

## ·神经介入 Neurointervention·

## 颈内动脉肌纤维发育不良的诊断及个体化治疗

刘志红, 孙友霞, 张鸿祺

**【摘要】 目的** 探讨颈内动脉肌纤维发育不良(FMD)患者的临床特征、诊断及治疗。**方法** 2011 年 1 月至 2012 年 6 月收治 5 例 FMD 患者,均经 DSA 确诊,其中 1 例合并颅内动脉瘤。5 例患者中,2 例行颈内动脉闭塞治疗;1 例合并颅内动脉瘤者行支架辅助栓塞动脉瘤,并口服抗血小板聚集药物治疗;2 例单纯口服抗血小板聚集药物治疗。**结果** 5 例患者均有颈内动脉壁不规则或串珠样改变,3 例表现为双侧颈内动脉 FMD,2 例表现为单侧颈内动脉 FMD。经相应治疗后,5 例患者均未出现新的症状,原有症状缓解。患者经 6 个月~2 年随访,未见缺血事件发生,合并颅内动脉瘤栓塞后未复发。**结论** FMD 临床诊断标准主要依靠 DSA 检查,治疗方案主要根据患者症状制定。

**【关键词】** 肌纤维发育不良;颈动脉;数字减影血管造影

中图分类号:R692.5 文献标志码:A 文章编号:1008-794X(2013)-11-0887-04

**The diagnosis and individualized treatment of fibromuscular dysplasia of internal carotid artery** LIU Zhi-hong, SUN You-xia, ZHANG Hong-qi. Department of Neurosurgery, Wuxue Municipal No.1 Hospital, Wuxue, Hubei Province 435400, China

Corresponding author: ZHANG Hong-qi

**【Abstract】 Objective** To investigate the clinical characteristics, diagnosis and treatment of fibromuscular dysplasia (FMD) of internal carotid artery. **Methods** During the period from Jan. 2011 to June 2012 five patients with FMD of internal carotid artery were admitted to the hospital. The diagnosis was confirmed by DSA in all patients. In one case, the disease was complicated by intracranial aneurysm. Of the 5 patients, internal carotid artery occlusion therapy was carried out in 2, stent-assisted coil embolization of aneurysm together with anti-platelet medication was performed in one who had coexisting intracranial aneurysm, and only oral anti-platelet medication was employed in the remaining 2. **Results** The diagnosis was confirmed by DSA in all patients. DSA demonstrated irregular or string-of-beads shadow on the internal carotid artery wall. Bilateral internal carotid artery FMD was seen in 3 cases and unilateral internal carotid artery FMD was seen in 2 cases. After the treatment, the symptoms were improved in all cases, and no newly-developed symptoms were seen. During the follow-up period lasting for 6 - 24 months no ischemic events occurred and no recurrence of intracranial aneurysm after embolization. **Conclusion** Clinically, the diagnosis of FMD mainly depends on DSA findings, and the therapeutic scheme is mainly based on the patient's clinical symptoms.(J Intervent Radiol, 2013, 22: 887-890)

**【Key words】** fibromuscular dysplasia; carotid artery; digital subtraction angiography

肌纤维发育不良(fibromuscular dysplasia, FMD)是一种少见的非炎性、非动脉粥样硬化性疾病,多

发生在肾动脉及颈内动脉颅外段,也可以发生在任何一支大、中动脉,起病缓慢,多见于中青年女性。我院共诊治 5 例 FMD 患者,现报道如下。

DOI:10.3969/j.issn.1008-794X.2013.11.003

作者单位:435400 湖北武穴市第一人民医院神经外科  
(刘志红、孙友霞);首都医科大学宣武医院神经外科(张鸿祺)  
通信作者:张鸿祺

## 1 资料与方法

### 1.1 一般临床资料

2011 年 1 月至 2012 年 6 月共收治 5 例 FMD

患者,均经 DSA 检查确诊,其中男性 1 例,女性 4 例;年龄 41 ~ 67 岁,平均 46 岁。主要临床表现有头昏 3 例次,头痛 2 例次,颈部疼痛伴杂音 2 例次,颈部搏动性肿块 2 例次,动眼神经麻痹 1 例次。

