

ЭТИОЛОГИЯ И МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ ЦЕРЕБРАЛЬНОЙ АУТОСОМНО-ДОМИНАНТНОЙ АРТЕРИОПАТИИ С СУБКОРТИКАЛЬНЫМИ ИНФАРКТАМИ И ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛОПАТИЕЙ

Комков Дмитрий Сергеевич

студент ПМГМУ им. И.М. Сеченова, РФ, г. Москва

Мурадова Яна Яшаровна

студент ПМГМУ им. И.М. Сеченова, РФ, г. Москва

Погосян Артём Мартинович

студент ПМГМУ им. И.М. Сеченова, РФ, г. Москва

Дегтяревская Татьяна Юрьевна

научный руководитель, канд. биол. наук, доц. ПМГМУ им. И.М. Сеченова, РФ, г. Москва

CADASIL (*cerebral autosomal dominant arteriopathy with s*

***ubcortical infarcts and leukoencephalopathy*) — ??????????? ?**

?????????-????????????? ?????????????? ? ?????????????????? ?????????????? ? ?

????????????????????? ?????????? ?????????? ?????? ?????????????????? ??????????

????????? ? ?????????? ?????????? ? ?????? ?????????? ??????????. ? ??????????

????????????? ?????????? ?????? ?????????????? ?????????? ?????????? ? ??????. ???-

????????????? ?????? ?????????? ?????????? ?????????? ?????????? ?????? ?????? ??????????

????????? ?????.

????????????? ?????????????? ????????????, ??? ?????????????????? ??????????

????????????? CADASIL ??????? ??????? ???? Notch3 (19 — ?

?????????).

? ?????? ??? ?????? Notch ??????? ?????????????????? ????????????,

????????????? ? ?????????????????? ?????? ? ?????????? ??????????????. ? 95 % ????????

?? CADASIL ?????????? ??????-?????? ???? ???, ?????????? ????????

????????? ??????, ??? ?????????????? ?????????????? ??????? ??????????????????

?????? ?????????????????? ??????. ? ?????????? ?????????????? ?????????????? ????????????

????????? ??????, ?, ??????????????, ? ?????????? ??? ??????????.

????????????? ???????.

CADASIL ? ???????????? ???????? ?????????????????? ?????? ???????????
?????????:

1. ?????????????????? ?????????? ??? ? ????, ?????????????? ? 20—40 %
?????????, ? ??? ? ?????? ??? ?, ?????? ?????????? ? ??????????????;
2. ?????????????? ?????????????? ??? ? ?????? ?????????????? ?????? ?????? ????;
3. ?????????? ??????;
4. ?????? ???-????????????? ??????????;
5. ?????????? ??????.

????? ?? ??? ?????? ?????? ?????? ?????? ?????? ?????????????? ?????????????? ??? ?
????????????? ? ??????????.

????????????? ?????? ??? CADASIL ?????????? ? ?????? ?
????? ?????? ?????? 30 ??? . ??? ?????? ??? — 26 ???, ? ??? ?????? — 36.
????? ?????? ?????? ??????, ? ?????? ?????? ?????? ???, ?????????? ? ??????
????????????? ?????????? ? ?????????? ?????.

????????? ?????, ?????? 20—30 ???, ? ?????????? ?????? ??????????
????????? ?????? ?????? ??? ?????? ??? . ??????, ?
????????? ?????, ?????????? ?????? ?????? ???, ?????? ?????? ?????? ??????.

