

БОЛЕЗНЬ МОЯМОЯ КАК ВОЗМОЖНАЯ ПРИЧИНА ИШЕМИЧЕСКОГО ИНСУЛЬТА У ВЗРОСЛЫХ

А. Ю. Вишнякова¹✉, Т. М. Ростовцева¹, Е. А. Ковражкина¹, Д. А. Головин¹, И. Л. Губский¹, С. Э. Лелюк², В. Г. Лелюк¹¹ Федеральный центр мозга и нейротехнологий, Москва, Россия² Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва, Россия

Болезнь моямоя (БММ) — редкая прогрессирующая идиопатическая артериопатия, являющаяся, как правило, причиной ишемического инсульта (ИИ) у детей младшего возраста, особенно в странах Восточной Азии. В редких случаях БММ может вызвать ИИ у взрослых лиц европеоидной расы, однако зачастую остается неverified. Для диагностики данной патологии применяют разные лучевые методы. В Японии отдается предпочтение магнитно-резонансной томографии (МРТ), где ввиду широкой распространенности БММ МРТ применяют для скрининга асимптомных лиц с наследственной предрасположенностью. Официальная статистика по БММ в России отсутствует. В случае развития острого нарушения мозгового кровообращения (ОНМК) пациенты поступают в стационар инсультной сети, где им проводят рентгеновскую мультиспиральную компьютерную томографию (МСКТ) головного мозга. Представлены клинические случаи применения комплексного лучевого исследования, а именно магнитно-резонансной томографии (МРТ) (T2, FLAIR, SWI, 3D-TOF), перфузионной компьютерной томографии (КТ) головного мозга, КТ-ангиографии интракраниальных артерий, ультразвукового дуплексного сканирования брахиоцефальных артерий (ДС БЦА) четырех взрослых пациентов (трех мужчин и женщины в возрасте 38, 39, 51 и 57 лет) европеоидной расы с БММ, ставшей причиной развития ИИ. Описание результатов применения разных лучевых методов может помочь в своевременной верификации данной патологии и оптимизации дальнейшей тактики лечения.

Ключевые слова: болезнь моямоя, ишемический инсульт, МРТ головного мозга, МР-ангиография, КТ-ангиография, ультразвуковое дуплексное сканирование, транскраниальное дуплексное сканирование.

Финансирование: работа выполнена в рамках Государственного задания № 056-00171-19-01. Регистрационный номер темы АААА-А19-119042590018-0 от 29 марта 2019 г.

Вклад авторов: А. Ю. Вишнякова — анализ литературы, лучевое исследование пациентов, анализ и интерпретация данных, подготовка рукописи; Т. М. Ростовцева — лучевое исследование пациентов, анализ и интерпретация данных, подготовка рисунков; Е. А. Ковражкина — клиническое обследование пациентов; Д. А. Головин — лучевое исследование пациентов; И. Л. Губский — анализ и интерпретация полученных данных; С. Э. Лелюк — редактирование статьи; В. Г. Лелюк — концепция, редактирование статьи.

Соблюдение этических стандартов: исследование одобрено локальным этическим комитетом ФЦМН (протокол от 4 октября 2021 г.), Все пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании.

✉ **Для корреспонденции:** Анастасия Юрьевна Вишнякова
ул. Островитянова, д. 1, стр. 10, г. Москва, 117997, Россия; vishau@yandex.ru

Статья получена: 29.09.2021 **Статья принята к печати:** 13.10.2021 **Опубликована онлайн:** 31.10.2021

DOI: 10.24075/vrgmu.2021.052

MOYAMOYA DISEASE AS A POSSIBLE CAUSE OF ISCHEMIC STROKE IN ADULT PATIENTS

Vishnyakova AY¹✉, Rostovtseva TM¹, Kovrazhkina EA¹, Golovin DA¹, Gubsky IL¹, Lelyuk SE², Lelyuk VG¹¹ Federal Center of Brain Research and Neurotechnologies, Moscow, Russia² Russian Medical Academy of Postgraduate Education, Moscow, Russia

Moyamoya disease (MMD) is a rare progressive idiopathic arteriopathy that usually leads to ischemic stroke (IS) in young children, especially of East Asian origin. MMD can cause IS in the Caucasian race, too, but often remains unverified. The diagnosis of MMD relies on diagnostic radiology findings. Magnetic resonance imaging (MRI) is widely used in Japan to identify asymptomatic individuals with hereditary predisposition to MMD. There are no official statistics on MMD in Russia. A patient experiencing an acute cerebrovascular accident (CVA) is hospitalized to a stroke unit, where they undergo a multislice computed tomography (MSCT) scan of the brain. Below, we report the results of a complex radiological examination, which included MRI (T2, FLAIR, SWI, 3D-TOF), cerebral MSCT perfusion imaging, CT angiography of intracranial arteries, duplex ultrasonography of brachiocephalic arteries and was conducted in 4 adult Caucasian patients (3 men and 1 woman aged 38, 39, 51, and 57 years, respectively) with a past IS caused by MMD. We hope that the findings of different imaging techniques may be helpful in establishing the timely diagnosis of MMD and optimizing the treatment strategies.

Keywords: moyamoya disease, ischemic stroke, brain MRI, MR-angiography, CT-angiography, duplex ultrasonography, transcranial duplex ultrasonography

Funding: the study was part of the State Assignment 056-00171-19-01. Topic ID: АААА-А19-119042590018-0 (March 29, 2019).

Author contribution: Vishnyakova AY — literature analysis, imaging, data analysis and interpretation, manuscript preparation; Rostovtseva TM — imaging, data analysis and interpretation, figures; Kovrazhkina EA — clinical examination; Golovin DA — imaging; Gubsky IL — data analysis and interpretation; Lelyuk SE — manuscript editing; Lelyuk VG — study concept, manuscript editing.

Compliance with ethical standards: the study was approved by the Ethics Committee of FSBI Federal Center of Brain Research and Neurotechnologies of the Federal Medical Biological Agency (Protocol dated October 4, 2021). All patients gave informed consent to participate in the study.

✉ **Correspondence should be addressed:** Anastasia Yu. Vishnyakova
Ostrovityanova 1, str. 10, Moscow, 117997, Russia; vishau@yandex.ru

Received: 29.09.2021 **Accepted:** 13.10.2021 **Published online:** 31.10.2021

DOI: 10.24075/brsmu.2021.052

Болезнь моямоя (БММ) — редкое цереброваскулярное заболевание (идиопатическая артериопатия), проявляющаяся прогрессирующим сужением терминальных отделов внутренних сонных артерий (ВСА) и/или проксимальных отделов артерий виллизиева круга (средних и передних мозговых артерий, СМА и ПМА) с формированием

аномальной сосудистой сети на основании головного мозга [1]. Официальная статистика по данному заболеванию в России отсутствует, однако о нем известно как о возможной причине развития инсульта у детей младшего возраста [2, 3]. БММ впервые описана в 1957 г. японскими врачами Takeuch и Shimizu, в 1967 г. получила свое название от

японского слова «тоуатоуа», что в переводе означает «клубы сигаретного дыма в воздухе», именно такую картину напоминают изображения аномальной сосудистой сети на основании головного мозга при селективной ангиографии [4, 5]. Данная болезнь имеет наибольшую распространенность в странах Восточной Азии (Японии и Корее) — около 3,16 случаев на 100 000 человек, что в 7–10 раз превышает этот показатель в других странах мира [6, 7].

