Syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible du post-partum : à propos d'un cas et revue de la littérature.

Reversible post-partum Posterior encephalopathy syndrome : a case report and review of the literature

Touré MK[1], Koné J[1], Beye SA[2], Diallo B[3], Dicko H[3], Sidibé S[4], Diarra MS[5], Django DM[6], Coulibaly Y[3].

Département d'Anesthésie- Réanimation et des Urgences- CHU Mère-Enfant le Luxembourg- Bamako

1 : Département d'anesthésie réanimation et des urgences du CHU-Mère enfant le Luxembourg de
2 : Service d'anesthésie réanimation de l'hôpital régional Nianankoro Fomba de Ségou
3 : Département d'anesthésie réanimation et des urgences CHU du Point G de Bamako
4 : Service de cardiologie du CHU-Mère enfant le Luxembourg de Bamako
5 : Service de neurochirurgie du CHU-Mère enfant le Luxembourg de Bamako
6 : Département d'anesthésie réanimation et des urgences du CHU GT de Bamako.

Auteur correspondant : Dr Touré Mamadou Karim (département d'anesthésie réanimation et des urgences du CHU-ME « le Luxembourg » de Bamako. Mail : mktml3@gmail.com ; tel +22365995124

Résumé : le syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (PRES) est un syndrome neurologique aigu ou subaigu réversible. Les étiologies et facteurs favorisant rapportés dans la littérature sont multiples. Compte tenu de l'intérêt diagnostic, thérapeutique et évolutif de ce syndrome, rare dans la pratique courante, nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 26 ans, sans aucun antécédent pathologique connu, admise en réanimation pour altération de la conscience de survenue subaiguë à J1 post-partum, dans un contexte d'hypertension artérielle gravidique, avec un bilan biologique initial ((NFS, protéinurie, glycémie, ASAT, ALAT, TP, Kaliémie, Calcémie, la goutte épaisse négative, la ponction lombaire normale) normal en dehors d'une hyponatrémie. Chez qui l'examen clinique initial trouve une altération de la conscience avec un GCS à 8/15 sans signe de focalisation, apyrétique. L'examen cardio-pulmonaire trouve une HTA avec tachycardie régulière et des râles d'encombrement trachéo-bronchiques. La TDM cérébrale d'admission trouve d'œdème cérébral diffus avec des plages hypodenses d'allure ischémique à localisation occipitale bilatérale. La prise en charge à consister initialement à une mise en condition, protection des voies ariennes supérieures par intubation endotrachéale et assistance ventilatoire mécanique sous sédation pendant 48heures. L'évolution clinique sous traitement médical a été marquée par un retour à la conscience, la patiente a été extubée à la 48ème heure et ne présentait pas de déficit neurologique. Le diagnostic de PRES a été retenu sur la base des données cliniques, radiologiques couplées à l'évolution clinique spontanément réversible. L'hypertension artérielle semble être l'étiologie probable dans notre cas.

Mots cles : Syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible ; syndrome clinico-radiologique, œdème cérébral.

Summary: The posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES) is an acute or subacute reversible neurological syndrome. The causes and factors favoring reported in the literature are numerous. Given the interest diagnostic, therapeutic and evolution of this syndrome, rare in current practice, we report the case of a female patient of 26 years with no known pathological history, admitted to the ICU for impairment of consciousness subacute onset on day 1 postpartum, in a context of gestational hypertension, with an initial biological assessment ((NFS, proteinuria, blood glucose, AST, ALT, TP, Serum potassium, serum calcium, negative thick blood, the normal lumbar puncture) normal except for hyponatremia. in the initial clinical examination which is an alteration of consciousness with a GCS to 8/15 with no sign of focus, afebrile. the cardio pulmonary exam is a regular tachycardia with hypertension and tracheobronchial groans congestion. cerebral scan admission is diffuse cerebral edema with hypodenses beaches ischemic look to bilateral occipital location. The management initially consist in a set condition, protective Arian upper tract by endotracheal intubation and mechanical ventilation under sedation for 48 hours. The clinical course under medical treatment was marked by a return to consciousness, the patient was extubated in the 48th hour and showed no neurological deficit. The diagnosis of PRES was selected on the basis of clinical, radiological coupled to spontaneously reversible clinical course. Hypertension appears to be the likely etiology in our case.

