

儿童后部可逆性脑病综合症的 MRI 表现及发病机制探讨

郑鹤琳¹, 蔡金华^{1△}, 杜长国²

(1. 重庆医科大学附属儿童医院放射科 400014. 2. 中国人民解放军 77100 部队后勤部门门诊部, 重庆 400014)

摘要:目的 分析儿童后部可逆性脑病综合征(PRES)的 MRI 特征,探讨其发病机制。方法 回顾性分析 10 例 PRES 的临床及影像资料,基础疾病包括肾病综合征 5 例,急性肾炎 2 例,重症肺炎伴高肾素性高血压 1 例,淋巴瘤化疗 1 例,噬血细胞性淋巴组织细胞增生症 1 例。10 例中 7 例患儿血压有升高。所有患儿行 MRI 扫描,其中 2 例增强扫描,2 例 MR 血管成像(MRA)。结果 MRI 显示双侧枕顶叶(10 例)、额叶(2 例)、颞叶(2 例)、基底节区(1 例)及双侧小脑半球(1 例)皮层及皮层下多发 T1WI 略低、T2WI 高信号,4 例 DWI 高信号,2 例增强后轻度强化,1 例 MRA 表现为基底动脉远端、左椎动脉狭窄。随访 MRI 显示病灶明显缩小或消失。结论 PRES 影像特征为枕顶叶皮层及皮层下白质水肿,其发病机制复杂,现有理论不能完全解释所有影像表现。对有严重基础疾病的患儿应警惕 PRES 并及早行 MRI 检查。

关键词:磁共振成像;后部可逆性脑病;儿童

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2014.03.013

文献标识码:A

文章编号:1671-8348(2014)03-0290-03

MRI findings and pathogenesis exploration of posterior reversible encephalopathy syndrome in children

Zheng Helin¹, Cai Jinhua^{1△}, Du Changguo²

(1. Department of Radiology, Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing 400014, China;

2. Outpatient Department, PLA 77100 Troops Logistics Division, Chongqing 400014, China)

Abstract: Objective To analyze the MRI features of posterior reversible encephalopathy syndromes(PRES) in children and to explore its possible pathologic mechanism. **Methods** The clinical and imaging data of 10 patients with PRES were analyzed retrospectively. All cases had underlying diseases including 5 cases of nephrotic syndrome, 2 cases of acute nephritis, 1 case of severe pneumonia complicated with high renin hypertension, 1 case of lymphoma chemotherapy and 1 case of hemophagocytic lymphohistiocytosis. Of 10 cases, 7 cases had hypertension. MR scanning was performed in all cases, in which 2 cases underwent enhanced MR imaging and 2 cases underwent MR angiography(MRA). **Results** MRI showed the lower signals on multiple T1WI and the high signals on T2WI in the cortical and subcortical regions of the bilateral occipital and parietal lobe(10 cases), bilateral frontal lobe(2 cases), temporal lobe(2 cases), basal ganglial area(1 case) and bilateral cerebellar hemispheres(1 case). The lesions presented as low signal on T1WI and high signal on T2WI and T2 FLAIR images. 4 cases showed the high signal on DWI and 2 cases showed mild enhancement after administration of gadolinium. MRA in 1 case was manifested as stenosis of the distal end of the basilar artery and the left vertebral artery. The follow-up MRI demonstrated that the lesions were significantly diminished or disappeared. **Conclusion** The MRI image features of PRES are manifested by the white matter edema in the occipital lobe and parietal cortex and subcortex. Its pathogenesis is complex. The present theories can not entirely explain all the MRI findings. Children with serious underlying disease should be vigilant in PRES and the MRI examination should be early conducted.

