

Кыргызстандын саламаттык сактоо илимий-практикалык журналы
2024, № 2, б. 23-28

Здравоохранение Кыргызстана
научно-практический журнал
2024, № 2, с. 23-28

Health care of Kyrgyzstan
scientific and practical journal
2024, No 2, pp. 23-28

УДК: 616.133.33-039.36-036.1

Мойя-мойя синдрому клиникалык учуру

Б.Н. Нурбекова, С.Э. Медетбекова, А.У. Токтомамметова

И. К. Ахунбаев атындагы Кыргыз мамлекеттик медициналык академиясы, Бишкек, Кыргыз Республикасы

МАКАЛА ЖӨНҮНДӨ МААЛЫМАТ КОРУТУНДУ

Негизги сөздөр:

Мойя-мойя
Ишемиялык инсульт
Жаш курак
Магниттик-резонанстык томография (МРТ)

Киришүү. Мойя-мойя оорусу – мээнин ички артерияларынын жана алардын негизги бутактарынын прогрессивдүү стихиялуу эки тараптуу окклюзиясы менен мүнөздөлүүчү сейрек кездешүүчү мээ кан тамыр оорусу. Натыйжада, мээ ангиографиясында «түтүндөрдүн» (жапон тилинде: мойя-мойя) окшош кошумча капиллярдык күрөөлөр пайда болот. Оору башка оорулар менен бирге өнүккөндө мойя-мойя синдрому деп аталат.

Изилдөөнүн максаты. Сейрек кездешүүчү оорулардын диагностикасын жакшыртуу үчүн клиникалык байкоону сүрөттөө.

Материалдар жана ыкмалар. Клиникалык, лабораториялык жана инструменталдык маалыматтарды байкоо, текшерүү жана баалоо жүргүзүлдү.

Натыйжалар. Оорунун клиникалык көрүнүштөрү жана Сузуки классификациясынын оордугу жана дарылоо ыкмалары сүрөттөлгөн.

Жыйынтыгы. Мойя-мойя оорусу, 100 000 адамга 0,54-0,94 учурга чейин, жетим оору катары классификациялоого болот. Бул анын сейрек кездешүүчү оору катары статусун баса белгилейт, ал диагностикага, дарылоого жана изилдөөгө кыйынчылыктарды жаратышы мүмкүн. Бул сейрек кездешүүчү ооруну жакшыраак түшүнүү зарылдыгы бейтаптардын жашоо сапатын жакшыртуу үчүн натыйжалуу дарылоо ыкмаларын изилдөө жана иштеп чыгуунун маанилүүлүгүн баса белгилейт.

Клинический случай синдрома мойя-мойя

Б.Н. Нурбекова, С.Э. Медетбекова, А.У. Токтомамметова

Кыргызская государственная медицинская академия имени И. К. Ахунбаева, Бишкек, Кыргызская Республика

ИНФОРМАЦИЯ О СТАТЬЕ

РЕЗЮМЕ

Адрес для переписки:

Нурбекова Бермет Нурбековна, 720020,
Кыргызская Республика, Бишкек, ул. Ахунбаева 92
КГМА им. И.К. Ахунбаева,
Тел.: + 999 999151141
E-mail: nurbekovaberm@t@gmail.com

Contacts:

Nurbekova Bermet Nurbekovna, 720020,
92, Akchunbaev str, Bishkek, Kyrgyz Republic
K SMA named after. I.K. Akhunbaev
Phone: +999 999151141
E-mail: nurbekovaberm@t@gmail.com

Для цитирования:

Нурбекова Б.Н., Медетбекова С.Э., Токтомамметова А.У. Клинический случай синдрома мойя-мойя. Научно-практический журнал «Здравоохранение Кыргызстана» 2024, № 2, с. 23-28. doi.10.51350/zdravkg2024.2.6.2.23.28

Citation:

