

Синдром обратимой церебральной вазоконстрикции

А.А. Кулеш^{✉1,2}, Д.А. Демин³, Н.Л. Старикова¹, С.А. Мехряков^{1,2}, Н.А. Кайлева^{1,2}

¹ФГБОУ ВО «Пермский государственный медицинский университет им. акад. Е.А. Вагнера» Минздрава России, Пермь, Россия;

²ГБУЗ ПК «Городская клиническая больница №4», Пермь, Россия;

³ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России, Астрахань, Россия

Аннотация

Синдром обратимой церебральной вазоконстрикции – важная, но плохо распознаваемая причина ишемического инсульта у молодых пациентов. Синдром следует заподозрить при наличии рецидивирующей (особенно громкоподобной) головной боли в сочетании с очаговым неврологическим дефицитом, эпилептическими припадками или изменением психического статуса, а также важно активно собирать анамнез на предмет наличия вазоактивных триггеров. Радиологический спектр синдрома обратимой церебральной вазоконстрикции широк и включает инфаркты, внутримозговые и субарахноидальные кровоизлияния, а также заднюю обратимую энцефалопатию. Развитие данных паттернов может разворачиваться на протяжении первых 2 нед, что требует динамического проведения нейровизуализации, а к ранним признакам относится гиперинтенсивность артерий на FLAIR. Для верификации необходимо отсроченное выполнение ангиографии в динамике с демонстрацией обратимой мультифокальной сегментарной вазоконстрикции.

Ключевые слова: синдром обратимой церебральной вазоконстрикции, громкоподобная головная боль, инсульт в молодом возрасте

Для цитирования: Кулеш А.А., Демин Д.А., Старикова Н.Л., Мехряков С.А., Кайлева Н.А. Синдром обратимой церебральной вазоконстрикции. Consilium Medicum. 2025;27(2):63–69. DOI: 10.26442/20751753.2025.2.203150

© ООО «КОНСИЛИУМ МЕДИКУМ», 2025 г.

REVIEW

Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: A review

Aleksey A. Kulesh^{✉1,2}, Dmitry A. Demin³, Natalia L. Starikova¹, Sergey A. Mekhryakov^{1,2}, Nadezhda A. Kayleva^{1,2}

¹Vagner Perm State Medical University, Perm, Russia;

²City Clinical Hospital №4, Perm, Russia;

³Federal Center for Cardiovascular Surgery, Astrakhan, Russia

Abstract

Reversible cerebral vasoconstriction syndrome is a relevant but poorly recognized cause of ischemic stroke in young patients. The syndrome should be suspected in patients with recurrent headaches (especially thunderclap headaches) associated with focal neurological deficits, epileptic seizures, or changes in mental status; taking history for any vasoactive triggers is crucial. The radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome is broad and includes infarctions, intracerebral and subarachnoid hemorrhages, as well as posterior reversible encephalopathy. These patterns can unfold during the first 2 weeks, which requires serial neuroimaging; early signs include hyperintensity of the arteries on FLAIR. Delayed serial angiography showing reversible multifocal segmental vasoconstriction is required for verification.

Keywords: reversible cerebral vasoconstriction syndrome, thunderclap headache, stroke at a young age

For citation: Kulesh AA, Demin DA, Starikova NL, Mekhryakov SA, Kayleva NA. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: A review. Consilium Medicum. 2025;27(2):63–69. DOI: 10.26442/20751753.2025.2.203150

Введение

Синдром обратимой церебральной вазоконстрикции (СОЦВ) характеризуется интенсивной (громкоподобной – достигающей пика в течение первой минуты) головной болью (ГБ) часто в сочетании с другими неврологическими симптомами, а также диффузным сужением (констрикцией) сегментов мозговых артерий, которое разрешается в течение 3 мес [1].

В 1988 г. G. Call и соавт. описали серию из 19 пациентов, имеющих «обратимую церебральную сегментарную вазоконстрикцию» [2]. Термин СОЦВ (англ. reversible cerebral vasoconstriction syndromes) и его диагностические критерии впервые предложены в 2007 г. L. Calabrese и соавт. на основании анализа серии схожих клинических случаев [3]. Ранее синдром имел такие названия, как изолированный доброкачественный церебральный васкулит, острая доб-

Информация об авторах / Information about the authors

✉ **Кулеш Алексей Александрович** – д-р мед. наук, проф., зав. каф. интегративной медицины ФГБОУ ВО «ПГМУ им. акад. Е.А. Вагнера», зав. неврологическим отделением для больных с острыми нарушениями мозгового кровообращения Регионального сосудистого центра ГБУЗ ПК «ГКБ №4». E-mail: aleksey.kulesh@gmail.com

Демин Дмитрий Алексеевич – канд. мед. наук, врач-невролог ФГБУ ФЦССХ

Старикова Наталья Леонидовна – д-р мед. наук, проф. каф. интегративной медицины ФГБОУ ВО «ПГМУ им. акад. Е.А. Вагнера»

Мехряков Сергей Александрович – канд. мед. наук, ассистент каф. интегративной медицины ФГБОУ ВО «ПГМУ им. акад. Е.А. Вагнера», врач ультразвуковой диагностики ГБУЗ ПК «ГКБ №4»

Кайлева Надежда Александровна – канд. мед. наук, ассистент каф. интегративной медицины ФГБОУ ВО «ПГМУ им. акад. Е.А. Вагнера», врач-рентгенолог ГБУЗ ПК «ГКБ №4»

✉ **Aleksey A. Kulesh** – D. Sci. (Med.), Prof., Vagner Perm State Medical University, City Clinical Hospital №4. E-mail: aleksey.kulesh@gmail.com; ORCID: 0000-0001-6061-8118

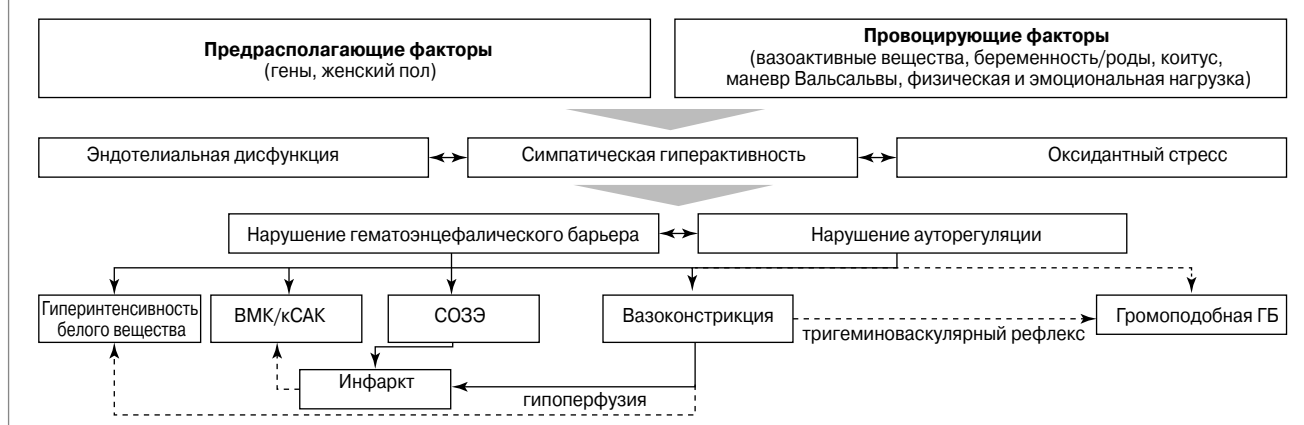
Dmitry A. Demin – Cand. Sci. (Med.), Federal Center for Cardiovascular Surgery. ORCID: 0000-0003-2670-4172

