

## Epic cause of reversible brain hypersignals Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES)

A. ICKAMBA HOUCHI, M. MAHI, M. JIDDAL, J. EL FENNI, R. SAOUAB

Service de radiologie, Hôpital Militaire d'instruction Mohamed V, Université Mohamed V, Hay Ryad CHUIS  
Rabat, Maroc

Department of Radiology, Military Hospital of instruction Mohamed V University Mohamed V, Hay Ryad,  
Rabat, Morocco

### Résumé

La leuco encéphalopathie postérieure réversible, appelée PRES pour posterior-reversible- encephalopathy syndrome ou RPLES pour réversible posterior leukoencephalopathy syndrome, est une entité clinico-radiologique décrite pour la première fois en 1984. Elle est liée à un œdème vasogénique au sein de la substance blanche, au polymorphisme cliniques, facteurs favorisant ou situations physiopathologiques associées multiples (hypertension artérielle, HELLP syndrome, maladies de système, sepsis, traitements immunosuppresseurs). Les lésions typiques en IRM sont cortico-sous-corticales prédominant au niveau des régions cérébrales postérieures pariéto-occipitales. Il fait discuter plusieurs diagnostics différentiels (prééclampsie, encéphalopathie hypertensive, angiopathie cérébrale aiguë réversible, thrombose veineuse cérébrale et les AVC). Le traitement est symptomatique et étiologique par la correction rapide de l'hypertension artérielle ou la maîtrise du facteur d'entretien neuro-réanimation en évitant l'installation des complications neurologiques. L'évolution sous traitement précoce de la symptomatologie clinique et radiologique est totalement réversible, même si quelques complications de types nécrotico-hémorragiques sont rapportées dans la littérature. L'objectif de ce travail est de rappeler l'importance de l'imagerie pour le diagnostic, de revisiter le mode d'expression du PRES en imagerie médicale et de la nécessité d'une approche multidisciplinaire dans la prise en charge précoce.

**Mots clés :** PRES, cause épique, imagerie

### Abstract

Reversible posterior leukoencephalopathy, called PRES for posterior-reversible encephalopathy syndrome or RPLES for reversible posterior leukoencephalopathy syndrome, is a clinical-radiological entity first described in 1984. It is linked to vasogenic edema within the white matter, to clinical polymorphism, favorable factors or multiple associated pathophysiological situations (hypertension, HELLP syndrome, system diseases, sepsis, immunosuppressive treatments). Typical lesions in MRI are cortico-subcortical predominant in the posterior parieto-occipital brain regions. He discussed several differential diagnoses (preeclampsia, hypertensive encephalopathy, acute reversible cerebral angiopathy, cerebral venous thrombosis and stroke). The treatment is symptomatic and etiological by the rapid correction of arterial hypertension or the mastery of the maintenance factor neuro-reanimation by avoiding the installation of neurological complications. The evolution under early treatment of clinical and radiological symptomatology is completely reversible. The evolution of clinical and radiological symptoms under early treatment is completely reversible even if some complications of necrotic-hemorrhagic types have been reported in the literature. The objective of this work is to recall the importance of imaging for diagnosis, to revisit the mode of expression of PRES in medical imaging and the need for a multidisciplinary approach in early management

**Keywords :** PRES, epic cause, Imagery

Date of Submission: 10-08-2020

Date of Acceptance: 24-08-2020

### I. Introduction

Le syndrome neurologique aigu ou subaigu réversible (PRES) est une entité radio clinique associant une atteinte du SNC à une imagerie encéphalique IRM ou TDM typique. La Clinique polymorphe et imagerie quelques fois atypiques. Les étiologies sont multiples, hypertensine sepsis, HELP, Maladies systémiques, Infections et traitement Immunosuppresseurs[1-2]. Le diagnostic est évoqué devant les éléments cliniques et confirmé par l'imagerie. Le traitement est généralement médical par la maîtrise de l'hypertension et l'instauration d'une corticothérapie. L'évolution est souvent favorable avec amendement des symptômes, et rémission quasi complète des anomalies cérébrales à l'imagerie de contrôle.

Le but de cette étude est de rappeler l'importance de l'imagerie pour le diagnostic, de revisiter le mode d'expression du PRES en imagerie médicale et de la nécessité d'une approche multidisciplinaire dans la prise en charge précoce.

