

·神经介入·

成人烟雾病血管影像演变特征及治疗对策

钱江南 凌锋

【摘要】 目的 探讨烟雾病(Moyamoya disease, MMD)血管影像演变及治疗对策。方法 对 1 例成人型 MMD 病人 6 年内临床表现、影像改变、内外科治疗对比、各项化验检查指标进行分析。结论 MMD 的影像特征是首先为供血动脉主干狭窄,继而闭塞,随后出现烟雾血管生成。内科药物治疗无效,颅内血管间接或直接吻合手术有效。

【关键词】 烟雾病;脑血管造影;吻合手术

Adult Moyamoya disease angiographic images evolutive characters and treatment methods QIAN Jiangnan, LING Feng. Department of Neurology, 466 Hospital of the Air Force, Beijing 100089, China

【Abstract】 Objective To discuss the angiographic images with evolutionary characters and the treatment methods of the Moyamoya disease. Methods The clinical manifestations, the radiographic changes and the comparative analysis between medicine treatment and surgery treatment, together with the laboratory tests findings were analyzed in one case adult Moyamoya disease during six years. Conclusions The angiographic characteristics of MMD show the supplied artery trunk stenosis, and followed by occlusion, with later appearance of vascular smoking sign. Medical treatment proved to be of null. Direct or indirect intra or extra cranial vascular anastomosis are effective for treatment.

【Key words】 MMD; Angiographic; Anastomotic surgery

烟雾病(Moyamoya disease, MMD)是一种病因不明的脑血管进行性闭塞性疾病,可分为儿童型及成人型,儿童主要表现为反复缺血发作,因其在脑电图^[1]、MRI^[2]及血管造影上的特征性改变,诊断并不困难。而成人型的病人首发症状可以是缺血,亦可以是出血,病人在就诊时多按动脉硬化性脑血管疾病诊治,即使行脑血管造影,如影像仅表现为颈内动脉系统血管主干的狭窄或闭塞,影像改变与动脉硬化性脑血管病很难区别。如何在 MMD 血管狭窄闭塞早期采取适当的措施抑制 MMD 进一步演变而致脑组织的坏死变性,这一直是我们急需解决的问题。近期我们治疗 1 例成年 MMD 病人,在长达 6 年的时间内进行了反复的脑血管造影检查,清楚显示了该病血管演变的过程,现报告如下。

资 料

病人为男性,28 岁,于 1993 年 8 月先后出现 3 次发作性右侧肢体无力,可自行恢复,8 月底就诊,查体无神经系统定位体征,头颅 CT 及脑电图未见

异常,脑地形图示左枕 α 波稍慢于右枕,经颅多普勒超声检查示左大脑中动脉(L-MCA)主干狭窄,化验血糖、血脂及血液流变学未见异常,给予口服及静脉用药活血抗凝,9 月底行 MRI 及脑血管造影检查显示左大脑中动脉(L-MCA)起始部狭窄(M1 段),右大脑前动脉(R-ACA)未显影(见图 1),3 个月后再次造影示 L-MCA 闭塞, R-ACA 未显影,该区的血供由左大脑前动脉(L-ACA)及大脑后动脉(PCA)代偿供应(见图 2),因未行球囊扩张治疗,而做内科抗凝及扩容治疗,并长期服用小剂量阿司匹林,4 年内症状未复发。1998 年 11 月底无诱因出现不可逆的左侧肢体无力,肌力 V 级, Doppler 示右大脑中动脉(R-MCA)狭窄,扩容治疗症状未加重。1999 年 4 月初因左下肢无力加重至 II 级而行脑 MRI 检查示右顶叶脑梗死(见图 3), SPECT 示右脑缺血, MRA 及 DSA 示右颅底出现不规则的、密集的、成堆的烟雾血管(见图 4), L-MCA 供血区通过 L-ACA 可部分代偿, R-MCA 对 R-ACA 供血区代偿不良。病人幼时无类似发作,家族中亦无相似发病史,无头面部感染史,无烟酒嗜好。综上所述,病人交替出现双侧肢体无力,目前左侧肢体无力不可逆。

作者单位: 100089 解放军第 466 医院神经内科(钱江南);卫生部北京医院介入神经放射学研究中心(凌锋)



