

· 论著 ·

颞浅动脉贴敷术治疗儿童烟雾病的疗效分析

王伟伟¹ 谢仕刚¹ 刘渤¹ 韩晓¹ 岳喜赞¹ 古龙¹ 张东² 王广宇¹

全文二维码

¹ 山东大学附属儿童医院(济南市儿童医院)神经外科, 济南 250022; ² 首都医科大学附属北京天坛医院神经外科, 北京 100050

通信作者: 王广宇, Email: wgywjc@163.com

【摘要】 目的 探讨颞浅动脉贴敷术治疗儿童烟雾病的临床疗效。**方法** 回顾性分析 2020 年 1 月至 2022 年 8 月山东大学附属儿童医院神经外科收治的 18 例(28 侧手术)烟雾病患者临床资料, 通过手术成功率、术后并发症发生率、临床症状改善情况及影像学变化等指标, 评估颞浅动脉贴敷术治疗儿童烟雾病的临床疗效。**结果** 18 例患儿共完成 28 侧颞浅动脉贴敷手术, 手术成功率 100%; 术后无一例出现新发脑出血、脑梗塞、癫痫发作等严重并发症, 1 例术后出现运动性失语、张口困难, 1 例首次手术后出现短暂言语不清、对侧手术后出现一过性面部抽动, 1 例术后因情绪激动出现右上肢一过性无力; 均经对症处理或积极床旁康复治疗好转。术后 3 个月颅脑 CT 血管造影及 MRI 提示出现新生血管, 脑灌注明显改善。随访 3~31 个月, 改良 Rankin 评分量表评级结果显示, 0 级 13 例, 1 级 3 例, 2 级 1 例, 4 级 1 例。**结论** 颞浅动脉贴敷术治疗低龄儿童烟雾病成功率高, 并发症少, 临床表现及脑血流改善明显, 疗效确切。

【关键词】 烟雾病; 动脉, 外科学; 治疗结果; 儿童

DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202212018-012

Efficacy of superficial temporal artery dressing for Moyamoya disease in children

Wang Weiwei¹, Xie Shigang¹, Liu Bo¹, Han Xiao¹, Yue Xizan¹, Gu Long¹, Zhang Dong², Wang Guangyu¹¹ Department of Neurosurgery, Municipal Children's Hospital, Affiliated Children's Hospital of Shandong University, Jinan 250022, China; ² Department of Neurosurgery, Affiliated Beijing Tiantang Hospital, Capital Medical University, Beijing 100050, China

Corresponding author: Wang Guangyu, Email: wgywjc@163.com

【Abstract】 Objective To explore the clinical efficacy of superficial temporal artery dressing for Moyamoya disease (MMD) in children. **Methods** From January 2020 to August 2022, the clinical data were retrospectively reviewed for 18 hospitalized MMD children at Affiliated Children's Hospital of Shandong University. Clinical efficacies were evaluated by success rate, postoperative complication rate, improvements of clinical symptoms and changes of imaging features. **Results** A total of 28 operations were completed successfully. During hospitalization, there was no occurrence of such serious complications as cerebral hemorrhage, cerebral infarction or seizure. However, one child of motor aphasia failed to open mouth. One case of had brief slurred speech after an initial operation and developed transient facial tics after contralateral operation. And another child developed transient weakness of right upper arm due to emotional agitation. Cranial MRA after Month 3 hinted at neovascularization. Cerebral perfusion significantly improved. During a follow-up period of (3 - 31) month, mRS grade was 0 ($n=13$), 1 ($n=3$), 2 ($n=1$) and 4 ($n=1$). **Conclusions** For MMD in children, superficial temporal artery patching offers a high success rate, few complications, obvious symptomatic improvements and a definite efficacy.

