

# 可逆性后部脑病综合征患者的临床及影像学表现

唐风云 叶峰 沈轲 周君

可逆性后部脑病综合征(reversible posterior encephalopathy syndrome, RPES)是一种起病急,以迅速发展的血压增高、意识障碍、痫性发作、短暂性神经功能缺损为主要临床表现,MRI显示大脑半球后部脑组织可逆性水肿,经正确和及时治疗后可完全恢复的临床综合征。RPES少见,易误诊、漏诊,但早期诊治预后良好。本次研究回顾性分析中国医科大学绍兴医院神经内科收治的4例RPES患者临床资料及影像学表现。现报道如下。

## 1 资料与方法

1.1 一般资料 收集2011年12月至2015年8月中国医科大学绍兴医院神经内科收治的4例RPES患者的临床资料,其中男性2例、女性2例;年龄为18~50岁,中位年龄35.01岁;均为急性起病且均符合RPES的诊断标准<sup>[1]</sup>。1例既往有多关节疼痛、双手肿胀、雷诺现象病史2年;1例有起病前因带状疱疹静脉输阿昔洛韦针病史;1例有左侧乳腺癌术后病史5年,术后规律并定期复查及术后长期服用来曲唑片辅助化疗,起病前行全脑造影术;1例既往体健,起病无明显诱因。4例患者既往均无高血压病病史。

1.2 方法 回顾性分析本次研究4例RPES患者的临床资料,包括临床表现、实验室检查、影像学检查及预后。

## 2 结果

2.1 临床表现 4例患者均有血压增高、意识障碍、痫性发作、头痛,并有1例患者出现一过性失明症状,其中3例首发表现为癫痫发作、1例为头痛后再癫痫大发作。4例患者在发病阶段均出现血压升高,血压分别为211/122 mmHg、180/120 mmHg、

164/104 mmHg、158/105 mmHg。入院后给予降颅压、降血压等治疗,4例患者癫痫未再发,头痛缓解,有视觉障碍的1例患者在2 d内缓解。随访3月,所有患者均无症状反复。

2.2 实验室检查 血常规检查:4例患者中有1例血小板计数 $58 \times 10^9/L$ ,余3例均正常。2例患者肾功能异常,其中1例肌酐552 mol/L(参考值:44~123 mol/L)、尿素氮22.99 mmol/L(参考值:2.86~8.19 mmol/L);另1例肌酐195 mol/L、尿素氮8.9 mmol/L。自身免疫检测:有1例患者抗核抗体1:320;抗SSA、抗Ro52、抗U1核糖核蛋白抗体、抗核糖体抗体、抗中性粒细胞抗体核周型、抗中性粒细胞抗体胞浆型、蛋白酶-3均阳性。4例患者肝功能、甲状腺功能、肿瘤标志物均正常。2例患者入院后行腰椎穿刺检查,压力、细胞数及蛋白均正常。

2.3 影像学检查 ①头颅CT表现:3例患者表现为双侧顶枕叶白质内低密度灶,1例表现为右侧小脑半球低密度影。②头颅MRI表现:3例患者头颅MRI主要表现为双侧顶枕叶白质内呈长T1长T2值,皮质下白质改变相对显著,病变邻近灰质轻微水肿改变弥散没有受限;1例表现为小脑后部白质脑病,MRI显示T2/FLAIR小脑地图状改变,弥散正常。1月后复查头颅MRI病灶消失。③1例患者接受头颅MRI增强检查病灶无强化。具体影像学图像见图1。

由图1a可见,CT平扫显示双侧枕叶白质密度减低改变。图1b~d分别为T2/FLAIR、DWI及增强T1WI序列MRI成像,可见双侧枕叶白质在T2/FLAIR序列上呈略高信号,但DWI显示弥散正常,增强扫描无强化征象,提示血管性水肿,符合可逆性后部脑病表现。图1e~f为入院后MRIT2/FLAIR和DWI序列,可见双侧额叶及枕叶的血管性水肿。由图1g~h可见,MRI显示T2/FLAIR小脑地图状改变,表现为小脑后

