



УДК 616.8-005:612.8

Д.О. Почивалов, Д.А. Сурдин, И.З. Маммадинова

АО «Национальный центр нейрохирургии», г. Астана, Казахстан

## РЕТРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ ЭФФЕКТИВНОСТИ РЕВАСКУЛЯРИЗАЦИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ МОЯ-МОЯ

**Введение.** *Моя-моя* — это редкое хроническое заболевание сосудов головного мозга, которое характеризуется постепенным сужением интракраниальных артерий и формированием коллатеральной сети. Несмотря на существование хирургических вмешательств, таких как прямые и не прямые методы реvascularизации, вопросы о факторах, определяющих долгосрочный прогноз пациентов, остаются нерешёнными. В нашем исследовании мы проанализировали функциональные и ангиографические результаты у детей с болезнью *Моя-моя*, которым была проведена реvascularизация в нашем центре.

**Материалы и методы.** В данном исследовании мы проанализировали функциональные и ангиографические исходы у детей с болезнью *Моя-моя*, перенёвших реvascularизацию головного мозга в нашем учреждении. Проведен ретроспективный анализ 36 пациентов в возрасте от 19 месяцев до 17 лет, которым были выполнены различные методы реvascularизации (прямой, не прямой и комбинированный анастомоз).

**Результаты.** Долгосрочное наблюдение в течение 1-10 лет показало, что комбинированные и прямые реvascularизационные операции оказались высокоэффективными в предотвращении инсультов и улучшении неврологического состояния у 61,1% пациентов.

**Заключение.** Данное исследование подтверждает целесообразность хирургического лечения для улучшения коллатерального кровообращения у пациентов с болезнью *Моя-моя*. Тем не менее, для оптимизации подходов к лечению и прогнозированию необходимы дальнейшие исследования с более крупными когортами пациентов и длительным наблюдением.

**Ключевые слова:** *болезнь Моя-моя, ишемический инсульт, реvascularизация, экстраинтракраниальный анастомоз.*

### Введение.

Болезнь *Моя-моя* — это хроническое цереброваскулярное заболевание, характеризующееся прогрессирующим двусторонним стенозом терминальных отделов внутренних сонных и проксимальных отделов передних, средних и задних мозговых артерий, которое приводит к образованию компенсаторной коллатеральной сосудистой сети у основания мозга [1]. В 1969 году Судзуки и Такаку впервые ввели термин «болезнь *Моя-моя*» [2]. Болезнь *Моя-моя* обычно начинается в раннем возрасте, преимущественно у детей, и характеризуется постепенным прогрессированием стенозов и окклюзий артерий, сопровождаемая повторяющимися ишемическими и геморрагическими нарушениями мозгового кровообращения, что приводит к тяжелой инвалидизации [1]. Заболевание демонстрирует региональные и этнические особенности: в Азии заболеваемость значительно

выше, и уровень распространенности достигает 3,16 на 100 000 населения [1, 3]. Этиология болезни *Моя-моя* остается до конца не выясненной. Исследования выявили генетические факторы, такие как мутации в гене RNF213, которые могут быть связаны с повышенным риском развития заболевания, особенно в азиатских популяциях [4]. Однако генетические факторы объясняют только часть случаев, а другие механизмы патогенеза остаются неясными. Клинические проявления болезни *Моя-моя* варьируют от ишемических и геморрагических событий до других неврологических симптомов [5]. Лечение направлено на снижение риска ишемического и геморрагического инсульта. Хирургическое вмешательство считается наиболее эффективным методом, позволяющим восстановить кровоснабжение и улучшить церебральную перфузию. Несмотря на наличие хирургических методов, таких как прямые и не прямые



реваскуляризационные операции, остаются открытыми вопросы относительно факторов, влияющих на долгосрочный прогноз пациентов [1, 6]. В нашем исследовании мы провели оценку функциональных и ангиографических исходов у детей с диагнозом «болезнь Моя-моя», перенёвших реваскуляризацию в нашей клинике. Целью работы было оценить долгосрочную эффективность лечения и прогноз восстановления и предотвращение повторных ишемических событий.

