

Remerciements

Je voudrais dans un premier temps remercier Professeur Mustapha MAAROUFI, Chef de service de Radiologie, et rapporteur de ce mémoire, pour son accueil chaleureux ainsi que pour sa patience et ses précieux conseils, qui ont pu donner naissance à ce modeste travail.

Je remercie aussi tous les enseignants du service de Radiologie du centre Hospitalier universitaire HASSAN II de Fès :

- ❖ Pr. Meryem Boubbou, Chef de service de Radiologie, Hôpital Mère et Enfant.
- ❖ Pr. My Youssef Alaoui Lamrani, Professeur agrégé de Radiologie.
- ❖ Pr. Baderdine Alami, Professeur agrégé de Biophysique.
- ❖ Pr. Haloua Meriem, Professeur assistante de Radiologie.

Vous m'avez fourni les outils nécessaires au bon déroulement de mon cursus de formation de spécialité.

Je tiens aussi à exprimer toute ma reconnaissance et gratitude à ma mère, et mon père, pour tous les sacrifices qu'ils ont fournis, durant mes années d'études et de formation.

A mon époux, pour sa compréhension et son soutien inconditionnel.

A mes aimables sœurs et frères, pour leur soutien, aide et conseils.

Je ne suis rien sans vous !

ABREVIATIONS

ADC	: Coefficient apparent de diffusion
ADEM	: Encéphalomyélite aiguë disséminée
ANCA	: Anticorps de type péri-nucléaires anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles
ASAT/ALAT	: Aspartate amino-transférase/Alanine amino-transférase.
AVC	: Accident vasculaire cerebral
CHOP	: cyclophosphamide, l'hydroxy-daunomycine, la vincristine et le prednisone.
CIVD	: Coagulation intra-vasculaire disséminée
DWI	: Diffusion-weighted images
EH	: Encéphalopathie hypertensive
FLAIR	: Fluid attenuated inversion recovery
HTA	: Hypertension artérielle
IRA	: Insuffisance rénale aiguë
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
LDH	: Lactodeshydrogenase
LEMP	: Leuco-encéphalopathie multifocale progressive
MRS	: Spectroscopie par résonance magnétique
PA	: Pression artérielle
PAD	: Pression artérielle diastolique
PAM	: Pression artérielle moyenne
PAS	: Pression artérielle systolique
PRES	: Syndrome d'Encéphalopathie Postérieure Réversible
PTAI	: Purpura thrombopénique idiopathique
SPECT	: Single-photon emission-computed tomography
TCK	: Temps de céphaline activée
TDM	: Tomodensitométrie
TP	: Taux de prothrombine

SOMMAIRE

INTRODUCTION	7
OBJECTIFS	9
RAPPELS UTILES	11
I. HISTORIQUE :	12
II. PHYSIOPATHOLOGIE	13
1. Première théorie :	13
2. Deuxième théorie :	14
IMAGERIE DU SYNDROME DE LEUCOENCEPHALOPATHIE CEREBRALE POSTERIEURE	15
I. SCANNER CEREBRAL :	16
1. Protocole du scanner :	16
2. Résultats :	16
II. IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE (IRM) :	16
1. Protocole :	16
2. Résultats :	16
3. Sémiologie IRM du PRES :	17
III. AUTRES MOYENS D'EXPLORATIONS :	19
1. La scintigraphie cérébrale ou single-photon emission computed tomography (SPECT) montre le plus souvent des images d'hyperperfusion à la phase aiguë et d'hypoperfusion à la phase tardive [20].	19
MATERIEL ET METHODES	20
RESULTATS	22
I. DONNEES GENERALES :	23
1. Age de nos patients :	23
2. Sexe de nos patients :	24
3. Données cliniques :	24
II. DONNEES DE L'IMAGERIE :	26
1. Moyens d'imagerie	26
2. Résultats de l'imagerie	27
III. ETIOLOGIES DE LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE :	37
1. Contexte gravidique :	37
2. Contexte non gravidique :	37
3. Causes Gravidiques :	38
4. Etiologies non gravidique :	52
IV. ASPECTS THERAPEUTIQUES	64

LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

1. Traitement symptomatique	64
V. TRAITEMENT ETIOLOGIQUE	65
VI. EVOLUTION	66
1. Séquelles cliniques :	66
2. Evolution favorable :	69
3. Décès :	74
DISCUSSION	75
I. INTRODUCTION	76
II. DONNEES GENERALES :	76
1. Age des patients :	76
2. Sexe de nos patients :	76
3. Présentations cliniques :	77
III. DONNEES NEURO-RADIOLOGIQUES	79
1. Tomodensitométrie cérébrale	79
2. Imagerie par résonance magnétique	79
IV. ETIOLOGIES ET CIRCONSTANCES FAVORISANTES DE PRES	87
1. Contexte puerpéral	87
2. Encéphalopathie hypertensive	87
3. Chimiothérapie et transplantation	88
4. Sepsis, infection et état de choc	90
5. Autres	90
V. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS	93
VI. TRAITEMENT	98
1. But du traitement	98
2. Moyens thérapeutiques	98
3. Conduite thérapeutique	99
VII. PRONOSTIC	101
1. Réversibilité au cours du PRES	101
2. Encéphalopathie potentiellement réversible	102
VIII. COMPLICATIONS	104
CONCLUSION	105
RESUME	107
BIBLIOGRAPHIE	116

INTRODUCTION

LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

La leucoencéphalopathie postérieure réversible est généralement une complication rare d'une élévation brutale de la pression artérielle survenant chez un patient chroniquement hypertendu.

Il s'agit d'un syndrome clinico-radiologique parfois observé dans le cadre d'affections diverses, comme des collagénoses ou vascularites du système nerveux central, des troubles électrolytiques ou lors de l'utilisation de traitements cytotoxiques ou immunosuppresseurs.

Elle est responsable de manifestations neurologiques peu spécifiques, comme une confusion, un coma, des convulsions ou des troubles visuels. Le diagnostic est évoqué par l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale qui montre, à un stade précoce, des lésions typiquement bilatérales et symétriques des lobes pariéto-occipitaux, sous forme d'hyper-intensités en séquences T2 et fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR).

Le coefficient de diffusion est à ce stade normal ou discrètement élevé. Ces lésions correspondent à un œdème vasogénique et sont donc généralement réversibles après traitement étiologique et contrôle de la pression artérielle. Dans certains cas, l'IRM montre des lésions hyper-intenses avec un coefficient de diffusion abaissé en raison de lésions ischémiques associées responsables d'un œdème cytotoxique. Ces lésions peuvent être responsables de séquelles irréversibles

OBJECTIFS

Le but de ce travail est d'illustrer les différents aspects en imagerie de la leucoencéphalopathie postérieure réversible, chez des patients ayant été admis pour des syndromes neurologiques variables et explorés par tomodensitométrie et/ou imagerie par résonance magnétique d'une part, et d'étudier la valeur ajoutée de l'IRM par rapport au scanner, en particulier l'apport de la diffusion et l'ADC d'autre part.

Nous allons insister sur la manière de différencier les formes réversibles des formes irréversibles.

Tout cela est fait pour aboutir à un objectif principal qui est de connaître la sémiologie radiologique de la leucoencéphalopathie, pour faire un diagnostic précoce, avant le stade de complications et des séquelles irréversible.

RAPPELS UTILES

I. Historique :

La leucoencéphalopathie postérieure réversible, appelée PRES pour posterior-reversible encephalopathy syndrome ou RPLES pour reversible posterior leukoencephalopathy syndrome, est une entité clinico-radiologique récemment individualisée [2]. Un premier cas de cécité corticale réversible secondaire à une hypertension artérielle (HTA) avec hypodensités postérieures à la TDM cérébrale avait été décrit par Monterio et al. en 1984 [6]. Mais, il a fallu attendre 1996 pour que cette entité clinique soit mieux caractérisée [1].

- ⇒ Avant 1996 : Le SEPR avait des dénominations variables, telles que l'encéphalopathie hypertensive, la leucoencéphalopathie postérieure régressive ou encore l'encéphalopathie occipito-pariétale [1, 4,8]. Les différentes causes de SEPR ont été généralement répertoriées dans la catégorie de l'encéphalopathie hypertensive. Bien que la majorité de ces patients avaient une pression artérielle n'atteignant pas la pression artérielle moyenne.
- ⇒ En 1996 : Le terme de syndrome de leuco-encéphalopathie postérieure réversible a été introduit par Hinchey et al (Hinchey J, 1996) pour englober l'encéphalopathie hypertensive et ses affections apparentées en une entité clinico-radiologique bien définie.
- ⇒ En 2000 : Une étude faite par Casey et al. [3] sur 16 cas, a montré à l'IRM une atteinte corticale chez 94% des parturientes et qui constitue 46% de l'ensemble des lésions. De ce fait le terme de leuco-encéphalopathie postérieure réversible n'est pas vraiment adapté car les lésions peuvent ne pas être limitées à la substance blanche, d'où la dénomination : Syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible ou SEPR (Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome).

⇒ En 2006 : Narbone et al. [7] ont noté que les anomalies radiologiques du cerveau ne sont pas exclusivement postérieures et que la réversibilité des lésions dépend de la sévérité des lésions ischémiques et d'une prise en charge thérapeutique rapide et adéquate. À la lumière de ces considérations, ils ont proposé le terme « potentiellement » au lieu de « postérieure » : syndrome d'encéphalopathie potentiellement réversible. Ce terme n'est pas encore validé par la majorité des auteurs.

II. PHYSIOPATHOLOGIE

Les mécanismes physiopathologiques responsables du PRES ne sont pas encore bien définis. Différentes théories parfois contradictoires ont été rapportées mais deux d'entre elles restent les plus acceptées :

1. Première théorie :

C'est la théorie la plus ancienne dite d'hyper-perfusion, elle retrouve son originalité dans le fait que le PRES survient souvent sur un terrain avec une tension artérielle (TA) élevée à titre d'exemple l'éclampsie.

L'autorégulation est une fonction intrinsèque de la vascularisation cérébrale, elle est assurée dans 80% par les artérioles d'un diamètre de 30–300 μm , qui possèdent un tonus désigné pour maintenir un flux sanguin stable au cours des fluctuations de la pression artérielle (PA); ce qui explique la survenue d'une vasodilatation en cas de la diminution de la PA et une vasoconstriction en cas de son augmentation. Cette régulation dépend des facteurs sécrétés par l'endothélium à savoir des facteurs de relaxation (l'oxyde nitrique) et des facteurs de vasoconstriction (le thromboxane A2 et l'endothéline). Cette capacité intrinsèque d'autorégulation fonctionne dans une fourchette de pression artérielle moyenne (PAM) entre 40 mmHg et 160mmHg, au-delà de ces limites, la pression de perfusion cérébrale dépend directement de la TA sans intervention du système de régulation. L'innervation sympathique péri-vasculaire de la

circulation cérébrale postérieure et vertébro-basilaire est moins riche que celle de la circulation cérébrale antérieure et sylvienne ce qui expliquerait le déficit d'autorégulation prédominant dans les régions postérieures au cours du PRES [3,41]. Cette innervation sympathique protectrice est encore plus réduite au niveau des artères perforantes de la substance blanche ce qui expliquerait aussi la prédominance des lésions dans les régions sous corticales [42].

2. Deuxième théorie :

C'est une théorie récente, encore mal connue.

Contrairement à la première, des études ont prouvé que c'est l'ischémie qui cause les anomalies du parenchyme cérébral [60, 61–66]. De larges séries ont constaté que 20 à 30% des patients qui développent un PRES [1, 43–45, 49–51, 62] ont une PA normale au moment de la toxicité cérébrale, ou leur TA ne dépasse pas les limites d'autorégulation.

L'atteinte systémique qui accompagne le PRES (même sans HTA) pourrait être suffisante pour déclencher la neuro-toxicité :

- Le PRES est presque exclusivement vu associé à une atteinte systémique à savoir la transplantation, les infections, le sepsis, les états de choc, l'éclampsie, les maladies auto-immunes, l'insuffisance rénale et la chimiothérapie post-cancéreuse [43, 46].
- Malgré la diversité de ces conditions, elles sont associées au même profil clinique et radiologique [36] ce qui est soutenu également par un même substratum physiopathologique qui démarre par une activation du système immunitaire, puis une activation des cellules endothéliales entraînant des lésions de l'endothélium [55, 56], puis une instabilité vasculaire (vasoconstriction systémique), causant une hypoperfusion systémique.

IMAGERIE DU SYNDROME DE
LEUCOENCEPHALOPATHIE
CEREBRALE POSTERIEURE

I. Scanner cérébral :

La scanographie apparaît nettement moins sensible que l'IRM, mais élimine aisément dans le cadre de l'urgence une lésion hémorragique.

1. Protocole du scanner :

Une acquisition sans injection du produit de contraste (PDC).

2. Résultats :

Elle visualise des hypodensités bilatérales habituellement symétriques, souvent sous-corticales au niveau pariéto-occipital et parfois au niveau frontal.

II. Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

1. Protocole :

- Séquences pondérées T1, T2, FLAIR.
- Séquence Diffusion
- Séquence écho de gradient T2.
- Séquence 3D Gado.
- Séquence T1 Gado.

2. Résultats :

L'IRM permet d'obtenir des images de très haute résolution et de détecter des lésions focales de petite taille invisibles à la TDM cérébrale.

Grâce à l'usage répandu de l'IRM, le PRES est aujourd'hui plus fréquemment diagnostiqué.

L'anomalie la plus communément observée est l'œdème cérébral sans infarctus, touchant typiquement de façon bilatérale et symétrique la substance blanche sous-corticale dans les régions postérieures des hémisphères cérébraux, et en particulier les régions pariéto-occipitales [2].

La scissure calcarine et les structures paramédianes du lobe occipital sont

habituellement épargnées, ce qui distingue le PRES d'un infarctus bilatéral dans le territoire des artères cérébrales postérieures.

L'atteinte de la substance blanche est constante. À l'inverse, la substance grise n'est affectée que chez 30 % des patients [29].

La leucoencéphalopathie concerne de façon préférentielle la région postérieure des lobes pariétaux, temporaux et occipitaux. Plus rarement, le cervelet, la capsule interne, les ganglions de la base, les lobes frontaux et le tronc cérébral sont atteints.

Bien que les anomalies neuroradiologiques soient le plus souvent symétriques, les manifestations cliniques peuvent apparaître asymétriques.

3. Sémiologie IRM du PRES :

Séquence T1 : Cette séquence est utilisée après injection de produit de contraste, pour caractériser une rupture de la barrière hématoencéphalique parfois associée.

Séquence T2 : L'œdème en rapport avec une augmentation extracellulaire de l'eau apparaît en hypersignal.

Séquence en fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) est une séquence en inversion—récupération pondérée T2 à l'origine d'une suppression du signal de l'eau libre ou du LCR. Cette séquence améliore significativement la capacité de détection de lésions corticales ou sous-corticales visibles en T2 et doit donc être systématiquement réalisée en cas de suspicion de PRES.

Imagerie de diffusion ou diffusion-weighted images (DWI) permet d'évaluer les mouvements browniens des molécules d'eau augmentés en cas d'œdème vasogénique et réduits en cas d'œdème cytotoxique. Le coefficient apparent de diffusion (ADC) (valeur normale moyenne : 0,80m²/ms, extrêmes 0,70—0,87 m²/ms), calculé à partir des données obtenues en séquences de diffusion, permet ainsi de différencier l'œdème vasogénique réversible (comme pour le PRES) de l'œdème cytotoxique, indicateur d'un dommage tissulaire permanent ou d'une mort neuronale irréversible d'origine

ischémique [29] [44].

Le type de lésions IRM du PRES dépend du type d'œdème cérébral et donc de son stade (A. Mohebbi Amoli, 2007) :

- À la phase initiale du PRES : l'œdème est vasogénique et les lésions réversibles. L'IRM cérébrale montre des lésions hyperintenses en séquences T2 et FLAIR et des lésions iso- ou hypointenses en séquence T1. Le coefficient de diffusion est normal ou discrètement élevé. Une absence de prise de contraste est observée dans deux tiers des cas [15].
- À l'inverse, lorsque le PRES se complique de lésions ischémiques cérébrales, l'œdème cérébral est de type cytotoxique. Les lésions sont hyper-intenses sur les séquences T2 et FLAIR avec un coefficient de diffusion abaissé. Des lésions micro-hémorragiques ou pétéchiales peuvent être détectées en séquence T2* ou écho de gradient [17,18]. L'imagerie de diffusion informe donc le clinicien de la réversibilité des lésions cérébrales au cours du PRES. Les valeurs abaissées d'ADC sont associées à des régions ischémiques avec un risque d'irréversibilité.

Les anomalies observées en imagerie au cours des variants du PRES (avec atteinte du tronc cérébral par exemple) sont identiques à celles observées au cours du PRES. Seule la topographie des lésions apparaît atypique. Les données de l'imagerie (distribution des lésions), en particulier de l'imagerie de diffusion (valeurs hautes d'ADC en faveur d'un œdème vasogénique) sont utiles au diagnostic différentiel, pour distinguer un PRES atypique d'autres désordres métaboliques qui peuvent toucher ces régions avec œdème cytotoxique (encéphalopathie hypoglycémique, anoxique ou infectieuse, myélinolyse centropontine ou extraponine). Le suivi IRM des lésions cérébrales est crucial, non seulement pour confirmer le diagnostic du PRES mais également pour évaluer l'efficacité du traitement.

L'amélioration, voire la disparition des images de la substance blanche, témoigne du caractère réversible du PRES et confirme l'absence d'infarctus cérébral. À l'inverse, en cas de lésions irréversibles, l'IRM montre une augmentation ou la persistance des anomalies de signal en séquence T2 et FLAIR au cours du temps et une atrophie tissulaire progressive. Le pronostic est alors défavorable.

En résumé, l'IRM est donc une méthode non invasive et fiable pour le diagnostic et le suivi de l'œdème cérébral et du vasospasme au cours du PRES. D'autres techniques d'imagerie cérébrale peuvent être utilisées.

La spectroscopie par résonance magnétique (MRS) à proton aurait une excellente valeur pronostique à la phase aiguë du PRES [9]. Cet examen permet de détecter les troubles transitoires précoces du métabolisme énergétique aérobie, comme un niveau élevé de production de lactates. Il peut aussi montrer l'augmentation du taux de choline et de créatine ou une diminution minime du taux du N-acétyl-aspartate, témoins de lésions tissulaires cérébrales en cas de PRES [19].

III. Autres moyens d'explorations :

1. La scintigraphie cérébrale ou single-photon emission computed tomography (SPECT) montre le plus souvent des images d'hyperperfusion à la phase aiguë et d'hypoperfusion à la phase tardive [20].

MATERIEL ET METHODES

Nous présentons une étude rétrospective, incluant 54 cas de Leucoencéphalopathie postérieure réversible, colligés au service de radiologie CHU HASSAN II FES, durant une période de 05 ans (entre 2015 et 2019).

Le diagnostic de PRES est retenu devant une symptomatologie, un contexte évocateur, et l'aspect en imagerie par résonance magnétique (IRM).

Nos patients ont bénéficié d'une exploration par TDM cérébrale sans injection du produit de contraste iodé (n = 10 ; 18.5%), IRM cérébrale (n=53 ; 98.5%) avec un protocole comportant des séquences pondérées en T1, T2, FLAIR, T2*, séquence de diffusion, Séquence T1 après injection de chélates de Gadolinium.

Nous avons analysé la sémiologie clinique, les signes radiologiques directs et indirects de la leucoencéphalopathie postérieure réversible, aussi bien au scanner qu'en IRM en insistant sur les données des séquences conventionnelles et de la séquence de diffusion.

Les facteurs étiologiques de la leucoencéphalopathie postérieure réversible ont été analysés ainsi que les différentes modalités thérapeutiques.

Le suivi a été évalué cliniquement et radiologiquement avec mise au point sur les facteurs de mauvais pronostic.

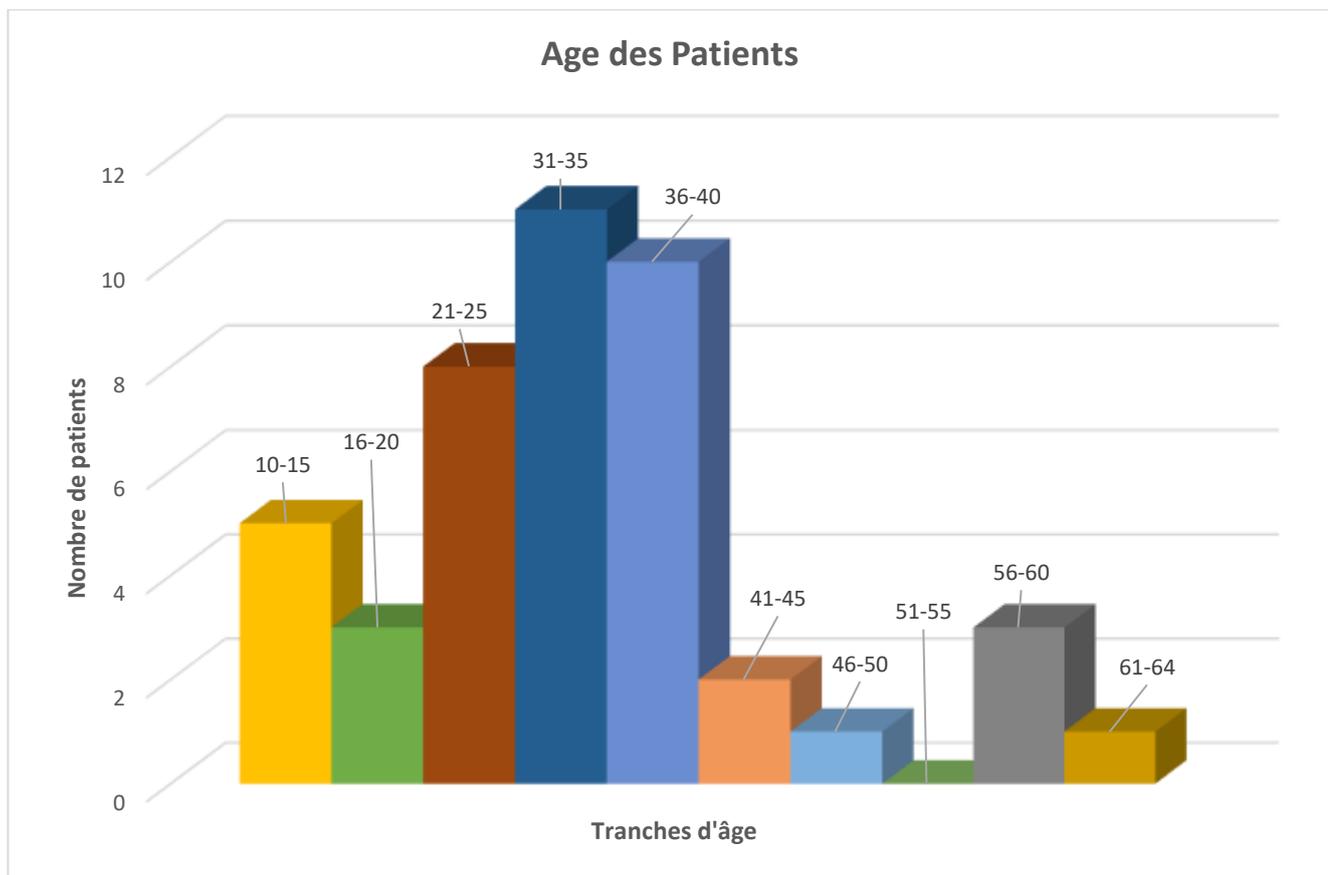
RESULTATS

I. DONNEES GENERALES :

1. Age de nos patients :

L'âge de nos patients s'échelonnait de 11 ans à 64 ans avec une moyenne d'âge de 28.6 ans.

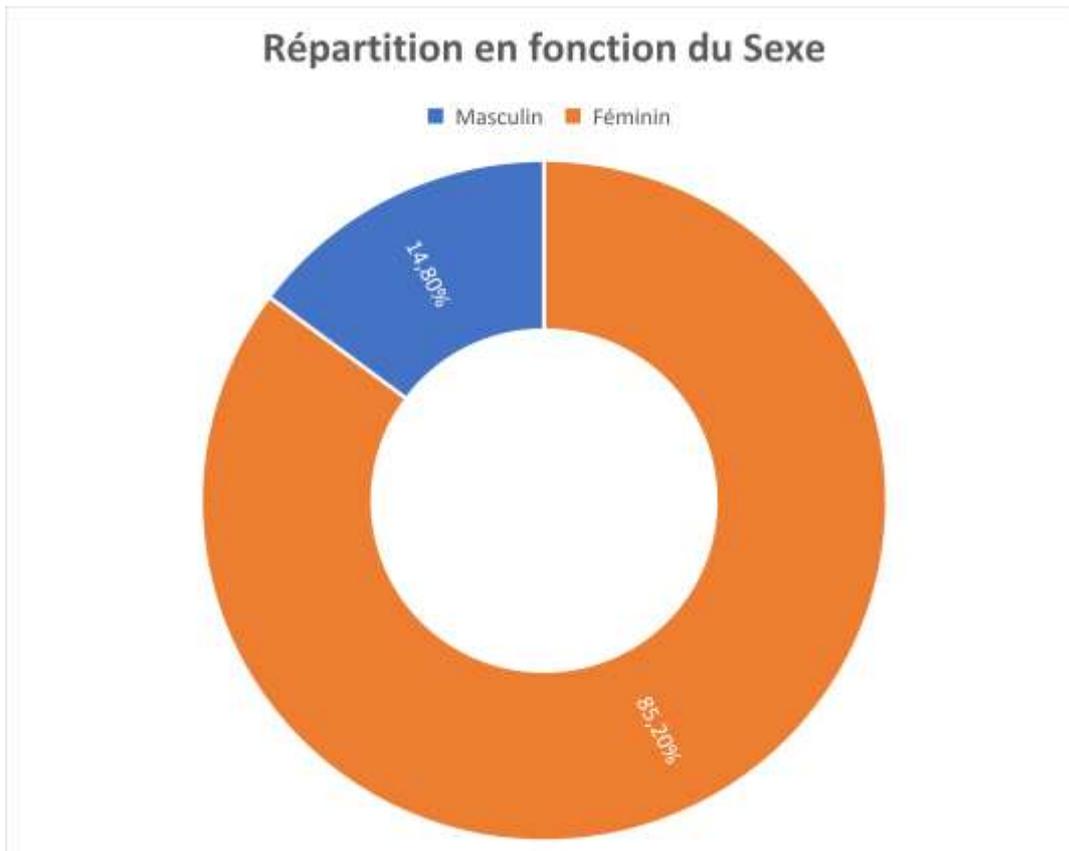
La tranche d'âge la plus touchée était située entre 31 ans et 35 ans et représentait 20.4 %



Histogramme montrant la répartition des patients en fonction de l'âge

2. Sexe de nos patients :

Le sexe féminin est prédominant avec un sexe ratio estimé à 0.15.



Histogramme montrant la répartition des patients en fonction du sexe en pourcentage.

3. Données cliniques :

i. Pression artérielle :

La mesure de la tension artérielle à l'admission a trouvé des pics hypertensifs allant de 180mmHg/100mmHg à 260mmHg/160mmHg chez 50 (92.6%) cas alors que 04 cas (7.4%) avaient une pression artérielle normale (Tableau 1).

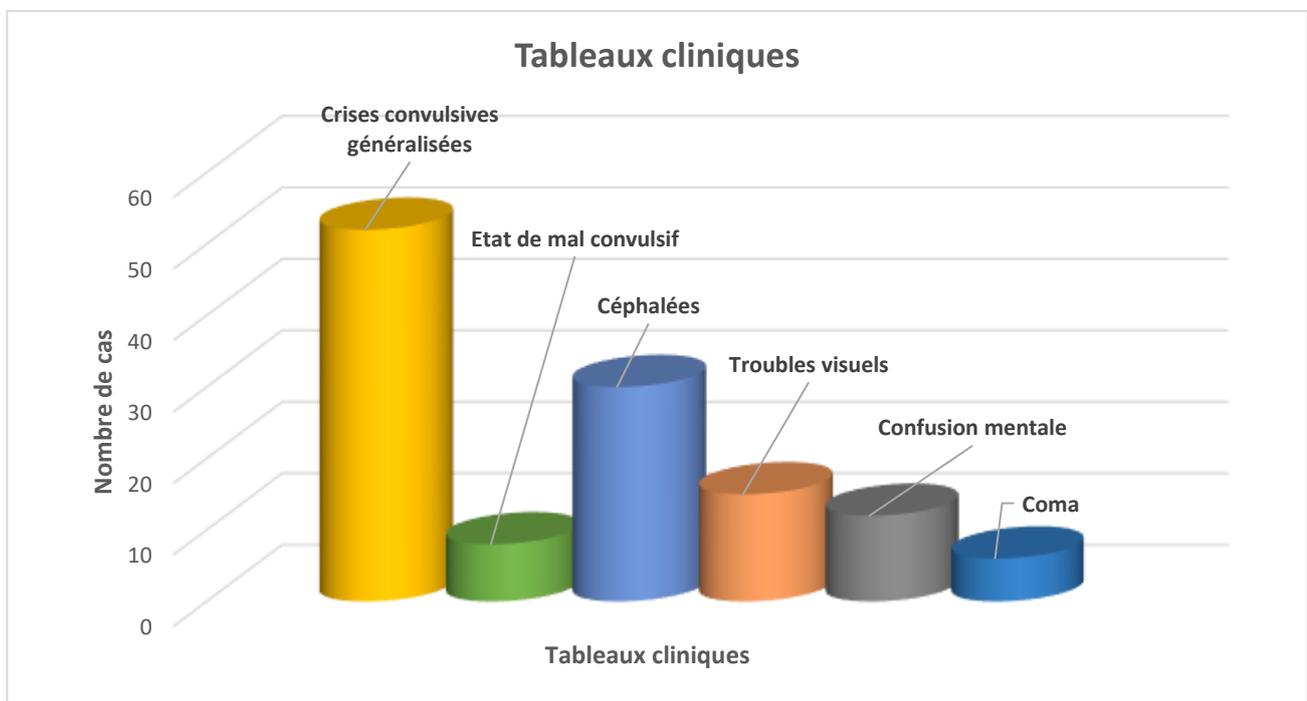
Tableau 1 : Répartition des patients en fonction de la présence ou non d'une HTA.

Pression artérielle	Nombre de cas
Hypertension artérielle (HTA)	50 cas
Artérielle normale	04 cas

ii. Signes neurologiques

Les signes neurologiques sont dominés par :

- Des crises convulsives généralisées chez 52 cas.
- Un état de mal convulsif chez 08 cas.
- Des céphalées sont retrouvées chez 30 cas.
- Des troubles visuels chez 15 cas.
- Une confusion mentale est retrouvée chez 12 cas
- Coma chez 06 cas.

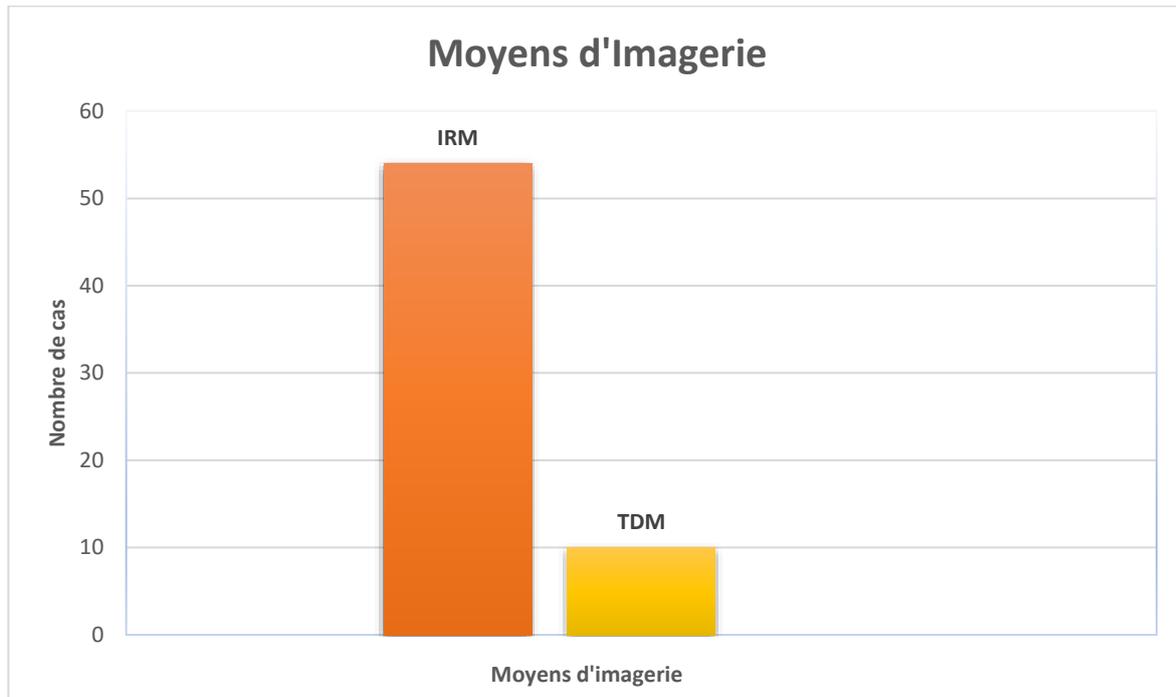


Histogramme montrant les présentations cliniques de nos patients.

II. Données de l'imagerie :

1. Moyens d'imagerie

Nos patients ont bénéficié d'une exploration par TDM cérébrale sans injection du produit de contraste iodé dans 10 cas (18.5% des cas), d'une IRM cérébrale dans 53 cas (98.5%).



Histogramme montrant les moyens d'imagerie utilisés chez nos patients

LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

Le protocole IRM que nous avons utilisé dans cette étude comporte des séquences pondérées en T1, T2, FLAIR, T2*, séquence de diffusion, Séquence T1 3D après injection de chélates de Gadolinium (Tableau 2).

Tableau 2 : Illustrant le protocole IRM utilisé chez nos patients

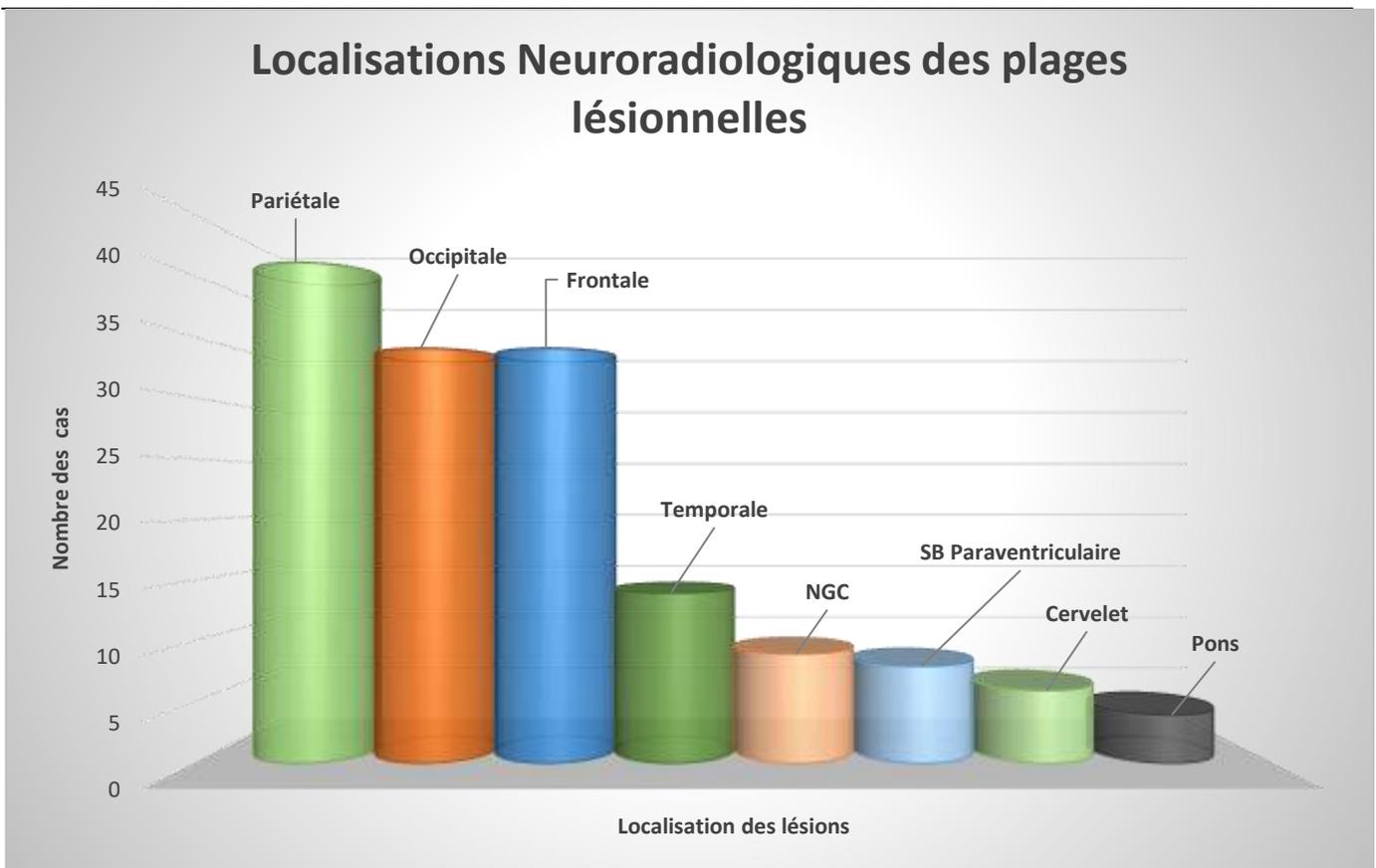
Séquence	Plan
T1	Sagittal
T2	Axial
FLAIR	Coronal
Diffusion	Axial
3D T1 Post Gadolinium	Native : Axial Reconstruction 3D

2. Résultats de l'imagerie

i. Topographie des lésions de PRES

L'imagerie, basée essentiellement sur l'IRM, nous a permis de poser le diagnostic positif et topographique du PRES chez tous les patients.

