

· 专家共识 ·

烟雾病和烟雾综合征诊断与治疗 中国专家共识(2017)

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

烟雾病是一种病因不明的、以双侧颈内动脉末端及大脑前动脉、大脑中动脉起始部慢性进行性狭窄或闭塞为特征,并继发颅底异常血管网形成的一种脑血管疾病。1969 年,由日本学者 Suzuki 和 Takaku^[1]首先报道。由于这种颅底异常血管网在脑血管造影图像上形似“烟雾”,故称为“烟雾病”。烟雾状血管是扩张的穿通动脉,起着侧支循环的代偿作用,是该病的重要特征。烟雾病在东亚国家高发,且有一定的家族聚集性,遗传因素可能参与发病,在女性多发,有儿童和青壮年 2 个高峰发病年龄,脑缺血和颅内出血是该病的 2 种主要危害,总体上儿童和成年患者均以脑缺血为主,而颅内出血多见于成年患者^[2-10]。近年来,烟雾病在我国的发病率和患病率有逐渐上升的趋势,但在诊断和治疗上仍存在诸多争议,尤其是该病与烟雾综合征的鉴别主要依赖于数十种伴发疾病的排除,临床实践中缺乏可操作性且存在一定的法律风险。有鉴于此,我们共同商讨制定了关于烟雾病和烟雾综合征诊疗的中国专家共识。

诊 断

一、背景和证据

烟雾病和烟雾综合征的临床表现复杂多样。脑缺血最为常见,可表现为短暂性脑缺血发作(transient ischemic attack, TIA)、可逆性缺血性神经功能障碍(reversible ischemic neurologic deficit, RIND)或脑梗死,其中 TIA 常由情绪紧张、哭泣、剧烈运动或进食热辣食物等诱发。自发性颅内出血多见于成年患者,主要原因是烟雾状血管或合并的微动脉瘤破裂出血,以脑室内出血或脑实质出血破入

脑室最为常见,也可见基底节区或脑叶血肿,单纯蛛网膜下腔出血较少见。神经功能障碍与脑缺血或颅内出血部位等相关。其他临床表现还包括认知功能障碍、癫痫、不随意运动或头痛等。

辅助检查对疾病确诊、病情评估和治疗决策具有重要意义。脑血管造影是诊断烟雾病和烟雾综合征的金标准,其还可用于疾病分期和手术疗效评价。头颅 CT 和 MRI 可显示脑梗死、颅内出血、脑萎缩、脑室扩大、微出血灶等脑实质损害,有时还可显示颅底异常血管网——基底节出现多发的点状血管流空影^[11-12]。CT 血管成像(CTA)或磁共振血管成像(MRA)可显示与脑血管造影相一致的异常。MRI 平扫结合 MRA 可作为筛选性检查,对无法配合脑血管造影检查者可作为有效的代替手段^[13]。脑血流动力学及脑代谢评估可以提供更为客观的指标,作为临床症状和影像资料的重要补充,对手术方案的选择以及疗效的评估具有重要的参考价值,常用的方法包括氙 CT(Xe-CT)、单光子发射计算机断层显像术(SPECT)、磁共振灌注成像、CT 灌注成像(CTP)及正电子发射计算机断层显像术(PET)等,可以较全面地反映患者的血流动力学损害程度^[14-16]。近年来,烟雾病患者的认知功能受损受到广泛关注,逐渐成为临床评估的重要内容^[17-19]。烟雾病的病变血管处存在特征性的病理变化,有助于诊断和鉴别诊断^[20]。

二、推荐意见

(一)烟雾病和烟雾综合征的诊断依据^[9]

1. 数字减影脑血管造影(DSA)的表现:(1)颈内动脉(ICA)末端和(或)大脑前动脉(ACA)和(或)大脑中动脉(MCA)起始段狭窄或闭塞。(2)动脉相出现颅底异常血管网。(3)上述表现为双侧性,但双侧的病变分期可能不同(分期标准参考表 1)。

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-2346.2017.06.001

通信作者:毛颖,200040 上海,复旦大学附属华山医院神经外科,
Email:Yingmao168@hotmail.com

表 1 烟雾病或烟雾综合征患者的脑血管造影表现分期^[1]

分期(期)	脑血管造影表现
I	颈内动脉末端狭窄,通常累及双侧
II	脑内主要动脉扩张,脑底产生特征性异常血管网(烟雾状血管)
III	颈内动脉进一步狭窄或闭塞,逐步累及大脑中动脉及大脑前动脉;烟雾状血管更加明显
IV	整个 Willis 环甚至大脑后动脉闭塞,颅外侧支循环开始出现;烟雾状血管开始减少
V	IV 期的进一步发展
VI	颈内动脉及其分支完全闭塞,烟雾状血管消失;脑的血供完全依赖于颈外动脉和椎-基底动脉系统的侧支循环

2. MRI 和 MRA 的表现:(1)ICA 末端和(或)ACA 和(或)MCA 起始段狭窄或闭塞。(2)基底节区出现异常血管网(在 1 个扫描层面上发现基底节区有 2 个以上明显的血管流空影时,提示存在异常血管网)。(3)上述表现为双侧性,但双侧的病变分期可能不同(分期标准参考表 2)。

