

可逆性大脑后部白质脑病综合征 16 例的临床分析

毛中臣, 高园林, 贾永林, 付志新

作者单位: 475000 河南, 开封市中心医院(开封市第一人民医院)N-ICU

作者简介: 毛中臣(1980-), 男, 医学硕士, 主治医师, 研究方向: 重症脑血管病的诊治。E-mail: bossmao@126.com

通讯作者: 付志新(1963-), 男, 医学硕士, 主任医师, 研究方向: 脑血管及脊髓疾病的诊治。E-mail: kffzx2009@163.com

[摘要] 目的 探讨可逆性大脑后部白质脑病综合征的病因和临床特点, 寻找早期诊断和治疗方法。
方法 选取该院 2010-02~2013-02 收治的 16 例可逆性大脑后部白质脑病综合征患者, 回顾性分析其病因、临床表现特点、治疗及预后。
结果 16 例患者中男 6 例, 女 10 例。病因: 高血压脑病 7 例(其中合并肾功能不全 4 例), 子痫 4 例, 多发性大动脉炎 2 例, 血栓性血小板减少性紫癜 1 例, 系统性红斑狼疮 1 例, 右颈内动脉内膜剥脱术后 1 例。临床表现以头痛、谵妄、意识障碍、癫痫发作性抽搐、视幻觉为主。头颅 MRI 检查可见大脑半球后部白质为主的 T1 加权呈短信号及 T2 加权呈长信号的病灶, 常双侧对称。经及时适当的脱水、降颅压, 改善循环和高压氧等治疗, 全组 16 例中, 症状与体征消失者 14 例(87.5%), 明显好转者 2 例(12.5%)。
结论 可逆性大脑后部白质脑病综合征是一种具有自身病因、临床表现特点的临床综合征, 经及时有效治疗, 大多预后较好。

[关键词] 可逆性大脑后部白质脑病综合征; 病因; 临床分析

[中图分类号] R 74 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1674-3806(2013)10-0977-03

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2013.10.17

Clinical analysis of 16 cases of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome MAO Zhong-chen, GAO Yuan-lin, JIA Yong-lin, et al. Department of Neurorology-Intensive Care Unit, Kaifeng City Center Hospital, Henan 475000, China

[Abstract] **Objective** To analyze the etiology and clinical features of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome, and search for the ways of early diagnosis and treatment. **Methods** A retrospective analysis was performed in 16 patients with reversible posterior leukoencephalopathy syndrome treated in our hospital from February 2010 to February 2013 including the etiology, clinical characteristics, treatment and prognosis. **Results** There were 16 patients including 6 males and 10 females. There were 7 cases with hypertensive encephalopathy including 4 cases with renal insufficiency; 4 cases with eclampsia; 2 cases with multiple aortitis; 1 case with thrombotic thrombocytopenic purpura; 1 case with systemic lupus erythematosus and 1 case with right internal carotid artery endarterectomy. The clinical manifestations mainly included headache, delirium, consciousness disorders, seizure disorder and visual hallucinations. Brain MRI examination showed the lesions for T1-weighted short signal and T2-weighted elongated signal in the white matter of the posterior cerebral hemispheres and invariably bilateral symmetry. After appropriate dehydration, depressing the intracranial pressure, and improving circulation and hyperbaric oxygen therapy in time, in all the 16 patients, the symptoms and signs disappeared in 14 patients (accounted for 87.5%), significantly improved in 2 patients (12.5%). **Conclusion** The disease is a clinical syndrome with etiology and clinical characteristics. There is better prognosis for most of them by timely and effective treatment.

[Key words] Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome(RPLS); Etiology; Clinical analysis

可逆性大脑后部白质脑病综合征(reversible posterior leukoencephalopathy syndrome, RPLS)于 1996 年首先由 Hinchey 教授等^[1]提出,其主要临床

特点为头痛、谵妄、抽搐和视力减退,影像学检查可见双侧皮层和皮层下水肿;在血压得到控制后症状可以发生戏剧性的缓解,临床表现及影像学变化均

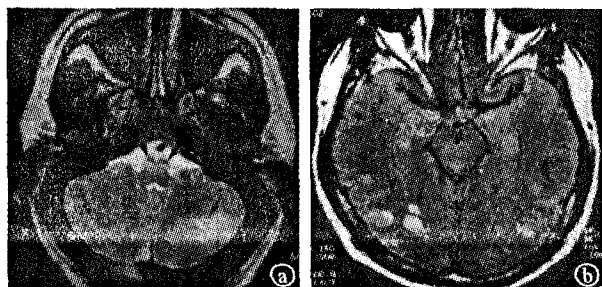
可在2周左右恢复正常。本病病因多样,很难早期临床诊断^[2],及早明确诊断和治疗,但患者临床表现多能很快复常。现将2010-02~2013-02我院神经内科收治的16例RPLS患者的临床资料进行回顾性分析,报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 本组16例患者,男6例,女10例,年龄22~75(48 ± 2)岁。病因:高血压脑病7例(合并肾功能不全4例),子痫4例,多发性大动脉炎2例,血栓性血小板减少性紫癜1例,系统性红斑狼疮1例,右颈内动脉内膜剥脱术后1例。