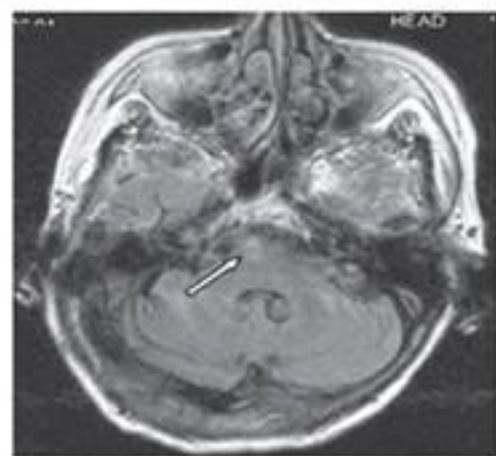
????? ? 38 % ?????????? ?????????? ?????? ?????? ?????????? ??????,
????? ???: ?????????????? (?? ?????? ?????? ?????????? ??????????????
????????? ?????? ? ?????? ?????? ???), ?????????? (?????????????????
????????? ?????? ??????, ?????????? ?????? ??????).

????????????? ?????????? ???, ? ?????? ?????????? ?????????? ??????????
????????? ?????? ?????????? CADASIL, ?????????? ? 60—85 % ??????????.
????????? ?? ?????? ??????????, ? ??? ??????, 49 ??? (? ?????????? ?? 20 ??
70 ???). ?????????? ?????? ?????? ?? ?????????? ?? ?????????? ?????? ??????????????
????????? ?????? ?????? (????????????? ? ??????????????).

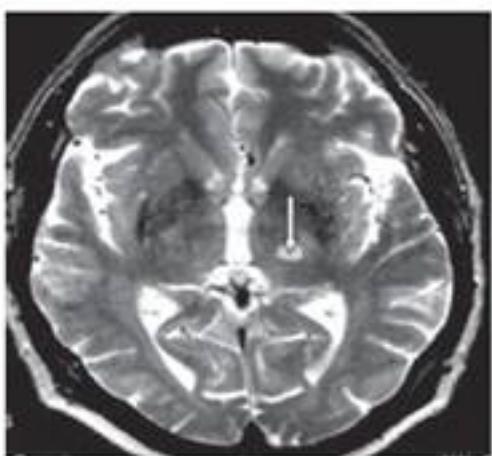
: ?????????????? ??????? (20 % ???????); ?????? ?????????????????? ?
????????????? ???????), ?????????? ?????????????????? ?????????? ??????????.
??????, ? 20 % ??? ?????????????????? ????????????, ? ?????? ???????
?????? ?????????????? ? ??????. ? 50 % ?????????? ? ?????? ??? ?????????? ???????.

????????????? ?????????? ? 67 % ??????? ?????????????? ????????????
?????????.

????????????? ??????? — ??? ?? ????? ?????????????? ??????????
????????????? ?????????? ??????. ??????????, ??? ??????, ??? ??????????
?????????, ?????????????????? ?????????? ?? ????? ?????????? ?????? ??????,
??????, ? ??????????, ?????????????? ? ??????, ?????????????? ? ??????????
?????? ?????????? ??????. ?????????? ?????????? ?????????? ?????????????? ??????,
????????? ??? ?????????? ?????? ?????????? ?????? ?? ?????????? ??? ??????????
?????????.



Лакунарный инфаркт в об-
ласти моста (ЧДИ). МРТ через
27 ч. от начала заболевания, Т2
ТИРМ — взеенное изображение
(аксиальная проекция). В правых
отделах моста определяется
слабо гиперинтенсивный очаг
(стрелка) без четких контуров,
соответствующий острому ин-
фаркту



Лакунарный инфаркт в
области таламуса слева. МРТ
головного мозга, исследование
через 60 ч от начала заболе-
вания. Т2-взеенная томограмма
(аксиальная проекция).
Гиперинтенсивный яркий очаг
(стрелка) свидетельствует о
лакунарном инфаркте в левом
таламусе (клинически ЧСИ)

?????? 1. ?????????????? ?????????????? ?????????? ?????????????? ??????

