

· 短篇 · 罕见病 ·

中央变异型后部可逆性白质脑病综合征2例报道

Central Variant of Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: Two Case Reports

司增顺¹ 李成君^{2,*}

青岛市黄岛区中医医院脑病科(山东 青岛 266500)

【关键词】后部可逆性白质脑病综合征；中央变异型；短暂性脑缺血发作；高血压

【中图分类号】R65.1

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2026.5.011

病例资料：病例1：患者男，53岁，因“头晕伴一过性言语不清约4小时”于2024年入院。患者4小时前无明显诱因出现头晕，视物晃动感，伴一过性言语不清、恶心呕吐，言语不清持续约1小时后好转。现仍头晕、走路不稳、全头部钝痛。既往高血压病史约5年，未规律服药。吸烟20支/日×20年，饮酒白酒2两/日×30年。父亲有高血压病史。

体格检查：血压201/134mmHg。双眼球活动无异常，无明显眼震。四肢肌力、肌张力正常，双侧指鼻、跟膝胫试验稳准。双侧巴氏征阳性，脑膜刺激征阴性。

实验室检查：血常规、生化、凝血常规、高血压激素、肿瘤标志物未见明显异常。肾、肾上腺、肾动脉彩超正常，颈动脉、椎动脉、心脏彩超未见明显异常。颅脑MRI示：双侧脑桥T2-FLAIR高信号，DWI等信号，ADC高信号(图1)。

入院诊断：短暂性脑缺血发作；高血压病3级(高危)；中央变异型PRES。予阿司匹林、氯吡格雷(21天)、瑞舒伐他汀、硝苯地平治疗。症状快速改善，出院血压140/65mmHg。随访1年，MRI示脑桥异常信号完全消失(图2)。

病例2：患者男，39岁，因“头痛约15天，加重2天”于2019年11月18日入院。患者15天前无明显原因出现两颞部持续性胀痛，每日持续10小时以上，布洛芬可缓解。2天来加重，无神经系统缺损症状。既往血压偏高半年，未服药。吸烟20支/日×10年。入院血压220/143mmHg，神经系统查体无异常。实验室及辅助检查无特殊。颅脑MRI：双侧脑桥T2-FLAIR高信号，DWI等信号，ADC高信号(图3)。诊断：高血压病3级(高危)；中央变异型PRES。予硝苯地平、布洛芬治疗，症状改善，出院血压140/65mmHg。随访5年，MRI示脑桥异常信号完全消失(图4)。

讨论：后部可逆性白质脑病综合征(PRES)是一种由多种病因引起的罕见的临床影像综合征，常见症状包括头痛、癫痫、视力下降、精神错乱或肢体无力。首次报道于1996年，Hinchey等^[1]总结了15例患者，包括免疫抑制治疗、子痫、急性高血压性脑病等。所有患者神经功能缺损均在两周内消退。PRES的发病率尚不清楚，某些亚组中终末期肾病、系统性红

斑狼疮、实体器官移植患者的发生率分别为0.8%、0.7%、0.5%。妊娠相关PRES高风险因素包括较低年龄、子痫及初孕^[2]。PRES典型影像学病变主要位于双侧顶枕叶后部白质，也可累及额叶、颞叶皮层下白质。极少数情况下累及脑干和丘脑，称为中央变异型PRES。该型易与脑干梗死、脑干肿瘤、脑干脑炎、脱髓鞘疾病或代谢性脑病混淆^[3]。PRES通常急性发作，多数患者出现头痛和癫痫发作，部分出现视觉变化、精神错乱、嗜睡甚至昏迷。视觉变化包括偏盲、视力模糊、视觉幻觉和皮质性失明。约2/3病例出现癫痫发作，约18%发展为癫痫持续状态^[4]。

