

孤立性小脑受累的可逆性后部白质脑病综合征并发脑积水 1 例报道

杨靖仪 孟媛媛 成立峰 张立功

【中图分类号】 R742 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2024)02-0213-03

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2024.02.018

可逆性后部白质脑病综合征(Reversible posterior Leukoencephalopathy syndrome, RPLS)是一组具有非特异性临床表现和特异性病理、影像学表现的临床综合征。Hinchey 于 1996 年首次描述了这种综合征。孤立性小脑受累 RPLS 是一种非典型受累部位的 RPLS,由于该病具有可逆性特点,早期诊断及治疗可以避免出现永久性神经功能损害及更严重后果,故越来越多的研究关注幕下孤立受累的后部可逆性脑病综合征,本研究报道了 1 例可逆性后部脑病综合征合并脑积水患者,并进行了病因分析,现报道如下。

1 病例

患者,男,76 岁,因“头痛、走路不稳、记忆力下降伴小便失禁 1 月余”于 2022 年 4 月 12 日入院,患者于 2022 年 2 月 11 日出现活动后乏力不适,行走约 50 m 即感乏力,休息可缓解,行走不稳,伴明显踩棉感,遂就诊于本院心血管内科,给予抗血小板聚集、扩张冠状动脉、降脂、降压、改善循环等对症药物治疗后出院;1 个月后患者症状持续加重,并出现记忆力下降,定向力差,不能识别家门及厕所位置,伴小便失禁,无大便失禁,伴头胀、头痛、头晕,且病情逐渐进展;2022 年 4 月 10 日遂再次就诊于本院神经内科门诊,完善颅脑核磁共振成像(Magnetic resonance imaging, MRI)示(1)小脑肿胀、小脑扁桃体下疝、脑积水;(2)多发性陈旧性腔隙性脑梗死;(3)脑白质病变, Fazekas3 级。既往史:有高血压病史 5 年,血压最高 200/100 mmHg,平素血压控制在 160~170/60~70 mmHg;有双肺肺气肿史 4 年;有阵发性房颤、房性早搏史 4 年;有双侧颈前动脉狭窄史 4 年;吸烟 50 余年,10 支/d,未戒烟;偶有饮酒。否认家族史、遗传病史。

体检: T 36.1℃, P 20 次/min, R 60 次/min, BP 215/105 mmHg, 神志清楚, 宽步基, 构音障碍, 记忆力、定向力、计算力、理解判断力减退, 双上肢肌力 5 级, 双下肢肌力 4 级, 肌张力正常, 病理征, 双侧指鼻试验及跟-膝-胫试验欠稳准, 闭目难立征、轮替试验 (+)(-)。

辅助检查:2022 年 4 月 10 日颅脑 MRI 示双侧半卵圆中心、颞叶、桥脑、双侧小脑半球多发长 T₁, T₂ 信号, Flair 为高信号, 磁共振弥散加权成像(Diffusion weighted imaging, DWI)为等信号。2022 年 4 月 12 日颅脑增强 MRI 及磁共振

静脉成像(Magnetic resonance venogram, MRV)示小脑扁桃体体积增大伴位置下移, 幕上脑积水;小血管病相关性脑白质病变。颈椎 MRI 示颈椎退变, C4/5、C5/6、C6/7 椎间盘突出。血细胞分析:红细胞计数(Red blood cell, RBC)4.15×10¹²/L, 血红蛋白(Hemoglobin, HGB)128 g/L;生化:血糖(Glucose, GLU)7.69 mmol/L, 钾(Kalium, K)3.40 mmol/L, 总蛋白(Total protein, TP)58.3 g/L, 总胆红素(Total bilirubin, TBIL)32.4 umol/L, 直接胆红素(Direct bilirubin, DBIL)6.3 umol/L, 间接胆红素(Indirect bilirubin, IBIL)26.1 umol/L;D-二聚体(D-Dimer, DD)0.55 mg/L;术前四项(梅毒快速血浆反应素、梅毒螺旋体抗体、丙型肝炎病毒抗体、人类免疫缺陷病毒抗体、丙型肝炎病毒核心抗原)、乙肝三系定量、凝血四项(凝血酶原时间、凝血酶原活动度、国际标准化比值、纤维蛋白原、部分活化凝血活酶时间、凝血酶时间)未见异常。

