



О.О. КОПЧАК, Т.А. ОДИНЦОВА

ПВНЗ «Київський медичний університет»

Рідкісні неспадкові причини розвитку гострого порушення мозкового кровообігу

Гостре порушення мозкового кровообігу залишається однією з основних причин інвалідизації та смерті населення в розвинених країнах. Із гострих порушень мозкового кровообігу частіше трапляється ішемічний тип (у близько 80 % випадків) порівняно з геморагічним (у формі внутрішньомозкового та субарахноїдального крововиливів). Традиційно серед чинників ризику розвитку гострого порушення мозкового кровообігу виділяють немодифіковані (вік, стать, успадковану схильність до розвитку гострого порушення мозкового кровообігу, вроджені вади серця) та модифіковані (артеріальна гіпертензія, цукровий діабет, рівень гематокриту, ліпопротеїнів низької густини та холестерину в крові, прийом оральних контрацептивів, спосіб життя). Однак є окрема категорія чинників ризику, а саме неспадкова патологія, що призводить до розвитку гострого порушення мозкового кровообігу. До неї належать такі захворювання, як первинний ангіїт центральної нервової системи, синдром Снеддона, синдром оборотної церебральної вазоконстрикції, синдром Сусака, синдром такоцубо, ангіопатія мойямойя. Ці патології характеризуються ураженням судин головного мозку різного калібру в поєднанні з різноманітним супутнім клінічним виявом (від шкірного висипу й аномалій серцевих камер до психічних розладів). Патологічні стани можуть маскуватися під інші захворювання, що утруднює встановлення діагнозу та призначення своєчасного лікування таким хворим. Діагностика зазначених розладів досить складна та потребує застосування методів нейровізуалізації, у деяких випадках — мультидисциплінарного підходу. Є підстави вважати, що при розумінні неспадкових чинників ризику вдасться запобігти великому відсотку гострого порушення мозкового кровообігу та своєчасно надати необхідну допомогу в разі його виникнення.

Ключові слова: гостре порушення мозкового кровообігу, синдром Снеддона, синдром Сусака, синдром такоцубо, ангіопатія мойямойя.

Гостре порушення мозкового кровообігу (ГПМК) залишається однією з основних причин інвалідизації та смерті населення в розвинених країнах. Із ГПМК частіше трапляється ішемічний тип (у близько 80 % випадків) порівняно з геморагічним (у формі внутрішньомозкового та субарахноїдального крововиливів) [25].

Серед чинників ризику виникнення ГПМК виділяють модифіковані та немодифіковані. До немодифікованих належать вік, стать, успадкована схильність до розвитку ГПМК, уроджені вади серця, до модифікованих — наявність артеріальної гіпертензії, цукровий діабет, рівень гематокриту, ліпопротеїнів низької густини та холестерину в крові, прийом оральних контрацептивів, спосіб життя

(низький рівень фізичної активності, сидяча робота, надмірна маса тіла, стрес, тютюнокуріння) [25]. Однак існує ще низка рідкісних неспадкових причин появи цереброваскулярної патології. До них можна віднести первинний ангіїт (ПА) центральної нервової системи (ЦНС), синдром Снеддона, синдром оборотної церебральної вазоконстрикції (СОЦВ), синдром Сусака, синдром такоцубо й ангіопатію мойямойя [16].

Первинний ангіїт центральної нервової системи

Первинний ангіїт центральної нервової системи — це рідкісне запальне захворювання судин головного та спинного мозку за відсутності будь-яких ознак системного васкуліту [19]. З літературних джерел відомо, що захворюваність ПА ЦНС становить 2,4 випадку на 1 млн населення щорічно,

Стаття надійшла до редакції 15 вересня 2023 р.

