

烟雾病伴发动脉瘤(附 22 例报道)

郭道芳 刘作勤 唐军 宋金龙

【摘要】 目的 探讨烟雾病伴发动脉瘤的发病情况及其临床意义。方法 回顾性总结我院 12 年遇到的 258 例烟雾病病人,其中 22 例伴发脑动脉瘤,临床发病为急性卒中型 12 例,缓慢起病者 10 例,全部病例均经全脑血管造影证实。结果 伴发的动脉瘤为外周动脉型 18 例,占 81.81%,其中载瘤动脉为穿支动脉者 6 例,豆纹动脉者 7 例,后脉络膜动脉 4 例。大动脉型 4 例,占 18.19%。结论 烟雾病伴发动脉瘤破裂可导致颅内出血,CT 可查明血肿部位而 DSA 检查常可确诊;大动脉型者可用血管内栓塞治疗,外周动脉型者治疗目前尚无一理想方法,有待进一步探讨。

【关键词】 烟雾病;动脉瘤;脑血管

Moya Moya disease complicated by aneurism formation(with 22 cases report) GUO Daofang, LIU Zuorqin, TANG Jun, et al. Shandong Medical Imaging Institute, Shandong 250021, China

【Abstract】 Objective To find out the occurrence and clinical significance of Moya Moya disease complicated by aneurism formation. **Methods** A group of 258 cases of Moya Moya disease within past 12 years in our daily work were reviewed. 22 cases of them were complicated with aneurism formation manifested clinically by acute stroke in 12 cases, slow onset of the disease in 10 cases, and all the cases were confirmed via cerebral angiography. **Results** Among the complicated aneurisms, 18 were peripheral artery type (81.8%), in which 6 patients originated from perforating arteries, 7 from lenticulostriate arteries, 4 from posterior choroidal arteries; the other 4 cases were large artery type (18.19%). **Conclusions** Moya Moya disease complicated with aneurism formation might result in intracranial haemorrhage. CT was used to locate the haematoma while DSA was used to verify the diagnosis. For large artery type aneurism, it can be treated with intra-vascular embolization, while peripheral artery type aneurism, yet no appropriate method is now available and still under further study.

【Key words】 Moya Moya disease; Aneurism; Cerebral vascular

烟雾病(Moya Moya disease, MMD)是一种慢性脑血管病,因其在脑血管造影片显示的脑底部代偿性出现异常网状血管,形似日文描述吸烟时吐出的烟雾而得名,故又称为 Moya Moya 病。过去认为烟雾病伴发的出血是由于某些侧支循环血管的破裂所致,近年来则认为是该病伴发动脉瘤而导致出血,我们 12 年间共遇到烟雾病 258 例,其中 22 例伴发动脉瘤,现报告如下。

临床资料

本组中男性 14 例,女性 8 例。年龄 8~60 岁,平均 26 岁,其中 12 岁以下者 8 例。

22 例中 8 例来自县城,14 例在农村,无一例在大中城市。

发病方式为急性卒中型 12 例,CT 检查证实为

SAH 者 2 例,颅内血肿者 10 例,临床表现为单侧肢体瘫痪者 4 例,肢体无力 3 例,头疼 4 例,视物模糊 3 例。

发病方式为缓慢起病型 10 例,临床表现为肢体无力者 2 例,偏瘫 1 例,癫痫发作 3 例,交替性瘫痪 2 例,头痛 1 例,视物不清 1 例。

结 果

全部病例均行经股动脉穿刺,选择性全脑血管 DSA 检查,采用正、侧位投照,部分病人采用特殊体位投照。

全脑血管造影显示为外周动脉型 18 例,占 81.81%,其中载瘤动脉为穿支动脉者 6 例,豆纹动脉 7 例,前脉络膜动脉 1 例,后脉络膜动脉 4 例;大动脉型 4 例,占 18.19%,其中载瘤动脉为 Willis 环者 3 例,大脑中动脉者 1 例。

CT 证实为颅内血肿的 10 例,经全脑血管选择

作者单位:250021 山东省医学影像学研究所



图 1 烟雾样病伴发后交通动脉瘤



图 2 烟雾样病伴发豆纹动脉动脉瘤(箭头所示)