【Key words】 Moyamoya Disease; Arteries, Surgery; Treatment Outcome; Child

DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202212018-012

烟雾病的病因目前尚不明确, 是以双侧颈内动脉末端、大脑中动脉和大脑前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。扩张的穿通动脉在脑血管造

影中形似烟雾,故名烟雾病。东亚国家发病率明显高于其他地区^[1]。烟雾病在儿童及成人中发病特点不同。成人常表现为出血,治疗上以颞浅动脉-大脑中动脉搭桥为主,旨在达到直接重建血运的目的。儿童以脑缺血发作多见,包括短暂性缺血发作、可逆性神经功能障碍及脑梗死等。搭桥手术对于儿童血管条件及手术者操作能力的要求较高,直接重建血运手术很难在临床普遍开展。国际烟雾病治疗指南指出,间接重建血运治疗儿童烟雾病具有良好效果。近年来山东大学附属儿童医院神经外科采取颞浅动脉贴敷术治疗儿童缺血性烟雾病 18 例(28 侧),随访显示患儿临床症状明显改善,现报道如下。

资料与方法

一、研究对象

回顾性分析 2020 年 1 月至 2022 年 8 月本院收治的所有烟雾病患者临床资料。病例纳入标准:①年龄 ≤ 12 岁;②接受颞浅动脉贴敷手术治疗;③临床资料完整。排除标准:①其他明确原因致颅内血管闭塞;②诊断烟雾病而未行手术治疗;③在外院实施手术。本研究经山东大学附属儿童医院伦理委员会审批通过(SDFE-IRB/T-2024019),患儿家长均知情并签署知情同意书。

按照上述纳排标准,本研究共纳入 18 例患儿(28 侧手术),男 7 例、女 11 例,年龄 1 岁 6 个月至 11 岁,双侧 16 例(其中 2 例于外院完成一侧手术)、单侧 2 例。21 侧临床表现为头痛、失语、抽搐发作、突发一侧肢体麻木、无力或智力发育落后,7 侧对侧手术时未明显发病。均经颅脑 MRI 及核磁共振造影(magnetic resonance angiography, MRA)、颅脑 CT 血管造影(CT angiography, CTA)和(或)全脑血管造影检查(digital subtraction angiography, DSA)确诊烟雾病。

二、围手术期管理

全面评估患儿一般情况与发育情况,完善颅脑

MRI + MRA、脑血流灌注、CTA、心电图等检查,了解脑缺血程度、血管代偿及颞浅动脉发育情况,必要时完善颅脑 DSA、智力发育评估、心脏超声等。对急性发作入院的患儿予甘露醇、激素以及营养神经、补液等治疗,保证每日生理需要量,监测基础血压。对病情平稳者择期手术,急性发作者于发病 2 周后手术。患儿术前均监测基础血压,每日 2 次,供术中麻醉参考。术后常规监测血压,注意补液、多饮水。

三、手术方法及要点

(一)选择贴敷血管

患儿麻醉及备皮完成后于体表定位颞浅动脉起始部及顶支、额支走行,一般选择顶支为目的血管,标记血管长度 8 ~ 10 cm(图 1)。

(二)颞浅血管分离

显微镜下锐性分离血管周围结缔组织,达到裸血管程度(图 1B),保留一根侧支血管,用临时动脉瘤夹止血,其余侧支血管予电凝离断。手术过程中用 3% 罂粟碱明胶海绵贴敷以预防及减轻血管痉挛。分离 8 ~ 10 cm 血管备用。

(三)骨窗的设计

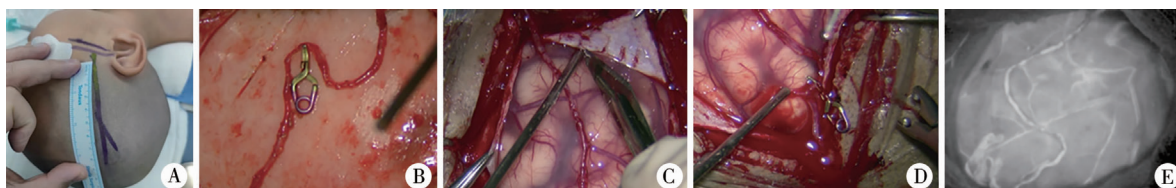
沿颞浅动脉顶支走行方向切开颞肌、骨膜,在颅骨上于分离血管起始部与末端位置钻孔两处,用铣刀铣下 4 cm × 6 cm 骨瓣,扩大咬除骨孔,避免后期嵌顿血管。

