

Патология сосудов головного мозга. Клинический случай болезни мойамойа

Н.Ю.Тимофеева, М.Н.Михайлова,
Л.М.Меркулова, О.Ю.Кострова, Н.В.Кузьмин,
О.В.Семенова
Чувашский государственный университет
имени И.Н.Ульянова, Чебоксары
Республиканская клиническая больница МЗ
ЧР, Чебоксары

Причинами инсультов в молодом возрасте могут быть разорвавшиеся артериальные аневризмы, артериовенозные мальформации, а также редкая патология сосудов головного мозга – болезнь мойамойа. Мы наблюдали клинический случай данного заболевания у пациентки 33 лет. Комплекс таких клинических проявлений, как повторяющиеся инсульты в молодом возрасте, тромбоцитоз и другие изменения в коагулограмме, свидетельствующие о повышении свертываемости крови, признаки перенесенных до манифестации заболевания синуситов или других воспалительных процессов в области головы должны насторожить врача о возможности наличия у пациента данной цереброваскулярной патологии. Проведение КТ-ангиографии позволяет дифференцировать заболевание от других форм патологии сосудов мозга.

Ключевые слова: цереброваскулярные заболевания, болезнь мойамойа, инсульт.

The Pathology of Cerebral Vessels. Clinical Case of Myamoya Disease

N.Yu.Timofeeva, M.N.Mikhailova,
L.M.Merkulova, O.Yu.Kostrova, N.V.Kuzmin,
O.V.Semyonova
Chuvash State University
named after I.N.Ulyanov, Cheboksary
Republican Clinical Hospital of the Ministry of
Health of the Chechen Republic, Cheboksary

The causes of strokes in young age can be ruptured arterial aneurysms, arteriovenous malformations and a rare pathology of cerebral vessels – myamoya disease. We observed a clinical case of this disease in a patient of 33 years. The complex of such clinical manifestations as recurring strokes at a young age, thrombocytosis, and other changes in the coagulogram, indicative of an increase in blood coagulability, signs of a sinusitis or other inflammatory processes in the head area should alert the doctor to the possibility of the patient having this cerebrovascular pathology. Conducting CT-angiography will differentiate the disease from other forms of pathology of the vessels of the brain.

Keywords: cerebrovascular diseases, moyamoya disease, stroke.

Цереброваскулярные заболевания занимают одно из первых мест в структуре органической патологии центральной нервной системы и составляют около 17%. По данным ВОЗ, летальность при них составляет 14%. Больные погибают от острых нарушений мозгового кровообращения – геморрагического или ишемического инсульта. Чаще всего они происходят вследствие атеросклеротического поражения сосудов головного мозга и преобладают в пожилом возрасте. Однако инсульты нередки и в молодой, и в средней возрастной группе людей.

Одной из форм церебральной сосудистой патологии, проявляющейся даже в молодом возрасте, являются интракраниальные артериальные аневризмы (АА). Они представляют собой патологические выпячивания стенки артерии на небольшом ее участке. В стенке аневризмы, как правило, нет мышечного слоя, отсутствует или резко недоразвита внутренняя мембрана. Утратив трехслойное строение, присущее артерии, стенка аневризмы представляет собой тонкую полоску из интимы и адвентиции. Область дна аневризмы – самый тонкий участок, который наиболее сильно подвержен разрывам.

Причины аневризм до конца не изучены. Часто встречается врожденная предрасположенность в сочетании с гемодинамическими нарушениями (так называемые бифуркационно-гемодинамические), когда АА появляются вследствие врожденных дефектов в мышечном слое церебральных артерий, чаще наблюдаемых в местах их бифуркации, во многом обусловленных дефицитом коллагена III типа.

По данным разных авторов, частота встречаемости АА составляет 10–16 случаев на 100 тыс населения. Начало клинических проявлений АА приходится на возраст между 40 и 60 годами [5, 8]. Однако далеко не все аневризмы сосудов головного мозга проявляются клинически. Очень часто до разрыва аневризмы и кровоизлияний никаких симптомов не наблюдается.