Патогенетические механизмы БММ остаются до конца не изученными. При микроскопическом исследовании пораженных артериальных стволов выявляются такие изменения сосудистой стенки, как фиброцеллюлярное утолщение интимы со складчатостью и сокращением внутренней эластической мембраны, пролиферация гладкомышечных клеток, истончение меди. При этом отсутствуют воспалительные и атеросклеротические изменения [8, 9]. Аномальная сосудистая сеть на основании головного мозга, которую принято называть сосудами мюмоя, может быть сформирована расширенными лентикулостриарными, таламоперфорирующими либо хороидальными анастомозами [9, 10]. Степень выраженности поражений магистральных артериальных стволов, а также вовлеченность тех или иных коллатеральных сетей легли в основу ранжирования БММ на 6 стадий [11].

При поиске причины данной патологии с использованием полногеномного сцепления и анализа экзона был выявлен ген *RNF213* на хромосоме 17q25, признанный основным геном предрасположенности к БММ у жителей Восточной Азии [12] и продемонстрировавший в последующих исследованиях сильное и очевидное этническое разнообразие [13]. По данным корейских ученых, полиморфизм 4950G>A гена *RNF213* причастен к возникновению БММ у взрослых, поэтому считается, что он может служить у них потенциальным биомаркером БММ [14].

Для БММ характерны бимодальные возрастные пики: первый пик приходится на возраст 5–10 лет, второй — на четвертое десятилетие жизни [1, 7, 9]. Женщины страдают этой болезнью почти в 2 раза чаще, чем мужчины. Основные клинические проявления — ишемические и геморрагические [7, 9, 15]. По данным европейских исследователей, на многочисленных когортах взрослых пациентов с идиопатической БММ показано, что для них более характерны признаки церебральной ишемии [16].

Важность диагностики БММ как причины ИИИ связана с высоким риском повторных сосудистых событий (пятилетний риск повторного инсульта по Каплану–Мейеру достигает 80,95% после первого ишемического события для всех пациентов) [17]. Основным методом лечения пациентов с БММ хирургический (операции ревазуляризации головного мозга, позволяющие снизить этот риск) [2, 6, 18].

В этой работе мы хотим обратить внимание на БММ как возможную причину развития ИИИ у взрослых, которую необходимо своевременно диагностировать.

Описание клинических случаев

В Федеральном центре мозга и нейротехнологий (Москва, Россия) в 2020 г. обследовали 426 пациентов, перенесших ОНМК. Среди них выявили три пациента с БММ после перенесенного ИИИ. Одна пациентка с БММ была обследована амбулаторно. Только в одном случае

БММ диагностировали ранее, в остальных трех — после проведенного нами обследования.

Пациенты

Пациент Б, 38 лет. Перенес лакунарный инсульт в 2016 г.: внезапный приступ головокружения, который самостоятельно купировался через короткий промежуток времени. Пациент был обследован в Научно-исследовательском институте им. Н. В. Склифосовского, где выявили БММ 3-й стадии. Дважды был оперирован по этому поводу в 2017 г. и 2018 г. — наложены экстра-интракраниальные микрососудистые анастомозы (ЭИКМА) слева и справа.

Пациент Г, 39 лет. Перенес ИИИ в бассейне правой СМА в феврале 2020 г. После проведенного лечения в стационаре и реабилитации постепенно смог передвигаться с опорой на трость в пределах квартиры, частично обслуживать себя в быту. Диагноз при поступлении в центр: поздний восстановительный период ИИИ в бассейне правой СМА от января 2020 г., неуточненный патогенетический подтип.

Пациент Ю, 51 год. Клинические проявления манифестировали в сентябре 2017 г., когда остро развился парез лицевого нерва, появилось поперхивание при глотании, нечеткость речи. Был госпитализирован в стационар по месту жительства, где при МРТ головного мозга в белом веществе больших полушарий выявили множественные очаги, расцененные как демиелинизирующие. Соответствующее лечение проводили вплоть до сентября 2019 г. В 2019 г. по результатам дообследования диагноз рассеянного склероза был снят. Диагноз при поступлении: энцефалопатия смешанной этиологии. Последствия ОНМК неясного генеза от сентября 2017 г. и марта 2018 г.

Пациентка В, 57 лет. Перенесла лакунарный ИИИ в системе левой СМА в возрасте 36 лет с легким парезом в правой кисти, который был тогда расценен как периферическая нейропатия; двигательная активность в руке восстановилась в течение недели. Жалобы на периодические потери сознания, частые головные боли и головокружение. В настоящее время в неврологическом статусе выявлены негрубые координаторные нарушения в усложненных пробах. Пациентка была обследована 10 лет назад. Данные МРТ интерпретированы как вариант строения артерий головного мозга.

Всех пациентов обследовали в соответствии с внутренним протоколом, который включал проведение МРТ и мультиспиральную компьютерную томографию МСКТ головного мозга и интракраниальных артерий, МСКТ-перфузию головного мозга, ультразвуковое дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий (ДС БЦА) на экстра- и интракраниальном уровнях. МРТ головного мозга выполняли на томографе Discovery 370 MR, 3Тл (GE; США). Протокол сканирования включал T1- и T2-ВИ, ИП FLAIR (с изотропным вокселем, толщиной среза 1 мм), диффузионно-взвешенные изображения (DWI); изображения, взвешенные по магнитной восприимчивости (SWAN); времяпролетную ангиографию интракраниальных артерий (3D-TOF). МСКТ головного мозга с МСКТ-ангиографией и перфузией выполняли на 128-срезовом компьютерном томографе Optima (GE; США). Для контрастного усиления использовали йопромид (370 мг йода/мл). Высокоразрешающее ультразвуковое ДС БЦА выполняли на сканере Philips Epiq 7G (Philips; США).

*Данные магнитно-резонансной томографии
головного мозга*

У всех пациентов выявлены признаки исхода инфарктов и очаги глиоза в белом веществе больших полушарий, в зонах смежного кровоснабжения между СМА и ПМА. У одного из четырех пациентов (пациент Г) были также выявлены признаки исхода инфаркта в бассейне глубоких перфорирующих ветвей правой СМА (рис. 1). У третьего пациента (пациент Ю) обнаружены участки геморрагической трансформации инфарктов по типу петехий. Внутрочерепных кровоизлияний ни у одного пациента выявлено не было. На T2-взвешенных изображениях головного мозга в области проксимальных отделов СМА с обеих сторон визуализировалась сеть мелких сосудов, сами стволы СМА на этом уровне не определялись (рис. 2).