Natalia L. Starikova – D. Sci. (Med.), Vagner Perm State Medical University. ORCID: 0000-0002-8350-7004

Sergey A. Mekhryakov – Cand. Sci. (Med.), Vagner Perm State Medical University, City Clinical Hospital №4. ORCID: 0000-0001-5679-4100

Nadezhda A. Kayleva – Cand. Sci. (Med.), Vagner Perm State Medical University, City Clinical Hospital №4. ORCID: 0000-0002-3785-1154

Рис. 1. Патогенез СОЦВ.



рокачественная церебральная ангиопатия, синдром Call-Fleming, псевдоваскулит центральной нервной системы, послеродовая ангиопатия, мигренозный ангиит/вазоспазм, первичная громоподобная ГБ и пр. [1]. СОЦВ наравне с синдромом обратимой задней энцефалопатии (СОЗЭ, англ. posterior reversible encephalopathy syndrome) относится к формам цереброваскулярной дисрегуляции [4]. В ежедневной клинической практике имеются существенные трудности в постановке данного диагноза, что и послужило поводом к написанию данной статьи.

Эпидемиология

Средний возраст пациентов с СОЦВ – 40 (30–51) лет, 4 из 5 – женщины [5]. По данным ряда исследований, у женщин СОЦВ развивается позднее (на 5-м десятилетии жизни), чем у мужчин (на 4-м) [6]. Эпидемиология синдрома более подробно изучена в контексте громоподобной ГБ. Так, в одной из голландских клиник синдром диагностирован практически у каждого 10-го пациента с громоподобной ГБ длительностью не менее 6 ч при нормальном результате экстренной нейровизуализации [7].

Громоподобная ГБ представляет собой высокоинтенсивную боль «взрывного» типа, появляющуюся внезапно, подобно «удару грома», с максимальной выраженностью боли в самом начале (обычно в течение первых 30 с) [8]. Частота встречаемости данной цефалгии в популяции составляет примерно 43 случая на 100 тыс. взрослого населения в год [9, 10]. Громоподобная ГБ является первым симптомом в 85% случаев СОЦВ [11]. В Международной классификации головных болей 3-го пересмотра [12] присутствует раздел «Первичная громоподобная головная боль», но там же подчеркнут тот факт, что клинически она может быть симптомом широкого перечня заболеваний, а первичный вариант встречается редко и является «диагнозом исключения». В качестве наиболее частой причины вторичной громоподобной ГБ указан СОЦВ, однако диагностический алгоритм в первую очередь направлен на исключение аневризматического субарахноидального кровоизлияния (САК): 1-я линия диагностических мероприятий представлена компьютерной томографией (КТ) головного мозга и люмбальной пункцией. В дальнейшем при отрицательных результатах рекомендуется ангиографическая оценка для подтверждения/исключения СОЦВ [13].

Распространенность СОЦВ среди причин инсульта противоречива. В США, по данным различных авторов, синдром составлял 5 и 1,5% случаев в структуре причин ишемического инсульта (ИИ) и транзиторной ишемической атаки у пациентов молодого возраста [14], тогда как анализ данных крупного нидерландского регистра ИИ у пациентов в возрасте 18–49 лет (ODYSEY; n=1322) указал на частоту, равную 0,4% пациентов [15]; 16% пациентов с СОЦВ имеют ишемический, а 22% – геморрагический инсульт [16].

Патогенез

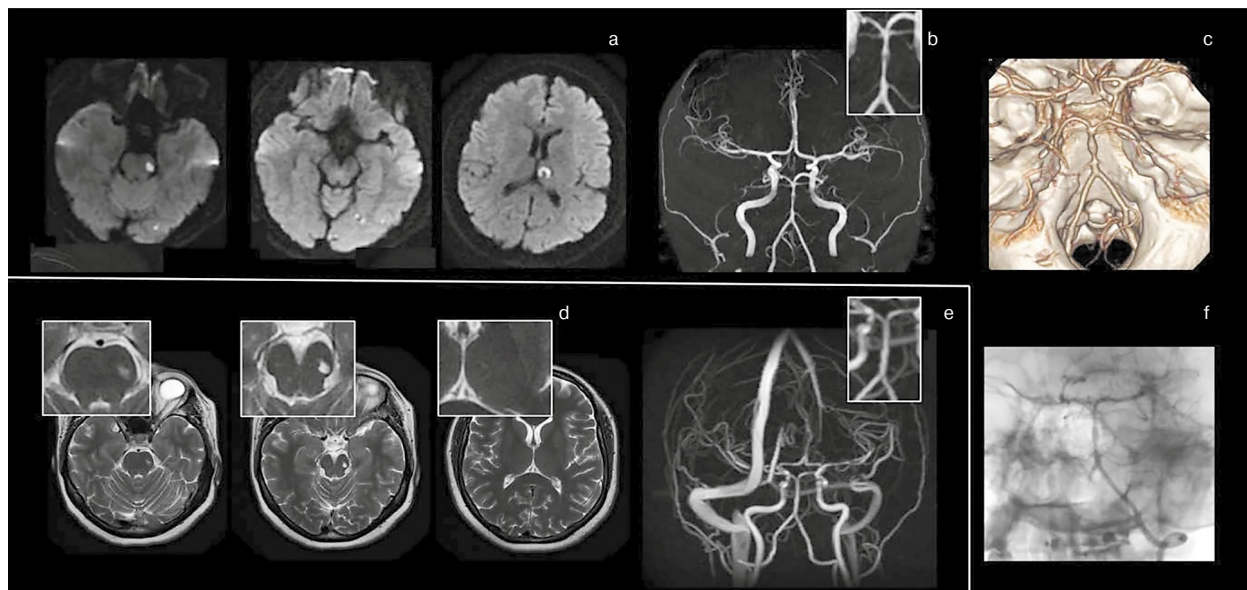
Основная гипотеза патогенеза СОЦВ заключается в транзиторной дисрегуляции тонуса мозговых артерий, которая может быть поддержана избыточной активностью симпатической системы, эндотелиальной дисфункцией, оксидативным стрессом, что приводит к вазоконстрикции (рис. 1) [17]. Роль симпатической гиперактивации подтверждается развитием СОЦВ на фоне приема адренергических препаратов, физической нагрузки, сексуальной активности, сильных эмоций, катехоламин-секретирующих опухолей. В рамках острой вегетативной дисавтономии развитие СОЦВ описано при синдроме Гийена–Барре [18]. О роли эндотелиальной дисфункции свидетельствует частое сочетание СОЦВ и СОЗЭ [19].