???????????? ???? ?????? ?????????????????? ?????????????? ?????????????:

1. ?????????????????? ?????????????????? ?????????????? (????? 50 % ??????) — ?????????????? ??????????, ?????????????? ?????????????? ?????????? ???;
2. ?????????????????? ?????????????????? (????? 5 % ??????) — ?????????????????? ?????????? ??? ?????? ?????? ?????????????? ???;
3. ?????????????????? ?????????????? (10 % ??????);
4. ?????????????????? ?????????????????? ?????????? ??? ?????, ?????????? ?????????? ? ?????????? ???.

????????????? ?????????? ?????????? ?? ??? ???? ?? ??? ?????? ?????????????????? ?????????? ?? ??? . ? ?????????? ?? ??? ?????? ? ?????????? ?????????? ?????????? ?????????? ??????????.

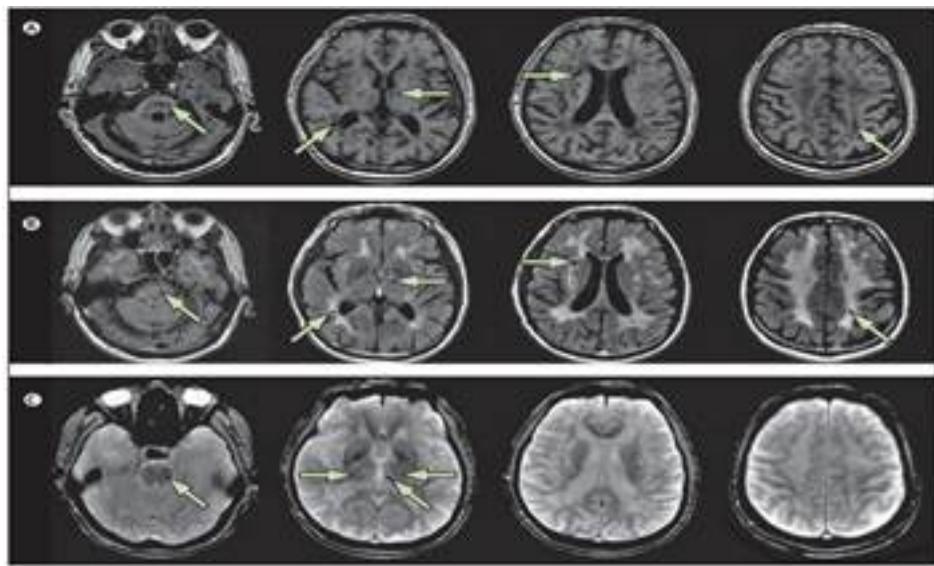
????? ? ?????????? ?????????? ?????????? ?????? ?????? ??????????????, ?????? ?? ?????; ?????????? ?????? ??????????, ?????? ??????????, ?????? ?????????? ?????????? ?????????? ??????????, ? ?????? ?????????? ?????????????? ??????????, ?????????? ?????? ?????????? ?????????? ?????? ?????????? ?????? ?????????? ?????? ?????????? CADASIL, ?????????? ? 40 % ??????????.

????? ??? ?????????????? ?????????????? ?????????????? ?????? ?????????????????? ?????????? (????????? ???), ???????, ???????, ??????????????.

????? ? ?????????????? CADASIL ?????????? ?????????????? ?????????????????? ?????????? ?????????????? ?????? ?????? ?????? . ?????????? ??????????.

????? ??????????.

????????? ?????? ? ?????????????? ? ?????????????????? ?????? ?????? ?????????????????? ?????? ?????????????? ??? . ? ??? ? ?????? ?????????? ? CADASIL-????????? ?????????????? ?????????? (? ?????? ??? — ?1) ? ?????? ?????????? ??????, ?????? ?????? ?????? ?????? ?????????? ?????????? ??????????.



????????? 2. ?????????? ?????????????????????????? ?????????? (????????? ???, ?????? ?1)

?????????????, ????? ?????, «????????????????????? ??????????» — ???
 ?????????? ?????????????? ?????????? ?????? ?????????? ?????????? ?????????? ??????
 ? ????? ?????? ??? ???????, ??? ?????? ?????? ?????? ?????????? ??????????.

