

HELLP 综合征合并可逆性后部白质脑病 1 例

王 昕¹,高玉东¹,张晓兰¹,顾向应²,王 欣¹

(1. 天津市红桥医院妇产科 300131;2. 天津医科大学总医院妇产科 300052)

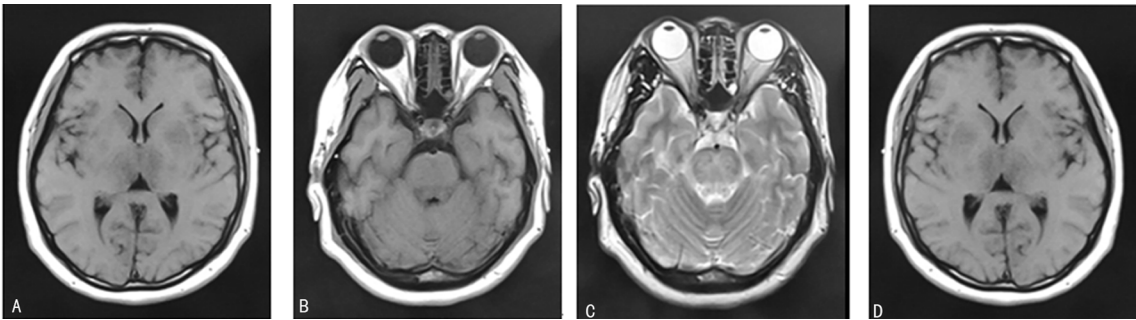
[中图法分类号] R714.7 [文献标识码] C [文章编号] 1671-8348(2019)18-3236-03

可逆性后部白质脑病(RPLS)^[1]是一种近几年被提出的临床-放射学综合征,在产科好发于以妊娠期高血压为基础的子痫前期及子痫患者。以头痛、癫痫发作、视觉障碍、意识障碍及精神异常为主要临床表现^[2],以影像学诊断为确诊依据。妊娠高血压综合征并发溶血、肝酶升高、血小板减少(HELLP)综合征是妊娠期高血压疾病的严重并发症,因 RPLS 发病原因复杂,临床表现多样,早期识别有助于防止其严重的后遗症。本文报道 1 例严重 HELLP 综合征并发 RPLS 的病例,旨在提高大家对此病的认识。

1 临床资料

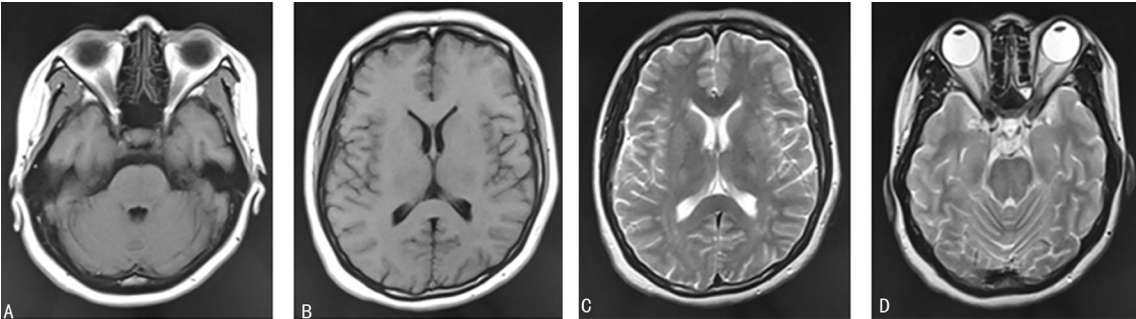
患者,女,36 岁,G₄P₁,主因停经 37⁺₅ 周,规律腹痛 1⁺ h 入院。孕 23⁺ 周查空腹血糖 5.42 mmol/L,饮食控制后复查空腹血糖 5.31 mmol/L,诊断妊娠期糖尿病。孕期无血压升高史。既往史:否认高血压,肾脏疾病及癫痫病史。入院前 1 h 出现规律宫缩,入院待产,总产程小于 3 h,产后 1 d 出现上腹部不适,恶心

