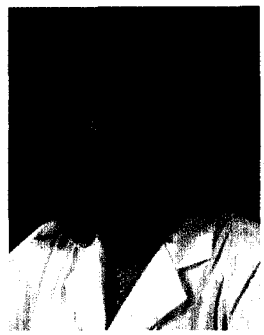
综 述

DOI:10.13406/j.cnki.cyxb.001287



可逆性后部白质脑病综合征相关临床及影像学特征

吴绮思[1]，李咏梅[2]，张文玉[1]，秦新月[1]
（重庆医科大学附属第一医院 1. 神经内科；2. 放射科，重庆 400016）

【摘 要】**目的**：探讨脑后部可逆性脑病综合征（posterior reversible encephalopathy syndrome，PRES）的临床及影像学特征，并进一步分析该病临床与影像学特征间的关联，以期阐明其发病机制。**方法**：连续入组 2007 年 5 月 1 日至 2016 年 12 月 1 日在重庆医科大学附属第一医院住院的 23 名 PRES 患者，对其病历资料进行回顾性分析。**结果**：共识别 23 名 PRES 患者（男性 4 例，女性 19 例），平均年龄（32.96 ± 15.10）岁，分别见于高血压、子痫或先兆子痫、应用免疫抑制剂、肝硬化、肾功能不全及自身免疫性疾病患者。最常见的症状是头痛（n=18，78.2%）和痫性发作（n=16，69.6%）。在 21 名接受磁共振成像（magnetic resonance imaging，MRI）检查的患者中，除典型的顶枕叶受累外，额叶、基底节区、颞叶、脑干、小脑等不典型部位受累也常见，且有 1/3 的患者其病灶非完全对称分布。另外，痫性发作的患者颞叶更易受累；合并自身免疫性疾病的患者小脑更易受累。**结论**：PRES 的不典型表现多见，临床工作者需全面掌握其临床和影像学特征及两者间的关联，方能对该病进行准确的诊断及治疗。

【关键词】可逆性后部白质脑病综合征；临床特征；影像学特征
【中图分类号】R742.89 【文献标志码】A 【收稿日期】2016-01-16

Associated clinical and radiologic findings of posterior reversible encephalopathy syndrome

Wu Qisi[1]，*Li Yongmei*[2]，*Zhang Wenyu*[1]，*Qin Xinyue*[1]
（*1. Department of Neurology；2. Department of Radiology，The First Affiliated Hospital of Chongqing Medical University*）

【Abstract】***Objective***：To define clinical associations and radiologic findings of posterior reversible encephalopathy syndrome（PRES），and to further identify relationship between clinical conditions and specific imaging findings and its pathophysiological mechanism. ***Methods***：PRES patients admitted to the First Affiliated Hospital of Chongqing Medical University from May 1，2007 to December 1，2016 were retrospectively identified. A detailed review of clinical information and radiological findings was performed. ***Results***：Twenty-three PRES patients（mean age of 33.0 years）were identified. Etiologies of PRES mainly included hypertension，preeclampsia or eclampsia and cytotoxic medications. Autoimmune disease and kidney dysfunction were also presented in some patients. Clinical presentations included seizures（n=16，69.6%），encephalopathy，headache（n=18，78.2%），and visual disturbances，which were all resolved in a week. In 21 patients who received magnetic resonance imaging，the parieto-occipital regions were the most commonly involved，followed by the frontal lobe，basal ganglia，temporal lobe，brain stem and cerebellum. And 1/3 patients had asymmetry lesions. Patients with seizures had strong associations with temporal involvement. Cerebellar involvement was significantly more frequent in patients with a history of autoimmunity. ***Conclusion***：So far，no conclusive evidence supports a clear relationship between clinical conditions and specific imaging findings. But atypical PRES is more common than normally considered. Clinical physicians should have a full picture of the clinical and radiological spectrum of this entity to make correct diagnosis.

