

# Болезнь мойамойа

*М.Ю. Максимова, И.А. Загребина, М.В. Кротенкова, И.С. Давыденко*

Болезнь мойамойа – редкое заболевание, характеризующееся двусторонней окклюзией или прогрессирующим стенозом внутренних сонных артерий в интракраниальном отделе, обычно в области бифуркации. Малый диаметр и резко суженный просвет имеют также средняя и передняя мозговые артерии, иногда стеноз распространяется на задние соединительные, задние мозговые артерии и базилярную артерию. Окклюзия крупных мозговых сосудов приводит к расширению артерий, выполняющих роль анастомозов и осуществляющих коллатеральное кровообращение в бассейне выключенных из кровотока средних и передних мозговых артерий; это коллатеральное кровообращение осуществляется из гомолатеральных сонных артерий и вертебрально-базилярной системы [2, 7]. Указанные сосудистые изменения нередко служат причиной развития ишемического инсульта у детей и нарушений мозгового кровообращения как ишемического, так и геморрагического характера у взрослых. В литературе существуют сообщения о высокой частоте встречаемости внутричерепных расслаивающих и мешотчатых аневризм у пациентов с болезнью мойамойа [3, 7].

Термин “болезнь мойамойа” введен в клиническую практику J. Suzuki и A. Takaku в 1967 г. и является общепризнанным [7]. В переводе с японского языка он означает: “нечто, подобное сигаретному дыму, плывущему в воздухе” [7]. 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 мм ветвей каротидного сифона, задней соединительной артерии, артерии Гюбнера, артерий сосудистого сплетения. Заболевание известно также под названием “болезнь Нисимото–Такеути–Кудо” [2, 3, 7].

Этиология и патогенез болезни мойамойа остаются до настоящего времени неясными. В большей части случаев заболевание носит спорадический характер, но встречаются и семейные случаи. У 7–12% пациентов доказан генетически детерминированный характер заболевания [10].

Выявлена значительная сопряженность между встречаемостью аллелей главного комплекса гистосовместимости HLA-B51-DR4 и болезнью мойамойа [4]. Однако исследования, проведенные с использованием МР-ангиографии (МРА), выявили высокую частоту семейных асимптомных случаев болезни мойамойа [6]. О наследственном характере заболевания свидетельствует также его ассоциация с синдромом Дауна, нейрофиброматозом I типа, гомоцистинурией и другими пороками развития. Системный характер болезни подтверждается наличием подобных изменений в сосудах почек, легких, сердца и поджелудочной железы у детей. В дополнение к генетическим факторам важную роль играют внешние факторы. Например, радиация или инфекционные болезни могут спровоцировать начало заболевания. Таким образом, наиболее вероятно многофакторная этиология болезни мойамойа [10].

В Японии самый высокий уровень заболеваемости в мире – 4–5 случаев на 100 000 населения, за пределами Японии эта болезнь часто встречается в Китае и Южной Корее. Отсутствуют данные о частоте этого заболевания в Америке и России. Среди пациентов преобладают женщины, соотношение женщин и мужчин составляет 1,6 : 1. Болезнь мойамойа по манифестации симптомов имеет два возрастных пика: первый пик приходится на детей в возрасте 10 лет, второй – на взрослых 30–40 лет. В Японии отмечено преобладание пациентов младшей возрастной группы [7, 10].

Основные патологические изменения представляют стенозом обеих внутренних сонных артерий в интракраниальном отделе, характеризующимся пролиферацией интимы без признаков атеросклероза или воспаления [2, 5, 11]. В ответ на постепенно прогрессирующий стеноз в условиях повышенного кровотока компенсаторно развивается сеть коллатеральных сосудов с широким просветом. Эта двусторонняя сосудистая сеть широких и извитых сосудов, наполняющихся от внутренних сонных артерий, на ангиограммах напоминает клубы сигаретного дыма, повисшие в воздухе, и является специфическим ангиографическим паттерном болезни мойамойа [7]. Неравномерное расширение просвета, истончение, отсутствие мышечного слоя является результатом длительной перегрузки артерий небольшого калибра. Эти артерии могут быть источником внутримозговых и вентрикулярных кровоизлияний [2, 3, 7].