(四)硬膜翻转及血管贴敷

十字形剪开硬脑膜,并放射状剪成宽约 1 cm 的长条状,硬脑膜内层尖刀划开渗血(图 1C),将长条状硬脑膜翻转覆盖于脑皮层表面。打开侧支临时血管夹并分别夹闭血管远端及近端,观察双向血流是否通畅(图 1D),术中荧光证实颞浅动脉通畅(图 1E),侧支予电凝止血。将颞浅血管迂曲贴敷于脑表面,还纳骨瓣,注意骨孔处用明胶海绵保护血管。

四、随访及观察指标

分别于出院后 1、3、6 个月门诊复查,此后通过门诊或电话随访。记录患儿出院后临床症状改善



注 A:术前标记颞浅动脉长度;B:分离颞浅动脉裸血管;C:硬脑膜内层划开渗血;D:打开血管夹,观察双向血流;E:术中荧光验证血管通畅

图 1 1 例烟雾病患者颞浅动脉贴敷手术过程图

Fig. 1 Marking of superficial temporal artery

情况,并采用改良 Rankin 评分量表(modified Rankin scale,mRS)评估患儿预后。

结 果

18 例共进行 28 侧颞浅动脉贴敷手术。再次对侧手术于首次手术后 3~6 个月进行,其中 4 例尚未进行对侧手术。单侧手术时间 2.5~3.0 h,显微镜手术时间 90~120 min。

手术过程均顺利,麻醉后血压均未低于术前基础血压,出血量 10~15 mL,均未输血。术后颅脑 CTA 及 MRI+MRA 复查提示贴敷血管显影良好,无一例出现新发脑出血、脑梗塞、癫痫发作等严重并发症;1 例术后出现小面积脑水肿,未伴发颅高压及其他神经功能障碍;1 例术后出现运动性失语、张口困难,予床旁康复及营养神经治疗后,于出院前明显改善;1 例首次手术后出现短暂言语不清、对侧手术后出现一过性面部抽动;1 例术后因情绪激动出现右上肢一过性无力,经对症处理后好转,未再发作。

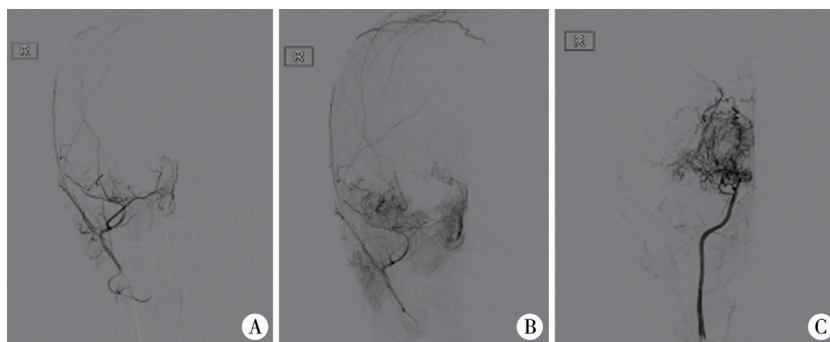
术后随访 3~31 个月。mRS 评级:0 级 13 例,1

级 3 例,2 级 1 例,4 级 1 例。1 例智力发育落后伴多发脑软化灶患儿出院后予系统康复治疗,智力发育评估由轻度至中度发育迟缓变为边缘状态;1 例因偏瘫入院患儿手术后经系统康复治疗仍未见改善,且随诊期间患儿因长时间未进食水而再次出现癫痫发作,于当地医院行保守治疗后好转,术后 3 个月复查颅脑 MRA 提示出现新生血管,脑灌注不同程度改善。

