии (высокая резистентность потока) по всем артериальным сосудистым бассейнам, которые исследовались (снижение эластичности стенок артерий — васкулопатия). Значительное снижение кровотока по обеим каротидным бассейнам. Нефизиологической турбулентности не выявлено. Значительное снижение кровотока по обеим средним мозговым артериям (преимущественно справа — до резидуального). Ход обеих позвоночных артерий S-образно извит в сегменте V1, кровотоков по ним компенсаторно повышен.

Осмотр окулиста установил миопию слабой степени, отек ДЗН, ангиопатию сетчатки обоих глаз.

Лечение: инфузионная терапия солевыми растворами (реосорбилакт, раствор Рингера), метаболическая

терапия (милдронат, актовегин, магния сульфат), антибиотикотерапия (цефтриаксон), антикоагулянты (гепарин), миорелаксанты (сирдалуд). На 9-е сутки состояние больной улучшилось: сознание ясное, возросла мышечная сила в левых конечностях: в ноге — 3,5 балла, в руке сохраняется пlegия. Выявлены когнитивные нарушения.

Клинический диагноз: ишемический, кардиоэмболический инсульт в бассейне правой средней мозговой артерии, лейкоэнцефалопатия на фоне прогрессирующего двустороннего окклюзирующего поражения головного мозга (болезнь Мойя-Мойя) с грубым левосторонним гемипарезом (до уровня пlegии в руке), умеренными когнитивными нарушениями.

При катamnестическом наблюдении в течение 6 мес отмечается левосторонний грубый гемипарез (до уровня пlegии в руке), в связи с чем больная передвигается при поддержке с одной стороны, ее речь не нарушена. Имеются когнитивные нарушения (по шкале MoCA — 19 (из 26 возможных) баллов). Пациентка регулярно принимает антиагреганты, антигипертензивные препараты, статины. Комплексное лечение дало клинический эффект.

Больной X., 21 год, студент. Поступил в стационар в январе 2016 г. Предъявлял жалобы на слабость в левых конечностях, приступы, сопровождающиеся тонико-клоническими судорогами, потерей сознания.

Со слов пациента, в течение последнего года у него отмечались приступы потери сознания с тонико-клоническими судорогами, частотой 1–2 раза в месяц.

В 2013 г. перенес ишемический инсульт в бассейне правой средней мозговой артерии с грубым левосторонним гемипарезом, нарушением функции ходьбы.

Объективно: общее состояние удовлетворительное; больной правильного телосложения, умеренного питания. Кожа и видимые слизистые обычного цвета. Лимфатические узлы не пальпируются. В легких дыхательные везикулярные. Сердечные тоны ясные, ритмичные. АД — 140/80 мм рт. ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются. Пациент сфинктеры контролирует.

Неврологический статус: сознание ясное; инструкции выполняет правильно. Черепные нервы: недостаточность VII пары нервов по центральному типу (сглажена левая носогубная складка). Тонус в левых конечностях повышен по спастическому типу. Мышечная сила в левых конечностях снижена до уровня глубокого пареза. Сухожильные рефлексы $S > D$, высокие. Патологические стопные знаки вызываются слева.

Чувствительные нарушения по гемитипу слева. Координаторные пробы слева не выполняет из-за пареза, справа — удовлетворительно.

При обследовании: общеклинические анализы крови и мочи — без патологии; биохимический анализ крови — без особенностей (общий белок — 83 г/л; общий билирубин — 10,8 мкмоль/л, прямой — 2,0 мкмоль/л, непрямой — 8,8 мкмоль/л; мочевины — 5,9 ммоль/л; общий холестерин — 6,14 (до 5,2)).

ЭКГ: синусовая тахикардия, ЧСС — 95 в мин.

МРТ головного мозга: МР-признаки исхода обширного инфаркта в бассейне правой средней мозговой артерии.

КТ-ангиография сосудов шеи, головного мозга: КТ-признаки выраженных стенозов/окклюзий М1-сегментов обеих средних мозговых артерий, с формированием множественных коллатералей. Исход обширного инфаркта в бассейне правой средней мозговой артерии.

Селективная каротидная и вертебральная ангиография: выявлена гипоплазия правой ПА с отсутствием интракраниального компонента кровотока по ней. При контрастировании бассейнов левой и правой внутренних сонных артерий установлено отсутствие обеих средних мозговых артерий. Кровоток по обеим височным долям обеднен и осуществляется за счет коллатерального кровотока из бассейнов гомолатеральных передней и задней мозговых артерий. Выявлена задняя трифуркация обеих внутренних сонных артерий. Ангиографическая картина характерна для болезни Мойя-Мойя.

Осмотр окулиста — без патологии.

Проводимая терапия: метаболическая (цитофлавин, армадин), антихолинэстеразные препараты (ипигрикс), антиконвульсанты (депакин-хроно). На фоне лечения

состояние пациента без динамики: сохраняется грубый левосторонний гемипарез.

