

И. А. Григорова, д-р. мед. наук, проф, акад. УАН, зав. каф. нервных болезней ХГМУ, **А. В. Барановская**, врач-невропатолог ГКБ № 18, **Е. Ю. Березнякова**

Харьковский государственный медицинский университет (г. Харьков),
Городская клиническая больница № 18

РАРИТЕТНАЯ НЕВРОЛОГИЯ: СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ МОЙЯ-МОЙЯ

Сосудистые заболевания головного мозга являются одной из наиболее частых причин временной нетрудоспособности, инвалидизации и смертности (среди всех причин смертности занимают 2—3 место, уступая только опухолевым заболеваниям и болезням сердца). В структуре различных форм сердечно-сосудистых заболеваний цереброваскулярная патология составляет от 30 до 50 %. В Украине ежегодно регистрируется 100—120 тыс. инсультов, при этом показатели смертности, вызванные данной патологией, превышают в 2,5 раза аналогичные показатели в странах Запада [11]. Таким образом, в настоящее время данная проблема наиболее актуальна в неврологии и имеет чрезвычайно большое медицинское и социальное значение.

В подавляющем большинстве случаев причиной возникновения острого нарушения мозгового кровообращения является атеросклеротическое поражение стенок артерий, кровоснабжающих различные отделы головного мозга, а также кардиогенные эмболии. Существует и ряд других причин нарушений мозгового кровообращения, в их число входит и такое редкое заболевание как болезнь мойя-мойя.

Болезнь мойя-мойя — прогрессирующее цереброваскулярное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся двусторонним стенозированием супраклиноидной (проксимальной) части внутренних сонных артерий (ВСА) и начальных сегментов передней и средней мозговых артерий, с последующим вовлечением вертебробазилярного бассейна, сопровождающееся развитием базальной сети анастомозов

Болезнь мойя-мойя — сравнительно новая нозологическая форма, выявленная впервые японскими авторами Shimizu K. и Takeuchi K. в 1955 г. Первая публикация принадлежит Takeuchi K., Kudo T. в 1957 г. в японской литературе. Статьи о болезни мойя-мойя, содержащие критерии диагностики и симптоматологические признаки болезни, были опубликованы в 1961 г. Термин «болезнь мойя-мойя» является общепризнанным названием заболевания, в переводе с японского означает — «нечто, подобное сигаретному дыму, плывущему в воздухе». Данное определение в полной мере соответствует ангиографической картине заболевания (см. рис. 2 — «феномен дымчатого облака»). Официальный термин этой болезни в Японии — спонтанная окклюзия Виллизиева круга, но термин «болезнь мойя-мойя» более распространен и признан во всем мире. Иногда используют название болезни по именам описавших заболевание авторов — болезнь Нишимото — Такеучи — Кудо (Nishimoto — Takeuchi — Kudo).

Болезнь мойя-мойя является наиболее специфичной для японцев. Статистическое исследование эпидемиологии заболевания позволяет отнести его в группу редких. Распространенность данного заболевания в Японии — 1 случай на 32 тыс. общего населения. В Европе встречаемость в 10 раз меньше.

В Японии ожидаемая ежегодная заболеваемость болезнью мойя-мойя составляет одно наблюдение на

1 млн в популяции. За пределами Японии эта болезнь чаще встречается в Китае (описано 519 случаев по сборным данным в литературе) и Корее (289 наблюдений). Количество женщин среди пациентов с этим заболеванием превалирует: соотношение женщин и мужчин составляет 1,6—1,8 : 1. Заболевание с наибольшей частотой впервые возникает в возрасте до 10 лет и несколько реже — в возрасте 40—49 лет. Первый пик начала болезни — в возрасте около 4 лет, в котором обычно наблюдаются ишемические поражения. Второй пик заболеваемости приходится на возраст около 34 лет, где большинство поражений связано с церебральной геморрагией.

