

· 神经介入 ·

Moyamoya 病数字减影血管造影的诊断价值

范新华, 黄祥龙, 刘林祥

【摘要】 目的 评价数字减影血管造影(DSA)对 Moyamoya 病分期诊断的价值。方法 对 31 例患者的 DSA 检查进行了回顾性分析。结果 31 例 DSA 显示不同程度的颈内动脉分叉处血管狭窄或闭塞以及侧支循环,并根据 Suzuki 分期对 31 例患者 57 个大脑半球病变进行了分期:属于 I 期病变者有 4 个大脑半球,II 期 10 个,III 期 17 个,IV 期 12 个,V 期 6 个和 VI 期 8 个。结论 DSA 可清晰显示 Moyamoya 病血管狭窄的程度、闭塞部位及侧支循环的情况,并作出分期,从而可指导临床及早选择手术治疗。

【关键词】 烟雾病,数字减影血管造影,诊断

Diagnostic value of the digital subtraction angiography in moyamoya disease FAN Xin-hua, HUANG Xiang-long, LIU Lin-xiang. Department of Radiology, Yiwu Central Hospital, Zhejiang 322000, China

【Abstract】 **Objective** To evaluate the value of DSA in the diagnosis of staging moyamoya disease (MMD). **Methods** DSA of 31 patients with MMD were reviewed retrospectively. **Results** The stenosis or occlusion with different extents of the supracranial internal carotid arteries and the collateral circulations were shown in DSA of the all patients. MMD lesions of 57 cerebral hemispheres shown in the DSA of 31 patients were diagnosed by staging according to the description of Suzuki: Stage I in 4 cerebral hemispheres; II, 10; III 17; IV 12; V 6 and VI 8. **Conclusions** DSA could show clearly the stenotic degree, occlusive site and collateral circulation of the MMD and simultaneously with the staging of the disease; and thus guiding the choice for early surgical treatment. (J Intervent Radiol, 2005, 14: 116-118)

【Key words】 Moyamoya; DSA; Diagnosis

烟雾病(Moyamoya disease, MMD)是一组脑底动脉狭窄或闭塞伴发脑底异常毛细血管网为特点的、病因不明的、脑血管进行性闭塞性疾病。临床上以头疼、脑缺血发作或颅内出血为首发症状,有时可被误诊为动脉硬化性脑血管病;血管造影检查有时仅表现为颈内动脉系统血管主干的狭窄或闭塞,难与硬化性脑血管病、脑动脉炎鉴别。我们收集了 31 例经临床、影像检查确诊为 MMD 患者,对其 DSA 表现进行了分析并探讨 DSA 对 MMD 的诊断价值。

材料和方法

31 例患者中男 19 例,女 12 例,年龄 11~45 岁。31 例患者曾行 CT 或 MRI 检查,28 例显示脑出血、蛛网膜下腔出血及脑梗死等不同表现,其中脑出血或伴蛛网膜下腔出血 15 例,单纯蛛网膜下腔出血 6

例,脑梗死 7 例,其余 3 例未见明显异常。

使用 Siemens 公司 polytron plus 血管造影机,采用 Seldinger 技术经股动脉穿刺插管,行双侧颈内动脉(或颈动脉)及一侧椎动脉 DSA,采用非离子造影剂 Ominpaque 300 mgI/ml,颈内动脉、椎动脉 DSA 的对比剂注射流率和总量分别为 4~5 ml/s, 6~7 ml 和 3~4 ml/s, 5~6 ml。以 3~84 帧/s 速度采集图像,摄片包括动脉期、实质期、静脉期及静脉窦期。

结 果

一、分期

31 例患者中,57 个大脑半球发病(5 例单侧发病)。按 Suzuki 分期^[1],本组病例中,有 4 个大脑半球的病变属于 I 期,DSA 像中未见烟雾状血管(图 1);10 个属于 II 期,DSA 显示较为清晰稀疏烟雾状血管(图 2);17 个属于 III 期,在 DSA 动脉期像就可见到明显血管染色(图 3);IV 期 12 个和 V 期 6 个 DSA 显示烟雾状血管染色较轻(图 4);VI 期 8 个 DSA 显示完全性颈外动脉供血,未见血管染色。

