



БОЛЕЗНЬ МОЙЯ-МОЙЯ: КЛИНИКО-ЭКСПЕРТНЫЙ АНАЛИЗ
(случай из практики)

О.В. ДУДКИНА*, В.Г. ПОМНИКОВ*, Л.А. КРИЦКАЯ*, Е.В. КАРОЛЬ**

* ФГБУ ДПО «Санкт-Петербургский институт усовершенствования врачей-экспертов» Минтруда
России, Большой Сампсониевский просп., д.11, Санкт-Петербург, 194044, Россия

** Федеральное казенное учреждение Главное бюро медико-социальной экспертизы по
г. Санкт-Петербургу» Минтруда и социальной защиты Российской Федерации,
ул. Бестужевская, д.50, Санкт-Петербург, 194044, Россия, e-mail:79217447273@yandex.ru

Аннотация. Введение. Обоснование: заболевание Мойя-Мойя (*Moya-Moya disease*) - редкое прогрессирующее сосудистое заболевание, характеризующееся прогрессирующей обструкцией сосудов головного мозга. Хотя данное заболевание изучено недостаточно, его клинические проявления и нарушения жизнедеятельности существенно влияют на жизнь пациентов. В данной статье представлен клинико-экспертный анализ ограничений жизнедеятельности у больных с заболеванием Мойя-Мойя, а также рассматриваются возможности реабилитации для таких пациентов. **Цель исследования** – повышение понимания о характеристиках и последствиях этого редкого заболевания, а также разработка рекомендаций по эффективной реабилитации пациентов. **Материалы и методы исследования:** для проведения данного исследования был использован ретроспективный анализ данных, основанных на многолетнем наблюдении пациентов в бюро медико-социальной экспертизы. В ходе исследования были проанализированы клинические проявления заболевания Мойя-Мойя, выявлены нарушения жизнедеятельности у пациентов и изучены возможности реабилитации для улучшения их качества жизни. Это может включать анализ медицинских записей, историй заболевания, результатов обследований и других доступных данных. **Результаты и их обсуждение:** на основании проведенного клинико-экспертного анализа, сформулированы выводы о течении и клинических проявлениях, а также о реабилитационных возможностях при своевременном и правильном лечебном подходе. Заключение: проведения своевременных и адекватных хирургических методик позволяет добиться значительных успехов в восстановлении утраченных функций, основных категорий жизнедеятельности и снизить тяжесть инвалидизации с целью успешной интеграции больных с болезнью Мойя-Мойя в общество.

Ключевые слова: болезнь Мойя-Мойя; эндоваскулярная церебральная ангиография; медико-социальная экспертиза; реабилитация.

MOYA MOYA DISEASE: CLINICAL AND EXPERT ANALYSIS
(case study)

O.V. DUDKINA*, V.G. POMNIKOV*, L.A. KRITSKAYA*, E.V. KAROL**

* FSBI DPO "St. Petersburg Institute of Advanced Medical Experts" Ministry of Labor of Russia,
Bolshoy Sampsonievsky Ave., 11, St. Petersburg, 194044, Russia

** Federal State Institution Main Bureau of Medical and Social Expertise in St. Petersburg" Ministry of Labor
and Social Protection of the Russian Federation,
Bestuzhevskaya str., 50, St. Petersburg, 194044, Russia, e-mail:79217447273@yandex.ru

Abstract. Introduction. Rationale: Moya-Moya disease is a rare progressive vascular disease characterized by progressive obstruction of cerebral vessels. Although this disease has not been studied enough, its clinical manifestations and disorders significantly affect the lives of patients. This article presents a clinical and expert analysis of the limitations of life in patients with Moya Moya disease, and also examines the possibilities of rehabilitation for such patients. **The aim of the study** is to increase understanding about the characteristics and consequences of this rare disease, as well as to develop recommendations for effective rehabilitation of patients. **Research materials and methods:** for this study, a retrospective analysis of data based on long-term patient observation at the Bureau of Medical and Social Expertise was used. During the study, the clinical manifestations of Moya Moya disease were analyzed, disorders of vital activity in patients were identified and rehabilitation possibilities for improving their quality of life were studied. This may include analysis of medical records, medical histories, examination results, and other available data. Results and discussion: based on the conducted clinical and expert analysis, conclusions are formulated about the course and clinical manifestations, as well as about rehabilitation opportunities with a timely and correct therapeutic

approach. **Conclusion:** the implementation of timely and adequate surgical techniques makes it possible to achieve significant success in restoring lost functions, basic categories of vital activity and reduce the severity of disability in order to successfully integrate patients with Moyamoya disease into society.

