

DOI:10.16781/j.0258-879x.2016.05.0601

## 烟雾病的影像学研究进展

刘 日, 田 冰, 陆建平\*

第二军医大学长海医院放射科, 上海 200433

**[摘要]** 烟雾病是一种原因不明的慢性进行性脑血管疾病, 发病率具有明显的种族特征, 主要发生在东亚, 中国为高发地区之一。目前烟雾病的发病机制仍未明确, 且临床特征缺乏特异性, 早期及不典型患者诊断较为困难。研究表明血流重建手术可以阻止烟雾病患者的缺血进程, 但并未有足够的证据表明其对出血型烟雾病有足够的治疗价值。影像学是脑血管疾病包括烟雾病的主要诊断、评估及随访复查的手段, 主要包括形态学及功能学成像。本文就各种影像学方法在烟雾病中的应用现状及进展进行综述。

**[关键词]** 烟雾病; 形态学成像; 功能学成像

**[中图分类号]** R 743 **[文献标志码]** A **[文章编号]** 0258-879X(2016)05-0601-07

### Progress of imaging for moyamoya disease

LIU Ri, TIAN Bing, LU Jian-ping\*

Department of Radiology, Changhai Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200433, China

**[Abstract]** Moyamoya disease (MMD) is a chronic progressive cerebrovascular disease with its reason remaining unclear; the disease has different morbidities among different races, with East Asia countries including China having higher incidence. The pathogenesis of MMD is still unclear and the clinical characteristics lack specificity, making it difficult for early diagnosis. Researches have shown that revascularization surgery can slow down the ischemic process, but no sufficient evidence indicates that revascularization surgery can be used for hemorrhagic MMD. Imaging approaches, including morphological and functional imaging, are the main diagnosis, evaluation and follow-up method for cerebrovascular diseases. This review aimed to summarize the application and research on multiple imaging methods for MMD.

**[Key words]** moyamoya disease; morphological imaging; functional imaging

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2016, 37(5): 601-607]

烟雾病是一种原因不明的慢性进行性脑血管疾病, 主要的特征为颈内动脉分叉部周围血管的狭窄-闭塞伴有颅底异常增生血管网形成<sup>[1]</sup>。与颅内动脉粥样硬化等脑血管疾病不同, 手术治疗是烟雾病的主要治疗方法。目前烟雾病的发病机制仍未明确, 且患者的临床症状缺乏特异性, 对于不典型烟雾病尤其是早期烟雾病诊断仍较困难。尽管影像学是烟雾病诊断、术前评估及术后随访复查的主要手段, 但目前临床上应用于烟雾病的影像学方法较多, 且各有其优点与不足。本文主要对烟雾病的影像学成像方法(主要包括形态学及功能学成像)及表现进行综述。

### 1 烟雾病的形态学成像

形态学的成像主要评估脑组织及脑血管的形态学改变。烟雾病的诊断主要基于脑血管系统的改变, 因此对于脑血管的评估尤为重要; 而脑组织的成像有助于判断脑血管改变引起的脑组织缺血或出血部位及范围。脑血管的成像方法包括目前公认的“金标准”数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)、计算机断层血管成像(computer tomography angiography, CTA)、磁共振血管造影(magnetic resonance angiography, MRA)及多普勒超声, 脑组织的成像方法则主要为CT及磁共振成像(magnetic resonance imaging,

**[收稿日期]** 2015-08-30 **[接受日期]** 2015-12-29

**[作者简介]** 刘 日, 硕士生, E-mail: liuri007@126.com

\* 通信作者 (Corresponding author). Tel: 021-81873226, E-mail: cjr.lujianping@vip.163.com

