

**Красноярский государственный медицинский университет  
им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого  
Кафедра лучевой диагностики ИПО**

**Диагностические возможности  
УЗИ при болезни мойамоа: обзор  
литературы и клиническое  
наблюдение**

**Выполнила:  
Ординатор 2г.  
Жапова С. М.**

**Красноярск 2022**

# Введение

**Болезнь мойамойа** – хроническое заболевание сосудов головного мозга неизвестной этиологии, характеризующееся стенозами и окклюзиями внутричерепных сегментов внутренних сонных артерий и проксимальных сегментов артерий основания головного мозга с развитием сети коллатеральных сосудов.

Наибольшая распространенность данной патологии среди детей в возрасте около 10 лет и взрослых 30–45 лет. Клиническая картина преимущественно представлена симптомами ишемии головного мозга и транзиторными ишемическими атаками

# Эпидемиология

- ▶ БММ чаще встречается у людей, живущих в восточноазиатских странах, таких как Корея и Япония.
- ▶ Риск развития БММ у членов семьи примерно в 30–40 раз выше, чем в общей популяции.
- ▶ Было отмечено два пика заболеваемости: в возрасте 10–20 и 35–50 лет.
- ▶ Также было отмечено преобладание заболевания у женщин (1:2)

Страна	Частота на 100 тыс. населения	Заболеваемость на 100 тыс. населения
Япония (2006г)	10,5	0,94
Корея (2010г)	16,1	Нет данных
Китай (2010г)	3,9	Нет данных
США	0,086	Нет данных
Россия	Не изучено	Не изучено

# Этиология

- ▶ В настоящее время точная причина возникновения БММ неизвестна. Предполагается, что заболевание имеет аутосомно-доминантное наследование с неполной пенетрантностью, зависящей от возраста и факторов внешней среды.
- ▶ Исследования показали связь генов RNF213 и HLA-DQB1 с возникновением БММ. В японской популяции ген RNF213 встречается в 95% случаев семейной формы БММ и 79% sporadic cases.
- ▶ Также оказывает влияние окружающая среда и наличие сопутствующей патологии: инфекционные (тонзилит), аутоиммунные (тиреоидит) и другие воспалительные заболевания, а также облучение области головы и шеи.

# Клинические проявления

1. Транзиторные ишемические атаки (ТИА)
2. ишемический инсульт
3. геморрагический инсульт
4. эпилептические приступы
5. головную боль
6. когнитивные нарушения

У детей преобладают ишемические симптомы, особенно ТИА (70%), интеллектуальный спад, судороги и непроизвольные движения. А у взрослых пациентов частота геморрагических инсультов выше, чем у детей

# Клинические проявления

- Также повторные ТИА часто связаны с эпизодами гипервентиляции (когда пациенты плачут, задыхаются, едят горячую пищу или играют на губной гармошке, флейте).
- Примерно у 30% пациентов возникают внутримозговые кровоизлияния, которые связаны с образованием и последующим разрывом микроаневризм и ложных аневризм при формировании коллатерального кровотока

# Диагностика

- ▶ Катетерная ангиография и МР-ангиографии («золотой» стандарт)
- ▶ Дигитальная субтракционная ангиография (ДСА)
- ▶ Транскраниальная доплерография (ТКД)
- ▶ Транскраниальное дуплексное сканирование (ТКДС)

