

**Page**

<b>I. INTRODUCTION.....</b>	<b>5</b>
<b>II. OBJECTIFS.....</b>	<b>8</b>
<b>III. GENERALITES.....</b>	<b>10</b>
<b>IV. METHODOLOGIE.....</b>	<b>43</b>
<b>V. OBSERVATIONS.....</b>	<b>46</b>
<b>VI. DISCUSSION.....</b>	<b>69</b>
<b>VII. CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS.....</b>	<b>76</b>
<b>VIII. REFERENCES.....</b>	<b>79</b>

# INTRODUCTION

## INTRODUCTION :

Décrit par **Hinchey** et Al en février 1996 dans le New England Journal of Médecine, le syndrome encéphalopathie postérieure réversible ( PRES ou SEPR) ; est une entité clinico-radiologique qui se caractérise sur le plan clinique par l'installation aiguë ou subaiguë à des degrés variables de la combinaison de symptômes incluant des céphalées, des vomissements, des troubles visuels, des crises épileptiques et altération (la plupart du temps) qualitative de la conscience [12].

Cette constellation clinique est typiquement associée à la mise en évidence radiologique d'un œdème cérébral vasogénique situé préférentiellement dans les régions postérieures des deux hémisphères cérébraux [12].

Ce syndrome récemment décrit, bien que rare qui devient de plus en plus fréquent et répandu à travers le monde.

Il touche toutes les communautés et toutes les races, parfois observé dans le cadre d'affections diverses.

Sur les quinze patients qu'ils rapportèrent, sept recevaient un traitement immunosuppresseur (ciclosporine, 4 patients ; tacrolimus, 3 patients) ,1 était traité par interféron alpha pour un mélanome, trois présentaient une éclampsie et les quatre derniers présentaient une encéphalopathie hypertensive associée à une néphropathie [26].

Dans cette série, douze patients avaient présenté une augmentation brutale de la pression artérielle. Suite au contrôle de la pression artérielle et à l'arrêt ou à la réduction du traitement immunosuppresseur, tous les patients étaient asymptomatiques après deux semaines. Demême, chez les patients qui ont bénéficié d'une imagerie cérébrale (scanner ou IRM) de contrôle, les anomalies de la région postérieure des deux hémisphères observées lors de l'examen initial étaient en régression ou avaient disparu, suggérant un œdème transitoire plutôt qu'un phénomène ischémique ou une réelle démyélinisation [26].

En Afrique, très peu d'études existent dans la littérature, il semblerait cependant que la prévalence du PRES soit faible dans cette région [40].

Ce syndrome dont l'étiologie semble multifactorielle est un modèle des processus vasculaires à étudier dans le contexte africain.

Le diagnostic du PRES reste clinico-radiologique [27, 12, 40,26].

En Afrique en général et au Mali en particulier le diagnostic du PRES n'est pas aisé. Cette situation pourrait expliquer le manque de données et de déficit d'information dans cette région.

L'absence d'étude et le déficit d'information sur le PRES au Mali et en particulier au CHU Gabriel TOURE, nous avait conduit à initier ce travail dont les objectifs étaient :



# Objectifs

## **II. Objectifs :**

### **1) Objectif général :**

Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs du PRES dans le service de neurologie du CHU Gabriel TOURE de Bamako (Mali).

### **2) Objectifs spécifiques :**

- ❖ Déterminer la fréquence du PRES dans le service de neurologie du CHU Gabriel TOURE.
- ❖ Décrire les aspects cliniques et radiologiques du PRES dans le service de neurologie du CHU Gabriel TOURE.
- ❖ Analyser les aspects étiologiques et thérapeutiques du PRES dans le service de neurologie du CHU Gabriel TOURE.
- ❖ Evaluer le profil évolutif du PRES dans le service de neurologie du CHU Gabriel TOURE.

# GENERALITES

### **III.GENERALITES:**

#### **1-Historique:**

L'histoire du PRES commence par celle d'une femme qui fut la première à la décrire. Dr Judith A Hinchey a exercé la médecine pendant 24 ans. Diplômée de l'École de médecine de l'Université Tufts en 1990, elle pratique la médecine à Brighton et se spécialise finalement en neurologie.

Dr Hinchey est affiliée à Saint Elizabeths Médical Center. Elle parle anglais, français, allemand, polonais, chinois, espagnol, russe, coréen, le tagalog et le vietnamien.



Figure 1 : Judith Hinchey



Le 22 février 1996, en collaboration avec ses coauteurs, elle a publiée dans le  
NEW ENGLAND JOURNAL OF  
MEDICINE :

**A REVERSIBLE POSTERIOR LEUKOENCEPHALOPATHY SYNDROME**

JUDY HINCHEY, M.D., CLAUDIA CHAVES, M.D., BARBARA APPIGNANI, M.D., JOAN BREEN, M.D.,  
LINDA PAO, M.D., ANNABEL WANG, M.D., MICHAEL S. PESSIN, M.D., CATHERINE LAMY, M.D.,  
JEAN-LOUIS MAS, M.D., AND LOUIS R. CAPLAN, M.D.



The **NEW ENGLAND**  
**JOURNAL** of **MEDICINE**

Sous le titre <<A réversible posteriorleukoencephalopathy syndrome >>, la description de quinze patients présentant les symptômes cliniques suivants : céphalées, nausées, état mental altéré (confusion), crises épileptiques et troubles de la vision allant jusqu'à une cécité corticale [13,24]. Chez douze des quinze patients, le début des symptômes s'accompagnait d'une augmentation brutale et marquée de la pression artérielle. La TDM et IRM cérébrale ont révélé un œdème bilatéral prononcé au niveau de la substance blanche, touchant en particulier les lobes pariétaux et occipitaux, mais également d'autres régions telles que le tronc cérébral ou le cervelet. Grâce à un traitement antihypertenseur et à l'interruption du traitement immunosuppresseur (ou du moins à une réduction des doses), les quinze patients ne présentaient plus aucun symptômes après deux semaines.

Durant les années suivantes, de nombreux rapports de cas et quelques séries de cas ont été publiés, indiquant que le SEPR ou PRES peut également être associé à des conditions cliniques autres que celles initialement décrites par Hinchey et Al.

Il est également devenu évident que l'évolution clinique n'était pas nécessairement bénigne, mais que des défaillances permanentes, voire le décès du patient, étaient possibles [37 ,24].

Sur le plan radiologique, il a été démontré que même un œdème vasogénique n'était pas toujours réversible, mais que des infarctissements et des hémorragies pouvaient apparaître. Il s'est également avéré que les anomalies ne se limitaient pas aux substances blanches. Dès lors, la dénomination d'origine << syndrome de lencoencéphalopathie postérieure réversible >> a été remplacée par l'acronyme SEPR ou PRES (<< syndrome d'encéphalopathie postérieure

réversible >>) par CASEY SO et AL dans le Am J Neuroradiology en 2000 [8].

## 2. Définition :

Décrit par Judith A Hinchey et al en février 1996 dans le NEW ENGLAND JOURNAL OF MEDICINE, le PRES ou Angiopathie cérébrale aiguë réversible bien que rare est un modèle d'accident vasculaire cérébral; réversible si la prise en charge diagnostique et thérapeutique est précoce et adaptée [50,43].

Ils circonscrivent le PRES comme une réunion de symptomatologies regroupées au sein d'un syndrome clinico- radiologique :

- Céphalées avec parfois des nausées et vomissements ;
- Crises épileptiques inaugurales ;
- Troubles visuels allant jusqu'à la cécité corticale;
- Troubles de la conscience ;
- Le plus souvent concomitant d'une poussée hypertensive.
- Caractérisées radiologiquement par un œdème cérébral à prédominance postérieur.
- Généralement réversibles cliniquement et radiologiquement en moins de trois mois [41].

Ce syndrome comporte un aspect radiologique par une atteinte bilatérale ; un œdème vasogénique non systématisé ; symétrique ou non ; pariéto-occipitale dénommé PRES typique.

Il est à distinguer d'autres atteintes (atteintes unilatérales, frontales, temporales, noyaux gris centraux, tronc cérébral, cervelet, splenium et œdème cytotoxique dénommé PRES atypique [14].

### **3. Rappels Anatomiques: L'encéphale [20]**

L'encéphale, formé par l'ensemble Tronc cérébral, Cervelet, et Cerveau, est contenu dans la boîte crânienne. Les hémisphères cérébraux en occupant la plus grande partie, les deux pôles frontaux reposant sur l'étage moyen. Dans la partie la plus reculée, l'étage postérieur ou fosse cérébrale postérieure, on trouve le tronc cérébral et le cervelet, surmontés du pôle occipital des hémisphères. L'encéphale est enveloppé par les méninges.

Sa vascularisation artérielle est assurée par deux systèmes: le système carotidien et celui vertébro-basilaire.

Dans ce chapitre, nous nous intéressons aux hémisphères cérébraux.

#### **3.1 Le cerveau (les hémisphères cérébraux):**

Dans le cerveau, la substance grise occupe un contingent périphérique: le cortex cérébral, et un contingent central: les noyaux gris centraux.

La substance blanche comprend de vastes territoires situés immédiatement sous le cortex, et dont l'ensemble forme le centre ovale, et des territoires situés entre les différents noyaux gris centraux: les capsules.

##### **3.1.1 Le cortex**

Le cortex cérébral comprend des formations de complexité croissante :

Archi-cortex, paléo-cortex, néo-cortex.

L'archi-cortex est limité à quelques formations rudimentaires entourant le corps calleux. Son rôle est imprécis. Il semble qu'il est le siège des circuits d'influx qui régissent le comportement de l'individu.

Le paléo-cortex comprend la circonvolution du corps calleux et la circonvolution de l'hippocampe (T5), terminée en avant par l'uncus. Chez les vertébrés inférieurs, il est le siège du centre olfactif, d'où le nom de rhinencéphale. Chez l'homme, ces aires olfactives sont réduites à une zone de l'uncus (aire entorhinale), et à une petite partie inférieure et antérieure de la circonvolution du corps calleux (aire septale). Le reste a perdu ses fonctions olfactives, et l'on tend à lui attribuer des fonctions de régulation supérieure de la vie végétative.

En fait, le néo-cortex représente chez l'homme, la presque totalité du cortex cérébral. On y trouve les zones de départ et d'arrivée des grandes voies ascendantes et descendantes, dont l'ensemble constitue les fibres de projection. Ce sont d'une part, les aires motrices effectrices, et d'autres parts, les aires sensitivo-sensorielles ou réceptives. (On parle de voie sensitive pour la sensibilité périphérique générale, et de voie sensorielle pour les sensibilités spécialisées : optique, auditive, gustative, olfactive),

Parmi les nombreuses terminologies que leur ont fixées les différents auteurs, la numérotation donnée par Brodman est encore la plus employée.

### **3.1.1.1 Aires effectrices**

#### a) Aire de la motricité volontaire

C'est la partie postérieure de la frontale ascendante (aire 4 de

Brodman). Son excitation déclenche une réponse motrice (d'où le nom d'aire électro-motrice), et on a ainsi pu préciser les points qui correspondent à la motricité de chaque muscle ou groupe musculaire. On admet que ces groupements correspondent à une fonction précise (par exemple : flexion ou extension d'un segment de membre). La représentation de ces différents territoires aboutit au schéma classique du << bonhomme renversé >> : la partie basse de l'aire 4 correspond aux mouvements céphaliques, la partie moyenne, aux mouvements du membre supérieur, la partie haute (débordant sur le versant interne) aux mouvements du membre inférieur.

Chaque territoire est d'autant plus étendu qu'il correspond à un geste plus précis. C'est pourquoi le << bonhomme renversé >> a des mains et des doigts démesurés. On a essayé de localiser à proximité des aires de la motricité volontaire, des aires où se ferait l'élaboration du geste (aires psychomotrices, ou aires de praxie), mais il semble bien que cette fonction supérieure d'élaboration ne puisse être enfermée dans une zone très précise du cortex.

#### b) Aires de la motricité involontaire ou aires extrapyramidales.

Elles sont nombreuses et recouvrent un énorme territoire cortical (85% de l'ensemble du cortex moteur) : les principales siègent en avant de l'aire 4 (aires pré-frontales 6 et 8), dans l'écorce pariétale supérieure (aires 5 et 7), dans l'écorce temporale (aires 22, point de départ du faisceau de Turk-Meynert).

Elles envoient leurs fibres vers les différents centres sous-corticaux du système extrapyramidal : corps striés, cervelet, noyaux propres du tronc cérébral.

C'est à elles que parviennent les voies néo-cérébelleuses chargées de la coordination de la motricité.

### **3.1.1.2 Aires Réceptrices**

Pour celles-ci, on sait qu'à côté de la zone de terminaison des fibres de projection sensitivo-sensorielles (aire somato-sensible), existe une zone chargée de l'interprétation et de la reconnaissance des sensations : aire psycho-sensible ou aire de gnosie.

#### **➤ Aires de la sensibilité générale.**

C'est la partie antérieure de la pariétale ascendante (aire3) comme pour l'aire motrice. On a précisé les territoires correspondant à chaque segment corporel, et le schéma des localisations sensibles est très proche de celui des localisations motrices ; les doigts et la main ont par exemple une surface de projection considérable qui correspond à l'extrême précision de leur sensibilité. En arrière de cette zone, siègent les aires de gnosie qui recouvrent la partie postérieure de la pariétale ascendante (aires 1 et 2), et la circonvolution pariétale inférieure (aire40).

#### **➤ Aires visuelles**

Les fibres optiques se projettent sur le lobe occipital : C'est l'aire 17 ou l'aire striée qui borde la scissure calcarine. Autour d'elle on trouve l'aire péri-striée (aire 18) et l'aire para-striée (aire 19) où sont interprétées les sensations visuelles.

#### **➤ Aires auditives**

C'est l'aire 41, située sur la première circonvolution temporale, entourée de l'aire 42, aire de gnosie auditive.

#### **➤ Aires Gustatives**

Leur siège est discuté. Le siège le plus généralement admis est sur la partie basse de la pariétale ascendante.

### ➤ Aires Olfactives

Elles appartiennent au paléo-cortex, comme nous l'avons vu plus haut. A côté des aires de projection, il existe de nombreux territoires corticaux dont la fonction est imprécise.

On a voulu localiser dans certaines zones les fonctions cérébrales les plus perfectionnées (élaboration de la pensée, psychisme, etc.). Ces tentatives ne permettent pas d'aboutir à une description strictement anatomique précise.

## 3.2 Les Noyaux Gris Centraux

### a. Le thalamus

Le thalamus est divisé par des cloisons en un certain nombre de noyaux. Une cloison verticale antéro-postérieure sépare les noyaux latéraux en dehors, des noyaux médians en dedans. En avant et en arrière, cette cloison se divise et isole un noyau antérieur et un noyau postérieur ou pulvinar. Enfin, une autre cloison horizontale permet de distinguer dans chaque noyau médian un noyau ventro-médian et dorso-médian, et dans chaque noyau latéral, un noyau ventro-latéral et dorso-latéral.

Au pôle postérieur du thalamus, sont rattachées deux petites formations qui sont les deux corps genouillés : corps genouillé interne ou médial, et corps genouillé externe ou latéral.

Parmi les noyaux ainsi isolés, certains ont un rôle mal précisé ; il semble qu'ils sont des centres de relai sur des voies d'association entre différents territoires du système nerveux central : c'est le cas des noyaux médians, des noyaux dorso-latéraux, et du pulvinar.

Les autres ont des voies afférentes et des voies efférentes mieux connues, donc des rôles mieux précisés :

- ✓ Le noyau antérieur reçoit ses afférences des tubercules mamillaires et envoie ses éfférences au cortex végétatif. C'est un relai sur le trajet des voies végétatives ;
- ✓ Le noyau ventro-latéral comprend trois portions :
  - La portion antérieure (ventro-laterale antérieure) en relation avec les corps striés d'une part, et avec le cortex extrapyramidal d'autre part ;

- La partie moyenne (ventro-latérale intermédiaire) reçoit ses afférences du néocérébellum par le faisceau dentato-rubro-thalamique ; les éfférences vont au cortex extrapyramidal. Ces deux noyaux ont donc un rôle de relai sur les voies de la motricité involontaire, expliquant les troubles moteurs des atteintes thalamiques ;
- La partie postérieure (ventro-latérale postérieure) reçoit les grandes voies de la sensibilité générale : c'est-à-dire le faisceau spino-thalamique, et le ruban de Reil médian. Avec ce dernier, parviennent les fibres de la sensibilité de l'extrémité céphalique qui ont emprunté le trajet des trijumeaux ; ces fibres se terminent dans un petit territoire bien individualisé de ce noyau : c'est le noyau arqué. Enfin, au noyau ventro-latéral postérieur parviennent encore les fibres gustatives qui se terminent dans le petit noyau semi-lunaire.