## II. Observation

Nous rapportons le cas d'une patiente de 36 ans, en bon état générale, aux ATCD d'HTA gravidique, référée au service d'imagerie médicale de l'hôpital Militaire d'instruction Mohamed V de rabat pour exploration d'un syndrome confusionnel aigu du post-partum. La biologie montre une anémie et un syndrome inflammatoire modéré. La patiente a bénéficié d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) qui a objectivé aux séquences pondérées en T2 et FLAIR des hypersignaux de la substance blanche corticale et sous-corticale prédominant au niveau frontal, bipariétalet occipitale. Le diagnostic est suspecté sur les données cliniques et de l'imagerie. La patiente est admise pour une meilleure prise en charge aux soins intensifs. L'évolution est marquée par un amendement des troubles confusionnels, une régression quasi-complète deux mois plus tard sur l'imagerie de contrôle comparativement aux données de l'imagerie initiale. Le contexte et le caractère réversible des anomalies cliniques et radiologiques ont été évocateurs. L'imagerie notamment l'IRM cérébrale a donc permis le diagnostic positif, d'éliminer les autres diagnostics différentiels et de prévenir la survenue des séquelles irréversibles.

## III. Discussion

La leuco encéphalopathie postérieure réversible est une entité clinico-radiologique décrite pour la première fois par Monterio et al. en 1984, mais il a fallu attendre 1996 pour que cette entité clinique soit mieux caractérisée.[1-2]. Elle est liée à un œdème vasogénique au sein de la substance blanche, au polymorphisme cliniques, aux facteurs favorisant ou situations physiopathologiques associées multiples (hypertension artérielle, HELLP syndrome, maladies de système, sepsis, traitements immunosuppresseurs etc.)[2-3-4].

Pour comprendre la physiopathologie du PRES deux théories s'opposent. Celle de l'hyper perfusion cérébrale, par élévation transitoire de la pression artérielle dépassant des mécanismes d'auto-régulation du débit sanguin cérébral, œdème cérébrale vasogénique et d'évolution rapidement favorable dès la maîtrise de la pression artérielle[1-5]. La seconde théorie est celle de l'hypo perfusion cérébrale réflexe (vasoconstriction, spasme, ischémie) à un quelconque stimulus d'origine systémique, dysfonctionnement endothéliale, hyperperméabilité vasculaire à l'origine de l'installation de l'œdème vasogénique[6].

Les circonstances favorisantes sont multiples, hypertension (encéphalopathie hypertensive), pathologie hypertensive de la grossesse (pré éclampsie, éclampsie, HELLP syndrome), Immunosuppresseurs (cyclosporine, tacrolimus), néoplasies (MDH, LLA), maladie de système (LEAD, PAN, PM), Néphropathies aiguës ou chroniques (IRA, IRC), infections (virales, ARV), endocrinopathies, PTT, SHU.[2-5].

Le bilan biologique doit inclure le dosage des transaminases, de la créatininémie, des plaquettes, de l'haptoglobine, de la protéinurie dans un contexte de post partum immédiat. Les différentes manifestations cliniques sont neurosensorielles, convulsives, céphalées, confusions (cas de notre patient), cécité corticale, Syndrome cérébelleux et parfois coma[7].

En imagerie le PRES se caractérise par des anomalies de la substance blanche et grise principalement des régions postérieures[8]. La traduction radiologique en tomodensitométrie cérébrale des atteintes sont marquées par des hypodensités diffuses. En imagerie par résonance magnétique encéphalique, les lésions apparaissent en iso signal ou en hyposignal T1 et hypersignal T2 et FLAIR sans rehaussement après injection du produit de contraste. Topographiquement l'aspect typique montre des lésions diffuses corticales, sous corticales et profondes d'atteinte préférentiellement postérieure. Tous les lobes peuvent être concernés mais préférentiellement les lobes pariétaux et occipitaux dans 98% des cas[9]. Le caractère bilatéral et symétrique est très caractéristique même si des cas d'atteinte asymétriques sont décrits. L'imagerie de diffusion montre un coefficient de diffusion augmenté en rapport avec l'existence d'un œdème vasogénique, secondaire à un dysfonctionnement des mécanismes de l'autorégulation vasculaire cérébrale.

