

# Болезнь Мойя-Мойя. Случай геморрагического инсульта

Новикова Л.Б.<sup>1</sup>, Акопян А.П.<sup>1</sup>, Шарапова К.М.<sup>1</sup>, Латыпова Р.Ф.<sup>1</sup>, Новиков А.И.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет». Уфа; <sup>2</sup>БУ «Нижневарттовская городская поликлиника». Нижневарттовск, Россия

В данном клиническом наблюдении представлено описание пациентки с редкой цереброваскулярной патологией — болезнью Мойя-Мойя. Заболевание проявлялось острым нарушением мозгового кровообращения по геморрагическому типу.

**Ключевые слова:** болезнь Мойя-Мойя, инсульт, молодой возраст, клинический случай.

**Отношения и деятельность:** нет.

Поступила 19/05-2021

Рецензия получена 19/07-2021

Принята к публикации 06/08-2021



**Для цитирования:** Новикова Л.Б., Акопян А.П., Шарапова К.М., Латыпова Р.Ф., Новиков А.И. Болезнь Мойя-Мойя. Случай геморрагического инсульта. *Кардиоваскулярная терапия и профилактика*. 2022;21(2):2922. doi:10.15829/1728-8800-2022-2922

## Moyamoya disease: a case report of hemorrhagic stroke

Novikova L. B.<sup>1</sup>, Akopyan A. P.<sup>1</sup>, Sharapova K. M.<sup>1</sup>, Latypova R. F.<sup>1</sup>, Novikov A. I.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Bashkir State Medical University. Ufa; <sup>2</sup>Nizhnevartovsk city polyclinic. Nizhnevartovsk, Russia

This case report describes a patient with a rare cerebrovascular pathology — Moyamoya disease. The disease was manifested by acute hemorrhagic stroke.

**Keywords:** Moyamoya disease, stroke, young age, case report.

**Relationships and Activities:** none.

\*Corresponding author:

karinasharapova87@gmail.com

Received: 19/05-2021

Revision Received: 19/07-2021

Accepted: 06/08-2021

**For citation:** Novikova L. B., Akopyan A. P., Sharapova K. M., Latypova R. F., Novikov A. I. Moyamoya disease: a case report of hemorrhagic stroke. *Cardiovascular Therapy and Prevention*. 2022;21(2):2922. (In Russ.) doi:10.15829/1728-8800-2022-2922

БММ — болезнь Мойя-Мойя, ГИ — геморрагический инсульт, ИИ — ишемический инсульт, ЛЖ — левый желудочек, ОНМК — острое нарушение мозгового кровообращения, ТИА — транзиторная ишемическая атака, ЦАГ — церебральная ангиография, EAN — European Academy of Neurology (Европейская академия неврологии).

## Введение

Болезнь Мойя-Мойя (БММ) — редкое идиопатическое хроническое прогрессирующее цереброваскулярное заболевание, которое кроме самостоятельной нозологической формы может встречаться как синдром [1, 2]. В докладе профессора Маркуса Кремера (Германия) на конгрессе Европейской академии неврологии (European Academy of Neurology, EAN) в мае 2020г было отмечено, что типичные для БММ ангиографические проявления могут быть симптомами других патологических состояний — аутоиммунного заболевания, серповидноклеточной анемии, лучевого поражения головного

мозга, травмы, синдрома Дауна. По эпидемиологическим данным в мире зарегистрировано 1063 случая БММ, с самым высоким уровнем заболеваемости в Японии — 6,03 случаев на 100 тыс. населения [3]. Распространенность в детском возрасте наибольшая в восточноазиатских популяциях, однако все чаще болезнь встречается у взрослых пациентов в Японии [4] и западных популяциях [5]. Среди пациентов преобладают женщины, соотношение женщин и мужчин составляет 1,8:1 [6]. В настоящее время данные о частоте БММ в России отсутствуют. Этиология болезни остается неизвестной, обсуждается роль генетического фактора с аутосомно-