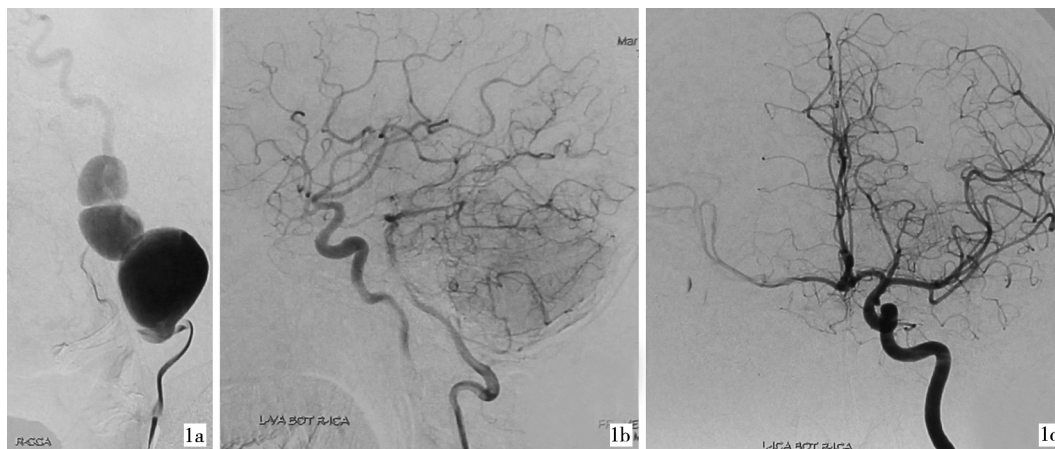
## 1.2 检查方法

**1.2.1 影像学检查** 5 例患者均进行 CTA 或 MRA 检查,1 例右侧颈内动脉起始段串珠状改变;1 例右侧颈内动脉呈囊状扩张;1 例右侧颈内动脉后交通段动脉瘤。

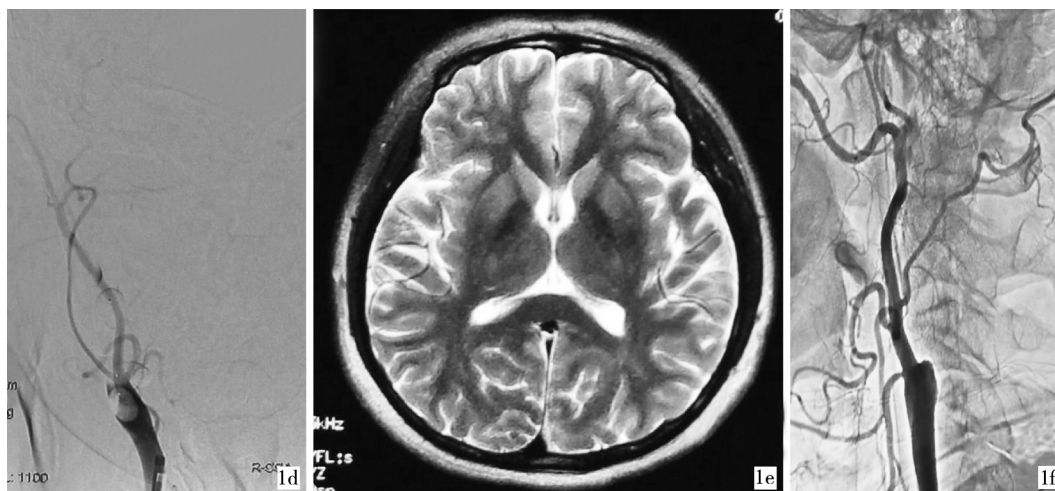
**1.2.2 DSA 检查** 5 例患者中,1 例右侧颈内动脉起始段呈串珠状改变;1 例右侧颈内动脉颅外段扩张;1 例双侧颈内动脉床突上段管状狭窄,伴右侧颈内动脉后交通段动脉瘤;2 例双侧颈内动脉不规则及串珠状改变。

## 1.3 治疗方法

本组 5 例中,1 例颈部疼痛,有明显杂音,右侧颈内动脉起始段呈串珠状改变,进行性增大,扩张之间狭窄明显,无法进行血管内重建,行右侧颈内动脉起球囊闭塞试验及加强试验,前交通及后交通开放良好,患者无不适反应,行右侧颈内动脉起始段闭塞(图 1)。1 例患者右侧颈内动脉囊状扩张,考虑行覆膜支架植入。由于颈内动脉起始段较迂曲,覆膜支架贴附性不佳及支架太长颈部活动会引起不适,球囊闭塞试验及加强试验均通过,亦行右侧颈内动脉闭塞(图 2)。1 例双侧颈内动脉床突上段管状狭窄,伴右侧颈内动脉后交通段宽颈动脉瘤,行支架辅助栓塞动脉瘤,术前 3 d 及术后口服氯吡格雷 75 mg/d,阿司匹林 100 mg/d;2 例颈内动脉颅内段串珠状改变,狭窄 < 50%,口服氯吡格雷 75 mg/d,未行支架成形术。

