



Научно-исследовательский журнал «*International Journal of Medicine and Psychology / Международный журнал медицины и психологии*»

<https://ijmp.ru>

2025, Том 8, № 5 / 2025, Vol. 8, Iss. 5 <https://ijmp.ru/archives/category/publications>

Научная статья / Original article

Шифр научной специальности: 3.3.3. Патологическая физиология (медицинские науки)

УДК 616-092

¹ Зуева А.А.,
¹ Царева О.Р.,
¹ Соломанина О.О.,
¹ Микуляк Н.И.,
¹ Шепелев А.А.,

¹ Пензенский государственный университет

Болезнь Мойя-Мойя (клинический случай)

Аннотация: болезнь Мойя-Мойя – редкое хроническое заболевание сосудов головного мозга, характеризующееся прогрессирующими стенозом или окклюзией внутренних сонных артерий и их ветвей с образованием сети коллатеральных сосудов, визуализируемых на ангиограммах как «дым сигареты». В статье описан клинический случай болезни Мойя-Мойя у пациента 8 месяцев. Представлены особенности клинической картины в раннем детском возрасте, диагностический подход с использованием магнитно-резонансной томографии и церебральной ангиографии. Особое внимание уделено трудностям диагностики у детей младшего возраста, редкости данной патологии в этой возрастной группе и необходимости раннего выявления для предотвращения тяжёлых неврологических осложнений. Клинический случай подчёркивает важность междисциплинарного подхода и повышения осведомлённости педиатров и неврологов о болезни Мойя-Мойя для своевременной диагностики и улучшения прогноза.

Ключевые слова: болезнь Мойя-Мойя, ишемический инсульт, магнитно-резонансная томография головного мозга, клинический случай, артериография

Для цитирования: Зуева А.А., Царева О.Р., Соломанина О.О., Микуляк Н.И., Шепелев А.А. Болезнь Мойя-Мойя (клинический случай) // International Journal of Medicine and Psychology. 2025. Том 8. № 5. С. 47 – 52.

Поступила в редакцию: 9 марта 2025 г.; Одобрена после рецензирования: 12 мая 2025 г.; Принята к публикации: 4 июля 2025 г.

¹ Zueva A.A.,
¹ Tsareva O.R.,
¹ Solomanna O.O.,
¹ Mikulyak N.I.,
¹ Shepelev A.A.,
¹ Penza State University

Moya Moya disease (clinical case)

Abstract: moyo-Moya disease is a rare chronic vascular disease of the brain characterized by progressive stenosis or occlusion of the internal carotid arteries and their branches with the formation of a network of collateral vessels, visualized on angiograms as "cigarette smoke". The article describes a clinical case of Moya-Moya disease in an 8-month-old patient. The features of the clinical picture in early childhood, a diagnostic approach using magnetic resonance imaging and cerebral angiography are presented. Special attention is paid to the difficulties of diagnosis in young children, the rarity of this pathology in this age group, and the need for early detection to prevent severe neurological complications. The clinical case highlights the importance of an interdisciplinary approach and

increased awareness of Moya-Moya disease among pediatricians and neurologists for timely diagnosis and improved prognosis.

Keywords: Moya-Moya disease, ischemic stroke, magnetic resonance imaging of the brain, clinical case, arteriography

For citation: Zueva A.A., Tsareva O.R., Solomanina O.O., Mikulyak N.I., Shepelev A.A. Moya Moya disease (clinical case). International Journal of Medicine and Psychology. 2025. 8 (5). P. 47 – 52.

The article was submitted: March 9, 2025; Approved after reviewing: May 12, 2025; Accepted for publication: July 4, 2025.

Введение

В наши дни в клинической практике среди патологий внутренних органов и систем у детей все больше встречается заболеваний, поражающих головной мозг и церебральные сосуды. Эти заболевания приводят к глубокой инвалидизации и нарушению жизни ребенка. Наиболее частыми заболеваниями, связанными с нарушением мозгового кровообращения, являются ишемический и геморрагический инсульты.