\*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

e-mail: karinasharapova87@gmail.com

Тел.: +7 (987) 035-33-59

[Новикова Л.Б. — д.м.н., профессор, зав. кафедрой неврологии института дополнительного профессионального образования (ИДПО), ORCID: 0000-0001-8469-1635, Акопян А.П. — к.м.н., доцент кафедры неврологии ИДПО, ORCID: 0000-0001-8436-5610, Шарапова К.М.\* — завуч, ассистент кафедры неврологии ИДПО, ORCID: 0000-0002-8552-6233, Латыпова Р.Ф. — ассистент кафедры неврологии ИДПО, ORCID: 0000-0001-7231-8534, Новиков А.И. — к.м.н., врач-эндоскопист, хирург, ORCID: 0000-0003-1566-9543].

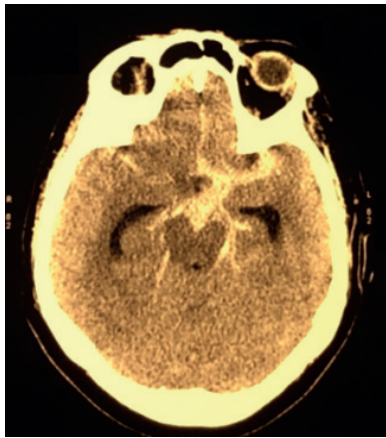


Рис. 1 КТ головного мозга.

доминантным типом наследования (EAN, 2020г). В детском возрасте чаще, чем у взрослых, наблюдаются семейные случаи заболевания, среди которых преобладают девочки [4]. Морфологической основой БММ является стенозирование/окклюзия дистальных отделов внутренней сонной артерии и проксимальных ветвей средней и/или передней мозговых артерий, что приводит к развитию различного типа обходных коллатералей и формированию вторичных аневризм [1, 2, 4, 7, 8]. Заболевание может протекать бессимптомно (чаще у взрослых). Дебют в детском возрасте проявляется головными болями, эпилептическими приступами, транзиторными ишемическими атаками (ТИА), инсультами (10% всех ишемических инсультов детского возраста). Клиническая манифестация приходится на возраст до 10 лет с наибольшей частотой в возрасте 4 года (2/3 всех случаев) и на 30–45 лет [1, 3, 4, 9]. Согласно Berry J, et al. [10], у 90% пациентов дебютом БММ является ишемический инсульт (ИИ), у 7,5% — ТИА и лишь у 2,5% — геморрагический инсульт (ГИ). Клиническими проявлениями заболевания в Европе в 82% случаев являются ИИ, геморрагии — в 10%. Часто наблюдаются головные боли — 50% случаев и эпилептические феномены — 30% (EAN, 2020г). В Японии случаи ИИ, в т.ч. с геморрагическим компонентом, составляют 30,9%, ТИА — 29,1% (чаще в детском возрасте), ГИ — 25,3% случаев, эпилепсия — 2,5%, (чаще у детей), асимптомные случаи составляют 7,7%, в основном у взрослых [4].

Высокоспецифичным методом диагностики БММ является церебральная ангиография (ЦАГ), в золотой стандарт исследования входит и компьютерная томография (КТ)/магнитно-резонансная томография — ангиография. Беременность является потенциальным риском развития инсульта у женщин с БММ. Согласно Jung YJ, et al. [11], увеличение объема циркулирующей крови, изменение сопротивления сосудов и гормональные сдвиги мо-

гут играть ведущую роль в патогенезе внутричерепных кровоизлияний во время третьего триместра беременности или раннем послеродовом периоде. В связи с этим в этот период может потребоваться тщательное регулирование артериального давления и гемодинамических параметров у пациентов с БММ.

