

脑底异常血管网病合并颅内动脉瘤的外科治疗分析

徐建国 朱巍巍 李 吻 尤万春 孙晓欧 陈 罡 王 中

【摘要】目的 探讨脑底异常血管网病合并颅内动脉瘤的外科治疗方式及其疗效。**方法** 回顾性分析 2016 年 1 月至 2019 年 12 月收治的 18 例脑底异常血管网病合并颅内动脉瘤的临床资料。根据病人的具体情况选择个体化治疗方案。**结果** 10 例非血流相关性破裂动脉瘤中,5 例行动脉瘤夹闭+颞肌贴敷术,4 例行动脉瘤栓塞术,1 例行动脉瘤栓塞+二期单侧颞浅动脉-大脑中动脉(STA-MCA)分流术;3 例烟雾血管破裂出血中,1 例行血肿清除+脑室外引流术,1 例保守治疗,1 例行 STA-MCA 分流术;5 例未出血病人中,1 例行 STA-MCA 分流+动脉瘤夹闭术,2 例行 STA-MCA 分流术,2 例行动脉瘤栓塞+STA-MCA 分流术。围手术期死亡 1 例;存活 17 位出院后随访 1~5 年,1 例保守治疗 2 年因再出血死亡;1 例发生颅内再出血。16 例存活病人末次随访改良 Rankin 量表评分 0 分 10 例,1 分 3 例,2 分 2 例,4 分 1 例(再出血病人)。**结论** 脑底异常血管网病合并颅内动脉瘤的病人,可以根据是否有出血症状及所合并的是否为血流相关性动脉瘤,采取相应的手术方式。存在血流相关性动脉瘤,但没有颅内出血的病人,可以行单纯 STA-MCA 分流术,而不需要处理动脉瘤。存在非血流相关性动脉瘤的病人,则首选介入治疗动脉瘤,二期行 STA-MCA 分流术,亦可以选择同期行动脉瘤夹闭+STA-MCA 分流术;对急诊出血病人,可以选择介入栓塞动脉瘤+二期 STA-MCA 分流术或同期行动脉瘤夹闭+颞肌贴敷术。

【关键词】 脑底异常血管网病;烟雾病;颅内动脉瘤;外科治疗

【文章编号】 1009-153X(2023)05-0296-04 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 749.3; R 651.1²

Outcomes of individualized surgical treatment of patients with moyamoya disease associated with intracranial aneurysms
XU Jian-guo, ZHU Wei-wei, LI Wen, YOU Wan-chun, SUN Xiao-ou, CHEN Gang, WANG Zhong. Department of Neurosurgery, The First Affiliated Hospital of Soochow University, Suzhou 215006, China

【Abstract】 Objective To investigate the outcomes of individualized surgical treatment of patients with moyamoya disease (MMD) complicated with intracranial aneurysms (IAs). **Methods** The clinical data of 18 patients with MMD complicated with IAs who were admitted to our hospital from January 2016 to December 2019 were retrospectively analyzed. **Results** Of 10 patients with non-flow-related ruptured aneurysms, 5 underwent aneurysm clipping and encephalo-myo-synangiosis, 4 underwent aneurysm embolization, and 1 underwent aneurysm embolization and unilateral superficial temporal arterion-middle cerebral artery (STA-MCA) bypass. Of 3 patients with cerebral hemorrhage due to the rupture of smog-like vessels, 1 patient received hematoma removal and external ventricular drainage, 1 received conservative treatment, and 1 received STA-MCA bypass. Of 5 patients without intracranial hemorrhage, 1 underwent STA-MCA bypass and aneurysm clipping, 2 underwent STA-MCA bypass, and 2 underwent aneurysm embolization and STA-MCA bypass. One patient died during the perioperative period. The follow-up of 17 survivors ranged from 1 year to 5 years after discharge, and 1 patient died of rebleeding after 2 years of conservative treatment. Intracranial rehemorrhage occurred in 1 patient. At the last follow-up of 16 surviving patients, a mRS score of 0 was achieved in 10 patients, a score of 1 in 3, a score of 2 in 2, and a score of 4 in 1. **Conclusions** For patients with MMD complicated with IAs, appropriate surgical procedures can be taken according to whether there are bleeding symptoms and whether the complicated aneurysms are flow-related aneurysms. Patients with flow-related aneurysms, but without intracranial hemorrhage, can be treated with STA-MCA bypass alone without aneurysm management. For patients with non-flow-related aneurysms, interventional treatment is preferred and STA-MCA bypass is performed at the second stage, or aneurysm clipping plus STA-MCA bypass is performed at one stage. For patients with emergency bleeding, interventional embolization and STA-MCA bypass at the second stage or aneurysm clipping and encephalo-myo-synangiosis at one stage can be selected.