表 2 烟雾病或烟雾综合征患者的磁共振血管成像分期系统^[12]

磁共振血管成像结果	分数(分)
颈内动脉	
正常	0
C1 段狭窄	1
C1 段信号中断	2
颈内动脉消失	3
大脑中动脉	
正常	0
M1 段正常	1
M1 段信号中断	2
大脑中动脉消失	3
大脑前动脉	
A2 段及其远端正常	0
A2 段及其远端信号减少	1
大脑前动脉消失	2
大脑后动脉	
P2 段及其远端正常	0
P2 段及其远端信号减少	1
大脑后动脉消失	2

注:大脑半球左侧和右侧单独计算总分、独立评价

3. 确诊烟雾病需排除的合并疾病:动脉粥样硬化、自身免疫性疾病(如系统性红斑狼疮、抗磷脂抗体综合征、结节性周围动脉炎、干燥综合征)、脑膜

炎、多发性神经纤维瘤病、颅内肿瘤、Down 综合征、头部外伤、放射性损伤、甲状腺功能亢进、特纳综合征、Alagille 综合征、Williams 综合征、努南综合征、马凡综合征、结节性硬化症、先天性巨结肠、I 型糖原贮积症、Prader-Willi 综合征、肾母细胞瘤、草酸盐沉积症、镰状细胞性贫血、Fanconi 贫血、球形细胞增多症、嗜酸细胞肉芽肿、II 型纤维蛋白原缺乏症、钩端螺旋体病、丙酮酸激酶缺乏症、蛋白质缺乏症、肌纤维发育不良、成骨不全症、多囊肾、口服避孕药以及药物中毒(如可卡因)等。

4. 对诊断有指导意义的病理学表现:(1)在 ICA 末端及其附近发现内膜增厚并引起管腔狭窄或闭塞,通常双侧均有;增生的内膜内偶见脂质沉积。(2)构成 Willis 动脉环的主要分支血管均可见由内膜增厚所致的程度不等的管腔狭窄或闭塞;内弹力层不规则变厚或变薄断裂以及中膜变薄。(3)Willis 动脉环可发现大量的小血管(开放的穿通支及自发吻合血管)。(4)软脑膜处可发现小血管网状聚集。

(二) 诊断标准

1. 烟雾病的诊断标准:(1)成人患者具备上述诊断依据中的 1 或 2 + 3 可做出确切诊断。(2)儿童患者单侧脑血管病变 + 3 可做出确切诊断。(3)无脑血管造影的尸检病例可参考诊断依据中的 4。

值得注意的是,由于影像技术的限制,使用 MRI/MRA 做出烟雾病的诊断只推荐应用于儿童及其他无法配合进行脑血管造影检查的患者,在评估自发代偿及制定手术方案等方面更应慎重。

2. 烟雾综合征的诊断标准:单侧或双侧病变[可同时或单纯累及大脑后动脉(PCA)系统],伴发上述诊断依据中所列的合并疾病者为烟雾综合征,或称之为类烟雾病。

(三) 鉴别诊断

1. 单侧烟雾病:定义为成人单侧病变而无上述诊断依据 3 中所列合并疾病者,可向烟雾病进展。

2. 疑似烟雾病:定义为单侧或双侧病变而无法确切排除诊断依据 3 中所列合并疾病者。

烟雾病与烟雾综合征的鉴别缺乏分子标志物或其他特征性的客观指标,主要依赖形态学特征以及数十种伴发疾病的排除,这在临床上缺乏可操作性。而大多数情况下二者在治疗原则上并无明显差异。为减少不必要的麻烦和争议,为患者提供确实有效的治疗或随访建议,本专家共识对疑似烟雾病的诊治意见参考烟雾病和烟雾综合征。

(四) 疾病分期

建议采用广泛接受的 Suzuki 分期^[1], 根据脑血管造影表现将烟雾病分为 6 期(表 1), 双侧的病分期可能不同。典型的发展过程多见于儿童患者, 而且可以停止在任何阶段。

对于采用 MRI/MRA 进行诊断的患者, 可参考表 2。在该评估系统中, 对 MRA 结果进行简单评分后统计总分, 总分 0~1 分定义为 I 期, 相当于 DSA 分期的 I 和 II 期; 2~4 分为 2 期, 相当于 DSA 分期的 III 期; 5~7 分为 3 期, 相当于 DSA 分期的 IV 期; 8~10 分为 4 期, 对应于 DSA 分期的 V 期和 VI 期。

(五) 其他

(1) 脑血管造影作为术前诊断以及术后随访的重要手段, 应包含双侧颈外动脉的超选造影, 对侧支代偿的详细评估有利于选择最佳的手术方案和评估手术疗效。(2) 建议将脑血流动力学评估作为术前检查及术后随访的常规内容, 其能为病情评估和治疗决策提供更为客观的指标, 作为临床症状和影像资料的重要补充。