1.2 临床表现 RPLS常见的临床症状有头痛、癫痫发作性抽搐、视觉异常、谵妄、意识障碍、行为改变以及精神异常等。本组病例中急性起病者12例,亚急性起病者4例。首发症状:谵妄9例,不同程度意识障碍2例,癫痫发作性抽搐6例,头痛15例,视力下降9例,视幻觉3例,精神障碍6例,肢体瘫痪2例。

1.3 影像学检查 16例患者均进行头颅CT、MRI检查,可见大脑半球后部白质为主的T1加权呈短信号及T2加权呈长信号的病灶,常双侧对称。主要病变位于大脑后部白质13例,侧脑室前角旁1例,小脑白质与脑干为主者2例(见图1a)。头颅CT检查可见双侧枕叶低密度影6例;MRI表现T1呈短信号、T2呈长信号13例,以两侧枕叶大面积改变多见(见图1b)。临床表现好转后2周内复查头颅CT、MRI,影像学改变消失者14例,遗留小片状病灶者2例(左顶枕叶1例,小脑1例,4周后患者再次复查头颅CT(病灶消失))。



①小脑长T2信号; ②双侧枕叶长T2信号

图1 MRI检查所见

1.4 脑脊液及脑电图检查 本组16例行腰穿脑脊液检查,压力分别为180~326 mmH₂O(1 mmH₂O = 0.0098 kPa)13例,80~180 mmH₂O(1 mmH₂O = 0.0098 kPa)3例,脑脊液常规及生化检测无异常。脑电图检查正常范围者6例,轻度异常者2例,中度

异常者8例;两侧大脑半球出现弥漫性慢波,以枕叶为主,颞叶、顶叶次之。2周后复查脑电图,异常改变消失。

1.5 治疗方法 16例患者均经脱水(20%甘露醇注射液125 ml,2~4次/d;呋塞米20 mg,1~2次/d)、控制血压(乌拉地尔首剂5 min内负荷25 mg后持续泵入,4~8 mg/h)、缓解癫痫发作性抽搐(地西泮10 mg)及改善循环(长春西汀20 mg/d)等综合治疗。其中6例患者同时给予高压氧治疗。

2 结果

全组16例中症状与体征消失者14例(87.5%),明显好转者2例(12.5%)。

3 讨论

3.1 RPLS是一种可逆性临床综合征,在正常情况下,人脑的血流可自动调节,其发病机制考虑为血压的急剧增高超过了脑血管自身调节能力时,脑血管自动调节功能障碍,由于血管痉挛造成潜在性可逆性脑缺血,而脑动脉扩张又导致脑组织的过度灌注,致使血管内液体及大分子物质渗出。由于大脑后循环的血管交感神经肾上腺素能纤维分布少,交感神经可以在血压急剧升高时帮助维持脑血管的自我调节能力,因此后循环对血压急剧增高的损害更加敏感^[3]。肾功能不全时渗出的毒性物质造成了血管内皮损伤,导致暂时性血脑屏障的损害,由于蛋白渗出又加重了颅内尿毒症性毒性物质的集聚。血管内微血栓形成致使脑动脉闭塞、脑缺血、缺氧及血管源性水肿,最后导致伴或不伴有脑出血的脑梗死。颈动脉内膜剥脱术后合并RPLS的患者考虑为再灌注造成灌注压突破,以血管神经源性水肿出现为主^[4];临床出现头痛、呕吐、癫痫发作性抽搐、意识障碍、视觉异常等。本组16例患者表现为不同程度颅内压升高,15例出现头痛,8例有不同程度意识障碍及精神异常,各种形式的癫痫发作性抽搐6例。血栓性血小板减少性紫癜患者发生RPLS被认为同血栓形成时出现不同程度的血管内皮损伤、血压升高及肾功能不全有关。肾功能不全导致体内液体的滞留和代谢物质的排泄障碍,出现血压升高和血管内皮的损伤,另外还可由于尿素氮等代谢产物对血脑屏障的直接损害而造成脑水肿。慢性肾脏损害、肾功能不全引起的水钠潴留,在没有急性血压升高情况下也可诱发RPLS。本组血栓性血小板减少性紫癜1例,肾功能不全4例,血压明显增高4例。本组系统性红斑狼疮1例和多发性大动脉炎2例在影像学上表现多为皮层或皮层下白质的弥漫性水肿,一