Одиночные наблюдения встречаются более часто, но бывают и семейные случаи. Частота семейных наблюдений составляет около 10 % (8,82 %), зарегистрированных в Японии, включая идентичных близнецов. Наиболее вероятно, что способ наследования болезни мойя-мойя является многофакторным [7, 8].

Публикации в странах СНГ об этом заболевании содержат единичное число наблюдений (около 16). Данных о распространенности болезни в Украине нет, нет и соответствия критериям диагностики этого заболевания, принятым в мире.

Этиология болезни мойя-мойя остается до конца не изученной. Предполагают наличие наследственных форм, наследуемых аутосомно-рецессивно, а также так называемых семейных форм, локализованных в 3, 6, 8 и 17 хромосомах (10 % случаев). Обсуждается наличие вторичных форм болезни мойя-мойя при некоторых редких формах анемии, после радиотерапии, при наличии фиброматоза 1 типа, или синдрома Вильямса [1].

Патоморфологически в пораженных сосудах головного мозга выявляется утолщение интимы с развитием стеноза или окклюзии в конечной части внутренней сонной артерии, обычно с двух сторон, иногда в сочетании с жировой дегенерацией; в большинстве артерий, составляющих артериальный круг мозга, выявляются стенозы различной выраженности или окклюзии вследствие фиброзного утолщения интимы, в сочетании с расширением внутренней эластической мембраны и истончением средней оболочки; множество сосудов наблюдается вокруг Виллизиева круга (перфорирующие и анастомотические ветви).

Классификация болезни Мойя-Мойя (Matsushima Y., 1990)

Tun I (тип преходящих ишемических атак). Эпизоды преходящих ишемических атак или обратимого ишемического неврологического дефицита наблюдаются два раза в месяц и реже.

Tun II (тип частых преходящих ишемических атак). Эпизоды преходящих ишемических атак или обратимого ишемического неврологического дефицита наблюдаются чаще, чем два раза в месяц. На компьютерной томографии (КТ) не выявляется зон пониженной плотности и не остается симптомов неврологического дефицита.

Тип III (тип преходящих ишемических атак — инфаркта). После повторных атак I или II типа, учащающихся по времени, появляется заметная гиподенсная зона на КТ или выявляется необратимый неврологический дефицит.

Тип IV (тип инфаркт — преходящие ишемические атаки). Заболевание начинается как инфаркт вскоре после первых клинических проявлений. Впоследствии возникают эпизоды повторных ишемических атак или обратимого неврологического дефицита и иногда повторный инфаркт.

Тип V (инфарктный тип). Заболевание начинается с инфаркта. Нет последующих атак или повторяющихся инфарктов.

Тип VI (разрыв коллатеральных сосудов, постельный тип, прочее). Заболевание развивается вследствие геморрагии из разорвавшихся коллатеральных сосудов. Не классифицированные проявления других типов включены в эту группу.

Симптомы, отмечающиеся эпизодически при болезнях типа I и II, становятся персистирующими при типах III и IV. Большинство симптомов становятся постоянными при типе V и VI. Типы V и VI, соответствующие так называемой «болезни мойя-мойя взрослых», обычно наблюдаются у людей старше 20 лет; в возрасте моложе 20 лет наиболее характерны клинические проявления I—IV типов. Эпизодические симптомы и начальные симптомы обычно проявляются при какой-либо деятельности, сопровождающейся гипервентиляцией или подъемом температуры тела. Количество интеллектуальных нарушений возрастает от типа I к типу IV.

Клинические проявления зависят от возраста пациента. У детей чаще всего имеют место преходящие ишемические атаки в виде гемипарезов, монопарезов, нарушений чувствительности, которые обычно возникают повторно и могут появляться то на одной, то на другой стороне при двустороннем вовлечении мозга. У детей также часто наблюдаются эпилептические припадки. Внутричерепные кровоизлияния в детском возрасте встречаются редко.