### Материалы и методы.

Проведен ретроспективный анализ пациентов в возрасте от 1 месяца до 18 лет (средний возраст —  $9,1 \pm 3,78$  лет), которым было проведено хирургическое лечение в период с 1 января 2013 года по 31 декабря 2023 года в отделении детской нейрохирургии Национального центра нейрохирургии. В данное исследование включены данные медицинских карт, протоколы операций и результаты нейровизуализации этих пациентов. Данные о пациентах включали пол, возраст на момент операции, начальные симптомы, модифицированную оценку Рэнкина (mRS) при поступлении и хирургические методы. В анализ вошли пациенты с ангиографически подтвержденным диагнозом «болезнь Моя-моя», которым была проведена операция по реваскуляризации головного мозга. Три подхода к реваскуляризации были выполнены у пациентов с болезнью Моя-моя, оцененных в настоящем исследовании: прямой, непрямой и комбинированный анастомоз. Прямой анастомоз включал анастомоз «конец в бок» поверхностной височной артерии с ветвью М3, М4 средней мозговой артерии с интраоперационной видеоангиографией с индоцианидом зеленым, в то время как непрямой анастомоз включал создание энцефалодуросинангиоза. Комбинированная реваскуляризация включала наложение прямого и непрямого анастомозов, выполненных во время одной операции. Были изучены демографические и клинические данные, признаки и методы хирургического лечения для оценки их связи с риском развития ишемического инсульта в послеоперационном периоде. Период наблюдения за пациентами варьировал от 1 года до 10 лет.

### Результаты.

В ходе ретроспективного анализа медицинских карт были выявлены 36 пациентов детского возраста с диагнозом «болезнь Моя-моя» за исследу-

емый период. Из них 52,77% составили мальчики и 47,23% — девочки. Возраст пациентов варьировал от 19 месяцев до 17 лет, средний возраст на момент операции составил  $9,1 \pm 3,78$  года. Клиническая картина заболевания включала следующие симптомы: цефалгический синдром (72,22%), парез конечностей (69,45%), речевые нарушения (25%), судорожный синдром (19,44%), зрительные нарушения (5,55%), снижение когнитивных функций (5,55%), бульбарный синдром (5,55%) и нарушение функции тазовых органов (2,77%) (табл. 1). Из всех пациентов у 23 пациентов (63,89%) в анамнезе наблюдался ишемический инсульт, а у 2 пациентов (5,55%) отмечались эпизоды транзиторной ишемической атаки. При поступлении состояние пациентов было оценено по модифицированной шкале Рэнкина. Большинство пациентов получили 1 балл (37,14%) и 2 балла (31,42%), у 5 пациентов (14,30%) было 3 балла, у 3 пациентов (8,57%) — 4 балла, и у 3 пациентов (8,57%) — 5 баллов. Один пациент не подлежал оценке по шкале Рэнкина из-за раннего возраста. Всем пациентам перед операцией была проведена селективная церебральная ангиография для оценки степени заболевания по шкале Suzuki и Takaku. У 14 пациентов (38,89%) была диагностирована V степень, у 12 пациентов (33,34%) — IV степень, у 8 пациентов (22,22%) — III степень, и у 2 пациентов (5,55%) — II степень (табл. 2). Всего 36 пациентам было проведено 60 оперативных процедур. У 12 пациентов (33,34%) была проведена операция с наложением экстра-интракраниального анастомоза с одной стороны, а у 24 пациентов (66,66%) операция была выполнена с двух сторон. В 51,67% случаев проводился прямой анастомоз, в 20% случаев — непрямой анастомоз, и в 28,33% случаев — комбинированный анастомоз. Послеоперационная оценка коллатерального кровоснабжения по шкале Matsushima показала, что у 52,77% пациентов наблюдалась степень А (синангиоз покрывает более 2/3 территории средней мозговой артерии), у 38,88% — степень В (синангиоз покрывает более 1/3 территории), и у 8,33% — степень С (синангиоз покрывает менее 1/3 территории) (табл. 3). Последующее наблюдение показало, что у большинства пациентов повторных ишемических событий не наблюдалось. Оценка состояния по модифицированной шкале Рэнкина при последнем наблюдении показала, что у 19 пациентов (54,28%) было 1 балл, у 9 пациентов (25,71%) — 2 балла, у 5 пациентов (14,28%) — 3 балла, у 1 пациента (2,86%) — 4 балла, и у 1 пациента (2,86%) — 5 баллов. У двух паци-



ентов были зарегистрированы повторные эпизоды ишемического инсульта: у одного через 2 года после операции, а у другого — через 6 лет после двусторонней хирургической реваскуляризации (табл. 3). В целом, у 61,1% пациентов было зафиксировано клиническое улучшение или 1 балл

по модифицированной шкале Рэнкина при последнем наблюдении. Наиболее благоприятные исходы наблюдались у пациентов, которым проводились комбинированные или прямые реваскуляризационные операции с обеих сторон.