La prédominance postérieure de l'atteinte est expliquée par le développement moins important à ce niveau du système nerveux sympathique [10]. Cet œdème vasogénique étant réversible, l'évolution après correction des facteurs étiologiques est rapidement favorable. L'imagerie de perfusion est en faveur d'une relative diminution du volume sanguin cérébral, reflète un mécanisme d'hypoperfusion cérébrale. De plus des études récentes sur l'angiographie mettent en évidence des irrégularités vasculaires avec des vasoconstrictions focales et diffuses et des vasodilatations focales, souvent responsables d'un aspect en « collier de perle », même en l'absence d'une hypertension artérielle significative [11]. Certaines présentations radiologiques sont plus atypiques et s'étendent aux ganglions de la base, tronc cérébral, et substance blanche profonde notamment au splénium du corps calleux[9-11]. L'atteinte unilatérale ne doit pas occulter le diagnostic. La poursuite des phénomènes de dysrégulation cérébro-vasculaire peut conduire à une altération de la barrière hémato-encéphalique dans certaines formes sévères et faire observer un rehaussement en T1 après injection de

gadolinium en IRM[12]. Aussi un œdème cytotoxique peut apparaître avec une diminution du coefficient de diffusion [13]. Dans des cas évolués, un remaniement hémorragique peut se constituer avec un risque accru en cas d'allogreffe de moelle osseuse, de transplantation d'organes et de prise d'anticoagulants[14].

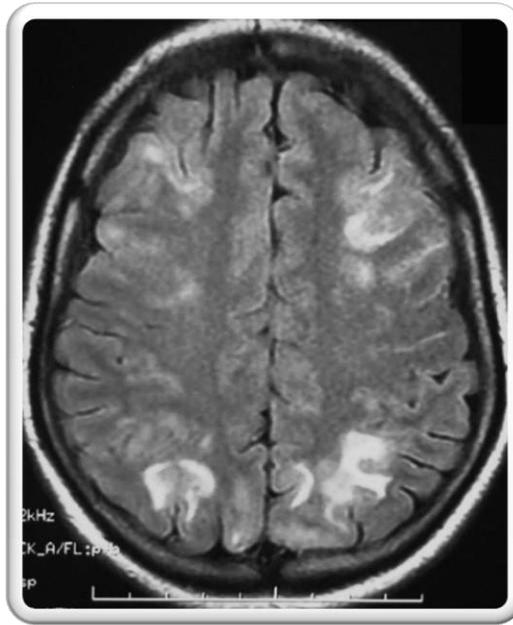
Les diagnostics différentiels du PRES se discutent avec d'autres pathologies[15] telles que l'ischémie cérébrale aiguë (lésions unilatérales, systématisées, avec un coefficient de diffusion diminué témoin d'un œdème cytotoxique), la thrombose veineuse cérébrale (lésions diffuses, asymétriques, parfois compliquées d'un ramollissement hémorragique, coefficient de diffusion est initialement augmenté puis diminue), l'hyperhémie cérébrale transitoire (survient après une crise comitiale, une décompression rapide d'un hématome sous-dural chronique ou une endartériectomie, les hypersignaux FLAIR et T2 diffus sont témoins d'un œdème vasogénique et d'un ADC est augmenté). Les encéphalopathies pontiques liées à des troubles métaboliques ou au syndrome MELAS (encéphalopathie mitochondriale avec acidose lactique et pseudo-accidents vasculaires cérébraux, lésions localisées au tronc cérébral et ADC augmentée). Les encéphalites auto-immunes : encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM : acute disseminated encephalomyelitis). Le contexte est évocateur, souvent dans les suites d'une infection virale ou d'une vaccination. L'IRM peut montrer des hypersignaux T2 et FLAIR diffus, bilatéraux mais asymétriques, ADC variable et un rehaussement des lésions, punctiforme ou annulaire. L'œdème cérébral postcritique ou après une hypoxémie prolongée (lésions diffuses avec un coefficient de diffusion augmenté). La maladie de Creutzfeldt-Jakob (lésions avec augmentation du coefficient de diffusion, intéressant les noyaux gris centraux et le cortex cérébral). La gliomatose cérébrale, tumeur gliale infiltrante diffuse avec hypo signaux ou iso signaux en T1 et hypersignaux en T2. Il n'y a pas d'image de nécrose ou d'hémorragie, ni de prise de contraste initiale. L'atteinte lobaire ou plurilobaire est évocatrice, mais l'atteinte isolée du tronc cérébral est plus trompeuse. La spectroscopie montre un profil de type tumoral avec augmentation du rapport choline/NAA, et une augmentation marquée de myo-inositol. La leuco-encéphalopathie multifocale progressive, dans un contexte d'immunosuppression hypersignaux T2 et FLAIR, non rehaussés en T1 après injection de chélate de gadolinium, avec une atteinte préférentielle de la substance blanche sous corticale (fibres arquées) des régions pariéto-occipitales. Les lésions peuvent être uniques ou multiples, unilatérales ou bilatérales asymétriques[15].