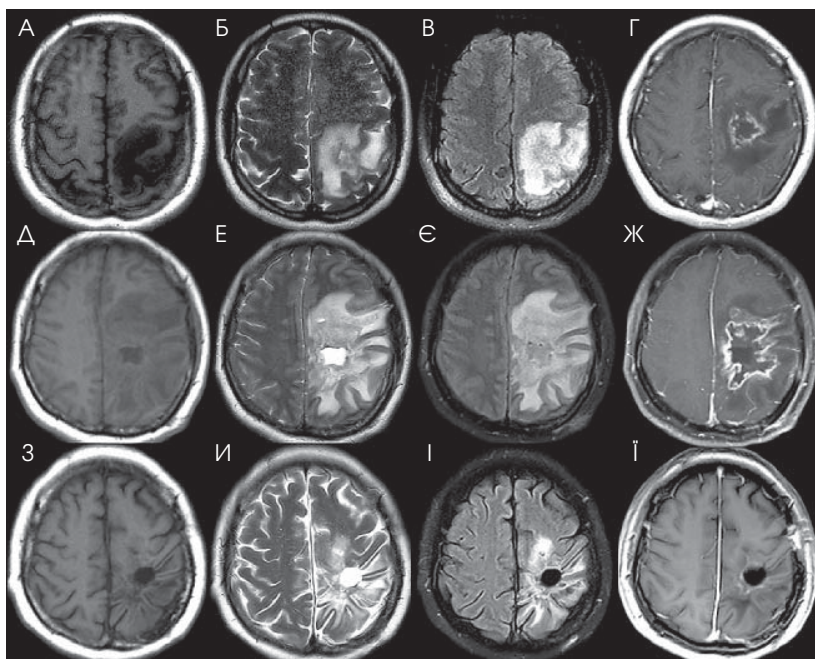


Рис. 1. МРТ в аксіальному T1-зваженому (А), T2-зваженому (Б) та FLAIR-режимі (В). Гетерогенна маса розміщена в лівій потиличній частці. Вогнище неправильної форми з накопиченням контрасту по периферії в T1-зваженому режимі (Г); Д—Ж — МРТ після оперативного втручання з розлитим набряком у лівій лобно-скроневій зоні. Вогнище підсилене контрастом у лівій тім'яній частці при повторній МРТ у T1-зваженому (З), T2-зваженому (И), FLAIR (І) та T1-зваженому режимі з контрастуванням (І). Адаптовано з [19].

середній вік дебюту захворювання — 50 років. Виникнення ПА ЦНС не корелює зі статтю [26]. За цієї патології стінки судин дрібного та середнього калібру зазнають мультифокальних запальних і деструктивних змін, унаслідок яких у близько 40 % пацієнтів виникають ішемічні вогнища [4]. Альтернативний механізм розвитку ПА ЦНС полягає в підвищенні в'язкості крові під впливом прозапальних цитокінів на клітини ендотелію та модифікації судинного тонуусу [19]. Стоншення судинної стінки, що прогресує, в подальшому може призвести до внутрішньомозкового крововиливу [19]. Клінічна картина ПА ЦНС: головний біль (у 54,0—59,5 % пацієнтів), когнітивні розлади (у 46—54 %), руховий дефіцит, паркінсонізм (у 74 %), судоми (у 20—32 %), дисфазія або афазія у 24—51 %, зорові розлади (у 1—370 %), лихоманка (у < 10 %), ГПМК за типом ішемії/транзиторної ішемічної атаки (у 66—75 %) та геморагії (внутрішньомозковий або субарахноїдальний крововилив) (у 10—21 %) [26, 33].

Для встановлення діагнозу ПА ЦНС необхідно провести неврологічний огляд, аналіз ліквору, загальний аналіз крові, нейровізуалізацію (магнітно-резонансна томографія (МРТ) і цифрова субтракційна ангіографія (digital subtraction angiography (DSA)), біопсію судин головного мозку (золотий стандарт). У 80—90 % випадків у лікворі наявні підвищений рівень білка та лімфоцитарний плеоцитоз [2, 6]. За даними МРТ, у таких хворих виявляють неспецифічні зміни: кортикальні/субкортикальні вогнища, внутрішньомозкові крововиливи, паренхіматозні та лептоменінгеальні вогнища за типом новоутворень, дифузну лейкоенцефалопатію (рис. 1) [24]. До встановлення такого діагнозу слід підходити відповідально та провести диференціальну діагностику із СОЦВ, вторинним церебральним васкулітом, інфекційними захворюваннями

[24]. Зокрема для СОЦВ притаманні: гострий початок, блискавкоподібний головний біль, який часто провокується тригерними чинниками, нормальні дані МРТ у 23—66 % пацієнтів, нормальні показники ліквору в 88 % випадків або незначні відхилення від норми, судини нагадують намистини на нитці (68 %), у 5 % пацієнтів спостерігається вазодилатація [31]. При ПА ЦНС головний біль трапляється досить часто (49 %), але «блискавкоподібний» — рідко (6 %), тяжкий перебіг: інсульт, судоми, енцефалопатія в 100 % випадків, патологічні дані МРТ: ішемічні вогнища реєструють частіше, ніж геморагічні, патологічні зміни в лікворі в 74 % випадків, зміни в судинах за типом «намистин на нитці» та вазодилатації спостерігаються рідше ніж у 10 % випадків, вазоконстрикції нерегулярні та розташовані по периферії. Якщо є сумніви щодо диференціального діагнозу, то слід зачекати кілька днів до стабілізації або припинення симптомів при СОЦВ, провести МР-ангіографію та внутрішньоартеріальне введення німодипіну, уникати призначення кортикостероїдів та імуносупресантів, відкласти проведення біопсії на якомога більший період [11].