- Les localisations des plages lésionnelles étaient comme suit :
 - Pariétale dans 76% (n= 41), occipitale dans 63% (n=34), frontale dans 63% (n =34), temporale dans 26% (n = 14).
 - L'atteinte des NGC dans 16.7% des cas (n = 9).
 - L'atteinte de la substance blanche profonde (paraventriculaire) dans 14.8% des cas (n = 8).
 - L'atteinte sous tentorielles dans 11.1% des cas (n = 6), le cervelet dans tous les cas et le Pons dans 7.4 % des cas (n =4).



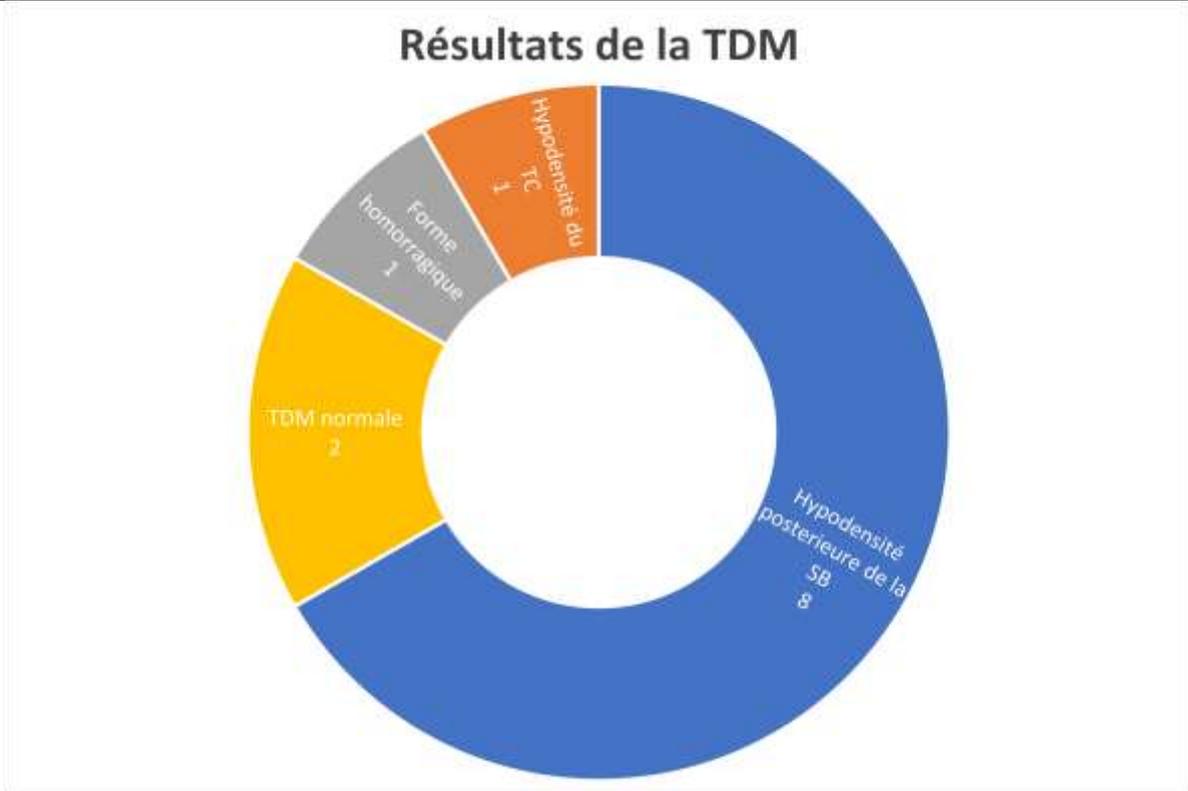
Histogramme montrant la répartition des localisations neuroradiologiques des plages lésionnelles chez nos patients

ii. Résultats du scanner :

La TDM cérébrale a été réalisée chez 10 cas.

Sur l'acquisition sans injection du produit de contraste nous avons pu identifier les anomalies suivantes :

- Des hypodensités postérieures de la substance blanche occipito-pariétale, bilatérales et symétriques (6/10 cas).
- Des hypodensités du tronc cérébral (1/10 cas).
- Spots hyperdenses parsemant des plages hypodenses bilatérale et symétriques, en rapport avec une forme hémorragique (1/10 cas).
- Aucune anomalie (2/10 cas).



Histogramme montrant les anomalies décelées au scanner Chez nos patients

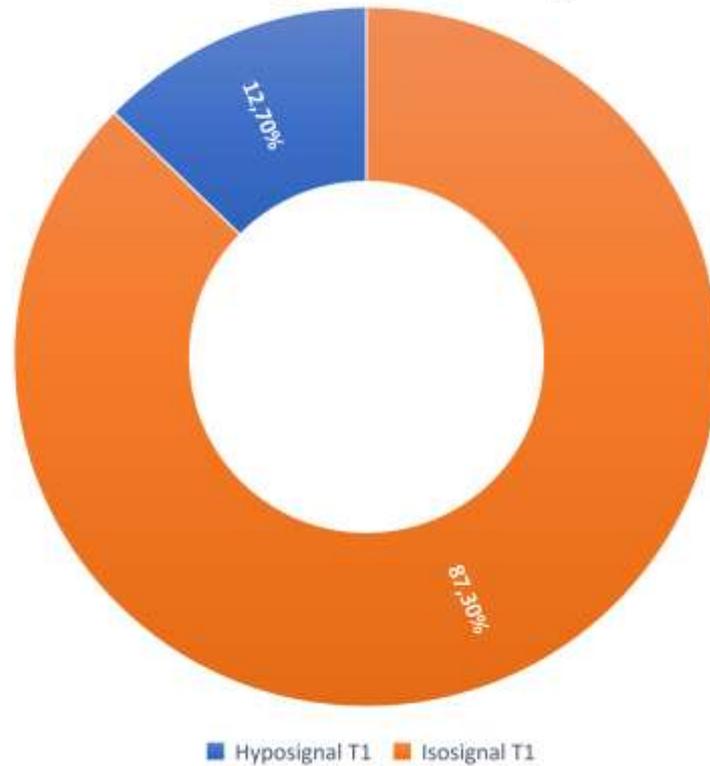
iii. Résultats de l'IRM

L'IRM cérébrale a été réalisée chez l'ensemble de nos cas, elle a mis en évidence: Multiples foyers en hyposignal T1 et hypersignal T2 et FLAIR sous-corticaux ou cortico-sous-corticaux bilatéraux, globalement symétriques, prédominants au niveau occipito-pariétal postérieur sus-tentorial chez tous les patients et sous-tentorial dans 10 cas.

→ *Anomalie de signal du parenchyme cérébral :*

- Séquence T1 : Plages lésionnelles cortico-sous corticales ou sous-corticales en hyposignal T1 par rapport à la substance grise dans 12.7% (n = 7) et en isosignal dans 87.3% (n = 47).

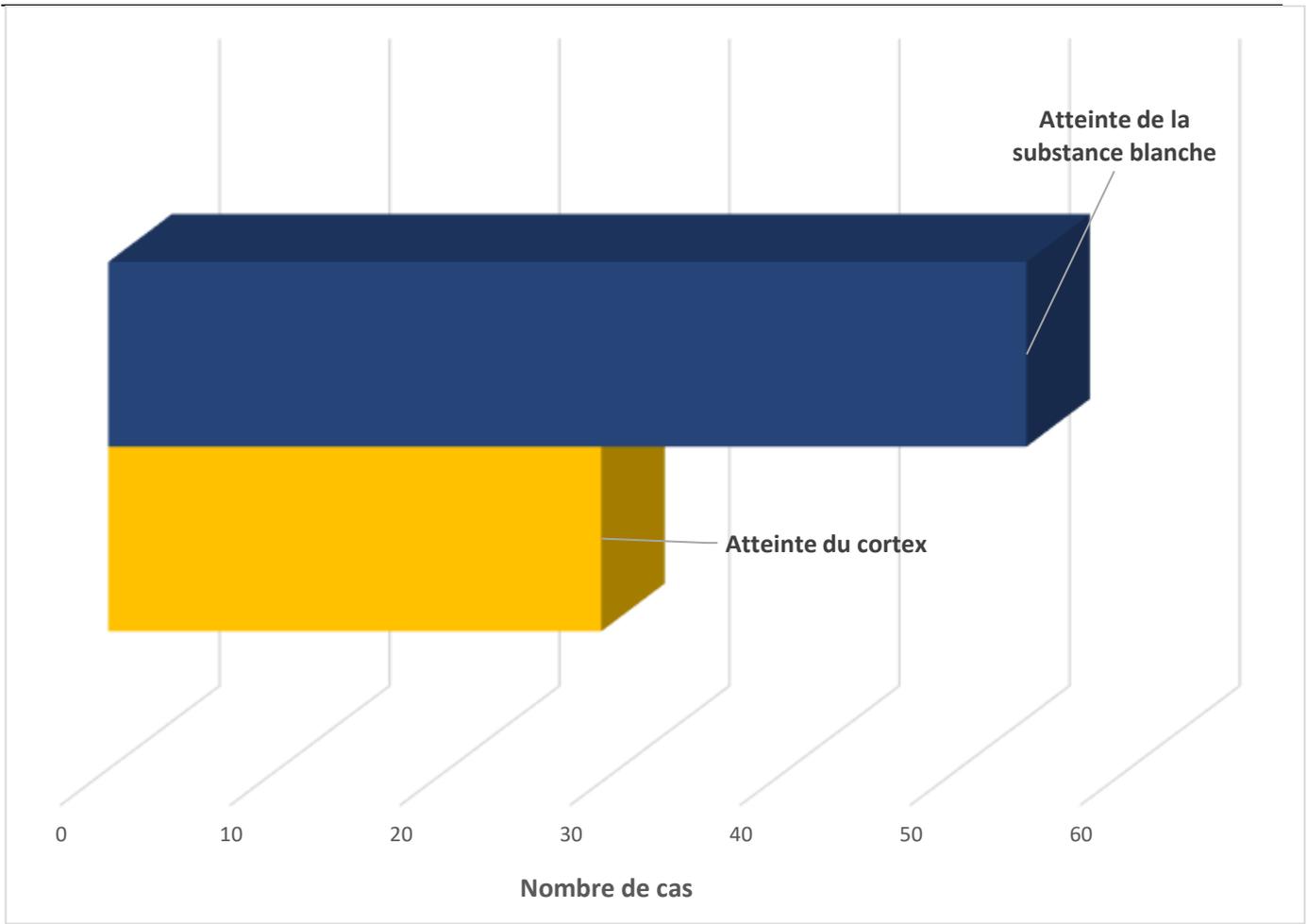
Anomalie de signal sur la séquence T1



Histogramme montrant les anomalies de signal sur la séquence T1 d'IRM

Chez nos patients

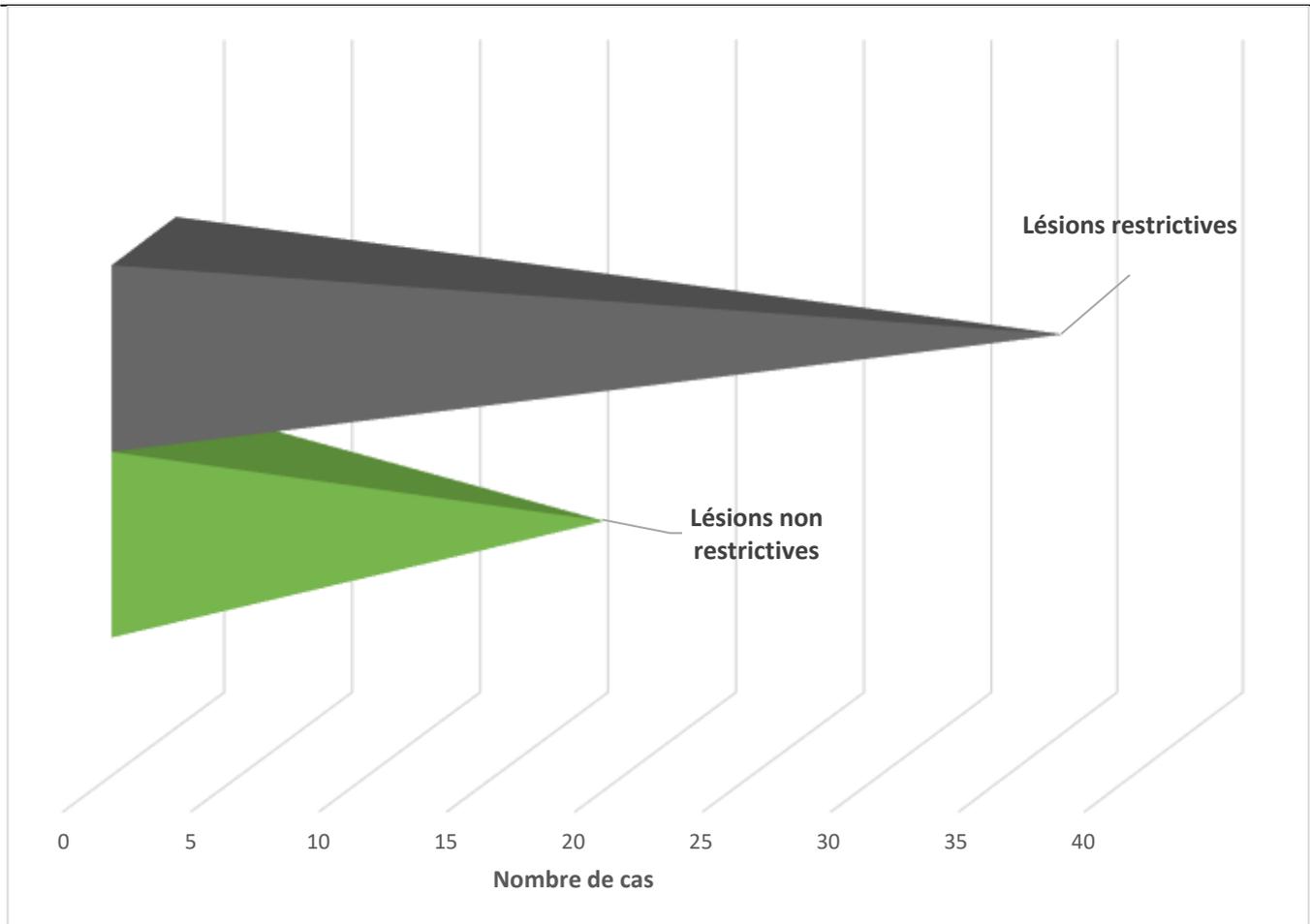
- Séquence T2 : L'œdème en rapport avec une augmentation extracellulaire de l'eau apparaît en hypersignal, chez l'ensemble des cas.
- Séquence en fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) : Plages lésionnelles en hypersignal Flair sous corticales dans l'ensemble de nos cas, avec une atteinte corticales associées dans 53.7% des cas (n = 29).



Histogramme montrant la répartition des anomalies de signal entre cortex et substance blanche sur la séquence FLAIR

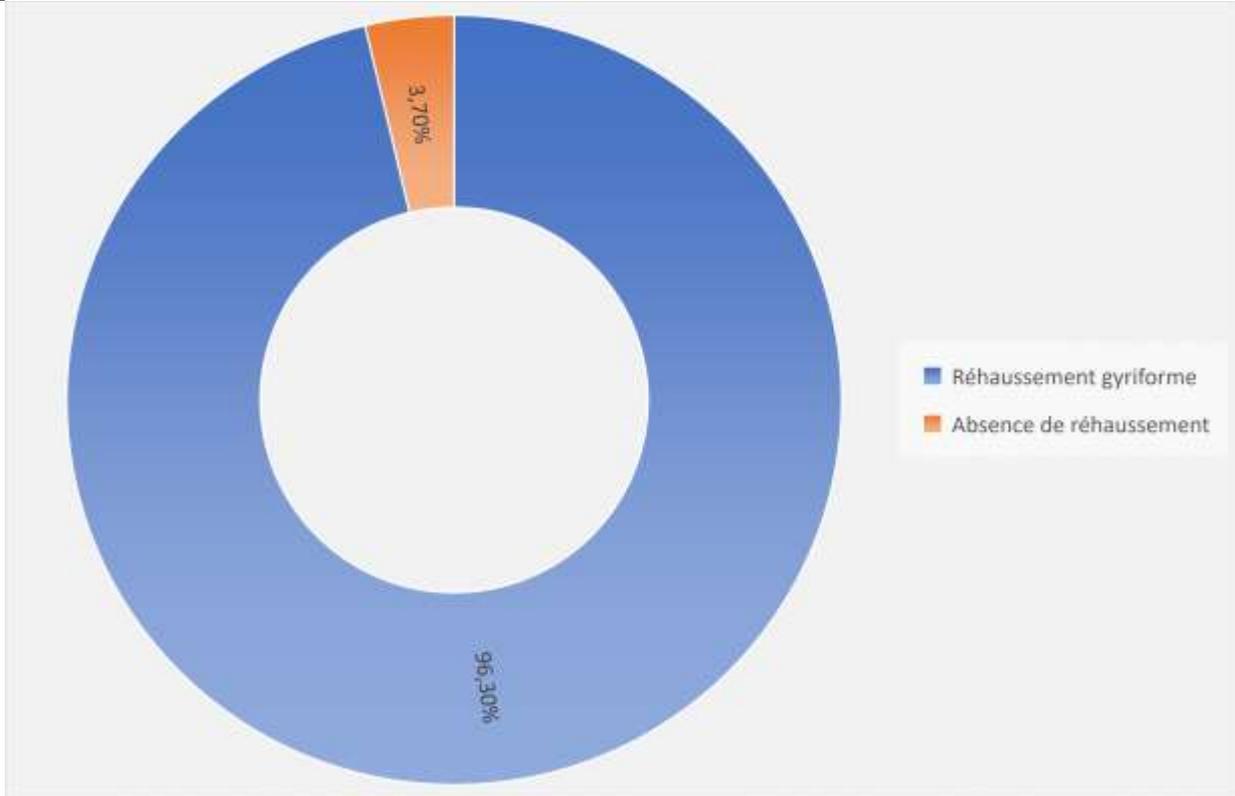
- Séquence T2 Echo de gradient : Utilisée à la recherche de microbleed, revenant normale, dans l'ensemble des cas explorés.
- Séquence de diffusion ou diffusion-weighted images (DWI) permet d'évaluer les mouvements des molécules d'eau augmentés en cas d'œdème vasogénique et réduits en cas d'œdème cytotoxique, se traduisant par un hypersignal.

Dans 18 cas soit 33.3%, les plages lésionnelles étaient restrictives, et elles étaient non restrictives dans 66.7% (n = 36).



Histogramme montrant la répartition des anomalies en fonction de la restriction des plages lésionnelles sur la séquence de diffusion.

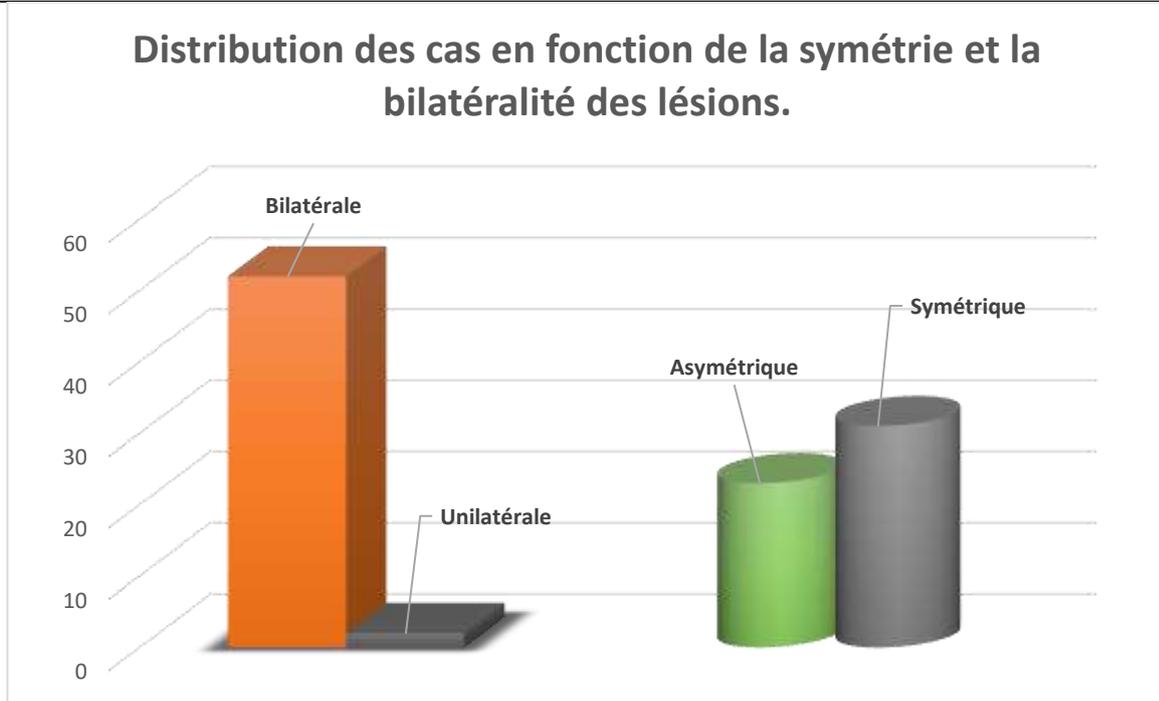
- Séquence T1 3D après injection de chélates de Gadolinium : cette séquence n'a pas objectivé de rehaussement des plages lésionnelles dans 96.3% (n = 52), appuyant leur caractère vasculaire, par contre, elle a objectivé à un rehaussement cortical gyriforme focale de certaines plages lésionnelles, chez 3.7% des cas (n = 2).



→ *Distribution des lésions parenchymateuses :*

Le caractère asymétrique des lésions représente 42.6% des cas (n = 23) et grossièrement symétrique dans 57.4% (n = 31).

Le caractère bilatéral a été retrouvé dans 96% (n = 52) des cas et unilatéral dans 3.7% des cas (n = 2).

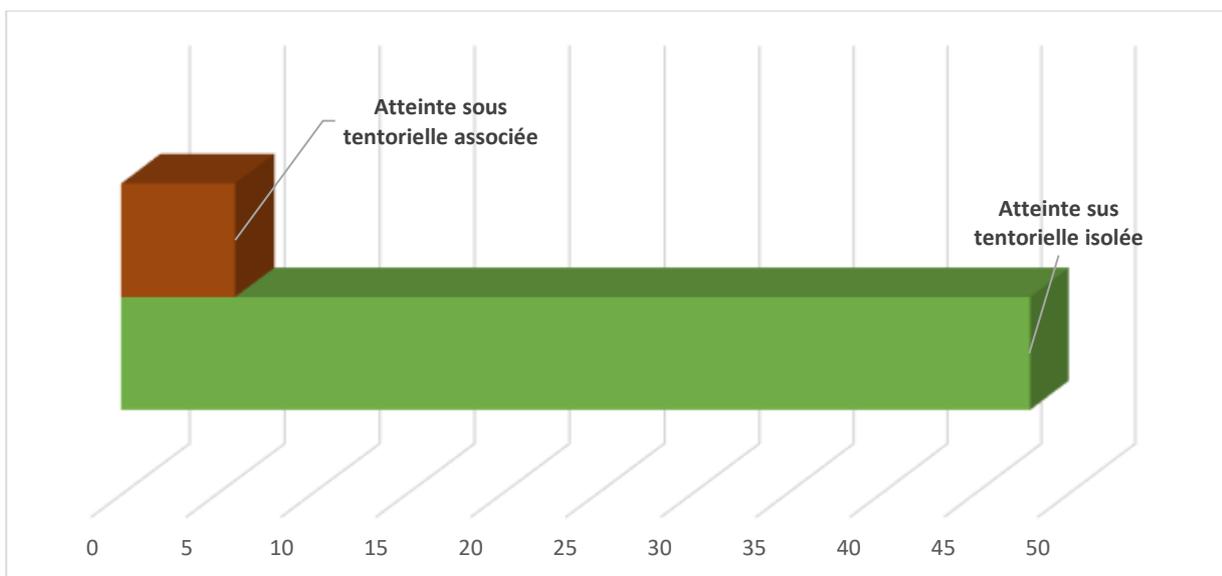


Histogramme montrant la distribution des cas en fonction de la symétrie et la bilatéralité des plages lésionnelles.

→ *Topographie neuroradiologique des lésions :*

Les localisations des plages lésionnelles étaient comme suit :

⇒ L'atteinte sus-tentorielle isolée a été observées chez 48 cas, et elle était associée à des lésions sous tentorielles chez 06 cas.

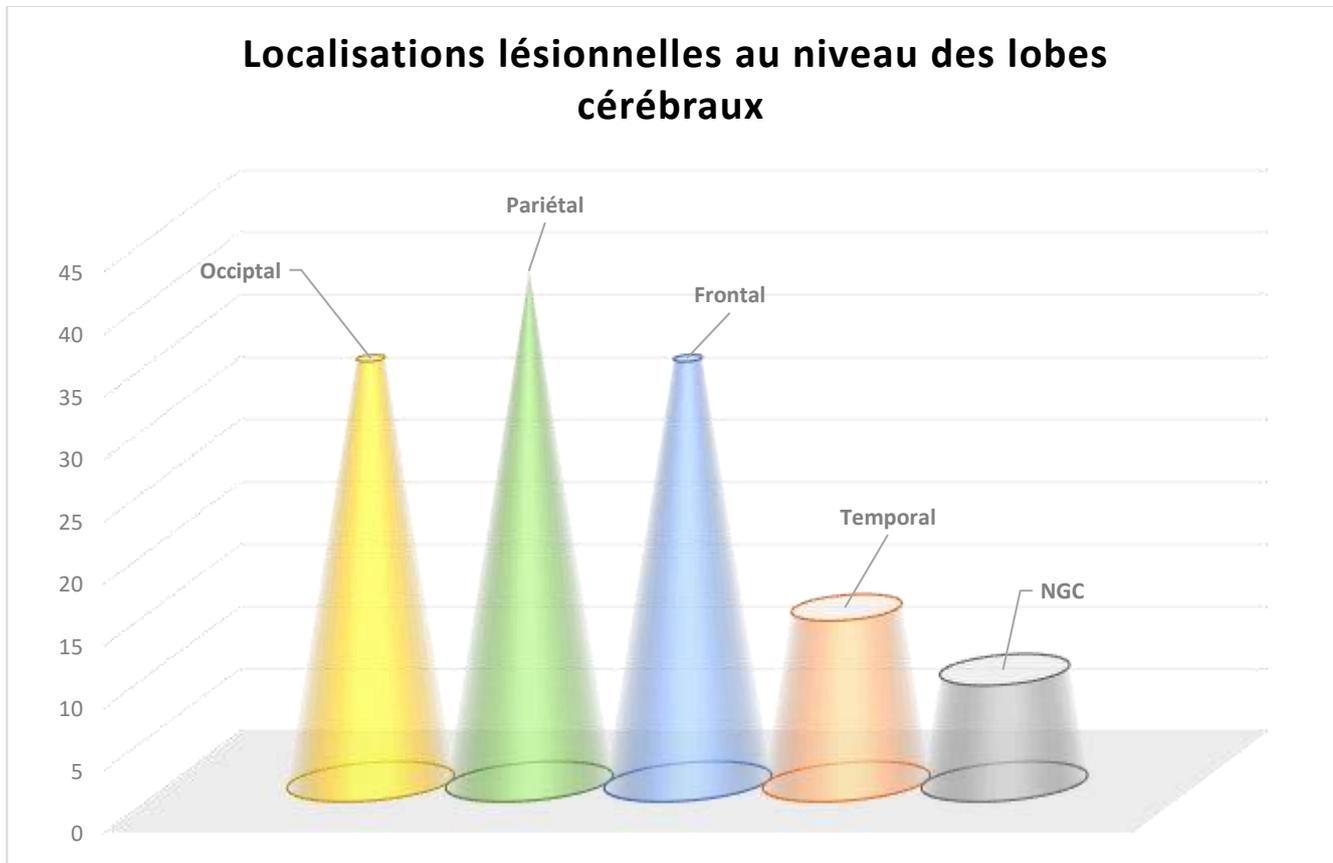


Histogramme montrant la distribution des cas en fonction du siège des plages lésionnelles en sus et sous tentoriel.

LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

⇒ L'atteinte des lobes cérébraux a été comme suit :

⇒ Pariétale dans 76% (n= 41), occipitale dans 63% (n = 34), frontale dans 63% (n =34), temporale dans 26% (n = 14).

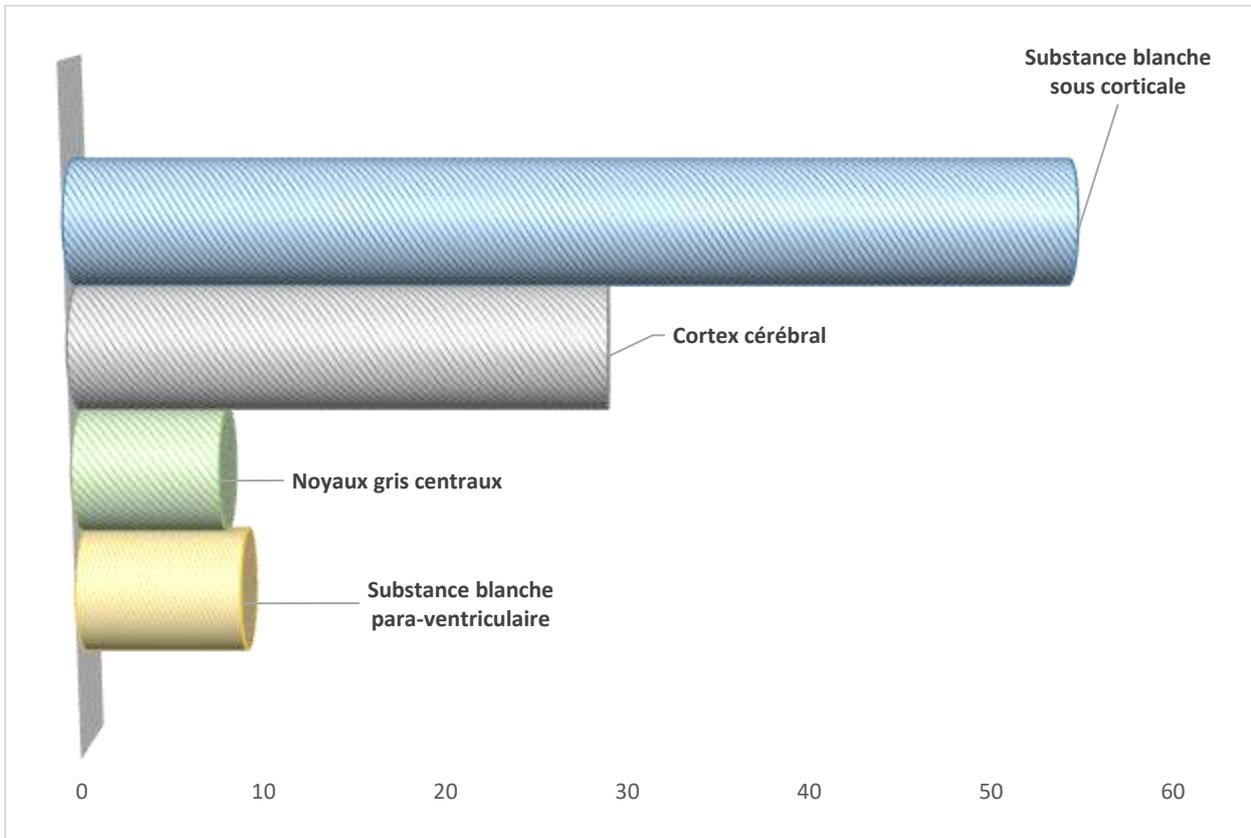


Histogramme montrant les localisations lésionnelles au niveau des lobes cérébraux.

⇒ L'atteinte cérébrale profonde a été représenté par :

- Une atteinte des noyaux gris centraux (NGC) dans 16.7% des cas (n = 9).
- Une atteinte de la substance blanche profonde (paraventriculaire) dans 14.8% des cas (n = 8).

⇒ L'atteinte sous corticale a été retrouvée chez 100% des cas (soit 54 cas), avec une atteinte corticale associée dans 53.7% des cas (n = 29).



Histogramme montrant la répartition des cas en fonction de la profondeur des plages lésionnelles.

III. Etiologies de la Leucoencéphalopathie postérieure réversible :

Dans notre série les causes du PRES sont réparties en quatre catégories :

1. Contexte gravidique :

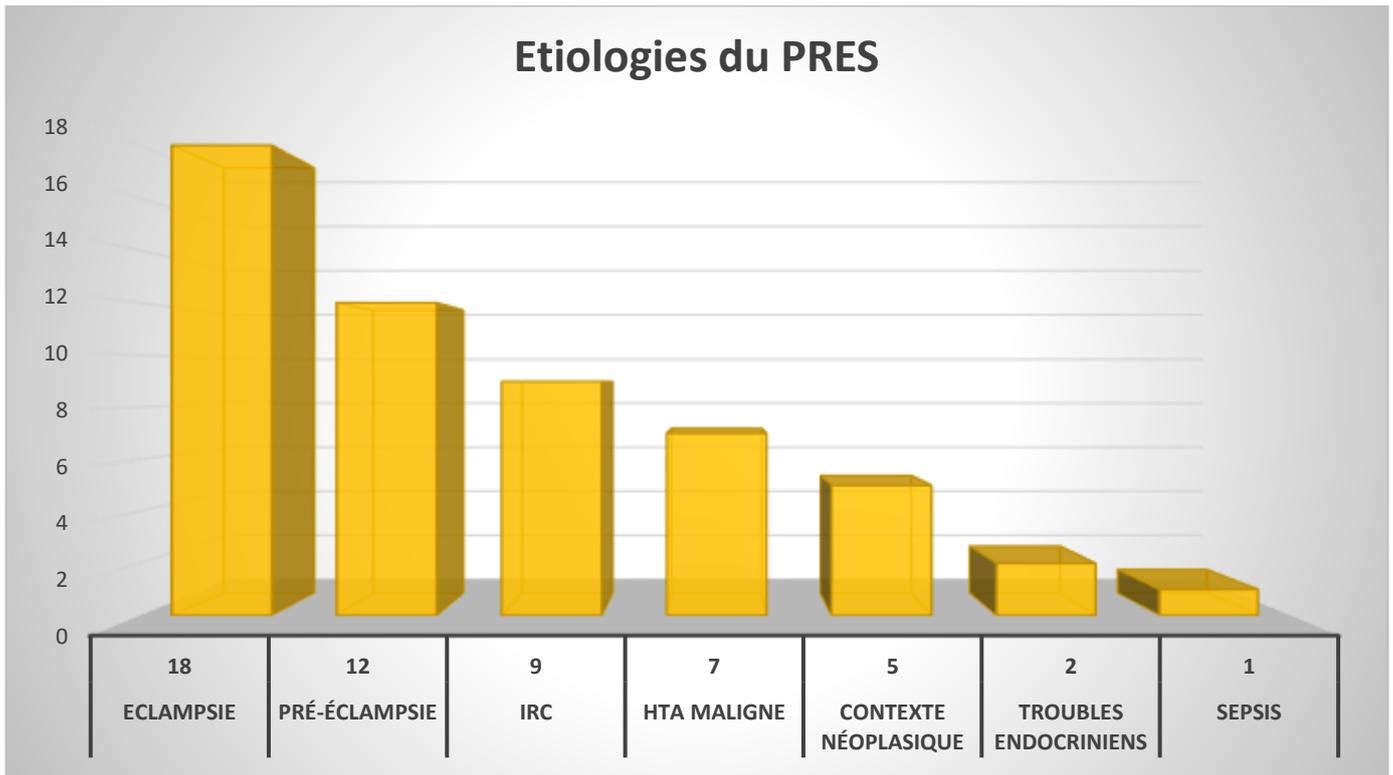
- 30 cas avaient présenté le PRES dans un contexte gravidique, soit 55.5% de l'ensemble des cas, dont :
 - 12 cas de pré-éclampsie, soit 22.2%
 - 18 cas d'éclampsie, soit 33.3%.

