

# 儿童烟雾病的临床表现及神经影像学特征分析

李洁<sup>1</sup> 刘睿<sup>1</sup> 李柱一<sup>1</sup> 吴大方<sup>2</sup> 马喜娟<sup>2</sup> 苗建亭<sup>1</sup>

(1. 第四军医大学唐都医院神经内科, 陕西 西安 710038; 2. 解放军第451医院内分泌科, 陕西 西安 710054)

**[摘要]** 目的 研究儿童烟雾病(MMD)的临床及影像学特征。方法 回顾性分析17例儿童MMD的临床资料,对其临床表现及神经影像学特征、治疗进行分析。结果 发病年龄在3~14岁,临床表现为反复发作一侧肢体无力、偏瘫、感觉障碍、头痛等。头颅CT和磁共振(MRI)主要表现为脑梗死,磁共振血管成像(MRA)及数字减影血管造影(DSA)检查显示颈内动脉虹吸部末端和大脑前或中动脉近端狭窄或闭塞,脑基底部分异常血管网形成。结论 儿童MMD发病类型以脑缺血常见,表现为肢体无力或偏瘫、感觉障碍和头痛。DSA检查是确诊烟雾病的主要方法,如具备手术条件的,可及早行血管重建术。 [中国当代儿科杂志,2010,12(8):637-640]

**[关键词]** 烟雾病;脑缺血;血管造影术,数字减影;儿童

**[中图分类号]** R725.4 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1008-8830(2010)08-0637-04

## Clinical manifestations and neuroimaging characteristics of children with moyamoya disease

Li Jie, Liu Rui, Li Zhu-Yi, Wu Da-Fang, Ma Xi-Juan, Miao Jian-Ting. Department of Neurology, Tangdu Hospital, Fourth Military Medical University, Xi'an 710038, China (Miao J-T, Email: jtmiao@fmmu.edu.cn)

**Abstract: Objective** To study the clinical manifestations and neuroimaging characteristics of pediatric moyamoya disease. **Methods** The clinical data of 17 children with moyamoya disease were retrospectively studied. **Results** The onset age was between 3 and 14 years. The main clinical manifestations included motor weakness of extremities or hemiplegia, sensory disturbance and headache. Cranial CT or/and MRI examinations predominately showed cerebral infarct. Magnetic resonance angiography (MRA) and digital subtraction angiography (DSA) showed stenosis or occlusion at the terminus of the siphon portions of internal carotid arteries and proximal portions of anterior or middle cerebral arteries, and abnormal vascular networks at the base of brain. **Conclusions** Cerebral ischemia is main clinical manifestations in children with moyamoya disease, presenting motor weakness of extremities or hemiplegia, sensory disturbance and headache. DSA is essential to the diagnosis of the disease.

[Chin J Contemp Pediatr, 2010, 12 (8):637-640]

**Key words:** Moyamoya disease; Brain ischemia; Angiography, digital subtraction; Child

烟雾病(moyamoya disease, MMD)是一种慢性进行性脑血管性疾病,典型的特点为颈内动脉远端、大脑中动脉近端及大脑前动脉近端在内的血管狭窄或闭塞,同时伴随脑底异常增生的侧枝血管网。1969年由日本学者Suzuki等<sup>[1]</sup>首先报道,并命名为MMD。近年来随着影像学的发展,儿童MMD检出率逐渐增高,已成为儿童脑卒中最常见的危险因素之一<sup>[2]</sup>;其临床表现及神经系统体征无明显的特异性,常常导致误诊、漏诊。本研究对儿童MMD的发病特点,临床及影像学表现进行总结,目的是指导临床儿童MMD的早诊断、早治疗,减少死亡及致

残率。

## 1 资料与方法

### 1.1 MMD诊断标准

参考日本厚生省烟雾病研究委员会于1997年提出的放射学诊断标准<sup>[3]</sup>:①颈内动脉末端及大脑中动脉和大脑前动脉起始段狭窄或闭塞;②颅底动脉充盈相见闭塞处附近的异常血管网;③双侧受累。满足上述条件并排除系统性疾病。在儿童MMD中,烟雾状血管也常常首发于一侧,随着病情的进