По данным бесконтрастной МР-ангиографии у всех пациентов выявили билатеральное значительное сужение терминальных отделов ВСА (вплоть до полной окклюзии) и проксимальных отрезков СМА. ПМА были сохранены у пациентов Б и Г, у одного из них они были малого диаметра. У двух других пациентов (Ю и В) проксимальные отделы ПМА также были поражены (рис. 3). У всех обследованных обращали на себя внимание широкие задние мозговые артерии (ЗМА) и задние соединительные артерии (ЗСоА).

*Данные мультиспиральной рентгеновской
КТ головного мозга*

При КТ-ангиографии интракраниальных артерий выявлена патологическая сосудистая сеть (рис. 4; *стрелки*) вместо стволов М1-сегментов СМА, а также усиление сосудистого

рисунка (лентикюлостриарные артерии) в области базальных ганглиев разной степени выраженности, что отражало разные стадии БММ у обследованных. Патологическая сосудистая сеть была хорошо выражена у пациентов Б и В — расценено как 3 стадия болезни, и менее выражена у пациентов Ю и Г (с более выраженным неврологическим дефицитом, большим количеством и протяженностью зон инфаркта), что вероятно, соответствовало более поздним стадиям, на которых имеет место регресс анастомотической сосудистой сети на основании головного мозга. Дистальные отделы основных стволов СМА и ПМА прослеживались, и в ряде случаев их диаметр достигал нормальных размеров.

У троих из четырех обследованных отмечены признаки гипоперфузии в бассейнах СМА и ПМА на фоне повышения перфузии в заднем бассейне (рис. 5). У четвертого (пациент Б) было осуществлено наложение ЭИКМА с обеих сторон и имело место значительно менее выраженное снижение перфузии в зонах смежного кровоснабжения СМА с ПМА и СМА с ЗМА.

*Данные ультразвукового дуплексного
сканирования брахиоцефальных артерий*

На экстракраниальном уровне при ультразвуковом ДС БЦА не было выявлено значимых изменений ВСА, диаметры артерий и скоростные характеристики кровотока в них соответствовали нормативным значениям (у большинства пациентов соответствовали нижней границе нормы). Диаметры позвоночных артерий (ПА) значительно варьировали, кровотоков в ПА был нормальным либо несколько усиленным. В целом данные

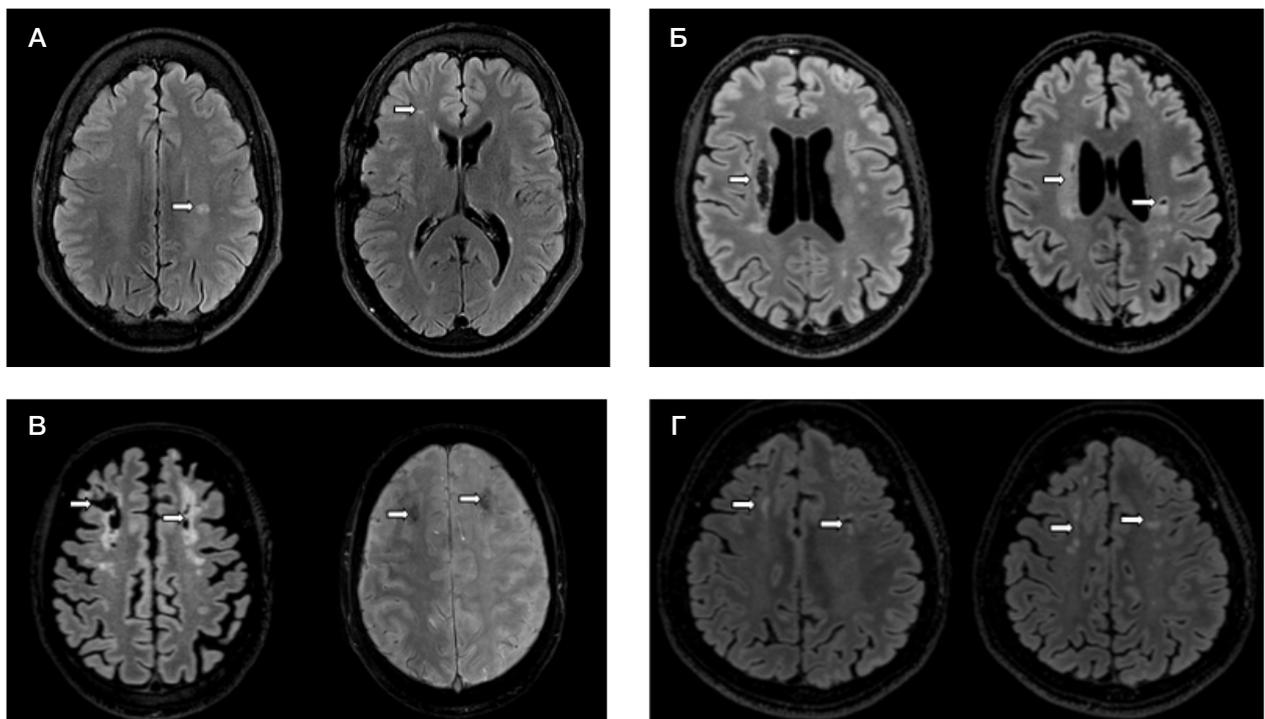


Рис. 1. Постинфарктные изменения головного мозга у взрослых пациентов с болезнью моямая на МРТ. **А.** Пациент Б (ИП FLAIR в аксиальной плоскости): в белом веществе задних отделов лобной доли левой гемисферы обнаружена небольшая зона постинфарктных изменений; в белом веществе правой лобной доли (в зоне смежного кровоснабжения СМА/ПМА) — немногочисленные мелкие очаги глиоза; показаны *стрелками*. **Б.** Пациент Г (ИП FLAIR в аксиальной плоскости): зоны постинфарктных кистозно-глиозных изменений выявлены справа в области скорлупы и семиовального центра (бассейн латеральных лентикюлостриарных артерий), слева в области семиовального центра (внутренняя зона водораздела); показаны *стрелками*. **В.** Пациент Ю (ИП FLAIR в аксиальной плоскости, справа ИП SWI в аксиальной плоскости): в белом веществе лобных долей (зоны смежного кровоснабжения СМА/ПМА) определены зоны постинфарктных изменений с признаками геморрагической трансформации по типу петехий (1-й тип по ECASS II); показаны *стрелками*. **Г.** Пациентка В (ИП FLAIR в аксиальной плоскости): в белом веществе лобных долей (зоны смежного кровоснабжения СМА/ПМА) определены зона исхода мелкоочагового инфаркта, множественные очаги глиоза; показаны *стрелками*

