



Journal Homepage: [-www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/12651
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/12651>



RESEARCH ARTICLE

SYNDROME D'ENCEPHALOPATHIE POSTERIEURE REVERSIBLE (PRES) ET NECROSE CORTICALE LAMINAIRE: ASSOCIATION PEU COMMUNE. A PROPOS D'UN CAS.

REVERSIBLE POSTERIOR ENCEPHALOPATHY SYNDROME (PRES) AND CORTICAL LAMINAR NECROSIS: AN UNCOMMON ASSOCIATION. A CASE REPORT.

R. Mahad, M. Benzalim and S. Alj

Service de radiologie, Hôpital Ibn Tofail, CHU Mohammed VI de Marrakech.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 05 February 2021
Final Accepted: 10 March 2021
Published: April 2021

Key words:-

Reversible Posterior Encephalopathy
Syndrome (PRES), Cortical Laminar
Necrosis, Typical Forms, Atypical
Forms, MRI

Abstract

L'encéphalopathie postérieure réversible (PRES) est une entité radio-clinique associant une imagerie encéphalique typique (la distribution des lésions et les caractéristiques de signal qui sont ceux de l'œdème vasogénique) à une atteinte réversible du système nerveux central. Moins communément, le PRES atypique peut progresser vers un œdème cytotoxique responsable d'une restriction de la diffusion et ou une hémorragie. La nécrose corticale laminaire est une séquelle de déplétion énergétique à l'origine d'une nécrose sélective des couches corticales les plus actives métaboliquement. Nous rapportons un cas peu commun d'une association de PRES et de nécrose corticale laminaire en décrivant les caractéristiques IRM de chacun dans leurs formes typiques et atypiques.

Copy Right, IJAR, 2021., All rights reserved.

Introduction:-

L'encéphalopathie postérieure réversible(PRES) est une entité radio-clinique relativement rare, peu connue et reste probablement sous-diagnostiquée (1), associant une atteinte réversible du système nerveux central à une imagerie encéphalique typique(2).

Les lésions de PRES typiques apparaissent sous forme d'hyper intensité diffuse de la substance blanche des territoires postérieurs, sur les séquences T2 et FLAIR sans restriction de la diffusion. Toutefois, des formes atypiques peuvent être observées. Les étiologies du PRES sont variées. Environ 60 à 75% des cas de PRES sont attribués à une hypertension non contrôlée(3).

La nécrose corticale laminaire (NCL) est le plus souvent liée à une ischémie cérébrale ou à une hypoxie(3). IL se produit une perte sélective des couches de cellules corticales les plus actives métaboliquement. Les cellules gliales préservées et les micro-vaisseaux produisent certaines macromolécules ou minéraux dans les zones affectées. Ces dépôts paraissent généralement hyperintenses sur les séquences T1, donnant un aspect gyriorme typique de la nécrose corticale laminaire(4,5).

Nous rapportons dans cet article un cas peu commun de PRES associé à une nécrose corticale laminaire.

Corresponding Author:- R. Mahad

Address:- Service de radiologie, Hôpital Ibn Tofail, CHU Mohammed VI de Marrakech.

Observation:-

Il s'agit d'un jeune homme âgé de 17 ans, ayant comme antécédents des angines à répétition avec amygdalectomie. Le patient s'est présenté aux urgences pour un syndrome appendiculaire clinique et biologique, confirmé par une TDM abdominale. Une appendicectomie a été réalisée chez le patient le même jour. Les suites opératoires étaient simples. Le patient a été mis sous antibiothérapie, protection gastrique et antalgiques et a été déclaré sortant à J3 du post-opératoire.

