

烟雾病的 DSA、CT 和 MRI 诊断

杜端明 冯敢生 梁惠民

摘要 目的:评价 DSA、CT 和 MRI 对烟雾病的诊断价值。**资料和方法**:20 例病人急性颅内出血起病 13 例,病情缓慢进展 7 例。20 例 DSA 检查前有 19 例行 CT 检查,2 例行 MRI 检查,1 例在 DSA 检查后行 MRI 检查。**结果**:DSA 检查具有下列特征性表现:①受累动脉狭窄或闭塞;②脑底部烟雾状毛细血管网;③大量的侧支循环形成。CT 14 例发现脑室内或蛛网膜下腔出血,3 例儿童提示有脑组织内病变,2 例表现正常。MRI 检查可发现脑内血管性病变。**结论**:DSA 检查是诊断本病的主要手段,具有明显的优点。CT 检查对于急性病人一般只能提示出血部位,对于慢性儿童病人常能提示有脑组织内病变。MRI 检查,因本组病例太少,其对本病的诊断价值有待进一步探讨。

关键词 烟雾病 DSA CT MRI

DSA, CT and MRI in Diagnosis of Moyamoya Disease Du Duanming, Feng Gansheng, Liang Huiming. Department of Radiology, Xiehe Hospital of Tongji Medical University, Wuhan 430022

Purpose: To assess the value of DSA, CT and MRI in the diagnoses of Moyamoya disease. **Materials and Methods**: 20 patients were evaluated; acute intracranial bleeding in 13 patients and chronic progressive disease in 7. 19 patients underwent CT before DSA, 2 MRI before DSA, 1 MRI after DSA. **Results**: DSA showed characteristic manifestations: ① stenosis or occlusion of involved arteries; ② moyamoya vessels from suprasellar cistern to cerebral base; ③ development of collateral vessels. CT showed hemorrhage in subarachnoid cistern or/and cerebral ventricle in 14 patients, changes in cerebral parenchyma in three children, normal in 2 patients. MRI could show intracerebral vascular changes. **Conclusion**: DSA is the main method for the diagnosis of Moyamoya disease, CT can depict the localisms of cerebral hemorrhage in emergency patients and the lesions of chronic disease in children. The value of MRI in diagnosing Moyamoya disease needs further studies in larger number of cases.

Key Words Moyamoya disease DSA CT MRI

烟雾病亦称脑底异常血管网病,是一组双侧颈内动脉虹吸部末端及大脑前、中动脉狭窄或闭塞,同时在脑基底节区、脑底部有如烟雾状的异常毛细血管扩张网形成的脑血管疾病。临床常以头痛、脑缺血发作、蛛网膜下腔出血或脑室内出血为首发症状。我科于 1990 年~1995 年共收集此病 20 例,经 DSA、CT、MRI 检查。现将资料分析报告如下。

1 资料和方法

1.1 性别和年龄

本组病例共 20 例,男 15 例,女 5 例,男女

比例为 3:1,发病年龄 4~53 岁,10 岁以下 3 例,10~30 岁 4 例,30 岁以上 13 例。

1.2 临床表现

20 例病人中以头痛急剧发作、恶心、呕吐等急性颅内出血为首发症状者 13 例,其中伴意识障碍者 12 例,偏瘫者 4 例,以间断头痛发作,肢体乏力,并呈进行性偏瘫,病情缓慢进展者 7 例,其中 1 例因急性颅内出血而就诊。3 例 10 岁以下儿童均为慢性起病。

1.3 检查

20 例病人中 17 例行 CT + DSA 检查,2 例行 CT + DSA + MRI 检查,1 例行 DSA + MRI 检查,其中 14 例急性颅内出血均于病发后 24h 内行 CT 检查,未能明确出血原因而行 DSA 检查

