

可逆性后部脑病综合征 1 例并文献综述

张 姣, 田季雨*, 张 军, 常晓琳, 石娟娜

中国人民解放军第 63750 部队医院 陕西西安

【摘要】可逆性后部脑病综合征是一组临床影像学综合征, 病因多种多样, 大多合并较严重的基础疾病。PRES 中最常见的神经影像学异常累及大脑后半球的皮质下白质, 尤其是双侧顶叶和枕叶区域。PRES 与双侧大脑后动脉梗死的区别是距状裂和枕叶中线旁结构通常保留。多数 PRES 患者的枕叶和顶叶均出现双侧水肿病变。本文报道一例癫痫发作后头痛伴视物模糊的患者, 通过头颅 MRI 检查确诊 PRES, 经脱水、改善循环、对症等治疗后, 患者预后较好, 临床症状和影像学改变完全消失, 从而增强临床医师对该病的认识。本文将该例患者诊疗经过进行总结, 以期对相关病历作参考。

【关键词】可逆性后部脑病综合征; 影像学; 大脑后半球; 头颅 MRI

【收稿日期】2024 年 12 月 13 日

【出刊日期】2025 年 1 月 7 日

【DOI】10.12208/j.ijcr.20250001

One case of reversible posterior encephalopathy syndrome and literature review

Jiao Zhang, Jiyu Tian*, Jun Zhang, Xiaolin Chang, Juana Shi

Hospital of the 63750th Army of the Chinese People's Liberation Army, Xi'an, Shaanxi

【Abstract】 Reversible posterior encephalopathy syndrome is a clinical imaging syndrome with various etiologies, mostly accompanied by more severe underlying diseases. The most common neuroimaging abnormalities in PRES involve subcortical white matter in the posterior hemisphere of the brain, especially in the bilateral parietal and occipital lobes. The difference between PRES and bilateral posterior cerebral artery infarction is that the structures adjacent to the midline of the occipital lobe and the spinous fissure are usually preserved. Most PRES patients have bilateral edema lesions in the occipital and parietal lobes. This article reports a patient with post-stroke pain and blurred vision who was diagnosed with Pres through cranial MRI examination. After dehydration, improvement of circulation, symptomatic treatment, etc., the patient's prognosis was good, and clinical symptoms and imaging changes completely disappeared, thereby enhancing clinical physicians' understanding of the disease. This article summarizes the diagnosis and treatment process of the patient in order to provide reference for relevant medical records.

【Keywords】 Reversible posterior encephalopathy syndrome; Imaging; Posterior hemisphere of the brain; Head MRI

可逆性后部脑病综合征 (Posterior reversible encephalopathy syndrome, PRES) 是一组临床综合征, PRES 是一种罕见的疾病, 近年来随着核磁共振等影像学检查手段的普遍应用, 该病也逐渐受到大家的关注及认识。

其神经影像学检查典型特征多显示为顶枕区皮质下白质的双侧可逆性血管源性水肿。该病变通常可逆, 但亦可能导致持续的神经功能缺损甚至死亡。故早期准确识别经典影像学特征对于及时诊断、治疗及预后至关重要。

1 病例资料

患者 65 岁, 女性, 因“癫痫发作后头痛伴视物模糊 2 周”于 2024-04-13 入院。2 周前患者休息时突发四肢抽搐伴意识丧失, 无牙关紧闭、口吐白沫、大小便失禁, 持续约 1-2 分钟后逐渐缓解, 发作共 4-5 次, 此后出现阵发性头痛, 较剧烈。于当地医院就诊, 查头颅核磁 (图 1) 示: 双侧顶枕叶多发病变, 其中双侧枕叶病变属于急性期, 请结合临床排除炎性病变; MRA 颅内动脉未见明显异常 (2024 年 3 月 30 日)。收住院后完善腰椎穿刺术并行脑脊液常规、生化及病毒系列检测

