

. 专家论坛 .

神经系统某些疾病名称及命名的商榷

Discussion on the names and nomenclatures of certain diseases of the nervous system

马廉亭

【关键词】 神经系统疾病;诊断;命名

【文章编号】 1009-153X(2019)10-0577-06 【文献标志码】 C 【中国图书资料分类号】 R 651; R 44

神经系统疾病名称及一些命名多来自英美等西方国家命名的翻译,应该说多数翻译既符合疾病的本身,又符合中国的传统,但也有翻译不符合中国的传统。我国是拥有五千多年文化的文明古国,有优秀的传统文化,又有丰富的汉语词汇,从提倡“文化自信”高度去看,医学翻译应遵循我国启蒙思想、翻译家严复提出的“信、达、雅”三个标准,“信”主要是指忠实于原作内容,“达”主要是指语言通顺易懂,用现代语言,“雅”就是翻译的最高要求和最高境界;又符合中国的传统文化,符合汉语的习惯,不要盲目追随某些外国人不科学、不严谨的译名。

1 对某些疾病名称的商榷

**1.1 建议把硬脑膜动静脉瘘(海绵窦型)归为硬脑膜动静脉瘘** 这个近 30 年来已公认的独立疾病(此病最早由我国神经外科几位搞介入神经放射的医生引入中国),而不再称“自发性颈动脉海绵窦瘘”。

外伤性颈动脉海绵窦瘘(traumatic carotid cavernous fistula, TCCF)是外伤致颈内动脉或其分支损伤后与海绵窦之间形成异常沟通所导致的一类血管病变(图 1)。

我院自 1978 年以来共治疗 TCCF 1000 多例,均完全治愈(主要用栓塞治疗,栓塞材料以可脱性球囊为主),零死亡,仅 2 例残留不需处理的假性动脉瘤。

海绵窦型硬脑膜动静脉瘘(cavernous dural arteriovenous fistula, CS-DAVF)是多种原因致硬脑膜上形成多个微孔(瘘口复合体)与海绵窦之间沟

通、所形成的一类血管病变,是硬脑膜动静脉瘘的一个局限性类型(图 2)。

过去,由于影像检查设备的限制,对 CS-DAVF 认识不足,把 CS-DAVF 错误归为自发性颈动脉海绵窦瘘(carotid cavernous fistula, CCF)。实际上,这种认识是错误的。随着诊断、治疗水平的提高和进步,近来逐渐对硬脑膜动静脉瘘(dural arteriovenous fistula, DAVF)的发病原因、机理、病理、临床症状与体征、影像学资料的积累,诊断手段与治疗方法有了新的认识和进展,因此,把 DAVF 看成是一个独立的疾病,不再把其中的 CS-DAVF 看成是自发性 CCF,而是 DAVF 的一种特定类型—海绵窦型。

基于上述认识,建议今后写文章、著书时,不再将 CS-DAVF 归为自发性 CCF,更不要把 CS-DAVF 与 TCCF 混为一谈,而应把 CS-DAVF 归类于 DAVF 的海绵窦型。

**1.2 建议对 1985 年 Barrow 对颈动脉海绵窦瘘的分型更正修改** 1985 年,Barrow 对颈动脉海绵窦瘘提出了分型,根据解剖和造影中颈动脉及分支损伤与瘘口的关系分为 4 型:

①A 型,颈内动脉损伤直接与海绵窦相交通,占 75%~84%,多见于颅前窝骨折、海绵窦段颈内动脉动脉瘤破裂等;

②B 型,颈内动脉分支损伤与海绵窦相交通,占 7%;

③C 型,颈外动脉分支与海绵窦相交通,占 3%~10%,常见于年轻病人,常见的供血动脉为脑膜中动脉在棘孔上方的分支、咽升动脉向海绵窦供血;

