

酷似中毒性脑病的可逆性后部白质脑病综合征:6 例临床分析

党静,陈继华

郴州市第一人民医院中心医院神经内科,湖南省郴州市 423000

摘 要:目的 探讨可逆性后部白质脑病综合征(RPLS)的临床及影像学特点,为与中毒性脑病进行鉴别提供依据。方法 回顾性分析 6 例 RPLS 患者的临床特点、影像学资料及治疗经过。结果 6 例患者分别有大量饮酒史、海洛因吸食史、煤气中毒史、长期接触油漆涂料史、一氧化碳吸入史和有机溶剂接触史。临床主要表现为头痛、恶心、呕吐、癫痫发作以及血压升高。头部 MRI 主要表现为双侧颞叶、顶叶、额叶、侧脑室旁白质、小脑、脑干病灶,呈长 T1、长 T2 信号,无强化。6 例患者对症及去除病因治疗后临床表现及影像学表现均明显好转。结论 RPLS 患者可以出现与中毒性脑病相似的临床及影像学特点,特别是当患者有毒物吸入史时,应根据该病相对特征性的临床、影像学及疗效尽早排除。

关键词:可逆性后部白质脑病综合征;中毒性脑病;临床特点;磁共振

DOI:10.16636/j.cnki.jinn.2016.03.011

Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome mimicking toxic encephalopathy: a clinical analysis of 6 cases

Dang Jing, Chen Ji-Hua. Department of Neurology, Chenzhou First People's Hospital, Chenzhou, Hunan 423000, China

Corresponding author: Chen Ji-Hua, Email: chenjihua6362@sina.com

Abstract: Objective To investigate the clinical and radiological characteristics of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome (RPLS) and to provide a reference for the differentiation between RPLS and toxic encephalopathy. **Methods** A retrospective analysis was performed on the clinical characteristics, imaging data, and treatment of 6 patients with RPLS. **Results** The 6 patients had histories of drinking, taking heroin, gas poisoning, long-term exposure to paint coatings, inhaling carbon monoxide, and exposure to organic solvent. The clinical manifestations mainly included headache, nausea, vomiting, seizures, and hypertension. Head MRI showed lesions in both temporal lobes, parietal lobe, frontal lobe, periventricular white matter, cerebellum, and brainstem, and the signals were long T1 and long T2 with no enhancement. After symptomatic treatment and treatment for removing the cause of disease, the 6 cases showed significant improvements in both clinical manifestations and imaging findings. **Conclusions** Patients with RPLS may manifest clinical and imaging features similar to those of toxic encephalopathy, especially when patients have histories of inhaling poisonous substances. The disease should be excluded as early as possible based on its clinical and radiological characteristics as well as the treatment outcome.

Key words: reversible posterior leukoencephalopathy syndrome; toxic encephalopathy; clinical feature; magnetic resonance imaging

可逆性后部白质脑病综合征(reversible posterior leukoencephalopathy syndrome, RPLS)是一组由多种病因引起的临床-影像综合征,其病变主要为大脑后部白质的血管源性水肿。临床主要表现为头痛头晕、恶心呕吐、痫性发作、意识障碍、精神行为异常、视觉障碍等,神经影像学主要表现为可逆性双侧顶枕叶水肿,也可累及额叶、颞叶、基底节、小

脑、脑干等^[1]。

中毒性脑病临床主要表现为头痛、恶心呕吐、意识障碍、痫性发作等,神经影像学主要表现为对称性双侧白质受累损害,可累及脑干、小脑、基底节、脑叶白质等。

因此,二者的鉴别诊断至关重要,尤其当 RPLS 患者合并毒物接触史时,早期诊断、早期治疗往往

收稿日期:2016-04-28;修回日期:2016-06-12

作者简介:党静(1983-),女,博士,主治医师,主要从事癫痫和脑血管疾病的研究。

通讯作者:陈继华(1967-),男,学士,副主任医师,主要从事癫痫和脑血管疾病的研究。Email:chenjihua6362@sina.com。

能得到好的治疗效果。但是,目前关于二者鉴别诊断的文献较少,我们收集了2010~2015年我院RPLS且合并毒物接触或吸入史患者6例,总结其临床、影像学及治疗特点,并与中毒性脑病鉴别,以期减少误诊率。

1 临床资料

1.1 一般资料

本研究中男4例,女2例;年龄25~40岁,平均年龄(32 ± 7.5)岁;急性起病3例,亚急性起病3例;4例男患者分别有大量饮酒史(每日约2斤白酒,酒龄7年)、海洛因吸食史(至入院时吸毒史半年,烫吸)、煤气中毒史(半年前煤气中毒,及时高压氧治疗后好转)和长期接触油漆等涂料史(油漆工,工龄3年),2例女患者分别有一氧化碳吸入史(长期使用煤火)和有机溶剂接触史(鞋厂工人,工龄2年)。