【Key words】posterior reversible encephalopathy syndrome；clinical characteristics；magnetic resonance imaging

作者介绍：吴绮思，Email：wuqisi@hotmail.com，
研究方向：脑血管疾病
通信作者：秦新月，重庆医科大学附属第一医院神经内科主任医师、教授、博士生导师，国务院政府特殊津贴获得者，美国约翰霍普金斯大学博士后。中华医学会老年分会神经病学组委员、中华医学会神经病学分会神经免疫学组委员、中国医师协会神经内科分会脑血管病专委会副主任委员、中国卒中学会高危人群管理分会常委、中国卒中学会转化医学分会委员、国家卫计委脑卒中防治与筛查基地医院专家委员会常委、重庆市医学会神经病学专委会主任委员。主持国家自然科学基金面上项目 4 项；发表科研论文 100余篇，其中 SCI论文 43 篇；主编及副主编专著及教材 5本；获重庆市科技进步二等奖及中华医学三等奖各 1项。擅长脑血管疾病、脱髓鞘疾病的临床诊治和科学研究。Email：qinxy20011@sina.com

优先出版：http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.r.20170516.1153.056.html（2017-05-16）

虽然可逆性后部白质脑病综合征(posterior reversible encephalopathy syndrome,PRES)被正式提出命名已有 20 余年[1],但其疾病特征以及发病机制仍未被清楚阐明。PRES 通常是可逆的,但若未能及时诊治,患者可出现严重并发症,包括癫痫持续状态、颅内出血或大面积脑梗死,可致残甚至致死。一般来讲,典型的 PRES 以意识障碍、头痛、视觉障碍、痫性发作及局部神经系统缺失等为其临床症状,以脑后部局灶性血管源性脑水肿为其影像学表现,以及良好的预后为主要特征。但随着对 PRES 研究的逐步深入,越来越多的文献指出不典型的 PRES 十分多见[2-5]。在影像学上,不典型的 PRES 可表现为脑皮质、额叶、颞叶、基底节区、小脑及脑干等区域受累,并可出现病灶强化、颅内出血等。在临床特征上,最近有研究发现[3],除外高血压、应用免疫抑制剂、先兆子痫或子痫等经典病因外,自身免疫性疾病也可导致 PRES 发生或与 PRES 并存,推断其可能与 PRES 的发病存在关联。而该研究也发现,存在自身免疫性疾病的患者其小脑更易受累。因此,本研究旨在加强对 PRES 临床及影像学特征的全面认识,进一步了解该病的临床特征与影像学特征间的关联,以期阐明该病的发病机制,以助于临床医师对该病进行准确的诊断及治疗。

1 对象与方法

1.1 研究对象

连续入组 2007 年 5 月 1 日至 2016 年 12 月 1 日在重庆医科大学附属第一医院住院的 23 名 PRES 患者,对其病历资料进行回顾性分析。其中,PRES 的诊断参照 Fugate 所提出的标准[4],包括:①有诱发该病的原发病或特殊用药史,如高血压、血压波动、免疫抑制剂、自身免疫性疾病、肾功能异常、先兆子痫、子痫等;②急性或亚急性起病,临床表现为意识障碍、头痛、癫痫发作、视觉障碍或局灶性神经功能缺损;③颅脑影像学以局灶性血管源性脑水肿为主要改变;④经治疗后影像学上病灶大部分或完全消失,或者症状消失。同时满足上述条件即可入组。

1.2 研究方法

对入组患者的住院病历资料进行整理,收集患者的基本信息、临床症状、最高收缩压及舒张压、病因及合并症、行影像学的时间、影像学表现、影像学随访时间等。其中临床特征分析包括有无痫性发作、有无血压升高、有无自身免疫性疾病、有无子痫或先兆子痫、有无肾功能不全。影像学特征分析主要包括病灶部位及分布(包括额叶、顶枕叶、颞叶、基底节区、小脑、脑干、深部脑白质、皮质、皮质下以及是否对称分布)、有无弥散受限、有无颅内出血。影像学采用 GE 1.5T 磁共振成像(magnetic resonance imaging,MRI)和 Siemens128排螺旋 CT 检查。常规 MRI 成像:T1WI(TR=2 020 ms,TE=24 ms),T2WI(TR=4 240 ms,TE=102 ms),FLAIR(TR=7 600 ms,TE=157 ms),DWI b=1 000。PRES 的病因由 1 名神经内科主任医师根据患者当时病史资料及诊断确定;所有头颅 MRI 表现由 1 名神经主治内科医生及 1 名放射科主任医生独立阅片,如果 2 名医生对影像学表现有不同判断,则两者经协商讨论后统一意见。

1.3 统计方法

采用 Graphpad Prism 5.0 软件进行统计分析,计量资料数据以均数 ± 标准差($\bar{x} \pm s$)或(中位数四分位数间距)[$M(Q_1,Q_3)$]表示。临床亚组间的影像学特征的比较采用 Fisher 确切概率法分析;影像学亚组间临床特征比较采用两独立样本 t 检验。检验水准 α=0.05。