Таблица 1

### ИСХОДНЫЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ, СИМПТОМЫ ПАЦИЕНТОВ С БОЛЕЗНЬЮ МОЯ-МОЯ

Исходные характеристики, симптомы пациентов с болезнью Моя-моя (всего=36)		
Возраст	Медиана - 9.1±3.78 [1.7 мес-17 лет]	
1-4 лет	4	11.11%
5-9 лет	12	33.33%
10-18 лет	20	55.56%
Пол		
Мужской	19	52.77%
Женский	17	47.23%
Клинические симптомы		
Цефалгический синдром	26	72.22%
Парез конечностей	25	69.45%
Речевые нарушения	9	25.00%
Судорожный синдром	7	19.44%
Зрительные нарушения	2	5.55%
Парез лицевого нерва	2	5.55%
Снижение когнитивных функций	2	5.55%
Бульбарные синдромы	2	5.55%
Нарушение функции тазовых органов	1	2.77%
Атаксия	1	2.77%

Таблица 2

### ИСХОДНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ ПАЦИЕНТОВ С БОЛЕЗНЬЮ МОЯ-МОЯ

Оценка mRS при поступлении		
1	13	37.14%
2	11	31.42%
3	5	14.30%
4	3	8.57%



5	3	8.57%
Ангиографическая картина (градация по Suzuki и Takaku)		
II	2	5.55%
III	8	22.22%
IV	12	33.34%
V	24	38.89%
ОНМК в анамнезе		
Нет	10	28%
Ишемический	23	63.89%
Смешанный тип	1	2.77%
ТИА	2	5.55%

Таблица 3

### РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С БОЛЕЗНЬЮ МОЯ-МОЯ

Оперативное лечение					
Односторонняя	12	33.34%	Двусторонняя	24	66.66%
Прямой	4	33.34%	прямой+прямой	9	37.50%
Непрямой	5	41.67%	прямой+непрямой	4	16.67%
комбинированный	3	24.99%	Комбинированный+ комбинированный	6	25%
			комбинированный+прямой	2	8.33%
			комбинированный+непрямой	3	12.50%
Оценка mRS после операции					
1	19	54.28%			
2	9	25.71%			
3	5	14.28%			
4	1	2.86%			
5	1	2.86%			
Формирование коллатералей по шкале Matsushima					
A	19	52.77%			

В	14	38.88%
С	3	8.33%

### Обсуждение.

Болезнь Мoya-мoya является редким стено-окклюзирующим заболеванием, характеризующимся прогрессирующим сужением или окклюзией интракраниальных артерий. В данном исследовании представлена наша группа пациентов детского возраста с диагнозом болезнь Мoya-мoya с оценкой функциональных и ангиографических исходов после ревааскуляризации головного мозга [7]. Результаты данного исследования подтверждают, что болезнь Мoya-мoya у детей проявляется преимущественно ишемическими событиями, что соответствует данным мировой литературы. В нашей когорте у 63,89% пациентов был зарегистрирован ишемический инсульт в анамнезе, что согласуется с данными о большей частоте ишемических событий у детей по сравнению с взрослыми, где преобладают геморрагические проявления [8-11]. Анализ ангиографических данных показал, что большинство пациентов в нашей когорте находились на IV-V стадии болезни Мoya-мoya по шкале Suzuki, что указывает на выраженные стено-окклюзионные изменения основных сосудов головного мозга. Этот результат коррелирует с наблюдаемыми у них клиническими проявлениями, включая ишемические инсульты и очаговые неврологические дефициты. Такие стадии характеризуются критическим стенозом или окклюзией внутренней сонной, передней и средней мозговой артерий, что подтверждает необходимость хирургического лечения для предотвращения дальнейшего ухудшения состояния пациентов [1, 9]. Использование антиагрегантов в качестве стандартной терапии для предотвращения тромбозов и повторных ишемических событий поддерживается многочисленными исследованиями [13]. Однако важно отметить, что медикаментозная терапия редко применяется как единственная мера для предотвращения прогрессирования заболевания, особенно на более поздних стадиях. В ходе многолетнего изучения болезни Мoya-мoya крупные исследования подтвердили эффективность хирургической ревааскуляризации головного мозга при лечении этого заболевания [14, 15]. Однако вопрос поиска наиболее оптимальных методов ревааскуляризации остается актуальным и продолжает вызывать большой интерес. В данной когорте наложение