Клиническая картина

Клиническое течение СОЦВ обычно острое и ограничивается максимумом 12 нед. Заболевание характеризуется сочетанием ГБ и очагового неврологического дефицита.

Головная боль. ГБ выступает ключевым симптомом и у 3 из 4 пациентов остается единственным проявлением церебрального вазоспазма. Характерна громоподобная ГБ, интенсивность которой достигает пика в течение 1 мин. Цефалгия часто сопровождается эмоциональным возбуждением: криком, плачем, страхом смерти, ажитацией и спутанностью, что может быть обусловлено симпатической гиперактивацией. Обычно ГБ начинается с затылка, становясь двусторонней и диффузной, однако у каждого 5-го пациента может быть односторонней. Цефалгии часто сопутствуют тошнота, рвота, фото- и фонофобия. Длительность ГБ обычно составляет 1–3 ч, однако атака может продолжаться как несколько минут, так и несколько дней. Для СОЦВ считается характерной повторяемость эпизодов громоподобной ГБ. Часто между эпизодами сохраняется умеренная боль. Завершающий приступ обычно развивается на 7–8-й день заболевания, после 3 нед существенной ГБ быть не должно. Обычно цефалгические приступы предшествуют развитию ИИ в среднем за 9 дней [20]. Важно отметить, что с учетом вариативности восприятия боли у 15% пациентов ГБ не носит громоподобного характера [21]. Наличие сопутствующей боли в шее должно настораживать в отношении диссекции артерий как причины симптомов [1].

Триггерные факторы СОЦВ. Различные триггеры имеют место у большинства пациентов, к наиболее часто встречающимся относятся прием вазоактивных и наркотических препаратов (41%), беременность и послеродовой период (21%). Основными препаратами (веществами), провоцирующими СОЦВ, являются симпатомиметики (в частности, препараты от насморка), антидепрессанты, наркотики. В каждом 10-м случае СОЦВ провоцируется коитусом (обычно непосредственно перед или во время оргазма) [22]. Приво-

Рис. 2. Клинический пример посткоитального СОЦВ.

Пациентка 45 лет. Хроническими заболеваниями не страдает. Сразу после коитуса впервые в жизни возникла сильнейшая (10 баллов по Визуальной аналоговой шкале) громкоподобная ГБ, которая длилась 10 мин. В дальнейшем сохранялась умеренная цефалгия, которая почти проходила ночью, однако усиливалась при любой активности. Поступила в стационар через 6 дней от момента развития симптомов. Предъявляла жалобы на боли в шее и затылочной области (4 балла по Визуальной аналоговой шкале). В неврологическом статусе выявлена правосторонняя гемипарестезия. Выполнена КТ головного мозга, зон патологической плотности не выявлено. При проведении КТА визуализированы участки спазма (по типу бус) в базилярной артерии (с). Заподозрен СОЦВ, начата терапия нимодипином. На следующий день выполнена САГ, визуализированы участки спазма базилярной артерии (f). На 10-й день болезни выполнена МРТ головного мозга, визуализированы зоны ограничения диффузии в левой затылочной доле, левых отделах моста и медиальных отделах левого таламуса (a); МРА показала картину, аналогичную контрастной ангиографии (b). На фоне лечения ГБ не рецидивировала, очаговый неврологический дефицит регрессировал. Пациентка выписана с рекомендацией принимать нимодипин перорально. Через 3 мес пациентка приглашена на осмотр; жалоб не предъявляла, эпизодов ГБ и очагового неврологического дефицита не выявлено. Выполнена МРТ, визуализирована постишемическая киста на границе моста и среднего мозга слева (d). Просвет базилярной артерии восстановился (e).

Таблица 1. Основные триггеры СОЦВ

Характер триггера	Детализация
Физиологические состояния	Поздние сроки беременности, ранний послеродовой период
Вредные привычки	Каннабис, кокаин, экстази, амфетамины, ЛСД, никотин, электронные сигареты, злоупотребление алкоголем
Прием вазоактивных препаратов	СИОЗС, СИОЗСН, ингибиторы МАО, α-симпатомиметики (деконгестанты, норадреналин, амфетамины), триптаны, производные спорыньи, травы
Катехоламин-секретирующие опухоли	Феохромоцитомы, бронхиальная аденома карциноидного типа, гломусные опухоли
Острые состояния, связанные с шей и головой	Травма, операция (в том числе каротидная эндартерэктомия, эндоваскулярные процедуры), диссекция, церебральный венозный тромбоз, внутричерепная гипотензия, менингит
Другие медицинские ситуации	Воздействие иммунодепрессантов или продуктов крови, внутривенный иммуноглобулин, гемотрансфузия, интерферон α, циклофосфамид, эритропоэтин; антифосфолипидный синдром, тромботическая тромбоцитопеническая пурпура; гипергликемия, порфирия, субдуральная спинальная гематома, вегетативная дисрефлексия

Примечание. СИОЗС – селективные ингибиторы обратного захвата серотонина, СИОЗСН – селективные ингибиторы обратного захвата серотонина и норадреналина, МАО – моноаминоксидаза, ЛСД – диэтиламид лизергиновой кислоты.

дим клинический пример СОЦВ, спровоцированного коитусом (рис. 2).

К другим возможным триггерам (частота встречаемости менее 5%) относятся маневр Вальсальвы, физическая нагрузка, эмоциональный стресс, мочеиспускание, прием ванны или душа (табл. 1) [1, 5].

Очаговый неврологический дефицит. Очаговый неврологический дефицит, который наблюдается у 8–43% пациентов, имеет транзиторный или персистирующий характер [1].

У 37% пациентов отмечаются двигательные нарушения, у 30% – зрительные расстройства (нечеткость зрения, гемиянопия, скотомы, корковая слепота), у 20% – изменение психического статуса, у 17% – судороги. Из сопутствующих симптомов в 1/4 случаев имеет место тошнота, в 17% – рвота [5]. Транзиторный дефицит длительностью от нескольких минут до нескольких часов отмечается у каждого 10-го пациента и чаще всего представлен зрительными, реже – сенсорными, афатическими или моторными нарушениями. Он может развиваться в среднем через 2,5 дня после дебюта заболевания. Большинство приступов типичны для транзиторной ишемической атаки, однако некоторые схожи с мигренозной аурой с позитивными симптомами, прогрессирующими в течение нескольких минут [23].