④D 型 B+C,颈内和颈外动脉都通过其脑膜支与海绵窦相通,常有双侧同时供血,占 9%~21%。

按病理和治疗的需要:分为直接型(A 型)、硬膜

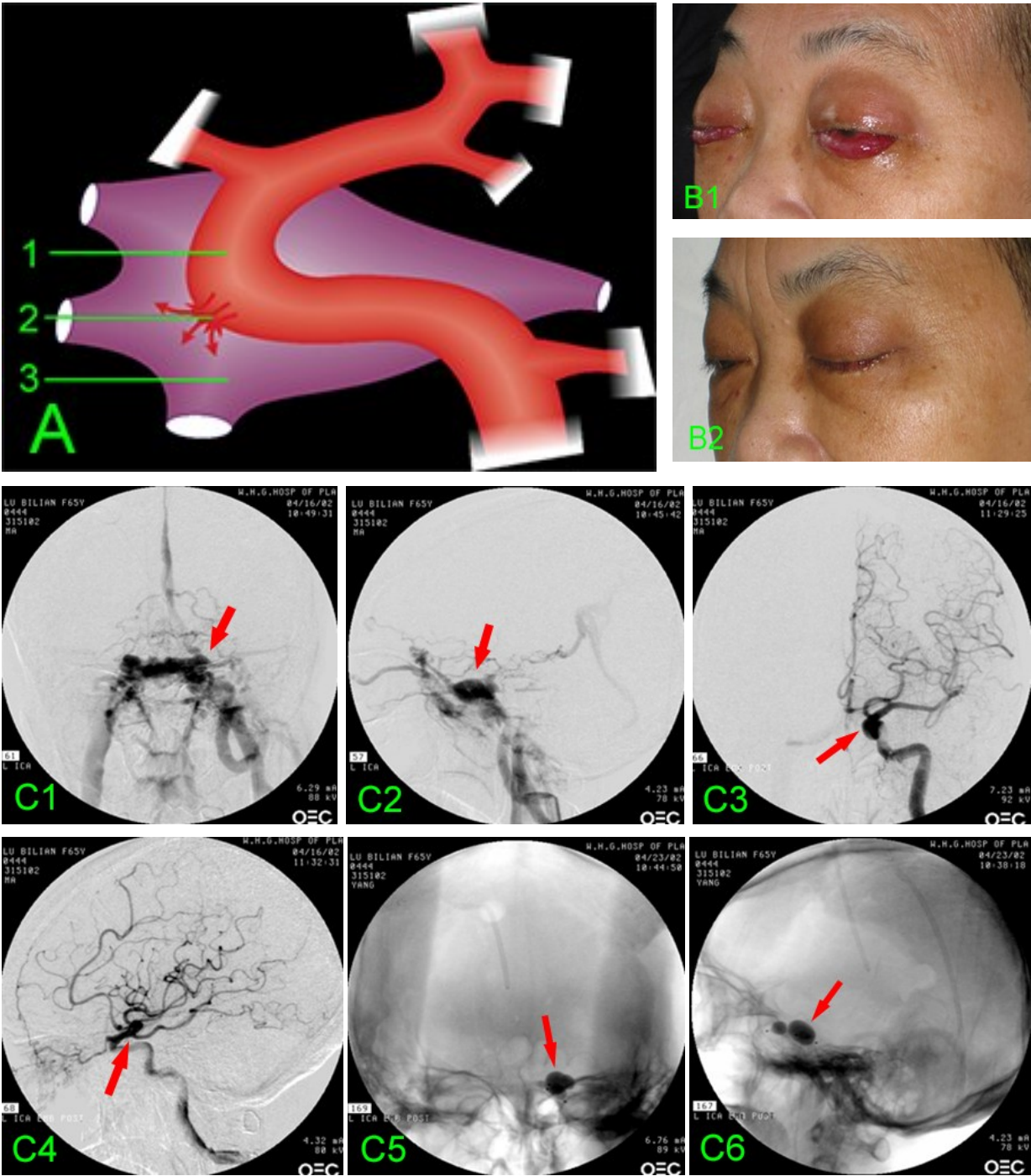


图1 外伤性颈动脉海绵窦瘘

A. 外伤性颈动脉海绵窦瘘示意图,1颈内动脉,2瘘口,3海绵窦;;B1. 左侧颈动脉海绵窦瘘栓塞前;B2. 左侧颈动脉海绵窦瘘栓塞后1周;C1. 左侧颈内动脉造影正位像,↑示左侧颈内动脉海绵窦瘘,经海绵间窦使对侧海绵窦显影;C2. ↑示左侧颈内动脉海绵窦瘘造影侧位像;C3. 可脱性球囊栓塞后DSA正位像,↑示瘘口消失,颈内动脉通畅;C4. 可脱性球囊栓后DSA侧位像,↑示瘘口消失,颈内动脉通畅;C5. X线平片正位,↑示栓塞球囊;C6. 栓塞后1周,X线平片侧位像,↑示栓塞球囊