Симптомы у взрослых в некоторых случаях могут быть теми же, что и у детей, однако частота внутричерепных кровоизлияний значительно выше, чем у детей. Также у взрослых чаще встречаются мигренозные боли.

В 1968 г. Suzuki J. выделил 6 хронических ангиографических стадий болезни мойя-мойя (рис. 1).

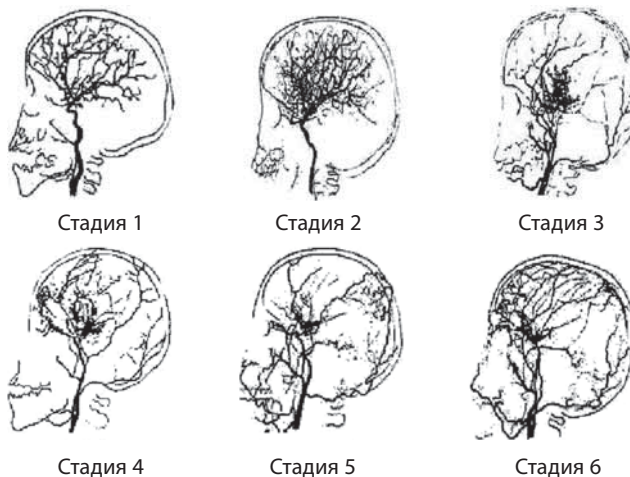


Рис. 1. Стадии болезни мойя-мойя

Стадия 1: сужение конечной части внутренней сонной артерии.

Стадия 2: конечная часть ВСА сужена, остальные церебральные артерии расширены, появляется легкая базальная сеть анастомозов возле бифуркации ВСА.

Стадия 3: нарастание стеноза супраклиноидной части ВСА, отсутствие контрастирования начальных отрезков передней и средней мозговых артерий, отчетливо выявляются базальные сети анастомозов.

Стадия 4: окклюзия ВСА до задней соединительной артерии с отсутствием ее контрастирования, передняя и средняя мозговые артерии частично контрастируются через базальные сети анастомозов, уменьшение интенсивности контрастирования базальной сети анастомозов, появление этмоидальной сети анастомозов при ослаблении контрастирования и укрупнении сосудов базальной сети вокруг терминальной части ВСА. Увеличение коллатералей из наружных сонных артерий.

Стадия 5: исчезновение основных церебральных артерий бассейна ВСА. Распространение окклюзии до С2 или С3 сегмента ВСА. Базальная сеть заметно уменьшается и определяется только вокруг сифона ВСА. Увеличение коллатералей и гипертрофия системы наружной сонной артерии.

Стадия 6: полное исчезновение внутренних сонных артерий на ангиограммах от сифона и выше, вместе с почти полным исчезновением базальной сети анастомозов. Только коллатерали из наружной сонной артерии питают бассейн ВСА [1, 7].

К ишемическим проявлениям болезни мойя-мойя на КТ головного мозга относят участки пониженной плотности мозгового вещества, атрофию коры, дилатацию желудочков мозга. При геморрагии выявляются зоны повышенной плотности. При сравнении данных КТ головного мозга у молодых и взрослых лиц с болезнью мойя-мойя не выявлено значительной разницы между ними. Церебральная атрофия при болезни мойя-мойя бывает билатеральной — в виде расширения церебральных борозд, преимущественно в лобных долях, расширения межполушарной и силвиевой щелей, боковых и третьего желудочков.

Зоны повышенной плотности при КТ-обследовании пациентов с болезнью мойя-мойя выявляют внутричерепные кровоизлияния. Чаще встречаются внутримозговые гематомы перивентрикулярной локализации с распространением или без распространения крови в желудочки мозга. Реже отмечаются базальные субарахноидальные кровоизлияния.

Менее инвазивная, чем обычная церебральная ангиография, 3D КТ-ангиография может помочь в диагностике болезни мойя-мойя в сочетании с данными КТ, данными магнитно-резонансной томографии (МРТ) и клинической картиной заболевания. При этом обследовании отчетливо выявляются стенозы и окклюзии артерий Виллизиева многоугольника и несколько хуже — анастомотические сети.

