

DEDICACES

Aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, mon amour et ma considération pour chacun d'entre vous. Je dédie ce travail :

A DIEU,

Tous les jours de ma vie, je ne cesse de contempler ta grandeur. Merci pour tes bienfaits dans ma vie. J'ai trouvé en toi une paix et une joie intérieure que je ne trouverai nulle part ailleurs. Dans toutes les situations de ma vie, tu as toujours été présent. Dans les moments de joie ou de peine qui peuvent survenir dans ma vie, que mon regard se tourne vers toi. Car tu es la solution à tous mes problèmes.

A mon défunt père : Barthélemy OBENDA,

Le seul regret que j'ai, est de ne pas te voir ce jour, à mes côtés, savourer l'accomplissement de ton art. Merci d'avoir incrusté en moi ta force de conviction et ton esprit d'ouverture. Je ne saurai assez remercier le bon Dieu de n'avoir donné un père comme toi. Tu me manques.

A ma mère : Odile MOLENGA,

Chère mère, tu as été et demeures pour nous tes enfants notre « tout ».

*Je ne saurais jamais estimer l'assistance et l'affection dont j'ai
bénéficiée auprès de toi.*

*Que DIEU te bénisse et te garde très longtemps auprès de nous. Je
t'aime.*

A ma femme : Tendresse Lurcia DZABATOU

*Ton affection, ton soutien, ton amour, ta compréhension m'ont été
d'un grand secours. Ma réussite est et demeure ta préoccupation
majeure. Que la flamme qui nous anime brûle éternellement. Je t'aime
chérieTendy.*

A mon fils : Nathan Sammy Brayan OBENDA

*C'est toi mon adorable prophète, ma joie, mon petit trésor que papa
dédie ce travail pour te dire que tu resteras pour toujours le rayon du
soleil qui égaye ma vie. Je t'aime mon bébé et je te souhaite tout le
bonheur du monde.*

*A mes frères et sœurs : Jean Pierre, Angélique, Norbert, Marianne,
Gisèle, Emilie et Antoinette,*

*Compréhension, disponibilité, attention et soutien constant n'ont pas
été vains mots. L'esprit de famille, l'amour du travail bien fait, le
respect du prochain, l'humilité, l'honnêteté et la rigueur dans les
études sont des vertus que j'ai appris de vous. C'est l'occasion pour moi
de vous remercier très sincèrement <<chers p'tits>>.*

A mon frère Dr. Norbert OBENDA et sa femme Roseline

OGNANGO,

*Cher frère et madame, les mots me manquent pour vous exprimer ma
profonde gratitude. Vous êtes ce couple que tout le monde aurait aimé
avoir, surtout sur le plan éducatif. Vous m'avez inculqué des valeurs
et principes qui à la limite auraient fait de moi un homme modèle. Je ne
cesserai de vous remercier de m'avoir guidé et soutenu de façon
constante pour en arriver là. Cher frère et madame, sache que l'honneur
de ce travail vous revient. Puisse DIEU vous accorder santé et
longévité auprès de moi. Je vous aime très fort.*

*A mes fils et filles : Barpy, Johanna, Immanuel, Gemima, John et
autres,*

*La réussite est au bout de l'effort et de la perfection, j'espère que vous
ferez mieux que moi.*

*A mes neveux, nièces: Raïssa, Genia, Odilia, Petit, Sainte, Om, Monde,
Koutia, Nzambe, Chris, Archinel, Mardochée et Samuel et autres,*

*La réussite est au bout de l'effort et de la perfection, j'espère que vous
ferez mieux que moi.*

*A ma belle-famille : Max Léopold Dzabatou, Silviane Bayekoula,
Dona, Galilée,*

Merci pour vos encouragements et votre présence.

REMERCIEMENTS

Mes remerciements vont à l'endroit de :

Mes chers Maîtres et professeurs,

Monsieur BELAHSEN Mohamed Faouzi,

Monsieur SOUIRTI Zouhayr,

Madame MESSOUAK Ouafae

Madame ELMIDAOUI Aouatef,

Madame CHTAOU Naima,

Vous m'avez accueilli chaleureusement et fait confiance tout au long de ce parcours. Vous avez été disponibles malgré vos multiples obligations. Vos qualités humaines et scientifiques, votre dévouement et rigueur au travail forcent notre admiration. Votre sens du travail bien fait nous accompagnera toute notre vie scientifique. Permettez-nous de vous dire ici notre profonde gratitude.

A mes amis : Tony, Tyty, Kevin, Gael, Romaric, Nestor, Espoir, Erica

Nous avons partagés tant de moments ensemble durant ces quatre dernières années au Maroc. Vous avez été une famille pour moi. Toute ma gratitude.

A mes amis et consœurs : Moussa, Diankanagbè,

Pour vos encouragements et votre soutien. Trouvez ici toute ma reconnaissance. Puisse DIEU raffermir nos pas.

A mes collègues : Ilham, Rachid, Mouna, Lamiae, Hanane,

Siham, Mériam, Hajar, Mariam, Fouzia, Merieme, Imane, Ikram,

Hanae, Ghita, Maroua, Sara, Salma, Asmae, Roukya

Je garderai de vous ces beaux moments passés ensemble. Puisse DIEU raffermir nos pas.

A toute l'équipe de neurologie du CHU Hassan II de Fès.

A tous les 4^{ème} Année, 6^{ème} Année et internes de la FMPF qui sont passés pendant leur cursus dans le service de Neurologie du CHU Hassan II.

A tous ceux qui de loin ou de près ont participé à l'aboutissement de ce travail.

Liste des abréviations :

al	: collaborateur.
CHU	: centre hospitalier universitaire
F	: féminin
HTA	: hypertension artérielle
IRM	: imagerie par résonance magnétique
M	: masculin
PAD	: pression artérielle diastolique
PAS	: pression artérielle systolique
PRES	: syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible
TDM	: tomodensitométrie

Liste des tableaux :

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

Tableau 2 : répartition des résultats biologiques.

Liste des figures :

Figure 1 : répartition selon le sexe.

Figure 2 : Nombre de patients présentant différents signes neurologiques.

Figure 3 : Image scannographique en coupe axiale : lésions hypodenses sous-corticales, occipitales bilatérales.

Figure 4 : IRM cérébrale séquence Flair montrant des lésions hyper signales occipitales bilatérales. **A)** coupe axiale **B)** coupe coronale.

Figure 5 : IRM cérébrale séquence Flair en coupe axiale montrant des lésions hyper signales occipitales bilatérales et centre semi-ovale gauche.

Figure 6 : IRM cérébrale séquence Flair en coupe axiale montrant la régression complète (**B**) des lésions initiales (**A**).