无肿瘤、自身免疫性疾病及器官移植等病史,无服用细胞毒性药物史及输血史等。

1.2 临床表现

首发症状:头痛3例,恶心呕吐2例,痫性发作1例,伴有视觉障碍2例、意识障碍1例;6例患者均存在高血压($170 \sim 220/100 \sim 120$ mmHg)。

体查:昏睡1例、偏盲2例、四肢腱反射进5例、巴氏征阳性4例。

1.3 实验室检查

6例患者均行肾血管、肾脏CT、血糖固酮、肿瘤标记物等检查,未见异常;6例患者均行血生化及腰穿脑脊液检查,其中4例患者尿素氮(BUN) $14.78 \sim 67.53$ mmol/l(正常范围 $3.2 \sim 7.1$ mmol/l),肌酐 $80 \sim 288.2$ μ mol/l(正常范围 $44 \sim 133$ μ mol/l);腰穿颅压升高者3例,脑脊液检查均无异常。

1.4 影像学检查

6例患者均行头部MRI平扫增强+MRV检查,均表现为双侧对称性病灶,累及脑干、小脑、枕叶、颞叶、侧脑室旁白质1例;累及脑干、小脑、枕叶3例;累及枕叶、顶叶2例。均表现为长 T_1 长 T_2 信号,DWI呈低信号,flair呈高信号,均无强化,MRV均未见异常。见图1A~图1H。

1.5 治疗及预后

6例患者入院后初步诊断中毒性脑病及RPLS均有可能,3例患者给予地塞米松、控制血压、降颅压、抗癫痫等治疗5d,血压控制不佳,患者症状加重,后停用激素,予控制血压、抗癫痫等对症治疗,患者症状明显好转;另3例患者入院后即予控制血压、降颅压等治疗,病情较快恢复。6例患者经控制血压等治疗后临床症状均逐渐消失,随访无后遗症。见图1I和图1J。

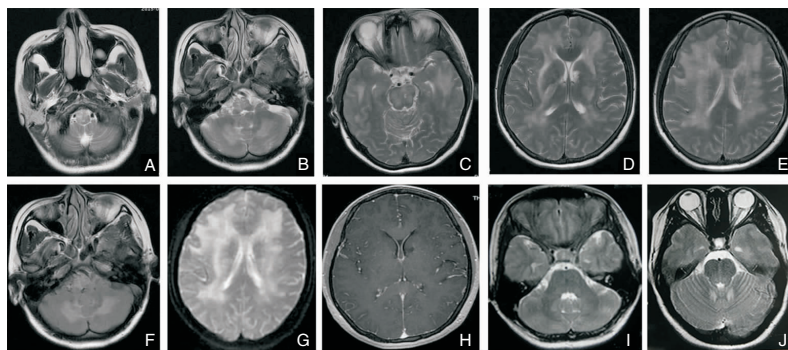


图1 38岁女性患者(头痛半年,加重伴恶心呕吐2月入院。既往高血压病史,最高 $190/126$ mmHg,未服降压药,继发慢性肾病病史,未服药。长期使用煤火卖早餐)入院后MRI图像。A-E: T_2 WI成像示脑干、小脑、颞叶、侧脑室旁白质对侧性高信号病灶;F:Flair成像病灶呈高信号;G:ADC成像呈高信号;H:病灶无强化;图I-J:治疗2周后复查 T_2 加权像,病灶明显缩小。

2 讨论

RPLS最早由Hinchey等^[2]在1996年提出。其病因与众多疾病及基础状态有关,目前已报道的有高血压病、子痫或子痫前期、自身免疫性疾病、细胞毒性药物及免疫抑制剂使用、肾脏疾病、器官移

植等^[3-9]。RPLS发病机制目前尚不明确,主要存在3种学说:①脑血管自动调节功能崩溃学说:血压急剧升高,突破脑血管的自动调节能力,血脑屏障破坏,血管通透性增高,产生血管源性水肿。②血管内皮细胞损伤学说:细胞毒性药物或免疫抑制剂

直接造成血管内皮损伤,导致血脑屏障损害,引发血管源性水肿。③脑血管痉挛学说:血压突然升高导致脑血管收缩,产生细胞毒性水肿,但该学说目前普遍不被认同。本组 6 例患者均存在血压明显升高,考虑系脑血管调节功能崩溃导致 RPLS。

