

成人烟雾病颅内出血部位及原因的 MSCTA 分析

王立莎, 朱磊, 张悦, 李光, 王勇

【摘要】 目的:通过多层螺旋 CT 血管成像(MSCTA)探讨成人烟雾病(MMD)颅内出血的部位及原因。方法:搜集 30 例年龄>30 岁的出血性 MMD 患者的临床及 MSCTA 资料并进行回顾性分析。结果:本组患者中脑叶出血 6 例,丘脑、基底节区出血 15 例,脑室内出血 5 例,蛛网膜下腔出血 4 例。MSCTA 表现为①本组患者颈内动脉分叉以上均有不同程度的狭窄闭塞:双侧大脑中动脉狭窄闭塞 20 例,单侧 10 例;双侧大脑前动脉狭窄闭塞 25 例,单侧 3 例;双侧大脑后动脉狭窄闭塞 7 例,单侧 3 例;双侧颞浅动脉狭窄 2 例,单侧 3 例。②脑底动脉环、基底节区及病变血管周围异常增生血管网形成 28 例。③侧支代偿供血:大脑后动脉扩张形成软脑膜吻合支代偿 22 例;前交通动脉增粗,由健侧代偿供血 10 例;眼动脉扩张 5 例;颈外动脉分支动脉扩张形成穿膜支与颅内软脑膜动脉吻合 8 例。④合并脑动脉瘤形成 11 例。⑤脑出血与侧支循环的关系:15 例丘脑、基底节区出血及 5 例脑室出血患者均见异常增生血管网;6 例脑叶出血患者见软脑膜侧支代偿丰富,其中 1 例枕叶出血与大脑后动脉瘤破裂有关。结论:MMD 出血以丘脑、基底节区及脑室出血多见。异常增生血管、扩张的侧支代偿动脉及动脉瘤破裂是脑出血的主要原因。

【关键词】 烟雾病; 颅内出血; 体层摄影术, X 线计算机; 血管造影

【中图分类号】 R743.9; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2013)02-0141-05

MSCTA analysis of intracranial bleeding site and causes in adults moyamoya disease WANG Li-sha, ZHU Lei, ZHANG Yue, et al. CT Room, Xiangyang NO. 1 Hospital, Hubei 441000, P. R. China

4 2 **【Abstract】 Objective:** To investigate the locations and causes of intracranial hemorrhage in adult moyamoya disease by the use of MSCTA technology. **Methods:** Clinical data and MSCTA materials of 30 moyamoya patients at the age of 30 or above were retrospectively analyzed. **Results:** In this group, there were 6 cases of cerebral lobar hemorrhage, 15 cases of thalamus and basal ganglia region hemorrhage, 5 cases of intraventricular hemorrhage, and 4 cases of subarachnoid hemorrhage. MSCTA manifestations: ① All cases of this group showed different degree of stenosis and occlusion above the internal carotid bifurcation; 20 cases showed stenosis and occlusion in bilateral middle cerebral artery and 10 cases unilateral; 25 cases showed stenosis and occlusion in bilateral anterior cerebral artery and 3 cases unilateral; 7 cases in bilateral posterior cerebral artery and 3 cases unilateral; 2 cases showed stenosis in superficial temporal artery and 3 cases unilateral. ② Abnormal vascular network developed around circle of Willis and basal ganglia region in 28 cases. ③ Development of collateral circulation: dilatation of posterior cerebral artery with formation of collateral with leptomeningeal branches in 22 cases; dilatation of anterior communicating artery supplied from the contralateral anterior cerebral artery in 10 case; dilatation of ophthalmic arteries in 5 case; dilatation of external carotid artery branches forming anastomosis with cerebral pial arteris in 8 cases. ④ development of cerebral aneurysm in 11 cases. ⑤ Relationship between cerebral hemorrhage and collateral circulation: we can see the abnormal vascular network developed in all cases (15 cases of thalamus and basal ganglia area hemorrhage and 5 cases of ventricular hemorrhage). In 6 cases of cerebral lobar hemorrhage we can see rich piamater anastomosis branches, one of which showed that the bleeding in occipital lobe was due to the rupture of posterior cerebral artery aneurysm. **Conclusion:** Intracranial hemorrhage in adult moyamoya disease is mainly located in thalamus, basal ganglia region and ventricle. Abnormal vascular network, dilatation of collateral arteries and rupture of aneurysm are the main causes of intracranial hemorrhage.