Du ventro-latéral postérieur, les voies efférentes vont se jeter dans l'aire somato-sensible de la pariétale ascendante. Le ventro-latéral postérieur est donc le dernier relai des voies de la sensibilité générale ;

- ✓ Le corps genouillé externe (latéral) est le dernier relai des voies optiques. Ses afférences sont constituées par la bandelette optique. Ses éfférences se rendent au cortex occipital (aire 17) en constituant les radiations optiques ;
- ✓ Le corps genouillé interne (médial) est le dernier relai des voies auditives. Ses afférences sont constituées par le ruban de Reil latéral. Ses éfférences se rendent au cortex temporal (aire 41) en formant les radiations auditives.

En résumé, le thalamus est un noyau relai :

- ❖ D'une part sur les voies motrices involontaires du système nerveux 'extrapyramidal ;
- ❖ D'autre part et surtout, sur les grandes voies ascendantes sensitivo-sensorielles.

### **b. Les corps Striés**

Ils constituent les centres sous-corticaux les plus perfectionnés du système extra pyramidal. Du point de vue fonctionnel, on distingue:

- La partie interne du noyau lenticulaire ou pallidum qui constitue la formation striée la plus ancienne : le paléo-striatum ;
- L'ensemble du noyau caudé et la partie externe du noyau lenticulaire ou putamen constituent des formations plus récentes : le néo-striatum.

### **b.1 Le paléo-striatum.**

Il reçoit ses afférences du thalamus et du néo-striatum ; ses efférences forment deux faisceaux : l'anse lenticulaire et le faisceau lenticulaire, qui gagnent d'une part l'hypothalamus, et d'autre part différents noyaux du système extrapyramidal qui siègent à la partie haute du tronc cérébral et dont nous n'avons cité que les principaux : noyau rouge et locus niger.

Ainsi le pallidum est un noyau moteur extrapyramidal qui peut fonctionner indépendamment du cortex, recevant ses afférences par l'intermédiaire du thalamus. Ces circuits courts thalamo-striés commandent en particulier le tonus musculaire et les mouvements automatiques élémentaires. Leur lésion entraîne une hypertonie et un défaut de coordination des mouvements (Parkinson).

### **b.2. Le néo-striatum.**

Il reçoit ses afférences du cortex extrapyramidal. Toutes ses efférences aboutissent au pallidum qu'il contrôle en exerçant sur lui un effet inhibiteur. Du pallidum, les voies efférentes sont les mêmes que précédemment. Une lésion de ces circuits néo-striés aboutit à la libération du paléo-striatum, avec apparition de mouvements incoordonnés (chorée, athétose).

## **c. L'hypothalamus**

Il est constitué par une multitude de petits noyaux de cellules grises réparties dans la paroi inférieure et latérale du troisième ventricule, se poursuivant vers le bas entre les pédoncules cérébraux par la tige pituitaire (région infundibulo-tubérienne), puis par l'hypophyse. Parmi ces noyaux, la plus grande partie constitue des centres du système nerveux végétatif, en relation avec le cortex végétatif. Une autre partie est douée de fonctions sécrétoires hormonales (neuro-sécrétion). On attribue actuellement à cet ensemble des fonctions physiologiques multiples : régulation du métabolisme de l'eau, régulation thermique, régulation du sommeil, etc...



### 3.2 LA SUBSTANCE BLANCHE

Immédiatement au-dessous du cortex, la substance blanche est abondante : elle est constituée par de multiples fibres, soit de projection, soit d'association (intra- ou inter-hémisphériques) : c'est le centre ovale.

Par contre, dans la partie centrale du cerveau, la présence des différents noyaux gris oblige les faisceaux de substance blanche à se concentrer : ce sont les capsules. Les capsules extrême et externe situées, l'une en dehors, l'autre en dedans de l'avant-mur, ne contiennent que des fibres d'association intra-hémisphériques. Par contre, la capsule interne est occupée par la majeure partie des fibres de projection. Elle mérite donc une description spéciale.

Morphologiquement, on lui décrit cinq portions. Les quatre premières sont visibles sur une coupe horizontale ; ce sont d'avant en arrière :

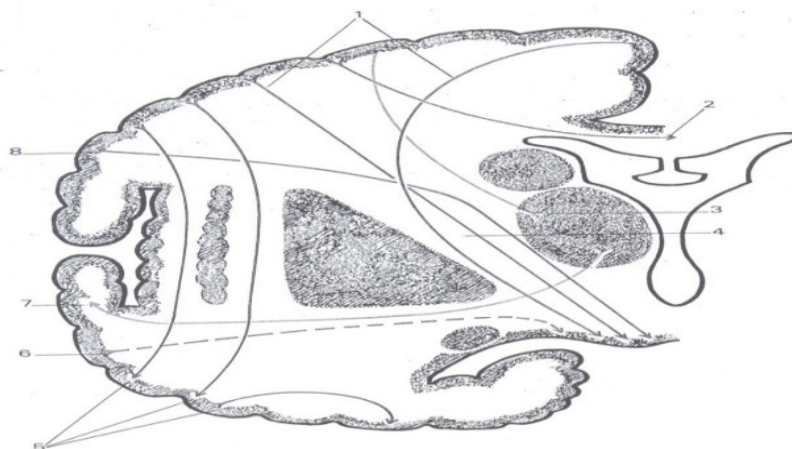
- Le bras antérieur, entre noyau lenticulaire et tête du noyau caudé ;
- Le genou, contre la pointe du noyau lenticulaire ;
- Le bras postérieur, entre noyau lenticulaire et thalamus ;
- Le segment rétro-lenticulaire, entre noyau lenticulaire et partie postérieure du noyau caudé.

La cinquième portion est visible sur une coupe verticale : c'est le segment sous-lenticulaire.

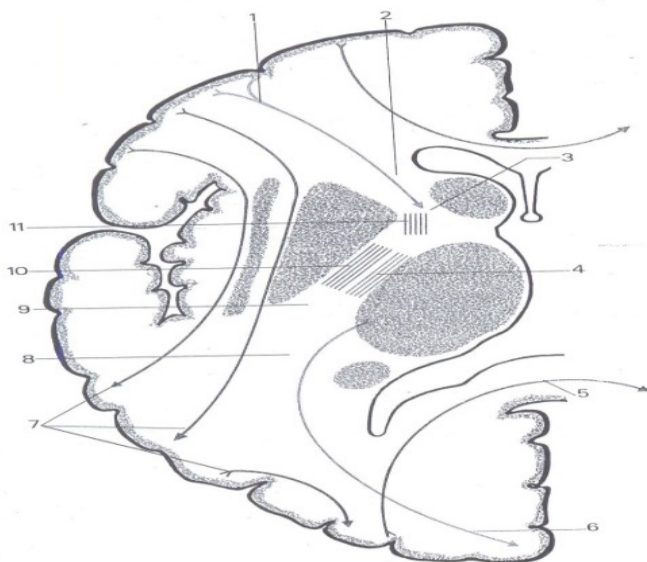
Les principales fibres de projection que nous connaissons traversent la capsule interne de la façon suivante :

- Les fibres motrices, volontaires, descendent sur la face interne du noyau lenticulaire : les fibres cortico-médullaires dans le bras postérieur, les fibres cortico-nucléaires dans le genou (d'où le nom de faisceau géniculé). Ces deux faisceaux se croisent dans la capsule interne, le faisceau géniculé né le plus bas dans la frontale ascendante, est devenu le plus interne dans le pied du pédoncule cérébral ;
- Les fibres extrapyramidales du faisceau de Turk-Meynert occupent le segment sous-lenticulaire ;
- Les fibres de la sensibilité générale qui partent du thalamus pour gagner la pariétale ascendante, occupent toute la partie interne du bras postérieur de la capsule interne ;

- Les radiations optiques, qui quittent le corps genouillé externe, occupent le segment rétro-lenticulaire, contournant la partie postérieure du ventricule latéral pour gagner le cortex occipital ;
- Les radiations auditives, enfin, quittant le corps genouillé interne, traversent le segment sous-lenticulaire pour gagner le cortex temporal.

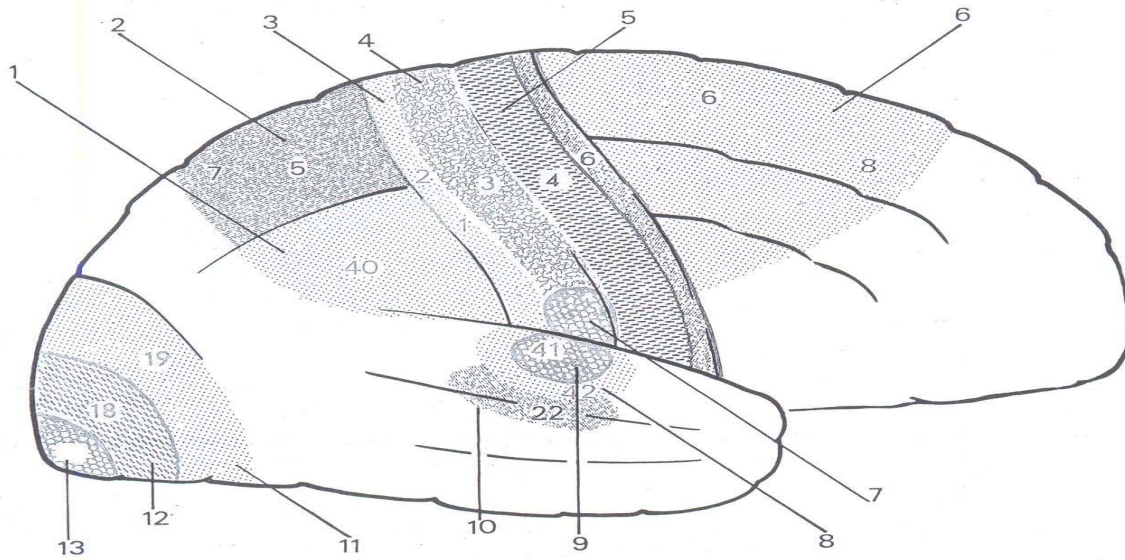


**Systématisation de la substance blanche du cerveau (Coupe frontale).**  
1. Voie cortico-médullaire. 2. Fibres d'association inter-hémisphériques (corps calleux).  
3. Faisceau thalamo-pariétal (voies sensibles). 4. Capsule interne. 5. Fibres d'association  
intra-hémisphériques. 6. Faisceau de Turk-Meynert. 7. Radiations auditives. 8. Faisceau  
généculé.



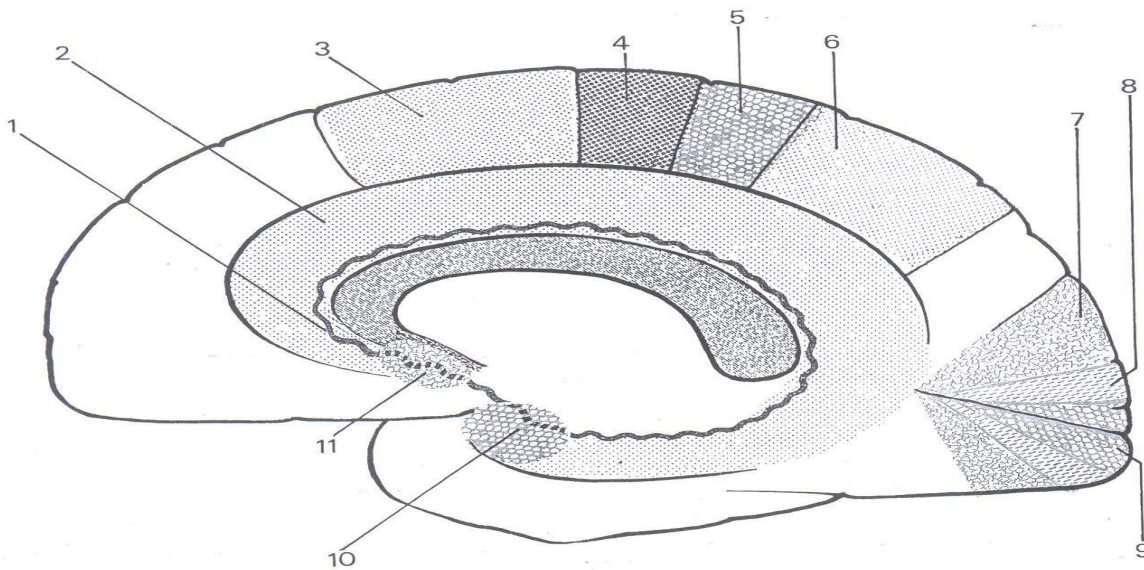
**Systématisation de la substance blanche du cerveau**  
(Coupe horizontale).  
1. Faisceau fronto-pontin d'Arnold. 2. Capsule interne  
(bras antérieur). 3. Capsule interne (genou). 4. Faisceau  
fronto-pontin (fibres sensibles). 5. Fibres d'association  
inter-hémisphériques (corps calleux). 6. Radiations optiques.  
7. Fibres d'association intra-hémisphériques. 8. Capsule  
interne (segment rétro-lenticulaire). 9. Capsule interne  
(bras postérieur). 10. Faisceau cortico-médullaire. 11. Fais-  
ceau géiculé.

**Figure 2 : Systématisation de la substance blanche du cerveau (coupe frontale et horizontale).**



**Aires corticales (vue externe).**

1. Aire 40 (gnosie sensitive). 2. Aires 5 et 7 extra-pyramidales. 3. Aires 1 et 2 (gnosie sensitive). 4. Aire 3 (sensitive). 5. Aire 4 (motrice). 6. Aires 6 et 8 extra-pyramidales. 7. Aire gustative. 8. Aire 42 (gnosie auditive). 9. Aire 41 (auditive). 10. Aire 22 extra-pyramidale. 11. Aire 19 ou parastriée. 12. Aire 18 ou péristriée. 13. Aire 17 ou striée.



**Aires corticales (vue interne).**

1. Archicortex. 2. Paléocortex. 3. Aire extra-pyramidale. 4. Aire 4 motrice. 5. Aire 3 sensitive. 6. Aire extra-pyramidale. 7. Aire 19 ou parastriée. 8. Aire 18 ou péristriée. 9. Aire 17 ou striée. 10. Aire entorhinale. 11. Aire septale.

**Figure 3 : Cortex cérébral (vue interne et externe)**

#### **4. Physiopathologie :**

Bien qu'il soit connu depuis 19 ans, les mécanismes physiopathologiques sous-jacents au PRES ne sont pas encore bien définis [7, 61,38].

Ils mettraient en jeu une perte de l'autorégulation vasculaire cérébrale et la survenue de lésions cellulaires endothéliales de la paroi vasculaire [7, 61,38].

L'encéphalopathie hypertensive et l'éclampsie, principales causes de PRES, ont été largement étudiées chez l'homme et expérimentalement chez l'animal.

L'élévation brutale de la pression artérielle est responsable d'une défaillance de l'autorégulation cérébrale et d'une hyper perfusion cérébrale avec vasodilatation artériolaire. Il existe une diminution de la réponse myogénique aux variations de pression chez le rat précédant l'encéphalopathie hypertensive [64].

La rupture de la barrière hémato encéphalique qui apparaît secondairement est à l'origine d'une fuite liquidienne des vaisseaux vers le parenchyme cérébral et donc d'un œdème vasogénique réversible [61].Celui-ci atteint de préférence la substance blanche composée de fibres myélinisées soutenues par un tissu riche en cellules gliales, artérioles et capillaires. L'augmentation de pression contre la paroi des artères cérébrales serait, dans certains cas, à l'origine d'une alternance de contraction-dilatation des vaisseaux avec un aspect évoquant un <<vasospasme>>, à l'origine parfois d'une ischémie tissulaire et d'un œdème cytotoxique [73,28].Cet aspect serait lié à l'organisation structurale de la paroi vasculaire et peut être détecté expérimentalement au niveau des vaisseaux de tissus périphériques .L'innervation sympathique péri vasculaire de la circulation cérébrale postérieure et vertébro-basilaire moins riche que celle de la circulation cérébrale antérieure et sylvienne expliquerait le déficit d'autorégulation prédominant dans les régions postérieures au cours du PRES[59,52].Cette innervation sympathique protectrice encore plus réduite au niveau des artères perforantes de la substance blanche expliquerait aussi la prédominance des lésions dans les régions sous-corticales [68].

Les tableaux cliniques de l'encéphalopathie hypertensive et du PRES sont habituellement superposables. Les signes cliniques et les anomalies imagériques régressent le plus souvent avec un traitement adapté et précoce de réduction de la pression artérielle. Expérimentalement, chez le rat, les lésions cérébrales liées à une HTA aiguë disparaissent en quelques heures avec une réduction de la pression artérielle. L'éclampsie serait secondaire à un mécanisme voisin.

La fuite capillaire due aux lésions endothéliales est renforcée par l'infiltration hydrique de la gressesse et par les modifications de l'autorégulation hormonale. L'œdème cérébral est observé de façon préférentielle au niveau des lobes pariéto-occipaux.