作者单位 322000 浙江义乌市中心医院放射科(范新华);复旦大学附属华山医院放射科(黄祥龙);泰山医学院放射学系(刘林祥)
通讯作者 范新华



图 1 I 期, DSA 图像未见明显烟雾状血管



图 2 II 期, DSA 图像显示较为清楚稀疏的烟雾状血管

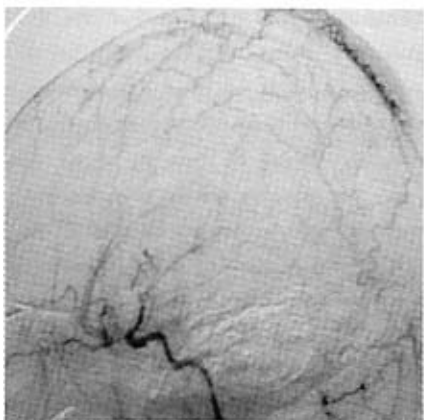


图 3 III 期, DSA 动脉期可见到明显的血管染色, 在顶部可见软脑膜吻合支



图 4 IV 期, DSA 显示烟雾状血管染色较轻

二、代偿血管

31 例 57 个受累大脑半球中, 20 例为成人病例。此 20 例均可见有丰富的侧支循环, 临床上均未见明显的脑缺血症状。侧支循环的途径主要为: Willis 环的后交通动脉(21 支增粗, 21/57), 眼动脉(22 支增粗, 22/57), 软脑膜吻合支(18 支扩张扭曲, 18/57) (图 3)。另外, 通过前交通动脉供血到对侧 3 例, 2 例可见脉络膜前动脉明显增粗, 3 例可见烟雾状血管直接引流到上矢状窦。所有病例的 DSA 像均未能显示动脉瘤。

讨 论

MMD 是一种脑动脉进行性闭塞性疾病, 病因至今不明, 有人认为是先天性颈动脉分叉部或 Willis 环的发育畸形, 有人则认为是后天性多种因素的脑血管疾病。20 世纪 90 年代初, 遗传因素曾受到人们关注^[2], 也有学者认为该病与 EB 病毒感染有关^[3], 还有文献报道脑动脉炎、放疗等均可引发

MMD^[4]。

血管造影是诊断 MMD 的金标准, 其影像学表现由两部分组成: ①单侧或双侧颈内动脉床突上段及大脑前、中、后动脉近端狭窄或闭塞; ②从鞍上池到脑底部脑实质内大量侧支血管形成, 似烟雾状上升, 故称其为“烟雾病”^[5]。日本自发性 Willis 环闭塞健康委员会提出的诊断标准是, 双侧颈内动脉分叉以上狭窄或闭塞性改变, 伴发烟雾状血管形成及通过颈外动脉系统建立的吻合支^[6]。若为单侧性病变, 在排除动脉硬化、动脉炎等血管病变后, 如有典型的临床及造影者, 则可诊断为单侧 MMD。本组 31 例中, 5 例为单侧 MMD。

MMD 于临床上可分为缺血和出血两种类型。儿童患者多为反复发作的脑缺血症状, 如感觉和语言障碍、一侧肢体活动受限等。缺血引起的脑梗死部位多以皮质和皮质下为主, 同时可能是由于儿童患者脑动脉闭塞程度重且脑血流量明显下降, 故儿童常见较大范围的大脑皮质和皮质下梗死, 并引起

严重的神经功能损害和智力减退。成人以出血为主,表现为突发头疼、恶心、呕吐等,出血部位以基底节、脑室为主。基底部烟雾状血管多由脑底部异常扭曲扩张的穿通支动脉构成,通常分 2 组:前组烟雾状血管位于基底节区的前部,一般由 Heubner 返动脉、脉络膜前动脉及豆纹动脉供血;后组烟雾状血管位于天幕裂孔上方,由脉络膜后动脉、丘脑穿动脉及丘脑膝状体动脉组成^[7]。以上血管破裂均可引起基底节区、丘脑、脑室系统出血及蛛网膜下腔出血。本组 20 例成人患者中,16 例表现为出血症状,4 例为缺血症状;11 例儿童患者中,9 例表现为缺血症状,2 例为出血症状。

