

子痫前期及子痫致可逆性后部脑病综合征的MRI表现

夏丽坤¹, 卢敏², 罗佳³, 张国兰¹, 崔钰¹, 马坚¹

1. 玉溪市人民医院磁共振室, 云南 玉溪 653100; 2. 玉溪市人民医院麻醉科, 云南 玉溪 653100; 3. 玉溪市人民医院产科, 云南 玉溪 653100

【摘要】目的:探讨子痫前期及子痫致可逆性后部脑病综合征(PRES)的MRI及临床表现,提高对该病的认识和诊疗水平。**方法:**回顾性分析22例经临床证实为子痫前期及子痫致PRES患者的影像学和临床资料。**结果:**22例患者中3例为子痫前期,19例为子痫,主要临床表现为血压升高和头痛、癫痫发作、视觉障碍、精神异常等;MRI典型表现为双侧顶枕叶为主的血管源性水肿,T₁为低或等信号,T₂/FLAIR高信号,DWI为等或低信号,ADC为高信号。PRES病灶分布模式:顶枕型2例,全半球分水岭型9例,额上回型4例,部分或不对称型6例,中央变异型1例;21例患者住院治疗临床症状消失,预后良好,1例患者死亡。**结论:**子痫前期及子痫致PRES具有典型的临床和MRI表现,早期诊断可以提高预后和治疗效果。

【关键词】子痫前期;子痫;可逆性后部脑病综合征;磁共振成像

【中图分类号】R743.2;R445.2

【文献标志码】A

【文章编号】1005-202X(2019)03-0326-04

MRI manifestations of posterior reversible encephalopathy syndrome in patients with preeclampsia and eclampsia

XIA Likun¹, LU Min², LUO Jia³, ZHANG Guolan¹, CUI Yu¹, MA Jian¹

1. Department of Magnetic Resonance Imaging, People's Hospital of Yuxi City, Yuxi 653100, China; 2. Department of Anesthesiology, People's Hospital of Yuxi City, Yuxi 653100, China; 3. Department of Obstetrics, People's Hospital of Yuxi City, Yuxi 653100, China

Abstract: Objective To investigate the magnetic resonance imaging (MRI) and clinical manifestations of posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES) in patients with preeclampsia and eclampsia for improving the understanding of the disease and enhancing the levels of diagnosis and treatment. **Methods** The imaging and clinical data of 22 patients with preeclampsia and eclampsia combined with PRES were analyzed retrospectively. **Results** Among the 22 patients, 3 were preeclampsia and 19 were eclampsia. The main clinical manifestations included raised blood pressure, headache, seizures, visual impairment, mental abnormality, etc. The typical MRI image was characterized by vascular edema which was mainly located in bilateral parieto-occipital lobe. Moreover, the imaging manifestations also included isointense or hypointense signals on T₁-weighted image, hyperintense signals on T₂/FLAIR image, isointense or hypointense signals on diffusion weighted image, and hyperintense signals on apparent diffusion coefficient image. The distribution patterns of PRES lesions included parieto-occipital pattern in 2 cases, holohemispheric watershed pattern in 9 cases, superior frontal gyrus pattern in 4 cases, partial or asymmetric pattern in 6 cases, and central-variant pattern in 1 case. After treatment, only 1 patient died. The clinical symptoms of the other 21 patients disappeared, and the prognoses were favorable. **Conclusion** PRES in patients with preeclampsia and eclampsia has typical clinical and MRI manifestations. The early diagnosis is helpful to improve the prognosis and therapeutic effect.

