

L'angio-Behçet cérébral : série de 37 cas

Amal EL-OUAKHOUMI, médecin résidente, Service de médecine interne, C.H.U Mohamed VI, Marrakech, Maroc

- Jaouad YOUSFI, PA, Service de médecine interne, C.H.U Mohamed VI, Marrakech, Maroc
- Mouna ZAHLANE, PES, Service de médecine interne, C.H.U Mohamed VI, Marrakech, Maroc
- Laila BENJILALI, PES, Service de médecine interne, C.H.U Mohamed VI, Marrakech, Maroc
- Lamia ESSAADOUNI, PES, Service de médecine interne, C.H.U Mohamed VI, Marrakech, Maroc

Introduction:

Les manifestations neurologiques ne sont pas rares au cours de la maladie de Behçet (MB) et peuvent inaugurer le tableau clinique. Elles sont caractérisées par un grand polymorphisme clinique dominé par les lésions parenchymateuses. L'atteinte des gros vaisseaux est moins fréquente et constitue un facteur de gravité pouvant engager le pronostic vital et fonctionnel. L'objectif de l'étude est de décrire les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs de l'atteinte neurologique vasculaire au cours de la MB.

Patients et méthodes:

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive colligeant 37 patients présentant une atteinte neurologique vasculaire de la MB sur 475 dossiers de maladie de Behçet exploités au service de médecine interne du CHU Mohamed VI de Marrakech sur une période de 15 ans, s'étendant entre Janvier 2008 et Décembre 2022. Les cas retenus de MB répondaient aux critères du groupe international d'étude sur la maladie de Behçet (ISG).

Résultats:

La fréquence de l'atteinte neurologique dans notre étude était de 29,1%, avec une atteinte parenchymateuse à 21,3% et une atteinte vasculaire à 7,8 % (figure1). Il s'agissait de 25 hommes (67,5%) et 12 femmes (32,4%) avec un sex-ratio H/F=2,08. L'âge moyen de diagnostic de l'atteinte neurologique était de 32 ans. Le début était progressif dans 75% des cas, et brutal dans 25% des cas.

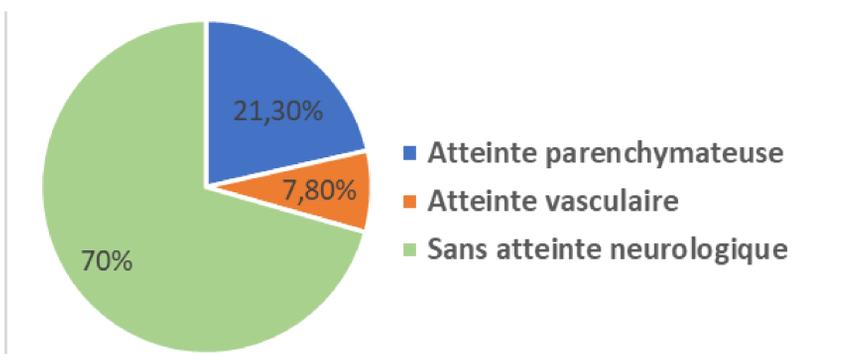


Figure 1 : fréquence de l'atteinte neurologique dans notre série

Les céphalées et l'HTIC étaient les signes cliniques révélateurs les plus fréquents de l'angio-Behçet cérébral, rapportés respectivement chez 97% et 84% de nos patients, les autres signes cliniques sont illustrés dans la figure 2.

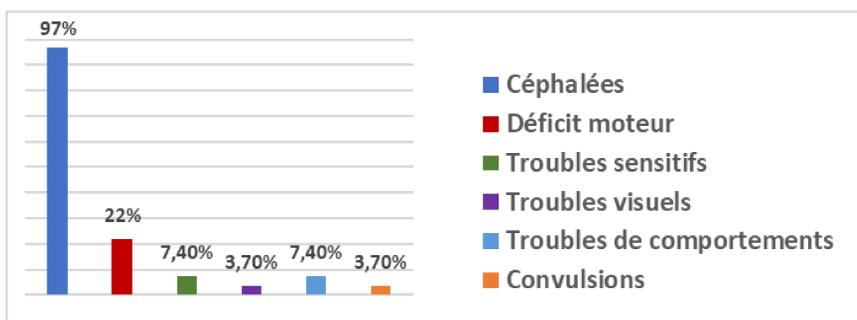


Figure 2 : Les différents signes cliniques révélateurs de l'atteinte neurologique