Недавно мы столкнулись с таким редким заболеванием, как Мойя-Мойя. Для этой болезни характерно медленное прогрессирующее сужение просвета внутренних сонных артерий, а также начальных сегментов передней и средней мозговых артерий, что приводит к тяжелому нарушению мозгового кровообращения. Также это заболевание имеет и другое название Нишимото-Такеучи-Кудо, согласно авторам, которые и положили начало данной патологии. В переводе с японского название заболевания означает «клубы дыма», так как при ангиографии коллатеральная сеть сосудов напоминает данный феномен.

Это заболевание крайняя редкость, так как в России зарегистрировано 30 случаев на 100 тыс. человек населения. Наибольшая распространенность определена в Китае и Корее.

Этиопатогенез до сих пор остается загадкой для ученых. По мнению одних это заболевание связано с наследственностью по аутосомно-доминантному типу. Есть мнения, что проблема кроется в дефекте 3-й и 17-й хромосом. Выявлена связь главного комплекса гистосовместимости HLAAB511DR4 и синдрома Мойя-Мойя.

Вторые ученые считают, что заболевание имеет непосредственную связь с воспалением. Это было проверено на опытах с собаками, которым вводили чужеродный белок в сонную артерию, тем самым развивались проявления схожие с синдромом Мойя-Мойя [4].

Цель исследования: изучить особенности клинического течения, диагностики и лечения болезни Мойя-Мойя у пациента 8 месяцев с акцентом на раннее выявление патологии.

Болезнь Мойя-Мойя – это хроническое сужение конечных участков обеих внутренних сонных артерий, сопровождающееся развитием аномальной сосудистой сети для обеспечения обходного кровообращения.

Этиология. Причины не установлены. Исследователи предполагают влияние воспалительных и аутоиммунных факторов: в 74% случаев перед заболеванием наблюдаются воспаления в области головы и шеи (синуситы, тонзиллиты, отиты). Иногда патология сочетается с язвенным колитом. У 8-9,4% пациентов болезнь развивается после травмы головы. Генетическая природа не подтверждена, но зафиксированы случаи у родственников[1].

Проявления возможны в любом возрасте, с пиками в 4 года (ишемия) и 34 года (геморрагии). Симптомы зависят от степени поражения сосудов и локализации очага. У детей (10-30 лет) часты ишемические инсульты, транзиторные атаки, слабость в конечностях, речевые сбои (особенно после гипервентиляции, нагрузок, горячей еды, плача), а также нарушения чувствительности, зрения и головные боли. У взрослых доминируют кровоизлияния (субарахноидальные, паренхиматозные, внутрижелудочковые), ишемические инсульты и деменция [2].

Диагностика затруднена, основной метод – церебральная ангиография (АТ) внутренних/наружных сонных и позвоночной артерий. Ангиографические признаки:

1. Сужение/окклюзия конечной части ВСА, начальных сегментов ПМА и СМА.
2. Аномальная сосудистая сеть в зоне супраклиноидной части ВСА, М1 СМА и А1 ПМА.
3. Двусторонние изменения.
Стадии по Suzuki:
 - 1: Сужение конечной части ВСА.
 - 2: Сужение ВСА, расширение других артерий, базальные анастомозы у бифуркации ВСА.
 - 3: Прогрессия стеноза ВСА, отсутствие контраста в ПМА/СМА, заметные базальные анастомозы.
 - 4: Окклюзия ВСА до задней соединительной

артерии, уменьшение базальной сети, развитие этмоидальной сети.

- 5: Исчезновение артерий бассейна ВСА, окклюзия до С2–С3, рост коллатералей через наружную сонную артерию.

- 6: Полное отсутствие ВСА выше сифона, минимальная базальная сеть, кровоток через наружные сонные и позвоночные[1].

Лечение. На данный момент медикаментозное лечение болезни неэффективно.

Единственным эффективным способом лечения является хирургическое вмешательство, направленное на восстановление мозгового кровотока и предотвращение осложнений, таких как ишемический инсульт или кровоизлияния. Из-за прогрессирующего характера болезни операция требуется большинству пациентов.

Медикаментозная терапия носит поддерживающий характер: кроворазжижающие препараты, такие как аспирин, назначаются для профилактики тромбозов и снижения вязкости крови, а при судорогах применяются противосудорожные средства [3].