治 疗

一、背景与证据

(一) 药物治疗

对烟雾病目前尚无确切有效的药物^[21-22], 但对于处在慢性期患者或烟雾综合征患者, 针对卒中危险因素或合并疾病的某些药物治疗可能是有益的, 如血管扩张剂、抗血小板聚集药物及抗凝药等, 但需要警惕药物的不良作用。日本 2012 年新指南推荐口服抗血小板聚集药物治疗缺血型烟雾病, 但缺乏充分的临床依据, 而且值得注意的是, 长期服用阿司匹林等抗血小板聚集药物可能导致缺血型向出血型转化, 一旦出血后不易止血, 对患者预后不利。

(二) 外科治疗

颅内血管重建手术是烟雾病和烟雾综合征的主要治疗方法^[23-35], 可有效防治缺血性卒中。近年来, 其降低出血风险的疗效也逐渐得到证实。一项多中心前瞻性随机对照临床研究表明, 脑血管重建手术能将 5 年再出血率从 31.6% 降低至 11.9%^[36], 国际上多家中心报道的结果与此相似^[37-40]。因此, 对于该病不论是出血型或缺血型, 主流观点越来越倾向于采取积极的手术策略。关于手术时机, 因为该病呈进展性病程, 目前较一致的观点是一旦确诊应尽早手术, 但应避开脑梗死或颅内出血的急性期, 具体时间间隔存在较大争议, 应根据病变范围和严

重程度等作出决策, 一般为 1~3 个月。

血管重建术式主要包括 3 类: 直接血管重建手术^[23]、间接血管重建手术及联合手术^[24,26-30]。(1) 直接血管重建手术包括: ①颞浅动脉 - MCA 分支吻合术, 最常用; 颞浅动脉 - ACA 或颞浅动脉 - PCA 吻合术可作为补充或替代, 当 MCA 动脉分支过于纤细或者缺血区位于 ACA 或 PCA 分布区时选择应用; ②枕动脉或耳后动脉 - MCA 分支吻合术, 在颞浅动脉细小时可以选用; ③枕动脉 - PCA 吻合术, 主要改善 PCA 分布区的血流灌注, 较少应用。(2) 间接血管重建手术的方式很多, 较常用的包括: 脑 - 硬脑膜 - 动脉血管融合术 (encephalo-duro-arterio-synangiosis, EDAS)、脑 - 肌肉血管融合术 (encephalo-myo-synangiosis, EMS)、脑 - 肌肉 - 动脉血管融合术 (encephalo-myo-arterio-synangiosis, EMAS)、脑 - 硬脑膜 - 动脉 - 肌肉血管融合术 (encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis, EDAMS)、脑 - 硬膜 - 肌肉 - 血管融合术 (encephalo-duro-myo-synangiosis, EDMS)、多点钻孔术 (multiple burr holes, MBH) 以及大网膜移植术 (omental transplantation, OT) 等。(3) 联合手术是直接和间接血管重建手术的组合。目前, 各种手术方式的疗效报道不一, 且存在较大争议^[41-44], 缺乏高质量的循证医学证据。

二、推荐意见

(一) 非手术治疗

建议对基础疾病或合并疾病进行积极的药物治疗, 对卒中的危险因素进行有效的控制和管理。

(二) 手术指征

主要包括: (1) Suzuki 分期 ≥ II 期 (V~VI 期患者, 存在尚未建立自发代偿的颈外动脉分支者)。(2) 有与疾病相关的脑缺血 (如 TIA、RIND、脑梗死、认知功能障碍、癫痫及头痛等) 临床表现, 或陈旧性脑梗死、微小出血灶、脑白质变性、脑萎缩等缺血相关的脑实质损害。(3) 与疾病相关的颅内出血, 排除其他原因。(4) 存在脑血流动力学损害的证据。(5) 排除其他手术禁忌证。

(三) 手术时机以及方式的选择

1. 脑梗死或颅内出血急性期: 应根据实际情况选择保守治疗或急诊手术以及具体的手术方式。急诊手术设计和实施过程应当为二期直接血管重建手术提供良好的条件, 建议: (1) 尽可能将可用于血管重建的动脉保护完好, 包括颞浅动脉、枕动脉、脑膜中动脉等供体血管以及可作为受体血管的脑表面动脉。(2) 严密封闭硬脑膜, 以防止脑表面与周围组

织发生粘连。(3)如二期血管重建手术可能性较小时,建议同时行颞肌贴敷术及硬脑膜翻转贴敷或其他形式的间接血管重建手术。

2. 手术时机:建议诊断明确后尽早行颅内外血管重建手术。但在近期有脑梗死、颅内出血或颅内感染等情况时推迟手术也是合理的,具体时间间隔尚无定论。

3. 脑血管重建术式的选择:(1)不推荐对疾病的狭窄性病变进行血管内干预,包括球囊扩张或支架成形术^[45-46]。(2)手术方式的选择应根据患者的一般情况、临床和影像学特征、血流动力学、代谢评估结果以及术者擅长的手术方法等多种因素综合考虑。联合手术可能具有更好的近期和远期效果,所以计划开展烟雾病治疗的医院和个人应该具备实施 2 种术式的能力。(3)对于术前已经形成的颅内外自发吻合血管(如脑膜中动脉或颞浅动脉等)应予以保护完好。(4)伴发动脉瘤的治疗:①Willis 环动脉瘤建议采用血管内治疗或显微外科夹闭直接处理^[47];②周围型动脉瘤,如短时间内反复出血,建议直接栓塞或显微外科切除;如无出血迹象也可行颅内外血管重建手术并密切随访,此类动脉瘤有术后自发闭塞的可能^[48]。

