

Клиническое наблюдение пациента с болезнью мойя-мойя, осложнившейся транзиторной ишемической атакой с последующим развитием геморрагического инсульта. Особенности диагностики и лечения

О. И. Цибирова¹, М. А. Привалова^{1,2}, М. Г. Соколова^{2,3,4}, А. Ю. Улитин^{2,4}, С. А. Привалова³,
А. А. Цибиров⁵, М. Я. Беликова^{1,6}

¹СПб ГБУЗ «Госпиталь для ветеранов войн», Санкт-Петербург

²ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И. И. Мечникова» Минздрава России, Санкт-Петербург

³ФГБУН «Институт физиологии имени И. П. Павлова» РАН, Санкт-Петербург

⁴ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени В. А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург

⁵ФГБУ «Всероссийский центр экстренной и радиационной медицины имени А. М. Никифорова» МЧС России, Санкт-Петербург

⁶ФГБУН «Институт мозга человека имени Н. П. Бехтеревой» РАН, Санкт-Петербург

РЕЗЮМЕ

Болезнь мойя-мойя – это хроническое цереброваскулярное заболевание, связанное с сужением артерий головного мозга, проявляющееся головной болью, эпилептическими приступами, транзиторной ишемической атакой, приводящее к развитию ишемического или геморрагического инсульта. На сегодняшний день основные патогенетические механизмы болезни мойя-мойя еще полностью не выявлены, но некоторые исследования показали, что важным компонентом развития мойя-мойя является генетический фактор. Однако если вопрос диагностики данного синдрома можно считать решенным, это использование методов нейровизуализации (МРТ, КТ) с контрастированием церебральных сосудов, то вопрос лечения остается актуальным. В статье представлено клиническое наблюдение пациента с болезнью мойя-мойя, у которого развился геморрагический инсульт на фоне перенесенной транзиторной ишемической атаки.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: мойя-мойя, ангиография, стеноз внутренней сонной артерии, двусторонний стеноз, ишемический симптомы, геморрагические симптомы, Милдронат.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Clinical observation of patient with moya-moya syndrome complicated by transient ischemic attack followed by development of hemorrhagic stroke. Features of diagnosis and treatment

O. I. Tsihirova¹, M. A. Privalova^{1,2}, M. G. Sokolova^{2,3,4}, A. Yu. Ulitin^{2,4}, S. A. Privalova³,
A. A. Tsihirov⁵, M. Ya. Belikova^{1,6}

¹Hospital for Veterans of Wars, Saint Petersburg, Russia

²North-Western State Medical University n.a. I. I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia

³Institute for Physiology n.a. I. P. Pavlov, Saint Petersburg, Russia

⁴National Medical Research Centre n.a. V. A. Almazov, Saint Petersburg, Russia

⁵All-Russian Centre for Emergency and Radiation Medicine n.a. A. M. Nikiforov, Saint Petersburg, Russia

⁶Institute of Human Brain n.a. N. P. Bekhtereva, Saint Petersburg, Russia

SUMMARY

Moya-moya syndrome is a chronic cerebrovascular disease associated with narrowing of the arteries of the brain, manifested by headache, epileptic seizures, transient ischemic attack, leading to the development of ischemic or hemorrhagic stroke. To date, the main pathogenetic mechanisms of moyo-moya syndrome have not yet been fully identified, but some studies have shown that an important component of the development of moyo-moya is a genetic factor. However, if the issue of diagnosis of this syndrome can be considered solved – it is the use of neuroimaging methods (MRI, CT) with contrast of cerebral vessels, then the issue of treatment remains relevant. The article presents a clinical case of a patient with moyo-moya syndrome with the transformation of an ischemic stroke into a hemorrhagic type.

KEYWORDS: moyo-moya, angiography, stenosis of the internal carotid artery, bilateral stenosis, ischemic symptoms, hemorrhagic symptoms, Mildronate.

CONFLICT OF INTEREST. The authors declare no conflict of interest.

Блезнь мойя-мойя – цереброваскулярное заболевание, характеризующееся прогрессирующим двусторонним стенозом интракраниальных отделов внутренних сонных артерий и их проксимальных ветвей. Эти изменения вызывают образование аномальной коллатеральной сосудистой сети. Первое сообщение о пациенте с болезнью мойя-мойя было сделано в 1955 году К. Takeuchi и К. Shimizu на XIV съезде Японского нейрохирургического общества, далее эта болезнь была описана в 1957 году как «гипоплазия двусторонних внутренних сонных артерий» [20]. При ангиографии расширенные коллатеральные сосуды сравнивают с «чем-то туманным, как облако сигаретного дыма», что на японском языке называется мойя-мойя [20]. В этом же году и в том же журнале сообщение о случае заболевания опубликовали Т. Кудо и соавт. [15] В то время выявляли лишь спорадические случаи болезни исключительно в Японии и развитие двусторонней окклюзии сонных артерий с формированием сетевидных сосудов расценивали как врожденную аномалию. В 1963 году Сузуки и соавт. сообщили уже о шести случаях болезни на XXII съезде Японского нейрохирургического общества. Они предположили, что сетевидные сосуды на основании мозга служат коллатеральными путями кровоснабжения, развивающимися на фоне приобретенного, постепенно прогрессирующего стеноза внутренних сонных артерий. Стали появляться и другие работы Т. Такеучи, А. Нишимото и Т. Кудо [16, 19]. Второе название – болезнь Нишимото – Такеучи – Кудо.