Keywords: preeclampsia; eclampsia; posterior reversible encephalopathy syndrome; magnetic resonance imaging

前言

可逆性后部脑病综合征(Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome, PRES)是一种影像学上主要

累及大脑后部的可逆性血管源性脑水肿,伴头痛、癫痫发作、意识障碍和视觉障碍等急性神经系统症状的临床-影像综合征^[1]。子痫前期及子痫是PRES最常见的起病原因,二者在全球妊娠期妇女的发病率分别为4.6%和1.4%;同时也是导致产妇、胎儿/新生儿发病率、死亡率增加的重要原因^[2-3]。及时治疗PRES是可逆的,否则可以发展为不可逆细胞毒性脑水肿和致命的后果。为提高对该病的认识,我们对玉溪市人民医院产科收治

【收稿日期】2018-10-26

【作者简介】夏丽坤,主治医师,主要从事磁共振诊断及功能磁共振研究, E-mail: xlk0315@163.com

的22例子痫前期及子痫致PRES患者的影像学表现和临床特征进行回顾性分析。

1 资料与方法

1.1 一般资料

收集2011年8月~2016年10月在玉溪市人民医院产科住院的22例女性子痫前期和子痫致PRES患者,子痫前期和子痫诊断标准参照全国普通高等医药院校统编教材《妇产科学》第8版。患者年龄18~34岁,平均26岁;孕周 29^{+2} ~ 40^{+4} 周,平均35周;3例子痫前期,19例子痫(其中产前子痫15例,产后子痫4例);初产妇10例,经产妇12例;剖宫产21例,经阴道生产1例;死胎3例。所有患者既往无头痛、高血压、癫痫发作史。所有患者的临床表现均为急性起病,均有头痛和血压升高,血压波动在134~200/80~120 mmHg,尿蛋白为+~+++。伴癫痫发作19例,发作次数为1~3次,15例为产前发作,4例为产后24 h发作;伴精神异常3例,伴恶心、呕吐2例,伴视觉障碍16例,伴意识障碍、嗜睡1例。

1.2 影像检查方法

MRI检查使用飞利浦Intera 1.5T和Ingenia 3.0T超导型磁共振扫描仪,扫描序列包括横断面T₁WI、T₂WI、FLAIR T₂、DWI和矢状面T₂WI序列,层厚=6 mm,层间距=1 mm,视野23 cm×23 cm。影像学图像分析分别由两名高年资影像科医师阅片,对病灶位置、信号变化特点进行评价,评价不一致时协商解决。PRES病灶分布模式的诊断标准^[4-5]分型如下:顶枕型即后部型指分布于顶叶、枕叶的皮质和白质为主;全半球分水岭型指分布于额叶、顶叶、枕叶分水岭区域

为主,很少累及颞叶;额上回型指分布于额上沟内、后侧,与全半球分水岭型类似,但是不延伸到额极;部分或不对称型:部分型是指仅累及双侧顶叶或枕叶,不对称型是指仅累及单侧的顶叶和(或)枕叶;中央变异型是指病灶主要累及脑干或基底节,可伴有丘脑或脑室旁白质受累,很少累及大脑皮质及皮质下白质。

1.3 治疗和预后

以上病例由产科适时终止妊娠,给予镇静、解痉、控制血压、降颅压、高压氧等对症治疗,其中21例患者住院治疗4~14 d后临床症状消失,出院,预后良好;1例患者死亡。

2 结果

22例PRES患者病灶在MRI上脑内的位置分布如下:累及顶叶者21例、枕叶17例、额叶12例、颞叶11例、基底节区8例、胼胝体体部1例、丘脑1例、脑干1例。病灶为斑片状、大片状异常信号影,T₁WI为等或稍低信号,T₂WI及FLAIR T₂为高信号,DWI为等、稍低或高信号,ADC图大部分为高信号,少数为低信号(图1)。复查时病灶基本吸收(图2)。合并蛛网膜下腔少许出血2例,其中1例很特殊,不仅累及脑干、胼胝体体部双侧顶枕叶、基底节区、丘脑,同时左顶叶出血破入脑室系统及蛛网膜下腔(图3)。按照PRES病灶分布模式,以MRI图像为基准,顶枕型为主的有2例,全半球分水岭型有9例(图1),额上回型有4例,部分或不对称型6例,中央变异型1例(图3)。临床治疗1~2周后复查,15例病灶基本消失,6例病灶明显缩小,1例患者病情较重未复查,预后不好导致死亡。

