# **PRES**

Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome

Il y en a pour tout le monde : Hypertensiologue, interniste, néphrologue...



Vincent Esnault
CHU de Nice



## PRES – description historique

# Hinchley, NEJM 1996,334:494-500 : 15 patients IRM :

- lésions diffuses substance blanche évoquent œdème
- pas d'infarctus, possibles microhémorragies
- prédominent région postérieure hémisphères cérébraux

#### 3 contextes:

- poussée hypertensive (12/15), dont 3 éclampsies
- IS (8/15), dont 7 CNI (4 cyclosporine, 3 tacrolimus)
- insuffisance rénale (8/15), dont 2 lupus, 1 GNA

Clinique: céphalées vomis (8/15), confus (6/15), convulse (11/15), troubles visuels (10/15), parésies (5) → réversible en 2 semaines (traite HTA, diminue IS)

## PRES – description

#### **Contextes:**

- Poussée hypertensive
- Pré-éclampsies
- Transplantation de moelle ou organe solide
- Maladie auto-immune : lupus, Sjögren, sclérodermie, GPA, MICI...
- Cancers
- $\rightarrow$  Traitement immunosuppresseur (CNI, IFN- $\alpha$ ,...)
- → Chimiothérapie (Cisplatine, vincristine, cytarabine...)
- → Anti-VEGF
- SHU/PTT
- Insuffisance rénale chronique et dialyse
- Septicémie, choc septique, défaillance multiviscérale

## PRES – description

### Présentation clinique :

Céphalées (50%) : progressive, rare coup de tonnerre

## Céphalées en coup de tonnerre

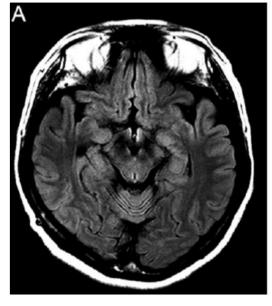
### Eliminer une hémorragie sous-arachnoïdienne

→ TDM- en urgence

### Angiopathie cérébrale aiguë réversible

IRM FLAIR

→ normale





IRM FLAIR +gadolinium → Fuite du contraste

→ Rupture barrière hémato-encéphalique : 17% PRES

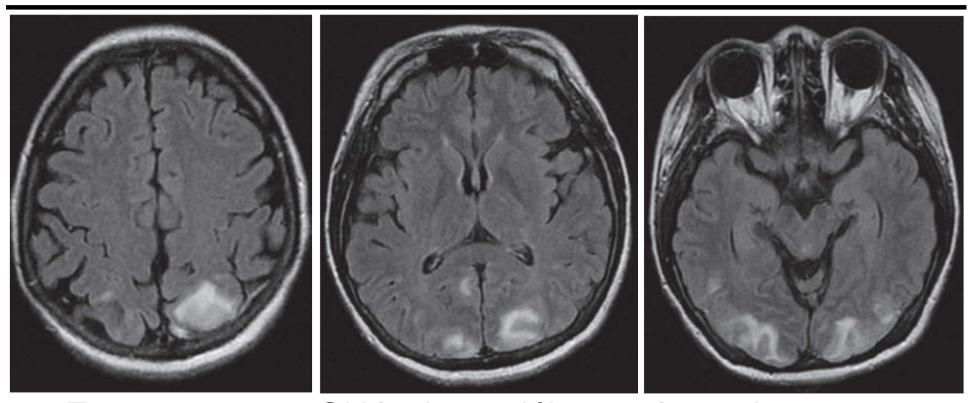
Lee. Ann Neurol 2017,81,454-66

## PRES – description

### Présentation clinique :

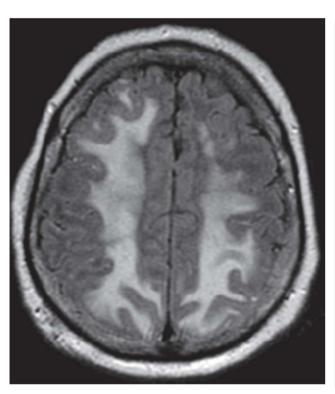
- Céphalées (50%) : progressive, rare coup de tonnerre
- Epilepsie début souvent focal, généralisée (60-75%)
- Plus fréquent chez l'enfant
- Etat de mal épileptique (5-15%)
- Encéphalopathie : confusion → coma (50-80%)
- Trouble visuel, hémi-anopsie, cécité centrale (33%)
- Hémiparésie, déficit focal (10-15%)
- Syndrome cérébelleux