MRI)的头颅平扫及增强。近年来评估脑血管壁改变的高分辨率磁共振管壁成像的应用使得烟雾病的形态学评估更加细微与精确。

1.1 脑血管成像 DSA 是烟雾病诊断和评估的“金标准”,不仅可以较为精确地评估颈内动脉末端周围血管的狭窄-闭塞程度,更可以对颅底烟雾状血管的生成及其他途径的侧支循环进行较为准确地评估。Suzuki 和 Takaku<sup>[2]</sup>于 1969 年提出了基于 DSA 的烟雾病分型方法(即 Suzuki 分级),主要基于颈内动脉末端周围血管狭窄程度、狭窄累及范围及颅底烟雾状血管增生的程度将烟雾病分为 0~6 级:0 级为无血管异常;1 级为颈内动脉末端狭窄;2 级为烟雾状代偿血管开始形成;3 级为进行性的颈内动脉狭窄及烟雾样血管代偿增加;4 级为颈外动脉代偿开始形成;5 级为颈外动脉代偿逐渐增加及烟雾状血管代偿减少;6 级为颈内动脉完全闭塞,烟雾状血管消失。Suzuki 分级描述了烟雾病血管病变的全部过程,也反映了疾病的进程,为烟雾病血管评估提供了重要的参考标准,然而其部分分级间存在交叉,导致区分较为困难。在 Suzuki 分级的基础上,Strother 等<sup>[3]</sup>提出了改良的 Suzuki 分级:0 级为无血管异常;1 级为颈内动脉末端轻到中度狭窄,不伴或仅有少量的烟雾状增生血管;2 级指颈内动脉末端重度狭窄且可累及大脑前、中动脉,伴明显增生的血管网;3 级为大脑前、中动脉闭塞,伴明显增生的血管网;4 级指颈外动脉代偿开始形成;5 级为大脑前、中动脉闭塞,不伴或仅出现少许增生的血管网。较传统的分级系统,改良的 Suzuki 分级系统更易实施,且能够在一定程度上预测患者的临床预后<sup>[3]</sup>。除传统的 DSA 外,近年应用于临床的彩色编码定量 DSA 能够定量评估烟雾病血管的改变,从而预测疾病的严重程度<sup>[4]</sup>。

CTA 是目前临床应用较为广泛、便捷的无创血管成像方法,尤其是近年来随着 CT 硬件及软件不断发展,动态容积 CTA(或称为 4D CTA)因较高的密度及时间分辨率被逐渐应用于临床<sup>[5]</sup>。通过一次扫描就可以得到 16 cm 范围的所有脑组织的图像,而容积(非螺旋)的扫描方法使得颅内血管的减影效果更佳,通过一次扫描就可以得到自动脉早期至静脉晚期连续的动态图像,可以清晰地显示血管狭窄或闭塞的部位、形态、范围及程度<sup>[6]</sup>。同时一站

式的成像使得一次扫描就可以得到头颅 CT 平扫加增强、头颅 4D CTA 及全脑灌注计算机断层扫描(whole brain computed tomography perfusion, WBCTP)的图像,可以对烟雾病进行术前及术后的全面评估。Zhang 等<sup>[7]</sup>通过对 39 例烟雾病颅内外血管旁路移植术后行 256 排 CT 扫描,得出 3D CTA 可以对烟雾病术前和术后的血管情况进行较为准确地评估。本课题组也曾对 20 例成人烟雾病血管旁路移植术前及术后(短期及长期)的血管及血流动力学改善情况进行分析,得出 4D CTA 在评估血管旁路移植术旁路血管方面与 DSA 具有较好的一致性<sup>[8]</sup>。尽管文献报道 4D CTA 的有效辐射剂量为 5~6 mSv,用于诊断的 DSA 仅为 2~4.5 mSv<sup>[9]</sup>,但是 4D CTA 通过一次扫描除了评估血管改变之外常常可以得到 CT 平扫及 CT 灌注成像(computed tomography perfusion, CTP),可以较为全面地评估烟雾病脑组织的改变。