2 结 果

2.1 临床特征

共 23 名 PRES 患者入组,其中男性 4 例,女性 19 例。发病年龄为 12~77 岁,平均(32.96 ± 15.10)岁。导致 PRES 的直接病因分别为:高血压或血压波动 8 例(34.8%),子痫或先兆子痫 7 例(30.4%),免疫抑制剂治疗相关(因特发性血小板减少性紫癜服用泼尼松、因急性髓系白血病行异基因干细胞移植术后服用他克莫司及因再生障碍性贫血行异基因干细胞移植术后服用环孢素)3 例(13.0%),溶血、肝酶升高和低血小板计数(hemolysis,elevated liver enzymes and low platelets count,HELLP)综合征 2 例(8.7%),血栓性血小板减少性紫癜 1 例(4.3%),肝硬化 1 例(4.3%),急性肾衰竭 1 例(4.3%)。

本组患者中,最常见的症状是头痛(n=18,78.2%)和痫性发作(n=16,69.6%)。而在出现痫性发作的患者中,有 2 名患者(8.7%)出现癫痫持续状态,12 名患者(52.2%)为全身强直-阵挛发作,1 名患者(4.3%)先表现为部分性发作后出现全身强直-阵挛发作,1 名患者(4.3%)为复杂部分性发作。所有患者均无癫痫的病史。其他的临床症状包括意识障碍(n=8,34.8%)、视觉障碍(n=4,17.4%)以及局灶性神经功能缺损(n=1,4.3%)。通过诊治,所有患者的临床症状均明显缓解或消失,从起病至好转的时间为 1~18 d,平均为(6.435 ± 4.775) d。具体见表 1。

有 22 名患者(95.7%)在发病时有血压升高,其中的 13 名(59.0%的高血压发作患者)病前无高血压病史。患者发病时的最高收缩压平均为 174.6 mmHg(134~240 mmHg),最高舒张压平均为 108.7 mmHg(80~146 mmHg)。仅 1 名患者(4.3%)的血压低于 140/90 mmHg。

患者发病时的平均肌酐水平为 111.0 μmol/L(38~505

表 1 23 例 PRES 患者临床特征

Tab.1 Clinical features of 23 patients with PRES

序号	性别	年龄	临床表现	最高收缩压（mmHg）	最高舒张压（mmHg）	病因	发病时肌酐水平（μmol/L）	症状缓解时间（d）
1	女	34	头痛、左侧肢体无力	181	110	先兆子痫	76	7
2	女	26	头痛、痫性发作（全身强直-阵挛发作）	145	110	高血压	43	1
3	女	22	痫性发作（全身强直-阵挛发作）	170	116	泼尼松	38	1
4	女	22	头痛、痫性发作（全身强直-阵挛发作）	160	110	子痫	88	5
5	女	27	痫性发作（全身强直-阵挛发作）	150	80	子痫	123	2
6	女	18	头痛、痫性发作（持续状态）	141	95	他克莫司相关	151	18
7	男	34	头痛、视物模糊、痫性发作（复杂部分性发作）	198	111	高血压	197	7
8	女	25	痫性发作（全身强直-阵挛发作）、头痛	186	103	子痫	68	5
9	女	27	痫性发作（全身强直-阵挛发作）、头痛、意识障碍	166	108	HELLP综合征	94	3
10	女	25	视物模糊、痫性发作（全身强直-阵挛发作）、头痛	180	120	子痫	61	13
11	男	26	头痛、精神行为异常	240	130	高血压	129	5
12	女	33	痫性发作（全身强直-阵挛发作）、意识障碍	185	125	HELLP综合征	118	2
13	男	12	痫性发作（持续状态）	134	85	环孢素相关	68	2
14	女	37	痫性发作（全身强直-阵挛发作）、意识障碍、头痛	224	146	血栓性血小板减少性紫癜	299	2
15	女	31	痫性发作（部分性发作，后出现全身强直-阵挛发作）、头痛	165	120	高血压	51	4
16	女	54	头痛	168	80	高血压	75	11
17	女	21	头痛	160	110	先兆子痫	70	3
18	女	36	头痛、呕吐、视力下降、痫性发作（全身强直-阵挛发作）	170	105	高血压	50	12
19	女	23	痫性发作（全身强直-阵挛发作）、头痛、意识障碍	172	109	高血压	71	3
20	女	34	视物模糊、痫性发作（全身强直-阵挛发作）、头痛	192	113	子痫	54	7
21	女	77	幻觉、呕吐、头痛、意识障碍	178	95	急性肾衰竭	505	10
22	男	58	头痛、精神行为异常	140	90	酒精性肝硬化	76	12
23	女	56	头昏、意识障碍	210	130	高血压	49	13