尽管缺血性脑卒中通常不被认为是PRES的典型表现，但仍有少量共存病例报道^[5]。至今仅8例中央变异型PRES伴急性缺血性脑卒中个案报道^[6]。在病例1中，脑桥T2-FLAIR高信号，DWI等信号，ADC稍高，随访MRI异常信号完全消失，符合PRES可逆性特征。患者同时出现短暂性言语障碍、头晕等TIA表现，排除大血管狭窄、心源性栓塞后，考虑严重高血压(201/134mmHg)导致血管自动调节失败，引发PRES与TIA事件共存。

PRES的发病机制被认为与严重高血压、内皮功能障碍等导致的大脑自我调节失衡有关。潜在原因包括免疫抑制(如他克莫司)、严重感染、化疗、自身免疫性疾病和先兆子痫。多数PRES患者有肾功能受损。造血干细胞移植后PRES风险约8%，实体器官移植后约0.4~6%^[7]。已发现与PRES相关的自身免疫性疾病包括血栓性血小板减少性紫癜(TTP)、原发性硬化性胆管炎(PSC)、类风湿性关节炎(RA)、Sjögren综合征、结节性多动脉炎(PAN)、系统性硬化症、系统性红斑狼疮(SLE)、肉芽肿性多血管炎(GPA)、克罗恩病和视神经脊髓炎(NMO)、以及溶血性尿毒症综合征(HUS)等。其他关联因素包括某些药物、输血、钙升高、镁降低、产后脑血管病及滥用药物(可卡因、安非他明)^[8]。这些因素导致继发于高灌注和血脑屏障破坏的血管源性水肿，常发生于后循环。中央变异型中脑干和丘脑受累可能与这些区域靠近对血压变化高度敏感的小穿支动脉有关^[9]。

PRES尚无明确诊断标准。若出现急性神经系统症状(癫

【第一作者】司增顺，男，主治医师，主要研究方向：为中西医结合脑血管病；脑血管病介入诊疗。E-mail: x added 121@126.com

【通讯作者】李成君，男，副主任医师，主要研究方向：中西医结合脑血管病；脑血管病介入诊疗。E-mail: x added 163.com

痫、精神状态改变、头痛、视觉障碍),伴一种或多种危险因素及典型影像学表现,且无其他替代诊断,即可诊断。部分学者认为需证明病变可逆。腰椎穿刺可能示蛋白升高但无白细胞^[10]。影像学上,FLAIR序列能更好显示异常,已描述多种模式,包括分水岭模式、半球模式及中央变异型模式。约20%病例ADC异常,10~25%病例有出血证据(实质内出血、凸面蛛网膜下腔出血、微出血)^[7]。

中央变异型PRES罕见,临床症状相对较轻,影像学特殊,易漏诊或误诊。需与脑梗死、脑干肿瘤、脑干脑炎、脱髓鞘疾病、中毒代谢性疾病等鉴别。本组病例中,双侧脑桥T2-FLAIR高信号、DWI无显著异常、ADC稍高,为中央变异型PRES提供了强有力影像学依据。治疗后症状快速改善及随访

MRI完全消失进一步支持诊断。

治疗方面,除消除或治疗潜在原因外,无特殊治疗方法。40%患者需入住ICU,癫痫发作使用标准抗惊厥药,先兆子痫或子痫相关PRES首选静脉硫酸镁。高血压急症时,血压应在第一个小时内下降不低于25%,目标24~48小时内恢复正常。常用降压药包括静脉尼卡地平、乌拉地尔,避免使用硝酸甘油^[10]。

PRES治疗关键在于控制诱发因素,尤其是高血压。本组患者血压明显升高(201/134 mmHg及220/143 mmHg),迅速控制血压为首要治疗。病例1加用抗血小板及他汀类药物预防缺血事件^[11]。患者症状快速改善,影像学改变消失,显示治疗有效。