Key words: magnetic resonance imaging; posterior reversible encephalopathy syndrome; children

后部可逆性脑病综合征(posterior reversible encephalopathy syndrome, PRES)是一组以头痛、意识状态改变、癫痫发作、视觉障碍等神经系统症状为主要临床表现,以后部脑灰白质受累为主要影像表现的一种临床影像综合征^[1],主要见于高血压脑病、先兆子痫或子痫、慢性肾功能不全以及服用免疫抑制剂和细胞毒性药物的患者^[2]。PRES 脑部病变大部分为可逆性,但处理不及时,仍会严重影响患者的预后,因此早期诊断显得尤为重要。现收集重庆医科大学附属儿童医院 10 例 PRES 儿童患者资料,总结分析 MRI 表现,并探讨其发病机制。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集该院 10 例 PRES 儿童患者资料,其中,男 5 例,女 5 例,年龄 2~12 岁,中位数 8 岁。其中肾病综合征 5 例,急性肾炎 2 例,重症肺炎伴高肾素性高血压 1 例,淋巴瘤

化疗患儿 1 例,噬血细胞性淋巴组织细胞增生症 1 例。10 例中 7 例血压有升高,约(113~170)mm Hg/(90~130)mm Hg,7 例肾脏疾病患儿血压仅 1 例正常,为 102/60 mm Hg。临床上主要表现为头痛、意识障碍、癫痫发作以及视力改变等。

1.2 MRI 检查 所有患儿均行 MR 扫描。采用 1.5 T MR 成像系统(Signa Excite HD,美国 GE 公司),标准头颈联合线圈。扫描方法:轴位 SE T1WI(TR 400~450 ms, TE 8~12 ms)、FSE T2WI(TR 3 500~5 000 ms, TE 90~120 ms)、FLAIR(TR 8 000~9 000 ms, TE 100~120 ms)、DWI(TR 5 000~10 000 ms, TE 60~100 ms),同时计算得出表观扩散系数(ADC)图;矢状位 FSE T2WI(TR 3 500~5 000 ms, TE 90~120 ms);层厚:6 mm,层距:1 mm;矩阵 256×256,FOV 24 cm×24 cm~36 cm×36 cm,激励次数 2~4 次。2 例行 MR 增强扫描,采用钆喷葡胺静脉注射,剂量 0.2 mL/kg。2 例行

MR 血管成像(MRA),采用三维时间飞跃法(3D TOF);TR 34 ms,TE 4.3 ms,翻转角 20°,层厚 1.2 mm,图像重组采用容积再现及最大密度投影(MIP)。检查过程中对不配合患儿按 0.3~0.5 mL/kg 剂量给予 10%水合氯醛口服镇静。

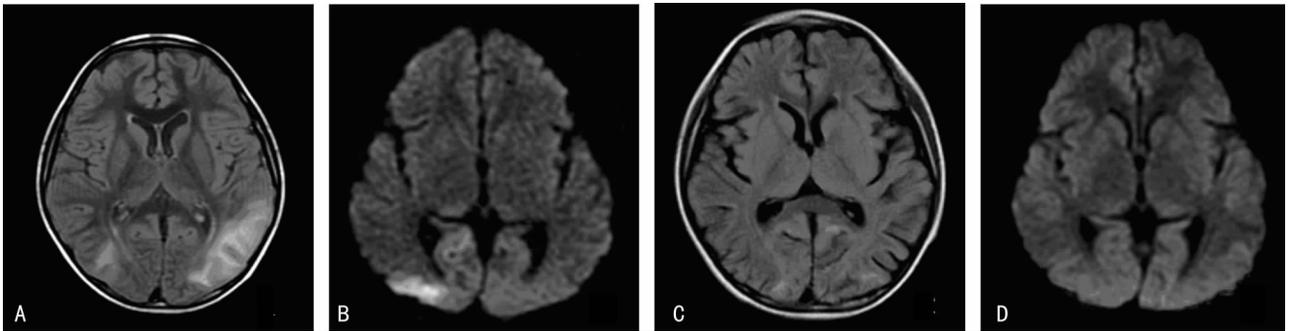
2 结 果

2.1 平扫及增强 MRI MR 平扫显示双侧枕顶叶(10 例)、额叶(2 例)、颞叶(2 例)、基底节区(1 例)及双侧小脑半球(1 例)多发异常信号,以双侧枕顶叶为主,大部分病变不对称,但信号强度相似。T1WI 上病灶呈等或略低信号,T2WI 及 T2 FLAIR 呈高信号影,以 T2 FLAIR 像显示为佳(图 1A、2A)。