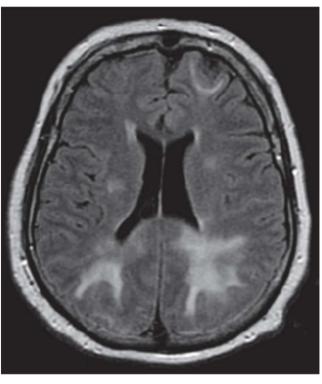
## PRES – description typique

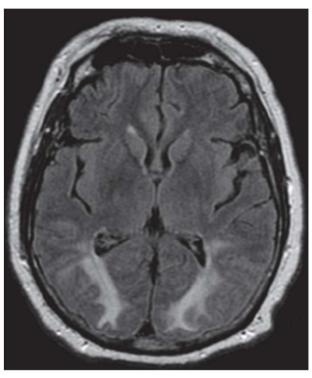


Femme 29 ans, GN lupique, début cyclosporine
Céphalées, troubles visuels, convulsion
→ IRM (séquence FLAIR) : œdème vasogénique,
sous-cortical > cortical, pariéto-occipital, résolutif en 7 j

Stevens. Br J Radiol 2012,85:1566-75

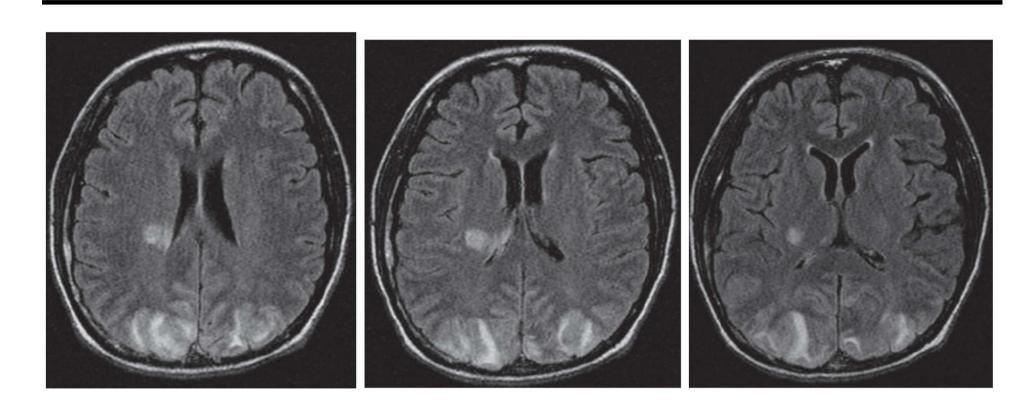






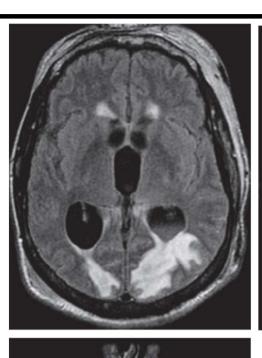
IRM FLAIR : lésions plus diffuses

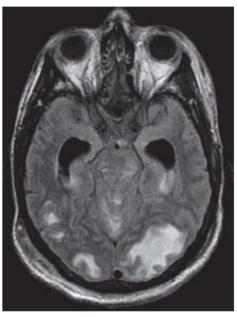
- → sous-corticales et substance blanche profonde
- → pariéto-occipitales mais aussi frontales