**Клиническое наблюдение.** Пациентка Л., 30 лет, была доставлена в отделение нейрореанимации ГБУЗ РБ “Больница скорой медицинской помощи” города Уфы бригадой скорой медицинской помощи с подозрением на острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) из Республиканского клинического перинатального центра после корпорального кесарева сечения на 32-й нед. беременности по экстренным показаниям (ввиду развития ОНМК) на основании решения консилиума врачей. Из анамнеза заболевания известно, что пациентка заболела остро ночью, находясь дома. Внезапно потеряла сознание, были судороги. Из анамнеза жизни известно, что родилась в Гафурийском районе Республики Башкортостан. Развивалась соответственно возрасту. Часто болела простудными заболеваниями, острыми респираторными вирусными инфекциями. Вакцинирована по национальному календарю. Период менархе с 12 лет. Менструации длительные, нерегулярные, обильные, в связи с чем гинекологом 3 года назад были назначены оральные контрацептивы, что привело к нормализации менструального цикла: периодичность 28 дней, продолжительность *mensis* 5 дней, без болей. Мать и отец живы, здоровы. Наследственной отягощенности нет. Замужем, имеет 5 детей. Предыдущие 3 родов были самостоятельными, четвертые, в 2017г, в связи со слабой родовой деятельностью завершились кесаревым сечением. Настоящая беременность, 5-я по счету, протекала без особенностей. Травмы, гемотрансфузии и аллергические реакции в анамнезе не отмечаются. По данным амбулаторной карты больная наблюдалась только у терапевта с диагнозом гипертоническая болезнь. Из дополнительных методов исследования имеются только данные электрокардиографии с признаками гипертрофии левого желудочка (ЛЖ) и клинические, биохимические анализы крови в пределах референсных значений. Гипотензивные препараты регулярно не принимала.

При поступлении общее состояние тяжелое, угнетение сознания до степени сопора. Артериальное давление 140/80 мм рт.ст., пульс 120 уд./мин. Дыхание самостоятельное. Неврологический статус: зрачки равные, фотореакция угнетена. Корнеальные рефлексы снижены. Глоточный рефлекс вызывается. Асимметрия носогубных складок — справа сглаженность. Диффузная выраженная мышечная гипертония, сменяющаяся спонтанным расслаблением мышц исследуемой конечности. Признаки децеребрационной ригидно-

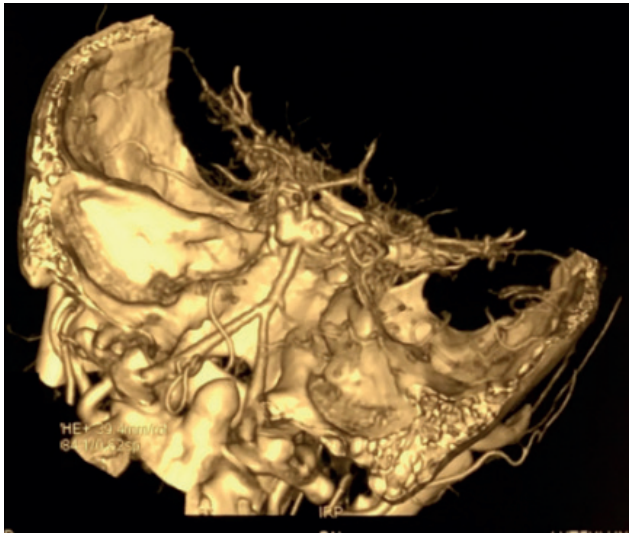


Рис. 2 КТ ангиография.

сти. Глубокие рефлексы высокие с расширенной рефлексогенной зоной, патологический рефлекс Бабинского справа. Положительны рефлексы орального автоматизма Маринеско-Радовичи, назолабиальный, “хоботковый”. Определяются менингеальные знаки: ригидность затылочных мышц 2–3 см, симптом Кернига. Проводилось клинико-инструментальное, лабораторное и нейровизуализационное исследование. Общий анализ крови: лейкоциты  $27,8 \times 10^9/\text{л}$ , скорость оседания эритроцитов 42 мм/ч, показатели коагулограммы и биохимического анализа крови в пределах нормальных референсных значений. Электрокардиография: синусовая тахикардия, частота сердечных сокращений 120 уд./мин, гипертрофия ЛЖ. Рентгенография легких без патологии. Эхокардиография: митральная регургитация 2 ст., расширение полости ЛЖ, асинергия межпредсердной перегородки, незначительные нарушения локальной и глобальной сократимости миокарда ЛЖ, незначительная легочная гипертензия, фракция выброса 40%. Данные изменения на эхокардиографии обусловлены, главным образом, гипертонической болезнью. Консультирована нейроофтальмологом — гипертоническая ангиопатия. Ультразвуковое дуплексное сканирование магистральных артерий головы: начальные признаки атеросклероза. Транскраниальное дуплексное сканирование магистральных артерий головы: кровоток по видимым артериям магистрального типа. КТ головного мозга: картина гиперденсивного компонента толщиной  $>1$  мм диффузно в конвекситальных субарахноидальных бороздах, в базальных цистернах больше слева. Заключение: субарахноидальное кровоизлияние IV степени по Фишеру (рисунок 1). При проведении КТ-ангиографии головного мозга на уровне бифуркации базилярной артерии обнаружена двухкуполь-