Для лікування застосовують комбіновану імуносупресивну терапію: преднізон (1 мг/кг маси тіла на добу перорально) та циклофосфамід (2 мг/кг маси тіла на добу внутрішньовенно). Лікування є двофазним — індукція (4—6 міс) та підтримка стану ремісії (лише циклофосфамід протягом року) [26]. Ритуксимаб, дія якого полягає у виснаженні CD-20 і В-лімфоцитів, також показав ефективність у лікуванні ПА ЦНС [26].

Синдром Снеддона

Ще одна рідкісна причина ГПМК — синдром Снеддона, незапальна тромботична васкулопатія, що характеризується поєднанням цереброваскулярної

патології та *livedo racemose* (ураження шкіри, ознаками якого є її тьмяність, почервоніння при подразненні, атипичний судинний візерунок) [27]. Захворюваність на цей синдром — 4 випадки на 1 млн населення на рік [27]. Виділяють два типи синдрому Снеддона: антифосфоліпідно позитивний і антифосфоліпідно негативний. За наявності антитіл до білково-фосфоліпідних комплексів зміни в судинній стінці зумовлені тромботичними процесами [8]. При антифосфоліпідно негативному типі шкірні вияви та цереброваскулярні порушення спричинені невазкулярними процесами в артеріях малого та середнього діаметра [35]. Синдром Снеддона переважно трапляється в жінок віком від 20 до 40 років. *Livedo racemose* найчастіше спостерігається на нижніх кінцівках, тулубі та проксимальних ділянках верхніх кінцівок. Цереброваскулярні вияви — ішемічний інсульт у зоні кровопостачання артерій малого та середнього діаметра і внутрішньомозковий крововилив [3]. Також при цьому синдромі спостерігаються головний біль, психіатричні розлади, когнітивний дефіцит, що прогресує (до ступеня деменції), синдром Рейно, артеріальна гіпертензія, ураження серцевих клапанів, тромбози судин ока й мікроангіопатичне ураження черепних нервів [32]. Для лікування більшість лікарів призначають антикоагулянти через імовірний зв'язок між синдромом Снеддона й антифосфоліпідним синдромом. Інші віддають перевагу антитромбоцитарним препаратам [35]. У літературі описано один випадок успішного лікування хворої на синдром Снеддона тканинним активатором плазміногену (rt-PA) [22].

Синдром оборотної церебральної вазоконстрикції

Синдром оборотної церебральної вазоконстрикції вперше був описаний у першій декаді ХХІ ст. Замість СОЦВ часто встановлюють діагноз «вазкуліт ЦНС». Цей синдром переважно трапляється в жінок віком близько 40 років [5]. Синдром часто можуть спровокувати прийом вазоактивних речовин (канабіс, кокаїн, антидепресанти (селективні інгібітори зворотного захоплення серотоніну (СІЗЗС) та селективні інгібітори зворотного захоплення серотоніну й норадреналіну (СІЗЗСН), назальні деконгестанти, похідні ерготаміну, триптани), імуносупресивна терапія та хірургічні втручання (тромбендартеректомія) [7]. У 60 % випадків синдром асоційований із післяпологовим періодом. У цьому випадку ішемія головного мозку виникає внаслідок проникнення крові крізь гематоенцефалічний бар'єр (у 70 % випадків це візуалізується за даними МРТ головного мозку з контрастуванням), що призводить до гіпоперфузії та активації вазопресинових рецепторів VA1, спричиняючи вазоконстрикцію [7]. До найпоширеніших виявів СОЦВ належать: блискавкоподібний головний біль, нудота, блювання, фотофобія та фонофобія. Під час нападів судинного спазму у