Il existe en plus une nécrose fibrinoïde des artérioles et des capillaires, responsables de microthromboses. L'altération de la réactivité vasculaire est due à une sensibilité accrue aux agents presseurs circulants, au déficit en prostaglandines vasodilatatrices et à la dysfonction des cellules endothéliales [16].

Certains cas de PRES ont été observés chez des patients ayant une HTA minime, parfois même en l'absence d'HTA [22]. La dysfonction de la cellule endothéliale ou musculaire lisse vasculaire serait ici responsable de la défaillance du système d'autorégulation circulatoire cérébral à l'origine de l'œdème cérébral.

Cette dysfonction est généralement toxique ou réactionnelle à une inflammation vasculaire.

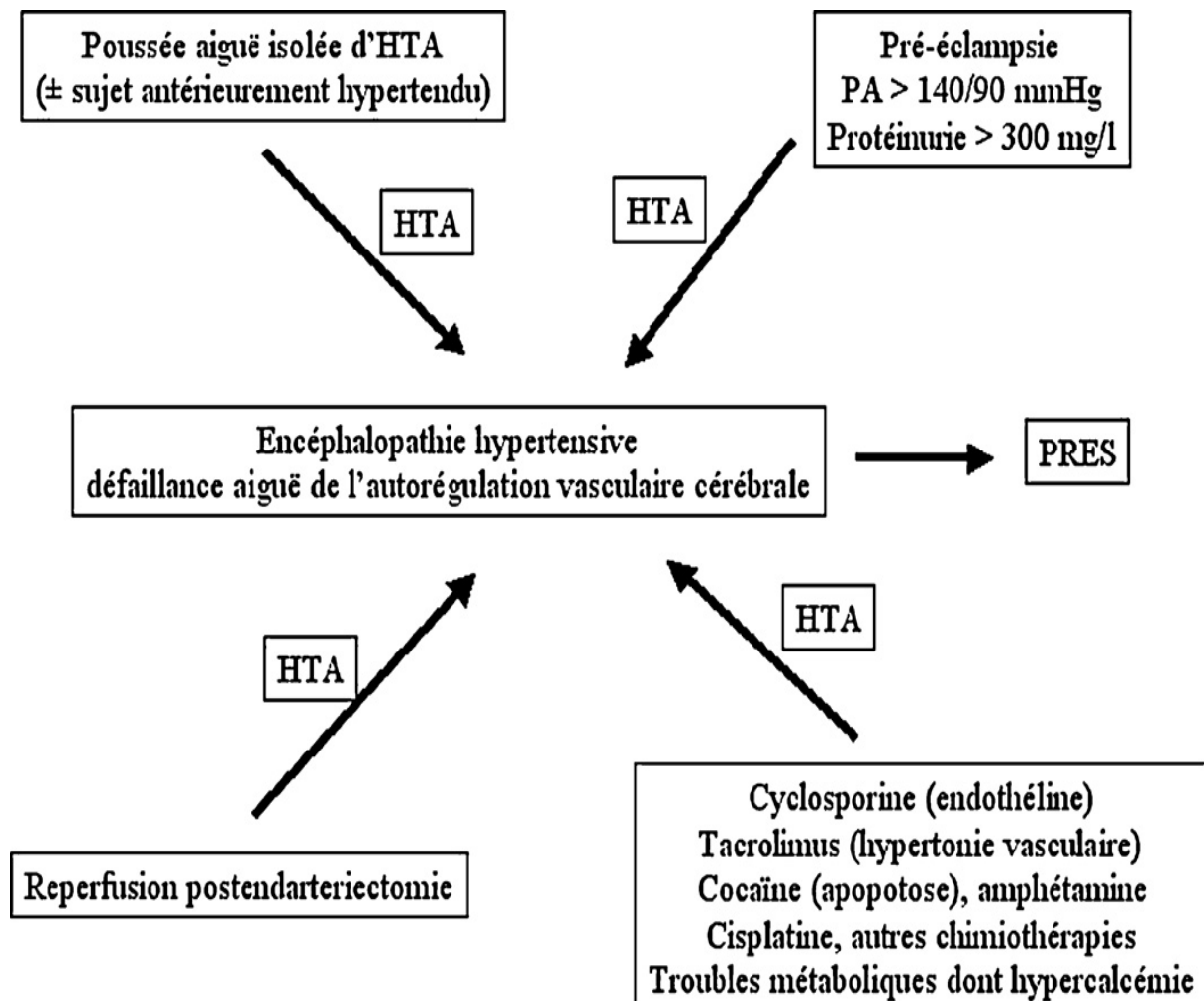
Les traitements immunosuppresseurs sont une cause classique de PRES. L'œdème cérébral apparait alors le souvent multifactoriel. Un surdosage est habituellement identifié. La majorité des patients traités par cyclosporine et ayant un PRES ont des signes de néphrotoxicité et sont hypertendus.

La neurotoxicité spécifique des immunosuppresseurs est à l'origine d'anomalies de la barrière hémato encéphalique et d'activation in situ de la coagulation. Les concentrations élevées des immunosuppresseurs dans le liquide céphalorachidien témoignent de la fuite capillaire. Les cellules endothéliales endommagées libèrent de l'endothéline, de la prostacycline et du thromboxane A2, en raison de l'action cytotoxique directe de la cyclosporine [24,48]. L'endothéline est un vasoconstricteur local et puissant, dont le rôle exact dans les encéphalopathies hypertensives est en cours d'investigation. Le thromboxane A2 et la prostacycline sont à l'origine de microthrombi au cours des micros angiopathies thrombotiques observés chez des sujets transplantés et traités par immunosuppresseurs [24,34].

Le syndrome de lyse tumorale a été considéré dans quelques cas comme un élément contributif à la pathogénie du PRES [49,30].

Les conséquences métaboliques principales du syndrome de lyse sont hyperkaliémie, l'hyperphosphoremie, l'hypercalcémie et l'hyper uricémie.

Celles-ci sont essentiellement observées en cas de tumeurs avec un indice de prolifération cellulaire élevé comme au cours d'une leucémie, d'un lymphome de Burkitt ou non hodgkinien à haut degré de malignité. C'est la combinaison de l'effet cytotoxique propre à la chimiothérapie et des troubles métaboliques liés au syndrome de lyse et l'inflation hydrique induite par hyperhydratation pour la prévenir sont généralement les facteurs prédisposant au PRES lors d'un traitement par chimiothérapies. Enfin, d'autres facteurs ont été rapportés à l'origine de PRES, comme l'hypercholestérolémie, l'hypomagnésémie, la corticothérapie à fortes doses et la surcharge en aluminium. Leur contribution précise au PRES reste cependant à définir.



**Figure 4 :** Mécanismes physiopathologiques de la leuco encéphalopathie postérieure réversible (PRES) secondaire à l'HTA.

## 5. SIGNES :

### 5.1 Clinique :

La majorité des patients atteints de PRES sont des adultes. Ce syndrome est très rare chez l'enfant. Les manifestations cliniques sont variées et dépendent de la pathologie associée. Une HTA avec une pression artérielle diastolique supérieure à 120mmHg est habituellement observée [57]. Il s'agit généralement d'une augmentation aiguë et brutale de la pression artérielle chez un patient souffrant d'HTA chronique préexistante. Le PRES est une des complications de l'encéphalopathie hypertensive ou de l'HTA maligne qui représente environ 20 % des crises hypertensives admises aux urgences [75].

Les premières manifestations neurologiques du PRES sont habituellement un ralentissement psychomoteur, des céphalées inhabituelles, une confusion, un état léthargique et parfois une agitation [59, 65,57]. Des nausées et vomissements sont présents dans 75 % des cas. Les réflexes ostéotendineux sont vifs. Il peut exister chez certains patients, une faiblesse, voire une incoordination des membres. Des convulsions sont observées dans deux tiers des cas. Elles surviennent parfois d'emblée, mais peuvent aussi apparaître tardivement. Les crises, initialement focales (visuelles, bravais-jacksoniennes) et limitées au lobe cérébral atteint par le PRES ont tendance à se généraliser. Un état de mal convulsif est possible. Même si la plupart des patients finissent par présenter des troubles de la vigilance, le coma est souvent transitoire et les patients généralement réactifs aux stimuli. Les troubles mnésiques sévères sont rares.

Les troubles visuels sont présents dans plus de 50 % des cas.

Ont ainsi été rapportés une vision floue, un scotome scintillant, une négligence visuelle, une hémianopsie ou une cécité corticale. Une cécité corticale avec anosognosie est rare. Des signes d'atteinte du tronc cérébral sont rarement présents, même s'ils sont probablement souvent ignorés.



Dans quelques cas, des lésions significatives du tronc cérébral à l'imagerie ont été observées, associées à des signes cliniques très modérés [11,57].

## **5.2 Paracliniques :**

### **5.2.1 Imagerie :**

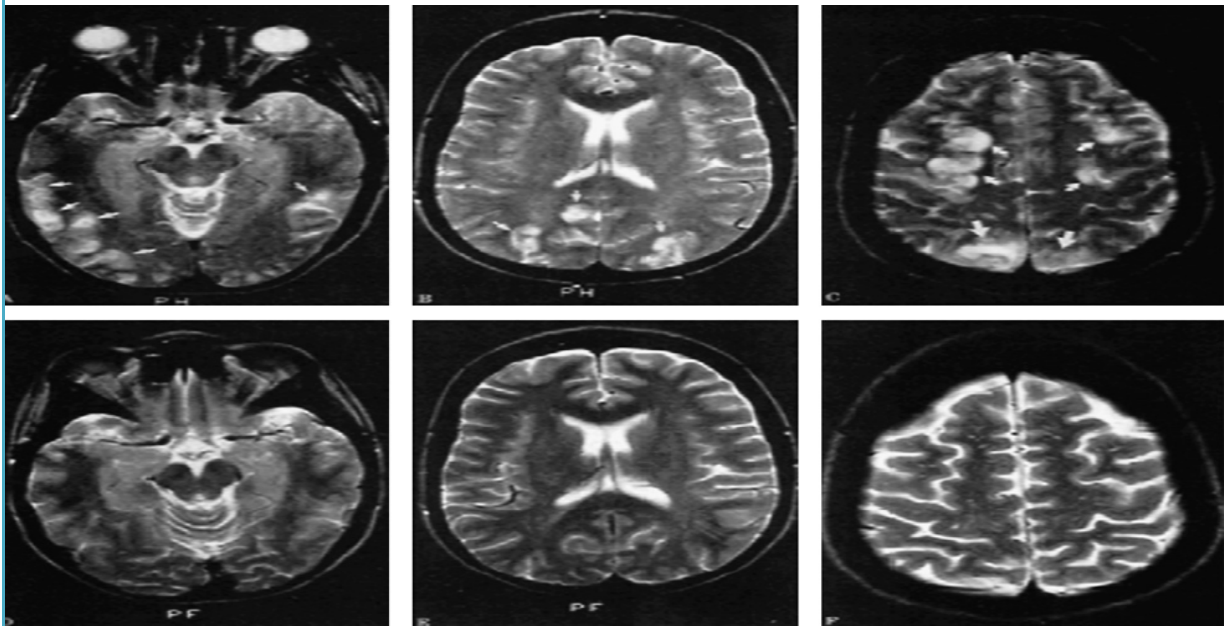
Connaître les signes radiologiques du PRES représente une étape diagnostique essentielle. Seul un diagnostic précoce permet, en effet de débiter un traitement adapté avant l'installation des lésions irréversibles et d'éviter la réalisation de procédures ou traitements risqués, comme un traitement thrombolytique. 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 [59, 24, 47,58]. 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 [59, 65,24].

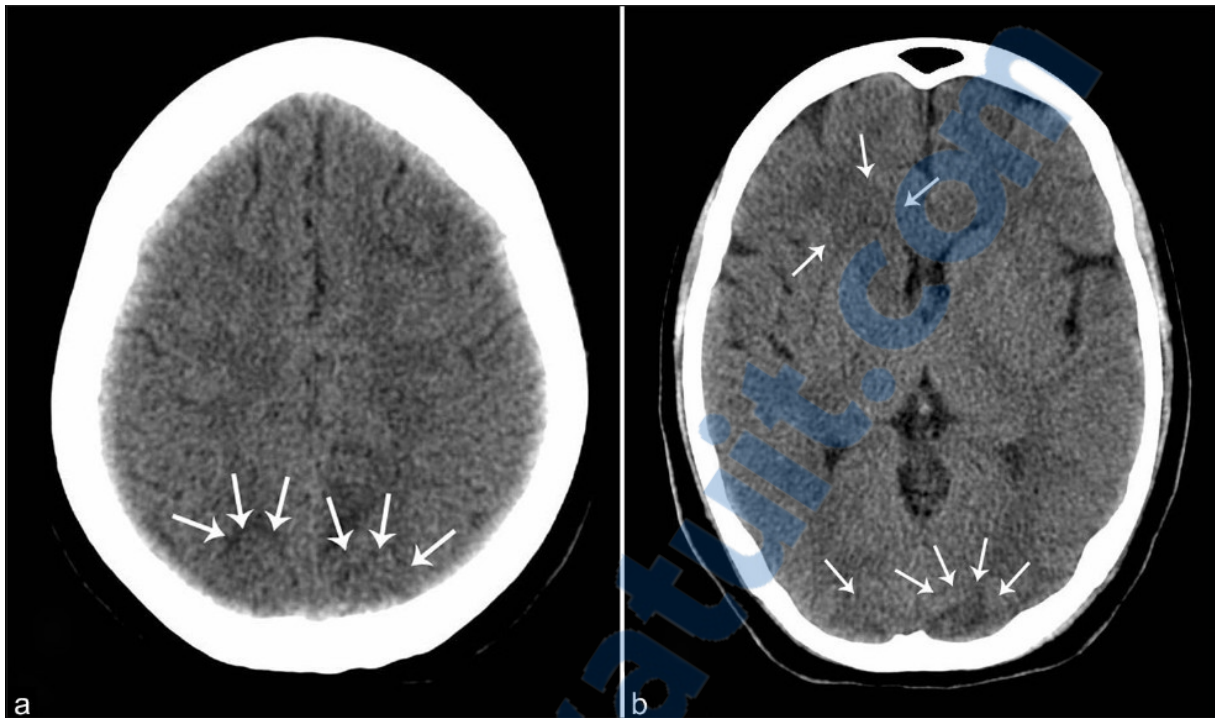
La scissure calcarine et les structures paramédianes du lobe occipital sont habituellement épargnées, ce qui distingue le PRES d'un infarctus bilatéral dans le territoire des artères cérébrales postérieures. L'atteinte de la substance blanche est constante. À l'inverse, la substance grise n'est affectée que chez 30 % des patients [47,58]. La leucoencéphalopathie concerne de façon préférentielle la région postérieure des lobes pariétaux, temporaux et occipitaux (Tableau 1). Plus rarement, le cervelet, la capsule interne, les ganglions de la base, les lobes frontaux et le tronc cérébral sont atteints [31,5].

Tableau I : Localisations neuroradiologiques de la leucoencéphalopathie postérieure réversible avec leur incidence (d'après Schwartz et al. [57]).

Localisations	Prévalence (%)
Lobes occipitaux	100
Lobes pariétaux	59
Lobes frontaux	30
Lobes temporaux	13
Cervelet	12
Corps calleux	6
Thalamus	5
Tronc cérébral	3



**Figure 5 : La leucoencéphalopathie postérieure réversible en IRM cérébrale en séquences T2, FLAIR et diffusion. Les lésions des lobes occipitaux et pariétaux (petites flèches blanches, première rangée) sont réversibles (deuxième rangée). Ici, un cas observé au cours d'un purpura thrombotique thrombocytopénique (d'après Bakshi et al. [1]).**



**Figure 6 : Le PRES en scanner cérébral sans injection IV iodé.**

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

Des lésions IRM unilatérales sont possibles. Ainsi, un cas de PRES asymétrique limité à un lobe frontal (œdème frontal vasogénique unilatéral) a été rapporté chez un patient souffrant d'HTA sévère et ayant une sténose ancienne de l'artère carotide interne [54].

L'IRM cérébrale comprend plusieurs séquences :

- en séquence T1, la substance blanche apparaît normalement plus claire que la substance grise et le liquide céphalorachidien (LCR) est nettement plus foncé. Cette séquence est également utilisée après injection de produit de contraste, pour caractériser une rupture de la barrière hématoencéphalique parfois associée;
- en séquence T2, l'œdème en rapport avec une augmentation extracellulaire de l'eau apparaît en hyper signal ;

- la 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 ;
- l'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 :  $0,80\text{m}^2/\text{ms}$ , extrêmes  $0,70\text{—}0,87\text{m}^2/\text{ms}$ ), 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 [47,29].

Le type de lésions IRM du PRES dépend du type d'œdème cérébral et donc de son stade [59, 24,29]. À la phase initiale du PRES, l'œdème est vasogénique et les lésions réversibles.