Le traitement du PRES est symptomatique et étiologique par correction rapide de l'hypertension artérielle et/ou la maîtrise du facteur d'entretien. Neuro-réanimation en évitant l'installation des complications neurologiques[5-7]. L'évolution sous traitement précoce de la symptomatologie clinique et radiologique est totalement réversible, c'est la principale caractéristique du PRES. Néanmoins des complications peuvent apparaître, de types nécrotico-hémorragiques, séquelles neurologiques voir coma et dans les formes de PRES récurrentes (transplantation)[15]. La prise en charge multidisciplinaire précoce a permis une évolution clinico-radiologique favorable sans séquelles irréversibles des lésions. En définitive, la précocité de la prise en charge multidisciplinaire pourrait être la clé de voûte du bon pronostic du PRES du post partum.

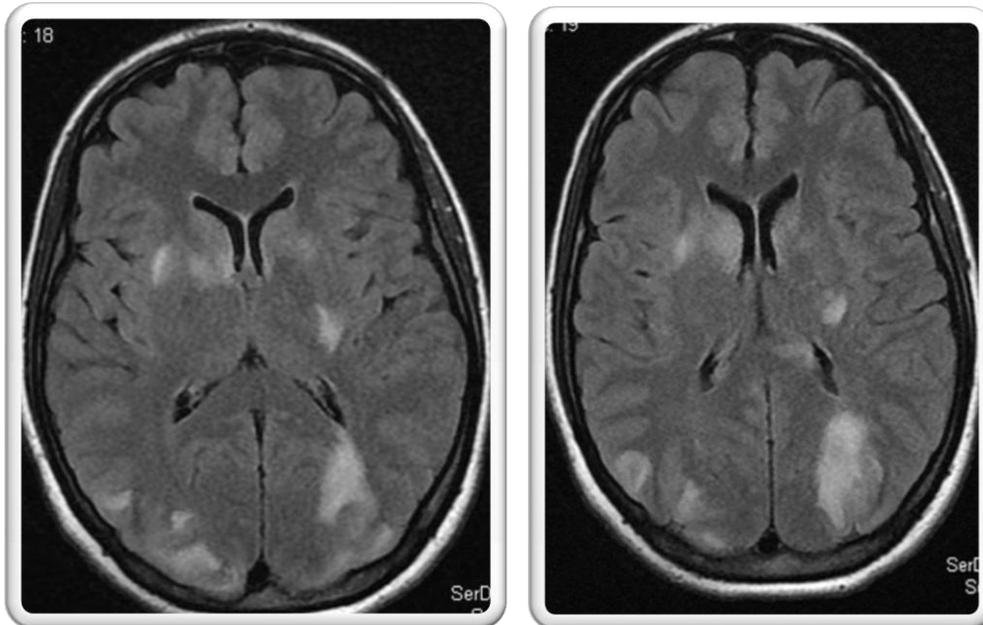
#### **IV. Conclusion**

Le PRES est une entité radio-clinique rare parfois sévère du SNC dont la triade pathognomonique est l'association d'un tableau neurologique, de lésions radiologiques évocatrices et d'une évolution rapidement réversible dès maîtrise du facteur en cause. L'imagerie notamment l'imagerie par résonance magnétique, joue un rôle essentiel dans le diagnostic du PRES qui doit être bien connue des cliniciens et des radiologues. Ainsi la précocité de la prise en charge diagnostique et thérapeutique conditionne l'évolution et le pronostic de la leuco-encéphalopathie postérieure réversible.