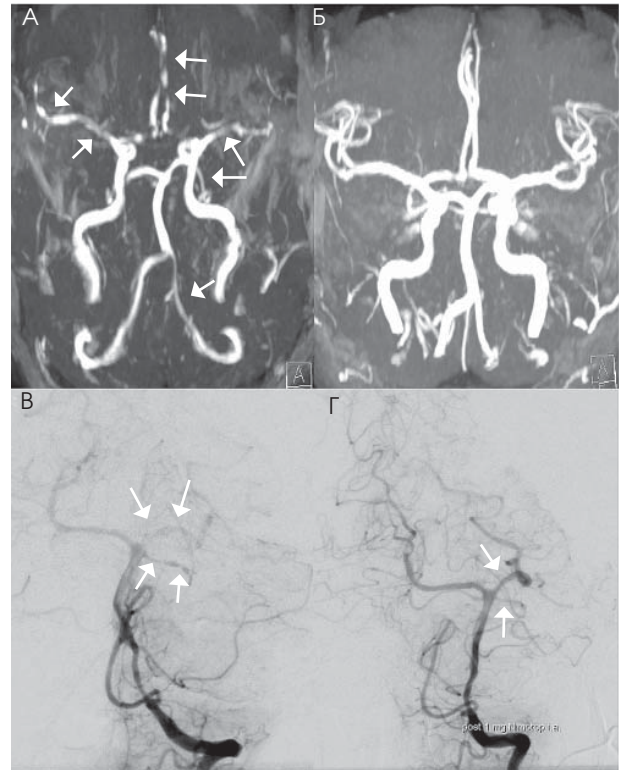


Рис. 2. Типові знахідки в пацієнта із СОЦВ на ангіограмах: А — MR-TOF (time of flight) ангіографія з ділянками вазоконстрикції («хотдог на паличці») у всіх басейнах кровопостачання (білі стрілки); Б — повна ремісія вазоконстрикції на MR-TOF-ангіографії через 3 тиж прийому німодипіну; В — DSA лівої хребтової артерії у того самого пацієнта. Множинні вазоспазми в лівій задній мозковій артерії та лівій верхній мозочковій артерії (білі стрілки); Г — діагностична DSA після внутрішньоартеріального введення 1 мг німодипіну (адаптовано з [12])

хворих може розвинути ішемічний або геморагічний (як субарахноїдальний, так і внутрішньопаренхіматозний) інсульт [12]. Іноді СОЦВ асоційований із синдромом задньої оборотної енцефалопатії [11]. Слід ретельно диференціювати СОЦВ від ПА ЦНС і вазоспазму, спричиненого субарахноїдальним крововиливом. При СОЦВ магнітно-резонансні томограми головного мозку будуть без особливостей або з ознаками ішемії чи геморагії, стресового тім'яно-потиличного вазогенного набряку. При MR-ангіографії візуалізуються розсіяні, симетричні, чітко виразні переміжні ділянки звуження та розширення судин кола Вілліса («перлинне намисто», «хотдог на паличці») (рис. 2) [12].

Для лікування СОЦВ призначають блокатори кальцієвих каналів (зазвичай німодипін) [17]. Застосування пульс-терапії кортикостероїдами чи імуносупресивної терапії не ефективно та асоційоване з побічними ефектами [13].

Синдром Сусака

Синдром Сусака — рідкісне аутоімунне захворювання, спричинене автореактивними

CD8-позитивними клітинами. Характеризується оклюзивною мікроангіопатією головного мозку, сітківки та внутрішнього вуха [14]. Дебютує синдром Сусака типово у віці від 16 до 40 років, переважно в жінок [10]. Для клінічної картини синдрому Сусака характерна тріада: малі кортикальні та субкортикальні вогнища ішемії, оклюзія судин сітківки, ішемічне ураження завитки (нейросенсорна втрата слуху). Синдром має монофазний перебіг, без інфекційних захворювань, які йому передують [20]. У фазі загострення проводять пульс-терапію метилпреднізолоном (5 доз по 1000 мг) з подальшим його прийомом перорально (1 мг/кг маси тіла). При легкій формі застосовують імуноглобулін підшкірно, мікофенолат мофетилу або азатиоприн перорально. Тяжку форму лікують імуносупресивними препаратами (ритуксимаб, наталізумаб, інфліксімаб або циклофосфамід) [23].

