

# 可逆性脾脏体压部病变综合征病例报道与文献复习

潘燕 朱静 丛丽娜 叶心国

【中图分类号】 R742 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2018)01-0090-02

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2018.01.024

## 1 病 例

患者,男,27岁,汉族,以“头晕、头痛伴近记忆力下降10 d余”为主诉于2017年4月22日11:08入院。患者10 d余前坐汽车去伊犁出差途中有反复开车窗,当晚即出现头痛,呈全头痛,闷胀痛,伴头晕,无视物旋转,无恶心、呕吐,第2 d自觉上述症状不缓解,故在药店测血压140/80 mmHg左右,给予降压药物(具体不详),患者服用1 d,效果欠佳,同时出现近记忆力下降,表现为与别人通话数分钟后不记得聊天内容,故就诊于伊犁州人民解放军第十一医院,测血压无异常,心电图提示窦性心律。完善头颅MRI示脾脏体压部梗死灶(急性期),脑白质变性。为进一步诊疗来本院门诊就诊,门诊以“急性脑血管病”收住本科。发病以来,神志清楚,精神可,饮食正常,睡眠一般,体力正常,大小便正常。既往史:体健,无特殊疾病。个人史:吸烟史10余年,每日约6支,戒烟10 d余。饮酒史3年,每周饮酒1~2次,量约100~250 g,无嗜酒情况。婚姻史:26岁结婚,育1女。家族史:无特殊。

入院体检:T 36.5℃,P 91次/min,R 19次/min,BP 127/76 mmHg,心肺腹无异常。神志清楚,无失语,记忆力下降,定向力、计算力均正常。颅神经检查未见异常。四肢肌张力正常,肌力均5级,生理反射(++),病理反射(-),四肢痛温觉及深感觉无明显异常,双侧指鼻试验、跟膝胫试验稳准,闭目难立征(-),颈软,无抵抗,克氏征(-),布氏征(-)。

辅助检查:2017年4月13日就诊于伊犁州人民解放军第十一医院,头颅MRI示脾脏体压部梗死灶(急性期),脑白质变性(脾脏体压部弧形病灶,呈“小回力标征”,边界清楚的稍长T<sub>1</sub>-长T<sub>2</sub>信号,弥散加权高信号,病变周围无明显水肿,无明显占位效应)(图1~3)。血常规示:血小板316×10<sup>9</sup>/L,单核细胞百分比13.9%,谷草转氨酶165 IU/L,谷丙转氨酶275 IU/L,乳酸脱氢酶421 IU/L,羟丁酸347 U/L,甘油三酯1.91 mmol/L,余均正常。凝血七项示活化部分凝血活酶50.5秒,D-二聚体2269 ng/mL,纤维蛋白原降解产物6.49 ug/mL。甲功八项均正常。贫血三项:铁蛋白525 ng/mL。免疫指标示:类风湿因子28.6 IU/mL,Alphal-抗胰蛋白酶2.24 g/L,Alphal酸性糖蛋白1.4 g/L,抗心磷脂抗体IgM(+)。自身免疫性肝炎阴性。腹部B超:肝胆胰脾未见

异常。

治疗经过:入院后因抗心磷脂抗体IgM(+),D-二聚体:2269 ng/mL(明显增高),考虑脾脏体压部病变,梗死可能性大,故予以抗血小板聚集:阿司匹林肠溶片80 mg,1次/d口服;抗凝:低分子肝素针0.4 mg,每12 h1次皮下注射;活血化瘀:疏通通针静点;营养脑细胞:奥拉西坦注射液静点;并予以保肝等治疗。患者1周后头晕、头痛症状缓解,2周后记忆力已恢复正常。2017年4月27日复查头MRI显示脾脏体压部病灶消失(图4~7)。

## 2 讨 论

可逆性脾脏体压部病变综合征(reversible splenic lesion syndrome, RESLES)是Garcia-Monco等2011年提出的新的临床与影像学综合征,也称为“伴有可逆性脾脏体压部病变的临床轻微脑炎或脑病(MERS)”,好发于儿童及青年,无性别差异,根据病变发生部位可将RESLES分为2型,1型孤立性脾脏体压部病变,2型除脾脏体压部病变外同时累及其它部位脑白质,包括整个脾脏体、侧脑室周围及半卵圆中心白质。本例患者为1型。