# Классификация по ангиографическим исследованиям J. Suzuki, A. Takaku

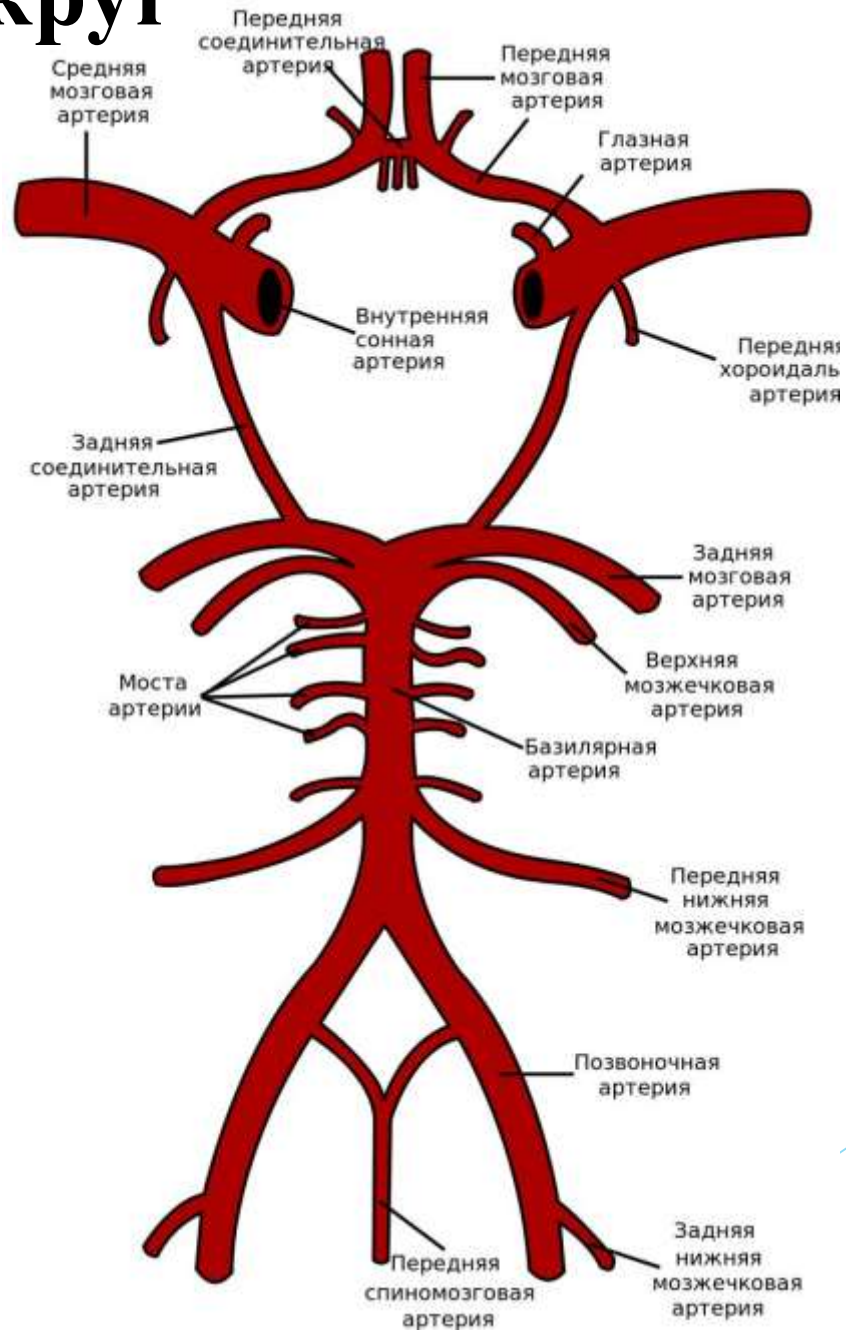
- ▶ **стадия I** – сужение дистального отдела ВСА;
- ▶ **стадия II** – начальные проявления БММ, сегментарное сужение проксимальных отделов ПМА и СМА, расширение дистальных отделов основных артерий мозга, появление небольшой сосудистой сети;
- ▶ **стадия III** – нарастание проявлений БММ: проксимальные отделы ПМА и СМА не визуализируются, а дистальные отделы определяются как коллатерали из ветвей ЗМА;
- ▶ **стадия IV** – уменьшение проявлений БММ на уровне артерий основания головного мозга: сужение проксимальной части ЗМА с уменьшением сети коллатералей из бассейна ЗМА, развитие сети коллатерального кровообращения в системе глазного анастомоза;



# По ангиографическим исследованиям J. Suzuki, A. Takaku выделяют

- ▶ **стадия V** – редукция проявлений БММ: основные ветви ВСА не визуализируются, обструкция ВСА начинает “спускаться вниз” вплоть до полной обструкции сегментов С2 и С3 ВСА, увеличивается коллатеральный кровоток из системы наружной сонной артерии;
- ▶ **стадия VI** – исчезновение БММ: артерии основания головного мозга не визуализируются, кровоснабжение полушарий осуществляется из менингеально-пиальных коллатералей, развившихся из ветвей наружных сонных артерий

# Виллизиев круг



# Транскраниальная доплерография

- симметрично высокая MFV (средняя скорость кровотока)
- низкий PI (пульсационный индекс)

Не являются специфичными для данного заболевания и наблюдаются при других заболеваниях (мигрень, анемия и диффузная гиперперфузия)



**Чувствительность  
– 96,3%**

**Специфичность –  
92,9%**

# Транскраниальное дуплексное сканирование

- Артерии основания головного мозга при ЦДК и ЭДК визуализировались, как разбросанные цветные точки в районе среднего мозга.
- При спектральном доплеровском режиме (10/17 пациентов) регистрировался низкоскоростной кровоток ( $V_m - 26,5 \pm 7,2$  см/с) с низкими индексами периферического сопротивления ( $PI - 0,36 \pm 0,08$ ,  $RI - 0,29 \pm 0,07$ ).
- Чувствительность ЭДК для выявления сосудов - 58,8%

# Преимущества режима ТКДС перед ДСА

ЦДК и ЭДК	ДСА
<p>Отражают фактическую гемодинамику в значительно стенозированных, но не полностью закупоренных артериях</p>	<p>Менее точно отражает гемодинамику значительно стенозированных артерий</p>
<p>Позволяет визуализировать низкоскоростные сигналы кровотока в артериях</p>	<p>Низкоскоростные сигналы кровотока представлены как окклюзированные</p>

