

Cas clinique

Troubles neurologiques graves isolés dans le post-partum : le syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible

Isolated severe neurologic disorders in post-partum: posterior reversible encephalopathy syndrom

A. Wernet^{a,*}, L. Benayoun^a, C. Yver^b, O. Bruno^c, J. Mantz^a

^a Service d'anesthésie et de réanimation chirurgicale, hôpital Beaujon, 100, boulevard du Général-Leclerc, 92110 Clichy la Garenne, France

^b Service de chirurgie gynécologique et obstétrique, hôpital Beaujon, 100, boulevard du Général-Leclerc, 92110 Clichy la Garenne, France

^c Service de radiologie, hôpital Beaujon, 100, boulevard du Général-Leclerc, 92110 Clichy la Garenne, France

Reçu le 26 novembre 2006 ; accepté le 26 février 2007

Disponible sur internet le 18 juin 2007

Résumé

Immédiatement après une césarienne pour grossesse gémellaire et dysproportion fœtopelvienne, une femme présentait des céphalées intenses et une hypertension artérielle, puis un flou visuel spontanément régressif, et enfin une crise convulsive généralisée. Il n'y avait pas de syndrome œdémateux, la protéinurie était négative, les ASAT s'élevaient à 1,5 N et le taux de plaquettes à 122 000/mm³. Le scanner cérébral était normal. Le diagnostic de syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (SEPR) était posé grâce à l'IRM. Une seconde IRM réalisée au neuvième jour montrait une régression complète des lésions cérébrales, la patiente étant sous traitement antihypertenseur et traitement anticonvulsivant. Des signes neurologiques centraux en post-partum doivent faire évoquer un SEPR, même en l'absence de signes classiques de prééclampsie, notamment de protéinurie. Le SEPR et l'éclampsie partagent probablement des mécanismes physiopathologiques communs. Leur prise en charge et leur pronostic semblent similaires.

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Abstract

Just after Caesarean section for twin pregnancy and foeto-pelvic dysproportion, a woman presented severe headaches and arterial hypertension, then blurred vision, then generalised seizures. There were no oedematous syndrome, proteinuria was negative, ASAT were 1.5 N and platelet count was 120,000/mm³. Cerebral CT-scan was normal. Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES) was diagnosed on MRI. A second MRI performed at day 9 showed complete regression of cerebral lesions, while patient was taking anti-hypertensive and anti-epileptic drugs. PRES has to be evoked in post-partum central neurological symptoms, even in absence of classical sign of pre-eclampsia, like proteinuria. PRES and eclampsia share probably common physiopathological pathways. There management and prognosis seems identical.

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Post-partum ; Syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible ; Éclampsie

Keywords: Post-partum; Posterior reversible encephalopathy syndrome; Eclampsia

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : anne.wernet@bjn.aphp.fr (A. Wernet).

1. Introduction

Les complications neurologiques centrales classiques du péripartum comprennent principalement l'éclampsie, les accidents vasculaires cérébraux (avec en tout premier lieu la thrombophlébite cérébrale), la méningite et les complications de l'anesthésie locorégionale. Le diagnostic doit être rapidement posé, des traitements devant souvent être rapidement mis en œuvre pour sauver le pronostic maternel et fœtal.

Nous décrivons une complication neurologique inhabituelle survenue en post-partum immédiat, en dehors de toute pathologie préexistante de la grossesse.

2. Observation

Une femme âgée de 24 ans, malienne, primipare (grossesse gémellaire), ayant pour seul antécédent connu une hépatite virale B, se présentait au terme de 37 semaines et cinq jours d'aménorrhée pour début de travail dans le service de maternité. La grossesse était correctement suivie, et non compliquée. En raison d'une disproportion fœtopelvienne, une césarienne était décidée. Après échec d'une rachianesthésie, une anesthésie générale était réalisée. Avant l'induction de l'anesthésie générale, la patiente se plaignait de vertiges. L'induction était réalisée à l'aide de pentobarbital et de succinylcholine, l'entretien était assuré par de l'isoflurane, du protoxyde d'azote, de l'atracurium, et après l'extraction fœtale, par du sufentanil. La pression artérielle était prise toutes les minutes durant toute la durée de l'anesthésie. La césarienne était débutée, l'extraction des deux bébés était rapidement réalisée. Les deux bébés ne présentaient aucune détresse vitale.