治疗:患者入院后给予甘露醇、呋塞米、螺内酯脱水降颅内压, 硝苯地平缓释片控制血压治疗, 血压降至 140~150/90~100 mmHg, 2022 年 4 月 13 日在气管插管全麻下行“脑室腹腔分流术”, 术中粗测颅内压约 160 mmH₂O;术后 2022 年 4 月 14 日复查颅脑电子计算机断层扫描(Computed tomography, CT)示(1)脑积水分流术后改变, 脑室扩张较前明显好转;(2)双侧基底节多发腔隙性脑梗死;(3)脑白质疏松改变;术后第 3 d 患者记忆力、定向力、计算力、理解判断力较前明显改善, 行走不稳及肢体肌力均较前改善;患者手术效果理想, 针对患者小脑仍肿胀明显, 于 2022 年 4 月 18 日-2022 年 4 月 22 日应用“甲泼尼龙 40 mg qd”治疗;2022 年 4 月 23 日复查颅脑 MRI 示脑积水术后, 第四脑室通畅度较前好转, 脑室池无扩张及变形, 双侧侧脑室旁、左侧基底节可见斑片状、点状长 T₁ 长 T₂ 异常信号, DWI 未示扩散受限;患者好转后出院。

在半年后的随访中这例患者神经系统功能缺损完全恢复, 没有任何明显的缺陷;最后 1 次脑 MRI 显示病灶已经完全消失, 支持 RPLS 诊断。

2 讨论

RPLS 最常见病因为血压的急剧升高, 也可继发于肾衰竭、败血症、自身免疫性疾病, 细胞毒性药物(依托泊苷)或免疫抑制剂(如他克莫司、环孢素)的应用亦可诱发。有部分病例报道低钠血症、低镁血症也可引起 RPLS 的发生。高血压引起可逆性后部脑白质病变的病理生理机制有两种, 其一是

脑血管过度灌注,骤升的血压或持续性高血压引起脑高灌注和血管漏出,从而破坏血脑屏障,最终导致血管源性水肿;其二是脑血管痉挛,快速升高的血压引起脑血管收缩痉挛,从而造成缺血、灌注不足和血管通透性增加,同样导致血管源性水肿。在脑的“高灌注状态”下椎-基底动脉与颈内动脉系统相较而言,受交感神经的影响小,更易发生液体滞留,因此后循环较前循环更易受累。该患者为老年男性,既往有高血压病史,无肝肾疾病史,无应用免疫抑制剂及化疗药物史,无前驱感染史,无电解质紊乱,入院后监测血压,持续高血压状态(图1),可考虑因高血压引起的脑高灌注破坏了血脑屏障。

该例患者表现为高级智能减退、双下肢无力、头痛,发病

以来血压未规律监测,入院时血压高,影像学表现为双侧小脑对称性起病,入院后给予脱水降颅内压、糖皮质激素、控制血压治疗后患者的临床症状和影像学表现明显好转(图2),所以考虑为RPLS。经典的RPLS影像学上表现为顶枕区白质受累,血管源性水肿的典型信号改变。对于病灶仅累及基底节或脑干,而经典的额顶枕区皮质及皮质下白质不受累称为中央变异型。一项大型回顾性研究发现典型RPLS中小脑受累的发生率可达34.2%;然而,孤立的小脑累及RPLS是罕见的,多为个案报道,Chaudhary等报道了1例7岁的急性淋巴细胞白血病男孩,他在诱导化疗期间出现孤立性小脑受累的RPLS。孤立性小脑受累的RPLS有类似传统

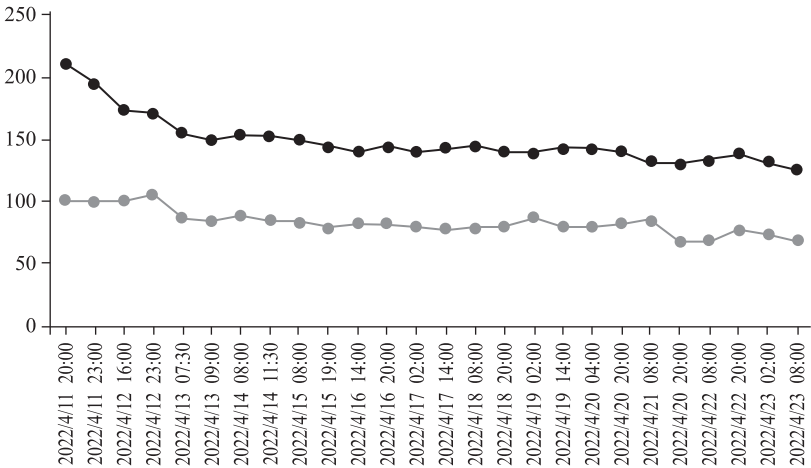


图1 血压监测(黑色代表收缩压随时间变化,灰色代表舒张压随时间变化)