# По данным авторов Seo W.K., Choi C.W., Kim C.K. ТКДС с контрастированием разделены 4 типа:

**Тип 1** - нормальная цветовая доплеровская картина —  
определение сосудистых структур

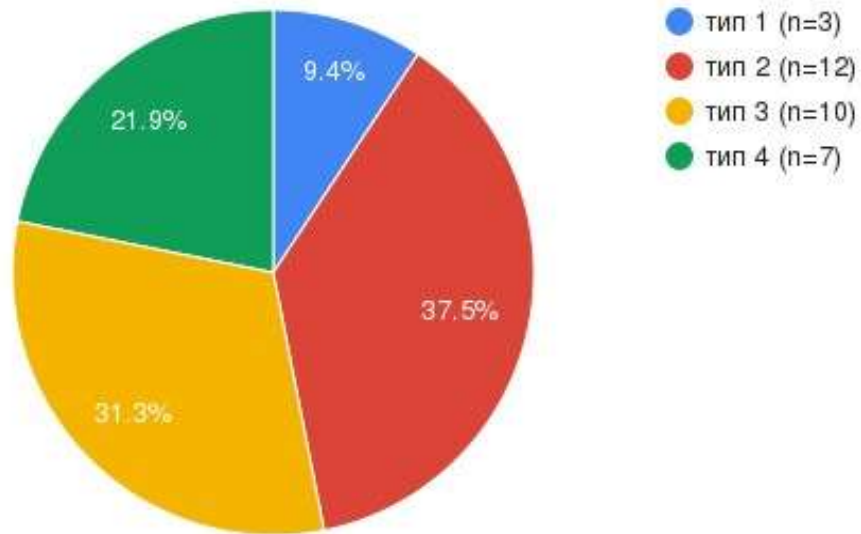
**Тип 2** - расширенная (дополненная) цветовая доплеровская  
картина с идентифицируемыми сосудистыми структурами

**Тип 3** - сливная цветовая доплеровская картина с  
заполнением более двух третей экрана без идентификации  
сосудистых структур

**Тип 4** - сливная цветовая доплеровская картина с  
заполнением всего экрана без идентификации сосудистых  
структур

# Транскраниальное дуплексное сканирование с контрастированием (SonoVue)

Проведено 32 исследования 16 пациентам



Seo W.K., Choi C.W., Kim C.K., Oh K. Contrastenhanced color-coded Doppler sonography in moyamoya disease: a retrospective study // *Ultrasound Med. Biol.* 2018. V. 44. No. 6. P. 1281–1285. Doi: 10.1016/j.ultrasmedbio.2018.01.002.

# Лечение

- ▶ В случае стабильных клинических состояний консервативное лечение может быть предпочтительным вариантом.
- ▶ В случае нестабильных гемодинамических состояний рассматривается хирургическое вмешательство (шунтирование). Хирургическая реваскуляризация предотвращает ишемические атаки, улучшая кровоток у больных



# Прогноз

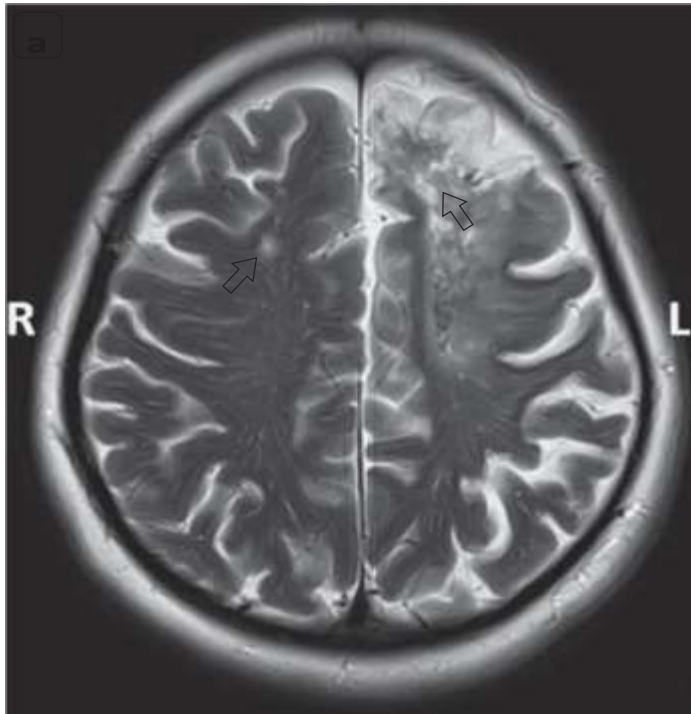
- ▶ Поскольку большинство эпизодов инсульта связаны с гемодинамической недостаточностью, ишемические инсульты, вызванные болезнью Мойямои, редко бывают фатальными.
- ▶ У 75–80% пациентов заболевание имеет нетяжелое течение без существенных нарушений в своей повседневной деятельности. Однако иногда наблюдается дезадаптация к социальной или школьной жизни

