

烟雾病 5 例临床分析

杨姗杉¹ 杨凤民¹ 夏圣梅¹ 王长远² 卢 岩²

(1 大庆油田总医院神经内科 黑龙江 大庆 163001 2 首都医科大学宣武医院 北京 100053)

摘要 目的 研究烟雾病(moyamoya disease,MMD)的临床及影像学特征。方法 回顾性分析 5 例烟雾病患者,分析其临床及影像学特点。结果 本组病例既往均无阳性病史,中、青年起病,男性居多,均以缺血性脑血管病起病,肢体瘫痪不重,经颅多普勒(TCD)及头颅核磁改变明显,数字减影血管造影(DSA)检查均存在血管闭塞及侧支开放,烟雾血管网形成,1 例 MRA 证实烟雾血管网形成。结论 对于无既往史的中、青年脑卒中患者,要考虑 MMD 的可能,需完善 TCD、头核磁检寻找证据,最后完善数字减影血管造影确诊。

关键词 烟雾病 临床特点 经颅多普勒 共振成像 数字减影血管造影

中图分类号 R741 **文献标识码** A **文章编号** 1673-6273 (2011) 12-2321-03

Clinical Analysis of 5 Cases of Moyamoya Disease

YANG Shan-shan¹, YANG Feng-min¹, XIA Sheng-mei¹, WANG Chang-yuan², LU Yan²

(1 Daqing Oilfield Total Hospital Neural Internist, Heilongjiang Daqing 163001 2 The Capital University Of Medical Science, Xuanwu Hospital, Beijing 100053)

ABSTRACT Objective: To study the clinical and radiological features of the moyamoya disease (moyamoya disease, MMD). **Methods:** We retrospectively analysed 5 cases of moyamoya disease, and observed the clinical and radiographic features of the patients. **Results:** All cases for medium or youth onset, male predominance, all with ischemic cerebrovascular disease onset, hemiparesis, not heavy, head MRI and TCD change significantly. 5 patients with DSA check there are occlusion of the blood vessel and collateral open, smoke vessels network forming. 1 case confirmed with MRA. **Conclusions:** The middle-aged and young stroke patients without past history should be confirmed as MMD by improving the TCD, head magnetic resonance imaging examination and digital subtraction angiography.

Key words: Moyamoya disease; Clinical characteristics; TCD; Resonance imaging; Digital subtraction angiography

Chinese Library Classification: R741 **Document code:** A

Article ID: 1673-6273 (2011) 12-2321-03

烟雾病是一种病因未明的慢性进展性非炎症性颅内血管狭窄或闭塞性疾病,因脑血管造影时呈现许多密集成堆的小血管影,似吸烟时吐出的烟雾,故名烟雾病。常以卒中的形式起病,可以表现为脑血栓,也可以表现为脑出血及蛛网膜下腔出血。1969 年日本 Suzuki 等^[1]报道成人烟雾病出血多见,本研究患者临床缺血症状为首发更多见,与高山等^[2]报道一致,本研究对其临床及影像学特点进行分析。

1 资料与方法

1.1 临床资料

首都医科大学宣武医院 2005 年 1 月~2008 年 12 月收治的 5 例烟雾病患者,女 2 例,男 3 例,年龄 23~53 岁,既往均无阳性病史。5 例患者均行 TCD、头核磁共振检查、DSA 检查,其中 1 例行 MRA 检查。DSA 提示双侧颈内动脉闭塞,烟雾血管网形成,符合烟雾病诊断。

1.2 方法

对 5 例烟雾病患者进行 TCD、头核磁共振检查、DSA 检查,对其临床及影像学特点进行分析。

2 结果

2.1 临床特点

患者发病年龄分别为 23、27、38、52、53 岁,男 3 例,女 2 例。1 例病前有发热、腹泻症状,2 例无诱因,2 例视野缺损,1 例运动性失语,1 例发作性肢体麻木、无力,3 例肢体活动不灵,查体 5 例患者均有病侧肢体腱反射活跃,病侧病理征阳性,1 例肢体肌力正常,1 例病侧肢体肌力 4 级,1 例病侧肢体近端肌力 5 级弱。

2.2 影像学特点

2.2.1 TCD 检查

5 例脑血管多普勒均异常,1 例提示左大脑半球血流速度、低搏动改变-颈内动脉远端 C2 水平改变。1 例提示提示颅内动脉广泛低搏动改变,左大脑中动脉颈内动脉终末狭窄(重度),右大脑中动脉,颈内动脉末段大脑前动脉狭窄(中度)。1 例提示双颈动脉流速广泛快,左大脑后动脉狭窄(轻-中度),双椎-基底动脉流速快,右大脑前动脉未及血流。另 2 例提示颅内血流低搏动,存在血管狭窄及闭塞。