[收稿日期]2010-01-04; [修回日期]2010-02-18

[基金项目]第四军医大学“优秀中青年人才资助计划”项目。

[作者简介]李洁,女,硕士,主治医师。现在解放军第451医院,邮编710054。

[通信作者]苗建亭,主任医师。

展,另一侧病变逐渐出现,因而发生于儿童的单侧病变也被认为是MMD。故单侧病变也纳入。

### 1.2 一般资料

2005年5月至2009年5月在第四军医大学唐都医院诊治的MMD儿童患者全部纳入此研究,共17例,男9例,女8例,年龄3~14岁,平均年龄 $9.2 \pm 3.1$ 岁。

### 1.3 研究方法

所有MMD患儿入院后,收集临床(发病年龄、性别、首发症状、主要症状、体征)和影像学(CT、MRI、MRA、DSA)资料,对临床表现、神经影像学表现、治疗、预后等进行观察研究及特征总结。

## 2 结果

### 2.1 发病诱因

17例患儿中1例出生时因产伤导致头皮血肿,1例有头颅外伤史,1例有动脉炎病史,1例入院后诊断为视神经炎,2例患儿发病前有上呼吸道感染病史。

### 2.2 发病形式

以缺血性脑血管疾病发病的15例,其中短暂性脑缺血发作(TIA)5例,脑梗塞发病10例;以出血性脑血管疾病发病2例,其中脑叶出血1例,脑室出血1例。

### 2.3 临床表现

缺血性脑病临床表现为反复发作肢体无力6例次,偏瘫6例次,偏身感觉障碍5例次,头痛5例次,癫痫发作5例次,运动性失语4例次,视物模糊3例次,吞咽困难1例次。出血性脑病为急性起病,临床

表现为头痛、呕吐、偏瘫、意识障碍。

### 2.4 CT、磁共振成像、磁共振血管成像

行头颅CT检查5例次,发现脑叶出血1例,原发性脑室出血1例,右侧基底节梗塞1例,脑叶梗塞2例。MRI检查共15例次,5例检查未见异常,余表现为梗塞或软化灶,其中脑叶梗塞3例,基底节梗塞2例,内囊区梗塞1例,多发性梗塞4例,磁共振血管成像(MRA)检查7例显示颈内动脉虹吸部末端和大脑前或中动脉近端狭窄或闭塞,6例脑底部显示异常血管网形成,累及双侧者4例,累及单侧者3例。双侧颈内动脉虹吸部末段合并大脑前、中动脉不同程度狭窄或闭塞2例,单侧颈内动脉合并大脑前、中动脉狭窄或闭塞2例,双侧大脑前、中动脉狭窄闭塞1例,单侧大脑前、中动脉狭窄闭塞1例。1例未见脑底异常血管网。

### 2.5 数字减影动脉造影

所有患儿均行数字减影动脉造影(DSA)检查。其中双侧受累11例、单侧受累6例;双侧颈内动脉虹吸部末段合并大脑前、中动脉不同程度狭窄或闭塞7例,单侧颈内动脉合并大脑前、中动脉狭窄或闭塞4例,双侧大脑前、中动脉狭窄或闭塞4例,单侧大脑前、中动脉狭窄或闭塞2例。其中合并大脑后动脉狭窄或闭塞2例,单、双侧各1例。17例患儿均可见呈烟雾状的异常血管网,并向缺血区代偿供血。17例患儿均不同程度通过大脑后动脉皮层支、后胛周动脉与大脑前、中动脉皮层支吻合,完成向缺血区的代偿供血;10例通过颈外动脉系统的脑膜中动脉分支或颞浅动脉进入颅内代偿供应大脑前、中动脉缺血区;2例通过眼动脉分支代偿大脑前、中动脉缺血区。

