

·临床研究·

可逆性胼胝体压部病变综合征5例报道及文献复习

唐春花,李琼,杨海梅,胡子成,郭露,高长越,王景周,李敬诚,张莉莉

作者单位
第三军医大学大坪
医院神经内科神经
内科
重庆 400042
基金项目
国家自然科学基金
(No. 81771287)
收稿日期
2018-10-09
通讯作者
张莉莉
zll197312@hotmail.
com

摘要 目的:探讨可逆性胼胝体压部病变综合征(RESLES)的临床特点、影像学检查及预后转归。**方法:**回顾性分析5例RESLES患者的临床及影像资料。**结果:**5例患者中男性4例,女性1例;平均年龄31岁。首发症状为发热2例,精神行为异常2例,视觉障碍1例。其中4例行腰椎穿刺检查,3例脑脊液白细胞增多及蛋白偏高。5例患者分别于病后1周内行头颅MRI检查,均显示胼胝体压部异常信号,T₁WI呈低或偏低信号,T₂WI呈高或偏高信号,DWI高信号,增强扫描无强化。2例患者给予阿昔洛韦及地塞米松治疗,1例给予大剂量B族维生素治疗,2例患者予以谷胱甘肽保肝治疗,1例予以前列地尔改善循环治疗。全部患者均在治疗后7~30 d内复查头颅MRI检查,显示胼胝体压部病灶消失。**结论:**RESLES可见于多种疾病,临床表现多样,症状轻微,影像学改变可逆,预后良好。

关键词 可逆性胼胝体压部病变综合征;临床特点;脑炎;磁共振成像

中图分类号 R741;R741.02;R741.05 **文献标识码** A **DOI** 10.16780/j.cnki.sjssngcj.2019.04.013

唐春花,李琼,杨海梅,等.可逆性胼胝体压部病变综合征5例报道及文献复习[J].神经损伤与功能重建,2019,14(4):202-204.

可逆性胼胝体压部病变综合征(reversible splenial lesion syndrome, RESLES)^[1]是由多种病因导致头颅影像学上出现胼胝体压部可逆性非强化病灶;临床常表现为急性脑炎或脑病的症状,多数患者预后良好,不遗留神经系统功能障碍。现将大坪医院近1年来收治的RESLES患者5例的临床资料回顾分析报告如下,同时复习相关文献,总结该病的发病原因、机制、临床表现、影像学特点、鉴别诊断、治疗及预后等,以提高对该病的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料

选择2016年1月至2017年6月我科收治的RESLES患者5例,所有患者均符合RESLES的诊断标准^[1]。

1.2 方法

对5例RESLES患者的流行病学资料、临床表现、实验室检查和影像学表现进行回顾性分析和总结,并结合国内外文献进行讨论。

2 结果

2.1 一般资料

本组5例患者中,男4例,女1例;年龄16~47岁,平均年龄31岁;均于发病7 d内入院。其中2例有前驱受凉感冒史,表现为咽痛、流涕等;1例有滥服中药、腹泻病史;1例有酒精戒断史,见表1。

2.2 辅助检查

5例患者血清学检查结果显示,肝功能异常3例,血钠偏低3例。腰椎穿刺结果显示,脑脊液白细胞数轻度增多、蛋白增高3例。脑电图检查结果提示,脑电图异常2例,提示弥漫性慢波背景。影像学

检查结果显示,5例患者均显示胼胝体压部中央局限性病变,为T₁低信号或稍低信号,T₂高或稍高信号,DWI高信号,ADC低信号,增强扫描无强,见表1。

2.3 治疗与预后

例1、例4患者予以阿昔洛韦静脉滴注(0.25, q8h×7d),同时加用地塞米松(10 mg, qd×7d)治疗。例2患者予以保肝(还原型谷胱甘肽),例3患者予以大剂量B族维生素(维生素B₁+甲钴胺注射液)治疗,例5患者予以改善循环及营养神经治疗。5例患者分别在起病后12、10、14、13、11 d时症状完全改善,分别于治疗后第7、8、13、14、30天时复查影像学检,显示胼胝体压部病灶完全消失,见表1,图1。