????????? ??? ??? ??????????????:

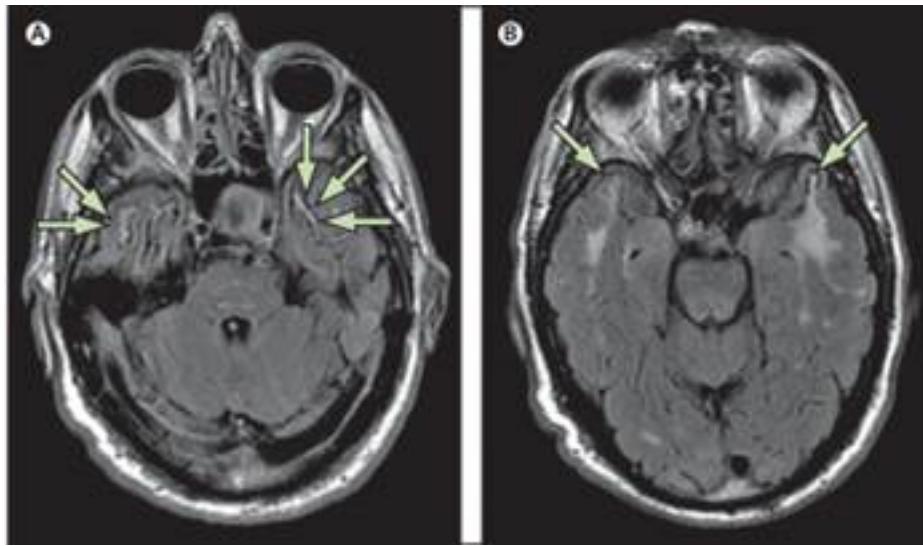
1. ?????????????????????? (? ??? «?????????» ?????????? ??????????
 ?????????? ?????????? ?????? ?? ??????????, ??? ? ?????????? ?????????? ??? ??
 ?????? ??????);
2. ?????????????????? (?????????????????, ?????????? ?????????? ?????????? ??????????
 ?????? ? ?????????? ?????? ?????? ??????????, ?? ?????????? ?????????????? ???).

????????????????? ???????????, ??????? ?????????? ?????????? ?????????? ??????????
 ???????, ?????????? ? 65 % ??????? ?? ?????? ?????? ?????????? ???????????.
 ?????????????????? ? ?????????????? ?????????? ?????????????? ? 75 % ??????????.

????????? ??? ? ?????????? ? CADASIL-????????? ?????????????? ??????????
 ?????????? ?????????? ?????, ? ?????? ?????????? ?????????? ?????????? ??????????.

??? ?? ????, ??? ? ?????? ?2 ?????????? ?????????????? ?????????? ???????,
 ??????, ?????????????? ?????? ?????? ?????? ?????????? ??????. ?????????? ????????

????????? ?????? ?????? ??? ?????????? ?????????? ?????????.



????????? 3. ??????? ?????? ? ?????? ? ??????????????????. ??????? ??? (? ?????? ??)

????????? ??????? ? ??????? ? ??????? ?????? ?????? ?????????????? ??? CADASIL-?????????
(????????? ??????? ??????? ?????? ?????????????? ?? ?????????????? ?????????!?).

????????? ??????? ?????????? ???????, ??????? ? ?????????????? ??????????????
?? T1 — ?????????? ?????????????? ? ??????????, ??? ?????????? ??????????????
????????????? ??????????.

?????????-????????? ??? ?????? ?????????? ?????????? ??????????
????????? ??????, ??? ?? ?????? ?????? ?????????? ?????????????????? ? ??????
????????????? ???????????????. ?????? ??? ?????? ?????? ?????? ?????????? ??????????????
????????????? ?????? ?????????? ? ?????? ?????? ?????????? ???.