прямого анастомоза между поверхностной височной артерией и средней мозговой артерией, а также использование комбинированных методов ревааскуляризации привели к значительным улучшениям в восстановлении коллатерального кровоснабжения. По шкале оценки коллатерального кровоснабжения Matsushima, 52,77% пациентов имели степень А, что свидетельствует об удовлетворительной ревааскуляризации. Эти данные подтверждают высокую клиническую эффективность хирургического лечения, о чем свидетельствуют улучшение неврологических симптомов у 61,1% пациентов и отсутствие повторных ишемических событий в послеоперационном периоде. Предыдущие исследования неоднократно доказывали, что хирургическая ревааскуляризация снижает риск повторных инсультов и улучшает когнитивные функции, особенно у детей с выраженной ангиографической прогрессией [15-17]. В данном исследовании комбинация прямой и непрямо́й ревааскуляризации продемонстрировала более выраженный эффект, что указывает на важность выбора метода ревааскуляризации для обеспечения оптимальных результатов. Также было замечено, что при неэффективности одного из компонентов комбинированной ревааскуляризации другой компонент компенсировал его, что уменьшало вероятность повторных нарушений мозгового кровообращения. Ограничением данного исследования является относительно небольшая выборка пациентов и отсутствие контрольной группы, что снижает возможность более точной оценки эффективности медикаментозного лечения по сравнению с хирургическим вмешательством. Кроме того, отсутствие долгосрочного наблюдения за пациентами затрудняет оценку отдаленных результатов лечения, включая риск рецидивов инсультов и когнитивных нарушений в будущем.

### Выводы.

Данное исследование демонстрирует, что комбинированные методы хирургической ревааскуляризации у детей с болезнью Мoya-мoya обеспечивают высокую клиническую эффективность, способствуют улучшению неврологического статуса и предотвращают повторные ишемические события. Тем не менее, необходимы дальнейшие



исследования с большими когортами пациентов и длительным периодом наблюдения, чтобы

определить оптимальные подходы к лечению и профилактике прогрессирования заболевания.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Zhang X. et al. Progression in moyamoya disease: clinical features, neuroimaging evaluation, and treatment // *Current Neuropharmacology*. – 2022. – Т. 20. – №. 2. – С. 292.
2. Suzuki J., Takaku A. Cerebrovascular moyamoya disease: disease showing abnormal net-like vessels in base of brain // *Archives of neurology*. – 1969. – Т. 20. – №. 3. – С. 288-299.
3. Kuriyama S. et al. Prevalence and clinicoepidemiological features of moyamoya disease in Japan: findings from a nationwide epidemiological survey // *Stroke*. – 2008. – Т. 39. – №. 1. – С. 42-47.
4. Mertens R. et al. The genetic basis of moyamoya disease // *Translational stroke research*. – 2022. – С. 1-21.
5. Gonzalez N. R. et al. Adult Moyamoya disease and syndrome: current perspectives and future directions: a scientific statement from the American Heart Association/American Stroke Association // *Stroke*. – 2023. – Т. 54. – №. 10. – С. e465-e479.
6. Gao B. et al. Clinical characteristics and long-term outcome of headaches associated with moyamoya disease in the Chinese population—A cohort study // *Frontiers in Neurology*. – 2020. – Т. 11. – С. 605636.
7. Matsushima Y., Inaba Y. Moyamoya disease in children and its surgical treatment: Introduction of a new surgical procedure and its follow-up angiograms // *Pediatric Neurosurgery*. – 1984. – Т. 11. – №. 3. – С. 155-170.
8. Fullerton H. J. et al. Risk of recurrent arterial ischemic stroke in childhood: a prospective international study // *Stroke*. – 2016. – Т. 47. – №. 1. – С. 53-59.
9. Appireddy R. et al. Surgery for moyamoya disease in children // *Journal of Child Neurology*. – 2019. – Т. 34. – №. 9. – С. 517-529.
10. Ge P. et al. Clinical features, surgical treatment, and long-term outcome in children with hemorrhagic moyamoya disease // *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*. – 2018. – Т. 27. – №. 6. – С. 1517-1523.
11. Guzman R., Steinberg G. K. Direct bypass techniques for the treatment of pediatric moyamoya disease // *Neurosurgery Clinics*. – 2010. – Т. 21. – №. 3. – С. 565-573.
12. Kim J. S. Moyamoya disease: epidemiology, clinical features, and diagnosis // *Journal of stroke*. – 2016. – Т. 18. – №. 1. – С. 2.
13. Kim T. et al. Moyamoya disease: treatment and outcomes // *Journal of stroke*. – 2016. – Т. 18. – №. 1. – С. 21.
14. Hallemeier C. L. et al. Clinical features and outcome in North American adults with moyamoya phenomenon // *Stroke*. – 2006. – Т. 37. – №. 6. – С. 1490-1496.
15. Ahn J. H. et al. Hemorrhagic moyamoya disease in children: clinical features and surgical outcome // *Child's Nervous System*. – 2012. – Т. 28. – С. 237-245.
16. Fung L. W. E., Thompson D., Ganesan V. Revascularisation surgery for paediatric moyamoya: a review of the literature // *Child's Nervous System*. – 2005. – Т. 21. – С. 358-364.
17. Guzman R. et al. Clinical outcome after 450 revascularization procedures for moyamoya disease // *Journal of neurosurgery*. – 2009. – Т. 111. – №. 5. – С. 927-935.