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	13
MATERIELS ET METHODES :.....	16
RESULTATS	19
DISCUSSION	28
CONCLUSION	38
RESUME.....	40
SUMMARY.....	43
REFERENCES.....	46

INTRODUCTION

Le syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (PRES) est une entité clinico-radiologique relativement rare décrit dès 1992 et mis en lumière par Hinchey et al. en 1996 [1-6]. Le PRES est caractérisé par l'association variable de crises convulsives, troubles de conscience, céphalées, troubles visuels, nausées-vomissements et déficits neurologiques focaux [7]. Ces manifestations peuvent être sévères et mettre en jeu le pronostic vital surtout lorsqu'elles se présentent sous la forme d'un coma ou d'un état de mal épileptique [6].

L'imagerie cérébrale montre des anomalies bilatérales, symétriques à prédominance postérieure touchant préférentiellement la substance blanche.

Les mécanismes physiopathologiques responsables de PRES ne sont pas encore bien définis. On évoque schématiquement une dysfonction de la barrière hémato-méningée par dépassement des capacités d'autorégulation de la pression de perfusion cérébrale (hyperperfusion) ou une cytotoxicité endothéliale responsable d'une altération de la barrière hémato-méningée (hypoperfusion). Ces deux mécanismes sont responsables d'un œdème vasogénique de la substance blanche, entraînant des manifestations cliniques et radiologiques de PRES [6]. Le PRES est typiquement réversible à condition d'en traiter rapidement la cause. Les causes de PRES sont multiples. Le facteur déclenchant principal semble cependant correspondre le plus souvent à une élévation aiguë et rapide de la pression artérielle [8]. Certaines situations pathologiques comme l'insuffisance rénale, en particulier d'origine glomérulaire au cours de maladies systémiques (lupus systémique), l'éclampsie, la transplantation d'organe ou greffe de moelle osseuse avec utilisation de traitements immunosuppresseurs (cyclosporine) sont des facteurs prédisposant à la survenue de PRES [9]. Peu d'études ont étudié le PRES chez les patients atteints d'insuffisance rénale chronique [10]. La PEC thérapeutique de PRES post-hémodialyse n'est pas clairement codifiée.

Le but de ce travail est d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, neuroradiologiques, thérapeutiques et évolutives de PRES post-hémodialyse.

**MATERIELS
ET METHODES**

1 – CADRE D'ETUDE :

L'étude a été réalisée au CHU Hassan II de Fès dans les services de Neurologie et de Néphrologie.

2 – TYPE ET PERIODE D'ETUDE :

Il s'agit d'une étude prospective allant de 2014 à 2016, soit une période de 2 ans.

3 – CRITERES D'INCLUSION :

ù Tous les patients présentant des signes cliniques neurologiques survenus après hémodialyse associés à des images radiologiques encéphaliques caractéristiques de PRES.

4 – CRITERES DE NON INCLUSION :

ù Tous les patients présentant le diagnostic de PRES en dehors de la période d'étude.

ù Tous les patients présentant le diagnostic de PRES en dehors de contexte d'hémodialyse.

5- PARAMETRES D'ETUDE :

Les différents paramètres étaient recueillis pour chaque patient sur une fiche d'exploitation contenant les données suivantes :

ü Age

ü Sexe

ü Antécédents

ü Données cliniques :

- Température (°C),
- Pression artérielle systolique (PAS) et diastolique (PAD) en mmHg,
- Signes neurologiques
 - convulsions généralisées,
 - céphalées,
 - syndrome confusionnel,
 - troubles visuels
 - état de mal épileptique généralisé.

ü Délai entre l'hémodialyse et la survenue des signes cliniques

ü Données biologiques

- NFS avec taux de plaquettes.
- Ionogramme sanguin.
- Urée sanguine (g/L),
- Créatininémie (mg/L).

ü Imagerie cérébrale

- TDM cérébrale
- IRM cérébrale

ü Prise en charge thérapeutique

- Traitements antihypertenseurs
- Traitements anticonvulsivants :

ü Evolution

RESULTATS

I-DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

Sur une période de 2 ans nous avons retenu 15 cas de PRES post-hémodialyse.

L'âge moyen des patients était de 38,53 ans avec des extrêmes 17 et 58 ans.

On a noté une prédominance féminine (Figure 1) avec un sex-ratio Femme/Homme à 1,5 :

Femmes : 9 cas soit 60%

Hommes : 6 cas soit 40%

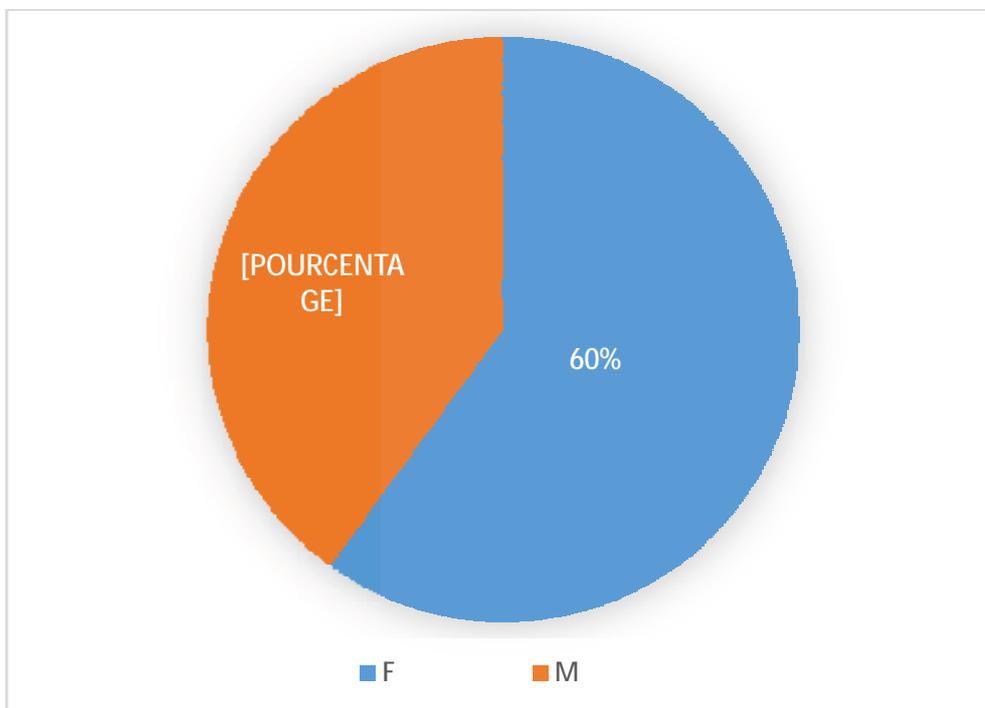


Figure1 :répartition selon le sexe.

