<https://doi.org/10.32863/1682-7392-2019-3-67-11-13>

СЛОЖНОСТЬ ДИАГНОСТИКИ БОЛЕЗНИ МОЯМОЯ У БЕРЕМЕННОЙ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Алексеева Т.М., Топузова М.П., Терновых И.К., Сергеев А.В.

НМИЦ им. В.А. Алмазова, Санкт-Петербург

Введение. Болезнь моямоя (БМ) – прогрессирующее окклюзирующее заболевание церебральных сосудов с частичным выключением виллизиева круга и питающих его артерий [1]. Впервые описана в 1957 г. Takeuchi K., Shimizu K. как «двусторонняя гипоплазия внутренних сонных артерий». В переводе с японского «моямоя» означает «клуб дыма», «туман», что отражает специфическую ангиографическую картину при этом заболевании – сеть коллатералей, развивающуюся в результате окклюзии магистральных сосудов головного мозга (J. Suzuki и др., 1969). Предположительной причиной БМ является наследственная предрасположенность – аутосомно-доминантный тип наследования с неполной пенетрантностью, ассоциированный с геном RNF213 [2]. Считается, что в развитии БМ участвуют также воспалительные процессы, в частности, в области головы и шеи [3]. БМ может развиваться при целом ряде патологий – гематологические заболевания (серповидно-клеточная анемия, анемия Фанкони), врожденные синдромы (Морфана, нейрофиброматоз 1-го типа), сосудистые заболевания (коарктация аорты), черепно-мозговая травма [4]. Диагноз БМ ставится на основании ангиографических критериев: признаков одностороннего (вероятная БМ) или двустороннего (определенная БМ) стеноза или окклюзии интракраниальных отделов внутренней сонной артерии и проксимальных сегментов передней и средней мозговых артерий с развитием на основании мозга сети коллатерального кровоснабжения, при исключении других причин [5]. Клинически БМ у взрослых проявляется чаще всего развитием инсультов по ишемическому типу с двигательными, сенсорными нарушениями по гемитипу и афазиями [6]. Применяемые на сегодняшний день хирургические методы являются наиболее эффективными в лечении БМ. Они подразумевают наложение прямого или непрямого артериальных анастомозов или их комбинации.

В связи с редкой встречаемостью данного синдрома в клинической практике, приводим описание клинического случая БМ у беременной пациентки.

Клинический случай. Пациентка А., 24 года, находясь на 39 неделе беременности, поступила в родоразрешительное отделение Перинатального центра Национального медицинского исследовательского центра им. В.А. Алмазова (ПЦ «НМИЦ им. В.А. Алмазова») с клиническим диагнозом роды срочные в 39 5/7 недели; преждевременное излитие околоплодных вод; энцефалопатия неуточненная, деформация Маделунга (врожденная аномалия предплечий и кистей рук с обеих сторон) (рис. 1); анемия легкой степени; миопия высокой степени; хроническая герпетическая инфекция, рецидивирующее течение, вне обострения. Наследственность пациентки отягощена по деформации Маделунга – заболевание имеется у матери и сестер матери пациентки. Аллергологический, эпидемиологический, акушерско-гинекологический анамнез не отягощены.

Из анамнеза заболевания известно, что в июле 2019 г. (32-33 неделя беременности) пациентка внезапно во время разговора отметила появление нечеткости речи, затруднение при проговаривании слов, появление онемения левой щеки. Обратилась в поликлинику по месту жительства, выполнила магнитно-резонансную томографию (МРТ) головного мозга, были выявлены признаки очагового поражения головного мозга, которые были расценены, как очаги демиелинизации. Пациентка направлена в городской центр диагностики и лечения рассеянного склероза (ГЦРС) на консультацию, где был поставлен диагноз: энцефалопатия неуточненная. Рекомендовано наблюдение невролога, МРТ головного мозга и шейного отдела спинного мозга с контрастированием, магнитно-резонансная венография, консультация в ГЦРС после родов для решения вопроса о дообследовании и терапии.

Через 2 недели (34-35 недели беременности) у пациентки самостоятельно регрессировало онемение левой щеки, уменьшилась дизартрия. 31.08.2019 на сроке 39 недель беременности родился живой мальчик, доношенный, массой 3800 г., рост 53 см. Роды через естественные родовые пути, без осложнений.

На 2-й день после родов утром при подъеме с постели пациентка отметила онемение и слабость в левой стопе, которые в течение дня выросли до области колена. Пациентка осмотрена неврологом, выполнена МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника с контрастированием (МР – картина множественных очаговых изменений в веществе головного мозга, более вероятно, сосудистого генеза, с наличием участков острой ишемии вещества мозга в лобных долях (васкулит?); умеренно выраженная внутренняя асимметричная гидроцефалия). Вечером того же дня пациентка отметила онемение в левой руке. На следующий день симптоматика значительно усилилась, выросла слабость в левых конечностях. Для дальнейшего обследования и лечения пациентка переведена во 2-е неврологическое отделение.

При осмотре в неврологическом статусе: сознание ясное, дизартрия, зрачки D=S, глазные щели D≥S. Движения глазных яблок не ограничены, конвергенция сохранена. Отмечается мелкокоразмашистый горизонтальный нистагм в крайних отведениях. Корнеальный рефлекс сохранен, чувствительность на лице не нарушена. Точки выхода тройничного нерва безболезненны. Лицевая мускулатура симметрична. Глоточный рефлекс сохранен; дисфагии, дисфонии нет. Мышечный тонус в левых конечностях повышен по пирамидному типу, мышечная сила

Рис. 1. Деформация Маделунга – аномалия предплечий и кистей рук у пациентки.