Le patient a été réadmis aux urgences quatre jours plus tard, avec notion de non observance thérapeutique, dans un tableau de sepsis à point de départ pulmonaire (tachycardie à 145 b/min, hypotension artérielle à 70/40 mmHg, fièvre à 39,5°C et râles crépitant bilatéraux). L'abdomen était souple et le reste de l'examen clinique était sans particularité. Après mise en condition, un bilan a été fait, d'abord biologique objectivant une hyperleucocytose (GB à 15 000/ mm³) et une CRP élevée à 95 mg/L. Le scanner abdominal était sans anomalie. Le scanner thoracique objectivait des foyers de condensation parenchymateuse pulmonaire lobaires systématisés et bilatéraux, d'allure infectieuse. Le patient a présenté le jour de son admission un état de mal convulsif avec confusion mentale pour lesquels il a été sédaté puis intubé ventilé. La TDM cérébrale faite à H6 de l'état de mal convulsif n'objectivait pas d'anomalie. L'IRM encéphalique a objectivé des anomalies de signal : de la substance blanche sous corticale occipitale bilatérale, corticales fronto-pariéto-occipitales bilatérales et symétriques et cérébelleuses, en iso signal T1, hypersignal T2, FLAIR et diffusion sans restriction de la diffusion, non rehaussées après injection du produit de contraste évoquant un PRES (Figure A). Il s'y associait une anomalie de signal gyriforme fronto-pariéto-occipitale bilatérale, en hypersignal T1, hypersignal T2 et FLAIR, sans restriction de la diffusion, ni stigmates d'hémorragie sur la séquence d'écho de gradient et non rehaussée après injection du produit de contraste, compatible avec une nécrose corticale laminaire (Figure B). On observait également des anomalies de signal en plages des noyaux lenticulaires et caudés, associées à la nécrose corticale laminaire et présentant les mêmes caractéristiques de signal de cette dernière (Figure C). L'angio-IRM artérielle et veineuse ne révélait pas d'anomalie.

Le patient a été mis sous Imipénème 2g/j, Amikacine 1,5 g/j, paracétamol, héparine à bas poids moléculaire (0,4 ml/j), Baclofène 10mg/j et protection oculaire.

L'évolution était favorable. Le patient a été extubé 24H après intubation avec reprise d'une respiration spontanée et amélioration de son état de conscience ; Le Score de Glasgow a été évalué à 13 ; IL était en bon état hémodynamique, apyrétique avec négativation de la CRP.

Discussion:-

L'Encéphalopathie postérieure réversible (PRES) est une pathologie rare, peu connue et reste probablement sous-diagnostiquée(1). Son incidence mondiale est inconnue(6).

Environ 60 à 75% des cas de PRES sont attribués à une hypertension artérielle non contrôlée. Les médicaments tels que la cyclosporine et tacrolimus, la prééclampsie, l'insuffisance rénale et la septicémie sont relativement moins fréquemment en cause (7,8).

L'encéphalopathie postérieure réversible est vraisemblablement due à une vasoconstriction prolongée mais spontanément réversible des artères cérébrales, survenant de façon spontanée ou dans des circonstances particulières (9,10).L'hyperperfusion, l'hypoperfusion, le dysfonctionnement endothélial capillaire et les mécanismes auto-immuns ont tous été impliqués.

Les manifestations cliniques sont variées. Elles associent de manière variable quatre symptômes neurologiques cardinaux: les céphalées, les crises convulsives, les troubles de la conscience et les troubles visuels. Ces signes sont accompagnés le plus souvent d'une augmentation aiguë et brutale de la pression artérielle (10).

Associé à une clinique compatible, la distribution bilatérale et symétrique au niveau des régions occipitales et occipito-pariétales de l'œdème vasogénique en imagerie par résonance magnétique est évocatrice du PRES.

Les caractéristiques de signal sont ceux de l'œdème vasogénique qui apparaît en hypersignal T2 et FLAIR, iso- ou hypo-signal T1. Le coefficient de diffusion est normal ou discrètement élevé. Une absence de prise de contraste est observée dans deux tiers des cas (11). Des lésions corticales sont possibles, mais rares(8). La substance grise n'est

affectée que chez 30 % des patients (12). Plus rarement, le cervelet, la capsule interne, les ganglions de la base, les lobes frontaux et le tronc cérébral sont atteints (13,14). L'atteinte du lobe frontal est souvent associée à un pronostic péjoratif (2).