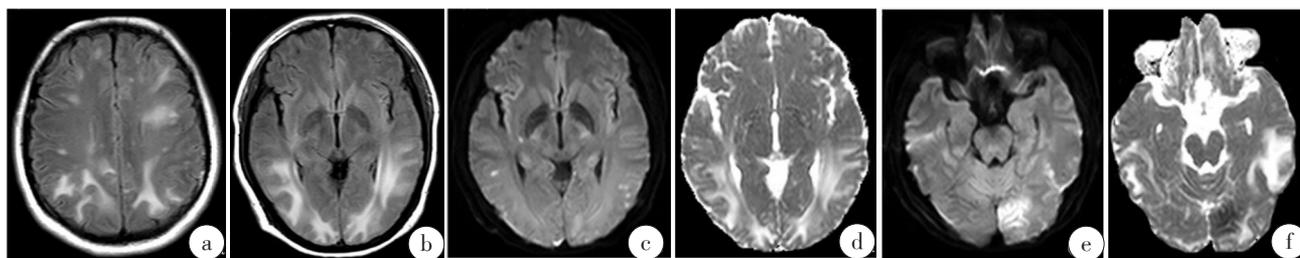


图1 a、b:FLAIR序列示双侧额顶颞叶对称性高信号;c、e:DWI序列示低、等或高信号;d、f:ADC图示高或低信号

Fig.1 FLAIR image (a, b) showed symmetry hyperintensity signals at bilateral frontal, parietal, and temporal lobes; diffusion weighted image (c, e) showed hypointense, isointense or hyperintense signals; and apparent diffusion coefficient image (d, f) showed hyperintense or hypointense signals

3 讨论

可逆性脑后部白质病变综合征(RPLS)被Hinchey等^[6]于1996年首次报道,指的是有头痛、视力改变、精神状态改变、癫痫和高血压并累积顶枕叶白质的一种

临床影像综合症。随着人们逐渐认识到病变不只限于脑白质,2000年Casey等^[7]提出的PRES得到大多数学者的认可。PRES病因较多,除文献里报道最多的子痫前期、子痫,还包括高血压、脓毒症、器官移植免疫抑制剂应用、自身免疫性疾病(如系统性红斑狼疮、韦格氏

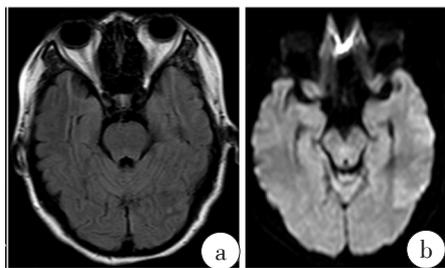


图2 复查时病灶基本吸收(a:FLAIR序列;b:DWI序列)
Fig.2 The lesion almost disappeared at reexamination (a: FLAIR; b: diffusion weighted image)

肉芽肿病)、肾衰竭、癌症化疗等^[8]。

人们普遍认为PRES与高血压和脑血管内皮细胞功能障碍有关^[9],但是PRES确切的病理生理学机制还不清楚。关于PRES的病理生理学有两种主要理论:第一个理论提出大多数PRES患者存在动脉血压迅速升高,当血压水平高于自身调节上限会导致大脑高灌注,脑灌注压增加导致血脑屏障破坏从而引起血浆和大分子物质外渗,最后导致血管渗漏和血管源性水肿^[1,9]。脑血管自动调节应该是脑血流量