【Key words】 Moyamoya disease; Intracranial aneurysm; Surgical treatment

脑底异常血管网病,又称为烟雾病(moyamoya disease, MMD),是一种以颈内动脉末端及大脑中动脉、大脑前动脉近端狭窄或闭塞,代偿以颅底穿支动脉扩张或新生血管,形成 DSA 影像类似为烟雾状表现为特征的慢性脑血管疾病,多表现为双侧进展^[1]。其临床表现主要分为出血和缺血两大类,儿童以缺

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2023.05.002
基金项目:国家自然科学基金(81873741)
作者单位:215006 江苏苏州,苏州大学附属第一医院神经外科(徐建国、朱巍巍、李 吻、尤万春、孙晓欧、陈 罡、王 中)
通讯作者:王 中,E-mail:wangzhong_8761@163.com

血为主,成人以出血多见。MMD 并发脑出血的原因主要是烟雾血管破裂,但是动脉瘤破裂也是一个重要的原因^[2,3]。目前,MMD 合并颅内动脉瘤的治疗方式尚无指南或共识,通常根据初始症状、动脉瘤位置等,首先治疗动脉瘤或 MMD,动脉瘤可以选择夹闭术或栓塞治疗,MMD 可以选择直接分流术、间接分流术或保守治疗^[4,5]。2016 年 1 月到 2019 年 12 月收治 MMD 共 519 例,其中 18 例合并颅内动脉瘤,根据病人的具体情况选择个体化治疗方案,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 病例选择标准 纳入标准:DSA 显示颈内动脉末端及(或)大脑中动脉及(或)大脑前动脉近端狭窄或闭塞;病变累及双侧或单侧;合并颅内动脉瘤;头颅 CTA 和 DSA 诊断明确,CTP 明确有无脑缺血。排除标准:烟雾综合征,其中 MMD 和烟雾综合征的鉴别诊断依据《烟雾病和烟雾综合征诊断与治疗中国专家共识(2017)》^[6]。

1.2 一般资料 最终纳入 18 例,其中男 10 例,女 8 例;年龄 23~73 岁,平均(49.8±12.1)岁;因脑内出血或蛛网膜下腔出血(subarachnoid hemorrhage, SAH)入院 13 例,因头晕入院 3 例,巨大动脉瘤占位效应导致视力障碍入院 2 例。

1.3 手术方式 治疗方式的选择依据:是否有 MMD 导致的脑出血;是否有动脉瘤破裂导致的 SAH;合并的动脉瘤是否为血流相关性动脉瘤。血流相关性动脉瘤的判定参照文献标准并改良:非动脉分叉部,因 MMD 导致血流异常改变部位的动脉瘤^[7],包含位于烟雾血管、豆纹动脉、脉络膜前动脉、脉络膜后动脉、大脑后动脉等非常见部位动脉瘤^[8]。

治疗方法:①因动脉瘤破裂导致 SAH 的病例选择动脉瘤夹闭+颞肌贴敷术、动脉瘤栓塞+二期颞浅动脉-大脑中动脉(superficial temporal artery-middle cerebral artery, STA-MCA)分流术,或动脉瘤栓塞+保守治疗。②因烟雾血管破裂导致的脑出血病人选择姑息性手术(血肿清除+脑室外引流术)或二期行 STA-MCA 分流术。③无脑出血病人选择动脉瘤栓塞+二期 STA-MCA 发生率,或 STA-MCA 发生率。