Изначально считалось, что мойя-мойя затрагивает преимущественно лиц азиатского происхождения. Распространенность в Японии составляет 3,5 случая на 1 млн человек, в США – не превышает 1 случай на 1 млн. В настоящее время данная патология наблюдается у людей многих этнических групп во всем мире. Пик заболеваемости приходится на две возрастные группы: дети в возрасте 5 лет и взрослые в возрасте 40 лет. Лица женского пола заболевают примерно в 1,5–2,0 раза чаще мужчин.

Ишемические симптомы при болезни мойя-мойя связаны с нарушением кровообращения в зонах головного мозга, которые кровоснабжаются внутренними сонными артериями. У пациентов могут наблюдаться гемипарез, дизартрия, афазия и когнитивные нарушения, также возможно появление судорог и преходящее нарушение зрения. Симптомы ишемии могут быть как транзиторными, так и постоянными [21].

Нередко у пациентов с синдромом мойя-мойя возникает внутричерепное кровоизлияние, которое может быть паренхиматозным, желудочковым или субарахноидальным. Причиной кровоизлияния является разрыв коллатеральных сосудов. Частым клиническим проявлением мойя-мойя является головная боль. Расширение менингеальных и лептоменингеальных коллатеральных сосудов может стимулировать ноцицепторы, поэтому головная боль у больных с мойя-мойя очень похожа на мигрень. Расширенные коллатеральные сосуды в базальных ганглиях приводят к развитию хореоподобных гиперкинезов [18].

В развитии болезни мойя-мойя выделяют шесть стадий, которые были описаны Suzuki и Takaku в 1969 году:

- I стадия – «сужение бифуркационной вилки», сужение в области бифуркации внутренней сонной артерии;
- II стадия – «начало мойя-мойя», расширение передней и средней мозговых артерий в сочетании с сужением бифуркации внутренней сонной артерии;
- III стадия – «усиление мойя-мойя», дальнейшее изменение бифуркации ВСА и сужение передних и средних мозговых артерий;
- IV стадия – «уменьшение мойя-мойя» – уменьшение изменений, характерных для болезни Мойя-Мойя, с окклюзивными преобразованиями ВСА, передних и средних мозговых артерий;
- V стадия – дальнейшее уменьшение изменений с окклюзией ВСА, передних и средних мозговых артерий;
- VI стадия – «исчезновение Мойя-Мойя» – ВСА выключается из снабжения ГМ, кровоснабжение осуществляется из наружной сонной артерии.

Большинство семейных случаев носят полигенный характер или наследуются по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью. Главный локус гена аутосомно-доминантного заболевания мойя-мойя локализуется на хромосоме 17q25 [21].

Основными методами диагностики являются цифровая субтракционная ангиография, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография, однофотонная эмиссионная компьютерная томография и позитронно-эмиссионная томография. В настоящее время компьютерная томографическая ангиография и магнитно-резонансная ангиография получили широкое признание для диагностики и оценки болезни мойя-мойя. Компьютерная томографическая ангиография особенно информативна у пациентов, поступивших с подозрением на осложнения, связанные с сосудистыми аномалиями [13].

Клиническое наблюдение

Мужчина 46 лет, уроженец Республики Бенин (Западная Африка), 26.12.22 поступил в отделение нейрореанимации с подозрением на острое нарушение мозгового кровообращения. При осмотре пациента беспокоили жалобы на головную боль и повышение артериального давления до 190 мм рт. ст.

Анамнез заболевания: 24.12.22 на фоне полного здоровья почувствовал сильную головную боль. Пациент описывает боль по типу сильного удара по голове, преимущественно в затылочной области, при этом развилось сильное головокружение, на фоне которого отмечал замедление и невнятность речи, которые самостоятельно прошли в течение 30–40 минут. От госпитализации, предложенной врачами скорой помощи, отказался.

26.12.22 повторился эпизод сильной головной боли и пациент был госпитализирован в Госпиталь для ветеранов войн (Санкт-Петербург).

Анамнез жизни: повышение артериального давления до 150/90 мм рт. ст. отмечает с августа 2022 года, обращался за помощью к кардиологу, были назначены гипотензивные препараты на фоне приема которых АД стабилизировалось до 125/70 мм рт. ст.

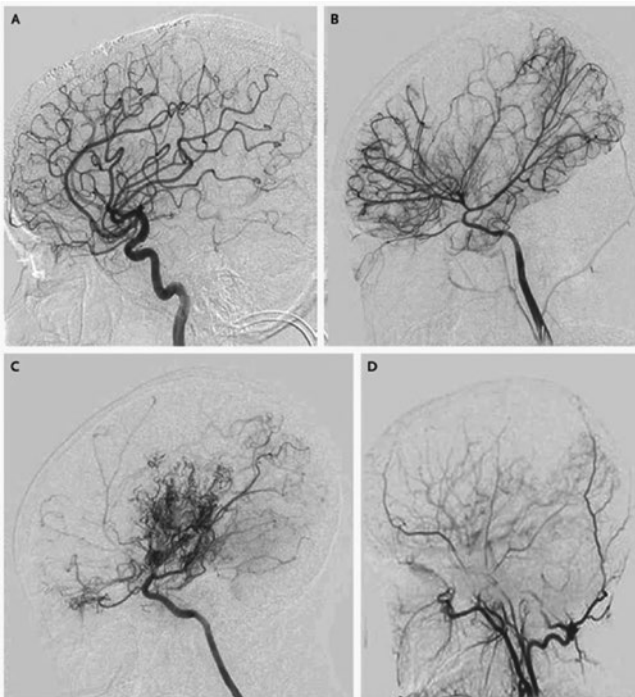


Рисунок 1. Ангиография при болезни мойя-мойя. А – нормальная ангиограмма в боковой проекции внутренней сонной артерии. В – оценки Suzuki, стадия с I по II, характеризующиеся сужением внутренней сонной артерии до развития обширных коллатеральных сосудов. С – оценки Suzuki с III по IV со значительным сужением внутренней сонной артерии и характерными коллатералами типа «дым». D – оценки Suzuki с V по VI с облитерацией кровотока по внутренней сонной артерии.