呕吐,伴头晕头痛及视物不清。查体:体温 36.1 ℃,心率 108 次/min,血压 200/116 mm Hg,神志淡漠,嗜睡,双侧瞳孔等大等圆,对光反射敏感,颈软,无抵抗,四肢从属活动,肌力 V 级,肌张力不高。辅助检查:心电图示窦性心动过速。心脏彩超左室舒张功能减低,三尖瓣反流 I 度。泌尿系统彩超双肾、输尿管未见异常。上腹部彩超肝脏回声增粗,胰腺回声欠均匀。头颅 CT 可见右侧小脑,脑干区及两侧基底节-丘脑区可见片状低密度影,边界模糊,中线结构居中,脑室系统未见明显扩大,脑沟脑池未见明显增宽。头颅磁共振成像及弥散加权成像(DWI)提示脑干区及双侧基底节-丘脑区,双侧额顶叶及右枕叶可见多发斑片状稍长 T₁、T₂ 信号影,边界欠清晰,抑水像呈高信号,DWI 未见明显异常信号影,中线结构居中,脑室系统未见明显扩大,脑沟脑池未见明显增宽,垂体形态及信号未见异常,见图 1。



A: 双侧基底节-丘脑区,额顶叶及右枕叶 DW1 呈像;B: 双侧脑干区 DW1 呈像;C: 双侧脑干区 DW2 呈像;D: 双侧基底节-丘脑区,额顶叶及右枕叶 DW2 呈像

图 1 患者治疗第 1 天核磁检查结果



A: 双侧脑干区 DW1 呈像;B: 双侧基底节-丘脑区,额顶叶及右枕叶 DW1 呈像;C: 双侧基底节-丘脑区,额顶叶及右枕叶 DW2 呈像;D: 双侧脑干区 DW2 呈像

图 2 患者转入 ICU 治疗第 6 天核磁检查结果

作者简介:王昕(1982—),主治医师,硕士,主要从事围产医学研究。

转入 ICU 后给予解痉、镇静、控制血压、脱水降颅压、输注血浆、补充清蛋白及保肝治疗 6 d 后,症状好转,复查头颅磁共振成像及 DWI 提示原双侧基底节-丘脑区及右枕叶异常信号影基本消失(图 2)。脑干区及双侧额顶叶多发斑片状稍长 T₁、T₂ 信号影范围较前缩小,抑水像呈稍高信号,DWI 未见明显异常信号影,出院后 1 个月随访,患者检查无异常。住院期间患者血常规及肝功能主要指标水平,见表 1。

表 1 住院期间患者血常规及肝功能主要指标变化				
项目	治疗后 1 d	治疗后 4 d	治疗后 6 d	治疗后 9 d
WBC (×10 ⁹ /L)	10.15	12.07	10.30	6.92
HB (g/L)	108	97	116	109
PLT (×10 ⁹ /L)	39	107	185	302
ALT (U/L)	149	115	69	38
AST (U/L)	273	87	28	22
ALB (g/L)	27	37	39	36

WBC:白细胞计数;HB:血红蛋白;PLT:血小板计数;ALT:丙氨酸氨基转移酶;AST:天门冬氨酸氨基转移酶;ALB:清蛋白

2 讨 论

RPLS 是 HINCHEY 在 1996 年命名,其病因复杂,文献报道发病率为 0.01%^[3],好发于孕妇,尤其是子痫前期或子痫孕妇。其他可见于高血压脑病,应用免疫抑制剂或细胞毒性药物等。而 HELLP 综合征是以溶血、肝酶升高、血小板减少为特点的疾病,常见的并发症有弥散性血管内凝血(DIC),急性肾功能衰竭和胎盘早剥;其次有严重的腹水、肺水肿、脑水肿,以及比较少见的肝包膜下血肿和视网膜脱落、脑出血、胰腺和结肠脓肿^[4]。

这两种疾病发病机制尚不完全明确。目前大多数学者认为,RPLS 发病机制主要包括:(1)血管内皮细胞受损学说。自身免疫性疾病、免疫抑制剂及化疗药物的使用、代谢紊乱等因素均引起人体内环境变化,激活免疫系统,通过细胞免疫导致内皮细胞损伤,进而引起血管源性水肿,导致器官功能障碍。此学说为 RPLS 发病的主要因素。STAYKOV 等^[5]研究发现,子痫患者脑水肿程度与血压无明显相关性,与血管内皮受损直接相关。而最新的研究表明,血管紧张素 1 型受体拮抗剂通过激活肿瘤坏死因子-α(TNF-α)和内皮素-1(ET-1),从而诱导妊娠期毛细血管内皮细胞和肝脏损伤^[6]。(2)脑血管痉挛学说。由于血压的急骤上升导致血管收缩,脑组织及血管内皮细胞处于低氧状态,进而激活内皮细胞释放生长因子,刺激血管再生及增加血管通透性,造成血管源性水肿。LI 等^[7]研究表明,高血压引起的血管收缩可能是血管源性水肿发展的主要机制,血管收缩可能有助于 RPLS 缺血的发展。(3)脑血管过度灌注学说。血压急骤上升破坏了脑血管自动调节机制,导致小动脉扩张,急剧升高的血压及血管过度灌注引起内皮细胞破坏,引起血管源性水肿^[8]。