Ассоциированные состояния

Мигрень. У 1/4 пациентов с СОЦВ в анамнезе отмечается мигрень [5]. Мигрень и СОЦВ имеют множество взаимосвязей, однако роль мигрени как независимого фактора риска синдрома остается недоказанной. Тем не менее данное сочетание имеет важные клинические последствия: острая ГБ на фоне СОЦВ часто принимается за мигрень, а назначение триптанов в данной ситуации может усугубить вазоконстрикцию. При этом пациенты с мигренью четко дифференцируют ГБ при СОЦВ от их обычной цефалгии, однако могут описывать ее как «сильнейший приступ мигрени» [24]. В литературе описаны и обратные ситуации, когда СОЦВ является провокатором приступа мигрени (с аурой или без) за счет симпатической гиперактивации [24].

Синдром обратимой задней энцефалопатии. У 10–38% пациентов СОЦВ сочетается с СОЗЭ, который характеризуется эпилептическими приступами, очаговым неврологическим дефицитом и ГБ [19, 25]. При проведении магнитно-резонансной томографии (МРТ) типичны двусторонние зоны гиперинтенсивности белого вещества на FLAIR и диффузно-взвешенное изображение (ДВИ) с повышенным

коэффициентом диффузии, что отражает вазогенный отек, который обычно регрессирует в течение нескольких дней.

Цервикальная диссекция. Диссекция является самой частой причиной ИИ у молодых пациентов [26]. При сочетании СОЦВ и диссекции клинические проявления в целом лишены специфичности. Однако в дополнение к типичной клинической картине у 3 из 4 пациентов наблюдается боль в шее; обычно поражается позвоночная артерия. Данная коморбидность в первую очередь характерна для женщин среднего возраста с мигренью в анамнезе. Природа коморбидности СОЦВ и диссекции неизвестна, однако предложены следующие гипотезы:

- 1) развитие диссекции вследствие повышения давления в артерии на фоне дистального спазма;
- 2) развитие вазоконстрикции вследствие активации симпатических волокон на фоне высвобождения вазоактивных веществ при повреждении стенки артерии;
- 3) развитие обоих заболеваний связано с врожденными особенностями артериальной стенки (например, с синдромом дисплазии соединительной ткани) [24].

Радиологические подсказки

Нейровизуализационные феномены, наблюдаемые при СОЦВ, включают конвексимальное САК (кСАК), внутримозговое кровоизлияние (ВМК), субдуральное кровоизлияние, инфаркт (обычно в пограничных зонах), отек, СОЗЭ, гиперинтенсивность сосудов вдоль борозд на FLAIR при нормальном сигнале на парамагнитных последовательностях, концентрический или диффузный паттерн поражения артерий с возможным накоплением контраста, а также множественные участки снижения перфузии в смежных областях [27].

В случае появления очагового неврологического дефицита или громкоподобной ГБ 1-й линией диагностики обычно выступает КТ головного мозга. Именно КТ наиболее информативна при визуализации кСАК и ВМК [28]. Однако важно отметить, что результат КТ у пациентов, обратившихся в приемное отделение по поводу громкоподобной ГБ, отрицателен более чем в 1/2 случаев [27].

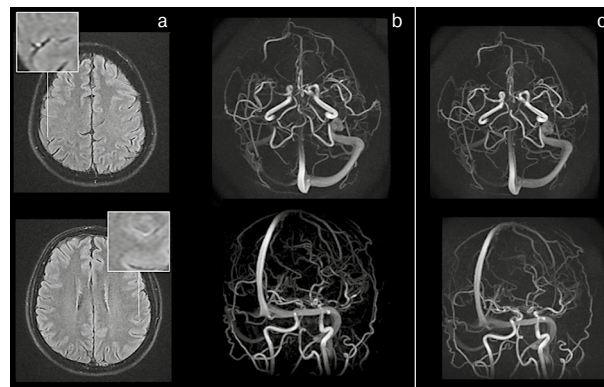
Конвексимальное САК встречается у 11–30% пациентов с СОЦВ и представляет собой неаневризматическое кровоизлияние, обычно небольшое (ограниченное несколькими бороздами), одно- или двустороннее, характеризующееся гиперинтенсивностью на FLAIR и гипоинтенсивностью на T2* или схожей МР-последовательности. Конвексимальное САК обычно диагностируется в первую неделю после развития ГБ, иногда после изначально нормальной МРТ [29].

Гиперинтенсивность на FLAIR. На FLAIR могут визуализироваться точечные или линейные зоны гиперинтенсивности в бороздах, которые соответствуют расширенным лептоменингеальным артериям с замедленным кровотоком [1]. Данный признак рассматривается в качестве биомаркера СОЦВ, т.к. отражает нарушение кровотока в мелких артериях. При этом схожие проявления могут наблюдаться при инсульте на фоне стеноза или окклюзии крупной артерии (атеросклероза, синдрома мoyaмоя). Данный феномен наблюдается у 22% пациентов с СОЦВ и может сочетаться с изолированным вазогенным отеком коры [30, 31]. Гиперинтенсивность дистальных сосудов предшествует развитию вазоконстрикции проксимальных артерий [31, 32], что подтверждает центростремительную теорию патогенеза СОЦВ (рис. 3) [28].

На ранних сроках развития СОЦВ может наблюдаться гиперинтенсивность кортикальных борозд на FLAIR с контрастированием (признак нарушения гематоэнцефалического барьера) [33].

Паренхиматозные кровоизлияния встречаются у 15% пациентов с СОЦВ и имеют вариабельный размер. ВМК чаще единичные, имеют долевую локализацию и сочетаются с другими типами паренхиматозного поражения. Развиваются обычно в начале заболевания [1]. К факторам риска

Рис. 3. Клинический пример СОЦВ.



Пациент 34 лет. Ранее ничем не болел, курит, пьет много кофе. 3 ноября занимался домашними делами, когда громкоподобно возникли диффузная, пульсирующая ГБ (9 баллов по Визуальной аналоговой шкале) и онемение в правой руке. На следующий день – аналогичный эпизод. Принимал нестероидные противовоспалительные препараты без эффекта. Поступил в стационар 5 ноября. На момент поступления жаловался на легкую ГБ. В неврологическом статусе отклонений не отмечено. Первичная КТ головного мозга и КТА – без признаков патологии. Результат анализа цереброспинальной жидкости – в норме. В силу подозрения на СОЦВ назначен нимодипин в дозе 360 мг/сут внутрь. В последующие 3 дня наблюдались эпизоды интенсивной ГБ длительностью около 30 мин; 7 ноября выполнена МРТ головного мозга (а, FLAIR). Паренхиматозных очагов, признаков САК не выявлено, однако визуализированы гиперинтенсивные сосуды (в рамках). На бесконтрастной МРА – множественные участки спазма передней и средней мозговых артерий (b). Через неделю приступы цефалгии прекратились. Пациент выписан с рекомендацией продолжить прием нимодипина. Через 3 мес повторно выполнена МРТ головного мозга и МРА (c), участки вазоспазма регрессировали. За этот период боли не рецидивировали.