DOI: 10.13558/j.cnki.issn1672-3686.2016.03.034

作者单位:312030 浙江绍兴,中国医科大学绍兴医院神经内科

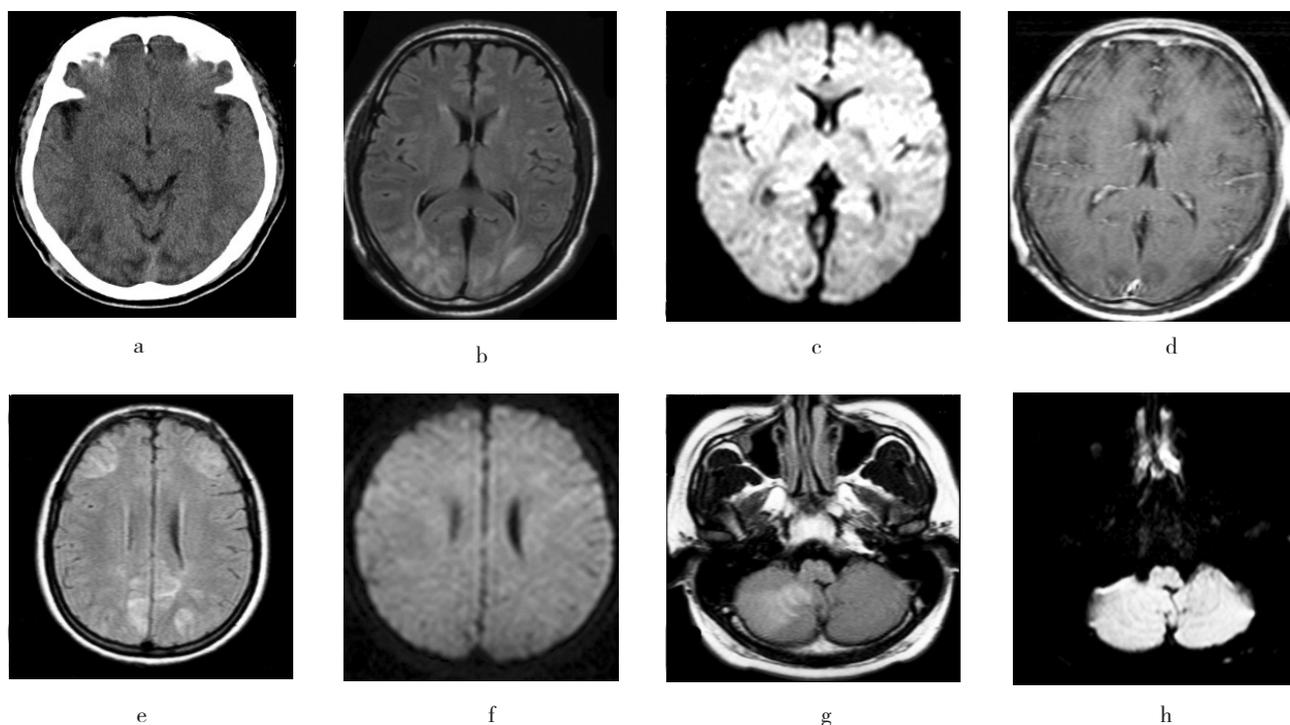


图1 头颅CT平扫及MRI成像

部白质脑病。

2.4 预后 4例患者均给予降颅压、降血压等治疗后,癫痫未再发作,2 d内头痛及失明缓解,未遗留神经系统后遗症。仅有1例患者接受抗癫痫治疗,予卡马西平片0.1 g口服,每三天一次,1月后复查头颅MRI病灶消失后停药,随访3月症状无反复。

### 3 讨论

Hinchey等<sup>[2]</sup>于1996年首次报道一组临床神经影像综合征—可逆性后部白质脑病综合征,但随着MRI技术的不断发展,发现可逆性后部白质脑病综合征也可同时累及灰质及白质,此后Casey等<sup>[3]</sup>将该综合征改称为RPES。RPES是一种以迅速发展的血压增高、意识障碍、痫性发作、短暂性神经功能缺损为主要临床表现,MRI显示大脑半球后部脑组织可逆性水肿,经正确和及时治疗后可完全恢复的临床综合征。RPES的病因多种多样,常见病因有血压急剧升高所致高血压脑病、急性或慢性肾病、子痫以及应用免疫抑制剂或细胞毒性药物等,此外也发现一些新的病因,如结缔组织病、颈动脉内膜剥脱术后、血栓性血小板减少性紫癜、电解质紊乱、感染所致高凝状态、输血、HIV感染、格林-巴利综合征、外伤性颈脊髓损伤、阵发性睡眠性血红蛋白尿症等<sup>[4-6]</sup>。如既往有免疫相关性疾病、应用免疫抑制剂、慢性肾病、严重感染等病史患者以头痛、意识障碍、癫痫

发作及视力改变主诉就诊,监测血压高,需警惕此疾病,需急诊完善头颅MRI检查早期明确诊断。本次研究纳入的患者病因各不同,1例患者有多关节疼痛、双手肿胀、雷诺现象病史2年,入院查抗核抗体1:320、抗U1RNP阳性,考虑病因为混合性结缔组织疾病;1例患者带状疱疹应用阿昔洛韦针3 d后出现头痛、癫痫大发作、视力丧失,考虑为阿昔洛韦针导致肾功能不全,继发高血压病后出现脑血管源性水肿;1例患者为脑血管造影术后出现,表现为突发癫痫大发作、视物模糊,考虑造影剂刺激脑血管痉挛可能;1例患者由于拒绝进一步明确,具体病因不详,考虑血小板减少免疫相关疾病原因。