II- ANTECEDENTS :

Tous nos patients étaient sous hémodialyse. L'hémodialyse était réalisée pour insuffisance rénale aiguë dans 67% des cas et pour insuffisance rénale chronique dans 37% des cas.

D'autres antécédents notés étaient l'HTA antérieure dans 5 cas, le tabagisme chronique dans 4cas et une toxidermie dans 1 cas.

III- DONNEES CLINIQUES :

A- TEMPERATURE (°C) :

La mesure de la température était normale chez tous les patients avec des chiffres allant de 35,9 °C à 37,3 °C.

B- PRESSION ARTERIELLE :

La mesure de la tension artérielle trouvait des pics hypertensifs allant de 100mmHg à 240mmHg chez 11 cas soit 73,33% alors que 4 cas soit 26,67 % 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)	11
Pression artérielle normale	4

C- SIGNES NEUROLOGIQUES :

Les signes neurologiques étaient dominés par :

- ü Convulsions généralisées dans 80% des cas,
- ü Céphalées dans 40% des cas,
- ü Syndrome confusionnel dans 27% des cas,
- ü Troubles visuels dans 20% des cas,
- ü Etat de mal épileptique généralisé dans 20% des cas.

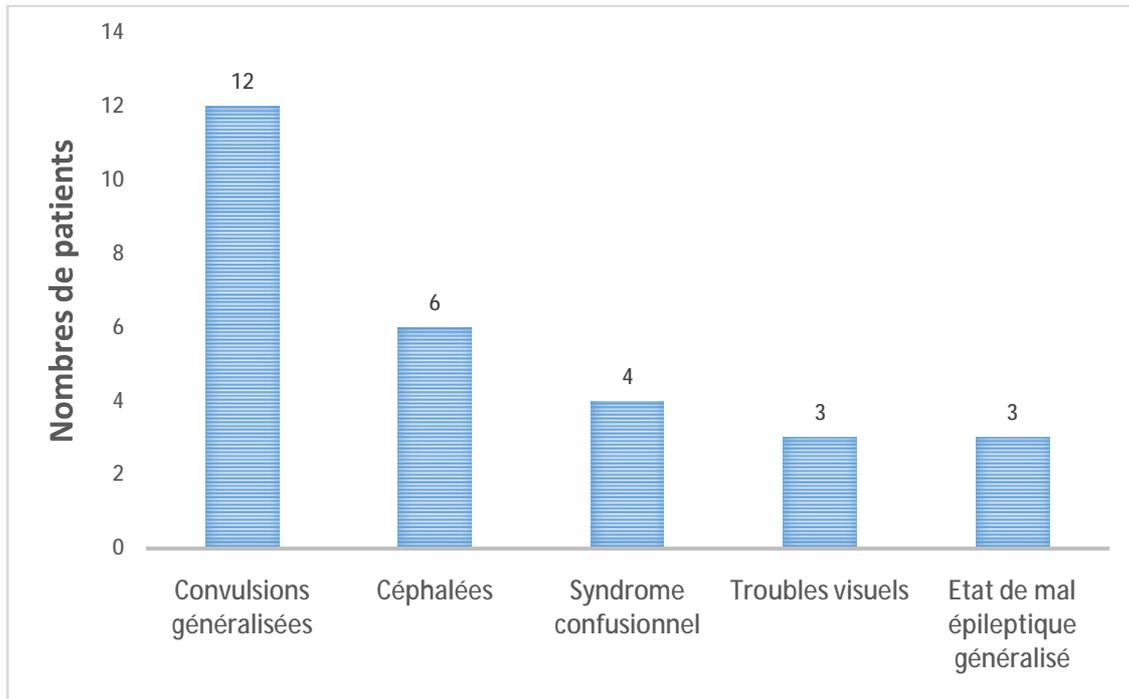


Figure 2 : Nombre de patients présentant différents signes neurologiques.

D- DELAI ENTRE L'HEMODIALYSE ET LA SURVENUE DES SIGNES

CLINIQUES :

Le délai de survenue des signes cliniques en post-hémodialyse immédiate était de 30 mn à 07 heures avec une moyenne de 2,88 heures.

E-DONNEES BIOLOGIQUES :

La ponction lombaire n'a pas été réalisée dans notre étude.

Tableau 2 : répartition des résultats biologiques :

	Moyenne (extrêmes)
Globule blanc (/mm ³)	7792,67 (5460 - 9980)
Hémoglobine (g /dL)	13,13 (10 - 16)
Hématocrite (%)	34 (24,60 - 37)
Plaquettaires (/mm ³)	232000,27 (145000 - 314000)
Créatinine (mg/L)	26,33 (22 - 45)
Urée sanguine (g/L)	1,99 (1,2 - 3)
Sodium (mmol /L)	136,80 (132 - 140)
Potassium (mmol /L)	4,04 (3,4 - 4,6)
Calcium (mg /L)	90,33 (84 - 100)
glycémie (g/L)	0,92 (0,7 - 1,1)

F-IMAGERIE CEREBRALE :

Dans notre série les lésions cérébrales siégeaient essentiellement au niveau des territoires postérieurs pariétaux et occipitaux (15 cas) suivi par les zones frontales (03 cas) et centre semi-ovale (01 cas).

Ø La TDM cérébrale a été réalisée chez tous les cas, elle a montré :

- ü Des Hypodensités postérieures de la substance blanche occipito-pariétale, bilatérales et symétriques (11 cas).
- ü Aucune anomalie (04 cas).

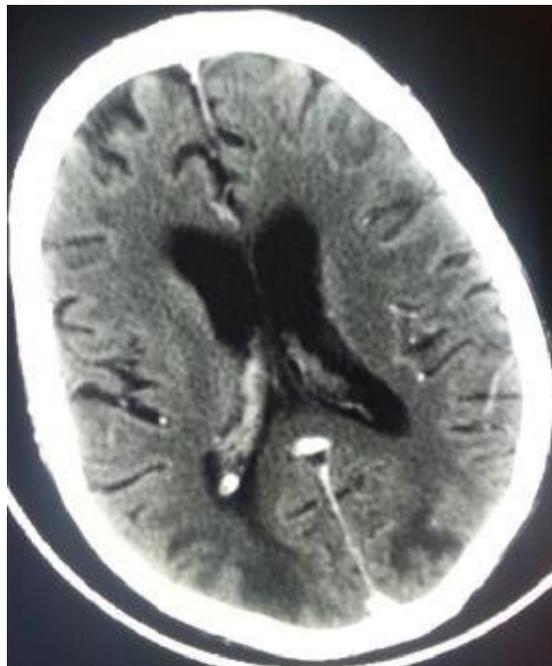


Figure 3 : Image scannographique en coupe axiale : lésions hypodenses sous-corticales, occipitales bilatérales.