围手术期管理

一、背景和证据

烟雾病和烟雾综合征患者是脑血管病患者中耐受手术能力最差的一类,尤其是儿童患者,故围手术期的管理至关重要^[49-53]。脑血管重建手术的主要并发症包括:脑梗死、癫痫及 RIND 等。尤其是后者,近年来报道越来越多,许多学者发现,直接血管重建术后的过度灌注可能是其主要原因,甚至可能导致颅内出血,故认为降压治疗可能是有效且必要的^[54-56];但也有学者认为,这是术后重建血流与原有血流竞争所致,在颅内出现“局部高灌注,全脑低灌注”的矛盾状态,贸然大幅度降低血压可能是危险的,尤其是对未经手术治疗的同侧半球,可能增加其脑梗死的风险^[57-58]。此外,有的临床中心在烟雾病术后会使用抗凝、抗聚药物以减少吻合口微血栓形成,其中阿司匹林最为常用,也有临床医师偏向于使用低分子肝素。但围手术期抗凝、抗聚治疗有一定的出血风险,应用与否尚无定论。

二、推荐意见

1. 术前应该对患者进行充分的评估,包括影像学评估、血流动力学评估等,以制定最佳的手术方

案,控制安全合理的手术时间及临时阻断时间。

2. 血压、血容量以及二氧化碳分压等血气指标是围手术期的重点监控指标。需神经外科、麻醉科及重症监护等多学科的协作。

3. 出现术后神经功能障碍时应仔细寻找病因,确诊为过度灌注时,应在保证循环容量和较低血黏滞度等指标的基础上,适当降低血压,以达到既能降低局部高灌注又不造成严重全脑低灌注的目标,切勿贸然大幅度降压。

4. 抗凝、抗聚药物的应用对降低围手术期缺血性卒中可能是有益的,但可能增加出血的风险,尤其是对出血型患者的应用指征尚无定论。

5. 围手术期应强调对癫痫的防治,疼痛及情绪的管控可能有助于降低卒中风险,尤其是儿童患者。

随访策略

一、背景和证据

烟雾病和烟雾综合征的临床表现轻重不一,脑血管造影表现分为 6 期,是进展性疾病^[59]。因此,一旦确诊应当对患者进行终身随访。单侧烟雾病有可能进展为双侧的典型烟雾病,也应该加强随访^[60-61]。

二、推荐意见

(1)告知患者该病有进展的可能,即使是在成功的脑血管重建手术后仍有发生卒中的风险。(2)参与随访的临床医师应当是对烟雾病熟知的神经外科或神经内科医师。(3)至少对患者进行每年 1 次的终身随访。(4)影像学随访建议包括脑实质及脑血管评估,如头部 MRI、MRA 或 CTA 或 DSA 等,血管检查建议包含颈外动脉系统。(5)单侧烟雾病患者应当每年进行 1 次头颅 CTA 或 MRA 随访,以评估疾病的进展情况,至少持续 3~5 年。(6)建议对烟雾病患者进行动态的血流动力学及代谢评估随访,如 Xe-CT、SPECT、磁共振灌注成像、CTP 或 PET 等。

手术治疗的资质认证

推荐意见:(1)病例数较少的医院(每年手术治疗烟雾病患者 < 10 例)建议接收患者后,尽早将其转移到综合实力较强、经验丰富的大型医学中心(每年手术治疗烟雾病患者 > 50 例)。(2)严格执行卫生部《神经外科诊疗技术管理规范》,落实医师的考核和资格认证制度,对拟从事烟雾病和烟雾综合征治疗的医师进行严格培训,应该同时具备直接和间血管重建手术的能力,使其能胜任该类疾病的治疗。(3)对有资质的神经外科医师每年至少进行

1 次相关的继续教育培训,保证知识更新。

声明 本专家共识是基于目前已有文献报道的阶段认识,需要随着诊治技术的进步不断完善。仅供临床医师在诊治过程中参考,不具备法律功效,同时不排除尚未列入共识的个体化的成功诊治经验。

共同执笔 徐斌、顾宇翔

共识专家组成员(按姓氏汉语拼音排序)

陈劲草(武汉大学中南医院)、陈亮(复旦大学附属华山医院)、段炼(解放军三〇七医院)、顾宇翔(复旦大学附属华山医院)、洪涛(南昌大学第一附属医院)、焦力群(首都医科大学宣武医院)、康德智(福建医科大学附属第一医院)、刘翼(四川大学华西医院)、刘志雄(中南大学湘雅医院)、罗祺(吉林大学第一附属医院)、马妍(首都医科大学宣武医院)、毛颖(复旦大学附属华山医院)、王林(浙江大学医学院附属第二医院)、王嵘(首都医科大学附属北京天坛医院)、王硕(首都医科大学附属北京天坛医院)、王中(苏州大学第一附属医院)、徐斌(复旦大学附属华山医院)、杨咏波(南京大学医学院附属鼓楼医院)、喻博(中国医科大学附属盛京医院)、张东(首都医科大学附属北京天坛医院)、张鸿祺(首都医科大学宣武医院)、张建民(浙江大学医学院附属第二医院)、赵元立(首都医科大学附属北京天坛医院)、朱巍(复旦大学附属华山医院)、祝新根(南昌大学第二附属医院)