ВМК относятся женский пол, пожилой возраст и мигрень в анамнезе [29, 34, 35].

Инфаркты мозга среди больных с СОЦВ развиваются в 35% случаев преимущественно в зонах смежного кровообращения, часто между задней и средней мозговыми артериями, а также в полушариях мозжечка. Инфаркты обычно развиваются позднее, чем ВМК, – на 9–11-й день заболевания [1, 29]. При тяжелом СОЦВ может наблюдаться симметричное гириформное ограничение диффузии [36].

Обратимый церебральный отек наблюдается у 10–38% больных с СОЦВ и обычно диагностируется с помощью МРТ в первые несколько дней. Характерны симметричные зоны гиперинтенсивности, схожие с таковыми при СОЗЭ. Отек обычно полностью разрешается в течение 1 мес, при этом значительно раньше, чем сама вазоконстрикция [1].

У 55% пациентов с СОЦВ наблюдаются нормальные результаты КТ или МРТ головного мозга, однако у 88% пациентов выявляются очаги при повторной визуализации [34], что требует проведения динамического обследования.

Подтверждение диагноза

Для диагностики синдрома необходимы селективная ангиография (САГ), КТ-ангиография (КТА) и магнитно-резонансная ангиография (МРА), которые позволяют визуализировать типичный паттерн «нитей жемчуга»/«бисера» – участки сужения и расширения в одной или нескольких церебральных артериях. Повторная ангиография через несколько дней может демонстрировать нормализацию некоторых артерий с последующим проксимальным распространением патологического процесса и появлением новых участков констрикции [5, 27]. Наиболее часто вовлекаются передняя (91%), средняя (88%), задняя (84%) мозговые артерии, реже – базилярная или позвоночные артерии (58%) и интракраниальная часть внутренней сонной артерии (24%) [29]. В спорных ситуациях (например,

Таблица 2. Диагностические критерии СОЦВ

Критерий
Острая и выраженная ГБ (часто громоподобная) с или без очагового неврологического дефицита или судорог
Монофазное течение с регрессом клиники и отсутствием возникновения новых симптомов за пределами 1 мес от начала заболевания
Сегментарная вазоконстрикция мозговых артерий по данным КТА, МРА или САГ
Отсутствие источника САК (аневризма, травма, диссекция и др.)
Нормальный или почти нормальный анализ ликвора
Полная или существенная нормализация диаметра артерий при проведении контрольной ангиографии в течение 12 нед от клинического дебюта

при дифференциации с первичным ангиитом центральной нервной системы) целесообразно интраартериальное введение нимодипина с пролонгированным ангиографическим наблюдением [37] или верапамила [38].

Несмотря на то что САГ считается «золотым стандартом» в диагностике СОЦВ, это инвазивная процедура, которая не лишена осложнений. Таким образом, метод остается в качестве резервного применительно к сложным диагностическим случаям. САГ показана в первую очередь пациентам с громоподобной ГБ и САК после нормального результата КТА или МРА с целью поиска аневризмы.

Чувствительность КТА и МРА составляет порядка 70% относительно САГ. В части случаев в течение первой недели СОЦВ результаты исследования сосудов могут не отражать изменений. Максимальная констрикция (по данным МРА) наблюдается в среднем через 16 дней после клинического дебюта заболевания [1]. Несмотря на то что транскраниальное дуплексное сканирование не является валидированным способом диагностики СОЦВ, потенциал этой доступной неинвазивной методики может быть использован при отсутствии возможности проведения альтернативной ангиовизуализации. Особенностью транскраниальной доплерографии является и ее чувствительность уже на начальной

стадии развития СОЦВ, что может в ряде случаев существенно сократить время проведения дифференциального диагноза [39]. Однако наиболее актуальным представляется применение транскраниального дуплексного сканирования для динамического мониторинга церебральной гемодинамики при СОЦВ, в том числе оценки фармакологического ответа [40]. Как правило, диагностическими критериями церебрального вазоспазма принято считать индекс Линдегарда – LR (более 3 для средней мозговой и более 2 – для базилярной артерий) и увеличение средней скорости кровотока (более 120 см/с для средней мозговой и более 70 см/с – для базилярной артерий в сочетании с LR>3 или более 200 см/с без учета LR) [41], хотя существует мнение, что низкие значения индекса пульсатильности могут служить индикатором данного состояния [42].

Диагностические критерии

СОЦВ должен быть заподозрен при рецидивирующей громоподобной ГБ в сочетании с неврологическим дефицитом, а также у молодых пациентов с криптогенным инсультом и ГБ. Важно, что развитие синдрома возможно при минимальной выраженности или даже отсутствии цефалгии. Обследование пациентов с подозрением на СОЦВ должно включать исследование крови, визуализацию головы, брахиоцефальных артерий и анализ ликвора. Скрининг на катехоламин-секретирующие опухоли должен проводиться у пациентов с выраженной стойкой артериальной гипертензией при развитии СОЦВ. Важнейшим подтверждением диагноза является инструментальная констатация обратимости вазоконстрикции: полное или существенное разрешение, которое происходит, как правило, в течение первых 12 нед (табл. 2) [1].