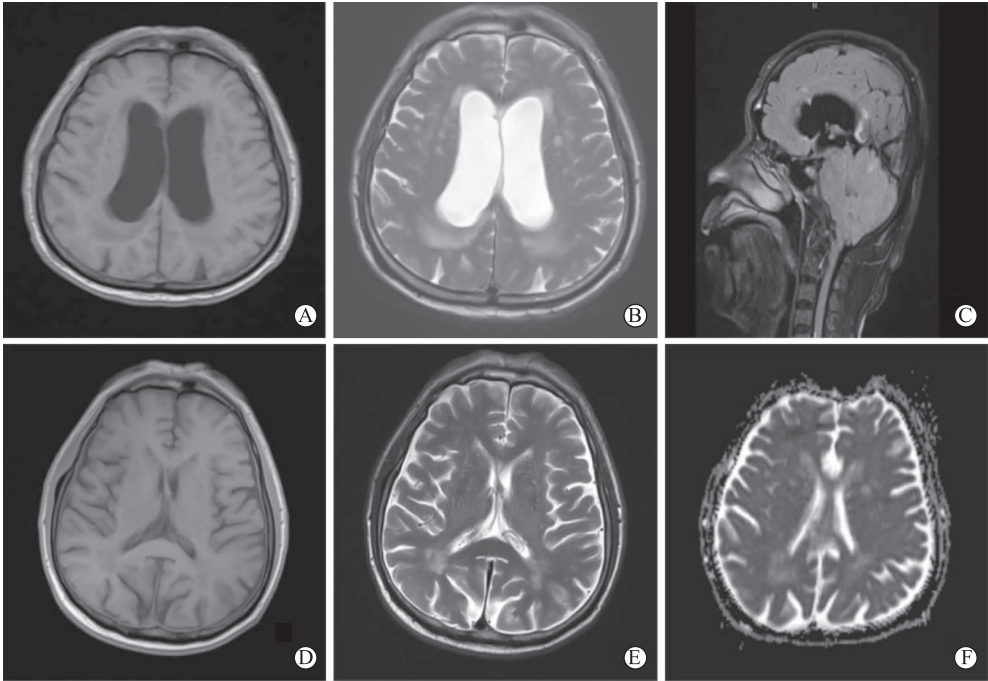


图2 患者颅脑MRI变化 A-C为2022年4月12日颅脑MRI可见脑室扩张、小脑肿胀,双侧半卵圆中心、侧脑室旁斑片状长T₁、长T₂信号;D-F为2022年4月23日颅脑MRI示双侧侧脑室旁白质内可见略高信号影,脑室无扩张变形,脑沟裂未见增宽,中线结构居中