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] Kuroda S, Houkin K. Moyamoya disease: current concepts and future perspectives[J]. Lancet Neurol, 2008,7(11):1056-1066. DOI: 10.1016/S1474-4422(08)70240-0.
- [3] Duan L, Bao XY, Yang WZ, et al. Moyamoya disease in China: its clinical features and outcomes[J]. Stroke, 2012,43(1):56-60. DOI: 10.1161/STROKEAHA.111.621300.
- [4] Miao W, Zhao PL, Zhang YS, et al. Epidemiological and clinical features of moyamoya disease in Nanjing, China[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2010,112(3):199-203. DOI: 10.1016/j.clineuro.2009.11.009.
- [5] Kim T, Lee H, Bang JS, et al. Epidemiology of Moyamoya Disease in Korea: Based on National Health Insurance Service Data[J]. J Korean Neurosurg Soc, 2015,57(6):390-395. DOI: 10.3340/jkns.2015.57.6.390.
- [6] Piao J, Wu W, Yang Z, et al. Research progress of moyamoya disease in children[J]. Int J Med Sci, 2015,12(7):566-575. DOI: 10.7150/ijms.11719.
- [7] Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome [J]. N Engl J Med, 2009,360(12):1226-1237. DOI: 10.1056/NEJMr0804622.
- [8] Smith ER, Scott RM. Spontaneous occlusion of the circle of Willis in children: pediatric moyamoya summary with proposed evidence-based practice guidelines[J]. J Neurosurg Pediatr, 2012,9(4):353-360. DOI: 10.3171/2011.12.PEDS1172.
- [9] Research Committee on the Pathology and Treatment of Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis, Health Labour Sciences Research Grant for Research on Measures for Intractable Diseases. Guidelines for diagnosis and treatment of moyamoya disease (spontaneous occlusion of the circle of Willis)[J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2012,52(5):245-266.
- [10] Sun XS, Wen J, Li JX, et al. The association between the ring finger protein 213 (RNF213) polymorphisms and moyamoya disease susceptibility: a meta-analysis based on case-control studies[J]. Mol Genet Genomics, 2016,291(3):1193-1203. DOI: 10.1007/s00438-016-1172-5.
- [11] Matsushige T, Kraemer M, Schlamann M, et al. Ventricular microaneurysms in moyamoya angiopathy visualized with 7T MR angiography[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2016,37(9):1669-1672. DOI: 10.3174/ajnr.A4786.
- [12] Kikuta K, Takagi Y, Nozaki K, et al. The presence of multiple microbleeds as a predictor of subsequent cerebral hemorrhage in patients with moyamoya disease[J]. Neurosurgery, 2008,62(1):104-111, discussion 111-112. DOI: 10.1227/01.NEU.0000311067.41239.E6.
- [13] Houkin K, Nakayama N, Kuroda S, et al. Novel magnetic resonance angiography stage grading for moyamoya disease[J]. Cerebrovasc Dis, 2005,20(5):347-354. DOI: 10.1159/000087935.
- [14] Tanaka Y, Nariai T, Nagaoka T, et al. Quantitative evaluation of cerebral hemodynamics in patients with moyamoya disease by dynamic susceptibility contrast magnetic resonance imaging-comparison with positron emission tomography[J]. J Cereb Blood Flow Metab, 2006,26(2):291-300. DOI: 10.1038/sj.jcbfm.9600187.
- [15] Federau C, Christensen S, Zun Z, et al. Cerebral blood flow, transit time, and apparent diffusion coefficient in moyamoya disease before and after acetazolamide[J]. Neuroradiology, 2017, 59(1):5-12. DOI: 10.1007/s00234-016-1766-y.
- [16] Nakagawara J. Reconsideration of hemodynamic cerebral ischemia using recent PET/SPECT studies [J]. Acta Neurochir Suppl, 2016,123:99-108. DOI: 10.1007/978-3-319-29887-0_14.
- [17] Lei Y, Li YJ, Guo QH, et al. Postoperative executive function in adult moyamoya disease: a preliminary study of its functional anatomy and behavioral correlates [J]. J Neurosurg, 2017, 126(2):527-536. DOI: 10.3171/2015.12.JNS151499.
- [18] Lei Y, Li Y, Ni W, et al. Spontaneous brain activity in adult patients with moyamoya disease: a resting-state fMRI study[J]. Brain Res, 2014,1546:27-33. DOI: 10.1016/j.brainres.2013.12.022.
- [19] Shim KW, Park EK, Kim JS, et al. Cognitive Outcome of Pediatric Moyamoya Disease[J]. J Korean Neurosurg Soc, 2015, 57(6):440-444. DOI: 10.3340/jkns.2015.57.6.440.
- [20] Takagi Y, Kikuta K, Nozaki K, et al. Histological features of middle cerebral arteries from patients treated for Moyamoya disease [J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2007,47(1):1-4.
- [21] Jang DK, Lee KS, Rha HK, et al. Bypass surgery versus medical treatment for symptomatic moyamoya disease in adults [J]. J Neurosurg, 2016;1-11. DOI: 10.3171/2016.8.JNS152875.
- [22] 刘兴炬, 张东, 王硕, 等. 手术与保守治疗烟雾病患者的单中心长期随访观察[J]. 中华医学杂志, 2012,92(9):604-607. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2012.09.009.
- [23] Kuroda S, Houkin K. Bypass surgery for moyamoya disease: concept and essence of surgical techniques[J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2012,52(5):287-294.
- [24] Matsushima T, Fukui M, Kitamura K, et al. Encephalo-duroarterio-synangiosis in children with moyamoya disease[J]. Acta Neurochir (Wien), 1990,104(3-4):96-102.
- [25] Ren B, Zhang ZS, Liu WW, et al. Surgical outcomes following encephaloduroarteriosynangiosis in adult moyamoya disease associated with Type 2 diabetes[J]. J Neurosurg, 2016,125(2):308-314. DOI: 10.3171/2015.7.JNS15218.