Новые и старые ишемические поражения, атрофия и кровоизлияния, выявляемые при КТ, могут проявляться более ясно и отчетливо при МРТ. При МРТ хорошего качества можно увидеть стеноз или окклюзию ВСА, передней и средней мозговых артерий и наличие «мойя-мойя сосудов». Выявление «мойя-мойя сосудов» на магнитно-резонансной ангиографии (МРА) не всегда возможно или достаточно для диагностики. В таких случаях МРТ иногда может быть полезна для выявления пустот от «мойя-мойя сосудов» в области базальных ганглиев и таламуса.

Характерные изменения электроэнцефалографии (ЭЭГ) у детей с болезнью мойя-мойя в виде медленных волн в задних отделах полушария, медленные волны в височных отведениях, феномен «восстановления» описаны Kodama N. с соавторами в 1979 г. «Феномен восстановления» (*re-buildup phenomenon*) назван так автором из-за появления вновь через 20—60 секунд после прекращения гипервентиляции высокоамплитудных медленных волн, и описан в 75 % случаев среди пациентов детского возраста.

Так как этиология болезни мойя-мойя до конца не изучена, то при установлении диагноза необходимо исключить и такие заболевания как атеросклероз, эпилептическая болезнь, мигрень, менингит, опухоли мозга, синдром Дауна, нейрофиброматоз (рис. 2, 3), черепно-мозговые травмы, радиационные поражения [1, 3, 10].

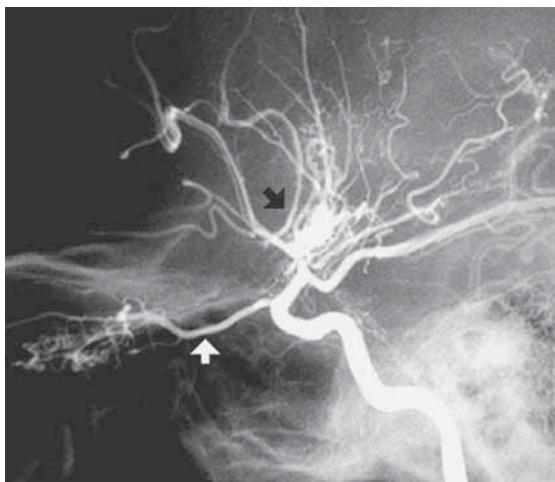


Рис. 2. Ангиограмма ВСА у больного с болезнью мойя-мойя: Феномен дымчатого облака (неоваскуляризация) — черная стрелка. Расширенная глазничная артерия — белая стрелка



Рис. 3. Ангиограмма ВСА у больного фибромускулярной дисплазией: Стрелки указывают на суженные части внутренней сонной артерии. Нет развитых коллатералей

Лечение болезни мойя-мойя медикаментозное и хирургическое. Идеальной помощью при болезни мойя-мойя можно было бы назвать лечение пораженных сосудов. Однако поражение представляет собой прогрессирующий патологический процесс неизвестной этиологии, поэтому нет и адекватного лечения. Вторым способом лечения является изменение тока крови из системы наружной сонной артерии, как это наблюдается в случаях так называемого естественного излечения.

Хирургические операции делятся на создание прямых, не прямых и комбинированных анастомозов. В результате хирургического лечения ишемические атаки ослабляются, регионарный мозговой кровоток улучшается. Эффект хирургического лечения для предотвращения интракраниальных кровоизлияний остается спорным.

Из медикаментозной терапии применяют гемостатики, антиконвульсанты, кортикостероиды, супрессоры интракраниального давления, вазодилататоры, антикоагулянты, антифибринолитики, антиоксиданты, нейропротекторы, ноотропы... [1, 10].