【Key words】 Moyamoya disease; Intracranial hemorrhage; Tomography, X-ray computed; Angiography

烟雾病(Moyamoya disease, MMD)又称自发性 Willis 环闭塞症,是一种以双侧颈内动脉末端及大脑前动脉、大脑中动脉起始处内膜缓慢增厚,管腔狭窄、闭塞,脑底穿支动脉代偿性扩张为特征的疾病^[1]。本

文搜集 30 例脑出血性 MMD 患者的 MSCTA 资料,并结合其临床表现,分析探讨成人出血性 MMD 的脑出血原因。

材料与方 法

1. 一般资料

搜集本院自 2008 年 2 月—2011 年 11 月经 MSC-

作者单位:441000 湖北,襄阳市第一医院 CT 室(湖北医药学院附属第四临床学院)CT 室

作者简介:王立莎(1971—),女,河北邯郸人,主要从事 CT 血管造影及胸部 CT 诊断工作。

通讯作者:朱磊, E-mail: hbxfwls@sina.com

TA 诊断为 MMD 患者 39 例, 将其中 30 例 (占 76.9%) 出血性 MMD 患者纳为研究对象。30 例 MMD 患者中女 16 例 (占 53.3%), 男 14 例 (占 46.7%), 男女之比为 1:1.14; 年龄 32~65 岁, 平均 (44.1±0.2) 岁。

2. 临床表现及治疗预后

本组表现为头痛 30 例, 呕吐 20 例, 偏身肢体瘫痪 17 例, 抽搐 8 例, 意识障碍 10 例, 病理征阳性 29 例, 失语者 4 例。10 例行脑内血肿清除术, 13 例行脑室引流术, 7 例给予保守治疗, 30 例中 1 例患者行血肿清除术后再出血死亡, 其余患者达临床治愈出院。

3. 检查方法

所有患者行 MSCTA 检查前均经 CT 平扫证实为颅内出血。使用 GE 64 层 Light speedVCT 扫描机行容积扫描, 扫描参数: 120 kV, 300~350 mA, 螺距 0.984, 层厚 0.625 mm。经肘静脉团注非离子型对比剂碘海醇 (350 mg I/ml), 注射总量 1.0~1.2 ml/kg, 注射流率 4 ml/s, 于颈内动脉起始处小剂量同层动态测试 (test bolus 试验) 20 ml 对比剂得出时间密度曲线, 再选择最佳时间进行扫描。扫描范围自主动脉弓至颅顶。30 例中 7 例采用 LCE+型 DSA 机行选择性全脑血管造影, 常规摄取正侧片, 必要时加摄斜位。

4. 图像处理

扫描完成后, 将所有图像原始数据传送至 AW4.3 工作站上进行后处理, 行容积再现 (VR)、减影去骨前后最大密度投影 (MIP) 和多平面重组 (MPR) 及 VR 的 add vessel 技术。由两名副主任医师及一名住院医师对原始图像及重组图像进行盲法评价, 评价项目包括临床表现、脑出血部位、血管狭窄闭塞的改变、脑底异常血管网及侧支代偿血管的情况等。

5. 诊断标准

依照日本厚生省规定的 MMD 脑血管造影表现: ①颈内动脉末端、大脑前动脉及大脑中动脉起始部狭窄或闭塞; ②脑底异常血管网形成; ③椎-基底动脉系统代偿性扩张; ④在成人中只具备单侧者, 排除其它病因 (动脉粥样硬化、自身免疫性疾病、脑膜炎、颅内新生物等)。满足上述所有条件者, 诊断为 MMD。