- [26] 段炼, 咸鹏, 杨伟中, 等. 硬膜动脉血管吻合术治疗儿童烟雾病[J]. 中国临床神经外科杂志, 2009, 14(1): 4-7.
- [27] Xu B, Song DL, Mao Y, et al. Superficial temporal artery-middle cerebral artery bypass combined with encephalo-duro-myo-synangiosis in treating moyamoya disease: surgical techniques, indications and midterm follow-up results [J]. Chin Med J (Engl), 2012, 125(24): 4398-4405.
- [28] 徐斌, 宋冬雷, 毛颖, 等. 颅内外血管吻合结合间接血管重建治疗烟雾病[J]. 中华神经外科杂志, 2009, 25(2): 102-105. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-2346.2009.02.004.
- [29] 徐斌, 宋冬雷, 毛颖, 等. 颞浅动脉-大脑中动脉吻合术结合脑-硬脑膜-肌肉血管融合术治疗烟雾病[J]. 中国脑血管病杂志, 2007, 4(10): 445-448. DOI: 10.3969/j.issn.1672-5921.2007.10.004.
- [30] 张岩, 赵飞, 张东, 等. 直接血运重建术联合颅骨多点钻孔治疗儿童缺血型烟雾病[J]. 中华医学杂志, 2015, 95(27): 2202-2204. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2015.27.021.
- [31] Scott RM, Smith JL, Robertson RL, et al. Long-term outcome in children with moyamoya syndrome after cranial revascularization by pial synangiosis [J]. J Neurosurg, 2004, 100(2 Suppl Pediatrics): 142-149. DOI: 10.3171/ped.2004.100.2.0142.
- [32] Guzman R, Lee M, Achrol A, et al. Clinical outcome after 450 revascularization procedures for moyamoya disease. Clinical article [J]. J Neurosurg, 2009, 111(5): 927-935. DOI: 10.3171/2009.4.JNS081649.
- [33] Narisawa A, Fujimura M, Tominaga T. Efficacy of the revascularization surgery for adult-onset moyamoya disease with the progression of cerebrovascular lesions [J]. Clin Neurol Neurosurg, 2009, 111(2): 123-126. DOI: 10.1016/j.clineuro.2008.09.022.
- [34] Veeravagu A, Guzman R, Patil CG, et al. Moyamoya disease in pediatric patients: outcomes of neurosurgical interventions [J]. Neurosurg Focus, 2008, 24(2): E16. DOI: 10.3171/FOC/2008/24/2/E16.
- [35] Fujimura M, Tominaga T. Lessons learned from moyamoya disease: outcome of direct/indirect revascularization surgery for 150 affected hemispheres [J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2012, 52(5): 327-332.
- [36] Miyamoto S, Yoshimoto T, Hashimoto N, et al. Effects of extracranial-intracranial bypass for patients with hemorrhagic moyamoya disease: results of the Japan Adult Moyamoya Trial [J]. Stroke, 2014, 45(5): 1415-1421. DOI: 10.1161/STROKEAHA.113.004386.
- [37] Wan M, Duan L. Recent progress in hemorrhagic moyamoya disease [J]. Br J Neurosurg, 2015, 29(2): 189-191. DOI: 10.3109/02688669.2014.976177.
- [38] Huang Z, Ding X, Men W, et al. Clinical features and outcomes in 154 patients with haemorrhagic moyamoya disease: comparison of conservative treatment and surgical revascularization [J]. Neurol Res, 2015, 37(10): 886-892. DOI: 10.1179/1743132815Y.0000000073.
- [39] Jiang H, Ni W, Xu B, et al. Outcome in adult patients with hemorrhagic moyamoya disease after combined extracranial-intracranial bypass [J]. J Neurosurg, 2014, 121(5): 1048-1055. DOI: 10.3171/2014.7.JNS132434.
- [40] 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. DOI: 10.1136/jnnp-2012-302236.
- [41] Houkin K, Kuroda S, Ishikawa T, et al. Neovascularization (angiogenesis) after revascularization in moyamoya disease. Which technique is most useful for moyamoya disease? [J]. Acta Neurochir (Wien), 2000, 142(3): 269-276.
- [42] Houkin K, Nakayama N, Kuroda S, et al. How does an-giogenesis develop in pediatric moyamoya disease after surgery? A prospective study with MR angiography [J]. Childs Nerv Syst, 2004, 20(10): 734-741. DOI: 10.1007/s00381-004-0971-x.
- [43] Kim H, Jang DK, Han YM, et al. Direct bypass versus indirect bypass in adult moyamoya angiopathy with symptoms or hemodynamic instability: a meta-analysis of comparative studies [J]. World Neurosurg, 2016, 94: 273-284. DOI: 10.1016/j.wneu.2016.07.009.