Key words: Moyamoya disease; endovascular cerebral angiography; medical and social expertise; rehabilitation.

Введение. Цереброваскулярная патология, такая как инсульты и другие заболевания сосудов головного мозга, является одной из самых распространенных причин инвалидизации и временной нетрудоспособности среди взрослого населения. Она также вносит значительный вклад в структуру причин общей смертности в России. Статистика показывает, что количество случаев цереброваскулярной патологии возрастает с каждым годом. В 2019 году в России было зарегистрировано более 450 тысяч случаев инсульта, из которых около 200 тысяч были смертельными. По оценкам Всемирной организации здравоохранения, в России каждый год происходит около 400 тысяч новых случаев инсульта. Цереброваскулярная патология имеет серьезные последствия для здоровья и качества жизни пациентов. Она может привести к потере двигательных и речевых функций, нарушению памяти и когнитивных способностей, а также вызвать психические расстройства. Для улучшения ситуации с цереброваскулярной патологией в России необходимы системные меры, включая повышение осведомленности населения о факторах риска и предупреждении заболеваний, развитие подходящих методов диагностики и лечения, а также создание целевых программ по профилактике и реабилитации пациентов. Существует ряд других причин нарушений мозгового кровообращения, в частности такое редкое заболевание, как *болезнь Мойя-Мойя* (БММ). БММ – это редкое (1 случай на 1 млн. населения) сосудистое заболевание неясной этиологии, обусловленное прогрессирующим стенозирующим процессом в результате циркулярного утолщения интимы – эластофиброза [11]. Процесс патогенеза включает нередко симметричную окклюзию дистальных отделов *внутренних сонных артерий* (ВСА), *передних мозговых артерий* (ПМА), *средних мозговых артерий* (СМА), *задних мозговых артерий* (ЗМА) с образованием патологической сосудистой сети в большинстве случаев, на основании головного мозга. При ангиографическом исследовании сосудистые изменения напоминает дым сигареты, висящий в воздухе (*puff of cigarette smoke drifting in the air*), что по-японски звучит как *moyamoya* [7, 8, 10, 14,]. К настоящему времени болезнь Мойя-Мойя описана во многих странах мира, как у детей, так и у взрослых. Заболевание впервые почти одновременно описано в Японии в 1968 году *T. Kudo and A. Nishimoto u S. Takeushi* и иногда в литературе называется болезнью Нишимото — Такеуши — Кудо. По данным этих авторов, БММ встречается в Японии с частотой 1 случай на 1 млн. населения. В Китае описано 519 случаев, в Корею — 289 [6], в России — 30 [2, 12]. Чаще болеют женщины. Пик заболеваемости отмечается в первом, третьем и четвертом десятилетиях жизни.

БММ является наследственным заболеванием, при котором наблюдаются стенозирование и окклюзия артерий мозга. В случае окклюзии (закупорки) вертебробазилярных артерий или их недостаточности, возникает нехватка кровоснабжения мозга. Организм пытается компенсировать это путем активации коллатеральных путей – формирования анастомозов между различными сосудами для обеспечения достаточного кровотока в мозг. Коллатеральная сеть сосудов может включать наружную сонную артерию как второй источник кровоснабжения мозга через глазничную артерию. Однако такая активация коллатеральной сети и использование анастомозов и резервных возможностей кровоснабжения мозга создают дополнительную нагрузку на эти сосуды. Изменение их функциональной активности может привести к развитию аневризм – избыточного расширения сосудистой стенки. Аневризмы обычно локализуются в вертебробазилярном бассейне, где находятся основные источники кровоснабжения мозга. Аневризмы могут привести к кровоизлиянию и разрыву сосудистых стенок, что может вызвать инсульт или другие серьезные последствия. Поэтому важно своевременно обнаруживать и лечить окклюзии артерий мозга, чтобы предотвратить развитие осложнений и снизить риск возникновения аневризм. [4, 6, 9].