结 果

1. CT 平扫

丘脑、基底节出血 15 例 (15/30, 占 50%), 脑室出血 5 例 (5/30, 占 17%); 脑叶出血 6 例 (6/30, 占 20%), 其中枕叶出血 3 例、颞叶出血 2 例、额顶叶出血 1 例; 脑叶及丘脑、基底节出血破入脑室系统 14 例 (14/30, 占 67%); 单纯蛛网膜下腔出血 4 例 (4/30, 占 13%); 脑叶及基底节出血破入蛛网膜下腔者 4 例 (4/

30, 占 19%)。

2. MSCTA 表现

颅内动脉狭窄、闭塞样改变: 双侧颈内动脉末端狭窄闭塞 19 例 (19/30, 占 63%), 单侧 7 例 (7/30, 占 23.3%); 双侧大脑中动脉狭窄闭塞 20 例 (20/30, 占 66.7%), 单侧 10 例 (10/30, 占 33.3%); 双侧大脑前动脉狭窄闭塞 25 例 (25/30, 占 83.3%), 单侧 3 例 (3/30, 占 10%); 双侧大脑后动脉狭窄闭塞 7 例 (7/30, 占 23.3%), 单侧 3 例 (3/30, 占 10%); 双侧颞浅动脉狭窄者 2 例 (2/30, 占 6%), 单侧 3 例 (3/30, 占 10%)。7 例行 DSA 检查患者颅内动脉狭窄、闭塞部位与程度与 MSCTA 结果一致。

“烟雾状”异常扭曲、增生血管网形成: 通过减影去骨前、后 MIP 调窗宽阈值及 MPR 多方位观察, 30 例 MMD 患者中, 脑底动脉环见异常血管网者 25 例 (25/30, 占 83.3%), 基底节区见异常血管网 20 例 (20/30, 占 66.7%), 病变侧血管周围见异常血管网 8 例 (8/30, 占 26.7%), 仅 2 例未见明显异常血管网。

侧支血管供血: 增粗的大脑后动脉通过后胛周动脉与大脑前、中动脉软脑膜支形成吻合者 22 例 (22/30, 占 73.3%, 图 1); 通过增粗前交通动脉, 由健侧向患侧供血 10 例 (10/30, 占 33.3%); 颈外动脉的分支脑膜中动脉及颞浅动脉扩张, 其穿硬膜支与大脑前、中动脉的软脑膜支形成侧支循环 8 例 (26.7%); 眼动脉增粗者 5 例。

合并动脉瘤的形成: 本组患者中合并动脉瘤 11 例 (11/30, 占 36.7%), 其中位于基底动脉顶端 4 例 (4/30, 占 36.4%); 大脑后动脉及远端分支血管 5 例 (5/30, 占 45.6%), 大脑中动脉 M2 分叉处 1 例 (1/30, 占 9%), 位于前交通动脉 1 例 (1/30, 占 9%)。1 例位于基底动脉顶端动脉瘤造成蛛网膜下腔出血 (图 2), 1 例左侧大脑后动脉远端的动脉瘤位于左枕叶血肿边缘 (图 3)。7 例行 DSA 检查患者中 3 例造影见动脉瘤, 与 MSCTA 所示动脉瘤部位及形态无差异。

脑出血与侧支循环的关系: 7 例单侧病变患者中同侧基底节区出血 4 例, 脑室内出血 2 例, 右枕叶出血 1 例, 且在同侧病变血管周围及脑底见丰富的 MMD 血管网或粗大的右侧大脑后动脉。丘脑、基底节区出血的 15 例患者均见脑底异常血管网, 且出血侧更明显 (图 4); 脑室出血的 5 例患者见基底节区及脉络膜前、后动脉丰富的 MMD 血管。2 例颞叶、3 例枕叶及 1 例额顶叶出血患者中, 除 1 例左枕叶出血与左侧大脑后动脉远端的动脉瘤有关外, 余均可见同侧大脑后动脉或颞浅动脉异常粗大, 相应部位见扩张, 扭曲的软脑膜吻合支 (图 5)。蛛网膜下腔出血 4 例患者中, 除 1 例基底动脉顶端动脉瘤为责任动脉瘤外, 其余 3 例侧