Key words : Reversible posterior encephalopathy syndrome ; clinico-radiological syndrome, cerebral edema.

Introduction :

le syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (PRES) est un syndrome neurologique aigu ou subaigu réversible. Les étiologies et facteurs favorisant rapportés dans la littérature sont multiples. Il s'agit principalement de l'hypertension artérielle, l'éclampsie, le sepsis, le HELLP syndrome, les maladies du système, l'infection, le sepsis, les traitements immunosuppresseurs **[1-4]**. La première description clinique a été faite par Hinchey et Col en termes de leuco encéphalopathie postérieure réversible, et reprise par Casey qui proposa la dénomination de Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome en raison de l'atteinte retrouvée au niveau de la substance grise. Deux théories ont été suggérées dans sa physiopathologie **[5-6]**. La symptomatologie comporte des troubles neurosensoriels, des crises convulsives, obnubilation, ou un coma, le plus souvent dans un contexte d'hypertension artérielle **[7]**. Le diagnostic positif est retenu par la mise en évidence par l'imagerie d'un œdème cérébral localisé avec des lésions typiques à prédominance pariéto-occipitale **[5-6, 8-9]**. Il fait discuter plusieurs diagnostics différentiels comme la pré-éclampsie, l'encéphalopathie hypertensive, l'angiopathie cérébrale aigue réversible **[10]**. Son évolution est favorable avec une disparition de la symptomatologie clinique et radiologique, sous traitement étiologique précoce **[11-12]**. De rares cas de lésions irréversibles ont été cités dans la littérature **[4,13]**. Compte tenu de l'intérêt diagnostic, thérapeutique et évolutif de ce syndrome visiblement rare dans la pratique courante, nous rapportons l'observation d'une patiente de 26 ans admise dans notre service pour trouble de conscience de survenue subaiguë dans les 24 heures premières du post-partum.

Observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 26 ans, sans aucun antécédent pathologique en dehors d'une HTA gravidique, admise en réanimation pour prise en charge d'une altération de la conscience de survenue subaiguë à J1 post-partum. La famille rapporte une grossesse suivie, avec une mauvaise observance thérapeutique, des plaintes de céphalées, des vertiges et des troubles visuels rapidement suivis de crises convulsives sans aura et sans morsure de la langue, puis d'un coma calme post critique. L'examen physique trouvait, une patiente apyrétique avec un score de Glasgow à 08/15, une légère raideur de la nuque, les conjonctives bien colorées, les pupilles égales et réactives, une polypnée à 22 cycles par minute, une SpO_2 à 97% à l'air ambiant, une TA à 187/113 mm Hg, et une fréquence cardiaque à 126 battement par minute. L'auscultation cardio-pulmonaire trouvait une tachycardie régulière et des râles d'encombrement trachéobronchiques. L'abdomen était souple avec un globe utérin de bonne involution, les lochies étaient jugées normales à J1 post-partum. Les urines étaient de quantité et de colorations normales. Le bilan biologique initial (NFS, protéinurie, glycémie, ASAT, ALAT, TP, Kaliémie, Calcémie, la goutte épaisse négative, la ponction lombaire normale) est strictement normal en dehors d'une natrémie à 132 mmol/l, bilan lipidique normale. La TDM cérébrale retrouvait un œdème cérébral diffus avec des plages hypodenses d'allure ischémique à localisation occipitale bilatérale. **Figure 1**

