

烟雾病 20 例脑血管造影分析

周汝明 刘闽华 朱嘉英 庄少育 杨惠君

摘要:目的:对 20 例烟雾病造影征象进行分析,总结其血管造影表现。材料与方法:20 例经造影发现的烟雾病患者,均接受了双侧颈内动脉、颈外动脉及椎动脉造影,其中 18 例有完整的 CT 资料对比分析。结果:病变发生于双侧者占(95%),且多同时累及多支血管;颈内动脉主干上的病变主要表现为管壁毛糙、不规则及管腔狭窄,其分支大脑前、后动脉上的病变多表现为管腔闭塞;在基底节区均可见异常血管网;大脑后动脉、颈外动主脑底的常血管形成广泛的侧支循环。结论:烟雾病在血管造影中具有特征表现,因此全脑血管造影是诊断烟雾病最准确而有效的方法,CT 尽管缺乏特性表现,但却可发现烟雾病所引起的颅内出血或梗塞,为临床治疗提供参考。

关键词:脑血管造影 烟雾病

Cerebral Angiographic Analysis of 20 Cases for Moyamoya Disease

Zhou Ruming, Liu Minhua, Zhu Jiaying, et al,

Adress: Shenzhen Red Cross Hospital (518029)

ABSTRACT: Objective: Analyzing and summarizing the appearances of cerebral angiography of 20 cases of moyamoya disease. Materials and Method: 20 cases of moyamoya disease were verified by angiography, aged 4 ~ 53 years of average 29.3 years. All of them were examined by percutaneous angiography, of internal & external carotid arteries and vertebrate arterices. 18 cases had complete CT materials for comparative study. Results: Bilateral lesions were found in 95%, and almost simultaneously involved internal carotid arteries, anterior cerebral arteries, middle cerebral arteries and posterior cerebral arteries. The pathological angiographic changes on main stem of internal carotid arteries were coarseness and irregularity of vascular walls and stenosis of vascular lumina, while completely occlusions were exceptional. condition on the branches, namely anterior cerebral arteries and middle cerebral arteries, complete occlusion occurred the in 70.6%, stenosis of vascular lumina and irregularity of vascular walls happened in 29.4%. Abnormal vascular network in the region of the basal ganglia were found in all cases; some were slender and dense as well as bulky and winding characteristic appearance of moyamoya disease. Anterior cerebral arteries middle cerebral arteries and posterior cerebral arteries showed evidents thickening in 85% cases together with retrograde opacification of extensive anastomosis through terminal cerebral branches. Conclusion: Angiography is the only accurate and effective method in diagnosing moyamoya disease. Occlusion on Willis' circle, abnormal network in the region of the basal ganglia and collateral arteries between external and internal carotid arteries are characteristic appearances of moyamoya diseases.

Key Words: Cerebral angiography Moyamoya disease

作者单位:518029 深圳市红十字会医院放射科

烟雾病 (Moyamoya Disease) 是一组以脑底动脉环狭窄或闭塞及基底节区大量异常血管网为基本特征的脑血管疾患。本病是由日本学者首先发现并提出的^[1]。近年为在我国亦有一些报道。本文总结几年来经脑血管造影所发现的 20 例烟雾病的造影表现。并结合文献进行总结分析。

材料和方法

20 例患者中男 14 例, 女 6 例, 男: 女为 2.3:1; 年龄 4~53 岁, 平均 29 岁。临床上以突发性头痛、呕吐或急性肢体偏瘫起病者 16 例 (80%), 以渐进性肢体肌力下降、反复头痛、起病缓慢者 4 例 (20%)。所有 20 例均接受了经股动脉穿刺双侧颈内、颈外及椎动脉 DSA 造影, 其中 18 例有完整的 CT 资料供对比分析。

结 果

本组 20 例中病变发生于双侧者 19 例 (95%), 单侧发病仅 1 例 (5%), 而且病变往往同时累及双侧颈内动脉 C1~2 段及双侧大脑前动脉、大脑中动脉等多支血管。各血管发生病变的频数见下表。

附表 颈内动脉及其分支发病情况

	颈内动脉 1~2 段	颈内动脉 3~5 段	大 脑 前动脉	大 脑 中动脉	大 脑 后动脉
右	14	6	16	16	3
左	13	5	17	19	5

从病变程度来看, 发生于颈内动脉主干各段上的病变多表现为管壁毛糙、不规则, 管腔不同程度的狭窄, 仅 3 例表现为完全闭塞。相反其分支大脑前动脉、大脑中动脉上的病变往往表现为血管完全性闭塞, 占 70.6% (48/68), 狭窄及管壁不规则占 29.4% (20/68), 同时发现病变多位于大脑前动脉及大脑中动脉的近端。所