μmol/L）。有 8 名患者（34.8%）在发病时出现了急性或慢性肾功能不全，其中仅 1 名患者既往有慢性肾功能不全的病史。另外 7 名新发肾功能不全的患者中，6 名患者肾功能恢复正常，另 1 名患者被诊断为慢性肾小球肾炎。另外，在本次入组的患者中，有 4 名患者（17.4%）有自身免疫性疾病病史，包括系统性红斑狼疮 2 名、血栓性血小板减少性紫癜 1 名、特发性血小板减少性紫癜 1 名。

2.2 影像学特征

所有 23 名患者均接受了头颅 MRI 或 CT 检查。2 名患者接受了头颅 CT 检查（图 1），另 21 名患者接受了 MRI 检查，其中 3 名患者未行弥散加权成像（diffusion-weighted MRI，DWI）检查，行第 1 次 MRI 的时间平均在起病后的 3 d（0~12 d）。

首次 MRI 显示，所有 21 名患者（100%）均有顶枕叶受累（图 2A），其次的常见累及部位分别是额叶（n=16，76.2%）（图 2A）、基底节区（n=9，42.9%）（图 2B）、颞叶（n=8，38.1%）（图 2C）、脑干（n=3，14.3%）（图 2D）、小脑（n=2，9.5%）（图 2E）。病灶累及皮质下的有 21 名患者（100%），累及皮质的有 5 名患者（23.8%），累及深部脑白质的有 8 名患者（38.1%）。有 1/3 的患者存在非对称性病灶（n=7，3.3%）（图 3A），但未见单侧病灶。另外，MRI 中弥散受限见于 8 名患者（占接受 DWI 检查患者的 44.4%）（图 3B），颅内出血见于 2 名患者（9.5%）（图 3C）。另在 11 名（52.4%）接受了 MRI 增强检查的患者中有 4 名（占接受增强检查患者的 36.4%）有增强表现（图 3D、E）。

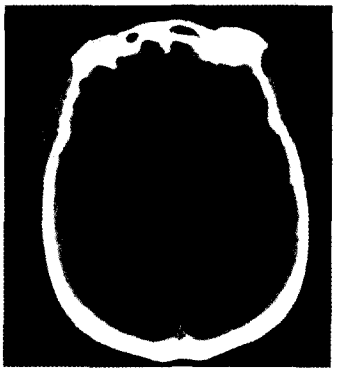
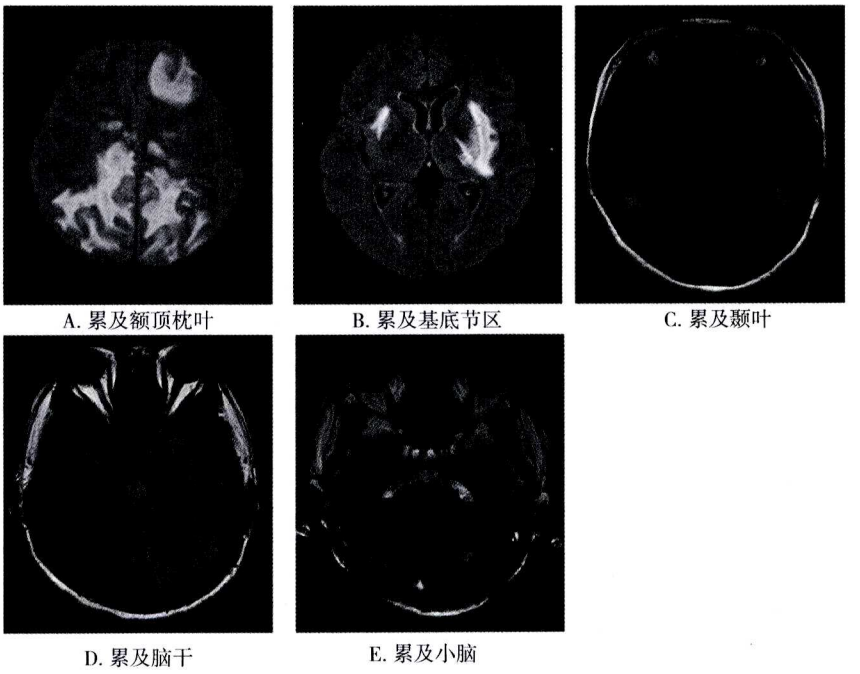