L'IRM cérébrale montre des lésions hyper-intenses en séquences T2 et FLAIR et des lésions iso- ou hypo-intenses en séquence T1 (Fig.). Le coefficient de diffusion est normal ou discrètement élevé. Une absence de prise de contraste est observée dans deux tiers des cas [72]. À l'inverse, lorsque le PRES se complique de lésions ischémiques cérébrales, l'œdème cérébral est de type cytotoxique [66]. 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 [9,71]. 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, myélinolysecentropontine ou extraponine) [31]. 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 [58].

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 [18].

La scintigraphie cérébrale ou single-photonémissioncomputedtomography (SPECT) montre le plus souvent des images d'hyper perfusion à la phase aiguë et d'hypo perfusion à la phase tardive [48].

### **5.2.2 Données électriques :**

L'examen fonctionnel étant l'électroencéphalographie(EEG) réalisé le plus souvent en inter-critique peut parvenir normal ; il note dans la majorité des cas des ondes lentes et des pointes dégradées.

### **5.2.3 Biochimie :**

Généralement normal

## **6. Evolution et pronostic :**

La plupart du temps, une rémission survient peu après le début du traitement symptomatique ou l'interruption du médicament toxique. Dans une grande étude rétrospective, une rémission complète a été rapportée chez 71% des patients en fin d'étude (après en moyenne 21 jours d'hospitalisation) [63]. Les récurrences sont rares mais des cas ont été décrits. Dans une série de 55 patients, 14 présentaient un déficit neurologique persistant et quatre sont décédés [37]. Selon la littérature, il existe un lien entre la pose retardée du diagnostic avec début de traitement tardif et l'évolution défavorable de la maladie [56]. Ainsi, la suspicion clinique précoce s'avère essentielle puisqu'elle détermine le début immédiat d'autres mesures diagnostiques et thérapeutiques.

En résumé, nous concluons que :

- Classiquement: réversibilité des anomalies cliniques et radiologiques
- Dommages neurologiques si retard diagnostique et thérapeutique
- Complications possibles:
  - Accidents vasculaires ischémiques (zones postérieures +++),
  - Épilepsie séquellaire [50]

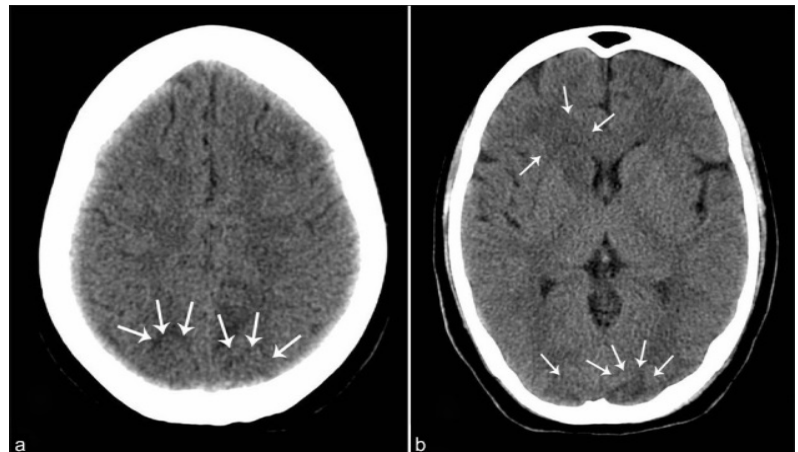
## 7. Diagnostic positif :

- Evoqué sur les signes cliniques :
  - Installation aigüe ou subaigüe souvent précédée d'épisodes convulsifs,
  - Céphalées inhabituelle,
  - troubles visuels,
  - crise d'épilepsie inaugurale,
  - trouble de la conscience (sommolence, stupeur, coma).
- Confirmé par une imagerie cérébrale : anomalies bilatérales, symétriques, à prédominance postérieure.

### TDM cérébrale :

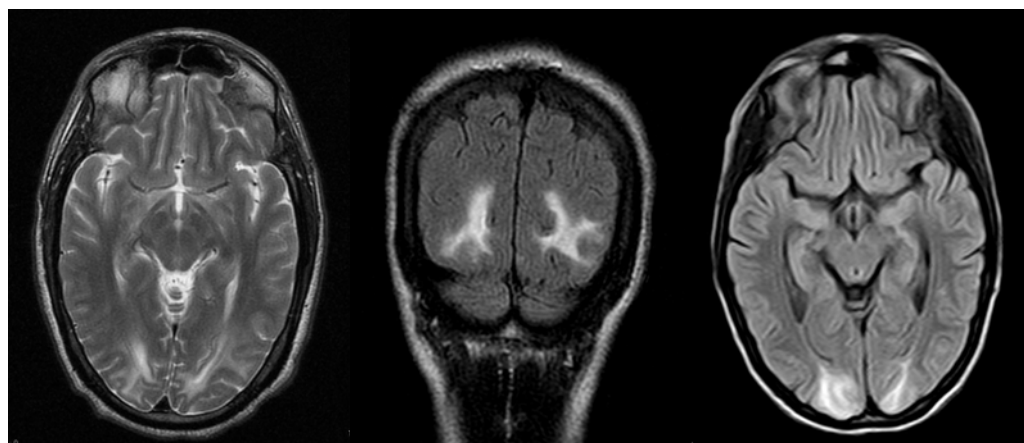
- **Normal** à la phase précoce.

**Stade tardif :** Hypodensités pariéto-occipitales (cortex et SB)



### IRM cérébrale :

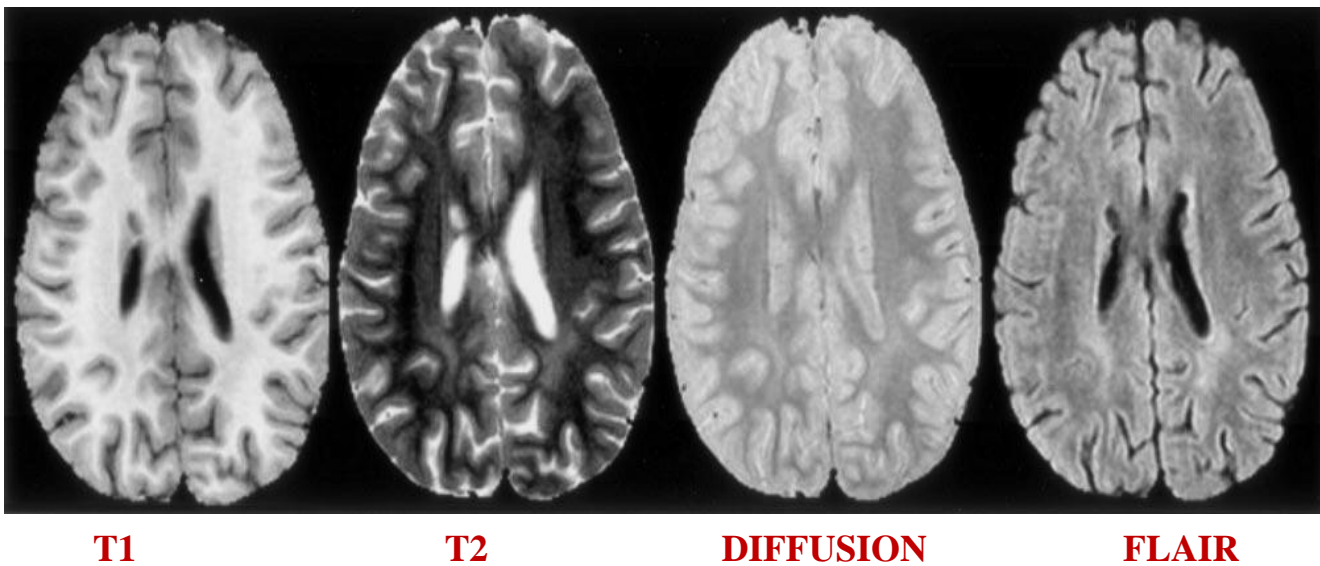
**Flair et T2 :** Hyper signaux à la phase aigüe.



**T2**

**FLAIR**

**Figure 7 : Atteinte pariéto-occipitale du PRES typique**



**Figure 8 : La leuco encéphalopathie postérieure réversible en IRM cérébrale en séquences T1, T2, diffusion et FLAIR. Ici, un cas observé au cours d'un traitement par méthotrexate pour leucémie.**

### **8. Diagnostic différentiel :**

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). Les collagénoses ou vascularites cérébrales peuvent s'associer au PRES ou être responsables des mêmes signes [53, 67,74].



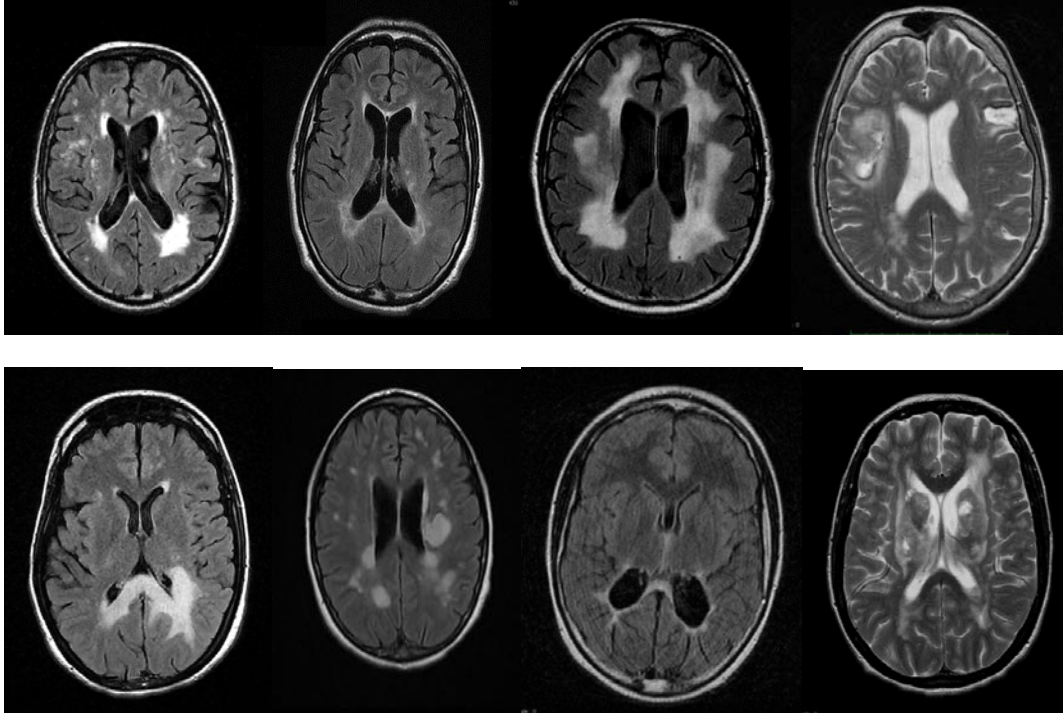
La periartérite noueuse, le lupus érythémateux disséminé et l'angéite granulomateuse sont exceptionnellement associés à un tableau neurologique voisin. Généralement, les pathologies infectieuses et inflammatoires du système nerveux central se distinguent du PRES au cours duquel on observe l'absence de pléiocytose du LCR, la négativité des cultures bactériologiques sanguines et du LCR et la négativité des diverses sérologies effectuées. L'évolution clinique est alors un élément décisif de diagnostic différentiel. En raison d'anomalies associées de calibre artériel, l'artériographie ou l'angiographie par résonance magnétique ne permet pas toujours de distinguer le tableau observé d'une artérite cérébrale.

La biopsie cérébrale est rarement nécessaire car peu spécifique. Elle montre classiquement un œdème diffus de la substance blanche, un gonflement des cellules endothéliales, une absence de démyélinisation ou de réaction inflammatoire, une préservation des axones et une réaction astrocytaire locale [34,55].

**Tableau II : Récapitulatif des éléments clinique et radiologique de diagnostic différentiel du PRES [45].**

	Terrain	Clinique	IRM	SB periventriculaire	SB sous cort	CC	Fibres en U	NGC	Localisation	
<b>Leucoaraïrose</b>	Age, HTA	Asymptomatique signes neuro focalisée Démence	Leucopathie confluente, lacunes, Micro- saignements						<b>PeriVentriculaire, Pont</b>	VASCULAIRE
<b>CADASIL</b>	Femme jeune Terrain familial	Migraine avec aura	Leucopathie confluente, lacunes, Micro- saignements						Pôles temporaux, capsule externe	VASCULAIRE
<b>Angiopathie Amyloïde</b>	Sujet âgé	<b>Déficit neuro focaux, Démence</b>	Hématomes Lobaires							VASCULAIRE
<b>SEP</b>	<b>Sujet jeune</b>	Dissémination temporo- spatiale	Plaques ovales perpendiculaires						Lobes temporaux	INFLAMMATOIRE
<b>ADEM</b>	<b>Post infectieux ou vaccinal</b>	<b>Céphalées, Déficits neuro focaux, crise, sd confusionnel</b>	Leucopathie confluente, Rehaussement						<b>Ubiquitaire</b>	INFLAMMATOIRE
<b>LEMP</b>	Immunodéprimé	<b>Sd confusionnel, Déficits neuro focaux</b>	<b>Leucopathie en plage</b>						<b>Pariéto- occipital</b>	INFEC
<b>Leucodystrophie</b>	<b>Sujet jeune</b>	Neuropathie? Signes extra neuro?	Leucopathie en plage, Atteinte fasciculaire, Lésions vasculaires atypiques							GENETIQUE
<b>Toxique</b>	Prise de toxique	<b>Céphalées, Déficits neuro focaux</b>	<b>Leucopathie en plage, Atteinte fasciculaire</b>							Toxique

**Leucoaraïose      SEP      Leucodystrophie      Angiopathie Amyloïde**  
**Métachromatique**



**LEMP      EMAD      Adrenoleucodystrophie      CADASIL**

**Figure 9 : Aspects iconographiques de diagnostic différentiel du PRES[45].**

### **9. Diagnostic étiologique :**

Les causes du PRES sont multiples. Le facteur semble cependant correspondre le plus souvent à une élévation aiguë et rapide de la pression artérielle. Dans un contexte d'HTA chronique, les manifestations neurologiques sont observées dans les 12 heures suivant le pic de variation de la pression artérielle [57]. Les situations cliniques les plus fréquemment associées au PRES sont détaillées dans le Tableau 2 [69,42,21,60,70,53,67,74,39,49,34]. Parmi celles-ci, l'encéphalopathie hypertensive et l'éclampsie sont les plus fréquentes. Les chimiothérapies pour hémopathie les plus fréquemment associées au développement d'un PRES sont la cytarabine, le cisplatine et la gemcitabine ou les associations suivantes : cyclophosphamide/vincristine/adriamycine/corticostéroïdes et ifosfamide/étoposide/cytarabine.

Les patients traités par cyclosporine ou par d'autres immunosuppresseurs peuvent aussi présenter des symptômes et des images compatibles avec un PRES [48,34].

**Tableau III : Étiologies et circonstances favorisantes de la leuco encéphalopathie postérieure réversible.**

- **Encéphalopathie hypertensive et hypertension artérielle maligne**
- **Pathologies hypertensives de la grossesse : prééclampsie, éclampsie, HELLP syndrome**
- **Immunosuppresseurs (cyclosporine, tacrolimus) ou cytotoxiques (surtout pour hémopathies malignes)**
- **Néoplasie (dont maladie de Hodgkin, leucémie lymphoblastique aiguë), syndrome de lyse tumorale**
- **Maladies de système : lupus érythémateux disséminé, périartérite noueuse, polyangéite microscopique, vascularite à p-ANCA+, granulomatose de Wegener**
- **Néphropathies aiguës ou chroniques : glomérulonéphrites, syndrome néphritique, insuffisance rénale**
- **Infections virales (virus de l'immunodéficience humaine) ou post vaccinal (vaccination antirubéole)**
- **Traitements antirétroviraux et interféron**
- **Purpura thrombotique thrombocytopénique, syndrome hémolytique urémique**
- **Purpura rhumatoïde**
- **Corticothérapie à forte dose**
- **Insuffisance hépatocellulaire ou transplantation hépatique**
- **Endocrinopathie : hyperaldostéronisme primaire, phéochromocytome, thyroïdite d'Hashimoto, hyperparathyroïdie,**

<b>surcharge en aluminium</b>
▪ <b>Désordres électrolytiques : hypercalcémie, hyponatrémie, hypomagnésémie</b>
▪ <b>Drépanocytose, porphyrie aiguë intermittente</b>
▪ <b>Transplantation de moelle osseuse</b>
▪ <b>Transfusion sanguine massive, traitement par érythropoïétine, états d'hypercoagulabilité</b>
▪ <b>Immunoglobulines polyvalentes, anticorps monoclonaux (rituximab, bevacizumab)</b>
▪ <b>Produits de contraste</b>
▪ <b>Stupéfiants psychostimulants (méthamphétamine, éphédrine)</b>
▪ <b>Intoxication digitalique</b>
▪ <b>Venin de scorpion, fruit d'Averrhoa carambola</b>

**HELLP** : Hémolyse, Elévation des Enzymes Hépatiques, Thrombopénie ;  
**p-ANCA** : anticorps de type périnucléairesanticytoplasme des polynucléaires neutrophiles.