二期手术指首次术后 3 个月再进行手术。

1.4 随访 出院后 3、6 个月常规门诊复查,行头部 CT 检查;出院后 1 年住院行 DSA 复查。随访过程出现以下事件则终止随访:死亡,再次出现脑出血或 SAH、重度大面积脑梗死、肢体致残等。出院超过 1 年的病人至少电话随访 1 次。

2 结果

2.1 动脉瘤的具体情况 18 例中,15 例为单发动脉瘤,3 例多发动脉瘤,共发现动脉瘤 23 枚;其中血流相关性动脉瘤 6 例(9 枚,位于烟雾血管 2 枚、大脑中动脉 2 枚、大脑后动脉 4 枚),非血流相关性动脉瘤 12 例(14 枚,位于颈内动脉 C3~C5 段 3 枚、颈内动脉分叉部 1 枚、后交通动脉 2 枚、脉络膜前动脉 2 枚、大脑前动脉 1 枚、前交通动脉 4 枚、基底动脉 2 枚)。13 例出血中,动脉瘤导致的 SAH 有 10 例,烟雾血管破裂导致的出血有 3 例。

2.2 治疗结果 10 例非血流相关性破裂动脉瘤中,5 例行动脉瘤夹闭+颞肌贴敷术,4 例行动脉瘤栓塞术(图 1),1 例行动脉瘤栓塞+二期单侧 STA-MCA 分流术;3 例烟雾血管破裂出血中,合并的动脉瘤为血流相关性动脉瘤,1 例行血肿清除+脑室外引流术,1 例行保守治疗,1 例在 3 个月后进行 STA-MCA 分流术。5 例未破裂动脉瘤中,2 例考虑为血流相关性动脉瘤;1 例行 STA-MCA 分流术+动脉瘤夹闭术,2 例行 STA-MCA 分流术,2 例行动脉瘤栓塞+STA-MCA 分流术。

1 例术后并发大面积脑梗塞死亡,1 例术后并发颅内感染,1 例出现硬膜外血肿行二次血肿清除术。17 例出院后随访 1~5 年,其中 1 例保守治疗后 2 年再次出血而死亡,1 例动脉瘤栓塞+分流术后 3.5 年出现对侧烟雾血管破裂导致的脑内出血,行脑血肿清除+去骨瓣减压术,遗留偏瘫。16 例存活病人末次随访改良 Rankin 量表评分 0 分 10 例,1 分 3 例,2 分 2 例,4 分 1 例(再出血病人)。

3 讨论

3.1 MMD 合并颅内动脉瘤的临床特征及动脉瘤分类 本文 MMD 合并颅内动脉瘤的发生率为 3.5%(18/519),与大宗病例报道的发生率相近^[9]。本文 18 例中,出血 13 例(72.2%),其中 10 例为动脉瘤破裂导致的 SAH,3 例为烟雾血管破裂导致的脑内出血。可见,MMD 合并动脉瘤的主要临床表现为动脉瘤破裂或烟雾血管破裂导致的颅内出血。本文病例颅内出血发生率为 72.2%,与文献报道的 MMD 合并动脉瘤的出血发生率相似^[10],比单纯 MMD 出血事件发生率明显升高。MMD 病人颅底新生血管的管壁结构不完整,导致血管薄弱并且弹性差^[11],这是烟雾血管好发动脉瘤的病理学基础。对单侧 MMD,对侧血流动力学发生改变,也容易导致动脉瘤的发生和破裂。