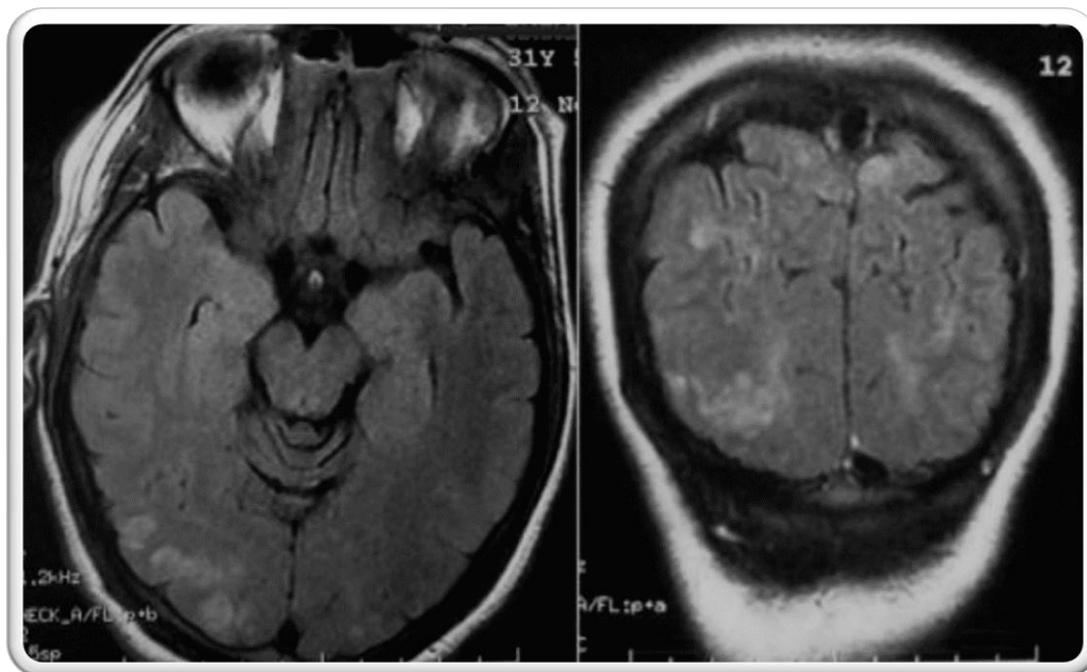
Illustrations



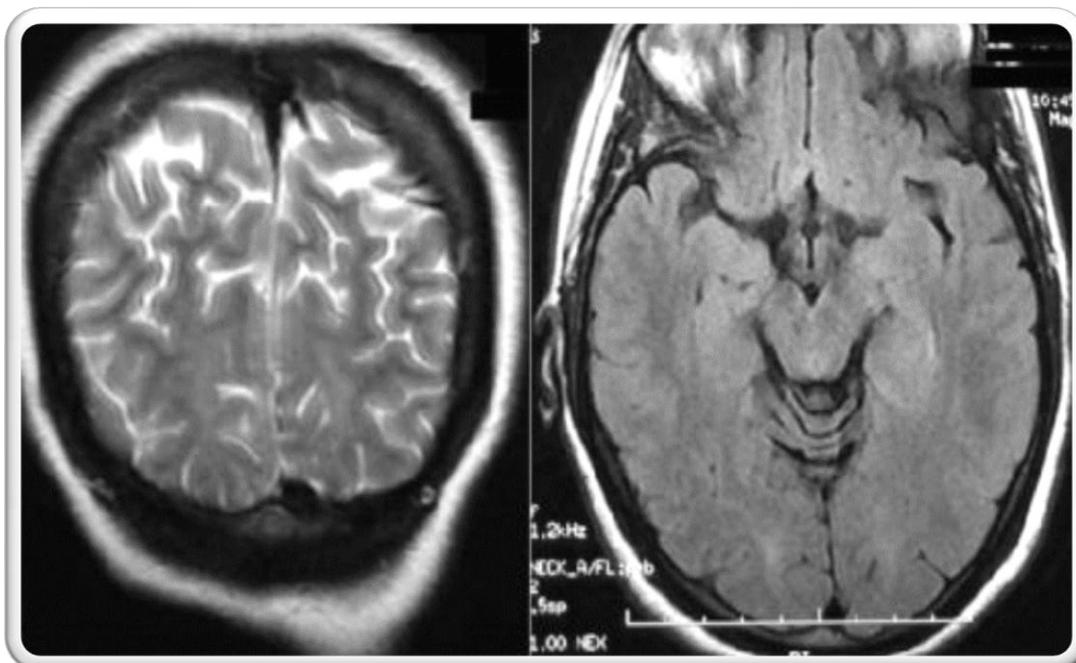
**Figure N°1:** Imagerie par résonance magnétique (IRM) encéphalique, coupe axiale, séquence FLAIR: Hypersignaux de la substance blanche sous-corticale au niveau frontal et pariétal bilatéral.