Д.О. Почивалов, Д.А. Сурдин, И.З. Маммадинова

«Ұлттық нейрохирургия орталығы» АҚ, Астана қ., Қазақстан

## МОЯ-МОЯ АУРУЫ БАР БАЛАЛАРДА МИ РЕВАСКУЛЯРИЗАЦИЯСЫНЫҢ ТИІМДІЛІГІН РЕТРОСПЕКТИВТІ ЗЕРТТЕУ

**Кіріспе.** Моя-моя — бұл ми қан тамырларының сирек кездесетін созылмалы ауруы, ол интракраниальды артериялардың біртіндеп тарылуымен және коллатеральды тамырлардың пайда болуымен сипатталады. Тікелей және тікелей емес реvascularизация әдістері сияқты хирургиялық емнің болуына қарамастан, пациенттердің ұзақ мерзімді болжамына әсер ететін факторлар туралы сұрақтар шешілмеген күйінде қалып отыр. Бұл зерттеуімізде біздің орталығымызда реvascularизация операциясы өткен Моя-моя ауруы бар балалардың функционалдық және ангиографиялық нәтижелерін талдадық.

**Әдістер.** Бұл зерттеуде біздің клиникада ми реvascularизация операциясы өткен Моя-моя ауруы бар балалардың функционалдық және ангиографиялық нәтижелерін талдадық. Әртүрлі реvascularизация әдістері (тікелей, тікелей емес және комбинирленген анастомоз) жасалған 19 айдан 17 жасқа дейінгі 36 пациенттің ретроспективті талдауы жүргізілді.

**Нәтижелер.** 1-10 жыл аралығындағы ұзақ мерзімді бақылау нәтижелері комбинирленген және тікелей реvascularизация операциялары инсульттердің алдын алу және неврологиялық статусты жақсартуда 61,1% пациенттерде жоғары тиімділікті көрсетті.

**Қорытынды.** Бұл зерттеу Моя-моя ауруы бар пациенттерде коллатеральды қан айналымын жақсартуда хирургиялық емнің тиімділігін растайды. Дегенмен, емдеу тәсілдерін және болжамды оңтайландыру үшін үлкен пациент топтарымен және ұзақ мерзімді бақылаумен қосымша зерттеулер қажет.

**Негізгі сөздер:** Моя-моя ауруы, ишемиялық инсульт, реvascularизация, экстраинтракраниальды анастомоз.

D.O. Pochivalov, D.A. Surdin, I.Z. Mammadinova

“National Centre for Neurosurgery” JSC, Astana, Republic of Kazakhstan

## RETROSPECTIVE ANALYSIS OF THE EFFICACY OF CEREBRAL REVASCULARIZATION IN PEDIATRIC MOYAMOYA DISEASE

**Introduction.** Moyamoya disease is a rare chronic cerebrovascular disorder characterized by progressive stenosis of intracranial arteries and the formation of collateral vessels. Despite the availability of surgical interventions such as direct and indirect revascularization methods, questions about the factors influencing long-term patient prognosis remain unresolved. In our study, we analyzed functional and angiographic outcomes in children with Moyamoya disease who underwent revascularization at our center.

**Materials and Methods.** This study analyzed functional and angiographic outcomes in children with Moyamoya disease who underwent cerebral revascularization at our institution. A retrospective analysis was conducted on 36 patients aged 19 months to 17 years, who received various revascularization techniques (direct, indirect, and combined bypass surgery).

**Results.** Long-term follow-up over 1-10 years demonstrated that combined and direct revascularization procedures were highly effective in preventing strokes and improving neurological status in 61.1% of patients.

**Conclusion.** This study supports the effectiveness of surgical treatment to enhance collateral circulation in patients with Moyamoya disease. However, further research with larger patient cohorts and extended follow-up is needed to optimize treatment approaches and prognosis.

**Keywords:** Moyamoya disease, ischemic stroke, revascularization, extracranial-intracranial bypass.