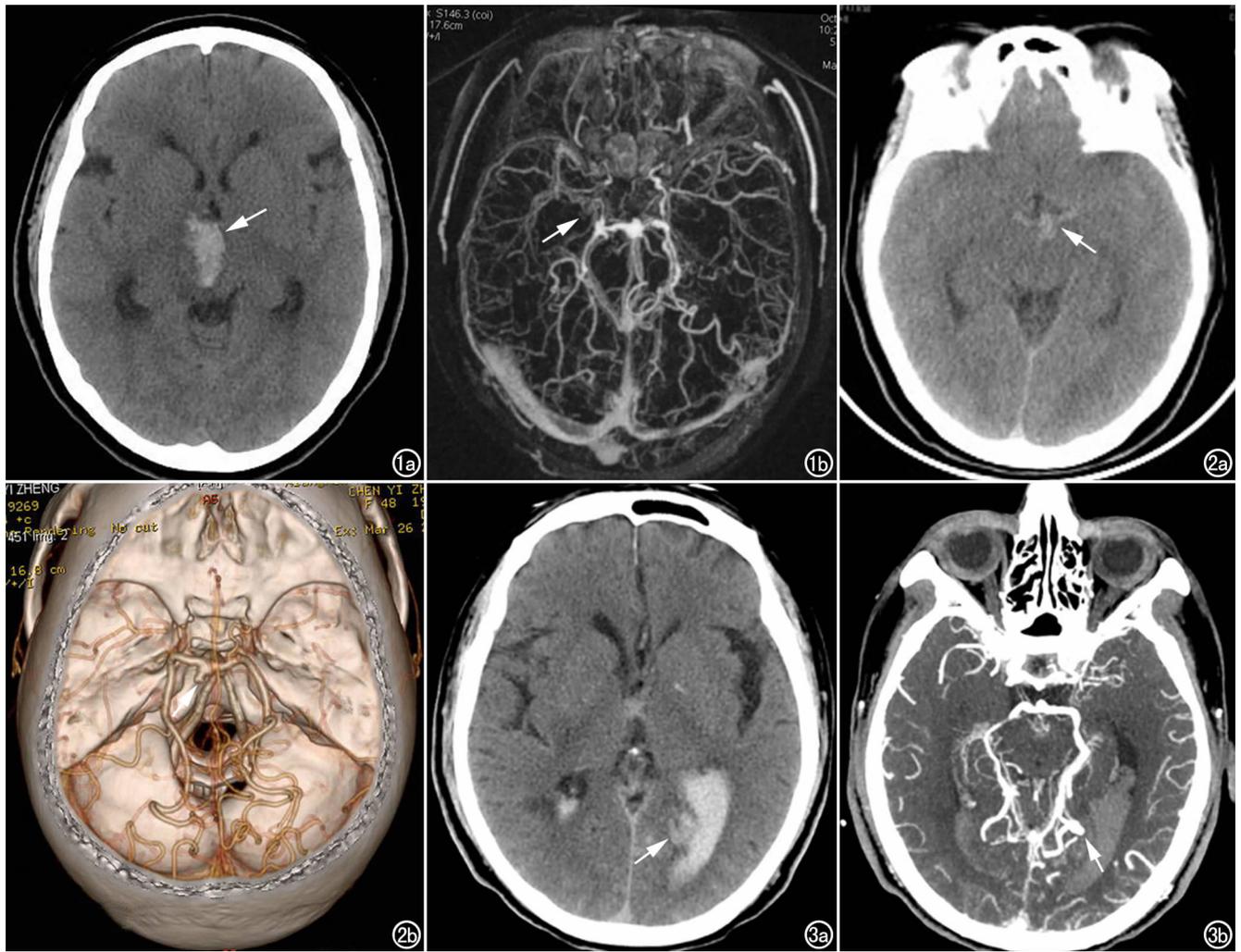


图 1 女, 39 岁, 脑室内出血。a) CT 平扫示脑室内出血(箭); b) 去骨 MIP 示脑底见丰富异常血管网(箭), 左侧大脑后动脉粗大, 与同侧大脑中动脉软脑膜支形成吻合。图 2 女, 48 岁, 蛛网膜下腔出血。a) CT 平扫示鞍上池内出血(箭); b) VR 示两侧大脑中、前动脉狭窄闭塞, 两侧大脑后动脉粗大, 基底动脉顶端见动脉瘤形成(箭)。图 3 男, 60 岁, 左侧枕叶出血破入脑室。a) CT 平扫示左侧枕叶出血破入侧脑室后角(箭); b) MIP 示左侧粗大大脑后动脉远端见一动脉瘤(箭), 位于左枕叶血肿边缘。

颞、顶叶脑皮层见丰富的 MMD 血管及软脑膜吻合支, 且蛛网膜下腔出血量较少。

讨论

MMD 是一种病因不明的慢性进行性血管闭塞性疾病, 包括出血性 MMD 和缺血性 MMD, 儿童 MMD 多表现为缺血性改变, 而成人 MMD 约 50% 表现为颅内出血^[2-3], 平均发病年龄 37.8 岁^[4], 本组出血性 MMD 患者均为 30 岁以上成人, 占 76.9%, 符合成人 MMD 的高出血率表现。