典型病例:患儿 4 岁,诊断双侧烟雾病,以右侧为主,手术前后均完善颅脑 DSA、MRA、脑血流灌注等检查,均提示大脑前、中动脉闭塞,颅底血管代偿性增生,双侧皮层血流减少,术后 3 个月复查见新生血管,右侧脑灌注改善(图 2—图 4)。

讨 论

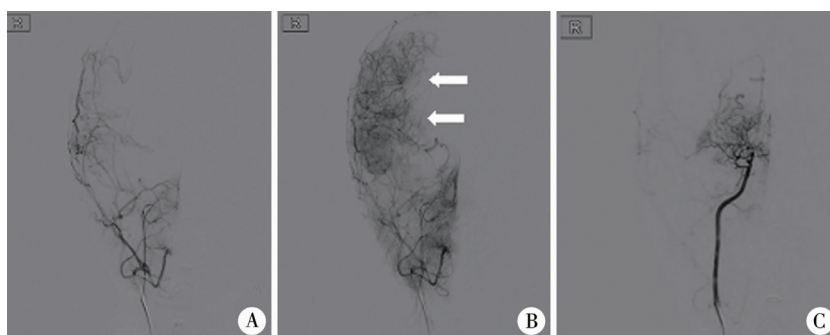
烟雾病是一种慢性进行性脑血管疾病,患儿发生脑缺血或出血后可造成不同程度的神经功能损害。目前烟雾病以手术治疗为主,包括直接重建血运、间接重建血运和联合手术。直接重建血运包括颞浅动脉-大脑中/前动脉血管吻合、枕动脉-大脑



注 A:颈外动脉造影早期;B:颈外动脉造影末期;C:颈内动脉造影

图 2 1 例双侧烟雾病患儿行右侧手术前完善脑血管造影检查,提示颈外动脉未提供颅内代偿

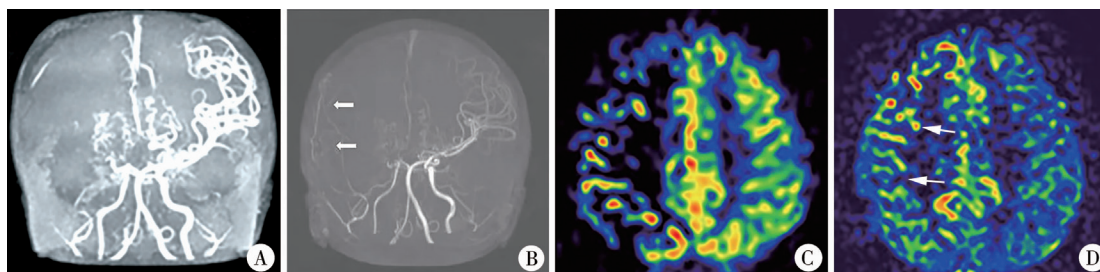
Fig.2 A child with bilateral moyamoya disease underwent cerebral angiography prior to right operation,indicating that external carotid artery failed to provide intracranial compensation



注 A:颈外动脉造影早期;B:颈外动脉造影中期;C:颈内动脉造影

图 3 1 例双侧烟雾病患儿术后 3 个月复查脑血管造影,提示颞浅动脉贴敷术后颅内产生新生血管(箭头所示)

Fig.3 Cerebrovascular angiography at Month 3 post-operation in the above child, indicating that intracranial neovascularization occurred in superficial temporal artery



注 A:右侧大脑血供较少; B:右侧手术后3个月颅脑 MRA 提示右侧大脑出现新生血管(箭头所示); C:患儿右侧手术前 MRI 脑灌注成像提示右侧大脑低灌注; D:右侧手术后3个月 MRI 脑灌注成像提示右侧大脑灌注量明显增加(箭头所示)