脑出血为 MMD 的最严重并发症,重者可导致死亡。目前认为该病出血的原因有:①由于侧支血管上及其附近的动脉瘤破裂所致,常在短期内再次出血;②异常扩张的 MMD 的微小动脉瘤破裂所致,再次出血间隔时间较长^[8,9]。本组患者中,无一例 DSA 显示出动脉瘤;发生出血的患者中以Ⅱ、Ⅲ期为多,可能与其处于烟雾状血管形成和发展过程中尚未有侧支循环建立并形成有效的代偿机制有关。除以上 2 种原因外,软脑膜吻合支破裂也是引起 MMD 脑内血肿的重要原因。由于软脑膜吻合支是大脑前、中、后动脉皮质支末梢间的交通;大脑血管皮质支末梢在软脑膜内形成彼此沟通的血管网;所以异常扩张后血管壁薄弱的软脑膜血管吻合支易发生破裂和出血,并易于在大脑皮层附近的脑内形成血肿。本组 57 个病变大脑半球中有 18 个软脑膜吻合支(18/57)。另外,大脑表面血管破裂也是引起蛛网膜下腔出血的原因之一。

MMD 患者和正常人大脑半球脑血流(r-CBF)均

随年龄增长而下降,但 MMD 患者各叶 r-CBF 下降较正常人明显^[10]。因此,各种能增加 r-CBF 的手术,均可改善或缓解 MMD 的临床表现。分析 MMD 患者的 DSA 分期表现,目的在于指导临床尽早选择手术治疗,建立起良好的侧支循环,从而缓解患者症状,尤其在发生不可逆的脑损伤之前,及早施行旁路吻合术更可改善症状。

[参 考 文 献]

- [1] Suzuki T, Katsuo S, Mitsuko I, et al. Moyamoya syndrome in young children: MR comparison with adult onset. *Am J Neuroradiol*, 1993, 14: 1139-1143.
- [2] Houkin K, Taraka N, Takahashi A, et al. Familial occurrence of moyamoya disease: Magnetic resonance angiography as a screening test for high-risk subjects. *Child Nerv Syst*, 1994, 10: 421-425.
- [3] Tanigawara T, Yamada H, Sakaio K, et al. Studies on cytomegalovirus and Epstein Barr virus infection in Moyamoya disease. *Clin Neurol Neurosurg*, 1997, 99(suppl): 225.
- [4] Maruyama K, Mishima K, Satio N, et al. Radiation-include aneurysm and Moyamoya vessels presenting with subarachnoid haemorrhage. *Acta Neurochirurgica*, 2000, 142: 39-43.
- [5] Hasuo K, Tamura S, Kudo S, et al. Moyamoya disease: use of digital subtraction angiography in its diagnosis. *Radiology*, 1985, 157: 107-111.
- [6] Yonekawa Y, Handa H, Okuno T. Moyamoya disease: diagnosis, treatment, and achievement. *Stroke*, 1986, 2: 805-807.
- [7] 汤伟军, 范卫君, 黄祥龙. 烟雾病的 DSA 分析研究. *实用放射学杂志*, 1999, 12: 720-723.
- [8] 易梅, 徐庭国, 王峰, 等. 烟雾病并发颅内出血的 DSA 影像分析. *介入放射学杂志*, 2002, 11: 5-7.
- [9] 辜斌, 陈小兵, 黄景东, 等. 出血性烟雾病的脑血管造影分析. *介入放射学杂志*, 2004, 13: 5-7.
- [10] 钱江南, 凌峰. 成人烟雾病血管影像演变特征及治疗对策. *介入放射学杂志*, 2000, 9: 194-196.

