

## · 论 著 ·

成人出血型烟雾病合并颅内动脉瘤的  
诊治及预后分析

李 舜 唐晓平 文 军 罗仁国 张 柳 段军伟 彭 华 赵 龙

**【摘要】目的** 探讨成人出血型烟雾病合并颅内动脉瘤的治疗方法。**方法** 回顾性分析 2010 年 7 月至 2015 年 3 月收治的 63 例成人出血型烟雾病的临床资料,其中合并颅内动脉瘤 8 例。**结果** 63 例中,蛛网膜下腔出血 22 例,伴发动脉瘤 4 例;脑室内出血 35 例,伴发动脉瘤 4 例;其他类型颅内出血 6 例,未发现颅内动脉瘤。8 例伴发动脉瘤中,5 例为主要动脉型动脉瘤,3 例为外周动脉型动脉瘤;1 例行开颅动脉瘤夹闭术+颞浅动脉-大脑中动脉(STA-MCA)分流术,5 例行栓塞术+STA-MCA 分流术,2 例行保守治疗。所有病例出院后随访 12~40 个月,平均 24 个月;开颅夹闭+分流术或栓塞+分流术治疗的病人有较好疗效,无死亡及残疾,无再出血;2 例保守治疗病人分别于初次发病后第 11 天、第 20 个月再出血死亡。**结论** 对成人出血型烟雾病合并动脉瘤,可行开颅夹闭或栓塞处理动脉瘤,再行 STA-MCA 分流术,预后较好;若为外周动脉型动脉瘤,不能栓塞可予保守治疗,但疗效不确切,可再发颅内出血。

**【关键词】** 烟雾病;动脉瘤;颅内出血;动脉瘤夹闭术;颞浅动脉-大脑中动脉分流术;成人

**【文章编号】** 1009-153X(2017)04-0213-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 743.9; R 651.1<sup>+</sup>1

#### Diagnosis, treatment and prognosis of intracranial aneurysms in adults with hemorrhagic moyamoya disease

Li Shun<sup>1</sup>, TANG Xiao-ping<sup>1</sup>, WEN Jun<sup>2</sup>, LUO Ren-guo<sup>1</sup>, ZHANG Liu<sup>2</sup>, DUAN Jun-wei<sup>1</sup>, PENG Hua<sup>1</sup>, ZHAO long<sup>1</sup>. 1. Department of Neurosurgery, Affiliated Hospital, North Sichuan Medical College, Nanchong 637000, China; 2. Department of Neurosurgery, The First Affiliated Hospital, Ji'nan University, Guangzhou 510630, China

**【Abstract】 Objective** To investigate the clinical characteristics and strategies of the diagnosis and treatment of intracranial aneurysms in the adults with hemorrhagic moyamoya disease (HMMD). **Methods** The clinical data of 63 patients with HMMD treated from July, 2010 to March, 2015, of whom, 8 suffered from intracranial aneurysms and 55 not, were analyzed retrospectively. **Results** The aneurysms located at distal to Willis circles in 3 patients and at Willis circles in 5. Of 8 patients with intracranial aneurysms, 5 were treated by endovascularly embolization combined with superficial temporal artery-middle cerebral artery (STA-MCA) bypass, 1 by clipping intracranial aneurysm combined with STA-MCA bypass, and 2 conservatively. The curative effect was good in 6 patients undergoing the surgery and endovascular embolization. Other two patients who were conservatively treated died of intracranial rebleeding respectively 11 and 60 days after the first intracranial bleeding. **Conclusions** The curative effects of endovascular embolization and clipping on the intracranial aneurysms are good in the adults with HMMD. The prognosis is poor in the adults with intracranial aneurysms associated with HMMD only receiving the conservative treatment.