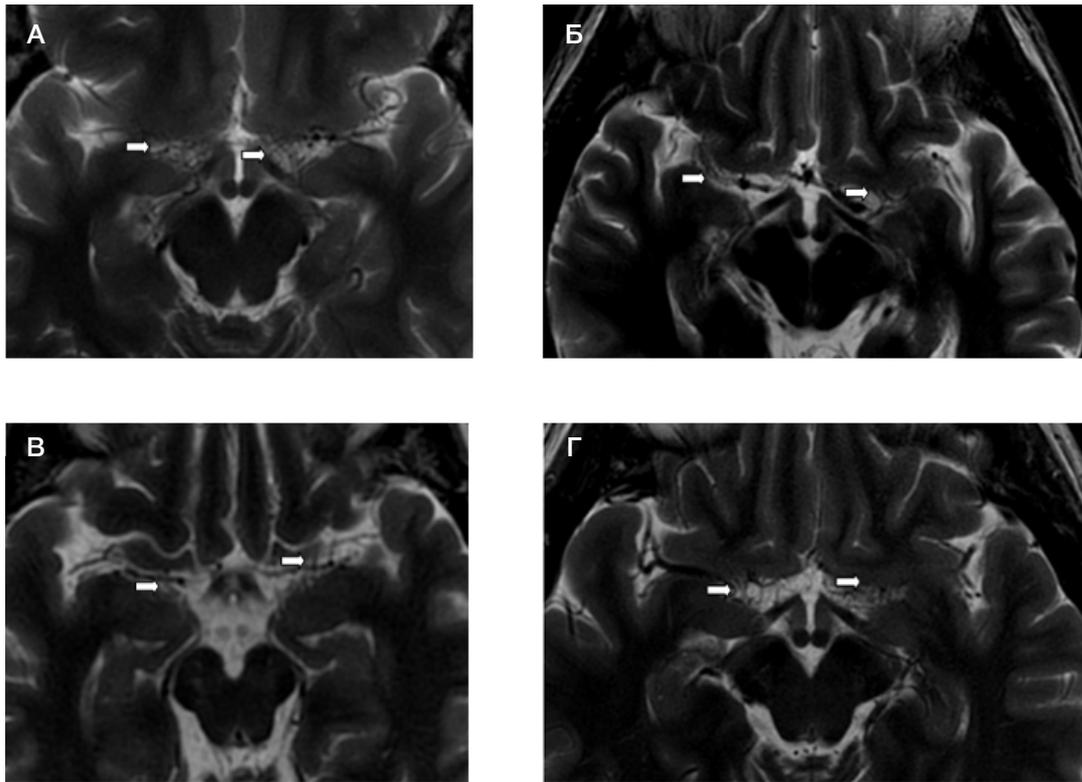


Рис. 2. Патологическая сосудистая сеть на основании головного мозга у взрослых пациентов с болезнью мoyaма на МРТ (T2 В1 в аксиальной плоскости). Проксимальные отделы СМА отчетливо не визуализируются, в их проекции заметна сеть мелких сосудов (стрелки). **А.** Пациент Б. **Б.** Пациент Г. **В.** Пациент Ю. **Г.** Пациентка В.

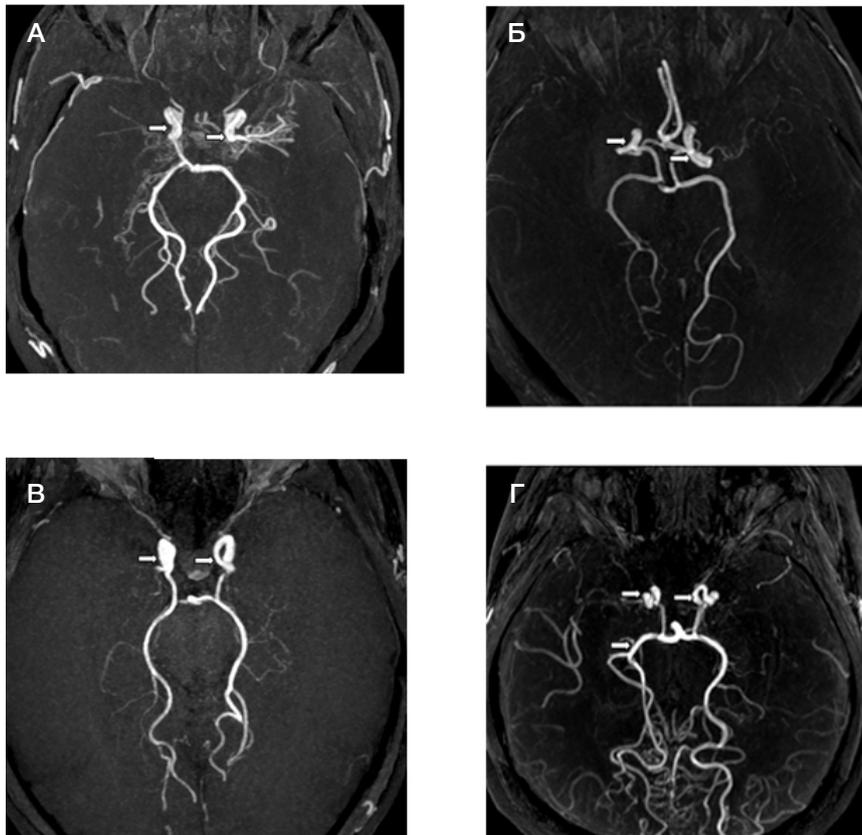


Рис. 3. Сосудистые изменения у взрослых пациентов с болезнью мoyaма при 3D-TOF МР-ангиографии. **А.** Пациент Б: отсутствие МР-сигнала от кровотока по дистальным отделам ВСА, проксимальным отделам СМА (стрелки). Проксимальные отделы ПМА прослеживаются, сужены. ЗМА не изменены. **Б.** Пациент Г: значительное сужение просвета по кровотоку в дистальных отделах ВСА, отсутствие МР-сигнала от кровотока по проксимальным отделам СМА (стрелки). ПМА не изменены. ЗСоА, ЗМА несколько расширены. **В.** Пациент Ю: отсутствие МР-сигнала от кровотока по дистальным отделам ВСА, проксимальным отделам СМА и ПМА (стрелки). ЗСоА, ЗМА не изменены. **Г.** Пациентка В: отсутствие МР-сигнала от кровотока по дистальным отделам ВСА, проксимальным отделам СМА и ПМА. ЗСоА, ЗМА расширены (стрелки)