Синдром такоцубо

Синдром такоцубо (названий так через схожість на рентгенограмі з японською пасткою для восьминога), або синдром «розбитого серця», — транзиторна функціональна або морфологічна аномалія лівого шлуночка серця. Найчастіше виявляється в жінок похилого віку на тлі сильного емоційного або фізичного перенапруження [30]. Морфологічно виділяють п'ять типів синдрому такоцубо: апікальний, або класичний (ураження верхівки серця та медіальних відділів шлуночка), середньошлуночковий (ураження лише медіальних відділів шлуночка), базальний (ураження лише базального відділу шлуночка), латеральний і глобальний [9, 36]. До етіологічних чинників синдрому відносять: коронарний вазоспазм, розрив бляшки, розлади мікроциркуляції, низький рівень естрогену, метаболічні розлади, оксидативний стрес, надмірний синтез катехоламінів. Стрес спричиняє викид катехоламінів (катехоламіновий шторм), що призводить до стимуляції адренергічних рецепторів у всьому тілі, зокрема в міокарді (порушення його скоротливості) [9, 30]. Клінічно синдром такоцубо може імітувати інфаркт міокарда: наявність симптомів, дані аналізу крові (підвищений рівень креатинінфосфокінази, тропоніну та мозкового натрійуретичного пропептиду), електрокардіограми (елевація сегмента ST, шлуночкова аритмія, зупинка серця) та ехокардіографії (аномалії рухів шлуночкових стінок). У більшості випадків під час нападу пацієнти скаржаться на біль у грудях, задиху в спокої та синкопальний стан, рідше — на загальну слабкість, кашель або лихоманку. При огляді можуть бути наявні набряк легень, здуття вен шиї або набряки нижніх кінцівок. Однак ангіографія коронарних судин не виявляє патології [9]. Згідно з протоколом клініки Мейо, виділяють такі клінічні критерії синдрому: транзиторна дискінезія лівошлуночкової серединної ділянки з/без залучення верхівки серця, відсутність обструкції коронарних

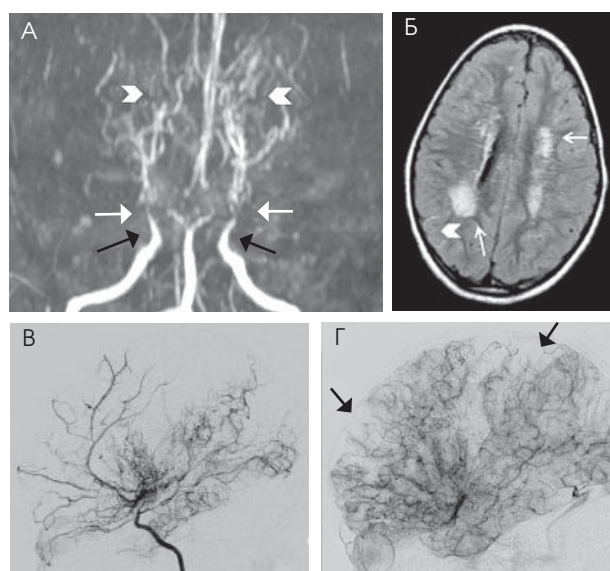


Рис. 3. Нейровізуалізація ангіопатії мойямойя у 4-річної дівчинки: А — МР-ангіографія. Двобічний стеноз внутрішньої сонної артерії (чорні стрілки), оклюзія середньої мозкової артерії (білі стрілки), колатеральні анастомози мойямойя (стрілки-дужки); Б — МРТ, FLAIR-режим. Вогнища ішемії в білій речовині (білі стрілки) та flow void visualization (стрілки-дужки); В — конвенційна ангіографія. Артеріальні стенози та візуалізація колатералей мойямойя; Г — конвенційна ангіографія. Судинні дефекти (стрілки). (Адаптовано з [15])

артерій, нові аномалії на електрокардіограмі (підйом сегмента ST, інверсія сегмента Т) або помірне підвищення рівня тропоніну, відсутність феохромоцитом чи міокардиту [28]. Для лікування часто призначають β-блокатори, інгібітори ангіотензинперетворювального ферменту (АПФ), інгібітори рецепторів ангіотензину II та діуретики, але інгібітори АПФ і β-блокатори можуть спровокувати повторний напад. У більшості випадків вияви синдрому такоцубо минають самостійно без лікувальних заходів. Після нападу на ехокардіограмі патологічні зміни фіксують протягом 6 тиж, на електрокардіограмі — до 10 тиж. В окремих випадках синдром ускладнюється кардіоемболією, що призводить до ішемічного інсульту, погіршення серцевого нападу, подовження сегмента QT, шлуночкової аритмії, кардіогенного шоку та смерті [18].