图 1 PRES 患者头颅 CT 显示双侧顶枕叶呈低密度影

Fig.1 Low density on bilateral parieto-occipital lobes demonstrating by brain CT of PRES patient

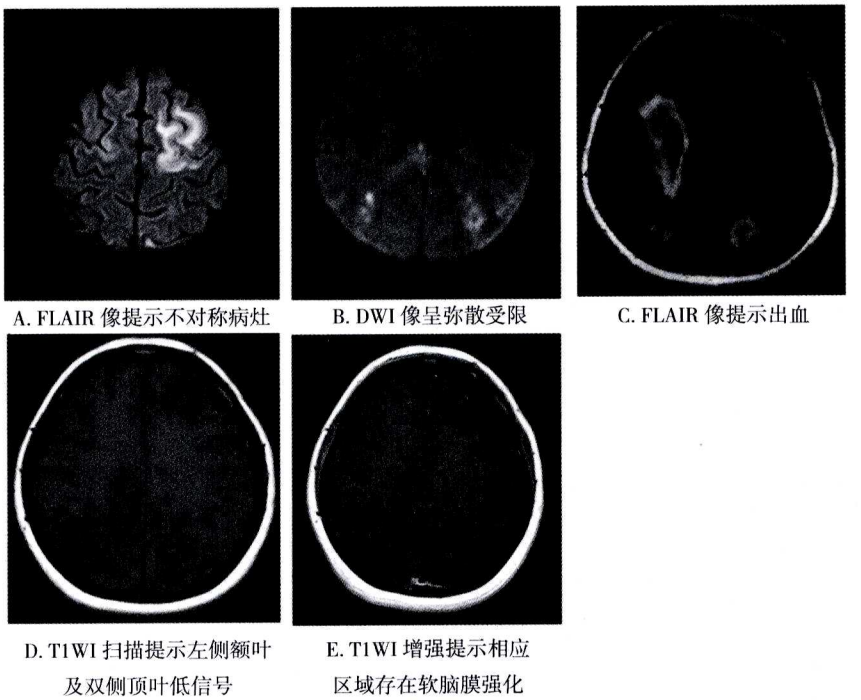


A. 累及额顶枕叶　B. 累及基底节区　C. 累及颞叶

D. 累及脑干　E. 累及小脑

图 2　MRI 液体衰减反转序列所示 PRES 病灶部位及分布

Fig.2　Lesion location and distribution of PRES demonstrating by fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) of MRI



A. FLAIR 像提示不对称病灶　B. DWI 像呈弥散受限　C. FLAIR 像提示出血

D. T1WI 扫描提示左侧额叶及双侧顶叶低信号　E. T1WI 增强提示相应区域存在软脑膜强化

图 3　PRES 患者 MRI 的不典型表现

Fig.3　Atypical manifestations of PRES demonstrating by MRI

在所有 23 名患者中，有 12 名患者进行了影像学随访，平均随访时间为（13.83 ± 11.57）d（1~40 d）。其中，有 9 名患者（75%）的影像学随访提示病灶明显缩小或消失（图 4），其平均随访时间为（15.90 ± 11.56）d（3~40 d）；另有 2 名患者（16.7%）病灶无明显变化，其平均随访时间为（3.50 ± 3.536）d（1~6 d）；有 1 名患者是在 PRES 复发时随访的 MRI，故病灶较前有所扩大。

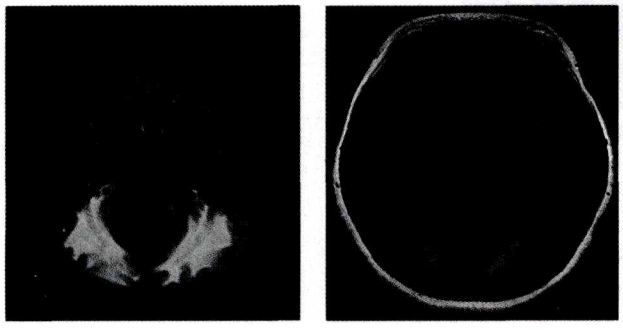
同时，本研究进行了各临床亚组间 MRI 影像学特征的

表 2 PRES 各临床亚组间的 MRI 的影像学特征（n）

Tab.2 Radiologic features of 21 patients with PRES, visualized with MRI, according to clinical subset（n）