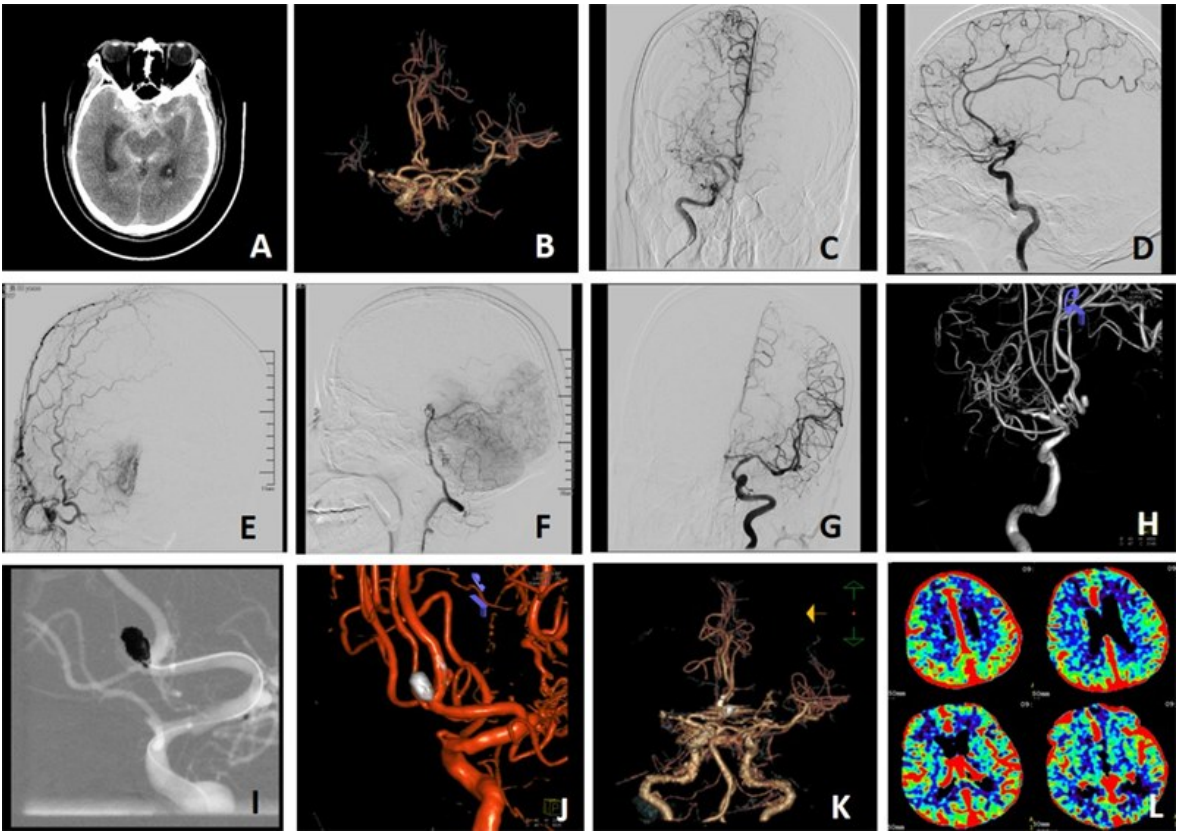


图1 脑底异常血管网病合并前交通动脉破裂动脉瘤手术治疗前后影像表现

A、B. 术前CT及CTA示前交通动脉动脉瘤破裂蛛网膜下腔出血,脑底异常血管网形成(右侧为著);C~G. DSA示前交通动脉动脉瘤,脑底异常血管网形成,大脑前动脉、大脑后动脉、脑膜中动脉向右侧大脑中动脉供血区代偿;H. 右侧颈内动脉造影三维重建影像;I、J. 前交通动脉动脉瘤栓塞术后复查造影显示动脉瘤栓塞满意;K、L. 术后1周复查头颅CTA、CTP示动脉瘤栓塞满意,右侧大脑中动脉供血区无明显缺血改变