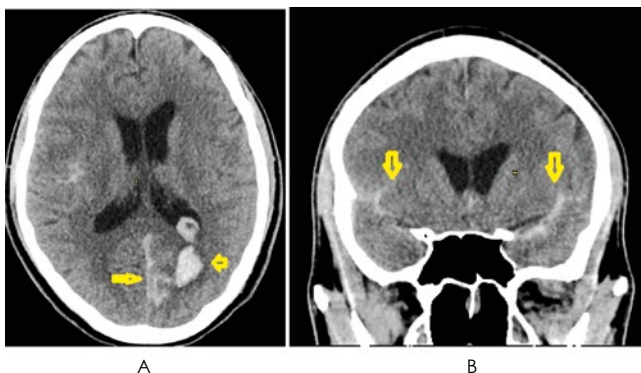


Рисунок 2. КТ головного мозга. Нативное сканирование. А – аксиальная проекция. Внутримозговая гематома левой затылочной доли размерами 25 × 16 × 18 мм (V ~ 3,7 мл) с минимальным перифокальным отеком (короткая стрелка), осложненная прорывом крови в затылочный рог левого бокового желудочка и субарахноидальное пространство (длинная стрелка). В – корональная проекция. Кровь в Сильвиевых щелях (стрелки).

Эпидемиологический анамнез: гепатит, туберкулез, малярию, тиф отрицает. Контакт с инфекционными и лихорадящими отрицает. Выезд за пределы Ленинградской области за 6 месяцев отрицает. Инъекции за 6 месяцев отрицает. COVID-19 не болел, вакцинация от COVID-19 – сентябрь 2022 года. Прием наркотических и психотропных препаратов отрицает.

Соматический статус в норме, соответствует возрастному интервалу.

Неврологический статус. Сознание ясное (15 баллов по ШКГ). Контакт продуктивный. Ориентирован в пространстве, времени, собственной личности. Зрачки D = S. Реакция зрачков на свет сохранена. Цветовосприятие не нарушено. Корнеальный рефлекс сохранен. Глазные щели D = S. Пареза зрения нет. Движения глазных яблок в полном объеме. Гемианопсии,

диплопии, нистагма не выявлено. Тройничный нерв: точки выхода веточек тройничного нерва при пальпации безболезненны, чувствительность на лице сохранена. Лицо асимметричное, прозопарез справа, вкусовых нарушений нет. Слуховых нарушений не выявлено. Речь, фонация, глотание не нарушены. Глоточный рефлекс сохранен. Функции добавочного нерва без особенностей. Язык по средней линии. Проба Барре справа положительная с верхних конечностей, в нижних конечностях сила мышц достаточна во всех отделах. Мышечный тонус в конечностях физиологический. Глубокие рефлексы D ≥ S с рук, D ≥ S с ног. Патологические стопные знаки не выявляются. Чувствительные нарушения: легкая гемигипестезия справа. Координационные пробы: пальценосовая и пяточная, коленная пробы с атаксией справа, гиперметрия справа, адиадохокинез справа, отклонение вправо в позе Ромберга. Походка не оценивалась. Пальпация паравертебральных точек безболезненная. Оболочечных знаков нет. Оценка по неврологическим шкалам: NIHSS – 7 баллов, Рэнкина – 4 баллов, Бартел – 17 баллов.

КТ головного мозга от 26.12.23 выполнена по стандартной программе без внутривенного контрастирования, дополнена ангиографией брахиоцефальных артерий в смешанную фазу:

- срединные структуры не смещены;
- цистерны основания мозга обычно выражены;
- миндалины мозжечка не пролабируют ниже уровня БЗО;
- в левой затылочной доле – внутримозговое кровоизлияние размерами 25 × 16 × 18 мм (V ~ 3,7 мл) с полоской перифокального отека, прорывом в прилежащее САП и затылочный рог левого БЖ, где определяется сгусток крови, также следы крови в затылочном роге правого БЖ и III желудочке. Скопление крови в базальных цистернах, отдельных бороздах обеих гемисфер головного мозга максимальной толщиной до 2–4 мм (рис. 2).

В обследовании:

- желудочки умеренно расширены, без признаков гипертензии. III желудочек шириной до 6,5 мм. IV желудочек обычной конфигурации;
- субарахноидальное пространство не расширено;
- околоносовые пазухи в зоне сканирования, ячейки сосцевидных отростков височных костей пневматизированы;
- травматические и деструктивные изменения костей свода и основания черепа не выявлены.