3 讨论

RESLES由Garcia-Monco等2011年提出^[1],既往也称伴有胼胝体压部可逆性病灶的临床症状轻微脑炎/脑病^[2](clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion, MERS),是一个新的临床与影像学综合征,其临床特点为在前驱感染或接种疫苗后,出现急性脑炎或脑病的症状,表现为发热、头痛、呕吐、意识障碍、谵妄,颅脑MRI改变以胼胝体压部受累为主,症状多于1个月内完全恢复,颅脑MRI病灶完全消失。本文5例患者在病程早期头颅MRI显示胼胝体压部孤立性类圆形长T₁、长T₂信号,病变周围无明显水肿占位效应,然而MRI复查显示胼胝体压部病灶在短期内完全消退。上述的临床特点和头颅影像学改变符合RESLES的诊断标准。

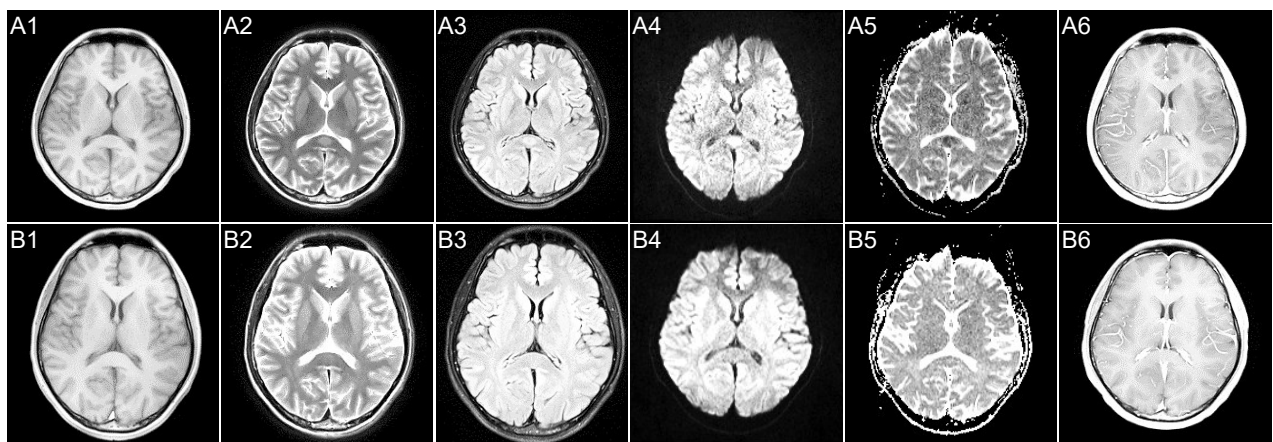
RESLES的病因较复杂,常见病因有:①癫痫相关因素^[3]。包括痫性发作及抗癫痫药物,见于传统抗癫痫药物和新型抗癫痫药物,尤其在突然停药

表1 5例RESLES患者的临床资料

病例	年龄/岁	性别	前驱症状	起病表现	诊断	Na ⁺ /(mmol/L)
1	17	男	受凉感冒	发热,谵妄,胡言乱语	病毒性脑膜脑炎	132.7 ↑
2	40	女	腹泻	纳差腹胀、头痛	药物性肝炎	130.9 ↓
3	47	男	戒酒	胡言乱语,行为异常	急性酒精戒断	139.6
4	35	男	感冒	发热、头痛	病毒性脑炎	132.4 ↓
5	16	男	无特殊	视物模糊	胼胝体病变	139.3

病例	ALT/(U/L)	CSF-WBC/(×10 ⁶ /L)	CSF-P/(mmol/L)	EEG	MRI完成时间 ¹ /d	症状改善时间 ¹ /d	复诊时间 ² /d
1	60 ↑	14 ↑	0.54 ↑	轻度异常	2	12	7
2	209.1 ↑	3	0.19	正常	7	10	8
3	77.6 ↑	8 ↑	0.54 ↑	轻中度异常	2	14	13
4	30	10 ↑	0.56 ↑	正常	7	13	14
5	20.6	未查	未查	正常	7	11	30

注:Na⁺:血钠(135~145 mmol/L);ALT:谷丙转氨酶(9~50 U/L);CSF-WBC:脑脊液白细胞数(0~5×10⁶/L);CSF-P:脑脊液蛋白含量(0.15~0.45 mmol/L);1:距离发病时间;2:治疗后时间



注:(A1-A6)为患者起病2 d入院时的颅脑MRI,(B1-B6)为入院7 d后复查的颅脑MRI。胼胝体压部可见局限性卵圆形病灶,T₁稍低信号,T₂、FLAIR、DWI高信号;ADC低信号;增强扫描无明显强化;复查颅脑MRI示胼胝体压部病灶消失

