

L'IMAGE DU MOIS

L'encéphalopathie postérieure réversible

F. COUSIN (1), Z. JEDIDI (2), B. OTTO (3), A. NCHIMI (4)

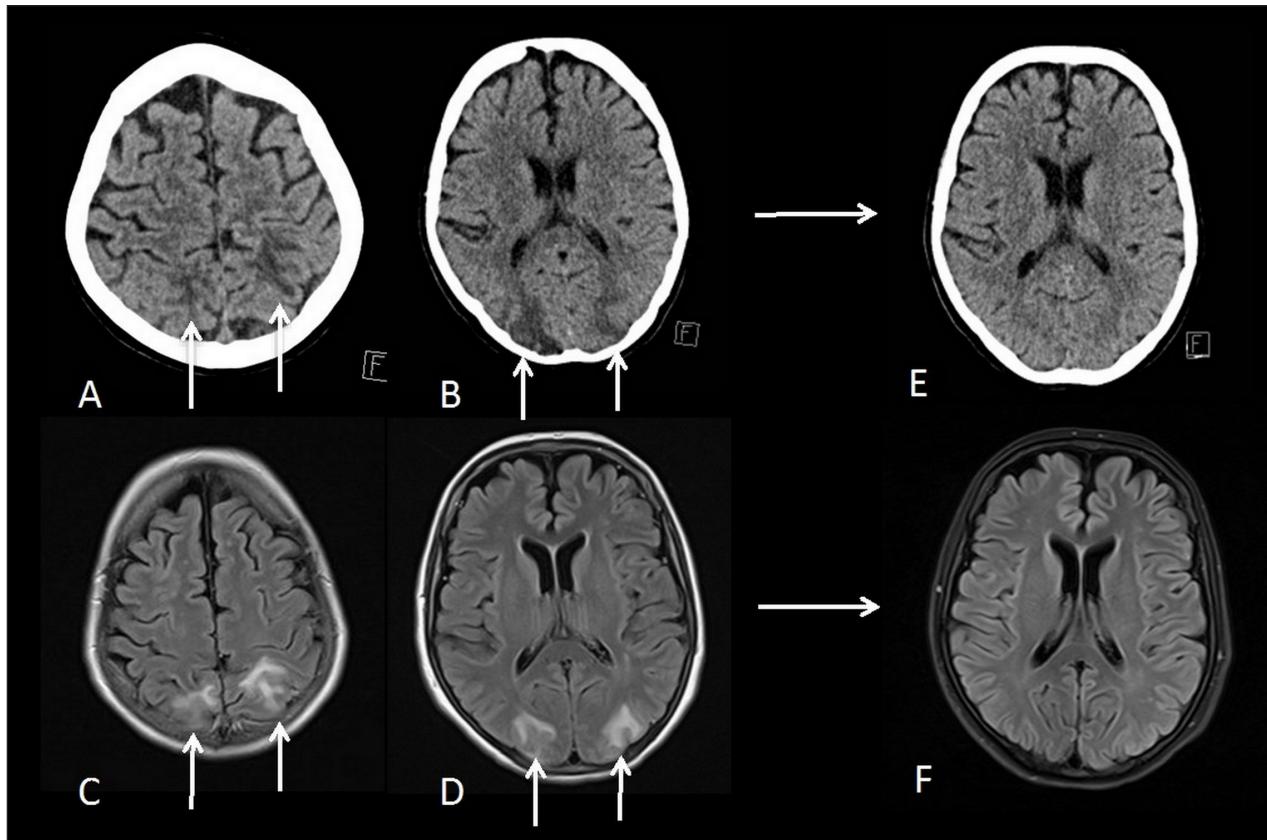


Figure 1. Coupes tomodensitométriques et IRM (pondérées T2-FLAIR), sans contraste de l'encéphale, plaident pour un diagnostic de PRES (voir description détaillée dans le texte).