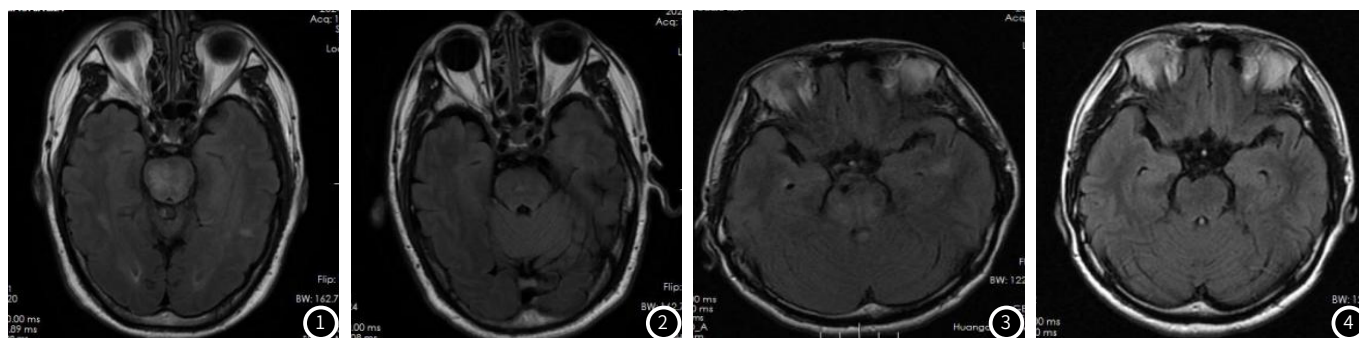


图1 双侧脑桥T2fair高信号。图2 脑桥异常信号完全消失。图3 双侧脑桥T2fair高信号。图4 脑桥异常信号完全消失。

结论: 本例患者展示了一个典型的中央变异型PRES病例,具有较轻的临床症状和特征性的影像学表现。早期识别和及时治疗对避免误诊、过度诊疗及促进恢复至关重要。提高对中央变异型PRES的认识,尤其在有高血压病史和急性脑功能障碍的患者中,有助于临床医生做出准确诊断并采取适当治疗。建议加强临床关注,完善影像学检查,及时控制基础疾病并随访复查。

参考文献

- [1]Hinchey J,Chaves C,Appignani B,et al.A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome[J].New England Journal of Medicine,1996 334(8),494-500.
- [2]Bahadur A,Mundhra R,Singh R,et al.Predictors of posterior reversible encephalopathy syndrome(PRES) in women with pre-eclampsia/eclampsia:a retrospective analysis[J].Cureus,2022,14(11):e31459.
- [3]Chen DY, Tseng YC, Hsu HL, et al. Teaching neuroimages:central variant of posterior reversible encephalopathy syndrome[J].Neurology,2014,82(19): e164.
- [4]Geocadin R G.Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome[J].New England Journal of Medicine,2023,388(23),2171-2178.
- [5]Li K,Yang Y,Guo D,et al.Clinical and MRI features of posterior reversible encephalopathy syndrome with atypical regions:a descriptive study with a large sample size[J].Front Neurol,2020,11:194.

- [6]Zedde M,Grisendi I,Assenza F,et al.Posterior reversible encephalopathy syndrome and acute ischemic stroke:an underreported association[J].Neurol Sci,2024(2),1249-1254.
- [7]Liman TG,Siebert E,Endres M.Posterior reversible encephalopathy syndrome[J].Curr Opin Neurol,2019,32(1):25-35.
- [8]Tetsuka S,Ogawa T.Posterior reversible encephalopathy syndrome:a review with emphasis on neuroimaging characteristics[J].J Neurol Sci,2019,404: 72-79.
- [9]Fugate JE,Rabinstein AA.Posterior reversible encephalopathy syndrome:clinical and radiological manifestations,pathophysiology,and outstanding questions[J].Lancet Neurol,2015,14(9):914-925.
- [10]Fischer M,Schmutzhard E.Posterior reversible encephalopathy syndrome[J].J Neurol,2017,264(8):1608-1616.
- [11]Conrad P,John J,De Lemos A,et al.Posterior reversible encephalopathy syndrome associated with a pontine lacunar infarct in a severely hypertensive patient:a case report[J].Cureus,2024,16(11):e73995.

(收稿日期: 2025-02-12)

(校对编辑: 韩敏求)

(排版编辑: 刘淮嘉)