La pression artérielle et la fréquence cardiaque mesurées restaient initialement stables, respectivement à 110/60 mmHg et 110 b/min. Trente minutes après le début de l'anesthésie générale, survenaient, en l'espace de dix minutes, une bradycardie à 50 b/min et une hypertension dont le maximum atteignait 170/100 mmHg ; ces observations étaient indépendantes de tout geste chirurgical ayant un retentissement hémodynamique (manœuvres d'extraction, tractions sur le péritoine). À la fin de l'anesthésie, la patiente reprenait rapidement une ventilation spontanée et un état de conscience satisfaisant, permettant l'extubation.

À l'arrivée en salle de réveil, la patiente se plaignait de céphalées violentes. Il n'y avait pas de niveau métamérique d'anesthésie, témoignant de l'absence d'anesthésie rachidienne efficace. La pression artérielle s'élevait à 170/90 mmHg. L'interrogatoire de la patiente était difficile, en raison d'une confusion attribuée à l'origine socioethnique de la patiente et à l'anesthésie générale récente. Les céphalées et l'hypertension artérielle disparaissaient rapidement après injection d'un milligramme de nicardipine par voie intraveineuse. Les réflexes ostéotendineux étaient présents, non vifs. Il n'y avait pas de douleur épigastrique. Un flou visuel apparaissait alors, sans autre anomalie de l'examen neurologique, régressant spontanément au bout d'une vingtaine de minutes. La confusion mentale disparaissait spontanément. L'hémoglobine et le taux de

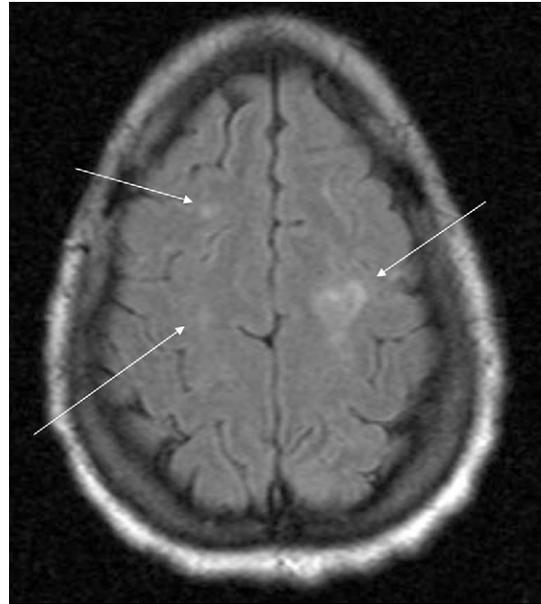


Fig. 1. IRM réalisée à j2. Séquence T2 + FLAIR. Plaques en hypersignal de siège pariéto-occipital, bilatérales, asymétriques (flèches).

plaquettes s'élevaient respectivement à 127 g/l et 150 G/l ; la bandelette urinaire objectivait seulement des traces de protéinurie. Le diagnostic de prééclampsie était réfuté.

Neuf heures après la césarienne, une crise convulsive généralisée survenait. Un bilan biologique montrait : hémoglobine 125 g/l, plaquettes 122 G/l, créatinine 67 $\mu\text{mol/l}$, ASAT 58 UI/l, ALAT 20 UI/l, uricémie 283 mol/l ; la bandelette urinaire objectivait seulement des traces de protéinurie. Ultérieurement, le dosage de la protéinurie des 24 heures se révélait négatif (0,08 g/24 h). Le diagnostic d'éclampsie était écarté. L'absence d'hémolyse et de thrombopénie inférieure à 100 G/l éliminait un HELLP syndrome [1]. Une tomographie cérébrale sans et avec injection était normale, éliminant un saignement intracrânien et une thrombophlébite cérébrale. Par ailleurs, l'examen était complété par un scanner thoracoabdominal qui montrait une parfaite intégrité du parenchyme hépatique. Une IRM pratiquée à j2 mettait en évidence des lésions caractéristiques d'encéphalopathie postérieure réversible (Fig. 1). Un traitement par sulfate de magnésium, initié dans l'hypothèse d'une éclampsie, était poursuivi, relayé ensuite par du valproate de sodium. La pression artérielle restait discrètement élevée (140/95 mmHg), motivant un traitement par nicardipine per os. Aucune récurrence de la symptomatologie n'était observée.