При проведении ангиографии отмечается отсутствие контрастирования ЛСМА от устья сегмента M1 на протяжении 11 мм с «облаком» извитых коллатералей на этом уровне, далее сегмент M2 и дистальные ветви контрастируются (рис. 3, 4). В одной из коллатералей на уровне левой базальноядерной области определяется мелкая мешотчатая аневризма размерами 2 × 3 мм. Койлинг ЛВСА в субокципитальных отделах.

Заключение. Внутримозговая гематома небольшого объема в левой затылочной доле. ВЖК. Умеренное конвекситальное и базальное САК. Отсутствие контрастирования сегмента M1 ЛСМА с системой коллатералей на этом уровне и дальнейшим заполнением из них сегмента M2 и других ветвей. Мелкая мешотчатая аневризма одной из коллатеральных веток на уровне левой базальноядерной зоны (рис. 5).

Пациент был консультирован нейрохирургом, рекомендовано, что, учитывая объем гематомы, отсутствие признаков сдавления и дислокации мозга, нарушения ликвороциркуляции, экстренное оперативное лечение не показано. Метод лечения аневризмы целесообразно выбрать по истечении острого периода инсульта; выполнить СКТ контроль 28.12 с последующей повторной консультацией.

Окончательный диагноз. ЦВБ. Геморрагический инсульт в бассейне ЛЗМА по типу паренхиматозно-вентрикулярно-субарахноидального кровоизлияния с формированием ВМГ левой затылочной доли (4 мл), ВЖК, САК, среднетяжелое течение от 26.12.22 в виде легкого центрального пареза правой верхней конечности, гемипарестезии справа, вестибуломозжечкового синдрома на фоне ТИА в ВББ от 24.12.22. Хроническая окклюзия сегмента М1 левой СМА, артериальная мешотчатая аневризма стриарной артерии слева (без разрыва).

Состояние: 15 баллов ШКГ, тяжесть инсульта III ст. по шкале Н/Н, IV ст. по Фишеру.

По результатам СКТ головного мозга от 28.12.22: внутримозговая гематома небольшого объема в левой затылочной доле. ВЖК. Умеренное конвекситальное и базальное САК. В сравнении с данными предыдущего КТ-исследования, без отрицательной динамики, увеличение объема крови не отмечено.

В лабораторных исследованиях крови и мочи показатели были в рамках референтных значений. По данным ЭКГ в динамике: синусовый ритм с частотой 62 в минуту. Учитывая стабильное состояние пациента в течение суток, он был переведен в отделение для больных с острым нарушением мозгового кровообращения, где и продолжил лечение. Консервативная терапия проводилась согласно стандартам оказания специализированной стационарной помощи пациентам с геморрагическим инсультом. Из медикаментозных препаратов больной получал ноотропную поддержку, гипотензивные лекарственные средства, блокаторы кальциевых каналов с целью предупреждения вазоспазма, гиполипидемические средства, а также препараты, улучшающие клеточный метаболизм и обладающие антиоксидантными свойствами.

В данном клиническом случае антиоксидантная терапия была наиболее актуальна с учетом комбинированного сосудистого поражения головного мозга: от 24.12.22 пациент перенес преходящее нарушение мозгового кровообращения по типу транзиторной ишемической атаки с последующим развитием геморрагического инсульта от 26.12.22. Из широкого списка метаболических препаратов, доступных в настоящее время, мы выбрали препарат Милдронат. Биохимической основой терапевтического действия Милдроната является его антиоксидантная активность: Милдронат существенно уменьшает окислительное повреждение липопротеиновых структур, восстанавливает активность эндогенной антиоксидантной системы [1].

Милдронат относится к классу парциальных ингибиторов окисления жирных кислот (p-FOX inhibitors) и является конкурентным ингибитором γ -бутиробетаингидроксилазы – фермента, превращающего эндогенный γ -бутиробетанин (ГББ) в карнитин. Карнитин в организме человека обеспечивает транспорт длинноцепочных жирных кислот (СЖК) через мембраны митохондрий к месту их окисления в митохондриальном матриксе. Снижение его концентрации в организме тормозит проникновение длинноцепочных жирных кислот

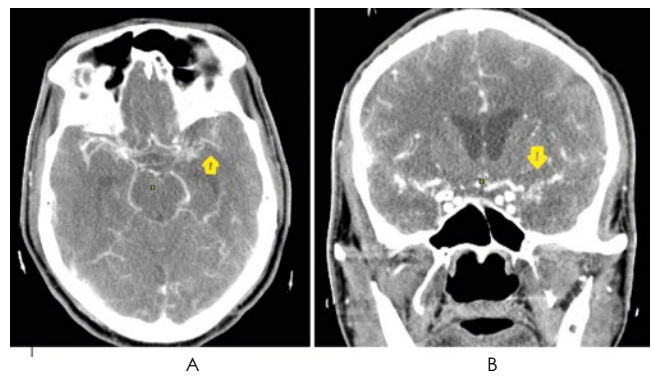


Рисунок 3. КТ-ангиография головного мозга. Артериальная фаза. А – аксиальная проекция. В – корональная проекция. Отсутствие контрастирования сегмента М1 АСМА от устья и на протяжении 11 мм с «облаком» извитых коллатералей на этом уровне. Сегменты М2 и М3 АСМА заполняются за счет коллатерального кровотока.