Ниже приведен случай заболевания мойя-мойя, наблюдаемый нами.

Больная Ф., 21 год, обратилась летом 2006 года с жалобами на преходящую слабость левой руки, продолжительностью до нескольких минут, возникающую без видимой причины.

Из анамнеза: родилась от 2 беременности, роды стремительные. Росла и развивалась нормально. С 10—12 лет появились головные боли, головокружения. В 16 лет, утром после подъема с постели — обморок. В 2005 году на фоне эмоциональных нагрузок развилась слабость правой руки (до нескольких минут). В июне 2006 года появились приступообразные состояния по типу простых парциальных эпилептиформных приступов. В течение 1 месяца принимала карбамазепин. Состояние улучшилось, приступы прекратились. Прием антиконвульсантов прекратила самостоятельно. Осенью 2006 года развилась слабость в левых конечностях, затрудненная речь (до нескольких часов).

Обследована: анализ крови клинический Hb = 164; Эр = 5,46; Цветной показатель — 0,9; Л = 7,9; СОЭ = 4; С/яд = 69; П/яд = 5; Э = 1; Л = 24; М = 1. Анализ мочи клинический без патологии. Сахар крови — 3,63. СРБ — отр. Х-с = 2,9; β-липопротеиды — 27; триглицериды — 0,49; ЛПВП = 1,58; ЛПНП = 1,22; ЛПОНП = 0,98. К = 0,84; степень агрегации тромбоцитов — 18,2 %.

Осмотр окулиста: без патологии.

УЗДПГ — ход и деление сонных артерий без особенностей. При транскраниальной доплерографии удалось достоверно лоцировать только правую среднемозговую артерию и артерии вертебробазилярного бассейна. По правой среднемозговой артерии лоцируется сниженный коллатеральный кровоток. По основной и обеим позвоночным артериям лоцируется антеградный кровоток с выраженным венозным оттенком. Учитывая множественность и неспецифичность выявленных изменений, для исключения сосудистой патологии рекомендовано ангиографическое исследование сосудов головного мозга.

ЭЭГ — диффузные изменения биоэлектрической активности. Заинтересованность дизэнцефально-стволовых структур головного мозга. Фокальные нарушения биоэлектрической активности в височных и теменных отведениях с двух сторон, несколько больше слева. Повышенная судорожная активность на фоне и после гипервентиляции в височных и теменных отведениях.

МРТ — на серии томограмм в семиовальных центрах больших полушарий мозга с двух сторон определяются единичные мелкие слабо гиперинтенсивные очаги на Т2-изображениях. Срединные структуры не смещены. Желудочковая система правильной формы, нормальных размеров. Субарахноидальные пространства конвексимальной поверхности больших полушарий мозга лобно-теменных областей и в правой затылочной области слабо расширены. *Заключение:* признаки энцефалопатии (вероятнее резидуально-органического характера), легкая наружная гидроцефалия.

МРТ в ангиографічному режимі — на Мр-томограмах головного мозку, проведених в ангиографічному режимі, кровоток по внутрішнім сонним і базиліарній артеріям візуалізується. Відзначається асиметрія кровотока по позвоночній артеріям ($D > S$). Кровоток по переднім моз-

говим і середнім мозговим артеріям різко знижен («симптом ампутації»). Відзначаються множественні извитіє, «облаковидні» судинисті тінні в області базальних ядер і білого речовини головного мозку білатерально (рис. 4, 5, 6).
Висновок: Мр-признаки хвороби мій-мій.

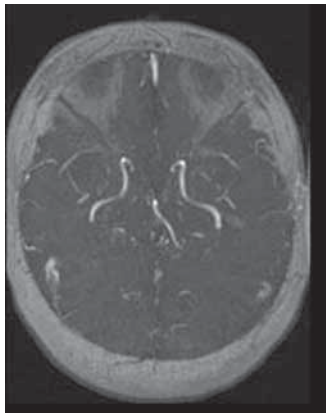


Рис. 4.