Дифференциальная диагностика громоподобной ГБ

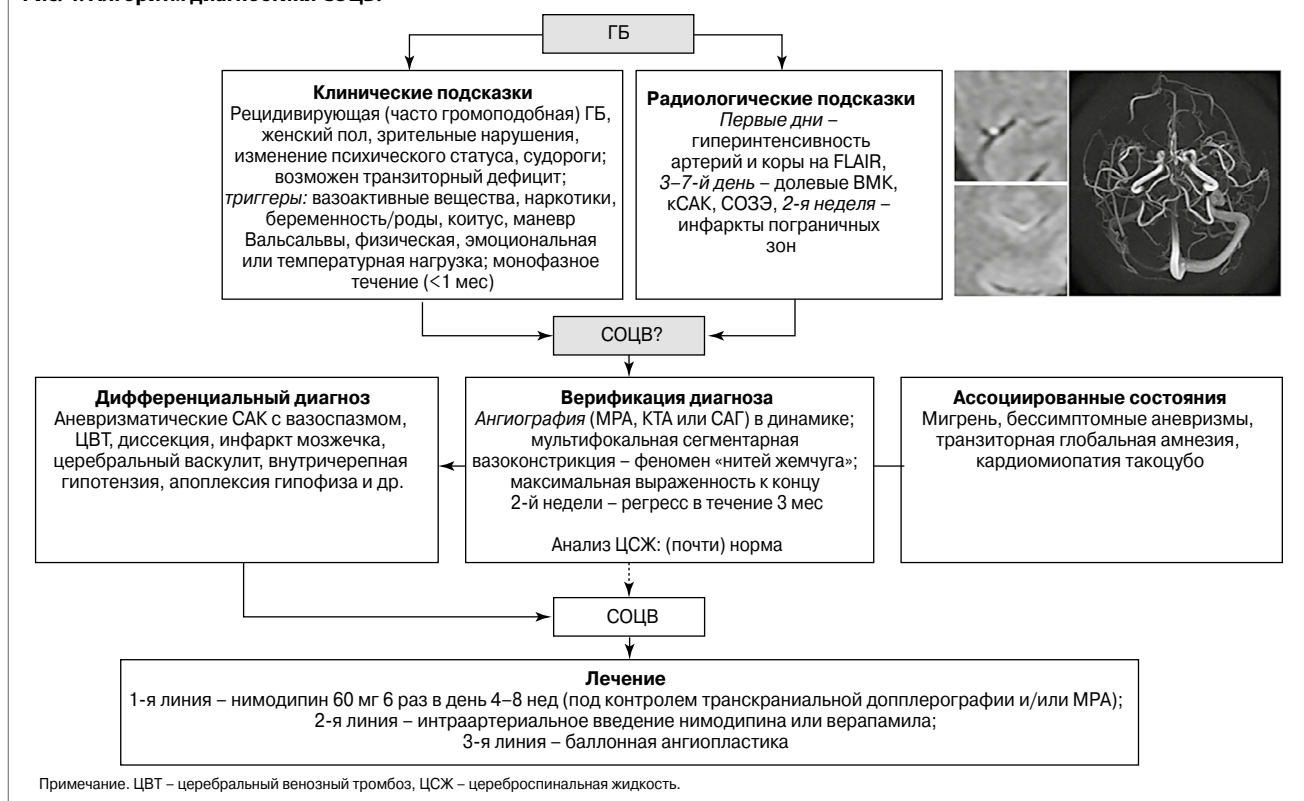
Наиболее проста диагностика причин громоподобной ГБ, которые проявляются изменениями на бесконтрастной КТ

Таблица 3. Дифференциальная диагностика громоподобной ГБ при нормальном результате КТ и анализа ликвора [26, 43–46]

Заболевание	Клинические подсказки	Радиологическая подсказки	Верификация диагноза
Цервикальная диссекция	Боль в шее, острое головокружение; механический триггер, простудное заболевание в ближайшие 2 нед, пульсирующий тиннитус; локальные симптомы диссекции (синдром Горнера, невропатия каудальной группы черепных нервов), синдром Валленберга–Захарченко, синдром Броун–Секара	КТА – симптомы «пламени свечи», «струны», стеноз V _{III} , двойной просвет, лоскут интимы, расслаивающая аневризма; увеличение диаметра артерии, утолщение стенки, полулунная гиперденсивность, симптомы «мишени», «кожуры арахиса». ДВИ МРТ с опущенной рамкой сканирования – ограничение диффузии в проекции артерии	МРТ FS – симптом «полумесяца» (гиперинтенсивная интрамуральная гематома)
Церебральный венозный тромбоз	Тошнота/рвота, снижение зрения, эпилептические приступы, когнитивные и поведенческие нарушения; прием КОК, химиотерапия, послеродовой период, заболевания крови, рак, воспалительные заболевания (болезнь Бехчета, НЯК и др.), инфекции, локальные воспалительные процессы (ухо, сосцевидный отросток, лицо), дегидратация	Инфаркты, отек и кровоизлияния вне границ артериальных бассейнов, прилежащие к синусам и/или двусторонние; симптомы «кешью», «плотного треугольника», «струны», симптом «черной корковой вены» на SWI/SWAN при изолированном кортикальном венозном тромбозе	КТА (венозная фаза) – симптом «пустой дельты»; постконтрастная T1 МРТ – дефекты контрастирования синусов
Апоплексия гипофиза	Нарушение зрения (снижение остроты, нарушение полей зрения, диплопия), гипопитуитаризм (общая слабость, тошнота, боль в животе, гипотензия, изменение психического статуса)	На КТ может визуализироваться гиперденсная зона/зоны в гипофизе	МРТ: в острую фазу – гиперинтенсивная зона на T1 (более выраженная по периферии); в подострую фазу – уровень (верхняя зона – гиперинтенсивна на T1, нижняя – изоинтенсивна)
Внутричерепная гипотензия	Ортостатическая ГБ (боль возникает через несколько минут после вертикализации), чувство притупления слуха/заложенности ушей, пульсирующий тиннитус	КТ неинформативна. МРТ без контраста – субдуральное скопление ликвора, набухание венозных структур, увеличение гипофиза, провисание мозга, уменьшение объема субарахноидального пространства зрительных нервов	МРТ с контрастированием – накопление контраста твердой мозговой оболочкой
ИИ (мозжечок)	Острый вестибулярный синдром; центральный нистагм (индуцированный взором), выраженная постуральная неустойчивость, динамическая атаксия, мышечная гипотония и гипорефлексия	Сглаженность борозд полушария мозжечка	ДВИ МРТ головного мозга – зоны гиперинтенсивности

Примечание. КОК – комбинированные оральные контрацептивы, НЯК – неспецифический язвенный колит.

Рис. 4. Алгоритм диагностики СОЦВ.



головного мозга: САК, внутримозговое и внутримозговое кровоизлияние [1]. Для выявления менингита, а также САК (за пределами первых 6 ч) требуется выполнение люмбальной пункции. Наибольшие диагностические трудности вызывают причины громоподобной ГБ, при которых наблюдается нормальный результат КТ и анализа ликвора, к числу которых и относится СОЦВ (табл. 3).

Алгоритм

Алгоритм диагностики и лечения представлен на рис. 4.

Лечение

Следует идентифицировать возможные триггерные факторы церебральной вазоконстрикции у пациента с СОЦВ и отменить препараты с вазоконстрикторным действием.

Назначение нимодипина в первые 6 дней СОЦВ ассоциировано с более коротким течением заболевания (2 дня в сравнении с 7 днями при назначении на 6–13-е сутки) и низкой вероятностью повторной госпитализации [47]. Нимодипин назначается в дозе 30–60 мг каждые 4 ч, длительность приема – 4–8 нед [48].