Ø L'IRM cérébrale a été réalisée chez 04 cas, elle a mis en évidence :

Multiples foyers en hyposignal T1 et hypersignal T2 et FLAIR sous-corticaux bilatéraux, globalement symétriques, prédominants au niveau occipito-pariétal postérieur chez tous les patients, au niveau frontal 03 patients et centre semi-ovale dans un cas.

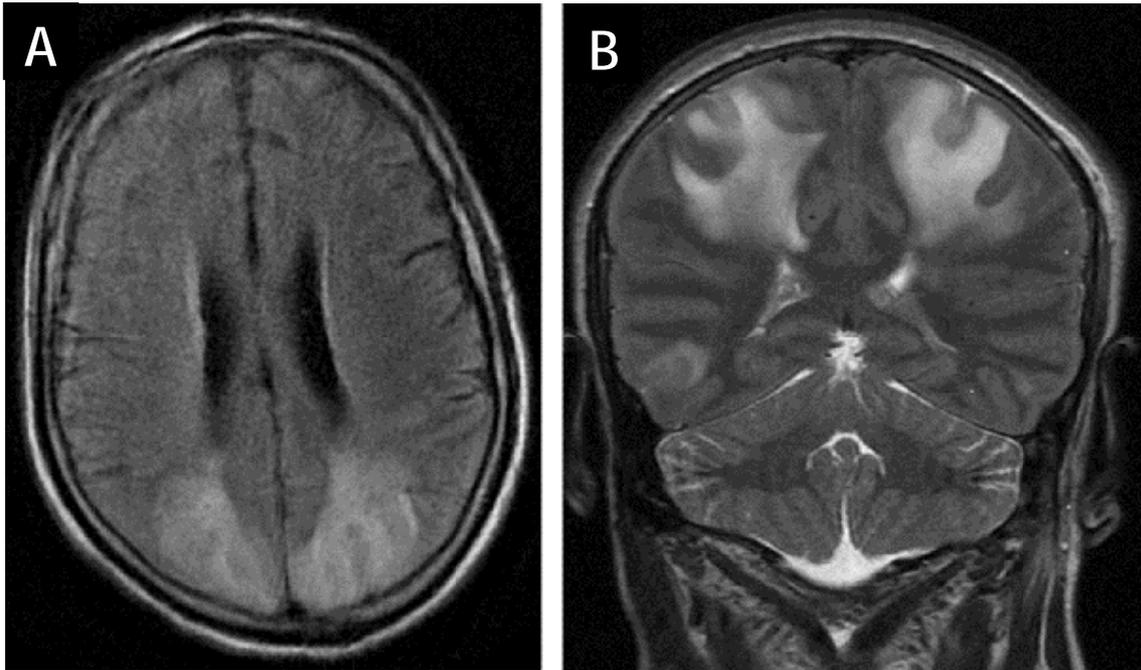


Figure 4 : IRM cérébrale séquence Flair montrant des lésions hyper signales occipitales bilatérales. **A)** coupe axiale **B)** coupe coronale.

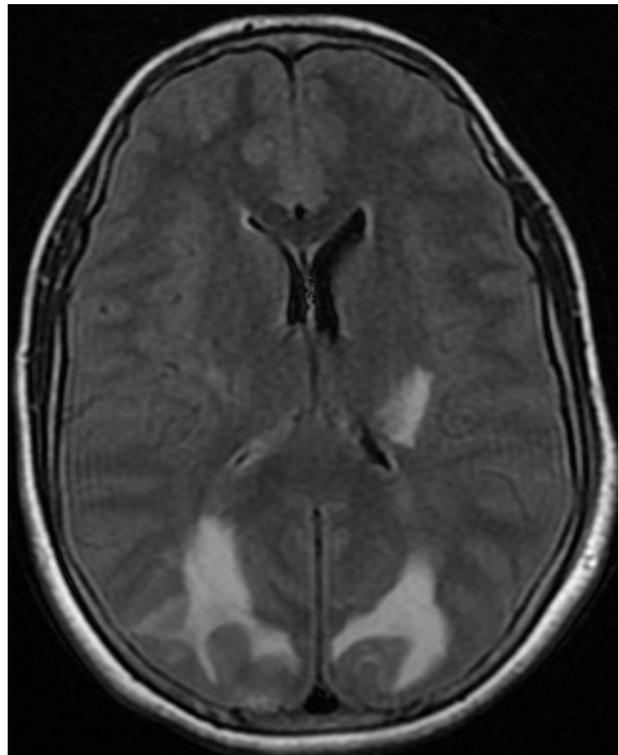


Figure 5 : IRM cérébrale séquence Flair en coupe axiale montrant des lésions hyper signales occipitales bilatérales et centre semi-ovale gauche.

G-PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

Le PRES requiert une prise en charge diagnostic rapide. Le contrôle efficace de la pression artérielle est le pilier des approches thérapeutiques dans le PRES associé aux traitements symptomatiques.

1. TRAITEMENT ANTICONVULSIVANT :

Les douze patients ayant présenté ont reçu des benzodiazépines (diazépam) et le valproate de sodium.

2.TRAITEMENT ANTIHYPERTENSEUR :

Les 11 patients ayant présenté une hypertension artérielle ont reçu un traitement antihypertenseur.

3. TRAITEMENT ANTALGIQUE :

Le traitement antalgique était nécessaire chez 6 patients.

H-EVOLUTION :

L'évolution a été marquée par une amélioration complète avec disparition des crises convulsives, normalisation des chiffres tensionnels et amélioration de l'insuffisance rénale. Nous n'avons enregistré aucun cas de décès. Une imagerie de contrôle, après 1 mois, n'a été réalisée que chez 03 cas soit 20 % et elle avait montré une rémission complète des lésions confirmant le diagnostic d'encéphalopathie postérieure réversible.