2.2.2 头颅核磁改变 均表现皮层及皮层下梗死灶,2 例提示颅内多发梗死灶。1 例左额顶颞叶梗死,左基底节缺血改变,增强无强化。1 例右额顶颞叶大面积梗死,左侧侧脑室旁软化灶,增

作者简介:杨姗杉(1976),女,硕士,主治医师。电话:

13120417913, E-mail:jinse73@163.com

(收稿日期 2011-01-23 接受日期 2011-2-18)

强无强化。1 例右侧枕叶大面积梗死。3 例病灶范围大。

2.2.3 DSA 5 例患者双侧血管均有病变,2 例双侧颈内动脉闭塞(见图 1、图 2),1 例单侧大脑中动脉闭塞(见图 3),对侧大脑中动脉起始部重度狭窄(见图 4),1 例单侧颈内动脉终末端闭塞,对侧大脑前动脉 A1 段细,余显影正常(见图 5) 5 例患者均有后交通开放,均由大脑后动脉皮层支向前代偿供血,闭塞血管供血区烟雾血管形成(见图 5)。

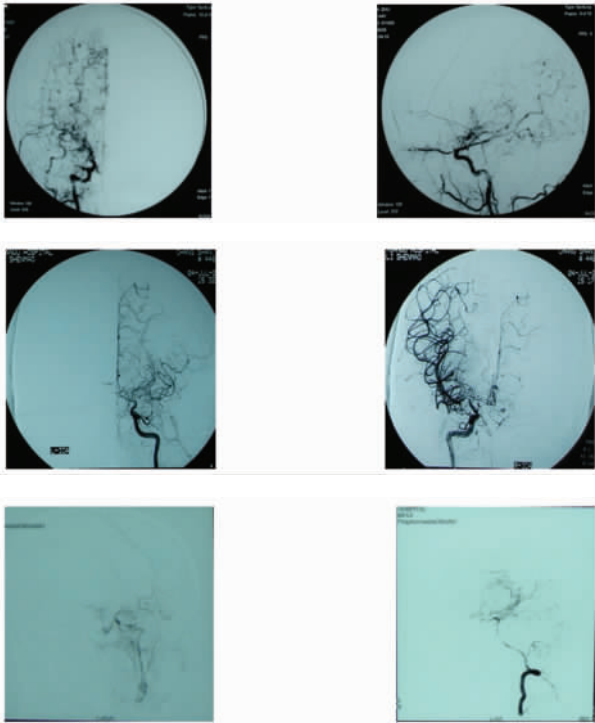


图 1 左颈内动脉闭塞,烟雾血管网形成 Figure 1 The left carotid artery occlusion, formation of smog vascular network

图 2 右颈内动脉闭塞,烟雾血管网形成 Figure 2 The right carotid artery occlusion, formation of smog vascular network

图 3 左大脑中动脉 M1 闭塞,烟雾血管网形成 Figure 3 The left middle cerebral artery M1 occlusion, formation of smog vascular network

图 4 右侧大脑中动脉起始重度狭窄 Figure 4 Severe stenosis at the initiator of the right middle cerebral artery

图 5 左颈内动脉全程细,终末闭塞,烟雾血管网形成 Figure 5 All the left carotid artery is thinner, terminal block, formation of smog vascular network

图 6 右后交通开放,向右大脑半球代偿供血 Figure 6 Right rear vessel traffic is open and the blood supply to the right hemisphere compensatory

3 讨论

烟雾病多认为与感染、放疗、肿瘤等疾病有关,部分与家族遗传及先天性脑底血管发育不全伴后天某些(颈部)血管慢性炎症导致血管内膜增厚,甚至闭塞有关^[3],Chmelova 等人^[4]报道烟雾患者管腔明显狭窄内膜增厚,阻塞,内部弹性囊肿混乱、迂回、曲折。但由于脑缺血也可导致这些炎性细胞因子产生,他们与 MMD 的关系还有待于进一步证实。本研究患者均无明确病因。1 例病前有发热,但与血栓形成先后顺序无法辨别,余 2 例无诱因。