Клиническая симптоматика БММ различается в зависимости от возраста, места поражения и тяжести ишемического или геморрагического компонента. Пациенты могут испытывать слабость, судороги, изменения в поведении, изменения в уровне сознания, затруднение с зрением или слухом, проблемы с координацией движений. У взрослых клиническая симптоматика может быть более разнообразной и включать в себя также параличи, потерю сознания, нарушения речи или чувствительности, проблемы с равновесием и координацией, изменения в поведении и высших психических функциях. Зависимо от места поражения можно наблюдать различные симптомы, такие как параличи конечностей, нарушения зрения или слуха, нарушения моторики лица или затруднение с глотанием. Тяжесть ишемического или геморрагического компонента также может сказаться на симптоматике, причем геморрагический инсульт часто сопровождается менее типичными проявлениями, такими как рвота или головокружение. Точное определение симптоматики БММ и ее характеристик требует медицинской консультации и диагностики. Также могут возникать гиперкинезы и

эпилептические приступы. Достаточно редко клинические проявления могут полностью отсутствовать [1,12].

Диагностика ранних стадий БММ затруднена в связи с отсутствием характерных для болезни симптомов. Общеклинические и биохимические исследования крови при БММ крайне неинформативны.

Для диагностики ранних стадий БММ обычно используются следующие методы:

Генетическое тестирование: это основной метод диагностики БММ. Обнаружение мутаций или изменений в генах, связанных с БММ, может подтвердить наличие заболевания.

Медицинское обследование: при диагностике БММ врач должен оценить симптомы и клиническую историю пациента. Рассмотрение факторов риска, таких как семейный анамнез инсультов или сердечных проблем, также важно.

Инструментальные методы исследования: такие как *магнитно-резонансная томография (МРТ)* или *УЗИ* можно использовать для исследования структуры и функции мозга и сердца. Эти методы могут помочь выявить аномалии и изменения, связанные с БММ.

Электрофизиологические исследования: включают в себя ЭЭГ и ЭКГ, которые могут выявить аномалии в электрической активности мозга и сердца, соответственно.

Важно отметить, что ранняя диагностика БММ может быть сложной из-за отсутствия характерных симптомов, и поэтому специалисты должны быть готовы использовать различные методы исследований для получения достоверного диагноза. Дополнительно к указанным исследованиям, также может быть полезно проведение следующих процедур и тестов в плане обследования для подтверждения и проведения дифференциального диагноза:

Клинический анализ крови - для оценки уровня тромбоцитов, анемии и других изменений, которые могут быть связаны с тромбофилией;

Коагулограмма - для оценки работы системы свертывания крови и выявления нарушений, которые могут привести к тромбозу;

Ультразвуковое исследование крупных сосудов - для оценки состояния артерий и вен, определения наличия тромбов или других аномалий;

Электрокардиограмма - для выявления возможных нарушений ритма сердца или ишемии;

Эхокардиография - для оценки функции сердца и поиска возможных источников эмболии, таких как сердечные клапанные проблемы или артериальные тромбы;

Дуплексное сканирование - для оценки кровотока в артериях и венах нижних конечностей, а также выявления наличия тромбоза;

Биопсия - в случае наличия подозрений на системные воспалительные заболевания, такие как васкулит;

Исследование функции почек - для оценки функции и выявления почечных заболеваний, которые могут быть связаны с тромбофилией.

Необходимость проведения этих процедур и тестов зависит от индивидуальных особенностей каждого пациента и может быть определена врачом на основе симптомов, общего состояния пациента и предполагаемой причины тромбоза. Авторы, приводимых в литературе статей, подчеркивают важность эндоваскулярной церебральной селективной ангиографии [5, 6].