	行 MRI 总例数	顶枕叶	颞叶	额叶	基底节区	小脑	脑干	皮质	皮质下	深部脑白质	非对称病灶	弥散受限	出血
癫痫持续状态	2	2	1	1	0	0	0	0	2	0	0	1	0
痫性发作	14	14	8	10	5	1	0	4	14	4	6	8	0
自身免疫性疾病	3	3	1	2	0	2	1	1	3	2	2	1	0
免疫抑制药物应用	3	3	1	2	0	0	0	0	3	0	1	1	0
血压正常	1	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0
血压升高	20	20	8	16	9	2	3	5	20	8	7	8	2
肾功能不全	6	6	3	5	2	1	1	2	6	4	1	3	0
子痫或先兆子痫	7	7	4	5	2	0	0	2	7	3	3	3	1

比较（表 2）。在出现痫性发作的患者中（n=14），仅 4 名患者（28.6%）皮质受累，而非痫性发作组（n=7）内有 1 名患者皮质受累（14.3%），2 组间皮质受累差异无统计学意义（P=0.624）。但在痫性发作组中，有 8 名患者（57.1%）有颞叶受累，而非痫性发作组无患者出现颞叶受累，2 组间颞叶受累差异具有统计学意义（P=0.018）；另有 57.1%的痫性发作患者（n=8）病灶存在弥散受限，非痫性发作组内无患者出现弥散受限病灶，2 组间差异具有统计学意义（P=0.018）。另外，在合并自身免疫性疾病的患者中（n=3），有 2 名患者（66.7%）存在小脑受累，而无自身免疫性疾病组（n=18）内无患者存在小脑受累，2 组间小脑受累差异存在统计学意义（P=0.014）。在子痫或先兆子痫亚组（n=7）中，仅 28.6%的患者（n=2）其基底节区受累，而在非子痫或先兆子痫亚组（n=14）中，50%的患者（n=7）存在基底节区受累，2 组间基底节区受累差异无统计学意义（P=0.642）。此外，本研究还进行了 DWI 像呈弥散受限组和非弥散受限组间的比较。结果提示 DWI 像呈弥散受限的患者的临床症状缓解时间平均为（7.125 ± 5.540）d（2~18 d）；而 DWI 像无弥散受限的患者临床症状缓解时间平均为（6.000 ± 4.456）d（1~13 d），2 组间临床症状缓解时间差异无统计学意义（t=0.4738，P=0.642）。



A. 患者发病当天 FLAIR 像提示双侧顶枕叶高信号　　B. 发病 10 d 后随访，FLAIR 像提示病灶明显缩小

图 4 PRES 患者 MRI 的不典型表现

Fig.4 Atypical manifestations of PRES demonstrating by MRI

3 讨 论

3.1 临床特征

本组病例分析结果表明，高血压、子痫或先兆子痫、免疫抑制剂应用仍是 PRES 的最为经典的病因。但同时其他非经典病因也可导致 PRES 的发生，包括自身免疫性疾病、肾功能不全、HELLP 综合征、肝硬化等。PRES 多以急性或亚急性方式起病，以头痛、痫性发作、意识障碍、视觉障碍及局部神经功能缺失为主要表现。痫性发作可以局部发作方式起病，但通常会演变成全身性强直阵挛性发作。值得注意的是，癫痫持续状态在 PRES 中虽不常见，但一旦患者出现癫痫持续状态，则可导致不可逆性神经功能缺损。因此，及早正确识别 PRES 并在治疗上给予抗惊厥药物并及时纠正相关病因对于患者的预后起着至关重要的作用。而若患者得以及早诊治，PRES 的临床症状多在 1 周内缓解或消失。

3.2 影像学特征

大量研究资料证实，PRES 的影像表现主要为血管源性脑水肿。但有报道指出细胞毒性脑水肿可与血管源性脑水肿共存于 PRES。因此，MRI 是诊断 PRES 的金标准。液体衰减反转序列（fluid-attenuated inversion recovery，FLAIR）对于识别皮质或皮质下脑水肿较传统序列更为敏感。而利用一些新的技术，如 DWI 及表现弥散系数（apparent diffusion coefficient，ADC）值则可敏感地对血管源性水肿及细胞毒性水肿进行分辨。PRES 主要表现为 MRI 长 T1 低信号，短 T2 高信号，FLAIR 像高信号。有相关文献指出，尽管 PRES 在 DWI 像上主要表现为等信号，但也可表现为低信号甚至是高信号[2]。血管源性脑

