

输血相关的不典型可逆性后部白质脑病综合征 1例报道

陈慧敏 徐佳慧 张力三

可逆性后部白质脑病综合征 (posterior reversible encephalopathy syndrome, PRES) 是由 Hinchey 等^[1]首先描述的一种临床影像综合征,通常累及枕叶和顶叶的脑白质血管源性水肿。PRES 的临床特征为头痛、意识障碍、视力障碍和癫痫发作等^[2]。输血相关并发症较多,但 PRES 相对罕见^[3]。本文报道 1 例继发于输血的不典型 PRES,并探讨其发病机制。

1 临床资料

患者,女性,50岁,因“突发意识丧失伴抽搐 1 d”于 2020 年 11 月 10 日入住我院神经内科。患者 1 d 前刷牙时突发意识丧失摔倒在地,伴双上肢及面部抽搐,持续 5 min 自行停止,事后不能回忆。之后类似症状反复发作。1 年前当地医院检查发现小细胞低色素性贫血,血红蛋白 40 g/L,未治疗。8 d 前出现双下肢水肿于当地医院就诊,诊断为小细胞低色素性贫血,当时血红蛋白 21 g/L,予急诊输血治疗。入院后完善体格检查,呼吸 18 次/分,体温 37.0℃,脉搏 69 次/分,血压 138/85 mmHg。意识清,颈软。双侧瞳孔等大等圆,对光反射灵敏。四肢肌力、肌张力正常,腱反射++,深、浅感觉对称存在,病理征阴性。辅助检查:头颅 MRI 示双侧大脑、小脑半球白质广泛信号改变(见封三图 4)。脑电图轻-中度异常。腰穿检查,脑脊液压力 160 mmH₂O,脑脊液生化、常规、细胞学、疱疹病毒、结核抗体、抗

酸染色、EB 病毒衣壳抗原 IgM、IgG 阴性。患者副肿瘤抗体、自身免疫性脑炎抗体、中枢神经脱髓鞘抗体及寡克隆区带检查阴性。骨髓穿刺检查显示,骨髓组织增生明显活跃,缺铁。Coombs 试验阴性。外周血涂片未见破碎红细胞。尿含铁血黄素阳性。网织红计数 5.66%。

患者住院后发生 2 次全身性强直阵挛性癫痫发作,后意识水平下降到昏迷,伴血小板进行性下降,胆红素升高,尿含铁血黄素阳性,D-二聚体升高,尿潜血和尿蛋白阳性,血管性血友病因子裂解蛋白酶正常,考虑合并血栓性微血管病(thrombotic microangiopathy, TMA)。综合患者慢性贫血输血后的病史,癫痫发作、意识障碍及头颅 MRI 表现,考虑输血后 PRES 合并 TMA。治疗给予甲泼尼龙针,起始剂量 1 000 mg 静脉滴注,并逐渐减量;同时联合血浆置换,待患者神志转清,血小板计数恢复正常,停止血浆置换。辅以甘油果糖注射液联合甘露醇注射液静脉滴注降低颅内压。丙戊酸钠针持续泵注,并根据病情过渡到左乙拉西坦片口服,控制癫痫发作。

入院 10 d 后患者意识转清,癫痫未再发作,血小板恢复正常。出院时神志清,病情稳定。随访 3 个月后,复查患者的头颅 MRI 示双侧侧脑室旁白质病变基本消失(见封三图 5)。

2 讨论

输血相关并发症较多,但 PRES 罕见,目前报道继发于输血的 PRES 仅有 20 余例^[3]。大多数患者在输血后 1~2 周出现症状^[3]。本病例短期大量输血 8 d 后出现头痛、癫痫发作及意识障碍,影像学上以后部白质为主的广泛病变,经治疗后临床症状和影像学表现均明显逆转,符合 PRES 表现。

输血并发症包括免疫相关和非免疫相关,但是

DOI: 10.13558/j.cnki.issn1672-3686.2022.008.025

基金项目:浙江省医药卫生科技计划面上项目(2020383055)

作者单位:312099 浙江绍兴,绍兴文理学院医学院(陈慧敏、张力三);浙江大学医学院附属邵逸夫医院神经内科(徐佳慧、张力三)