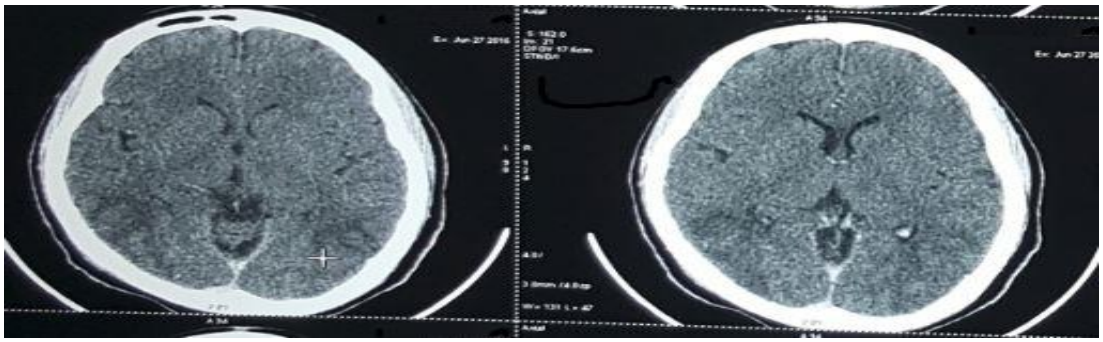

Figure 1 : TDM Cérébrale objectivant un œdème cérébral avec des lésions hypodences occipitales bilatérales

Au total, il s'agissait d'un tableau de trouble neurologique du post-partum sur fond d'HTA gravidique chez qui l'imagerie retrouve un œdème cérébral avec des plages hypodenses occipitales bilatérales. La prise en charge initiale a consisté à une protection des voies aériennes supérieures par sondage gastrique et une intubation orotrachéale avec mise sous ventilation mécanique (mode VAC), la mise sous anticonvulsivant dose de charge suivie d'une dose d'entretien de gardénal), la lutte contre les ACSOS, la maitrise de la pression artérielle (par Inhibiteur calcique) et une réanimation hydro-électrolytique avec protection gastrique par IPP. Le traitement a été

complété par une anticoagulation faite de 40mg d'énoxaparine par 24heures en sous cutanée, et une anti agrégation plaquettaire à l'acétyle salicylate de lysine (100mg par jour).
L'évolution s'est faite vers un réveil (score de Glasgow à 13/15 sans déficit neurologique) et une extubation après 72heures. La patiente est sortie de la réanimation à J+**7** d'admission, sous traitement oral (antihypertenseur, antiagrégant plaquettaire, anticoagulation et anxiolytique). Dans notre cas l'hypertension artérielle gravidique semble être l'étiologie la plus probable.