以上 3 种学说均以血管内皮受损为中心环节,而关于 HELLP 综合征可能机制占主流地位的学说亦

为血管内皮受损学说,因此考虑这两种疾病为血管内皮受损在靶器官及全身循环系统的不同表现。该例 HELLP 并发 RLPS 推测为产后受哺乳,睡眠欠佳,精神刺激联合作用下血压骤升超过血管调节能力引起代谢紊乱,血管内皮受损,发生血管源性水肿,患者以头痛、视觉障碍及意识障碍为主要表现。在产科,对于妊娠期高血压患者出现头痛、精神异常、视力障碍经常需与脑血管疾患进行鉴别。头颅磁共振成像是可靠的检查手段。RPLS 在影像学表现主要累计后部脑白质,常见的部位为顶、枕叶皮质下白质,脑干,基底节和额叶也可累及,CT 表现为低密度灶,核磁检查提示 T₁ 低信号,T₂ 液体衰减反转恢复序列(FLAIR)呈高信号,DWI 及表观弥散系数(ADC)为高信号^[9]。经过有效的治疗 1~2 周后,RPLS 临床与影像学表现明显改善或者完全恢复。

RPLS 与 HELLP 综合征的治疗关键是去除病因^[10-11],早诊断、早治疗预后良好,若治疗延误,可能导致血管源性水肿向细胞源性水肿转变,引起不可逆性变化^[12]。最新研究表明,ALB、AST 和 ALT 水平是 RPLS 水肿发展的潜在预测因子。ALB 与血管源性水肿密切相关,AST、ALT 与细胞毒性水肿密切相关^[13]。本病例在短时间之内将血压降至正常,通过补充清蛋白纠正低蛋白血症,脱水降颅压减轻了脑血管负荷,使 AST 及 ALT 在短时间内降至正常,避免了脑细胞受损。此外,针对 HELLP 综合征予以综合对症治疗,如保肝、输血、激素等治疗后,对患者预后有益。

参考文献

[1] GARG R K,KUMAR N,MALHOTRA H S. Posterior reversible encephalopathy syndrome in eclampsia [J]. Neurol India,2018,66(5):1316-1323.

[2] KUTLESIC M S,KUTLESIC R M,KORATEVIC G P. Posterior reversible encephalopathy syndrome in eclamptic patients: neuroradiological manifestation, pathogenesis and management[J]. Med Pregl,2015,68(1/2):53-58.

[3] CARTER J F,SOPER D E,GOETZL L M,et al. Abdominal cerclage for the treatment of recurrent cervical insufficiency: laparoscopy or laparotomy[J]. Am J Obstet Gynecol,2009,201(111):e1-4.

[4] CHAWLA S,MARWAHA A,AGARWAL R. HELLP or help: a real challenge [J]. J Obstet Gynaecol India, 2015,65(3):172-175.

[5] STAYKOV D,SCHWAB S. Posterior reversible encephalopathy syndrome[J]. Intensive Care Med,2012,27(1): 11-24.

[6] BU S R,WANG Y X,SUN S Q,et al. Role and mechanism of AT1-AA in the pathogenesis of HELLP syndrome[J]. Sci Rep,2018,8(1):279.

[7] LI Y E,GOR D,WALICKI D,et al. Spectrum and potential pathogenesis of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome[J]. J Stroke Cerebrovasc Dis,2012,21(8): 873-882.

[8] FUGATE J E,RABINSTEIN A A. Posterior reversible encephalopathy syndrome:clinical and radiological manifestations, pathophysiology, and outstanding questions [J]. Lancet Neurol,2015,14(9):914-925.

[9] FANG X,LIANG Y,CHEN D,et al. A study on clinicoradiological characteristics and pregnancy outcomes of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome in preeclampsia or eclampsia[J]. Hypertens Res,2017,40(12):982-987.

[10] GRANATA G,GRECO A,IANNELLA G,et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome-Insight into pathogenesis,clinical variants and treatment approaches[J]. Autoimmun Rev,2015,14(9):830-836.

[11] BABAHAIB M A,ABDILLAHI I,KASSIDI F, et al.

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2019.18.047

Posterior reversible encephalopathy syndrome in patient of severe preeclampsia with HELLP syndrome immediate postpartum[J]. Pan Afr Med J,2015,21(1):60.

[12] WAGIH A,MOHSEN L,RAYAN M M,et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES): restricted diffusion does not necessarily mean irreversibility[J]. Pol J Radiol,2015,80:210-216.