图4 1例双侧烟雾病患儿右侧手术前及术后3个月颅脑 MRI、MRA 检查结果
Fig.4 Right cranial MRI examinations at pre-operation and Month 3 post-operation

后动脉血管吻合等,通过增加脑血流以降低脑卒中及脑出血的再发生率^[2]。成人以直接重建血运为主,脑缺血卒中的发生率更低,但间接和直接血运重建的远期 mRS 改善率并无差异^[3-4]。由于儿童血管较为纤细,为提高手术成功率常联合硬脑膜翻转、颞肌贴敷、颅骨多点钻孔等方法,随访均取得确切疗效^[5-8]。Bot 等^[9]回顾性分析 6 例(11 侧)3 岁以下行搭桥联合颞肌贴敷手术患儿资料,平均随访 4 年,临床症状明显改善,但以上患儿均基于脑卒中严重、急需改善脑灌注而选择血管吻合;孙宁等^[10]完成了 18 例血管直径 0.6~1.0 mm 的颞浅动脉-大脑中动脉搭桥术,最小年龄为 5 岁。仇诚等^[11]建议搭桥血管直径不小于 0.8 mm。但本中心收治的烟雾病患儿以 5 岁以下居多,年龄最小者仅 1 岁 6 个月,血管条件相对较差,开展直接血运重建手术难度较大。

绝大多数烟雾病患儿可通过颅脑 MRI + MRA、CTA 确诊。儿童的直接血管重建术需行全脑血管造影了解吻合血管的情况,且有一定的辐射危害。此外,血管吻合对于手术能力及设备的要求较高,在临床普遍开展较为困难。Kim 等^[12]认为,无论行颞浅动脉贴敷手术还是颞浅动脉贴敷联合搭桥手术,均能形成良好的颅外血运代偿,可以改善烟雾病患儿预后。

直接血管重建术能够在短时间内迅速改善脑血流,但亦可导致高灌注综合征而发生脑卒中、出血、癫痫等严重并发症。儿童烟雾病联合手术可最大程度提供血管代偿条件,创伤较大。此外,由于儿童颅腔容积较小,颞肌贴敷可在一定程度上产生占位效应^[13]。如术后合并脑水肿则增加颅高压风险。此外,颞肌贴敷还有诱发癫痫的可能。颞浅动脉贴敷术在提供血管代偿能力的同时可规避上述风险,但脑血流改善是一个平稳且缓慢的过程。烟雾病进展缓慢,儿童代偿能力较强,即使出现脑血

流下降,患儿也可能有一段时间的无症状期。Li 等^[14]通过分析烟雾病患儿手术后血管再生能力的相关因素发现,年龄是脑血管再生能力的独立影响因素,年龄越大血管再生能力越弱。儿童脑脊液中生长因子含量较高,血管再生能力强,颅外血管基本能够满足脑血流供应。目前认为缺血性烟雾病患儿血管重建手术应选择在脑卒中发生 1~3 个月后进行,然而儿童极少发生严重脑卒中,往往为一过性脑灌注不足,故我们选择在急性期后 2 周进行间接血管重建,我们的体会是,急性期后手术与择期手术病例的术后恢复情况及长期随访结果无明显差异。