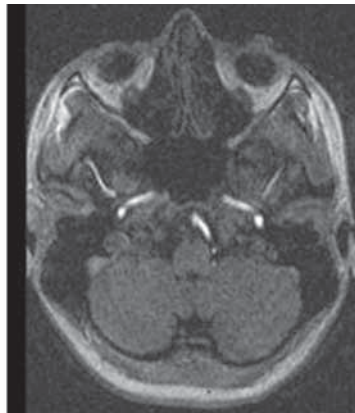


Рис. 5.

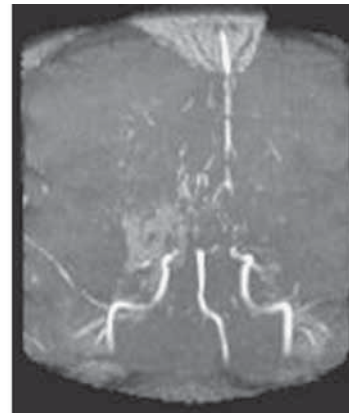


Рис. 6.

Лечение больной проводилось на основании общелитературных данных и международных стандартов терапевтического лечения болезни мий-мий.

После проведенного лечения у больной наблюдалась положительная динамика, однако очаговая симптоматика не полностью регрессировала на фоне лечения средствами, влияющими на реологические свойства крови. Поскольку гемодинамические возможности у данной больной весьма ограничены, перспективы восстановления неврологических функций, в том числе и предотвращения последующих предполагаемых острых нарушений мозгового кровообращения, могут быть осуществлены преимущественно за счет улучшения процессов метаболизма головного мозга нейропротекторными препаратами нового поколения. Именно с этой целью в комплекс традиционной сосудистой терапии нашей больной был включен препарат цитиколина — Цераксон, длительностью 12 недель, в дозе 200 мг 3 раза в день перорально.

Цераксон (цитиколин, цитидин-5-дифосфохолин, ЦДФ-холин) является аналогом эндогенного цитиколина, т. е. естественным метаболитом биохимических процессов в организме, а не чужеродным химическим соединением — ксенобиотиком, как большинство лекарственных средств.

На сегодня Цераксон является препаратом, обладающим направленным действием на ключевые звенья нейродегенерации различной этиологии. Его эффективность доказана многочисленными клиническими исследованиями и публикациями. Благодаря его фармакологическим свойствам и клиническим возможностям Цераксон является уникальным препаратом — нейропротектором, применяющимся при лечении заболеваний, сопровождающихся повреждением нейронов ишемического, травматического или дегенеративного характера. Действующее вещество цитиколин — это органическое вещество, которое относится к группе нуклеотидов, является незаменимым предшественником фосфатидилхолина (лецитина) — основного структурного компонента всех клеточных мембран, включая нейрональные мембраны. ЦДФ-холин является нуклеотидом и играет важную роль в клеточном метаболизме. Он состоит из рибозы, пиррофосфата, цитозина (азотистое основание) и холина.

Цитиколин показал положительные результаты на моделях повреждения ЦНС: он сохранял кардиолипид и сфингомиелин (в мембранах); снижал высвобождение арахидоновой кислоты; стимулировал синтез глутатиона и активность глутатионредуктазы; ослаблял пероксидацию липидов; восстанавливал активность Na^+/K^+ -АТФазы. Эти эффекты отчасти объясняют способность цитиколина снижать активность фосфолипазы А₂. Кроме того, цитиколин также является донором холина для синтеза нейротрансмиттера ацетилхолина, стимулирует активность тирозингидроксилазы и способствует высвобождению дофамина. Цераксон обладает биологической доступностью до 99 %, элиминация из организма осуществляется в основном с выдыхаемым воздухом и с мочой. Пиковые уровни в плазме носят двухфазный характер: первый — через 1 час после перорального приема и второй — через 24 часа [4].