**【Key words】** Moyamoya disease; Intracranial hemorrhage; Intracranial aneurysm; Clipping; Endovascular embolization; Superficial temporal artery-middle cerebral artery bypass

烟雾病(moyamoya disease, MMD)又称脑底异常血管网症,是一种不明原因所致的以颈内动脉末端进行性狭窄或闭塞为特征的慢性脑血管疾病,儿童中以脑缺血为主要表现,但约半数以上成人可出现脑出血<sup>[1]</sup>。既往认为脑底异常血管网扩张,新生代偿

的侧支血管破裂为MMD出血的主要病因,但随着影像诊断技术的进步,MMD合并颅内动脉瘤破裂出血亦被认为是其颅内出血的重要原因<sup>[2]</sup>。2010年7月至2015年3月川北医学院附属医院及暨南大学附属第一医院收治出血型MMD 63例,现分析如下。

### 1 资料与方法

1.1 一般资料 63例中,男29例,女34例;年龄19~61岁,平均37.6岁。

1.2 临床表现 主要表现为不同程度头痛、呕吐、肢体活动障碍、失语、肢体抽搐、大小便失禁、意识障碍等。8例合并颅内动脉瘤病人入院时GCS评分13~15

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2017.04.002

基金项目:四川省科技厅科研项目(2015SZ0114);四川省南充市科技项目(14A0040)

作者单位:637000 四川南充,川北医学院附属医院神经外科(李舜、唐晓平、罗仁国、段军伟、彭华、赵龙);510630 广东广州,暨南大学附属第一医院神经外科(文军、张柳)

通讯作者:唐晓平, E-mail: morelee@163.com

分1例,9~12分5例,6~8分2例。

1.3 影像学资料 63例均行头颅CT及DSA检查。CT均证实为颅内出血(图1A、2A);DSA显示单侧或双侧颈内动脉及(或)大脑前动脉、大脑中动脉及(或)基底动脉不同程度狭窄、闭塞,颅内大量侧支血管及异常血管网形成(图1B、2B、2C)。8例合并的颅内动脉瘤均为囊性动脉瘤,其中5例为主要动脉型动脉瘤,包括前交通动脉动脉瘤2例、后交通动脉动脉瘤2例、基底动脉末端动脉瘤1例;3例为外周动脉型动脉瘤,包括脉络膜后动脉动脉瘤1例、左侧大脑后动脉远侧分支动脉瘤1例、左侧烟雾状血管周围侧支循环区动脉瘤1例。

1.4 治疗方法 5例合并主要动脉型动脉瘤中,4例行栓塞(图1C、1D)+颞浅动脉-大脑中动脉(superficial temporal artery-middle cerebral artery, STA-MCA)分流术(图1E、1F),1例行开颅动脉瘤夹闭+STA-MCA搭桥术;3例合并外周动脉型动脉瘤中,1例行栓塞+STA-MCA分流术,2例行保守治疗。

### 2 结果

63例中,蛛网膜下腔出血22例,合并动脉瘤4例;脑室内出血35例,合并动脉瘤4例;其他类型颅内出血6例,未发现颅内动脉瘤。所有病例出院后随访12~40个月,平均24个月;开颅夹闭术及栓塞治疗的病人均获得较好预后,无死亡及残疾病例,无再出血;2例保守治疗病人,分别于初次发病后第11天、第20个月再发颅内出血死亡。

### 3 讨论

成人MMD颅内出血很常见。文献报道,成人MMD颅内出血发生率在60%以上<sup>[9]</sup>,颅内出血原因较为复杂。近年来,MMD合并颅内动脉瘤破裂被认为是颅内出血的重要原因,也是造成病人死亡的主要原因<sup>[4]</sup>。MMD合并颅内动脉瘤可分为两种类型:一种为主要动脉型动脉瘤,主要累及Wills环及其周围动脉;另一种为外周动脉型动脉瘤,主要累及侧支循环及烟雾血管网或外周部分,多系MMD异常血液动力学变化,致大量新生侧支循环而导致微动脉瘤或假性动脉瘤形成<sup>[5]</sup>。本文主要动脉型动脉瘤5例,外周动脉型动脉瘤3例。出血型MMD合并动脉瘤可表现为蛛网膜下腔出血、脑室内出血及脑实质内出血,部分病人也可无动脉瘤破裂所致的颅内出血,仅表现为MMD导致的脑室内或其他部位出血。CT检查可明确颅内出血;MRA、DSA均可作为诊断

