

## · 经验交流 ·

## 可逆性后部脑病综合征的临床及影像学特征

蒋祝昌 邓珊 陈仕检

【关键词】 可逆性后部脑病综合征； 磁共振成像； 影像学； 诊断

可逆性后部脑病综合征(PRES)主要表现为头痛、意识障碍、抽搐及视力下降,神经影像学表现为可逆性大脑后部白质损害<sup>[1]</sup>,病情严重时可导致患者昏迷或死亡。早期诊断、及时正确的治疗可使大多数患者的症状、体征及头颅神经影像学病灶消失。回顾性分析本院收治的8例确诊PRES患者的临床和影像学特点,旨在提高对本病的认识。

## 1 临床资料

**1.1 一般资料:**8例患者中男性3例,女性5例;年龄23~70岁,平均45.3岁。尿毒症3例,原发性高血压2例,妊娠子痫1例,产后子痫1例,系统性红斑狼疮及狼疮肾炎1例。

**1.2 临床表现:**7例急性发病,1例尿毒症患者呈亚急性发病;8例均有头痛,6例伴恶心,2例伴呕吐,6例视物模糊(皮质盲、偏盲、视物模糊),8例意识障碍(嗜睡、昏睡、昏迷),5例精神异常,5例癫痫发作,1例轻度偏瘫。7例患者血压显著升高(180~230/100~130 mm Hg, 1 mm Hg=0.133 kPa),1例产后子痫患者血压完全正常。

**1.3 腰穿检查:**4例腰穿脑脊液压力1.47~2.25 kPa,进行脑脊液常规、生化检查及墨迹染色、抗酸染色和革兰染色均正常。

**1.4 影像学表现:**8例均行头颅磁共振成像(MRI)检查,包括弥散加权成像(DWI)、T1和T2加权成像(T1WI、T2WI)及液体衰减反转恢复序列(FLAIR);4例行增强扫描。病变呈多发性,主要分布于后循环供血区域,最常见于顶枕叶白质区,其次为脑干、小脑,额叶及基底节亦累及,灰质也常受累;其中顶枕叶病变呈双侧对称性分布,基底节及颞叶病变常不对称。病灶形态多不规则,白质及皮质脑回异常信号,呈广泛大片样、局灶花瓣

样或斑片样影。病变累及顶枕叶8例,小脑、脑干6例,额叶、脑基底节区2例。T1WI为等信号或低信号,T2WI、FLAIR呈高信号(图1a),DWI呈等信号或略高信号,1例DWI未见明显异常;病灶边界欠清晰;4例MRI增强扫描病灶未见明显强化(图1b)。8例行头颅磁共振血管造影(MRA)检查,无明显血管狭窄和闭塞(图1c)。

**1.5 治疗与预后:**8例确诊后采取缓慢降压、脱水、抗惊厥、血液透析及镇静、止痛等处理。治疗1~2周后患者临床症状完全缓解,体征消失;复查头颅MRI,7例病灶完全消失,1例大部分消失。

## 2 讨论

PRES由Hinchey等<sup>[1]</sup>首先报道,它是一种以可逆性神经系统损害、精神异常及影像学显示大脑后部白质水肿为特点的临床综合征,通常经过及时正确地治疗1~2周后患者可完全恢复。但近年来陆续有文献报道该病并不总是可逆的,其病变不仅累及后部白质,大脑前部及灰质也常受累<sup>[2]</sup>。PRES的常见病因有原发性高血压、先兆子痫、子痫、肾衰竭、使用细胞毒性药物化疗、器官组织移植后接受免疫抑制治疗以及自身免疫性疾病等<sup>[3]</sup>。本组8例患者中,尿毒症3例,

原发性高血压2例,子痫2例,符合文献报道的常见原因。

PRES多呈急性或亚急性发病,表现为头痛、恶心呕吐、抽搐、不同程度的意识障碍并伴视觉障碍,部分伴有精神异常、行为改变、躁动不安等。视觉异常多表现为视物模糊、幻视及偏盲,主要为椎-基底动脉系统供血的枕叶视觉中枢受损导致;痫性发作较常见,发作类型多样;偏瘫、肢体无力少见。PRES的临床表现与病灶导致脑水肿引起颅高压、病灶累及枕叶视觉中枢及皮质等有关。血压急剧升高或者波动性升高是导致PRES的主要诱发因素,但少部分患者临床没有原发性高血压病史<sup>[4]</sup>。

