

# Syndrome d'encephalopathie posterieure reversible complique d'une ischemie : A propos de un cas

## Posterior reversible encephalopathy syndrome complicated by ischaemia: a case report

Kouame KI<sup>1A</sup>, Mobio NMP<sup>2A</sup>, Bouh KJ<sup>1A</sup>, Toure WC<sup>1A</sup>, Konan KJ<sup>1A</sup>, Adingra SCE<sup>3A</sup>, Ouakoube AJ<sup>2A</sup>, N'guessan YF<sup>2A</sup>

(1) Service d'Anesthésie—Réanimation, Centre Hospitalier Universitaire de Yopougon, Abidjan, Côte d'Ivoire

(2) Service d'Anesthésie—Réanimation, Centre Hospitalier Universitaire de Cocody, Abidjan, Côte d'Ivoire

(3) Service d'Anesthésie—Réanimation, Centre Hospitalier Universitaire de Treichville, Abidjan, Côte d'Ivoire

(A) UFR Science Médicale de l'Université Félix Houphouët Boigny d'Abidjan, Côte d'Ivoire

**Auteur correspondant :** KOUAME Koffi Isidore, e-mail : [kouamedocinterne@gmail.com](mailto:kouamedocinterne@gmail.com)

### Résumé

Le syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (PRES) est un syndrome clinoradiologique rare, caractérisé principalement par l'association de troubles neurologique et cardio-vasculaires. Ces manifestations peuvent être sévères et mettre en jeu le pronostic vital. D'évolution favorable dans la grande majorité des cas, le pronostic est assombri par la survenue de complication tels que l'ischémie, l'hémorragie et l'engagement cérébral. La présence de complication ischémique peut poser un problème de diagnostic différentiel avec un AVC ischémique bilatéral du territoire de l'artère cérébrale postérieure. Au vu de l'intérêt diagnostic et pronostic, nous rapportons un cas de PRES compliqué d'une ischémie dont l'évolution a été par le décès de la patiente. Cette pathologie nécessite un diagnostic précoce et une prise en charge adapter afin d'éviter la survenue de complication.

**Mots-clés :** PRES, syndrome clinoradiologique, œdème cérébral

### Abstract

Posterior reversible encephalopathy syndrome is a rare clinoradiological syndrome, characterised mainly by a combination of neurological and cardiovascular disorders. These symptoms can be severe and life-threatening. Although the vast majority of cases have a favourable outcome, the prognosis is clouded by complications such as ischaemia, haemorrhage and cerebral involvement. The presence of ischaemic complications may pose a problem of differential diagnosis with bilateral ischaemic stroke of the posterior cerebral artery. In view of the diagnostic and prognostic interest, we report a case of PRES complicated by ischaemia which resulted in the death of the patient. This condition requires early diagnosis and appropriate management to avoid complications.

**Key words:** PRES, clinical-radiological syndrome, cerebral oedema

**Conflit d'intérêt :** aucun

### Introduction

Le syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (PRES, posterior reversible encephalopathy syndrome) est un syndrome clinoradiologique rare, mis en lumière par Hinchey et al. en 1996 [1]. Il est caractérisé principalement par l'association de troubles neurologique et cardio-vasculaires. Ces manifestations peuvent être sévères et mettre en jeu le pronostic vital lorsqu'elles se présentent sous la forme d'un coma ou d'un état de mal épileptique [2]. Le diagnostic positif est posé par la mise en évidence à l'imagerie cérébrale d'un œdème cérébral typique à prédominance pariéto-

occipitale bilatérales [3]. Les étiologies et facteurs favorisants rapportés dans la littérature sont multiples [4]. Le traitement est essentiellement symptomatique. Malgré la réversibilité des symptômes dans la grande majorité des cas, l'évolution peut se faire vers la survenue de nombreuses complications telles que l'ischémie avec une mortalité estimée à 15% [5]. Compte tenu de l'intérêt diagnostic, thérapeutique et évolutif de ce syndrome rare dans la pratique courante, nous rapportons un cas de PRES compliqué d'une ischémie chez une patiente atteinte de prééclampsie sévère.