**Figure N°2 :** Imagerie par résonance magnétique (IRM) encéphalique, coupe axiale, séquence FLAIR : hypersignaux cortico-sous-corticaux, asymétriques au niveau pariétal bilatéral, capsulo-lenticulaires et des noyaux caudés.



**Figure N°3** : Imagerie par résonance magnétique (IRM) encéphalique, coupe axiale et coronale, séquence FLAIR : Hypersignaux cortico-sous-corticaux, au niveau pariéto-occipital bilatéral et asymétriques.



**Figure N° 4** : Imagerie par résonance magnétique (IRM) encéphalique, en coupe axiale FLAIR et coronale T2, de la même patiente, à 2 mois, montrant la régression quasi-complète des lésions.

## Références

- [1]. Bartynski WS, posterior reversible encephalopathy syndrome part 2: controversies surrounding pathophysiology of vasogenic edema, *AM J euroradiol* 2008;29:1043-49.
- [2]. Kwon S, Jahoon K, Sang KL. Clinical spectrum of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *Pediatric Neurology*. 2001; 24: 361-64.
- [3]. Rev. Afr. Anesthésiol. Med. Urgence. Tome 22 n°1-2017
- [4]. Monteiro ML, Hoyt WF, Imes RK. Puerperal cerebral blindness. Transient bilateral occipital involvement from presumed cerebral venous thrombosis. *Arch Neurol* 1984; 41:1300—1. [4] Hinchey J, Chaves C, Appignani
- [5]. SihamMouhib, Wafaa Rachidi, Saadia Janani, NoufissaEtaouil, OuafaMkinsi. Syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible compliquant un lupus : à propos d'un cas. *Rev Mar Rhum* 2013; 24: 48-51
- [6]. Ducros A. Reversible cérébral vasoconstriction syndrome. *Lancet Neurol*. 2012 ; 11 : 906-17.
- [7]. Lemonnier M, Bourret A, Namur M, Simonet T, Dreyfus M. : Céphalées brutales du post-partum : à propos de deux cas et revue de PRES ! *Rev. Med. Perinat*. 2012, 4 : 143-147
- [8]. Jérôme de Seze, Bruno Mastain, Tanya Stojkovic, Didier Ferriby, Jean Pierre Pruvo, Alain Destée, et Patrick Vermeersch. Unusual MR finding of the brain stem in arterial hypertension. *AJNRA J Neuroradiol*2000;21 : 391-94
- [9]. Bartynski WS, Boardman JF. Distinct imaging patterns and lesion distribution in posterior reversible encephalopathy syndrome. *Am J Neuroradiol*2007; 28:1320 -7.
- [10]. MukherjeePMcKinstryR. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: evaluation with diffusion-tensor MR imaging. *Radiology*2001; 219:756—65.
- [11]. Bartynski WS, Boardman JF. Catheter angiography, MR angiography, and MR perfusion in posterior reversible encephalopathy syndrome. *Am J Neuroradiol*2008; 29:447—55.
- [12]. Hamilton BE, Nesbit GM. CSF enhancement in posterior reversible encephalopathy syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol*2008; 29:456—7.
- [13]. Benziada-Boudour A, Schmitt E, Kremer S, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: a case of unusual diffusion-weighted MR images. *J Neuroradiol*2009; 36:102—5.
- [14]. HefzyHM, Bartynski WS, Boardman JF, Lacomis D. Hemorrhage in posterior reversible encephalopathy syndrome: imaging and clinical features. *AJNR Am J Neuroradiol*2009; 30:1371—9.
- [15]. Lamy C, Oppenheim C, Méder JF, Mas JL. Neuroimaging in posterior reversible encephalopathy syndrome. *J Neuroimaging* 2004 ;14:89—96.

A. ICKAMBA HOUCHI, et. al. "Epic cause of reversible brain hypersignals Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES)." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 19(8), 2020, pp. 47-52.