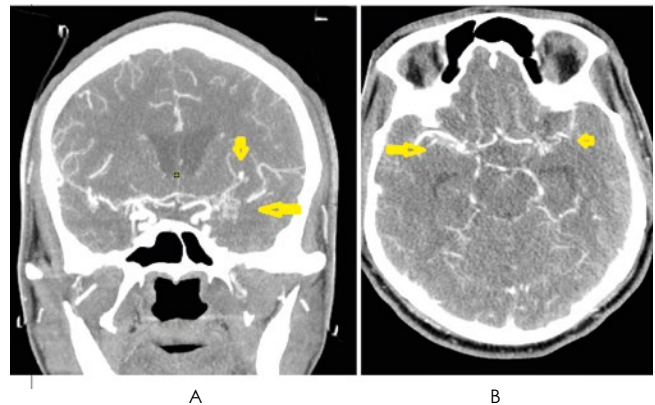


Рисунок 4. КТ-ангиография головного мозга. Артериальная фаза. Алгоритм MIP. А – корональная проекция. «Облако» извитых коллатералей в месте окклюзии сегмента М1 АСМА (длинная стрелка), мешотчатая аневризма размерами 3 × 2 мм одной из лентикулостриарных артерий слева, заполняющаяся через коллатерали (короткая стрелка). В – аксиальная проекция. «Облако» извитых коллатералей в месте окклюзии сегмента М1 АСМА (короткая стрелка), единичные коллатерали по ходу сегмента М1 ПСМА при сохранении проходимости артерии (длинная стрелка).

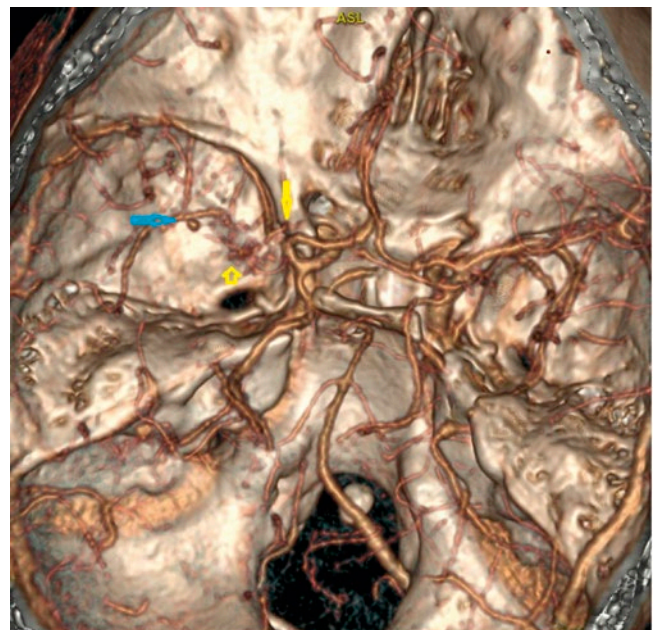


Рисунок 5. КТ-ангиография головного мозга. Артериальная фаза. 3D-VRT. Окклюзия сегмента М1 АСМА от устья (длинная желтая стрелка), «облако» извитых коллатералей в месте окклюзии сегмента М1 АСМА (короткая желтая стрелка), мешотчатая аневризма одной из лентикулостриарных артерий слева (голубая стрелка).

в митохондрии. Поэтому при применении Милдроната интенсивность β -окисления СЖК существенно снижается.

Можно выделить два основных пути влияния Милдроната на нервную систему, которые реализуются несколькими параллельными механизмами – это системное метаболическое и антиишемическое действие Милдроната, в результате которого улучшается кровоснабжение мозга и предотвращается влияние факторов риска заболеваний нервной системы; другой путь – это непосредственное действие Милдроната на нервную систему [2]. Выявлено положительное влияние Милдроната на функциональную способность миокарда, которое достигается коррекцией Милдронатом процессов биосинтеза оксида азота, оказывая положительное влияние на гладкомышечные клетки кровеносных сосудов [5]. Холиномиметические эффекты и системные сосудистые реакции на фоне стимуляции образования эфиров γ -бутиробетаина активируют эндотелиальную синтазу оксида азота. Отмечено участие Милдроната в регуляции липидного обмена и действие на агрегацию форменных элементов и реологические свойства крови [4].

Непосредственное действие Милдроната на нервную систему реализуется через влияние на нейронный метаболизм на уровне митохондрий, утилизацию АТФ, окисление липидов и захват глюкозы. Кроме метаболического воздействия, выражено и нейропротективное действие путем подавления образования свободных радикалов, потенцирование действия инсулина как гормонального нейропротектора, укрепление гематоэнцефалического барьера и включение противовоспалительных и противовоспалительных механизмов, обезвреживание эндогенных нейротоксинов и ксенобиотиков.

Учитывая, что Милдронат обладает таким многокомпонентным действием, он стал препаратом выбора в данной сложнейшей клинической ситуации, когда наблюдается трансформация ишемического типа нарушения мозгового кровообращения в геморрагический. Нейропротективное и нейромодулирующее действие Милдроната оказало выраженное положительное влияние на патогенетические звенья геморрагического инсульта у нашего пациента. Клинически это подтверждалось сравнительно быстрой адаптацией больного к физическим и умственным нагрузкам, что еженедельно оценивалось на обходе мультидисциплинарной бригады.

Вышеперечисленные свойства Милдроната неоднократно регистрировались при проведении клинических исследований данного лекарственного средства, которые также выявили, что курсовая терапия Милдронатом уменьшает расстройства памяти и внимания, улучшаются ориентировка во времени и пространстве, мыслительные процессы, речь и праксис, улучшается общий когнитивный статус пациентов [6].