Хвороба мойямойя

Хвороба мойямойя — вазо-оклюзивне ураження внутрішньочерепних судин великого діаметра (внутрішня сонна артерія, передня та середня мозкові артерії) невідомої етіології. За цієї патології навколо вогнища оклюзії формуються колатеральні лентикулостріарні артерії, які при нейровізуалізації нагадують клуби диму (moyamoya у перекладі з японської — клуби диму) (рис. 3) [15].

Від ангіопатії мойямойя частіше страждають жінки. Серед дітей молодше 15 років вона може

бути спровокована надмірною фізичною активністю або гіпервентиляцією та виявляється у вигляді транзиторних епізодів геміпарезу, у дорослих — у вигляді субкортикальних крововиливів [34]. Для підтвердження діагнозу ангіопатії мойямойя проводять ангіографію. Діагностичні критерії: стеноз внутрішньочерепної частини внутрішньої сонної артерії з біфуркацією та проксимальних сегментів передньої та середньої мозкових артерій, наявність розширених базальних колатеральних судин, зазначені вияви наявні з обох боків [21]. Для лікування проводять хірургічну ревазуляризацію (пряму та непряму). Показання до хірургічного втручання зазвичай — клініка ішемії головного мозку, локальне зниження мозкового кровообігу або перфузійного резерву. Під час прямої ревазуляризації створюють анастомоз між поверхневою скроневою та передньою чи середньою мозковою артерією. Непряма ревазуляризація полягає в розміщенні тканин, що кровопостачаються

зовнішньою сонною артерією (тверда мозкова оболонка, скронева м'яз, епікраніальний апоневроз або поверхнева скронева артерія), на поверхні ішемізованої ділянки [1].

Висновки

Рідкісні цереброваскулярні захворювання мають різноманітну клінічну картину, можуть маскуватись під інші захворювання, що ускладнює їхню діагностику.

Для правильного встановлення діагнозу потрібна мультидисциплінарна команда.

Ця категорія захворювань потребує чутливішого нейровізуалізаційного обладнання для якомога ранішого встановлення точного діагнозу з метою запобігання розвитку ГПМК.

Є підстави вважати, що при розумінні неспадкових чинників ризику вдасться запобігти великому відсотку ГПМК та своєчасно надати необхідну допомогу в разі його виникнення.

Конфлікту інтересів немає.

Участь авторів: концепція та дизайн дослідження — О. К., Т. О.;

збір та опрацювання матеріалу — Т. О.; написання тексту — О. К., Т. О.; редагування — О. К.