DWI 显示 6 例病灶呈等或略低信号,表观扩散系数(ADC)图呈等或高信号,4 例病灶 DWI 呈高信号(图 1B)。2 例行 MR 增强扫描表现为轻度强化。

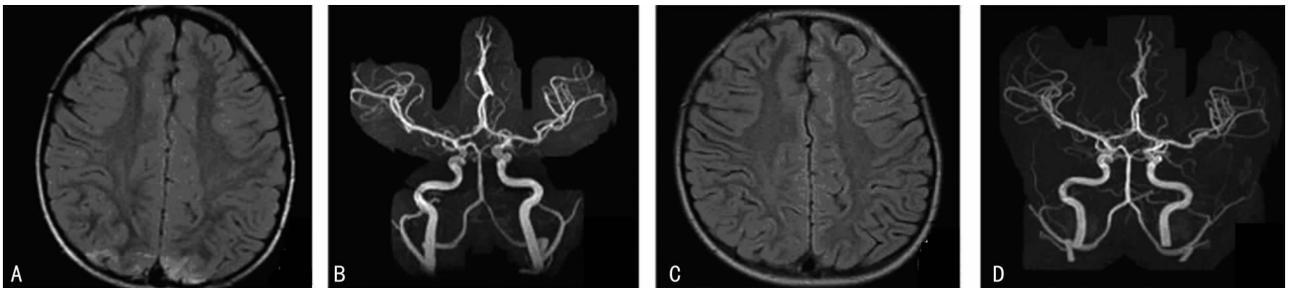
2.2 MRA 检查 1 例患儿 MRA 检查中发现基底动脉远端及左椎动脉痉挛狭窄(图 2B),另 1 例大脑前、中、后动脉及其分支未见明显狭窄。

2.3 随访 通过积极治疗,意识状态改善后进行复查,10 例患儿原脑内病灶都有明显减小或基本消失(图 1C、D、2C)。其中 1 例 MRA 原痉挛狭窄的基底动脉远端、左椎动脉管腔大小基本恢复正常(图 2D)。



A:治疗前 T2FLAIR 示双侧枕顶叶皮层及皮层下高信号;B:DWI 示右枕叶高信号;C、D:治疗 2 周后 T2FLAIR 和 DWI 示异常信号基本消失。

图 1 4 岁男孩 PRES 治疗前后 MRI



A:治疗前 T2FLAIR 示双侧枕顶叶皮层及皮层下高信号;B:MRA 示基底动脉远端及左椎动脉狭窄;C:治疗 10 d 后 T2FLAIR 示异常信号基本消失;D:MRA 示原痉挛狭窄的基底动脉远端及左椎动脉管腔大小基本恢复正常。

图 2 6 岁女孩 PRES 治疗前后 MRI

3 讨 论

PRES 是上世纪 90 年代根据影像学表现首次提出的一种临床影像综合征,当时受技术水平的限制,影像学显示病变仅限于大脑后部白质区域内,因此将其命名为后部可逆性白质脑病综合征(reversible posterior leukoencephalopathy syndrome, RPLS)。随着 MRI 技术的不断进展,发现该病同样累及灰质区域,于是在 2000 年 Casey 等^[3]对其进行了重新定义,即 PRES。PRES 的诊断标准包括:(1)头痛、意识障碍、癫痫发作及视力改变等急性神经毒性表现;(2)有高血压、子痫/先兆子痫、感染、自身免疫性疾病、使用免疫抑制剂或细胞毒性药物等因素;(3)影像学显示双侧顶枕叶为主的脑白质和(或)皮质水肿;(4)合理治疗后临床表现明显改善或消失,影像学病灶缩小或完全消失;(5)排除其他可能的脑病。本组所有病例符合上述诊断标准。

PRES 病因复杂,发病机制至今仍不完全清楚。目前较多支持高灌注学说或血管内皮损伤学说^[4-6]。PRES 的发病部位主要位于大脑后部,即后循环区域,可能与交感神经纤维在大脑分布不一致有关,大脑前循环区域的交感神经数量较后循环区域多,当血压突然升高时,交感神经的刺激可引起前循环血