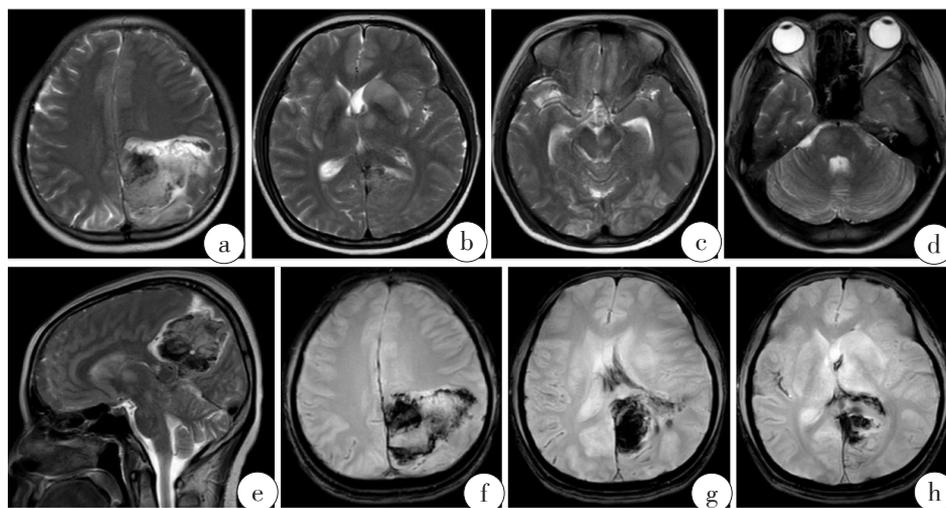


图3 a~e: T₂WI序列显示患者脑干、胼胝体体部、双侧顶枕叶、基底节区、丘脑斑片状高信号,左顶叶病灶为高低混杂信号,周围轻度水肿;f~h: T₂WI FFE序列显示患者左顶叶片状等低信号、左侧脑室低信号影及右颞顶部线状低信号影提示左顶叶出血破入脑室系统及蛛网膜下腔
Fig.3 T₂WI (a-e) showed hyperintensity signals at brain stem, corpus callosum, bilateral parietal and occipital lobe, basal ganglia, thalamus macular, and mixed signals at left parietal lesion, with mild peritumoral edema. T₂WI FFE (f-h) showed isointense or hypointense signals at left parietal lobe, hypointense signals at left ventricle, right parietal and temporal lobe, suggesting left parietal hemorrhage rupturing into the ventricular system and subarachnoid space

和血压波动保持一致,这种适应性机制主要受压力和二氧化碳反应性,以及血管活性物质释放(如一氧化氮、凝血素A₂或内皮素-1)的影响^[1]。各种条件动脉高血压、血压的剧烈波动或自主活动会引起血压自身调节的阈值变化,可能增加大脑的易损性,在低血压脑缺血,高血压时脑高灌注或血浆渗漏。虽然急性严重的高血压在PRES中有重要作用,但在既往研究发现20%~30%的子痫妇女血压值被报告在正常的大脑自动调节范围内^[10]。因此,PRES高血压发作、大脑高灌注的理论仍然存在争议。关于PRES原因的第二个理论是与内源性(子痫前期、脓毒症)或外源性(化疗、免疫抑制)毒素循环导致血管内皮细胞功能障碍有关^[9]。血管内皮细胞的主要特征之一是通过内皮细胞粘附分子保护血管完整性。循环的毒素会引发血管渗漏和水肿形成,以及内皮细胞激活导致免疫原性和血管活性物质释放^[11]。这个“毒素”理论是指促炎细胞因子释放过多导致内皮细胞

激活,血管活性因子释放过多导致血管通透性增加和血管源性水肿形成。同时,在PRES患者研究中发现内皮细胞释放的血管收缩因子可以调节脑血管痉挛,因此血压升高是由于原发性内皮功能障碍引起的^[12]。总之,血压升高和血管内皮细胞功能障碍在PRES中可能是相互作用、相互渗透的。