随着 MMD 颅内大血管闭塞, 其侧支循环代偿显得尤为重要, MMD 患者后循环发生闭塞时, 软脑膜吻合支就成为重要的代偿性侧支循环。因此其又一特征性脑动力学变化是皮质微血管化和丰富的侧支循环形成^[5]。

1. MSCTA 的 MMD 诊断标准

文献报道 MSCTA 诊断 MMD 的标准^[6] ①颈内动脉末端及大脑前动脉、大脑中动脉起始部明显狭窄、闭塞; ②脑底部见阻塞处附近异常血管网; ③双侧受累多见, 程度不一致, 亦可单侧受累; ④主要以椎基底动脉系统广泛代偿供血, 对侧颈内动脉及同侧颈外动脉可侧支供血。但近年来研究发现大脑后动脉、颞浅动脉、脑膜中动脉甚至冠状动脉、肺、肾动脉均有十分类似的病理改变^[7], 本组患者中 3 例出现单侧大脑后动脉狭窄闭塞, 7 例双侧大脑后动脉病变, 7 支颞浅动脉狭窄闭塞。故 MMD 甚至可累及颈外及后循环动脉。

2. MMD 脑出血的常见部位

本组患者行 MSCTA 前均行头颅 CT 平扫, 出血常见部位依次为丘脑、基底节区、脑叶、脑室、蛛网膜下腔, 与文献报道^[8] 相符。颅内出血中以丘脑、基底节出血最常见, 其次是脑叶出血, 脑室出血可分为原发脑室