2. Contexte non gravidique :

- Dans 24 cas, soit 44.4%, répartis comme suit :
 - a. Insuffisance rénale chronique (IRC) chez 09 cas, soit 16.7%
 - b. Contexte néoplasique post-chimiothérapie chez 05 cas, soit 9.2%.
 - c. Hypertension artérielle maligne chez un 07 cas, soit 12.9%
 - d. Endocrinopathie (insuffisance surrénalienne, décompensation acidocétosique inaugurale (DAC)) chez un 02 cas, soit 3.7%
 - e. Sepsis sur angiocholite aigue grave dans 01 cas, soit 1.8%.

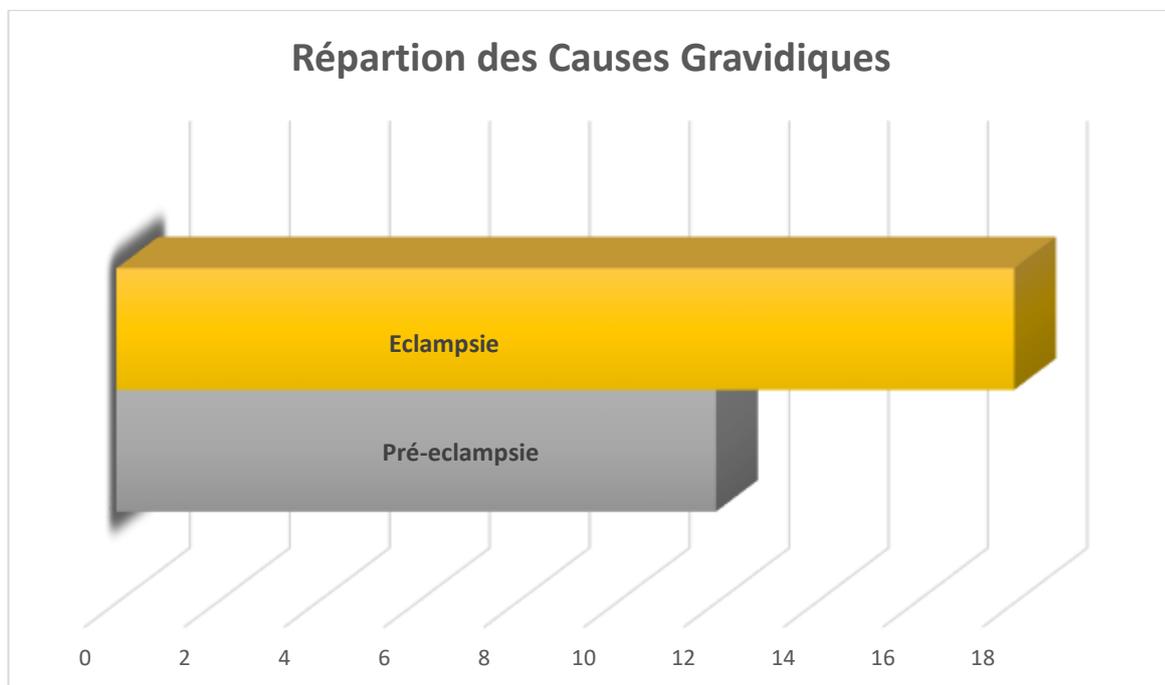
Tableau 3 : Répartition des patients en fonction du contexte du PRES.

Etiologies du PRES	Nombre de cas
Crise d'Eclampsie	18
Prééclampsie	12
Insuffisance rénale chronique (IRC)	09
Contexte néoplasique post-chimiothérapie	05
Hypertension artérielle maligne	07
Endocrinopathie (insuffisance surrénalienne, DAC inaugurale)	02
Sepsis	01



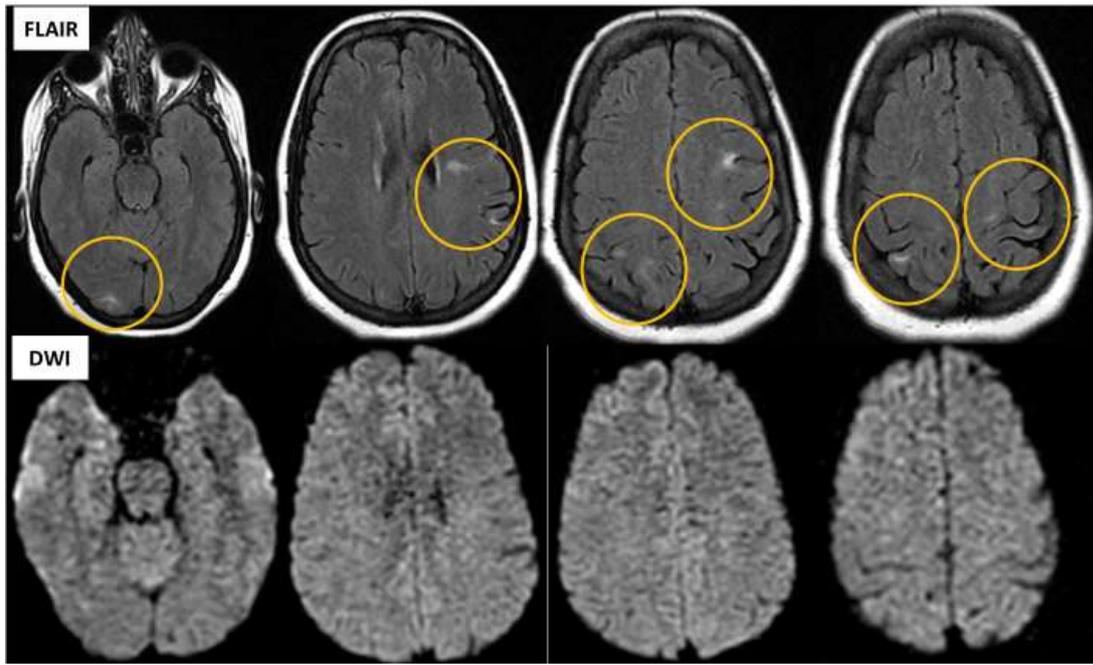
Histogramme montrant les étiologies de PRES dans notre série.

3. Causes Gravidiques :

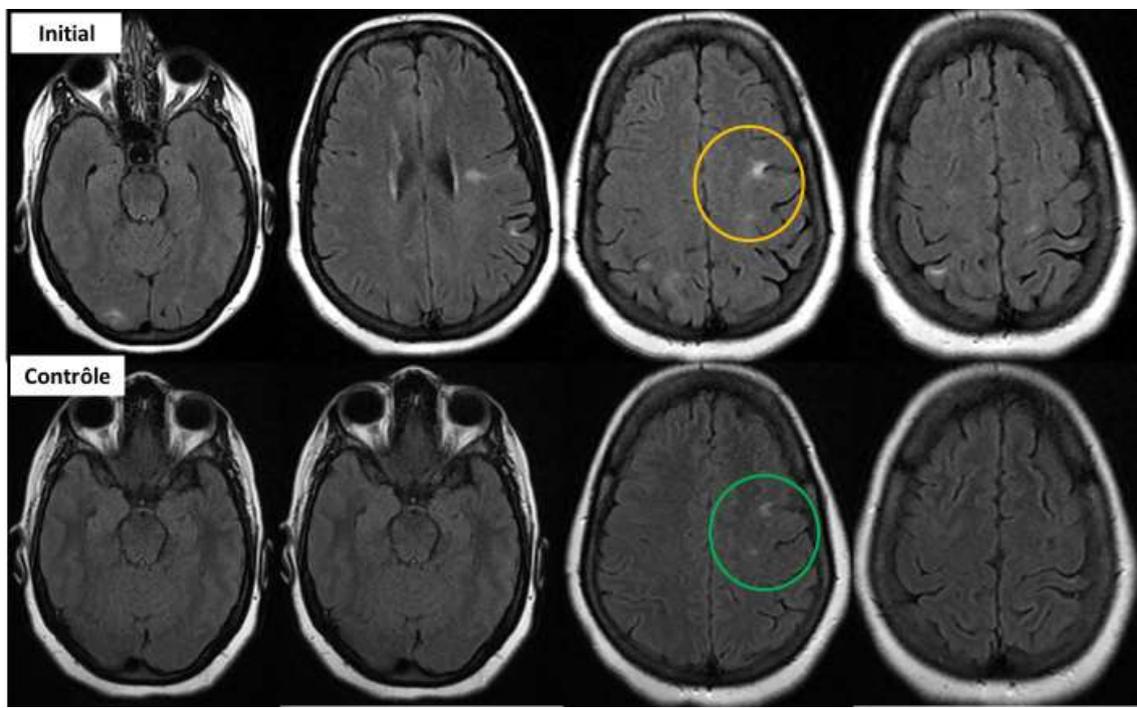


Histogramme montrant la répartition des causes gravidiques de PRES chez nos patients.

→ Femme de 37 ans, Crise d'éclampsie :

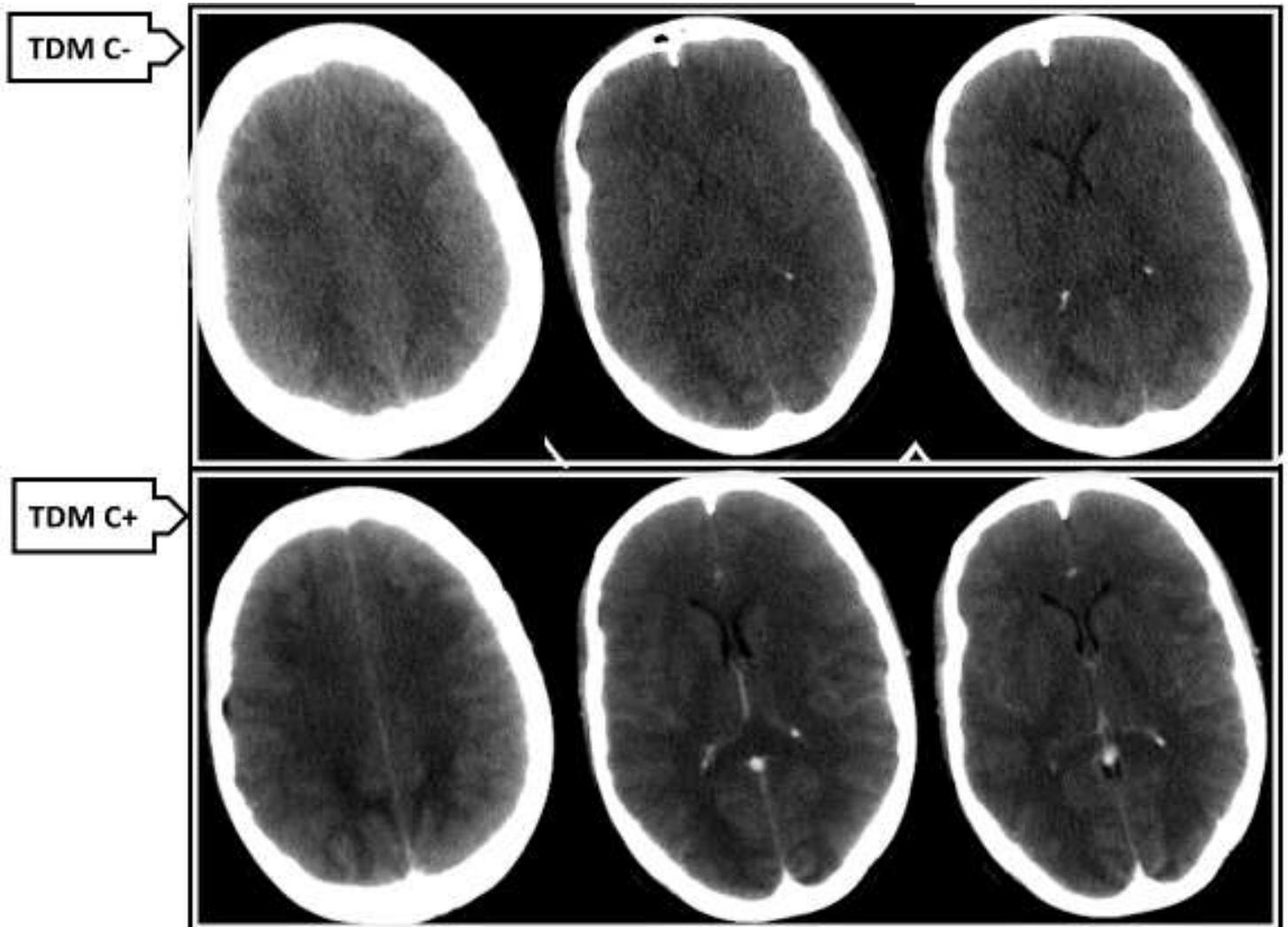


IRM cérébrale : Hypersignaux T2 et Flair cortico-sous-corticaux fronto-pariéto-occipitaux bilatéraux, à prédominance postérieure, globalement symétrique, sans anomalie sur la séquence de diffusion, évoquant un PRES.



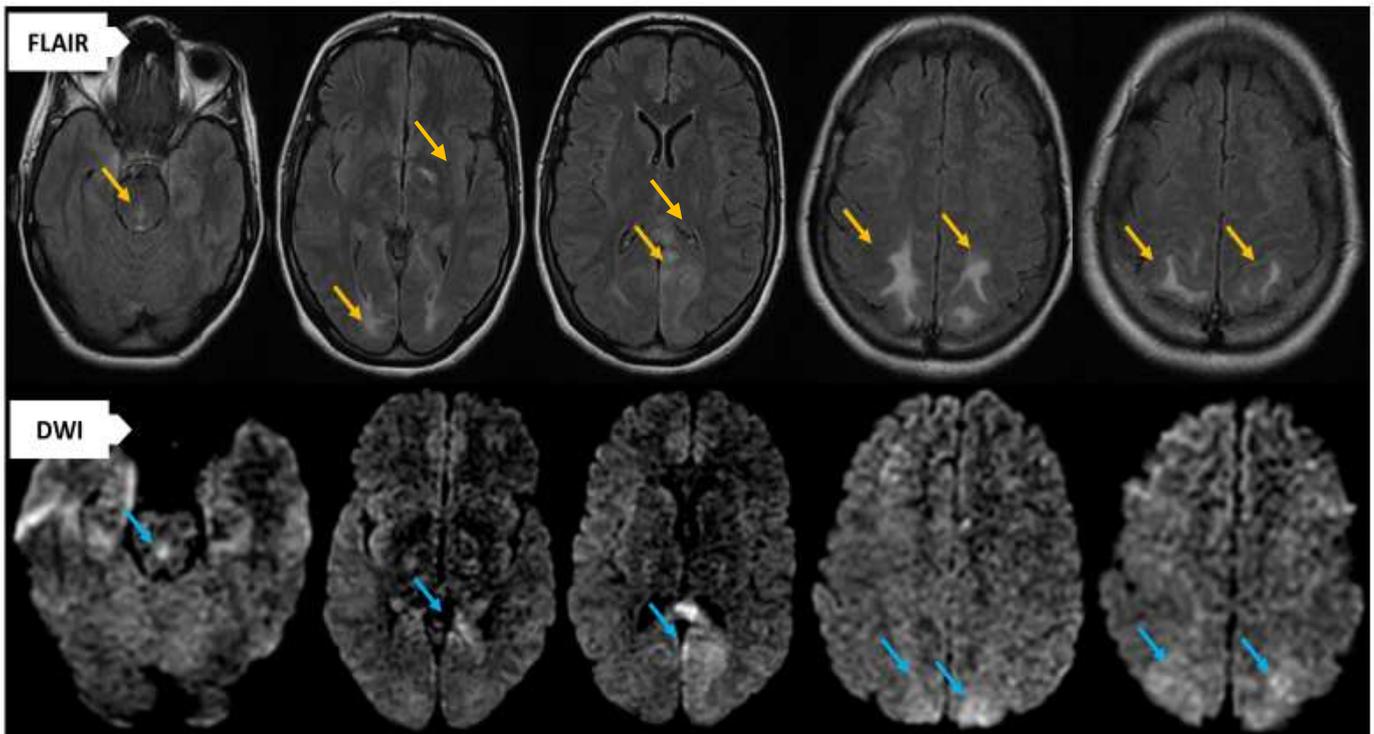
→ Chez la même patiente : IRM cérébrale de contrôle (après 03 mois) : persistante au niveau fronto-pariétal gauches de quelques hypersignaux FLAIR, avec disparition de la quasi-totalité des lésions initiales.

→ Femme de 35 ans, Crise d'éclampsie :



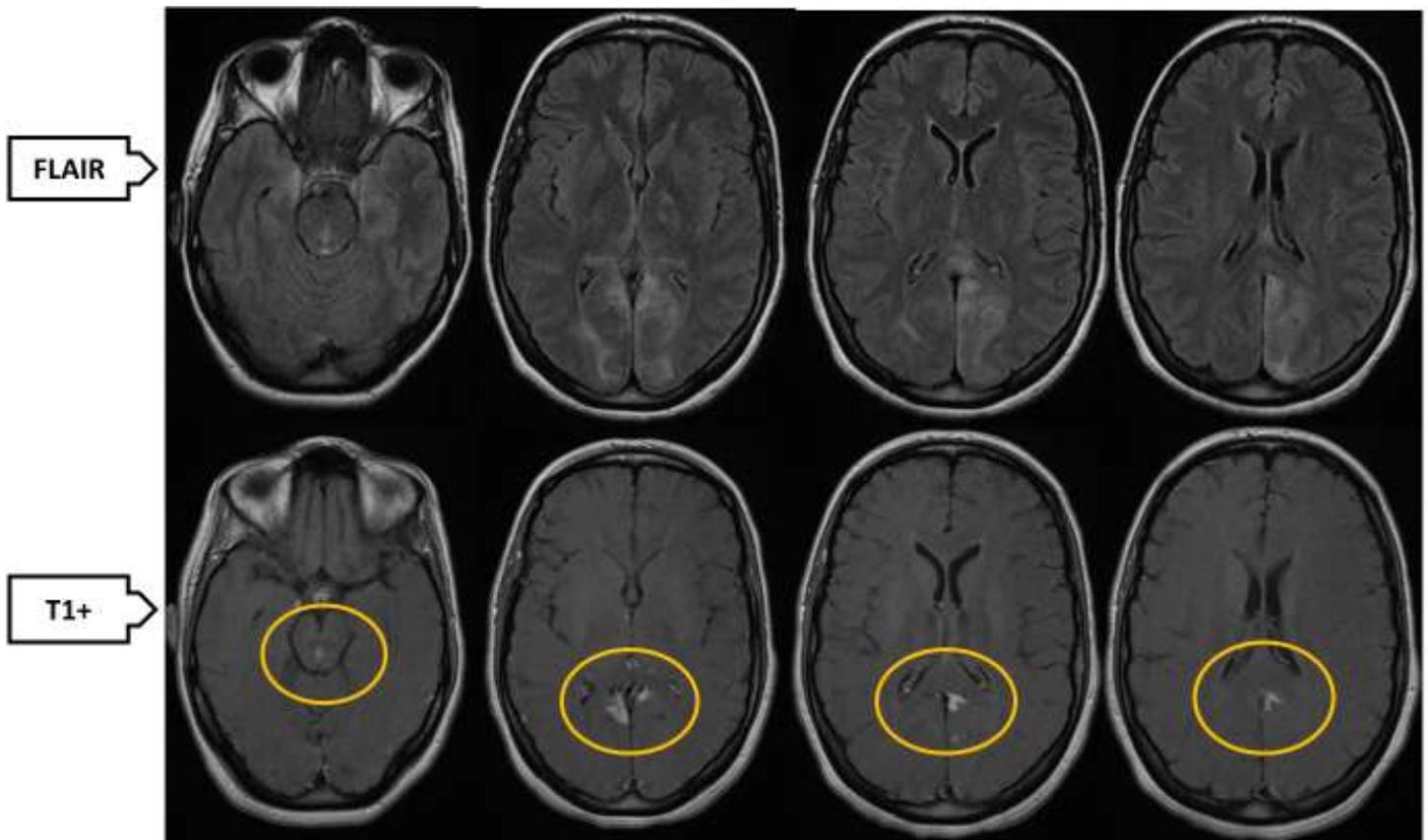
TDM cérébrale (*coupes axiales avant et après injection de produit de contraste*) objectivant des plages hypodenses cortico-sous corticale bilatérales frontales et pariéto-occipitales où elle est plus marquée sans modification après contraste, responsable d'un effacement diffus des sillons corticaux et des citernes péri-mésencéphaliques.

→ Chez la même patiente :



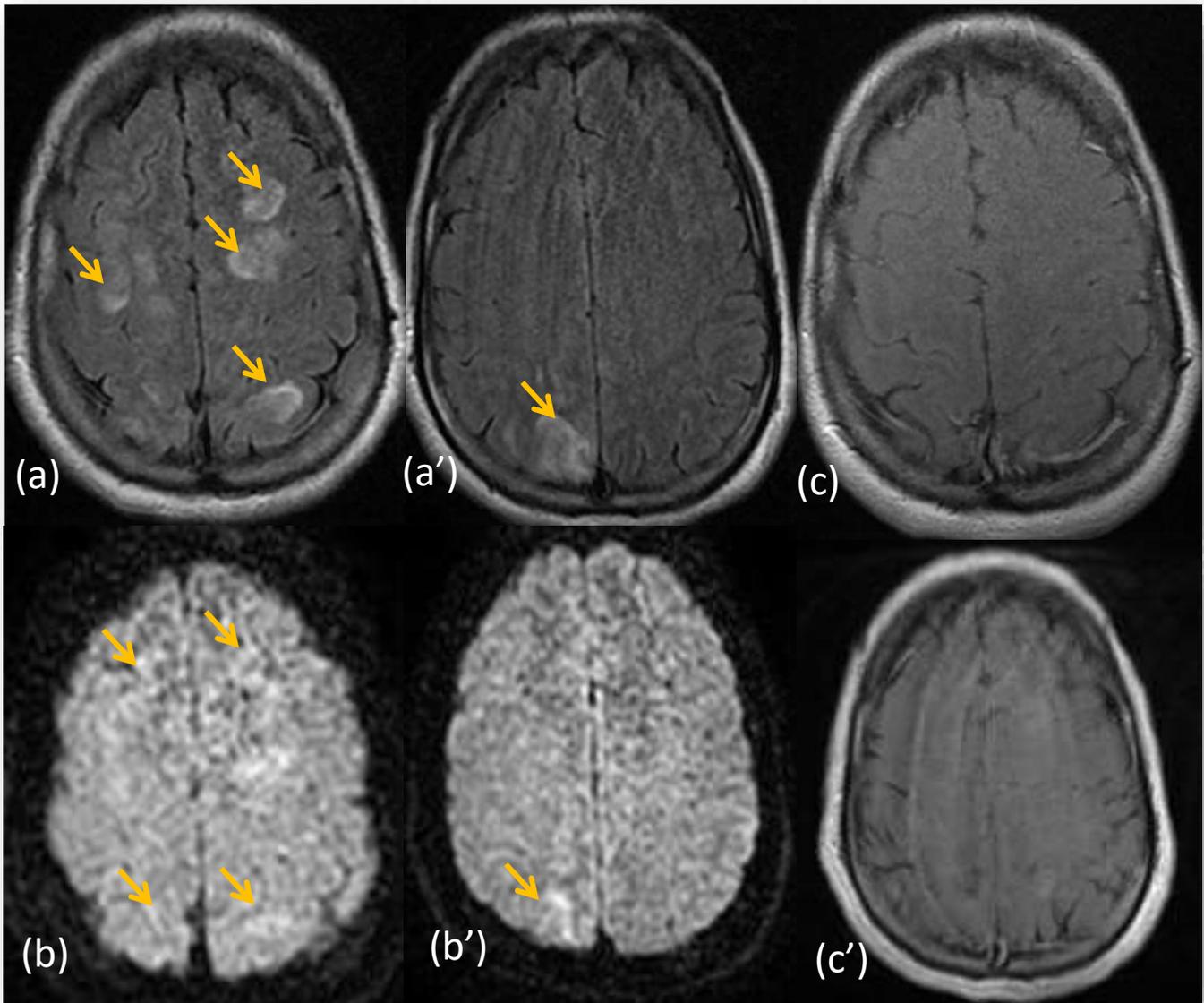
IRM cérébrale : Plages en hypersignal FLAIR, majoritairement sous corticales, prédominante en pariéto-occipito-temporal, atteignant le splénium du corps calleux, bras postérieur de la capsule gauche et centro-pontique, certaines d'entre elles sont restrictives en diffusion.

→ Chez la même patiente :



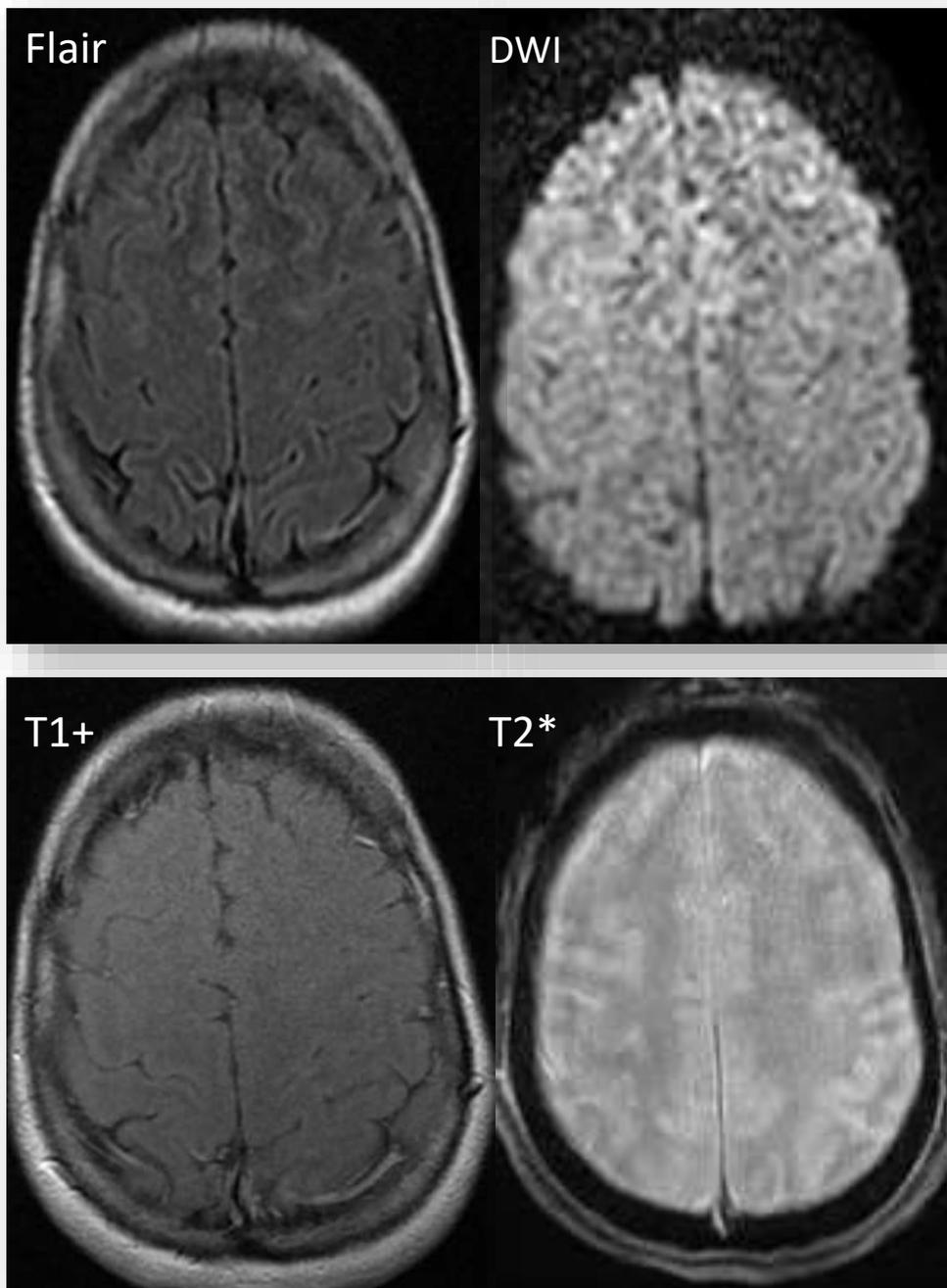
IRM cérébral : *Après injection de gadolinium* : On note un rehaussement gyriforme au niveau occipital en bilatéral, témoignant d'une rupture de la barrière hématoencéphalique.

→ Femme de 37 ans, Crise d'éclampsie :



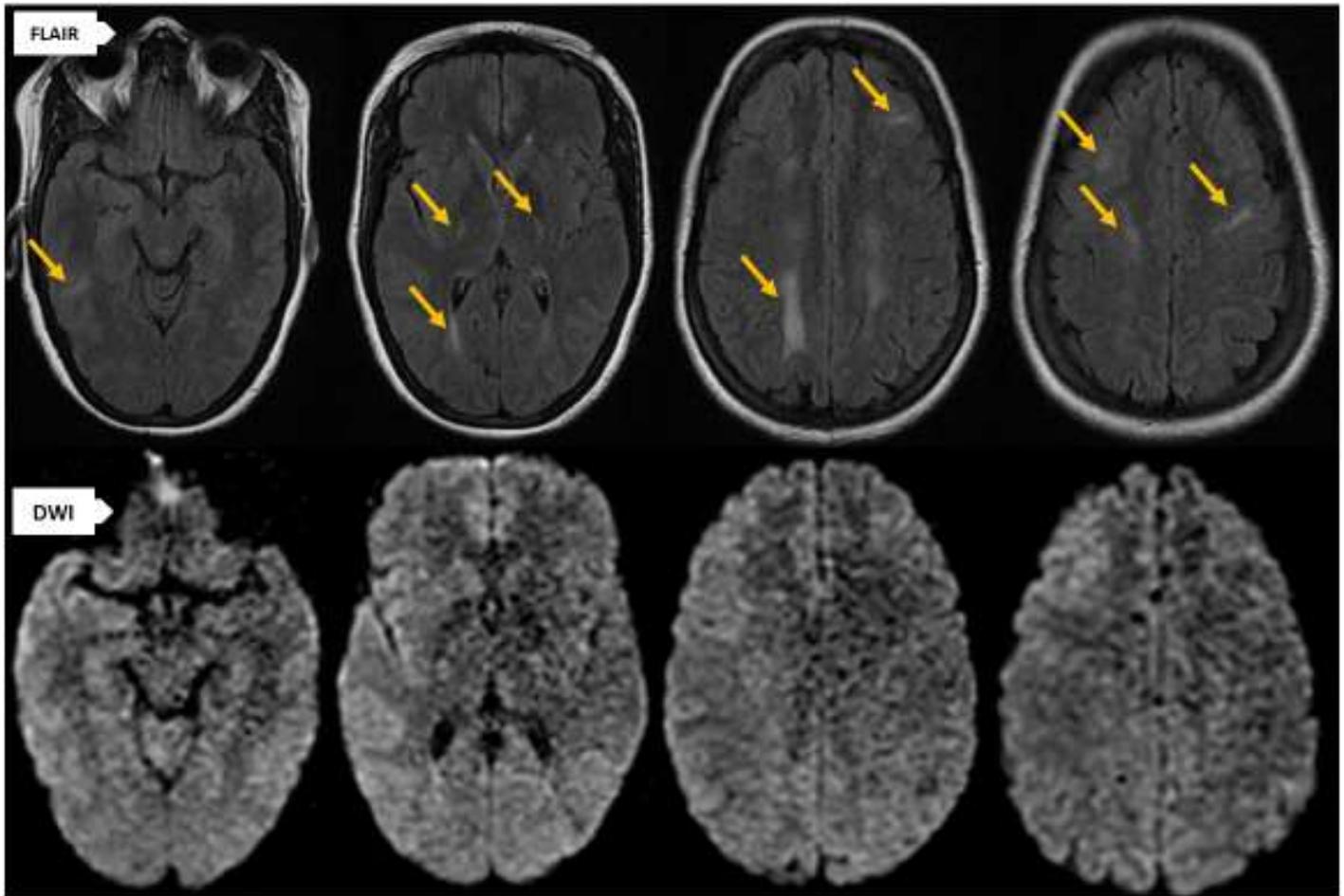
IRM cérébrale : Anomalie de signal cortico sous corticale fronto-pariétale bilatérale globalement symétrique (flèches jaunes) en hypersignal Flair (a, a'), restrictive en diffusion (b, b'), non modifiée après contraste (c, c'), évoquant un PRES.

→ Chez la même patiente :



IRM cérébrale de contrôle (après 2 semaines) : Disparition des anomalies décrite sur l'IRM initiale

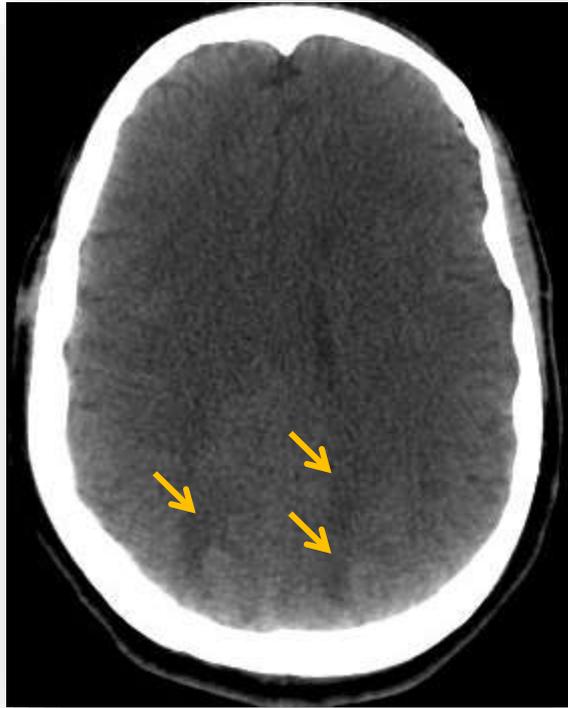
→ Femme de 30 ans, Crise d'éclampsie sur grossesse de 7 mois :



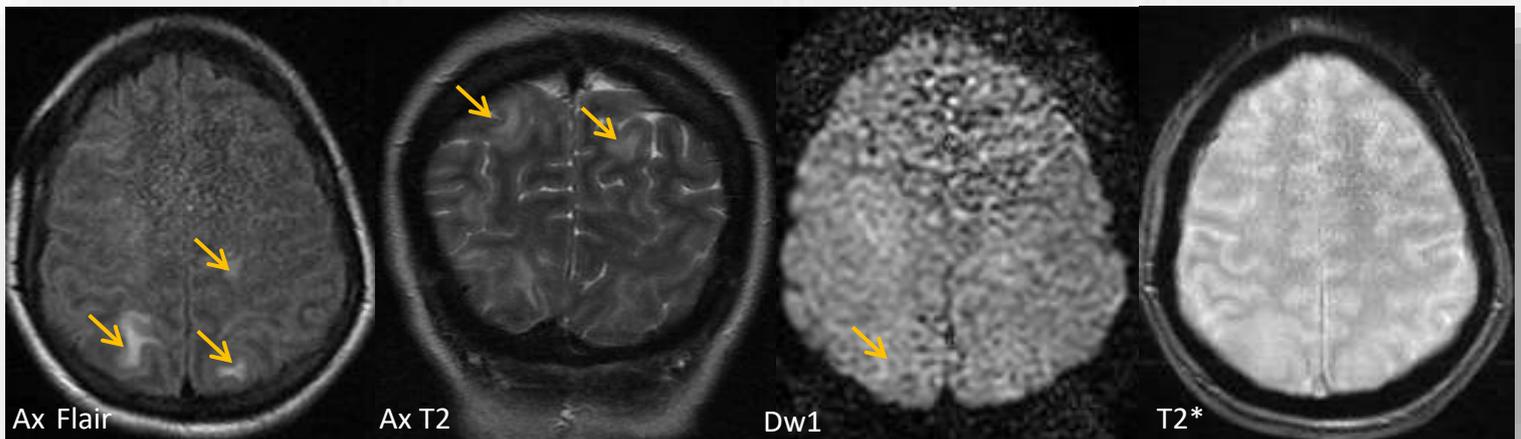
IRM cérébrale : Présence de plage cortico sous corticale fronto-pariétale bilatérale, asymétrique, temporale droite et bi-pallidales, décrite en hyper T2 et FLAIR, sans stigmates de saignement, et non réhaussée après contraste.

LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

→ Femme de 40 ans, G1P2, trouble de conscience chez une patiente en pré-éclampsie.



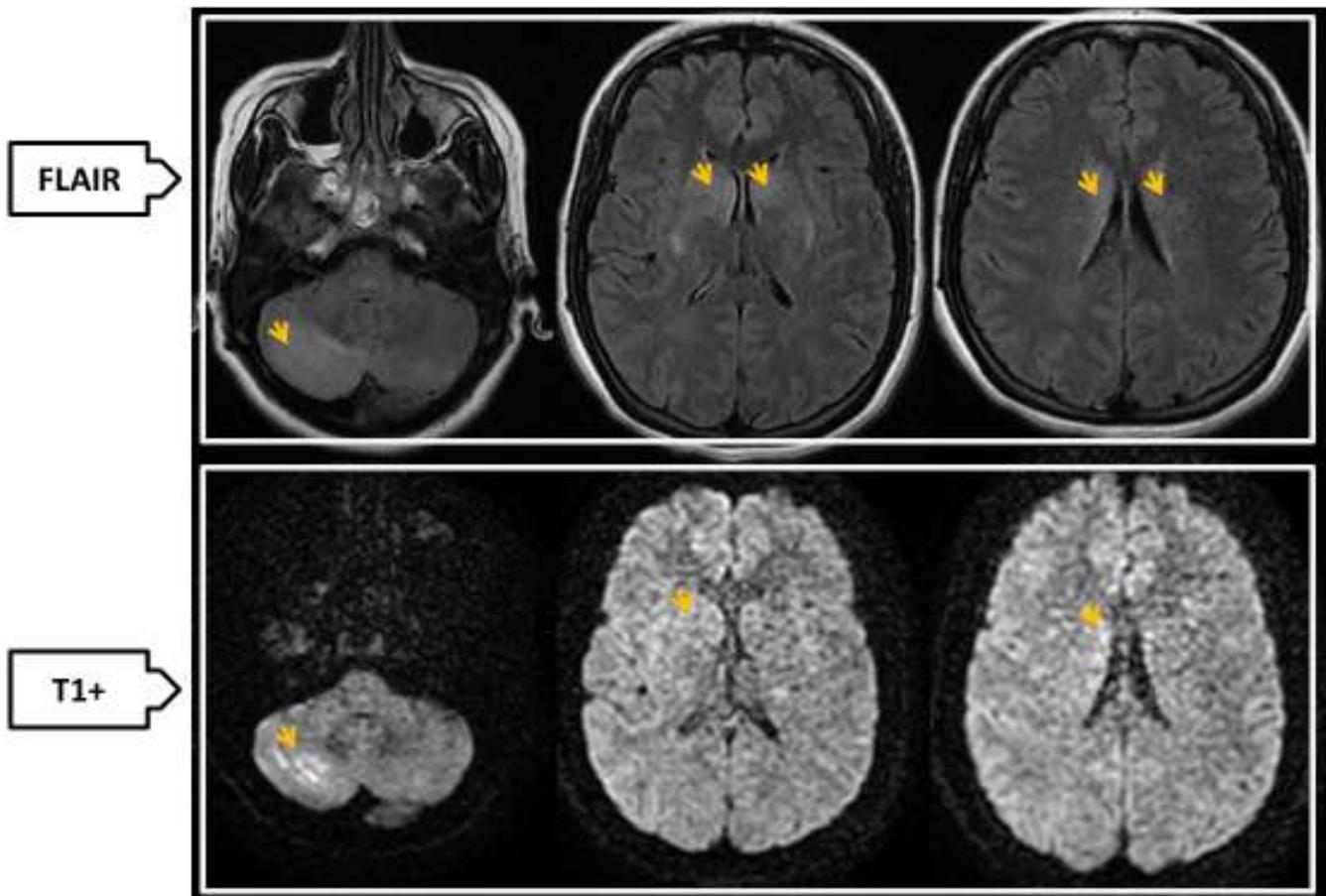
Scanner cérébral C- en coupe axiale : objectivant un œdème cérébral pariétal postérieur plus marqué à gauche (Flèches jaunes).



→ L'IRM cérébrale réalisée chez la même patiente objective :

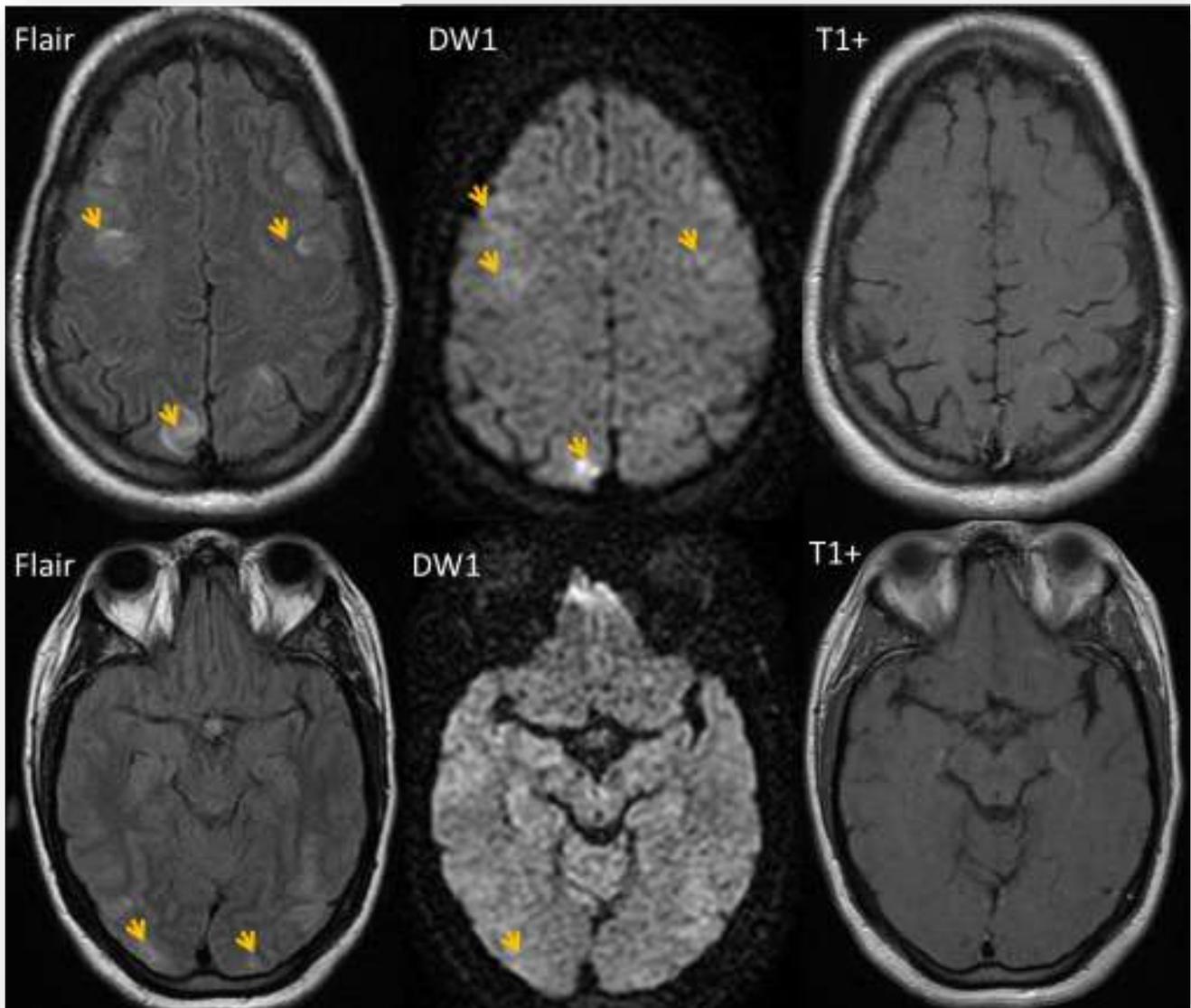
- Quelques plages lésionnelles sous corticales (flèches jaunes). en hypersignal T2 et FLAIR pariétales bilatérales et grossièrement symétriques, restrictives en diffusion, sans stigmates de saignement sur la séquences T2*et sans prise de contraste.

→ Femme de 30 ans, admise pour tableau d'éclampsie.



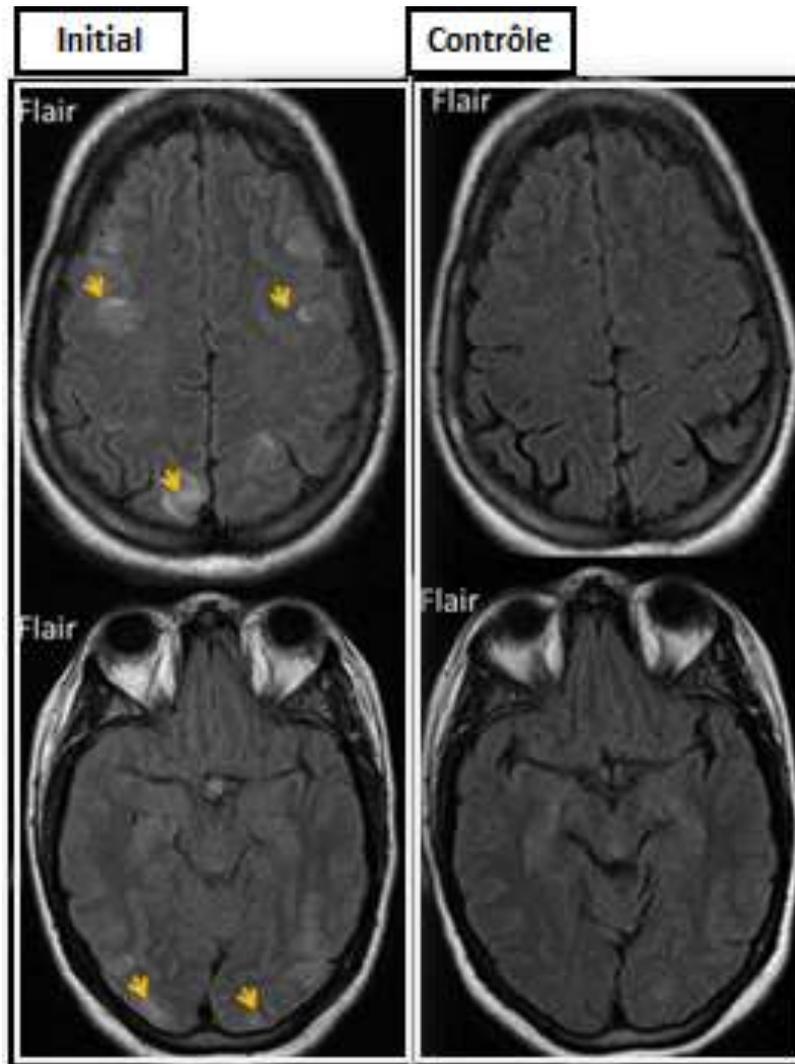
IRM cérébrale : Hypersignaux Flair, cortico-sous-corticaux fronto-pariétaux, des noyaux caudés, lenticulaires, et cérébelleux bilatéral, restrictif en diffusion, non modifié après contraste, évoquant un PRES.

→ Femme de 23 ans, admise pour tableau d'éclampsie.



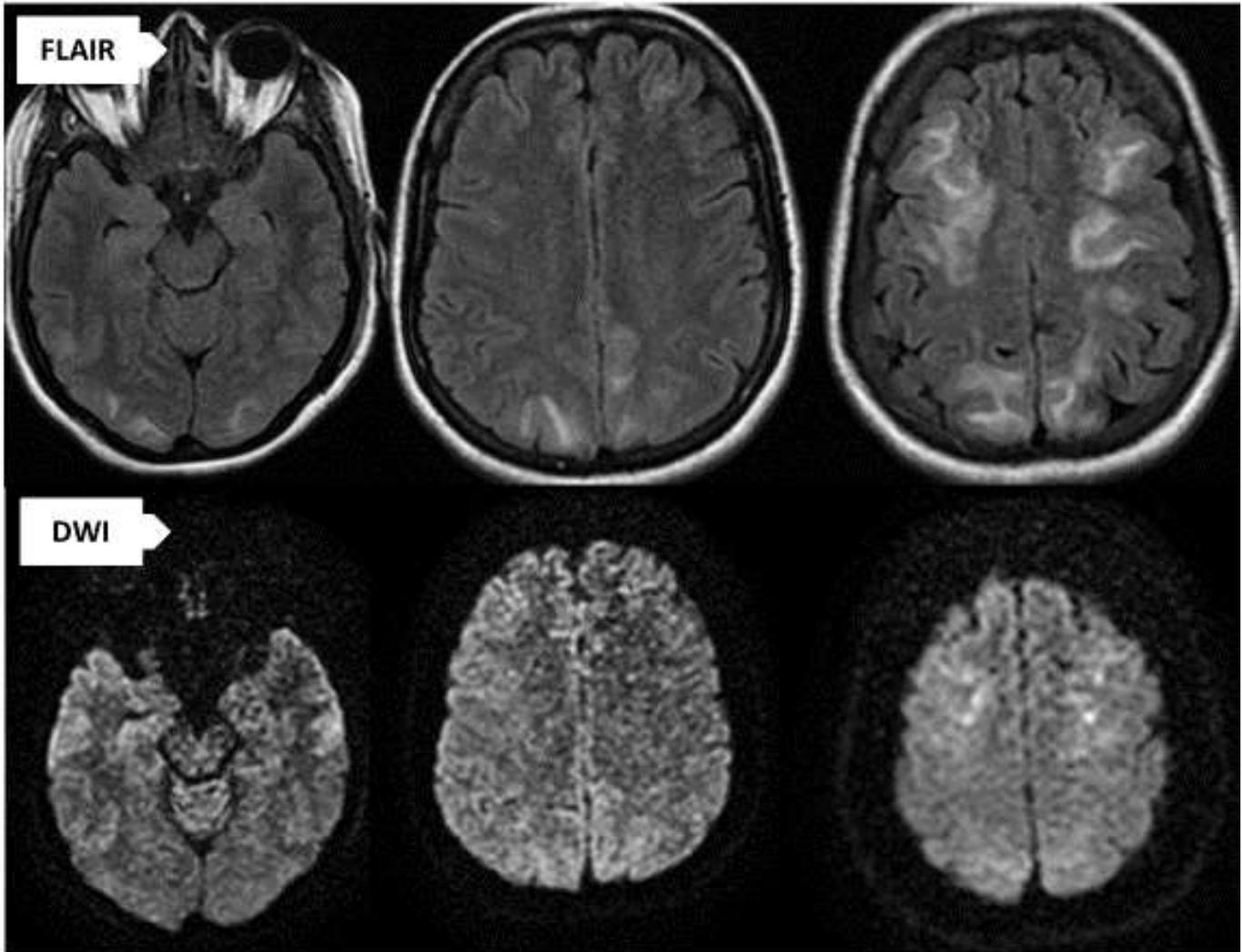
IRM cérébrale : Quelques plages lésionnelles sous corticales (flèches jaunes). en hypersignal FLAIR fronto-pariéto-occipitales bilatérales et globalement symétriques, restrictives en diffusion, non modifiée après injection de PDCI.

→ Chez la même patiente :



IRM cérébrale de contrôle (après 03 mois) : Disparition des anomalies décrite sur l'IRM initiale.

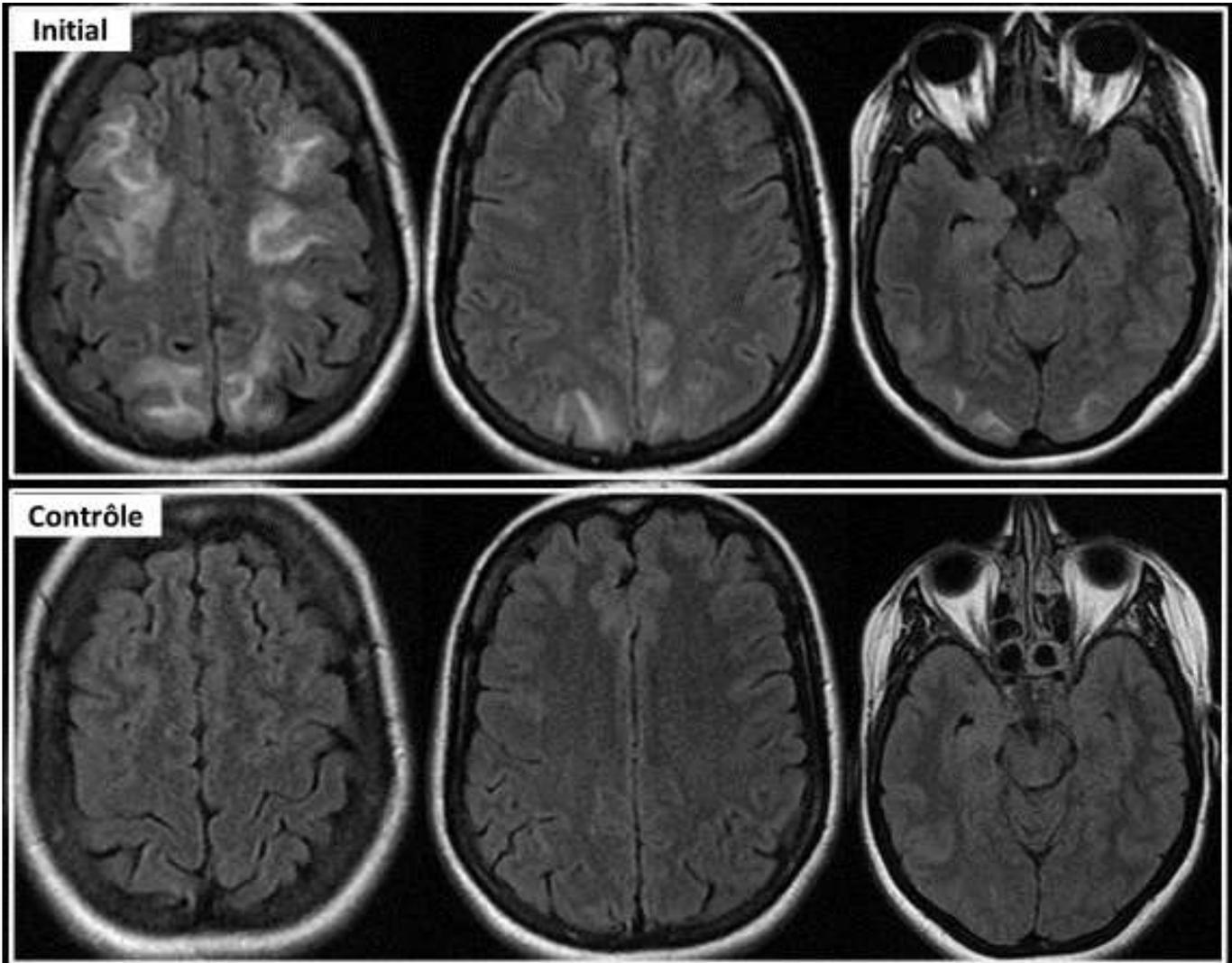
→ Patiente de 25 ans, admise dans un tableau d'éclampsie :



L'IRM cérébrale : Quelques plages lésionnelles sous corticales, en hypersignal FLAIR fronto-pariéto-occipitales bilatérales et globalement symétriques, restrictives en diffusion.

LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

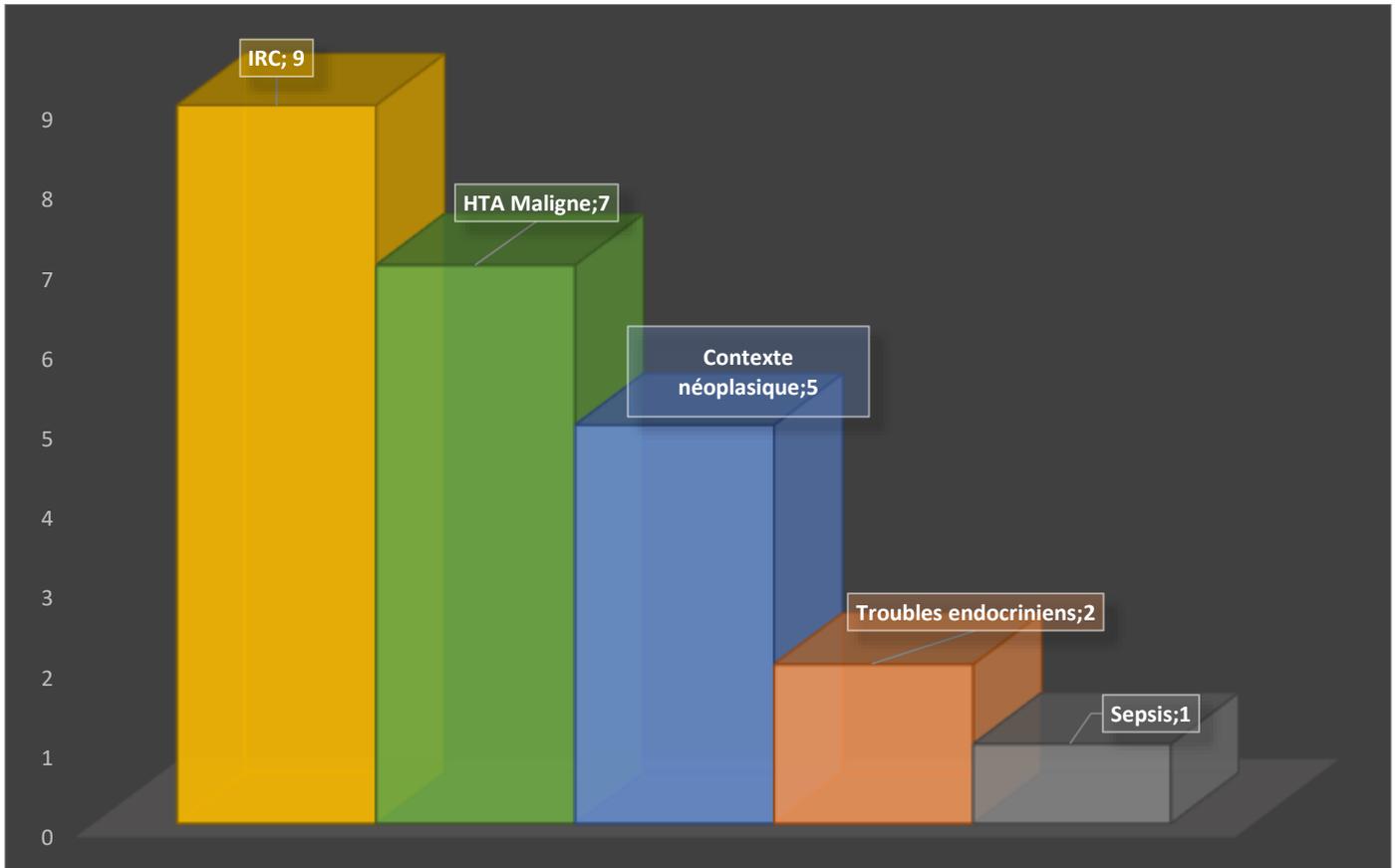
→ Chez la même patiente, un contrôle IRM cérébrale à un intervalle de trois mois et demi :



IRM de contrôle : Disparitions des plages lésionnelles sous corticales, en hypersignal Flair, objectivée dans l'IRM initiale.

4. Etiologies non gravidique :

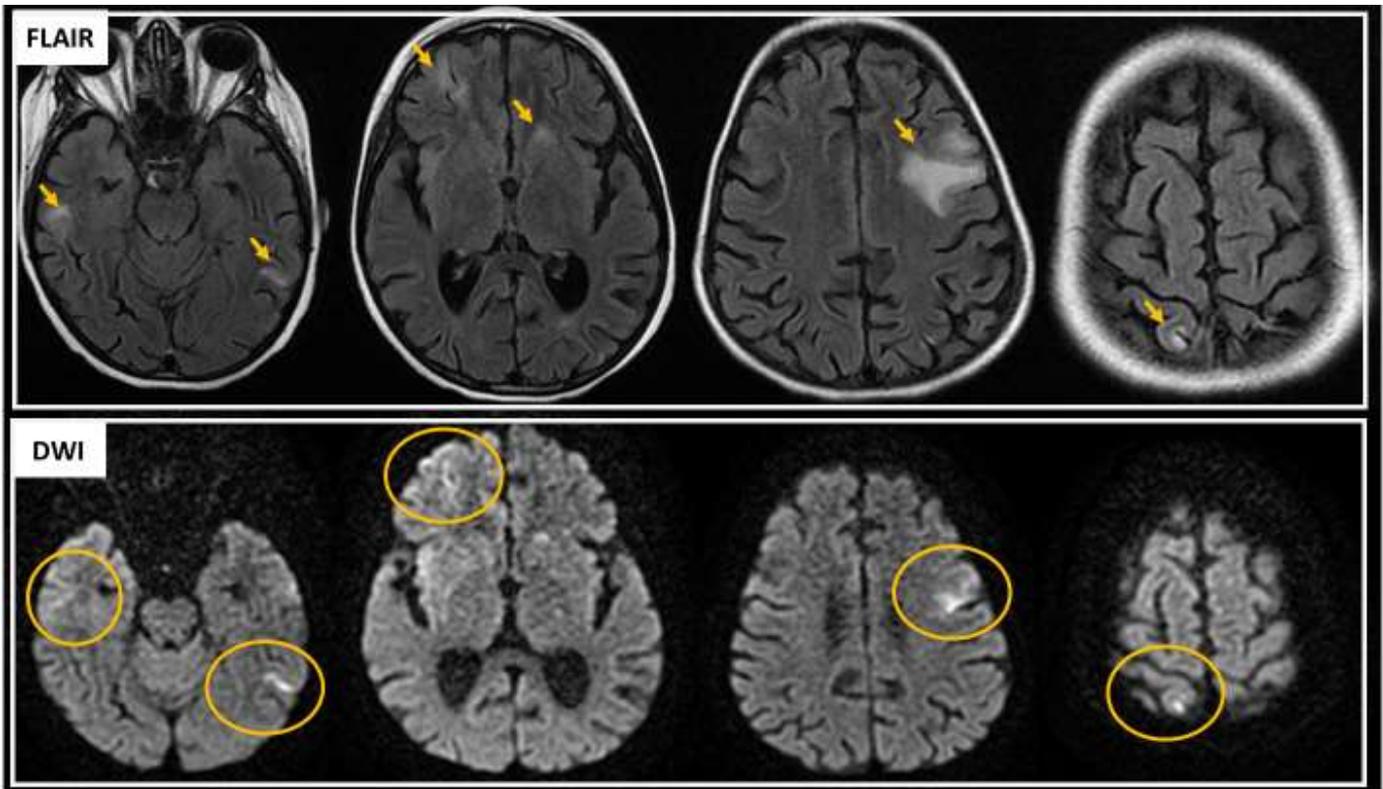
- Dans 24 cas de notre série, la leucoencéphalopathie postérieure réversible (PRES) s'est présentée dans les contextes suivants :



Histogramme montrant les étiologies non gravidiques de PRES dans notre série.

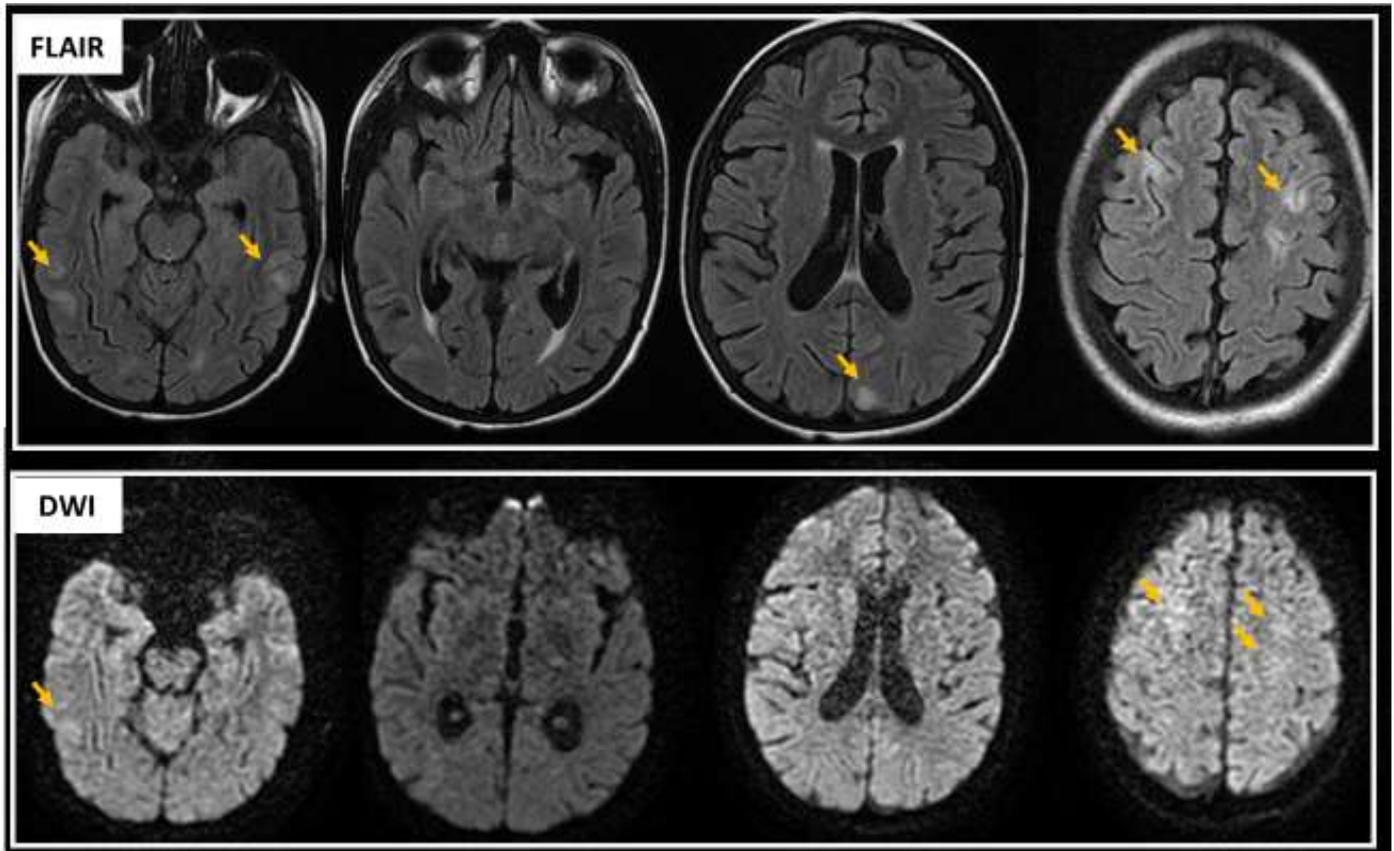
a. Insuffisance rénale chronique (IRC) :

→ Fille de 11 ans, suivie pour GNA compliquée d'une IRC terminale admise dans un tableau de trouble de conscience, avec des crises convulsives.



IRM cérébrale : Présence de plages lésionnelles cortico-sous-corticales fronto-pariétales bilatérales, et lenticulaire gauche, plus marquées à gauche, décrites en hypersignal T2 et Flair, restrictives à la diffusion pour certaines et non rehaussé après contraste.

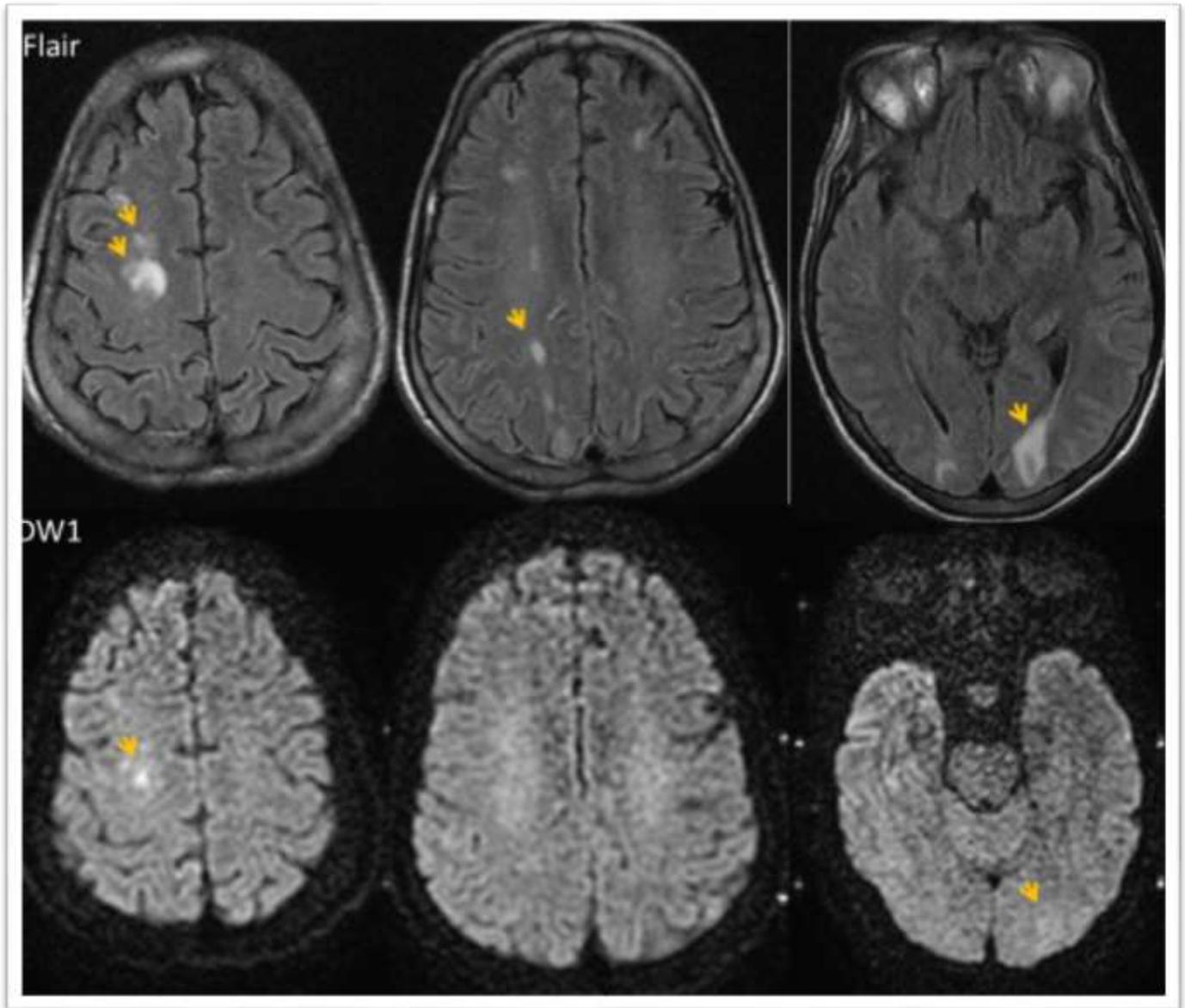
→ Garçon de 13 ans, IRC, encéphalopathie hypertensive :



IRM cérébrale : Hypersignaux Flair et T2 cortico-sous-corticaux fronto-temporo-occipitaux bilatéraux asymétriques, restrictives en diffusion pour quelques-unes, sans stigmata d'hémorragie et sans prise contraste.

LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

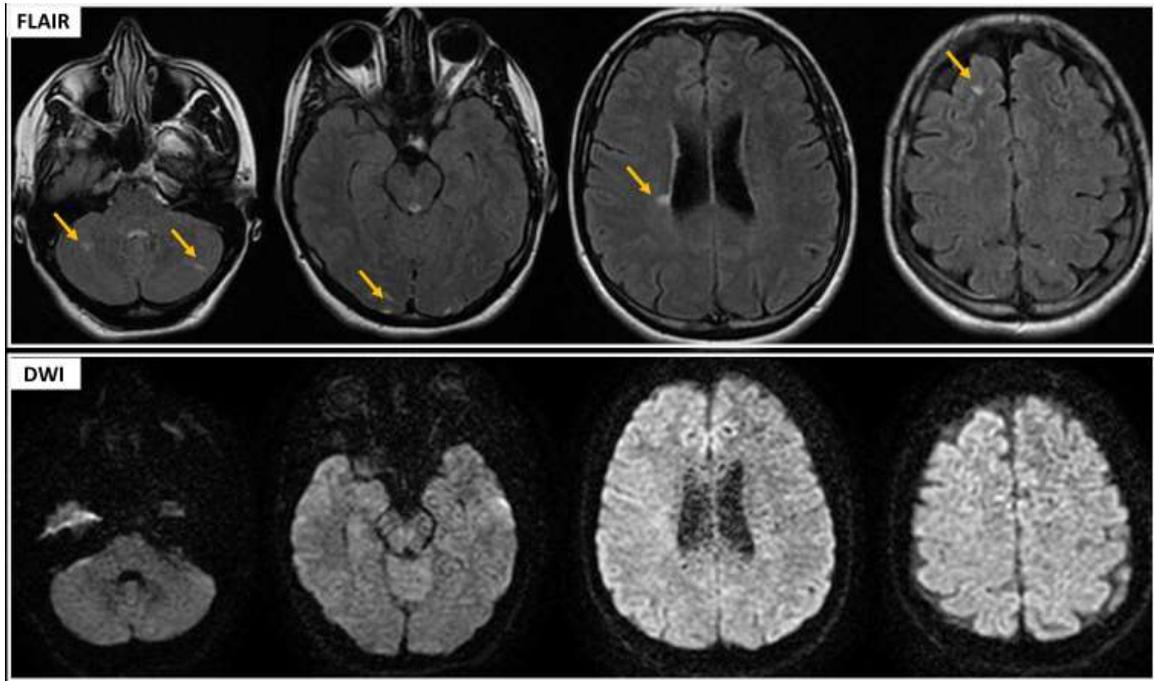
→ Homme de 39 ans, IRCT, compliquant une amylose rénale, admis dans un tableau de trouble de conscience :



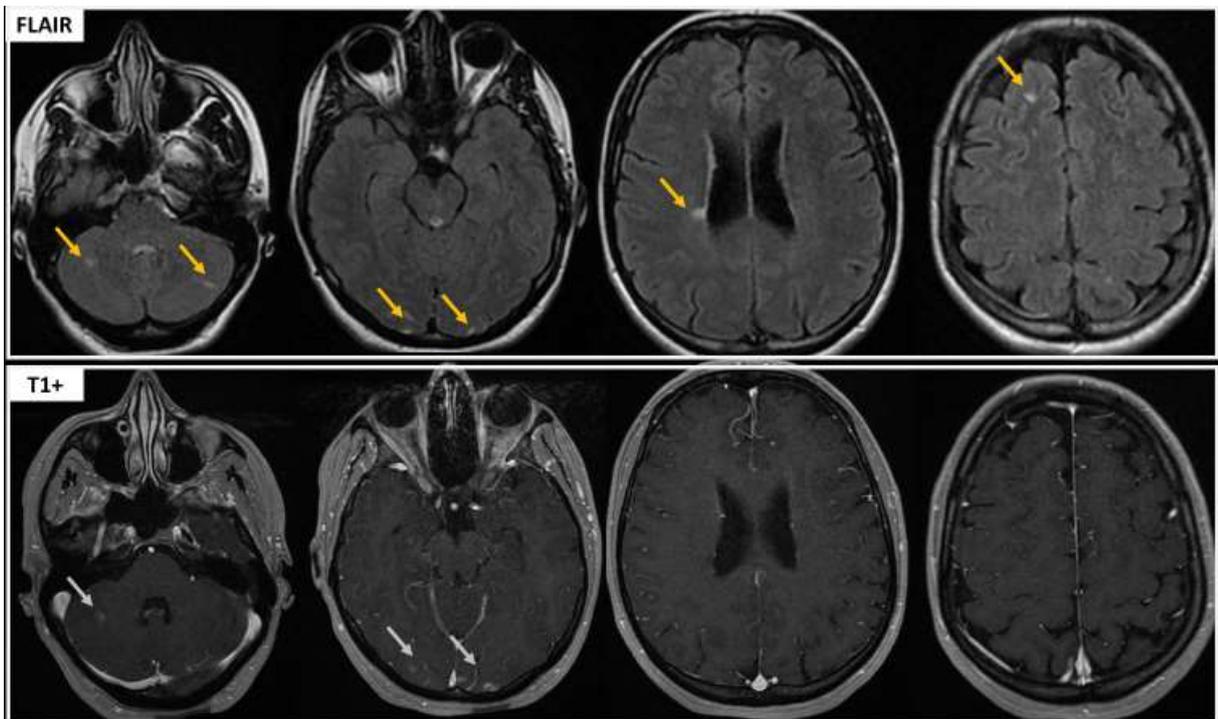
IRM cérébrale : Hypersignaux Flair et T2 cortico-sous-corticaux fronto-pariéto-occipitaux bilatéraux asymétriques, restrictives en diffusion pour certaines, en rapport avec un PRES.

b. Hypertension artérielle maligne :

→ Femme de 34 ans, encéphalopathie hypertensive + IR.



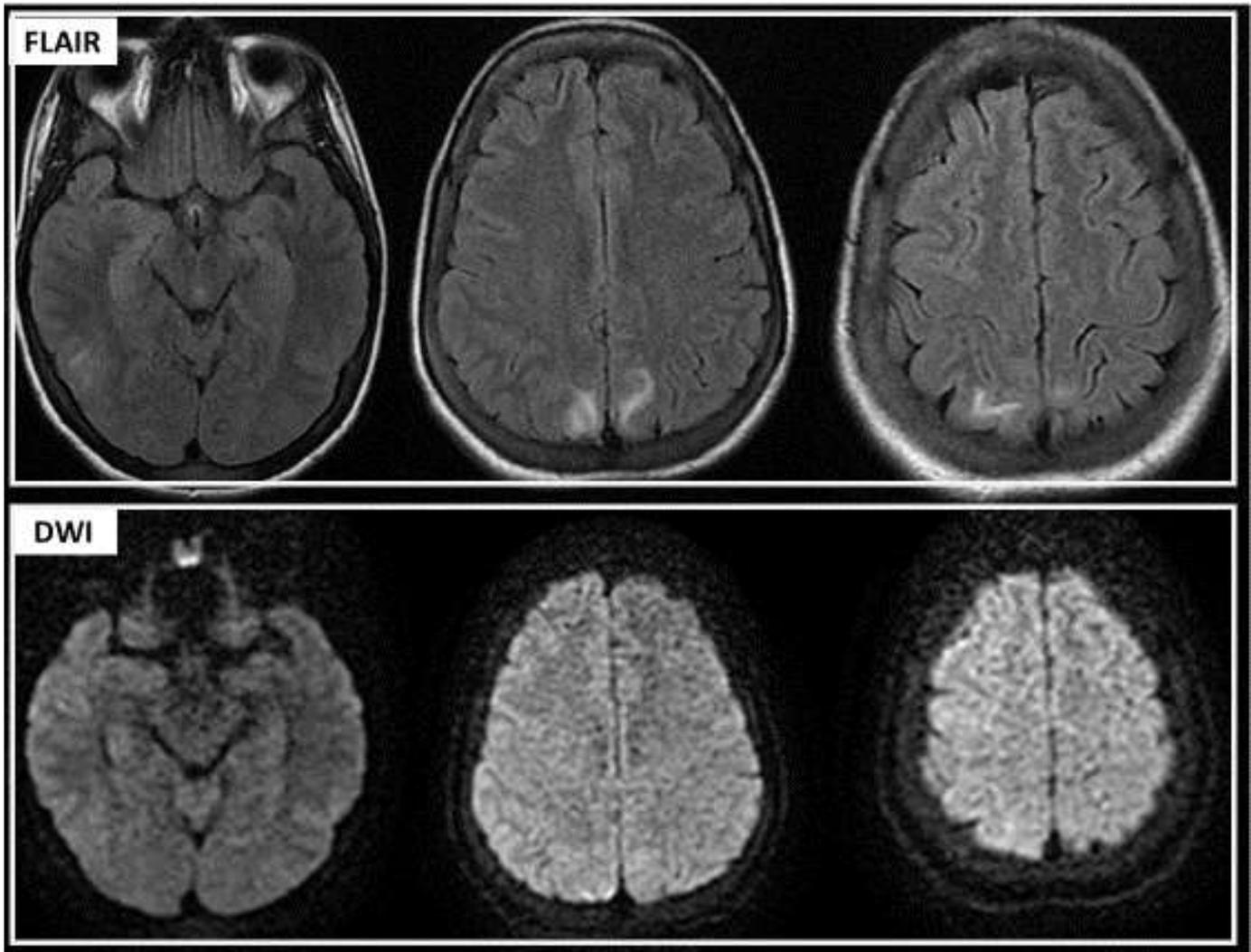
IRM cérébrale : Lésions cérébrales sus et sous tentorielles, cortico-sous-corticales occipitales bilatérales, frontales droite **périvertriculaire** droite et cérébelleuses bilatérales, en hypersignal FLAIR, sans traduction sur la séquence de diffusion.



Chez cette même patiente : Prise de contraste gyriforme au niveau occipital bilatéral, et cérébelleux droit.

LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

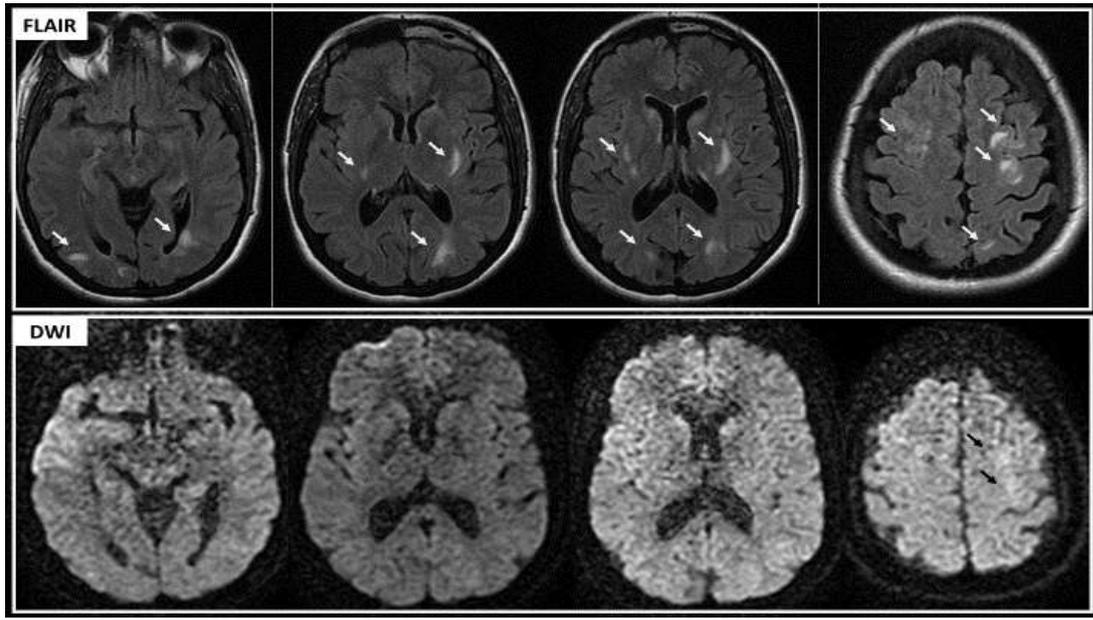
→ Femme de 50 ans, suivie pour HTA, présentant un tableau d'encéphalopathie hypertensive :



IRM cérébral : Anomalies de signal de la substance blanche **sous corticale** pariéto-temporo-occipitale décrite en hypersignal T₂ et FLAIR, non restrictifs en diffusion, non modifiés après injection, évoquant un PRES.

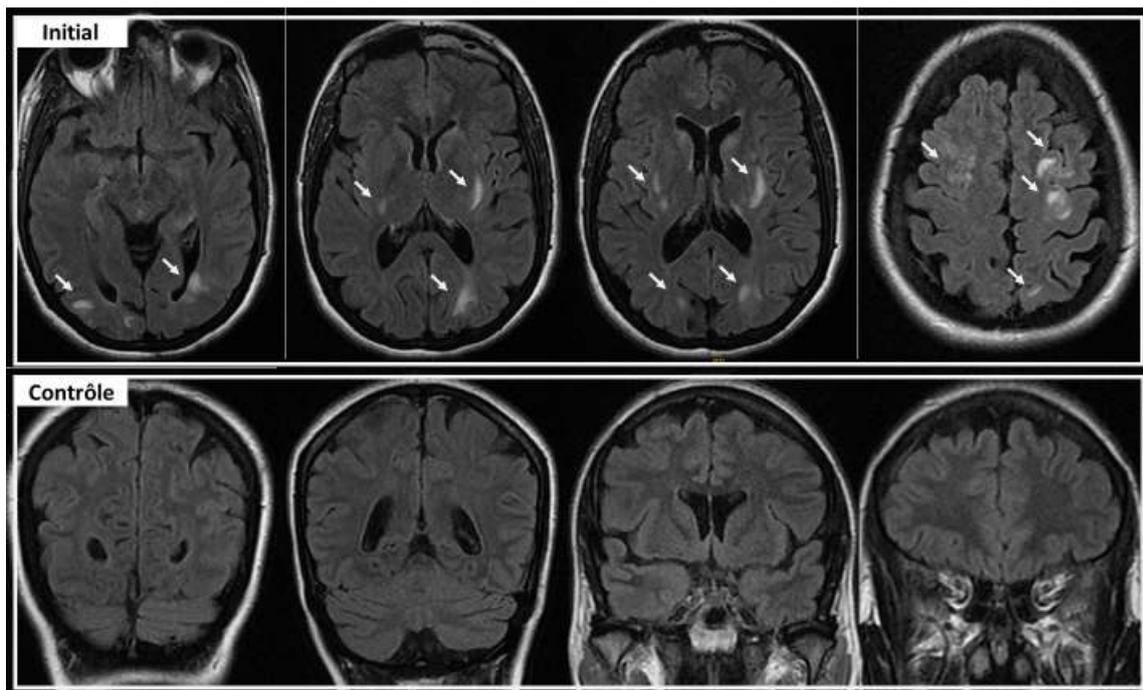
LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

→ Homme de 40 ans, admis dans un tableau d'HTA maligne, avec une BAV d'installation aigue.



IRM cérébrale : Quelques petites plages *sous-corticales* pariéto--occipitales bilatérales, et de *la substances blanche profonde* : capsulaires bilatérales et périventriculaires, grossièrement symétriques, en hypersignal T2 et Flair, restrictives pour certaines sur la séquence de diffusion.

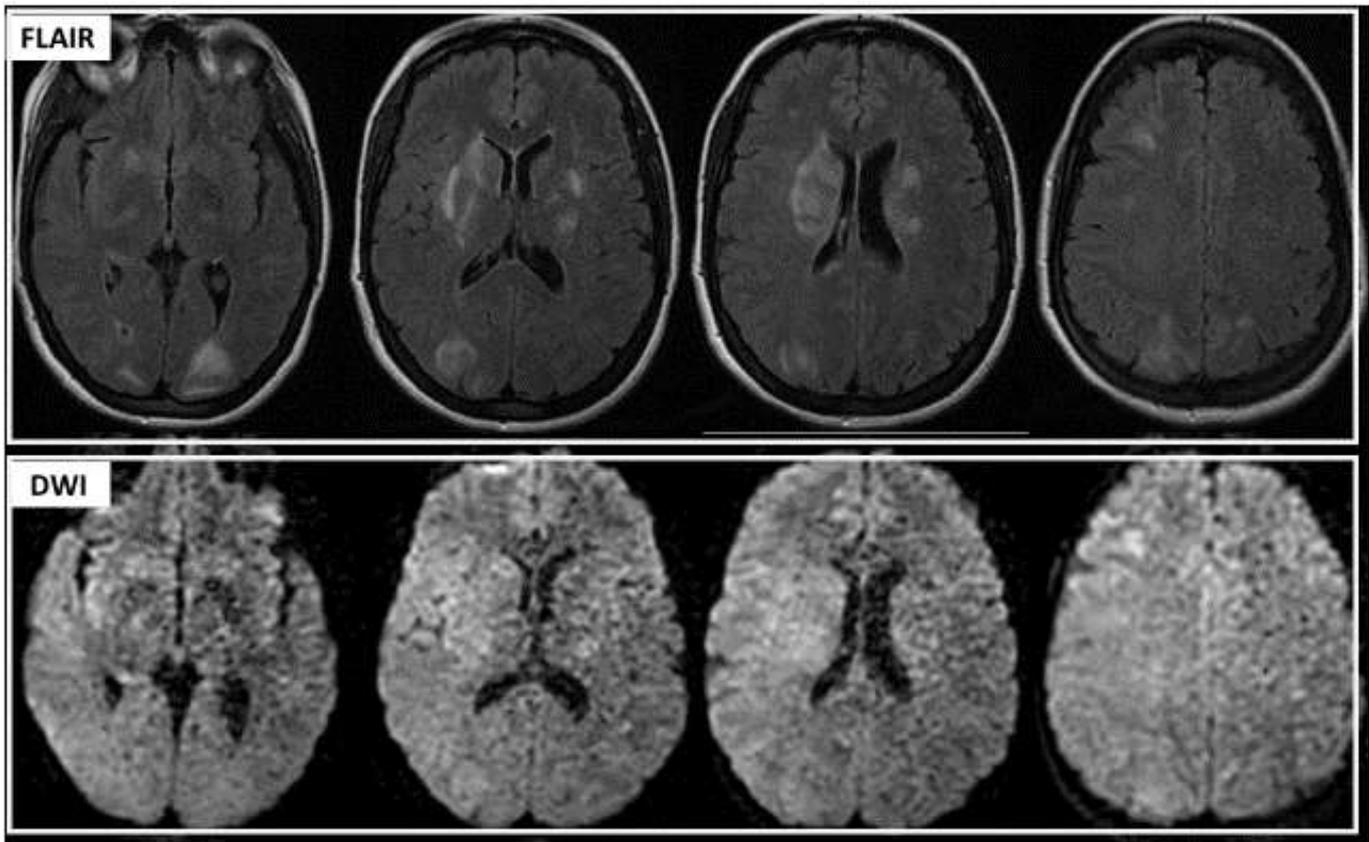
→ Le contrôle IRM réalisé après 03 mois :



IRM de contrôle : Disparition totale des plages lésionnelles.

c. Contexte néoplasique :

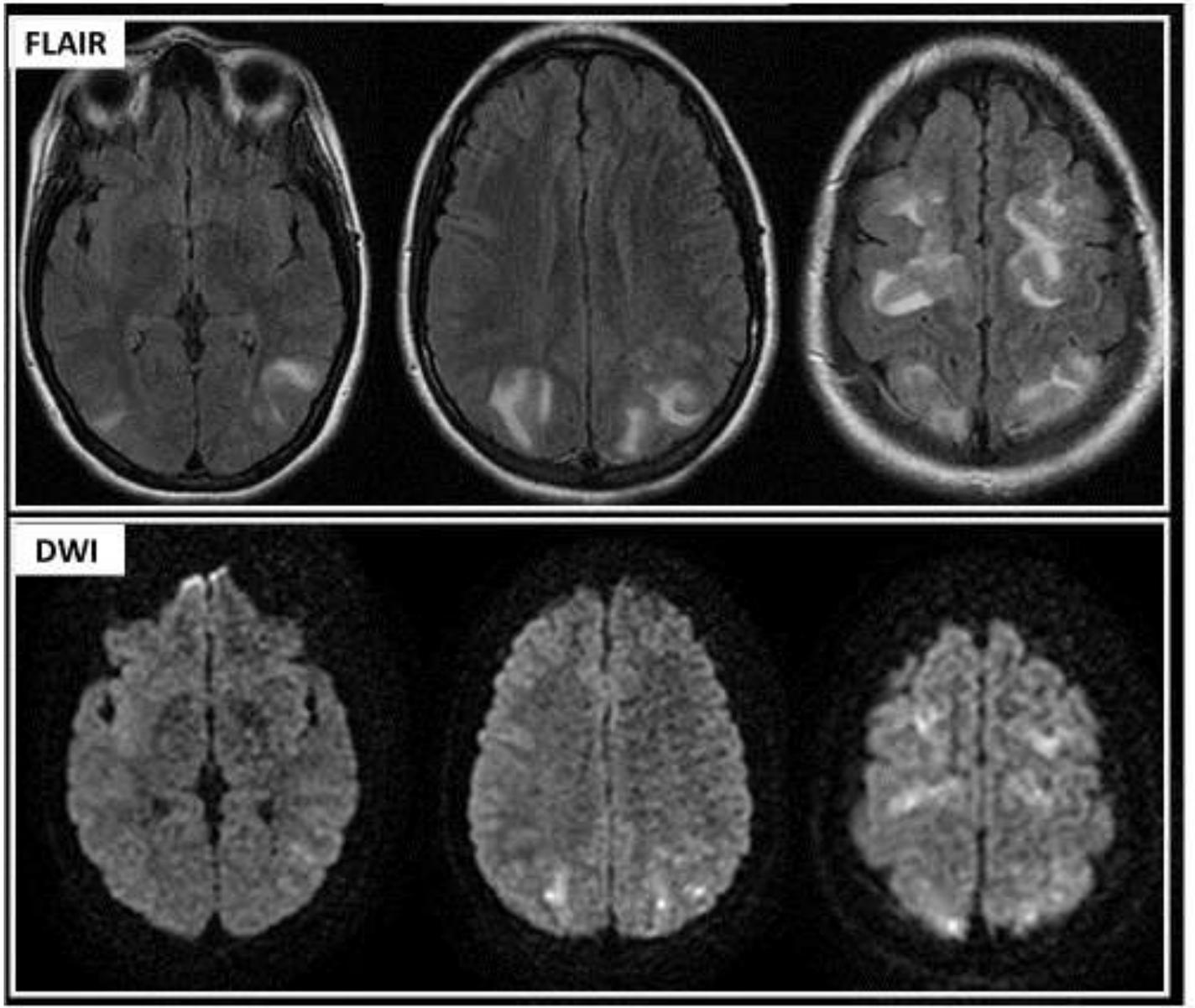
→ Femme de 42 ans, suivie pour tumeur mammaire, opérée, sous chimiothérapie adjuvante, présentant des troubles de consciences.



IRM cérébrale : Présence de plusieurs plages en hypersignal T2 et FLAIR intéressant la substance blanche **sous corticale** occipitale bilatérales et **profonde** (occipitales postérieures, capsulaires, centres semi-ovale), à prédominance postérieure, bilatérale et grossièrement symétrique, restrictives en diffusion pour certaines, non modifiées après contraste.

LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

→ Femme de 50 ans, suivie pour un adénocarcinome ovarien, sous chimiothérapie, ayant présenté des troubles de conscience :



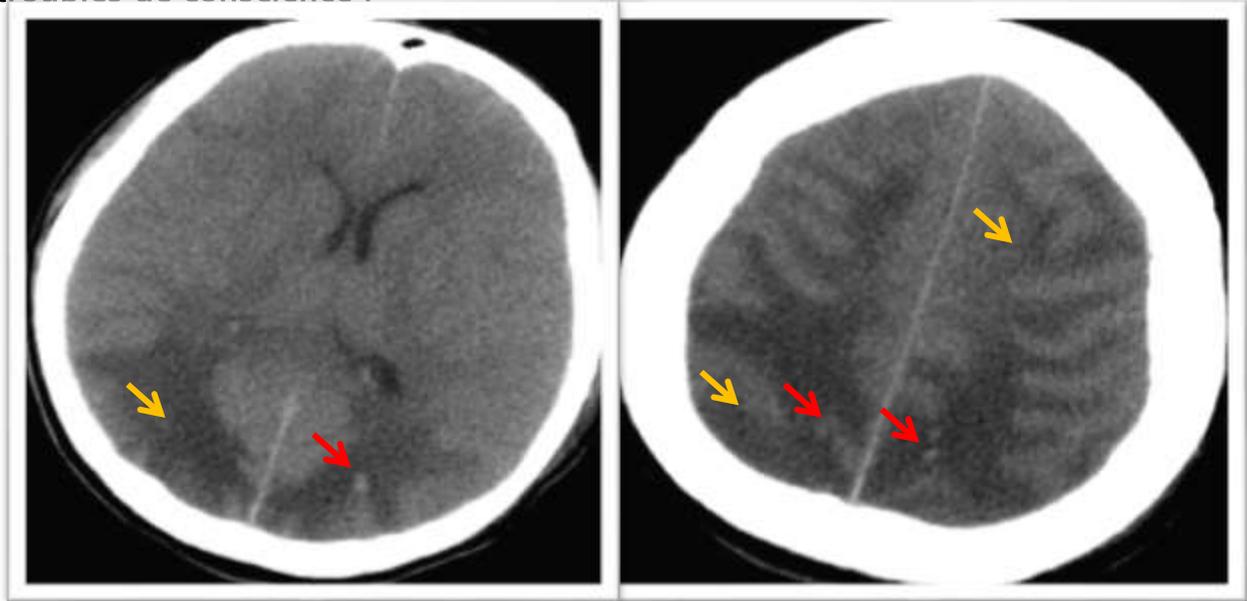
IRM cérébrale : Présence de plusieurs plages en hypersignal T2 et FLAIR intéressant la substance blanche sous corticale fronto–parièto–occipitale bilatérales, à prédominance postérieure, bilatérale et grossièrement symétrique, restrictives en diffusion pour la majorité des lésions, non modifiées après contraste, évoquant un

PRES

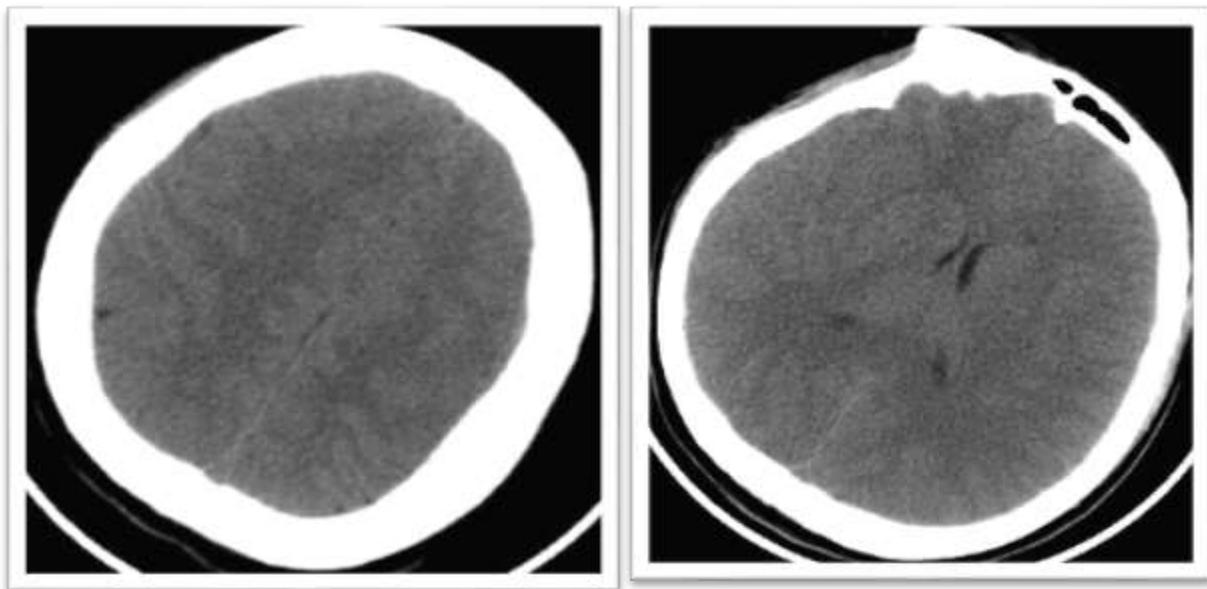
d. Troubles endocriniens :

⇒ Décompensation acido-cétosique (DAC) :

Femme de 22 ans, présentant une DAC inaugurale compliquée d'une IRA, avec des troubles de conscience :



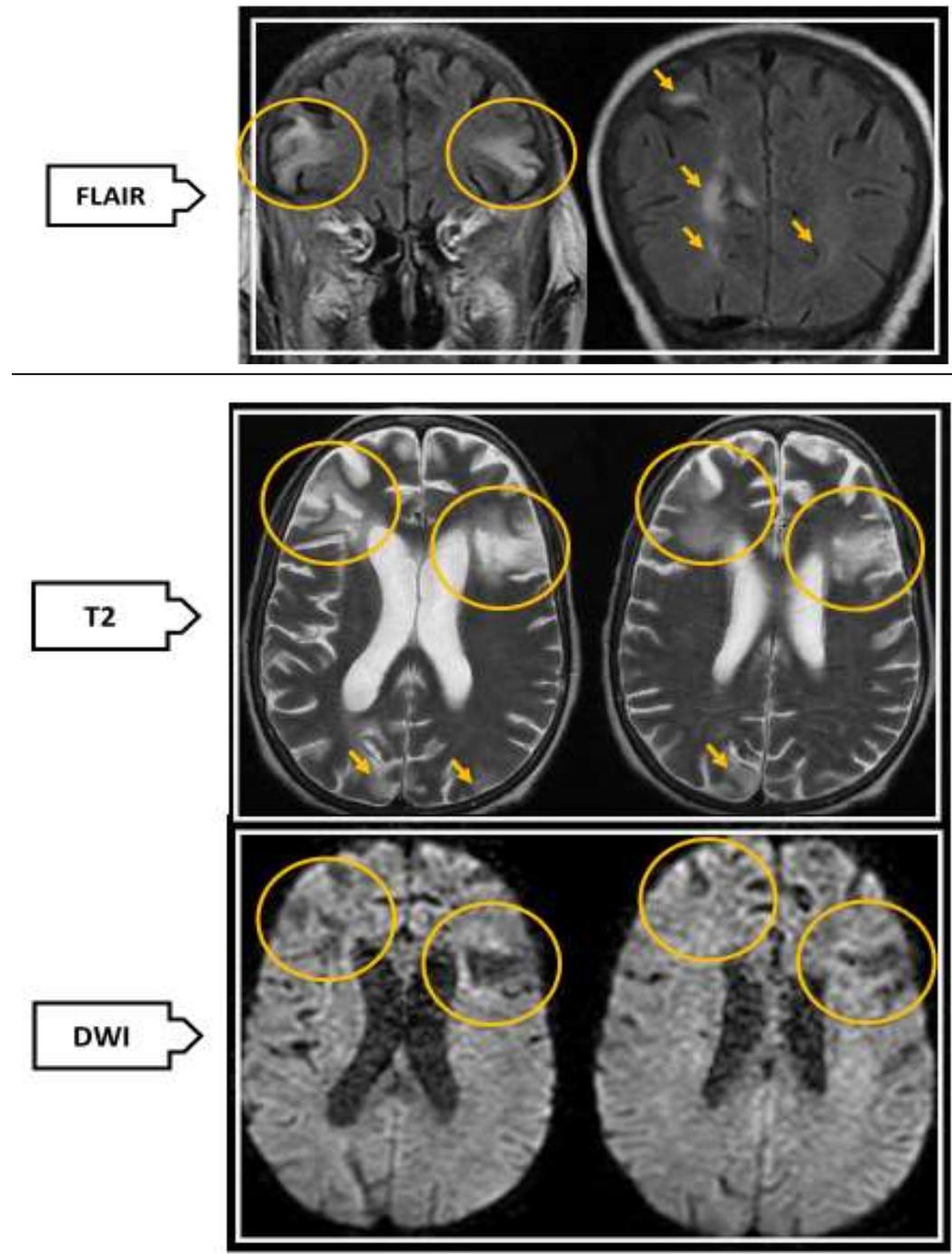
TDM cérébrale en coupes axiales, non injectées : Présence de plages hypodenses cortico-sous corticales fronto-pariétéo-occipitales bilatérales, symétriques et étendues (Flèches jaunes), contenant en leur sein quelques foyers hyperdenses de nature hémorragique (Flèches rouges).



Chez la même patiente : TDM de contrôle après 06 mois : Disparition des plages sus-décrites.

⇒ Insuffisance surrénalienne :

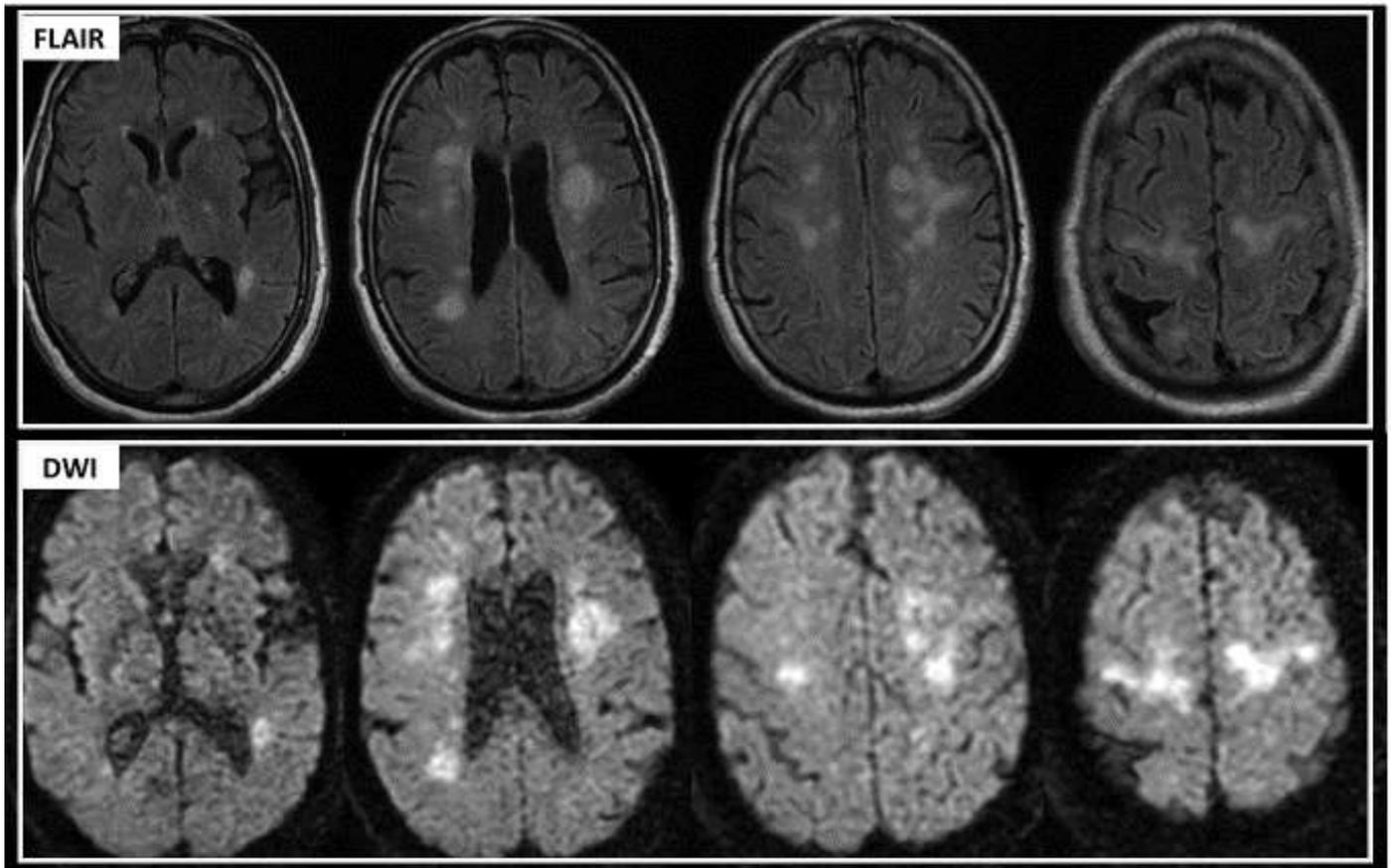
Homme de 60 ans, suivi pour rhumatisme non documenté sous corticothérapie long terme, compliquée d'une insuffisance surrénalienne, présentant des troubles de conscience.



IRM cérébrale : Plages non systématisées frontales et occipitales bilatérales sous corticales, atteignant le cortex par endroit, décrites en hypersignal T2 et Flair, non restrictives en diffusion, non modifié après contraste, évoquant un PRES.

e. Sepsis sur angiocholite :

Homme de 64 ans, HTA chronique sous traitement admis pour PEC d'un sepsis sur angiocholite grave tumorale, compliquée d'une IR, avec aggravation sur le plan neurologique :



IRM cérébral : Anomalie de signal de la substance blanche **sous corticale** frontale et **profonde** (centre semi-oval) et **péri-ventriculaire** sous la forme de multiples hypersignaux T₂ et FLAIR, dont la plupart sont restrictifs en diffusion, non modifiés après injection, évoquant un PRES.