认识PRES的临床表现对早期诊断很有价值,PRES常急性或亚急性起病(数小时或数天或数周),临床表现多样,脑病是最常见的临床症状,轻者仅有轻度意识模糊,重者可重度昏迷;约2/3患者可有癫痫发作;还包括头痛和视觉障碍(视力下降、视野丧失、皮质盲和幻觉)、局灶性神经功能缺失(如偏瘫或失语),少见的神经症状有恶心、呕吐^[13]。脊髓受累引起脊髓症状和体征者极少见,但仍有个案报道^[14]。多数患者可同时出现上述多个症状,而对于同时出现癫痫发作和视觉障碍或头痛的患者,需要考虑PRES可能。在本研究中所有患者的临床表现均为急性起病,均有头痛和血压升

高,癫痫发作19例,视觉障碍16例,恶心、呕吐2例,意识障碍、嗜睡1例,均符合文献报道的临床表现。

MRI是诊断PRES最重要、首选的影像学手段。MRI对识别高信号病变最敏感的序列是T₂WI和FLAIR,典型表现为双侧顶枕叶为主的血管源性水肿,额颞叶也常累及,而丘脑、基底节、胼胝体、小脑、脑干者少见;常累及皮质下白质,很少累及皮质;水肿几乎累及双侧,不完全对称;MRI常表现为T₁低或等信号,T₂/FLAIR高信号,DWI为等或低信号,ADC为高信号,增强扫描病灶常不强化^[12]。PRES病灶通常主要位于大脑半球的后部区域,可能与此区域交感神经分布较少,易引起血压升高而导致大脑过度灌注有关^[1]。在本研究中顶叶累及者达95.5%,额叶、枕叶、颞叶分别次之,基底节区、胼胝体、丘脑、脑干比较少见,符合PRES的影像学表现。本研究还发现部分病例DWI上为稍高信号,ADC图为高信号,这是因为DWI上的高信号病灶可能反应了T₂穿透效应影响,而不是弥散减少;少数病人DWI为高信号、ADC图为低信号提示细胞毒性水肿,预后不良,但这些病灶并不是完全不可逆的,如果治疗及时不会留下后遗症,本研究中大部分患者均恢复较好。按照PRES病灶分布模式,文献曾经报道部分或不对称型常见于子痫、子痫前期或器官移植的PRES患者^[4],而本研究中全半球分水岭型有9例,部分或不对称型6例,额上回型有4例,顶枕型为主的有2例,与文献报道不一致,这可能与样本有关,具体差别原因还不知道,有待进一步研究。

尽管子痫前期及子痫相关的PRES大多数情况下都是可逆的,然而这也是一一个很严重可能危及产妇生命的疾病。大多数患者如果得到及时早期的治疗将完全康复,如果没有得到充分治疗,脑水肿可能引起严重的并发症(如颅内出血、脑梗死、小脑幕切迹疝)而导致死亡。大多数报道显示延误诊断或不恰当治疗可能会影响疾病病程,因为造成不完全水肿的原因可能与平均动脉压水平升高、持续时间较长有关;少部分患者可遗留神经功能后遗症,包括永久性偏瘫、癫痫发作、视力下降、头晕等^[15]。本研究中21例PRES患者经治疗后恢复正常、预后良好,只有1例很特殊的中央变异型,不仅累及双侧顶枕叶、丘脑、基底节、脑干,同时左顶叶出血破入脑室系统及蛛网膜下腔,最后导致患者死亡。中央变异型比较少见,如果及时治疗大部分是可逆的,如果认识不够容易导致误诊。因此,以上这些PRES少见和非典型影像学表现应该引起影像科医生和临床医生的高度重视。

PRES影像学上需与以下疾病鉴别^[16]:①脑梗死:脑梗死存在突然的神经功能损伤和弥散是受限的,而PRES弥散受限不常见,大部分以血管源性为主。②单纯疱疹性脑炎:该病通常易累及边缘系统(颞叶、脑岛、前额叶、扣带脑回),有时还包括后枕叶,常常双侧但不对称;而PRES好发部位和病史容