Nurbekova B.N., Medetbekova S.E., Toktomametova A.U. Clinical case of moya-moya syndrome. Scientific and practical journal "Health care of Kyrgyzstan" 2024, No.2, p. 23-28. doi.10.51350/zdravkg2024.2.6.2.23.28

Ключевые слова:

Мойя-мойя
Ишемический инсульт
Молодой возраст
Магнитно-резонансная томография (МРТ)

Введение. Болезнь мойя-мойя представляет собой редкое заболевание сосудов мозга, характеризующееся прогрессирующей спонтанной двусторонней окклюзией внутренних мозговых артерий и их крупных ветвей. В результате формируются дополнительные капиллярные коллатерали, которые напоминают на церебральной ангиографии "клубы дыма" (по-японски: мойя-мойя). Если заболевание развивается на фоне других заболеваний, его называют «синдром мойя-мойя».

Цель исследования- Описание клинического наблюдения с целью улучшения диагностики редких заболеваний.

Материалы и методы. Было проведено наблюдение, обследование и оценка клинических, лабораторных и инструментальных данных.

Результаты. Описан похожий случай и критерии постановки диагноза.

Выводы. Болезнь мойя-мойя, с частотой заболеваемости от 0,94 до 4,3 случаев на 100 000 человек, может быть классифицирована как орфанное заболевание. Это подчеркивает ее статус редкого заболевания, которое может представлять трудности в диагностике, лечении и ис следованиях из-за ограниченной распространенности. Необходимость более глубокого понимания этого редкого заболевания подчеркивает важность научных исследований и разработки эффективных методов лечения для улучшения качества жизни пациентов.

Clinical case of moya-moya syndrome

B.N. Nurbekova, S.E. Medetbekova, A.U. Toktomametova

Kyrgyz State Medical Academy named after I. K. Akhunbaev, Bishkek, Kyrgyz Republic

ARTICLE INFO

Key words:

Моя-моя
Ischemic stroke
Young age
Magnetic resonance imaging (MRI)

ABSTRACT

Introduction. Moya-moya disease is a rare cerebrovascular disease characterized by progressive spontaneous bilateral occlusion of the internal cerebral arteries and their major branches. As a result, additional capillary collaterals are formed, which resemble "puffs of smoke" (in Japanese: moyamoya) on cerebral angiography. When the disease develops in conjunction with other diseases, it is called moyamoya syndrome (MMS).

The aim of the study - To describe clinical observation to improve the diagnosis of rare diseases.

Materials and methods. Observation, examination and evaluation of clinical, laboratory and instrumental data were carried out.

Results. A similar case and criteria for diagnosis are described.

Conclusions. Moyamoya disease, with an incidence of 0.54 to 0.94 cases per 100,000 people, can be classified as an orphan disease. This highlights its status as a rare disease that may pose challenges to diagnosis, treatment and research due to its limited prevalence. The need for a better understanding of this rare disease underscores the importance of research and development of effective treatments to improve patients' quality of life.

Введение

Болезнь мойя-мойя является редким цереброваскулярным заболеванием и представляет собой одно из наиболее серьезных состояний, приводящих к развитию нарушений мозгового кровообращения у людей молодого возраста. Болезнь мойя-мойя с наи-

большей частотой встречается в восточноазиатских странах, где заболеваемость составляет 0,94-4,3 на 100 000 населения [1]. Заболевание впервые было описано японскими исследователями в 1957 г. Takeuchi и Shimizu, а термин «болезнь мойя-мойя» был введен в клиническую практику в 1967 г. А. Takaku и J. Suzuki [2]. В некоторых случаях подобная картина ассоциирована с другой этиологией, тогда