## 10. Traitements : [12]

Le traitement dépend en premier lieu de la cause soupçonnée. En cas d'hypertension artérielle et d'œdème purement vasogénique visualisé à l'IRM, un traitement antihypertenseur devrait rapidement être initié, afin d'abaisser la pression artérielle diastolique à environ 100 – 105 mm Hg en l'espace de quelques minutes à heures [13] et la PAM jusqu'à une valeur ne dépassant pas 20– 25% de la valeur initiale, faute de quoi une hypoperfusion cérébrale s'accompagnant d'une détérioration clinique pourrait survenir [13]. En raison de leur action facilement contrôlable, les antihypertenseurs administrés par voie intraveineuse, tels que le labétalol (2–3 mg/min), l'urapidil, la nimodipine, la clonidine, l'hydralazine ou le nitroprussiate de sodium, constituent les médicaments de premier choix [37]. Les substances orales devraient être évitées car leur action est difficilement contrôlable.

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA) sont déconseillés, tout du moins chez les femmes enceintes [63]. Si des vasospasmes sont détectés, un traitement par nimodipine devrait être envisagé.

En cas de suspicion d'une atteinte d'origine toxique, la substance déclenchante devrait être interrompue ou remplacée par une autre dans les plus brefs délais [63]. En cas de passage à un autre immunosuppresseur, la récurrence ou la nouvelle survenue de symptômes évocateurs du SEPR devrait être étroitement surveillée.

Lors du changement de médicament, il convient de ne pas initier de médicaments connus pour déclencher un SEPR (tab 1); cette précaution n'est généralement pas difficile à mettre en œuvre sauf chez les transplantés, étant donné qu'une atténuation de l'immunosuppression peut être accompagnée d'une perte de l'organe transplanté. Les troubles électrolytiques devraient immédiatement être corrigés.

Les crises épileptiques devraient faire l'objet d'un traitement médicamenteux si elles se produisent en série – ce qui est souvent le cas – ou en présence d'un état de mal épileptique. A cet effet, les benzodiazépines [19], le valproate, le lévétiracétam et la phénytoïne [19] ont été utilisés avec succès.

Autrefois, le traitement symptomatique des crises épileptiques faisait généralement appel à la phénytoïne. v. [13].

Vu que cette substance possède un profil d'interactions et d'effets indésirables peu favorables, ainsi que des propriétés pro-arythmiques, il convient plutôt d'initier le lévétiracétam, qui est dépourvu d'interactions médicamenteuses et ne provoque que peu d'effets indésirables, ou uniquement une benzodiazépine. Si nécessaire, le valproate et le lacosamide, qui sont également disponibles en formulation intraveineuse et ne présentent à priori pas de risques cardiorespiratoires, peuvent tous deux être administrés en plus. Après régression des symptômes cliniques et des anomalies IRM au cours des deux premières semaines, le traitement antiépileptique peut être diminué progressivement. Par mesure de précaution, il est courant de traiter les patients ayant souffert d'un état de mal épileptique durant 3–6 mois, mais les preuves confirmant l'utilité de cette pratique font défaut. En cas de mise en évidence d'anomalies persistantes (infarctus, hémorragies) à l'IRM et/ou de présence d'une activité épileptique à l'EEG, il est judicieux de poursuivre le traitement durant au moins un an, comme en atteste des études de cas ayant porté sur l'épilepsie déclenchée par le

SEPR [37,56]; toutefois, cette recommandation elle non plus ne s'appuie pas sur des preuves bien établies.

En cas de SEPR dans le cadre d'une éclampsie, l'accouchement en urgence durant des décennies été considéré comme indispensable, ce qui n'est dorénavant plus le cas grâce aux possibilités modernes de médecine intensive [63]. A cet effet, le magnésium est supérieur au diazépam [24] et à la phénytoïne [63,37] pour traiter les symptômes. Lors du choix de l'antihypertenseur, il convient également de tenir compte de la fonction placentaire et donc de l'état de santé du fœtus.

Il n'existe actuellement pas de preuves en faveur d'un traitement symptomatique de l'œdème cérébral par glucocorticoïdes.

De plus, il est soupçonné que les glucocorticoïdes à doses élevées puissent également déclencher un SEPR [24].

En cas d'atteinte cérébelleuse, une surveillance médicale intensive étroite s'impose. En cas d'œdème cérébelleux étendu et de formation d'une hydrocéphalie, il convient d'envisager l'emploi d'un dispositif de drainage ventriculaire externe.

# METHODOLOGIE



## **IV. PATIENTS ET METHODE**

### **1. Type d'étude :**

Il s'agissait d'une étude rétrospective, prospective et de recueil d'observation.

### **2. Cadre d'étude :**

Notre étude s'est déroulée dans le service de neurologie du CHU Gabriel TOURE de Bamako (Mali).

### **3. Période d'étude :**

Elle a duré quatre années, du 1<sup>er</sup> janvier 2010 au 31 Décembre 2014.

### **4. Patients :**

#### **4.1 Critères d'inclusion :**

Tout patient consentant ayant présenté un PRES.

#### **4.2 Critères de non inclusion :**

N'ont pas été inclus dans l'étude, les patients n'ayant pas donné un consentement éclairé.

### **5. Méthodes**

#### **5.1 Examen clinique :**

L'interrogatoire a recherché : le mode d'installation, les deux variables (qualitatives et quantitatives), une chirurgie antérieure, une prise médicamenteuse (immunosuppresseurs).

Variables qualitatives : immunodépression, hypertension artérielle, affection neurologique, alcoolisme, tabagisme, diabète, dyslipidémie, hyper uricémie, sérologie HIV, une notion de crises épileptique

Variables quantitatives : les caractéristiques sociodémographiques, la durée d'hospitalisation.

L'examen physique : a permis d'apprécier l'état général, la température, la variabilité des chiffres de la pression artérielle, l'état de la conscience par un score de Glasgow, les signes neurologiques focaux et globaux, les crises et ses caractéristiques.

Fond œil : est toujours normal

## **5.2 Examens para cliniques :**

Le scanner cérébral a été l'outil de base demandé chez tous les patients systématiquement pour confirmer ou éliminer une autre pathologie du SNC.

Les bilans biologiques ont permis de rechercher un syndrome inflammatoire biologique, une infection à VIH, un trouble hydro électrolytique, un bilan standard comportant la transaminase, la créatininémie, l'urée sanguine et la glycémie à jeun.

Examen fonctionnel de base étant l'EEG a été demandé chez certains de nos patients en fonction des données de l'examen neurologique et sa disponibilité financière.

# OBSERVATIONS

**Observation 1 :**

**Mm A S** enseignante âgée de 39 ans, **G<sub>7</sub>P<sub>8</sub>V<sub>8</sub>D<sub>0</sub>A<sub>0</sub>**, de latéralité droite, résident à Daoudabougou Bamako (Mali), hospitalisée dans le service de neurologie du CHU Gabriel TOURE en **Juin 2010** pour des céphalées en crescendo d'installation brutale, résistante aux antalgiques de palier I et II. Les symptômes étaient survenus au décours d'un accouchement par voie basse de deux jumeaux (sexe féminin, de poids environs 3450 et 3550 grammes respectif).

Il s'agissait d'une grossesse à terme émaillée au cours du dernier trimestre par une HTA à 190/100 mm Hg, et d'une protéinurie à la bandelette à deux croix.

-12 heures après son accouchement, elle a présenté une aggravation progressive de sa céphalée associée à des vomissements en jet, une HTA maligne (240/ 120 mm Hg) ; des phosphènes, puis une baisse rapide de l'acuité Visuelle conduisant en quelques heures à une cécité.

Dans ce contexte, surviennent une série de crises Tonico- cloniques généralisées, évoluant rapidement vers un état de mal épileptique.

L'examen neurologique notait:

- un syndrome tétrapyrâmidal irritatif non déficitaire,
- une cécité corticale.

**La TDM cérébrale:** montrait

-Deux hématomes occipitaux bilatéraux et symétriques, avec un important œdème.



L'évolution fut favorable par une récupération complète de l'acuité visuelle (Acuité visuelle à 10/10).

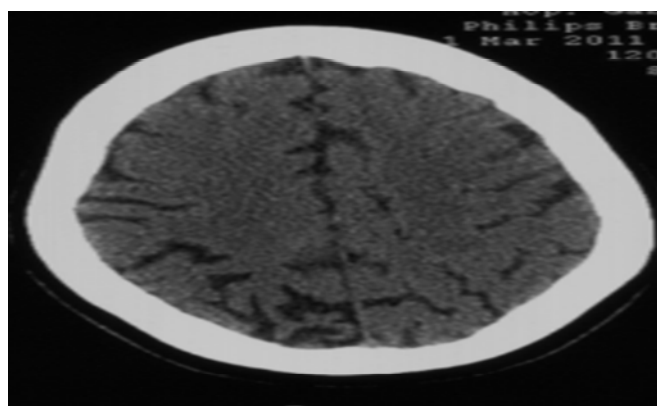
**Neuf mois plus tard**, elle a présenté des flashes lumineux, suivi d'une Rupture de contact puis d'une généralisation secondaire (3 crises).

Un examen ophtalmologique réalisé s'est avéré normal.

La répétition de ces crises très stéréotypées, partielles occipitales avec généralisation secondaire de type tonico-clonique.

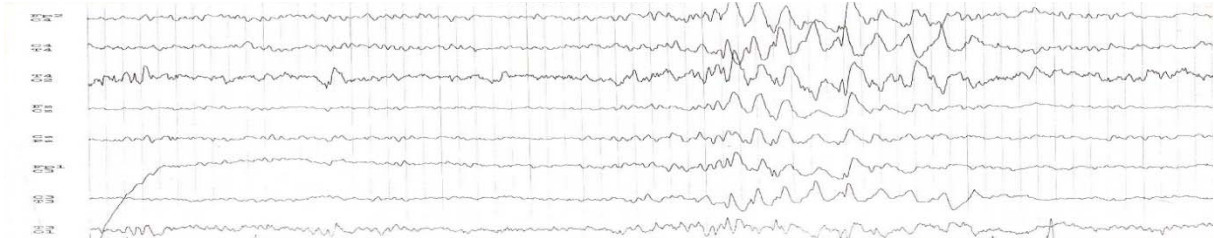
**La TDM de contrôle (10 mois après la première)** montrait :

- La régression de l'hématome.
- Le développement d'une **atrophie corticale postérieure** bilatérale prédominante à droite.



Un **EEG** réalisé en inter critique montrait des ondes lentes et des pointes dégradées généralisées.

- Un traitement par **Carbamazepine**, la patiente était libre de crise et a pu reprendre son activité professionnelle.



**L'évolution clinico-radiologique est sans particularité.**

### **Observation 2 :**

**Mr B D** retraité âgé de 66ans, de latéralité droite, résident à Badalabougou Sema, Bamako(Mali) est admis en **janvier 2013** au service de neurologie du CHU Gabriel TOURE pour déficit moteur de l'hémicorps droit d'installation brutale, précédé deux jours avant par des céphalées intenses d'allure aggravante.

De ses antécédents, on retient deux semaines avant son admission au service de neurologie, une hypertension artérielle à 190/100 mm Hg traitée par association Amlodipine 10mg, Captopril 10mg ; un diabète non insulino-dépendant de découverte fortuite traité par Metformine 500mg et du Glibenclamide 2,5 mg ; une consultation ophtalmologique pour flou visuel des deux yeux de survenue brutale en pleine activité. Le Fond œil réalisé s'est avéré normal.

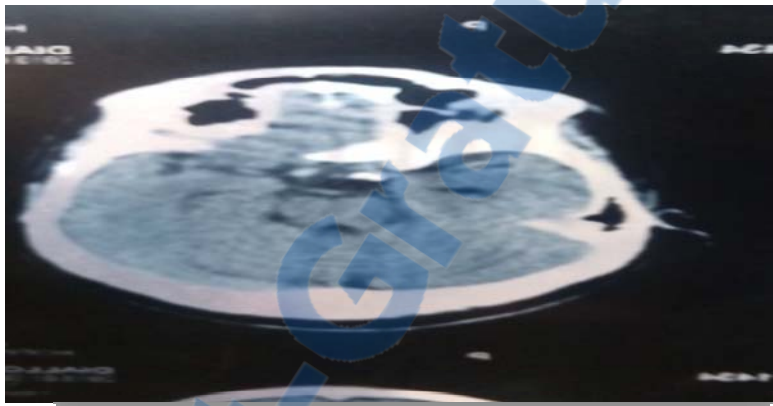
A l'admission, sa pression artérielle était à 150/90 mm Hg. L'examen neurologique notait :

- Une conscience conservée et orientée dans le temps et dans l'espace avec un score de Glasgow à 15/15(E4, V5, M6) ;

- Un syndrome pyramidal droit disproportionnel et diffus ;
- Une hémianopsie latérale homonyme bilatérale.

Les examens sanguins réalisés à l'admission mettaient en évidence une hémoglobine glyquée à 12%, pas de syndrome inflammatoire biologique ni de troubles ioniques.

**Le scanner cérébral** réalisé en urgence mettait en évidence deux hypodensités bi-



occipitales symétriques non systématisées.

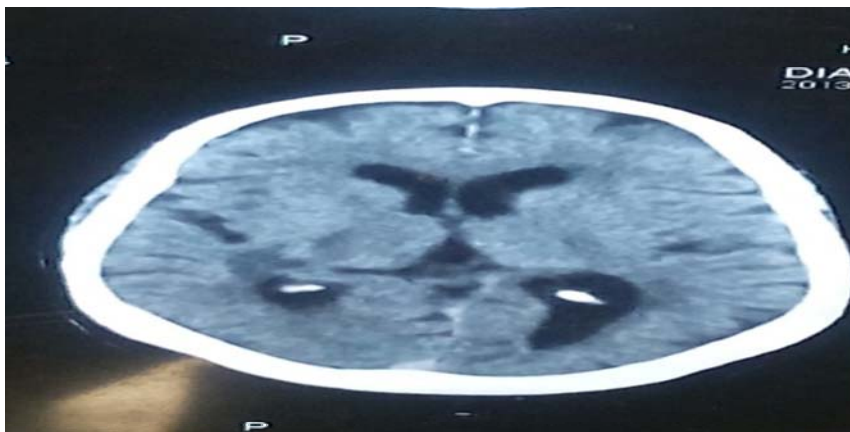
Après une crase sanguine sans particularité, une ponction lombaire était réalisée et révèle une hyperproteinorachie à 1mg/l et 5GB/mm<sup>3</sup> ce qui permet d'exclure

une méningo-encéphalite infectieuse. La pression artérielle était stable après ajustement de l'antihypertenseur par nicardipine IV.

Le patient arécupéré de son déficit moteur global en deux semaines hospitalisation, se plaignant uniquement de la persistance du flou visuel. Un nouvel examen neurologique est normal de même que ophtalmologique et le fond œil. Un traitement antiépileptique par valproate de sodium (dépakine chrono 500mg) a été instauré.

**La TDM de contrôle (8 mois après la première) : Montrait**

- Une régression de l'anomalie de la densité et une atrophie cortico-sous corticale.



**L'évolution est bonne sous traitement.**

**Observation 3 :**

**Mm N Tcoiffeuse** âgée de **39ans**, **G<sub>4</sub>P<sub>4</sub>V<sub>4</sub>D<sub>0</sub>A<sub>0</sub>**, de latéralité droitère, vivant à Bamako, est admise en **Mars 2013** au service de neurologie du CHU Gabriel TOURE pour la survenue de trois épisodes de crises convulsives inaugurales



d'installation brutale ; 24 heures post-césarienne d'un nouveau-né vivant de sexe féminin (Apgar 10, poids 4400 grammes).

Il s'agissait d'une césarienne prophylactique pour syndrome vasculo-rénale avec une variation des chiffres de la pression artérielle à 200/110mmHg et une protéinurie significative.

De ses **antécédents**, nous retenons une césarienne quatrième itérative avec un intervalle inter-génésique de 2ans environs pour une HTA gravidique sévère. Une notion d'HTA familiale.

**A l'admission**, sa pression artérielle était à 210/110mmHg. La patiente était en état post critique, consciente avec un score de Glasgow à 15/15 (E4, V5, M6), orientée dans le temps et dans l'espace, un syndrome pyramidal gauche proportionnel coté à 4/5.

**Le scanner cérébral sans injection** réalisé en urgence montrait :

- Un hématome unilatéral pariéto-occipital avec un important œdème.