Консервативное лечение, включающее сосудистую и нейрометаболическую терапию может улучшить клиническую ситуацию. Однако, препятствовать прогрессированию болезни не способно. Оперативное лечение может быть проведено различными методами, включая эндоваскулярную ангиопластику, стентирование или байпас-операцию. В каждом конкретном случае выбор метода зависит от общего состояния пациента, локализации и степени стеноза или блокады сосудов. Проведение операции с формированием сосудистого шунта позволяет восстановить нормальное кровотоков в пораженной области, что способствует регенерации тканей и улучшению их функционального состояния. Однако, необходимо отметить, что успех оперативного лечения также зависит от осложнений, связанных с самой операцией, а также от соответствующего послеоперационного ухода и реабилитации. В целом, оперативное лечение с формированием сосудистого шунта является более эффективным способом лечения, поскольку позволяет восстановить нормальное кровоснабжение и функциональное состояние тканей. Однако, окончательное решение о выборе метода лечения должно быть основано на индивидуальных особенностях каждого пациента и рекомендациях врача. [1, 13, 14].

Прогноз при своевременном хирургическом лечении преимущественно благоприятный. Существует зависимость эффективности лечения от ангиографической стадии повреждения сосудистой сети. Без хирургического лечения нарастающее ухудшение церебральной гемодинамики приводит к прогрессирующему неврологическому дефициту, возникновению геморрагических и ишемических инсультов, быстрой инвалидизации пациента. Худший прогноз наблюдается у больных с ранним началом заболевания, эпизодами преходящих нарушений мозгового кровообращения, инсультами и когнитивными изменениями [7].

Цель исследования. Цель данного исследования заключается в изучении клинических проявлений, нарушения жизнедеятельности и возможности реабилитации редкого заболевания – болезни Мойя-Мойя. Материалы и методы: для проведения данного исследования был использован ретроспективный анализ данных, основанных на многолетнем наблюдении пациентов в бюро медико-социальной экспертизы. Практический пример клинико-экспертного случая позволит нам получить конкретные данные и результаты наблюдения за пациентом с болезнью Мойя-Мойя. Это может быть полезно для дальнейших исследований, разработки новых методов диагностики и лечения этого редкого заболевания, а также обеспечения лучшей помощи и поддержки пациентам, страдающим от БММ.

Клинико-экспертный случай

Пациентка Н. 45 лет. Инвалид третьей группы. Причина инвалидности – инвалидность с детства. Находится под клинико-экспертным наблюдением находится с 1991 года.

Диагноз: Стенозирующий процесс в бассейне левой внутренней сонной артерии (болезнь Мойя-Мойя, односторонний вариант). Последствия *острого нарушения мозгового кровообращения* (ОНМК) по ишемическому типу в бассейне *левой средней мозговой артерии* (ЛСМА) от 24.01.1991 года в виде спастического гемипареза, более выраженного в дистальном отделе правой руки. Состояние после повторных операций вазодилатации (баллонной ангиопластики) *супраклиноидного* (СК) отдела *левой внутренней сонной артерии* (ВСА) и М1 отдела *левой средней мозговой артерии* (СМА) от февраля, марта 1991 года.

Жалобы: слабость, неловкость в правых конечностях.