Многоцентровые рандомизированные плацебо-контролируемые клинические исследования цитиколина достаточно убедительно свидетельствуют об эффективности препарата при ишемическом инсульте. Максимальный терапевтический эффект получен при применении цитиколина в дозе 2000 мг/сутки, что повышало вероятность благоприятного исхода по сравнению с плацебо на 38 %. Установлена эффективность применения цитиколина не только в пределах терапевтического окна, но и на протяжении первых суток.

Продолжаются исследования для расширения показаний для применения цитиколина. Обнадешивающие данные получены при клиническом применении цитиколина при острой церебральной недостаточности различного генеза. Установлена эффективность цитиколина у больных, перенесших черепно-мозговую травму, у больных с геморрагическим инсультом, у пациентов с болезнью Альцгеймера, при постаноксической и постгипоксической энцефалопатиях различной этиологии. Особенно эффективен цитиколин при лечении такого варианта черепно-мозговой травмы как диффузное аксональное повреждение [4, 9].

Доказанные клинические эффекты цитиколина (Цераксона) заключаются в следующем. При остром ишемическом инсульте Цераксон уменьшает рост объема церебрального инфаркта, увеличивает вероятность полного восстановления пациентов через 3 месяца

после перенесенного инсульта. Он улучшает когнитивные функции: память, внимание, мышление. Еще одним аспектом действия цитиколина является наличие у него свойств антиагреганта, т. е. способности уменьшать агрегацию тромбоцитов — важнейшего компонента развития ишемического поражения головного мозга. Таким образом, подобное действие цитиколина обеспечивает ему дополнительное преимущество в терапии цереброваскулярной патологии.

Существующие на сегодняшний день показания для применения Цераксона: острые и хронические нарушения мозгового кровообращения, черепно-мозговая травма и ее последствия, когнитивные, сенситивные, моторные и другие неврологические нарушения вследствие церебральной патологии дегенеративного и сосудистого происхождения [9].

Установлено, что не следует назначать препарат пациентам с высоким тонусом парасимпатической нервной системы. Взаимодействуя с другими лекарствами, цитиколин усиливает эффект леводопы. Необходимо помнить, что Цераксон может стимулировать парасимпатическую систему. Длительное применение цитиколина не сопровождается токсическими эффектами, независимо от способа введения [2, 9].

Следует отметить, что Цераксон является эффективным, а главное, безопасным препаратом при лечении ишемических и травматических поражений головного мозга в детской практике, что особенно актуально в патогенетической терапии ишемии головного мозга у детей с болезнью мойя-мойя. Многочисленными исследованиями было показано, что эффективное дозирование цитиколина (Цераксон) составляет при парентеральном введении 500—1000 мг 2 раза в день в зависимости от тяжести состояния. Причем при острых и неотложных состояниях максимальный эффект достигается при назначении препарата в первые 24 часа. Максимальная суточная доза при парентеральном назначении составляет 2000 мг, при пероральном приеме — 600 мг. Минимальный рекомендованный курс лечения — 45 дней. Время лечения, при котором наблюдается максимальный терапевтический эффект, составляет 12 недель [6].

Из вышеперечисленного следует, что цитиколин является уникальным нейропротектором нового поколения с точечным мембранотропным действием, нейрометаболическим и нейромедиаторным эффектами, а также является антиагрегантом. Поэтому в описанном случае терапия препаратом Цераксон была наиболее оправдана.

На фоне лечения Цераксоном неврологический дефицит у нашей больной практически полностью регрессировал, побочных эффектов не наблюдалось. Следует отметить хорошую сочетаемость цитиколина (Цераксон) с другими препаратами.

Поскольку у больной консервативное лечение оказалось высокоэффективным, необходимости в хирургических мероприятиях в данном конкретном случае не было.

В связи с все большим внедрением современных методов визуализации в медицинских учреждениях Украины появилась возможность достоверно диагностировать такую раритетную неврологическую патологию как болезнь мойя-мойя, которая, очевидно, встречается чаще ее статистических показателей и в нашей стране.