MRA 是最早应用于烟雾病血管评估的无创血管成像方法,自 1994 年起 MRA 就作为重要的诊断工具被写入烟雾病的诊断标准中<sup>[10]</sup>。Houkin 等<sup>[11]</sup>提出了新的基于 MRA 的烟雾病评分系统(Houkin 分级):颈内动脉,正常(0 分)、C1 段狭窄(1 分)、C1 段信号不连续(2 分)、C1 段信号未显示(3 分);大脑中动脉,正常(0 分)、M1 段狭窄(1 分)、M1 段信号不连续(2 分)、M1 段信号未显示(3 分);大脑前动脉,A2 段及其远段正常(0 分)、A2 段及其远段信号减少或缺失(1 分)、A2 段及其远段信号未显示(2 分);大脑后动脉,P2 段及其远段正常(0 分)、P2 段及其远段信号减少或缺失(1 分)、P2 段及其远段信号未显示(2 分)。MRA 评分系统则将颈内动脉及大脑前、中、后动脉的评分相加,总和 0~1 分为 1 级、2~4 分为 2 级、5~7 分为 3 级、8~10 分为 4 级。Houkin 分级系统在评估颈内动脉狭窄程度的基础上进一步评估了大脑前、中、后动脉及其远端分支的血流信号。MRA 评分系统与 Suzuki 分级系统具有良好的相关性<sup>[11]</sup>,且具有较高的敏感性和特异性,但其仍然无法涵盖侧支循环的评估。Sugino 等<sup>[12]</sup>将 MRA 分级系统应用于 CTA 的评估,得出烟雾病的 CTA 与 MRA 的 Houkin 评分具有较强的相关性(相关系数为 0.89)。时间分辨 MRA(time resolved MRA, Tr MRA; 或称为 4D MRA)与传统的 3D

MRA 比较,其时间分辨率增加,近年来被广泛应用于心脏及颅内血管的检查,尤其是对颅内动静脉分流疾病的评估与 DSA 具有较高的一致性<sup>[13]</sup>, Tr MRA 在烟雾病血管评估中的应用目前较少,有待于进一步的研究探索。

多普勒超声可以通过对脑动脉血流方向、流速以及频谱形态等的探测来确定血管及分支是否存在狭窄或者闭塞。Chen 等<sup>[14]</sup>通过对 56 例烟雾病患者行多普勒超声检查,发现 20.4% 的患者存在微血栓,微血栓的形成与近期发作的脑缺血症状有关,且可以独立预测脑血管的发生时间,据此推断微血栓可以作为潜在的有临床症状患者的预警信号。Wang 等<sup>[15]</sup>则通过对 17 例成人烟雾病患者术前 2 周及联合术后半年的多普勒超声资料进行分析,得出术后半年桥血管的收缩期峰值速度(peak systolic velocity, PSV)及舒张末期血流速度(end-diastolic velocity, EDV)均低于术前,上颌动脉的 EDV 较术前增加,阻力指数(resistance index, RI)则较术前下降,且桥血管 PSV、EDV 的下降与上颌动脉 RI 的下降无相关性。以此得出多普勒超声可以用于烟雾病术后的随访复查,判断术后疗效。

**1.2 脑实质成像** 烟雾病因脑实质改变的不同分为出血性烟雾病及缺血性烟雾病。出血性烟雾病是烟雾病的重要类型,诊断较为容易,常规的头颅 CT 平扫即可对脑实质的成像状况进行评估,文献报道出血性烟雾病占烟雾病的比例达 21%~56%<sup>[16]</sup>。缺血性烟雾病除了与其他颅内缺血性病变具有相同或相似的影像学表现之外,其重要的特点为 MRI 液体衰减反转恢复(fluid attenuated inversion recovery, FLAIR)序列及增强 T<sub>1</sub>WI 序列图像上的“常春藤征”(即 ivy sign)。Ivy sign 典型的表现为沿软脑膜分布走向的点状或线状高信号影,其形成的原因可能是颈内动脉-大脑前、中动脉主干狭窄-闭塞后,后循环及颈外动脉系统参与代偿大脑皮质的软脑膜血管,也有学者认为是皮质的软脑膜血管充血、水肿、增厚、扩张所致<sup>[17]</sup>。文献报道 ivy sign 对烟雾病的诊断具有较高的特异性,其出现在 70% 的烟雾病中<sup>[18]</sup>,也有报道其出现率高达 97.1%<sup>[19]</sup>。Lee 等<sup>[20]</sup>分析了 12 例烟雾病患者术前及旁路移植术后的图像,得出术后 ivy sign 在不同颅内动脉供血区出现的概率较术前增加,以此推断 ivy sign 可

以作为术后疗效评估的指标之一。Horie 等<sup>[21]</sup>通过对 42 例烟雾病患者术前及旁路移植术后 2、30 d 分别行 FLAIR 扫描,并与灌注图像进行对比,得出 58.8% 的患者术后 2 d ivy sign 增多、30 d 消失,与灌注图像及临床症状表现的高灌注综合征一致,推断得出 ivy sign 可以作为更加简便的预测指标对烟雾病患者旁路移植术后的高灌注综合征进行评估。