????????????????? ?????????????? ? 25—69 % ?????????? (T2 — ????
??); ? ?????????? ?????? ??? ?????????? ?????? ?????????? ???????????????. ???
????????????? ?????????? ?????????????? ?????????????? ?, ?????? ??????????????
????????????? ?????????????? ?????????????? ? ?????????? ? ??????.

????????? ??????, ??? ? ?????????? ? CADASIL-?????????
????????? ?????????? ?????? ?????????????? ? ??? ??? ?????? ??????, ??? ?
????????? ?????? ? ?????????? ?????? ?????????? ?????????? . ?????????? ?????????? ????

?????????????? ? ??????????? ?? ?????? ??????????? ??????.

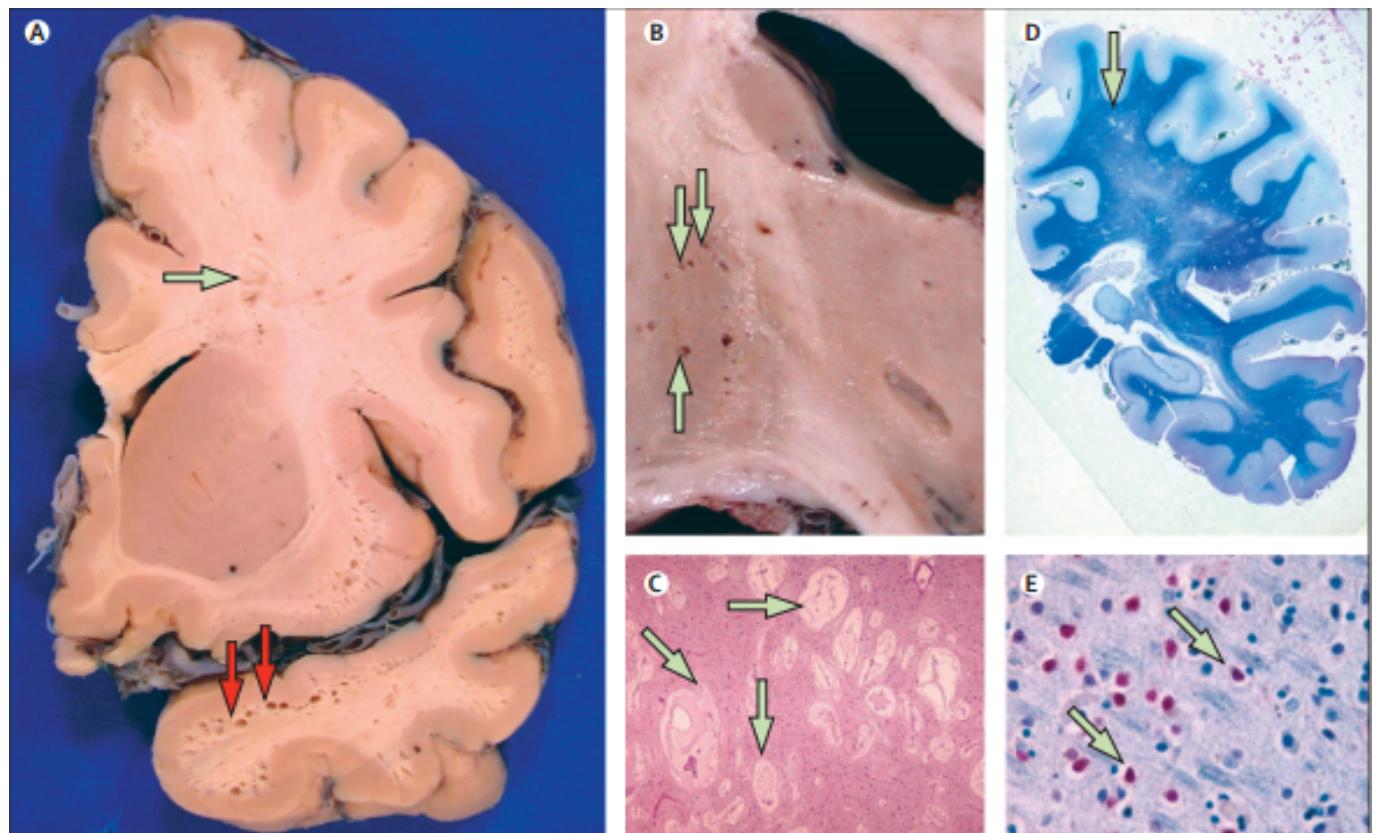
?????, ??????????? ?????? ?????? ??? ????? ?????? ?????? ??????
????????????? ?????? CADASIL. ??????????-?????????????????
????????????? ?????? ?????????????? ?????????????? ?????????????? ??????????
????? ?????????????? ?????? ?????? ?????????? ?????? ????. ??????????, ???
????? Notch3 ?????? ?????? ?? ?????????? ?????? ??????. ?? ??????????, ?
????? ?????????? ?????? ?????????? ?????? ?????? ?????? ???
CADASIL-c????? ?????? ?????????? ?????? ???, ?????????? ??? ?????????? ?
????????? ? ??????? ?? 20 ???.