RPLS 诊断依据为在原有疾病的基础上出现血压急剧升高、颅内压增高表现、痫性发作、意识障碍和视觉异常,影像学检查显示以双侧大脑后部为主的大片对称性白质水肿,经过及时有效治疗 1~2 周临床症状和影像学改变可完全恢复^[2,10]。本研究中 6 例患者均存在血压明显升高,急性或亚急性起病,临床表现无特征性,头部 MRI 表现为双侧对称性顶枕叶脑白质水肿,flair 像最为明显,DWI 呈低信号,ADC 呈高信号,提示血管源性水肿,确诊后尽早给予控制血压和颅内压、抗癫痫及去除病因治疗,临床及影像学表现在数周内迅速缓解,符合 RPLS 的诊断。但当头部 MRI 表现为少见部位的病变时,早期明确诊断变得困难。如治疗不及时,可致病情加重,出现脑梗死、脑出血或癫痫持续状态等并发症。

早期确诊、早期治疗是 RPLS 预后良好的关键。本研究中 6 例患者确诊前,均先排除静脉窦血栓形成、脱髓鞘、脑梗死等疾病;但 6 例患者均存在毒物吸入或接触史,头部 MRI 也表现为双侧对称性广泛性病变,难以与中毒性脑病鉴别。中毒性脑病的临床及影像学均缺乏特异性,主要诊断依据为发病前毒物接触史。两种疾病的相似点为:①临床表现:均可出现头痛、呕吐、痫性发作、视觉障碍等;②脑脊液检查:主要为颅压升高,常规、生化无异常;③头部 MRI:均为双侧对称性病变,RPLS 病灶多位于顶枕叶白质,但也可见于前头部、脑干、小脑。本研究中 3 例患者开始主要考虑中毒性脑病,给予激素等治疗,但血压控制不佳,致病情加重,后积极转变思维,给予控制血压、降颅压、抗癫痫等治疗后,临床及影像学均明显好转。二者的早期鉴别诊断十分重要,总结以下主要区别:①RPLS 临床表现较轻,影像学表现重,可能与其血管源性水肿较少累及脑实质有关。②RPLS 头部 MRI 主要表现为血管源性水肿,DWI 呈低信号,ADC 呈高信号,中毒性脑病既可出现血管源性水肿,也可出现细胞毒性水肿,DWI 和 ADC 均呈高信号,且病灶范围广泛。③RPLS 积极有效治疗后较快恢复,一般不遗留后遗症,中毒性脑病治疗时间长,一般需激

素治疗,停用激素后病情易反复。中毒物质不同,临床表现也有差异,有利于鉴别,海洛因及一氧化碳中毒性脑病以精神症状为主要表现;酒精中毒性脑病除精神症状外,还常伴有眼球活动障碍及共济失调,称为 Wernicke 脑病,较易与 RPLS 鉴别;油漆或有机溶剂中毒性脑病以头痛、恶心呕吐、意识障碍为主要表现,腰穿颅内压明显升高,病情重,易反复。

临床工作中遇到到头痛、癫痫发作、头部 MRI 双侧对称性广泛白质病变的患者,一定要考虑 RPLS 的可能,这要求广大神经科医师要加强对 RPLS 临床及影像学特点的识别,早期控制血压并去除诱发因素。

参 考 文 献

- [1] Bartynski WS, Boardman JF. Distinct Imaging Patterns and Lesion Distribution in Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome. *A JNR Am J Neuroradiol*, 2007, 28: 1320-1327.
- [2] Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med*, 1996, 334(8): 494-500.
- [3] Gokce M, Dogan E, Nacitarhan S, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome caused by hypertensive encephalopathy and acute uremia. *Neurocrit Care*, 2006, 4(2): 133-136.
- [4] Giner V, Fernandez C, Esteban MJ, et al. Reversible posterior leukoencephalopathy secondary to indinavir-induced hypertensive crisis: a case report. *Am J Hypertens*, 2002, 15(5): 465-467.
- [5] Uwatoko T, Toyoda K, Hirai Y, et al. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome in a postpartum woman without eclampsia. *Intern Med*, 2003, 42(11): 1139-1143.
- [6] Dhillon A, Velazquez C, Siva C. Rheumatologic diseases and posterior reversible encephalopathy syndrome: two case reports and review of the literature. *Rheumatol Int*, 2012, 32: 3707-3713.
- [7] Bartynski WS, Boardman JF, Zeigler ZR, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in infection, sepsis, and shock. *Am J Neuroradiol*, 2006, 27(10): 2179-2190.
- [8] Graham BR, Pylypchuk GB. Posterior reversible encephalopathy syndrome in an adult patient undergoing peritoneal dialysis: a case report and literature review. *BMC Nephrol*, 2014, 15: 10.
- [9] Renard D, Westhovens R, Vandenbussche E, et al. Reversible posterior leukoencephalopathy during oral treatment with methotrexate. *J Neurol*, 2011, 251: 226-228.
- [10] 吕佳宁,范薇.可逆性后部白质脑病综合征. *中国临床神经科学*, 2006, 14(5): 557-560.