Установлено, что Милдронат в дозе 1000 мг (10 мл 10%-ного раствора) внутривенно капельно в течение 20 дней оказывает статистически значимое влияние на тяжесть неврологических нарушений у больных с ишемическим инсультом в остром периоде его развития, уменьшая ее. Препарат активно применялся и у пациентов с новой коронавирусной инфекцией COVID-19 в остром периоде на фоне цереброваскулярной болезни [3].

В результате проведенного лечения состояние пациента улучшилось, уменьшились явления вестибуломожечковой недостаточности, регрессировали явления правосторонней гемипареза, восстановилась сила в правой верхней конечности.

Контрольная КТ от 28.12.22: срединные структуры не смещены, цистерны основания мозга не расширены, почти полный регресс геморрагического компонента гематомы в левой затылочной доле, желудочковая система – без свежей крови, сохраняется кровь в отдельных бороздах левой затылочной и теменной долей. В сравнении с данными предыдущего КТ-исследования отмечается положительная динамика.

Пациент был выписан домой с диагнозом «ЦВБ. Геморрагический инсульт в бассейне ЛЗМА по типу паренхиматозно-вентрикулярно-субарахноидального кровоизлияния с формированием ВМГ левой затылочной доли (4 мл), ВЖК, САК, среднетяжелое течение 26.12.22 в виде легкого центрального пареза правой верхней конечности, гемипареза справа, вестибуломожечкового синдрома на фоне ТИА в ВББ от 24.12.22. Хроническая окклюзия сегмента М1 левой СМА, артериальная мешотчатая аневризма стриарной артерии слева (без разрыва). Болезнь моя-моя. Гипертоническая болезнь III ст., риск IV ст.»

Рекомендована консультация нейрохирурга в плановом порядке для решения вопроса об оперативном лечении.

Ассоциирование болезни моя-моя и аневризматических расширений артерий головного мозга – довольно частое явление, и манифестация заболевания у взрослых обычно происходит в виде кровоизлияния, что является грозным и зачастую фатальным осложнением [11, 17]. Прямую операцию по поводу аневризм, связанных с болезнью моя-моя, расположенных в виллизиевом круге, следует рассматривать как метод выбора для предотвращения повторного разрыва аневризм [9]. Аневризмы, связанные с болезнью моя-моя, формируются и растут в результате гемодинамического стресса соответствующих сосудов из-за обструкции внутренней сонной артерии [21]. Однако выполнение радикальной операции на аневризмах виллизиева круга, ассоциированных с болезнью моя-моя, затруднено по следующим причинам: прерывание анастомотических (коллатеральных) сосудов и ретракционное манипулирование структурами головного мозга во время операции могут быть существенным осложняющим фактором в послеоперационном ведении этих пациентов. При болезни моя-моя по объективным причинам имеется низкая толерантность мозговой ткани к ретракции и ишемии, а также скудные резервные возможности гемодинамики [14]. В связи с этим при проведении таких операций следует в полной мере использовать периоперационные методы защиты головного мозга. Ряд авторов, оценивая свой опыт оперативного лечения таких пациентов, считают, что перед клипированием аневризмы следует выполнять экстраинтракраниальный микроанастомоз (ЭИКМА) [8, 10].

Таким образом, целесообразной хирургической тактикой у данного пациента следует считать одномоментное наложение ЭИКМА слева и прямое выключение аневризмы левой СМА из кровотока методом клипирования в условиях медикаментозной защиты головного мозга тиопенталом натрия.

Заключение

Болезнь моя-моя часто приводит к развитию инсульта у детей и взрослых. Пациенты, имеющие генетическую предрасположенность и страдающие серповидно-клеточной анемией, более подвержены развитию болезни моя-моя. Наиболее значимым диагностическим критерием

является рентгенодиагностика, необходимая для подтверждения диагноза, определения стадии развития заболевания и выбора тактики лечения.

Вопрос консервативной терапии окончательно не решен, поскольку при болезни мойя-мойя может иметь место сочетание ишемических изменений вещества головного мозга и кровоизлияния. Из значительного списка метаболических препаратов наиболее актуальным, по нашему мнению, являются Милдронат, который имеет как нейропротекторное, так и нейромодулирующее действие и может быть использован у пациентов и при ишемическом, и при геморрагическом типе инсульта. Важно отметить, что Милдронат можно использовать в качестве недифференцированной терапии вследствие того, что он устраняет продукты оксидантного стресса, защищая клеточные мембраны от повреждения, поддерживает микроциркуляцию в тканях организма на фоне ишемии и гипоксии.