**1.3 管壁成像** 烟雾病的诊断主要基于 DSA 的影像学表现,符合 DSA 诊断标准的典型烟雾病诊断并不困难,然而对于早期或者不典型的烟雾病,尤其是合并动脉粥样硬化危险因素烟雾病常规影像学诊断往往较为困难,需要与其他颅内血管疾病尤其是颅内动脉粥样硬化进行鉴别<sup>[22]</sup>。高分辨磁共振管壁成像技术可以对颅内外动脉血管壁的改变进行详细的评估,近年来被广泛应用于颈动脉、大脑中动脉、椎动脉等颅内动脉粥样硬化狭窄斑块的评估。该技术主要用于评估斑块的形态、重塑及强化率,以此判断粥样硬化斑块是否稳定<sup>[23]</sup>,也可用于斑块治疗后疗效的评估<sup>[24]</sup>。

Kim 等<sup>[25]</sup>最早将高分辨磁共振管壁成像技术应用于烟雾病与颅内动脉粥样硬化的鉴别诊断,通过病例报道提出烟雾病与颅内动脉粥样硬化在管壁(斑块)形态及强化率方面具有差别。同年 Kim 等<sup>[26]</sup>对 12 例烟雾病和 20 例颅内动脉粥样硬化的高分辨磁共振管壁成像图像进行分析,得出烟雾病患者的血管外径小于颅内动脉粥样硬化患者,而动脉粥样硬化更多表现为偏心性且强化明显的病变。Ryoo 等<sup>[27]</sup>在对 32 例烟雾病及 16 例颅内动脉粥样硬化患者的高分辨磁共振管壁成像进一步分析后得出,两者的强化模式和分布不同,90.6% 的烟雾病为同心性病变,表现为特征性的大脑中动脉收缩,烟雾病重塑指数及管壁面积均小于动脉粥样硬化。Yuan 等<sup>[28]</sup>则根据 21 例烟雾病患者及 44 例大脑中动脉粥样硬化狭窄患者的高分辨磁共振管壁成像数据,同样得出烟雾病患者的血管外径、管壁厚度小于动脉粥样硬化患者,且更常见同心性狭窄、均匀的信号强度及侧支血管结构;并进一步对烟雾病进行 MRA 分级,通过统计分析得出 MRA 1 级的血管外径与 3 级及 4 级间差异具有统计学意义,但各级别间的管壁厚度则无明显差异。因此,高分辨磁共振管壁成像可用于识别不同类型的大脑中动脉狭窄。

烟雾病的特点是同心性狭窄,均匀的信号强度和侧支血管结构的出现。大脑中动脉病理性收缩是烟雾病进展过程中的一个重要现象<sup>[1]</sup>。

## 2 烟雾病的功能成像

传统的功能成像主要用于评估脑组织的微循环及血流动力学状态,目前应用的影像学方法主要为各种灌注成像方法,如<sup>15</sup>O正电子发射断层摄影(positron emission computed tomography, PET)<sup>[29]</sup>、单光子发射计算机断层显影(single photon emission computed tomography, SPECT)<sup>[30]</sup>、氙-CT(Xenon CT, Xe CT)<sup>[31]</sup>、CTP<sup>[32]</sup>、磁共振灌注成像(perfusion weighted imaging, PWI)<sup>[33]</sup>及动脉自旋标记(arterial spin labeling, ASL)<sup>[34]</sup>。其主要利用脑血容量(cerebral blood volume, CBV)、达峰时间(time to peak, TTP)、脑血流量(cerebral blood flow, CBF)、平均通过时间(mean transit time, MTT)、延迟时间(delay time, DT)、脑血管储备、氧代谢水平等参数评估脑缺血的血流动力学改变的严重程度,亦可用于烟雾病血流重建术后疗效及临床预后的评估。除灌注成像外,目前用于评估烟雾病的功能成像方法还包括血氧水平依赖功能性磁共振成像(blood oxygenation level dependent functional magnetic resonance imaging, BOLD fMRI)<sup>[35]</sup>、弥散张量成像(diffusion tensor imaging, DTI)<sup>[36]</sup>及计算流体力学(computational fluid dynamics, CFD)分析<sup>[37]</sup>等。