图1 例1患者头颅MRI表现

时。发生频率最高的抗癫痫药物是卡马西平,其次是苯妥英钠、拉莫三嗪及丙戊酸等^[9]。②感染因素。绝大多数为儿童或青年人,包括颅内及颅外的感染。在确定病原体的患者中,病毒尤为突出,特别是流感病毒。其他致病因子包括轮状病毒^[9]、腺病毒、沙门菌及腮腺炎病毒脑炎或脑病等。③代谢因素。主要包括低钠血症及因注射胰岛素或口服降糖药治疗导致严重的低糖血症。④其他病因。其他疾病伴RESLES患者偶有报道,包括神经性厌食、营养不良、韦尼克脑病、维生素B₁₂缺乏、腓骨肌萎缩症、高原脑水肿、系统性红斑狼疮、妊娠^[9]及抗电压门控钾通道抗体综合征^[6]等。本组5例患者均没有癫痫及服用抗癫痫药物史,其中有2例患者有着凉感冒史,并出现低热,最终考虑颅内病毒感染。1例患者有偏头痛病史,服用中药后出现纳差、腹泻、腹胀伴偏头痛发作,入院后发现肝功能明显异常;1例患者有酒精戒断史伴肝功能异常;此2例患者在病因方面考虑有代谢因素参与。1例患者无明显前驱病史。

RESLES发病机制目前尚未肯定。推测存在几种可能:①与髓鞘内及髓鞘间隙水肿有关^[7],胼胝体压部较周围组织含水

量多,其水电解质代谢和离子转运异常至其自我调节保护不足,从而使水分子扩散受限,因此比其他部位更可能发生细胞毒性水肿或血管源性水肿。②与间质水肿相关^[8];③水电解质失衡学说:有观点认为由病毒性脑炎导致RESLES患者通常伴有低钠血症,导致胼胝体压部细胞周围晶体渗透压降低,从而引起脑水肿;而抗癫痫药物也可与抗利尿激素受体相互作用,影响体内抗利尿激素的浓度,从而改变了脑血容量和水电解质平衡系统,因此诱发该病。日本曾经报道30例该病患者的平均血钠水平为(131.8±4.1)mmol/L^[9]。④另有学者认为该病可能与多发性硬化发病机制类似^[10],胼胝体因短暂性炎症反应导致扩散受限,病因解除后病灶可消失。⑤遗传因素。有相关RESLES家系^[10]报道,推测遗传因素可能使部分患者具有RESLES发病的易感性。本组5例患者均无明显家族史。其中2例患者感冒(表现为咳嗽、咽痛、发热等),与感染明确相关;1例患者纳差、肝功能明显异常;这3例患者均出现轻度低钠血症,3~5 d复查时均恢复正常,考虑电解质紊乱可能参与了发病的机制。1例患者因强制突然戒酒后出现临床症状及影像异常,考虑与渗透压改变导

致的一过性细胞水肿有关。

在临床表现方面,RESLES好发于中青年人群,成人及儿童均可发病,男女发病比例无明显差异。国内对该病报道较少,以成人为主。临床表现无特异性,主要与其病因有关,多呈脑炎或脑病的表现,最常见的症状包括发热,头痛,精神异常,意识状态改变(轻重不等)和癫痫发作,此外,局灶性神经功能缺失以及视觉相关症状也有较多报道。本组患者2例为青少年,3例为中年,其中2例出现精神行为异常,2例以头痛为主要表现,属于RESLES最常见的临床表现类型,1例患者则仅仅出现视物模糊的症状。胼胝体后部的神经纤维主要联系双侧的视觉皮质,有学者认为胼胝体压部参与视觉信息的加工和传递,受损时可出现多种视觉障碍症状,包括视幻觉、间歇性视觉模糊、无痛性视力减退、视野缺损、部分视野失认和视记忆障碍等。

