

可逆性后部白质脑病综合症 1 例报告

全宏娟, 杨期明, 廖远高

(南华大学附属郴州市第一人民医院 神经内科, 湖南 郴州 423000)

关键词: 脑病综合症; 可逆性; 后部白质

中图分类号: R651

文献标识码: A

文章编号: 2095-1116(2011)06-0710-02

1 病例资料

患者,女,39岁,停经34周,抽搐2h于2010年5月14日13:00入本院产科。2h前在静息状态下突然出现抽搐,双眼上翻、牙关紧闭、口吐白沫,持续时间约为3min。醒后伴有神志不清、大小便失禁症状。急由车送入本院急诊科,予以甘露醇脱水、硫酸镁解痉处理后稍好转。以“子痫”收入本院产科。于当日16:30在连硬外麻下行急诊子宫下段剖宫产,手术顺利产1男婴,母子安返病房。术后患者神志清楚、无抽搐、头晕、头痛症状,偶诉视物不清,时好时坏,当时未予重视。于次日突然出现头痛、视物模糊加重,迅速发展无光感,烦躁不安。急行头颅MRI示:双侧顶枕叶多发异常信号,T1WI等或稍低信号,T2WI、FLAIR为高信号。考虑急性脑栓塞?脑炎改变。急转ICU处理,测中心静脉压为2cmH₂O,血压为160/100mmHg,予补充血容量,监测生命体征、脱水降颅压、镇静、降压处理。患者头痛症状好转,但仍有双眼失明,请眼科会诊:失明与高血压和中枢性疾病有关。神经内科会诊:考虑可逆性白质脑病综合症?静脉窦血栓形成?向其家属交代病情后,同意转本科治疗。予2010年5月23日转神经内科。

既往有多次妊娠高血压病史,G6P4存3,2008年2月因子痫前期、胎盘早剥在本院行子宫下段剖宫产术取胎。术后一般情况可。

神经系统查体: Bp 160/95mmHg,神志清楚,反应迟钝、回答不切题、计算力、记忆力、定向力差,双

眼无光感,双视乳头色红,界清,鼻唇沟对称、伸舌居中,咽反射存在,颈软,四肢肌力V级,双侧Babinski征阴性,双侧Kernig征阴性,双下肢无水肿。

入院查血常规示:白细胞 $21.56 \times 10^9/L$,中性67.8%,红细胞 $3.89 \times 10^{12}/L$,血红蛋白80g/L,血小板 $218 \times 10^9/L$,核左移(+),尿常规示:蛋白质(+)酸碱度7.0,24h尿蛋白定量1200mg;血脂示:甘油三酯9.13mmol/L、总胆固醇9.7mmol/L、低密度脂蛋白3.65mmol/L,均增高,电解质示血钠132.8mol/L稍低、血钾、血氯正常。肝肾功能、凝血功能、心肌酶均未见明显异常回报。腰穿时压力为80mmH₂O,脑脊液生物化学、细胞学、常规、墨汁染色均无异常回报。头CT:正常。头MRI(发病次日):双侧顶枕叶对称性大片异常信号,T1WI等或稍低信号,T2WI、DWI、FLAIR为高信号。头MRV未见异常。诊断为:可逆性后部白质脑病综合症。治疗上给予脱水、降颅压、解痉、降压、护脑、抗感染等对症支持治疗。经上述处理后患者7天后双眼有光感,可视物清楚,复查头颅MRI示:双侧枕叶高密度影较前密度明显变低,范围缩小(图1)。根据患者临床表现、辅助检查及病情变化诊断为可逆性白质脑病综合症(reversible posterior leukoencephalopathy syndrome,RPLS)。