确诊。3例慢性进展病人出现偏瘫进行性加重而行CT检查,不能确诊而行DSA检查。1例出现偏瘫行CT和MRI检查,后行DSA检查确诊,1例出现抽搐反复发作,CT检查提示有脑实质内病变,经DSA和MRI检查,后经手术病理证实为星形细胞瘤。1例出现肢体乏力进行性加重,MRI检查提示有血管性病变,后经DSA检查确诊。

2 结果

2.1 CT扫描

急性起病者CT主要表现为蛛网膜下腔出血、脑室内积血及颅内散在脑软化灶。本组14例病人发现蛛网膜下腔出血6例,脑室内出血7例,蛛网膜下腔出血及脑室内积血,并有左额叶及左基底节区低密度病变,但不能确定性质1例。5例慢性进展病人CT检查正常者2例,动静脉畸形1例,动脉瘤1例,发现颅内占位性病变,不能确定性质1例。19例病人无一例诊断为烟雾病。

2.2 MRI检查

3例慢性进展病人行MRI检查,发现右顶叶深部脑软化灶1例,诊断为右侧颞顶枕血管畸形1例,神经胶质瘤1例(图1、2)。

2.3 DSA检查

本组20例病人中有1例因右颈内动脉正位造影后出现持续性癫痫发作而终止检查,其余19例均行双侧颈内动脉和椎动脉造影。19例病人所见受累动脉及侧支供血动脉见附表。

附表 19例病人DSA检查所见受累动脉及侧支供血动脉

受累部位	例数	侧支供血动脉来源				
		同侧 ACA/MCA	对侧 ACA/MCA	眼动脉	BCA	ECA
ICA	1	-	-	-	1	1
ICA + ACA	1	1	-	-	-	-
ICA + MCA	1	1	-	-	1	1
ACA + MCA	4	1	3	-	3	3
MCA	4	2	1	-	4	1
ICA + MCA + ACA	8	1	4	2	7	2