图 1 1993 年 9 月 DSA 示 L-MCA 狭窄, R-ACA 未显影

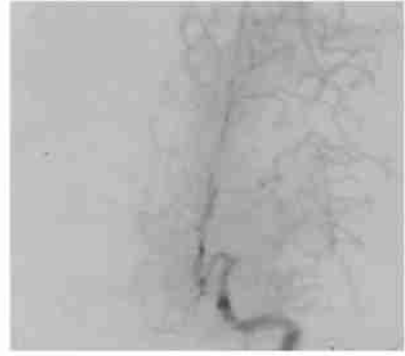


图 2 1994 年 1 月 DSA 示 L-MCA 闭塞, R-ACA 未显影该区血供通过 L-LPCA、PCA 代偿

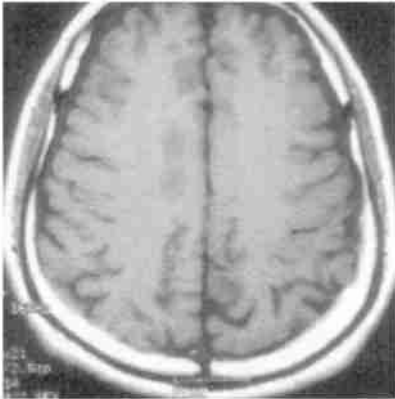


图 3 1999 年 4 月 MRI 示右顶叶脑梗化



图 4 DSA R-ICA 正位示代偿不良, 有 Moyamoya 血管生成

治 疗

病人 1999 年 4 月以来症状加重, 抗凝及扩容治疗无效, 因目前以左侧肢体无力为主要症状, 且 DSA 示 R-ACA 不显影, R-MCA 代偿不良, SPECT 显示右脑半球缺血, 故于 4 月 10 日行右颞浅动脉 (STA) 脑表面贴敷术, 手术时取 STA 分支行病理检查未见异常。术后 2 个月复查 SPECT 对比检查, 示右脑灌注有改善, 临床症状明显好转, 术后半年再次复查 SPECT 显示右脑灌注明显改善, 病人目前双侧肢体活动正常。

讨 论

MMD 是一种病因不明进展型的疾病, 以散发为主, 但有 10% 家族发病的报道^[3], 60.7% 的病例合并有头面部或其他部位的感染或免疫缺陷^[4], 但也有一些病人在病史中无异常发现, 该病人的家族中无类似发病, 亦无头面部感染的病史, 幼时无相似发作, 且颈外动脉的 STA 分支亦无异常病理改变。

MMD 的进展性发病主要与受累的颅内血管逐渐狭窄有关。管腔狭窄是逐渐进行的, 幼年时可不

发病, 或发病后有一段时间是相对稳定的, 所以该例病人在发病后的 4 年内无神经系统阳性体征。随着管腔的进一步狭窄, 在 MMD 病人体内比较活跃的对内皮细胞及平滑肌细胞的增生、移行和入侵起调节作用的碱性成纤维细胞生长因子 (bFGF)^[5] 及能促进血管内皮细胞有丝分裂的 β 转化生长因子 (β -TGF)^[7] 开始起作用, 形成颅底的烟雾血管。

该病人为成年发病, 发病后初期的影像改变仅表现为 L-MCA 起始段狭窄, 病后 3 个月的再次脑血管造影即发现 L-MCA 及 R-ACA 不显影, 说明病人出现临床症状后血管的病理改变迅速, 但因病人无神经系统定位体征而仅给予抗凝及溶栓治疗, 未能说服病人行旁路吻合手术, 以及早建立良好的颅内、外侧支循环。发病初期以血管主干狭窄或闭塞为特征的 MMD 和动脉硬化性脑血管病在影像改变上很难辨别。因 MMD 管腔狭窄及烟雾血管的产生是一个慢性进展的过程, 故该病人发病后的 4 年相对稳定无症状, 而血管的病理改变却在继续, 故随烟雾血管的产生而再次出现症状时, 表现为不可逆的脑损伤, 脑 MRI 出现脑梗死改变, 给予行旁路吻合手术后临床症状好转。

该病人的影像改变动态地演示了烟雾血管的产生过程,目前还没有有效的治疗手段来阻止 MMD 的疾病进展,该病人在发病早期至烟雾血管形成的 6 年间一直进行药物治疗,但不能阻止病情进展,说明药物治疗无效,因此 MMD 的致死、致残率高。Hidetosh 等^[4]研究了 16 组家族发病的 MMD,首次发现了病人基因位点在 3p24.4p26。