Література

- Acker G, Fekonja L, Vajkoczy P. Surgical management of moyamoya disease. *Stroke* AHA. 2018;49:476-82. doi: 10.1161/STROKEAHA.117.018563.
- Berlit P, Kraemer M. Cerebral vasculitis in adults: what are the steps in order to establish the diagnosis? Red flags and pitfalls. *Clin Exp Immunol*. 2014;175(3):419-24. doi: 10.1111/cei.12221.
- Bersano A, Kraemer M, Burlina A, et al. Heritable and non-heritable uncommon causes of stroke. *J Neurol*. 2021;268(8):2780-807. doi: 10.1007/s00415-020-09836-x.
- Beuker C, Schmidt A, Strunk D, et al. Primary angiitis of the central nervous system: diagnosis and treatment. *Ther Adv Neurol Disord*. 2018;9(11):1756286418785071. doi: 10.1177/1756286418785071.
- Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, Singhal AB. Narrative review: reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med*. 2007;146(1):34-44. doi: 10.7326/0003-4819-146-1-200701020-00007.
- Caputi L, Erbetta A, Marucci G, et al. Biopsy-proven primary angiitis of the central nervous system mimicking leukodystrophy: A case report and review of the literature. *J Clin Neurosci*. 2019;64:42-4. doi: 10.1016/j.jocn.2019.03.021.
- Chen SP, Wang SJ. Pathophysiology of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *J Biomed Sci*. 2022;72. doi: 10.1186/s12929-022-00857-4.
- Cleaver J, Teo M, Renowden S, Miller K, Gunawardena H, Clatworthy P. Sneddon syndrome: a case report exploring the current challenges faced with diagnosis and management. *Case Rep Neurol*. 2020;11(3):357-68. doi: 10.1159/000503955.
- Dias A, Núñez Gil IJ, Santoro F, et al. Takotsubo syndrome: State-of-the-art review by an expert panel — Part 2. *Cardiovascular Revascularization Medicine*. 2019;20(2):153-66. doi: 10.1016/j.carrev.2018.11.016.
- Dörr J, Ringelstein M, Duning T, Kleffner I. Update on Susac syndrome: new insights in brain and retinal imaging and treatment options. *J Alzheimers Dis*. 2014;42(3):99-108. doi: 10.3233/JAD-132519.
- Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Handb Clin Neurol*. 2014;121:1725-41. doi: 10.1016/B978-0-7020-4088-7.00111-5.
- Erhart DK, Ludolph AC, Althaus K. RCVS: by clinicians for clinicians—a narrative review. *J Neurol*. 2023;270(2):673-88. doi: 10.1007/s00415-022-11425-z.
- French KF, Hoesch RE, Allred J, et al. Repetitive use of intra-arterial verapamil in the treatment of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *J Clin Neurosci*. 2012;19(1):174-6. doi: 10.1016/j.jocn.2011.06.016.
- Gross CC, Meyer C, Bhatia U, et al. CD8⁺ T cell-mediated endotheliopathy is a targetable mechanism of neuro-inflammation in Susac syndrome. *Nat Commun*. 2019;10(1):5779. doi: 10.1038/s41467-019-13593-5.
- Guey S, Tournier-Lasserre E, Hervé D, Kossorotoff M. Moyamoya disease and syndromes: from genetics to clinical management. *Appl Clin Genet*. 2015;16(8):49-68. doi: 10.2147/TACG.S42772.
- Hurford R, Siripurapu R, Emsley HCA, et al. Uncommon causes of ischaemic stroke: how to approach the diagnosis. *Practical Neurology*. 2023;23:35-45. <https://pn.bmj.com/content/23/1/35>.
- Ioannidis I, Nasis N, Agianniotaki A, Katsouda E, Andreou A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: treatment with multiple sessions of intra-arterial nimodipine and angioplasty. *Interv Neuroradiol*. 2012;18(3):297-302. doi: 10.1177/159101991201800308.
- Jha S, Zeijlon R, Shekka Espinosa A, et al. Clinical management in the takotsubo syndrome. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2019;17(2):83-93. doi: 10.1080/14779072.2019.1556098.
- Jin H, Qu Y, Guo Z-N, Cui G-Z, Zhang F-L, Yang Y. Primary angiitis of the central nervous system mimicking glioblastoma: a case report and literature review. *Front. Neurol*. 2019;10:1208. doi: 10.3389/fneur.2019.01208.
- Kleffner I, Duning T, Lohmann H, et al. A brief review of Susac syndrome. *J Neurol Sci*. 2012;322(1-2):35-40. doi: 10.1016/j.jns.2012.05.021.
- Kuroda S, Fujimura M, Takahashi J, Kataoka H, Ogasawara K, Iwama T, Tominaga T, Miyamoto S. Research Committee on Moyamoya Disease (Spontaneous Occlusion of Circle of Willis) of the Ministry of Health, Labor, and Welfare, Japan. Diagnostic Criteria for Moyamoya Disease 2021 Revised Version. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2022;62(7):307-12. doi: 10.2176/jns-nmc.2022-0072.
- Müller-Calleja N, Manukyan D, Ruf W, Lackner K. Mechanism of action of hydroxychloroquine in the antiphospholipid syndrome. *Blood*. 2016;128(22):5023. doi: 10.1182/blood.V128.22.5023.5023.