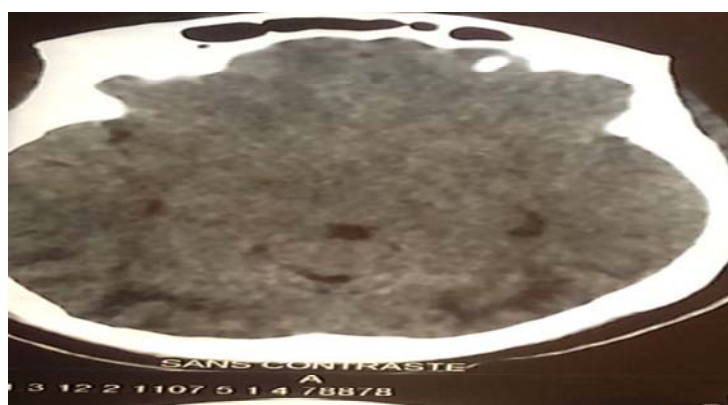


Le bilan biologique prescrit en urgence était sans particularités.

Une thérapie pour prévention des ACSOS, un antiépileptique à base de Valproate de sodium (Depakine chrono 500mg), un antihypertenseur (nicardipine IV) avec une dose adaptée et une kinésithérapie précoce active ont été instaurés.

Amélioration était rapide, après quelques heures, était quasiment asymptomatique. Elle a regagné son domicile après une semaine d'hospitalisation.

**Le scanner de contrôle** (3 mois après) montrait : la régression de l'hématome



**A ce jour**

**l'évolution clinico-radiologique est sans particularité.**

**Observation 4 :**

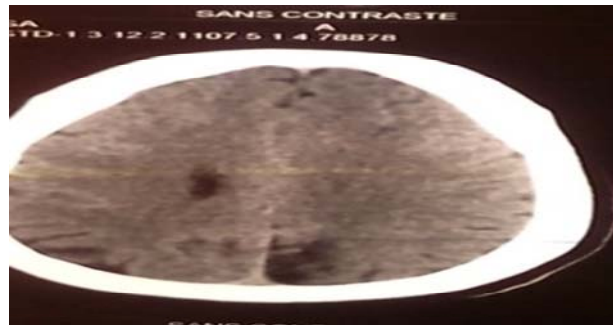
**Mm S C** veuve âgée de 52 ans, latéralité droitère, vivant à Bamako(MALI) hospitalisée en **Juin 2013** pour l'installation brutale d'un déficit moteur hemicorporel droit plus trouble phasique de type sensoriel.

Hypertendue depuis deux ans irrégulièrement suivie sous captopril 50 mg. Ses antécédents familiaux étaient sans particularité.

**A l'admission**, sa pression artérielle était à 195/90mmHg et une glycémie capillaire normale. L'examen neurologique notait chez une patiente confuse :

- Un syndrome pyramidal droit flasque, total et proportionnel ;
- Une aphasie sensorielle ;
- Un syndrome de kowjenikof ;

La TDM cérébrale réalisée en urgence avait montré deux hypodensités pariétales asymétriques plus accentuée à gauche.



Le bilan

biologique montrait en particulier une hyperleucocytose à prédominance polynucléaire neutrophile en rapport avec une pneumopathie bilatérale sous-jacente dont l'étiologie était à déterminer. Après une crase sanguine normale, un bilan de LCR notait une hyperproteïnorrhachie à 1,20mg/l ; 2 GR/mm<sup>3</sup> et 5 GB/mm<sup>3</sup> ce qui permettra d'exclure une méningo-vascularite infectieuse. La pression artérielle était contrôlée par nicardipine IV.

L'évolution fut emalée à une semaine d'hospitalisation par un sepsis sévère à point de départ pulmonaire ce qui a motivé son transfert en Réanimation. Après trois jours de séjour, la patiente décédait par suite d'un choc septique.

### Observation 5 :

**Mm F S** ménagère âgée de 53ans, latéralité droite, résident à Sabalibougou Bamako(MALI) hospitalisée en **juillet 2013** pour l'installation brutale en pleine activité d'une monoparésie droite.

De ses antécédents, on retient 2 semaines avant son admission une découverte fortuite au décours d'un malaise, une HTA à 190/100mmHg sous Nifedipine 5 mg ; un diabète non insulino-dépendant sous régime. Mère hypertendue irrégulièrement suivie.

**A l'admission**, sa pression artérielle était à 150/90mmHg, apyrétique, une glycémie capillaire à 3g/dl.

L'examen neurologique notait chez une patiente consciente, orientée dans le temps et dans l'espace ; un syndrome pyramidal droit cortical, une diplopie horizonto-verticale gauche.

La TDM cérébrale en urgence avait montré deux hypodensités cérébelleuses asymétriques.



Le bilan  
paraclinique

(sérologie HIV1 et 2, NFS, CRP, plaquettes, HBA1C, hépatique, rénal, ionogramme sanguin), ECG, Fond Œil était sans particularités.

L'évolution était favorable sous un traitement symptomatique, un antihypertenseur (nicardipine) adapté aux variabilités tensionnelles, après deux semaines, elle a quitté l'hôpital en ayant une récupération motrice complète.

**Trois mois plus tard**, elle a présenté une baisse de l'acuité visuelle paroxystique, très stéréotypés associée à une perte de contact ; motivait de nouveau une consultation neurologie sans particularités. La TA était normale, le bilan LCR et le bilan standard également. Compte tenu des moyens financiers limités, la TDM cérébrale de contrôle, et l'EEG n'ont pas été réalisés.

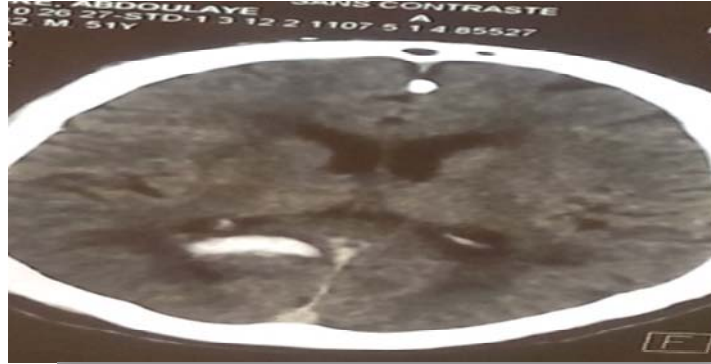
Un traitement par Carbamazépine (Tegretol 200mg) a été mis en route. Après plus de 6 mois de traitement, la patiente est libre de toute crise.

### **Observation 6 :**

**Mr A D** ouvrier âgé de 52ans, latéralité droitère, résident à Niamakoro Bamako(MALI) hospitalisé en **juillet 2013** pour l'installation brutale en pleine activité des épisodes de vomissements en jet dans un contexte d'HTA maligne. Il se plaignait depuis quelques jours d'une céphalée inhabituelle diffuse avec une légère rémission à la prise des antalgiques usuels. Hypertendu depuis environ 2 ans irrégulièrement suivi sous IEC (captopril 50mg). Ses antécédents familiaux étaient sans particularités.

A l'admission, il était apyrétique avec une TA à 220/120mmHg ; une glycémie capillaire normale. L'examen neurologique notait chez un patient conscient, orienté dans le temps et dans l'espace, un syndrome d'hypertension intracrânien, un syndrome pyramidal irritatif non déficitaire.

La TDM cérébrale réalisée en urgence avait montré un hémātome unilatéral occipital droit avec un œdème peri-lesionnel.



Le bilan

biologique (sérologie HIV1 et 2, recherche de plasmodium, NFS, CRP, plaquettes, Crase sanguine, rénal, hépatique, ionogramme sanguin) était sans particularités ainsi que ECG et le Fond Œil.

Un traitement à visé symptomatique a été instauré, un antihypertenseur (nicardipine) parentéral ajusté aux variabilités tensionnelles.

Amélioration était rapide, après une semaine, était quasiment asymptomatique. Il a regagné son domicile après dix jours d'hospitalisation.

**Un mois plus tard**, il se plaignait de vertiges paroxystiques, très stéréotypés suivis des flashes lumineux ce qui a motivé de nouveau une consultation ophtalmologique et neurologique sans particularités. La TA était normale, le bilan standard également. Compte tenu des moyens financiers limités, la TDM cérébrale de contrôle et l'EEG n'ont pas été réalisés.

Un traitement par Carbamazépine (Tegretol 200mg) a été d'emblée instauré. Après plus d'un mois de traitement, le patient a repris son activité professionnelle. A 6mois environs il est libre de toute crise.

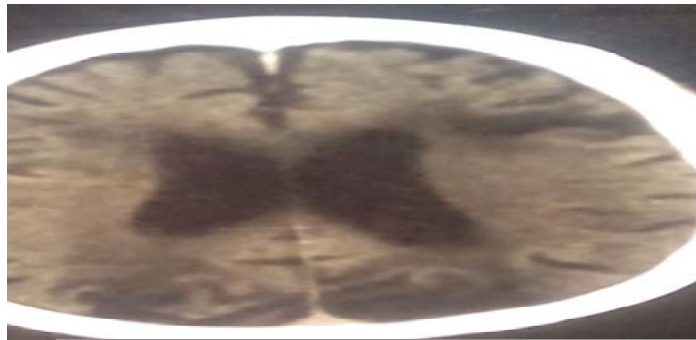
### Observation 7 :

**Mr A** Simmunodeprimé au VIH 1 âgé de 41ans, latéralité droitière, vivant à Bamako (MALI) admis en **Octobre 2013** au service de neurologie en raison de la survenue sub aigüe de deux épisodes de vertiges, brefs, paroxystiques accompagnés d'une cécité avec rémission complète en trois minutes, très stéréotypés. Séropositif avéré lors d'un dépistage volontaire de masse en Mars 2010, sous Duovir-N avec un suivi régulier.

A l'admission, patient apyrétique avec une TA normale à 130/80mmHg.

L'examen neurologique a permis de noter chez un patient déprimé, un syndrome épileptique.

La TDM réalisée avait objectivé deux plages d'hypodensités pariétales avec une atrophie corticale sous-corticale.



Le bilan biologique (NFS, plaquettes, CRP, charge virale, rénal, hépatique, Crase sanguine, LCR) était sans particularité de même que l'examen ophtalmologique.

L'EEG n'a pas été réalisé compte tenu des moyens financiers limités.

Un traitement par Valproate de sodium (Depakine chrono 500mg) a été mis en route associé à des counseling régulier pour la réinsertion à la vie sociale et professionnelle. Après 3 mois de traitement, le patient n'avait plus fait de crises.

### **Observation 8 :**

Mm K Kprimigeste célibataire âgée de 18ans, latéralité droitière, vivant à Bamako(MALI) hospitalisée en **Octobre 2013** au service de Réanimation pour la survenue brutale d'une série de crises tonico-cloniques évoluant rapidement vers un état de mal épileptique généralisé au décours d'une IVG. L'état de mal avait cédé rapidement après les mesures de Réanimation. La patiente a quitté l'unité de réanimation au bout de 48 heures et seratransféré en neurologie.

**A l'admission**, elle se plaignait uniquement des phosphènes ; l'examen général était sans particularité.

L'examen neurologique avait noté, chez une patiente consciente en post critique, un syndrome épileptique, une vivacité diffuse des réflexes osteo-tendineux.

La TDM  
cérébrale  
réalisée était  
normale.





Le bilan biologique (sérologie HIV1 et 2, NFS, plaquettes, CRP, D-dimère, rénal, hépatique, ionogramme sanguin, crase sanguine, bilan LCR) était sans particularité de même que l'examen ophtalmologique.

L'EEG et la TDM de contrôle non réalisés, compte tenu des moyens financiers limités.

La patiente a récupéré rapidement sous Valproate de sodium (Depakine chrono 500 mg), après une semaine d'hospitalisation ; était quasi asymptomatique sous traitement.

### **Observation 9 :**

**Mm K D** grande multipare âgée de 35ans, latéralité droitère, vivant à Bamako (MALI) hospitalisée en **Décembre 2013** pour l'installation sub aigüe des céphalées résistantes aux antalgiques usuels à type d'hémicrânie accompagnées des flashes lumineux. L'incident survient environ 2 mois après un accouchement par voie basse d'une grossesse à terme de deux jumeaux morts né frais (1ère grossesse gémellaire).

Il s'agissait d'une grossesse suivie avec quatre CPN, émaillée au dernier trimestre d'une pré-éclampsie sévère (TA $\geq$ 210/110 mm Hg ; protéinurie à 3 croix à la bandelette urinaire).

Une heure environ après son accouchement, elle avait présenté deux manifestations motrices paroxystiques très stéréotypées sans perte de connaissance.

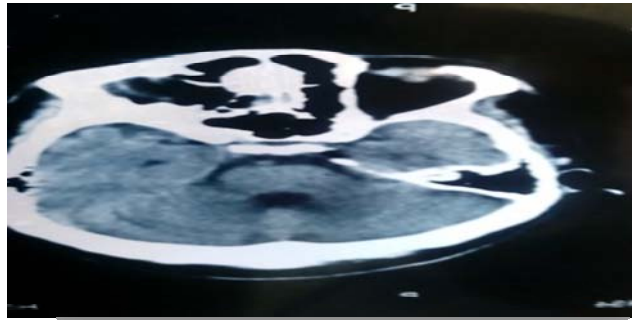
**A l'admission**, patiente apyrétique avec une TA à 150/95 mm Hg, une glycémie capillaire normale.

L'examen neurologique notait :

- Un syndrome pyramidal irritatif non déficitaire,

- Une douleur neuropathique hémicorporelle droite

La TDM cérébrale réalisée avait montré deux hypodensités cérébelleuses bilatérales.



Le bilan

biologique (sérologie HIV1 et 2, NFS, CRP, plaquettes, rénal, hépatique, LCR) était sans particularités.

Un EEG recommandé avait objectivé des ondes dégradées lentes en rapport avec une crise partielle.

Un traitement antihypertenseur a été instauré par Nicardipine 10mg ; un antiépileptique à base de Valproate de sodium (Dépakine chrono 500mg). Après une semaine de suivi thérapeutique, elle est libre de toute symptomatologie.

### **Observation 10 :**

**Mm A S** multipare âgée de 28ans, latéralité droitrière, vivant à Bamako est admise en **Décembre 2013** dans le service de neurologie du CHU Gabriel TOURE en raison de la survenue de deux manifestations motrices paroxystiques inaugurales à dix jours post-césarienne d'un nouveau-né vivant de sexe masculin (Apgar 10, poids 4000g).

Il s'agissait d'une césarienne d'urgence pour une éclampsie du pré-partum d'une grossesse à terme avec une TA à 220/120 mm Hg et une protéinurie significative. Il s'est avéré une HTA gravidique. Ses antécédents familiaux étaient sans particularités.

**A l'admission**, patiente apyrétique avec une TA à 190/100 mm Hg ; une glycémie capillaire normale.

L'examen neurologique notait chez une patiente obnubilée en état post-critique, un syndrome tétrapyramidal à prédominance hémicorporel droit.

La TDM cérébrale réalisée a objectivé une hyperdensité pariétale unilatérale avec un important œdème bilatéral plus accentué à gauche.



Le bilan

biologique prescrit en urgence était sans particularité.

L'évolution était favorable par une correction rapide de HTA, après 2 semaines de séjour, elle était quasi asymptomatique.

**Dans la même période**, elle a présenté une baisse de l'acuité visuelle de manière brutale suivie quelques minutes des flashes lumineux colorés paroxystiques et stéréotypés. Les examens ophtalmologique et neurologique

étaient normaux. Compte tenu des moyens financiers limités, la TDM cérébrale de contrôle, et l'EEG n'ont pu être réalisés.

Un antiépileptique a été mis en route par la Carbamezepine (TEGRETOL 200mg). Après trois de traitement, elle n'est plus symptomatique.

### **Observation 11 :**

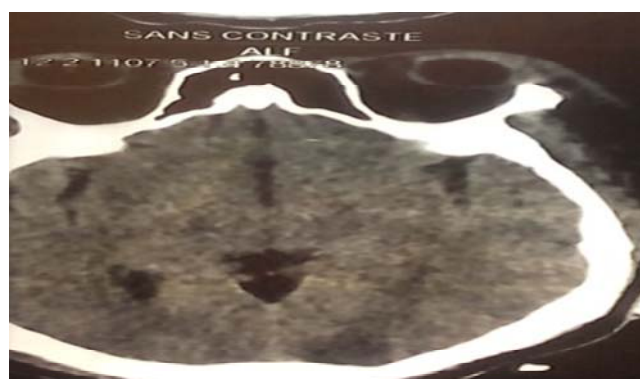
**Mm O T** primigeste primipare âgée de 32ans, latéralité droitère, vivant à Bagadadji Bamako(Mali), hospitalisée en **Décembre 2013** pour l'installation brutale d'une perte de connaissance survenue un(1) mois après une césarienne d'un nouveau-né vivant de sexe féminin ( Apgar 10, poids 4000g). Elle se plaignait depuis le réveil anesthésique d'une céphalée inhabituelle modérée à sévère résistante aux antalgiques de palier I.