Une IRM de contrôle à j9 montrait une disparition complète des lésions cérébrales. Le traitement anticonvulsivant était alors interrompu. La patiente sortait de l'hôpital, et aucune récurrence n'était observée.

3. Discussion

Nous rapportons le cas d'une patiente ayant présenté en partum un syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible. Les arguments en faveur du diagnostic étaient l'apparition dans

le per-partum de signes neurologiques centraux, associant vertiges, céphalées, confusion, flou visuel, crise convulsive contemporaine d'une poussée hypertensive d'intensité modérée. L'absence de prééclampsie n'écartait pas le diagnostic, de même que la normalité du scanner. L'IRM apportait la certitude diagnostique (Fig. 1).

Le syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible (SEPR ou *posterior reversible encephalopathy syndrome [PRES]*) est une entité décrite récemment par une équipe franco-américaine, dont les principales causes sont les néphropathies, l'hypertension artérielle et certains traitements immunosuppresseurs [2]. Les manifestations cliniques de ce syndrome comportent : céphalées, troubles de la vigilance et du comportement, convulsions, vomissements, confusion mentale, mutisme, troubles de la perception visuelle [2]. L'IRM montre un œdème sous-cortical, des lésions de la substance grise et de la substance blanche, généralement postérieures (signaux hyperintenses en T2, séquence FLAIR), correspondant le plus souvent à un œdème cérébral, parfois à une nécrose ischémique ou des lésions hémorragiques. Parfois, une prise de contraste témoigne de la rupture de la barrière hématoencéphalique [3]. Les hypothèses physiopathologiques évoquées n'ont pas été clairement démontrées, et diffèrent selon l'étiologie. La voie finale commune serait une élévation brutale, parfois fugace [3], de la pression artérielle qui, dépassant les capacités d'auto-régulation cérébrale, entraînerait des lésions de barrière hématoencéphalique, conduisant à un œdème cérébral vasogénique. Dans le cas du péripartum, les mécanismes mis en cause sont l'hyperperméabilité capillaire de la grossesse, l'hypertension artérielle et le rôle de substances modulant le tonus vasculaire (hypersensibilité aux agents vasopresseurs endogènes, baisse des prostaglandines vasodilatatrices, facteur cytotoxique d'origine placentaire responsable d'un dysfonctionnement de la cellule endothéliale) [2].

En obstétrique, la majorité des SEPR des cas rapportés sont en lien avec une prééclampsie ou une éclampsie [2,4,5] ou un *HELLP syndrome* [6]. Dans la littérature, deux observations rapportent la survenue de SEPR en dehors de ce contexte [4, 7]. Cependant, dans ces deux cas, tous les critères d'éclampsie n'étaient pas examinés. À l'inverse, dans les cas rapportés de SEPR accompagnant une éclampsie, la symptomatologie n'est pas toujours floride, certains ne faisant mention que d'une hypertension et de convulsions, sans protéinurie significative, classiquement nécessaire au diagnostic d'éclampsie selon les critères réactualisés par la Société française d'anesthésie et de réanimation, en 2000 [8]. Dans notre observation, peut-on éliminer catégoriquement l'hypothèse que le SEPR soit la manifestation exclusive d'une toxémie ? Probablement non. Stricto sensu, la patiente ne présente pas les critères indispensables au diagnostic de prééclampsie et éclampsie [8], car à aucun moment, la protéinurie n'a été significative, la thrombopénie était modérée et fugace, la cytolyse était très modérée, et l'élévation isolée des ASAT pouvait être attribuée aux convulsions ; la patiente ne présentait ni œdèmes périphériques ni œdème des séreuses et du poumon. Cependant, il existait une forte similitude avec la prééclampsie : survenue de signes neurologiques centraux et d'une hypertension artérielle en fin

de grossesse, thrombopénie, discrète cytolyse. L'élévation modérée de la pression artérielle, la protéinurie minime et les manifestations neurologiques inaugurales (sans toxémie préalable) sont aussi une des caractéristiques des éclampsies survenant dans le post-partum [9]. L'analyse de ces observations suggère donc une grande parenté entre le SEPR et l'éclampsie : apparition dans le péripartum, hypertension artérielle, signes neurologiques centraux et topographie des lésions identiques.