MMD 病人和正常人大脑半球局部脑血流(r -CBF)均随年龄增长而下降,但 MMD 病人各脑叶 r -CBF 的下降较正常人明显^[7],各种能增加 r -CBF 的手术均可改善或缓解 MMD 的临床症状。Yasargil 于 1972 年首创颞浅动脉-大脑中动脉(STA-MCA)吻合术用于治疗动脉硬化性脑血管病,1975 年 Krayenbühl 用此法来治疗 MMD 而成为沿用至今的传统术式^[8]。在 MMD 早期仅表现为血管主干狭窄时,我们不主张进行球囊扩张治疗,因其病因不明及其血管特殊的病理变化使血管肌层弹力纤维迂曲变性,在导管导丝通过时或球囊扩张时易造成动脉破裂,且单纯扩张治疗不能阻止疾病进展。国内有学者对 226 例接受手术治疗的儿童病人进行长期随访,临床症状均有不同程度的改变,有效率达 81%^[9]。对施行吻合手术的 MMD 病人术后颈外动脉(ECA)造影显示通过 STA 和颞深动脉可使 MCA 大部分充盈,说明通过吻合手术使颅内建立了良好的侧支循环,可部分缓解病人症状^[8]。应用无创性 PET 检测 MMD 病人术后局部脑血流(r -CBF)、局部脑血流容积(r -CBV)和局部摄氧分数(r -OEF)发现间接或直接或联合吻合术后,脑的循环参数有明显改善^[12]。SPECT 检测表明术后脑灌注有明显好转。该病人行旁路吻合手术后临床症状明显好转,SPECT 检测示脑灌注逐渐改善,术后至今无症状加重的倾向,但无复查脑血管造影的资料。

综上所述,提醒我们注意在脑血管疾病中,如 DSA 有明确主干血管的闭塞或狭窄,临床症状及化验检查可除外动脉硬化的诱因,要注意其形成烟雾血管的倾向,如条件许可,应尽早行旁路吻合手术,建立良好的颅内外侧支循环,缓解或改善 MMD 病

人疾病过程中出现不可逆脑损伤表现。术式应首先采用损伤小的间接吻合手术,这种术式起效慢,但保留了 STA 的完整性,如症状改善不明显,可再行直接吻合手术,从本例病人看,间接吻合手术后 2 个月症状即有好转,SPECT 亦证实脑灌注的改善,虽没有影像的证实,但从临床及 SPECT 观察,说明吻合后建立了侧支循环使局部症状得到改善。因该病人首发症状为右侧肢体无力,且 DSA 示 L-MCA 闭塞,虽目前无右侧肢体体征,但随着 MMD 的进展,亦会出现左半球缺血无法代偿而产生不可逆脑损伤,故应尽早行左侧间接吻合手术。

参 考 文 献

1. Ogawa A, Nalamura N, Yoshimoto T, et al. Cerebral blood flow in Moyamoya disease part 2: autoregulation and CO₂ response. *Acta Neurochir*, 1990, 105: 107-111.
2. Adams WM, et al. Demonstration of cerebral perfusion abnormalities in Moyamoya disease using susceptibility perfusion and diffusion weighted MRI. *Neuroradiology*, 1999, 41: 86-92.
3. Ikeda H, et al. Mapping of familial Moyamoya disease gene to chromosome 3p24.2-p26. *Am J Hum Genet*, 1999, 64: 533-537.
4. 张海欧,等. MMD 病因和发病机理的实验研究. *中华神经科杂志*, 1996: 178-181.
5. Suzui H, Hoshimaru M, Takahashi JA, et al. Immunohistochemical reactions for fibroblast growth factor receptor in arteries of patients with Moyamoya disease. *Neurosurgery*, 1994, 35: 20-25.
6. Jojo M, et al. Role of transforming growth factor beta 1 in the pathogenesis of Moyamoya disease. *J Neurosurg*, 1998, 89: 623-629.
7. Oyama H, et al. CBF change with aging in Moyamoya disease. *J Neurosurg Sci*, 1998, 42: 33-36.
8. Karasawa J, Tooho H, Ohnishi H, et al. Longer term follow-up study after extracranial-intracranial bypass surgery for anterior circulation ischemia in childhood Moyamoya disease. *J Neurosurg*, 1992, 77: 84-89.
9. 李之邦,等. 儿童烟雾病血供重建的远期随访: 附 226 例报告. *中华外科杂志*, 1998: 360-362.
10. Katano H, et al. Simple delineation of mosery perfusion areas by superimposition of PET on PET images. *Br J Neurosurg*, 1998, 12: 353-357.

(收稿日期: 2000-06-19)