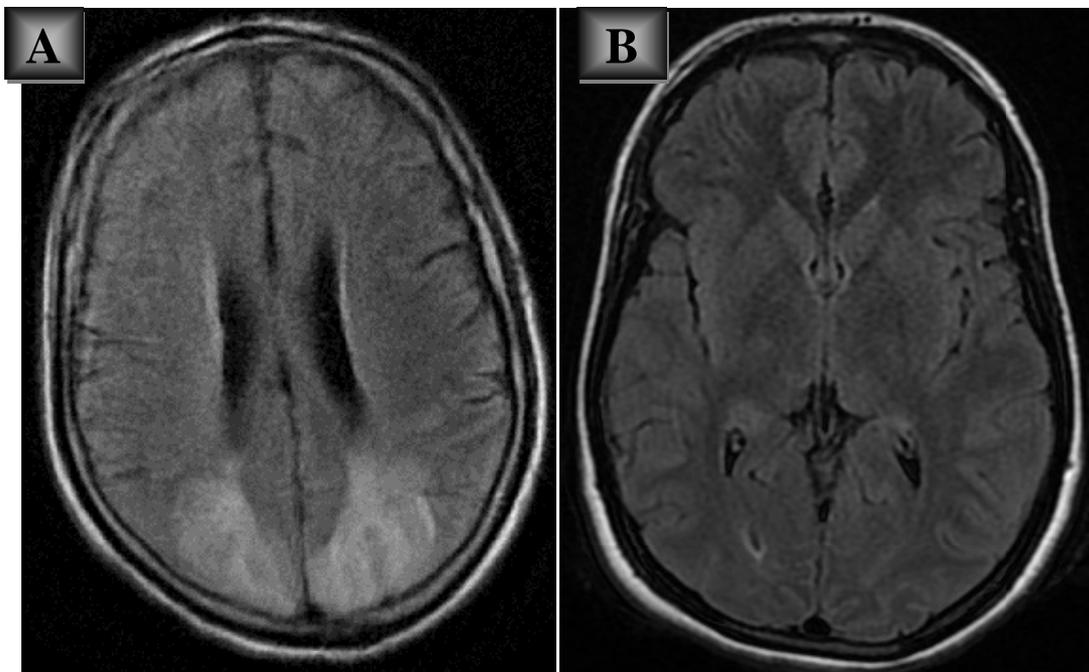


Figure 6 : IRM cérébrale séquence Flair en coupe axiale montrant la régression complète(**B**) des lésions initiales(**A**).

DISCUSSION

I-INTRODUCTION

Le syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (PRES) est une entité clinico-radiologique relativement rare décrit dès 1992 et mis en lumière par Hinchey et al. en 1996 [1-6]. Certaines situations pathologiques comme l'insuffisance rénale, en particulier d'origine glomérulaire au cours de maladies systémiques (lupus systémique), l'éclampsie, la transplantation d'organe ou greffe de moelle osseuse avec utilisation de traitements immunosuppresseurs (cyclosporine) sont des facteurs prédisposant à la survenue de PRES [9].

II- ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES :

II-1 – FREQUENCE :

La fréquence de PRES post-hémodialyse n'est pas connue car la majorité des études concernant le PRES post-hémodialyse sont des séries de cas clinique.

II-2- SEXE ET AGE :

Bien que le PRES puisse toucher des personnes de tout âge, la population étudiée comportait plus de femmes que d'hommes avec un sex ratio de 1,5 au profit des femmes avec un âge moyen de 38,53 ans avec des extrêmes 17 et 58 ans. Les mêmes constats ont été faits par Hongtao Hu et al [10] et MarkCanney et al [8], qui ont retrouvé une prédominance féminine dans leurs populations d'étude. Hongtao Hu et al [10] trouve un ratio hommes sur femmes est de 0,8/1 et un âge moyen de 44 ans avec des extrêmes 14 et 78 ans alors que MarkCanney et al [8] ont trouvé un âge moyen de 40 ans.

III- PHYSIOPATHOLOGIE :

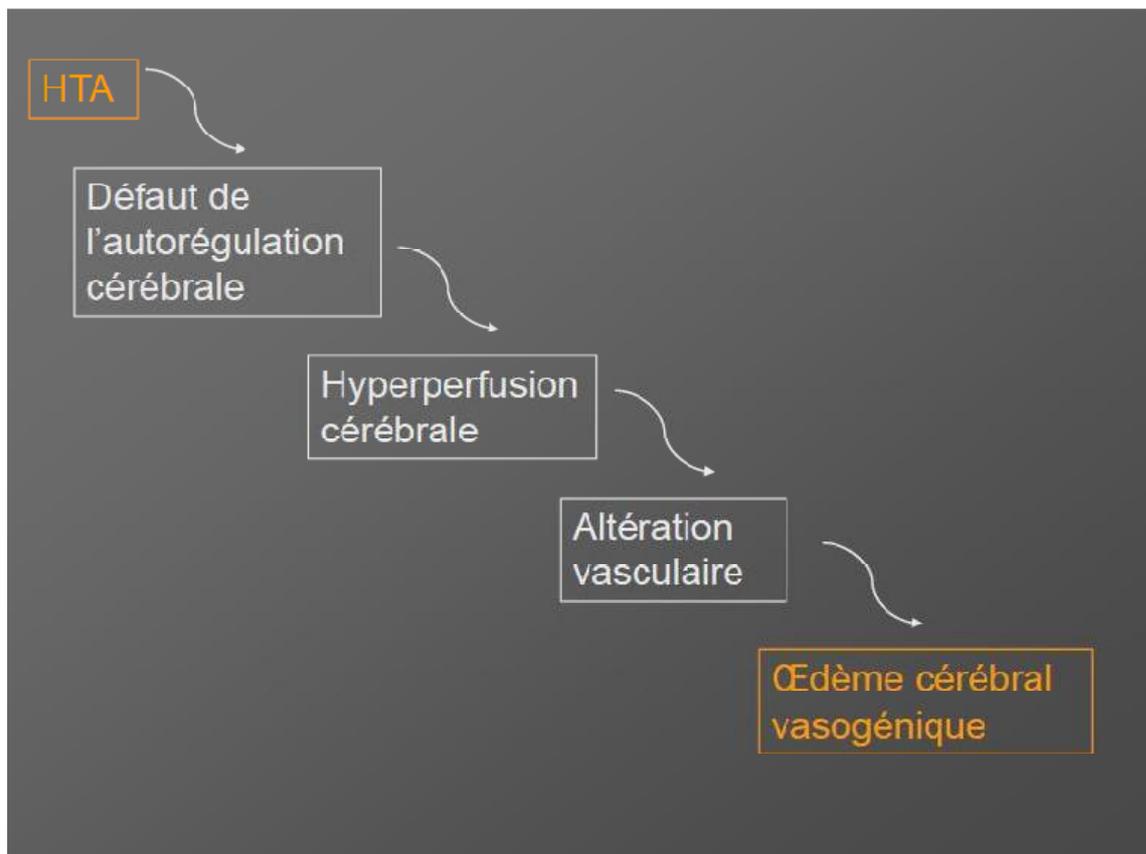
Les mécanismes physiopathologiques responsables de PRES ne sont pas encore bien définis.

Différentes théories parfois contradictoires ont été rapportées mais deux d'entre elles restent les plus acceptées : [1,2, 11]

- Ø **La première** : Hypertension artérielle avec perte de la régulation intracérébrale, responsable d'une hyperperfusion cérébrale et d'un œdème.
- Ø **La deuxième** : Dysfonction (ou agression) endothéliale, hypoperfusion et vasoconstriction responsable d'une altération de la barrière hémato-encéphalique avec développement d'un œdème.