- [44] Pandey P, Steinberg GK. Neurosurgical advances in the treatment of moyamoya disease [J]. Stroke, 2011, 42(11): 3304-3310. DOI: 10.1161/STROKEAHA.110.598565.
- [45] Khan N, Dodd R, Marks MP, et al. Failure of primary percutaneous angioplasty and stenting in the prevention of ischemia in Moyamoya angiopathy [J]. Cerebrovasc Dis, 2011, 31(2): 147-153. DOI: 10.1159/000320253.
- [46] El-Hakam LM, Volpi J, Mawad M, et al. Angioplasty for acute stroke with pediatric moyamoya syndrome [J]. J Child Neurol, 2010, 25(10): 1278-1283. DOI: 10.1177/0883073809357471.
- [47] Chen Y, Dai D, Fang Y, et al. Endovascular treatment of ruptured large or wide-neck basilar tip aneurysms associated with moyamoya disease using the stent-assisted coil technique [J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2015, 24(10): 2229-2235. DOI: 10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2015.05.024.
- [48] Ni W, Xu F, Xu B, et al. Disappearance of aneurysms associated with moyamoya disease after STA-MCA anastomosis with encephaloduro myosynangiosis [J]. J Clin Neurosci, 2012, 19(3): 485-487. DOI: 10.1016/j.jocn.2011.05.036.
- [49] Funaki T, Takahashi JC, Takagi Y, et al. Unstable moyamoya disease: clinical features and impact on perioperative ischemic complications [J]. J Neurosurg, 2015, 122(2): 400-407. DOI: 10.3171/2014.10.JNS14231.
- [50] Sakamoto T, Kawaguchi M, Kurehara K, et al. Risk factors for neurologic deterioration after revascularization surgery in patients with moyamoya disease [J]. Anesth Analg, 1997, 85(5): 1060-1065.
- [51] Parry T, Martin TW, Siddiqui S. Moyamoya disease: a review of the disease and anesthetic management [J]. J Neurosurg Anesthesiol, 2011, 23(2): 100-109. DOI: 10.1097/ANA.0b013e3181f84fac.
- [52] Soriano SG, Sethna NF, Scott RM. Anesthetic management of children with moyamoya syndrome [J]. Anesth Analg, 1993, 77(5): 1066-1070.
- [53] Vendrame M, Kaleyias J, Lodenkemper T, et al. Electroencephalogram monitoring during intracranial surgery for moyamoya disease [J]. Pediatr Neurol, 2011, 44(6): 427-432. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2011.01.004.
- [54] Hayashi T, Shirane R, Fujimura M, et al. Postoperative neurological deterioration in pediatric moyamoya disease: watershed shift and hyperperfusion [J]. J Neurosurg Pediatr, 2010, 6(1): 73-81. DOI: 10.3171/2010.4.PEDS09478.
- [55] Fujimura M, Mugikura S, Kaneta T, et al. Incidence and risk factors for symptomatic cerebral hyperperfusion after superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis in patients with moyamoya disease [J]. Surg Neurol, 2009, 71(4): 442-447. DOI: 10.1016/j.surneu.2008.02.031.
- [56] Kohama M, Fujimura M, Mugikura S, et al. Temporal change of 3-T magnetic resonance imaging/angiography during symptomatic cerebral hyperperfusion following superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis in a patient with adult-onset moyamoya disease [J]. Neurosurg Rev, 2008, 31(4): 451-455; discussion 455. DOI: 10.1007/s10143-008-0147-3.
- [57] Tu XK, Fujimura M, Rashad S, et al. Uneven cerebral hemodynamic change as a cause of neurological deterioration in the acute stage after direct revascularization for moyamoya disease: cerebral hyperperfusion and remote ischemia caused by the watershed shift [J]. Neurosurg Rev, 2017, In press. DOI: 10.1007/s10143-017-0845-9.
- [58] Cho H, Jo KI, Yu J, et al. Low flow velocity in the middle cerebral artery predicting infarction after bypass surgery in adult moyamoya disease [J]. J Neurosurg, 2017, 126(5): 1573-1577.