Список литературы / References

- Максимова М.Ю. Клиническая эффективность и антиоксидантная активность Милдроната. *Российский кардиологический журнал*. 2009. № 4 (78). С. 55–63. Maksimova M. Yu. Clinical efficacy and antioxidant activity of Mildronate. *Russian Journal of Cardiology*. 2009. No. 4 (78). Pp. 55–63.
- Стаценко М.Е., Туркина С.В., Лопушкова Ю.Е. Новые данные о хорошо известном препарате: фокус на мельдоний. *Медицинский совет*. 2021. № 14. С. 44–51. Statsenko M.E., Turkina S.V., Lopushkova Yu.E. New data on a well-known drug: Focus on meldonium. *Medical Council*. 2021. No. 14. Pp. 44–51.
- Соколова М.Г., Привалова М.А., и др. Клинико-лабораторное обоснование применения корректоров метаболизма для лечения пациентов с новой коронавирусной инфекцией COVID-19 в остром периоде на фоне цереброваскулярной болезни. *Медицинский алфавит. Неврология и психиатрия*. 2022. № 10 (2). С. 12–18. DOI: 10.33667/2078-5631-2022-10-12-16. Sokolova M.G., Privalova M.A., et al. Clinical and laboratory rationale for the use of metabolic correctors for the treatment of patients with a new coronavirus infection COVID-19 in the acute period against the background of cerebrovascular disease. *Medical Alphabet. Neurology and Psychiatry*. 2022. No. 10 (2). Pp. 12–18. DOI: 10.33667/2078-5631-2022-10-12-16.
- Федин А.И., Соловьева Э.Ю., Баранова О.А. Хроническая ишемия мозга и ИБС. *Нервные болезни*. 2020. № 3. С. 15–25. Fedin A.I., Solovyova E.Yu., Baranova O.A. Chronic cerebral ischemia and ischemic heart disease. *Nervous Diseases*. 2020. No. 3. Pp. 15–25.
- Хейло Ю.А., Данилоторская Ю.А., Назаренко Г.Б. Показатели бульбарной капилляроскопии при ХИМ и ИБС. *Терапия*. 2020. № 3 (37). С. 58–63. Kheilo Yu.A., Danilotor'skaya Yu.A., Nazarenko G.B. Indicators of bulbar capillaroscopy in CCI and ischemic heart disease. *Therapy*. 2020. No. 3 (37). Pp. 58–63.
- Ширалиева Р.К., Гасанов Р.А. Применение Милдроната у больных с когнитивными расстройствами при мозговом инсульте. *Клиническая медицина*. 2007. № 7, том 12/1. С. 71–73. Shiraliev R.K., Gasanov R.A. Use of Mildronate in patients with cognitive disorders due to cerebral stroke. *Clinical medicine*. 2007. No. 7, vol. 12/1. Pp. 71–73.
- Adams HP, Kassell NF, Wisoff HS, Drake CG (1979) Intracranial saccular aneurysm and Moyamoya disease. *Stroke* 10: 174–179. [Aoki N (1993) Cerebrovascular bypass surgery for the treatment of Moyamoya disease: unsatisfactory outcome in the patients presenting with intracranial hemorrhage. *Surg Neurol* 40: 372–377].
- Ando T, Iwai T, Shimizu K, Miwa Y, Deguchi K, Sakai N, Yamada H, Ohkuma A, Hunakoshi T (1988). Moyamoya disease associated with aneurysm. Analysis of six cases. *Surg Cerebr Stroke* 16: 161–167 (Jpn).
- Aoki N (1993) Cerebrovascular bypass surgery for the treatment of moyamoya disease: Unsatisfactory outcome in the patients presenting with intracranial hemorrhage. *Surg Neurol* 40: 372–377.
- Bucciero A, Carangelo B, Vizioli L. Giant basilar artery aneurysm associated with moyamoya disease. Case report and review of the literature. *Acta Neurol (Napoli)*. 1994 Jun; 16 (3): 121–8. PMID: 7992661.
- Canavero I, Vetrano IG, Zedde M, Pascarella R, Gatti L, Acerbi F, Nava S, Ferrolfi P, Parati EA, Bersano A. Clinical Management of Moyamoya Patients. *J Clin Med*. 2021 Aug 17; 10 (16): 3628. DOI: 10.3390/jcm10163628. PMID: 34441923; PMCID: PMC8397113.
- Graf J, Schwitalla JC, Albrecht P, Veltkamp R, Berlit P, Hartung HP, Aktas O, Kraemer M. Misdiagnoses and delay of diagnoses in Moyamoya angiopathy—a large Caucasian case series. *J Neurol*. 2019 May; 266 (5): 1153–1159. DOI: 10.1007/s00415-019-09245-9. Epub 2019 Feb 25. PMID: 30805794.
- Kamada K, Imanishi M, Kawaguchi S, Koshimae N, Tokunaga H, Park YS (1993) Orbitozygomatic temporopolar approach for basilar aneurysm associated with moyamoya disease. *Surg Cerebr Stroke* 21: 161–166 (Jpn).
- Kawaguchi S, Sakaki T, Morimoto T, Kakizaki T, Kamada K. Characteristics of intracranial aneurysms associated with moyamoya disease. A review of 111 cases. *Acta Neurochir (Wien)*. 1996; 138 (11): 1287–94. DOI: 10.1007/BF01411057. PMID: 8980731.
- Kudo T, Takayama R, Mikawakuchi W, et al. Occlusion of internal carotid artery. *Brain Nerve (Tokyo)*. 1957. No. 9. P. 757.
- Kudo T. Spontaneous occlusion of the circle of Willis: A disease apparently confined to Japanese. *Neurology*. 1968. No. 18. P. 485–496.
- Mikami T, Suzuki H, Komatsu K, Mikuni N. Influence of Inflammatory Disease on the Pathophysiology of Moyamoya Disease and Quasi-moyamoya Disease. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2019 Oct 15; 59 (10): 361–370. DOI: 10.2176/nmc.ra.2019-0059. Epub 2019 Jul 6. PMID: 31281171; PMCID: PMC6796064.
- Mineharu Y, Liu W, Inoue K, Matsuura N, Inoue S, Takenaka K, Ikeda H, Houkin K, Takagi Y, Kikuta K, Nozaki K, Hashimoto N, Koizumi A. Autosomal dominant moyamoya disease maps to chromosome 17q25.3. *Neurology*. 2008 Jun 10; 70 (24 Pt 2): 2357–63. DOI: 10.1212/01.wnl.0000291012.49986.f9. Epub 2008 May 7. PMID: 18463369.
- Nishimoto A., Takeuchi T. Abnormal cerebrovascular network related to the internal carotid arteries. *J. Neurosurg*. 1968. No. 29. P. 255–260.
- Takeuchi K., Shimizu K. Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. *Brain Nerve (Tokyo)*. 1957. No. 9. P. 37–43.
- Yabumoto M, Funahashi K, Fujii T, Hayashi S, Komai N (1983) Moyamoya disease associated with intracranial aneurysms. *Surg Neurol* 20: 20–24.
- Zhang H, Zheng L, Feng L. Epidemiology, diagnosis and treatment of moyamoya disease. *Exp Ther Med*. 2019 Mar; 17(3): 1977–1984. doi: 10.3892/etm.2019.7198. Epub 2019 Jan 25. PMID: 30867689; PMCID: PMC6395994.