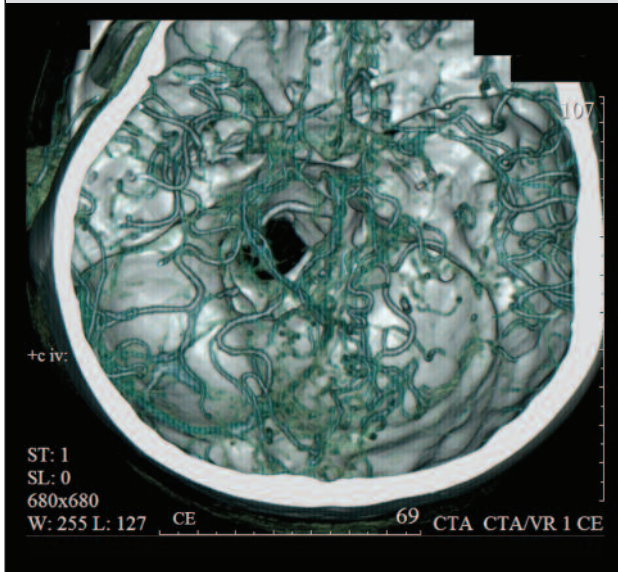
Внутричерепными кровоизлияниями может манифестировать и врожденный порок развития сосудов головного мозга – артериовенозные мальформации (АВМ). АВМ – это аномалия развития сосудистой системы головного мозга, которая представляет собой различной формы и размеров клубки, образованные беспорядочным переплетением патологических сосудов, через которые происходит прямая сброс артериальной крови в венозное русло [2]. Они не имеют капилляров, а расширенные артерии сразу переходят в дренирующие вены.

Распространенность АВМ колеблется в пределах 2–6 случаев в год на 100 тыс населения. У мужчин встречаются в два раза чаще, чем у женщин. Несмотря на врожденный характер развития, пик выявляемости приходится на возраст 20–40 лет [5, 10].

АВМ чаще локализуются в системе внутренней сонной артерии, а среди сосудов, составляющих ее бассейн – в средней мозговой артерии. Наиболее частыми клиническими проявлениями данной патологии являются рецидивирующие субарахноидальные, внутримозговые и внутрижелудочковые кровоизлияния [2]. Второе по частоте клиническое проявление заболевания – эпилептический синдром.

Одной из довольно редких патологий церебральных сосудов является болезнь мойамойа. Болезнь мойамойа – редкое хроническое прогрессирующее заболевание сосудов головного мозга, для которого характерно медленное (в течение месяцев и лет)

Рис. 1. КТ-ангиография церебральных сосудов у пациентки с болезнью мойамойа. Значительное сужение мозговых артерий, развитие коллатералей. 3D-реконструкция.



сужение просвета внутричерепных сегментов внутренних сонных артерий и начальных отделов передних и средних мозговых артерий вплоть до их окклюзии [1, 3, 9]. Яркая отличительная черта – формирование сети коллатеральных сосудов на основании мозга, что на ангиограммах создает впечатление легкой дымки [3].

Этиология и патогенез болезни мойамойа до сих пор не выяснены. По некоторым данным, доказана генетическая предрасположенность заболевания, однако внешние факторы (воздействие радиации, последствия перенесенных инфекционных заболеваний) могут спровоцировать ее начало. Болезни часто предшествуют синусит, тонзиллит, отит и другие воспалительные процессы в области головы и шеи.

Известно, что чаще всего болезнь мойамойа встречается в Японии (4–5 случаев на 100 тыс населения), позже появились описания клинических случаев в Китае и в Южной Корее. Данные о заболеваемости в России отсутствуют [7]. Болезнь обнаруживается либо в детском возрасте, либо у взрослых 30–40 лет [1]. В Японии пик заболеваемости приходится на детей 10 лет.

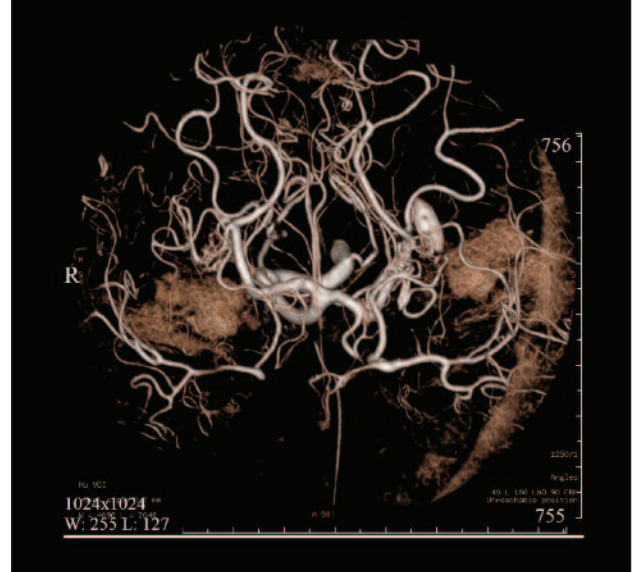
У детей заболевание проявляется транзиторными ишемическими атаками и ишемическими инсультами, также могут наблюдаться эпилептические припадки, головные боли и головокружения. У взрослых заболевание проявляется ишемическими или геморрагическими инсультами.