2.1 灌注成像 研究表明,大部分临床上表现为复发性短暂性脑缺血发作的儿童及青少年烟雾病患者的血流动力学改变往往较为严重,而大部分脑内或脑室内出血的成人烟雾病患者灌注异常改变则较轻<sup>[29]</sup>。脑血流动力学评估判定的灌注异常是血流重建手术的重要指征,而<sup>15</sup>O-PET是目前确定灌注异常的“金标准”。Kuroda等<sup>[38]</sup>利用<sup>15</sup>O-gas-PET评估12例儿童及30例成人烟雾病术前及旁路移植术后的脑组织灌注,得出80%的无实质性病变的大脑半球氧代谢水平术后出现下降,推测可能是脑组织缺血导致氧代谢水平出现了可逆性的抑制。SPECT、CTP及PWI亦可以较为准确地对烟雾病术前血流动力学状态及术后疗效、术后高灌注综合

征进行评估,且与PET具有较好的一致性,在一定程度上可以作为<sup>15</sup>O-PET脑灌注的替代<sup>[39-41]</sup>。

ASL是一种无需外源性对比剂的MRI灌注成像技术,近年来在烟雾病的评估及与其他灌注方法的对比评估中得到了较为广泛的应用,与多种灌注方法具有较好的一致性。Goetti等<sup>[29]</sup>采用1500ms的标记后延迟时间(post-labeling delay, PLD)比较儿童及青少年烟雾病患者ASL与H<sub>2</sub>[<sup>15</sup>O]-PET评估CBF的一致性,得出二者在儿童及青少年烟雾病患者CBF定性( $\rho=0.77, P<0.001$ )及局部脑血流量(regional cerebral blood flow, rCBF)定量( $r=0.67, P<0.001$ )的评估中均具有较好的一致性。Goetti等<sup>[42]</sup>同样采用了1500ms的PLD比较儿童烟雾病患者ASL与PWI的一致性,得出二者在儿童烟雾病患者CBF( $\rho=0.77, P<0.001$ )及rCBF( $r=0.79, P<0.001$ )的评估中均具有较好的一致性,且敏感性、特异性及准确度分别达到94%、93%及93%。Wang等<sup>[43]</sup>通过对17例烟雾病患者行4个PLD(1500ms/2000ms/2500ms/3000ms)的ASL与CTP检查定性对比,得出多个PLD的ASL与CTP具有较好的一致性。除常规的ASL外,多时相选择性的ASLMRI也可作为一种有效的检测方法对术后吻合口周边血管的血流动力学进行评价。

2.2 其他功能成像 Lei等<sup>[35]</sup>认为烟雾病患者BOLD fMRI检查具有典型的流动频率波动幅度,且与认知功能下降具有相关性。Christen等<sup>[44]</sup>通过对10例烟雾病患者进行梯度回波平面回波成像序列的自发性波动的BOLD扫描(spontaneous fluctuations BOLD, sfBOLD),得出静息态的sfBOLD可以不使用对比剂即得出与TTP图相似的延迟图,且会对功能连接图像造成一定的影响。

Kazumata等<sup>[36]</sup>将DTI技术应用于23例烟雾病患者与23例正常对照者的研究,得出烟雾病患者在扣带回后部出现灰质密度降低,且与血流动力学相关( $P<0.05$ ),其各向异性分数普遍减低、径向扩散系数增大,同时双侧脑白质也观察到一些扩散的存在;扣带皮质白质的各向异性分数( $R=0.54, P<0.0001$ )和径向扩散系数( $R=0.41, P<0.01$ )与灰质密度相关;对额叶白质纤维束的平均各向异性分数、扣带回和顶叶区域处理速度、执行能力、注意

力及工作记忆相关。最终得出烟雾病大脑半球的异常更容易累及白质, 中断的白质纤维束可能在认知功能障碍的发展中起着举足轻重的作用。

Zhu 等<sup>[37]</sup>采用 CFD 对烟雾病旁路移植术后的血流动力学进行分析, 得出旁路血管具有降低流动阻力的重构特征, 旁路血管的初始形态可能会对其血管重塑结果产生显著的影响。