L'œdème cytotoxique et l'hémorragie constituent des complications peu communes mais possibles du PRES. Leur présentation en IRM est souvent atypique. Quand le PRES se complique de lésions ischémiques, l'œdème cérébral devient cytotoxique (15). Le cortex cérébral est également impliqué(7). L'IRM montre des lésions en hypersignal T2 et FLAIR avec restriction de la diffusion. Quand le PRES est compliqué d'hémorragie, les lésions micro-hémorragiques peuvent être détectées sur la séquence d'écho de gradient.

Le vasospasme des artères cérébrales au cours du PRES a bien été décrit dans la littérature et ne devrait pas être confondu avec une maladie artérielle occlusive entraînant un infarctus cortical (7).

L'évolution du PRES est généralement favorable quand elle est prise en charge précocement et de façon adaptée. Dans 90% des cas, les manifestations neurologiques régressent dès le septième jour après le début du traitement antihypertenseur et/ou étiologique. Une amélioration radiologique est de règle en quinze jours, mais la normalisation n'est parfois obtenue qu'au-delà d'une année (2). L'absence de prise en charge thérapeutique précoce peut entraîner une aggravation clinique ou des séquelles à type de crises épileptiques ou de déficits neurologiques(16).

Chez notre patient, la septicémie serait probablement la cause du PRES. L'imagerie objectivait, en plus des lésions typiques et de la distribution classique du PRES, une atteinte corticale, cérébelleuse et une extension des lésions au niveau du lobe frontal. Même si le cortex cérébral était impliqué, il n'existait pas de restriction de la diffusion, il ne s'agissait donc pas d'une complication (œdème cytotoxique) mais d'une forme classique de PRES touchant le cortex. Notre patient ne présentait pas de stigmates d'hémorragie sur la séquence d'écho de gradient ce qui élimine une éventuelle complication hémorragique. L'angio-IRM cérébrale ne révélait pas d'anomalie.

La nécrose corticale laminaire est une cause peu connue d'un hypersignal spontané en pondération T1, d'origine non hémorragique. Ses causes sont celles de toute hypoxie cérébrale. Elle peut survenir à la suite d'une hypotension artérielle, une hypoglycémie, un état de mal épileptique, un arrêt cardiaque et respiratoire(17).

La nécrose corticale laminaire correspond à une ischémie neuronale associée à une réaction gliale et à un dépôt laminaire de macrophages riches en lipides (5,18). Elle survient suite à une hypoxie avec atteinte des couches profondes du cortex très sensibles à la diminution du taux d'oxygène (5). Le cortex de la région pariéto-occipitale semble être le plus vulnérable et est fréquemment atteint en cas d'hypoperfusion cérébrale (5,19).

Seule l'imagerie par résonance magnétique (IRM) permet de la détecter et de suivre son évolution. La nécrose laminaire a été décrite comme étant un hypersignal linéaire en T1 de la corticale (19). Cet hypersignal apparaît 2 semaines après l'accident (20) ; il est maximal entre 1 et 2 mois et commence à s'atténuer à partir du 3^{ème} mois, mais peut persister jusqu'au 11^{ème} mois(20). La nécrose corticale laminaire est généralement en iso- ou hypersignal T2 mais jamais en hyposignal. Elle se rehausse après injection de Gadolinium et atteint un maximum entre 1 et 2 mois (20). Ce rehaussement s'explique par la rupture de la barrière hémato-encéphalique. L'hémorragie corticale est extrêmement rare. Niwa et al. avaient trouvé une hémorragie corticale dans seulement 6% des cas de nécrose corticale laminaire(4).

La nécrose neuronale sélective peut intéresser également les NGC, le thalamus, le cortex cérébral et le cortex cérébelleux (17).

Des lésions ischémiques de la substance blanche peuvent être associées. Sadawa décrit des lésions de la substance blanche apparues plusieurs mois après la nécrose corticale laminaire et les rattache à une diminution du flux sanguin cérébral secondaire à la nécrose des neurones corticaux(18).

Au stade chronique, le cortex devient plus fin avec élargissement des espaces sous arachnoïdiens en regard (17).