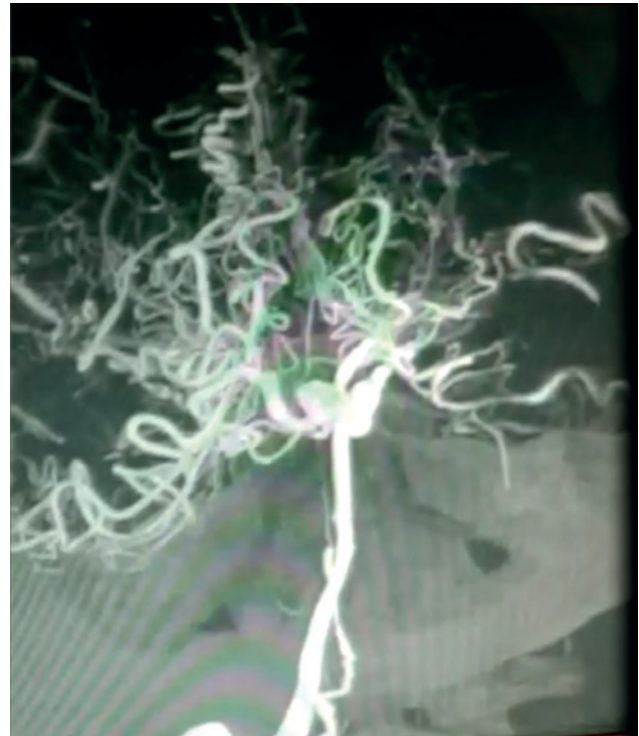


Рис. 3 ЦАГ.

ная мешотчатая аневризма размерами  $8,8 \times 27$  мм,  $9 \times 5,5$  мм и основанием 4,5 мм (рисунок 2). После консультации ангиохирурга и нейрохирурга для уточнения этиологии ОНМК была проведена ЦАГ. На ЦАГ: аневризматическая болезнь артерий головного мозга, признаки мешотчатой артериальной аневризмы базилярной, бифуркации базилярной артерии, левой задней мозговой артерии, ангиографические признаки БММ (рисунок 3).

Установлен диагноз: Основной: геморрагический инсульт (от 14.10.2020г) по типу массивного субарахноидального кровоизлияния вследствие разрыва аневризмы, V степень тяжести (Хант-Хесс), с синдромом дещеребрационной ригидности, двусторонней пирамидной недостаточностью преимущественно справа, судорожным синдромом, развитием острой гидроцефалии, кома, острейший период на фоне БММ.

Состояние пациентки прогрессивно ухудшалось, отмечалось углубление изменения сознания до комы, в связи с этим больная переведена на аппарат искусственной вентиляции легких. Проводилась гипотензивная, противоотечная, нейропротективная, симптоматическая терапия. Консилиумом врачей было принято решение о проведении эмболизации аневризмы по жизненным показаниям с целью предотвращения повторного разрыва аневризмы. Для контроля и коррекции внутричерепного давления установлен интрапаренхиматозный датчик. В послеоперационном периоде состояние больной без положительной динамики. В связи с некорреги-

руемой внутрочерепной гипертензией (внутричерепное давление 30–40 мм рт.ст.) на 6-й день проведена декомпрессивная трепанация черепа. В настоящее время пациентка продолжает находиться под наблюдением по месту жительства в состоянии вегетативного статуса.