RESLES影像学典型表现为MRI上直径1~2 cm的卵圆形病灶,位于胼胝体压部的中央,胼胝体其他部分不受累及。病灶呈FLAIR和T₂高信号,T₁信号轻度降低或没有信号改变,DWI呈高信号,ADC减低,增强扫描无强化。影像学异常多持续一定时间后自行消失。本组有4例患者为其特征性的影像学表现,即胼胝体中心区域局限性的椭圆形或条状的病变,例3患者出现整个胼胝体压部受累的条状病变,为“回旋镖征(boomerang sign)”。所有患者均在1月之内随着症状的好转病灶消失。本组5例患者均根据影像提供的重要提示,避免了进一步侵入性检查及过度治疗,减轻了患者的精神及经济负担。

在诊断方面,Garcia-Monco等^[1]于2011年提出了RESLES的诊断标准:①患者有神经系统功能受损;②头颅MRI可见胼胝体压部病变,且在随访过程中可完全消失或显著改善;③伴或不伴胼胝体以外的病变。他们认为,胼胝体压部以外的其他部位出现病变并不排除RESLES的诊断,只要其主要病变位于胼胝体压部就需考虑到本病的可能。RESLES需要与胼胝体梗死、可逆性脑后部白质脑病^[11]、多发性硬化、淋巴瘤、桥外髓鞘溶解等疾病进行鉴别。特别是淋巴瘤与RESLE两者使用激素后病灶均可消退,定期复查十分必要。根据病史、病程、临床表现文中及预后一般可以相鉴别。本组5例患者自身抗体谱均为阴性,但未进行自身免疫性脑炎相关抗体检测,在病因诊断方面可能存在一定的漏诊。

治疗主要是针对病因处理,一般预后较好。国外报道的患者中一部分应用了糖皮质激素、抗癫痫药物、抗病毒药物、静脉应用丙种球蛋白治疗,还有一部分患者没有应用针对脑炎及脑病特异性的治疗,所有患者在1个月内临床症状完全恢复。本组2例患者使用抗病毒加激素、1例应用B族维生素治疗,1例予以保肝补钠治疗,症状很快得以缓解,胼胝体病变也很快消失,而第5例患者未使用特殊治疗,短期内症状也完全得以改善。

综上所述,RESLES是一种临床、影像综合征,具有独特的影像学表现,与多种病因相关,绝大多数患者预后良好,病程具有自限性。

参考文献

- [1] Garcia-Monco JC, Cortina IE, Ferreira E, et al. Reversible splenial lesion syndrome (RESLES): what's in a name[J]? J Neuroimaging, 2011, 21: e1-e14.
- [2] Tada H, Takanashi J, Barkovich AJ, et al. Clinically mildencephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion[J]. Neurology, 2004, 63: 1854-1858.
- [3] Prilipko O, Delavelle J, Lazeyras F, et al. Reversible cytotoxic edema in the splenium of the corpus callosum related to antiepileptic treatment: report of two cases and literature review[J]. Epilepsia, 2005, 46: 1633-1636.
- [4] Karampatsas K, Spyridou C, Morrison IR et al. Rotavirus-associated mild encephalopathy with a reversible splenial lesion (MERS)-case report and review of the literature[J]. BMC Infect Dis, 2015, 15: 446-454
- [5] Altunkas A, Aktas F, Ozmen Z, et al. MRI findings of a postpartum patient with reversible splenial lesion syndrome (RESLES)[J]. Acta Neurol Belg, 2016, 116: 347-349.
- [6] Gilder TR, Hawley JS, Theeler BJ. Association of reversible splenial lesion syndrome (RESLES) with Anti-VGKC autoantibody syndrome: a case report[J]. Neurol Sci, 2016, 37: 817-819.
- [7] Kashiwagi M, Tanabe T, Shimakawa S, et al. Clinico-radiological spectrum of reversible splenial lesions in children[J]. Brain Dev, 2014, 36: 330-336.
- [8] Osuka S, Imai H, Ishikawa E, et al. Mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion: evaluation by diffusion tensor imaging. Two case reports[J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2010, 50: 1118-1122.
- [9] Takanashi J. Two newly proposed infectious encephalitis/encephalopathy syndromes[J]. Brain Dev, 2009, 31: 521-528.
- [10] Imamura T, Takanashi J, Yasugi J, et al. Sisters with clinically mild encephalopathy with a reversible splenial lesion (MERS)-like features; Familial MERS[J]? J Neurol Sci, 2010, 290: 153-156.
- [11] 辛勇通, 冯秋红. 脑后部可逆性脑病综合征的临床及文献分析[J]. 神经损伤与功能重建, 2013, 8: 263-265.

(本文编辑:唐颖馨)