对于烟雾病患儿的围手术期管理,血压监测是一项重要工作,尤其麻醉后血压应不低于基础血压,以满足脑供血。患儿术前禁饮、禁食或仅禁食状态下行检查时应及时补液,手术麻醉亦应避免血压大幅度下降。术中分离颞浅动脉时要求充分剔除周围结缔组织,达到裸血管程度,剥除血管外膜,不仅可保证血管通畅,增加血流量,而且血管拉直变长也能够更充分地贴敷于脑表面。Li 等^[14]通过一项前瞻性研究发现,在搭桥手术患者中,剥除供体血管外膜组病例的脑血流增幅及收缩期峰值均高于对照组,剥除血管外膜可改善搭桥血管血流动力学。但剥离过程中可能伤及血管,需电凝止血时应尽量降低双极电凝镊的输出功率。血管分离长度一般为 8~10 cm,迂曲铺展于脑表面,可增加供血机会。硬脑膜内层用尖刀划开渗血,为血管再生提供营养支持。考虑颞肌断端内部血流细小,存在诱发癫痫、占位效应、颞部塌陷影响美观等不利因素,因而不提倡颞肌贴敷^[13]。本组术中吲哚菁绿血管造影及术后颅脑 CTA 均证实贴敷血管通畅,患儿术后均未出现卒中、出血、癫痫发作等严重并发症,出院后复查颅脑 MRI + MRA 或 CTA,少数患儿术后 3 个月脑血管造影可见新生血管。术后长期随访

中,除 1 例偏瘫患儿术后 4 个月肌力无改善外,其余患儿恢复良好。张伟等^[15]报道脑-硬膜-动脉血管融通术后临床症状无改善的 13 例烟雾病患儿经多点颅骨钻孔手术治疗,临床症状得到减轻或缓解,随访 6 个月好转率为 53.85%,未手术组好转率为 14.28%。目前本中心尚无相关治疗经验。

综上,烟雾病属于慢性进展性疾病,一般双侧发病,儿童患者部分为单侧,随着年龄增长对侧才逐渐出现病变^[16]。不同手术方式均可使患儿获益,颞浅动脉贴敷手术式简单,学习曲线短,手术成功率高,可为低年龄烟雾病患儿带来确切的手术疗效。但目前本中心病例数较少,随访时间较短,缺少充分的循证医学证据,未来仍需积累更多病例治疗经验。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 王伟伟负责数据收集、论文撰写;谢仕刚、刘渤、韩晓负责论文设计;岳喜赞、古龙负责文献检索、数据收集;王广宇、张东负责研究结果分析与讨论;王广宇负责对文章知识性内容进行审阅