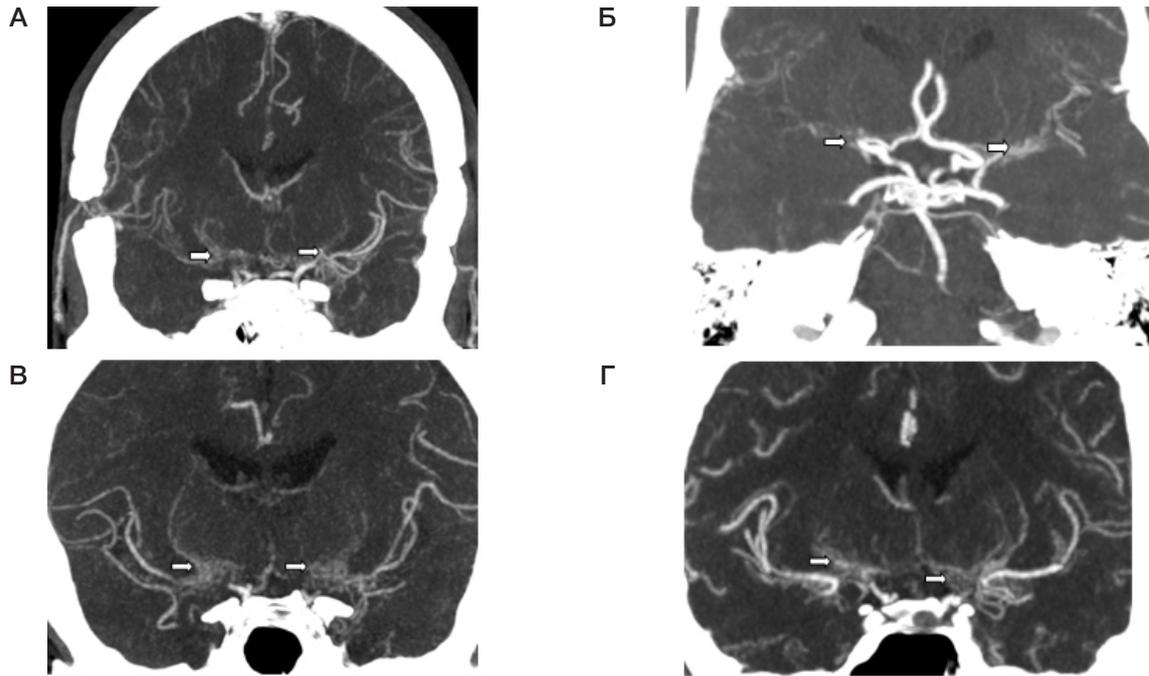


Рис. 4. Сосудистые изменения у взрослых пациентов с болезнью мояма при КТ-ангиографии интракраниальных артерий (косокорональные реконструкции). **А.** Пациент Б: дистальные отделы обеих ВСА, проксимальные отделы обеих СМА не удалось визуализировать (окклюзированы); в их проекции определена сеть мелких сосудистых анастомозов. Усилен сосудистый рисунок (лентиклостриарные артерии) в области базальных ганглиев. В височных костях с обеих сторон обнаружены трепанационные дефекты, визуализирован кровоток по экстра-интракраниальным анастомозам. **Б.** Пациент Г: сужение дистальных отделов обеих ВСА, окклюзия проксимальных отделов обеих СМА, в их проекции выявлена сеть мелких сосудистых анастомозов. ПМА прослеживаются, имеют нормальный диаметр. **В.** Пациент Ю: дистальные отделы обеих ВСА, проксимальные отделы обеих СМА окклюзированы, в их проекции определена сеть мелких сосудистых анастомозов. **Г.** Пациентка В: дистальные отделы обеих ВСА, проксимальные отделы обеих СМА окклюзированы, в их проекции определена сеть мелких сосудистых анастомозов. Усилен сосудистый рисунок (лентиклостриарные артерии) в области базальных ганглиев

ДС экстракраниальных отделов БЦА не имели значимых изменений.

При транскраниальном ДС у двух (Ю и В) из четырех пациентов диагностировали стенозы терминальных отделов обеих ВСА по наличию локального

гемодинамического перепада в их проекциях (рис. 6З, И). В проекциях М1-сегментов СМА в режиме цветового доплеровского кодирования (ЦДК) были визуализированы множественные или единичные разнонаправленные потоки, переплетающиеся между собой. В спектральном

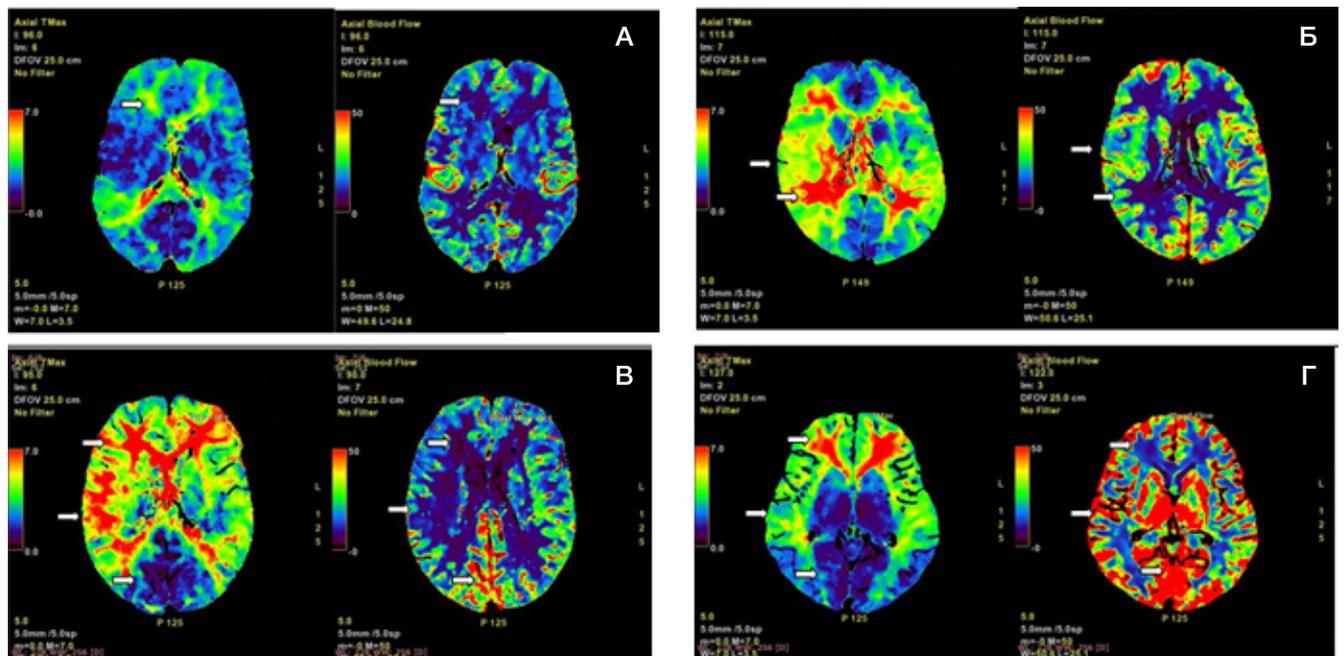


Рис. 5. КТ-перфузия головного мозга (Axial). Карты показателей КТ-перфузии головного мозга (T_{max} и CBV). **А.** Пациент Б: в зонах смежного кровоснабжения СМА/ПМА, СМА/ЗМА выявлено пролонгированное контрастирование (умеренное повышение T_{max} до 4–5 с) с умеренным снижением перфузии (стрелки). **Б.** Пациент Г: критическая гиперперфузия в зонах смежного кровоснабжения СМА/ПМА, СМА/ЗМА ($T_{max} > 6$ с), умеренная гиперперфузия в бассейнах СМА ($T_{max} \sim 5$ с) (стрелки). **В.** Пациент Ю: критическая гиперперфузия в зонах смежного кровоснабжения СМА/ПМА, СМА/ЗМА ($T_{max} > 6$ с), гиперперфузия в бассейнах СМА и ПМА (изменения более выражены справа) на фоне гиперперфузии в бассейнах ЗМА (стрелки). **Г.** Пациентка В: критическая гиперперфузия ($T_{max} > 6$ с) в зонах смежного кровоснабжения СМА/ПМА, умеренная гиперперфузия в бассейнах корковых ветвей СМА и ПМА на фоне гиперперфузии в бассейнах ЗМА (стрелки)