RESLES的病因主要包括以下几类。(1)感染:临床上主要为脑炎或脑病的表现,大多数症状较轻。病原体以病毒为主,最常见的是流感病毒,其他如轮状病毒、麻疹病毒、疱疹病毒-6、EB病毒、水痘-带状疱疹病毒、流行性腮腺炎病毒、腺病毒等也都可以引发RESLES;细菌感染次之,主要为伤寒沙门菌、大肠埃希菌和肺炎军团菌;近来也有支原体、立克次体和疟原虫感染的报道;(2)代谢紊乱:可以引起RESLES的代谢异常包括由胰岛素治疗或口服降糖药引起的严重低血糖以及各种原因引起的高钠血症;(3)高原性脑水肿:高原性脑水肿也是引起RESLES的重要病因,但是其病变不局限于脾脏体,常伴有双侧大脑半球白质对称性水肿。MRI上病灶表现弥散系数(ADC)值通常升高,这与其他病因引起的RESLES有所不同;(4)癫痫发作和抗癫痫药的使用:目前文献报道的与本病相关的抗癫痫药多达14种,其中卡马西平、苯妥英钠和拉莫三嗪最常见。其他疾病使用抗癫痫药时也可能致病,如服用卡马西平的三叉神经痛患者;(5)其他:除抗癫痫药外,一些其他药物也有可能导致RESLES,包括顺铂、卡铂、5-氟尿嘧啶等抗肿瘤药物,包含拟交感神经药的减肥片,抗精神分裂症的奥氮平和西酞普兰联合治疗等。2015年Aksu等观察到糖皮质激素治疗过程中的患者也可出现RESLES。最近Takanashi等和Itamura等

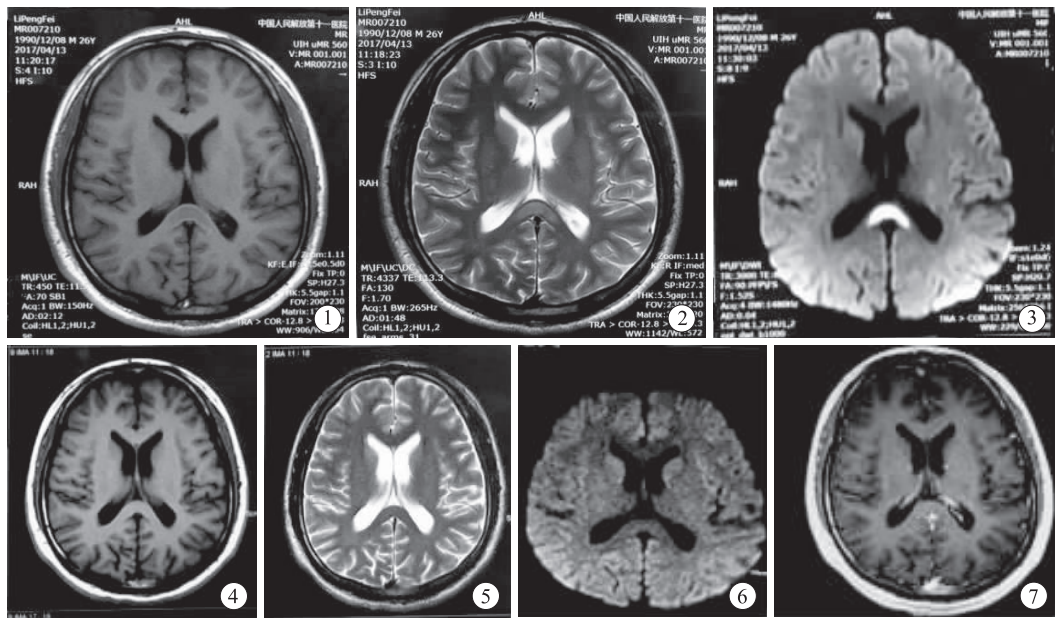


图 1 头颅  $T_1$  WI 可见稍长  $T_1$  信号 图 2 头颅  $T_2$  WI 可见稍长  $T_1$  信号 图 3 头颅 DWI 序列脾脏体部弥散受限高信号“小回力标征” 图 4 治疗 14 d 后头颅  $T_1$  WI 未见异常 图 5 治疗 14 d 后头颅  $T_2$  WI 未见异常 图 6 治疗 14 d 后头颅 DWI 序列脾脏体部未见弥散受限 图 7 治疗 14 d 后 MRI 增强扫描未见强化