Notre patient avait présenté une hypotension à 70/40 mmHg et un état de mal convulsif ce qui pourrait être probablement en cause. A l'imagerie, il existait une atteinte linéaire gyriforme en hypersignal T1 sans stigmates d'hémorragie sur la séquence d'écho de gradient. Cet hypersignal gyriforme a été détecté sur une IRM réalisée à J8

d'évolution des signes cliniques. L'atteinte chez notre patient intéressait le cortex fronto-pariéto-occipital avec atteinte en plaque des noyaux lenticulaires et caudés présentant les mêmes caractéristiques de signal.

L'atteinte de la substance blanche sous corticale chez notre patient aurait pu être prise pour une ischémie secondaire à la nécrose corticale laminaire, mais la mise en évidence de ces lésions à la phase aiguë (concomitante à la découverte de la NCL), aussi, l'absence de restriction de la diffusion ne pouvaient que plaider pour le diagnostic du PRES.

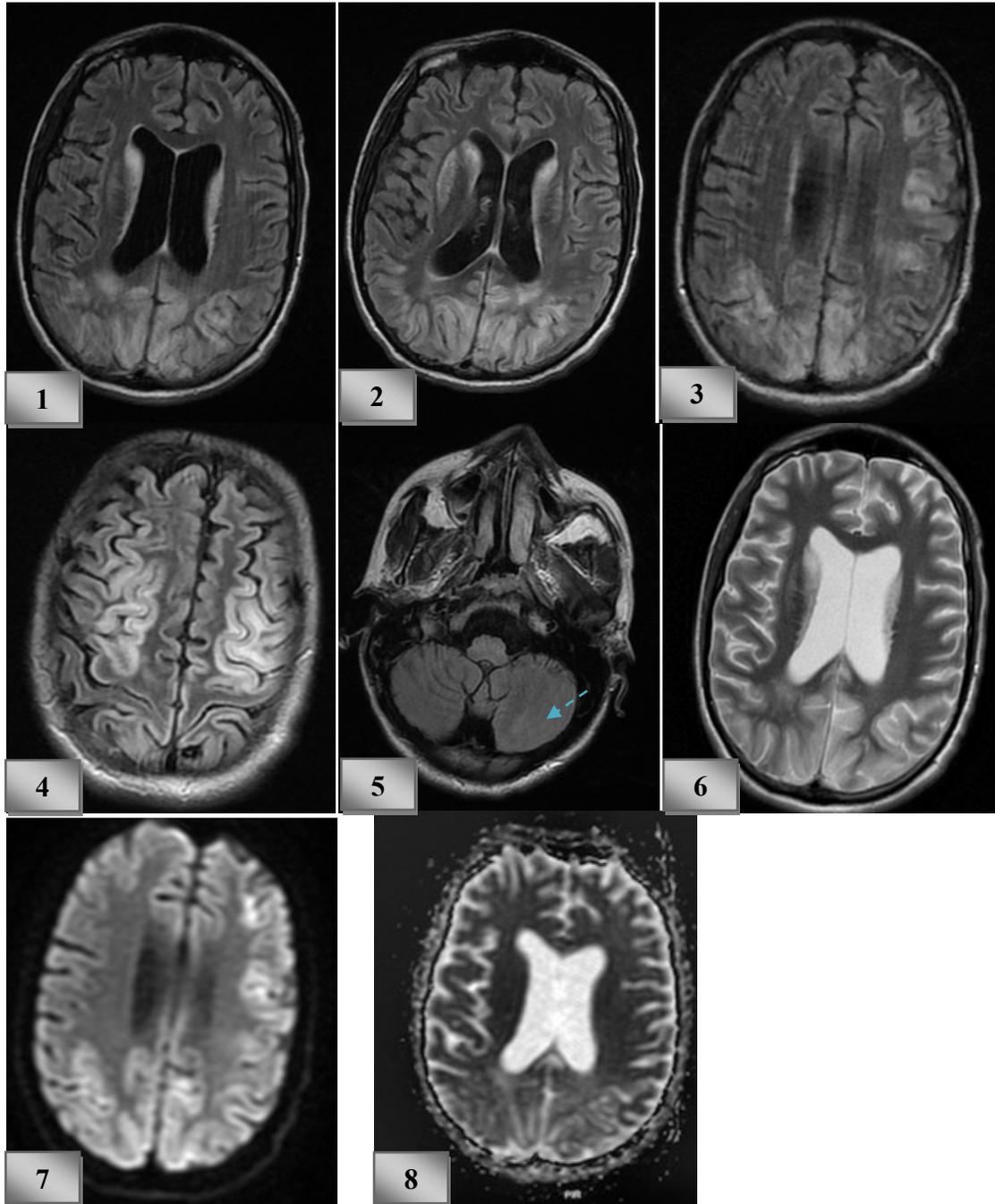


Figure A:- Anomalies de signal : de la substance blanche sous corticale occipitale bilatérale (1,2), corticales fronto-pariéto-occipitales bilatérales et symétriques (1,2,3,4) et cérébelleuses (5), en hypersignal T2 (6), FLAIR (1,2,3,4,5) et diffusion (7), sans restriction de l'ADC (8).