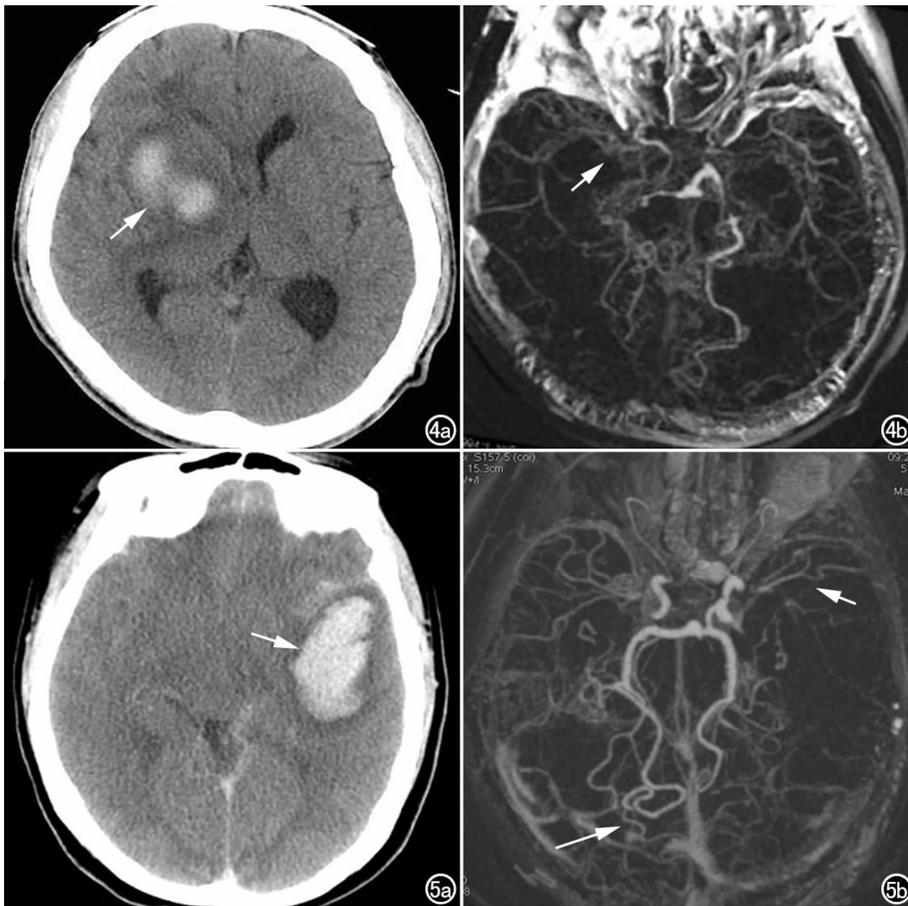


图4 男,44岁,右侧基底节区出血。a) CT平扫右侧基底节出血(箭); b) 去骨MIP示右侧基底节区见丰富的异常血管网(箭)。图5 女,34岁,左侧颞叶出血。a) CT平扫左侧颞叶出血(箭); b) 去骨MIP示两侧大脑后动脉粗大,右侧大脑后动脉周围见扭曲软脑膜吻合支(长箭),颞叶血肿周围血管稀少(短箭)。

出血及脑内出血破入脑室,本组14例脑内出血均破入脑室。

3. MMD脑出血的部位及原因

MMD多侵犯颈内动脉及分支,致管腔狭窄闭塞,而使相应区域的脑组织缺血,为缓解组织缺血,即形成大量的侧支循环代偿,如脑底部烟雾状血管网。脑底部烟雾状血管网可分为两组,前组MMD血管位于基底节区的前部;后组MMD血管位于天幕裂孔上方。烟雾状血管壁薄弱,易破裂,最常引起丘脑、基底节区及脑室内出血。本组15例丘脑、基底节出血及5例脑室出血患者脑底部的烟雾状血管网丰富。血肿周围的血管稀少,可能与病变血管出血后闭塞、血肿压迫破裂血管及出血后供血动脉痉挛有关^[9]。

本组6例脑叶出血患者中,2例右枕叶出血患者同侧大脑后动脉异常粗大,与大脑中、前动脉软脑膜支形成侧支吻合;1例左枕叶出血与左侧扩张大脑后动脉远端的外周动脉瘤破裂有关;2例颞叶出血患者的同侧软脑膜侧支血管异常粗大;1例额顶叶出血患者同侧见烟雾血管,远段软脑膜侧支粗大。软脑膜侧支