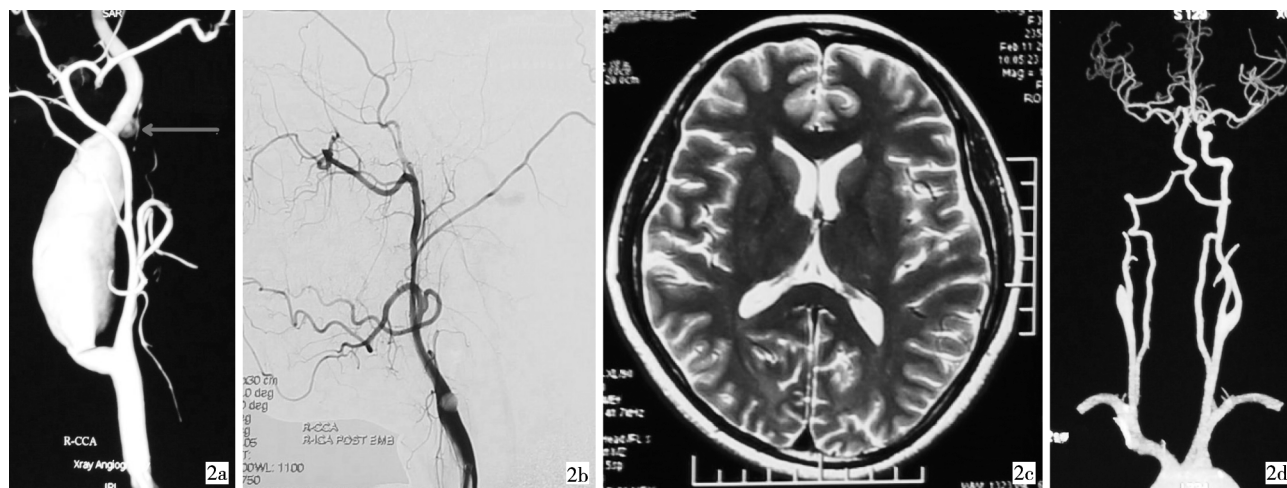


**1a** DSA 示右侧颈内 **1b** 充盈球囊,临时闭塞右侧颈内动脉,左侧 **1c** 左侧颈内动脉造影可见前交通开放良好  
动脉串珠状改变,扩张 椎动脉造影可见后交通开放良好  
之间狭窄明显



**1d** 球囊闭塞试验及加强试验均 **1e** 8 个月后头颅 MRI 未见缺血性改变 **1f** 8 个月后复查造影可见右  
通过后,行可脱球囊闭塞右侧 颈内动脉 侧颈内动脉及病变不显影

图 1 右侧颈内动脉串珠状改变患者的治疗前后所见



2a DSA 示右侧颈内动脉颅外段囊状扩张,远端动脉造影可见颈内动脉及病变未显影,另有一囊状突起(箭头) 颈外动脉显影良好  
2b 球囊闭塞右侧颈内动脉,右侧颈总动脉造影可见颈内动脉及病变未显影,另有一囊状突起(箭头) 颈外动脉显影良好  
2c 7 个月后复查头颅 MRI 未见缺血性改变  
2d 7 个月后头颈部 CTA 示右侧颈内动脉及病变不显影,前交通及后交通开放良好

图 2 右侧颈内动脉颅外段囊状扩张患者的治疗前后所见

## 2 结果

2 例患者行右侧颈内动脉闭塞后,颈部搏动性包块消失,杂音消失,头昏、头痛缓解;1 例患者行动脉瘤栓塞后,口服氯吡格雷及阿司匹林,动眼神经麻痹恢复,头昏症状缓解;2 例单纯口服抗血小板聚集药物,症状缓解。所有患者长期随访,未出现新的症状,无缺血事件发生,颅内动脉瘤栓塞后未复发。