Несмотря на редкость патологии, подобную пациентку наблюдали и мы. Диагноз был выставлен после развития сосудистой катастрофы и на основании данных КТ-ангиографии.

Приводим *клинический случай*. В неврологическое отделение поступила молодая женщина 33 лет. Контакт с пациенткой ограничен, но на вопросы отвечает по существу, односложно. Предъявляет жалобы на слабость в конечностях.

Из анамнеза известно, что больная год назад перенесла геморрагический инсульт. При компьютерной томографии (КТ) была обнаружена перивентрикулярная гематома в правой теменной области, гемовентрикулия, отмечено наличие утолщения слизистой оболочки клиновидной пазухи. Проведение КТ в динамике (через неделю) показала двустороннюю

Рис. 2. Церебральная ангиография. Сеть мелких анастомозов выглядит на ангиограмме как «легкая дымка». 3D-реконструкция.



ишемию теменно-височных областей головного мозга. Была проведена КТ-ангиография, по данным которой выявлено значительное стенозирование внутренней сонной артерии с обеих сторон. Средняя мозговая артерия с обеих сторон также сужена, с развитием большого числа мелких анастомозов на базальной поверхности мозга. В основном анастомозы начинаются от левой позвоночной артерии, правая позвоночная артерия гипоплазирована. Переднюю мозговую артерию невозможно четко дифференцировать из-за выраженной сети анастомозов. Заключение: КТ-картина соответствует болезни мойамойа (рис. 1). Проведенная церебральная ангиография показала характерную картину сети сосудов в виде «легкой дымки, похожей на дым сигареты» (рис. 2).

Согласно данным литературы, известны следующие диагностические критерии болезни мойамойа: стеноз или тромбоз внутренней сонной артерии на уровне бифуркации, проксимальных отделов передней и средней мозговых артерий; расширение базальных коллатеральных артерий; двусторонний характер поражения [3, 6, 7].

По данным КТ-ангиографии, степень окклюзии внутренней сонной артерии и развитие сети анастомозов у наблюдаемой пациентки соответствуют 3–4-й ангиографической стадии болезни мойамойа по Suzuki [4, 13, 14].

Больной была проведена операция: экстраинтракраниальный микроанастомоз между теменной ветвью поверхностной височной и средней мозговой артериями справа. Спустя полгода пациентка перенесла ишемический инсульт в вертебро-базиллярном бассейне, еще через 3 мес повторный геморрагический инсульт по типу внутримозгового кровоизлияния.

При поступлении. Женщина в сознании. Общее состояние средней степени тяжести. Заторможена. На вопросы отвечает односложно, с задержкой. В месте и собственной личности ориентирована, дезориентирована во времени. Лицо симметричное. Язык по средней линии. Зрачки равны, фото-реакции сохранены, моторика глазных яблок содружественна. Нистагма нет. Глотание не нарушено. Гемифациальный спазм справа, гемипрозопа-рез слева. Легкая дизартрия. Выявляется верхний

парапарез, больше слева. Ригидности мышц затылка нет. Симптомы Кернига, Бабинского, Маринеско-Радовичи – положительные с обеих сторон. Вызываются хватательный рефлекс слева, «хоботовый» рефлекс. Оживлены сухожильные рефлексы верхних конечностей, нижних – резко повышены.

Кожные покровы физиологической окраски. Температура тела – 36,4°C. АД – 120/80 мм рт. ст. ЧСС – 64 уд/мин. Тоны сердца – ясные, ритм – правильный. В легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. ЧДД – 17 в минуту. Язык – влажный, чистый. Живот при пальпации – мягкий, безболезненный. Периферических отеков нет.

В общем анализе крови: лейкоциты – $6,81 \times 10^9$ /л, эритроциты – $4,28 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин – 114 г/л, тромбоциты – 467×10^9 /л, нейтрофилы – 70%, лимфоциты – 17%, моноциты – 10%, эозинофилы – 2%, базофилы – 1%, СОЭ – 15 мм/ч.

Коагулограмма: АЧТВ – 21,5 сек, ТВ – 18 сек, ПТИ – 87%, МНО – 1,07, фибриноген – 2,8 г/л, ПТВ – 12,7 с.