Хирургическое лечение включает два подхода: прямую и непрямую реваскуляризацию. Прямая реваскуляризация предполагает создание анастомоза, соединяющего поверхностную височную артерию с мозговой, что обеспечивает немедленное улучшение кровоснабжения. В случаях значительного дефицита кровотока могут создаваться двойные анастомозы. Непрямая реваскуляризация заключается в наложении тканей с хорошим кровоснабжением (височной мышцы, мозговой оболочки или подкожного апоневроза) на поверхность мозга, что способствует постепенному прорастанию новых сосудов в течение нескольких месяцев или до двух лет. Чем больше тканей используется, тем эффективнее кровоснабжение [4].

Наиболее результативным считается комбинированный подход, сочетающий прямую и непрямую реваскуляризацию: первый метод обеспечивает немедленный кровоток, снижая риск инсульта, а второй улучшает кровоснабжение в долгосрочной перспективе. Этот метод широко применяется в клинической практике по всему миру.

Материалы и методы исследований

Изучены клинический случай синдрома Мойя-Мойя, медицинские статьи и литература по данному заболеванию.

Результаты и обсуждения

Клинический случай.

Пациент, Ж, 8 месяцев.

Диагноз: Артериальный ишемический инсульт в бассейне левой ВСА, правой СМА, подострый период. Тетрапарез S>D. CASCADE 3A. Ангиопа-

тия Мойя-мойя. Экстрапирамидный синдром. Острые симптоматические судороги. Отек мозга.

Анамнез заболевания: Доставлен в стационар по экстренным показаниям. Со слов: со слов мамы, у ребенка с рождения отмечался беспокойный сон. Выполнялось плановое НСГ в 1 месяц – без значимых изменений. НСГ от 02.02.2024. Повышена сосудистая резистентность в бассейне базилярной артерии. Усилена скорость кровотока в вене Галена. Плановое НСГ от 17.04.2024: УЗ-признаки гемодинамически значимого стеноза правого СМА с коллатерализацией кровотока. Рекомендовано дообследование. При контрольном выполнение НСГ от 29.05.2024: Эхо-признаки коллатерального кровотока в бассейне правой СМА и ПМА (как следствие стеноза правой ВСА?). В связи с чем 03.06.2024 ребенок был планово госпитализирован в нейрохирургическое отделение ДКБ г. Саратова для проведения дообследования 09.06.2024 мама заметила асимметрию лица слева, ребенок стал менее активно пользоваться левой ручкой. Выполнено КТ головного мозга от 09.06.2024: КТ-признаки снижения плотности вещества головного мозга в лобной доле слева (признаки атрофических изменений). МРТ головного мозга от 10.06.2024: МР-картина ОНМК по ишемическому типу в бассейне правой СМА, острая стадия. После проведенного МРТ – у ребенка отмечались судорожные приступы (мама достоверное кинематику приступов описать затрудняется) в виде наклона головы вправо, тонического напряжения в верхних конечностях, горланных звуков. Ребенок осмотрен неврологом – выставлен диагноз "Судорожный синдром", назначена Вальпревовая кислота 80мг x 3 р/д (32,4 мг/кг/сут). Для дальнейшего дообследования и лечения ребенок переводится в МДГКБ. Данное заболевание впервые.

Неврологический статус (педиатрический). Дополнительные сведения: PedNIHSS: 8: Дополнительные сведения: ШКГ Е-3V-4M-5. Установлен НГЗ. Менингеальных симптомов нет. Глаза закрыты, открывает на голос, есть отрывистое сложение на звуковой раздражитель. Спонтанная двигательная активность резко снижена, некоторое оживление на тактильную стимуляцию.

Эмоционально обезднена. ЧМН: Глазные щели D=S. Зрачки D=S 3 мм, фотопреакция снижена. Ко-согласия нет Лицо симметричное в покое. Нистагма нет. Язык в полости рта по средней линии. Двигательно-рефлекторная сфера: Атрофии мышц – нет. Контрактур – нет. Объем пассивных движений не ограничен. Тетрапарез. Мышечный тонус D<S, повышен по спастическому типу. Сухожильные рефлексы с верхних конечностей D<S живые,

коленные – $D < s$, оживлены. Клонусы левой стопы. Чувствительность, координация не оценены по возрасту. Выраженная задержка ПМР.