有病例在脑基底节区均可见异常血管网, 有的纤细而密集, 有的粗大而扭曲, 犹如冉冉上升的青烟, 烟雾病由此而得名。此外有 17 例 (85%) 可见健存的大脑前动脉、大脑中动脉及大脑后动脉明显增粗, 与病变区的末梢血管形成广泛的吻合, 并使其逆向显影, 有 12 例 (60%) 可见颈外动脉通过各种途径如枕动脉、颞浅动脉、脑膜中动脉等向颅内代偿供血。

讨 论

一、烟雾病的概念及发病情况

烟雾病是日本学者根据脑血管造影显示的特征性表现而提出的形象化名称。根据其在脑基底动脉环上的表现又称为脑底血管闭塞症。其病因尚不明确。好发于青壮年。本文病例中患者平均年龄仅 29.3 岁; 且 40 岁以下者占 90%, 男性发病明显多于女性 (2.3:1), 这与国内其他报道非常接近^[9]。

国内有学者经超微病理学研究发现烟雾病的病理学基础是脑底动脉平滑肌细胞和内弹力板反复破坏, 侧支血管形成后亦可发生同样性质的破坏, 并推测可能是由免疫机制引起的一种疾病^[3]。临床经过往往表现为颅底动脉环狭窄或闭塞 (缺血期) → 侧支循环形成 (稳定期) → 侧支循环破裂 (出血期)。故临床上 20 岁以前以脑缺血较多见, 而成人则以蛛网膜下腔出血、脑实质或脑室内出血更为常见^[4]。

二、烟雾病的血管造影表现

(一)、以颈内动脉分支部为中心, 双侧颈内动脉床突上段、大脑前、中、后动脉近段不同程度的狭窄或闭塞。这是烟雾病造影中最常见、最显著的表现之一。根据本组病例的结果来看, 颈内动脉主干上的病变往往较轻, 多表现为毛糙和狭窄; 而其分支如大脑前、中、后动脉上的病变多表现为完全闭塞。有人按狭窄或闭塞的部位和范围将烟雾病分为三型, 即 I 型: 脑基底动脉环前半狭窄和/或闭塞; II 型: 脑基底动脉环

后半及后交通动脉狭窄和/或闭塞;Ⅲ型:全部脑基底动脉环狭窄和/或闭塞^[5]。

(二)、脑底异常血管网,这是烟雾病造影中最富有特征性的改变。解剖上证实这些异常血管是有基底节区穿动脉及毛细血管扩张所引起的。在儿童期显得纤细而清晰,随着病情的发展逐渐增粗、扩张、扭曲,这时尽管缺血症状得以改善,但这些脆弱的血管在血流的冲击下更易于破裂出血。

(三)、侧支循环,当脑基底动脉环逐渐闭塞时,颅内供血大量由侧支循环代偿。主要有 1、颅内动脉末梢间的吻合。由于大脑后动脉被累及相对较少,此时大脑后动脉在侧支循环中的作用就显得尤为重要;2、颈外动脉分支如枕动脉、颞浅动脉、脑膜中动脉、颌内动脉均可向颅内代偿供血,并形成较多的吻合支;3、异常血管网有局部供血作用,对脑深部的血供有积极作用。

(四)、除上述特征性改变外,文献报道中少数病例尚可合并颅内动脉瘤、脑血管畸形、血肿所致占位征象等继发性改变。本文病例中未见上述改变。

三、血管造影与 CT 在烟雾病诊断中的作用

(一)、脑血管造影是诊断烟雾病唯一正确而有效的途径。值得注意的是造影必须包括双侧颈内、外动脉及椎动脉系统。这是因为烟雾病

绝大多数是双侧发病,病变常累及多支血管,且代偿途径广泛。唯有全脑血管造影才有可能全面、详尽地了解病变的部位、范围、血供途径及代偿程度。

(二)、烟雾病的 CT 表现缺乏特异性,但 CT 可准确判断烟雾病引起的出血或梗塞,及其部位、范围,并可动态观察其变化过程,为临床治疗提供依据。本文中有 4 例患者在 CT 增强扫描时发现异常血管团,与脑动静脉血管畸形(AVM)难以鉴别,经造影方证实为烟雾病。因此对于脑出血尤其是合并局灶性梗塞的患者,及时行脑血管造影对明确诊断是必要和有效的。

参考文献

1. Suzuki J. Takaku A. Cerebrovascular "Moyamoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessel in base of brain. Arch Neurol, 1969, 20: 288.
2. 钱铭辉,杨振燕,张念察,等. 脑底动脉环闭塞症(145 例临床 X 线分析). 中华放射学杂志, 1982, 16: 189.
3. 李柏,王忠诚,孙异临,等. Moyamoya 病脑血管的超微形态学研究.
4. 饶明俐,刘群,张海鸥,等. Moyamoya 病引起原发性脑室出血的病理与临床研究.
5. 张云亭,吴恩惠. 烟雾病. 国外医学临床放射学分册, 1980, 1: 1.

第二届《介入放射学杂志》编辑委员会 编委第三次增补名单

编委: 张雪哲 翟仁友 邹英华 郭启勇 杨建勇
袁建华 杨海山 祖茂衡 初建国