# Клинический случай

- ▶ Пациентка М., 43 лет, поступила в феврале 2019г. с жалобами на слабость и неловкость в правых руке и ноге, нарушение речи, боли в плечевом суставе правой руки.
- ▶ Анамнез заболевания: с 2016 г. эпизодически беспокоило онемение левых руки и ноги, которое сохранялось на протяжении 20–40 мин и самостоятельно регрессировало.
- ▶ МРТ головного мозга в 2017 г. - данных за наличие очаговых изменений в веществе головного мозга не получено.
- ▶ В феврале 2019 г. появились небольшое замедление речи, легкая слабость в правых руке и ноге. Лечилась в стационаре с нарушением мозгового кровообращения в бассейне левой СМА

# МРТ ГОЛОВНОГО МОЗГА

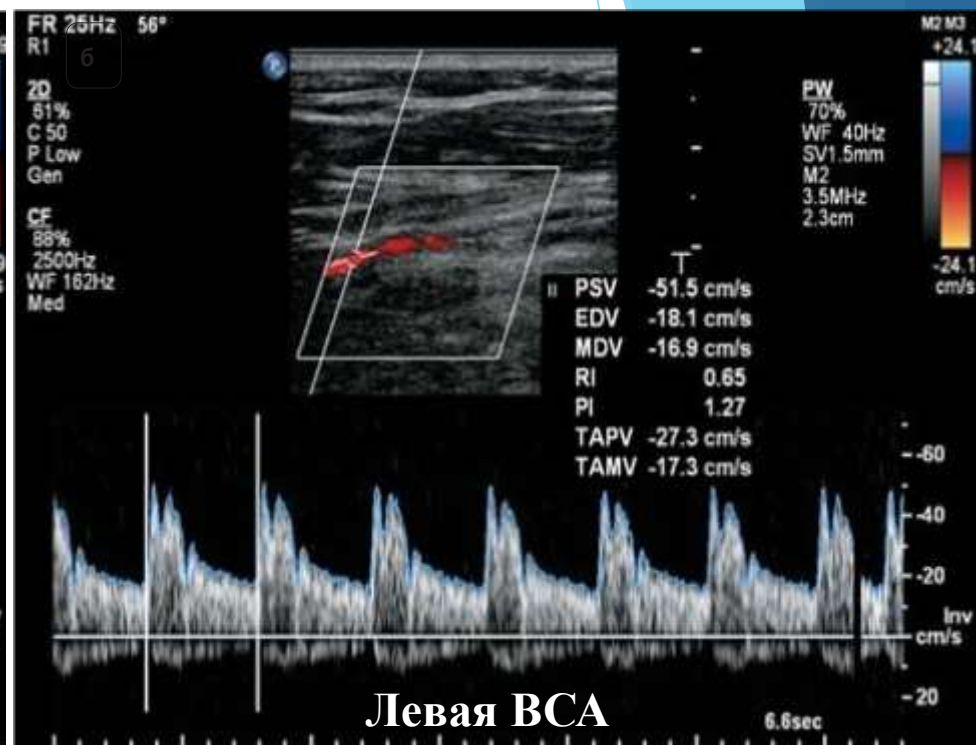
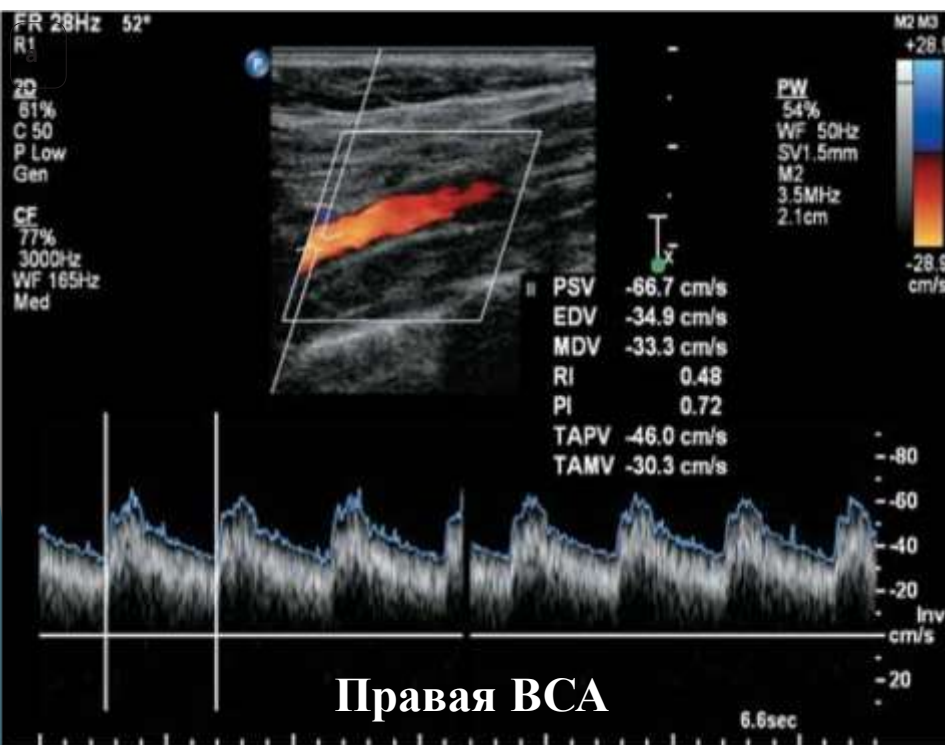
- ▶ В апреле 2019 г.- в левом полушарии большого мозга в сером и прилежащем белом веществе лобно-теменной доли выявлены постинфарктные изменения. В правом полушарии большого мозга в сером веществе лобно-теменной доли выявлен небольшой постинфарктный очаг