(收稿日期 2004-08-31)

作者: 范新华, 黄祥龙, 刘林祥, [FAN Xin-hua](#), [HUANG Xiang-long](#), [LIU Lin-xiang](#)
作者单位: [范新华, FAN Xin-hua\(322000 浙江义乌市中心医院放射科\)](#), [黄祥龙, HUANG Xiang-long\(复旦大学附属华山医院放射科\)](#), [刘林祥, LIU Lin-xiang\(泰山医学院放射学系\)](#)
刊名: [介入放射学杂志](#) **ISTIC PKU**
英文刊名: [JOURNAL OF INTERVENTIONAL RADIOLOGY](#)
年, 卷(期): 2005, 14(2)
被引用次数: 4次

参考文献(10条)

1. [Suzuki T. Katsuo S. Mitsuko I](#) [Moyamoya syndrome in young children:MR comparison with adult onset](#) 1993

2. [Houkin K. Taraka N. Takahashi A](#) [Familial occurance of moyamoya disease:Magnetic resonance angiography as a screening test for high-risk subjects](#) 1994

3. [Tanigawara T. Yamada H. Sakaio K](#) [Studies on cytomegalovirus and Epstein Barr virus infection in Moyamoya disease](#) 1997(zk)

4. [Maruyama K. Mishima K. Satio N](#) [Radiation-include aneurysm and Moyamoya vessels presenting with subarachnoid haemorrhage](#) 2000

5. [Hasuo K. Tamura S. Kudo S](#) [Moyamoya disease:use of digital subtraction angiography in its diagnosis](#) 1985

6. [Yonekawa Y. Handa H. Okuno T](#) [Moyamoya disease:diagnosis, treatment, and achievement](#) 1986

7. 汤伟军. 范卫君. 黄祥龙 烟雾病的DSA分析研究 1999

8. 易梅. 徐庭国. 王峰 烟雾病并发颅内出血的DSA影像分析[期刊论文]-[介入放射学杂志](#) 2002

9. 辜斌. 陈小兵. 黄景东 出血性烟雾病的脑血管造影分析[期刊论文]-[介入放射学杂志](#) 2004

10. 钱江南. 凌峰 成人烟雾病血管影像演变特征及治疗对策[期刊论文]-[介入放射学杂志](#) 2000

相似文献(10条)

1. 会议论文 [陈安强. 朱风水. 缪中荣. 吉训明. 宋庆斌. 李慎茂. 凌峰](#) 84例烟雾病数字减影血管造影影像分析
目的:探讨烟雾病脑血管造影特征. 方法:脑血管造影证实84例烟雾病患者, 其中男38例, 女46例, 年龄为5~48岁;临床脑缺血症状的40例(48%), 脑出血症状的44例(52%);成人组(≥ 14 岁)58例, 年龄为14~48岁, 平均(27 \pm 13)岁;儿童组26例, 年龄为5~12岁, 平均(9 \pm 2)岁. 逐例分析股动脉插管全脑血管造影的影像改变. 结果:77例为双侧颈内动脉床突上段狭窄-闭塞性病变, 84例均可见脑底异常血管网形成, 69例双侧后交通动脉增粗, 77例皮层侧支开放, 成人组48例、儿童组8例颈外动脉系统向颅内代偿, 78例脑循环时间延长, 63例为Suzuki和Takaku分级第四、五、六阶段. 结论:(1)双侧颈内动脉床突上段及大脑前动脉、大脑中动脉近段狭窄或闭塞, 部分病例后循环受累;(2)脑底异常血管网形成, 8例成人患者存在动脉瘤;(3)广泛的侧支循环建立, 以成人组侧支代偿较好;(4)循环时间延长, 部分病例后颅凹静脉早期显现.

2. 期刊论文 [刘军. 王琳. 王霞](#) 32例烟雾病数字减影脑血管造影和CT影像分析 -[社区医学杂志](#)2006, 4(7)
目的 分析烟雾病的病理机制和检查方法. 方法对32例拟诊烟雾病的患者行头部CT和脑动脉数字减影血管造影检查. 结果22例诊断为烟雾病, 10例诊断为“烟雾症”. 其主要表现为颈内动脉狭窄或闭锁, 形成代偿性颅底烟雾血管. 结论全脑动脉数字减影血管造影是烟雾病的主要诊断方法.