## Заключение

В представленном клиническом случае БММ дебютировала ГИ на фоне выраженных изменений церебральных сосудов, образованием множественных вторичных аневризм. Диагностику БММ проводить крайне сложно, что связано с рядом факторов: редкая встречаемость заболевания, низкая осведомленность врачей об особенностях клиниче-

ских и нейровизуализационных данных при БММ, необходимость применения сложных дорогостоящих инструментальных методов исследования. Инсульты в молодом возрасте требуют диагностического поиска для установления их этиологии, что необходимо для разработки программы вторичной профилактики и реабилитации. В связи с этим актуальность изучения БММ обусловлена высоким риском развития у лиц молодого возраста с этим заболеванием ТИА, инсультов, в т.ч. часто повторных.

**Отношения и деятельность:** все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

## Литература/References

1. Fujimura M, Bang OY, Kim JS. Moyamoya Disease. Front Neurol Neurosci. 2016;40:204–20. doi:10.1159/000448314.
2. Kim JS. Moyamoya Disease: Epidemiology, Clinical Features, and Diagnosis. J Stroke. 2016;18(1):2–11. doi:10.5853/jos.2015.01627.
3. Mohammadi O, Krieger D, Butt I, Danckers M. A Case of Delayed Diagnosis of Moyamoya Disease After Recurrent Strokes. Cureus. 2019;11(12):e6446. doi:10.7759/cureus.6446.
4. Sato Y, Kazumata K, Nakatani E, et al. Characteristics of Moyamoya Disease Based on National Registry Data in Japan. Stroke. 2019;50(8):1973–80. doi:10.1161/STROKEAHA.119.024689.
5. Bang OY, Chung JW, Kim DH, et al. Moyamoya Disease and Spectrums of RNF213 Vasculopathy. Transl Stroke Res. 2020;11:580–9. doi:10.1007/s12975-019-00743-6.
6. Esin RG, Isaeva YuN, Gorobec EA, et al. Moyamoya disease. Zh Nevrol Psikhiatr Im S. S. Korsakova. 2016;116(4):74–8. (In Russ.) Есин Р.Г., Исаева Ю.Н., Горобец Е.А. и др. Болезнь Моямоа. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2016;116(4):74–8. doi:10.17116/jnevro20161164174-78.
7. Bonasia S, Ciccio G, Smajda S, et al. Angiographic Analysis of Natural Anastomoses between the Posterior and Anterior Cerebral Arteries in Moyamoya Disease and Syndrome. Am J Neuroradiol. 2019;40(12):2066–72. doi:10.3174/ajnr.A6291.
8. Tomura N, Kokubun M, Horiuchi K, Watanabe Z. Comparison of TOF-MRA and silent scan-MRA in depicting cerebral arteries in patients with Moyamoya disease. Acta Radiol. 2019;60(10):1321–8. doi:10.1177/0284185118824782.
9. L'vova OA, Zhevneronok IV, Shal'kevich LV, Prusakova TS. Clinical manifestations of the onset and diagnostic problems in children with moyamoya disease. Zh Nevrol Psikhiatr Im S. S. Korsakova. 2016;116(1):10–7. (In Russ.) Львова О.А., Жевнеронок И.В., Шалькевич Л.В., Прусакова Т.С. Клинические проявления дебюта и проблемы диагностики болезни моямоа в детском возрасте. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2016;116(1):10–7. doi:10.17116/jnevro20161161110-17.
10. Berry JA, Cortez V, Toor H, et al. Moyamoya: An Update and Review. Cureus. 2020;12(10):e10994. doi:10.7759/cureus.10994.
11. Jung YJ, Kim MA, Kwon JY, et al. Pregnancy outcomes in women with moyamoya disease: experiences at a single center in Korea. Yonsei Med. J. 2015;56(3):793–7. doi:10.3349/ymj.2015.56.3.793.