????????? ? ??????????.

??? ?????????????????? ?????? ?????????? ?????? ?????????????????? ??????????,
????????? ??? ?????????? ?????? ?????????? ?????? ??????:

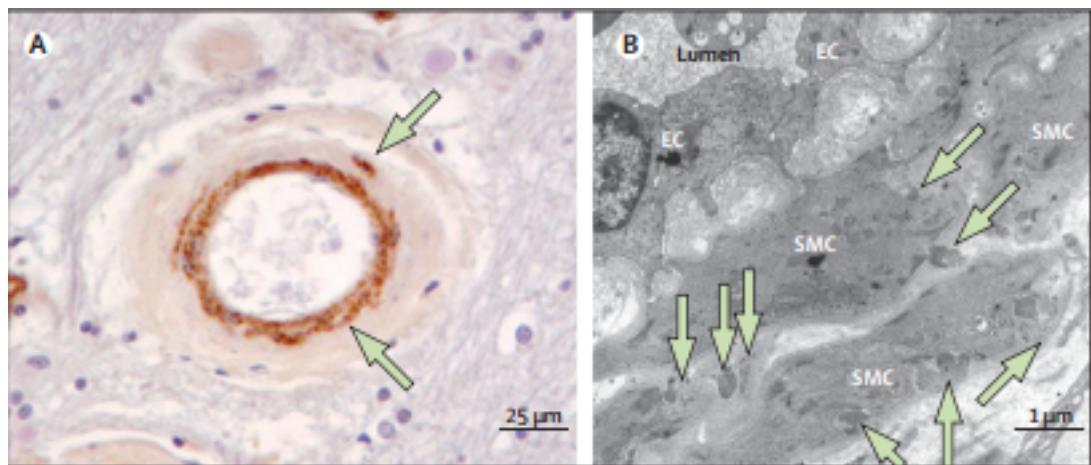
- ?????????? ?????????? ??????;
- ?????????????? ?????????? ? ?????? ?????? ?????? ?????? (? ???????,
????????????????? ??? ? ?????????? ?????);
- ?????????? ?????????? ??????-??????.

? ?????????? ?????????? ??? ?????? ?????????? ?????????????????? ??????????????
????? (????????????????? ? ?????????? ? ?????????????? ?????). ??????
????????? ?????????????? ?????????? ?????????? ?????????? ?????????????? ??????????
????????? ??????????.



????????? 4. ?????????????????? ?????????? ?????????????? ?????????? ?????????? ??????????
?????