Статья поступила / Received

Получена после рецензирования / Revised

Принята к публикации / Accepted

Сведения об авторах

Цибирова Ольга Ивановна, зав. отделением реанимации и интенсивной терапии для больных с ОНМК¹. ORCID: 0000-0002-9703-3452

Привалова Мария Андреевна, к.м.н., зав. отделением для больных с острым нарушением мозгового кровообращения¹, доцент кафедры неврологии им. акад. С.Н. Давиденкова². eLibrary SPIN: 8892-6364. ORCID: 0000-0003-3948-6397

Соколова Мария Георгиевна, д.м.н., доцент, доцент кафедры неврологии им. акад. С.Н. Давиденкова², проф. кафедры анатомии и физиологии человека и животных³, проф. кафедры нейрохирургии⁴. E-mail: sokolova.m08@mail.ru. eLibrary SPIN: 1328-4584. ORCID: 0000-0002-3829-9971

Улитин Алексей Юрьевич, д.м.н., проф., проф. кафедры нейрохирургии², зав. кафедрой нейрохирургии⁴. SPIN: 7709-9500. ORCID: 0000-0002-8343-4917

Привалова Софья Алексеевна, аспирант³. ORCID: 0009-0007-4433-1687

Цибиров Андрей Александрович, врач-нейрохирург³. eLibrary SPIN: 5413-4117. ORCID: 0000-0002-7003-9408

Беликова Мария Яковлевна, д.м.н., зав. отделением компьютерной томографии¹, проф. отдела учебно-методической работы⁶. eLibrary SPIN: 1707-489. ORCID: 0000-0002-6768-7711

¹СПб ГБУЗ «Госпиталь для ветеранов войн». Санкт-Петербург

²ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова» Минздрава России, Санкт-Петербург

³ФГБУН «Институт физиологии имени И.П. Павлова» РАН, Санкт-Петербург

⁴ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург

⁵ФГБУ «Всероссийский центр экстренной и радиационной медицины имени А.М. Никифорова» МЧС России, Санкт-Петербург

⁶ФГБУН «Институт мозга человека имени Н.П. Бехтерева» РАН, Санкт-Петербург

Автор для переписки: Соколова Мария Георгиевна. E-mail: sokolova.m08@mail.ru

About authors

Tsibirova Olga I., head of Dept of Resuscitation and Intensive Care for Patients with Stroke¹. ORCID: 0000-0002-9703-3452

Privalova Maria Andreevna, PhD Med, head of Dept for Patients with Acute Cerebrovascular Accident¹, associate professor at Dept of Neurology n.a. academician S.N. Davidenkov². eLibrary SPIN: 8892-6364. ORCID: 0000-0003-3948-6397

Sokolova Maria G., DM Sci, associate professor, associate professor at Dept of Neurology n.a. academician S.N. Davidenkov², professor at Dept of Anatomy and Physiology of Humans and Animals³, professor at Dept of Neurosurgery⁴. E-mail: sokolova.m08@mail.ru. eLibrary SPIN: 1328-4584. ORCID: 0000-0002-3829-9971

Ulitin Alexey Yu., DM Sci, professor, professor at Dept of Neurosurgery², head of Dept of Neurosurgery⁴. SPIN: 7709-9500. ORCID: 0000-0002-8343-4917

Privalova Sofya A., postgraduate student³. ORCID: 0009-0007-4433-1687

Tsibirov Andrey A., neurosurgeon³. eLibrary SPIN: 5413-4117. ORCID: 0000-0002-7003-9408

Belikova Maria Ya., DM Sci, head of Dept of Computed Tomography¹, professor at Dept of Educational and Methodological Work⁶. eLibrary SPIN: 1707-489. ORCID: 0000-0002-6768-7711

¹Hospital for Veterans of Wars, Saint Petersburg, Russia

²North-Western State Medical University n.a. I.I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia

³Institute for Physiology n.a. I.P. Pavlov, Saint Petersburg, Russia

⁴National Medical Research Centre n.a. V.A. Almazov, Saint Petersburg, Russia

⁵All-Russian Centre for Emergency and Radiation Medicine n.a. A.M. Nikiforov, Saint Petersburg, Russia

⁶Institute of Human Brain n.a. N.P. Bekhtereva, Saint Petersburg, Russia

Corresponding author: Sokolova Maria G. E-mail: sokolova.m08@mail.ru