Клинические симптомы различаются в зависимости от возраста. У детей ранними проявлениями заболевания являются транзиторные ишемические атаки и ишемические инсульты. Другие клинические проявления включают эпилептические припадки, обычно возникающие во время плача, головные боли и головокружения. При осмотре выявля-

Научный центр неврологии РАМН, Москва.

**Марина Юрьевна Максимова** – докт. мед. наук, главный научный сотрудник II неврологического отделения.

**Инна Анатольевна Загребина** – канд. мед. наук, врач II неврологического отделения.

**Марина Викторовна Кротенкова** – канд. мед. наук, зав. отделением лучевой диагностики.

**Ирина Степановна Давыденко** – канд. мед. наук, научный сотрудник отделения лучевой диагностики.

ются стигмы дизэмбриогенеза и кожные ангиомы. У взрослых болезнь проявляется как ишемическими, так и геморрагическими инсультами (субарахноидальными, внутримозговыми, вентрикулярными кровоизлияниями), однако частота внутримозговых кровоизлияний значительно выше, чем у детей. Ишемические нарушения мозгового кровообращения обычно развиваются первыми как проявление нарастающего стеноза обеих внутренних сонных артерий и нередко повторяются [7, 11]. Следствием многоочагового поражения головного мозга является развитие когнитивных и психических нарушений. По мере развития аномальной коллатеральной сети тонкостенных сосудов с неполноценной стенкой формируются условия для возникновения внутримозговых кровоизлияний [2, 3].

Основной метод диагностики болезни мойамойа – нейровизуализационный. Ее основные нейровизуализационные признаки включают множественные очаговые изменения и церебральную атрофию с расширением желудочков и подпаутинного пространства полушарий большого мозга. Инфаркты мозга располагаются, как правило, в зонах смежного кровообращения передней, средней и задней мозговых артерий или в глубоких отделах мозга, также относящихся к зоне смежного кровообращения – между длинными и короткими радиальными артериями [1, 6]. Однако критерием диагноза являются данные ангиографического исследования. В типичных случаях выявляются двусторонние стенозы внутренних сонных артерий, распространяющиеся на проксимальные отделы передних и средних мозговых артерий с развитием выраженной коллатеральной артериальной сети – “сосудов мойамойа” [7]. Выделяют 6 ангиографических стадий болезни мойамойа. *Стадия 1* – стеноз внутренней сонной артерии в интракраниальном отделе, обычно возникающий билатерально. *Стадия 2* – внутренняя сонная артерия сужена, другие церебральные артерии расширены, начинает формироваться аномальная сосудистая сеть дистальнее бифуркации внутренней сонной артерии. *Стадия 3* – нарастание стеноза внутренней сонной артерии, отсутствие контрастирования А1-сегмента передней и М1-сегмента средней мозговых артерий, отчетливо выявляется коллатеральная сеть сосудистых анастомозов. *Стадия 4* – окклюзия внутренней сонной артерии, распространяющаяся на заднюю соединительную артерию. Передняя и средняя мозговые артерии выполняются через сеть анастомозов. Аномальные сосуды формируют коллатерали. *Стадия 5* – окклюзия внутренней сонной артерии, передней и средней мозговых артерий. Начинают формироваться коллатерали из бассейнов экстракраниальных артерий. *Стадия 6* – отсутствие внутренней сонной артерии на ангиограммах от сифона и выше, почти полное исчезновение сосудистой сети анастомозов. Кровоснабжение мозга осуществляется за счет наружных сонных и позвоночных артерий [7].

Согласно критериям, разработанным в Японии и принятым в мире, в диагностике болезни мойамойа основную роль играет церебральная ангиография. Комплекс ангио-

графических признаков включает: 1) стеноз внутренней сонной артерии в области бифуркации; 2) стеноз проксимальных отделов передней и средней мозговых артерий; 3) развитие коллатеральной артериальной сети; 4) двусторонность изменений; 5) ассоциации с другими системными болезнями (аутоиммунные заболевания, синдром Дауна, болезнь Реклингхаузена и др.) [7, 8].