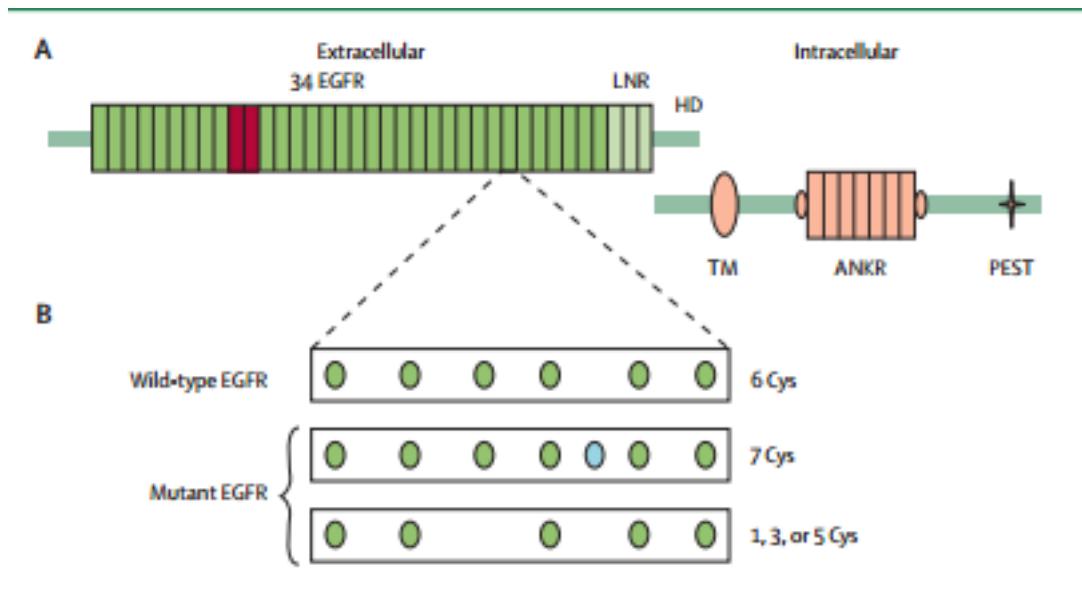
????????????????? ? ?????????????????? ?????????????? ?????????????? ??????????????
????????????? ??????????????, ?????????????? ? ?????????? ??????????
????????????? ? ?????????????????? ?????????????? ??????????. ? ??????
?????, ?????????????? ?????????????? ?????????? ?????????? ?????????????? ??????,
????????? ?????????? ?????? ? ?????????? ??????????. ?????????? ??? ??????????
????????? ?????????? ? ?????????????? ?????????????? ?????????????? ??? ?????????? ??????
????????? ?????????? ?????????? ? ?????????????? ?????????????? ??????????????.



?????? 5. ?????????????????? ? ?????????????????? ??????????????
????????????? ?????? ?????? Notch3, ?????????????? ?? 19-?
????????? ? ?????????? ?????????????????? ??????????, ?????? ?????????? ?
????????? ?????? ?????? ?????????? ?????????? ?????? ? ??????????.

????????????? ??????.

CADASIL-?????? — ?????????-????????????? ??????????????, ???????????, ???
????????????? ? ??????, ?????????? ? ??? Notch3, ?????????????? ?? 19-?
????????? ? ?????????? ?????????????????? ??????????, ?????? ?????????? ?
????????? ?????? ?????? ?????????? ?????????? ?????? ? ??????????.



?????? 6. ????? ?????????????????? ??????????, ?????????????? ??????
Notch3; ??? ??????

??? ??????? ?? 2321 ????????????, ??????? ? ????. ???????
34 ?????? (**EGFR**), ? ?????? ?? ?????? ?????????? ?????? ?????? ??????;
??? ?????????????? ??????, ?????????? ?????????????? ? ??????????????
?????. ?????????? ?????? ??? ?????????? (**ANKR**) ??????.

