

输血相关后部可逆性脑病综合征 2 例 临床分析并文献复习

彭勃 库小维 姚涛 饶立 李涛

【摘要】 目的 探讨 2 例输血后出现后部可逆性脑病综合征的诊断和临床特点。**方法** 对 2 例后部可逆性脑病综合征患者的临床资料进行分析,并结合相关文献对该病诊断和治疗进行探讨。**结果** 患者临床表现为意识障碍、肢体抽搐,予以脱水降颅压、抗癫痫等治疗,患者症状完全缓解。**结论** 后部可逆性脑病综合征的早期诊断对于患者预后有较大帮助。

【关键词】 后部可逆性脑病综合征 亚急性 意识障碍 输血

【中图分类号】 R742 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1007-0478(2020)03-0365-03

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2020.03.019

后部可逆性脑病综合征(PRES)是比较罕见的疾病,其诊断主要依靠症状及放射影像学检查。PRES 的典型临床表现包括癫痫、头痛和视力丧失等^[1],枕顶叶的皮质下血管源性水肿是 PRES 的诊断特点^[2]。PRES 诱发因素有很多,常见的有高血压病、化疗、器官移植、尿毒症、严重感染、恶性肿瘤等,虽然目前 PRES 的确切发病机制并不清楚^[3],但是国内外学者普遍认为高血压导致的脑高灌注是 PRES 患者最常见的致病因素^[4~5]。其它少见致病原因鲜有报道,在此本研究报道 2 例因输血导致 PRES 的病例,进一步探讨 PRES 的发病机制,对该病的临床诊断提供新思路。

1 临床资料

病例 1,48 岁,因“突发意识障碍 2 h 余”入院治疗。患者既往有子宫肌瘤病史,有经期过长、经量过大史,患者 2017 年 1 月 25 日再次经期大量出血,29 日于当地医院就诊,当地医院血常规示血红蛋白 5.1 mg/dL,于当地医院行止血、输血治疗,患者于 2017 年 2 月 3 日经期结束出血得到控制,患者贫血得到纠正,血红蛋白 8.6 mg/dL,患者于 2 月 4 日晚上 8 时癫痫发作 1 次,伴有后枕部疼痛,患者症状自行好转,当地医院未行颅脑 CT 等相关检查,2 月 5 日凌晨 5 时患者再次癫痫发作,当地医院急查颅脑 CT 未见明显异常,予以口服丙戊酸钠 400 mg 口服 3 次/d,2 月 6 日、7 日患者每日癫痫发作 1 次,于 2 月

8 日凌晨 5 时家属发现患者呼之不应,双眼向右凝视,伴口角流涎,急转本院就诊,患者家属诉送诊过程中患者自行转醒,但反应较差,对他人问话及指令无法回应。入院查体:T 36℃,P 102 次/min、R 23 次/min,Bp 132/84 mmHg,心肺听诊未闻及异常,腹部触诊未及异常,双下肢无水肿。神志浅昏迷,双眼向右凝视,鼻唇沟对称,疼痛刺激可见肢体回避动作、肌张力正常,双侧腱反射对称活跃,双侧病理征(+),脑膜刺激征(-)。实验室检查:同型半胱氨酸、血脂、CRP、心梗 3 项、ANCA、ANA、ENA、性激素 6 项、输血前病原学、凝血功能、大便常规、小便常规未见异常,贫血 5 项示铁 5.40 μmol/L。入院后颅脑 MRI-T₂Flair 显示枕叶高信号灶(图 1),追问患者家属及查阅他院就诊记录,患者他院就诊过程中无血压异常升高,未服用免疫抑制剂等特殊药物,患者送诊及本院就诊过程中发作性意识障碍,结合病史及颅脑 MRI,考虑 PRES 可能,抗癫痫、脱水等治疗后患者未再发意识障碍,遗留有视力、智力受损,1 月后复查颅脑 MRI 显示右侧枕叶皮层及皮层下高信号灶明显缩小,左侧枕叶皮层下高信号灶缩小,但皮层高信号灶无明显变化(图 2),患者后续因经济因素未再复查颅脑磁共振。

病例 2,女,39 岁,因“剖宫产后发作肢体抽搐 1 d”入院,患者 2018 年 6 月 9 日剖宫产后大出血,血常规示血红蛋白仅为 4.2 mg/dL,输注 8 U 红细胞和 6 U 新鲜冰冻血浆,予以按摩子宫,静脉缩宫素、止血药物治疗后患者仍有阴道出血,但出血量减少,2018 年 6 月 10 日患者复查血常规示血红蛋白 6.4 mg/dL,输注 4 U 红细胞和 2 U 新鲜冰冻血浆后

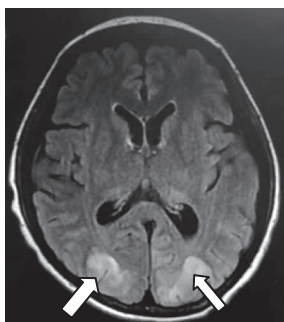


图1 头颅 MRI-T₂Flair 显示高信号灶(箭头所示)