Plus récemment, des lésions irréversibles et des séquelles (notamment épilepsie chronique) ont été décrites, probablement favorisées par un diagnostic et un traitement retardé, même si, selon les auteurs, il est impossible d'éliminer l'hypothèse que des lésions cérébrales préexistantes aient pu favoriser la survenue du SEPR et être la cause de la récurrence de crises convulsives [5].

La conduite à tenir tant en ce qui concerne le contrôle de la pression artérielle que la prévention des crises convulsives n'est pas tranchée. Les recommandations de bon sens font appel à un contrôle de la pression artérielle (PAS maximale : 130 mmHg) et à la prévention des crises convulsives. Compte tenu de la très probable parenté physiopathologique de l'éclampsie et du SEPR, la décision d'extraction fœtale paraît justifiée dans l'intérêt de la mère selon le même raisonnement que dans l'éclampsie, même si, dans l'un des cas rapportés, la grossesse a été menée à terme, la symptomatologie du SEPR ayant disparu malgré la poursuite de la grossesse [7].

L'imagerie cérébrale est indispensable devant des troubles neurologiques centraux en post-partum. Il convient avant tout d'éliminer des complications graves appelant un traitement curatif en urgence, tels que thrombophlébite cérébrale, hématome sous-dural ou intracrânien. Ce cas clinique souligne l'intérêt d'une IRM précoce pour analyser des troubles neurologiques mal compris en péripartum, surtout en l'absence de contexte d'éclampsie. En effet, la tomographie est souvent normale, et les lésions disparaissent rapidement. Le scanner cérébral de notre patiente était normal ; l'IRM réalisée à j9 montrait déjà une disparition des lésions cérébrales. Harandou et al. [10] ont étudié l'imagerie de 19 femmes éclampsiques avec symptomatologie neurologique persistante ; chez trois d'entre elles, la tomographie était normale. L'IRM permettait de faire le diagnostic, pour l'une d'entre elle, il s'agissait d'un SEPR.

4. Conclusion

Des troubles neurologiques en fin de grossesse et en péripartum, non expliqués par une prééclampsie ou par une image scanographique, doivent faire pratiquer rapidement une IRM dans l'hypothèse d'une encéphalopathie postérieure réversible. Ce caractère constamment réversible est remis en cause. Le contrôle de la pression artérielle et la prévention des crises convulsives paraissent indispensables. La décision d'extraction fœtale pour sauvetage maternel repose sur les mêmes principes que dans la prééclampsie « typique ».

Références

- [1] Weinstein L. Syndrome of hemolysis elevated liver enzymes, and low platelet count: a severe consequence of hypertension in pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1982;142:159–67.
- [2] 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.
- [3] Lamy C, Mas JL. Leucoencéphalopathie postérieure réversible. Nouveau syndrome ou nouveau nom pour un ancien syndrome ? *Presse Med* 2001; 30:915–20.
- [4] Fujiwara Y, Higaki H, Yamada T, Nakata Y, Kato S, Yamamoto H, et al. Two cases of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome, one with and the other without pre-eclampsia. *J Obstet Gynaecol Res* 2005; 31:520–6.
- [5] Striano P, Striano S, Tortora F, De Robertis E, Palumbo D, Elefante A, et al. Clinical spectrum and critical care management of posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES). *Med Sci Monit* 2005;11: CR549–CR553.
- [6] Marano E, Scuteri N, Vacca G, Orefice G. HELLP syndrome with reversible posterior leukoencephalopathy. *Neurol Sci* 2003;24:82–4.
- [7] Uwatoko T, Toyoda K, Hirai Y, Shimada T, Yasumori K, Ibayashi S, et al. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome in a postpartum woman without eclampsia. *Intern Med* 2003;42:1139–43.
- [8] Société française d'anesthésie et de réanimation. Réanimation des formes graves de prééclampsie. In: Sfar, editor. Conférence d'experts. Paris: Elsevier; 2000.
- [9] Mattar F, Sibai BM. Eclampsia. VIII. Risk factors for maternal morbidity. *Am J Obstet Gynecol* 2000;182:307–12.
- [10] Harandou M, Madani N, Labibe S, Messouak O, Boujraf S, Benkirane S, et al. Apport de l'imagerie neurologique chez les éclamptiques encore symptomatiques après 24 heures : étude descriptive à propos de 19 cas. *Ann Fr Anesth Reanim* 2006;25:577–83.