ее называют «синдром мойя-мойя» (СММ). Термин «синдром мойя-мойя» (СММ) используется, когда он сосуществует с четко идентифицированным сопутствующим заболеванием, таким как серповидноклеточная болезнь, синдром Дауна, нейрофиброматоз 1, облучение черепа, сахарный диабет 1 типа и болезнь Грейвса, а не обозначается как болезнь мойя-мойя (БМД). Список установленных заболеваний, связанных с болезнью мойя-мойя, про должает расширяться по мере развития исследований этого своеобразного и загадочного фенотипа [3]. Обычно это аутоиммунные или генетические заболевания. Патофизиология болезни до сих пор остается не полностью изученной. Ввиду раннего возраста начала проявлений, наличия случаев болезни в семьях и различной степени распространенности в разных этнических группах, основное внимание уделяется генетическим аспектам. Было сообщено о нескольких генетических местоположениях риска, а также отдельных генах риска; однако лишь некоторые из них удалось повторно подтвердить в независимых исследованиях [4]. Изучение данного заболевания представляет собой интерес, так как она является одной из причин ишемического или геморрагического инсульта. По данным регистра заболеваемость инсультом в Кыргызстане составляет 2,61 на 1000 населения, а удельный вес лиц трудоспособного возраста (25-59 лет) перенесших мозговой инсульт составляет - 26,3% [5].

Клиническая картина вариабельна и зависит от возраста и географического региона пациента. Болезнь мойя-мойя характеризуется типичным бимодальным возрастным распределением. Первый пик заболеваемости приходится на возраст около пяти лет, второй - на возраст около 40 лет. В педиатрической возрастной группе преобладает ишемический профиль, тогда как у взрослых возможны как ишемические проявления, так и внутрочерепные кровоизлияния [6]. Диагноз болезни мойя-мойя и синдрома мойя-мойя ставится при помощи церебральной ангиографии, а также компьютерной томографии (КТ) ангиографии и магнитно-резонансной ангиографии (МРА). До недавнего времени для диагноза требовалось двустороннее поражение, но критерии пересмотрены, и теперь включают и одностороннее поражение [7]. Лечение хирургическое, направленное на улучшение мозгового кровообращения. Есть два основных вида операции: прямая ревааскуляризация, когда создается анастомоз между внутренней сонной артерией и ветвью средней мозговой и непрямая ревааскуляризация, когда перемещают васкуляризованную ткань на поверхность мозга, что бы стимулировать ангиогенез. Прямая ревааскуляризация часто предпочтительнее у взрослых, поскольку варианты непрямо́й ревааскуляризации связаны с недостаточным неоангиогенезом по сравнению с детьми [8]. Острая терапия при инсультах и/или

внутричерепных кровотечениях проводится в соответствии со стандартными протоколами.

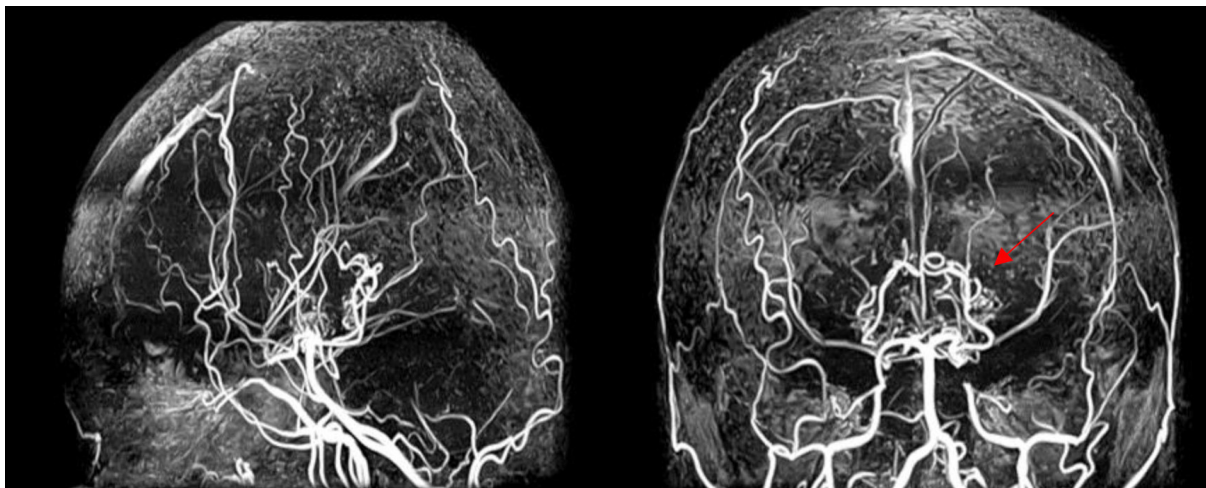
Цель исследования. В связи с редкостью и сложностью диагностики, рассматриваемый клинический случай представляет собой безусловный интерес. Цель данного исследования состоит в освещении клинического случая синдрома мойя-мойя в Кыргызстане. Путем детального изучения анамнеза заболевания, диагностического пути и последующего лечения пациента, мы стремимся прояснить сложные клинические проявления и трудности, связанные с СММ, чтобы внести вклад в более глубокое понимание этого сложного заболевания и подчеркнуть важность раннего распознавания и лечения для предотвращения потенциальных неврологических осложнений и улучшения долгосрочных прогнозов для пациентов с СММ.