管反应性收缩,后循环由于交感神经纤维支配较少,血管调节能力相对较弱,高血压时容易出现灌注增加,从而导致血管源性脑水肿。免疫抑制剂和细胞毒性药物如环孢素、顺铂等可以直接损害血管内皮细胞而引起血脑屏障的通透性增加,即使在血压正常时,也可产生脑水肿。本组 3 例血压正常,但存在严重的基础性疾病,在此基础上都使用了大量药物,这些药物可能会引起血管内皮细胞的损伤,从而引起脑水肿。另 7 例存在血压升高,根据 PRES 高灌注学说,血压升高超过交感神经对血管的调节能力,此时血管应处于扩张状态,然而,本组有 1 例 MRA 检查时发现基底动脉远端及左侧椎动脉痉挛,这似乎与高灌注学说相矛盾。另外,本组中 4 例 DWI 出现高信号,提示细胞毒性水肿,而细胞毒性水肿多为缺血所致,同样不能用高灌注学说来解释,因为后者引起的脑水肿多为血管源性水肿。因此,除了血管内皮损伤学说和高灌注学说外,PRES 还可能存在更为复杂的发病机制。作者认为,在 PRES 发病过程中,脑缺血性损伤的出现可能先于高血压,血压升高只是为了抵抗脑缺血状态而发生的一种代偿性反应。由于本组为回顾性分析,大部分病例未行 MRA 检查,血管痉挛出现的概率以及血管痉挛与高血压出现的先后关系并不明确。对更多病例采用

MRA 和灌注成像研究有望了解血管痉挛和高血压之间的关系,这也有助于进一步揭示 PRES 的发病机制。

PRES 的典型 MRI 表现为双侧枕顶叶皮层及皮层下白质内异常信号,大多不完全对称。T1WI 上病灶主要呈等或略低信号,T2WI 及 FLAIR 上呈高信号,以 FLAIR 像显示为佳。本组病例中有 1 例 T1WI 及 T2WI 上病灶不明显,可能与病灶位于脑表面而受周围脑脊液信号干扰有关,T2 FLAIR 可以抑制脑脊液信号,对脑表面附近病灶的显示更为清晰。随着近年来报道病例的增多,发现 PRES 病灶部位不仅仅局限于大脑后部,还包括脑干、丘脑、小脑等^[7-9]。本组 10 例患儿除了双侧顶枕叶均有明显的影像学改变外,6 例颞叶、额叶、基底节区或小脑半球也有累及,与文献报道基本一致。

儿童 PRES 影像学表现虽然有一定特点,但仍需与其他疾病相鉴别,包括各种原因引起的急性脑梗死、肿瘤浸润和脱髓鞘脑病等^[10]。诊断 PRES 的关键是结合临床有突发血压急剧升高或相关诱发因素等病史,在做出初步诊断后,经过短期治疗后随访,临床和影像学表现均有明显改善,即可确诊。因此及时的 MRI 复查对 PRES 的鉴别诊断具有重要意义。

总之,由于儿童在表述病情方面较成人差,对于有严重基础性疾病的患儿在长期使用免疫抑制剂或细胞毒性药物的情况下,应该密切监测血压变化,部分患儿脑部影像学改变可能在临床表现出现之前就已经存在,对于此类患者,早期进行 MRI 检查显得尤为重要。

参考文献:

- [1] Provenzale JM, Petrella JR, Cruz LC Jr, et al. Quantitative assessment of diffusion abnormalities in posterior reversible encephalopathy syndrome [J]. *Am J Neuroradiol*, 2001, 22(8):1450-1451.
- [2] Siddiqui TS, Irfan-ul-Haq, Rehman, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES) [J]. *J Coll Physicians Surg Pak*, 2012, 22(3):168-170.
- [3] Fan GK, Wang H, Takenaka H. Eosinophil infiltration and activation in nasal polyposis [J]. *Acta Otolaryngol*, 2007, 127(5):521-526.
- [4] 张罗, 韩德明, 周兵. 鼻息肉中嗜酸性粒细胞浸润和活化与 IL-5 的关系 [J]. *中国耳鼻咽喉头颈外科*, 2005, 12(3):171-174.
- [5] Yao T, Kojima Y, Koyanagi A, et al. Eotaxin-1, -2, and -3 Immunoreactivity and Protein Concentration in the Nasal Polyps of Eosinophilic Chronic Rhinosinusitis Patients [J]. *Laryngoscope*, 2009, 119:1053-1059.
- [6] Bryan SA, Jose PJ, Topping JR, et al. Responses of leukocytes to chemokines in whole blood and their antagonism by novel CC-chemokine receptor 3 antagonists [J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2002, 165(12):1602-1609.
- [7] Shin SH, Park JY, Jeon CH, et al. Quantitative analysis of eotaxin and RANTES messenger RNA in nasal polyps: association of tissue and nasal eosinophils [J]. *Laryngoscope*, 2000, 110(8):1353-1357.