IV. Aspects thérapeutiques

1. Traitement symptomatique

a. Traitement anticonvulsivant :

Tous les patients ont reçu des benzodiazépines (Diazepam) et le valproate de sodium à la phase aigüe. Le phénobarbital a été administré chez 08 cas ayant présenté un état de mal convulsif.

b. Traitement antihypertenseur :

Le protocole de traitement de l'hypertension artérielle s'est basée sur :

- Une monothérapie anti-hypertensive.
- Une bithérapie.
- Une trithérapie.

Les anti-hypertenseurs utilisés sont :

- Les inhibiteurs calciques.
- Les bêtabloquants.

c. Mesures de réanimation

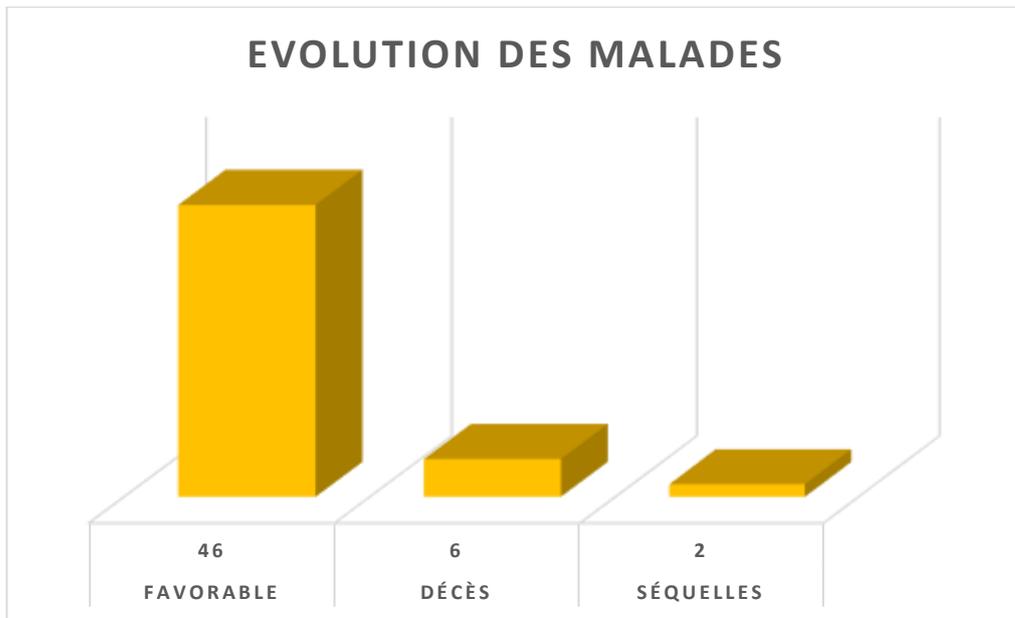
- L'intubation avec ventilation artificielle s'est avérée nécessaire chez 2 patientes ayant présenté une éclampsie, 01 patient avec un sepsis sur angiocholite, une patiente avec une insuffisance surrénalienne, et 02 patients suivi pour insuffisance rénale chronique.
- Rééquilibrage hydroélectrolytique et transfusion sanguine chez 06 cas ayant présentés un HELLP syndrome associé à une éclampsie, et le cas de l'IRA associée à une DAC.
- Perfusion des drogues vasoactives chez des patients qui ont fait un arrêt cardio circulatoire compliqué d'une anoxie cérébrale (soit 5 patients).

V. Traitement étiologique

- Extraction fœtale chez les patientes éclamptiques en pré partum.
- Prise en charge de l'insuffisance rénale par des séances d'hémodialyse
- Pour le cas suivi pour DAC et IRA, stabilisation de la DAC, avec recours aux séances d'hémodialyse pour son IRA, avec bonne évolution.
- Pour le cas suivi pour angiocholite aigue grave : extraction de l'obstacle lithiasique par CPRE, et prise en charge en soins intensifs pour son sepsis.

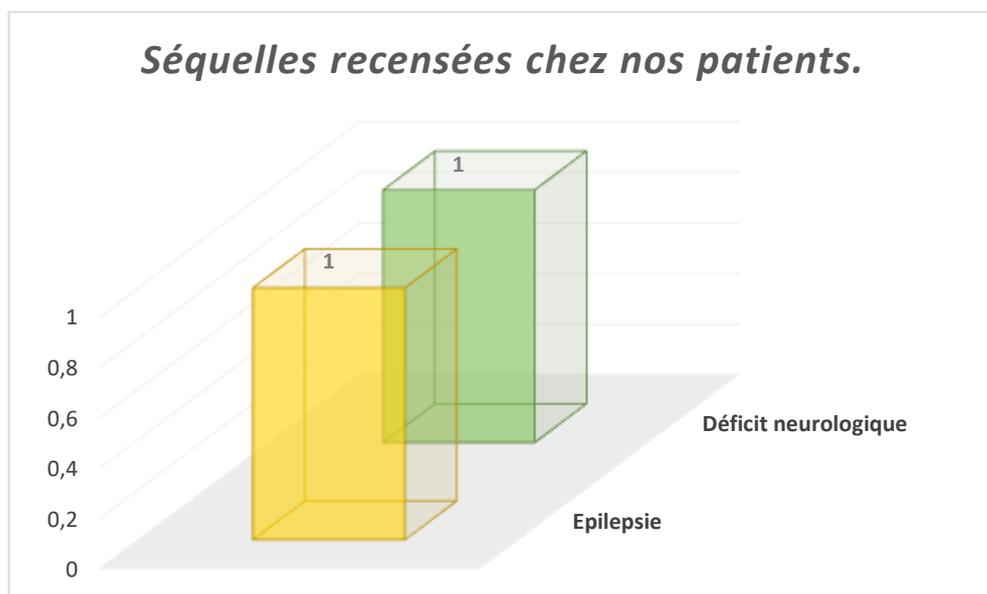
VI. Evolution

- Une Imagerie de contrôle, après 01 mois à 06 mois, a été réalisée que chez 20 cas.
- L'évolution a été favorable sans séquelles chez 46 patients, 06 patients sont décédés et 02 présentaient un déficit neurologique.



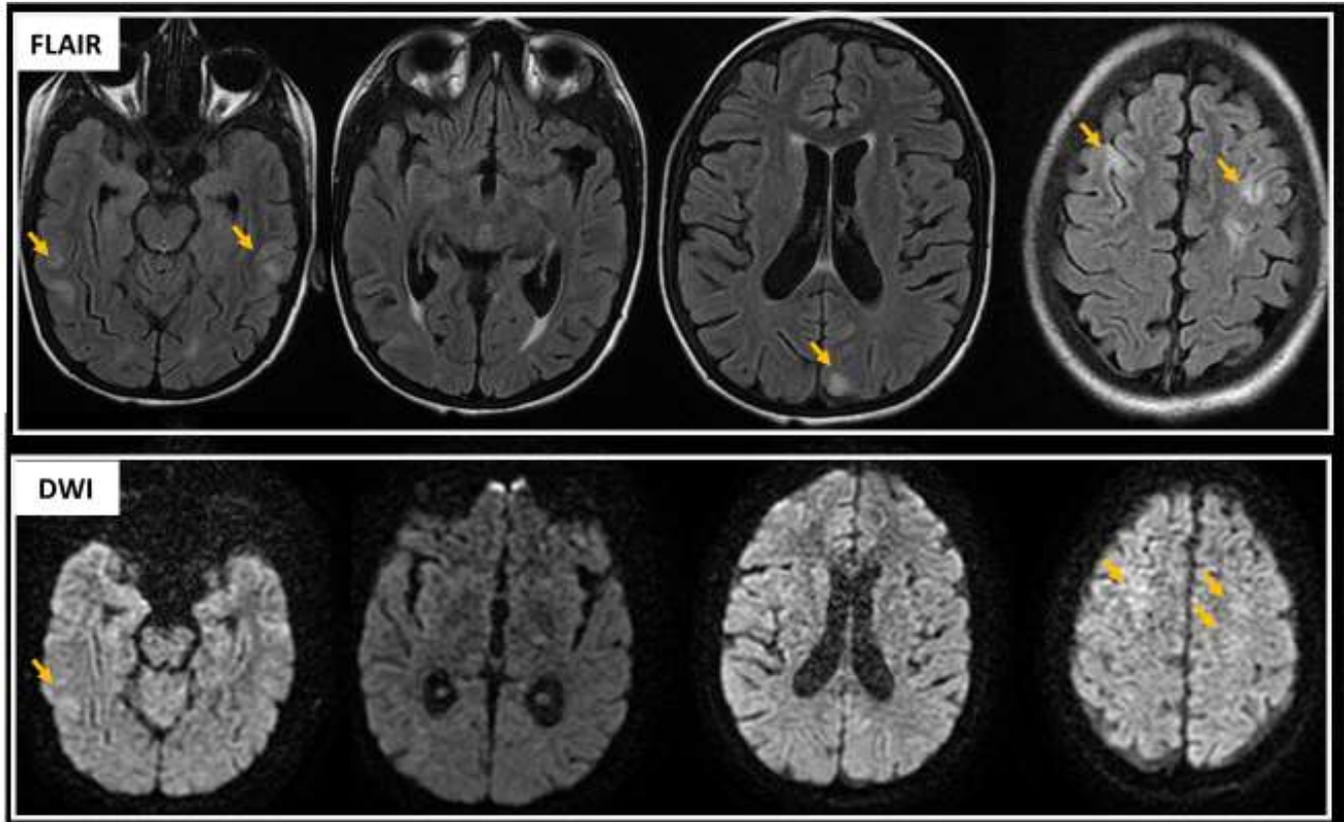
1. Séquelles cliniques :

Le graphique suivant fait le recensement des séquelles du PRES et en indique la fréquence dans notre série.



a. Epilepsie :

Chez un patient de 13 ans, suivi pour insuffisance rénale chronique terminale, ayant présenté au décours d'une séance d'hémodialyse des pics hypertensifs, compliqués de troubles de conscience avec une tétraparésie, plus accentuée à droite.

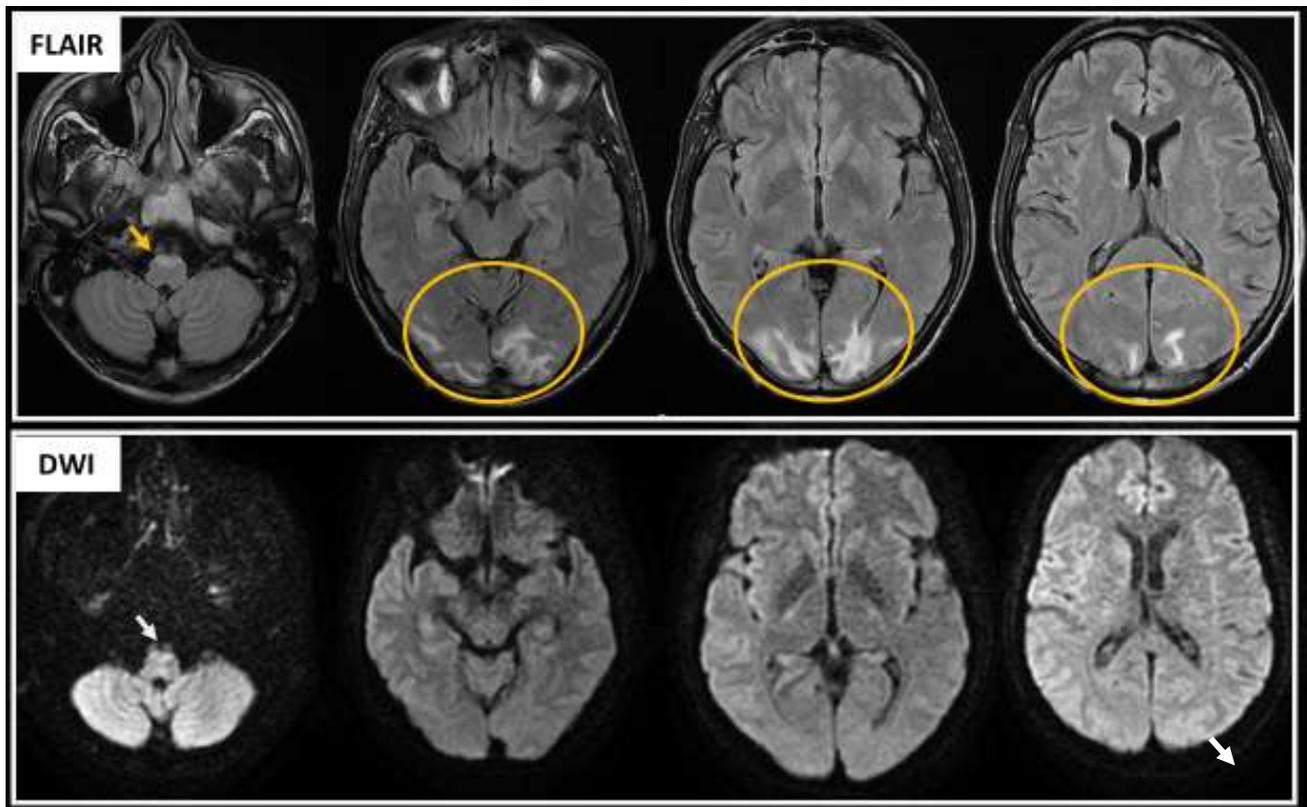


IRM cérébrale : Hypersignaux Flair et T2 cortico-sous-corticaux fronto-temporo-occipitaux bilatéraux asymétriques, restrictives en diffusion pour quelques-unes (En frontal bilatéral et au niveau temporal droit), sans stigmata d'hémorragie et sans prise contraste.

→ L'évolution a été marquée par une régression du déficit moteur droit, avec persistance des crises épileptiques généralisées, d'où sa mise sous traitement anti-épileptique.

b. Déficit neurologique (visuel) :

Chez un patient de 34 ans, avec notion de traumatisme crânien, ayant présenté un HTA maligne, associé à un brouillard visuel et des céphalées intenses.



IRM cérébrale : Plage cortico-sous-corticale pariéto-occipitale bilatérale, de forme grossièrement symétrique, se présentant en hypersignal FLAIR, sans restriction sur la diffusion, ne se rehaussant pas après contraste, avec présence également d'une plage similaire de la face antérieure du bulbe, restrictive à la diffusion (Flèches jaune et blanche).

→ L'évolution a été marquée par la persistance du trouble visuel bilatéral, d'où la réalisation d'un examen ophtalmologique, mettant en évidence : **une rétinopathie ischémique hypertensive**, proposée pour traitement par Laser.

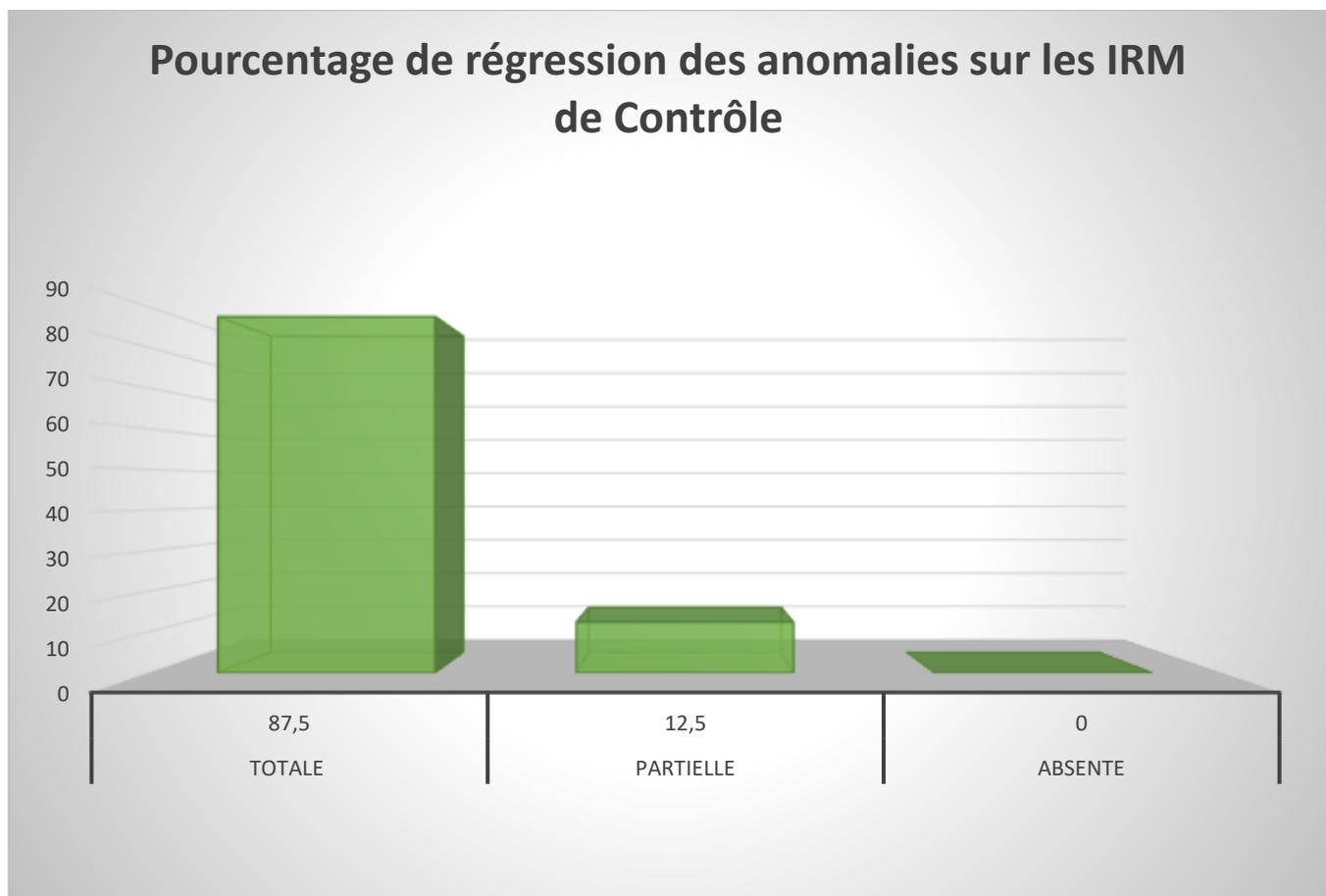
LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

Dans les 02 cas sus décrits, les séquelles neurologiques peuvent être bien expliquées par les plages lésionnelles retrouvées sur l'imagerie, ainsi que leur caractère restrictif sur la diffusion, témoignant de l'installation de l'œdème cytotoxique :

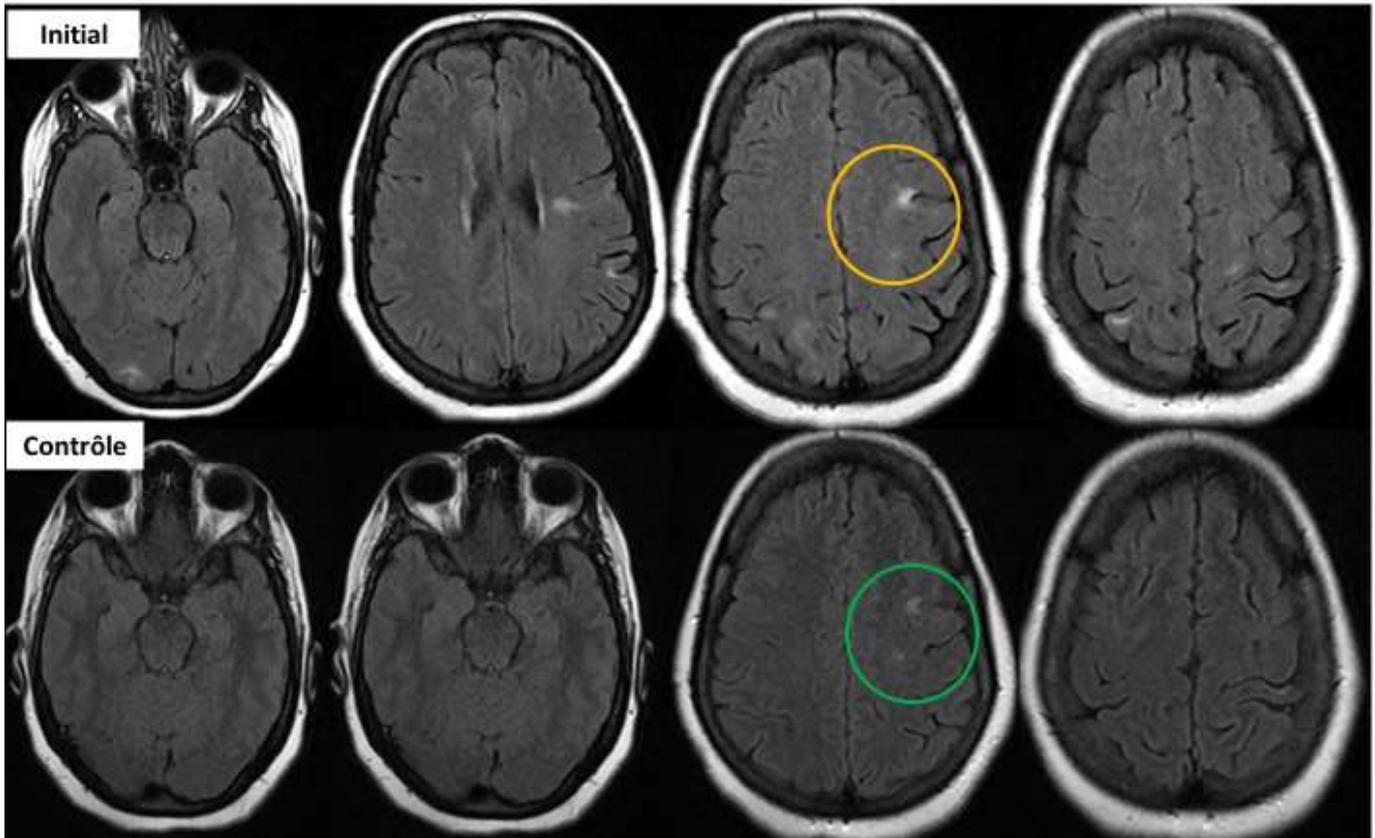
- La plage lésionnelle temporale droite dans le cas de l'épilepsie.
- Les plages lésionnelles cortico-sous-corticales occipitales bilatérales (cortex visuel), restrictives en diffusion à gauche.

2. Evolution favorable :

- L'évolution a été favorable sans séquelles cliniques, chez 46 patients.
- L'évolution sur l'imagerie de contrôle (réalisée chez 20 patients) a objectivé une régression totale des anomalies initialement décrites chez 87.5% des cas, et partielle chez 12.7% des cas.
- La persistance des lésions, sans aucune régression n'a été observé chez aucun patient.



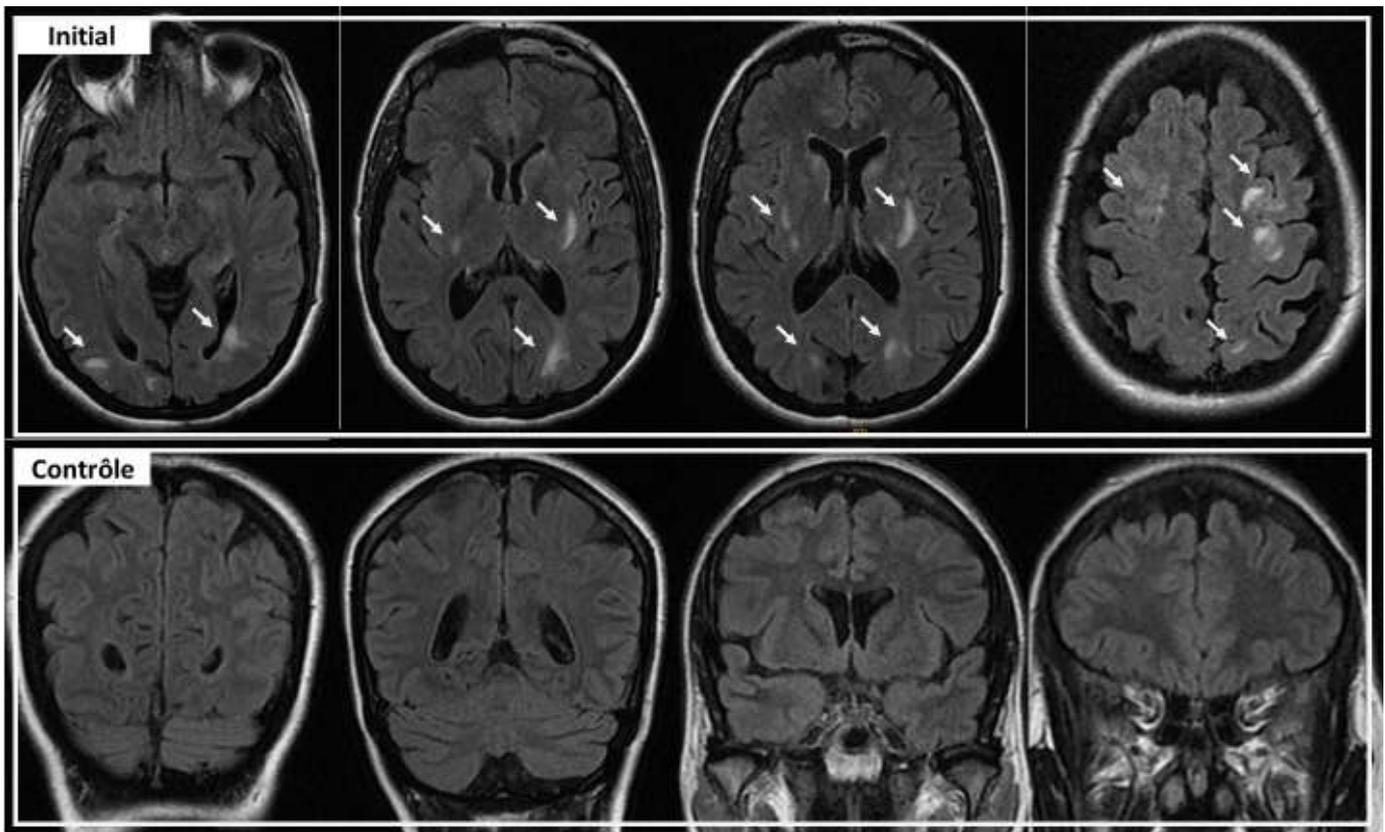
→ Patiente de 37 ans, éclamptique :



IRM cérébrale : Hypersignaux T2 et Flair cortico-sous-corticaux fronto-pariéto-occipitaux bilatéraux, à prédominance postérieure, globalement symétrique, sans anomalie sur la séquence de diffusion.

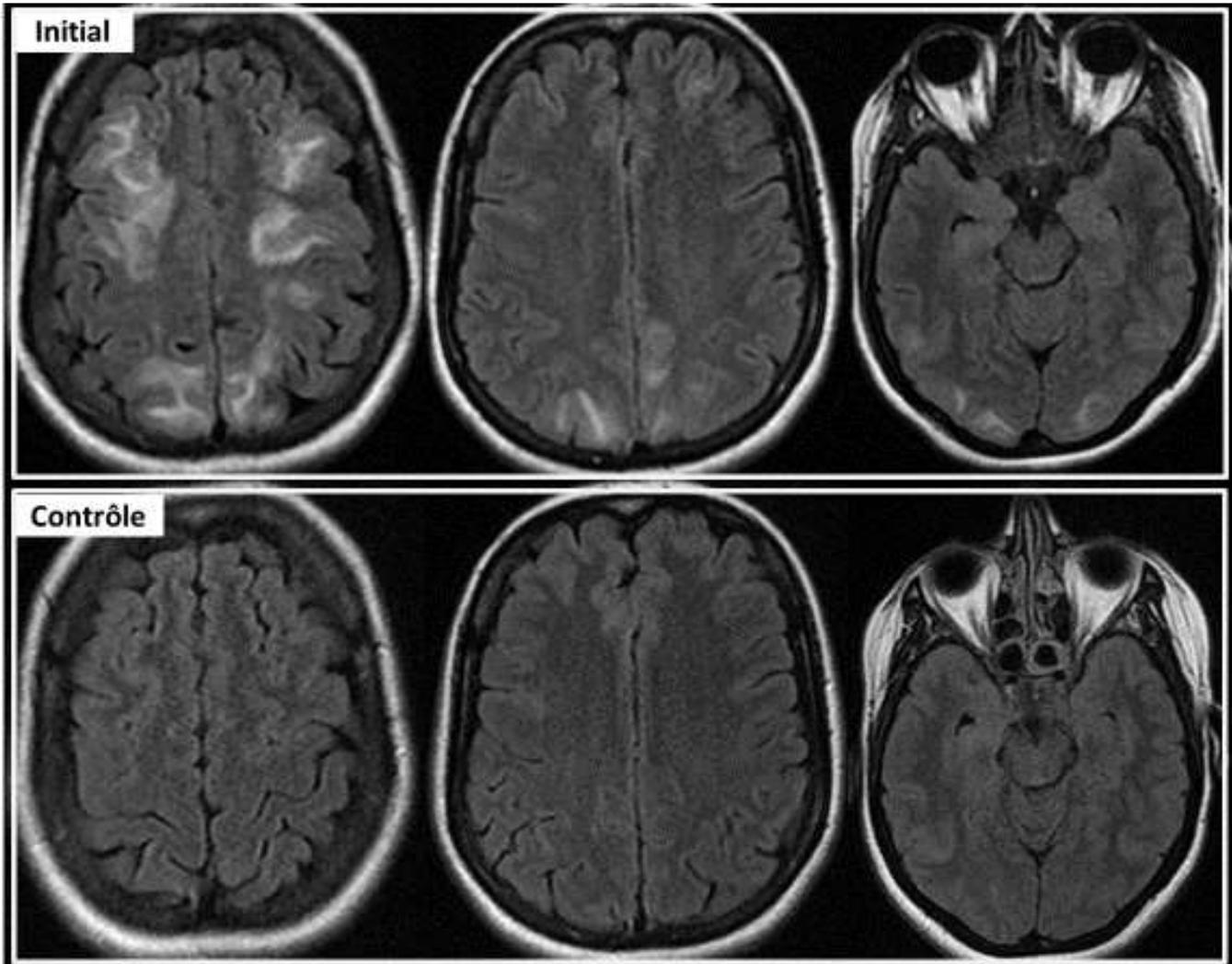
Au **contrôle radiologique après 03 mois** : persistance au niveau fronto-pariétal gauches de quelques hypersignaux FLAIR, avec disparition de la quasi-totalité des lésions initiales.

→ Homme de 40 ans, admis dans un tableau d'HTA maligne, avec une BAV d'installation aiguë.



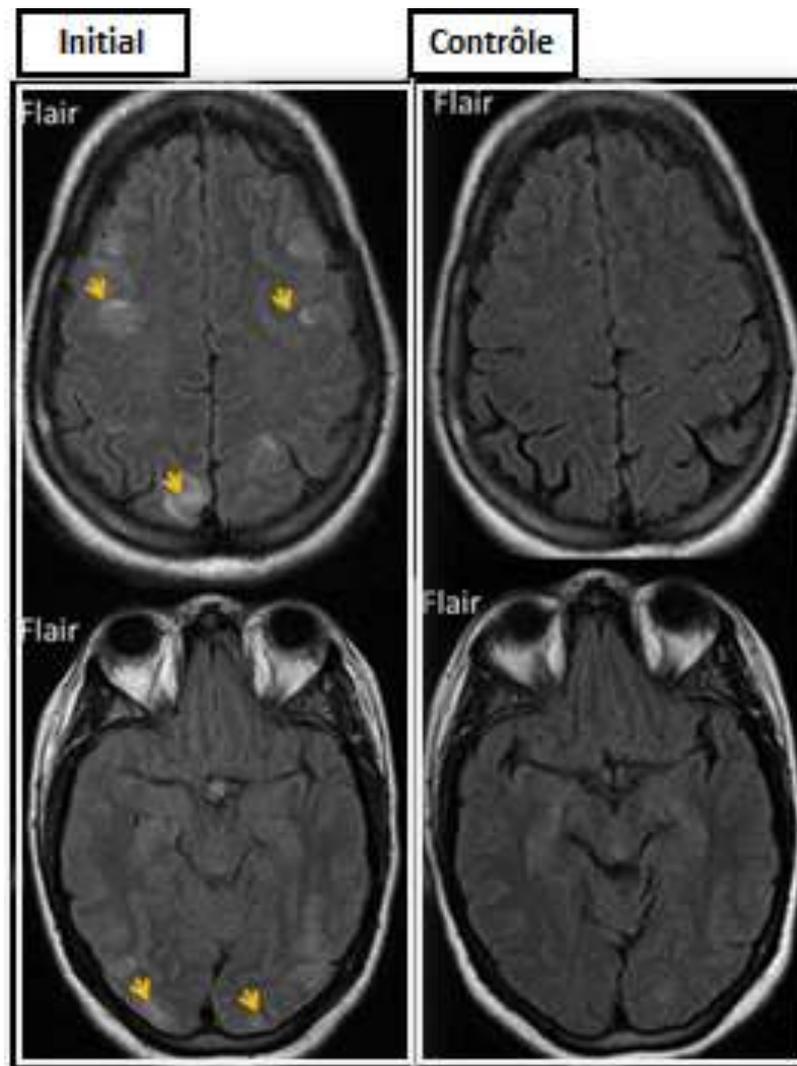
IRM cérébrale : Quelques petites plages *sous-corticales* pariéto--occipitales bilatérales, et de *la substance blanche profonde* : capsulaires bilatérales et *périventriculaires*, grossièrement symétriques, en hypersignal T2 et Flair, restrictives pour certaines sur la séquence de diffusion, ayant totalement régressées sur l'imagerie de contrôle à un intervalle de 03 mois.

→ Patiente de 25 ans, admise dans un tableau d'éclampsie :



IRM cérébrale : Quelques plages lésionnelles sous corticales, en hypersignal FLAIR fronto-pariéto-occipitales bilatérales et globalement symétriques, restrictives en diffusion, ayant complètement régressé sur l'IRM de contrôle, à un délai de 03 mois.

→ Patiente de 23 ans, admise dans un tableau d'éclampsie :



IRM cérébrale : Quelques plages lésionnelles sous corticales (flèches jaunes). en hypersignal FLAIR fronto-pariéto-occipitales bilatérales et globalement symétriques, avec disparition complète sur l'IRM de contrôle.

3. Décès :

On a déploré le décès, dans les suites du PRES de :

- 02 patientes éclamptiques,
- 01 patient avec un sepsis sur angiocholite,
- 01 patient avec une insuffisance surrénalienne.
- 02 patients suivis pour insuffisance rénale chronique.

Le 1^{er} : patient de 64 ans, admis dans un tableau d'angiocholite aigue grave, sur obstacle lithiasique du bas cholédoque, compliquée d'un sepsis, avec défaillance multiviscérale, et troubles neurologiques en rapport avec un PRES.

Le 2^{ème} : Patiente de 60 ans, qui a présenté un PRES compliquant une insuffisance surrénalienne, secondaire automédication par corticothérapie sur une durée de 10 ans, pour une pathologie rhumatismale non documentée, sans suivi médical.

Le 3^{ème} : Patient de 34 ans, suivi pour IRCT sur amylose, ayant présenté des troubles de conscience dans les suites d'une séance d'hémodialyse, avec des pics hypertensifs.

4^{ème} cas : Patient de 35 ans, suivi pour IRCT au stade d'hémodialyse, ayant présenté un état de mal épileptique au décours d'une séance d'hémodialyse, avec un bilan d'imagerie en faveur d'un PRES.

5^{ème} et 6^{ème} cas : Patientes de 40 ans et 42 ans, admises dans un tableau d'éclampsie, décédées suite à une encéphalopathie anoxique secondaire à un arrêt cardiaque.

DISCUSSION

I. INTRODUCTION

L'encéphalopathie postérieure réversible est une entité rare de description récente.

Il a fallu attendre l'année 1996 pour que ce syndrome soit individualisé par Hinchey et al [1].

Il s'agit d'un syndrome neuro-radio-clinique caractérisé par l'association de céphalées, d'une confusion mentale, de troubles visuels, de troubles moteurs et de crises convulsives avec des lésions multifocales prédominant dans les régions occipito-pariétales postérieures à l'imagerie cérébrale.

II. DONNEES GENERALES :

1. Age des patients :

L'étude était dans sa grande majorité composée des jeunes et des adultes ayant un âge moyen de 28.3 ans. Cela est conforme à la description de Hinchey [1] et certains auteurs tels que Cunningham FG et Al [5].

2. Sexe de nos patients :

Dans notre série des cas, on a une prédominance féminine, 32 cas de femmes retrouvés tout âge confondu, contre 04 cas pour le sexe masculin.