Материалы и методы

Материалы и методы предусматривали комплексное наблюдение, исследование и оценку клинических, лабораторных и инструментальных данных. Клиническая оценка включала подробный анамнез, анализ симптомов и физическое обследование. Лабораторный анализ охватывал соответствующие биомаркеры и биохимические профили. Методы нейровизуализации, такие как магнитно-резонансная томография и ангиография, позволили лучше понять сосудистую патологию. Диагностический путь объединил результаты клинических, лабораторных и визуализирующих исследований для постановки точного диагноза.

Клинический случай: Пациент Т., 28 лет был госпитализирован в отделение Неврологии № 1 Национального Госпиталя при МЗ КР с жалобами на эпизоды чувства жара на лице, онемение в мочках уха, щек, иногда левой руки, провоцирующиеся психоэмоциональным напряжением, физической нагрузкой и длительностью от нескольких минут до нескольких часов, слабость в правой руке, головную боль в височной, теменно-затылочных областях, давящего, сжимающего характера, на высоте головной боли - потемнение в глазах, головокружение при резких поворотах головы, раздражительность и нарушение сна.

Из анамнеза жизни: со слов больного, мамы и данных из предоставленной выписки в октябре 1998 г. (в возрасте 4-х лет) стали беспокоить боли в животе, рвота, геморрагическая сыпь на кожных покровах, по поводу чего получал стационарное лечение в отделении гематологии Национального центра охраны материнства и детства с диагнозом: Геморрагический васкулит, смешанная форма, активность 2-3. На 3-й день у пациента нарушилась речь, снизилась мышечная сила правой руки, появилась асимметрия лица. На фоне полученного лечения в стационаре



Рисунки 1 и 2. На серии томограмм сосудов головного мозга и 3D-реконструкции архитектоника сосудов Виллизиева круга “разрушена”. В проекции Виллизиева круга и задних мозговых артерий определяются множественный мелкие коллатерали.

Figures 1 and 2. In a series of tomograms of cerebral vessels and 3D reconstruction, the architectonics of the vessels of the circle of Willis is “destroyed”. In the projection of the circle of Willis and the posterior cerebral arteries, multiple small collaterals are identified.