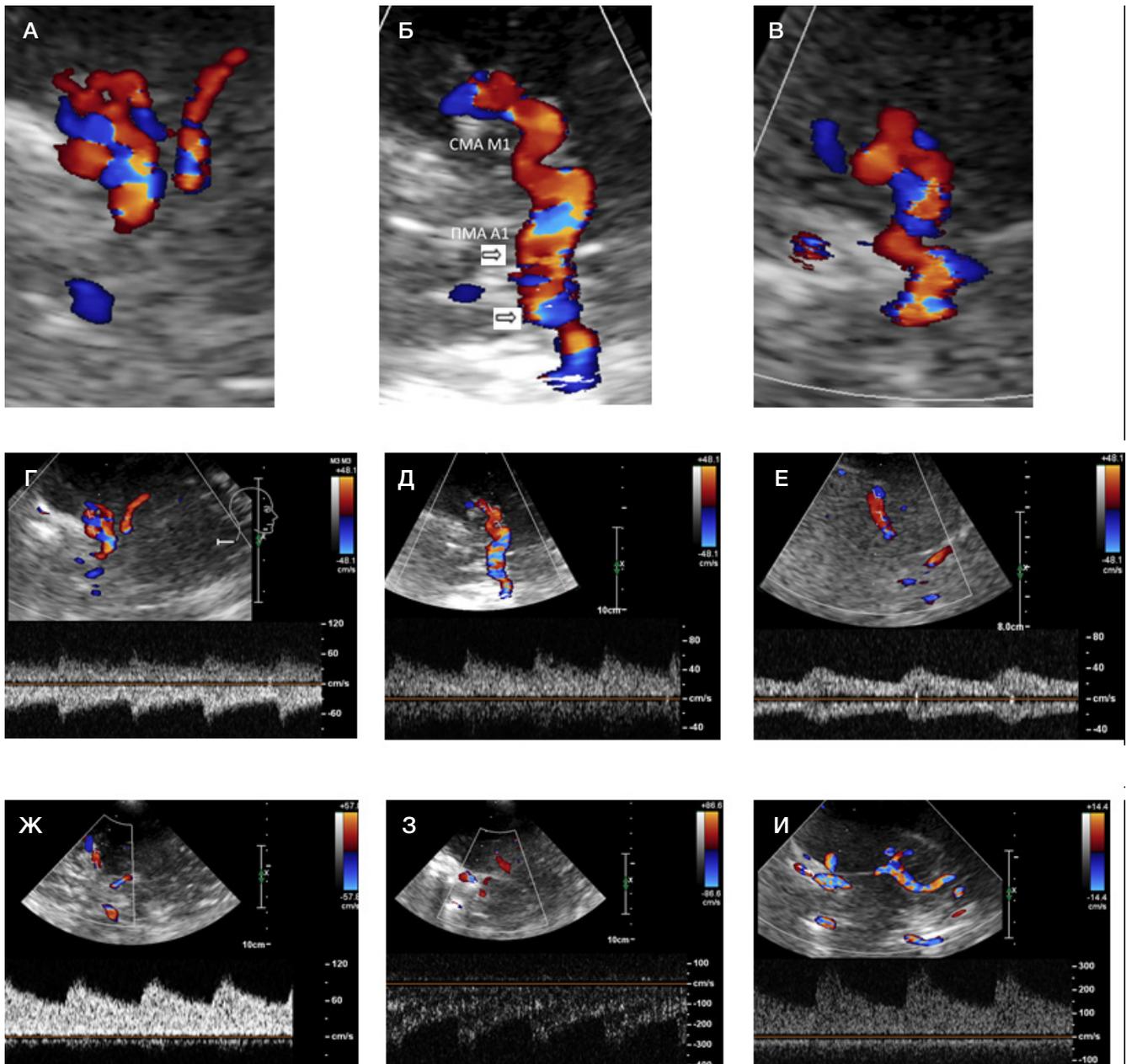


Рис. 6. Транскраниальное дуплексное сканирование (каротидный бассейн), режим ЦДК (А–В), режим ЦДК и спектральный доплер (Г–Ж). **А, Г.** Пациент Б: в проекции М1-сегмента СМА лоцируются разнонаправленные многочисленые потоки. ПМА не лоцируются. **Б, Д.** Пациент Г: в проекции проксимального отрезка М1-сегмента СМА (до места сужения) лоцируются единичные потоки. Определяются потоки обычного направления в А1-сегментах ПМА (стрелки). **В, Е.** Пациентка В: в проекции М1-сегмента СМА лоцируются разнонаправленные переплетающиеся между собой потоки; доплеровский спектр потока в М2-сегменте СМА выше места сужения артерии (коллатеральный тип). ПМА не лоцируются. **Ж.** Пациент Ю: при ультразвуковом исследовании не удалось лоцировать ни М1-сегменты СМА, ни А1-сегменты ПМА. Представлен доплеровский спектр потока в М2-сегменте СМА выше места сужения (коллатеральный тип). **З.** Пациент Ю: доплеровский спектр потока в терминальном отделе левой ВСА — локальное повышение линейной скорости кровотока, что соответствует стенозу артерии. Аналогичная картина имела место и с правой стороны. **И.** Пациентка В: доплеровский спектр потока в терминальном отделе левой ВСА — локальное повышение линейной скорости кровотока, что соответствует стенозу артерии. Аналогичная картина имела место и с правой стороны

доплеровском режиме потоки в этих сосудах имели умеренно или значительно сниженный уровень периферического сопротивления, характерный для коллатерального типа кровотока, и умеренное снижение скоростных характеристик потоков (рис. 6А–Ж). Помимо этого, у всех обследованных лоцировались ЗСоА с высокоскоростным кровотоком, направленным в сторону вертебрально-базилярного бассейна (ВББ), отмечено усиление кровотока в ЗМА и их ветвях. ЗМА можно было визуализировать вплоть до 3–4 сегментов (рис. 7). При локации дистальных сегментов ПА (V4) и основной артерии (ОА) в двух случаях (пациенты Б и В) выявлено

компенсаторное повышение кровотока, в двух других случаях (Г и Ю) оно отсутствовало.