Il s'agissait d'une grossesse à terme non suivie. Environ quelques minutes après sa perte de connaissance, elle a présenté des vertiges accompagnés de phosphènes paroxystiques et d'acouphène évoluant dans un contexte d'HTA sévère (190/100 mm Hg). Ses antécédents étaient sans particularités.

L'examen neurologique notait, chez une patiente confuse, un syndrome épileptique, un syndrome pyramidal droit flasque et une diplopie binoculaire.

Par ailleurs on notait un souffle mitral.

La TDM cérébrale a objectivé deux hypodensités occipitales asymétriques.



Le bilan paraclinique (sérologie HIV1 et 2, recherche de plasmodium, NFS, plaquettes, Crase sanguine, hépatique, rénal, glycémie, TSH-T4, Ionogramme sanguin, D-dimères , ECG , Echographie trans-thoracique , radio thorax )était sans particularité.

L'évolution était favorable sous une hyperhydratation à 40ml/kg, un antihypertenseur parentérale adaptée aux variations tensionnelles ; après deux semaines, elle a quitté l'hôpital en ayant une récupération motrice et une disparition des signes fonctionnels.

**Trois mois plus tard**, elle a présenté de nouveau en pleine activité des flashes lumineux de courte durée paroxystique et stéréotypée suivis en quelques minutes des propos incohérents.

Une consultation ophtalmologique était sans particularité de même qu'un examen neurologique.

La TA était normale à 130/80mmHg sous Nicardipine 10mg, le bilan LCR et standard également.

La TDM cérébral de contrôle avait montré une régression de hypodensité remplacée par une atrophie corticale postérieure bilatérale prédominante à gauche.



Un traitement par carbamazepine (TEGRETOL 200mg) a été instauré. Après trois mois de traitement, elle a repris son activité professionnelle et n'est plus symptomatique.

### **Observation 12 :**

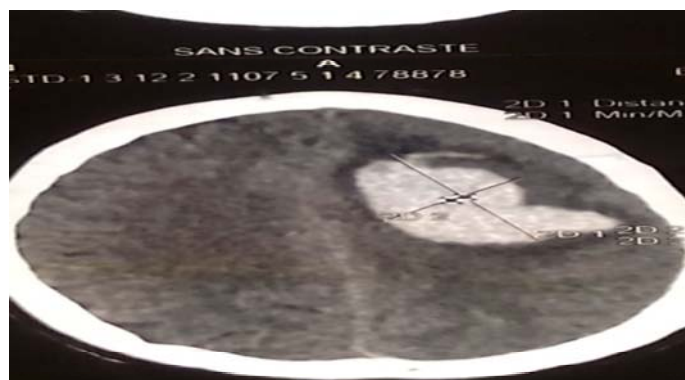
**Mm A Sprimigeste**, primipare âgée de 18ans, de latéralité droitère, vivant à Baco-djicoroni Bamako(Mali) est admise en **Décembre 2013** au service de gynécologie du CHU Gabriel TOURE en raison de la survenue brutale d'une manifestation motrice paroxystique sur une grossesse évolutive à terme.

Il s'agissait d'une éclampsie du pré-partum (TA  $\geq$  211/120mmHg) ayant nécessité une césarienne en urgence d'un nouveau-né vivant de sexe masculin (Apgar 10, poids 3700g). Ses antécédents étaient sans particularités.

- Six(6) heures après la césarienne, elle a présenté un état de mal épileptique généralisé suivi d'un syndrome de détresse respiratoire ce qui a nécessité son transfert en Réanimation. Elle était transférée en neurologie après un séjour de trois jours en réanimation.
- L'examen neurologique notait :
  - o Un syndrome tétrapyramidal à prédominance hémicorporel droit
  - o Une dysarthrie.

### **La TDM cérébrale** montrait :

- Une hyperdensité unilatérale frontale gauche avec un important œdème perilesionnel
- Un léger engagement sous-falcoriel



L'évolution était favorable par une récupération complète de son déficit moteur après 2 semaines d'hospitalisation.

**Trois mois plus tard**, elle a manifesté une série de scotome paroxystique d'une durée environ. L'examen ophtalmologique était normal.

**La TDM cérébrale** de contrôle (onze mois après la première) montrait une régression de



l'hématome.

Un **EEG** en inter-critique était normal.

L'évolution était favorable sous **carbamézépine** (TEGRETOL 200mg) pure.



**Tableau IV : Récapitulatif des éléments cliniques et évolutifs**

Patient	sexe	Age (année)	Pathologie	Manifestation cliniques	TA (mm Hg)	EEG	Evolution
1	F	39	HTA gravidique	Céphalée, crise épileptique, troubles visuels	190/100	Ondes lente et pointes dégradées généralisées	Favorable en 14jours
2	M	66	HTA, Diabète	Parésie droite, céphalée	150/90	non	Favorable en 10jours
3	F	39	HTA gravidique	Crise convulsive, HTA	210/100	non	Favorable en 8 jours
4	F	52	HTA	Hémi-parésie droite, aphasie	195/90	non	décédée
5	F	53	HTA, Diabète	Monoparesie droite	150/90	non	Favorable en 14 jours
6	M	52	HTA	Vomissement en jet, céphalée	220/120	non	Favorable en 7 jours
7	M	41	VIH 1	Vertiges, troubles visuels	130/80	non	Favorable en 8 jours
8	F	18	IVG	Crise épileptique, troubles visuels	120/70	non	Favorable en 8 jours
9	F	35	Pre-eclampsie sévère	Céphalée, troubles visuels	150/95	Ondes dégradées lente	Favorable en 8 jours
10	F	28	Eclampsie	Crise épilepsie, troubles visuels	190/100	non	Favorable en 14 jours

<b>11</b>	F	32	Eclampsie	Perte de connaissance, céphalée, troubles visuels	192/105	non	Favorable en 15 jours
<b>12</b>	F	18	Eclampsie	Trouble de conscience, troubles visuels	211/120	normal	Favorable en 15 jours

**Tableau V :Récapitulatif des éléments radiologiques selon la topographie**

Patient	Typique			Atypique		
	Occipitale et/ou pariétale	Frontale et/ou temporale	cérébelleuse	Noyaux gris	SB profonde	Tronc
Lésion 1	OUI	NON	NON	NON	NON	NON
2	OUI	NON	NON	NON	NON	NON
3	OUI	NON	NON	NON	NON	NON
4	OUI	NON	NON	NON	NON	NON
5	NON	NON	OUI	NON	NON	NON
6	OUI	NON	NON	NON	NON	NON
7	OUI	NON	NON	NON	NON	NON
8	NON	NON	NON	NON	NON	NON
9	NON	NON	OUI	NON	NON	NON
10	OUI	NON	NON	NON	NON	NON
11	OUI	NON	NON	NON	NON	NON
12	NON	OUI	NON	NON	NON	NON

**Tableau VI : Récapitulatif des éléments radiologiques selon l'anomalie de la densité**

Patient	Typique et Moins typique					
	Corticale et/ou sous corticale	Bilatérale	Unilatérale	Hyperdensité	Hypodensité	Symétrique
I	OUI	OUI	NON	OUI	NON	OUI
II	OUI	OUI	NON	NON	OUI	OUI
III	OUI	NON	OUI	OUI	NON	NON
IV	OUI	OUI	NON	NON	OUI	NON
V	OUI	OUI	NON	NON	OUI	NON
VI	OUI	NON	OUI	OUI	NON	NON
VII	OUI	OUI	NON	NON	OUI	OUI
VIII	NON	NON	NON	NON	NON	NON
IX	OUI	OUI	NON	NON	OUI	OUI
X	OUI	NON	OUI	OUI	NON	NON
XI	OUI	OUI	NON	NON	OUI	OUI
XII	OUI	NON	OUI	OUI	NON	NON



# DISCUSSION

## **Discussion**

### **1. Les faiblesses de l'étude :**

Notre étude s'était proposée d'observer de façon exhaustive tous les patients hospitalisés dans le service de neurologie pour cas de PRES. Cependant, elle a été confrontée à certaines difficultés dont le manque de moyens financiers pour effectuer un scanner cérébral de contrôle et l'électro-encéphalogramme (EEG) chez la majorité de nos patients. Il faut noter que le scanner cérébral a des limites dans le diagnostic du PRES.

En dépit de ces faiblesses, l'étude nous a permis de déterminer la fréquence et l'épidémiologie du PRES en milieu hospitalier au Mali sur une période allant du 1<sup>er</sup> Janvier 2010 au Décembre 2014.

### **2. Données socio démographiques :**

#### **Sexe :**

Nous avons constatées une nette prédominance féminine 9F/3H soit un sexe ratio de 83%. Cette même prédominance féminine avait été signalée par le premier auteur et aussi par Casey O et coauteurs dans le Jmneuroradiology [8, 23, 24,25].

#### **Age :**

L'étude était dans sa grande majorité composée des jeunes et des adultes ayant un âge moyen de 42 ans. Cela est conforme à la description de Hinchey et

certain auteurs tels que Cunningham FG et Al [10]; A Mignon et coauteurs dans annales françaises d'anesthésie et de réanimation(2011) [43].

### 3. Sur le plan étiologique :

**L'HTA maligne** a été la principale cause chez onze de nos patients soit une proportion de 92%. En effet dans la description de Hinchey, l'HTA était la plus représentée avec une proportion de 80% [23, 24,25].

Sept de nos patients ont présenté un cas de PRES dans la période du peripartum. En effet dans la description initiale, seulement trois patientes sur les quinze concernées ont présenté un cas de PRES dans la période du peripartum. Cet écart de cas pourrait s'expliquer par le manque de suivi.

**Les troubles visuels, la céphalée et les crises épileptiques** ont été les plus observés tant chez les patients du premier auteur que ceux nos patients.

### 4. Sur le plan radiologique (scanner cérébral) :

Bien que le terme PRES soit répandu en raison de la présentation typique avec atteinte pariéto-occipitale, la présentation radiologique est souvent moins typique voire atypique [2,6].

Confrontation de nos observations avec celles de la littérature

ATTEINTE	LITTERATURE	NOTRE ETUDE
Cortico-sous corticales	94% [23,8]	92%
Pariéto-occipitale	100% [23, 2,76]	66,7%

Frontale	68-78% [2, 32,76]	8,33%
Cérébelleuse	30-34% [2,76]	16,7%
Unilatérale	2,8-26% [2,76]	33,33%
Tronc cérébral	13-18% [2,76]	0%
Substance blanche profonde	18% [2,76]	0%
Noyaux gris centraux	14% [2]	0%

En dépit de la petitesse de notre échantillon, nos résultats sont concordants avec ceux de la littérature.

En comparaison avec les résultats de la littérature, les atteintes des régions frontales, cérébelleuses et unilatérales sont visibles dans notre série.

Notre série confirme évidemment que les atteintes autrefois considérées comme moins typiques ou atypiques ne sont pas exceptionnelles.

### **5. Sur le plan thérapeutique :**

Notre traitement consistait à la gestion de l'HTA et de l'œdème cérébral avec une évolution sans séquelle chez onze sur douze de nos patients.

L'intérêt de notre travail, réside dans la survenue d'une lésion séquellaire éventuellement épileptogène. En effet, le PRES est généralement en rapport avec une poussée hypertensive brutale et intense, ayant comme conséquence un dépassement des mécanismes d'autorégulations sympathiques. Cette situation induit une hyper perfusion et des lésions endothéliales. L'atteinte de la barrière

hémato-méningée est responsable d'un œdème interstitielle vasogénique et une transsudation / Hémorragie [25].

La cécité corticale présentée dans notre observation a été décrite par Cunningham et Al, qui ont rapporté sur une période de 14 ans, 15 femmes ayant présenté une cécité corticale réversible liée à une éclampsie [15]. En outre, dans la série initiale de Hinchey comprenant 15 femmes, on notait 3 cas d'éclampsie ; 9 patientes avaient présenté des signes visuels [25]. Cette cécité à la particularité d'avoir un excellent pronostic, avec un recouvrement intégral de l'acuité visuelle. Sur le plan physiopathologique, elle serait liée à l'œdème vasogénique, et non à un vasospasme. La réversibilité de la cécité serait liée à la résolution de l'œdème [15].

Quant à l'épilepsie occipitale symptomatique du péri-partum, elle reste exceptionnelle. Plazzi G et al ont rapporté le cas de 2 patientes qui avaient présenté une éclampsie du postpartum [51]. Contrairement à notre série de cas, l'imagerie cérébrale initiale en phase aigüe était normale.

Sur le plan physiopathologique, la vulnérabilité sélective des lobes occipitaux au cours de l'encéphalopathie hypertensive éclamptique, avec un effet amplificateur probable des traitements antihypertenseurs pendant la phase aiguë



ayant comme conséquence une aggravation du dommage cérébral, est retenu [51]

Le caractère inhabituelle de ces observations réside dans la cohabitation de plusieurs éléments cliniques et radiologiques: (1) la présence à la phase aigüe de l'anomalie de la densité(hypo ou hyperdensité) symétrique ou asymétrique, occipitales et/ou pariétales en rapport avec le PRES typique ; (2) la survenue de la cécité occipitale rapidement réversible ; (3) la survenue d'une épilepsie occipitale symptomatique tardive secondaires aux séquelles vasculaires postérieures, (4) la présence de séquelles d'atrophie corticale postérieure potentiellement épileptogène, (5) compatible de la clinique ; (6) l'évolution favorable sous antiépileptique majeurs (Carbamazépine ou Valproate de sodium). Enfin en dépit de l'incidence de l'éclampsie en Afrique, paradoxalement nous n'avons retrouvé aucune référence cas d'épilepsie occipitale symptomatique secondaire à cette pathologie.



**CONCLUSION ET  
RECOMMANDATIONS**

## **Conclusion et recommandations**

### **A. CONCLUSION :**

L'éclampsie reste fréquente dans le tiers monde, malgré l'amélioration de la prise en charge de la grossesse dans de nombreux pays. Les conséquences vasculaires induites par cette pathologie peuvent être responsables à court terme de cécité corticale réversible dans un contexte de PRES et à long terme d'épilepsie occipitale symptomatique séquellaire. Nous attirons par ces différentes observations l'attention des praticiens en ce qui concerne cette complication, rare, possible et curable.

### **B. RECOMMADATIONS :**

Suite à nos observations, nous formulons recommandations suivantes :

#### **Au Ministère de la santé**

- Elaborerun programme national de lutte contre l'HTA et ses complications notamment l'éclampsie,
- Réhabiliter et équiper les services de neurologie (unité neurovasculaire) du CHU Gabriel TOURE pour une prise en charge adéquate des pathologies vasculaires comme le PRES,
- Nécessiter de créer des caisses sociales pour la prise en charge de pathologies par le système alternatif de financement de la santé (CANAM, ANAM),
- Assurer la formation continue du personnel.

### **Au personnel soignant**

- Bonne collaboration de tous les acteurs pouvant intervenir dans la prise en charge du PRES (neurologues, ophtalmologues, réanimateurs, gynécologues et kinésithérapeutes, cardiologue, néphrologue etc...),
- Elaborer un protocole national de prise en charge précoce et adapté du PRES,
- Insister sur l'importance de la prise en charge globale (diagnostique, thérapeutique et évolutive) du PRES,

### **Aux patients**

- Un suivi régulier et une bonne observance thérapeutique de l'HTA et de ses complications rare comme le PRES,
- Intégrer les programmes de prise en charge de l'HTA,
- Adhérer au système alternatif de financement de la santé (CANAM, ANAM).

# REFERENCES

### VIII- REFERENCES:

1. Bakshi R, Shaikh ZA, Bates VE, Kinkel PR. Thromboticthrombocytopenic purpura: brain CT and MRI findingsin 12 patients. *Neurology* 1999; 52:1285-8.
2. Bartynski W.S. Boardman J.F., Distinct Imaging Patterns and Lesion Distribution in PosteriorReversibleEncephalopathy Syndrome. *AJNR* 2007; 28:1320–27.
3. Bartynski WS. Posteriorreversibleencephalopathy syndrome, part 1: fundamentalimaging and clinicalfeatures. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 29(6):1036–42.
4. Bergström S, Povey G, Singaire F, Ching C. Seasonal incidence of eclampsia in Mozambique. *J Perinat* 1992; 20: 153-8.
5. Bianco F. Reversibleposteriorleukoencephalopathy syndrome: a changing concept. *Neuroradiology* 2005; 47:703—4.
- 6 Brannon Morris E et al. Posteriorreversibleencephalopathy syndrome in childrenwith cancer *Pediatric Blood &Cancer* 2005; 48: 152 – 159.
7. Byrom FB. The pathogenesis of hypertensive encephalopathy and its relation to the malignant phase of hypertension: experimentalevidencefrom the hypertensive rat. *Lancet* 1954; 2:201—11.