型(B或C或D型)和混合型(同时存在直接型和硬膜型)。

目前,DAVF已成为一独立的疾病,而CS-DAVF是其中一个类型,因此,再把CS-DAVF视为自发性CCF已不合适,而且Barrow的分型也不合适,应予以

纠正。应将Barrow分型中的C与D型删除,只保留TCCF的A与B型。

**1.3 建议把颅内血泡样动脉瘤更名为夹层或假性动脉瘤** 血泡样动脉瘤(blood Blister-like Aneurysms, BBA)指位于颈内动脉前壁无分支部位的动脉瘤,最



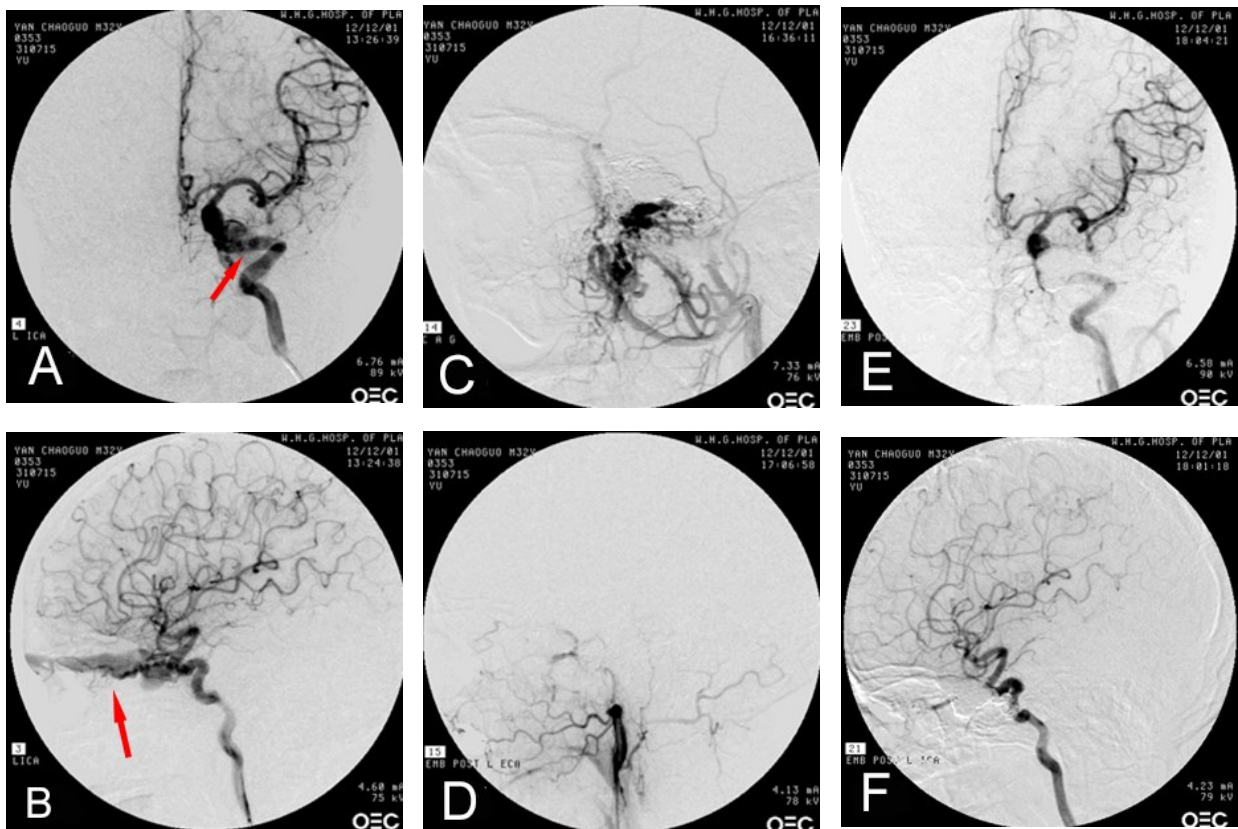


图2 海绵窦型硬脑膜动静脉瘘栓塞前后 DSA

A. 栓塞前 DSA 正位像, ↑ 示颈内动脉供血; B. 栓塞前 DSA 侧位像, ↑ 示眼上静脉引流; C. 栓塞前颈外动脉 DSA 正位像; D. 栓塞前颈外动脉 DSA 侧位像; E. 栓塞后颈内动脉 DSA 正位像; F. 栓塞后颈内动脉 DSA 侧位像