HISTOIRE CLINIQUE

Madame P., âgée de 32 ans, se présente aux urgences pour vertiges depuis 48 heures, flou visuel et malaises avec perte de connaissance survenus à deux reprises dans les heures précédant l'admission. La patiente présente également des céphalées pulsatiles. Le seul antécédent médical notable est un éthylosme chronique contrôlé depuis quelques mois par la prise de disulfiram (Antabuse® 400 mg /

jour). Les paramètres vitaux sont normaux, les examens clinique et neurologique montrent une ataxie cérébelleuse. La biologie sanguine ne montre pas d'anomalie.

La tomodensitométrie (TDM) cérébrale sans injection de produit de contraste montre des plages hypodenses cortico-sous-corticales pariéto-occipitales bilatérales et symétriques, avec dédifférenciation cortico-sous-corticale, évoquant un oedème (Figure 1 A, B). L'histoire clinique et, surtout, la sémiologie TDM sont hautement suggestives d'une encéphalopathie postérieure réversible (Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome : PRES). Une IRM de l'encéphale réalisée 12 heures plus tard confirme la présence de plages d'oedème cérébral postérieures, sans autre anomalie (Figure 1 D, E). La patiente a évolué favorablement dans les jours qui ont suivi l'apparition des symptômes. Les

(1) Assistant, (3) Docteur, Service de Radiodiagnostic, CHU de Liège, Liège, Belgique.

(2) Assistant, Service de Neurologie, CHU de Liège, Site du Sart Tilman, Liège, Belgique.

(4) Docteur, GIGA Cardiovascular Disease, Ulg, CHU de Liège, Site du Sart Tilman, Liège, Belgique.

contrôles TDM et IRM réalisés, respectivement, 2 semaines (Figure 1 E) et 3 semaines (Figure 1 F) après l'admission ont montré une régression complète des anomalies initiales.

DISCUSSION

Le PRES désigne une entité clinico-radiologique rare de décours aigu ou sub-aigu, décrit pour la première fois en 1996 par Hinchey et coll. (1), qui associe un œdème cérébral vasogénique sous-cortical typiquement postérieur avec les symptômes neurologiques suivants, par ordre de fréquence (2, 3).

- encéphalopathie (50-80 %),
- épilepsie (60-75 %),
- céphalées (50 %),
- troubles visuels (33 %),
- déficit neurologique focal (10-15 %).
- état de mal épileptique (5-15 %)

L'œdème vasogénique est souvent bilatéral et symétrique, intéressant plus fréquemment les lobe pariétaux et occipitaux, mais pouvant, théoriquement, toucher toutes les parties de l'encéphale, en ce compris le cervelet et le tronc cérébral (4). Il est visible en TDM sous la forme d'hypodensités sous-corticales, mais l'IRM est la technique d'imagerie la plus sensible pour la détection de l'œdème (4), où il apparaît en hypersignal sur les images pondérées T2. D'autres signes radiologiques peuvent accompagner l'œdème, comme une prise de contraste (20 %), une restriction de la diffusion (15-30 %) ou une hémorragie (10-20 %) (3, 5, 6), témoignant souvent d'une atteinte irréversible.

Deux théories ont été avancées dans la littérature pour expliquer la survenue de cet œdème. La première implique une hypertension artérielle brutale (à-coup hypertensif) qui dépasse les capacités d'autorégulation du débit cérébral, donnant lieu à une hyperperfusion avec détérioration de la barrière hémato-encéphalique, autorisant ainsi l'extravasation de plasma et de macromolécules dans l'interstitium cérébral (2).

La seconde implique l'action directe sur l'endothélium de certaines cytokines (TNFa, IL1, IFN gamma, etc.) trop nombreuses dans la circulation à la suite d'un sepsis ou d'une activation de lymphocytes ou de monocytes lors d'une réaction immunitaire.

Ces cytokines en surabondance stimulent la sécrétion de facteurs vasoactifs par les cellules endothéliales, augmentant la perméabilité vasculaire et conduisant à l'œdème vasogénique (5).