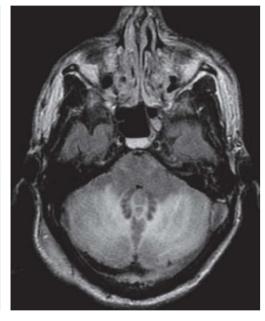


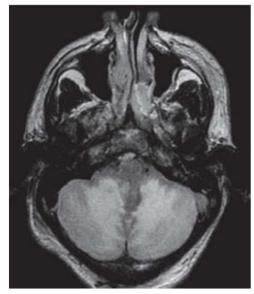
IRM FLAIR : lésions plus profondes

→ capsule interne +/- noyaux gris centraux



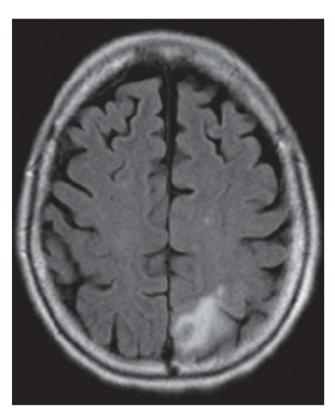


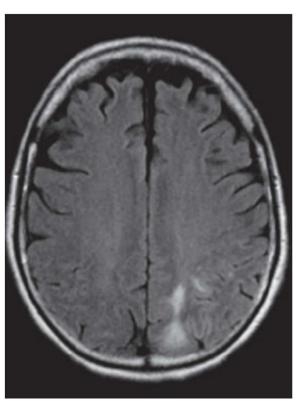


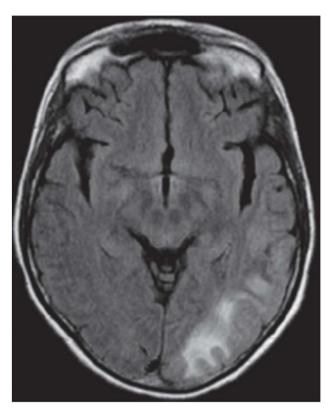


IRM FLAIR

→ cervelet







IRM FLAIR : lésions très asymétriques → pariétales, temporales et occipitales

Corticale et substance blanche sous-corticale :

Occipitale et pariétale 98%

Frontale 68%

Temporale 40%

Cervelet 32%

Localisation profonde: 10 à 20%

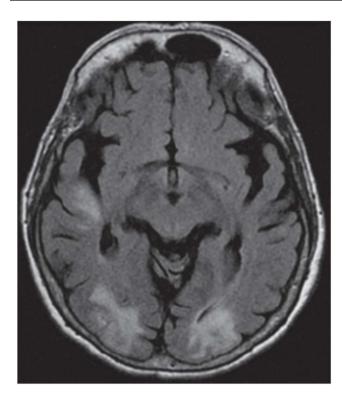
substance blanche profonde,

noyaux gris

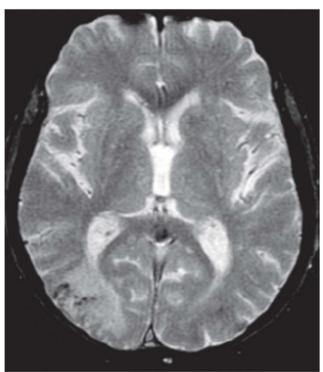
tronc cérébral

Bartynski, Am J Neuroradiol 2007;28:1320e7

## PRES – microhémorragies

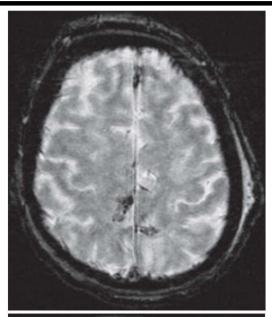


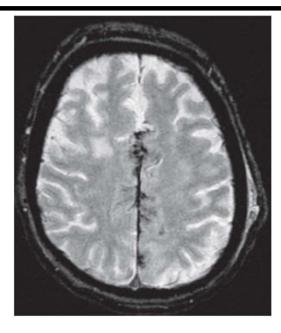
IRM FLAIR Œdème vasogénique

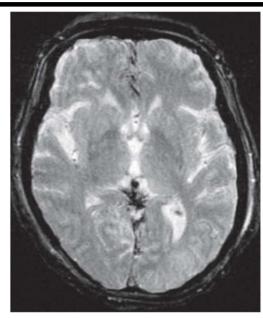


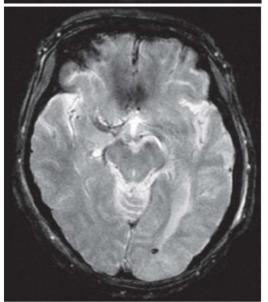
IRM T2\*
Hypersignal œdème vasogénique
Dépôts d'hémosidérine pétéchiaux