**Observation** Nous rapportons le cas d'une patiente de 39 ans, hypertendue connue et suivie, gestité=2 parité=1 admise au bloc opératoire en vue d'une césarienne pour pré éclampsie sévère sur grossesse de 34 semaines. L'intervention est réalisée sous rachianesthésie sans incidents et permet d'extraire un nouveau-né de sexe masculin apgar 8-9. A J2 post opératoire, la patiente a présenté des céphalées, une poussée hypertensive et des crises convulsives tonico-cloniques généralisées non fébrile avec un coma post-critique. Elle est transférée en

réanimation où l'examen clinique à l'admission met en évidence : TA = 180/100mmHg, un score de Glasgow à 11/15 une nuque souple, pupilles en myosis, une absence de déficit moteur et des crises convulsives en cours d'examen. Le bilan biologique réalisé à l'admission (NFS, urémie, créatinémie, TP, TCA, transaminases, glycémie, ionogramme sanguin, calcémie) était sans particularité. La Tomodensitométrie réalisée a objectivé une hypodensité bi occipito-pariétale. (**Figure 1**)



Figure 1 : TDM cérébrale montrant des hypodensités bioccipito-pariétales prédominant droite

Dans la recherche de l'étiologie de ces hypodensités, une IRM cérébrale a été demandée. Elle avait mis en évidence un hypersignal asymétrique occipito pariétal bilatérale en Flair (**Figure 2**) avec un coefficient

apparent de diffusion(ADC) diminué, conservation de la scissure calcarine et des structures paramédianes du lobe occipital.

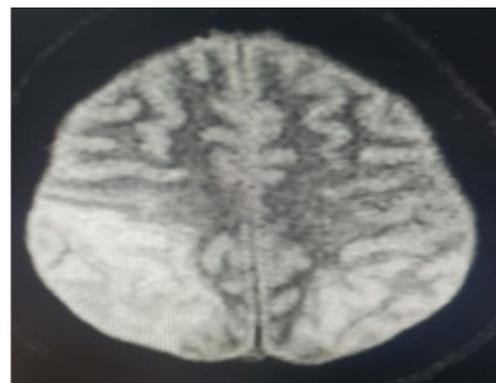
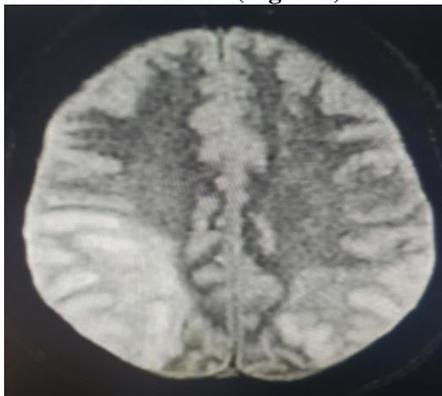


Figure 2 : IRM cérébrale montrant en séquence Flair un hypersignal occipito pariétal bilatérale

La prise en charge thérapeutique a consisté en l'administration d'un anticonvulsivant, d'un antihypertenseur avec pour objectif une PAM comprise entre 70 et 90mmhg. A j2 de son admission en réanimation, on notait une dégradation de l'état neurologique associé à une détresse respiratoire. La

patient a été intubée, mise sous ventilation mécanique et neurosédation. L'évolution secondaire était marquée par l'installation progressive d'une mydriase bilatérale aréactive avec abolition des réflexes du tronc. La patiente est décédée à J5 de son admission en réanimation