В комплексное лечение болезни мойя-мойя (наряду с другой цереброваскулярной патологией) необходимо

включать Цераксон (цитиколин) в связи с его высокими нейропротекторными свойствами на фоне практически 100 % биодоступности и безопасности.

При малой эффективности медикаментозной терапии у больных болезнью мойя-мойя необходимо применение нейрохирургических методов с последующей патогенетически обоснованной метаболической терапией.

Список литературы

1. Мухин К. Ю., Петрухин А. С., Алеханов А. А. и др. Синдром мойя-мойя у больного нейрофиброматозом // Неврол. журнал. — 1999. — № 6. — С. 16—18.
2. Федин А. И., Румянцева С. А. Интенсивная терапия ишемического инсульта — М., 2004. — 184 с.
3. Скоромец А. А., Шулешова Н. В., Курилин А. П. К клинике и лечению болезни мойя-мойя // Вопр. нейрохирург. — 1998. — № 2. — С. 28—31.
4. Adibhatla R. M., Hatcher J. F., Dempsey R. J. Citicoline: neuroprotective mechanisms in cerebral ischemia // J. Neurochem. — 2002. — Vol. 80. — P. 12—23.
5. Recommendations for stroke management: update 2003, European Stroke Initiative EUSI // Cerebrovascular Diseases, suppl 2. — 2004. — P. 1—46.
6. Бурчинский С. Г. Комплексная нейропротекция при ишемическом инсульте: фармакологическое обоснование клинической эффективности // Укр. неврологічний журнал. — 2007. — № 3(4). — С. 65—69.
7. Yonekawa, H. Handa, T. Okuno Moyamoya disease: diagnosis, treatment and recent achievements // Stroke. — 1999. — № 1. — P. 805—829.
8. T. Yavauchi, K. Houkin, M. Tada, Familial occurrence of moyamoya disease // Clin. Neurolog., Neurosurg. — 1997. — Vol. 99. — P. 162—167.
9. web-site <http://informed.com.ua/index.php>
10. web-site <http://www.medicus.ru/>
11. Міщенко Т. С., Здесенко І. В., Коленко О. І. та ін. Епідеміологія мозкового інсульту в Україні // Здоров'я України. — 2004. — № 95. — С. 12—14.

Надійшла до редакції 12.09.2007 р.

I. А. Григорова, А. В. Барановська, О. Ю. Березнякова **Раритетна неврологія: випадок хвороби мойя-мойя**

*Харківський державний медичний університет;
Міська клінічна лікарня № 18 (м. Харків)*

Наведено дані літератури, що стосуються хвороби мойя-мойя. Завдяки поширенню застосування методів візуалізації головного мозку в ангиографічному режимі, з'явилась можливість діагностувати цю рідкісну патологію і в Україні.

Наведено опис клінічного випадку хвороби мойя-мойя.

Згідно із сучасними літературними даними, Цераксон (цитиколін) — це унікальний нейропротектор, який поєднує в собі нейрометаболічні, нейромедиаторні та мембранотропні властивості. При включенні цього препарату до комплексного лікування пацієнтки з хворобою мойя-мойя було доведено значну його ефективність.

I. A. Grygorova, A. V. Baranovska, O. Y. Bereznyakova **Rare case neurology: moyamoya disease**

*Kharkiv State Medical University;
City Clinical Hospital № 18 (Kharkiv)*

Modern scientific data related to moyamoya disease are presented in this article.

An opportunity to diagnose this rare pathology also in Ukraine has appeared due to distribution of the application of visualization methods of the brain in angiographic mode.

The description of the clinical case of moyamoya disease is presented.

According to the modern literary data citicoline represents a universal neuroprotector that combines membrane-acting, neurotransmitter and neurometabolic actions medicine. Its efficacy has been proved when included in complex treatment of the patient with moyamoya disease.