*通讯作者: 田季雨

等均未见明显异常。既往有慢性阻塞性肺疾病、冠心病史 10 余年, 有慢性 II 型呼吸衰竭、肺动脉高压病史 2 年, 平素行家庭氧疗及夜间间断无创呼吸机辅助呼吸, 长期口服阿司匹林肠溶片、阿托伐他汀钙片、富马酸比索洛尔片治疗, 病情稳定。既往 20 余天前患者曾受凉后出现咳嗽咳痰, 自测新型冠状病毒抗原阳性, 无其他不适症状, 遂未重视及诊治。当地医院住院诊断为“癫痫、病毒性脑炎? 脑梗死? 新型冠状病毒感染 轻型、慢性阻塞性肺疾病、II 型呼吸衰竭、冠心病”等, 经对症治疗(具体用药不详)后病情平稳出院。出院后患者仍间断出现头痛, 顶枕部为主, 偶有双侧颞部疼痛, 疼痛程度可忍受, 伴有视物模糊, 休息后上述症状可缓解, 但易反复。遂来我院就诊, 收住入院。此次发病来患者活动后感气短, 间断咳嗽, 咳少许白色粘痰, 夜间间断无创呼吸机辅助通气检测血氧饱和度在 95%-98%, 无发热, 无胸痛、胸闷、心慌, 无头晕、视物旋转、耳鸣、黑朦, 无恶心、呕吐, 无腹胀、腹痛, 无双下肢无水肿等其他症状。入科查体: 体温 36.3℃, 脉搏 72 次/分, 呼吸 20 次/分, 血压 125/85mmHg。心率 72 次/min, 律不齐, 可闻及偶发早搏。双肺叩诊过清音, 听诊双肺呼吸音粗, 未闻及干湿性啰音及胸膜摩擦音。全腹软, 无压痛、反跳痛及肌紧张。双下肢无水肿。神经系统检查: 神志清楚, 言语流利, 智力、记忆、计算、定向正常; 双侧瞳孔等大等圆, 直径约 3mm, 对光反射灵敏, 双侧眼球各向活动充分, 无复视, 无眼震; 面部痛觉正常, 双侧鼻唇沟对称, 口角无歪斜, 伸舌居中, 咽反射正常。双侧肢体痛觉正常, 四肢肌力 V 级, 肌张力正常, 双侧病理征阴性。共济运动正常, 脑膜刺激征阴性。

入院后积极完善相关辅助检查: 血常规: WBC $6.13 \times 10^9/L$ 、N 84.0%、L 8.3%、M 7.6%、RBC $3.73 \times 10^{12}/L$ 、HGB 103g/L、PLT $283 \times 10^9/L$; CRP 14.25mg/L; Hs-CRP 13.0mg/L; 血浆 D-二聚体定量 1.26ug/mL; 尿常规、粪常规、肝功能、肾功能、电解质、血糖、血脂、心肌酶谱、肌钙蛋白、凝血功能大致正常。心电图示: 窦性心律; ST-T 异常; 偶发房性早搏; avL、V1 呈 QS、QR 型。行腰穿复查脑脊液常规、细胞学、生化及病毒系列检查均未见异常。查脑电图(图 2)示: 清醒期背景弥漫性、大量 5-7HZ θ 活动中-高幅波, 夹杂大量 1-2HZ 的 δ 慢波活动; 发作间期放电清醒期、睡眠期广泛 1-2HZ 慢波。复查头颅核磁(图 3)示: 双侧枕叶病变, 考虑可逆性后部白质脑病综合征可能, 请结合临床; 头颅 MRA 颅脑动脉未见明确异常(2024 年 4 月 18 日)。患者入院后给予脱水、改善循环、营养心肌、止咳化痰、对症等治疗。患者癫痫再未发作, 头痛逐渐缓解, 但遗留有视物模糊症状, 时轻时重, 无其他不适症状。眼科会诊行眼底等相关检查未见明显异常。治疗后复查头颅核磁(图 4)示: 双侧枕叶病变较入院时病变范围缩小(2024 年 5 月 7 日)。患者好转出院。

2 讨论

还观察到其他大脑区域的受累, 即脑干(20%)、基底神经节(13%)或丘脑(7%)^[1]。在某些情况下发生出血和对比增强(27%)。最常见的神经系统症状是癫痫发作。视力障碍、脑病、谵妄和头痛是其他常见症状。这些发现与其他研究结果一致^[3-6]。神经影像学检查结果可能持续数周, 但据报道, 大多数影像学检查结果在首次异常后 8 天至 17 个月内消退^[2]。

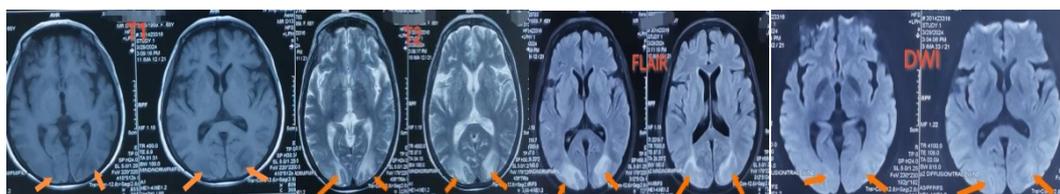


图 1 入院前外院查头颅核磁

(双侧顶枕叶可见斑片状稍长 T1 T2 异常信号; FLAIR 呈稍高信号; DWI 双侧枕叶部分呈高信号)

