

建议把“烟雾病”诊断还原为“脑基底异常血管网”症

马廉亭

【关键词】烟雾病;“脑基底异常血管网”症;诊断

【文章编号】1009-153X(2017)07-0449-02

【文献标志码】C

【中国图书资料分类号】R 743

烟雾病(Moyamoya disease),是一种病因未明的以颈内动脉末端、大脑前动脉、大脑中动脉起始部炎症病变致动脉内膜缓慢增厚,动脉管腔逐渐狭窄以至闭塞,脑底穿通动脉代偿性扩张为特征的脑血管疾病。大多属于自身免疫反应所致的结缔组织病,造影时扩张血管的形态如同烟囱里的袅袅炊烟,因此,1956 年日本学者 Takenchi 和 Shimizu 首先报道,并命名为 Moyamoya disease,中文译为烟雾病。由于烟雾病是一种少见的不明原因的慢性脑血管闭塞性疾病。双侧颈内动脉系统同时受累称为烟雾病,而单侧受累称为烟雾现象或烟雾综合征。

而继发脑基底异常血管网形成的原因有多种:除常见的脑动脉炎外(图 1、2),还见于脑动脉粥样硬化性颈内动脉颅内段及大脑前动脉、大脑中动脉狭窄或闭塞后继发的脑基底异常血管网形成(图 3);各种原因,尤其是动脉瘤性蛛网膜下腔出血后,导致脑血管痉挛性狭窄或闭塞后继发的脑基底异常血管网形成;钩端螺旋体脑动脉炎继发脑基底异常血管网形成等。因此,烟雾病不是一个独立的疾病,而是多种病因引起动脉狭窄或闭塞后导致脑基底异常血管网形成的侧支循环,只能说是一种综合征。

这种命名与我国传统书上命名为“脑基底异常血管网”不一致,而且这种命名未反映出该疾病的本质(包括病因、发病机理、病理等),只是根据影像学表现,即新生异网血管从脑底软膜血管发出呈由粗到细、造影剂由浓到淡的表现,如抽烟时吐出一口烟的表现一样,进行描述。