RPES临床表现为急性或亚急性起病,最常见的神经系统症状为头痛、癫痫发作、意识障碍、视觉异常(视力下降最多见)等四联征。Fugate等<sup>[7]</sup>分析了120例RPES患者中,有74%为癫痫发作、28%为脑病,26%为头痛、20%为视觉障碍。癫痫发作通常是最先及最常出现的临床症状,发作常为全身性强直一阵挛发作,发作前常有视觉先兆或视幻觉,与枕叶癫痫相吻合。多数患者有多次反复发作,但很少发展为癫痫持续状态。本次研究4例患者均为癫痫大发作,给予降压颅压、降血压等治疗后发作缓解。其中1例患者出现一过性视物不清,但眼底检查及瞳孔对光反射灵敏与文献相符,经治疗后症状完全缓解。

RPES在影像学上的表现尤其特征性,MRI是诊断本病的首选手段。本次研究有1例患者影像学表现典型,呈两侧大脑半球后部顶枕叶皮质下弥漫性血管性水肿,呈对称或不对称的T2WI高信号,T1WI低信号,磁共振弥散不受限。RPES可累及灰质,甚至有时灰质可以广泛受累,不典型病例也可累及额、颞叶、脑干、小脑和基底节区,但一般不累及中线旁枕叶及距状裂皮质<sup>[4-9]</sup>。本次研究4例患者病灶累及双侧额叶、枕叶、小脑。若及时诊治RPES,其症状、体征及影像学异常会在短期内迅速逆转,大部分患者可完全恢复,本次研究4例患者经积极治疗后,预后良好。

RPES为一可逆性疾病,临床上强调早诊断与早治疗。目前,RPES发病的确切机制尚不清楚。但此疾病发病率低,易误诊,头颅MRI结果出来前需与脑梗死、颅内占位、脑炎等鉴别。因此,当全科医生或非神经科医生临床怀疑此疾病,需急诊行头颅MRI检查。本次研究1例患者,根据第一张头颅CT开始考虑颅内占位,给予增强检查后病灶无强化,两侧大脑半球后部顶枕叶皮质下弥漫性血管性水肿,磁共振弥散不受限后明确;另1例患者头痛伴发热,需排除脑炎,给予腰穿检查后蛋白及细胞数正常,头颅MRI结果明确鉴别;4例患者均经头颅MRI结果明确诊断。目前RPES主要通过脱水降颅内压、降血压、控制癫痫等对症支持治疗,多数能完全恢复,头颅影像学上病灶可迅速消失,预后良好<sup>[10]</sup>。治疗RPES与脑梗死最大的区别在于血压控制。前者强调快速降压,应在4~6h内将平均动脉压降至发病前水平,监测血压至少24~48h。癫痫持续时间与疾病预后成反比,因此癫痫应及早控制至症状、影像学检查基本正常后方可停药,但本次研究4例患者仅有例1患者接受了1个月的抗癫痫治疗,其他3例未给予长期抗癫痫药物治疗,随访3个月患者均无癫痫发作。

综上所述,RPES病因多种多样,具有特征性临床和神经影像学表现,容易被临床认识,有效治疗后预后良好。但可逆性并不是其自然病程,血管源性水肿一般可以完全可逆的,然而,严重的血管性

水肿如果早期未及时进行有效的治疗,可加重细胞毒性水肿,则可能随病情进展出现脑梗死或脑出血,导致永久性神经损害。

#### 参考文献

- 1 高波,王志业.可逆性后部脑病综合征发病机制及相关[J].国际医学放射学杂志,2011,34(1):12-14.
- 2 Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome[J]. N Engl J Med, 1996,334(8):494-500.
- 3 Casey SO, Sampaio RC, Michel E, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: utility of fluid-attenuated inversion recovery MR imaging in the detection of cortical and subcortical lesions[J]. Am J Neuroradiol, 2000,21(7):1199-1206.
- 4 Servillo G, Bifulco F, de Robertis E, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in intensive care medicine[J]. Intensive Care Med, 2007,33(2):230-236.
- 5 Sutter R, Mengiardi B, Lyrer P, et al. Posterior reversible encephalopathy as the initial manifestation of a Guillain-Barré syndrome[J]. Neuromuscul Disord, 2009,19(10):709-710.
- 6 Joa KL, Shin YI, Suh H, et al. Autonomic dysreflexia-induced reversible posterior leukoencephalopathy syndrome in patients with spinal cord injury: two case reports[J]. J Spinal Cord Med, 2013, 36(3): 250-253.
- 7 Fugate JE, Claassen DO, Cloft HJ, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: associated clinical and radiologic findings. Mayo Clinopathy syndrome: associated clinical and radiologic findings[J]. Mayo Clin Proc, 2010, 85(5):427-432.
- 8 叶强,毕涌,鲍建虹,等.可逆性后部白质脑病综合征12例报道[J].全科医学临床与教育,2009,7(4):440-441.
- 9 刘子凡,许治强,陈敦金,等.重度子痫前期发生可逆性后部白质脑病综合征3例[J].中国临床神经学,2011,19(5):481-488.
- 10 Esther V, Hobson I, Craven S, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: a truly treatable neurologic illness[J]. Periton Dial Int, 2012,32(6):590-594.

(收稿日期 2016-04-13)

(本文编辑 蔡华波)