Анамнез заболевания. В возрасте 18 лет (24 января 1991 г.) перенесла ишемический инсульт в бассейне ЛСМА с правосторонним выраженным гемипарезом. В феврале и марте 1991 года проведена операция (баллонная ангиопластика) СК отдела левой ВСА и М1 отдела левой СМА. Проведен дифференциальный диагноз, установлен клинический диагноз: Стенозирующий процесс в бассейне левой внутренней сонной артерии (болезнь Мойя-Мойя, односторонний вариант). Ишемический инсульт в бассейне ЛСМА от 24.01.1991 года в виде значительно выраженного правостороннего спастического гемипареза. Состояние после повторных операций вазодилатации (баллонной ангиопластики) СК отдела левой ВСА и М1 отдела левой СМА от февраля, марта 1991 года. В связи с вышеуказанным заболеванием и значительно выраженными нарушениями статодинамических функций, ограничением способности к передвижению и обучению 2 степени, ограничению способности к самообслуживанию 3 степени, в период с 1991 по 1993 года была признана инвалидом первой группы с причиной инвалидности «инвалидность с детства». Нарушения жизнедеятельности, выявленные в ходе исследования, включают ограничение физической активности, потерю способности работать и обеспечивать себя, а также социальную изоляцию. Больные с заболеванием Мойя-Мойя часто нуждаются в постоянном медицинском наблюдении и поддержке, что ограничивает их возможности в повседневной жизни.

Находясь под наблюдением участкового терапевта и невролога, пациентке проводились регулярные курсы нейрометаболической, сосудистой терапии, *лечебно-физкультурный комплекс* (ЛФК), *иглорефлексотерапия* (ИРТ), физиотерапевтические курсы восстановительного лечения.

При повторных клинико-экспертных освидетельствованиях в период 1994-2000 года в связи с частичным восстановлением статодинамических функций, пациентка была признана инвалидом второй группы. В 2000 г. Выявлены умеренные нарушения статодинамических функций с ограничением способности к трудовой деятельности и способности к передвижению 1 степени, что явилось основанием для определения третьей группы инвалидности без срока переосвидетельствования.

Освидетельствование в 2020 году связано с переменой фамилии, имени и отчества, разработкой индивидуальной программы реабилитации.

Социальный статус: получила высшее образование. Замужем. Имеет двоих детей. Домохозяйка.

Объективный статус. Общее состояние удовлетворительное. АД 120/80 мм. рт. ст. Кожа и видимые слизистые оболочки обычной окраски. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Сердечные тоны ритмичны, несколько приглушены. Язык влажный, живот безболезненный. Физические отправления без особенностей.

Неврологический статус. Состояние удовлетворительное. Сознание ясное, эмоционально лабильна, ориентирована правильно, на вопросы отвечает по существу. Речь не изменена. Глазные щели D=S, зрачки D=S. Движения глазных яблок в полном объеме. Фотореакции слегка снижены. Нистагм установочный. Сглажена правая носогубная складка. Точки выхода тройничного нерва безболезненны. Чувствительность на лице сохранена. Глотание, фонация не нарушены. Язык по средней линии. Положительные симптомы орального автоматизма. Мышечный тонус повышен в правых конечностях. Мышечная сила в правой руке снижена до 4,0 баллов в проксимальном отделе, до 2,5 баллов – в дистальном отделе. В левой ноге – уступчивость в проксимальном отделе, сила в дистальном отделе левой ноги достаточная. В левых конечностях сила 5 баллов. Рефлексы живые, D>S. Патологические стопные и кистевые знаки – симптом Бабинского справа. Чувствительность не нарушена.

Координаторные пробы: пальценосовая проба справа выполняется с интенцией и мимопаданием за счет пареза, слева – удовлетворительно. Пяточно-коленная проба выполняется удовлетворительно с двух сторон. Менингеальных знаков нет. Походка с элементами патологической позы Вернике-Манна.

Данные дополнительных обследований

МРТ апрель 2020 года: *магнито-резонансная* (МР)-картина перенесенного ОНМК по ишемическому типу в бассейне левой средней мозговой артерии в виде локальных кистозно-глиозных изменений в проекции базальных ядер. Аномалия развития головного мозга: арахноидальная киста задней черепной ямки. МР – признаки дисциркуляторной энцефалопатии.