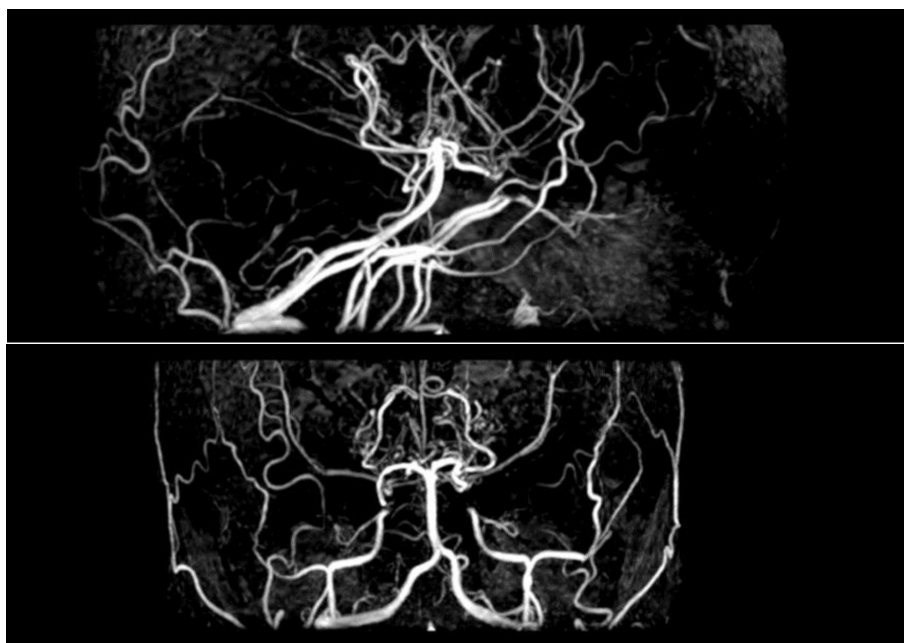


Рисунок 3 и 4. Кровоток в средних мозговых артериях симметрично снижен, их сегменты прослеживаются отчетливо с четкими контурами. Передние мозговые артерии и их сегменты расположены относительно типично, калибр сосудов резко снижен.

Figure 3 and 4. Blood flow in the middle cerebral arteries is symmetrically reduced, their segments are clearly visible with clear contours. The anterior cerebral arteries and their segments are located relatively typically, the caliber of the vessels is sharply reduced.

асимметрия лица регрессировала. После был на учете у гематолога амбулаторно до 16 лет, однако эпизодов неврологического дефицита не повторялось. Осенью 2020 г., на фоне психоэмоциональных напряжений впервые стали беспокоить чувство жара лица, онемения мочек уха, щек, головная боль. За медицинской помощью не обращался, симптомы не-

значительно самостоятельно регрессировали. Была проведена МР-ангиография сосудов головного мозга от 28.08.21 г.: в теменно-лобной долях слева определяется участок кистозно-глиозной дегенерации до 46.0x26.0 мм. МРА-данные за стенотическое поражение артерий (ВСА, ПМА, СМА), с обеднением сосудистого рисунка бассейна ПМА, с сетью много

асимметрия лица регрессировала. После был на учете у гематолога амбулаторно до 16 лет, однако эпизодов неврологического дефицита не повторялось. Осенью 2020 г., на фоне психоэмоциональных напряжений впервые стали беспокоить чувство жара лица, онемения мочек уха, щек, головная боль. За медицинской помощью не обращался, симптомы незначительно самостоятельно регрессировали. Была проведена МР-ангиография сосудов головного мозга от 28.08.21 г.: в теменно-лобной долях слева определяется участок кистозно-глиозной дегенерации до 46.0x26.0 мм. МРА-данные за стенотическое поражение артерий (ВСА, ПМА, СМА), с обеднением сосудистого рисунка бассейна ПМА, с сетью многочисленных коллатералей мозга - болезнь Мойя-Мойя. Обратился к врачу по месту жительства и получил нейропротективную терапию с незначительным положительным эффектом. В 2022 г. пациента начали беспокоить онемение в левой руке, начинающиеся с плеча и иногда с распространением по всей руке, часто провоцируемые психоэмоциональным напряжением. В ходе стационарного лечения в условиях НГ МЗКР была проведена повторная МРТ головного мозга и МР-ангиография сосудов головного мозга от 23.02.2022г.: МР-ангиографические признаки выраженного обеднения кровотока в системе внутренних сонных и передних мозговых артерий; обеднения кровотока в системах средних мозговых артерий; усиления кровотока вертебро-базилярного бассейна; множественные разнокалиберные коллатерали в проекции Виллизиева круга и задних мозговых артерий (не исключается болезнь Мойя-Мойя). МРТ данные за микроочаги кистозно-глиальной трансформации в паренхиме апикальных отделов лобных долей; участок атрофических изменений в паренхиме теменной доли левой гемисферы головного мозга.