ICA = 颈内动脉 ACA = 大脑前动脉 MCA = 大脑中动脉
BCA = 基底动脉 ECA = 颈外动脉

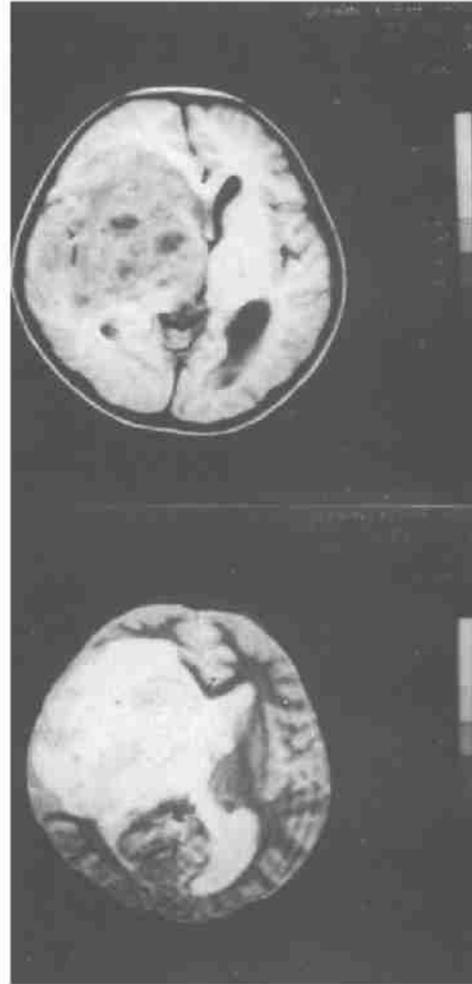


图1 神经胶质瘤 T₁ 加权像示右侧基底节区有一约6cm×6cm, 等、低信号占位病变, 同侧脑室结构受

压, 中线结构向左侧移位, 其周围可见水肿带

图2 T₂ 加权像示右侧基底节区病灶呈高信号改变, 其内信号不均匀, 其周可见水肿带

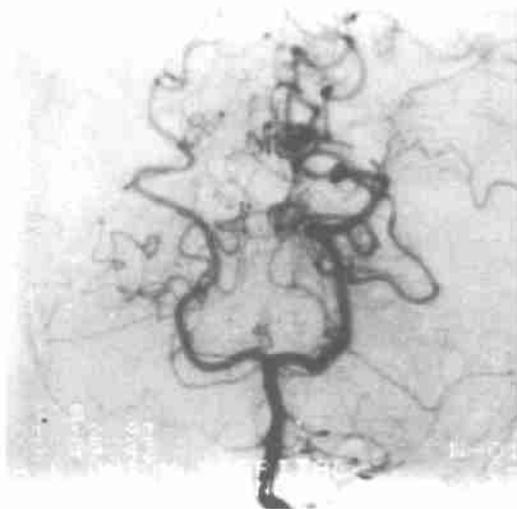
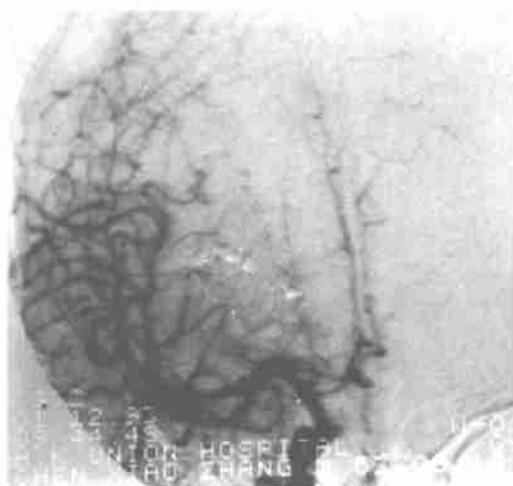


图 3、4 烟雾病: 双侧大脑前动脉起始段纤细, 不规则, 其远端显影淡、纤细。双侧基底节区可见异常扩张的毛细血管网。

图 5 同图 3、4 病例, 左侧大脑后动脉明显增粗扩张, 其分支增粗、增多, 参与大脑前动脉区脑组织供血。

图 6 同图 1 病例, 右侧大脑前、中动脉起始段纤细, 壁欠光整, 中段可见轻度移位改变, 基底节区可见异常毛细血管网。

其中有 6 例累及大脑后动脉, 1 例累及基底动脉环。受累及最多的是大脑中动脉(17/19), 受累动脉呈管腔狭窄或闭塞改变。侧支循环的形成与动脉狭窄闭塞的程度、范围有关, 以基底动脉系统侧支供血最多见(图 3、4、5)。1 例仅行右侧颈内动脉正位造影病人, 发现右大脑前、中动脉起始部狭窄, 脑底部有异常扩张毛细血管网(图 6), 经手术病理证实为星形细胞瘤。

3 讨论

本病多见于儿童和中青年, 其发病高峰为 10 岁以下儿童和 30 岁左右的成人^[1], 临床症状无特异性, 诊断主要依靠血管造影确诊, CT 和 MRI 检查能提供一些有价值的参考资料, 但不能确诊, 有时有助于发现颅内占位病变。本

病的发病形式或过程在儿童和成人中各不相同。儿童中一般呈进行性发展,进展较慢,出现头痛、进行性加重的单侧肢体瘫痪等,是由于脑组织缺血所致,可出现脑实质内软化灶、脑萎缩等,故 CT 检查一般能提示有脑软化灶、脑萎缩、脑室扩大等改变。成人中一般以急性颅内出血为首发症状,CT 能发现出血部位,但不能确定出血原因。而对于慢性进展的成年病人,CT 表现正常。

MRI 检查对脑梗塞较敏感,故对由本病引起的脑缺血性或出血性脑梗塞具有早期诊断价值,可提示烟雾病的可能,且 MRI 具有流空效应,可发现本病的血管性病变,其表现为蜂窝状或网格状低信号影。本组 2 例 MRI 发现均具有重要参考价值。