# Дигитальная панангиография

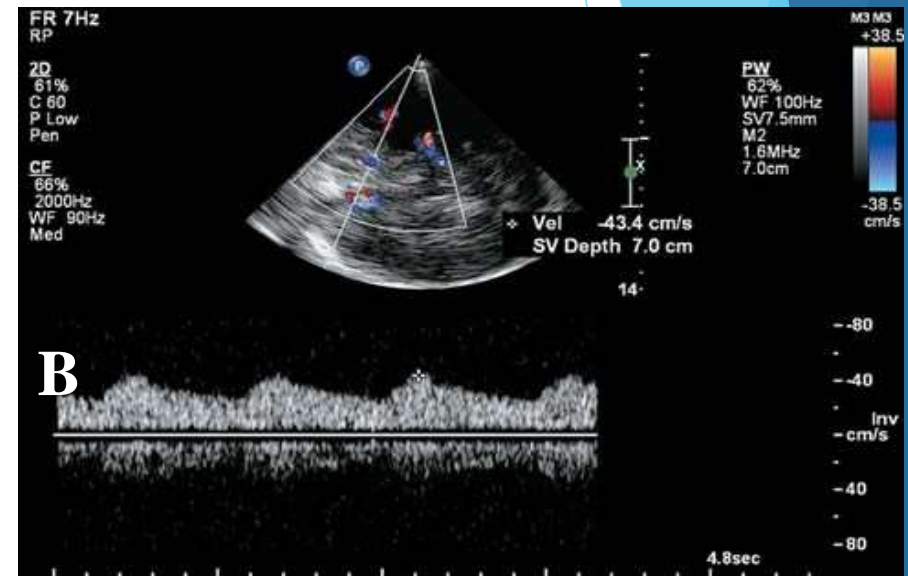
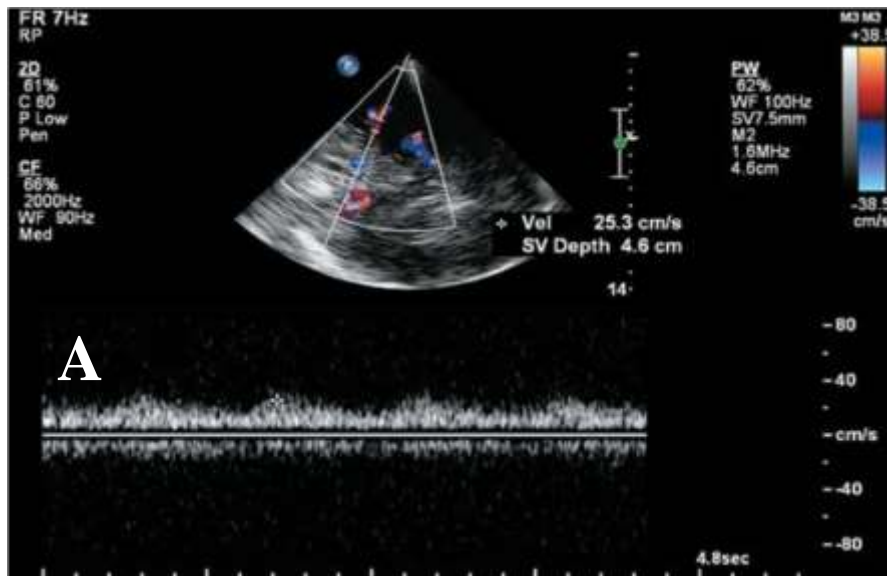
- ▶ Выявлены стеноз левой СМА и окклюзия левой ПМА, а также признаки коллатерального кровотока в бассейне артерий вертебрально-базиллярной системы.
- ▶ Консультация нейрохирурга: в проведении оперативного лечения больная не нуждается. Рекомендовано продолжение консервативной терапии.
- ▶ **Предварительный диагноз:** последствия повторных нарушений мозгового кровообращения с развитием инфарктов в бассейне левой СМА. ТИА в бассейне правой СМА