## PRES – microhémorragies





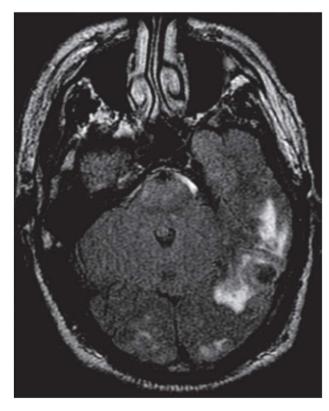




IRM T2\* : microhémorragies

- → sous-arachnoïdienne,
- → fissures inter-hémisphériques,
- → corne occipitale du ventricule G

### PRES – hématomes

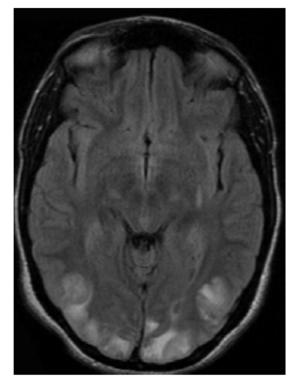


IRM FLAIR Œdème vasogénique et hématome

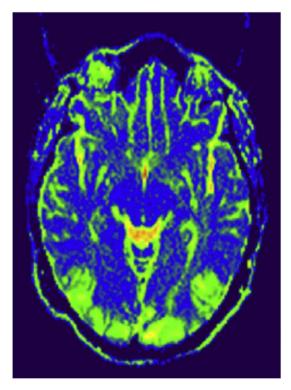


TDM sans injection Confirme hématome

### PRES – IRM de diffusion



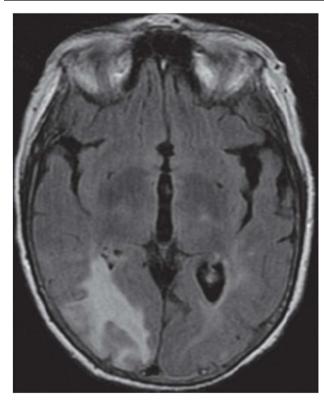
IRM (FLAIR) Œdème vasogénique



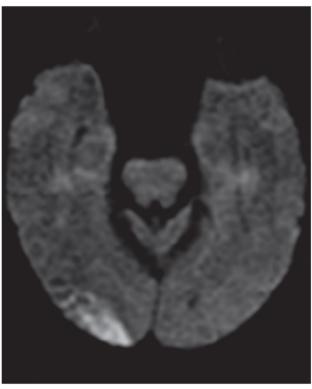
Carte de coefficient de diffusion

**Hugonnet. Diagn Interv Imaging 2013,94,45-52** 

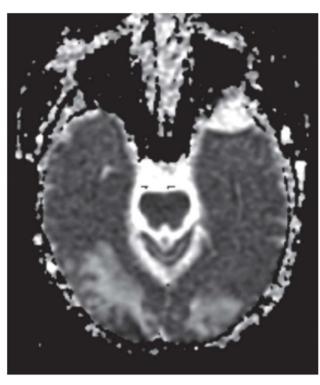
### PRES – IRM de diffusion



IRM (FLAIR) Œdème vasogénique



IRM diffusion



Carte de coefficient de diffusion

Restriction de diffusion (11-26%) → mauvais pronostic

## PRES – autres imageries

TDM: hypodensités

Spectroscopie par résonance magnétique : pronostic

- Trouble métabolisme énergétique aérobie : produit lactate
- Lésion membranes cellulaires : libère choline, créatine
- Mort neuronale : diminution modérée N-acétyl-aspartate

Single-Photon Emission-Computed Tomography (SPECT)