Тромбоцитоз и укорочение времени АЧТВ указывают на сбой в работе системы гемостаза, а это может привести к нарушению гемореологии кровеносных сосудов и в дальнейшем стать причиной ишемии внутренних органов [9]. В литературе встречаются публикации о склонности к тромбофилии при болезни мойамойа [6, 9, 11, 12, 15]. Предполагают, что окклюзия сосудов при данной патологии является результатом сочетания гиперплазии гладкомышечных клеток стенки сосудов и тромбоза их просвета [1].

Биохимический анализ крови: мочевины – 5,8 ммоль/л, креатинин – 77 мкмоль/л, билирубин общий – 5,7 мкмоль/л, общий белок – 73 г/л, АСТ – 14 Ед/л, АЛТ – 22 Ед/л.

В общем анализе мочи: цвет – соломенно-желтый, прозрачная, белок – нет, рН 5,0, удельный вес – 1020.

ЭКГ: Ритм синусовый с ЧСС – 72 уд/мин. Нормальное положение ЭОС. Нарушение процессов реполяризации в миокарде.

РГОП: легкие и сердце – без видимой патологии.

УЗИ органов брюшной полости и почек: ЖКБ: Холелитиаз. Незначительные диффузные изменения поджелудочной железы.

ФГДС: Гастродуоденит.

УЗИ органов малого таза: Незначительная серозометра.

Таким образом, представленный клинический случай и анализ литературы показывает, что при рецидивирующих инсультах в молодом возрасте надо помнить о такой редкой церебральной сосудистой патологии, как болезнь мойамойа. Не надо забывать и о дифференциальной диагностике при постановке диагноза. Заболеванию необходимо дифференцировать с аневризмами и с артериовенозными мальформациями, особенно учитывая молодой возраст больной.

Лечение данной болезни включает в себя медикаментозные и хирургические методы. Нашей пациентке была проведена сосудистая и метаболическая терапия, после которой ее самочувствие улучшилось.

Хирургическое лечение является наиболее эффективным: оно приводит к восстановлению мозгового кровотока с исчезновением патологической коллатеральной циркуляции. Хирургические операции делятся на создание прямых, непрямых и комбинированных анастомозов [7]. В настоящее время больная готовится к проведению повторного оперативного лечения.