## 3 讨论

FMD 是一种非粥样硬化性、非炎性、累及中型动脉的血管病变,血管造影的特征改变是狭窄伴有局部扩张的串珠状改变,常为多灶性。FMD 病理改变为血管平滑肌、弹性纤维、纤维组织的破坏或增生及动脉壁结构紊乱<sup>[1]</sup>,可累及动脉内膜、中膜及外膜。尽管全身血管都可受累,主要表现为肾动脉及颈动脉受累<sup>[2]</sup>。FMD 患者中 75% 为肾动脉受累,24% 为脑动脉受累<sup>[3]</sup>。FMD 病因不明,一级亲属间常见同样发病,提示有遗传性,然而大多数病例没有 FMD 家族患病史,近期基因研究也未证实 FMD 与基因多态性有关<sup>[4-5]</sup>。本病女性较男性更常见,提示与激素有关,然而一项病例对照研究并未证明 FMD 与怀孕或口服避孕药有关<sup>[6]</sup>。有报道 FMD 患者中抽烟概率更高,且抽烟与 FMD 严重程度有关<sup>[4,6]</sup>。血管壁局部缺血亦可能导致 FMD<sup>[7]</sup>。本组 5 例患者均无家族史,1 例男性有吸烟史,4 例女性中 1 例有吸烟史。

### 3.1 诊断

本病多见于中青年女性,主要表现为头痛、头昏、短暂脑缺血发作、脑卒中、颈部杂音等。FMD 需要根据病理结果进行最终确诊,目前很难进行病理学诊断。尽管 DSA 检查为侵入性操作,并存在一定风险,但被认为是诊断 FMD 的金标准<sup>[3,8]</sup>。在大宗研究中,CTA 及 MRA 对 FMD 诊断的敏感性未被证实,与 DSA 相比的敏感度分别为 28% 和 22%<sup>[9]</sup>。本组 5 例中,2 例较大病变经 CTA 检查发现,1 例颅内动脉瘤经 CTA 检查发现,余未发现明显改变。根据受累结构不同,主要分为 3 种类型<sup>[10-11]</sup>:① 内膜纤维组织形成。胶原在血管内膜沉积,内弹力板可被分裂,血管腔可呈较短的向心性狭窄,血管造影表现为环状狭窄;如果狭窄区域较长,则表现为管状狭窄。② 中膜纤维组织形成。血管造影主要表现为串珠状改变。③ 外膜纤维组织形成。损害集中在血管壁的一侧,呈瘤样改变。颈动脉 FMD 以中膜发育不良为主要类型,占 75% ~ 80%。

### 3.2 治疗

目前对 FMD 的疗效无统一的评价方法。FMD 的治疗方案应根据患者症状制定:① 无症状者可以观察随访;② 出现缺血症状可考虑口服抗血小板药物治疗;③ 口服抗血小板治疗症状仍持续存在者考虑行球囊扩张;④ 若存在动脉夹层或球囊扩张后再狭窄考虑使用支架植入<sup>[12-13]</sup>;⑤ 合并动脉瘤应进行介入栓塞或手术夹闭<sup>[3,14]</sup>;⑥ 亦有报道合并颈内动脉海绵窦瘘,应经静脉途径进行栓塞治疗<sup>[15]</sup>。抗凝药华法令一般不建议用于 FMD 治疗<sup>[14]</sup>,对有头昏、

头痛等症状的患者应口服抗血小板聚集药物治疗,抗血小板治疗据报道对 FMD 有效<sup>[3]</sup>。本组 1 例合并颅内动脉瘤行栓塞治疗,术后口服氯吡格雷及阿司匹林行抗血小板治疗;2 例颈内动脉颅外段巨型扩张及串珠状改变,仅一侧发病,因血管代偿较好(球囊闭塞试验及加强试验均通过),行颈内动脉闭塞。若血管代偿不良可考虑行人工血管旁路移植,孤立病变;2 例单纯行抗血小板治疗。所有患者长期随访,无缺血事件发生,颅内动脉瘤未复发。

由于 FMD 发病率较低,以及早期对该病认识不足,部分患者被漏诊导致延误治疗,随着对此病认识的加深及血管造影技术的普及,相信在不久的将来对 FMD 的病理生理及治疗会有统一标准。

#### [参考文献]

- [1] Shimazaki H. Cerebral infarction attributable to cerebrovascular fibromuscular dysplasia [J]. Brain Nerve, 2008, 60: 1125 - 1133.
- [2] Herregods N, Beckers R, Van Rattinthe R, et al. Fibromuscular dysplasia of the carotid artery[J]. JBR - BTR, 2008, 91: 195 - 197.
- [3] Olin JW, Pierce M. Contemporary management of fibromuscular dysplasia[J]. Curr Opin Cardiol, 2008, 23: 527 - 536.
- [4] Plouin PF, Perdu J, La Batide - Alanore A, et al. Fibromuscular dysplasia[J]. Orphanet J Rare Dis, 2007, 2: 28.
- [5] Perdu J, Gimenez - Roqueplo AP, Boutouyrie P, et al. Alpha1-antitrypsin gene polymorphisms are not associated with renal

arterial fibromuscular dysplasia[J]. J Hypertens, 2006, 24: 705 - 710.