分别报道了由川崎病引起的 RESLES。

本例患者经详细询问病史,均无上述疾患,但该患者抗心磷脂抗体 IgM(+),D-二聚体 2269 ng/mL(明显增高),治疗上予以抗血小板聚集、抗凝、活血化淤、营养脑细胞等治疗后症状缓解。14 d 后复查头 MRI 显示脾脏体部病灶消失。考虑该患者抗心磷脂抗体综合征可能为发病原因,目前尚未见报道。目前,还无法解释为何多种病因都可以引起相似的影像学变化,学者们认为 SCC 对于各种原因引起的兴奋性神经毒性损伤具有选择易感性,一种或多种不同的病理机制可以导致相似的可逆性局灶性的 SCC 损伤。

RESLES 的临床表现无特异性,主要与其病因有关,多呈脑炎或脑病的表现,最常见的症状包括发热、头痛、精神异常、意识状态改变(轻重不等)和癫痫发作。此外,局灶性神经功能缺失以及视觉相关症状也有较多报道,而该患者典型表现为头痛、头晕伴近记忆力下降。

影像学表现: MRI 是诊断 RESLES 的首选检查。其特征性的影像学表现为 SCC(一般位于中心区域)局限性的椭圆形或条状的病变,如出现整个脾脏体部受累条状病变,称为“回旋镖征”(Boomerangsign)。病灶于  $T_1$  WI 上呈等或低信号,  $T_2$  WI//FLAIR 和 DWI 上均为高信号, ADC 值降低,增强扫描无明显强化。目前尚无 SCC 发生囊病或坏死的报道。病变可不仅仅局限在 SCC,其他部位如脾脏体膝部、体部也可同时出现,甚至可以累及脾脏体外如脑室旁白质、皮质下白质和基底节区,而这些病灶基本上也是可逆的。

最近的研究表明,脾脏体外病变的出现往往提示预后不良,而脾脏体其他部位是否出现病灶与预后并无明显关系。

鉴别诊断:(1)脾脏体梗死。急性期梗死的信号特点与 RESLES 高度一致,但梗死多为中老年人,病变极少累及脾脏体部,常合并其它部位的梗死,且病灶不可逆,有后遗症表现;(2)多发性硬化(multiple sclerosis, MS)。MS 多见于中年女性,较少单纯累及脾脏体部,故与 1 型 RESLES 鉴别不难。另 MS 具备“直角脱髓鞘征”和活动期病灶强化特点,可作为与 2 型 RESLES 鉴别依据;(3)急性播散性脑脊髓炎(ADEM)。ADEM 一般起病急、症状较重,病程长,表现为脑内多发病灶,不对称,多位于皮质下脑白质,增强后病灶有轻度强化,与 RESLES 不同;(4)脾脏体变性(MBD)。MBD 是一种罕见的、中老年男性多发疾病,病理特征为选择性脾脏体对称性脱髓鞘改变,MR 表现为脾脏体内局限性或弥漫性异常信号,较少累及压部,急性期有一定占位效应,并可见强化表现;(5)后部可逆性脑病综合征(RPES)。RPES 与 RESLES 均具有可逆性,RPES 多伴有高血压脑病、子痫或先兆子痫等病因,MR 表现为两侧顶枕叶对称性异常信号,灰质可以累及,DWI 等或低信号特点与 RESLES 不符。

综上所述,RESLES 是一种病因谱较广、具有特征性影像学表现、预后相对较好的综合征,更好地认识本病可以避免误诊及过度治疗,有助于患者早期康复。

(2017-06-24 收稿)