异常扩张,血管壁变薄弱,在长期血流的冲击下易破裂,造成脑叶出血。

4例蛛网膜下腔出血患者中,1例基底动脉顶端责任动脉动脉瘤破裂出血,表现为鞍上池内大量出血,MMD的颈内动脉闭塞,导致Willis环的血流动力学变化,对侧颈内动脉系统及椎动脉、大脑后动脉血流增加,血管扩张,引起循环血流的涡流变化,从而促使该处动脉瘤的易形成和破裂,引起蛛网膜下腔出血^[10]。另3例蛛网膜下腔出血患者虽未见动脉瘤,但脑底、皮层见丰富的烟雾血管,与软脑膜吻合支和异常血管网破裂有关。

4. MSCTA检查时的注意事项

MSCTA诊断MMD,在技术上我们要注意:①选择合适的扫描参数和注射方案,本组采用0.625mm层厚,0.984螺距,应用颈内动脉起始处小剂量同层动态测试,得出时间密度曲线,再选择最佳时间进行扫描,将得到的数据进行减影。②MPR可以从冠、矢、

任意斜面来观察血管,适宜显示病变血管的狭窄程度,明确病变部位的侧支血供。③MIP通过改变阈值显示脑组织内的血管投影与水肿的关系,去骨后可获得类似DSA的图像,更好观察烟雾血管。④VR空间结构清楚,立体感强,更好的显示血管空间结构,而VR的Add Vessel技术可更好地观察血管延伸方向,从而了解烟雾血管和侧支供血动脉的来源。⑤MSCTA还能观察血管外周的情况^[8]。但MSCTA在显示异常血管的血流动力学改变及对细小血管的显示上不如DSA。总之MSCTA能清楚、准确的显示成人出血性MMD的病变血管的狭窄程度、累及范围、异常血管网、侧支供血血管、脑组织的损害及分析颅内出血的病因,是诊断及治疗、评估MMD的重要手段。

参考文献:

- [1] 陈孝东,曹勇军. 烟雾病研究进展[J]. 国际脑血管病杂志, 2009, 17(9):700-704.
- [2] Smith JL. Understanding and treating moyamoya disease in children[J]. Neurosurg Focus, 2009, 26(14):E4. doi: 10.3171/2000.01.FOCUS08306

- [3] Kuroda S, Houkin K. Moyamoya disease: current concepts and future perspectives[J]. Lancet Neurol, 2008, 7(1): 1056-1066.
- [4] 叶建俊, 陈光忠, 许和振, 等. 68例出血性烟雾病的临床分析[J]. 中华神经医学杂志, 2012, 11(2): 189-191.
- [5] 黄显军, 刘文华, 徐格林, 等. 烟雾病的脑血流动力学[J]. 国际脑血管病杂志, 2010, 18(6): 441-444.
- [6] 王彦民, 舒圣捷, 刘白鹭. 64层螺旋CT血管造影对烟雾病的诊断价值[J]. 医学影像学杂志, 2009, 19(4): 385-387.
- [7] 张岩石, 王江飞, 孟国路, 等. 烟雾病研究进展[J]. 继续医学教育, 2006, 20(12): 64-67.
- [8] 靳仓正, 朱明欣, 张应和, 等. 多层螺旋CT在成人出血性烟雾病诊断中的应用[J]. 中国CT和MRI杂志, 2009, 7(1): 5-8.
- [9] 赵谦, 韩国强, 高方友, 等. 自发性脑出血95例临床分析[J]. 医学信息内外科版, 2009, 22(2): 101-102.
- [10] 李洁, 吴大方, 王祝峰, 等. 烟雾病合并动脉瘤的临床特征及诊治探讨[J]. 西南国防医药, 2011, 21(8): 849-850.