- [6] Sang CN, Whelton PK, Hamper UM, et al. Etiologic factors in renovascular fibromuscular dysplasia. A case-control study [J]. Hypertension, 1989, 14: 472 - 479.
- [7] Stanley JC, Gewertz BL, Bove EL, et al. Histopathologic character and current etiologic concepts [J]. Arch Surg, 1975, 110: 561 - 566.
- [8] Estepa R, Gallego N, Orte L, et al. Pediatric renovascular hypertension[J]. Pediatr Nephrol, 2001, 16: 529 - 531.
- [9] Vassbinder GB, Nelemans PJ, Kessels AG, et al. Accuracy of computed tomographic angiography and magnetic resonance angiography for diagnosing renal artery stenosis [J]. Ann Intern Med, 2004, 141: 674 - 682.
- [10] Olin JW, Froehlich J, Gu X, et al. The United States registry for fibromuscular dysplasia: results in the first 447 patients [J]. Circulation, 2012, 125: 3182 - 3190.
- [11] Olin JW, Sealove BA. Diagnosis, management, and future developments of fibromuscular dysplasia[J]. J Vasc Surg, 2011, 53: 826 - 836.
- [12] Slovut DP, Olin JW. Fibromuscular dysplasia [J]. N Engl J Med, 2004, 350: 1862 - 1871.
- [13] Slovut DP, Olin JW. Fibromuscular dysplasia [J]. Curr Treat Options Cardiovasc Med, 2005, 7: 159 - 169.
- [14] Olin JW. Re: carotid artery fibromuscular dysplasia [J]. Am J Surg, 2007, 194: 419.
- [15] 曹彦鹏, 何川, 张鹏. 血管内栓塞治疗肌纤维发育不良合并动脉海绵窦瘘一例 [J]. 中国脑血管病杂志, 2013, 10: 275 - 276.

(收稿日期:2013-04-22)

(本文编辑:侯虹鲁)

## ·书 评·

### 《常见恶性肿瘤介入治疗指南》读后感

随着介入放射学的发展,恶性肿瘤的介入治疗技术日益增多,除了经导管动脉灌注化疗/栓塞术以外,各种经皮穿刺肿瘤的理化消融术、放射性粒子植入术等非血管内治疗技术相继被用于恶性肿瘤的治疗,并取得了满意的疗效。然而,现有的血管内和非血管内介入治疗技术各有其优点和缺点,在适应证、禁忌证、疗效和并发症等方面也不尽相同。如何依据不同个体选择最适宜的一种规范化的介入治疗技术,或如何采用多种介入治疗技术联合的规范性治疗,以使患者获得最佳的疗效,是从事恶性肿瘤介入治疗专科医师面临的最主要问题和挑战。今年,由我国著名介入放射学专家程永德、程英升和颜志平 3 位教授主编,并由杨继金等 5 位教授任副主编以及 35 位介入专家任常务编委/编委共同编写的《常见恶性肿瘤介入治疗指南》的出版面世,使上述诸多问题得以迎刃而解。该书的作者们根据多年的临床经验,以循证医学为基础、国家卫生部发布的规范为依据,并参考学术期刊“规范化讨论”的相关内容和国内外有关研究成果等,集思广益编写成此书,实属珍贵。该书共分为三篇 21 章(外加 3 个附录),包涵肿瘤介入和微创治疗技术的内容、分类、特点、治疗原则和其操作技术等,以及 12 种常见恶性肿瘤介入治疗技术的适应证、禁忌证、操作技术和围手术期处理、并发症的预防和处理、疗效评估等。该书不仅内容丰富、章节分明、文字简洁,而且具有很强的临床指导性和实用性;所以,非常适用于从事肿瘤介入治疗的肿瘤科、介入科或相关学科的医师参考阅读。另外,该书还有一特点,即它是一部可随身携带、便于临床工作中应急查阅的袖珍版专业书籍,可谓之为“书虽薄小却藏金匿玉”的精髓之作。该书美中不足之处,笔者认为第三篇中的第 18 ~ 21 章内容归列为“肿瘤并发症介入治疗”有欠妥当,是否改为“肿瘤继发病变介入治疗”更为合适,仅供作者参考。

欧阳墉