В объективном статусе без патологии.

Лабораторно-инструментальные данные: В ОАК, БАК без особенностей. Кровь на RW – отр. Нейропсихологическое тестирование: FAB – 18 баллов (норма), MMSE – 28 балла (нет нарушения когнитивных функций), HADS – I-9 баллов (субклинически выраженная тревога), -6 баллов (симптомов депрессии нет). При проведении УЗИ ЩЖ, внутренних органов, почек, рентгенограммы ОГК, ЭКГ - патологии не выявлено. Консультация гематолога: на период обследования заболевания крови не выявлено. Консультация нейрохирурга: Рекомендовано наблюдение у нейрохирурга при необходимости решить вопрос о комбинированном (прямой и непрямой) ревазуляризации очага стенозирования.

Неврологический статус: сознание ясное. Глазные щели одинаковые S-D. Зрачки округлой формы, рав-

номерные, D=S фотореакция живая, глазодвигательных расстройств нет. Лицо симметричное. Язык при высовывании по средней линии. Глотание сохранено. Небный и глоточный рефлексы вызываются, D=S. Сухожильные рефлексы с рук и ног оживлены с расширением рефлексогенных зон, D=S. Мышечная сила в правой руке снижена до 4 б. Мышечный тонус не изменен. Чувствительных расстройств не выявлено. Менингеальных знаков нет. Патологические рефлексы с рук Жуковский, Россолимо (+) с 2-х ст. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга устойчив. Функция тазовых органов не нарушена.

Был выписан домой на 10-й день госпитализации с диагнозом «Последствия перенесенного инсульта с легким монопарезом правой руки на фоне геморрагического васкулита. «Синдром мойя-мойя» с рекомендациями о дальнейшем наблюдении состояния. В силу материальных обстоятельств пациент временно отказывается от проведения хирургической ревазуляризации.

Результаты и обсуждение

Был положен похожий клинический случай [9], где у пациентки 37 лет на фоне тяжелой гипергомоцистеинемии развился геморрагический васкулит и через 3 года «синдром мойя-мойя». У нашего пациента диагноз «синдром мойя-мойя» подтверждается наличием острого ишемического инсульта в анамнезе, многоочаговым поражением головного мозга на МРТ, двусторонним характером поражения, наличием сопутствующего аутоиммунного заболевания в анамнезе. Имеются и ангиографические изменения, характерные для данного синдрома: стенозирование внутренних сонных, средних мозговых и передних мозговых артерий, наличие сети коллатеральных сосудов (симптом «клубы дыма»).

Заключение

Таким образом, диагноз «синдром мойя-мойя» был окончательно установлен, причем ее проявления впервые стали заметны в возрасте 4 лет, а окончательное подтверждение было получено только во время последней госпитализации в возрасте 28 лет. Этот диагностический путь подчеркивает проблемы и сложности, связанные с выявлением этого заболевания на протяжении многих лет.

Жазуучулар ар кандай кызыкчылыктардын чыр жоктугун жарыялайт.

Авторы заявляют об отсутствии конфликтов интересов. The authors declare no conflicts of interest.