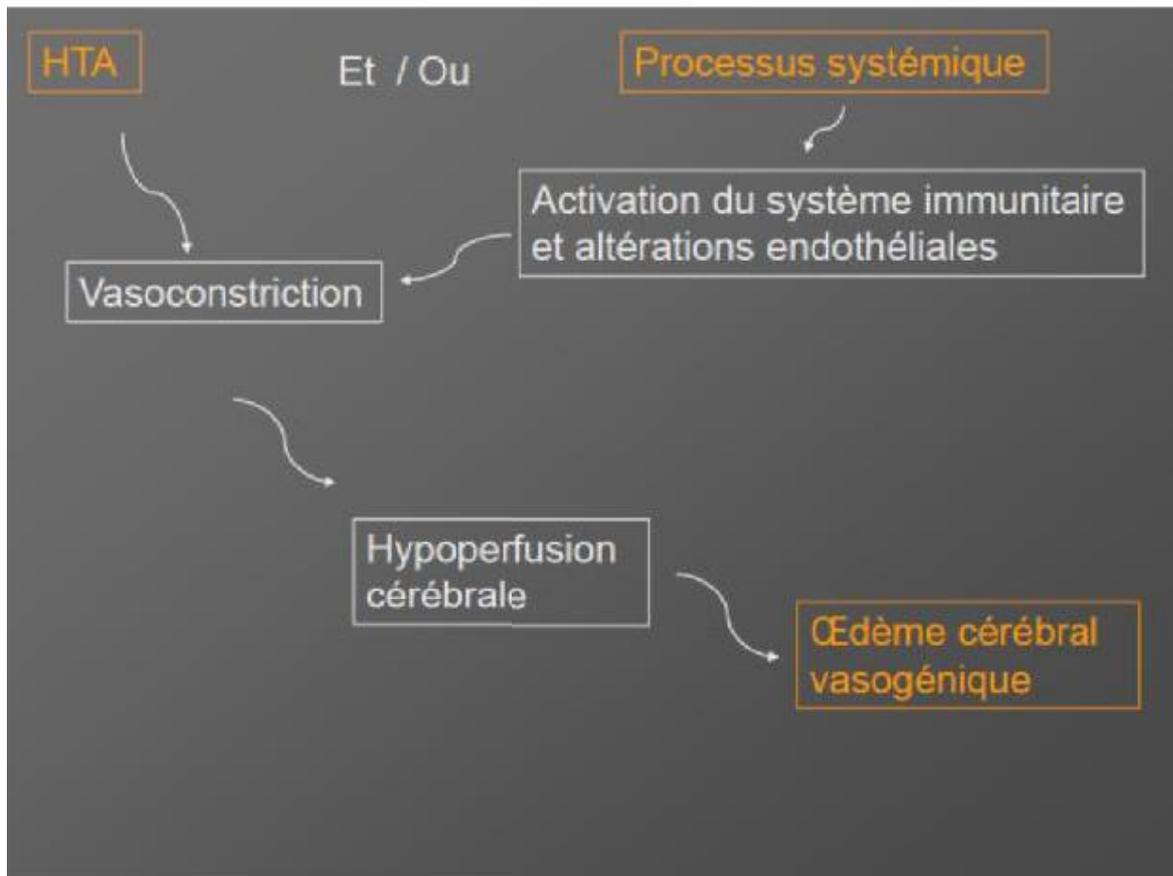
A- PREMIERE THEORIE : hyperperfusion cérébrale

La théorie la plus commune est celle de l'hypertension artérielle dépassant les limites de l'autorégulation cérébrale, entraînant une hyperperfusion cérébrale avec altération vasculaire et développement d'un œdème cérébral. Cette théorie est supportée par l'élévation tensionnelle fréquemment retrouvée dans les PRES et la résolution rapide des signes dès prise en charge de l'HTA. Néanmoins de nombreux PRES surviennent sans aucune élévation tensionnelle ou avec une élévation minime.



B- DEUXIEME THEORIE :hypoperfusion cérébrale

La seconde théorie est en faveur d'une vasoconstriction cérébrale secondaire à l'hypertension artérielle ou à un processus systémique. Ce phénomène d'autorégulation entraînant une baisse de la perfusion cérébrale et donc un œdème vasogénique. Elle est appuyée par l'absence d'élévation tensionnelle(ou minime) dans certains cas. Elle plaide plus en faveur d'un processus systémique (infection, prééclampsie, transplantation, chimiothérapie anti-cancéreuse...) responsable d'une activation du système immunitaire et des cellules endothéliales suivie d'une altération endothéliale avec hypoperfusion secondaire (systémique ou régionale).



C- THEORIE DE L'ENDOTHELIUM VASCULAIRE LESE :

Hongtao Huet al [10] avaient suggéré le rôle clé de l'atteinte de l'endothélium vasculaire dans la survenue de PRES. Les mêmes auteurs ont montré chez les patients hémodialysés, en comparaison avec le groupe contrôle, des taux faibles d'albumine et d'hémoglobine. L'hypoalbuminémie entraîne un dysfonctionnement progressif de l'endothélium vasculaire. Le dysfonctionnement de l'endothélium vasculaire s'accompagne également d'une extravasation de l'albumine dans l'espace extracellulaire responsable d'une baisse de la pression osmotique qui entraîne un œdème cérébral. L'anémie entraîne un risque d'hypoxie des tissus et ischémie responsable d'un dysfonctionnement de l'endothélium vasculaire.

IV- PRESENTATION CLINIQUE :

Les manifestations cliniques typiques du PRES associent de façon variable : des troubles de conscience, convulsions, céphalées, troubles visuels, nausées-vomissements et déficits neurologiques focaux. Les troubles de conscience vont de la confusion au coma. Ils sont présents dans 13 à 90 % des cas [6, 12, 13]. Les convulsions sont rapportées jusqu'à 92 % des cas, le plus souvent secondairement généralisées [14]. Dans notre étude les crises convulsives représentaient 80 % des cas. Un état de mal épileptique a été décrit dans 3 à 13 % des patients [14,15]. Dans notre série l'état de mal épileptique généralisé représentaient 20 % des cas. Des troubles visuels sont présents chez 26 à 67 % des patients[5, 16] et consistent en une baisse de l'acuité visuelle (7 à 18 %) [5, 12], une amputation du champ visuel (4 à 27%) [5, 12], des hallucinations visuelles (3 à 5%) [12, 14]et une cécité corticale (8 à 33 %) [5, 12]. Les céphalées et nausées-vomissements ont pu être observés dans 26 à 53 % des cas [5, 16]. Enfin, des déficits neurologiques focaux sont rarement rapportés sinon dans de rares études faisant état de leur présence dans 3 à 17 % des cas [12-14].