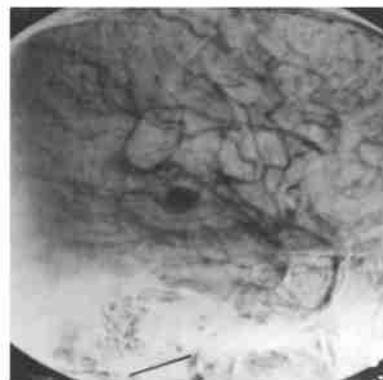


图 3 烟雾样病伴发后脉络膜动脉动脉瘤

性造影证实载瘤动脉为穿支动脉者 7 例,后脉络膜动脉者 2 例,大脑中动脉 1 例。而 SAH 的 2 例为穿支动脉和 Willis 环各 1 例。

讨 论

Moya Moya 病是一种慢性脑血管病,其特点是:颈内动脉及其分支的进行性闭塞,从而由于穿支动脉的扩大,在脑底部代偿性出现异常网状血管,加之其他分支的侧支循环建立,在脑血管造影片上形成以脑底部为主的模糊不清的血管网,形如日文形容吸烟时吐出的烟雾而得名。该病因复杂,有多种学说,近年来临床和实验研究认为此病乃免疫性血管反应以及随之而来的炎症反应。

本病的临床症状多种多样,儿童反复发作性脑缺血,导致交替性瘫痪,感觉障碍,智力迟钝为主要表现;成人则以蛛网膜下腔出血、脑内或脑室内出血,造成头痛、呕吐和脑膜刺激症状为主要表现。成人伴发出血的发生率在 60% 以上,而儿童仅为 10%。最近认为造成出血的原因是 MMD 伴发动脉瘤破裂所致。本组中发生出血 12 例,占 54.55%。

对于烟雾病伴发脑动脉瘤的问题,早在 1965 年就由 Maki 和 Nakata 提出,至今有近百例的报道,其发生率有人估计在成人约为 14%。我们 12 年间共遇到烟雾病 258 例,其中有 22 例伴发动脉瘤,占 8.53%,少于国外学者估计发病率 14%。

烟雾病伴发动脉瘤可分为 2 种,第 1 种是外周动脉型动脉瘤,动脉瘤常位于脑室周围,多接近异常血管网或就在其内。Yuasa 等组织学证实为假性动脉瘤。此型约占 61%。第 2 种为大动脉动脉瘤,为真正囊状动脉瘤,多位于 Willis 环上,此型约占 39%。本组病例中 18 例属第 1 型,占 81.81%,高于国外报道。

烟雾病伴发的大动脉动脉瘤以基底动脉分叉部最多,颈内动脉次之,大脑中动脉罕见,本组 4 例中 3 例在基底动脉分叉部,1 例在左大脑中动脉。究其原因,有学者提出为颈内动脉系统的闭塞性疾病,引起了 Willis 环的血液动力学变化,使基底动脉及大脑后动脉血流量增加,引起后循环血流的涡流变化,从而使动脉瘤形成的破裂机会增加。这些关键的血液动力学因素作用于原有颅内血管先天性缺陷的病人,则进一步促使动脉瘤的发生。

外周动脉型动脉瘤的部位多位于异常血管或伴行动脉,以穿支动脉和前、后脉络膜动脉远端多见。8 例经组织学检查的 MMD 伴发外周动脉型动脉瘤,部位分别为:前、后脉络膜动脉、基底节,大脑后动脉、颞叶、丘脑、豆纹动脉。本组载瘤动脉为穿支动脉 6 例,豆纹动脉 7 例。

对于烟雾病伴发动脉瘤的治疗,大动脉动脉瘤由于部位特殊,可行血管内介入治疗,而对于外周动脉型动脉瘤的治疗,尚无好的方法,因此有待进一步探索和研究。

参 考 文 献

1. Ohtoh T, Iwasski Y, Namiki T, et al. Hemodynamic characteristics of the vertebrobasilar system in moyamoya disease, a histometric study. Hum Pathol, 1988, 19:465.
2. Hamada JJ, Hashimoto N, Tsukahara T. Moyamoya disease with repeated intraventricular hemorrhage due to aneurysm rupture. J Neurosurg, 1994, 80:328.
3. Aoki N. Cerebrovascular bypass surgery for the treatment of moyamoya disease unsatisfactory outcome in the patients presenting with intracranial hemorrhage. Surg Neurol, 1993, 40:372.
4. Massoud TF, Guglielmi G, Vinuela F, et al. Saccular aneurysms in moyamoya disease endovascular treatment using electrically detachable coils. Surg Neurol, 1994, 41:462.

(收稿日期:2000-04-14)