### 3 小 结

烟雾病的诊断基于 DSA 典型的脑血管改变, 近年来逐渐应用于临床的无创血管成像技术包括 CTA、MRA 以及多普勒超声在烟雾病的诊断及评估中起着重要的作用, 且与 DSA 在一定程度上具有较好的一致性。高分辨磁共振管壁成像主要评估脑血管壁的改变, 有助于烟雾病的早期诊断及与颅内动脉粥样硬化的鉴别, 也可用于斑块治疗后疗效的评估。包括 SPECT、CTP、PWI 及 ASL 等在内的灌注成像可以较为准确地对烟雾病术前血流动力学状态及术后疗效、术后高灌注综合征进行评估, 且与“金标准”<sup>15</sup>O-PET 具有较好的一致性。BOLD fMRI、DTI 及 CFD 等的应用也有助于对烟雾病进行进一步评估。

随着烟雾病国内外研究的增多及影像学新技术的临床应用, 烟雾病的血管、微循环及脑组织特征正被越来越多地发掘, 其诊断与评估的广度及深度也在不断增加。如何将影像学新技术与临床、基础研究相结合, 探寻烟雾病的发病机制、病程进展, 评估手术的疗效及手术对病程发展的具体影响, 还需要进一步深入的研究。

### [参 考 文 献]

- [1] Kuroda S, Houkin K. Moyamoya disease: current concepts and future perspectives [J]. *Lancet Neurol*, 2008, 7: 1056-1066.
- [2] Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular “moyamoya” disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain[J]. *Arch Neurol*, 1969, 20: 288-299.
- [3] Strother M K, Anderson M D, Singer R J, Du L, Moore R D, Shyr Y, et al. Cerebrovascular collaterals correlate with disease severity in adult North American patients with moyamoya disease [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2014, 35: 1318-1324.
- [4] Hung S C, Liang M L, Lin C F, Lin C J, Guo W Y, Chang F C, et al. New grading of moyamoya disease using color-coded parametric quantitative digital subtraction angiography[J]. *J Chin Med Assoc*, 2014, 77: 437-442.
- [5] D’Orazio F, Splendiani A, Gallucci M. 320-row detector dynamic 4D-CTA for the assessment of brain and spinal cord vascular shunting malformations. A technical note[J]. *Neuroradiol J*, 2014, 27: 710-717.
- [6] Kortman H G, Smit E J, Oei M T, Manniesing R, Prokop M, Meijer F J. 4D-CTA in neurovascular disease: a review[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2015, 36: 1026-1033.
- [7] Zhang J, Wang J, Geng D, Li Y, Song D, Gu Y. Whole-brain CT perfusion and CT angiography assessment of moyamoya disease before and after surgical revascularization: preliminary study with 256-slice CT[J]. *PLoS One*, 2013, 8: e57595.
- [8] Tian B, Xu B, Liu Q, Hao Q, Lu J. Adult moyamoya disease: 320-multidetector row CT for evaluation of revascularization in STA-MCA bypasses surgery[J]. *Eur J Radiol*, 2013, 82: 2342-2347.
- [9] Manninen A L, Isokangas J M, Karttunen A, Similuoto T, Nieminen M T. A comparison of radiation exposure between diagnostic CTA and DSA examinations of cerebral and cervicocerebral vessels [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2012, 33: 2038-2042.
- [10] Houkin K, Aoki T, Takahashi A, Abe H. Diagnosis of moyamoya disease with magnetic resonance angiography[J]. *Stroke*, 1994, 25: 2159-2164.
- [11] Houkin K, Nakayama N, Kuroda S, Nonaka T, Shonai T, Yoshimoto T. Novel magnetic resonance angiography stage grading for moyamoya disease[J]. *Cerebrovasc Dis*, 2005, 20: 347-354.
- [12] Sugino T, Mikami T, Ohtaki S, Hirano T, Iihoshi S, Houkin K, et al. Assessment of moyamoya disease using multidetector row computed tomography[J]. *J Stroke Cerebrovasc Dis*, 2013, 22: 644-649.
- [13] Hadizadeh D R, Marx C, Gieseke J, Schild H H, Willinek W A. High temporal and high spatial resolution MR angiography (4D-MRA) [J]. *Rofo*, 2014, 186: 847-859.
- [14] Chen J, Duan L, Xu W H, Han Y Q, Cui L Y, Gao S. Microembolic signals predict cerebral ischaemic events in patients with moyamoya disease[J]. *Eur J*