V- HYPERTENSION ARTERIELLE :

L'hypertension artérielle est fréquemment présente dès la phase inaugurale de la prise en charge chez 67 à 80 % des patients ; et ce en dehors de toute étiologie hypertensive retenue comme cause du PRES [5, 12, 14]. Des chiffres moyens de pression artérielle systoliques jusqu'à 187 mmHg (80-240) ont ainsi été décrits [14], sans pour autant être corrélés à une plus grande gravité des manifestations cliniques ou radiologiques du PRES [16].

VI- SIGNES NEURO-RADIOLOGIQUES :

Connaître les signes radiologiques de PRES représente une étape diagnostique essentielle. L'imagerie par résonance magnétique (IRM), plus performante que le scanner cérébral, reste l'examen de référence dans la détection des lésions de PRES. 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. 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. [17, 18].

Topographie lésionnelle [11] :

Ø Distribution typique

✓ l'atteinte postérieure pariéto-occipitale

Ø Distribution moins typique

✓ l'atteinte des lobes frontaux et temporaux

✓ l'atteinte cérébelleuse

✓ l'atteinte unilatérale

Ø Distribution atypique

✓ les atteintes non cortico-sous-corticales :

ü substance blanche profonde (capsule interne, externe, centre semi ovale, corps calleux)

ü noyaux gris centraux

✓ l'atteinte du tronc cérébral

A- TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE :

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 et parfois au niveau frontal. La sensibilité et la spécificité de cet examen ne sont pas parfaites. Dans notre série, tous les patients ont bénéficié d'un scanner cérébral qui avait montré des hypodensités postérieures de la substance blanche occipito-pariétale, bilatérales et symétriques dans 11 cas.

B- IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE (IRM) :

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'œdème cérébral et du vasospasme au cours de PRES. Grâce à l'usage répandu de l'IRM, le PRES est aujourd'hui plus fréquemment diagnostiqué [17].

VII- DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS :

En raison du spectre très large des maladies associées au PRES, le diagnostic différentiel peut apparaître difficile dans certaines situations. La distinction essentielle concerne le diagnostic de PRES versus celui d'accident cérébral ischémique, en raison des implications thérapeutiques et pronostiques opposées. De nombreuses pathologies aiguës ou subaiguës du système nerveux central peuvent aussi favoriser la survenue de tableaux neurologiques proches du PRES. L'IRM cérébrale est essentielle pour le diagnostic des autres causes de leucoencéphalopathies postérieures : thrombophlébite cérébrale, encéphalopathie infectieuse, leucoencéphalopathie multifocale progressive (LEMP), encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM) et artériopathie cérébrale et systémique autosomale dominante associée à des accidents vasculaires cérébraux et une leucoencéphalopathie ischémiques (CADASIL) [17].

VIII- TRAITEMENT :

Le diagnostic et le traitement adaptés rapides de PRES permettent de prévenir l'apparition de lésions neurologiques irréversibles et des séquelles permanentes. Il convient de mettre en place des mesures thérapeutiques symptomatiques et de suppléer les éventuelles défaillances d'organes associées.

IX- EVOLUTION :

L'évolution clinique est le plus souvent favorable avec une amélioration plus ou moins rapide des signes cliniques et une disparition des images radiologiques [19], comme le cas chez certains patients dans notre étude. La réversibilité des atteintes cérébrales à l'imagerie est plus difficile à caractériser car la majorité des patients ne bénéficient pas de suivi radiologique. Des études antérieures rapportent une proportion des patients ayant bénéficié d'une imagerie cérébrale de contrôle variant entre 44 et 87 % [2, 20]. Dans notre étude, seulement 20% des patients avaient bénéficié d'une imagerie cérébrale de contrôle à 1 mois avec une récupération complète dans tous les cas. Dans la littérature, le délai moyen de réversibilité des lésions varie entre 5 jours et 17 mois avec une proportion de réversibilité variant entre 49 et 75% [16, 21, 22]. Un retard de prise en charge thérapeutique peut être responsable de la survenue de complications neurologiques notamment l'œdème cérébral important, lésions ischémiques irréversibles, lésions hémorragiques ou entraîner une aggravation clinique. Des récurrences et des décès ont été rapportées respectivement dans 6 % et 15% des cas [16, 20]. Dans notre étude, nous n'avons enregistré aucun cas de décès.

CONCLUSION

Le PRES est une entité clinico-radiologique relativement rare, caractérisé par des signes cliniques neurologiques et des anomalies radiologiques de la substance blanche essentiellement pariéto-occipitale. L'IRM reste l'examen de référence avec un double intérêt diagnostique et pronostique. Le diagnostic de PRES post-hémodialyse doit être précoce afin d'adapter rapidement le traitement dans le but de prévenir le risque de survenue des lésions encéphaliques irréversibles et de séquelles neurologiques définitives.

RESUME

Résumé

Introduction :

Le syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (PRES) est une entité clinico-radiologique relativement rare, caractérisé par des signes cliniques neurologiques et des anomalies radiologiques de la substance blanche essentiellement pariéto-occipitale.

Objectifs :

Le but de ce travail est d'étudier de façon rétrospective les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, neuroradiologiques, thérapeutiques et évolutives de PRES post-hémodialyse à travers une série de 15 patients.

Patients et Méthodes :

Notre étude a été réalisée sur une période de 2 ans (2014-2016) aux services de Neurologie et de Néphrologie du CHU Hassan II de Fès. Le diagnostic de PRES a été considéré devant des signes cliniques neurologiques survenus après hémodialyse associés à des images radiologiques encéphaliques caractéristiques.

Résultats :

L'âge moyen des patients était de 38,53 ans (extrêmes 17 et 58 ans) avec une prédominance féminine (60%). L'hémodialyse était réalisée pour insuffisance rénale aiguë dans 67% des cas. Une élévation de la pression artérielle était notée dans 73% des cas. Les signes neurologiques étaient convulsions généralisées (80%), céphalées (40%), syndrome confusionnel (27%), troubles visuels (20%) et état de mal épileptique généralisé (20%). Les lésions cérébrales siégeaient essentiellement en pariéto-occipital. L'évolution clinique sous traitement antihypertenseur associé à un anticonvulsivant était favorable dans tous les cas. L'imagerie cérébrale de contrôle,

réalisée dans 20% des cas après un mois, montrait une disparition complète des lésions.