水肿 ADC 显示为高信号，细胞毒性脑水肿 ADC 为低信号[6]。与 Mueller-Mang 等[2]报道一致的是，本研究也发现 PRES 患者的预后与 DWI 有无弥散受限无明显的相关性。另外，增强与出血也是 PRES 的少见 MRI 表现。有文献指出[4,7]，出血见于 10%~25%的 PRES 病例，脑实质出血和蛛网膜下腔出血是最常见的 2 种出血类型。另有文献指出[6]，PRES 增强扫描病灶一般无强化，但可有软脑膜及脑皮质区强化，提示血脑屏障受损。本组中 4 例 MRI 有增强表现的患者均为软脑膜及脑皮质区强化。因此，建议 MRI 中的 FLAIR、DWI 甚至 ADC 及增强扫描应该被纳入 PRES 的 MRI 检查项目中，以进一步明确诊断，并以此指导其治疗。

就病灶部位及分布而言，本研究进一步证实，典型 PRES 累及的区域为对称双侧顶枕叶皮质及皮质下白质。然而本组大多数患者的损伤不只局限于大脑后部。额叶、基底节区、颞叶、小脑、脑干、深部脑白质区域均有累及，且有 1/3 的患者其病灶并非完全对称分布，这与相关文献报道相符[2]，被称为PRES 的不典型影像学表现。另外，本研究发现，癫性发作的患者其颞叶受累更为常见；而存在自身免疫性疾病的患者其小脑更易受累，这与 Fugate 等[3]的研究结论相符。但在本组病例中并未发现子痫或先兆子痫的患者基底节区更易受累的现象。

3.3 诊断及鉴别诊断

本研究是参照 Fugate 和 Rabinstein[4]所提出的标准将 PRES 患者纳入研究。相关文献也指出，通常患者在有诱发该病的原发病或特殊用药史的背景下（如高血压、血压波动、免疫抑制剂、自身免疫性疾病、肾功能异常、先兆子痫、子痫等），出现急性或亚急性神经系统症状及体征，即高度提示 PRES。而影像学检查作为一种辅助检查手段，主要用于与其他疾病相鉴别，例如中枢神经系统血管炎、皮质下脑白质疏松、急性播散性脑脊髓膜炎等。上述疾病均可出现类似PRES 的影像学表现，但各有一定的特征。如中枢神经系统血管炎主要表现为细胞毒性脑水肿；皮质下脑白质疏松病灶多分布于脑室旁，且病灶多相互融合；急性播散性脑脊髓膜炎病灶多分布于幕上，且不对称。但随着越来越多的证据表明 PRES 的不典型影像学表现十分常见，因而影像学检查不能作为PRES 诊断的主要或唯一标准。Fugate和 Rabinstein[4]提出，患者的临床症状以及临床医师的综合判断才是 PRES 诊断的关键。

3.4 发病机制

本研究中，超过 90%的患者存在不同程度的血压升高。因此，高血压无疑对于 PRES 的发病起着重要的作用。而有关 PRES 发病机制假说之一的高灌注理论就与血压升高密切相关。体循环血压突然增高超过脑血管自身调节能力，导致血管扩张、血脑屏障破坏，从而导致血液外渗至脑实质而产生血管源性脑水肿。而脑后部由于其交感纤维稀少，更易受到血压突然升高所致的高灌注的影响[4,8]，因此更易受到 PRES 的累及。支持这一理论的是，患者血压升高多伴随 PRES 的发病而出现；而如果积极控制血压，患者的临床症状以及颅内病灶通常会得以缓解[9]。

然而，另有研究指出，有 15%~20%的 PRES 患者的血压正常甚至偏低[10]。因此，PRES 的发病机制中另一个重要的假说就是各种因素所致的血管内皮细胞损伤，导致血脑屏障破坏，从而导致血管源性脑水肿的发生。Marra 等[11]指出，体循环中过量的细胞因子可直接导致血管内皮细胞功能的破坏。在免疫性疾病的免疫反应中，由于淋巴和单核细胞的激活，导致肿瘤坏死因子-α（tumour necrosis factor，TNF）、白介素-1（interleukin-1，IL-1）以及 γ 干扰素（interferon-γ，IFN-γ）等各种细胞因子的释放。这些细胞因子又可刺激内皮细胞生成血管活性物质，导致血管通透性增加以及脑水肿的产生。TNF-α 和 IL-1 又可诱导粘附分子的表达（如细胞间粘附分子-1、血管细胞粘附蛋白-1 以及 E-选择素），从而使循环中白细胞产生相互作用，导致内皮细胞激活。此外，TNF-α 也可诱导血管内皮生长因子（vascular endothelial growth factor，VEGF）的表达，而 VEGF 对于血管通透性的增加也起着重要作用。已有研究证实，PRES 的患者中约有一半合并自身免疫性疾病[12]，而 PRES 患者免疫系统的激活导致了细胞因子如 TNF-α 的释放，从而导致 VEGF 表达的上调。而在与 PRES 密切相关的子痫及先兆子痫的患者中，已发现其 VEGF-A 的浓度明显升高[13]。因此，内皮细胞功能障碍这一假说可以解释不伴有高血压的 PRES 的发病机制，特别是一些自身免疫性疾病、免疫抑制剂或抗肿瘤药物甚至败血症导致 PRES 发生的机制。