Cette même prédominance féminine avait été signalée par Casey O et coauteurs dans le Jmneuroradiology [3].

3. Présentations cliniques :

L'encéphalopathie postérieure réversible se présente souvent avec différents signes neurologiques [2, 23, 24] :

a. Convulsions

Elles sont observées dans deux tiers des cas. Elles surviennent parfois d'emblée comme chez les malades de notre série qui avaient tous présenté des convulsions généralisées, mais elles peuvent aussi apparaître tardivement. Les crises sont initialement focales (visuelles bravais jacksoniennes) et limitées au lobe cérébral atteint par le PRES, ils ont tendance à se généraliser [24,25] et à se répéter. Un état de mal convulsif est possible [25]. (06 cas dans notre série avaient présenté un EMC).

b. Troubles visuels

Ils sont présents dans plus de 13.9% des cas (5/36 dans notre étude). Ils peuvent être à type de :

- Vision floue.
- Scotome scintillant.
- Négligence visuelle [24].
- Hallucinations [26].
- Hémianopsie ou une cécité corticale.
- La cécité corticale avec anosognosie est rare.
- Un œdème papillaire peut être présent avec une hémorragie rétinienne en flammèche et exsudats.

c. Les autres manifestations neurologiques du PRES

Ils sont habituellement : [10, 27, 28]

- Un ralentissement psychomoteur.
- Des céphalées inhabituelles intenses ; (observées chez 15/36 des cas dans notre série).
- Une confusion (4 cas dans notre étude)
- Des troubles de la vigilance et le coma (un cas dans notre série) qui est souvent transitoire et les patients sont généralement réactifs aux stimuli.
- Chez certains patients, on peut constater un déficit moteur, voire une incoordination des membres.
- Dans quelques cas, des lésions significatives du tronc cérébral à l'imagerie ont été observées (04 cas dans notre série), associées à des signes cliniques très modérés [10].

Dans la série princeps de Hinchey et al. [1] et dans la revue de la littérature de Pavalakis et al. [8], les symptômes les plus fréquents étaient les crises épileptiques (respectivement 73 et 84 % des cas) comme c'est le cas dans notre série et les troubles de conscience (73 % et 60 % des cas).

III. DONNEES NEURO-RADIOLOGIQUES

Connaître les signes radiologiques du PRES représente une étape diagnostique essentielle. Bien que les lésions de l'encéphalopathie postérieure puissent être détectées par la TDM cérébrale, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) est considérée comme l'examen de référence [1, 3,29, 30, 31].

1. Tomodensitométrie cérébrale

La scanographie apparaît nettement moins sensible que l'IRM, mais élimine aisément dans le cadre de l'urgence une lésion hémorragique. Elle visualise des hypodensités bilatérales habituellement symétriques, souvent sous-corticales au niveau pariéto-occipital.

La sensibilité et la spécificité de cet examen ne sont pas parfaites.

Dans notre série, 06 cas (16.7% des cas) ont bénéficié d'une exploration par TDM cérébrale sans injection du produit de contraste iodé.

Le scanner cérébral avait montré des hypodensités postérieures ou plus diffuses non spécifiques chez 6/10 cas, alors que chez 2/10 cas la TDM était normale.

Dans de nombreuses circonstances cliniques l'injection de produit de contraste iodé sera contre-indiquée (Contexte d'insuffisance rénale).

2. Imagerie par résonance magnétique

L'IRM permet d'obtenir des images de très haute résolution et de détecter des lésions focales de petite taille invisibles à la TDM cérébrale, elle retrouve également son intérêt dans le suivi de l'oedème cérébral et du vasospasme au cours du PRES.

a. Localisations des lésions

L'anomalie la plus communément observée est l'œdème vasogénique. L'atteinte est souvent bilatérale et symétrique de la région sous-corticale de la substance blanche ou du cortex et qui concerne de façon préférentielle la région postérieure des lobes pariétaux, temporaux et occipitaux [1, 27, 28]. La scissure calcarine et les structures

LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

paramédianes du lobe occipital sont habituellement épargnées, ce qui distingue le PRES d'un infarctus bilatéral dans le territoire des artères cérébrales postérieures [1]. L'atteinte peut parfois être unilatérale et asymétrique, et peut affecter la substance grise chose décrite dans la littérature chez 30% des patients [32, 33]. L'atteinte peut siéger également au niveau du tronc cérébral (04 cas dans notre série), des ganglions de la base (03 cas dans notre série) [34], le cervelet, la capsule interne et les lobes frontaux [35, 36].

Dans notre série, les anomalies en pariéto-occipital et frontal étaient également fréquentes et présentes chez tous nos patients.

Par ailleurs, un cas de PRES asymétrique limité à un lobe frontal a été rapporté chez un patient souffrant d'HTA sévère et ayant une sténose ancienne de l'artère carotide interne [37].

Les localisations concernées par ordre de fréquence selon les différents auteurs sont listées dans le (Tableau 8) :

Tableau 4 : Localisations neuroradiologique de PRES avec leurs pourcentages.

	Schwartz [10]	Bartynski [32]	Pande [38]	McKinney [39]	Notre série
Nombre	20	136	52	76	36
Localisations					
Lobes occipitaux	95%	98%	83%	75%	63%
Lobes pariétaux	65%	98%	64%	75%	76%
Frontaux	30%	68%	66%	60%	63%
Temporaux	15%	40%	54%	52%	26%
Cervelet	15%	32%	29%	26%	11.1%
Corps calleux	–	10%	18%	–	2.7%
Tronc cérébral	–	13%	35%	34%	11.1%
Noyaux gris centraux	15%	14%	41%	11%	16.7%

b. PRES avec les séquences conventionnelles

Au cours du PRES les séquences T1 montrent des lésions iso ou hypo-intenses à la phase initiale du PRES. Cette séquence T1 est également utilisée après injection de Gadolinium. Des prises de contraste corticales, qui traduisent une rupture de la barrière hémato-encéphalique peuvent être notées.

Les séquences en T2 et surtout en FLAIR (fluid-attenuated inversion recovery) apparaissent les plus performantes en montrant l'oedème en rapport avec une augmentation extracellulaire de l'eau en hypersignal [3].

La séquence FLAIR améliore significativement la capacité de détection des lésions corticales ou sous-corticales visibles en T2 et doit donc être systématiquement réalisée en cas de suspicion du PRES.

⇒ Classification de la sévérité de l'oedème en FLAIR :

Casey et al en 2000 [3] et McKinney et al en 2007 [39] ont donné une classification pour la sévérité de l'oedème en FLAIR :

- Atteinte minime : un oedème cortical ou sous cortical de la substance blanche, sans hémorragie parenchymateuse, ni effet de masse, ni hernie ; ou une atteinte minimale d'un seul des composantes : cervelet, tronc cérébral ou ganglion de la base.
- Atteinte modérée : un oedème confluent étendu au cortex de la substance blanche profonde, sans atteinte du ventricule marginal ; ou une atteinte minime de deux des composantes : cervelet, tronc cérébral ou ganglion de la base.
- Atteinte sévère : un oedème confluent étendu du cortex au ventricule, ou un oedème et ou une hémorragie causant une déviation de la ligne médiane ou hernie. Alternativement atteinte du cervelet, tronc cérébral et ganglion de la base.

LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

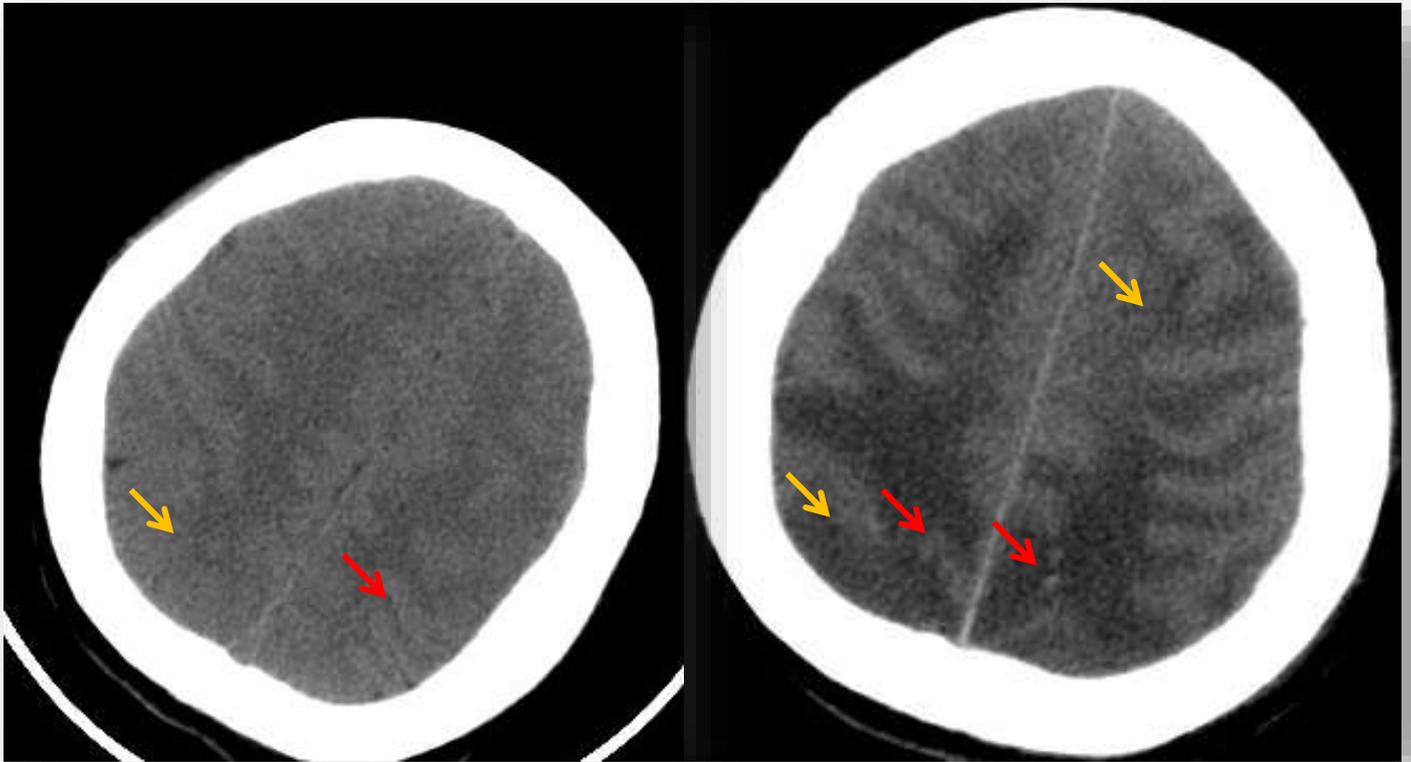
Il faut noter que l'incidence de l'hémorragie au cours du PRES est estimée à 15,2% avec trois formes d'hémorragie observées :

- Localisée.
- Sous-arachnoïdienne au niveau des sillons.
- Hématome focal. [40]

La survenue de cette hémorragie n'est pas corrélée à l'élévation de la pression artérielle, mais elle est plutôt liée à l'étiologie du PRES, et de ce fait, elle se voit plus fréquemment au cours de la transplantation et notamment celle de la moelle alors qu'elle est rarement décrite au cours de la pré-éclampsie ou de l'éclampsie. [40]

Un traitement anticoagulant est également responsable de l'apparition de l'hémorragie au cours du PRES.

Dans notre série, on a retrouvé un seul cas de forme hémorragique du PRES chez une patiente ayant présentée une DAC inaugurale, compliquée par une insuffisance rénale aigue,

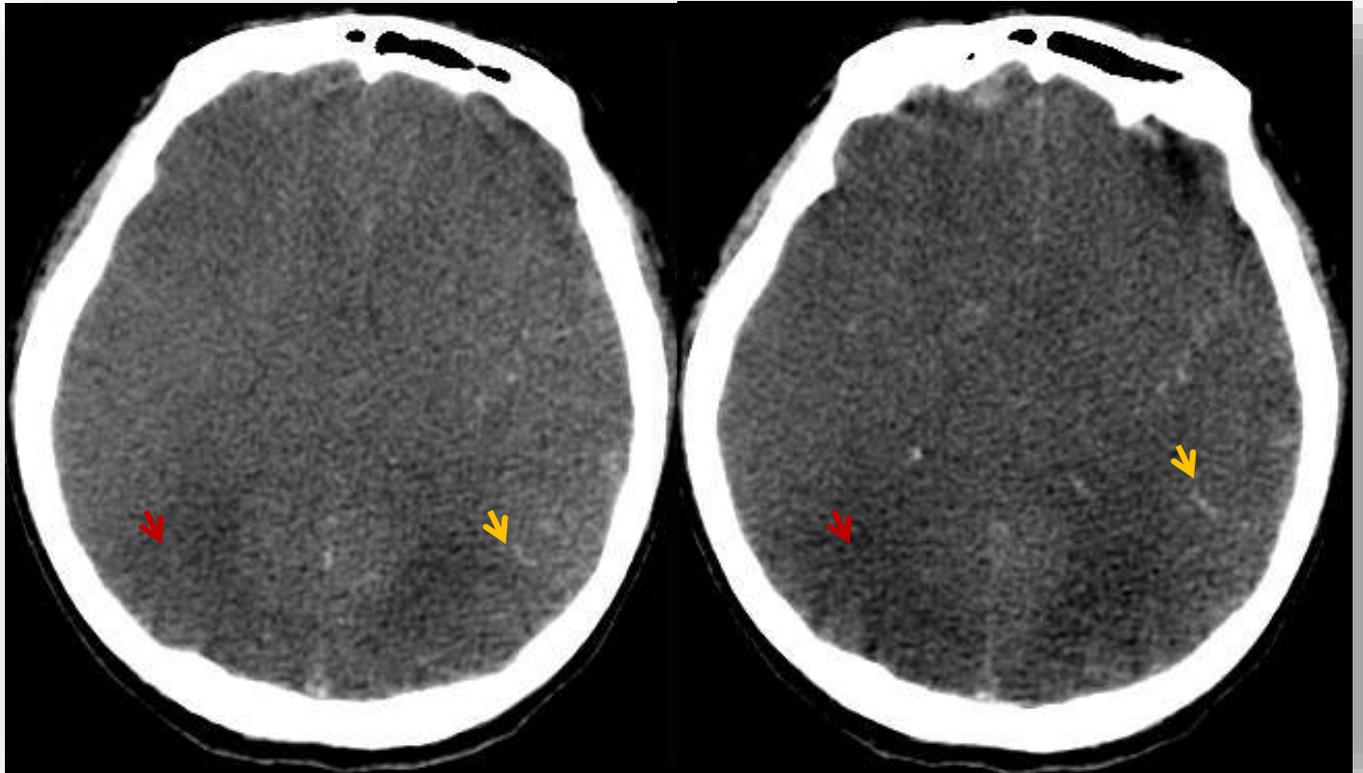


→ Femme de 22 ans, présentant une DAC inaugurale compliquée d'une IRA, avec des troubles de conscience :

TDM cérébrale en coupes axiales, non injectées : Présence de plages hypodenses cortico-sous corticales fronto-pariétéo-occipitales bilatérales, symétriques et étendues (Flèches jaunes), contenant en leur sein quelques foyers hyperdenses de nature hémorragique (Flèches rouges).

⇒ **Forme hémorragique localisée.**

L'évolution chez la même patiente a été marquée par une apparition d'une hémorragie sous arachnoïdienne diffuse.



TDM cérébrale en coupes axiales, non injectées : Présence de plages hypodenses cortico-sous corticales fronto-pariéto-occipitales bilatérales, symétriques et étendues (Flèches rouges), avec apparition d'une hémorragie sous arachnoïdienne diffuse (Flèches jaunes).

⇒ **PRES avec hémorragie sous-arachnoïdienne au niveau des sillons.**

c. PRES et séquences de diffusion

L'imagerie de diffusion ou diffusion-weighted images (DWI) [41, 42] : Permet d'évaluer les mouvements browniens des molécules d'eau augmentés en cas d'œdème vasogénique et réduits en cas d'œdème cytotoxique [43].

Le coefficient apparent de diffusion (ADC), calculé à partir des données obtenues en séquences de diffusion, permet ainsi de différencier l'oedème vasogénique réversible de l'oedème cytotoxique, indicateur d'un dommage tissulaire permanent ou d'une mort neuronale irréversible d'origine ischémique [33, 44, 45].

Il a donc un intérêt pronostique et non pas diagnostique.

d. Intérêt de l'IRM dans le diagnostic différentiel

L'IRM cérébrale et notamment l'angio-IRM veineuse sont utiles pour le diagnostic différentiel, pour distinguer un PRES atypique des autres atteintes qui peuvent toucher ces régions entraînant un oedème cytotoxique (encéphalopathie hypoglycémique, anoxique ou infectieuse, myélinolyse centropontine ou extrapontine, thrombose veineuse profonde) [44].

e. Intérêt de l'IRM pour le suivi

Le suivi à l'IRM des lésions cérébrales est crucial, pour évaluer la réversibilité et l'efficacité du traitement.

L'amélioration des images de la substance blanche, témoigne du caractère réversible de PRES et confirme l'absence d'infarctus cérébral. À l'inverse, en cas de lésions irréversibles, l'IRM montre une augmentation ou la persistance des anomalies de signal en séquence T2 et FLAIR au cours du temps et une atrophie tissulaire progressive. Le pronostic est alors défavorable [36, 37, 44, 45].

Dans notre série l'imagerie de contrôle a été réalisée chez 15 entre J15 et 06 mois qui a objectivé une disparition complète des lésions cérébrales concordantes avec l'amélioration clinique.

f. Nouvelle classification radiologique

Une nouvelle classification radiologique a été récemment proposée par Bartynski et Boardman [32], elle classe les anomalies radiologiques du PRES en 4 types :

- Atteinte holo-hémisphérique,
- Atteinte prédominante du sillon frontal supérieur,
- Atteinte pariéto-occipitale prédominante,
- Expression partielle (atteinte d'un seul lobe pariétal et/ ou occipital) ou asymétrique (caractère unilatéral au lieu du caractère habituel bilatéral) des aspects primaires.

Le PRES partiel et asymétrique est plus observés chez les cas éclamptiques et les transplantés (transplantation d'organe solide) alors qu'il est rarement décrit chez les patients avec une infection, un sepsis, et ou en état de choc [32].

Dans notre série :

- Le caractère asymétrique des lésions représente 22.2% des cas (n = 8) et symétrique dans 77.8% (n = 26).
- Le caractère bilatéral a été retrouvé dans 96.3% (n = 35) des cas et unilatéral dans 2.7% des cas (n = 1).

IV. ETIOLOGIES ET CIRCONSTANCES FAVORISANTES DE PRES

1. Contexte puerpéral

Le SEPR survient plus fréquemment dans le cadre des pathologies hypertensives de la grossesse : pré éclampsie, éclampsie [6, 9, 10, 11, 12, 13].

Dans la plupart des cas rapportés dans la littérature, il s'agissait des cas isolés [14,15,16].

Un cas de PRES de post-partum sans éclampsie a été rapporté par Yoichiro Fujiwara [17, 18]. Le PRES a été également associé à la rachianesthésie au cours d'une césarienne, telle que rapportée par Chiu-Ming et Kwok-Hon en 2007 [19,20,21].

Le HELLP syndrome est connu pour être un facteur de gravité de l'éclampsie [22], mais aucune étude ne s'est intéressée à la fréquence de sa survenue dans le cadre de PRES, tout en sachant que les mêmes mécanismes physiopathologiques peuvent être à l'origine du HELLP syndrome et du PRES.

Dans **notre série** 55.5% ont présenté le PRES dans le contexte puerpéral :

- 12 cas de pré-éclampsie avec HELLP syndrome dont 08 cas en pré-partum.
- 18 cas d'éclampsie avec des chiffres tensionnels modérément élevés.

2. Encéphalopathie hypertensive

L'encéphalopathie hypertensive (EH) est définie par la coexistence d'une hypertension artérielle maligne et d'une encéphalopathie, avec une réversibilité lors de la diminution des chiffres tensionnels [49, 50].

L'EH se présente par des céphalées au premier plan, des vomissements, une confusion ou un coma, des convulsions et parfois des signes neurologiques focaux, en particulier une cécité corticale. La sévérité des signes observés dépend plus de la vitesse d'installation de l'hypertension artérielle que des valeurs tensionnelles [51, 52].

Le traitement doit être instauré dans l'immédiat sans attendre les signes caractéristiques que révélera l'imagerie par résonance magnétique (IRM), qui met en évidence des lésions cérébrales diffuses et réversibles du cortex, de la substance blanche, du tronc cérébral et du cervelet (hypersignaux en séquences T2), témoignant sans doute d'un œdème, des microhémorragies et des infarctus de petite taille sous-corticaux [1,2].

Les causes de l'encephalopathie hypertensive les plus fréquentes sont l'HTA essentielle, l'HTA d'origine rénale, mais toute HTA peut évoluer vers une encéphalopathie hypertensive.

Dans la description princeps de Hinchey et al. [1], l'EH était responsable de 4 cas sur 15 d'encéphalopathie postérieure réversible.

Dans notre série, 50 cas avaient présenté des pics hypertensifs associés au PRES sans notion d'HTA antérieure à l'exception de 02 cas pédiatriques suivis pour une IRCT qui s'est compliquée d'une HTA.

3. Chimiothérapie et transplantation

→ Agents anticancéreux

Le PRES est surtout l'apanage de fortes doses et de combinaison d'agents chimiothérapeutiques [51,53-55].

Plusieurs agents ont été rapportés dans la littérature :

- **Immunosuppresseurs** tel que la cyclosporine A [10, 56], le tacrolimus [32,57, 58], l'interféron α , la dexaméthasone, l'érythropoïétine, l'hydroxychloroquine, l'infliximab, le méthotrexate, les Immunoglobulines polyvalentes et les anticorps monoclonaux (rituximab, bevacizumab).

- **La combinaison de multiples agents chimiothérapeutiques** : L'association de la cyclophosphamide, l'hydroxy-daunomycine, la vincristine et le prednisone (CHOP) [59–61] ; l'association de l'acide folinique, le 5 fluorouracil et l'irinotecan (FOLFIRI) [62] avec le bevacizumab [63–65] ; ou le protocole DT-PACE (le dexaméthasone, la thalidomide, le cisplatine, l'adriamycine, le cyclophosphamide, et l'etoposide) [66]. Le protocole CHOP associé au syndrome de lyse tumorale était responsable du PRES chez des cas rapportés dans la littérature [67]. La toxicité secondaire aux agents chimiothérapeutiques peut être expliquée :
 - Soit par une dose excessive des agents, causant l'altération de la barrière hémato-encéphalique par la diminution de l'expression de la P-glycoprotéine (Un constituant protéique majeur de cette barrière qui empêche le passage des agents cytotoxiques) [32], ou par une augmentation de la pression intravasculaire, les deux processus favorisent l'œdème vasogénique [68].
 - Soit par le déclenchement d'un phénomène immunitaire, Horbinski et al. [69] ont démontré l'activation des cellules endothéliales, des lymphocytes T et l'augmentation de facteur de croissance vasculaire endothéliale (VEGF) chez un malade qui a présenté un PRES suite au traitement immunosuppresseur.

→ Transplantation d'organe solide

L'incidence du PRES suite à une transplantation d'organe solide était estimée dans des études récentes entre (0.4% et 0.5%) [70,71].

→ Transplantation de moelle osseuse

Plusieurs mécanismes peuvent expliquer la fréquence de survenue du PRES au cours de la transplantation de moelle osseuse qui est de 5 à 8% [72, 73, 74] :

- D'une part la forte immunosuppression induite par l'irradiation du corps entier et par l'usage des agents immunosuppresseurs à fortes doses.

→ D'autre part la survenue de la réaction du greffon contre l'hôte lors de l'allogreffe : Le mécanisme incriminé est une réponse immunitaire médiée par les lymphocytes T ce qui occasionne une atteinte endothéliale avec vasoconstriction systémique.

4. Sepsis, infection et état de choc

Le PRES a été décrit également dans le cadre de l'état de choc hémorragique sévère, de l'infection bactérienne, de l'infection virale (virus de l'immunodéficience humaine) [75, 76] et en post vaccinal (vaccination antirubéole).

Bartynski et al [32] ont estimé une prévalence qui est de 23,6% cas atteint de PRES suite à une infection, un sepsis ou un état de choc, dans une étude réalisée sur 106 malades ayant présenté ce syndrome.

Dans notre série, on a trouvé un seul cas de PRES associé à un sepsis sur angiocholite aigue grave lithiasique.

5. Autres

a. Transfusion sanguine massive, traitement par l'érythropoïétine, état d'hypercoagulabilité [9,109] :

L'hypothèse physio-pathogénique le plus souvent avancée est celle d'un accroissement de la résistance vasculaire secondaire à une augmentation de l'hématocrite, entraînant un dysfonctionnement de l'endothélium vasculaire, et une perte de la vasodilatation hypoxique conduisant à une encéphalopathie hypertensive par vasospasme. Ce qui peut être responsable d'un oedème vasogénique ou d'un oedème cytotoxique, en fonction de l'importance de l'ischémie.

b. Causes médicamenteuses

D'autres médicaments ont été rapportés dans la littérature en dehors de ceux déjà cités : [110–112]

- Les traitements antirétroviraux et l'interféron,
- La corticothérapie à forte dose,
- Les produits de contraste,
- La cocaïne ou l'amphétamine,
- Les stupéfiants psychostimulants, (le méthamphétamine, l'éphédrine, la pseudo-éphédrine, l'hydrochloride, la caféine).
- L'intoxication digitalique.

c. Maladies auto-immunes [2] :

Certaines maladies auto-immunes ont été associées au PRES tel que le lupus érythémateux disséminé, la périartérite noueuse, la polyangéite microscopique, la vascularite à p-ANCA positif (anticorps de type péri-nucléaires anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles), la granulomatose de Wegener, le syndrome des anti-phospholipides, la sclérodémie systémique et la maladie de Takayasu.

Le PRES a été également décrit dans le cadre du purpura thrombotique thrombocytopénique, du purpura rhumatoïde, au cours de ce dernier le mécanisme le plus fréquemment rapporté est celui d'une vascularite cérébrale.

d. Désordres métaboliques [114]

Certains ont été cités dans la littérature tel que :

- Les endocrinopathies : l'hyperaldostéronisme primaire, le phéochromocytome, la thyroïdite d'Hashimoto, l'hyper-parathyroïdie, la surcharge en aluminium.
- Les désordres électrolytiques : l'hypercalcémie, l'hyponatrémie, l'hypomagnésémie.

LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

- Atteintes rénales.
- Les néphropathies aiguës ou chroniques : les glomérulonéphrites, le syndrome néphritique, l'insuffisance rénale [18].
- Les collagénoses, la porphyrie aiguë intermittente [115].
- Le syndrome hémolytique urémique [116].

Dans notre étude 09 cas ont présenté le PRES dans le contexte d'une insuffisance rénale chronique.

e. Drépanocytose.

f. Venin de scorpion [117].

Le tableau 5 récapitule les différentes conditions étiologiques du PRES selon la littérature.

Tableau 5 : Les principales conditions étiologiques du PRES avec leur incidence.

	Hinchey [1]	Pande [38]	McKinney [39]	Bartynski [32]	Notre série
Prééclampsie/Eclampsie	3	13	5	17	30
Hypertension	4	11	17	-	7
infection/sepsis/choc	-	-	-	33	1
Auto-immune	-	-	2	12	-
Insuffisance rénale	-	5	1	-	9
Chimiothérapie	7	-	2	5	5
Toxique	-	-	3	-	-
Purpura thrombopénique idiopathique	-	-	3	-	-
Syndrome hémolytique urémique	-	-	1	-	-
Autres	-	2	4	7	-
Total	15	52	76	136	54

V. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

❖ Chez la femme en péri-partum, il faut savoir éliminer :

→ **Une thrombophlébite cérébrale :**

Complication classique du post-partum immédiat [4]. Elle se révèle par des symptômes non spécifiques : céphalées, troubles de la conscience/coma, crise d'épilepsie, déficit neurologique focal, œdème papillaire. Le diagnostic peut être établi par un angioscanner mais l'angio IRM est maintenant l'examen clé.

→ **Un accident vasculaire cérébral ischémique et/ ou hémorragique [77, 78 79] :**

Il peut mimer parfaitement le PRES ou parfois même le compliquer : Le diagnostic d'AVC est très probable en présence d'un déficit neurologique focal, brutal, et d'emblée maximal, mais seule l'imagerie différencie l'ischémie de l'hémorragie cérébrale. La TDM mais surtout l'IRM, avec séquences de diffusion-perfusion et exploration du polygone de Willis ; permet, même à un stade précoce, d'apporter des arguments positifs en faveur d'une ischémie cérébrale, des éléments pronostiques, et de visualiser l'occlusion artérielle ; les séquences d'écho de gradient identifient les hémorragies.

→ **Angiopathie cérébrale réversible du post-partum [80].**

Appelée aussi : syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (RCVS), angiopathie cérébrale aiguë réversible, ou Call- Fleming Syndrome : est un groupe de syndromes avec une présentation clinique et radiologique commune.

Son tableau clinique initial est sévère, mais son pronostic est excellent.

Elle est caractérisée par des céphalées en coup de tonnerre, des vomissements, des crises comitiales et parfois des déficits neurologiques régressifs.

L'utilisation d'ocytocine et de bromocriptine après la délivrance a été incriminée, favorisée par l'hypertension artérielle. La neuro-imagerie ne révèle pas l'existence d'hémorragie. L'angiographie montre des rétrécissements segmentaires, régressifs en

quelques mois.

Tableau 6 : Aspects cliniques et radiologiques chez les patients souffrant de PRES et de RCVS (Tableau comparatif) [118].

	<i>PRES</i>	<i>RCVS</i>
Aspects Cliniques		
Aspects cliniques Associés	Immunosuppression, Néoplasie, prééclampsie, Insuffisance rénale, Maladies auto-immunes, Infections, sepsis, Hypertension, transplantation, chimiothérapie, toxicités médicamenteuses, idiopathique.	Grossesse et contexte puerpéral, exposition aux drogues vasoactives et produits sanguins, traumatisme cérébral, Neuro-chirurgie, idiopathique.
Céphalées	Modérées/sévères	Brutale en coup de tonnerre.
Convulsions	Fréquentes	Peu fréquentes
Encéphalopathie	Fréquentes	Peu fréquente
Troubles visuels	Fréquentes	Peu fréquente
Déficit neurologique focal	Peu fréquent	Commun avec les lésions ischémiques and hémorragiques
PL	Normal ou subnormal	Normal ou subnormal
Aspects Radiologiques		
Séquences IRM utiles	FLAIR, DWI, ADC, T2*, séquences injectées	FLAIR, DWI, ADC, T2*, séquences injectées.
Intérêt de l'artériographie	Rarement	Oui
Distribution des lésions	Symétrique	Asymétrique
Distribution de l'œdème	Habituel : pariéto-occipital, holo-hémisphérique, sillon frontal supérieur	Inhabituel: PRES-like

LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

	Inhabituel : Expression partielle ou asymétrique des anomalies susdécrites.	
<i>Lésions Ischémiques</i>	Peu fréquent	Fréquent
<i>Lésions hémorragiques</i>	<i>Habituel</i> : Punctiforme. <i>Inahbituel</i> : Hémorragie sous arachnoïdienne, Hématome intra-parenchymateux.	<i>Habituel</i> : Hémorragie sous arachnoïdienne, Hématome intra-parenchymateux.
<i>Vasoconstriction</i>	Peu Fréquente	Habituelle
<i>Prise de contraste</i>	Rehaussement lepto-méningé superficiel. Rehaussement gyral.	Inhabituel

❖ En dehors du contexte de la grossesse les diagnostics différentiels dépendent en fait du terrain, et on peut également penser à :

→ **Une encéphalopathie infectieuse.**

→ **Une leucoencéphalopathie multifocale progressive (LEMP) [81]:**

Désigne une affection démyélinisante de la substance blanche du système nerveux central observée au cours de l'immunodépression cellulaire profonde (SIDA en particulier). Elle constitue une démence subaiguë notée par l'apparition progressive de troubles neurologiques divers en fonctions de la localisation des lésions cérébrales. Elle évolue vers la mort en quelques mois. Le diagnostic est évoqué devant l'apparition, chez un sujet immunodéprimé, des symptômes neurologiques et des lésions évocatrices sur l'IRM cérébrale (des foyers hypersignaux T2 dans la substance blanche, non rehaussés par le produit de contraste). Aucun traitement n'a fait preuve de son efficacité à ce jour dans cette pathologie. Un traitement antirétroviral efficace peut seul permettre d'espérer une amélioration clinique.

→ Une encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) [82] :

Maladie inflammatoire démyélinisante du système nerveux central (SNC). Également appelée encéphalite post-infectieuse, elle est liée à un mécanisme auto-immun et s'installe typiquement dans les suites d'une infection après un intervalle libre de deux à 30 jours. L'ADEM est caractérisé cliniquement par un tableau d'encéphalopathie aiguë avec signes neurologiques multifocaux. Les patients peuvent nécessiter une admission en réanimation du fait de troubles de la conscience, de crises convulsives ou d'une tétraplégie. L'imagerie par résonance magnétique cérébrale est essentielle au diagnostic, en montrant des lésions multifocales de la substance blanche du SNC sur les séquences T2 et FLAIR. Le pronostic est généralement favorable sous traitement.

→ Une artériopathie cérébrale et systémique autosomique dominante associée à des accidents vasculaires cérébraux et leuco encéphalopathie ischémique (CADASIL) [84]

Une artériopathie cérébrale responsable de crises de migraine avec aura, d'accidents ischémiques cérébraux sous-corticaux, de troubles de l'humeur et d'une démence. Il s'agit d'une affection familiale à transmission autosomique dominante débutant chez l'adulte d'âge moyen. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale montre des anomalies de signal plus ou moins diffuses de la substance blanche, associées à des lésions focales d'allure lacunaire. Le diagnostic peut être confirmé par un test génétique permettant de détecter les mutations les plus fréquentes du gène Notch3 (chromosome 19) responsables de la maladie.

→ **Les encéphalopathies métaboliques et toxiques [85] :**

Elles sont fréquentes et souvent curables. Les expressions les plus fréquentes sont : une confusion mentale ou des troubles comportementaux d'allure psychiatrique ; des troubles de la vigilance, des myoclonies et des épisodes comitiaux. L'apparition de cette symptomatologie se fait de manière aiguë ou subaiguë. La diffusion des signes cliniques est très évocatrice en soi mais des signes focaux sont parfois observés. L'électroencéphalogramme montre des anomalies diffuses. En l'absence de contexte pathologique, il convient tout d'abord d'écarter l'hypothèse d'une pathologie cérébrale vasculaire ou tumorale par un scanner cérébral.

→ **Les collagénoses ou les vascularites cérébrales :** peuvent s'associer au PRES ou être responsables des mêmes signes [86, 87].

VI. TRAITEMENT

Le diagnostic et le traitement adapté et rapide du PRES permettent de prévenir l'apparition de lésions neurologiques irréversibles et des séquelles permanentes [1, 3,4]. La stratégie thérapeutique dépend de l'étiologie et du tableau clinique du PRES.

1. But du traitement

- Arrêter les convulsions.
- Contrôler les chiffres tensionnels.
- Traiter la condition associée au SEPR.

2. Moyens thérapeutiques

a. Agents antihypertenseurs

Le traitement fait appel aux agents antihypertenseurs habituels : Inhibiteurs calciques (nicardipine ou diltiazem). Bêtabloquants (labétolol). Diurétiques. Les vasodilatateurs artériels, le nitroprussiate de sodium et le diazoxide sont utilisés en deuxième ligne. La nimodipine, est un inhibiteur calcique sélectif neuroprotecteur ayant un effet vasodilatateur cérébral spécifique [88]. Il pourrait être un traitement idéal.

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine doivent être évités chez les femmes enceintes en raison de leur effet toxique sur le rein fœtal [89].

Les dérivés nitrés ne doivent pas être utilisés en raison de leur effet vasodilatateur pouvant aggraver l'œdème cérébral [91].

b. Anticonvulsivants

Toutes les classes des anticonvulsivants peuvent être utilisées à condition de respecter les contre-indications particulières à chaque condition associée au PRES. Les benzodiazépines (clonazépam ou diazépam) doivent être administrés en première ligne par voie intraveineuse. En seconde ligne ou en cas d'état de mal, il faut recourir à la fosphénytoïne ou au phénobarbital. L'acide valproïque est une option thérapeutique,

notamment en cas d'insuffisance cardiaque et chez les personnes âgées. En cas d'état de mal réfractaire, les agents de choix sont le propofol, le midazolam et le thiopental. Toutefois, le sulfate de Magnésium en perfusion continue garde une place privilégiée chez les femmes enceintes notamment en cas d'éclampsie [92]. Il possède un effet vasodilatateur, augmente le flux sanguin cérébral et évite les lésions ischémiques qui sont à l'origine de crises convulsives [93,94].

c. Autres

Un traitement anti-œdémateux (mannitol) et l'administration des corticoïdes doivent être discutés au cas par cas [27].