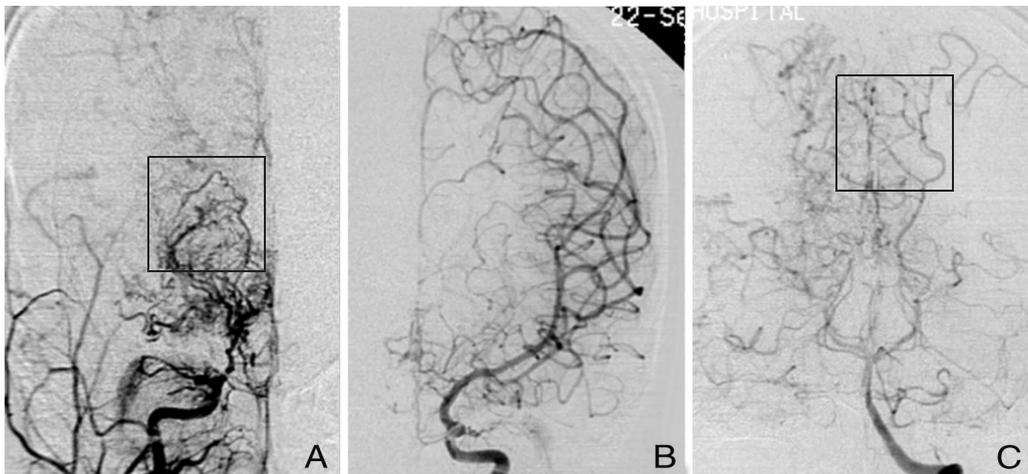


图1 MMD患儿(男,9岁)单侧受累DSA表现 A: 右侧颈内动脉烟雾表现;B: 左侧正常颈内动脉; C: 椎动脉通过软膜血管代偿良好。

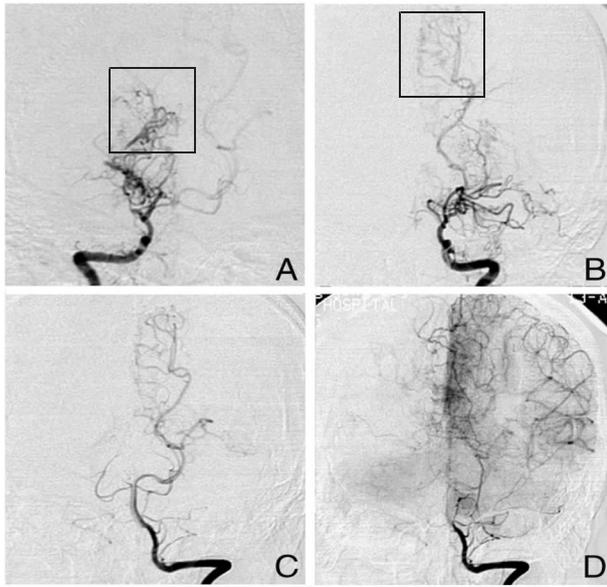


图2 MMD患儿(女,13岁)双侧受累 DSA表现  
A:右侧颈内动脉烟雾表现; B:左侧颈内动脉烟雾表现; C:椎动脉代偿早期; D:椎动脉代偿晚期,右侧脑区代偿不良。

## 2.6 治疗及随访

入院后均给予内科保守治疗,改善微循环、脱水剂及营养脑细胞等药物,恢复期给予针灸、理疗等康复治疗。2例癫痫患儿给予抗癫痫治疗,1例脑室出血患儿给予脑室引流术,脑脊液置换术,6例患儿在本院神经外科行脑-颞肌-颞浅动脉粘敷手术治疗。对16例患儿进行了6月至6年的随访,平均 $3.5 \pm 0.3$ 年。10例未手术的患儿中7例仍遗留神经系统的症状及体征,其中肢体运动障碍5例次,头痛2例次,癫痫发作2例次,失语1例次,智力下降4例次。1例脑室出血患儿两年后再次出现脑出血,并继发癫痫,行脑电图检查示棘慢波。1例单侧狭窄患儿2年后TIA反复发作,次数频繁,再次行DSA检查示双侧狭窄,及时给予手术血管重建治疗。6例手术患儿术后无明显的并发症,随访5例患儿都有不同程度的TIA及偏瘫症状消失或减轻,言语恢复,肢体功能恢复。1例手术后患儿病情稳定,但症状无明显好转。3例患儿术后1年MRI、MRA以及脑血流检查显示大脑中动脉区域血液供应有明显进步。

## 3 讨论

目前对MMD的病因尚无定论,遗传因素越来越引起人们的注意。Seol等<sup>[4]</sup>曾报道MMD患者其堂兄弟姐妹、母亲和姑妈也有患病,同胞患病率达50%。遗传因素可解释日本、韩国等亚洲国家的高