? ?????? ??? Notch3 ?????? 33 ??????. ?????? ???????????, ?
??????, ?? 2 ?? 24 ??????. ??? ?????? ??? 34 ?????? EGFR. ??????
????????????? ?????????? ?????? 3 ? 4, ?????? ?????? 2—5
EGFR (>40% ?????? ?????????? ?????? ? ??? ??????).

????????? 95 % ??? ?????? ?????? ?????? ??????-?????????. ??
????????? 5 % ?????????? ??????, ?????????????? ?????? ?????? ??????????,
? ??? ?????.

????????? ?????? ? ?????????? ?????????????? ?????????? ??????????
????????? ? ?????????? ?????????????? ?????? EGFR.

? ?????????? ?????? ??????, ??? ?????????? Notch3 ??? ?
????????? ?????????????? ?????? ? ?????????? ?????? ??????????????
????????? ??????.

???????, ?????? ? ?????? ?????? **CADASIL**-??????.

????????? ?????????? ? ?????????? ?????? ?????????????? ?????????????? ??, ??,
?? ??????????, ??? ??? ?????? ?????? ?????? ??????????????, ? ??? ??????????,
?????????, ?????????? ?????????? ?????? ?????? ?????????? ??????????
?????????. ?????????? ?????????? ??????????, ???????, ??????????
????????? ?????????? ? ?????????? ?????? ?????? ? ?????????? ??????????
????????????????? ?????? ?????????? ?????? ?????? ?????? ?????? ?
?????????, ?????????????? ? ?????? ?????? ?????? ?????? ??????. ? ??????????
????? ?????????? ?????????????? ?? ??? ?????? ?????? ? ?????????? ??????
????? ?????? ?????????? ??????.

??????.

? ?????? ?????? ?? ?????????? ?????????????? ?????? ?????? ??????
?????????. ?????????? ?????? ?????????? ?????????? ?????????? ?????? ?
????? ???, ? ??? ?????? ?????? ?????? ? ??????????????, ?????? ??????????

?????????? ??????? ??????????. ?????????????????? ?????? ?????????????? ???
?????????? ?????????????????? ? ??????? ?????.

????????????????? ??????? ??????????????????, ?????????? ?? ??????????
????? ??????? ?? ????? ?????? ?????????????????? ????????.

????????????????? ??????? ?????? ?????????? ?? ?????????????? ??????.
????????????? ?????????????? ?????????????????? ?????????? ?????????????? ??????????????
??? ?????? ?????????? ??????????, ? ????? ??????????????????.

?????: ?????????????? ?????????????????? CADASIL, ? ?????
????????????? ?????????????? ??????????, ?????????? ?????????? ??????????
????????????? ? ?????????????? ?????????? ?????????? ??????????
????????????? ?????????? ??????. ?????????? ?????????? ?????????? ??????????????
????????? ?????- ? ?????????????? ? ?????????? ??????????, ?????????? ??????????
????????????? ??????? ??? ?????????????? ?????????? ?????????? ???, ??????????
? «????? ?????» ? ?????????????? ? ??? ?????????? ?????????????? ??????
?????????.

????? ??????????:

1. ?????? ?. , ?????? ?, ?????? . ? ?? . ?????? — ?????????????? ??????????-
????????? ?????????? ? ?????????????? ? ?????????????? ?????????? ?
??????????????????. ??????. ?????. 1997; 3: 20—25.
2. ????. ?, ????. ?, ?????? ?. ???????. — 2010. — ?. 237—245.
3. ?????? ?. . ?????? ?????????? ? ?????????? ??????. — ?, 2002.
4. ?????????? ?. ?, ?????? ?. . ???????. ?. ??. ? ???. ??????????????
????????-????????? ?????????? ? ?????????? ? ?????????????? ?????????? ?
??????????????. ??????. ?????. 2005; 2: 34—40.
5. Kalimo H., Ruchoux M., Viitanen M. ?t. al. CADASIL: a common form of
hereditary arteriopathy causing brain infarcts and dementia. Brain Pathol. 2002;
12: 371—384.