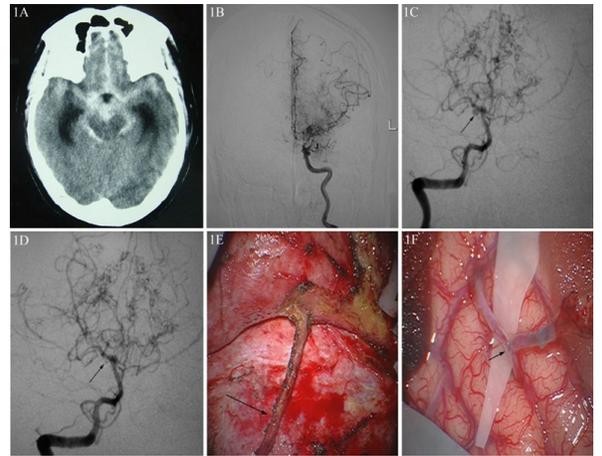


图1 烟雾病合并颅内动脉瘤影像及术中表现

A. 术前头部CT示蛛网膜下腔出血;B. 术前DSA示大量侧支和异常血管网形成;C. 栓塞前DSA, ↑示动脉瘤;D. 栓塞后DSA, ↑示动脉瘤未显影;E、F. 颞浅动脉-大脑中动脉分流术中显微镜下观察

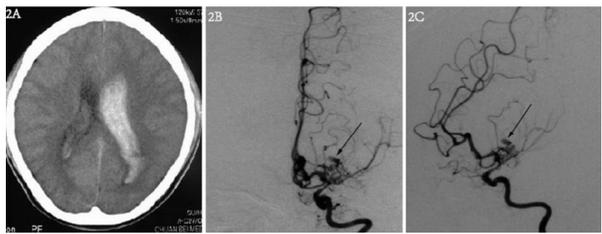


图2 烟雾病合并颅内动脉瘤影像

A. 术前头部CT示脑室内出血;B、C. 术前DSA示大量侧支和异常血管网形成

MMD并发颅内动脉瘤的方法,两者均能准确显示病变血管的部位及血管闭塞程度,并能显示颅内、外侧支循环及合并动脉瘤的位置、大小、形态等;MRA无创、无放射,可作为常规筛选检查,但可能出现假阴性及过高评估狭窄程度,且对小动脉瘤可出现漏诊,限制了其在临床广泛应用<sup>[6]</sup>;而DSA则被公认为诊断MMD合并颅内动脉瘤的金标准。

成人出血型MMD合并颅内动脉瘤病人的治疗分为两个部分,一是针对MMD的治疗,二是处理合并颅内动脉瘤。出血型MMD病人往往同时存在颅内缺血改变,治疗的主要目的是防止颅内再出血,同时改善脑组织血供,避免后期颅内缺血表现进展。多数文献报道保守治疗成人出血型MMD预后较差,但对是否手术、如何手术、术后能否有效防止再出血也存在较多争议<sup>[7、8]</sup>。目前常用手术方式有直接血管重建术及间接血管重建术。有研究指出,针对此类病人,直接血管重建术中的STA-MCA分流术为一种理想的术式,对比间接血管重建术,该手术方式更能有效降低血流动力学压力,减少MMD异常血管网的

形成,从而降低颅内再发出血的可能性,有效改善预后<sup>[9,10]</sup>。本文 8 例中,6 例均行 STA-MCA 分流术,术后随访预后良好,未再发颅内出血。此外,目前多数学者均认为 MMD 合并颅内动脉瘤为影响预后的重要危险因素,为避免动脉瘤的出血,需积极干预,但采取何种治疗措施仍有争议<sup>[11,12]</sup>。外周动脉型动脉瘤多位于侧支循环血管,有自然消失的可能性,且开颅手术可能破坏重要的 MMD 侧支循环血管,故多行保守治疗,不宜手术<sup>[13]</sup>。也有研究表明,栓塞治疗外周动脉型动脉瘤可取得较理想的预后<sup>[14]</sup>。我们认为,针对外周动脉型动脉瘤,可以保守治疗,但疗效不确切,若能确定外周动脉瘤即为出血来源时,应积极处理,可行栓塞术。本文 3 例外周动脉型动脉瘤中 2 例行保守治疗,均发生颅内再出血死亡;1 例行栓塞术,预后较好,随访期间未发生再出血。主要动脉型动脉瘤应积极处理,以防止再发颅内出血,可根据病情行开颅动脉瘤夹闭术或栓塞术,但可能存有术区血管紊乱、脑组织对手术牵拉耐受能力下降等因素,故开颅夹闭术难度及风险均增大<sup>[15]</sup>。既往有学者提出,MMD 合并的动脉瘤行开颅夹闭术指征为<sup>[16]</sup>:①囊性动脉瘤;②缺乏经硬膜-脑侧支吻合支;③动脉瘤周围无侧支循环。因此,术前充分评估病情,掌握开颅手术指征,了解动脉瘤周围侧支循环情况是判断是否行开颅夹闭术的关键。我们认为,位于 Wills 环周围的主要动脉型动脉瘤,可行开颅夹闭术或栓塞术;而位于后循环动脉瘤,因位置深在,开颅夹闭术风险及难度极大,同时因栓塞术创伤小,安全性较高,且可避免开颅手术对 MMD 侧支循环血管的破坏,故建议行栓塞术。本文 5 例主要动脉型动脉瘤中,1 例行开颅夹闭术,4 例行栓塞术,术后随访均获较好预后。