Обсуждение клинических случаев

Характерные для БММ сосудистые изменения можно было диагностировать с помощью разных сосудистых методик. У описываемых нами пациентов на Т2-ВИ на основании головного мозга вместо крупных стволов М1-сегментов СМА была визуализирована патологическая сосудистая сеть. При бесконтрастной МР-ангиографии отмечены окклюзии дистальных (супраклиноидных) отделов ВСА и

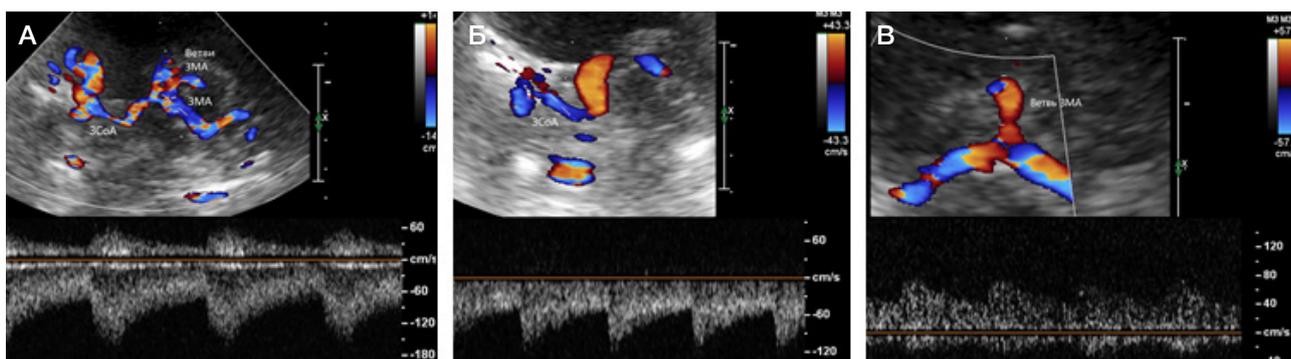


Рис. 7. Транскраниальное дуплексное сканирование ЗСоА и ЗМА (ЦДК, спектральный доплер). **А.** Пациентка В: в режиме ЦДК визуализируется цветовая картограмма ЗСоА, ЗМА (Р2-Р3 сегменты) и ее ветвей. Такое изображение возможно в связи с усиленным кровотоком в этих артериях. **Б.** Пациент Г: лоцируется ЗСоА с высокоскоростным потоком. **В.** Пациент Ю: лоцируется височная ветвь ЗМА с высокоскоростным потоком

проксимальных участков СМА, а в двух случаях — и ПМА. Однако только у одного пациента (Б) при МРА была хорошо заметна сеть мелких сосудов по типу «клубов дыма». МСКТ-ангиография позволила более детально визуализировать лентикулостриарные артерии в базальных ганглиях и anomальные сетевидные сосуды на основании головного мозга во всех без исключения случаях, подтвердив, таким образом, диагноз БММ.

При ультразвуковом исследовании БЦА на экстракраниальном уровне явных и специфических изменений ВСА и ПА выявлено не было. Такой диагностический критерий, как уменьшение диаметров ВСА [1], у описываемых лиц зафиксирован не был, что можно объяснить нетипичным для других вариантов поражений ВСА уровнем окклюзии. При БММ окклюдированы супракраниальные отделы ВСА, причем выше отхождения ЗСоА, они представлены коммуникативными сегментами ВСА и их бифуркациями. Этот ключевой момент играет роль в перераспределении мозгового кровотока из систем ВСА через ЗСоА в ВББ и далее по ЗМА и их ветвям через корковые и лептоменингеальные анастомозы обратно в системы СМА и ПМА. Таким образом, признаки дистальной окклюзии ВСА у больных с БММ [1] при ультразвуковом исследовании могут быть выявлены в случаях отсутствия ЗСоА.

На интракраниальном уровне при хорошо выраженной патологической сосудистой сети на основании головного мозга ее можно было визуализировать, при слабо выраженной сети — сигнал от проксимального отрезка СМА отсутствовал. При этом лоцировался М2-сегмент СМА с относительно «нормальным» кровотоком, что могло привести к ошибочному суждению. Скоростные характеристики потоков в ветвях СМА и дистальных отрезках их стволов значительно варьировали, однако во всех случаях было отмечено снижение уровня периферического сосудистого сопротивления, что свидетельствовало о их коллатеральном заполнении.

Двусторонние окклюзии ВСА сочетались с небольшими по размеру исходами инфарктов головного мозга и очагами глиоза, расположенными у всех пациентов в зонах смежного кровоснабжения СМА/ПМА. Подобное несоответствие окклюзий крупных артериальных стволов и размеров инфарктов свидетельствовало в пользу длительно существующего процесса, в результате которого эти окклюзии сформировались, а также с развитием достаточной коллатеральной компенсации. Инфаркты при БММ, скорее всего, должны быть отнесены к гемодинамическим, связанным со снижением кровотока, в частности, на фоне падения артериального давления. Другим вариантом развития инфаркта мозга, вероятно, могла служить редукция коллатерального русла, также приводящая к декомпенсации кровообращения. Перфузионный дефицит (СВФ) с пролонгированным временем контрастирования (T_{max}) диагностировали по данным КТ-перфузии в зонах смежного кровообращения СМА и ПМА — глубоко и субкортикальном белом веществе преимущественно лобных долей. В свою очередь, в ВББ у всех обследованных, кроме пациента с ЭИКМА, отмечен повышенный уровень перфузии. У пациентки В сосудистая сеть ВББ была развита особенно сильно.

Заключение

Полученные результаты позволяют сделать вывод о том, что БММ может быть диагностирована в соответствии с известными диагностическими критериями разными визуализирующими методами — МРТ, МСКТ и ультразвуковым ДС БЦА. Ошибки в диагностике БММ, вероятно, могут быть связаны либо с недоступностью ангиографических методик при нейровизуализации, либо с неинформированностью диагностов о такой причине ИИ у взрослых, как БММ.

Литература

- Осборн А. Г., Зальцман К. Л., Завери М. Д. Лучевая диагностика. Головной мозг. М.: Издательство Панфилова, 2018; 1216 с.
- Коршунов А. Е., Пронин И. Н., Головтеев А. Л. Болезнь moyama — излечимая причина повторных ишемических инсультов у детей. Русский журнал детской неврологии. 2010; V (1): 27–34.
- Шульгина А. А., Лукшин В. А., Коршунов А. Е., Усачев Д. Ю., Пронин И. Н. Сочетание комбинированной двустольной прямой и непрямой ревазуляризации головного мозга с двух сторон в лечении болезни moyama. Вопросы нейрохирургии имени Н. Н. Бурденко, 2020; 84 (2): 93–102.
- Takeuchi K, Shimizu K. Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. Brain Nerve. 1957; 9: 37–43.
- Nishimoto A, Takeuchi S. Abnormal cerebrovascular network related to the internal carotid arteries. J Neurosurg. 1967; 29: 255–60.
- Guidelines for Diagnosis and Treatment of Moyamoya Disease