目前认为PRES的病理改变为血管源性脑水肿<sup>[5]</sup>,但发病机制尚不明确,认为是多种因素共同作用的结果。当血压迅速升高至超过脑血管的自身调节范围,脑组织过度灌注,脑小动脉扩张,使毛细血管内皮细胞紧密连接发生分离,导致小血管通透性增高,血脑屏障受损,红细胞和血浆成分从血管内外渗至脑实质内,引起局灶性血管源性脑水肿和点状出血<sup>[1,6]</sup>。本组有7例患者血压明显升高,其机制可能与此有关。但部分患者血压轻度升高或者正常,没有超过血管自

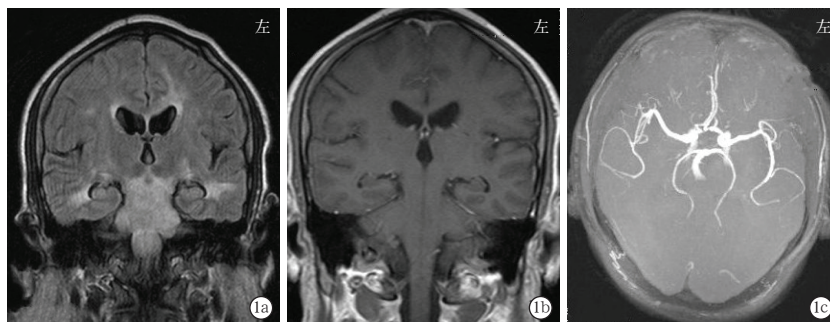


图1 32岁男性原发性高血压继发可逆性后部脑病综合征患者影像学检查 液体衰减反转恢复序列显示脑干、脑桥臂及双侧颞叶对称性高信号,顶叶非对称性高信号(a);磁共振成像增强扫描未见明显强化(b);磁共振血管造影示脑动脉无明显狭窄或闭塞(c)

身调节的上限。PRES 不同于高血压脑病之处主要是血管坏死、脑微梗死和出血，且患者经过 8~12 h 降压治疗后症状能迅速改善<sup>[7]</sup>。无高血压或轻度高血压的子痫患者发生 PRES 可能归因于血管内皮损伤和血脑屏障受损；妊娠期间发生的 PRES 主要是由于脑血管内皮细胞受损所致<sup>[8]</sup>。而肾功能不全、免疫抑制剂治疗、结缔组织病等引起的 PRES，是由于体液潴留和体内毒物排泄障碍而损伤血管内皮，致使血脑屏障破坏，当血压稍高甚至正常即可导致血管源性脑水肿。肾功能损害还可以通过水钠潴留、肾素-血管紧张素活性增加，使血容量增加引起高血压；也可以通过尿素氮等毒性代谢产物对血脑屏障的直接毒性作用引起血管源性脑水肿<sup>[1]</sup>。PRES 以大脑后部白质最易受累，病变容易发生于枕叶和顶叶，这与大脑后部血管的交感神经活性减少，椎-基底动脉系统对血管收缩剂的敏感性丧失有关，当血压急剧升高时，动脉对高灌注和血管痉挛特别敏感；且大脑白质内有较丰富的毛细血管，组织结构又较为疏松，易导致细胞外液潴留<sup>[9]</sup>。

PRES 病灶主要位于后循环供血区域，最常见部位为双侧顶枕叶白质。本组 8 例患者均有顶枕叶受累，进一步证实了顶枕叶是 PRES 的最常见部位。除枕叶和顶叶外，少见部位为脑干和小脑，部分可波及额叶、颞叶，也可见于基底节区、胼胝体区。本组 75% 的患者病灶累及脑干和小脑，较文献报道的结果<sup>[10]</sup>高。

PRES 的临床症状与病灶广泛程度呈正相关，除后部白质外，脑前部区域亦可受累，且患者皮质受累也较多见，有文献报道达 94%，并且病情越轻越易出现皮质受累<sup>[11]</sup>。

PRES 的 MRI 结果显示病灶形态多不规则，皮质脑回有异常信号，深部白质、小脑及脑干呈广泛大片样、局灶花瓣样或斑片样影，T1WI 为等信号或低信号，T2WI、FLAIR 呈高信号，DWI 多为等信号或略高信号，而且多呈对称或不完全对称分布，与血管分布区不符，可跨越 2 个以上的血管分布区，占位效应不明显。FLAIR 在发现病灶及显示皮质受累方面明显优于常规 T1WI 和 T2WI，可识别皮质和皮质下水肿病灶，检出早期小的局灶性病灶。因此，FLAIR 可作为