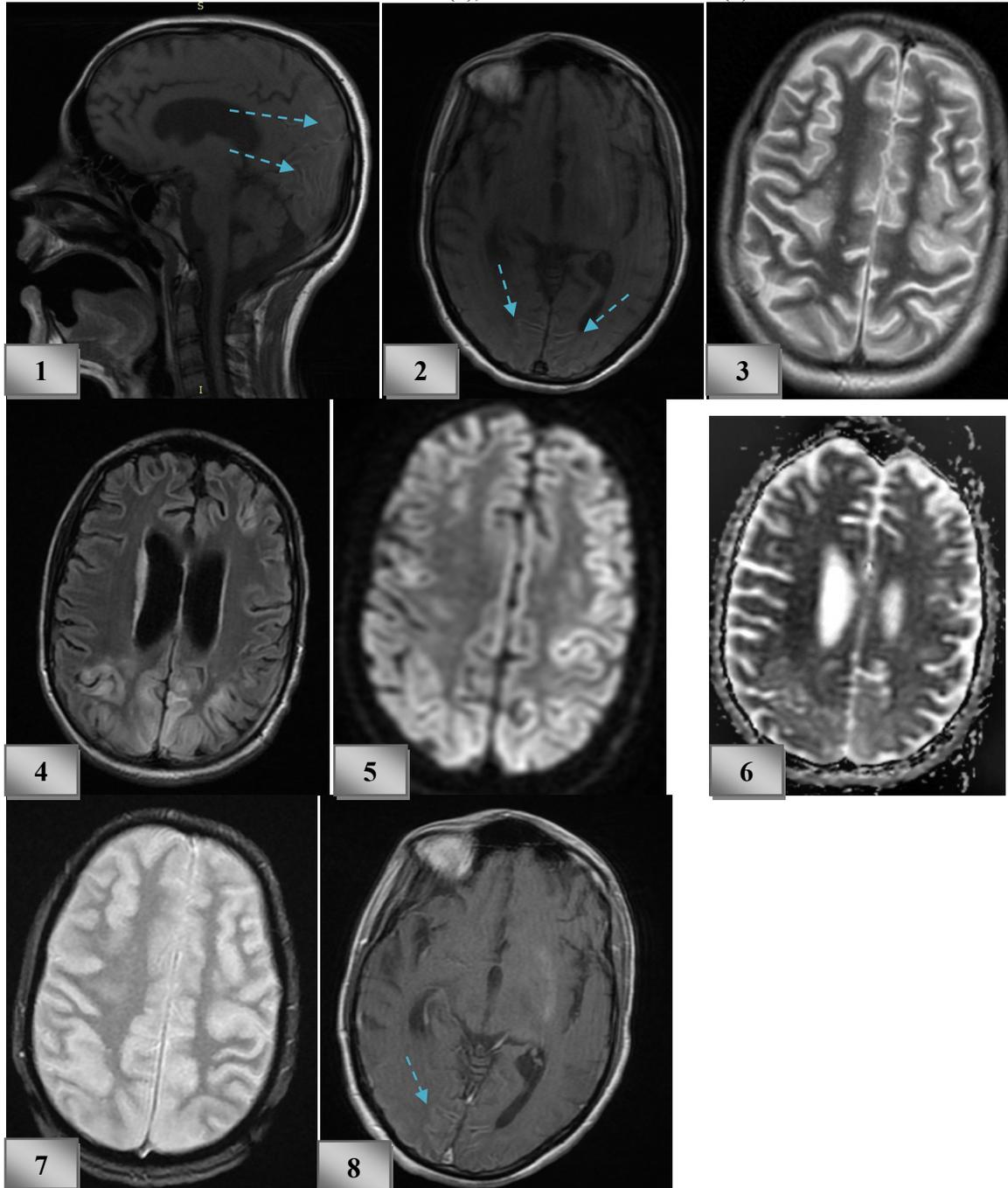


Figure B:- Anomalie de signal gyriforme fronto-pariéto-occipitale bilatérale, en hypersignal T1 (1,2), hypersignal T2 (3), FLAIR (4) et diffusion (5), sans restriction de l'ADC (6), sans stigmates d'hémorragie sur la séquence d'écho de gradient (7) et sans rehaussement après injection de gadolinium (8).

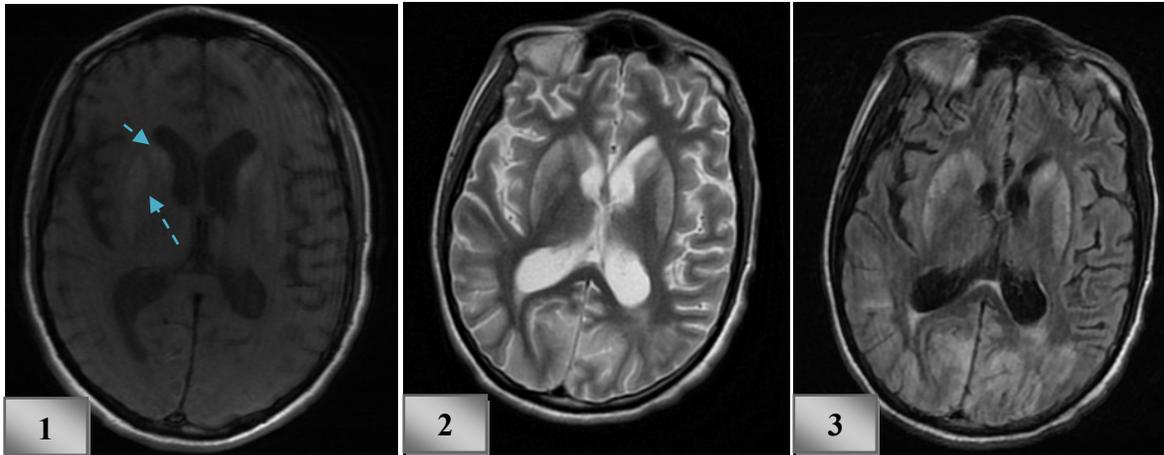


Figure C:- Anomalies de signal en plages des noyaux lenticulaires et caudés en hypersignal T1 (1), T2 (2), FLAIR (3) et diffusion (4), sans vide de signal sur la séquence T2 écho-de gradient (5) et non rehaussées après injection de Gadolinium(6).

Conclusion:-

L'association du syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (PRES) et la nécrose corticale laminaire est une situation peu commune voire rare.

L'IRM encéphalique avec séquence de diffusion et d'écho de gradient est le meilleur outil diagnostique des formes atypiques du PRES et de la NCL, elle permet également de détecter et poser le diagnostic des associations peu communes.