常见于颈内动脉床突上段前壁,也见于背侧壁、远内侧壁、上壁和床突旁腹侧;也有位于颅内其他部位动脉如椎动脉的报道。但是最初的 BBA 定义仅限于颈内动脉。BBA 典型形态是小的半球形凸起。BBA 发病率占颈内动脉动脉瘤的 0.9%~6.5%。

BBA 在 1988 年由日本学者 Takahashi 命名为“血泡样”动脉瘤。通过近 30 年的临床实践,随着影像学、显微神经外科技术、血管内治疗技术和栓塞材料的发展,对所谓“血泡样动脉瘤”的诊断、治疗有了长足的进步,但对 BBA 的认识没有进一步研究,从病因上讲,BBA 多源于动脉粥样硬化性夹层动脉瘤(能呈血泡样应是外膜下夹层动脉瘤,否则不可能呈血泡样),也可见于外伤性假性动脉瘤(动脉瘤为血肿形成、瘤壁为纤维结蹄组织)、感染性或先天性动脉瘤。

其病理本质为假性动脉瘤而非真性动脉瘤。基于以上认识,下列问题有待进一步研究、探讨、商榷。

1.3.1 关于“血泡样动脉瘤”的命名? “血泡样动脉瘤”是根据动脉瘤直视手术中通过肉眼或显微镜下经菲薄的动脉瘤壁可以看清瘤腔内流动的血液涡

流,动脉瘤似血泡样而命名。但这样命名既未涉及病因,更未涉及病理本质,而且在临床实践中,尤其直视显微手术中所谓的“血泡样动脉瘤”没有多少例真正呈血泡样,这种仅根据影像学所见部位的不科学的命名误导了医生,更何况其它部位也有这类动脉瘤。建议仍然以临床通用的血管解剖部位命名为“某某动脉夹层或假性动脉瘤”,不要再沿用“血泡样动脉瘤”的命名。

1.3.2 目前“血泡样动脉瘤”的影像学诊断,没有金标准 目前影像学包括 CT、CTA、4D-CTA、MRI、MRA、DSA、3D-DSA、4D-DSA 与三维融合影像,尤其是公认的诊断动脉瘤的金标准 DSA,均不能在术前证实“血泡样动脉瘤”准确诊断。至于高场强 3.0 MRI 做血管壁断层扫描,即使能看清血管壁分离成夹层,也未必能辨认菲薄的瘤壁。因此,可以说目前尚无影像学诊断“血泡样动脉瘤”的金标准。

1.3.3 治疗策略与方法选择 鉴于“血泡样动脉瘤”诊断难、治疗风险大、复发与再出血率高以及病死率和致残率高,治疗宜首选血管内介入治疗,加固修复受损血管壁,保留载瘤动脉与穿支血管通畅。具体治

疗方法:

①血管内介入治疗。一是首选覆膜支架,选用合适的 Willis 覆膜支架复盖瘤颈,尽量避开重要穿支血管,如脉络膜前动脉、眼动脉、后交通动脉等。二是采用支架辅助弹簧圈栓塞,或可用多支架重叠覆盖瘤颈。三是采用血流导向支架覆盖瘤颈,也可酌情在瘤腔填入适量弹簧圈加速瘤腔内血栓形成。四是球囊辅助下瘤腔内充填 ONYX 胶后再置入支架或重叠支架。

②直视手术夹闭动脉瘤颈甚或连同载瘤动脉壁与动脉瘤一并夹闭或用细手术线间断缝合颈内动脉瘤颈口。

③动脉瘤包裹术,加固瘤壁,此法虽有可能让病人暂时下手术台或暂时度过危险期,但不符合动脉瘤治疗的基本原则,动脉瘤再增大、再出血的几率很高;近来有作者采用缝合加包裹术,据称疗效好。

④动脉瘤孤立术,病人颅内侧支循环良好、并经降血压 BOT 证实病人能耐受闭塞颈内动脉而行动脉瘤孤立术;若侧支循环代偿不良,先行颅内高流量分流后,再行动脉瘤孤立术。

**1.4 建议把“烟雾病”恢复为脑动脉炎继发脑基底异常血管网症** 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、大脑中动脉起始部非特异性炎性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结缔组织病,造影时见来自脑底的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:除常见的非特异性脑动脉炎外,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。其它原因,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。