# УЗИ экстракраниального отдела БЦА. Допплерографические признаки стеноокклюзирующего поражения левой ВСА в интракраниальном отделе позвоночными артериям



Уменьшение диаметра сосуда, снижение скорости кровотока и повышение индексов периферического сопротивления по левой ВСА по сравнению с правой

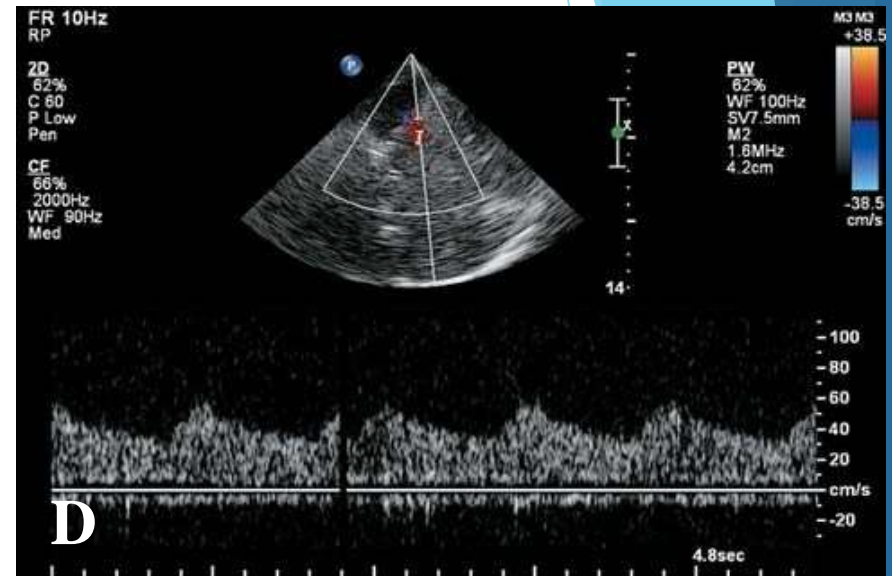
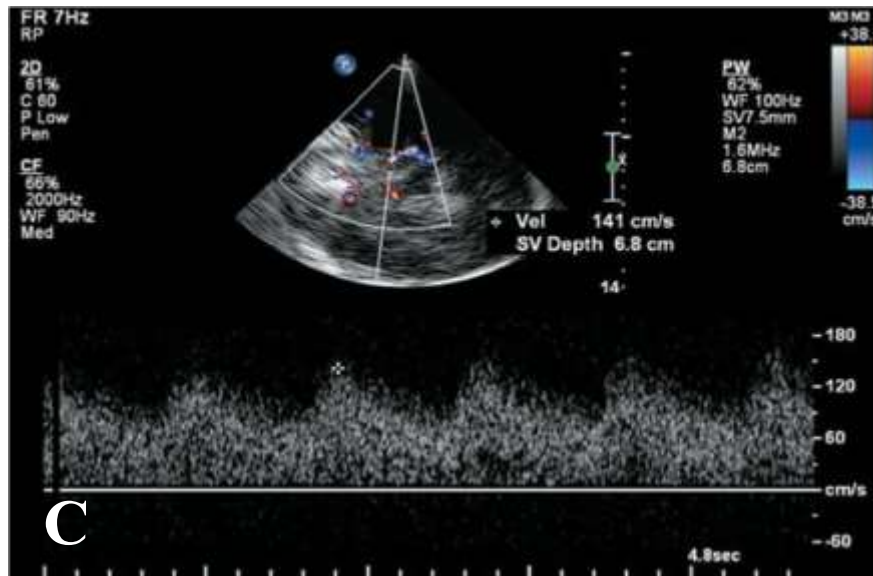
# Ультразвуковое исследование интракраниальных артерий. Допплерографические признаки субтотального стеноза СМА в начальном отделе сегмента М1 и окклюзии ПМА справа



Сниженный коллатеральный кровоток по левой СМА в дистальной части сегмента М1 (А) и по левой ПМА в сегменте А1 (В)