3. 期刊论文 [何跃. 于加省. 陈劲草. 陈如东. 王煜. 雷霆. 李龄](#) 烟雾病合并颅内动脉瘤患者CT及数字减影血管造影的影像学分析 -[华中科技大学学报\(医学版\)](#) 2008, 37(1)
目的 探讨烟雾病合并动脉瘤的临床特点、CT及数字减影血管造影(DSA)的影像学特征. 方法 收集了自2001年以来确诊为烟雾病合并颅内动脉瘤的9例患者的临床资料, 并结合文献进行回顾性分析. 结果 9例患者中, CT表现为蛛网膜下腔出血5例, 单纯脑实质出血1例, 脑实质出血破入脑室2例, 1例无明显异常. DSA检查均具有颈内动脉(ICA)末端和(或)大脑前动脉(ACA)、大脑中动脉(MCA)近端狭窄或闭塞;颅底血管闭塞处附近呈异常血管网生成的典型表现. 共发现9个颅内动脉瘤, 其中主要动脉动脉瘤6例, 外周动脉动脉瘤3例. 所有动脉瘤形状均为囊状, 且为责任动脉瘤. 结论 CT检查仅能显示颅内出血的部位, DSA检查可清楚显示烟雾病血管狭窄闭塞的部位、侧支循环情况及是否合并动脉瘤. 烟雾病合并颅内动脉瘤破裂出血可导致脑叶出血, 脑室出血及蛛网膜下腔出血.

4. 期刊论文 [严建春. 倪才方. 丁乙. Yan Jianchun. Ni Caifang. Ding Yi](#) 烟雾病数字减影血管造影的诊断价值 -[影像学杂志](#)2000, 10(2)
目的 评价数字减影血管造影(DSA)对烟雾病的诊断价值. 材料与方法对13例烟雾病患者行DSA检查及回顾性分析. 结果13例烟雾病DSA表现为:不同程度颈内动脉分叉处血管狭窄或闭塞, 侧支循环形成呈烟雾状. 结论DSA可清晰地显示烟雾病血管狭窄程度或闭塞的部位及侧支循环情况, 为临床治疗提供直接的影像学资料.

5. 期刊论文 [钱海蓉. 戚晓昆. 熊斌. 赵敏. 王巍. 李友莲](#) 15例烟雾病患者临床、影像学及经颅多普勒分析 -[中国神经](#)

目的探讨烟雾病的临床特征、影像学 and 经颅多普勒(TCD) 诊断价值. 方法对15例患者临床特征、影像和TCD 结果进行分析. 结果头颅磁共振(MR) 发现脑梗塞、脑出血、局限脑萎缩, 颅底大血管流空信号变细或消失、基底节区散在点状和弧状流空信号. 磁共振血管成像(MRA) 和数字减影血管造影(DSA) 显示颅底异常血管网无显著差异($P>0.05$). TCD 表现为Willis 环广泛分布的双侧血流速度异常, 多支血管频谱紊乱, 闻及乐音性杂音. 结论头痛、癫痫、反复(交替性) 肢体麻木无力、失语等脑缺血和脑出血症状是烟雾病突出的临床表现, 部分患者有脑萎缩. DSA 是诊断金标准. TCD 作为筛选手段, 结合头颅MR、MRA 有助于烟雾病早期诊断和随访.

6. 期刊论文 [盛蕾, 刘定华, 王琪, 王洪典, 朱祖福, 周刚, 张剑宇, 高志强, 韩伯军, 邵荣](#) [数字减影脑血管造影及磁共振血管成像对烟雾病的诊断价值](#) - [脑与神经疾病杂志](#)2004, 12 (5)

目的: 评价数字减影血管造影(DSA) 和磁共振血管成像(MRA) 对烟雾病的诊断价值. 方法: 对12例烟雾病患者进行DSA和MRA 检查和回顾性分析. 结果: DSA 能直观、准确表现狭窄及闭塞血管, 以及颅底毛细血管网; 由于失位相和饱和效应以及小血管流空效应, 导致MRA 对血管狭窄或闭塞过高评价, 细小血管不能充分显影. 结论: MRA 可提示大血管的狭窄和闭塞, 同DSA 相结合, 可明确烟雾病的诊断.

7. 期刊论文 [盛蕾, 周刚](#) [数字减影脑血管造影及磁共振血管成像对烟雾病的诊断价值](#) - [中国血液流变学杂志](#)2004, 14 (4)

目的评价数字减影血管造影(DSA) 和磁共振血管成像(MRA) 对烟雾病的诊断价值. 方法对12例烟雾病患者进行DSA和MRA 检查和回顾性分析. 结果 DSA 能直观、准确表现狭窄及闭塞血管, 以及颅底毛细血管网; 由于失位相和饱和效应以及小血管流空效应, 导致MRA 对血管狭窄或闭塞过高评价, 细小血管不能充分显影. 结论 MRA 可提示大血管的狭窄和闭塞, 同DSA 相结合, 可明确烟雾病的诊断.