8. Casey S.O. et al. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: Utility of Fluid-attenuated Inversion Recovery MR Imaging in the Detection of Cortical and Subcortical Lesions. AJNR 2000; 21: 1199 - 1206.
9. Chester EM, Agamanolis DP, Banker BQ, Victor M. Hypertensive encephalopathy: a clinicopathologic study of 20 cases. Neurology 1978; 28:928—39.
10. Cunningham FG, Fernandez CO, Hernandez C (1995) Blindness associated with preeclampsia and eclampsia. Am J Obstet Gynecol 172:1291-8.
11. Cruz-Flores S, de Assis Aquino Gondim F, Leira EC. Brainstem involvement in hypertensive encephalopathy: clinical and radiological findings. Neurology 2004; 62:1417—9.
12. David Seiffge, Frank Ahlhelm, Nils Peters, Leo Bonati, Philippe Lyrer, Andrea Marugg, Stephan Ruegg, Stefan Engelter. Qu'est-ce que le SEPR? Forum Med suisse 2012; 12(25):500-504.
13. Dietrich U, Borgstedt R, Herrmann F, Bach F. Das Posterior reversible Enzephalopathie-Syndrom (PRES) – Ein unterschätztes Krankheitsbild in der Intensivmedizin? Intensivmed 2007; 44:409–15.

14. Distinct Imaging Patterns and Distribution in Posterior Réversible Encephalopathy syndrome W S Bartynski J F Boardman. AJNR 2007;13(28): 503-513).
15. Do DV, Rismondo V, Nguyen QD (2002) Reversible cortical blindness in preeclampsia. Am J Ophthalmol 134:916-8.
16. Donaldson JO. The brain ineclampsia. HypertensPregnancy 1994; 13:115.
17. Douglas KA, Redman CWG (1994) Eclampsia in the United Kingdom. Br Med J309: 1395-400.
18. Eichler FS, Wang P, Wityk RJ, Beauchamp Jr NJ, Barker PB. Diffuse metabolic abnormalities in reversible posteriorleukoencephalopathy syndrome. AJNR Am J Neuroradiol 2002; 23:833—7.
19. Fugate JE, Claassen DO, Cloft HJ, Kallmes D, Kozak OS, and Rabinstein A. Posteriorreversibleencephalopathy syndrome: associatedclinical and radiologicfindings. Mayo Clin Proc 2010; 85:427–32.
20. G brailon. Le systeme nerveux central à l’usage des etudiants en medecine. DoinEditeurs1980; 84-95.
21. Glusker P, Recht L, Lane B. Reversibleposteriorleukoencephalopathy syndrome and bevacizumab. NEngl J Med 2006; 354:980—2.



22. Henderson RD, Rajah T, Nicol AJ, Read SJ. Posteriorleukoencephalopathy following intrathecal chemotherapy with MRA-documented vasospasm. *Neurology* 2003; 60:326—8.
23. Hinchey J, Chaves C, Appignani B, Breen J, Poa L, Wang A, Pessin MS, Lamy C, Mas JL et Al. A Reversible Posterior Leukoencephalopathy Syndrome. *N Engl J Med* 1996; 334:494-500.
24. Hinchey J, Chaves C, Appignani B, Breen J, Pao L, Wang A, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996; 334:494—500.
25. Hinchey J, Chaves C, Appignani B, Breen J, Poa L, Wang A, Pessin MS, Lamy C, Mas JL, Caplan LR ( 1996) A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996 ; 334(8):494-500.
26. Hotermans C, Bottin P, Sadzot B, Moonen G. Le syndrome de leucoencephalopathie postérieure réversible. *Rev Med Liège* 2003 ;58 ( 7-8) : 472-478.
27. Hrubá M, Rozel C, Tréguier C, Kuchenbuch, Carsin-Nicol B, Napuri S, Gandemer V, Gaillot T, Proisy M, Bruneau B. JFR 2010-Rennes-France.
28. Jacobsen JC, Beierholm U, Mikkelsen R, Gustafsson F, Alstrom P, Holstein-Rathlou NH. “Sausage-string” appearance of arteries and arterioles can be caused

by an instability of the bloodvesselwall. *Am J PhysiolRegulIntegrCompPhysiol* 2002; 283:R1118—30.

29. Kahana A, Rowley HA, Weinstein JM. Cortical blindness: clinical and radiologicfindings in reversibleposteriorleukoencephalopathy syndrome: case report and review of the literature. *Ophthalmology* 2005; 112:e7—11.

30. Kaito E, Terae S, Kobayashi R, Kudo K, Tha KK, Miyasaka K. The role of tumorlysis in reversibleposteriorleukoencephalopathy syndrome.*PediatrRadiol* 2005; 35:722—7.

31. Kitaguchi H, Tomimoto H, Miki Y, Yamamoto A, Terada K, Satoi H, et al. A brainstem variant of reversibleposteriorleukoencephalopathy syndrome.*Neuroradiology* 2005; 47:652—6.

32. KwonS, Jahoon Koo, Sangkwon Lee et al. Clinical Spectrum of ReversiblePosteriorLeukoencephalopathy Syndrome.*PediatrNeurol* 2001; 24:361-364.

33. Landoni G, Biondi-Zoccai GG, Tumlin JA, Bove T, De Luca M, Calabro MG, et al. Beneficial impact of fenoldopam in criticallyill patients with or atrisk for acute renalfailure: a Meta-analysis of randomizedclinical trials. *Am J Kidney Dis* 2007; 49:56—68.

34. Lavigne CM, Shrier DA, Ketkar M, Powers JM. Tacrolimusleukoencephalopathy: aneuropathologic confirmation. *Neurology* 2004; 63:1132—3.
35. Lawn N, Laich E, Ho S, Martin R, Faught E, Knowlton R, Morawetz R, Kuzniecky R (2004) Eclampsia ,hippocampalsclerosis and temporal lobe epilepsy. Accident or Association? *Neurology* 62: 1352-1356.
36. Lee VH, Wijdicks EF, Manno EM, Rabinstein AA (2008) Clinicalspectrum of reversibleposteriorleukoencephalopathy syndrome. *ArchNeurol* 65:205-10.
37. Liman T, Siebert E, Endres M. KopfschmerzenundBluthochdruck – MythosundEvidenz. *Nervenarzt* 2010; 81:963–72.
38. MacKenzie ET, Strandgaard S, Graham DI, Jones JV, Harper AM, Farrar JK. Effects of acutelyinducedhypertension in cats on pialarteriolarcaliber, local cerebralblood flow, and the bloodbrainbarrier. *CircRes*1976; 39:33—41.
39. Manfredi M, Beltramello A, Bongiovanni LG, Polo A, Pistioa L, Rizzuto N. Eclampticencephalopathy: imaging and pathogenicconsiderations. *Acta NeurolScand* 1997;96:277—82.
40. Maiga Y, Napon C, Diallo M, Pango A, Diakite S, Sima M, Guillon B, Sylla F, Carmant L, Preux P M. Occipital lobe epilepsy secondary to Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES) during a post-partum eclampsia in Mali (West Africa)2013;6:321 .

41. Mathias Rossignol. Département d'anesthésie-réanimation-SMUR. Service de Pr Didier Payen, Hôpital Lariboisière, Paris.
42. Mavragani CP, Vlachoyiannopoulos PG, Kosmas N, Boletis I, Tzioufas AG, Voulgarelis M. A case of reversible posterior leucoencephalopathy syndrome after rituximab infusion. *Rheumatology* 2004;43:1450—1.
43. Mignon A, Schraut O, Pottercher T. *Annales Françaises d'anesthésie et de réanimation* 2011 ; 30 :3-5.
44. Moodley J, National Committee on Confidential Enquiries into Maternal Deaths, National Department of Health, South Africa (2011) maternal deaths associated with hypertension in South Africa: lessons to learn from the Saving Mothers report 2005-2007. *Cardiovasc* 22(1):31-5.
45. Mondot L, Chanalet S, Macario S, Baque M, Padovani B. Leucoencephalopathies de l'adulte : tout n'est pas de la <<leucoaraiose>>. *Service Imagerie- CHU Pasteur* ; 1-68.
46. Monteiro ML, Hoyt WF, Imes RK. Puerperal cerebral blindness. Transient bilateral occipital involvement from presumed cerebral venous thrombosis. *Arch Neurol* 1984; 41:1300—1.

47. Mukherjee P, McKinstry RC. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: evaluation with diffusion-tensor MR imaging. *Radiology* 2001; 219:756—65.
48. Nishie M, Kurahashi K, Ogawa M, Yoshida Y, Midorikawa H. Posterior encephalopathy subsequent to cyclosporin. A presenting as irreversible abulia. *Intern Med* 2003; 42:750—5.
49. Ozkan A, Hakyemez B, Ozkalemkas F, Ali R, Ozkocaman V, Ozelik T, et al. Tumor lysis syndrome as a contributory factor to the development of reversible posterior leukoencephalopathy. *Neuroradiology* 2006; 48:887—92.
50. P Senges DESC Reanimation Médicale Bordeaux, 20 et 21 juin 2007.
51. Plazzi G, Tinuper P, Cerullo A, Provini F, Lugaresi E. Occipital lobe epilepsy: a chronic condition related to transient occipital lobe involvement in eclampsia. *Epilepsia* 1994; 35:644-7.
52. Port JD, Beauchamp Jr NJ. Reversible intracerebral pathologic entities mediated by vascular autoregulatory dysfunction. *Radiographics* 1998; 18:353-67.
53. Sasayama D, Shimojima Y, Gono T, Kaneko K, Matsuda M, Ikeda SI. Hénoc-Schönlein purpura nephritis complicated by reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *Clin Rheumatol* 2007; 26:1761—3.

54. Schambra HM, Greer DM. Asymmetric reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *Neurocrit Care* 2006; 4:245—7.
55. Schiff D, Lopes MB. Neuropathological correlates of reversible posterior leukoencephalopathy. *Neurocrit Care* 2005; 2:303—5.
56. Schwarz RB, Mulkern RV, Gudbjartsson H, Jolesz F. Diffusion-weighted MR imaging in hypertensive encephalopathy: clues to pathogenesis. *AJNR* 1998;19:859—62.
57. Schwartz RB. Hyperperfusion encephalopathies: hypertensive encephalopathy and related conditions. *Neurologist* 2002; 8:22—34.
58. Sengar AR, Gupta RK, Dhanuka AK, Roy R, Das K. MR imaging, MR angiography, and MR spectroscopy of the brain in eclampsia. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997; 18:1485—90.
59. 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.
60. Sheth KN, Wu GF, Messé SR, Wolf RL, Kasner SE. Dialysis disequilibrium: another reversible posterior leukoencephalopathy syndrome ? *Clin Neurol Neurosurg* 2003; 105:249—52.

61. Sheth RD, Riggs JE, Bodenstenier JB, Gutierrez AR, Ketonen LM, Ortiz OA. Parietal occipital edema in hypertensive encephalopathy: a pathogenic mechanism. *Eur Neurol* 1996; 36: 25—8.
62. Sidorov EV, Feng W, Caplan LR (2011) Stroke in pregnant and postpartum women. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 9:1235-47.
63. Singhal AB, Hajj-Ali RA, Topcuoglu MA, Fok J, Bena J, Yang D, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes: analysis of 139 cases. *Arch Neurol* 2011; 68:1005–12.
64. Smeda JS. Stroke development in stroke-prone spontaneously hypertensive rats alters the ability of cerebrovascular muscle to utilize internal  $Ca^{2+}$  to elicit constriction. *Stroke* 2003; 34:1491—6.
65. Stott VL, Hurrell MA, Anderson TJ. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: a misnomer reviewed. *Intern Med J* 2005; 35:83—90.
66. Sundgren PC, Edvardsson B, Holtas S. Serial investigation of perfusion disturbances and vasogenic oedema in hypertensive encephalopathy by diffusion and perfusion weighted imaging. *Neuroradiology* 2002; 44:299—304.
67. Tajima Y, Matsumoto A. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome in p-ANCA vasculitis. *Intern Med* 2006; 45:1169—71.

68. Tamaki K, Heistad DD. Response of cerebral arteries to sympathetic stimulation during acute hypertension. *Hypertension* 1986; 8:911—7.

69. Tam CS, Galanos J, Seymour JF, Pitman AG, Stark RJ, Prince HM.

Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome complicating cytotoxic chemotherapy for hematologic malignancies. *Am J Hematol* 2004;77:72—6.

70. Tanioka R, Yamamoto Y, Sakai M, Makie T, Mori M, Uehira T, et al. Convalescence of atypical reversible posterior leukoencephalopathy syndrome in human immunodeficiency virus infection. *J Med Invest* 2007; 54:191—4.

71. Tsushima Y, Aoki J, Endo K. Brain micro hemorrhages detected on T2\* weighted gradient-echo MR images. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003; 24:88—96.

72. Ugurel MS, Hayakawa M. Implications of post gadolinium MRI results in 13 cases with posterior reversible encephalopathy syndrome. *Eur J Radiol* 2005; 53:441—9.

73. Weidauer S, Gaa J, Sitzler M, Hefner R, Lanfermann H, Zanella FE. Posterior encephalopathy with vasospasm: MRI and angiography. *J Neurol* 2003; 250:869—76.



74. Yong PF, HamourSM, Burns A. Reversible posterior leukoencephalopathy in a patient with systemic sclerosis/systemic lupus erythematosus overlap syndrome. *Nephrol Dial Transplant* 2003; 18:2660—2.

75. Zampaglione B, Pascale C, Marchisio M, Cavallo-Perin P. Hypertensive urgencies and emergencies. Prevalence and clinical presentation. *Hypertension* 1996; 27:144—7.

76. Zierysen F. et al. Reversible acute methotrexate leukoencephalopathy: atypical brain MR imaging features, trexate leukoencephalopathy: atypical brain MR imaging features. *Pediatric Radiol* 2006; 36( 3): 205-212.



**ANNEXE**

FICHE SIGNALÉTIQUE

Nom= **KEITA**

Prénom= **Boubacar Mady**

Titre de la thèse= ENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE :  
EXPERIENCE DU SERVICE DE NEUROLOGIE DU CHU GABRIEL  
TOURE, PERIODE 2010-2014.

Année universitaire = 2014- 2015

Ville de soutenance : Bamako

Pays d'origine=Mali

Lieu de dépôt= Bibliothèque de la faculté de médecine et d'odontostomatologie  
(F.M.O.S)

Secteur d'intérêt= Neurologie

E-mail : [boubamady@hotmail.fr](mailto:boubamady@hotmail.fr)

[kbouba2014@yahoo.fr](mailto:kbouba2014@yahoo.fr)

## RESUME

**Introduction :** le PRES reste une entité clinique et radiologique relativement rare et répandu à travers le monde, il se caractérise cliniquement par l'installation aiguë ou subaiguë des céphalées avec parfois des vomissements, des troubles visuels, des crises épileptiques, des troubles de la conscience (confusion, coma, stupeur). Par ailleurs, lorsque la prise en charge globale est précoce et adaptée, sa réversibilité clinique constitue un élément essentiel du diagnostic et de son évolution. Cependant peu de données existent sur cette pathologie en Afrique. L'objectif était d'étudier les aspects épidémiologiques ; cliniques ; thérapeutiques et évolutifs du PRES au Mali à travers des observations.

**Patients et Méthodes :** il s'agissait d'une étude rétrospective, prospective et recueil d'observation dans le service de neurologie du CHU Gabriel TOURE sur une période de cinq années allant de janvier 2009 à Décembre 2014. Ont été inclus dans notre étude tout patient consentant et ayant présenté un cas de PRES. Le scanner cérébral a été utilisé comme l'outil de base en ce qui concerne la certification diagnostique et évolutive.

### **Observations :**

Sur les douze patients recrutés pour cas de PRES, nous avons identifiés neuf femmes ce qui fait une prévalence de 75% et dans ce groupe de cas de PRES sept patientes ont présenté le PRES dans la période du peri-partum soit une proportion de 78% répondaient donc à la description du premier auteur et aux différents séries de cas à travers le monde.

Sur le plan clinique, les perturbations visuelles et les crises épileptiques ont été les plus notés. L'imagerie cérébrale (le scanner) décrivait pareillement l'anomalie postérieure : atteinte pariétales et/ou occipitales cortico-sous corticales comme dans les premières séries.

Dans notre série de cas nous objectivons trois cas de PRES atypique (atteinte frontale et cérébelleuses).

**Conclusion :** le PRES est une affection récemment décrite et rare mais devenant de plus en plus observées au Mali. Dans le contexte des pays en voie de développement où l'imagerie par résonance magnétique(IRM) n'est pas accessible, le scanner cérébral constitue un excellent moyen de confirmation diagnostique.

**Mots clés :** PRES, scanner cérébral, fréquence, Mali, Afrique.

# **Serment d'Hippocrate Actualisé**

**« Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et la probité.**

**Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.**

**Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité et leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.**

**J'informerai mes patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.**

**Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de gloire.**

**Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.**

**Je ferai tout pour soulager les souffrances (...).**

**Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.**

**J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.**

**Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois couvert déshonoré et méprisé si j'y manque ».**

## **Je jure**