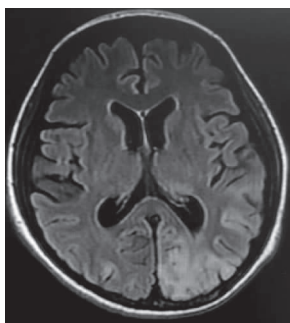


图2 头颅 MRI 显示右侧枕叶皮层及皮层下高信号灶明显缩小

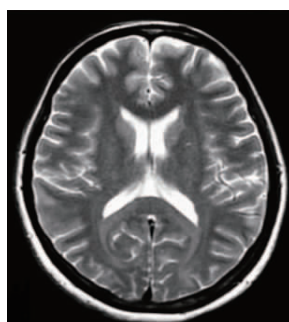


图4 头颅 MRI 显示双侧枕叶高信号灶基本消失

2 讨论

非高血压性 PRES 患者的高发因素包括化疗、血小板减少性紫癜、颈动脉内膜切除术高灌注综合征、系统性红斑狼疮等^[6~8], PRES 的发病机制目前主要认为两个假设可能存在^[9], 一种假设是严重高血压超过脑血管自动调节的上限, 导致高灌注引起脑水肿; 另一种假设认为其它疾病导致血管内皮功能紊乱引起血管收缩, 导致脑低灌注而引起脑水肿。PRES 诊断主要依靠患者症状、病史以及 MRI, MRI 特征包括 T₂ 加权和液体衰减反转序列 (FLAIR) 中累及枕叶皮质和皮质下白质的高信号, 在 DWI 上主要表现为等信号, 也可表现高信号^[10]。大部分 PRES 患者所累区域为对称双侧顶枕叶皮质以及皮质下白质, 部分患者病灶为非对称分布^[11]。

本研究 2 例患者除了急性大量失血史外, 都有快速大量的输血史, 排除了高血压等其它致病因素后本研究推测患者大量失血后低血容量导致血管收缩, 从而引起脑低灌注, 导致脑缺血性损伤, 这也支持国外相关研究得到的缺血性脑水肿是 PRES 发病的假设^[12], 而大量快速输血后引起高灌注加重脑损伤, 查阅最新文献, 国外学者认为某些促炎细胞因子 (PICs) 和导致血管狭窄的粘附分子可能也是 PRES 发病机制的一部分, 而输血也会产生促炎和循环过载作用^[13], 所以本研究推测急性大量失血后短时间的大量快速输血导致 PRES, 包括了低灌注、高灌注、炎症因子等多重致病因素。

输血是比较常见的医疗手段, 但目前只有很少输血相关 PRES 病例的报道^[14]。本研究认为, 可能是由于低血容量休克的患者意识状态的改变未引起临床关注以及缺乏对 PRES 症状的认识, 从而低估了 PRES 的患病率。对于临床输血过程, 应注意输血量 and 补充速度, 避免血红蛋白水平快速升高^[15-16],



图3 头颅 MRI-T₂Flair 显示双侧枕叶高信号灶(箭头所示)

复查血红蛋白 8.2 mg/dL, 患者 6 月 10 日夜间 11 时 2 次癫痫发作, 急送本院就诊。既往无特殊病史。入院查体: T 36.3 °C, P 113 次/min, R 25 次/min, Bp 92/51 mmHg, 神志昏睡, 双侧瞳孔等大等圆, 约 3 mm, 对光反射灵敏, 鼻唇沟对称, 四肢肌力、肌张力可, 双侧病理征 (+), 脑膜刺激征 (-)。实验室检查: 同型半胱氨酸、血脂、CRP、心梗 3 项、凝血功能、大便常规、小便常规未见明显异常, 贫血 5 项示铁 4.3 umol/L。入院后颅脑 MRI-T₂Flair 显示双侧枕叶高信号灶 (图 3), 结合患者病史及影像学资料, 考虑 PRES 可能, 积极抗癫痫等对症治疗后患者肢体抽搐等症状得到控制, 2 月后复查颅脑 MRI 显示双侧枕叶高信号灶基本消失 (图 4)。

建议在血红蛋白值较输血前水平升高超过 5 gm/dL 的情况下适当补充晶体,以降低血液粘度^[17],并在输血过程中密切监测血压^[18],从而有效降低神经系统并发症的可能。