8. 期刊论文 [陈瑞文, 王明理](#) [DSA在烟雾病诊断中的应用价值分析](#) - [安徽卫生职业技术学院学报](#)2010, 9 (4)

目的: 评价数字减影血管造影(DSA) 对烟雾病的诊断价值. 方法: 回顾性分析12例烟雾病患者DSA 检查. 结果: 12例烟雾病DSA 表现为: 不同程度颈内动脉分叉处血管狭窄或闭塞, 侧支循环形成呈烟雾状. 结论: DSA 可清晰地显示烟雾病血管狭窄程度或闭塞的部位及侧支循环情况, 为临床治疗提供直接的影像学资料.

9. 期刊论文 [鲍为群, 俞炬明, 王治平, 范国平](#) [儿童烟雾病的临床特征及神经影像学表现](#) - [实用儿科临床杂志](#)2003, 18 (4)

目的探讨儿童烟雾病的临床特征及神经影像学表现, 评价数字减影血管造影(DSA) 的诊断价值. 方法对9例烟雾病患儿的临床特征和辅助检查资料进行回顾性分析. 结果临床表现主要为肢体无力, 偏瘫, 头痛、头晕. DSA 示双侧大脑前动脉、中动脉不规则狭窄, 脑基底底部异常烟雾状血管网形成; 双侧颈内动脉闭塞; 大脑后动脉狭窄. 均经内科治疗, 临床表现无改善. 结论肢体无力或偏瘫可能为儿童烟雾病的最初表现; DSA 能明确血管病变部位、性质及有关的动静脉异常, 是本病的主要诊断方法. 手术治疗有望进一步改善预后.

10. 期刊论文 [陈东, 林民辉, 吴永峻, 罗泽斌, CHEN Dong, LIN Min-hui, WU Yong-jun, LUO Ze-bin](#) [CT、MRA及DSA对成人型烟雾病的诊断价值](#) - [影像诊断与介入放射学](#)2009, 18 (3)

目的 探讨CT、MRA、DSA在成人型烟雾病(Moyamoya's Disease, MMD) 中的临床应用价值. 方法 14例成人型烟雾病均行CT、MRI 平扫及MRA 检查, 其中3例行数字减影血管造影(DSA), 回顾性分析以上病人的影像资料. 结果 9例患者CT 表现为颅内出血, 以脑实质和脑室出血为主, 5例表现为脑梗塞灶, MRA 显示其中11例基底底部均有不同程度异常血管网形成, 病变段血管狭窄或闭塞, 3例可疑病例进一步行Dsa 检查, 亦表现为颅底侧支循环的毛细血管异常增多. 结论 CT 可初步提示MMD 存在的可能, MRA 可作为该病的首选影像学检查方法. DSA 在疑难病例的诊断方面依然具有其价值, 到目前为止, MRA 仍不能完全替代DSA.

引证文献(4条)

1. [王跃, 刘艳霞, 徐金枝, 胡小红, 邓小容, 葛林通, 彭小祥](#) [20例出血型烟雾病的临床及影像学分析](#)[期刊论文]-[卒中与神经疾病](#) 2009(1)

2. [于海华, 吴亚琨, 冯凯](#) [MRI、MRA及DSA对Moyamoya病的诊断价值](#)[期刊论文]-[中国神经免疫学和神经病学杂志](#)2008(4)

3. [陈飞, 邵高峰, 杨刚, 裘互顺, 吴舟良, 石瑜](#) [数字减影血管造影在原发性脑室出血病因诊断中的应用](#)[期刊论文]-[山东医药](#) 2008(18)

4. [熊友生, 卢洁, 吴伟, 涂江龙](#) [脑室出血型Moyamoya病13例临床与影像学改变](#)[期刊论文]-[中国临床神经科学](#)2006(1)

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_jrfsxzz200502002.aspx

授权使用: qkxb11(qkxb11), 授权号: 3f476569-b908-4a8d-9d51-9e2f00aa6010

下载时间: 2010年11月15日