Discussion :

Le PRES est une entité relativement rare, pouvant entraîner des lésions cérébrales irréversibles en cas de retard diagnostique. Certaines pathologies comme l'insuffisance rénale et l'éclampsie sont fréquemment associées au risque de survenue de PRES. L'étiopathogénie reste inconnue. Cependant, 2 hypothèses théoriques sont avancées : 1) l'hyperperfusion cérébrale, la plus classique, par hypertension artérielle avec dépassement des limites d'autorégulation cérébrale, 2) l'hypoperfusion cérébrale.

Conclusion :

Le diagnostic de PRES post-hémodialyse doit être précoce afin d'adapter rapidement le traitement dans le but de prévenir le risque de survenue des lésions encéphaliques irréversibles et de séquelles neurologiques définitives.

Mots-clés : Hypertension artérielle - Hémodialyse - Syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible

Summary

Introduction

Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES) is a relatively rare entity characterized by clinical signs and accompanying focal imaging features found in the parietal-occipital white matter.

Objectives:

The aim of this study is to assess epidemiological, clinical and imaging features, as well as the management and the outcome of post-hemodialysis PRES through a case series of 15 patients.

Patients and Methods:

A retrospective study conducted over a period of 2 years (2014-2016) at the Neurology and Nephrology Department of Hassan II University Hospital in Fez. The diagnosis of PRES was considered in the presence of clinical signs associated with characteristic focal lesions on cerebral imaging after hemodialysis.

Results:

A mean age of 38.53 years (range, 17 to 58 years) was observed with a female predominance (60%). Hemodialysis was performed for acute kidney failure in 67% of cases. High blood pressure was noted in 73% of cases. Neurological signs were generalized seizures (80%), headache (40%), delirium (27%), (20%) and status epilepticus (20%). Brain lesions were essentially parieto-occipital. A favorable outcome was observed in all cases after treatment with calcium inhibitors and anticonvulsant drugs. Follow up CT imaging, performed in 20% of the cases a month after diagnosis showed complete regression of the lesions.

Discussion:

PRES is a relatively rare entity that can potentially lead to irreversible brain damage in the event of delayed diagnosis. Certain conditions such as renal failure and eclampsia are frequently associated with PRES. Its etiopathogenesis still remains

unclear. However, 2 hypotheses have been advanced: 1) the most popular, one of cerebral hyper perfusion, by high blood pressure exceeding the limits of cerebral autoregulation, 2) rarely one of cerebral hypo perfusion.

Conclusion:

The diagnosis of post dialysis PRES should be made promptly in order to establish adequate treatment so as to avoid the risk of irreversible brain damage and sequelae.

Keywords: high blood pressure - Hemodialysis - posterior reversible encephalopathy syndrome

Références

1. Bartynski WS (2008) Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 1: fundamental imaging and clinical features. *AJNR Am J Neuroradiol* 29:1036–42
2. Bartynski WS (2008) Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 2: controversies surrounding pathophysiology of vasogenic edema. *AJNR Am J Neuroradiol* 29:1043–9
3. Schwartz RB, Jones KM, Kalina P, et al (1992) Hypertensive encephalopathy: findings on CT, MR imaging, and SPECT imaging in 14 cases. *AJR Am J Roentgenol* 159:379–83
4. Schwartz RB, Bravo SM, Klufas RA, et al (1995) Cyclosporine neurotoxicity and its relationship to hypertensive encephalopathy: CT and MR findings in 16 cases. *AJR Am J Roentgenol* 165: 627–31
5. Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al (1996) A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 334: 494–500
6. S. Legriél · F. Pico · F. Bruneel · G. Troché · J.-P. Bedos. Des pathologies encéphaliques à connaître—Syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible. *Réanimation* (2011) 20:S368-S378.
7. Granata G, Greco A, Iannella G, Granata M, Manno A, Savastano E and Magliulo G: Posterior reversible encephalopathy syndrome Insight into pathogenesis, clinical variants and treatment approaches. *Autoimmun Rev* 14: 830 836, 2015.
8. Mark Canney, Dearbhla Kelly, Michael Clarkson. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome in End-Stage Kidney Disease: Not Strictly Posterior or Reversible. *Am J Nephrol* 2015;41:177–182.
9. Pula JH and Eggenberger E: Posterior reversible encephalopathy syndrome. *Curr Opin Ophthalmol* 19: 479 484, 2008.

10. Hongtao Hu, ShenXu, Shuang Hu, WeijiaXu and HuaShui. The clinical characteristics of posterior reversible encephalopathy syndrome in patients with chronic renal failure. *Experimental and therapeutic medicine* 14: 881-887, 2017
11. M. Hrubá, C. Rozel, C. Treguier, M. Kuchenbuch, B. Carsin-nicol, S. napuri, V. Gandemer, T. Gaillot, M. Proisy, B. Bruneau. Encéphalopathie postérieure réversible : à propos de six cas pédiatriques. *JFR* 2010
12. Burnett MM, Hess CP, Roberts JP, et al (2010) Presentation of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome in patients on calcineurin inhibitors. *ClinNeurolNeurosurg* 112:886-91
13. McKinney AM, Short J, Truwit CL, et al (2007) Posterior reversible encephalopathy syndrome: incidence of atypical regions of involvement and imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 189:904-12
14. Lee VH, Wijdicks EF, Manno EM, Rabinstein AA (2008) Clinical spectrum of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *Arch Neurol* 65:205-10
15. Kozak OS, Wijdicks EF, Manno EM, et al (2007) Status epilepticus as initial manifestation of posterior reversible encephalopathy syndrome. *Neurology* 69:894-7
16. Bartynski WS, Boardman JF (2007) Distinct imaging patterns and lesion distribution in posterior reversible encephalopathy syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol* 28:1320-7
17. Servillo G, Bifulco F, De Robertis E, Piazza O, Striano P, Tortora F, et al. Posterior-reversible encephalopathy syndrome in intensive care medicine. *Intensive Care Med* 2007;33 : 230—6.

18. Ahn K. J et al. Atypical manifestations of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: findings on diffusion imaging and ADC mapping. *Neuroradiology* 2004; 46: 978–83.
19. Hugonnet E, Da Ines D, Boby H, Claise B, Petitcolin V, Lannareix V, Garcier J M. Syndrome d'encephalopathie posterieure reversible (EPR) : aspects en imagerie TDM et IRM. *Journal de Radiologie Diagnostique et interventionnelle* (2013) 94, 44 – 51.
20. Leroux G, Sellam J, Costedoat-Chalumeau N, Le ThiHuong D, Combes A, Tieulié N, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome during systemic lupus erythematosus : four new cases and review of the literature. *Lupus* 2008; 17: 139 – 47.
21. Bartynski WS et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome after solid organ transplantation. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008;29:924–30.
22. Hamilton B E, Nesbit G M. CSF enhancement in posterior reversible encephalopathy syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 29: 456 – 7.