参 考 文 献

- [1] Legrief S, Schraub O, Azoulay E, et al. Determinants of recovery from severe posterior reversible encephalopathy syndrome [J]. PLoS One, 2012, 7(9): e44534.
- [2] Sharma A, Whitesell RT, Moran KJ. Imaging pattern of intracranial hemorrhage in the setting of posterior reversible encephalopathy syndrome[J]. Neuroradiology, 2010, 52(10): 855-863.
- [3] Bartynski WS. Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 2: Controversies surrounding pathophysiology of vasogenic edema [J]. American Journal of Neuroradiology, 2008, 29(6): 1043-1049.
- [4] Fugate JE, Claassen DO, Cloft HJ, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: associated clinical and Radio logic findings[J]. Mayo Clinic Proceedings, 2010, 85(5): 427-432.
- [5] Mathy I, Gille M, Van Raemdonck F, et al. Neurological complications of intravenous immunoglobulin (IVIg) therapy: an illustrative case of acute encephalopathy following IVIg therapy and a review of the literature[J]. Acta Neurol Belg, 1998, 98(4): 347-351.
- [6] Torocsik HV, Curless RG, Post J, et al. FK506-induced leukoencephalopathy in children with organ transplants[J]. Neurology, 1999, 52(4): 1497-1500.
- [7] Bakshi R, Shaikh ZA, Bates VE, et al. Thrombotic thrombocytopenic purpura: brain CT and MRI findings in 12 patients[J]. Neurology, 1999, 52(6): 1285-1288.
- [8] Nishio M, Yoshioka K, Yamagami K, et al. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: a possible manifestation of Wegener's granulomatosis-mediated endothelial injury [J].

- Modern Rheumatology, 2008, 18(3): 309-314.
- [9] Feske SK. Posterior reversible encephalopathy syndrome: a review[J]. Semin Neurol, 2011, 31(2): 202-215.
- [10] Mueller-Mang C, Mang T, Pirker A, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: do predisposing risk factors make a difference in MRI appearance? [J]. Neuroradiology, 2009, 51(6): 373-383.
- [11] Fugate JE, Claassen DO, Cloft HJ, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: associated clinical and Radio logic findings[J]. Mayo Clinic Proceedings, 2010, 85(5): 427-432.
- [12] Marra A, Vargas M, Striano P, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: The endothelial hypotheses[J]. Med Hypotheses, 2014, 82(5): 619-622.
- [13] Singh K, Gupta R, Kamal H, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome secondary to blood transfusion[J]. J Clin Neurosci, 2015, 22(3): 592-594.
- [14] Lee VH, Manno EM, Wijidicks EF, et al. Clinical spectrum of Reversible Posterior Leukoencephalopathy Syndrome[J]. Neurology, 2006, 66(5, 2): A187.
- [15] Fransen E, Maessen J, Dentener M, et al. Impact of blood transfusions on inflammatory mediator release in patients undergoing cardiac surgery[J]. Chest, 1999, 116(5): 1233-1239.
- [16] Roberson RS, Lockhart E, Shapiro NI, et al. Impact of transfusion of autologous 7- versus 42-day-old AS-3 red blood cells on tissue oxygenation and the microcirculation in healthy volunteers[J]. Transfusion, 2012, 52(11): 2459-2464.
- [17] Zhao ZY, He F, Gao PH, et al. Blood transfusion-related posterior reversible encephalopathy syndrome [J]. J Neurol Sci, 2014, 342(1-2): 124-126.
- [18] Granata G, Greco A, Iannella G, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome-Insight into pathogenesis, clinical variants and treatment approaches[J]. Autoimmun Rev, 2015, 14(9): 830-836.

(2019-10-31 收稿)

(上接第 364 页)

- [5] 罗纯, 胡瑞婷, 韦武鹏, 等. 阿尔茨海默病认知功能障碍患者双侧海马区磁共振波谱特点分析[J]. 广西医学, 2015, 37(1): 107-108.
- [6] 沐楠, 潘集阳, 吴华旺, 等. 阿尔茨海默病患者脑白质病变与精神行为症状的研究[J]. 实用医学杂志, 2018, 34(8): 83-86.
- [7] 杨文, 郑加平, 耿洋, 等. 不同程度阿尔茨海默病患者生活能力和记忆损害特点及其氢质子磁共振波谱的比较[J]. 安徽医药, 2018, 22(7): 1315-1320.
- [8] 龚雪琴, 罗利俊. 血管性痴呆与阿尔茨海默病患者的认知功能及精神行为症状对比分析[J]. 神经损伤与功能重建, 2017, 12(2): 122-123, 127.
- [9] 杨永秀, 赵明学, 陈斌华, 等. 盐酸美金刚联合奥氮平治疗阿尔

- 茨海默病伴精神行为症状的临床研究[J]. 中国临床药理学杂志, 2017, 33(12): 1113-1115, 1119.
- [10] 韩萍. 叶酸 + 维生素 B12 辅助治疗对阿尔茨海默病患者 Hcy 代谢及神经营养、神经损伤的影响[J]. 海南医学院学报, 2017, 23(24): 起止页码缺失.
- [11] Mork A, Russell RV, De Jong IE, et al. Effects of the 5-HT6 receptor antagonist idalopirdine on extracellular levels of monoamines, glutamate and acetylcholine in the rat medial prefrontal cortex[J]. Eur J Pharmacol, 2017, 799(11): 1-6.
- [12] 瞿国英, 陈一可. 老年高血压患者血清同型半胱氨酸水平的变化及叶酸治疗的作用[J]. 中国医院药学杂志, 2018, 36(5): 1-3.

(2019-08-30 收稿)