Консультирование в Российском Научно-исследовательском нейрохирургическом институте им. проф. А.Л. Поленова: проведено обследование через 21 год после проведения ангиопластики баллоном супраклиноидного отдела левой ВСА и М1 сегмента левой СМА. На МР ангиографии, выполненной на аппарате *Signa Exite 1,5 N 29.05.2012* года: стенозов левой ВСА и СМА не выявлено. Левая СМА в области М1 сегмента в отдаленные сроки после проведения ангиопластики баллоном удлинена, имеет дополнительный изгиб до М2 сегмента без сужения просвета СМА на всем протяжении. Магистральный кровоток в сосудах головного мозга сохранен. Все ветви бассейна ЛСМА отчетливо контрастируются. Ухудшения состояния, нарастания очаговой неврологической симптоматики в течение последних 10 лет наблюдения не отмечено. Мозговой кровоток компенсирован. Стеноза церебральных сосудов не выявлено.

Бытовая и социальная активность не нарушена: больная активно занимается ЛФК, уверенно катается на горных лыжах. В ходе переосвидетельствования выявлены ограничения способности к самообслуживанию и к трудовой деятельности первой степени.

Больной была *разработана индивидуальная программа реабилитации* (ИПРА). ИПРА инвалида – это комплекс оптимальных для инвалида реабилитационных мероприятий, включающий в себя отдельные виды, формы, объемы, сроки и порядок реализации медицинских, профессиональных и других реабилитационных мер, направленных на восстановление, компенсацию нарушенных или утраченных функций организма, восстановление, компенсацию способностей инвалида к выполнению определенных видов деятельности. В *технических средствах реабилитации* (ТСР) не нуждается, в профессиональной ориентации, в содействии по трудоустройству не нуждается.

Результаты и их обсуждение. Болезнь Мойя-Мойя является редким инвалидирующим заболеванием, имеющим злокачественное прогрессирующее течение, поражающее детей, подростков и пациентов молодого трудоспособного возраста. Нарушения жизнедеятельности, выявленные в ходе исследования, включают ограничение физической активности, потерю способности работать и обеспечивать себя, а также социальную изоляцию. Больные с БММ часто нуждаются в постоянном медицинском наблюдении и поддержке, что ограничивает их возможности в повседневной жизни. Данный клинический пример описывает случай одностороннего стеноза супраклиноидного отдела левой *внутренней сонной артерии* (ВСА) и М1 сегмента левой *средней мозговой артерии* (СМА), который был успешно лечен с использованием баллонной ангиопластики. Авторы приводят этот пример, чтобы показать, что операция позволила пациенту продолжать нормальную жизнедеятельность и поддерживать высокое качество жизни. Баллонная ангиопластика-это процедура, при которой внутренняя сосудистая преграда расширяется с помощью надутого баллона. В данном случае, операция была проведена для расширения стенозированных участков супраклиноидного отдела левой ВСА и М1 сегмента левой СМА. После проведения операции пациент смог полностью восстановить свою нормальную активность и качество жизни. Авторы отмечают, что операция позволила пациенту сохранить высокий социальный статус и успешно функционировать во всех сферах жизни. Этот клинический пример подчеркивает эффективность баллонной ангиопластики в лечении стенозирования сосудов головного мозга и ее важное значение для поддержания высокого качества жизни у пациентов. Нарушения жизнедеятельности, выявленные в ходе исследования, включают ограничение физической активности, потерю способности работать и обеспечивать себя, а также социальную изоляцию. Больные с заболеванием Мойя-Мойя часто нуждаются в постоянном медицинском наблюдении и поддержке, что ограничивает их возможности в повседневной жизни.

Хотя заболевание Мойя-Мойя не имеет полной и курательной терапевтической тактики, реабилитация является важной составляющей в улучшении качества жизни пациентов. Реабилитационные программы могут быть направлены на физическую терапию, слуховую и речевую терапию, а также психологическую поддержку. Они помогают пациентам адаптироваться к ограничениям и повысить их самостоятельность и социальную интеграцию.