Рис. 2. Ангиограмма сосудов головного мозга (боковая проекция) – типичная картина БМ (видны многочисленные стенозы в бассейне средних мозговых артерий, компенсаторное развитие коллатералей).

справа сохранна, слева снижена до 2 баллов в мышцах кисти, до 1 балла в мышцах предплечья, плеча и ноги. Сухожильные и периостальные рефлексy справа повышены, клонус левой стопы. Симптом Бабинского с обеих сторон положительный. Поверхностная чувствительность – гемигипестезия слева, глубокая чувствительность снижена от стопы до тазобедренного сустава. Координаторные пробы (пальце-носовую и пяточно-коленную) слева не выполняет из-за пареза, справа выполняет удовлетворительно; позу Ромберга не оценить из-за тяжести состояния. Менингеальные симптомы отрицательные. Нарушений функции тазовых органов нет.

В рамках дифференциально-диагностического поиска пациентке выполнено дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий (БЦА) – признаков стенозирующего поражения БЦА не выявлено; также выполнена ангиография сосудов головного мозга – обе средние мозговые артерии представлены множеством мелких ветвей, аневризмы, артериовенозные мальформации не определяются. Множественные стенозы артерий каротидного бассейна в области виллизиева круга (картина соответствует БМ) (рис. 2).

В рутинных лабораторных исследованиях крови и мочи значимых патологических изменений не выявлено (общий анализ крови: Hb – 99,1 г/л (120,0 – 140,0 г/л), RBC – $3,3 \cdot 10^{12}$ /л (3,9 – $4,7 \cdot 10^{12}$ /л), WBC – $15,1 \cdot 10^9$ /л (4,0 – $9,0 \cdot 10^9$ /л), PLT – $258 \cdot 10^9$ /л (150 – $400 \cdot 10^9$ /л), СОЭ – 17 мм/ч {15-20 мм/ч}). Биохимический анализ крови: С-реактивный белок 21,79 мг/л (0,0-6,0 мг/л), креатинфосфокиназа 56 Ед/л (24-170 Ед/л), общий билирубин 3,0 мкмоль/л (3,4-20,5 мкмоль/л), АЛТ 22,7 Ед/л (0,0-32,0 Ед/л), АСТ 41,3 Ед/л (0,0-31,0 Ед/л), глюкоза 6,3 ммоль/л (3,3-6,1 ммоль/л), калий 4,5 ммоль/л (3,5-5,5 ммоль/л), натрий 140 ммоль/л (130-156 ммоль/л). Коагулограмма отклонений от нормы не выявила. Общий анализ мочи: без патологии. Электрокардиография также не показала каких-либо отклонений от нормы.

Пациентка осмотрена нейрохирургом, на основании клинических и нейровизуализационных данных (ангиографии и МРТ головного мозга) – был установлен диагноз БМ, принято решение провести оперативное лечение по жизненным показаниям в объеме наложения экстра-интракраниального микроанастомоза (ЭИКМА). 05.09.19 выполнена операция наложения ЭИКМА, проходимость анастомозов подтверждена с помощью ангиографии, выполнен контроль гемостаза – кровотечения нет. В послеоперационном периоде рана без признаков воспаления, заживает первичным натяжением.

В неврологическом статусе после операции отмечена положительная динамика в виде нарастания силы в левой руке до 3 б.

Заключение. Особенностью данного случая явилось то, что диагноз не был установлен при появлении первых клинических симптомов заболевания, обнаруженное на МРТ многоочаговое поражение головного мозга было ошибочно интерпретировано, как демиелинизирующий процесс, что отсрочило установление верного диагноза. Выявленные у пациентки очаги в головном мозге имели, несомненно, ишемический генез и свидетельствовали о перенесенных ранее эпизодах нарушения мозгового кровообращения, которые не были замечены пациенткой в виду их асимптомности или минимальных проявлений. В результате на фоне беременности и родов течение болезни усугубилось, что привело к развитию ишемического инсульта с выраженным неврологическим дефицитом. Данный клинический случай свидетельствует о необходимости более углубленного исследования, включающего МР-ангиографию, в случае выявления многоочагового поражения головного мозга у молодых пациентов, когда соответствие МР-картины и клинической манифестации вызывает сомнения, и проведения дифференциального диагноза с БМ.

Литература

1. Takeuchi K. Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries / Takeuchi K., Shimizu K. // Brain Nerve. – 1957. – Vol. 9. – P. 37-43.
2. Fujimura M. Moyamoya Disease / Fujimura M, Bang OY, Kim JS. // Front Neurol Neurosci. – 2016. – Vol. 40. – P. 204-220.
3. Буркова К.И. Болезнь моя-моя (клиническое наблюдение) / Буркова К.И., Ажермачева М.Н. и др. // Неврологический журнал. – 2014. – № 5. – С. 38-42.
4. Guey S. Moyamoya disease and syndromes: from genetics to clinical management / Guey S., Tournier-Lasserre E., Herve D., Kos-sorotoff M. // The App of Clin Gen. – 2015. – Vol 8. – P. 49–68.
5. Hasuo K. MRT and MR angiography in moyamoya disease / Hasuo K., Mihara F., Matsushima T. // JMR. – 1998. – Vol 8(4). – P. 762-766.
6. Львова О.А. Клинические проявления дебюта и проблемы диагностики болезни моямоя в детском возрасте / Львова О.А., Жев-неронок И.В., Шалькевич Л.В., Прусакова Т.С. // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2016. – №1. – С. 10-17.