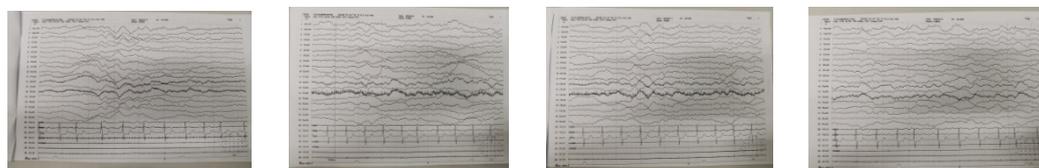


图 2 入院后查脑电图

(清醒期背景: 弥漫性、大量 5-7HZ θ 活动中-高幅波, 夹杂大量 1-2HZ 的 δ 慢波活动; 发作间期放电: 清醒期、睡眠期广泛 1-2HZ 慢波)

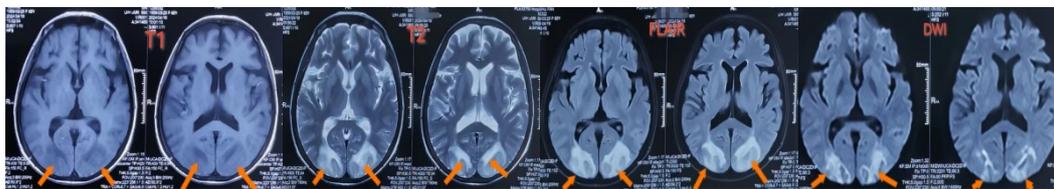


图 3 入院后第一次查头颅核磁

(双侧枕叶白质内可见大片稍长 T1 T2 异常信号; FLAIR 呈高信号; DWI 呈高信号; ADC 呈稍高信号; 累及部分灰质)

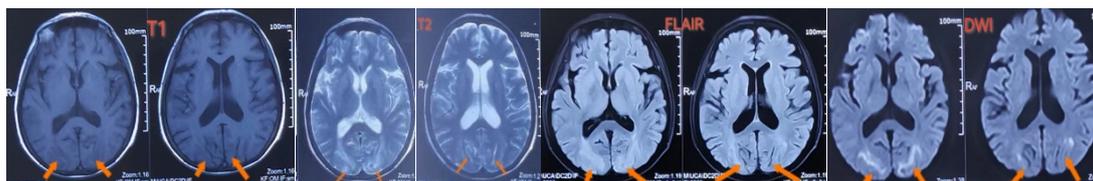


图 4 治疗后复查头颅核磁

(双侧枕叶白质内可见片状稍长 T1 T2 异常信号; FLAIR 呈高信号; DWI 呈高信号; ADC 呈稍高信号; 累及部分灰质)

PRES 的鉴别诊断包括其他神经系统疾病, 如卒中、静脉血栓形成、中毒性或代谢性脑病、脱髓鞘疾病、血管炎或脑炎。由于病史有限且鉴别诊断广泛, 早期神经影像学检查对 PRES 的诊断至关重要^[3]。

我们搜集文献发现病因包括急慢性肾脏病、系统性红斑狼疮等自身免疫功能缺陷类疾病、应用免疫抑制剂或细胞毒性药物、放疗、化疗、严重贫血、电解质紊乱及严重感染等。其他病因包括输血、血液透析、手术、疫苗接种、颅内感染、麻黄碱过量、肺性脑病、应用肾上腺素等都可以引起该病的发生。虽然根据定义是可逆的, 但已有继发性并发症的报道, 例如缺血性梗死或颅内出血。PRES 的预后良好。大多数患者在几天内完全康复, 早期识别并及时治疗基础病因。特别是免疫制剂和化疗药物引起的 PRES, 近来报道很多, 大多数患者最后一次给药吉西他滨后一周内发生 PRES 病例⁴。也有的在最后一剂吉西他滨后四周出现了 PRES 的临床和影像学证据^[5]。小分子的靶向药物卡博替尼也可以引起该病^[6], 另外戈利木单抗治疗风湿病脱髓鞘疾病也出现 PRES^[7]。也有文献报道美泊利单抗诱导的 PRES 病例^[8]。

PRES 的发病机制知之甚少, 但据推测, 脑血管的自动调节受损, 导致脑灌注过多和血脑屏障功能障碍, 出现血管渗漏和水肿, 主要发生在交感神经支配减少的后循环中, 从而导致枕顶叶的病变。另一种机制是通过循环内源性(先兆子痫、败血症)或外源性(化疗、免疫抑制剂)物质对内皮细胞产生直接毒性作用。