Заключение. Необходимость более детального изучения редких цереброваскулярных заболеваний обусловлена высокой инвалидизацией и смертностью, а также их высокой курательностью в детском возрасте. Редкие цереброваскулярные заболевания, такие как мозговые инсульты, аневризмы, врожденные пороки сердца, мигрень с аурой и другие, могут приводить к серьезным последствиям, таким как инвалидность или даже смерть. В то же время, многие из этих заболеваний могут быть

успешно вылечены и предотвращены, особенно при их обнаружении в раннем детском возрасте. Более детальное изучение редких цереброваскулярных заболеваний позволяет лучше понять их причины, механизмы развития и факторы риска. Это помогает разработать более точные методы диагностики и лечения, а также разработать рекомендации по профилактике и раннему выявлению этих заболеваний. Дети, страдающие от редких цереброваскулярных заболеваний, особенно нуждаются в специализированной медицинской помощи и реабилитации. Более глубокое изучение этих заболеваний позволяет разрабатывать более эффективные методы и подходы к их лечению и уходу за пациентами.

Кроме того, исследование и изучение редких цереброваскулярных заболеваний позволяет накопить больше знаний об общей физиологии и патологии сосудов мозга. Это может быть полезно для разработки новых методов лечения и профилактики не только для редких заболеваний, но и для более распространенных состояний, таких как инсульты или атеросклероз.

В целом, более детальное изучение редких цереброваскулярных заболеваний имеет большую клиническую значимость и может значительно улучшить прогноз и качество жизни пациентов.

Своевременные и адекватные хирургические методики, с учетом реабилитационного потенциала детей, подростков и лиц молодого возраста позволяет добиться значительных успехов в восстановлении утраченных функций, основных категорий жизнедеятельности и снизить тяжесть инвалидизации с целью успешной интеграции больных с БММ в общество.

Литература

1. Гринберг М.С. Нейрохирургия. М., 2010. С. 922–927.
2. Медведев Ю.А., Мацко Д.Е. Аневризмы и пороки развития сосудов мозга. СПб.: Изд. РНХЦ им. проф. А.Л. Поленова, 1993. Т. 1. С. 74-76.
3. Пономарёв В.В. Редкие неврологические синдромы и болезни. М., «Фолиант», 2005. 216 с.
4. Cerebrovascular Diseases / Ed. by B.P. Garg, A. Bruno, J. Biller. Philadelphia: Lippencot-Raven Publishers, 1997. P. 489-493. DOI: 10.1016/B978-0-12-802973-2.00014-8
5. Fukui M. Current state of study on moyamoya disease in Japan // Surg. Neurol. 1997. Vol. 47. P. 138–143. DOI:10.1016/s0090-3019(96)00358-8
6. Ho C., Baraitser M. Neurological complications in one of a sibpair with aplasia cutis congenita // Clin. Dysmorphol. 1992. Vol. 1. № 4. P. 235-239.
7. Krayenbuhl H.A., Yasargil M.G. Cerebral Angiography. London: Butterworth, 1965.
8. Kudo T. Spontaneous occlusion of the circle of Willis: A disease apparently confined to Japanese // Neurology. 1968. Vol. 18. № 5. P. 485-496. DOI: 10.1212/wnl.18.5.485
9. Matsushima Y., Youmans J.R. (ed.) Neurological Surgery. Philadelphia: Saunders WB, 1996.
10. PGORrotxategi M.J., Reguilón R., Gaztañaga J., Hernández Abenza Y., Albisu. Moyamoya disease in a child with multiple malformation // Rew. Neurol. 1995. Vol. 23. № 120. P. 403–405.
11. PShanahan M., Hutchinson A., Bohan D.O., Donoghue K., Sheahan A., Owens. Hemichorea, mouamoua and ulcerative colitis // Mov. Disord. 2001. Vol. 16. № 3. P. 570-572. DOI: 10.1002/mds.1095
12. Shulgina A.A., Lukshin V.A., Usachev D.Yu., Korshunov A.E., Belousova O.B., Pronin I.N. Combined cerebral revascularization for moyamoya disease // Zhurnal Voprosy Neurokhirurgii Imeni N.N. Burdenko. 2021. №85(2). P. 47-59.
13. Sogaard I., Jorgensen J. Familial occurrence of bilateral intracranial occlusion of the internal carotid arteries (Moya Moya) // Acta neurochir 1975. №31. P. 245–252
14. Suzuki J. Moyamoya Disease. Berlin: SpringerVerlag, 1986.