总之,动脉瘤破裂为成人 MMD 颅内出血的重要原因,对诊断明确的病人,需积极治疗,以防止或减少再发颅内出血;若合并动脉瘤为主要动脉型,可行开颅手术或栓塞术,预后较好;若为外周动脉型,不能栓塞时,可以保守治疗,但疗效不确切,部分病人动脉瘤可能自然消失,部分病人可再发颅内出血。

#### 【参考文献】

- [1] Starke RM, Komotar RJ, Hickman ZL, *et al.* Clinical features, surgical treatment, and long-term outcome in adult patients with moyamoya disease [J]. *J Neurosurg*, 2009, 111(5): 936-942.
- [2] He Y, Zhou Q, He M. An asymptomatic Moyamoya disease: autopsy case and literature review [J]. *Am J Forensic Med Pathol*, 2010, 31(1): 77-79.
- [3] Yim SH, Cho CB, Joo WI, *et al.* Prevalence and epidemiological features of moyamoya disease in Korea [J]. *J Cerebrovasc Endovasc Neurosurg*, 2012, 14(2): 75-78.
- [4] Kuroda S, Houkin K. Moyamoya disease: current concepts and future perspectives [J]. *Lancet Neurol*, 2008, 7(11): 1056-1066.
- [5] Kawaguchi S, Sakaki T, Morimoto T, *et al.* Characteristics of intracranial aneurysms associated with moyamoya disease [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 1996, 138(11): 1287-1294.
- [6] 陈东,林民辉,吴永峻,等. CT、MRA 及 DSA 对成人型烟雾病的诊断价值[J]. *影像诊断与介入放射学*, 2009, 18(3): 117-119.
- [7] 陈军,李爱民,陈震,等. 血管重建手术与保守治疗出血型烟雾病的疗效分析[J]. *中国微创外科杂志*, 2015, 15(12): 1084-1087.
- [8] 陈兵,吉青,郝解贺. 手术与保守治疗烟雾病病人预后比较的 meta 分析[J]. *临床医药实践*, 2015, 24(8): 578-582.
- [9] Liu X, Zhang D, Shuo W, *et al.* Long term outcome after conservative and surgical treatment of haemorrhagic moyamoya disease [J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2013, 84(3): 258-265.
- [10] 高登科,张东,王嵘,等. 出血型烟雾病的临床特点及治疗现状[J]. *中国卒中杂志*, 2011, 6(2): 163-167.
- [11] 杨怀滔,张正善,段炼. 合并颅内动脉瘤的烟雾病:临床特征、出血危险因素和治疗转归[J]. *国际脑血管病杂志*, 2015, 15(2): 102-106.
- [12] 张晓斌,黄金金,文军,等. 出血性烟雾病合并动脉瘤的治疗和预后[J]. *中华神经外科杂志*, 2015, 31(1): 22-26.
- [13] 王英,于群涛,闫志慧,等. 烟雾病伴血流相关性动脉瘤诊治探讨[J]. *中华神经医学杂志*, 2013, 12(4): 412-414.
- [14] 姜大宇,吕加希,李佑祥,等. 烟雾病伴血流相关性动脉瘤介入治疗体会[J]. *中华神经外科疾病研究杂志*, 2013, 12(5): 454-455.
- [15] Zhang L, Xu K, Zhang Y, *et al.* Treatment strategies for aneurysms associated with moyamoya disease [J]. *Int J Med Sci*, 2015, 12(3): 234.
- [16] Kodama N, Sato M, Sasaki T. Treatment of ruptured cerebral aneurysm in moyamoya disease [J]. *Surg Neurol*, 1996, 46(1): 62-66.