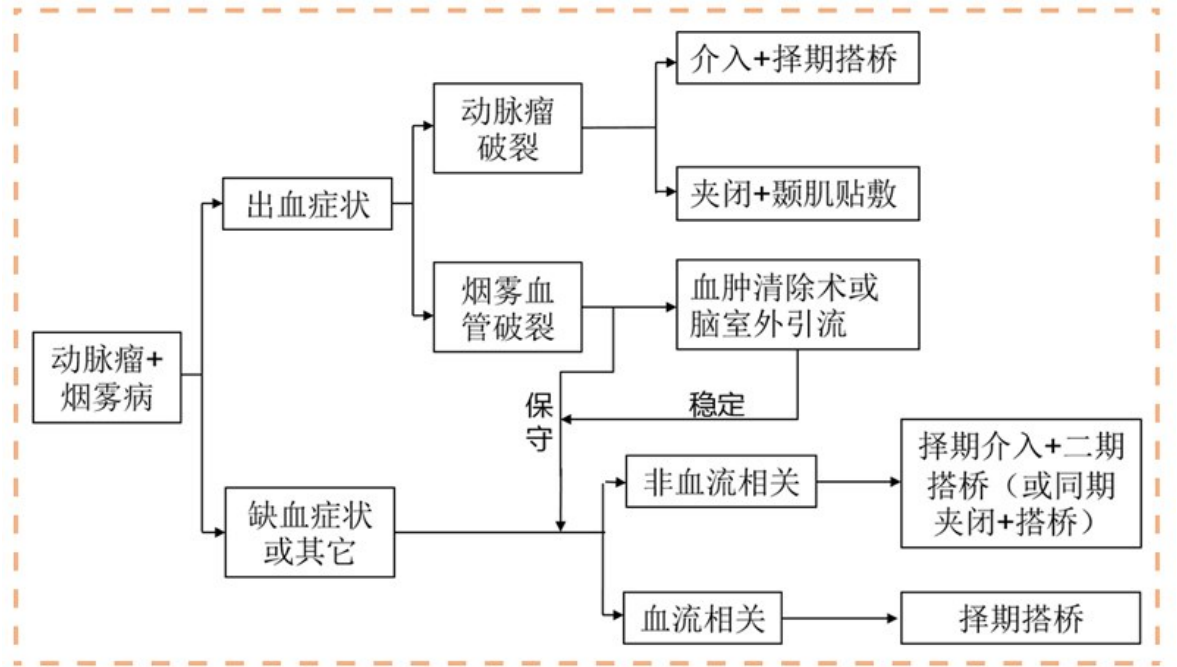


图2 脑底异常血管网病合并颅内动脉瘤的手术策略选择流程图
烟雾病, 脑底异常血管网病;搭桥, 颞浅动脉-大脑中动脉分流术

依据动脉瘤的发生位置,多数文献将MMD合并的颅内动脉瘤分为两类:一是主要动脉型动脉瘤,主要指位于Willis环附近的动脉瘤,尤其以后循环多见^[12];二是外周动脉型动脉瘤,常位于脉络膜前动脉、脉络膜后动脉及豆纹动脉等侧支循环或烟雾血管^[8]。我们认为,为指导临床治疗方案的选择,可以将MMD合并的颅内动脉瘤分为:一是血流相关性动脉瘤,指非常见动脉分叉部且有增大趋势的动脉瘤,或粟粒样多发动脉瘤;二是非血流相关性动脉瘤。该分类方法的目的是指导治疗方案的选择。

3.2 MMD合并颅内动脉瘤的治疗 对MMD合并动脉瘤手术方式的选择,主要依据两点(图2):首先,有无出血事件,其次动脉瘤是否是血流相关性动脉瘤。以出血性事件急诊就诊的病人,首先判定是动脉瘤破裂出血,还是烟雾血管破裂出血。如为动脉瘤破裂出血,则首先处理动脉瘤,可以选择介入栓塞^[13];对CTP显示有缺血的病人,可以进一步选择分流术;也可以选择开颅手术夹闭动脉瘤,同时行颞肌贴敷术。如为烟雾血管破裂出血,可以视病情决定行血肿清除术、脑室外引流术或保守治疗,待病情稳定后按缺血病人处理。以脑缺血或其它症状就诊的病人,需判断所合并动脉瘤是否为血流相关性动脉瘤,如果是血流相关性动脉瘤,则择期行分流术;如果是非血流相关性动脉瘤,可以选择择期介入+二期分流术,或者择期行动脉瘤夹闭+分流术。