- (Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis). Research Committee on the Pathology and Treatment of Spontaneous occlusion of Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis; Health Labour Sciences Research Grant for Research on Measures for Intractable Diseases. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2012; 52: 245–66.
7. Wanebo JE, Khan N, Zabramski JM Spetzler RF, ed. *Moyamoya disease: diagnosis and treatment*. New York Stuttgart: Thieme, 2013; 224 p.
 8. Yamashita M, Oka K, Tanaka K. Histopathology of the brain vascular network in moyamoya disease. *Stroke*. 1983; 14: 50–58.
 9. Newell DW, Abdu E. *Moyamoya Disease: Current Concepts*. *Cureus*. 2012; 4 (6): e47. DOI: 10.7759/cureus.47.
 10. Ge P, Zhang Q, Ye X, Liu X, Deng X, Wang J, et al. Different subtypes of collateral vessels in hemorrhagic moyamoya disease with p.R4810K variant. *BMC Neurology*. 2020; 20: 308. DOI: 10.1186/s12883-020-01884-0.
 11. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular “moyamoya” disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol*. 1969; 20: 288–99.
 12. Kamada F, Aoki Y, Narisawa A, Abe Y, Komatsuzaki S, Kikuchi A, et al. A genome-wide association study identifies RNF213 as the first Moyamoya disease gene. *J Hum Genet*. 2011; 56 (1): 34–40. DOI: 10.1038/jhg.2010.132.
 13. Koizumi A, Kobayashi H, Hitomi T, Harada KH, Habu T, Youssefian S. A new horizon of moyamoya disease and associated health risks explored through RNF213. *Environ Health Prev Med*. 2016; 21: 55–70. DOI: 10.1007/s12199-015-0498-7.
 14. Park YS, An HJ, Kim JO, Kim WS, Han IB, Kim OJ, et al. The Role of RNF213 4810G>A and 4950G>A Variants in Patients with Moyamoya Disease in Korea. *Int J Mol Sci*. 2017; 18 (11): 2477. DOI: 10.3390/ijms18112477.
 15. Fujimura M, Tominaga T. Diagnosis of moyamoya disease: international standard and regional differences. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2015; 55 (3): 189–93. DOI: 10.2176/nmc.ra.2014-0307.
 16. Kraemer M, Heienbrok W, Berlit P. Moyamoya disease in Europeans. *Stroke*. 2008; 39 (12): 3193–200. DOI: 10.1161/STROKEAHA.107.513408.
 17. Savolainen M, Mustanoja S, Pekkola J, Tyni T, Uusitalo AM, Ruotsalainen S, et al. Moyamoya angiopathy: long-term follow-up study in a Finnish population. *J Neurol*. 2019; 266 (3): 574–81. DOI: 10.1007/s00415-018-9154-7.
 18. Acker G, Fekonja L, Vajkoczy P. Surgical Management of Moyamoya Disease. *Stroke*. 2018; 49 (2): 476–82. DOI: 10.1161/STROKEAHA.117.018563.

References

1. Osborn AG, Zalcmán KL, Zaveri MD. Luchevaja diagnostika. *Golovnoj mozg. M.: Izdatel'stvo Panfilova*, 2018; 1216 s. Russian.
2. Korshunov AE, Pronin IN, Golovteev AL. Bolezn' moyamoja — izlechimaja prichina povtornyh ishemicheskikh insul'tov u detej. *Russkij zhurnal detskoj nevrologii*. 2010; V (1): 27–34. Russian.
3. Shulgina AA, Lukshin VA, Korshunov AE, Usachev DYU, Pronin IN. Sochetanie kombinirovannoj dvustvol'noj prjamoj i neprjamoj revaskuljarizacii golovnogogo mozga s dvuh storon v lechenii bolezni moyamoja. *Voprosy neirohirurgii imeni N. N. Burdenko*, 2020; 84 (2): 93–102. Russian.
4. Takeuchi K, Shimizu K. Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. *Brain Nerve*. 1957; 9: 37–43.
5. Nishimoto A, Takeuchi S. Abnormal cerebrovascular network related to the internal carotid arteries. *J Neurosurg*. 1967; 29: 255–60.
6. Guidelines for Diagnosis and Treatment of Moyamoya Disease (Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis). Research Committee on the Pathology and Treatment of Spontaneous occlusion of Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis; Health Labour Sciences Research Grant for Research on Measures for Intractable Diseases. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2012; 52: 245–66.
7. Wanebo JE, Khan N, Zabramski JM Spetzler RF, ed. *Moyamoya disease: diagnosis and treatment*. New York Stuttgart: Thieme, 2013; 224 p.
8. Yamashita M, Oka K, Tanaka K. Histopathology of the brain vascular network in moyamoya disease. *Stroke*. 1983; 14: 50–58.
9. Newell DW, Abdu E. *Moyamoya Disease: Current Concepts*. *Cureus*. 2012; 4 (6): e47. DOI: 10.7759/cureus.47.
10. Ge P, Zhang Q, Ye X, Liu X, Deng X, Wang J, et al. Different subtypes of collateral vessels in hemorrhagic moyamoya disease with p.R4810K variant. *BMC Neurology*. 2020; 20: 308. DOI: 10.1186/s12883-020-01884-0.
11. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular “moyamoya” disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol*. 1969; 20: 288–99.
12. Kamada F, Aoki Y, Narisawa A, Abe Y, Komatsuzaki S, Kikuchi A, et al. A genome-wide association study identifies RNF213 as the first Moyamoya disease gene. *J Hum Genet*. 2011; 56 (1): 34–40. DOI: 10.1038/jhg.2010.132.
13. Koizumi A, Kobayashi H, Hitomi T, Harada KH, Habu T, Youssefian S. A new horizon of moyamoya disease and associated health risks explored through RNF213. *Environ Health Prev Med*. 2016; 21: 55–70. DOI: 10.1007/s12199-015-0498-7.
14. Park YS, An HJ, Kim JO, Kim WS, Han IB, Kim OJ, et al. The Role of RNF213 4810G>A and 4950G>A Variants in Patients with Moyamoya Disease in Korea. *Int J Mol Sci*. 2017; 18 (11): 2477. DOI: 10.3390/ijms18112477.
15. Fujimura M, Tominaga T. Diagnosis of moyamoya disease: international standard and regional differences. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2015; 55 (3): 189–93. DOI: 10.2176/nmc.ra.2014-0307.
16. Kraemer M, Heienbrok W, Berlit P. Moyamoya disease in Europeans. *Stroke*. 2008; 39 (12): 3193–200. DOI: 10.1161/STROKEAHA.107.513408.
17. Savolainen M, Mustanoja S, Pekkola J, Tyni T, Uusitalo AM, Ruotsalainen S, et al. Moyamoya angiopathy: long-term follow-up study in a Finnish population. *J Neurol*. 2019; 266 (3): 574–81. DOI: 10.1007/s00415-018-9154-7.
18. Acker G, Fekonja L, Vajkoczy P. Surgical Management of Moyamoya Disease. *Stroke*. 2018; 49 (2): 476–82. DOI: 10.1161/STROKEAHA.117.018563.