С целью профилактики ишемических инсультов используются антиагреганты [5]. Описаны положительные результаты операции реваскуляризации – наложения анастомоза между поверхностной височной артерией и средней мозговой артерией [3].

Публикации в России об этом заболевании посвящены единичным наблюдениям. Данных о распространенности болезни в России нет. Некоторые авторы указывают на целесообразность принципиального разделения понятий “болезнь мойамойа” и “синдром мойамойа”. Отсутствие четкого разграничения обуславливает актуальность тщательного изучения каждого клинического случая. Приводим описание собственного наблюдения.

**Больная С.,** 46 лет, при поступлении предъявляла **жалобы** на головные боли, головокружение, снижение памяти, нарушение речи, слабость в левых руке и ноге, нарушения походки, изменение почерка.

В детском возрасте часто болела ангинами, в возрасте 8 лет перенесла ревматизм; 20 лет назад была оперирована по поводу кисты яичника и желчнокаменной болезни; 6 лет назад выявлено заболевание щитовидной железы, в связи с которым получала тирозол; в течение последних 6 мес препарат не получает; 2 года назад перенесла сотрясение головного мозга и перелом правой руки. Менструации длительные, нерегулярные, обильные. Имеет дочь 26 лет. Отец умер в 70-летнем возрасте от онкологического заболевания. Матери 70 лет, практически здорова.

**Анамнез заболевания.** В возрасте 40 лет пациентка впервые перенесла острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) с развитием левостороннего гемипареза и нарушения речи. Через год – повторное ОНМК в левом полушарии большого мозга с развитием правостороннего гемипареза. С этого времени у больной отмечается прогрессирующее снижение памяти, нарушение походки с частыми падениями, изменение почерка. В последнее время часто беспокоят мигреноподобные головные боли и головокружение. Осенью 2009 г. пациентка обследовалась в НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН, где при МРТ головного мозга выявлены признаки “острого” ишемического инсульта в правом полушарии и множественные постишемические изменения в обоих полушариях большого мозга. Через 2 мес при МРТ с контрастным усилением выявлены множественные очаговые изменения с геморрагическим компонентом в коре и белом веществе полушарий большого мозга, преимущественно справа, носящие сливной характер и накапливающие контрастное вещество, расширение желудочков мозга. При МРА определялся выраженный стеноз супраклиноидных отделов обеих сон-

ных артерий и проксимальных сегментов обеих средних мозговых артерий. Госпитализирована в НЦН РАМН с целью уточнения диагноза.

**При поступлении:** состояние удовлетворительное. Кожные покровы бледные, сухие. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Артериальное давление 140/90 мм рт. ст., частота сердечных сокращений 80 ударов в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, негрубый систолический шум на верхушке. Печень и селезенка не увеличены. Стигмы дизэмбриогенеза: деформация ушных раковин, короткая шея, умеренный кифосколиоз грудного отдела позвоночника.

**Неврологический статус:** контактна, ориентирована в месте и времени. Память и внимание снижены. Критика к своему состоянию сохранена. Эмоционально лабильна. Затухающий горизонтальный нистагм при крайних отведениях глазных яблок. Гипомимия. Девиация языка влево. Легкая дизартрия. Рефлексы орального автоматизма. Легкий парез в правой руке, умеренный парез в левой руке и легкий парез в левой ноге. Мышечный тонус повышен в левых конечностях по экстрапирамидному типу. Сухожильные и периостальные рефлексы высокие с двух сторон, слева выше. Клонусы кисти, коленной чашечки и стопы слева; симптом Бабинского слева. Атетонидные движения в пальцах правой кисти. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. Нарушений чувствительности нет. Функции тазовых органов контролирует.

**Данные лабораторно-инструментального обследования.** В общем анализе крови выявлены гипохромная анемия (гемоглобин снижен до 95 г/л, цветовой показатель снижен до 0,69, умеренная гипохромия и значительно выраженный анизоцитоз эритроцитов), тромбоцитоз –  $342,0 \times 10^9/\text{л}$ .

**Биохимический анализ крови** – содержание сывороточного железа снижено до 2,6 мкмоль/л, ферритин ниже 4 мг/мл, другие показатели без отклонения от нормальных величин. **Волчаночный антикоагулянт** – 1,34 (слабо повышен).