23. Rennebohm RM, Asdaghi N, Srivastava S, Gertner E. Guidelines for treatment of Susac syndrome — An update. *Int J Stroke*. 2020;15(5):484-94. doi: 10.1177/1747493017751737.
24. Rice CM, Scolding NJ. The diagnosis of primary central nervous system vasculitis. *Pract Neurol*. 2020;20(2):109-14. doi: 10.1136/practneurol-2018-002002.
25. Sacco RL, Kasner SE, Broderick JP, et al. American Heart Association Stroke Council, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention; Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; Council on Epidemiology and Prevention; Council on Peripheral Vascular Disease; Council on Nutrition, Physical Activity and Metabolism. An updated definition of stroke for the 21st century: a statement for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2013;44(7):2064-89. doi: 10.1161/STR.0b013e318296aeca.
26. Salvarani C, Brown RD Jr, Hunder GG. Adult primary central nervous system vasculitis. *The Lancet*. 2012;380(9843):767-77. doi: 10.1016/S0140-6736(12)60069-5.
27. Samanta D, Cobb S, Arya K. Sneddon syndrome: a comprehensive overview. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2019;28(8):2098-108. doi: 10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2019.05.013.
28. Scantlebury DC, Prasad A. Diagnosis of takotsubo cardiomyopathy — Mayo Clinic criteria. *Circulation Journal*. 2014;78(9):2129-39.
29. Singh A, Everest S, Nguyen L, Casey B, Bhandari M. Stress-induced cardiomyopathy raising concern for myocardial ischemia. *Cureus*. 2022;14(2):e22091. doi: 10.7759/cureus.22091.
30. Singh T, Khan H, Gamble DT, Scally C, Newby DE, Dawson D. Takotsubo syndrome: pathophysiology, emerging concepts, and clinical implications. *AHA Circulation*. 2022;145(13):1002-19. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.121.055854.
31. Singhal AB, Topcuoglu MA, Fok JW, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes and primary angiitis of the central nervous system: clinical, imaging, and angiographic comparison. *Ann Neurol*. 2016;79(6):882-94. doi: 10.1002/ana.24652.
32. Starmans NLP, van Dijk MR, Kappelle LJ, Frijns CJM. Sneddon syndrome: a comprehensive clinical review of 53 patients. *J Neurol*. 2021;68(7):2450-7. doi: 10.1007/s00415-021-10407-x.
33. Sundaram S, Sylaja PN. Primary angiitis of the central nervous system - diagnosis and management. *Ann Indian Acad Neurol*. 2022;25(6):1009-18. doi: 10.4103/aian.aian_368_22.
34. Svedung Wettervik T, Fahlström M, Wikström J, Enblad P, Lewén A. Editorial: Moyamoya disease — natural history and therapeutic challenges. *Front Neurol*. 2023;14:1270197. doi: 10.3389/fneur.2023.1270197.
35. Wu S, Xu Z, Liang H. Sneddon's syndrome: a comprehensive review of the literature. *Orphanet J Rare Dis*. 2014;9:215. doi: 10.1186/s13023-014-0215-4.
36. Zhang L, Piña IL. Stress-induced cardiomyopathy. *Heart Fail Clin*. 2019;15(1):41-53. doi: 10.1016/j.hfc.2018.08.005.

O. O. KOPCHAK, T.A. ODINTSOVA

Private Higher Education Institution «Kyiv Medical University», Kyiv

Rare non-heritable causes of acute cerebrovascular disorders

Acute cerebrovascular disorder remains one of the main causes of disability and death of the population in developed countries. Among acute cerebrovascular disorders, the ischemic type (approximately 80 % of all cases) is more common than the hemorrhagic type (including intracerebral and subarachnoid hemorrhage). Traditionally, among the risk factors for the development of acute cerebrovascular disorders, we distinguish non-modified factors (age, sex, hereditary predisposition to acute cerebrovascular disorders, congenital heart defects) and modified factors (arterial hypertension, diabetes, hematocrit level, low-density lipoprotein, and cholesterol levels in the blood). However, there is a separate category of risk factors, namely, non-heritable pathology that leads to the development of acute cerebrovascular disorders. This category includes diseases such as primary angiitis of the central nervous system, Sneddon's syndrome, reversible cerebral vasoconstriction syndrome, Susac's syndrome, Takotsubo syndrome, and Moyamoya angiopathy. These pathological conditions are characterized by damage to cerebral vessels of different calibers, accompanied by a variety of clinical manifestations (ranging from skin rash and abnormalities in cardiac chambers to mental disorders). These pathological conditions can mimic other diseases, making it challenging to establish a correct diagnosis and provide appropriate treatment to such patients. The diagnosis of these disorders is quite complex and requires the use of neuroimaging methods and, in some cases, a multidisciplinary approach. It is believed that by understanding and recognizing the non-heritable risk factors, we will be able to prevent a significant percentage of acute cerebrovascular disorders in the population and provide timely assistance in case of their occurrence.

Keywords: acute cerebrovascular disorder, Sneddon's syndrome, Susac's syndrome, Takotsubo's syndrome, Moyamoya angiopathy.

ДЛЯ ЦИТУВАННЯ

Копчак ОО, Одінцева ТА. Рідкісні неспадкові причини розвитку гострого порушення мозкового кровообігу. Український неврологічний журнал. 2023;1-4:22-27. doi: 10.30978/UNJ2023-1-4-22.

Копчак ОО, Odintsova TA. (Rare non-hereditary causes of acute cerebrovascular disorder). Ukrainian Neurological Journal. 2023;1-4:22-27. <http://doi.org/10.30978/UNJ2023-1-4-22>. Ukrainian.