Discussion

Le PRES est un syndrome clinico-radiologique associant un tableau neurologique à des images radiologiques bilatérales et symétriques localisées aux lobes pariéto-occipitaux, et dont l'évolution est classiquement réversible. Il s'agit d'un syndrome rare précédemment cité comme une leuco encéphalopathie postérieure réversible, depuis sa première description par Hinchey et col. **[5]**. La physiopathologie de l'œdème cérébral du PRES (œdème vasogénique) n'est pas complètement élucidée à nos jours, cependant deux théories sont évoquées dans la littérature **[9]**. La première est la théorie de l'hyper perfusion cérébrale : une élévation transitoire de la pression artérielle est classiquement retrouvée avec une hyper perfusion cérébrale par dépassement des mécanismes d'autorégulation du débit sanguin cérébral expliquant l'œdème cérébral vasogénique ; d'où les manifestations neurologiques d'évolution rapidement favorable dès la maitrise de la pression artérielle **[9,12]**. La deuxième théorie est celle de l'hypoperfusion cérébrale reflexe (vasoconstriction, spasme, ischémie) à un quelconque stimulus d'origine systémique. Il s'en suit une dysfonction endothéliale avec hyperperméabilité vasculaire d'où l'installation de l'œdème vasogénique **[14-15]**.
Le tableau clinique est constitué de troubles neurosensoriels comme les céphalées, de confusion, d'agitation, de convulsions voire un coma. Dans la série princeps, étaient notés des cas de troubles visuels, une cécité corticale et des déficits moteurs. L'hypertension artérielle était présente chez 12 patients sur les 16 **[5]**. Le diagnostic est retenu sur un tableau clinique non spécifique, avec des arguments radiologiques et un profil évolutif **[5,7,16]**. La triade pathognomonique du PRES est l'association d'un tableau neurologique, de lésions radiologiques évocatrices et d'une évolution rapidement réversible dès maitrise du facteur en cause. L'imagerie par résonnance magnétique (IRM) est considérée comme l'examen radiologique de référence. Elle objective un œdème cérébral localisé typiquement bilatérale et symétrique au niveau de la substance blanche sous corticale des régions postérieures (pariéto-occipitales) des hémisphères cérébraux **[8,17]**
Les lésions radiologiques peuvent toutefois être polymorphes, avec des lésions unilatérales, des localisations frontales, temporales, cérébelleuses, et ou des atteintes de la substance blanche profonde et des noyaux gris centraux **[14-15]**. Les facteurs étiologiques retrouvés sont nombreux parmi lesquels l'hypertension artérielle, l'éclampsie, les maladies auto-immunes, le purpura thrombotique thrombocytopénique, l'insuffisance rénale, les traitements immunosuppresseurs et cytotoxiques, l'infection par le VIH, un sepsis **[2-4,12]**. L'hypertension artérielle était le seul facteur de risque identifié chez notre patiente. Le péripartum semble être une période à risque de survenue de PRES **[11]**. Devant ce tableau clinique, il est intéressant d'éliminer toute pathologie neurologique infectieuse, inflammatoire, vasculaire ou tumorale. Dans la période post-partum comme dans notre cas, l'éclampsie, le HELLP syndrome sont rapidement discutés nécessitant la réalisation d'un bilan biologique dont le dosage des transaminases, de la créatininémie, des plaquettes, de l'haptoglobine, de la protéinurie, etc. Le traitement du PRES reste symptomatique et étiologique. Il comprend d'une part la correction rapide de l'hypertension artérielle ou la maitrise du facteur d'entretien, et d'autre part la neuro-réanimation en évitant l'installation des complications neurologiques **[12]**. L'évolution sous traitement précoce est remarquablement favorable. Dans la forme classique, la symptomatologie clinique et radiologique est totalement réversible si le traitement est initié précocement, néanmoins cette évolution rassurante n'est pas toujours retrouvée et des complications de types nécrotico-hémorragiques ont été rapportés **[4,13]**. Le décès est lié aux complications neurologiques sur un fond de retard au diagnostic et à la prise en charge. La précocité de prise en charge diagnostique et thérapeutique conditionne l'évolution et le pronostic du PRES. La recherche de diagnostics différentiels est capitale autant que la neuroprotection par la maitrise des facteurs en cause. Ainsi dans le post-partum, et surtout devant les patientes ayant bénéficié d'un anesthésie locorégional, l'attention doit être attirée sur l'éventualité d'un PRES syndrome devant un diagnostic exclusif de céphalée post-brèche dure-mérienne **[10,18-19]**. Des études ultérieures sont nécessaires afin d'analyser les facteurs associés à sa survenue chez les patients normotendus.

Conclusion

Le syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible est retenu devant l'association d'un tableau neurologique et d'anomalies radiologiques typiques. L'évolution classique rapidement favorable est conditionnée par la précocité diagnostique et thérapeutique. La place de l'HTA dans la physiopathologie a été évoquée reste l'étiologie probable dans notre cas.