Литература / References

- Zhang D, Huang L, Huang Z, Zhou Q, Yang X, Gu H, Li Z, Shi Y, Gan L, Wang H, Ma X, Wang Y, Zhao J. Epidemiology of Moyamoya disease in China: A nationwide hospital-based study. *Lancet Reg Health West Pac*. 2021 Dec 11;18: 100331. doi: 10.1016/j.lanwpc.2021.100331. PMID: 35024660; PMCID: PMC8669373.
- Буркова Ксения Игоревна, Ажермачева Мария Николаевна, Алифинова Валентина Михайловна, Алексеева Лариса Николаевна, Заутнер Наталья Александровна, Плотников Денис Маркович, Пугаченко Наталья Викторовна, Валикова Татьяна Андреевна. Болезнь моя-моя (клиническое наблюдение) // Неврологический журнал. 2014. № 5. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/bolezni-moya-moya-klinicheskoe-nablyudenie> (дата обращения: 29.02.2024).
- Miller R, Unda S R, Holland R, et al. (November 22, 2021) Western Moyamoya Phenotype: A Scoping Review. *Cureus* 13(11): e19812. doi:10.7759/cureus.19812
- Mertens, R., Graupera, M., Gerhardt, H. et al. The Genetic Basis of Moyamoya Disease. *Transl. Stroke Res*. 13, 25–45 (2022). <https://doi.org/10.1007/s12975-021-00940-2>
- Самудинова Т.Т., Кулов Б.Б., Тургумбаев Д.Д., Абилова А.Б. Эпидемиология инсульта в городе Бишкек по данным регистра (2017-2018 гг.). *Здравоохранение Кыргызстана* 2021, № 3, с. 90-103; <https://doi.org/10.51350/zdravkg2021931290>
- Kuroda S, Houkin K: Moyamoya disease: current concepts and future perspectives. *Lancet Neurol*. 2008, 7:1056-1066. 10.1016/s1474-4422(08)70240-0
- Gupta A, Tyagi A, Romo M, et al. (August 30, 2020) Moyamoya Disease: A Review of Current Literature. *Cureus* 12(8): e10141. doi:10.7759/cureus.10141
- Nguyen VN, Parikh KA, Motiwala M, Erin Miller L, Barats M, Milton C, Khan NR. Surgical techniques and indications for treatment of adult moyamoya disease. *Front Surg*. 2022 Aug 19;9:966430. doi: 10.3389/fsurg.2022.966430. PMID: 36061058; PMCID: PMC9437590.
- Cho SM, Di Lorenzo R, Myles JL, Uchino K: Severe hyperhomocysteinemia manifesting as moyamoya vasculopathy and Henoch-Schonlein purpura. *Neurology*. 2018, 91:321-3. 10.1212/wnl.0000000000005995

Авторы:

Нурбекова Бермет Нурбековна, ассистент кафедры неврологии с курсом медицинской генетики Кыргызской государственной медицинской академии им. И.К. Ахунбаева, Бишкек, Кыргызская Республика
ORCID:<https://orcid.org/0009-0004-6336-5311>

Медетбекова Сезим Эсенкуловна, ассистент кафедры неврологии с курсом медицинской генетики Кыргызской государственной медицинской академии им. И.К. Ахунбаева, Бишкек, Кыргызская Республика
ORCID:<https://orcid.org/0000-0002-3264-5706>

Токтомаметова Анара Усенакуновна, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры неврологии с курсом медицинской генетики Кыргызской государственной медицинской академии им. И.К. Ахунбаева, Бишкек, Кыргызская Республика
ORCID:<https://orcid.org/0000-0003-4679-4750>

Authors:

Nurbekova Bermet Nurbekovna, assistant at the Department of Neurology with a course in medical genetics, Kyrgyz State Medical Academy named after I.K. Akhunbaeva, Bishkek, Kyrgyz Republic
ORCID:<https://orcid.org/0009-0004-6336-5311>

Medetbekova Sezim Esenkulovna, assistant at the Department of Neurology with a course in medical genetics, Kyrgyz State Medical Academy named after I.K. Akhunbaeva, Bishkek, Kyrgyz Republic
ORCID:<https://orcid.org/0000-0002-3264-5706>

Toktomametova Anara Usenakunovna, Candidate of Medical Sciences, assistant at the Department of Neurology with a course in medical genetics at the Kyrgyz State Medical Academy named after I.K. Akhunbaeva, Bishkek, Kyrgyz Republic
ORCID:<https://orcid.org/0000-0003-4679-4750>

Поступила в редакцию 17.04.2024
Принята к печати 10.05.2024

Received 17.04.2024
Accepted 10.05.2024