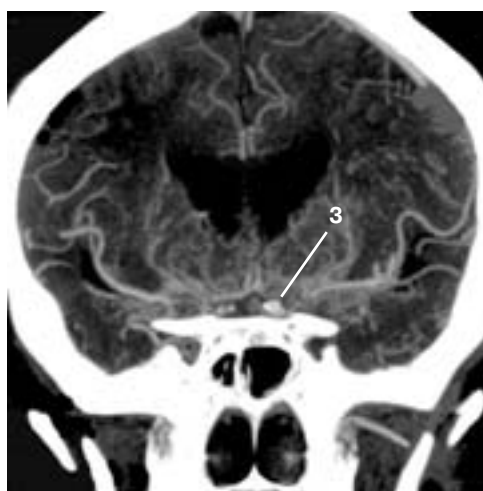
Уровень **тиреотропного гормона** повышен до 5,9 мМЕ/мл, Т3-связанного – снижен до 1,92 пмоль/л, антитела к тиреопероксидазе – 65 МЕ/мл.

**УЗИ щитовидной железы** – умеренно выраженные диффузные изменения и умеренное увеличение щитовидной железы. **Заключение эндокринолога:** учитывая анамнез, клинические и лабораторные данные, эффективность тиреостатической терапии, диагностирован хронический аутоиммунный тиреоидит, гипотиреоз. Рекомендован прием L-тироксина в дозе 25 мкг.

**УЗИ брюшной полости и почек** – признаки умеренно выраженных диффузных изменений в печени и поджелудочной железе, состояние после холецистэктомии, уплотнение внутрипочечных структур.

**УЗИ органов малого таза** – без патологии.

При **ЭхоКГ** выявлена небольшая концентрическая гипертрофия миокарда левого желудочка без нарушения



КТА интракраниальных сосудов у пациентки с болезнью мойамой. 1 – сеть мелких анастомозов; 2 – снижение кровотока на участке P1 левой задней мозговой артерии; 3 – субтотальный стеноз супраклиноидного отдела левой внутренней сонной артерии.

диастолической функции, митральная и трикуспидальная регургитация I степени.

При **ЭЭГ** выявлены значительные диффузные изменения биоэлектрической активности мозга по типу дезорганизации ритмов на сниженном амплитудном уровне. Слабо выражена  $\alpha$ -активность; преобладает медленная активность (в основном  $\theta$ -диапазона). Отмечается дисфункция стволовых структур. При гипервентиляции отмечается усиление медленной активности в височных, височно-лобных отделах мозга.

При **дуплексном сканировании ветвей дуги аорты и интракраниальных сосудов** существенных структурных изменений в сонных и позвоночных артериях на экстракраниальном уровне не выявлено. Симметрично снижен кровоток до 20–25 см/с по обеим внутренним сонным артериям с нормальными индексами периферического сопротивления – доплерографические признаки интракраниальной патологии. Значительно снижены скорости кровотока по обеим средним мозговым артериям (до 30 см/с слева и

22 см/с справа). Диаметр средних мозговых артерий на участке М1 небольшой, рядом с участком М1 визуализируются веточки с обратным кровотоком. Передние мозговые артерии не лоцируются. По правой задней мозговой артерии в начале Р1-сегмента регистрируется повышение кровотока до 150 см/с, на участке Р2 – до 250–300 см/с (выраженный стеноз). По левой задней мозговой артерии регистрируется низкий кровоток в обоих направлениях с высокочастотным звуковым фоном.

При спиральной КТ-ангиографии (КТА) интракраниальных сосудов (рисунок) определяется субтотальный стеноз супраклиноидных отделов внутренних сонных артерий, проксимальные участки передних и средних мозговых артерий представлены в виде сети анастомозов. В конечных ветвях средних и передних мозговых артерий определяется удовлетворительный кровоток. На поверхности мозга определяется большое число мелких анастомозов в виде “сигаретного дыма, плывущего в воздухе”. Выявлено снижение кровотока на участке Р1 левой задней мозговой артерии. Кровоток по левой задней соединительной артерии не определяется. Заключение: полученные КТ-данные соответствуют III–IV стадии болезни мойамойа.