[13] FANG X B,CHEN D J,HE F,et al. Predictors of oedema type in reversible posterior leukoencephalopathy syndrome with preeclampsia or eclampsia[J]. Pregnancy Hypertens,2018,11:71-76.

(收稿日期:2018-12-29 修回日期:2019-05-12)

自发性冠状动脉夹层保守治疗 2 例

熊春林^{1△},秦小龙²,杨晓璐²,刘正科^{2△}

(1. 重庆市奉节县人民医院心血管内科 404600;2. 青岛大学附属心血管病医院心内科,山东青岛 266071)

[中图法分类号] R541.4 [文献标识码] C [文章编号] 1671-8348(2019)18-3238-03

自发性冠状动脉夹层(spontaneous coronary artery dissection, SCAD)是急性冠状动脉综合征(ACS)、急性心肌梗死及猝死的重要原因,特别是在年轻女性及缺乏冠心病易患因素的患者中更为常见^[1]。SCAD和其他动脉粥样硬化所导致的急性心肌梗死在治疗及诊断上也可能大相径庭。现将重庆市奉节县人民医院收治的 2 例 SCAD 患者的诊治情况报道如下。

1 临床资料

患者 1,女,46 岁,因“反复胸痛 4 d,再发 3 h”于 2018 年 4 月 12 日入住奉节县人民医院。既往体健,否认高血压、糖尿病、高脂血症等慢性病史,无吸烟、饮酒等不良嗜好。月经史:初次月经 16 岁,每次时间 3~5 d,周期为 30 d,末次月经 2018 年 4 月 1 日,月经规律,经量正常。婚育史:20 岁结婚,G₁P₁,丈夫及儿子身体健康,余无特殊。入院查体无异常。心电图:窦性心律;前壁心肌梗死(分期请结合临床),见图 1;T 波改变,左胸导联 QRS 波低电压,电轴左偏。心肌损伤标志物:肌钙蛋白 I(cTnI)0.43 ng/mL(参考值小于 0.5 ng/mL),肌红蛋白(Mb)<25 ng/mL(参考值小于 50 ng/mL),肌酸激酶同工酶(CK-MB)10.12 ng/mL(参考值小于 5 ng/mL)。N 端 B 型脑钠肽前体(NT-proBNP)184.71 pg/mL(参考值小于 300 pg/mL)。余未见明显异常。急诊冠状动脉造影检查显示(图 2):左主干正常,左前降支于第一对角支分出后全程血管变细,狭窄最重处约 95%,前向血流冠状动脉血流分级(TIMI)2 级,考虑左前降支血管自发性夹层;左回旋支全程未见明显狭窄,前向血流 TIMI 3 级;右冠状动脉开口正常,全程未见明显狭窄,前向血

流 TIMI 3 级,未给予进一步处理,返回病房药物保守治疗,口服阿司匹林肠溶片 0.1 g 每天 1 次,硫酸氢氯吡格雷 75 mg 每天 1 次,酒石酸美托洛尔 25 mg 每天 2 次,马来酸依那普利 5 mg 每天 1 次。术后第 8 天心脏彩色超声检查显示:各心房心室内径正常,主、肺动脉内径正常,室间隔及左心室后壁厚度正常,左心室前壁搏幅稍降低,运动欠协调。房间隔、室间隔未见连续性中断,各瓣膜未见异常,启闭正常。心包腔内未见异常。住院 20 d 病情稳定出院。2 个月后复查冠状动脉血管内超声(IVUS)显示,管腔狭窄部位壁间血肿肌化(图 3)。随诊 6 个月,无心绞痛发作。

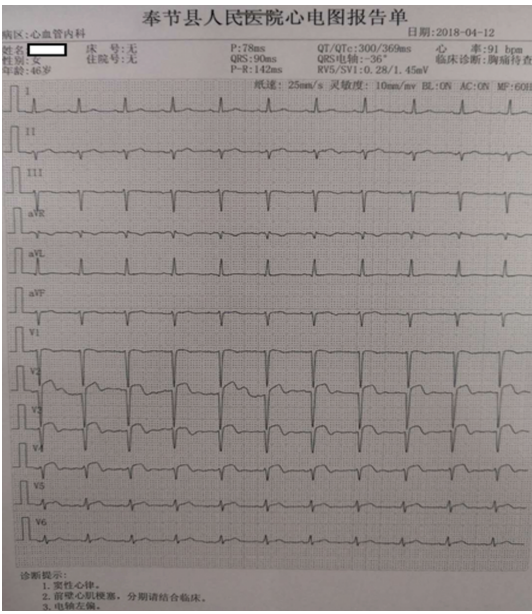


图 1 患者 1 入院时心电图检查结果