(收稿日期: 2012-06-11 修回日期: 2012-08-31)

本刊可直接使用的医学缩略语

医学论文中正确、合理使用专业名词可以精简文字, 节省篇幅, 使文章精炼易懂。现将放射学专业领域为大家所熟知的专业名词缩略语公布如下(按照英文首字母顺序排列), 以后本刊在论文中将对这一类缩略语不再注释其英文全称和中文。

ADC (apparent diffusion coefficient): 表观扩散系数
 ALT: 丙氨酸转氨酶; AST: 天冬氨酸转氨酶
 BF (blood flow): 血流量
 BOLD (blood oxygenation level dependent): 血氧水平依赖
 BV (blood volume): 血容量
 b: 扩散梯度因子
 CAG (coronary angiography): 冠状动脉造影
 CPR (curve planar reformation): 曲面重组
 CR (computed radiography): 计算机X线摄影术
 CT (computed tomography): 计算机体层成像
 CTA (computed tomography angiography): CT血管成像
 CTPI (CT perfusion imaging): CT灌注成像
 DICOM (digital imaging and communication in medicine): 医学数字成像和传输
 DR (digital radiography): 数字化X线摄影术
 DSA (digital subtraction angiography): 数字减影血管造影
 DWI (diffusion weighted imaging): 扩散加权成像
 DTI (diffusion tensor imaging): 扩散张量成像
 ECG (electrocardiography): 心电图
 EPI (echo planar imaging): 回波平面成像
 ERCP (endoscopic retrograde cholangiopancreatography): 经内镜逆行胰胆管造影术
 ETL (echo train length): 回波链长度
 FLAIR (fluid attenuation inversion recovery): 快速小角度激发反转恢复
 FLASH (fast low angle shot): 快速小角度激发
 FOV (field of view): 视野
 FSE (fast spin echo): 快速自旋回波
 fMRI (functional magnetic resonance imaging): 功能磁共振成像
 IR (inversion recovery): 反转恢复
 Gd-DTPA: 钆喷替酸葡甲胺
 GRE (gradient echo): 梯度回波
 HE 染色: 苏木素-伊红染色
 HRCT (high resolution CT): 高分辨率CT

MPR (multi-planar reformation): 多平面重组
 MIP (maximum intensity projection): 最大密(强)度投影
 MinIP (minimum intensity projection): 最小密(强)度投影
 MRA (magnetic resonance angiography): 磁共振血管成像
 MRI (magnetic resonance imaging): 磁共振成像
 MRS (magnetic resonance spectroscopy): 磁共振波谱学
 MRCP (magnetic resonance cholangiopancreatography): 磁共振胰胆管成像
 MSCT (multi-slice spiral CT): 多层螺旋CT
 MTT (mean transit time): 平均通过时间
 NEX (number of excitation): 激励次数
 PACS (picture archiving and communication system): 图像存储与传输系统
 PC (phase contrast): 相位对比法
 PET (positron emission tomography): 正电子发射计算机体层成像
 PS (surface permeability): 表面通透性
 ROC 曲线 (receiver operating characteristic curve): 受试者操作特征曲线
 SPECT (single photon emission computed tomography): 单光子发射计算机体层摄影术
 PWI (perfusion weighted imaging): 灌注加权成像
 ROI (region of interest): 感兴趣区
 SE (spin echo): 自旋回波
 STIR (short time inversion recovery): 短时反转恢复
 TACE (transcatheter arterial chemoembolization): 经导管动脉化疗栓塞术
 T₁WI (T₁ weighted image): T₁加权像
 T₂WI (T₂ weighted image): T₂加权像
 TE (time of echo): 回波时间
 TI (time of inversion): 反转时间
 TR (time of repetition): 重复时间
 TOF (time of flight): 时间飞跃法
 TSE (turbo spin echo): 快速自旋回波
 VR (volume rendering): 容积再现
 WHO (World Health Organization): 世界卫生组织
 NAA (N-acetylaspartate): N-乙酰天门冬氨酸
 Cho (choline): 胆碱
 Cr (creatinine): 肌酸

(本刊编辑部)