日本专家 Fukui 等^[5]在 2000 年的一篇关于烟雾病的综述

中仍然强调成人以出血为主,2000 年韩国 26 家医院 334 例烟雾病临床分析的结果显示总体脑出血占 43%。我们总结的这组 5 例烟雾病不符合上述特点,以缺血多见。与国内高山等^[2]报道相符合。烟雾病临床表现多样。Akkoyun 等人^[6]报道 1 例烟雾病视网膜动脉闭塞。Savio 等^[7]报道 1 例以失语为首发症状。Oillie 等^[8]报道 1 例急性偏瘫为首发症状的儿童烟雾病。Tokunaga 等^[9]报道 1 例烟雾患者临床表现偏瘫、言语不清,与本研究病例表现相同。Nakanishi 等^[10]报道老年烟雾病患者出现急性混乱状态症状。Zach 等人^[11]报道烟雾患者临床可见头痛、癫痫、眼睑下垂、单侧不宁腿等症状。本研究 5 例患者临床有偏盲、失语,肢体瘫痪,但症状相对轻,经改善循环治疗,恢复较好,与动脉硬化所致梗死治疗缓解程度不同,其原因考虑:①与梗死部位有关。②与患者侧支开放代偿有关。烟雾患者临床症状多样,临床上此类患者极易误诊。本研究患者 1 例因有发热病史,后查头核磁有上述改变,外院曾诊断为脑炎;1 例因无任何病史,头核磁有额颞顶叶大面积梗死,外院曾诊断为线粒体脑病,表现为 TIA 发作的患者,因院外头 CT 未见异常,按单纯 TIA 治疗,症状改善不明显,肢体无力发作频繁。误诊率高,临床医生应重视对青年卒中患者的临床特点的识别。

烟雾病的病理是 Willis 环周围血管内膜先天发育不良、狭窄或闭塞,包括 TICA/MCA/ACA^[12]。最近 Reid 等^[13]报道 1 例烟雾病患者双侧颈动脉内膜增生造成血管阻塞的平滑肌细胞(SMCs),同时发现,升主动脉也缩窄和肠系膜上动脉内膜也呈增生血管的改变。烟雾患者早期就已出现病理改变,有研究证实^[14]TCD 研究烟雾病的诊断和用 TCD 随访患者,与 DSA 之间有很好的-致性,且 TCD 无创,建议临床医生对疑诊患者可早期行 TCD 检查,对后期诊断可提供有力证据。本研究患者 TCD 结果异常,为后期行 DSA 检查提供证据。

头颅核磁平扫,儿童烟雾病所致脑梗死以皮质、皮质下梗死为主,成人烟雾病所致脑梗死以半卵圆中心和基底节区为主^[15],常常显示为双侧和多发性,Kim 等^[16]报道有皮层梗死的患者,疾病严重程度较皮层下梗死患者重。本研究 3 例患者头核磁均表现为额颞顶叶大面积梗死,为皮层及皮层下梗死,与儿童核磁表现相同。2 例为半卵圆中心多发梗死,符合成人核磁表现。

日本烟雾病研究委员会诊断标准的确诊病例,即病因未明且 DSA 或 MRA 表现符合:①颈内动脉末端(TICA)和或大脑前(ACA)和或大脑中动脉(MCA)近端狭窄或闭塞;②动脉期显示异常的烟雾状^[17]血管网;③病变为双侧性。并排除了以下疾病:动脉粥样硬化、自身免疫性疾病、脑膜炎、脑肿瘤、唐氏综合征、颅外伤、放射线头部照射和甲亢等可能的烟雾病。目前 DSA 仍是烟雾病诊断金标准^[18]。本研究 5 例患者,2 例患者表现双侧颈内动脉闭塞,双侧烟雾病。1 例 27 岁,1 例 53 岁。Manjunatha^[19]等报道一 2 岁患儿双侧颈内动脉闭塞,双侧烟雾病。3 例为单侧性烟雾病,但对侧血管均存在病变,1 例狭窄、2 例血管变细,Hayashi 等^[20]报道 9/52 人表现为单侧烟雾病,结果偏倚考虑与样本量小有关。

综上所述,临床上对中、青年,无阳性病史,出现卒中症状,尤其症状体征与病灶大小不符合时,临床应重视查找疾病的血

管因素,警惕是否存在烟雾病,应尽早完善 TCD 或 MRA 检查了解颅内血管情况,最后行 DSA 检查以证实诊断。

参考文献 (References)