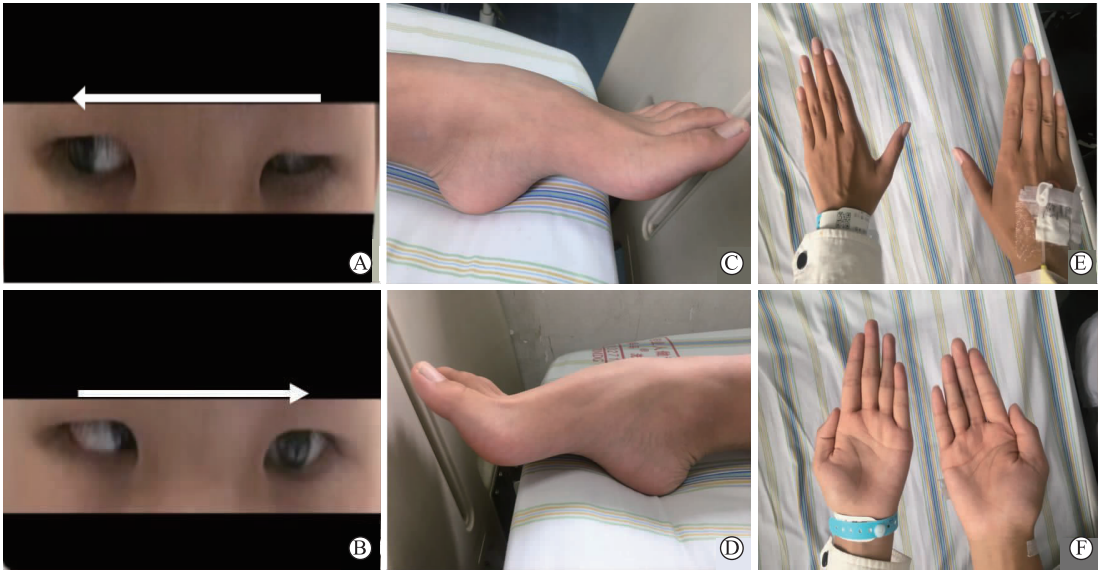


图1 患者入院体征 A为双眼水平向右运动(箭头指向)正常,B为双眼水平向左运动(箭头指向)时左眼外展受限;C,D为高弓足;E,F为过长指

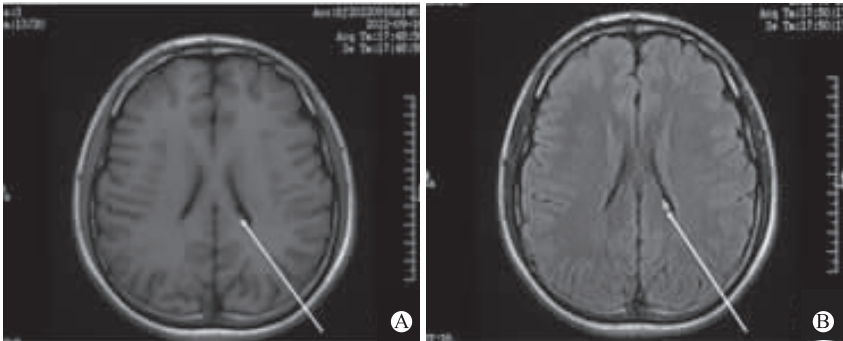


图2 头MRI表现 A为T₁液体衰减反转恢复序列(fluid attenuated inversion recovery,FLAIR)像;B为T₂FLAIR像,箭头所指为病灶

早期在以精神心理障碍症状为首诊、影像学不典型的情况下临床可结合基因测序技术以明确诊断,治疗上有待于基因治

疗技术突破性进展。本例报道为临床诊疗提供参考。

(2023-09-06 收稿)

(上接第 214 页)

RPLS的特征;然而,它是一种独特的变异,主要表现为头痛、头晕、恶心、呕吐、意识改变、高血压性视网膜病变;当并发脑积水后临床症状更易混淆。本病例不仅表现为孤立小脑受累 RPLS 影像学表现,而且小脑组织肿胀压迫第四脑室引发急性脑积水,脑积水向下压迫引发继发性小脑扁桃体下疝畸形,疝入枕骨大孔的小脑扁桃体会导致第四脑室脑脊液流出道受阻,引起脑脊液循环不畅通,脑室压力搏动性增高,进一步加重脑积水,二者互为因果,互相加重。因此,当患者有局限于小脑的MRI血管源性水肿的神经症状和体征时临床医生应怀疑这种变异。

RPLS的预后也取决于患者的基础疾病,虽然大部分临床表现可逆,但也只是倾向于有短暂神经症状和轻度脑水肿的患者。对于有严重并发症的患者,神经系统后遗症可能

会持续存在。最严重并发症是急性颅内出血、后颅窝水肿导致梗阻性脑积水或脑干压迫。Karia 等人最近的一项研究显示,135 例患者的磁共振成像严重程度与临床结局相关,故磁共振成像对于疾病的预后有一定的参考意义。本研究认为早期识别 RPLS 患者的小脑病变,并及时干预治疗,可以避免外科侵入性操作。

孤立性小脑受累 RPLS 临床较为罕见,有其特殊影像学特征,引起临床症状相对较轻,尤其是合并脑积水后就更容易被漏误诊。提高对该型的认识,对疑似患者需详细询问病史并进行细致的体格检查,使用MRI[包括DWI和磁敏感加权成像(susceptibility weighting imaging,SWI)]进行快速鉴别诊断是有帮助的,早期干预能有效避免病情发展带来严重的并发症,亦可避免患者病情恶化带来不可逆的神经功能预后不良。

(2023-09-09 收稿)