Les symptômes sont peu spécifiques et les étiologies de plus en plus nombreuses. Plusieurs situations cliniques favorisantes sont reconnues : hypertension artérielle sévère, fluctuations de la pression artérielle, immunosuppression (patients greffés, notamment sous tacrolimus), désordres autoimmunitaires, insuffisance rénale, pré-éclampsie ou éclampsie (4, 5). Le diagnostic étiologique définitif repose donc sur des arguments tirés du contexte clinique propre à chaque cas.

Dans notre cas, l'histoire clinique n'est pas caractéristique car aucune des causes favorisantes sus-mentionnées n'a pu être identifiée. Toutefois, la symptomatologie a rapidement régressé après l'arrêt du traitement par disulfiram. Nous avons retrouvé dans la littérature un seul cas de PRES secondaire à la prise de disulfiram (7), dont la neurotoxicité est établie (8), ce qui en fait une cause rare mais potentielle de PRES.

Le traitement habituel est symptomatique, par anti-épileptiques et antihypertenseurs. Le syndrome est souvent réversible quand la cause est identifiée et traitée. Si un médicament est à l'origine de la survenue du syndrome, celui-ci devra être arrêté au moins durant la phase initiale aiguë du PRES. Le pronostic est souvent bon et la grande majorité des patients récupèrent complètement.

CONCLUSION

L'encéphalopathie postérieure réversible (PRES) est une entité radio-clinique rare caractérisée par l'apparition d'un œdème cérébral aigu, souvent postérieur, associé à un syndrome clinique dominé par des crises d'épilepsie, des céphalées et des troubles visuels. L'œdème est bien visible en IRM sur les séquences pondérées T2 et régresse souvent spontanément en quelques semaines pour autant qu'une étiologie soit identifiée et traitée. Parmi les situations cliniques favorisantes les plus fréquentes, on retiendra l'HTA, les états d'immunosuppression, les désordres autoimmunitaires et l'éclampsie. Le traitement est symptomatique et l'évolution souvent favorable.

BIBLIOGRAPHIE

1. Hincher J, Chaves C, Appignani B, et al.— A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome, *N Engl J Med*, 1996, **334**, 494-500.
2. Bartynski WS.— Posterior reversible encephalopathy syndrome, Part 2 : controversies surrounding pathophysiology of vasogenic edema. *Am J Neuroradiol*, 2008, **29**, 1043-1049.
3. Lamy C, Oppenheim C, Mas JL.— Posterior reversible encephalopathy syndrome. *Handb Clin Neurol*, 2014, **121**, 1687-1701. doi: 10.1016/B978-0-7020-4088-7.00109-7.
4. Bartynski WS, Boardman JF.— Distinct imaging patterns and lesion distribution in posterior reversible encephalopathy syndrome. *Am J Neuroradiol*, 2007, **28**, 1320-1327.
5. Fugate JE, Rabinstein AA.— Posterior reversible encephalopathy syndrome : clinical and radiological manifestations, pathophysiology, and outstanding questions. *Lancet Neurol*, 2015, **14**, 914-925.
6. Stevens CJ, Heran MKS.— The many faces of posterior reversible encephalopathy syndrome. *Brit J Radiol*, 2012, **85**, 1566-1575.
7. Coppens S, Naeije G, Mavroudakis N.— Posterior reversible encephalopathy syndrome following disulfiram intoxication. *J Neurol*, 2011, **258**, 1548-1550.
8. Dalla Tore C, Campagnolo M, Cagnin A, et al.— Disulfiram-induced peripheral and central neurotoxicity. *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry*, 2010, **34**, 1146-1147.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr A. Nchimi, GIGA Cardiovascular Disease, Ulg, CHU de Liège, Site du Sart Tilman, 4000 Liège, Belgique.
Email : alain.nchimi@bsr-web.be