参 考 文 献

- [1] Hayashi K, Horie N, Suyama K, et al. An epidemiological survey of moyamoya disease, unilateral moyamoya disease and quasi-moyamoya disease in Japan [J]. Clin Neurol Neurosurg, 2013, 115(7):930-933. DOI:10.1016/j.clineuro.2012.09.020.
- [2] Li QF, Gao YL, Xin WQ, et al. Meta-analysis of prognosis of different treatments for symptomatic moyamoya disease [J]. World Neurosurg, 2019, 127:354-361. DOI:10.1016/j.wneu.2019.04.062.
- [3] Deng XF, Gao FL, Zhang D, et al. Effects of different surgical modalities on the clinical outcome of patients with moyamoya disease: a prospective cohort study [J]. J Neurosurg, 2018, 128(5):1327-1337. DOI:10.3171/2016.12.JNS162626.
- [4] Deng XF, Gao FL, Zhang D, et al. Direct versus indirect bypasses for adult ischemic-type moyamoya disease: a propensity score-matched analysis [J]. J Neurosurg, 2018, 128(6):1785-1791. DOI:10.3171/2017.2.JNS162405.
- [5] Giustini AJ, Stone SA, Ramamoorthy C. Moyamoya disease in children and its anesthetic implications: a review [J]. Paediatr Anaesth, 2020, 30(11):1191-1198. DOI:10.1111/pan.14001.
- [6] Lee S, Rivkin MJ, Kirton A, et al. Moyamoya disease in children: results from the international pediatric stroke study [J]. J Child Neurol, 2017, 32(11):924-929. DOI:10.1177/08830738171718730.
- [7] Lee SB, Lee S, Cho YJ, et al. Monitoring cerebral perfusion changes using arterial spin-labeling perfusion MRI after indirect revascularization in children with moyamoya disease [J]. Korean J Radiol, 2021, 22(9):1537-1546. DOI:10.3348/kjr.2020.1464.
- [8] 曹磊, 何秉征, 尤浩君, 等. 颞浅动脉-大脑中动脉搭桥术联合颞肌贴敷或颞浅动脉贴敷治疗烟雾病的疗效对比分析 [J]. 中华神经外科杂志, 2022, 38(2):171-176. DOI:10.3760/cma.j.cn112050-20210429-00209.
- [9] Bot GM, Burkhardt JK, Gupta N, et al. Superficial temporal artery-to-middle cerebral artery bypass in combination with indirect revascularization in moyamoya patients ≤ 3 years of age [J]. J Neurosurg Pediatr, 2018, 23(2):198-203. DOI:10.3171/2018.9.PEDS18224.
- [10] 孙宁, 赵岩, 杨新宇. 颞浅动脉-大脑中动脉的直接搭桥术治疗低龄(5~11岁)儿童烟雾病 11 例 [J]. 中华脑血管病杂志(电子版), 2021, 15(4):242-246. DOI:10.11817/j.issn.1673-9248.2021.04.009.
- [11] Sun N, Zhao Y, Yang XY. Superficial temporal artery-middle cerebral artery direct bypass surgery in prepubertal children with moyamoya disease [J]. Chin J Cerebrovasc Dis (Electron Ed), 2021, 15(4):242-246. DOI:10.11817/j.issn.1673-9248.2021.04.009.
- [12] 仇诚, 张燕平, 余志强, 等. 烟雾病颅内血管重建术后新生血管能力的相关因素分析 [J]. 临床神经外科杂志, 2022, 19(4):381-386. DOI:10.3969/j.issn.1672-7770.2022.04.005.
- [13] Qiu C, Zhang YP, Yu ZQ, et al. Analysis of related factors of neovascularization after extracranial and extracranial vascular reconstruction in moyamoya disease [J]. J Clin Neurosurg, 2022, 19(4):381-386. DOI:10.3969/j.issn.1672-7770.2022.04.005.
- [14] Kim SK, Cho BK, Phi JH, et al. Pediatric moyamoya disease: an analysis of 410 consecutive cases [J]. Ann Neurol, 2010, 68(1):92-101. DOI:10.1002/ana.21981.
- [15] Kinugasa K, Mandai S, Kamata I, et al. Surgical treatment of moyamoya disease: operative technique for encephalo-duro-arterio-myo-synangiosis, its follow-up, clinical results, and angiograms [J]. Neurosurgery, 1993, 32(4):527-531. DOI:10.1227/00006123-199304000-00006.
- [16] Li X, Huang Z, Wu MX, et al. Effect of adventitial dissection of superficial temporal artery on the outcome of superficial temporal artery-middle cerebral artery bypass in moyamoya disease [J]. Aging Dis, 2017, 8(4):384-391. DOI:10.14336/AD.2016.1115.
- [17] 张伟, 张树民, 李星光, 等. 多点颅骨钻孔手术治疗儿童缺血型烟雾病 EDAS 术后未缓解患者 [J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2014, 13(2):159-162.
- [18] Zhang W, Zhang SM, Li XG, et al. Multiple burr-hole operation for pediatric ischemic moyamoya disease after EDAS operation without remission [J]. Chin J Neurosurg Dis Res, 2014, 13(2):159-162.
- [19] Church EW, Bell-Stephens TE, Bigder MG, et al. Clinical course of unilateral moyamoya disease [J]. Neurosurgery, 2020, 87(6):1262-1268. DOI:10.1093/neuros/nyaa284.

(收稿日期:2022-12-07)

本文引用格式:王伟伟, 谢仕刚, 刘渤, 等. 颞浅动脉贴敷手术治疗儿童烟雾病的疗效分析 [J]. 临床小儿外科杂志, 2024, 23(4):367-371. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202212018-012.

Citing this article as: Wang WW, Xie SG, Liu B, et al. Efficacy of superficial temporal artery dressing for Moyamoya disease in children [J]. J Clin Ped Sur, 2024, 23(4):367-371. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202212018-012.