DSA 检查较常规血管造影具有明显的优点,是确诊本病的最重要手段。DSA 检查使用低浓度非离子型造影剂十分安全,能将颅内、外血管影重叠的骨和软组织影减影掉,排除其干扰,且具有放大装置和较高的密度分辨率,因而能使微小的血管得以显示^[2],能直接显示出病变动脉发生的部位、范围和大小,病变的形态,脑底异常血管网和侧支循环形成的情况,了解颅内血液循环情况,从而进一步判断病情。本组 20 例病人中除术中终止检查的 1 例外,其余 19 例均清晰显示出病变的部位、范围和大小,以及病变的形态和侧支循环情况。其主要表现为:①受累动脉(颈内动脉虹吸部或大脑前、中动脉)闭塞或呈波浪状狭窄,管壁不规则,而其近端血管形态正常;②脑底部可见大量异常扩张的毛细血管网形成,形如烟雾状;③大多可见侧支循环形成。

Kupo^[3]曾提出以脑血管造影表现为主的 3 点诊断标准:①双侧颈内动脉颅段闭塞;②脑底动脉环未累及;③病因未明确。本组有 1 例为左侧大脑中动脉闭塞,基底动脉环腔变细,但壁光滑,且脑底部可见大量烟雾状异常血管网。我们认为符合烟雾病诊断,故本组 19 例诊断成立。仅有 1 例右颈内动脉造影发现右侧大脑前、中动脉起始段狭窄,中段有轻度移位,考虑

为烟雾病所致,经 MRI 和手术病理证实为星形细胞瘤。该病例 DSA 误诊原因为:①病人仅行右颈内动脉正位造影,检查不完善;②病人为儿童,合作欠佳,体位不正,影响大脑前、中动脉移位改变的判断;③星形细胞瘤 I、II 级为乏血性,III、IV 级为富血性,可见肿瘤血管,早期静脉引流。而本例脑底部可见不典型异常血管,未见明显静脉引流,为不典型改变;④星形细胞瘤供血动脉扩张、迂曲、粗细不等,较正常动脉粗大,而本例病人右侧大脑前、中动脉呈锯齿状狭窄改变,可能为肿瘤累及动脉所致。

对于本病的诊断,DSA 检查具有很明显的优点,是确诊的主要手段,如发现有特征性血管造影表现,则可诊断为烟雾病。CT 对于慢性儿童病人和急性病人有较高参考价值,对于慢性成年病人则价值不大。由于本组病例太少,MRI 检查诊断烟雾病的价值有待进一步探讨。

为了提高对本病的认识,进一步提高本病的早期诊断率,笔者认为:①处于发病高峰年龄的儿童和成人如出现单侧肢体乏力,头痛进行性加重或不明原因反复发作 TIA 者应立即行 CT 检查,如不能确诊则尽快行 DSA 检查;②对任何年龄的急性颅内出血病人,如无明确出血原因如高血压等,CT 检查后应尽快行 DSA 检查,确定病因。

对于本病的鉴别诊断,一般根据 DSA 检查的脑血管改变可与颅内血管畸形等鉴别。如 DSA 检查发现有大脑动脉的移位改变等,则需进一步行 MRI 检查,以排除颅内占位性病变。

参考文献

- 1 刘树山摘译.以出血发病的烟雾病的病理和治疗.国外医学神经病学神经外科分册,1983,2:256.
- 2 Brant-Zawadzki M, Gould R, Norman D, et al. Digital subtraction cerebral angiography by intraarterial injection: comparison with conventional angiography. AJR, 1983, 140:37.
- 3 Kupo J. Apontaneous occlusion of the circle of wills a disease apparently cozined to Japanese. Neurology, 1968, 18: 485.

(1997-09-26 收稿)