Références:-

1. Wagih A, Mohsen L, Rayan MM, Hasan MM, Al-Sherif AH. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES): Restricted Diffusion does not Necessarily Mean Irreversibility. *Pol J Radiol.* 25 avr 2015;80:210-6.
2. Hassani MEME, Benali S, Kouach J, Rahali DM. L'encéphalopathie postérieure réversible syndrome: à propos d'un cas. *The Pan African Medical Journal [Internet].* 1 juill 2019 [cité 30 juill 2020];33(154). Disponible sur: <https://www.panafrican-med-journal.com/content/article/33/154/full/>
3. Ahmad I, Kralik S, Ho CY, Ammar T, Douglas AC. Cortical laminar necrosis and CT negative hemorrhage in posterior reversible encephalopathy syndrome: A case report. *The neuroradiology journal.* déc 2012;25(6):671-5.
4. Niwa T, Aida N, Shishikura A, Fujita K, Inoue T. Susceptibility-Weighted Imaging Findings of Cortical Laminar Necrosis in Pediatric Patients. *American Journal of Neuroradiology.* 1 oct 2008;29(9):1795-8.
5. Takahashi S, Higano S, Ishii K, Matsumoto K, Sakamoto K, Iwasaki Y, et al. Hypoxic brain damage: cortical laminar necrosis and delayed changes in white matter at sequential MR imaging. *Radiology.* nov 1993;189(2):449-56.
6. Ducros A. Céphalées en coup de tonnerre. *Revue Neurologique.* 1 juill 2005;161(6):713-5.
7. Bartynski WS. Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 1: fundamental imaging and clinical features. *AJNR Am J Neuroradiol.* juin 2008;29(6):1036-42.
8. Vaughan CJ, Delanty N. Hypertensive emergencies. *The Lancet.* 29 juill 2000;356(9227):411-7.
9. Buyukaslan H, Lok U, Gulacti U, Sogut O, Kaya H, Gokdemir T, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome during the peripartum period: report of four cases and review of the literature. *Int J Clin Exp Med.* 15 févr 2015;8(2):1575-81.
10. Soo Y, Singhal AB, Leung T, Yu S, Mak H, Hao Q, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome with posterior leucoencephalopathy after oral contraceptive pills. *Cephalalgia.* janv 2010;30(1):42-5.
11. Ugurel MS, Hayakawa M. Implications of post-gadolinium MRI results in 13 cases with posterior reversible encephalopathy syndrome. *Eur J Radiol.* mars 2005;53(3):441-9.
12. P M, Re M. Reversible posterior leucoencephalopathy syndrome: evaluation with diffusion-tensor MR imaging. *Radiology.* 1 juin 2001;219(3):756-65.

13. Kitaguchi H, Tomimoto H, Miki Y, Yamamoto A, Terada K, Satoi H, et al. A brainstem variant of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *Neuroradiology*. sept 2005;47(9):652-6.
14. Bianco F. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: a changing concept. *Neuroradiology*. 1 sept 2005;47(9):703-4.
15. Maly Sundgren P, Edvardsson B, Holtås S. Serial investigation of perfusion disturbances and vasogenic oedema in hypertensive encephalopathy by diffusion and perfusion weighted imaging. *Neuroradiology*. 1 mai 2002;44:299-304.
16. Alhilali L, Reynolds A, Fakhran S. A Multi-Disciplinary Model of Risk Factors for Fatal Outcome in Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome. *Journal of the Neurological Sciences*. 22 sept 2014;347.
17. Qessar AE, Meunier J, Delmaire C. APPORT DE L'IRM DANS LA NÉCROSE CORTICALE LAMINAIRE. *J Radiol*. 2020;4.
18. Sawada H, Udaka F, Seriu N, Shindou K, Kameyama M, Tsujimura M. MRI demonstration of cortical laminar necrosis and delayed white matter injury in anoxic encephalopathy. *Neuroradiology*. 1990;32(4):319-21.
19. Boyko OB, Burger PC, Shelburne JD, Ingram P. Non-heme mechanisms for T1 shortening: Pathologic, CT, and MR elucidation. *AJNR American journal of neuroradiology*. 1 janv 1992;13(5):1439-45.
20. Komiyama M, Nishikawa M, Yasui T. Cortical laminar necrosis in brain infarcts: chronological changes on MRI. *Neuroradiology*. juill 1997;39(7):474-9.