Общие сведения. Общее состояние: тяжелое. Сознание: поверхностное оглушение. Дополнительные сведения. Общее состояние, тяжелое по основному заболеванию; Обоснование тяжести состояния: тяжесть состояния обусловлена снижением уровня сознания. неврологическим дефицитом; Положение: пассивное.

Данные дополнительных обследований:

Магнитно-резонансная томография головного мозга, артериография интракраниальных артерий с контрастированием. 12.06.2024 14:38

Отмечаются обширные зоны цитотоксического отека больших полушарий (тотально в лобно-височно-теменных областях, частично в затылочных областях), с распространением на базальные ядра с двух сторон (головка хвостатого ядра, скролупа, больше справа), с повышением сигнала в режимах T2, FLAIR. Признаки ограничения диффузии справа менее выражены относительно левой стороны. В режиме SWI отмечается некоторое усиление сосудистого рисунка. В мозолистом теле не определяется изменений МР-сигнала. Очаговых изменений МР-сигнала в стволе и мозжечке не выявлено. Срединные структуры головного мозга не смещены.

Желудочковая система головного мозга не расширены. Боковые желудочки на уровне передних, задних, височных рогов резко сужены. При МР-цистернографии признаков блока ликвора не выявлено. Субарахноидальное пространство больших полушарий сужено, на уровне мозжечка не расширено. Конвекситальные борозды большого мозга сужены, мозжечка без особенностей. Гипофиз высотой до 3,3мм. Параселлярные структуры без особенностей. Эпифиз неизменен. Дополнительных образований в области мостомозжечковых углов не выявлено. Цереброспинальный переход без особенностей. Краниовертебральный переход без особенностей. В области орбит без особенностей. В правом сосцевидном отростке участки утолщения слизистой. Околоносовые пазухи в процессе развития. Отмечается некоторое постконтрастное усиление по конвексу больших полушарий. В веществе головного мозга участков патологического накопления контрастного препарата не выявлено.

При МР-ангиографии:

Отмечается выраженное уменьшение диаметра на всем протяжении правой внутренней сонной артерии (до 1,3мм) и правой средней мозговой артерии (до 1,5мм). В области правого таламуса от-

мечается извитая коллатеральная сосудистая сеть. Отмечается извивость правой ВСА на уровне.

С7 и верхних отделов С2. С1 сегментов Левая внутренняя сонная артерия не изменена. Срединные структуры не смещены. Область турецкого седла выглядит обычно Придаточные пазухи носа на исследованном уровне субтотальным содержимым в верхнечелюстных пазухах и ячейках решетчатой кости, пристеночное содержимое структур пирами височных костей, больше справа, без остеодеструкции. Костные структуры свода и основания черепа без особенностей.

При контрастном усиливании отмечается более слабое накопление контрастного вещества измененными зонами больших полушарий головного мозга.

- Позвоночные артерии – типичного ответвления, асимметрия ПА $D < S$ диаметром до $D=1,5$ мм выраженная извивость устья правой $S=2,8$ мм; интракраниальный отдел $D=1,4$ мм $S=2,8$ мм, подключичной артерии с формированием 4-х витков, на остальном протяжении ПА с обеих сторон без значимой извивости и стенозов.

- Базилярная артерия равномерная на всем протяжении до 2,9мм в диаметре, без признаков извивости и стеноза.