**Discussion** Le PRES est lié à un œdème cérébral vasogénique responsable de symptômes neurologiques aigus. La physiopathologie de cet œdème cérébral n'est pas complètement élucidée à nos jours, cependant deux théories sont évoquées dans la littérature. 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 maîtrise de la pression artérielle [6]. 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 [7]. Le diagnostic du PRES repose sur la connaissance des signes cliniques et radiologiques associés au syndrome. Les signes sont polymorphes et c'est l'association de signes cliniques et radiologiques concordants qui permet de porter le diagnostic de PRES. Les manifestations cliniques typiques du PRES associent de façon variable : troubles de conscience, convulsions, céphalées, troubles visuels, nausées-vomissements et déficits neurologiques focaux. Les troubles de conscience vont de la confusion à l'encéphalopathie ou au coma. Ils sont présents dans 13 à 90 % des cas. Les convulsions sont rapportées jusqu'à 92 % des cas [5]. L'hypertension artérielle est fréquemment présente dès la phase inaugurale de la prise en charge chez 67 à 80 % des patients; et ce en dehors de toute étiologie hypertensive retenue comme cause du PRES. Des chiffres moyens de pression artérielle systoliques jusqu'à 187 mm Hg (80–240) ont ainsi été décrits, sans pour autant être corrélés à une plus grande gravité des manifestations cliniques ou radiologiques du PRES [5]. Le diagnostic positif du PRES syndrome est fait à l'IRM. Le type de lésions IRM du PRES dépend du type d'œdème cérébral et donc de son stade. À la phase initiale du PRES, l'œdème est vasogénique et les lésions réversibles. L'IRM cérébrale montre des lésions hyper intenses en séquences T2 et FLAIR et des lésions iso- ou hypo intenses en séquence T1. Le coefficient de diffusion est normal ou discrètement élevé. À l'inverse, lorsque le PRES se complique de lésions ischémiques cérébrales, l'œdème cérébral est de type cytotoxique. Les lésions sont hyperintenses sur les séquences T2 et FLAIR avec un coefficient de diffusion abaissé. Les valeurs abaissées d'ADC sont associées à des régions ischémiques avec un risque d'irréversibilité [8]. Au stade de l'œdème cytotoxique comme c'est le cas chez notre patiente il se pose le problème de diagnostic différentiel entre le PRES syndrome compliqué d'une ischémie et un infarctus bilatéral dans le territoire des artères cérébrales postérieures. L'absence de lésions au

niveau de la scissure calcarine et des structures paramédianes du lobe occipital permet d'éliminer l'infarctus bilatéral dans le territoire des artères cérébrales postérieures[8]. Ce tableau clinique est d'autant plus singulier que seul 6% des patients admis pour un PRES syndrome présente une complication ischémique ou hémorragique[9]. Les étiologies sont nombreuses, l'éclampsie et les encéphalopathies hypertensives en sont les plus fréquentes. Certaines circonstances tels que traitement immuno suppresseurs, les maladies du système ont été associé à la survenue du PRES [10]. La stratégie thérapeutique associe des mesures générales symptomatiques à la correction de la cause du PRES. Les mesures générales de prise en charge des patients avec un PRES font appel au traitement symptomatique habituel des patients de réanimation. La stabilité hémodynamique est habituelle, mais certains patients pourront présenter une défaillance hémodynamique requérant alors un support par catécholamines. L'indication de la protection des voies aériennes supérieures doit être évaluée à tout moment de la prise en charge, particulièrement chez les patients présentant des troubles de conscience ou une activité épileptique. L'hyperthermie et d'éventuels troubles métaboliques, en particulier une d'hypomagnésémie, doivent être systématiquement recherchés et corrigés. Le traitement antiépileptique fera appel à des benzodiazépines en intraveineux (clonazépam ou diazépam), des antiépileptiques d'action prolongée (phénobarbital ou fosphénytoïne). En cas d'état de mal épileptique réfractaire, il pourra être fait appel à des agents anesthésiants (propofol, thiopental ou midazolam) à doses titrées, et relayés en continu afin d'assurer un tracé de type burst suppression durant 12 à 24 heures. En contexte obstétrical, l'apport de MgSO4 est souvent associé, voire des antagonistes calciques à visée de prévention des angiospasmes artériels intracrâniens comme dans le syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible. Le contrôle de l'hypertension artérielle, si elle est présente, est une part importante de la prise en charge symptomatique et parfois étiologique du PRES. L'objectif n'est pas la normalisation de la pression artérielle, mais une diminution de la pression artérielle moyenne de 20–25 % dans les deux premières heures de prise en charge. [5]. Une prise en charge anti hypertensive plus stricte peut être délétère, car pouvant aggraver la perfusion cérébrale et ainsi favoriser l'ischémie. Les thérapeutiques utilisables en intraveineux sont le labétalol, la nicardipine ou l'urapidil [5]. Une enquête étiologique du PRES précoce et rigoureuse permet la mise en route rapide de mesures correctrices adaptées. Les patients peuvent ainsi nécessiter un contrôle tensionnel strict, l'arrêt de chimiothérapies anticancéreuses ou immunosuppresseurs, une extraction fœtale en urgence ou une épuration extrarénale, par exemple.