本病的病因目前不清,多数认为是一种非特异性炎症性疾病,导致颅内段颈内动脉血管内膜慢性增生、管腔狭窄,直至闭塞,在此慢性发展过程中逐

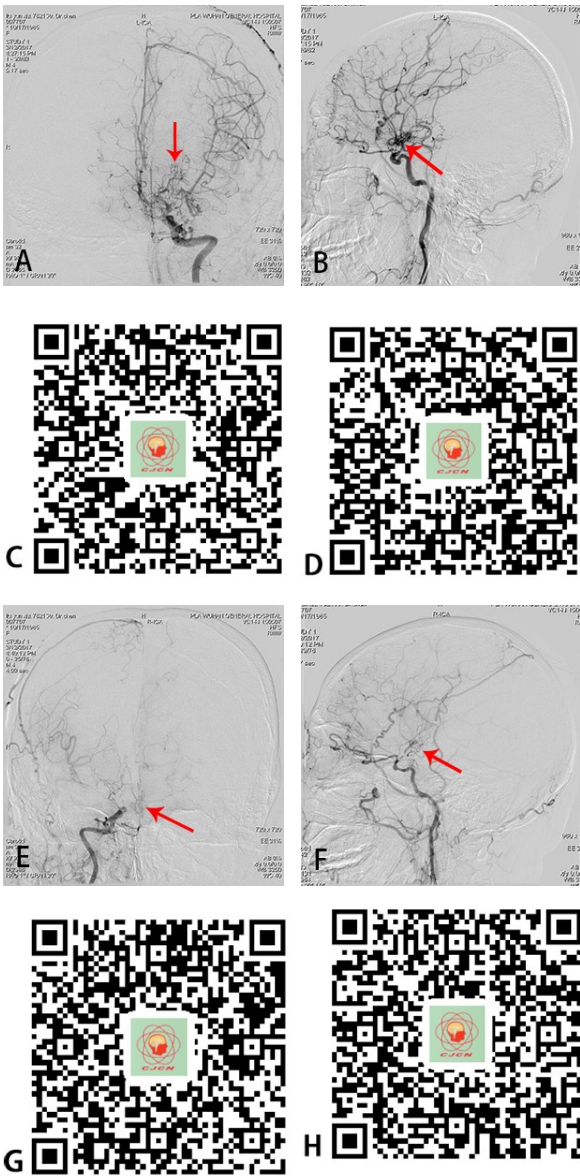


图1 所谓“烟雾病”的脑基底异常血管网症 DSA 影像,↑示脑基底异常血管网形成

A. 左侧颈内动脉正位;B. 左侧颈内动脉侧位;C. 左侧颈内动脉正位动态影像;D. 左侧颈内动脉侧位动态影像;E. 右侧颈内动脉正位;F. 右侧颈内动脉侧位;G. 右侧颈内动脉正位动态影像;H. 右侧颈内动脉侧位动态影像

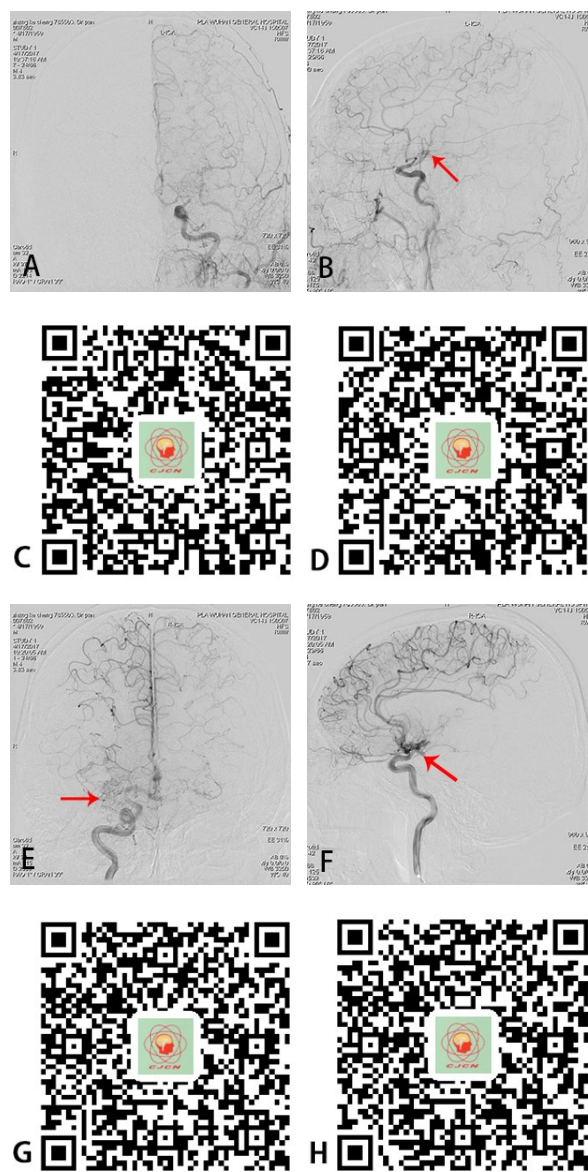


图2 所谓“烟雾病”的脑基底异常血管网症DSA影像，
↑示脑基底异常血管网形成
A. 左侧颈内动脉正位；B. 左侧颈内动脉侧位；C. 左侧颈内动脉正位动态影像；D. 左侧颈内动脉侧位动态影像；E. 右侧颈内动脉正位；F. 右侧颈内动脉侧位；G. 右侧颈内动脉正位动态影像；H. 右侧颈内动脉侧位动态影像

渐继发脑基底异常血管网形成，从而以侧支循环形成来满足脑的血液供应。

基于以上原因，建议应把“烟雾病”的诊断名称还归其本来面目，诊断为“脑基底异常血管网”或“脑动脉炎继发脑基底异常血管网”形成。这样才真正

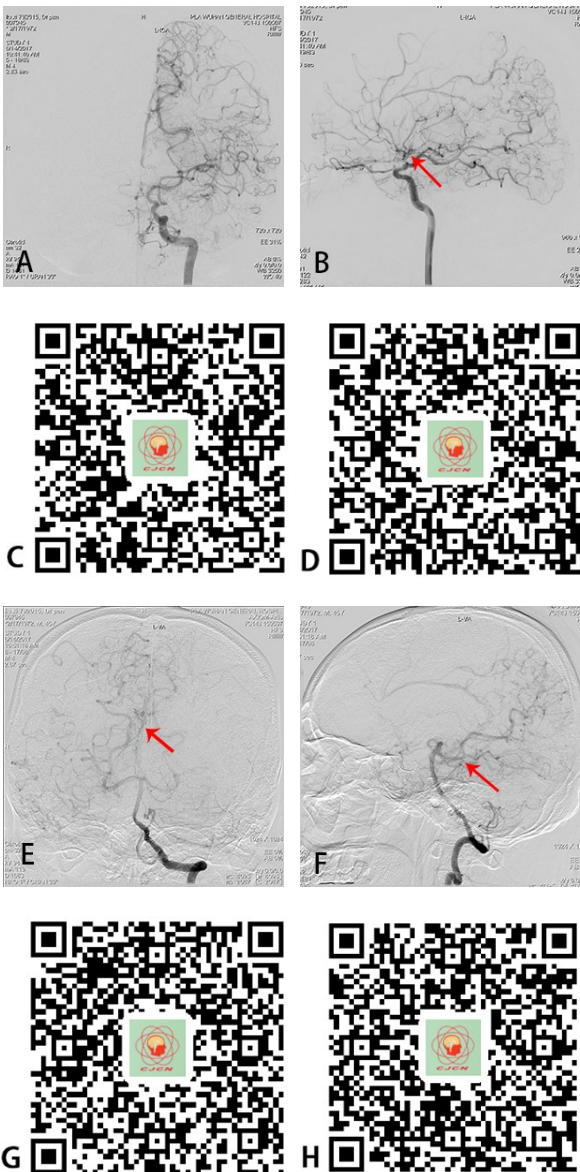


图3 脑动脉硬化性颅内动脉狭窄致脑基底异常血管网症、右侧颈内动脉闭塞DSA影像，
↑示脑基底异常血管网形成
A. 左侧颈内动脉正位；B. 左侧颈内动脉侧位；C. 左侧颈内动脉正位动态影像；D. 左侧颈内动脉侧位动态影像；E. 左侧椎动脉正位；F. 左侧椎动脉侧位；G. 左侧椎动脉正位动态影像；H. 左侧椎动脉侧位动态影像

体现出对一个疾病的诊断不是症状诊断，而是疾病诊断。就像诊断发烧一样，不诊断发烧，而要诊断为引起发烧的病因。

(2017-06-02 收稿)