本病我国传统书上命名为“脑动脉炎继发脑基

底异常血管网症”,而命名为“烟雾病”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。且易与其它病因导致的脑底异常血管网症混淆。

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“脑动脉炎继发脑基底异常血管网”形成,而不能诊断为“烟雾病”。这样才真正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。

**1.5 建议把川崎病改为纤维肌发育不良,继发脑动脉与冠状动脉瘤样扩张** 川崎综合征是一种多发于婴儿及小于 5 岁小儿的综合征,临床表现为长期发热、皮疹、结膜炎、粘膜炎症、颈部淋巴结肿大以及不同程度的多发性动脉炎。

川崎综合征病因尚不清楚,但是流行病学和临床表现提示本病是一种感染或者是一种对感染发生的异常的免疫反应。该病于 60 年代由日本首先报道,以后在全世界不同人种和民族中发现并报道数以千例,其中日本人血统的小儿发病率较高。在美国,每年有数千人患此疾病,男女之比约为 1.5:1,其中 80% 病人年龄小于 5 岁(平均 2 岁),10 岁以上和成人不多见,全年可发病但以春、冬季为主,曾报道在社区中成群发病,但没有人与人之间直接传染的明显证据,约 1% 病人可复发。

病理改变差不多与婴儿型结节性动脉周围炎相同,脉管炎主要累及冠状动脉但有时也累及中动脉和大血管。

## 2 对神经系统某些命名的商榷

**2.1 “Hybrid”应译为“复合”而不应译为“杂交”** 英文“Hybrid”的中文含义有杂交、复合、联合、混合等多种含义,随着医学科学技术与医疗器械设备的更新进步,近些年国内外对一些疑难、复杂、急危重症疾病除内、外治疗手段外又开展了介入治疗。对疾病的治疗除应用单一方法外,又把两种方法结合起来应用。其中把外科开放手术与介入治疗同时或先



后结合在一起应用的称为“Hybrid”手术,国内有人译为“杂交手术”,甚至被公开发行的杂志刊出;我个人认为应译名为“复合手术”,把同时能开展这类手术的手术室,叫“复合手术室”(Hybrid Operating Room),并于 2010 年发文澄清,并在全国神经外科学术会议上阐述纠正,得到了全国神经外科同行及赵继宗、周良辅两位院士的认可。到底怎样译名好?或叫什么名称更符合中国人的传统习惯?听起来更文明。个人认为有统一的必要,以使名符其实。

我认为应命名为“复合手术”或“复合手术室”。其理由:

①叫“杂交”手术不符合中国《辞海》的定义:“遗传类型不同的生物体相互交配或结合而产生杂种的过程”叫杂交。

②这类手术从实际上看也不是什么新手术,只是把开放手术和没有刀口的介入手术同时或先后完成而已,1930 年 Broca 开创的“放风筝”法治疗 TCCF 就属于复合手术。只是这种手术的手术室增添一些价格昂贵的先进设备,如数字减影血管造影机(带全身 CT 软件)、移动式磁共振、移动式超声仪等,在同一手术室、同一张手术床上不用搬动病人就可以进行术中检查,先后或同时完成两种手术治疗。这种方法开创了治疗一些疑难复杂疾病的新领域,扩大了治疗疾病的范围,解决了单一方法无法解决的复杂、疑难疾病,降低了单一治疗方法的风险,减轻了病人痛苦,是一种很有发展前途和应用价值的治疗方法,值得推广。

③不符合中国人的习惯,叫不顺口、听不入耳。

④不好给病人及其亲友解释,病人及其亲友也不易理解这种手术方法。

⑤“Hybrid”这个字、一字多意:有杂交、复合、联合、混合等意思,就是在国外应用“Hybrid operation”时,也是用其复合、联合、混合等含义,而非应用“杂交”的含义。

这类手术过去没有命名,1996 年被英国学者命名为“Hybrid Operation”,能同时进行两种手术的手术室被命名的“Hybrid Opratiting Room”。

中国人民解放军中部战区总医院神经外科 1978 年就开展了“复合手术”,当时在电视下,切开颈动脉,从切口送入带丝线“肌栓”,堵塞 TCCF 的瘘口,称为“放风筝法”,1979 年又用于颅底血管战伤的治疗,获得成功。但当时无此命名。