2 讨论

可逆性后部白质脑病综合症是一组临床综合征,由Hinchey等^[1]1996年首次报道。导致RPLS的病因多种多样,包括妊娠期子痫、高血压脑病、肾

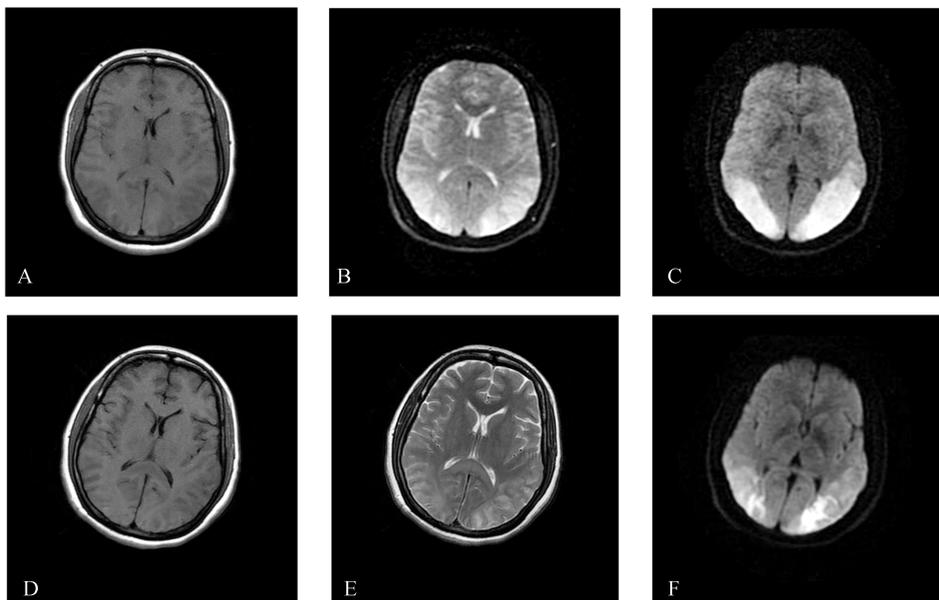


图1 该RPLS患者治疗前、后头颅MRI表现

A~C为治疗前头颅MRI表现;D~F为治疗1周后头颅MRI表现。A:T1WI示双侧枕叶皮质下白质对称性低信号;B:T2WI示双侧枕叶皮质下白质对称性高信号;C:FLAIR示双侧枕叶皮质下白质对称性高信号;D、E、F示治疗1周后较A~C原有病灶明显缩小

脏疾病、免疫抑制剂或细胞毒性药物的使用还有少数原因为透析平衡失调、急性性血管病,卟啉症、颈动脉内膜剥脱术后胶原性血管病,如系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎、白塞病^[2,3]。发病机制尚存在争议,主要为高灌注学说认为体循环血压突然升高,突破脑血管自动调节能力的上限,血脑屏障破坏,导致局部血管源性水肿,本例患者血压增高,支持高灌注观点。而血脑屏障受损学说认为,细胞毒性药物、肾功能障碍代谢产物滞留等对血管内皮细胞的损害引起血管内液体向脑实质内的渗漏,也引起血管源性水肿,可能在RPLS的发生中起一定作用^[4]。临床表现为头痛、意识状态改变、精神异常、自发活动和语言减少,视觉障碍、痫性发作,而局灶性神经功能缺损少见,常伴有血压急性升高、电解质紊乱。除了有共同的临床表现外,还有共同的影像学表现,为对称性的脑白质弥漫性水肿,累及后循环顶枕叶,也可累及脑干、小脑、基底节和额叶,经治疗1~2周后影像学改变基本恢复正常。头颅CT显示大脑后部以白质为主的大片状对称性病灶。头颅MRI显示大脑后部以白质为主的大片对称性病灶,灰质受累较轻,脑干、小脑、基底节区可受累,T1加权等信号或低信号,T2加权高信号。影像学上可能与临床

表现不平行,通常症状相对轻,治疗及时可呈戏剧性好转,这提示为无梗死的皮下水肿。由于RPLD的可逆性特点,一经诊断必须积极治疗。强调早期诊断、早期治疗,并针对原发病的治疗,去除病因,降低血压、停用或减免使用抑制和细胞毒性药物、脱水降颅压,有癫痫发作的患者,应尽快控制抽搐,直至症状控制,注意水电解质平衡及营养支持治疗。如不积极脱水、降压等处理,预后较差,可能为不可逆性。

参考文献:

[1] Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome [J]. N Engl J Med, 1996, 334:494-500.
 [2] Celik O, Hascalik S. Reversible posterior leukoencephalopathy in eclampsia [J]. Int J Gynecol Obstet, 2003, 82: 67-69.
 [3] Singhal AB. Postpartum angiopathy with reversible posterior leukoencephalopathy [J]. Arch Neurol, 2004, 61: 411-416.
 [4] 金笑平, 王坚, 朱国行. 可逆性后部白质脑病综合征29例分析[J]. 临床医学, 2003, 23(9): 24-25.

(此文编辑 朱雯霞)