PRES 疑似病例的常规检查手段。

PRES 需与急性脑梗死鉴别。PRES 常累及多支血管供血，MRA 显示无血管闭塞或狭窄，为血管源性水肿，表现弥散系数图(ADC)为高信号，DWI 多为等信号或略高信号，病灶通常无强化，能可逆性恢复。急性脑梗死为细胞毒性水肿，病灶在 ADC 图上为低信号，在 DWI 上通常为高信号，且病灶往往不可逆。因此，DWI 结合 ADC 图能区分血管源性水肿和细胞毒性水肿，有助于 PRES 的诊断、鉴别诊断及判断预后<sup>[12]</sup>。有文献报告，PRES 可表现出不典型的影像学特征，约 12% 的 PRES 患者病变未累及枕叶，脑干和小脑的病变能导致脑积水，脑白质区内病灶呈斑点状<sup>[13]</sup>。PRES 经过有效治疗 1~2 周后，影像学表现可明显好转或完全恢复正常。但个别病例随着 PRES 的病情发展，治疗无效，且 DWI 呈现持续高信号，预示疾病已发展为细胞毒性水肿，出现了脑梗死或者脑出血<sup>[14]</sup>。

对 PRES 强调早期诊断，明确诊断后必须早期治疗、积极治疗，应积极去除危险因素，针对不同病因采取不同的治疗方法，如发生尿毒症脑病者可予以血液透析<sup>[15]</sup>，控制脑水肿和血压，停用可疑药物，控制癫痫，停用相关细胞毒性药物和免疫抑制剂是有效治疗 PRES 的重要环节。

参考文献

[1] Hinchey J,Chaves C,Appignani B, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. N Engl J Med,1996,334: 494-500.  
 [2] Lamy C,Oppenheim C,Méder JF,et al. Neuroimaging in posterior reversible encephalopathy syndrome. J Neuroimaging, 2004,14:89-96.  
 [3] Servillo G, Bifulco F, De Robertis E, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in intensive care medicine. Intensive Care Med,2007,33:230-236.  
 [4] Bartynski WS, Zeigler Z, Spearman MP, et al. Etiology of cortical and white matter lesions in cyclosporin-A and FK-506 neurotoxicity. AJNR Am J Neuroradiol, 2001,22:1901-1914.  
 [5] Lavigne CM, Shrier DA, Ketkar M, et al. Tacrolimus leukoencephalopathy: a neuropathologic confirmation.Neurology,

2004,63:1132-1133.  
 [6] Port JD,Beauchamp NJ Jr. Reversible intracerebral pathologic entities mediated by vascular autoregulatory dysfunction. Radiographics,1998,18:353-367.  
 [7] 胡大一. 高血压急症——新认识与临床实践. 中国危重病急救医学,2003,15: 516-518.  
 [8] Roberts JM,Redman CW. Pre-eclampsia: more than pregnancy-induced hypertension. Lancet,1993,341:1447-1451.  
 [9] Banerjee AK. Posterior leukoencephalopathy syndrome. Postgrad Med J,2001, 77:551.  
 [10] Chen TY, Lee HJ, Wu TC, et al. MR imaging findings of medulla oblongata involvement in posterior reversible encephalopathy syndrome secondary to hypertension. AJNR Am J Neuroradiol, 2009, 30:755-757.  
 [11] 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. AJNR Am J Neuroradiol, 2000,21:1199-1206.  
 [12] Horbinski C,Bartynski WS,Carson-walter E,et al. Reversible encephalopathy after cardiac transplantation:histologic evidence of endothelial activation,T-cell specific trafficking, and vascular endothelial growth factor expression. AJNR Am J Neuroradiol,2009,30:588-590.  
 [13] Lee VH,Wijdicks EF,Manno EM,et al. Clinical spectrum of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. Arch Neurol,2008,65:205-210.  
 [14] Stott VL, Hurrell MA, Anderson TJ. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome:a misnomer reviewed. Intern Med J,2005,35:83-90.  
 [15] 李益明,朱立东,王志芳,等. 血液透析加血液灌流治疗尿毒症脑病 5 例. 中国中西医结合急救杂志,2008,15:268.

(收稿日期:2012-01-29)  
(本文编辑:李银平)

更正

本刊 2011 年第 24 卷第 10 期郑超文章《依托咪酯对离体大鼠脊髓运动神经元感觉传入的差异性作用》中“峰电位”特此更正为“锋电位”。 (本刊编辑部)