Клинический диагноз: последствия перенесенного ишемического инсульта в бассейне правой средней мозговой артерии с грубым левосторонним гемипарезом, нарушением функции ходьбы на фоне окклюдированного поражения обеих средних мозговых артерий. Болезнь Мойя-Мойя.

Катамнестическое наблюдение в течение 6 мес — сохраняется левосторонний грубый гемипарез. Пациент регулярно принимает антиагреганты, антигипертензивные препараты, статины, антиконвульсанты.

Таким образом, необходимость более детального изучения цереброваскулярных заболеваний обусловлена широкой распространенностью, инвалидизацией и смертностью среди больных с патологией сосудов головного мозга. Болезнь Мойя-Мойя — редкое заболевание, имеющее злокачественное прогрессирующее течение. Консервативная терапия в ряде случаев приводит к стабилизации патологического процесса.

Список литературы

1. Пономарев В. В. Редкие неврологические синдромы и болезни / Пономарев В. В.— СПб., 2005.— 216 с.
2. Буркова К. И. Болезнь Мойя-Мойя (клинические наблюдения) / К. И. Буркова, М. Н. Ажермачева // Неврологич. журн.— 2014.— № 5.— С. 38–34.
3. Ho C. Neurological complications in one of a sibpair with aplasia cutis congenital / C. Ho, M. Baraitser // Clin. Dysmorphol.— 1992.— Vol. 1.— P. 242–248.
4. Nishimoto A. Abnormal cerebrovascular network related to the internal carotid arteries / A. Nishimoto, S. Takeushi // J. Neurosurg.— 1968.— Vol. 29, № 3.— P. 225–230.
5. Functional outcome in young strokes / K. Kong, K. Chan, E. Tan [et al.] // Ann. Acad. Med. Singapore.— 1995.— Vol. 24, № 1.— P. 172–176.
6. Евтушенко С. К. Диагностика и лечение церебральной ангиопатии — болезни Мойя-Мойя у ребенка 11 лет / С. К. Евтушенко, И. Е. Зима // Междунаро- д. неврологич. журн.— 2010.— № 3 (33).
7. Moyamoya syndrome. Diagnosis with angio-MRI / A. Cano, J. Roquer, J. Herraiz [et al.] // Arch. Neurol.— 1992.— Vol. 55.— № 6.
8. Медведев Ю. А. Аневризмы и пороки развития сосудов мозга / Ю. А. Медведев, Д. Е. Мацко.— СПб.: Изд-во РНХЦ им. проф. А. Л. Поленова, 1993.— Т. 1.— С. 74–76.
9. Somatosensory focal seizures as an onset form in adult Moyamoya syndrome / C. Molina, J. Alvarez [et al.] // Rev. Neurol.— 1995.— Vol. 23.— P. 1242–1245.
10. Cerebrovascular Diseases; ed. by B. P. Garg, A. Bruno, J. Biller.— Philadelphia: Lippencot-Raven Publishers, 1997.— P. 489–493.
11. Moyamoya disease in a child with multiple malformation / P. Gorrotxategi, M. Reguilon, R. Gaztanaga [et al.] // Rev. Neurol.— 1995.— Vol. 23, № 120.— P. 403–405.
12. Hemichorea, mouamoua and ulcerative colitis / P. Shanahan, M. Hutchinson, A. Bohan [et al.] // Mov. Disord.— 2001.— Vol. 16, № 3.— P. 570–572.

ХРОНІЧНА ЦЕРЕБРАЛЬНА ОКЛЮЗУЮЧА ВАСКУЛОПАТІЯ (ХВОРОБА МОЯ-МОЯ)

В. О. ЯВОРСЬКА, А. В. ГРЕБЕНЮК, С. А. КРИВЧУН, В. Ю. АНІСЕНКОВА

Вивчено клінічні прояви рідкісного захворювання — церебральної оклюзуючої васкулопатії (хвороби Мойя-Мойя) на клінічному прикладі. Наведено два спостереження за пацієнтами молодого віку із зазначеною патологією, у яких після проведеного консервативного лікування вдалося досягти стійкого клінічного ефекту.

Ключові слова: васкулопатія, хвороба Мойя-Мойя, діагностика, лікування.

CHRONIC OCCLUSIVE CEREBRAL VASCULOPATHY (MOYA-MOYA DISEASE)

V. O. YAVORSKA, H. V. HREBENIUK, S. A. KRYVCHUN, V. Yu. ANISENKOVA

The clinical manifestations of a rare disease, occlusive cerebral vasculopathy (Moya-Moya disease) were investigated on the clinical example. Two observations of younger patients with this pathology, in whom the performed conservative treatment resulted in a stable clinical effect, are presented.

Key words: vasculopathy, Moya-Moya disease, diagnosis, treatment.

Поступила 13.06.2016