*Консультация офтальмолога:* миопия средней степени; гипертоническая ангиопатия сетчатки.

*Консультация терапевта:* артериальная гипертензия; железодефицитная анемия; желчнокаменная болезнь, холецистэктомия в 1990 г.

*Консультация нейропсихолога:* на фоне умеренно выраженного снижения нейродинамического компонента психической деятельности выявлено значительное ограничение объема мнестических функций, нарушение пространственной и конструктивной деятельности, дискалькулия, нарушение наглядно-мыслительной сферы.

Проводилось лечение антиагрегантными, антигипертензивными, антиоксидантными, железосодержащими препаратами, L-тироксином.

### Обсуждение

Диагноз болезни мойамойа в представленном случае подтверждается наличием повторных ишемических ин-

сультов с развитием инфарктов в обоих полушариях большого мозга, мигреноподобных головных болей, когнитивных нарушений – следствие многоочагового поражения головного мозга. Имеются типичные ангиографические изменения: двусторонний субтотальный стеноз супраклиноидного отдела внутренних сонных артерий, окклюзия проксимальных сегментов передней и средней мозговых артерий, специфический ангиографический паттерн – “облако сигаретного дыма” за счет развития экстрацеребральной сосудистой сети. Кроме того, имеется и четвертый диагностический критерий болезни мойамойа – ассоциация с таким аутоиммунным заболеванием, как хронический аутоиммунный тиреоидит.

В настоящее время отдается предпочтение хирургическим методам лечения болезни мойамойа. Хирургические операции делятся на создание прямых, не прямых и комбинированных анастомозов. К первым относят операции наложения экстраинтракраниального анастомоза. Операции не прямой реваскуляризации основаны на возможности образования коллатералей между артериями мозга и мягких тканей [1, 9]. Общепринятыми считаются следующие показания к операции: 1) ишемические инсульты; 2) геморрагические проявления; 3) выраженная головная боль и эпилептические припадки; 4) критическое снижение церебрального кровотока без клинических проявлений (преимущественно у детей) [8].

### Список литературы

1. Панунцев В.С., Христофорова М.И. // Нейрохирургия. 2001. № 3. С. 12.
2. Чайковская Р.П. и др. // Патологическая анатомия хирургических заболеваний нервной системы. М., 1991. С. 251.
3. Чеботарева Н.М., Пузанов В.С. // Журн. невропатол. и психиатр. 1973. № 12. С. 1794.
4. Aoyagi M. et al. // Stroke. 1995. V. 26. P. 415.
5. Masuda J. et al. // Stroke. 1993. V. 24. P. 1960.
6. Rolak L.A., Rokey R. // Child Neurol. 1986. V. 1. P. 67.
7. Suzuki J., Takaku A. // Arch. Neurol. 1969. V. 20. P. 288.
8. Suzuki J. et al. // Child Brain. 1975. V. 1. P. 193.
9. Ueld K. et al. // Mayo Clin. Proc. 1994. V. 69. P. 749.
10. Wakai K. et al. // Clin. Neurol. Neurosurg. 1997. V. 99. Suppl. 2. P. 1.
11. Yamashita M. et al. // Stroke. 1984. V. 15. P. 264. ●



# АТМОСФЕРА

## www.atmosphere-ph.ru

На сайте [www.atmosphere-ph.ru](http://www.atmosphere-ph.ru) В БЕСПЛАТНОМ ДОСТУПЕ вы найдете ПОЛНУЮ электронную версию нашего журнала, а также журналов “Нервы”, “Атмосфера. Новости кардиологии”, “Легкое сердце”, “Атмосфера. Пульмонология и аллергология”, “Астма и Аллергия”, “Лечебное дело”, переводов на русский язык руководств и популярных брошюр GINA (Глобальная инициатива по бронхиальной астме) и GOLD (Глобальная инициатива по хронической обструктивной болезни легких), ARIA (Лечение аллергического ринита и его влияние на бронхиальную астму), ИКАР (Качество жизни у больных бронхиальной астмой и ХОБЛ).