- [3] Casey SO, Sampaio RC, 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]. *Am J Neuroradiol*, 2000, 21(7):1199-1206.
- [4] Ozkan A, Hakyemez B, Ozkalemkas F, et al. Tumor lysis syndrome as a contributory factor to the development of reversible posterior leukoencephalopathy [J]. *Neuroradiology*, 2006, 48(12):887-892.
- [5] Truman N, Nethercott D. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES) After Treatment With Oxaliplatin and 5-Fluorouracil [J]. *Clin Colorectal Canc*, 2012, 12(1):70-72.
- [6] Bo G, Hui L, Feng-Li L, et al. Relationships between edema degree and clinical and biochemical parameters in posterior reversible encephalopathy syndrome: a preliminary study [J]. *Acta Neurol Belg*, 2012, 112(3):281-285.
- [7] Siddiqui TS, Irfan-ul-Haq, Rehman B, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES) [J]. *J Coll Physicians Surg Pak*, 2012, 22(3):168-170.
- [8] Stott VL, Hurrell MA, Anderson TJ. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: a misnomer reviewed [J]. *Intern Med J*, 2005, 35(2):83-90.
- [9] Hugonnet E, Da Ines D, Boby H, et al. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES): Aspects of CT and MRI imaging [J]. *Diagn Interv Imaging*, 2013, 94(1):44-51.
- [10] 仪晓立, 袁新宇, 肖江喜, 等. 儿童和青少年后部可逆性脑病综合征 MRI 特征和病因分析 [J]. *中国介入影像和治疗学*, 2012, 9(1):15-18.

(收稿日期:2013-09-08 修回日期:2013-11-14)

(上接第 289 页)

- [3] Fan GK, Wang H, Takenaka H. Eosinophil infiltration and activation in nasal polyposis [J]. *Acta Otolaryngol*, 2007, 127(5):521-526.
- [4] 张罗, 韩德明, 周兵. 鼻息肉中嗜酸性粒细胞浸润和活化与 IL-5 的关系 [J]. *中国耳鼻咽喉头颈外科*, 2005, 12(3):171-174.
- [5] Yao T, Kojima Y, Koyanagi A, et al. Eotaxin-1, -2, and -3 Immunoreactivity and Protein Concentration in the Nasal Polyps of Eosinophilic Chronic Rhinosinusitis Patients [J]. *Laryngoscope*, 2009, 119:1053-1059.
- [6] Bryan SA, Jose PJ, Topping JR, et al. Responses of leukocytes to chemokines in whole blood and their antagonism by novel CC-chemokine receptor 3 antagonists [J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2002, 165(12):1602-1609.
- [7] Shin SH, Park JY, Jeon CH, et al. Quantitative analysis of eotaxin and RANTES messenger RNA in nasal polyps: association of tissue and nasal eosinophils [J]. *Laryngoscope*, 2000, 110(8):1353-1357.
- [8] Seto H, Suzuki H, Shioda S. Immunohistochemical localization of eotaxin immunoreactivity in Nasal Polyps [J]. *Acta Otolaryngol*, 2004, 553:99-104.
- [9] Olze H, Forster U, Zuberbier T, et al. Eosinophilic nasal polyps are a rich source of eotaxin, eotaxin-2 and eotaxin-3 [J]. *Rhinology*, 2006, 44(2):145-150.
- [10] 王晓强, 康健. 白介素 5 和趋化因子 eotaxin 在鼻息肉中的表达及其意义 [J]. *陕西医学杂志*, 2010, 39(6):649-651.
- [11] Chao PZ, Chou CM, Chen CH. Plasma RANTES and eotaxin levels are correlated with the severity of chronic rhinosinusitis [J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2012, 269(11):2343-2348.
- [12] Joubert P, Lajoie-Kadoch S, Labonté I, et al. CCR3 expression and function in asthmatic airway smooth muscle cells [J]. *J Immunol*, 2005, 175(4):2702-2708.

(收稿日期:2013-10-08 修回日期:2013-11-25)