通讯作者:张力三,Email:zls09@zju.edu.cn

表现为PRES的很少见,且发病机制尚不明确^[4]。可能发病机制首先是慢性贫血导致脑血管代偿性的扩张,大量输血后红细胞压积和血液粘度的迅速增加可能使脑自动调节机制超负荷,导致过度灌注^[4]。其次,输血会激活中性粒细胞,造成内皮损伤,破坏血脑屏障,导致血管源性水肿^[5]。有研究显示,与后循环相比,前循环中软脑膜血管和脑内血管周围的肾上腺素能神经更为密集^[6],这种差异使前循环的血管自我调节能力比后循环区更强。因此典型的PRES主要累及后部白质,即顶叶和枕叶,表现为这些区域MRI成像上白质水肿^[2]。除了上述典型的PRES,还有累及不典型部位或弥散受限或伴有出血的不典型PRES^[7]。不典型的部位包括额叶、颞叶、深部灰质或和幕下脑实质。根据已报道的输血相关PRES病例,绝大多数的患者为典型的影像学表现^[3]。本病例累及的脑区比典型PRES脑区明显广泛,额叶、颞叶和小脑均有病变;临床症状也更严重。因此推测本例表现为不典型PRES的原因可能与并发TMA有关,提示慢性重度贫血的纠正速度不应太快,防治严重并发症的出现。

TMA是一组急性临床病理综合征,主要表现为微血管病性溶血性贫血、血小板减少以及多器官受累^[8]。本例患者存在溶血(胆红素升高、尿含铁血黄素阳性)、血小板减少、肾脏损害(尿潜血、尿蛋白阳性),血浆置换后明显改善,符合TMA诊断。输血是否会引起TMA罕见报道,近期报道了一例可能与输血有关的TMA^[9]。TMA可出现多种神经系统损害,其中PRES是最常见的TMA相关神经系统损害^[10]。TMA导致或加重PRES可能与其导致微动脉和毛细血管的血管壁异常,血栓形成相关^[8]。有文献报道,TMA相关的PRES更容易累及不典型部位^[10]。

PRES通常可逆,但有15%的患者可进展为脑梗死、脑出血等致命的并发症。延误诊断和治疗可能导致死亡或不可逆转的神经功能障碍。因此,PRES治疗的重点是早期诊断、早期治疗。

参考文献

- 1 Hinchey J,Chaves C,Appingani B,et al.A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome[J].N Engl J Med,1996,334(8):494-500.
- 2 Raman R,Devarmane R,Jagadish GM,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.
- 3 Dube M,Rathore R. Blood-transfusion-related posterior reversible encephalopathy syndrome-A description of a new case and review of the literature[J].Brain Circ,2020,6(4):269-273.
- 4 Ito Y,Niwa H,Iida T,et al.Post-transfusion reversible posterior leukoencephalopathy syndrome with cerebral vasoconstriction [J].Neurology,1997,49(4):1174-1175.
- 5 Boughammoura A,Touze E,Oppenheim C,et al.Reversible angiopathy and encephalopathy after blood transfusion [J].J Neurol,2003,250(1):116-118.
- 6 Edvinsson L,Owman C,Sjoberg NO. Autonomic nerves, mast cells, and amine receptors in human brain vessels. A histochemical and pharmacological study[J].Brain Res,1976,115(3):377-393.
- 7 Mckinney AM,Short J,Truwit CL,et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: Incidence of atypical regions of involvement and imaging findings [J].Am J Roentgenol,2007,189(4):904-912.
- 8 George JN,Nester CM.Syndromes of thrombotic microangiopathy [J].N Engl J Med,2014,371(19):1847-1848.
- 9 Stratford LMI,Nahoor I,Dos Santos K,et al.A case of thrombotic microangiopathy of unknown aetiology, clinically presenting as an acute surgical abdomen[J].Case Rep,2019,12(11):e230553.
- 10 Weil EL,Rabinstein AA. Neurological manifestations of thrombotic microangiopathy syndromes in adult patients [J].J Thromb Thrombolysis,2021,51(4):1163-1169.

(收稿日期 2022-01-16)

(本文编辑 葛芳君)