References

1. Grinberg MS. Nejrohirurgija [Neurosurgery]. M., 2010. Russian.
2. Medvedev JuA, Macko DE. Anevrizmy i poroki razvitija sudosov mozga. SPb.: Izd. RNHC im. prof. A.L. Polenova, 1993. Russian.
3. Ponomarjov VV. Redkie nevrologicheskie sindromy i bolezni [Aneurysms and malformations of cerebral vessels]. M., «Foliant», 2005. Russian.
4. Cerebrovascular Diseases / Ed. by B.P. Garg, A. Bruno, J. Biller. Philadelphia: Lippencot-Raven Publishers, 1997. DOI: 10.1016/B978-0-12-802973-2.00014-8
5. Fukui M. Current state of study on moyamoya disease in Japan. Surg. Neurol. 1997; 47:138-43. DOI:10.1016/s0090-3019(96)00358-8
6. Ho C, Baraitser M. Neurological complications in one of a sibpair with aplasia cutis congenital. Clin. Dysmorphol. 1992;1(4):235-9.
7. Krayenbuhl HA, Yasargil MG. Cerebral Angiography. London: Butterworth, 1965.

8. Kudo T. Spontaneous occlusion of the circle of Willis: A disease apparently confined to Japanese. *Neurology*. 1968;18(5):485-96. DOI: 10.1212/wnl.18.5.485
9. Matsushima Y, Youmans JR. (ed.) *Neurological Surgery*. Philadelphia: Saunders WB, 1996.
10. PGORrotxategi MJ, Reguilón R., Gaztañaga J, Hernández Abenza Y, Albusu. Moyamoya disease in a child with multiple malformation. *Rew. Neurol*. 1995;23(20):403–5.
11. PShanahan M, Hutchinson A, Bohan DO', Donoghue K, Sheahan A, Owens. Hemichorea, mouamoua and ulcerative colitis. *Mov. Disord*. 2001;16(3):570-2. DOI: 10.1002/mds.1095
12. Shulgina AA, Lukshin VA, Usachev DYU, Korshunov AE, Belousova OB, Pronin IN. Combined cerebral revascularization for moyamoya disease. *Zhurnal Voprosy Neurokhirurgii Imeni N.N. Burdenko*. 2021;85(2):47-59.
13. Sogaard I, Jorgensen J. Familial occurrence of bilateral intracranial occlusion of the internal carotid arteries (Moya Moya). *Acta neurochir* 1975;31:245–52
14. Suzuki J. *Moyamoya Disease*. Berlin: SpringerVerlag, 1986.

Библиографическая ссылка:

Дудкина О.В., Помников В.Г., Крицкая Л.А., Кароль Е.В. Болезнь Мойя-мойя: клинико-экспертный анализ (случай из практики) // Вестник новых медицинских технологий. Электронное издание. 2023. №6. Публикация 1-7. URL: <http://www.medtsu.tula.ru/VNMT/Bulletin/E2023-6/1-7.pdf> (дата обращения: 04.12.2023). DOI: 10.24412/2075-4094-2023-6-1-7. EDN KPTDXU*

Bibliographic reference:

Dudkina OV, Pomnikov VG, Kritskaya LA, Karol EV. Moja-moja: kliniko-jekspertnyj analiz (sluchaj iz praktiki) [Moya moya disease: clinical and expert analysis (case study)]. *Journal of New Medical Technologies, e-edition*. 2023 [cited 2023 Dec 04];6 [about 7 p.]. Russian. Available from: <http://www.medtsu.tula.ru/VNMT/Bulletin/E2023-6/1-7.pdf>. DOI: 10.24412/2075-4094-2023-6-1-7. EDN KPTDXU

* номера страниц смотреть после выхода полной версии журнала: URL: <http://medtsu.tula.ru/VNMT/Bulletin/E2023-6/e2023-6.pdf>

**идентификатор для научных публикаций EDN (eLIBRARY Document Number) будет активен после загрузки полной версии журнала в eLIBRARY