La correction rapide du facteur en cause dans la genèse du PRES est impérative afin de diminuer le risque de complication ischémique ou hémorragique et ainsi améliorer le pronostic fonctionnel et vital de ces patients [1]. D'évolution réversible dans la grande majorité des cas, le PRES est pourvoyeur d'une mortalité de 15% lié en grande partie à la présence de facteurs de mauvais pronostic que sont : le retard de prise en charge ; les complications ischémique hémorragique et l'engagement cérébrale [11]. La présence de lésion

#### Références

1-**Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al.** A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996 ; 334: 494–500  
2-**Kozak OS, Wijdicks EF, Manno EM, et al.** Status epilepticus as initial manifestation of posterior reversible encephalopathy syndrome. *Neurology* 2007 ; 69:894–7  
3-**Servillo G, Bifulco F, De Robertis E, et al.** Posterior reversible encephalopathy syndrome in intensive care medicine. *Intensive Care Med* 2007; 33: 230-36.  
4-**Ducros A.** Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Lancet Neurol.* 2012 ; 11 : 906-17.  
5- **Legriel S, Pico F, Bruneel F, et al.** Des pathologies encéphaliques à connaître — Syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible. *Réanimation* 2011 ; 20:S368-S378  
6-**Bartynski WS.** Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 2: controversies surrounding pathophysiology of vasogenic edema. *Am J Neuroradiol* 2008 ;29 :1043-49. 10.

ischémique pourrait donc justifier le décès de notre patiente **Conclusion** Le PRES syndrome est une maladie rare qu'il faut évoquer devant la survenue de trouble neurologique dans un contexte favorisant. Le diagnostic est confirmé à l'IRM et le traitement essentiellement symptomatique. D'évolution réversible dans la majorité des cas, le pronostic est assombri par la présence de complication telle que l'ischémie, d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce.

7-**Ducros A, Boukobza M, Porcher R, et al.** The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* 2007; 130:3091-101.  
8- **Mohebbi A, Mégarbanea B, Chabriat H.** La leucoencéphalopathie postérieure réversible. *Reanimation* 2007 ; 16 :490-497  
9-**Burnett MM, Hess CP, Roberts JP, et al** .Presentation of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome in patients on calcineurin inhibitors. *Clin Neurol Neurosurg* 2010 ; 112:886-91  
10- **Peyrony O, de Margerie-Mellon C, Mariotte E.** Syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible ou Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES) secondaire au bevacizumab. *Ann. Fr. Med. Urgence* 2018 ; 8:37-40  
11- **Huberlant V, Cosnard G, Hantson PE.** Brain death in a septic patient: possible relationship with posterior reversible encephalopathy syndrome? *Anaesth Intensive Care* 2009 ; 37:1017–20