般累及枕叶,且双侧对称,患者病变范围广,脑干、小脑、基底节和顶叶亦可受累。弥散成像(DWI)和表观弥散系数图(ADC map)是一种新的 MR 成像技术,RPLS 病变在 DWI 通常显示为低信号或等信号,而 ADC map 上为高信号,主要原因为血管源性水肿。而在脑梗死急性期,病变区在 DWI 为高信号,而 ADC map 则为低信号,表现为细胞源性水肿。因此,DWI 和 ADC map 有助于脑梗死和 RPLS 的鉴别。在头颅 CT 扫描中,主要为等信号或低信号的白质病变,与 MRI 图像表现比较有时不易与脑梗死图像相鉴别;RPLS 的一个特征是其影像学异常的可逆性。本组 16 例患者的头颅 CT、MRI 检查表现均以双侧大脑后部白质为主的对称性病灶,MRI T2 加权呈长信号,T1 加权呈短信号,并同有其他部位受累,如额叶、小脑、基底节区等。本组有 2 例遗留左顶枕叶、小脑小片状病灶,这可能与病情重,形成微血栓造成脑缺血梗死,治疗后恢复慢等有关。10 例脑电图可见两侧大脑半球弥漫性慢波(双侧枕叶为主,颞叶、顶叶次之),其中中度异常 8 例,轻度异常 2 例。脑电图异常部位及严重程度与影像学检查基本一致。

3.2 RPLS 的主要临床表现有头痛、呕吐、癫痫发作性抽搐、血压升高、意识障碍、行为改变、精神异常以及视觉障碍等。本组资料中,13 例患者血压升高者多为突然升高,6 例发生抽搐,多数为强直阵挛性发作,9 例表现为视物模糊、视幻觉及皮质盲等。意识

障碍程度不等,持续超过 24 h 者 7 例。RPLS 患者易被误诊为脑血管病、脑炎、脑静脉窦血栓形成、症状性癫痫等,鉴别要点是上述疾病短时间内无法很快恢复或缓解。因此,怀疑有 RPLS 的患者,应及时行头颅 CT、MRI 以及腰穿脑脊液检查和脑电图等综合检查,并立即根据病因给予脱水、降颅压,控制血压、控制癫痫发作、改善循环等综合治疗,患者一般预后良好。对于抽搐患者,应用硫酸镁控制血压和癫痫发作,降低神经兴奋性,保护内皮免受自由基损伤以及减少脑灌注。如果血压和临床症状不能很好控制,少数患者可能会出现不可逆的脑损伤。因此,早期认识可逆性大脑后部白质脑病综合征,针对其存在的危险因素进行监测和治疗,是防治工作的重要环节。

参考文献

- 1 Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome[J]. N Engl J Med, 1996, 334(8):494-500.
- 2 Rath B, Azad RK, Vasudha N, et al. L-asparaginase-induced reversible posterior leukoencephalopathy syndrome in a child with acute lymphoblastic leukemia[J]. Pediatr Neurosurg, 2002, 37(4):203-205.
- 3 Schwartz RB. Hyperperfusion encephalopathies: hypertensive encephalopathy and related conditions[J]. Neurologist, 2002, 8(1):22-34.
- 4 王缉伟,周莹.33 例可逆性大脑后部白质脑病综合征影像学特征[J]. 中西医结合心脑血管病杂志,2009,7(9):1129-1130.

[收稿日期 2013-03-04][本文编辑 黄晓红 韦颖]

《国外英文生物医学期刊中文译名对照手册》

邮购启事

随着医学科学和信息技术的快速发展,医学学术论文写作和医学期刊编辑出版的标准化、规范化的要求越来越严格。目前我国生物学药学期刊已达 1 400 多种,每年所刊发的学术论文数十万篇,但我们在长期的期刊编辑工作中发现,在众多的医学论文中发生引用、参考、著录、编译外文医学期刊期名不全、不规范、不标准、错漏及缩写语不正确等问题较为普遍,严重影响了论文和期刊的学术质量。因此,为了方便、有效、快捷地使广大的医药卫生科技人员和广大的读者、论文作者、期刊编者全面、正确地掌握和标准、规范使用和参考及著录国外英文期刊及缩写语,我们收集了国外 3 000 多种英文生物医学、药学期刊,对其规范的英文全名、缩写语和中文名称进行了编译,并注明出版(地),按英文字母顺序进行编排,便于读者、论文作者和期刊编者查阅和对照。本书能有效地帮助广大的医学科研、教学、临床业务人员,在校的博士生、硕士生、本科生,医学期刊编辑人员和图书情报信息人员解决在撰写、修改和编辑科研报告、学位论文、学术论文中查阅、参考外文医学期刊不方便,引用、著录不规范、不标准的问题,以提高广大医学业务技术人员学术论文写作的水平和期刊的编辑学术质量。

本书大 32 开本,彩色封面,精美印刷,已由接力出版社出版,定价每册 30 元,由《中国临床新医学》杂志编辑部发行。订阅者请通过邮局直接汇款(书价 30 元,挂号邮寄费 5 元,共计 35 元)到编辑部订购(请在汇单上注明“购手册”)。款到即发书并开具正式发票。

汇款邮编、单位及地址:530021 广西南宁市桃源路 6 号《中国临床新医学》杂志编辑部

收款人:韦颖

· 本刊编辑部 ·