我们报道的患者发病前一周曾经自测新冠抗原阳性, 推测患病与此相关。其他疾病也会导致或合并该疾

病, 慢阻肺患者合并 PRES, 认为慢性阻塞性肺病中循环肿瘤坏死因子 α (TNF α)、白细胞介素-1 (IL-1) 和内皮素-1 (ET-1) 水平升高会导致脑动脉内皮功能障碍。慢性阻塞性肺病加重期间的感染也会增加 IL-1、TNF α 和 ET-1 的水平, 这可能是 COPD 加重期间发生 PRES 的最可能的病理生理学原因。

确诊为 PRES 的患者中女性占据多数 (70%), 其中 37% 的患者在就诊时正在服用免疫调节剂或接受化疗。67% 的患者表现为精神状态改变, 41% 的患者有局灶性神经功能缺损, 37% 的患者在诊断前有癫痫发作。常见的症状还有头痛 (48%)、恶心 (33%) 和视力变化 (30%)。对于精神状态改变且有显著危险因素的患者, 尤其是已排除卒中的神经功能缺损的患者, 医务人员应考虑 PRES。而这些症状中, 有的表现为可逆, 但是 PRES 的复发率很低 (2%-4%)。而且并不是所有症状都可逆, 研究发现一半的视力障碍没有完全康复。有学者评估了 15 例 PRES 患者, 42% 的患者临床症状和 MRI 表现变化不可逆。在这些不可逆病例中, 从症状出现到诊断的中位时间为 7 天 (范围 0-13), 而可逆组的中位诊断延迟时间为 1 天 (范围 0-3)。小脑/脑干受累和癫痫持续状态在病程不可逆的患者中更常见。

诊断延迟似乎会导致可逆性有限和结局不佳。PRES 患者的出血性卒中风险增加, 但与 TIA 或者缺血性卒中无关。出血性卒中的这种表现模式表明, 除了共同的上游危险因素外, PRES 患者还可能长期存在血脑屏障和/或内皮损伤有关。未来的研究应调查 PRES 后脑血管结构和功能的长期改变。

3 总结

本例患者以癫痫发作后头痛、视力障碍为主要表现,发病前曾有新型冠状病毒感染史,加之合并慢阻肺及冠心病等基础疾病,高龄体弱,免疫力低下。头颅核磁示双侧枕叶白质内可见片状稍长 T1T2 异常信号;FLAIR 呈现高信号;DWI 呈现高信号;ADC 呈现稍高信号;累及部分灰质。治疗后病变范围明显缩小,符合 PRES 影像学表现以对称性损害双侧大脑半球后部白质为主的血管源性水肿,且积极治疗后有病变可逆性的典型特征。患者诊断明确,治疗相对及时,预后总体良好,但遗留视物模糊视功能障碍。对于有基础疾病、免疫力低下的患者,诊治若不及时,仍可导致永久性不可逆的神经功能受损,甚至死亡。所以早识别、早诊断、早治疗非常关键。

参考文献

- [1] Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med.* 1996;334(8):494-500.
- [2] Ismail FS, van de Nes J, Kleffner I. A broad spectrum of posterior reversible encephalopathy syndrome - a case series with clinical and paraclinical characterisation, and histopathological findings. *BMC Neurol.* 2021 Oct 6;21(1):386.
- [3] 唐乐丽,黄怡蝶,张迅捷,等.1 例肾病综合征患儿他克莫司相关可逆性后部脑病综合征的药学监护[J].*医药导报*,2024,43(2):292-298.
- [4] 李佐峰,熊昊,陈智,等.儿童异基因造血干细胞移植后可逆性后部脑病综合征的临床分析[J].*中国实验血液学杂志*,2024,32(5):1560-1565.
- [5] 相玲丽,张凯,邵勇.基于 Web of Science 数据库可逆性后部脑病综合征研究的可视化分析[J].*国际医药卫生导报*,2024,30(5):713-720.
- [6] 刘安利,薛茜,苗瑞瑞.2019 冠状病毒疾病大流行背景下可逆性后部脑病综合征的特点分析[J].*中国临床神经外科杂志*,2024,29(4):243-247.
- [7] 赵鑫,薛伟,祝新莉,等.阵发性睡眠性血红蛋白尿症伴可逆性后部脑病综合征 1 例报道[J].*中国卒中杂志*,2024,19(6):699-705.
- [8] 欧盟采取措施降低伪麻黄碱可逆性后部脑病综合征和可逆性脑血管收缩综合征风险[J].*中国药物评价*,2024,41(1):30-30.

版权声明: ©2025 作者与开放获取期刊研究中心(OAJRC)所有。本文章按照知识共享署名许可条款发表。

<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



OPEN ACCESS