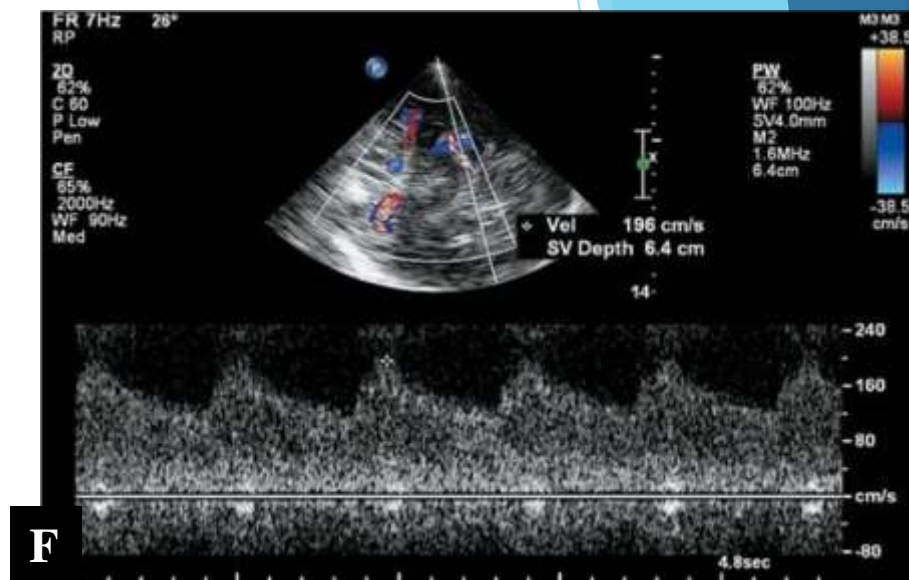
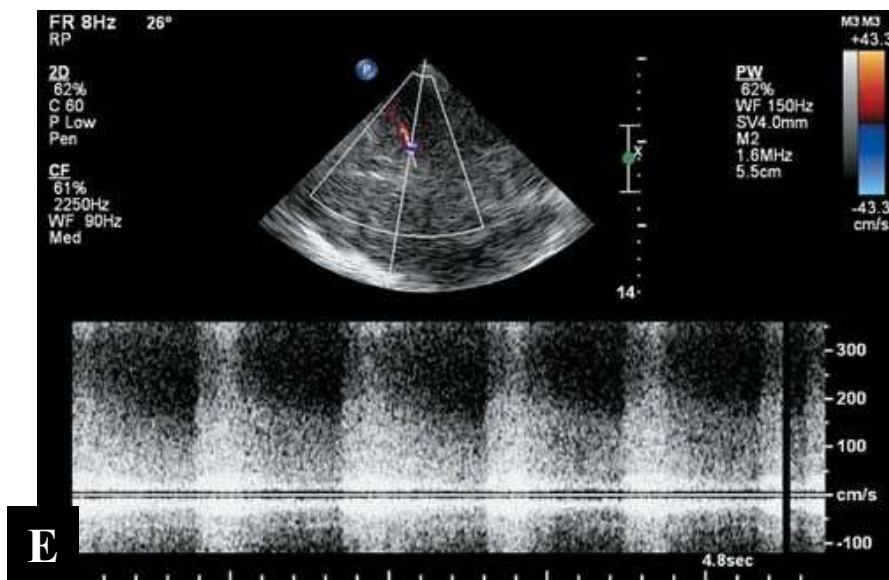


# Ультразвуковое исследование интракраниальных артерий



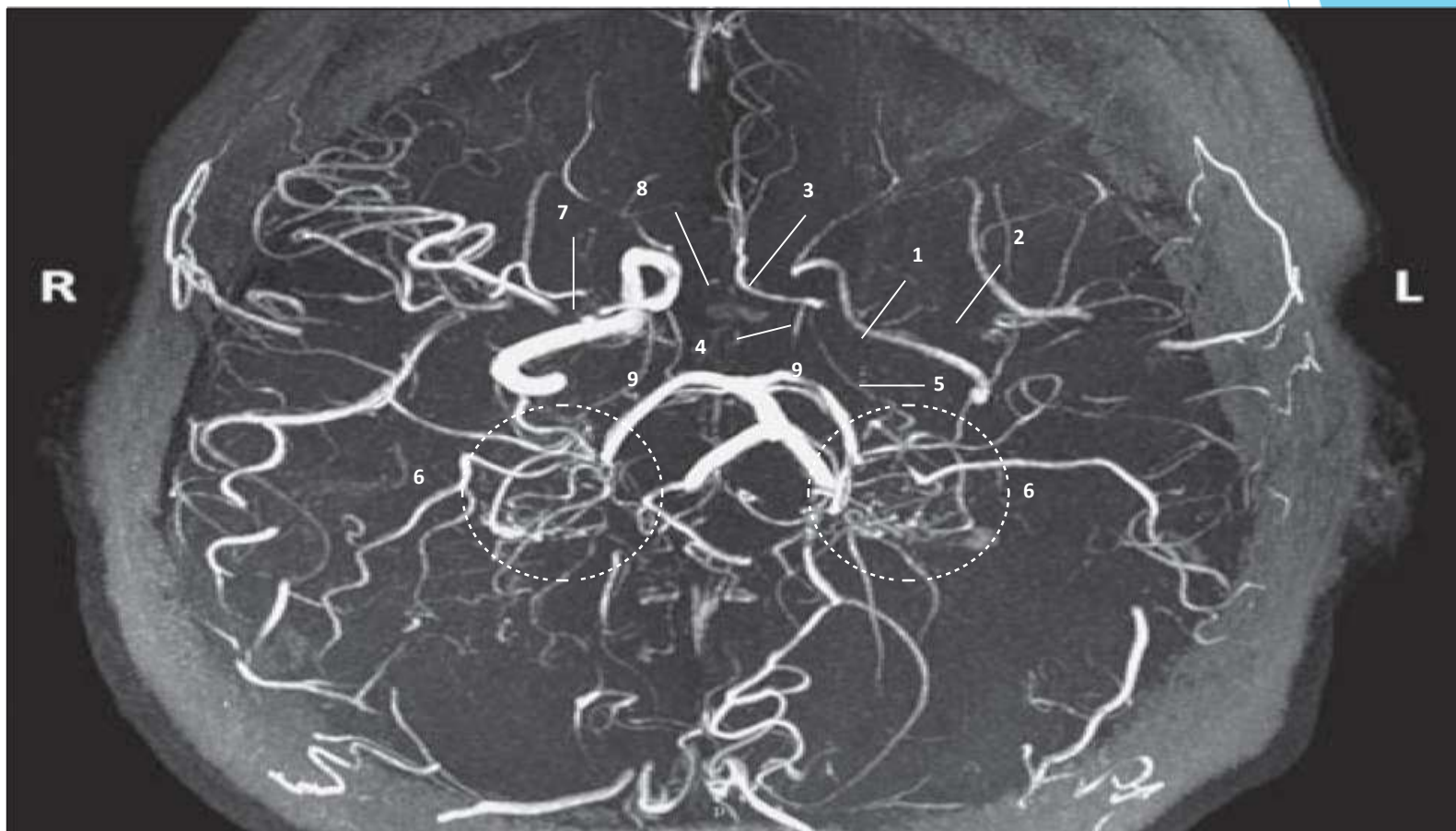
Повышенный кровоток со сниженным периферическим сопротивлением по левой ЗМА в сегменте P1 (C) и по лептоменингеальному анастомозу, идущему от левой ЗМА в сегменте P2 к корковым ветвям СМА (D)