**2.2 关于“颈动脉内膜切除(剥脱)术”应改为“颈动脉内膜斑块切除(剥脱)术”“颈动脉内膜切除术”**

(carotid endarterectomy, CEA)或“颈动脉内膜剥脱术”是治疗颈段颈总动脉分叉部、颈总与 C3 以下颈内动脉粥样硬化性狭窄达到一定程度或引起短暂性脑缺血发作(transient ischemic attack, TIA)反复发作致脑供血不足、脑灌注低下而采用手术的方法切开颈总与手术可达到的颈内动脉,在直视下将动脉腔内因动脉粥样硬化形成的粥样斑块切除或剥脱,达到恢复动脉内腔、疏通血管、改善脑供血的目的。

高位(远端)颈动脉显露,分叉部在 C3 中部以上需作远端显露,这种手术 1951 年美国华盛顿神经外科医生 William Cpence 首次成功实施,近半个多世纪、特别是 20 世纪 90 年初以来通过美欧等研究确立了这一手术对颈动脉粥样硬化性狭窄治疗作用和金标准的地位。尽管近年来颈动脉支架成形术治疗颈动脉粥样硬化性狭窄已广泛开展,但仍未动摇颈动脉内膜斑块切除术的地位。

我国虽起步较晚,1987 年周定标教授在导师段国升教授的支持下开展国内第一例 CEA 手术并获成功。2005 年又主编了我国第一本《颈动脉内膜切除术》、2005 年由人民军医出版社出版。此后国内这一手术开展越来越多,有的单位并取得上千例治疗经验。2009 年王涛教授等又翻译了 Christopher M.Loftus 主编《颈动脉内膜切除术》原理和技术第 2 版(Carotid Erterectomy?Principles and Technique Secona edition),2009 年人民军医出版社出版。这对我国开展这一手术做出卓越贡献。

但关于这一手术的名称,我认为称作“颈动脉内膜切除术”或“颈动脉内膜剥脱术”均欠妥当,因为手术切除或剥脱的不是内膜而是内膜上粥样硬化斑块。个人建议更命为“颈动脉内膜斑块切除术”或“颈动脉内膜斑块剥脱术”。

**2.3 “iFlow”应译为“彩色血流全循环成像”而不应译为“彩色血流编码”**随着科学技术的发展,一些新设备、仪器的引进,也相应为临床带来了一些新技术。目前对一些新技术的中文译名也出现了多种不合乎国人习惯的译名称谓,易造成学习交流混乱,为此对一些译名建议统一。

德国西门子(siemens)公司推出双平板机器(Artis zeego) DSA 机 syngo- iFlow 技术(GE 称 Angioriz, Philips 称, Doun fusin),这是一项彩色血流数字后处理成像技术,三家公司均称之为“彩色血流编码”,我认为这是种技术软件名称,在临床上应译为“彩色血流全循环成像”技术。可用于将全身所有部位二维 DSA 图像,经 iFlow 专用软件处理,进行全

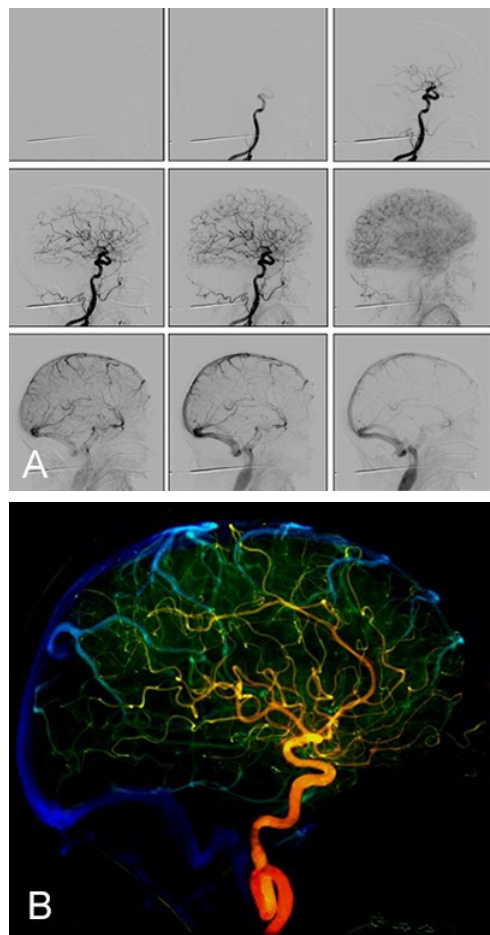


图 3 应用 iFlow 研究缺血性脑血管病正常脑血管血流彩色全循环像  
A. 正常脑血管 DSA 动脉, 静脉与静脉窦期侧位像; B. 正常脑血管全循环像, 红、兰、深兰色分别代表动、静脉窦期