- [1] Suzuki J,Takaku A.Cerebrovascular "moyamoya" disease.Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain [J].Arch Neurol, 1969,20(3):288-299
- [2] 高山,倪俊.烟雾病临床特点研究[J].中华神经科杂志,2006,39(3): 176-179
Mountains,NiJun.Clinical characteristics of moyamoya disease [J]. Chinese Journal of Neurology,2006,39 (3):176-179
- [3] 黄德晖,石强,刘若卓,等.烟雾病的临床及影像研究[J].脑与神经疾病杂志,2007,15(3) :161-163
Huang De-hui,Shi Jiang,Liu Re-zhuo,et al.Moyamoya disease clinical and imaging studies [J] Journal of Brain and nervous disease,2007,15 (3):161-163
- [4] Chmelova J,Kolar Z,Prochazka V, et al.Moyamoya disease is associated with endothelial activity detected by anti-nestin antibody [J].Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Re pub, 2010,154(2):159-162
- [5] Fukui M,Kono S,Sueishi K,et al.Moyamoya disease [J]. Neuropathology,2000,20,Suppl:S61-S64
- [6] Akkoyun I,Baskin E,Caner H,et al.Hemicentral retinal artery occlusion associated with moyamoya syndrome [J].Ophthalmologe,2006,103 (10):888-891
- [7] Savio K,Mittino D,Terazzi E,et al.Moyamoya disease and arteriovenous fistula of the epiaortic vessels[J].Neurol Sci,2010,31(6):821-824
- [8] Oillac H,Henry S,Estable B,et al.Hemicentral retinal artery occlusion associated with moyamoya syndrome [J].Ophthalmologe,2006,103 (10):888-891
- [9] Tokunaga Y,Ohga S,Suita S,et al.Moyamoya syndrome with spherocytosis: effect of splenectomy on strokes[J]. Pediatr Neurol,2001,25(1): 75-77
- [10] Nakanishi M,Kaito M,Gondo Y,et al.Moyamoya disease presenting with an acute confusional state in an elderly patient [J].Stroke Cerebrovasc Dis,2010,19(3):247-250
- [11] Zach V,Bezov D,Lipton RB,et al.Headache associated with moyamoya disease: a case story and literature review [J].Headache Pain, 2010,11(1):79-82
- [12] Rao M,Zhang H,Liu Q,et al.Clinical and experimental pathology of moyamoya disease[J]. ChinMed J(Engl),2003,116(12):1845-1849
- [13] Reid AJ, Bhattacharjee MB,et al.Diffuse and uncontrolled vascular smooth muscle cell proliferation in rapidly progressing pediatric moyamoya disease[J].Neurosurg Pediatr, 2010,6(3):244-249
- [14] Laborde G,Harders A,Klimek L,et al.Correlation between clinical, angiographic and transcranial Doppler sonographic findings in patients with moyamoya disease[J].Neurol Res,1993,15(2):87-92
- [15] Cho HJ,Jung YH,Kim YD,et al.The different infarct patterns between adulthood-onset and childhood-onset moyamoya disease. [J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry,2011,82(1):38-40
- [16] Kim JM,Lee SH,Roh JK.Changing ischaemic lesion patterns in adult moyamoya disease[J].Neurol Neurosurg Psychiatry,2009 ,80(1):36-40
- [17] Burke GM,Burke AM,Sherma AK,et al.Moyamoya disease:a summary. [J]. Neurosurg Focus,2009,26(4):11
- [18] 刘家敏,戚晓坤,姜树军.25 例烟雾病临床影像特点观察[J].中国神经免疫学和神经病学杂志.2006,10(2):109
Liu Gu-Min,Qi Xiao-Kun,Jiang Shu-Jun.25 cases moyamoya disease clinical imaging characteristics observed [J].Chinese Journal of Neuroimmunology and Neurology,2006,10 (2):109
- [19] Manjunatha YC,Gupta AK.Moyamoya disease [J].Indian Pediatr, 2010,77(7):817
- [20] Hayashi K,Suyama K,et al.Clinical features of unilateral moyamoya disease[J].Neurol Med Chir,2010,50(5):378-385

(上接第 2366 页)

- [11] 姚曙光,薛良华.多媒体教学在人体解剖学教学中的优势 [J].山东医学高等专科学校学报,2008, 3(30): 362-364
Yao shu-guang, Xue Liang-hua. The advantage of applying multi-media in human anatomy teaching [J]. Journal of Shan Dong medical college. 2008, 3(30): 362-364
- [12] 郑善友.把多媒体技术应用于断层解剖教学中 [J].医学理论与实践,2005, 18(8): 990
Zheng Shan-you. The application of multi-media technology in sectional anatomy teaching[J]. J Med Theor & Prac, 2005, 18(8): 990
- [13] 陈蓉,张伟国,李七渝,等.脑室系统可视化研究在医学影像学教学培训中的应用 [J].现代生物医学进展,2009, 9(18): 3530-3532
Chen Rong, Zhang Wei-guo, Li Qi-yu, et al. Application of ventricular system visible study in medical image teaching [J]. Progress in Modern Biomedicine, 2009, 9(18): 3530-3532.
- [14] 邱明国,刘光久,李七渝,等.断层影像解剖学的教学体会 [J].局部手术学杂志,2009, 18(3): 194
Qiu Ming-guo, Liu Guang-jiu, Li Qi-yu, et al. Teaching experiences in course of sectional and imaging anatomy [J]. J Regional Anat & Operative Surg, 2009, 18(3): 194
- [15] 苗莹莹,付升旗,范锡印,等.断层解剖学实验教学的改革与探索 [J].四川解剖学杂志,2010, 18(1): 55-56
Miao Ying-ying, Fu Sheng-qi, Fan Xi-yin, et al. The exploration and reformation of sectional anatomy experimental teaching [J]. Sichuan journal of anatomy, 2010, 18(1): 55-56