При тяжелом СОЦВ, не отвечающем на пероральную терапию, следует рассмотреть интраартериальное введение нимодипина [49] или верапамила [50]. В рефрактерных к медикаментозной терапии случаях возможно прибегнуть к ангиопластике. Следует избегать назначения глюкокортикоидов, т.к. оно может утяжелить течение заболевания [51]. Пациенты с ИИ на фоне СОЦВ не нуждаются в назначении антитромботических препаратов [48]. Следует избегать гипотензии и поддерживать эуволемию.

Заключение

СОЦВ – важная, но плохо распознаваемая причина ИИ у молодых пациентов. Синдром следует заподозрить при наличии рецидивирующей (особенно громоподобной) ГБ в сочетании с очаговым неврологическим дефицитом, эпилептическими припадками или изменением психического статуса. Важно активно собирать анамнез на предмет наличия вазоактивных триггеров. Радиологический спектр

СОЦВ широк и включает инфаркты, внутримозговые и субарахноидальные кровоизлияния, а также СОЗЭ. Развитие данных паттернов может разворачиваться на протяжении первых 2 нед, что требует динамического проведения нейровизуализации. К ранним признакам относится гиперинтенсивность артерий на FLAIR. Для верификации необходимо отсроченное выполнение ангиографии в динамике с демонстрацией обратимой мультифокальной сегментарной вазоконстрикции.

Раскрытие интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Disclosure of interest. The authors declare that they have no competing interests.

Вклад авторов. Авторы декларируют соответствие своего авторства международным критериям ICMJE. Все авторы в равной степени участвовали в подготовке публикации: разработка концепции статьи, получение и анализ фактических данных, написание и редактирование текста статьи, проверка и утверждение текста статьи.

Authors' contribution. The authors declare the compliance of their authorship according to the international ICMJE criteria. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

Источник финансирования. Авторы декларируют отсутствие внешнего финансирования для проведения исследования и публикации статьи.

Funding source. The authors declare that there is no external funding for the exploration and analysis work.

Информированное согласие на публикацию. Пациенты подписали форму добровольного информированного согласия на публикацию медицинской информации.

Consent for publication. Written consent was obtained from the patients for publication of relevant medical information and all of accompanying images within the manuscript.