- Внутренние сонные артерии, бифуркация ОСА на уровне С5-6 позвонков справа, С2-3 позвонков слева; диаметр С7 ВСА $D=2$ мм, $S=2,8$ мм, извивость обеих ВСА на уровне С1 позвонка с формированием единичной петли, отмечается извивость С4 правой и левой ВСА. Диаметр интракраниальных сегментов относительно симметричный $D=2,3$ мм $S=2,5$ мм В проекции бифуркации правой ВСА на ПМА и СМА отмечается койлинг сосуда. В мозговом отделе левой ВСА отмечается участок слабоинтенсивного контрастирования протяженностью до 3мм достоверным диаметром просвета на этом уровне 1,6мм

- Соединительные артерии – передняя прослеживается не изменена, правая задняя соединительная артерия выражено извита примерным диаметром до 1,7мм, левая соединительная артерия гипоплазирована не извита до 1мм

- СМА типичного хода диаметром $D=2$ мм, $S=1,9$ мм, без признаков стеноза, слева минимально извить ход.

- ПМА А1 слева несколько извitet, А2 обеих ПМА асимметричны $D=2,5$ мм $S=1,8$ мм более значимо в устье, восстановлением симметрии диаметра в А3 сегментах, занчимого стеноза и извивости на остальном протяжении не выявлено

- ЗМА слева типичного хода, в Р2А сегменте отмечается извитый ход правой ЗМА с множе-

ственными мелкими коллатералами в проекции таламуса

Венозные синусы симметричны, без дефектов контрастирования, типичного хода и дренирования кроме видимого сужения просвета затылочного отдела сагittalного синуса без дефектов контрастирования – необходимо дифференцировать с локальной гипоплазией.

Заключение: КТ-картина может соответствовать обширным зонам отека обеих полушарий головного мозга с умеренным компримированием левого бокового желудочка. КТ-картина извитости шейной, пещеристой и мозговой частей обеих ВСА, больше выраженной справа с койлингом в проекции бифуркации мозговой части правой ВСА, зоны слабого контрастирования мозговой части левой ВСА с визуальным уменьшением диаметра сосуда извитость хода Р2А правой ЗМА, множественные коллатерали в проекции правого таламуса КТ-картина койлинга правой подключ-

ичной артерии (после отхождения ОСА) с формированием 4-х витков, гипоплазии правой ПА, левой задней соединительной артерии, локальное сужение просвета сагittalного синуса в затылочной области без дефекта контрастирования.

Выводы

Синдром Мойя-Мойя – редкое генетическое заболевание, проявляющееся в раннем детском возрасте. Обычно оно сопровождается различными нарушениями мозгового кровообращения. В описанном клиническом случае у ребёнка заболевание дебютировало с артериального ишемического инсульта, который стал причиной дальнейшего развития синдрома. Основным методом диагностики признана эндоваскулярная церебральная селективная ангиография, выявляющая стеноз терминального отдела внутренней сонной артерии (ВСА) и проксимальных участков передней (ПМА) и средней мозговой артерии (СМА).

Список источников

1. Шишкина Е.С., Мухачева М.В., Жвакин А.А. Клинический случай болезни moyamoya // Вятский медицинский вестник. 2018. № 4 (60). С. 76 – 80.
2. Карасов И.А. Болезнь moyamoya – редкая причина ишемии головного мозга и интракраниальных кровоизлияний // Молодой ученый. 2021. № 21 (363). С. 145 – 148.
3. Корольчук И.С. Болезнь moyamoya – редкое заболевание, о котором следует знать клиницисту // Клиническая медицина. 2022. № 100 (6). С. 268 – 277. <https://doi.org/10.30629/0023-2149-2022-100-6-268-277>
4. Куташов В.А., Ульянова О.В. Редкое неврологическое заболевание, приводящее к нарушению мозгового кровообращения // Саратовский научно-медицинский журнал. 2020. № 16 (1). С. 360 – 363.
5. Калашникова Л.А. Болезнь и синдром moyamoya // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2023. № 123 (6). С. 7 – 15.
6. Костенко Е.В. Актуальные аспекты медицинской реабилитации пациентов, перенесших транзиторную ишемическую атаку // Медицинский совет. 2021. № 10. С. 22 – 33.
7. Поляков А.О., Дмитриев А.В., Волкова Л.И. Клинический случай болезни Мойя-мойя в сочетании с вероятным антифосфолипидным синдромом // Уральский медицинский журнал. 2019. № 13 (181). С. 69 – 72.
8. Шульгина А.А. Сочетание комбинированной двусторонней прямой и непрямой реваскуляризации головного мозга с двух сторон в лечении болезни moyamoya // Журнал «Вопросы нейрохирургии» имени Н.Н. Бурденко. 2020. № 84 (2). С. 93 – 102. <https://doi.org/10.17116/neiro20208402193>
9. Шульгина А.А. Комбинированная реваскуляризация головного мозга в лечении болезни moyamoya // Журнал «Вопросы нейрохирургии» имени Н.Н. Бурденко. 2021. № 85 (2). С. 47 – 59. <https://doi.org/10.17116/neiro20218502147>
10. Усачев Д.Ю. Двадцатилетний опыт хирургического лечения стенозирующей и окклюзирующей патологии брахиоцефальных артерий в ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии им. акад. Н. Н. Бурденко» // Журнал «Вопросы нейрохирургии» имени Н. Н. Бурденко. 2020. № 84 (3). С. 6 – 20. <https://doi.org/10.17116/neiro2020840316>