Références

1. **Ducros A.** Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Lancet Neurol. 2012 ; 11 : 906-17.
2. **Kur JK, Esdaile JM**. Posterior reversible encephalopathy syndrome – An underrecognized manifestation of systemic lupus erythematosus. J Rheumatol 2006; 33: 2178-83.
3. **Inaba H., Khan R. B., Laningham F. H., Crews K. R., Pui C H. et Daw N.C.,** Clinical and radiological characteristics of methotrexate-induced acute encephalopathy in pediatric patients with cancer Annals of Oncology 2008; 19 : 178-84.
4. **Kwon S, Jahoon K, Sang KL**. Clinical spectrum of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. Pediatric Neurology. 2001; 24: 361-64.
5. **Hinchey J, Chaves C, Appignani B, Breen J, Pao L, Wang A, Pessin MS, Lamy C, Mas JL, Caplan LR. A** reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. The New England Journal of Medicine. 1996;334 :494-500.
6. **Casey SO, Sampaio RC, Michel E, Truwit CL**. Posterior reversible encephalopathy syndrome: utility of fluid-attenuated inversion recovery mr imaging in the detection of cortical and subcortical lesions. American Journal of Neuroradiology. 2000; 21:1199-206
7. **Servillo G, Bifulco F, De Robertis E, Piazza O, Striano P, Tortora F, Striano S, Tufano R.** Posterior reversible encephalopathy syndrome in intensive care medicine. Intensive Care Med 2007; 33: 230-36.
8. **Mukherjee P, Mckinstry RC.** Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: evaluation with diffusion- tensor MR imaging. Radiology 2001; 219: 756-65.
9. **Bartynski WS.** Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 2: controversies surrounding pathophysiology of vasogenic edema. Am J Neuroradiol 2008 ;29 :1043-49.
10. **Farissier F, Reynaud A, Varvat J, Coudrot M, Garnier P, Tardy B.** Angiopathie cérébrale aiguë du post-partum : une cause particulière de céphalée aiguë du post-partum. Ann Fr Anesth Reanim. 2011 ; 30 : 61-3.
11. **Lemonnier M, Bourret A, Namur M, Simonet T, Dreyfus M.** : Céphalées brutales du post-partum : à propos de deux cas et revue de PRES ! Rev. Med. Perinat. 2012, 4 : 143-147
12. **Siham Mouhib, Wafaa Rachidi, Saadia Janani, Noufissa Etaouil, Ouafa Mkinsi**. Syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible compliquant un lupus : à propos d'un cas. Rev Mar Rhum 2013; 24: 48-51
13. **Prasad N, Gulati S, Gupta RK, Kumar R, Sharma K, Sharma RK.** Is reversible posterior leukoencephalopathy with severe hypertension completely reversible in all patients? Pediatr Nephrol 2003; 18:1161-66
14. **Ducros A, Boukobza M, Porcher R, Sarov M, Valade D, Bousser MG**. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. Brain 2007; 130:3091-101.
15. **Bartynski WS, Boardman JF**. Distinct imaging patterns and lesion distribution in posterior reversible encephalopathy syndrome. AJNR Am J Neuroradiol. 2007;28 :1320-27
16. **Schwartz RB.** Hyperperfusion encephalopathies: hypertensive encephalopathy and related conditions. Neurologist. 2002 ;8 : 22-34.
17. **Jérome de Seze, Bruno Mastain, Tanya Stojkovic, Didier Ferriby, Jean Pierre Pruvo, Alain Destée, et Patrick Vermersch**. Unsual MR finding of the brain stem in arterial hypertension. AJNRA J Neuroradiol 2000 ; 21 : 391-94
18. **Mignon A, Schraub O, Pottecher T**. Syndrome d'encéphalopathie postérieure ou angiopathie aiguë réversible du postpartum : toutes les céphalées du post-partum ne sont pas des brèches. Ann Fr Anesth Reanim 2011 ; 30 : 3-5
19. **Etesse B, Letouzey V, Roger C, Lefauconnier A, Ripart J**. L'anesthésie péridurale n'est pas la seule cause de troubles neurologiques centraux durant le travail obstétrical. Un cas de syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible. Ann Fr Anesth Reanim. 2011 ;30 : 57-6