- Neurol, 2014, 21: 785-790.
- [15] Wang Y, Chen L, Wang Y, Pan H, Wang Y, Xu B, et al. Hemodynamic study with duplex ultrasonography on combined (direct/indirect) revascularization in adult moyamoya disease[J]. *J Stroke Cerebrovasc Dis*, 2014, 23: 2573-2579.
- [16] Baba T, Houkin K, Kuroda S. Novel epidemiological features of moyamoya disease[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2008, 79: 900-904.
- [17] Sivrioglu A K, Saglam M, Yildiz B, Anagnostakou V, Kizilkilic O. Ivy sign in moyamoya disease[J]. *Eurasian J Med*, 2016, 48: 58-61.
- [18] Marshall S, Hawley J S, Nyquist P A, Degraba T. The “ivy sign” of adult moyamoya disease [J]. *Neurologist*, 2009, 15: 367-368.
- [19] Kawashima M, Noguchi T, Takase Y, Ootsuka T, Kido N, Matsushima T. Unilateral hemispheric proliferation of ivy sign on fluid-attenuated inversion recovery images in moyamoya disease correlates highly with ipsilateral hemispheric decrease of cerebrovascular reserve[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2009, 30: 1709-1716.
- [20] Lee J K, Yoon B H, Chung S Y, Park M S, Kim S M, Lee do S. The usefulness of the ivy sign on fluid-attenuated intensity recovery images in improved brain hemodynamic changes after superficial temporal artery-middle cerebral artery anastomosis in adult patients with moyamoya disease[J]. *J Korean Neurosurg Soc*, 2013, 54: 302-308.
- [21] Horie N, Morikawa M, Morofuji Y, Hiu T, Izumo T, Hayashi K, et al. De novo ivy sign indicates postoperative hyperperfusion in moyamoya disease[J]. *Stroke*, 2014, 45: 1488-1491.
- [22] Lin R, Xie Z, Zhang J, Xu H, Su H, Tan X, et al. Clinical and immunopathological features of moyamoya disease[J]. *PLoS One*, 2012, 7: e36386.
- [23] Dieleman N, van der Kolk A G, Zwanenburg J J, Harteveld A A, Biessels G J, Luijten P R, et al. Imaging intracranial vessel wall pathology with magnetic resonance imaging: current prospects and future directions[J]. *Circulation*, 2014, 130: 192-201.
- [24] Power S, Matouk C, Casaubon L K, Silver F L, Krings T, Mikulis D J, et al. Vessel wall magnetic resonance imaging in acute ischemic stroke: effects of embolism and mechanical thrombectomy on the arterial wall[J]. *Stroke*, 2014, 45: 2330-2334.
- [25] Kim J M, Jung K H, Sohn C H, Park J, Moon J, Han M H, et al. High-resolution MR technique can distinguish moyamoya disease from atherosclerotic occlusion[J]. *Neurology*, 2013, 80: 775-776.
- [26] Kim Y J, Lee D H, Kwon J Y, Kang D W, Suh D C, Kim J S, et al. High resolution MRI difference between moyamoya disease and intracranial atherosclerosis[J]. *Eur J Neurol*, 2013, 20: 1311-1318.
- [27] Ryoo S, Cha J, Kim S J, Choi J W, Ki C S, Kim K H, et al. High-resolution magnetic resonance wall imaging findings of moyamoya disease [J]. *Stroke*, 2014, 45: 2457-2460.
- [28] Yuan M, Liu Z Q, Wang Z Q, Li B, Xu L J, Xiao X L. High-resolution MR imaging of the arterial wall in moyamoya disease[J]. *Neurosci Lett*, 2015, 584: 77-82.
- [29] Goetti R, Warnock G, Kuhn F P, Guggenberger R, O’Gorman R, Buck A, et al. Quantitative cerebral perfusion imaging in children and young adults with moyamoya disease: comparison of arterial spin-labeling-MRI and H<sub>2</sub> [<sup>15</sup>O]-PET [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2014, 35: 1022-1028.
- [30] Cho W S, Lee H Y, Kang H S, Kim J E, Bang J S, Oh C W. Symptomatic cerebral hyperperfusion on SPECT after indirect revascularization surgery for moyamoya disease[J]. *Clin Nucl Med*, 2013, 38: 44-46.
- [31] Schubert G A, Czabanka M, Seiz M, Horn P, Vajkoczy P, Thomé C. Perfusion characteristics of moyamoya disease: an anatomically and clinically oriented analysis and comparison [J]. *Stroke*, 2014, 45: 101-106.
- [32] Nair A K, Drazin D, Yamamoto J, Boulos A S. Computed tomographic perfusion in assessing postoperative revascularization in moyamoya disease [J]. *World Neurosurg*, 2010, 73: 93-99.
- [33] Li Z, Zhou P, Xiong Z, Ma Z, Wang S, Bian H, et al. Perfusion-weighted magnetic resonance imaging used in assessing hemodynamics following superficial temporal artery-middle cerebral artery bypass in patients with moyamoya disease[J]. *Cerebrovasc Dis*, 2013, 35: 455-460.
- [34] Sugino T, Mikami T, Miyata K, Suzuki K, Houkin K, Mikuni N. Arterial spin-labeling magnetic resonance