3.5 治疗

目前并没有针对 PRES 的特殊治疗方法。总的说来，一旦导致 PRES 的病因消除，那么该病一般是可逆性的。对于痫性发作，应予以抗癫痫治疗；另外，控制血压对于 PRES 的治疗也非常重要。对于血压严重升高的 PRES 患者，血压控制的原则是在发病的初期将升高的血压下调 25%，同时应避免血压的过度波动[14]。另外需注意的是，若血压过快或过度下降，可导致脑梗死的发生。当 PRES 由免疫抑制剂或抗肿瘤药物引起时，应在急性期停用该药，否则可能导致不可逆性损伤。综上，PRES 治疗主要是消除或治疗病因、控制血压、停用免疫抑制剂和细胞毒性药物以及对症治疗。通过治疗患者的症状及影像改变绝大多数可恢复到病前水平。

目前，国内的相关研究多缺少对 PRES 的临床特征与影像学特征间关联的研究，而本研究进行了相关探讨，为阐明 PRES 的发病机制提供了参考。但本研究仍存在一定局限性，主要是入组患者数量较少；另外就是与其他回顾性研究一样，存在随访时间不一致的局限。

头颅 MRI 仍是识别 PRES 的最敏感方法，但 PRES 的不典型表现多见，临床工作者需全面掌握其临床和影像学特征及两者间的关联，方能对该病进行准确的诊断及治疗。

参 考 文 献

[1] Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al. A reversible posterior encephalopathy syndrome[J]. N Engl J Med, 1996, 334(8): 494-500.

[2] 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.

[3] Fugate JE, Claassen DO, Cloft HJ, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: associated clinical and radiologic findings[J]. Mayo Clin Proc, 2010, 85(5): 427-432.

[4] Fugate JE, Rabinstein AA. Posterior reversible encephalopathy syndrome: clinical and radiolo gical manifestations, pathophysiology, and outstanding questions[J]. Lancet Neurol, 2015, 14(9): 914-925.

[5] Wu Q, Marescaux C, Wolff V, et al. Tacrolimus-associated posterior reversible encephalopathy syndrome after solid organ transplantation [J]. Eur Neurol, 2010, 64(3): 169-177.

[6] 章辉庆，陈腾飞，邱晓晖. MSCT 及 3.0T MRI 诊断可逆性后部白质脑病综合征的临床意义[J]. 蚌埠医学院学报，2016，41(5)：655-658.

[7] 刘 丽，吴 铮，杜 娟，等. 可逆性后部白质脑病综合征的临床和影像学特点[J]. 中国卒中杂志，2016，11(3)：179-183.

[8] Servillo G, Bifulco F, De Robertis E, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in intensive care medicine[J]. Intensive Care Med, 2007, 33(2): 230-236.

[9] Cruz RJ Jr, DiMartini A, Akhavanheidari M, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in liver transplant patients: clinical presentation, risk factors and initial management[J]. Am J Transplant, 2012, 12(8): 2228-2236.

[10] Rabinstein AA, Mandrekar J, Merrell R, et al. Blood pressure fluctuations in posterior reversible encephalopathy syndrome[J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2012, 21(4): 254-258.

[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] Liman TG, Bohner G, Endres M, et al. Discharge status and in-hospital mortality in posterior reversible encephalopathy syndrome [J]. Acta Neurol Scand, 2014, 130(1): 34-39.

[13] Postma IR, Slager S, Kremer HP, et al. Long-term consequences of the posterior reversible encephalopathy syndrome in eclampsia and preeclampsia: a review of the obstetric and nonobstetric literature[J]. Obstet Gynecol Surv, 2014, 69(5): 287-300.

[14] Mancia G, Fagard R, Narkiewicz K, et al. 2013 ESH/ESC guidelines for the management of arterial hypertension: the task force for the management of arterial hypertension of the european society of hypertension (ESH) and of the European Society of Cardiology (ESC)[J]. Eur Heart J, 2013, 34(28): 2159-2219.

（责任编辑：方 济）