Литература

1. Артамонов Р. Болезнь и синдром мойамойа. Медицинская газета. 2009; 12 августа, 59. / Artamonov R. Bolezn' i sindrom moyamoja. Medicinskaja gazeta. 2009; 12 avgusta, 59. [in Russian]
2. Арустамян Р.Р., Ляшко Е.С., Шифман Е.М., Коньшева О.В., Ворыхаев А.В. Разрыв артериовенозной мальформации во время беременности и в послеродовом периоде. Российский медицинский журнал. 2014; 1: 54–56. / Arustamjan R.R., Ljashko E.S., Shifman E.M., Konysheva O.V., Voryhaev A.V. Razryv arteriovenoznoj mal'formacii vo vremja beremennosti i v poslerodovom periode. Rossijskij medicinskij zhurnal. 2014; 1: 54–56. [in Russian]
3. Буркова К.И., Ажермачева М.Н., Алифиорова В.М., Алексеева Л.Н., Заутнер Н.А., Плотников Д.М., Пугаченко Н.В., Валикова Т.А. Болезнь Мойамоя. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова. 2014; 114: 12: 143–147. / Burkova K.I., Azhermacheva M.N., Alifirova V.M., Alekseeva L.N., Zautner N.A., Plotnikov D.M., Pugachenko N.V., Valikova T.A. Bolezn' Mojamoja. Zhurnal nevrologii i psihiatrii im. S.S.Korsakova. 2014; 114: 12: 143–147. [in Russian]
4. Коваленко А.П., Шопин В.Н., Пеннер В.А., Щербин А.В. Болезнь Мойя-мойя: случай из практики. Ендоваскулярна нейро-рентгенохирургия. 2013; 3 (5): 54–61. / Kovalenko A.P., Shopin V.N., Penner V.A., Shherbin A.V. Bolezn' Moija-mojja: sluchaj iz praktiki. Endovaskuljarna nejrorentgenohirurgija. 2013; 3 (5): 54–61. [in Russian]
5. Корниенко В.Н., Пронин И.Н. Диагностическая нейрорадиология. Т. 1. М.: Ин-т им. Бурденко, 2008. / Kornienko V.N., Pronin I.N. Diagnosticheskaja nejroradiologija. T. 1. M.: In-t im. Burdenko, 2008. [in Russian]
6. Львова О.А., Гусев В.В., Ковтун О.П. Болезнь Мойямойя – единственная и достаточная причина для острого нарушения мозгового кровообращения? Нейрохирургия и неврология детского возраста. 2013; 1 (35): 50–56. / L'vova O.A., Gusev V.V., Kovtun O.P. Bolezn' Mojamoja – edinstvennaja i dostatochnaja pricina dlja ostrogo narushenija mozgovogo krovoobrashhenija? Nejrohirurgija i nevrologija detskogo vozrasta. 2013; 1 (35): 50–56. [in Russian]
7. Максимова М.Ю., Загребина И.А., Кротенкова М.В., Давыденко И.С. Болезнь мойамойа. Атмосфера. Нервные болезни. 2010; 1: 21–24. / Maksimova M.Ju., Zagrebina I.A., Krotenkova M.V., Davydenko I.S. Bolezn' moyamoja. Atmosfera. Nervnye bolezni. 2010; 1: 21–24. [in Russian]
8. Сидорович Р., Смянович А., Пархач Л., Шмарловский Р. Артериальные аневризмы сосудов головного мозга Медицинский вестник. 2010. http://www.medvestnik.by/ru/sovremennij_podxod/view/arterialnye-anevrizmy_sosudov-golovnogo-mozga-7847-2010/ / Sidorovich R., Smejanovich A., Parhach L., Shmarlovskij R. Arterial'nye anevrizmy sosudov golovnogo mozga Medicinskij vestnik. 2010. http://www.medvestnik.by/ru/sovremennij_podxod/view/arterialnye-anevrizmy_sosudov-golovnogo-mozga-7847-2010 [in Russian]
9. Тадтаева З.Г., Кацадзе Ю.Л. Признаки наследственной тромбофилии при болезни «моя-моя» у детей. Профилактическая и клиническая медицина. 2006; 4: 253–254. / Tadtava Z.G., Kacadzje Ju.L. Priznaki nasledstvennoj trombofilii pri bolezni «moja-moja» u detej. Profilakticheskaja i klinicheskaja medicina. 2006; 4: 253–254. [in Russian]
10. Шанько Ю.Г., Смянович В.А. Современные принципы диагностики и лечения церебральных артериовенозных мальформаций. Ars Medica. 2009; 3: 16–29. / Shan'ko Ju.G., Smejanovich V.A. Sovremennye principy diagnostiki i lechenija cerebral'nyh arteriovenoznyh mal'formacij. Ars Medica. 2009; 3: 16–29. [in Russian]
11. Bonduel M., Hepner M., Sciuccati G. et al. Prothrombotic Disorders in Children With Moyamoya Syndrome. Stroke. 2001; 32: 1786.
12. Fukui M. Current state of study on moyamoya disease in Japan. Surg. Neurol. 1997; 47: 138–143.
13. Suzuki J., Kodama N. Moyamoya disease: a review. Stroke. 1983; 14: 104–109.

14. Suzuki J., Takaku A. Cerebrovascular «Moyamoya» disease: Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. Arch Neurol. 1969; 20: 288–299.

15. Tsuda H., Hattori S., Tanabe S. et al. Thrombophilia found in patients with Moyamoya disease. Clin. Neurol and Neurosurg. 1997; 2: 229-233.

Сведения об авторах:

Тимофеева Наталья Юрьевна – ассистент кафедры инструментальной диагностики с курсом фтизиатрии ФГБОУ ВО «Чувашский государственный университет имени И.Н.Ульянова», Чебоксары

Михайлова Марина Николаевна – к.м.н., доцент кафедры нормальной и топографической анатомии с оперативной хирургией ФГБОУ ВО «Чувашский государственный университет имени И.Н.Ульянова», Чебоксары

Меркулова Лариса Михайловна – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой нормальной и топографической анатомии с оперативной хирургией ФГБОУ ВО «Чувашский государственный университет имени И.Н.Ульянова», Чебоксары

Кострова Ольга Юрьевна – к.м.н., доцент кафедры инструментальной диагностики с курсом фтизиатрии ФГБОУ ВО «Чувашский государственный университет имени И.Н.Ульянова», Чебоксары

Кузьмин Николай Владимирович – врач-рентгенолог БУ ЧР «Республиканская клиническая больница» МЗ Чувашской Республики, Чебоксары

Семенова Оксана Васильевна – врач-рентгенолог БУ ЧР «Республиканская клиническая больница» МЗ Чувашской Республики, Чебоксары