- DOI: 10.3171/2016.3.JNS152256.
- [59] Kuroda S, Ishikawa T, Houkin K, et al. Incidence and clinical features of disease progression in adult moyamoya disease [J]. Stroke, 2005, 36 (10): 2148-2153. DOI: 10.1161/01.STR.0000182256.32489.99.
- [60] Kelly ME, Bell-Stephens TE, Marks MP, et al. Progression of unilateral moyamoya disease: A clinical series [J]. Cerebrovasc Dis, 2006, 22(2/3):109-115. DOI: 10.1159/000093238.
- [61] Zhang Q, Wang R, Liu Y, et al. Clinical features and long-term outcomes of unilateral moyamoya disease [J]. World Neurosurg, 2016, 96:474-482. DOI: 10.1016/j.wneu.2016.09.018.
- (收稿:2017-05-11)
(本文编辑:张学锋)

· 病例报告 ·

肺癌头皮下转移二例

马荣花 苏国新 李永谦

例1男,78岁。主因右顶部肿物2个月入院。体格检查见右侧顶部皮肤一直径约3cm的类圆形肿物,质硬,呈淡红色,可活动。局部头发脱落,可见毛囊、汗腺开口。双侧瞳孔正大等圆,对光反射灵敏。肢体活动正常。胸部CT提示左侧肺癌、支气管炎(图1)。诊断为左肺下叶肺癌,支气管炎。行头皮肿物切除,术中见肿瘤位于头皮下软组织,与头皮组织边界清楚。病理学结果提示头皮下中分化鳞癌(图1)。

例2男,66岁。主因右颞部头皮下肿物逐渐增大3个月入院。体格检查见右侧颞部皮下一直径约3cm肿物,边界清楚。血钙水平为3.92 mmol/L,给予降钙素治疗。CT提示左侧肺门占位(图2),左侧肾上腺占位,胸、腰、骨盆多处骨质破坏,考虑肺癌多处转移。诊断为左肺中央型鳞癌IV期。行头皮肿物切除。病理学结果提示头皮下中-高分化鳞癌(图2),皮肤结构正常,切缘未见受侵。术后给予化疗。

讨 论

肺癌的临床表现主要为原发肿瘤引起,包括咳嗽、咯血、

发热、体质量下降。亦可表现为肺外胸内转移引起的胸痛、吞咽困难、上腔静脉综合征等,侵犯中枢神经系统、骨骼系统等导致的相应症状和体征,以及副瘤综合征表现。

原发性肺癌较常见,现已成为恶性肿瘤病死率最高的肿瘤之一。肺癌的转移严重影响患者的预后。目前认为肺癌的转移是一个复杂的过程,主要包括肺癌细胞离开原发灶、进入淋巴系统和血液系统、远处生长等方面,与肿瘤的生物学特性密切相关。此过程受肿瘤细胞和宿主环境等因素的影响。肺癌的转移率约为30%。肺癌的远处转移常出现于多个脏器,包括骨、脑、肝、肾上腺以及对侧肺等,预后不佳。

临床上头皮肿物术前检查多较简单,且以头皮肿物为首发症状的肺癌患者较少见,故易漏诊。因此,详细询问病史,全面地进行检查对于尽早发现病灶有重要的意义。

(收稿:2016-08-23 修回:2017-04-08)

(本文编辑:刘岩红 孙丽娜)

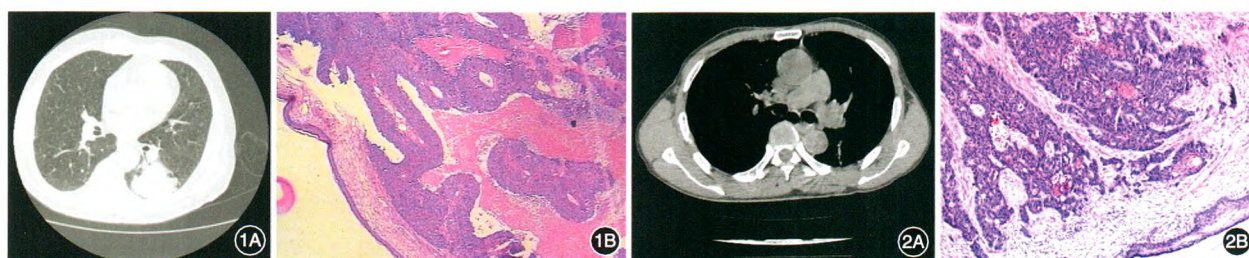


图1 例1的CT及病理学资料 A.胸部CT见左侧肺部占位性病变,提示左侧肺癌;B.病理学结果提示头皮下中分化鳞癌,肿瘤与皮肤结构分界清楚(HE染色×100) 图2 例2的CT及病理学资料 A.胸部CT见左侧肺门占位性病变,提示左侧肺癌;B.病理学结果提示头皮下中-高分化鳞癌,肿瘤与皮肤结构分界清楚(HE染色×100)

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-2346.2017.06.002

作者单位:053000 河北省衡水市,哈励逊国际和平医院神经外科

通信作者:李永谦,Email:hbhslyq64@126.com