发病率、家族性发病的倾向及可合并其他遗传病的原因。目前认为可能导致MMD的重要原因还有自身免疫系统的参与<sup>[5-6]</sup>、中枢神经系统的慢性炎症(如结核性脑膜炎、大动脉炎)及特定的感染(如EB病毒感染、钩端螺旋体感染、梅毒)等<sup>[7]</sup>,在先天遗传和后天的环境因素综合作用下导致了本病的发生。本组病例中发病前有6例患儿有感染、外伤及炎症病史。

流行病学调查显示,MMD在亚洲多发,且儿童期为本病的高发年龄段,发病年龄多在10岁以下。本研究与文献报道我国儿童发病年龄基本一致<sup>[8]</sup>。儿童MMD临床表现各异,包括肢体麻木无力、癫痫、失语、智力减退、头痛、意识障碍等多种形式,但首发症状主要以肢体麻木无力、偏瘫、癫痫、头痛为主。超过50%患儿病程呈反复、多次发作过程。发生在儿童期的患者临床表现中以脑缺血症状居多,出血性卒中相对少见。有研究表明在对比儿童与成人临床表现中发现,儿童TIA和癫痫的发生率显著高于成人<sup>[9]</sup>。分析儿童缺血性表现较常见的原因因为儿童患者病程进展较快,新生血管尚未及时参与病变血管供血,颅内血管代偿差,所以更易导致脑梗塞及反复TIA发作症状。因此,对临床上以肢体无力麻木、偏瘫、癫痫、头痛为主要表现的患儿,应考虑到本病的可能性,应尽快作脑血管造影或头颅MRA检查以争取早期诊断,并进一步进行病因学检查。

辅助检查中CT和MRI以梗塞为主,表现为典型的低密度灶呈双侧多灶分布,以额叶、顶叶和颞叶皮层及皮层下为著,基底节区相对少见,小脑、脑干未见累及。MRA检查显示颈内动脉虹吸部末端和大脑前或中动脉近端狭窄或闭塞,颅内血管网的形成,与DSA检查基本相符。DSA的影像特征为:①双侧或单侧颈内动脉末端,大脑中动脉、大脑前动脉近段不同程度的狭窄或闭塞,病变可累及大脑后动脉;②颅底异常血管网形成;③广泛的侧支循环形成。各影像学检查对MMD有着不同的意义。CT可提示脑梗死、脑出血、脑萎缩等变化,但对本病的表现缺乏特异性。MRI在具备了无创性优势的同时它能更敏感、更精确地发现梗塞病变的范围、位置。MRA及DSA可以显示双侧颈内动脉及其分支不同程度的狭窄和闭塞,颅内异常血管网的形成。与DSA相比较MRA其优点在于无创性、快捷、不需造影剂等,能较好地反映颅内血管病变部位和范围,但MRA对异常血管网的诊断存在不同程度的漏诊情况。在对MMD患儿MRA和DSA显示结果对比分析中发现,MRA往往高估血管狭窄程度,尤其是对于儿

童患者<sup>[10]</sup>。DSA检查可清楚地显示椎-基底动脉系统、颈外动脉分支、眼动脉的代偿供血,脑底密集、不规则的烟雾状血管网以及继发的动脉瘤。近年来已成为MMD患者术前及疑难病例确诊的必备检查。

MMD在内科保守治疗中主要针对脑血管缺血及出血进行对症治疗。对缺血梗塞者可应用扩容、血管扩张剂、钙离子拮抗剂等治疗。对出血者可给予降颅压、清除自由基、保护脑组织等治疗。有头痛、癫痫者给予止痛、抗癫痫治疗。在外科治疗中脑室出血可给予脑室引流术、脑脊液置换术。目前普遍认为血管重建手术是该病外科治疗的主要方法,效果较好<sup>[11-13]</sup>,血管重建术能有效改善血管供应、缺血症状及认知水平,减少脑血管事件的再发生率。本组病例中手术患儿大多数症状有明显的改善。因此对于儿童MMD患者应积极采取血管重建术治疗。

儿童MMD的完全发展需要很多年,其过程可一直延续到成年。在患儿成长过程中,单侧缺血区域可发展为双侧,出现新的缺血表现。因而MMD患儿需要长期随访以监测疾病的发展。如具备手术条件及早手术可防止脑梗死发生。

[参 考 文 献]

[1] Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "moyamoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain[J]. Arch Neurol, 1969, 20(3):288-299.