- imaging after revascularization of moyamoya disease [J]. *J Stroke Cerebrovasc Dis*, 2013, 22: 811-816.
- [35] Lei Y, Li Y, Ni W, Jiang H, Yang Z, Guo Q, et al. Spontaneous brain activity in adult patients with moyamoya disease: a resting-state fMRI study [J]. *Brain Res*, 2014, 1546: 27-33.
- [36] Kazumata K, Tha K K, Narita H, Kusumi I, Shichinohe H, Ito M, et al. Chronic ischemia alters brain microstructural integrity and cognitive performance in adult moyamoya disease [J]. *Stroke*, 2015, 46: 354-360.
- [37] Zhu F P, Zhang Y, Higurashi M, Xu B, Gu Y X, Mao Y, et al. Haemodynamic analysis of vessel remodelling in STA-MCA bypass for moyamoya disease and its impact on bypass patency [J]. *J Biomech*, 2014, 47: 1800-1805.
- [38] Kuroda S, Kashiwazaki D, Hirata K, Shiga T, Houkin K, Tamaki N. Effects of surgical revascularization on cerebral oxygen metabolism in patients with moyamoya disease: an <sup>15</sup>O-gas positron emission tomographic study [J]. *Stroke*, 2014, 45: 2717-2721.
- [39] Volkan Salanci B, Lay Ergün E, Genc Sel Ç, Yalnizoglu D, Turanlı G. The role of brain perfusion SPECT in moyamoya disease [J]. *Rev Esp Med Nucl Imagen Mol*, 2012, 31: 216-218.
- [40] Rim N J, Kim H S, Shin Y S, Kim S Y. Which CT perfusion parameter best reflects cerebrovascular reserve?: correlation of acetazolamide-challenged CT perfusion with single-photon emission CT in moyamoya patients [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2008, 29: 1658-1663.
- [41] Tanaka Y, Nariai T, Nagaoka T, Akimoto H, Ishiwata K, Ishii K, 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: 291-300.
- [42] Goetti R, O’Gorman R, Khan N, Kellenberger C J, Scheer I. Arterial spin labelling MRI for assessment of cerebral perfusion in children with moyamoya disease: comparison with dynamic susceptibility contrast MRI [J]. *Neuroradiology*, 2013, 55: 639-647.
- [43] Wang R, Yu S, Alger J R, Zuo Z, Chen J, Wang R, et al. Multi-delay arterial spin labeling perfusion MRI in moyamoya disease—comparison with CT perfusion imaging [J]. *Eur Radiol*, 2014, 24: 1135-1144.
- [44] Christen T, Jahanian H, Ni W W, Qiu D, Moseley M E, Zaharchuk G. Noncontrast mapping of arterial delay and functional connectivity using resting-state functional MRI: a study in moyamoya patients [J]. *J Magn Reson Imaging*, 2015, 41: 424-430.

[本文编辑] 魏学丽