- Hyperdifusion phase aiguë
- Hypodifusion phase tardive

### H1 : poussée d'HTA → hyper-perfusion

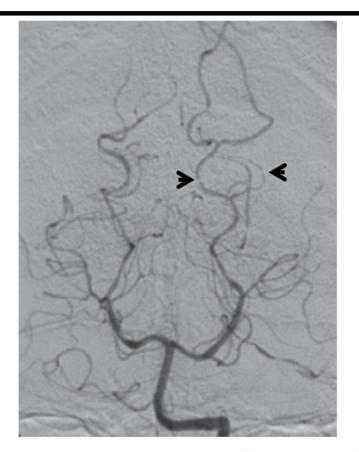
- → dépasse capacité d'autorégulation (PAM 50-150 mmHg)
- rupture barrière hémato-encéphalique : extravasation plasma et cellules inflammatoires
- Moins bonne régulation sympathique de la vascularisation région postérieure du cerveau et artères perforantes SB
- Moins bonne autorégulation chez l'enfant (PA plus basse)
- Amélioration après traitement hypotenseur ?
- → Mais corrélation inverse entre sévérité HTA / œdème cérébral
- → Mais 15-20% normotendus, 50% hypertendus modérés avec PAM dans zone d'autorégulation cérébrale

### H2: fluctuation HTA → hypo-perfusion

- → vasoconstriction
- → œdème

#### H3: lésions endothéliales

- → altération directe de la membrane hémato-encéphalique (augmentation de LDH)
- → œdème vasogénique
- PRES possible dans sepsis avec hypotension
- PRES sous anti-calcineurine normotendus
- maladies inflammatoires auto-immunes (lupus, Sjögren, GPA, MICI) et SHU/PTT...
- artériographie : alternance VC et VD





Angiographie de l'artère vertébrale gauche :

→ multiples irrégularités de calibre des branches secondaires et tertiaires des artères cérébrales postérieures gauches et droites

### Facteurs indépendants de la pression artérielle

Toxiques pour l'endothélium : ex. anticalcineurines :

- → endothéline, prostacycline, thromboxane A2
- → vasoconstriction, microthrombi

Lésion de la barrière hémato-encéphalique :

- → greffe de foie : ATCD d'encéphalopathie
- → sepsis

Hémorragie surajoutée :

- → greffe de moelle ou d'organe solide
- → anticoagulants

## PRES – diagnostic différentiel

AVC ischémique, thrombose veines cérébrales

Encéphalites infectieuses

- →fièvre, hyperleucocytose
- →PL : cytologie, bactériologie

Encéphalite auto-immune ou paranéoplasique

→ auto-anticorps, PL

Tumeur : lymphome, gliomatose, métastase Leucoencéphalite multifocale progressive

→ présentation plus chronique, contexte

Encéphalopathie métabolique ou toxique

→ biologie, recherche de toxiques

## Traitement étiologique

### **Traitement étiologique :**

- → diminution ou arrêt des immunosuppresseurs
- → contrôle poussée maladie auto-immune
- → antibiotique si sepsis
- → extraction fœtale

#### **Traitement symptomatique:**

- → antihypertenseur IV :
  - baisse rapide < 25% en 1h, puis progressive
  - inhibiteurs calciques?
  - pas de nitrés (augmente ædème)
- → antiépileptique : arrêt après normalisation imagerie

### **Pronostic**

### Dépend des critères diagnostics

→ si exige caractère réversible des signes : biais sélection

#### Mortalité: 3-6%

- → hémorragie intracrânienne, œdème cérébral, compression tronc cérébral
- → pathologie causale

### Séquelles: 10-20%

- → parésie
- → épilepsie
- → troubles visuels
- → controverse sur séquelles cognitives...

### **Diagnostic PRES**

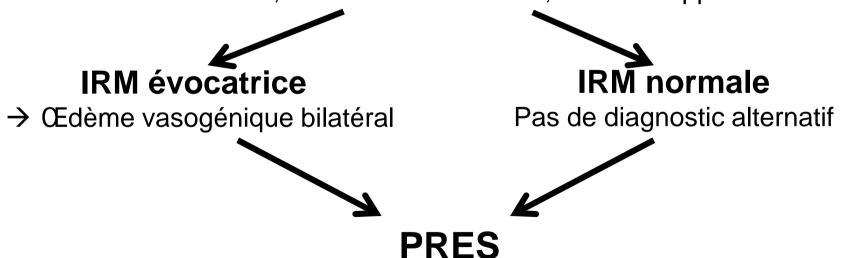
#### Signes neurologiques

→ Céphalées, troubles visuels, encéphalopathie, convulsion



→ HTA sévère ou fluctuante, éclampsie

→ Insuffisance rénale, maladie auto-immune, immunosuppresseur/chimio



**Fugate. Lancet Neurol 2015,14,914-25**