循环彩色血流成像(图 3)。

应用这一技术在神经外科可用于研究脑血管疾病,如脑 AVM、AVF,脑缺血性血管病变,其治疗前后血流动力学改变。

2.4 脑血管造影三维与四维成像

2.4.1 脑血管造影 3D-DSA 与 4D-DSA 脑血管造影的三维与四维成像是立体成像,其中 3D-DSA 为血管造影某一时间点的静态立体成像,而 4D-DSA 是血管造影的全程(动脉期、静脉期、静脉窦期)连续动态立体成像(图 4)。其中 3D-DSA 可在工作站屏幕上,手动旋转两个 360°,从而看清楚被血管遮盖着的微小病变,如微小动脉瘤。4D-DSA 可以动态连续显示脑血管造影的全过程立体影像,从而看清楚血管病变的解剖结构,对脑 AVM、AVF、CCF、DAVF、动脉瘤及闭塞性脑血管病进行血流动力学及病变的解剖结构进行分析、研究,指导临床诊断、治疗、科研与教学。

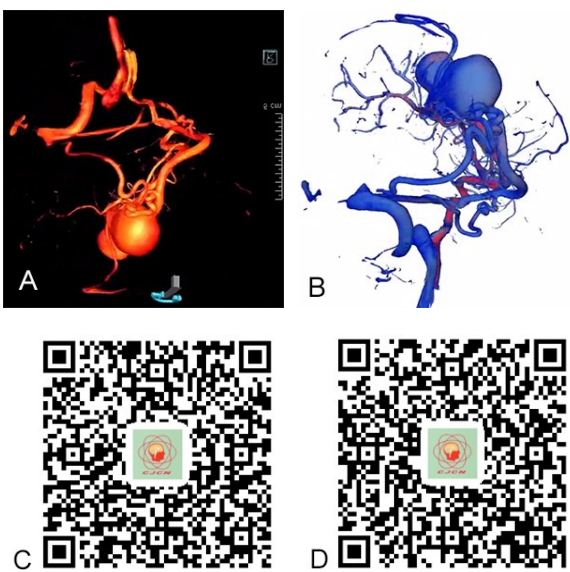


图 4 软脑膜动静脉瘘 4D-DSA 影像  
A、C. 4D-DSA 连续动态成像;B、D. 以不同色彩标注动脉(红色)、静脉瘤(红蓝色)与引流静脉(蓝色)连续动态全循环像

2.4.2 对 4D-CTA 的评价 4D-CTA 是一项 CT 成像新技术,对研究脑血管病的血流动力学和影像的动态立体解剖结构有较大应用价值,为临床诊断、治疗、手术、科研、教学、预防及保健提供了一个新手段。

Siemens 公司已推出 4D-DSA 成像技术,中国人民解放军中部战区总医院神经外科已在 DSA 机工作站安装了 4D-DSA 软件并开始应用于脑血管病血流动力学与影像动态立体解剖结构的研究。

我认为 3D-CTA、3D-DSA 与 4D-CTA、4D-DSA 的区别在于:3D-CTA、3D-DDA 是脑血管造影全程某单一时间点的静态立体成像,而 4D-CTA、4D-DSA 是脑血管造影全程(动脉期、静脉期与静脉窦期)动态立体成像。

DSA 虽是有创检查,但它是脑血管病诊断的金标准。从目前数字影像学的进展看,除 2D-DSA 外,金标准还应包括动态 DSA 影像、3D-DSA、4D-DSA 及多模态融合影像,这样才能体现金标准的含金量。

至于无创 4D-CTA 能否取代或部分取代 DSA 作为首选诊断手段? 既往,我们应用 DSA 与 320 排 CTA 对诊断颅内动脉瘤进行对比研究,发现有 1% 的误差,提示可部分取代,但不能完全取代;在行血管内介入治疗时,目前尚无 CT 引导下的血管内介入治疗技术问世,目前血管内介入治疗仍必须依靠在 DSA 机器下完成。因此,DSA 检查仍是目前临床应用的不可完全取代的检查治疗手段。

(2019-09-03 收稿)