[2] 陈净,毛颖,周良辅. 烟雾病的研究进展[J]. 国外医学·脑血管疾病分册, 2004, 12(10):761-764.

[3] Fukui M. Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis ('moyamoya' disease). Re-

search Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease) of the Ministry of Health and Welfare, Japan [J]. Clin Neurol Neurosurg, 1997, 99(2):s238-240.

[4] Seol HJ, Wang KC, Kim SK, Hwang YS, Kim KJ, Cho BK. Familial occurrence of moyamoya disease: a clinical study [J]. Childs Nerv Syst, 2006, 22(9):1143-1148.

[5] Yanagawa Y, Sugiura T, Suzuki K, Okada Y. Moyamoya disease associated with positive findings for rheumatoid factor and myeloperoxidase-antineutrophil cytoplasmic antibody[J]. West Indian Med J, 2007, 56(3):282-284.

[6] 陈赞,菅风增,王伊鹏,何川,凌锋. 烟雾病免疫相关基因研究[J]. 中国脑血管病杂志, 2005, 2(5):198.

[7] Desai SS, Paulino AC, Mai WY, Teh BS. Radiation-induced moyamoya syndrome [J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2006, 65(4):1222-1227.

[8] Matsushima Y, Qian L, Aoyagi M. Comparison of moyamoya disease in Japan and moyamoya disease (or syndrome) in the People's Republic of China [J]. Clin Neuro Neurosurg, 1997, 99 (Suppl 2): S19-S22.

[9] 李洁,刘睿,李柱一,苗建亭. 儿童与成人烟雾病临床表现及影像学特征分析[J]. 西南国防医药, 2010, 20(3):233-236.

[10] Yamada I, Suzuki S, Matsushima Y. Moyamoya disease: comparison of assessment with MR angiography and MR imaging versus conventional angiography [J]. Radiology, 1995, 196(1):211-218.

[11] Kim SK, Seol HJ, Cho BK, Hwang YS, Lee DS, Wang KC. Moyamoya disease among young patients: its aggressive clinical course and the role of active surgical treatment[J]. Neurosurgery, 2004, 54(4):840-844.

[12] Ozgur BM, Aryan HE, Levy ML. Indirect revascularization for paediatric moyamoya disease: the EDAMS technique [J]. J Clin Neurosci, 2006, 13(1):105-108.

[13] Isono M, Ishii K, Kamida T, Inoue R, Fujiki M, Kobayashi H. Long-term outcomes of pediatric moyamoya disease treated by encephalo-duro-arterio-synangiosis [J]. Pediatr Neurosurg, 2002, 36(1):14-21.

(本文编辑:黄 榕)

· 消息 ·

《中国感染控制杂志》征订征稿启事

《中国感染控制杂志》(ISSN 1671-9638, CN 43-1390/R, 邮发 42-203)是国家教育部主管,中南大学(湘雅医院)主办的国内外公开发行的国家级感染性疾病专业学术期刊。本刊为中国科技论文统计源与核心期刊,并被美国化学文摘(CA)、俄罗斯文摘杂志(AJ)、中国期刊全文数据库(CNKI)、中文科技期刊数据库、中文生物医学期刊文献数据库(CMCC)、万方数据-数字化期刊群等重要检索机构收录。本刊涉及感染病学基础(微生物、病理生理、流行病学等)与临床(各科感染性疾病)及医院感染控制等内容,栏目丰富(专家论坛、论著、临床研究、实验研究、经验交流、病例报告、医学教育、综述、国内外学术动态、译文等),可读性与实用性强,欢迎相关专业医务人员及疾病预防与控制人员订阅(双月刊,12元/期,全年72元)、赐稿(稿件审理费40元)。为满足作者及读者需求,尽早刊登高质量研究论文,本刊承诺,投至本刊的国家级基金项目论文如审稿通过,在收稿4个月内刊登;省级基金项目论文审稿通过,在收稿6个月内刊登。本刊已开通网上审稿系统,欢迎登录本刊网站:<http://www.zggrkz.com>。

编辑部地址:湖南省长沙市湘雅路87号 中国感染控制杂志社 邮编:410008 联系人:任旭芝、李艳华  
电话:0731-84327658; E-mail:zggrkz2002@yahoo.com.cn