易鉴别。③脑静脉窦血栓形成:该病常见症状为头痛、癫痫发作、局灶性神经功能缺损、意识障碍和视乳头水肿,容易与PRES混淆,且PRES和静脉窦血栓形成具有一些共同危险因素,如妊娠、感染、自身免疫性疾病、服用激素等,MRV或DSA发现静脉窦闭塞支持本病。④脱髓鞘病变:脱髓鞘病变一般病程进展缓慢,多不累及顶枕叶。

总之,正确认识子痫前期及子痫相关PRES的典型临床表现和影像学表现,可以提高该病预后和治疗效果,作为一名影像科医生同时也应该掌握PRES不典型、少见的影像学表现,避免不可逆的致命后果。

【参考文献】

- [1] FUGATE J E, RABINSTEIN A A. Posterior reversible encephalopathy syndrome: clinical and radiological manifestations, pathophysiology and outstanding questions[J]. *Lancet Neurol*, 2015, 14(9): 914-925.
- [2] ABALOS E, CUESTA C, GROSSO A L, et al. Global and regional estimates of preeclampsia and eclampsia: a systematic review[J]. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*, 2013, 170(1): 1-7.
- [3] STEVENS C J, HERAN M K. The many faces of posterior reversible encephalopathy syndrome[J]. *Br J Radiol*, 2012, 85: 1566-1575.
- [4] BARTYNSKI W S, BOARDMAN J F. Distinct imaging patterns and lesion distribution in posterior reversible encephalopathy syndrome [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2007, 28(7): 1320-1327.
- [5] MCKINNEY A M, SHORT J, TRUWIT C L, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: incidence of atypical regions of involvement and imaging findings[J]. *AJR Am J Roentgenol*, 2007, 189(4): 904-912.
- [6] HINCHEY J, CHAVES C, APPIGNANI B, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome[J]. *N Engl J Med*, 1996, 334(8): 494-500.
- [7] CASEY S O, SAMPAIO R C, MICHEL E, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: utility of fluid-attenuated inversion recovery MR imaging in the detection of cortical and subcortical lesions[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2000, 21(7): 1199-1206.
- [8] STAYKOV D, SCHWAB S. Posterior reversible encephalopathy syndrome[J]. *J Intensive Care Med*, 2012, 27(1): 11-24.
- [9] BARTYNSKI W S. Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 2: controversies surrounding pathophysiology of vasogenic edema[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2008, 29(6): 1043-1049.
- [10] SIBAI B M. ECLAMPSIA V I. Maternal-perinatal outcome in 254 consecutive cases[J]. *Am J Obstet Gynecol*, 1990, 163(3): 1049-1055.
- [11] MARRA A, VARGAS M, STRIANO P, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: the endothelial hypotheses [J]. *Med Hypotheses*, 2014, 82(5): 619-622.
- [12] BARTYNSKI W S. Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 1: fundamental imaging and clinical features [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2008, 29(6): 1036-1042.
- [13] FISCHER M, SCHMUTZHARD E. Posterior reversible encephalopathy syndrome[J]. *J Neurol*, 2017, 264(8): 1608-1616.
- [14] CHEN T H, LIN W C, KAO W T, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome with spinal cord involvement in children [J]. *J Child Neurol*, 2017, 32(1): 112-119.
- [15] LEGRIEL S, SCHRAUB O, AZOULAY E, et al. Determinants of recovery from severe posterior reversible encephalopathy syndrome [J]. *PLoS One*, 2012, 7(9): e44534.
- [16] RAMAN R, DEVARAMANE R, JAGADISH G M, et al. Various imaging manifestations of posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES) on magnetic resonance imaging (MRI)[J]. *Pol J Radiol*, 2017, 82(1): 64-70.

(编辑:黄开颜)