3. Conduite thérapeutique

a. Mesures générales

Pendant la phase initiale du PRES, un monitoring de la pression artérielle sanglante est recommandé pour orienter le traitement.

L'hydratation par voie intraveineuse en utilisant souvent des cristalloïdes.

Le maintien de l'oxygénation artérielle adéquate, et la correction des troubles de la coagulation et des troubles électrolytiques.

b. Traitement des facteurs déclenchant du PRES

L'arrêt du facteur déclenchant ou aggravant représente la première mesure thérapeutique :

- L'arrêt provisoire ou définitif d'une chimiothérapie, d'un immunosuppresseur, ou d'un autre toxique.
- L'interruption d'une grossesse (accouchement par voie basse ou césarienne) en cas d'éclampsie.
- La prise en charge adaptée d'une HTA et d'une atteinte rénale qu'elle soit isolée ou dans le cadre d'une maladie du système.

c. Arrêt des convulsions

→ **En dehors de l'éclampsie**

- L'administration intraveineuse de benzodiazépines (lorazépam ou le diazépam) est recommandée en première ligne :
- Si l'état de mal persiste, les médicaments de deuxième ligne comprennent la phénytoïne et la fosphénytoïne.
- Si l'état de mal devient réfractaire, on utilise les agents de troisième ligne qui comprend le phénobarbital, les barbituriques ou les anesthésiques type thiopental.

d. En cas d'éclampsie [96-100].

Chez la femme enceinte, les mêmes thérapeutiques utilisées en dehors de l'éclampsie peuvent être utilisées, mais le traitement de choix repose sur le sulfate de magnésium [96-100].

VII. PRONOSTIC

1. Réversibilité au cours du PRES

La réversibilité des anomalies cliniques et radiologiques en cas d'instauration du traitement à temps est l'une des caractéristiques distinctives du PRES [1, 47], comme c'est le cas chez tous de nos malades.

En fait, dans 90% des cas, les manifestations neurologiques régressent dès le septième jour du traitement antihypertenseur et/ou étiologique [10].

Une amélioration radiologique à l'IRM est la règle au quinzième jour mais une normalisation n'est parfois obtenue qu'au-delà d'une année. Dans une étude réalisée sur une série de 10 cas, où l'IRM de contrôle était réalisée entre le septième jour et le huitième mois a objectivé une résolution complète des signes radiologiques [65, 101]. Bien que sur le plan clinique, les troubles du champ visuel peuvent persister même après 4 mois d'évolution [102].

Un retard diagnostique et thérapeutique peut entraîner des séquelles permanentes qui affectent le tissu cérébral, qui se caractérisent en séquence de diffusion par un ADC abaissé, témoin d'un œdème cytotoxique et d'un diagnostic tardif, avec un risque de séquelles neurologiques très probable [3, 9, 83]. Parfois, même avec un traitement adéquat, la récupération n'est pas complète [2, 103].

L'interruption des états de mal convulsifs est très importante car les malades qui font des convulsions à répétitions ont plus de risque d'ischémie cérébrale et donc d'évoluer vers les séquelles irréversibles [104]. En dehors du risque à la phase aiguë, certains patients peuvent développer ultérieurement des séquelles neurologiques chroniques, à type d'épilepsie partielle [103, 104].

2. Encéphalopathie potentiellement réversible

Une évolution fatale est possible, plusieurs cas de décès au cours du PRES ont été rapportés [27, 105] ce qui a même poussé certains auteurs à proposer le terme d'encéphalopathie potentiellement réversible.

Dans notre série, le décès est survenu chez 02 parturientes éclamptiques.

→ *Les facteurs de réversibilité :*

En dehors des facteurs déjà cités, certaines études ont comparé l'évolution des lésions en fonction des paramètres suivants : la région anatomique concernée, la condition associée au PRES et le signal en diffusion avec le coefficient de diffusion apparent à l'IRM [38].

❖ En fonction de la région anatomique concernée : (Tableau 5).

Tableau 7 : Réversibilité des lésions du SEPR selon la localisation anatomique (selon Pande et al [38])

Localisation	Réversibilité %
Frontal	91
Occipital	88
Cervelet	87
Temporal	86
Pariétal	76
Ganglion de la base	95
Corps calleux	89
Tronc cérébral	44
Partie profonde de SB	47
Thalamus	60

❖ En fonction de la condition associée au PRES :

Le maximum de réversibilité des lésions était décrit dans les associations PRES et éclampsie [106]. Par contre on voit peu de réversibilités des lésions dans le cadre d'une hypertension artérielle et d'une insuffisance rénale, ce qui reflète la nature chronique du processus pathologique [38].

Notre étude a montré non seulement une réversibilité chez les éclamptiques (50% des cas), mais également chez les autres cas du PRES dans d'autres contextes (HTA, IRA, IRCT).

Deux cas d'éclampsie ayant présenté le PRES est décédé suite à une encéphalopathie anoxique ce qui suggère que d'autres facteurs interviennent dans le pronostic notamment la rapidité de la prise en charge thérapeutique et le degré de toxicité systémique.

❖ En fonction du signal en diffusion et le coefficient de diffusion apparent à l'IRM [2] :

L'IRM cérébrale montre, à un stade précoce, des lésions typiquement bilatérales et symétriques des lobes pariéto-occipitaux, sous forme d'hyper-intensités en séquences T2 et fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR). Le coefficient de diffusion est à ce stade normal ou discrètement élevé. Ces lésions correspondent à un œdème vasogénique et sont donc généralement réversibles après traitement étiologique et contrôle de la pression artérielle. Dans certains cas, l'IRM montre des lésions hyper-intenses avec un coefficient de diffusion abaissé en raison de lésions ischémiques associées responsables d'un œdème cytotoxique. Ces lésions peuvent être responsables de séquelles irréversibles.

VIII. COMPLICATIONS

Les patients atteints du PRES sont sujets à des complications liées à leur condition associée : infection, aplasie médullaire, thromboses, complications liées à la grossesse.

Le PRES, à lui seul, peut être responsable de la survenue de complications neurologiques : oedème cérébral important, lésions ischémiques irréversibles ou AVC hémorragique. L'absence de prise en charge thérapeutique précoce peut entraîner une aggravation clinique ou des séquelles à type de crises épileptiques ou de déficits neurologiques.

Un seul cas de sclérose hippocampique après PRES chez un enfant de 12 ans a été décrit dans la littérature [107]. Quelques cas de transformations hémorragiques, plus graves ont été rapportés.

Une étude récente menée par H.M. Hefzy et al [108] a estimé le taux de survenue de l'hémorragie en cas de PRES à 15% (P= 0.7) avec des résultats statistiquement significatifs en cas d'allogreffe de la moelle osseuse et en cas de traitement anti-coagulants.

L'éclampsie peut être associée à des complications mortelles telles que l'oedème pulmonaire, l'insuffisance rénale, l'insuffisance hépatique, la CIVD et les accidents vasculaires cérébraux.

Chez nos parturientes, le HELLP syndrome, qui est une complication grave de la grossesse, a été noté chez 20% des parturientes, résultat correspondant à ce qui est retrouvé dans la littérature (10 à 20% des prééclampsies / éclampsies).

CONCLUSION

Il faut savoir évoquer le diagnostic de PRES devant toute encéphalopathie aiguë.

Le diagnostic est généralement approprié en présence d'une HTA ou d'un contexte favorisant. L'IRM en séquence de diffusion est le meilleur outil diagnostique, notamment pour écarter un accident ischémique cérébral.

Les lésions de PRES apparaissent sous forme d'hyper-intensités diffuses postérieures de la substance blanche en séquences T2, FLAIR et en hyposignal en diffusion, avec un coefficient ADC élevé.

Une prise en charge adaptée et précoce permet habituellement de prévenir la survenue de séquelles irréversibles.

La mise au point de modèles expérimentaux pour mieux comprendre la physiopathologie et la conduite d'études prospectives sur de larges cohortes de patients permettraient de faire progresser les connaissances concernant cette entité clinique encore mal connue.

RESUME

Introduction :

La leucoencéphalopathie postérieure réversible est une complication rare d'une élévation brutale de la pression artérielle survenant chez un patient chroniquement hypertendu.

Il s'agit d'un syndrome clinico-radiologique parfois observé dans le cadre d'affections diverses, comme des collagénoses ou vascularites du système nerveux central, des troubles électrolytiques ou lors de l'utilisation de traitements cytotoxiques ou immunosuppresseurs.

Objectifs de l'étude:

- Définir le syndrome de l'encéphalopathie postérieure réversible.
- Montrer le rôle primordial que l'IRM cérébrale joue en permettant de poser le diagnostic et étudier le pronostic des lésions, notamment le caractère réversible des lésions.
- Illustrer les différents aspects typiques et atypiques du PRES, compliquant divers étiologies.

Matériels et méthodes :

- Etude rétrospective, incluant 54 cas de Leuco-encéphalopathie postérieure réversible, colligés au service de radiologie CHU HASSAN II FES, durant une période de 05 ans (entre 2015 et 2019).
- L'exploration radiologique a comporté pour tous les patients des IRM en séquences T1, T2, Flair, T2 EG, Diffusion ; et séquences injectées.
- Une TDM cérébrale sans et près injection de PDCI a été réalisée chez 06 cas (soit 16.7% des cas).

Résultats :

- L'âge moyen était de 28,6 ans, avec une nette prédominance féminine (sex ratio estimé à 0.083).

LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

- 04 cas (soit 11.1%) de notre série était des cas pédiatriques
- Les étiologies du PRES retrouvées étaient comme suit :
 1. *Crise d'Eclampsie* chez 18 cas, soit 33.3%
 2. *Prééclampsie* chez 12 cas soit 22.2%
 3. Insuffisance rénale chronique (IRC) chez 09 cas, soit 16.7%
 4. Contexte néoplasique post-chimiothérapie chez 05 cas, soit 9.2%.
 5. Hypertension artérielle maligne chez un 07 cas, soit 12.9%
 6. Endocrinopathie (insuffisance surrénalienne, décompensation acidocétosique inaugurale (DAC)) chez un 02 cas, soit 3.7%
 7. Sepsis sur angiocholite aigue dans 01 cas, soit 1.8%.
- L'atteinte des lobes cérébraux a été comme suit :

Pariétale dans 76% (n= 41), occipitale dans 63% (n = 34), frontale dans 63% (n=34), temporale dans 26% (n = 14).
- L'atteinte cérébrale profonde a été représenté par :
 - Une atteinte des noyaux gris centraux (NGC) dans 16.7% des cas (n = 9).
 - Une atteinte de la substance blanche profonde (paraventriculaire) dans 14.8% des cas (n = 8).
 - L'atteinte sous corticale a été retrouvée chez 100% des cas (soit 54 cas), avec une atteinte corticales associées dans 53.7% des cas (n = 29).
- La complication hémorragique (Microbleeds) a été retrouvée dans 2.7% (n=1).
- 20 cas de nos patients ont bénéficié d'un bilan de contrôle qui a montré le caractère réversible des lésions (entièrement ou partiellement) chez ces patients.

Discussion :

Bien que les lésions de leucoencéphalopathie postérieure puissent être détectées par la TDM cérébrale sous forme d'hypodensités, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) est considérée comme l'examen de référence. L'IRM permet d'obtenir des images de très haute résolution et de détecter des lésions focales de petite taille invisibles à la TDM cérébrale.

L'anomalie la plus communément observée est l'œdème cérébral sans infarctus, touchant typiquement de façon bilatérale et symétrique la substance blanche sous-corticale dans les régions postérieures des hémisphères cérébraux, et en particulier les régions pariéto-occipitales.

L'atteinte de la substance blanche est constante. À l'inverse, la substance grise n'est affectée que chez 30 % des patients.

La leucoencéphalopathie concerne de façon préférentielle la région postérieure des lobes pariétaux, temporaux et occipitaux. Plus rarement, le cervelet, la capsule interne, les ganglions de la base, les lobes frontaux et le tronc cérébral sont atteints.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale montre à un stade précoce, des lésions typiquement bilatérales et symétriques des lobes pariéto-occipitaux, sous forme d'hyperintensités en séquences T2 et fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR). Le coefficient de diffusion est à ce stade normal ou discrètement élevé. Ces lésions correspondent à un œdème vasogénique et sont donc généralement réversibles après traitement étiologique et contrôle de la pression artérielle. Dans certains cas, l'IRM montre des lésions hyper-intenses avec un coefficient de diffusion abaissé en raison de lésions ischémiques (œdème cytotoxique); Ces lésions peuvent être responsables de séquelles irréversibles.

LA LEUCOENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE : ASPECTS EN IMAGERIE

Les causes du PRES sont multiples. Le facteur déclenchant principal semble cependant correspondre le plus souvent à une élévation aiguë et rapide de la pression artérielle.

Conclusion :

Il faut savoir évoquer le diagnostic de PRES devant toute encéphalopathie aiguë. Le diagnostic est généralement approprié en présence d'une HTA ou d'un contexte favorisant.

L'IRM en séquence de diffusion est le meilleur outil diagnostique, notamment pour écarter un accident ischémique cérébral.

Une prise en charge adaptée et précoce permet habituellement de prévenir la survenue de séquelles irréversibles. La mise au point de modèles expérimentaux pour mieux comprendre la physiopathologie et la conduite d'études prospectives sur de larges cohortes de patients permettraient de faire progresser les connaissances concernant cette entité clinique encore mal connue.

ABSTRACT

Introduction :

Reversible posterior leukoencephalopathy is a rare complication of a sudden rise in blood pressure in a chronically hypertensive patient.

It is a clinical–radiological syndrome sometimes seen in the context of various conditions, such as collagenosis or vasculitis of the central nervous system, electrolyte disturbances, or when using cytotoxic or immunosuppressive therapies.

Objectives of the study:

- To define the syndrome of reversible posterior encephalopathy.
- To demonstrate the important role that brain MRI plays in the diagnosis and prognosis of lesions, including the reversibility of the lesions.
- To illustrate the various typical and atypical aspects of PRES, complicating various etiologies.

Materials and methods :

- Retrospective study, including 54 cases of reversible posterior leukoencephalopathy, collected at the CHU HASSAN II FES radiology department, over a period of 05 years (between 2015 and 2019).
- Radiological exploration included for all patients MRI scans in T1, T2, Flair, T2 EG, Diffusion sequences.
- A cerebral CT scan without and near injection of PDCI was performed in 10 cases

Results :

- The mean age was 28.6 years, with a clear female predominance (sex ratio estimated at 0.083).
- 04 cases (11.1%) in our series were pediatric cases.
- The etiologies of the PRES found were as follows:
 1. Eclampsia crisis in 18 cases.
 2. Preeclampsia in 12 cases,
 3. Chronic end-stage renal disease (CKD) in 09 cases.
 4. Malignant arterial hypertension in one 07 cases
 5. Endocrinopathy (adrenal insufficiency) in one 02 cases.
 6. Sepsis in 01 case.
 7. Neoplastic context in 05 cases.

- The damage to the brain lobes was as follows:

Parietal in 76% (n = 41), occipital in 63% (n = 34), frontal in 63% (n = 34), temporal in 26% (n = 14).

- Deep brain damage was represented by:

An attack of the central gray nuclei (NGC) in 16.7% of cases (n = 9).

A deep white substance (paraventricular) involvement in 14.8% of cases (n = 8).

Sub cortical involvement was found in 100% of cases (54 cases), with associated cortical involvement in 53.7% of cases (n = 29).

- The haemorrhagic complication (Microbleeds) was found in 2.7% (n = 1).
- 20 of our patients benefited from a check-up which showed the reversible nature of the lesions (entirely or partially).

Discussion :

Although lesions of posterior leukoencephalopathy can be detected by cerebral CT scan as hypodensities, magnetic resonance imaging (MRI) is considered as the reference examination. MRI provides very high-resolution images and can detect small focal lesions that are invisible in brain CT.

The most commonly observed abnormality is cerebral edema without infarction, typically affecting bilaterally and symmetrically the subcortical white matter in the posterior regions of the cerebral hemispheres, particularly the parieto-occipital regions.

White matter involvement is constant. Conversely, gray matter is affected in only 30% of patients.

Leukoencephalopathy preferentially affects the posterior region of the parietal, temporal and occipital lobes. More rarely, the cerebellum, internal capsule, basal ganglia, frontal lobes and brain stem are affected.

Cerebral magnetic resonance imaging (MRI) shows, at an early stage, typically bilateral and symmetrical lesions of the parieto-occipital lobes, in the form of hyperintensities in T2 and fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) sequences. The diffusion coefficient is at this stage normal or discreetly high. These lesions correspond to vasogenic oedema and are therefore generally reversible after etiological treatment and blood pressure control. In some cases, MRI shows hyper-intense lesions with a lower diffusion coefficient due to ischaemic lesions (cytotoxic edema); these lesions may be responsible for irreversible sequelae.

The causes of PRES are multiple. However, the main trigger appears to be an acute and rapid rise in blood pressure.

Conclusion :

The diagnosis of PRES should be used as a guideline for any acute encephalopathy. The diagnosis is generally appropriate in the presence of hypertension or in a supportive environment.

Diffusion sequence MRI is the best diagnostic tool, especially to rule out ischemic stroke.

The development of experimental models to better understand pathophysiology and the conduct of prospective studies on large cohorts of patients would advance knowledge about this still poorly understood clinical entity.

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. Hinchey J et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996 ; 334: 494–500.
- [2]. Mohebbi Amoli, B. M. (2007). Posterior–reversible encephalopathy syndrome. *Reanimation* 16, 490—497.
- [3]. Casey SO, a. (2000; 21). Posterior reversible encephalopathy syndrome: utility of fluidattenuated inversion recovery MR imaging in the detection of cortical and subcortical lesions. *AJNR*, 1199–206.
- [4]. Dietemann J.L, a. (2001, 41,n° 5,). L'encéphalopathie postérieure réversible. *Feuillets de Radiologie*, 397–405.
- [5]. Cunningham FG, Fernandez CO, Hernandez C (1995) Blindness associated with preeclampsia and eclampsia. *Am J ObstetGynecol* 172:1291–8.
- [6]. Monteiro ML, H. W. (1984;). Puerperal cerebral blindness. Transient bilateral occipital involvement from presumed cerebral venous thrombosis. *Arch Neurol* 41, 1300—1.
- [7]. Narbone MC a. ((2006) 27). SEPR: posterior or potentially reversible encephalopathy syndrome? *Neurol Sci* ,187–9.
- [8]. Pavlakis, a. (1999;). Hypertensive encephalopathy, reversible occipitoparietal encephalopathy, or reversible posterior leukoencephalopathy: three names for an old syndrome. *J.Child neurol*, 14: 277–81
- [9]. Edouard D et al. Prééclampsie Eclampsie. *Encycl Méd Chir, Anesthésie réanimation*, 36–980–A–10, 2003 : 15p
- [10]. Schwartz RB et al. Preeclampsia–eclampsia: clinical and neuroradiographic correlates and insights into the pathogenesis of hypertensive encephalopathy. *Radiology* 2000; 217: 371–6.
- [11]. Marilyn J. et al. Godfrey. Pregnancy Reverses Hypertensive Remodeling of Cerebral Arteries. *Hypertension*. 2008;51:1052–7.

- [12]. Digre KB et al. Cranial magnetic resonance imaging in severe preeclampsia vs eclampsia. *Arch Neurol* 1993;50:399–406.
- [13]. Young P, Johanson R. Haemodynamic, invasive and echocardiographic monitoring in the hypertensive parturient. *Best Practice and Research: Clinical Obstetrics and Gynaecology* 2001; 15: 605–22.
- [14]. Elizabeth M et al. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome in a Patient with Severe Pré-eclampsia. *Anesth Analg* 2007;105:184–6.
- [15]. AMAGADA J. O et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome secondary to eclampsia. *Journal of Obstetrics and Gynaecology*,28,6:646–7.
- [16]. Donaldson JO. The brain in eclampsia. *Hypertens Pregnancy*. 1994;13: 115–33
- [17]. Yoichiro Fujiwara et al. Two cases of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome, one with and the other without preeclampsia. Department of Obstetrics and Gynecology, Kyoto First Red Cross Hospital, 15–749.
- [18]. Takeshi UWATOKO et al. Reversible Posterior Leukoencephalopathy Syndrome in a Postpartum Woman without Eclampsia. *Internal Medicine* 2003; 42: 1139–43.
- [19]. Chiu-Ming Ho, Chan Kwok-Hon. Posterior reversible encephalopathy syndrome with vasospasm in a postpartum woman after postdural puncture headache following spinal anaesthesia. *Anesthesia and Analgesia* 2007; 105:770–2.
- [20]. Ortiz G.A et al. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome after Intravenous Caffeine for Post-Lumbar Puncture Headaches. *ajnr*.A1321.
- [21]. Lamy C et al. Neuroimaging in posterior reversible encephalopathy syndrome. *J Neuroimaging* 2004;14:89–96

- [22]. Sibai B.M. The hellp syndrome: Mutch ado about nothing? Am J Obstet Gynecol 1990; 162: 22–8.
- [23]. Koob M et al, Encéphalopathie postérieure réversible, Presse médicale. 2007 ; 36 :437–438.
- [24]. V. L. STOTT et al, réversible posterior leukoencephalopathy syndrome: A misnomer reviewed. Internal Medicine Journal 2005; 35: 83–90
- [25]. Kozak O.S, et al. Status epilepticus as initial manifestation of posterior reversible encephalopathy syndrome. Neurology® 2007;69:894–7.
- [26]. Tallaksen C et al. Visual hallucinations in a case of reversible hypertension-induced brain oedema. Eur J Neurol 1998 ; 5:615–8.
- [27]. Servillo G, Bifulco F et al. Posterior–reversible encephalopathy syndrome in intensive care medicine. Intensive Care Med 2007;33: 230–6.
- [28]. Stott VL et al. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: a misnomer reviewed. Intern Med J 2005;35:83–90.
- [29]. Mukherjee P, McKinstry RC. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: evaluation with diffusion–tensor MR imaging. Radiology 2001;219:756– 65.
- [30]. Lewis LK et al. CT and angiographic correlation of severe neurological disease in toxemia of pregnancy. Neuroradiology 1988;30:59–64.
- [31]. Ito T, Sakai T, Inagawa S, et al. MR angiography of cerebral vasospasm in preeclampsia. AJNR Am J Neuroradiol 1995;16:1344–46.
- [32]. Bartynski WS, Boardman JF. Catheter angiography, MR angiography and MR perfusion in posterior reversible encephalopathy syndrome. AJNR Am J Neuroradiol. 2008;29:447–55.

- [33]. Mukherjee P, McKinstry RC. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: evaluation with diffusion-tensor MR imaging. *Radiology* 2001;219:756-65.
- [34]. Sanders TG et al. Brain in eclampsia: MR imaging with clinical correlation. *Radiology* 1991;180:475-8
- [35]. Kitaguchi H et al. A brainstem variant of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *Neuroradiology* 2005;47: 652-6.
- [36]. Bianco F. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: a changing concept. *Neuroradiology* 2005;47:703-4.
- [37]. Schambra HM, Greer DM. Asymmetric reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *Neurocrit Care* 2006;4:245-7.
- [38]. Pande A. et al. Clinicoradiological factors influencing the reversibility of posterior reversible encephalopathy syndrome: a multicenter study. *Radiat Med* (2006) 24:659-68.
- [39]. McKinney A. et al. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: Incidence of Atypical Regions of Involvement and Imaging Findings. *AJR* 2007; 189:904-12
- [40]. H.M. Hefzy et al. Hemorrhage in Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: Imaging and Clinical Features, *AJNR Am J Neuroradiol* 30:1371-79 _ Aug 2009.
- [41]. Apollon KM et al. Cortical blindness in severe preeclampsia: computed tomography, magnetic resonance imaging, and single-photon-emission computed tomography findings. *Obstet Gynecol* 2000;95:1017-19.
- [42]. Brubaker LM et al. Hemodynamic and permeability changes in posterior reversible encephalopathy syndrome measured by dynamic susceptibility perfusion-weighted MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005;26:825-30.

- [43]. M. Hamon, O. Coskun. IRM de diffusion du système nerveux central : applications cliniques. *J Radiol* 2005; 86:369–85
- [44]. Ahn KJ et al. Atypical manifestations of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: findings on diffusion imaging and ADC mapping. *Neuroradiology* 2004;46:978—83.
- [45]. Kahana A et al. Cortical blindness: clinical and radiologic findings in reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: case report and review of the literature. *Ophthalmology* 2005;112:e7–11.
- [46]. Sengar AR et al. MR imaging, MR angiography, and MR spectroscopy of the brain in eclampsia. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997;18:1485–90.
- [47]. Eichler FS et al. Diffuse metabolic abnormalities in reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002; 23: 83
- [48]. Nishie M et al. Posterior encephalopathy subsequent to cyclosporin. A presenting as irreversible abulia. *Intern Med* 2003;42:750–5.
- [49]. Kaplan NM. Management of hypertensive emergencies. *Lancet* 1994;344: 1335–8
- [50]. Lamy C et al. Neuroimaging in posterior reversible encephalopathy syndrome. *J Neuroimaging* 2004;14:89–96
- [51]. Farheen M. Shah–Khan et al. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome and anti–neoplastic agents: a review. *Oncol Rev* (2007) 1:152–61.
- [52]. Zampaglione B et al. Hypertensive urgencies and emergencies. Prevalence and clinical presentation. *Hypertension* 1996; 27: 144–7
- [53]. Shah–Khan FM et al. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome and anti–neoplastic agents: a review. *Oncol Rev* 2007; 1: 152–61.
- [54]. Mark A. Marinella et al. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome associated with anticancer drugs. Dayton, OH 45409 .

- [55]. Ozkan A et al. Tumor lysis syndrome as a contributory factor to the development of reversible posterior leukoencephalopathy. *Neuroradiology* 2006 ; 48:887-92
- [56]. Lepoivre T, et al. Syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible : à propos de 2 cas liés à la ciclosporine. *Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation* 22 (2003) 466-9.
- [57]. Lin JT, Wang SJ et al. Prolonged reversible vasospasm in cyclosporin A-induced encephalopathy. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003;24:102-04.
- [58]. Shbarou RM, Chao NJ, Morgenlander JC. Cyclosporin A-related cerebral vasculopathy. *Bone Marrow Transplant* 2000;26:801-04.
- [59]. Cain MS, Burton GV, Holcombe RF. Fatal leukoencephalopathy in a patient with non-Hodgkin's lymphoma treated with CHOP chemotherapy and high dose steroids. *Am J Med Sci* 1998; 315:202-07. [60] Delanty N et al. Erythropoietin associated hypertensive posterior leukoencephalopathy. *Neurology* 1997; 49:686-9.
- [60]. Edwards MJ et al. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome following CHOP chemotherapy for diffuse large B-cell lymphoma. *Ann Oncol* 2001; 59:1895-904.
- [61]. Allen JA et al. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome after bevacizumab/FOLFIRI regimen for metastatic colon cancer. *Arch Neurol* 2006; 63:1475-8.
- [62]. Glusker P, Recht L, Lane B . Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome and bevacizumab. *N Engl J Med* 2006; 354:980-2.
- [63]. Ozcan C, Wong SJ, Hari P. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome and bevacizumab. *N Engl J Med* 2006; 354:980-2.

- [64]. Niyadurupola N et al. Reversible posterior leucoencephalopathy syndrome: a cause of temporary cortical blindness. *Br J Ophthalmol* 2005; 89:924-5.
- [65]. Tam CS et al. Reversible posterior leucoencephalopathy syndrome complicating cytotoxic chemotherapy for hematologic malignancies. *Am J Hematol* 2004; 77:72-6.
- [66]. Greenwood MJ et al. Posterior leucoencephalopathy in association with tumor lysis syndrome in acute lymphoblastic leukemia—a case with clinicopathological correlation. *Leuk Lymphoma* 2003; 44:719-21.
- [67]. Gerstner ER and Fine RL. Increased permeability of the blood-brain barrier to chemotherapy in metastatic brain tumors: establishing a treatment paradigm. *J Clin Oncol* 2007; 25: 2306-12.
- [68]. Horbinski C et al. Reversible encephalopathy after cardiac transplantation. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; [10.3174/ajnr.A1311].
- [69]. Befort P et al. Encéphalopathie postérieure réversible après une greffe pulmonaire : à propos de deux cas. *Rev Méd Interne* 2008; 29S : S337-S411 CA175.
- [70]. Everson GT, Kam I. Immediate postoperative care. In: Maddrey WC, Schiff ER, Sorrell MR, eds. *Transplantation of the Liver* 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001:131-62.
- [71]. Hélio A. G. et al. Reversible Posterior Leucoencephalopathy Syndrome Associated With Bone Marrow Transplantation. *Arq Neuropsychiatr* 2001; 59(3-B): 784-9.
- [72]. Zimmer WE et al. The effect of human leukocyte antigen disparity on cyclosporine neurotoxicity after allogeneic bone marrow transplantation. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998; 19: 601-08; discussion 609-10.

- [73]. Burt RK, Walsh TJ. Infection prophylaxis in bone marrow transplant recipients– myths, legends and microbes. Georgetown, Tex: Landes Bioscience; 1996:438–51.
- [74]. Anna Lisa Ridolfo et al. Reversible Posterior Leukoencephalopathy Syndrome in 2 HIV–Infected Patients Receiving Antiretroviral Therapy ,Clinical Infectious Diseases 2008; 46:e19–22.
- [75]. Frank Yet al. Reversible occipital–parietal encephalopathy syndrome in an HIVinfected child. Neurology 1998 ; 51:915–6
- [76]. Modi M, Modi G. Case reports: postpartum cerebral angiopathy in a patient with chronic migraine with aura. Headache 2000; 40: 677–81.
- [77]. Janssens E et al. Postpartum cerebral angiopathy possibly due to bromocriptine therapy. Stroke 1995; 26: 128–30.
- [78]. Thi Huong D et al. Postpartum cerebral infaction associated with aspirin withdrawal in the antiphospholipid antibody syndrome. J Rheumatol 1993; 20: 1229–32.
- [79]. Aneesh B. et al. Postpartum Angiopathy and Other Cerebral Vasoconstriction Syndromes. ISSN 1541– 6933/05/3:91–7.
- [80]. Moulignier A et Hénin D. Leucoencéphalopathie multifocale progressive. Encycl Méd Chir, Neurologie,17–072–A–10, 2000.
- [81]. R. Sonnevile, Encéphalomyélite aiguë disséminée et encéphalites postinfectieuses graves, Réanimation. Volume 16, numéro 6 pages 452–462 (octobre 2007).
- [82]. A. Probst, M. Tolnay, CADASIL. Encycl Méd 1 5 2 _ 6 / 2 0 0 1
- [83]. M. Hamon, O. Coskun. IRM de diffusion du système nerveux central : applications cliniques. J Radiol 2005; 86:369–85.

- [84]. F.Dubac, Encephalopathies métaboliques et toxiques. EMC 17-055-A-70 (1996).
- [85]. Sasayama D et al. Henoch-Schönlein purpura nephritis complicated by reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. Clin Rheumatol 2007; 26: 1761-3.
- [86]. Tajima Y, Matsumoto A. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome in p-ANCA vasculite. Intern Med 2006;45:1169-71.
- [87]. Sundgren PC et al. Serial investigation of perfusion disturbances and vasogenic oedema in hypertensive encephalopathy by diffusion and perfusion weighted imaging. Neuroradiology 2002;44:299-304.
- [88]. Chester EM et al. Hypertensive encephalopathy: a clinicopathologic study of 20 cases. Neurology 1978; 28:928-39.
- [89]. Mavragani CP et al. A case of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome after rituximab infusion. Rheumatology (Oxford) 2004; 43: 1450-1.
- [90]. Weidauer S et al. Posterior encephalopathy with vasospasm: MRI and angiography. J Neurol 2003; 45: 869-76.
- [91]. Anna G. Euser and Marilyn J. Cipolla. Magnesium Sulfate for the Treatment of Eclampsia. A Brief Review. Stroke published online Feb 10, 2009.
- [92]. The Eclampsia Trial Collaborative Group. Which anticonvulsant for women with eclampsia? Evidence from the collaborative eclampsia trial. Lancet 1995;345:1455-63.
- [93]. Altura BM et al. Mg²⁺ - Ca²⁺ interaction in contractility of vascular smooth muscle. Can J Physiol Pharmacol. 1987;65:729-45.
- [94]. Lucas MJ et al. A comparison of magnesium sulfate with phenytoin for the prevention of eclampsia. N Engl J Med. 1995; 333:201-5.

- [95]. Duley L, Henderson-Smart D. Magnesium sulphate versus diazepam for eclampsia. *Cochrane Database Syst Rev.* 2003; 4.
- [96]. Goldman RS, Finkbeiner SM. Therapeutic use of magnesium sulphate in selected cases of cerebral ischemia and seizure. *N Engl J Med.* 1988;319:1224-5.
- [97]. Hallak M et al. Magnesium sulfate treatment decreases N-methyl-D-aspartate receptor binding in the rat brain: An autoradiographic study. *J Soc Gynecol Invest.* 1994;1:25-30.
- [98]. Lipton SA, Rosenberg PA. Excitatory amino acids as a final common pathway for neurologic disorders. *N Engl J Med* 1994;330: 613-20.
- [99]. Dingledine R et al. Involvement of N-methyl-D-aspartate receptors in epileptiform bursting in the rat hippocampal slice. *J Physiol.* 1986; 380: 175-89.
- [100]. Kozak O.S, et al. Status epilepticus as initial manifestation of posterior reversible encephalopathy syndrome. *Neurology* 2007; 69:894-7.
- [101]. Choudhary M, Rose F. Posterior reversible encephalopathy syndrome due to severe hypercalcemia in AIDS. *Scand J Infect Dis* 2005; 37:6524-6.
- [102]. Striano P et al. Clinical spectrum and critical care management of posterior reversible encephalopathy syndrome (SEPR). *Med Sci Monit* 2005;11:CR549-53.
- [103]. Zeeman GG et al. Cerebral infarction in eclampsia. *Am J Obstet Gynecol* 2004; 190:714-20.
- [104]. Narbone M.C et al. SEPR:posterior or potentially reversible encephalopathy syndrome?. *Neurol Sci* (2006) 27:187-9.
- [105]. Oliverio PJ et al. Reversible tacrolimus induced neurotoxicity isolated to the brainstem. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000; 21: 1251-4.

- [106]. Mariam S. et al. Mesial Temporal Sclerosis After Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome. *Pediatric neurology* Vol. 41 No. 3, 226–228
- [107]. H.M. Hefzy et al. Hemorrhage in Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: Imaging and Clinical Features, *AJNR Am J Neuroradiol* 30:1371–79 _ Aug 2009.
- [108]. Boughammoura A et al. Reversible angiopathy and encephalopathy after blood transfusion. *J Neuro* 2003; 250:116–8.
- [109]. Saeed MU et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in HIV patients: case report and review of the literature. *AIDS* 2007; 21: 781–2.
- [110]. Giner V et al. Reversible posterior leukoencephalopathy secondary to indinavir-induced hypertensive crisis: a case report. *Am J Hypertens* 2002;15:465–7.
- [111]. Sticherling C et al. Transient bilateral cortical blindness after coronary angiography. *Lancet* 1998;351: 570.
- [112]. Grewal RP, Miller BL. Cocaine-induced hypertensive encephalopathy. *Acta Neurol (Napoli)* 1991; 13: 279–81.
- [113]. Kaplan P. Reversible hypercalcemic cerebral vasoconstriction with seizures and blindness: paradigm for eclampsia? *Clin Electroneurophysiol* 1998;29:120–3.
- [114]. Kupferschmidt H et al. Transient cortical blindness and bioccipital brain lesions in two patients with acute intermittent porphyria. *Annals of Internal Medicine* 1995; 123: 598–600.
- [115]. Bennett B et al. Late onset seizures, hemiparesis and blindness in hemolytic uremic syndrome. *Clinical Nephrology* 2003; 59: 196–200.
- [116]. Sofer S, Gueron M. Vasodilatation and hypertensive encephalopathy following scorpion envenomation in children. *Chest* 1990;97:118–20.

[117]. F Pilato, M Distefano, R Calandrelli Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome and Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: Clinical and Radiological Considerations. *Frontiers in Neurology*. 2020; 11: 34.