Литература/References

1. Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Lancet Neurol.* 2012;11(10):906-17. DOI:10.1016/S1474-4422(12)70135-7
2. Call GK, Fleming MC, Sealfon S, et al. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke.* 1988;19(9):1159-70. DOI:10.1161/01.str.19.9.1159
3. 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
4. Singhal AB. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome and Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome as Syndromes of Cerebrovascular Dysregulation. *Continuum (Minneapolis).* 2021;27(5):1301-1320. DOI:10.1212/CON.0000000000001037
5. Song TJ, Lee KH, Li H, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: a comprehensive systematic review. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2021;25(9):3519-29. DOI:10.26355/eurev_202105_25834
6. Ducros A, Wolff V. The Typical Thunderclap Headache of Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome and its Various Triggers. *Headache.* 2016;56(4):657-73. DOI:10.1111/head.12797
7. Cheng YC, Kuo KH, Lai TH. A common cause of sudden and thunderclap headaches: reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *J Headache Pain.* 2014;15(1):13. DOI:10.1186/1129-2377-15-13
8. Ferrante E, Tassorelli C, Rossi P, et al. Focus on the management of thunderclap headache: from nosography to treatment. *J Headache Pain.* 2011;12:251-258
9. Yeh YC, Fuh JL, Chen SP, Wang SJ. Clinical features, imaging findings and outcomes of headache associated with sexual activity. *Cephalalgia.* 2010;30(11):1329-35. DOI:10.1177/0333102410364675
10. Bahra A. Other primary headaches-thunderclap, cough-, exertional-, and sexual headache. *J Neurol.* 2020;267(5):1554-66. DOI:10.1007/s00415-020-09728-0
11. 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
12. The International Classification of headache disorders, 3rd edition. *Cephalalgia.* 2018;38(1):1-211. DOI:10.1177/0333102417738202
13. Старикова Н.Л. Громоподобная головная боль: диагностика и лечебная тактика. *Российский журнал боли.* 2016;3-4:3-7 [Starikova NL. Gromopodobnaia glavovnaia bol: diagnostika i lechebnaia taktika. *Rossiiskii zhurnal boli.* 2016;3-4:3-7 (in Russian)].
14. Wolff V, Armspach JP, Lauer V, et al. Ischaemic strokes with reversible vasoconstriction and without thunderclap headache: a variant of the reversible cerebral vasoconstriction syndrome? *Cerebrovasc Dis.* 2015;39(1):31-8. DOI:10.1159/000369776
15. Ekker MS, Verhoeven JI, Schellekens MMI, et al. Risk Factors and Causes of Ischemic Stroke in 1322 Young Adults. *Stroke.* 2023;54(2):439-47.
16. Kaufmann J, Buecke P, Meinel T, et al. Frequency of ischaemic stroke and intracranial haemorrhage in patients with reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) and posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES) – A systematic review. *Eur J Neurol.* 2024;31(5):e16246. DOI:10.1111/ene.16246
17. Chen SP, Wang SJ. Pathophysiology of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *J Biomed Sci.* 2022;29(1):72. DOI:10.1186/s12929-022-00857-4
18. Seok HY, Eun MY, Kim S, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome in Guillain-Barre syndrome: a case report and literature review. *Neurol Sci.* 2024;45(1):101-7. DOI:10.1007/s10072-023-07061-8
19. Гудкова В.В., Кимельфельд Е.И., Стаховская Л.В. Малоизвестный синдром задней обратимой энцефалопатии, требующий неотложной помощи. *Consilium Medicum.* 2018;20(2):84-9 [Gudkova VV, Kimelfeld EI, Stakhovskaya LV. Under-reported posterior reversible encephalopathy syndrome that requires emergency management. *Consilium Medicum.* 2018;20(2):84-9 (in Russian)]. DOI:10.26442/2075-1753_2018.2.84-89
20. Wolff V, Ducros A. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome Without Typical Thunderclap Headache. *Headache.* 2016;56(4):674-87. DOI:10.1111/head.12794
21. Cappelen-Smith C, Calic Z, Cordato D. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: Recognition and Treatment. *Curr Treat Options Neurol.* 2017;19(6):21. DOI:10.1007/s11940-017-0460-7
22. Lin PT, Chen SP, Wang SJ. Update on primary headache associated with sexual activity and primary thunderclap headache. *Cephalalgia.* 2023;43(3):3331024221148657. DOI:10.1177/03331024221148657
23. Ducros A, Boukobza M, Porcher R, et al. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain.* 2007;130(Pt 12):3091-101. DOI:10.1093/brain/awm256
24. Mawet J, Debette S, Bousser MG, Ducros A. The Link Between Migraine, Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome and Cervical Artery Dissection. *Headache.* 2016;56(4):645-56. DOI:10.1111/head.12798
25. Pilato F, Distefano M, Calandrelli R. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome and Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: Clinical and Radiological Considerations. *Front Neurol.* 2020;11:34. DOI:10.3389/fneur.2020.00034
26. Кулеш А.А., Демин Д.А., Виноградов О.И. Цервикальная диссекция в экстренной неврологии: алгоритмы диагностики и лечения. *Российский неврологический журнал.* 2022;27(4):86-96 [Kulesh AA, Demin DA, Vinogradov OI. Cervical dissection in emergency neurology: diagnostic and treatment algorithms. *Russian neurological journal.* 2022;27(4):86-96 (in Russian)].
27. Perillo T, Paoletta C, Perrotta G, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: review of neuroimaging findings. *Radiol Med.* 2022;127(9):981-90. DOI:10.1007/s11547-022-01532-2
28. Burton TM, Bushnell CD. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome. *Stroke.* 2019;50(8):2253-8. DOI:10.1161/STROKEAHA.119.024416
29. Sivagurunathan GM, Khan A, Fotopoulos D. Radiological Findings in Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: A Systematic Review of Literature. *Cureus.* 2024;16(5):e59595. DOI:10.7759/cureus.59595
30. Chen SP, Fuh JL, Lirng JF, Wang SJ. Hyperintense vessels on flair imaging in reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Cephalalgia.* 2012;32(4):271-8. DOI:10.1177/0333102412437387
31. Murase S, Gon Y, Watanabe A, et al. Isolated cortical vasogenic edema and hyperintense vessel signs may be early features of reversible cerebral vasoconstriction syndrome: Case reports. *Cephalalgia.* 2018;38(6):1207-10. DOI:10.1177/0333102417731779
32. Kameda T, Namekawa M, Shimazaki H, et al. Unique combination of hyperintense vessel sign on initial FLAIR and delayed vasoconstriction on MRA in reversible cerebral vasoconstriction syndrome: a case report. *Cephalalgia.* 2014;34(13):1093-6. DOI:10.1177/0333102414529197
33. Itsekson-Hayosh Z, Tsarfaty G, Greenberg G, et al. Early Fluid Attenuation Inversion Recovery Sulcal Contrast Enhancement Correlates with Severity of Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome. *J Stroke.* 2021;23(1):146. DOI:10.5853/jos.2020.01004.e1
34. Singhal AB, Hajj-Ali RA, Topcuoglu MA, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes: analysis of 139 cases. *Arch Neurol.* 2011;68(8):1005-12. DOI:10.1001/archneurol.2011.68
35. Ducros A, Fiedler U, Porcher R, et al. Hemorrhagic manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome: frequency, features, and risk factors. *Stroke.* 2010;41(11):2505-11. DOI:10.1161/STROKEAHA.109.572313
36. Noguchi S, Miyaoka R, Miyachi H. Clinical Images: Symmetrical Gyrforn Restricted Diffusion in Severe Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome. *World Neurosurg.* 2023;177:86-7. DOI:10.1016/j.wneu.2023.06.042
37. Strunk D, Veltkamp R, Meuth SG, et al. Intra-arterial application of nimodipine in reversible cerebral vasoconstriction syndrome: a neuroradiological method to help differentiate from primary central nervous system vasculitis. *Neurol Res Pract.* 2022;4(1):8. DOI:10.1186/s42466-022-00173-0
38. Sequeiros JM, Roa JA, Sabotin RP, et al. Quantifying Intra-Arterial Verapamil Response as a Diagnostic Tool for Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2020;41(10):1869-75.
39. Merli N, Padroni M, Azzini C, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: strategies to early diagnosis and the role of transcranial color-coded doppler ultrasonography (TCCD). *Neurol Sci.* 2023;44(7):2541-5. DOI:10.1007/s10072-023-06755-3
40. Hathidara M, Patel NH, Flores A, et al. Transcranial Doppler findings in reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *J Neuroimaging.* 2022;32(2):345-51. DOI:10.1111/jon.12946
41. Robba C, Taccone FS. How I use Transcranial Doppler. *Crit Care.* 2019 Dec 23;23(1):420. DOI:10.1186/s13054-019-2700-6
42. Sharma VK, Tsivgoulis G, Lao AY, et al. Noninvasive detection of diffuse intracranial disease. *Stroke.* 2007;38(12):3175-81.
43. Кулеш А.А. Церебральный венозный тромбоз и его геморрагические осложнения. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика.* 2021;13(2):10-8 [Kulesh AA. Cerebral venous thrombosis and its hemorrhagic complications. *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics.* 2021;13(2):10-8 (in Russian)].
44. Кулеш А.А., Демин Д.А., Гусева А.Л., и др. Вестибулярное головокружение в неотложной неврологии. *Российский неврологический журнал.* 2021;26(4):50-9 [Kulesh AA, Dyomin DA, Guseva AL, et al. Vestibular vertigo in emergency neurology. *Russian neurological journal.* 2021;26(4):50-9 (in Russian)].
45. Edlow JA, Newman-Toker DE, Savitz SI. Diagnosis and initial management of cerebellar infarction. *Lancet Neurol.* 2008;7(10):951-64. DOI:10.1016/S1474-4422(08)70216-3
46. Barkhoudarian G, Kelly DF. Pituitary Apoplexy. *Neurosurg Clin N Am.* 2019;30(4):457-63. DOI:10.1016/j.nec.2019.06.001
47. Cho S, Lee MJ, Chung CS. Effect of Nimodipine Treatment on the Clinical Course of Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome. *Front Neurol.* 2019;10:644. DOI:10.3389/fneur.2019.00644
48. Avola G, Pezzini A. Treatment-Related Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome. *J Clin Med.* 2024;13(19):5930. DOI:10.3390/jcm13195930
49. Elstner M, Linn J, Müller-Schunk S, Straube A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: a complicated clinical course treated with intra-arterial application of nimodipine. *Cephalalgia.* 2009;29(6):677-82. DOI:10.1111/j.1468-2982.2008.01768.x
50. Ospel JM, Wright CH, Jung R, et al. Intra-Arterial Verapamil Treatment in Oral Therapy-Refractory Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2020;41(2):293-9. DOI:10.3174/ajnr.A6378
51. Singhal AB, Topcuoglu MA. Glucocorticoid-associated worsening in reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Neurology.* 2017;88(3):228-36. DOI:10.1212/WNL.0000000000003510

Статья поступила в редакцию /
The article received:

27.01.2025

Статья принята к печати /

The article accepted for publication:

27.03.2025



OMNIDOCTOR.RU