手术时机选择:急诊出血并选择介入治疗的病人,二期分流术一般为介入术后3个月;对烟雾血管破裂出血或缺血事件后考虑分流术的病人,一般选择出血或缺血事件后3个月。主要考虑因素为分流术后,如果颅内压过高,可能导致分流血管血流不畅。

综上所述,为合理并规范地治疗MMD合并颅内动脉瘤,可以根据是否有出血症状及所合并的是否为血流相关性动脉瘤,采取相应的手术方式。对未出血病人,如果合并血流相关性动脉瘤,可以行单纯分流术而不需要处理动脉瘤;如果为非血流相关性动脉瘤,则首选介入治疗动脉瘤,二期行分流术,亦可以选择同期行动脉瘤夹闭+分流术;对急诊出血病人,可以选择介入栓塞动脉瘤+二期分流术或同期行动脉瘤夹闭+颞肌贴敷术。

【参考文献】

[1] 马廉亭. 建议把“烟雾病”诊断还原为“脑基底异常血管

网”症[J]. 中国临床神经外科杂志, 2017, 22(7): 449-450.

[2] Zhang L, Xu K, Zhang Y, *et al.* Treatment strategies for aneurysms 257 associated with moyamoya disease [J]. *Int J Med Sci*, 2015, 12(3): 234-242.

[3] Yang H, Zhang L, Wang M, *et al.* Clinical features of and risk factors for intracranial aneurysms associated with moyamoya disease [J]. *Int J Stroke*, 2021, 16(5): 542-550.

[4] 熊 涛,李 俊,陈 刚,等. 烟雾病合并颅内血流相关性动脉瘤的血管内治疗[J]. 中国临床神经外科杂志, 2014, 19(6): 328-330.

[5] 陈 刚,李 俊,秦尚振,等. 烟雾病合并动脉瘤的临床诊治探讨[J]. 中国临床神经外科杂志, 2008, 13(7): 391-392, 396.

[6] 烟雾病和烟雾综合征诊断与治疗中国专家共识编写组, 国家卫生计生委脑卒中防治专家委员会缺血性卒中外科专业委员会. 烟雾病和烟雾综合征诊断与治疗中国专家共识(2017)[J]. 中华神经外科杂志, 2017, 33(6): 541-547.

[7] Tsuei YS, Luo CB, Fay LY, *et al.* Morphologic change of flow-related aneurysms in brain arteriovenous malformations after stereotactic radiosurgery [J]. *AJNR Am J Neuro-radiol*, 2019, 40(4): 675-680.

[8] Yeon JY, Kim JS, Hong SC. Incidental major artery aneurysms in patients with non-hemorrhagic moyamoya disease [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2011, 153(6): 1263-170.

[9] Ge P, Ye X, Zhang Q, *et al.* Clinical features, surgical treatment, and outcome of intracranial aneurysms associated with moyamoya disease [J]. *J Clin Neurosci*, 2020, 80: 274-279.

[10] Kim JH, Kwon TH, Kim JH, *et al.* Intracranial aneurysms in adult moyamoya disease [J]. *World Neurosurg*, 2018, 109: e175-e182.

[11] Bang OY, Fujimura M, Kim SK. The pathophysiology of moyamoya disease: an update [J]. *J Stroke*, 2016, 18: 12-20.

[12] Larson AS, Rinaldo L, Brinjikji W, *et al.* Location-based treatment of intracranial aneurysms in moyamoya disease: a systematic review and descriptive analysis [J]. *Neurosurg Rev*, 2020, 44(2): 1127-1139.

[13] Yu JL, Wang HL, Xu K, *et al.* Endovascular treatment of intracranial aneurysms associated with moyamoya disease or moyamoya syndrome [J]. *Interv Neuroradiol*, 2010, 16(3): 240-248.