References

1. Shishkina E.S., Mukhacheva M.V., Zhvakin A.A. Clinical case of moyamoya disease. Vyatka Medical Bulletin. 2018. No. 4 (60). P. 76 – 80.
2. Karasov I.A. Moyamoya disease – a rare cause of cerebral ischemia and intracranial hemorrhages. Young scientist. 2021. No. 21 (363). P. 145 – 148.
3. Korolchuk I.S. Moyamoya disease – a rare disease that a clinician should know about. Clinical medicine. 2022. No. 100 (6). P. 268 – 277. <https://doi.org/10.30629/0023-2149-2022-100-6-268-277>

4. Kutashov V.A., Ulyanova O.V. Rare neurological disease leading to impaired cerebral circulation. Saratov Scientific Medical Journal. 2020. No. 16 (1). P. 360 – 363.
5. Kalashnikova L.A. Moyamoya disease and syndrome. S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry. 2023. No. 123 (6). P. 7 – 15.
6. Kostenko E.V. Actual aspects of medical rehabilitation of patients who have suffered a transient ischemic attack. Medical Council. 2021. No. 10. P. 22 – 33.
7. Polyakov A.O., Dmitriev A.V., Volkova L.I. Clinical case of Moyamoya disease in combination with probable antiphospholipid syndrome. Ural Medical Journal. 2019. No. 13 (181). P. 69 – 72.
8. Shulgina A.A. Combination of combined double-barrel direct and indirect cerebral revascularization from both sides in the treatment of moyamoya disease. Burdenko Journal of Neurosurgery. 2020. No. 84 (2). P. 93 – 102. <https://doi.org/10.17116/neiro20208402193>
9. Shulgina A.A. Combined cerebral revascularization in the treatment of moyamoya disease. Burdenko Journal of Neurosurgery. 2021. No. 85 (2). P. 47 – 59. <https://doi.org/10.17116/neiro20218502147>
10. Usachev D.Yu. Twenty-year experience in surgical treatment of stenotic and occlusive pathology of the brachiocephalic arteries at the Burdenko National Medical Research Center of Neurosurgery. Burdenko Journal of Neurosurgery. 2020. No. 84 (3). P. 6 – 20. <https://doi.org/10.17116/neiro2020840316>

Информация об авторах

Зуева А.А., ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0009-5923-1296>, Медицинский институт, Пензенский государственный университет, anastasiazueva841@gmail.com

Царева О.Р., ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0002-6545-1323>, Медицинский институт, Пензенский государственный университет, olga_tsareeva@mail.ru

Соломанина О.О., кандидат медицинских наук, доцент, ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0005-9037-0375>, Медицинский институт, Пензенский государственный университет, solomanina2010@yandex.ru

Микуляк Н.И., доктор медицинских наук, заведующая кафедрой «Физиология человека», ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-8473-5781>, Медицинский институт, Пензенский государственный университет, normphys@mail.ru

Шепелев А.А., кандидат биологических наук, доцент, ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0008-0603-6940>, Медицинский институт, Пензенский государственный университет, c.dirus@yandex.ru

© Зуева А.А., Царева О.Р., Соломанина О.О., Микуляк Н.И., Шепелев А.А., 2025