# Ультразвуковое исследование интракраниальных артерий





**MR - ангиография интракраниальных артерий. Признаки окклюзии ВСА в дистальном отделе, СМА и ПМА в проксимальных отделах слева и субтотального стеноза правой СМА в проксимальном отделе. Выраженные лептоменингеальные анастомозы от ЗМА с двух сторон**



# Клинический случай

- ▶ **Окончательный диагноз:** Последствия повторных нарушений мозгового кровообращения с развитием инфарктов в бассейне левой СМА. ТИА в бассейне правой СМА. Болезнь мойамойа.
- ▶ Диагноз поставлен на основании клинических проявлений перенесенных ишемических ОНМК, а также типичных изменений сосудов по данным ангиографических и доплеровских методик: стеноокклюзирующее поражение дистального сегмента левой ВСА, проксимальных сегментов обеих СМА и правой ПМА с выраженным развитием лептоменингеальных анастомозов из вертебрально-базилярного бассейна

# Выводы

## *Диагностические критерии болезни мойамойа:*

▶ снижение скорости кровотока (больше диастолической) и повышение индекс в периферического сопротивления в общей и внутренней ВСА по сравнению с контрлатеральной стороной при одностороннем поражении или по сравнению с нормативными показателями при двустороннем поражении;

▶ повышение скорости кровотока (больше диастолической) и снижение индекса периферического сопротивления по НСА и отдельным ее ветвям, а также ПА и основной артерии в случае их участия в коллатеральном кровоснабжении сосудов головного мозга;

▶ наличие дефектов окрашивания с aliasing-эффектом при ТКДС в режиме ЦДК или выпадение сигналов от кровотока в проксимальных отделах сосудов основания мозга (преимущественно в СМА и ПМА) и хорошо визуализируемые расширенные ветви (лептоменингеальные анастомозы), соединяющие сегмент Р2 ЗМА и корковые ветви СМА, при ТКДС в режиме ЦДК или ЭДК;

# Выводы

- ▶ наличие изменения скорости кровотока в виде значительного увеличения (при умеренном стенозе) или уменьшения (при выраженном стенозе) или отсутствие кровотока (при окклюзии) в более чем двух артериях основания головного мозга в проксимальных сегментах (СМА – сегмент М1, ПМА – сегмент А1, реже ЗМА – сегмент Р1), при этом характерна симметричность пораженных сосудов;
- ▶ компенсаторное повышение скорости кровотока со сниженными индексами периферического сопротивления в ЗМА (в случае отсутствия поражения в проксимальном отделе) и ее ветвях, идущих от сегмента Р2 ЗМА к сегментам М3 и М4 СМА, с антеградным направлением кровотока (лептоменингеальные анастомозы);
- ▶ При проведении ТКДС целесообразно использовать режим ЭДК, имеющий более высокую чувствительность в выявлении сосудов с низкой скоростью кровотока по сравнению с режимом ЦДК

# Литература

Журнал «Ультразвуковая и функциональная диагностика» №3 2019г

А.О. Четкин, М.А. Кравченко

**Диагностические возможности УЗИ при  
болезни мойамойа: обзор литературы и  
клиническое наблюдение**

**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!**