On a noté des associations entre l'atteinte vasculaire et le Behçet parenchymateux chez 5 cas (13,5%). Les manifestations extra-neurologiques étaient présentes chez tous nos patients, faites d'aphtose buccale (100%), aphtose génitale (92%) et lésions cutanées (47%) (figure 3). Sur le plan paraclinique l'étude du LCR a mis en évidence une hypercytose à prédominance lymphocytaire aseptique chez 4 patients. L'examen ophtalmologique a objectivé un œdème papillaire chez 12 patients (32,4%).

L'angio IRM cérébrale était pathologique chez tous les patients, montrant des thrombophlébites cérébrales avec une localisation préférentielle au niveau du sinus sagittal supérieur. Les autres localisations sont illustrées dans figure 4.

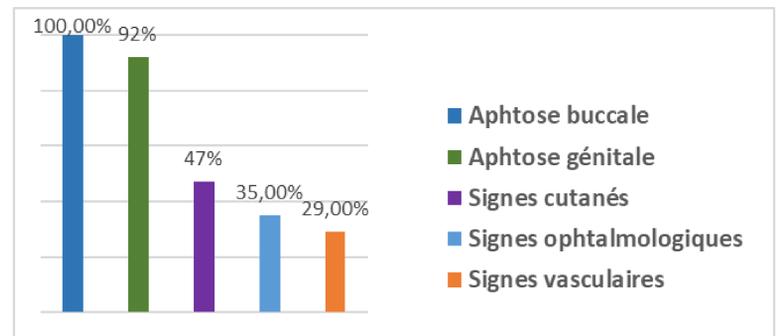


Figure 3 : les signes extra-neurologiques associés dans notre série

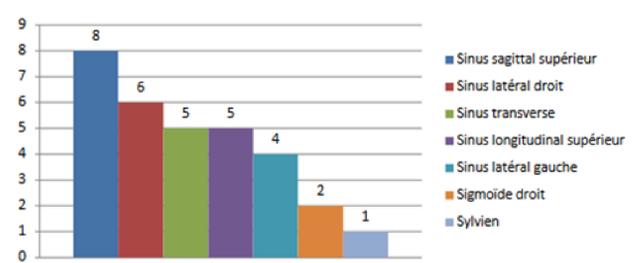


Figure 4 : les différentes localisations des atteintes cérébrales

Dans notre série, on a principalement utilisé les bolus de Méthylprednisolone dans le traitement de la phase aigüe du Neuro-Behçet, relayés par la corticothérapie orale qui a été administrée chez tous nos malades. Le recours à l'anti coagulation à base d'Héparine à dose curative relayée par les anti vitamines K a eu lieu chez 30 malades soit 81%. Les immunosuppresseurs ont été prescrits chez 27 malades (73%) à base de cyclophosphamide dans la majorité des cas. 3 patients dans notre série ont bénéficié d'une biothérapie: 1 cas traité par Infliximab, et 2 cas par Tocilizumab. Une évolution favorable était observée chez 92,6 % des cas.

Discussion:

L'atteinte vasculaire au cours du Neuro-Behçet se manifeste essentiellement sous forme de thromboses des veines cérébrales et des sinus durs. L'atteinte artérielle est beaucoup plus rare, et se manifeste par des sténoses, dissections ou des anévrismes. Cliniquement elle se manifeste principalement par des céphalées, œdème papillaire, déficits neurologiques focaux, convulsions ou autres. Le sinus sagittal supérieur, les sinus transverses, les veines cérébrales profondes et les sinus caverneux sont les sites les plus fréquemment atteints. Le traitement repose essentiellement sur la corticothérapie à forte dose associée aux immunosuppresseurs. L'utilisation des anticoagulants reste controversée.

Conclusion:

Les manifestations neurologiques vasculaires dans la MB sont assez fréquentes. Elles se manifestent essentiellement par des thrombophlébites, le plus souvent multifocales. L'atteinte artérielle, moins fréquente, pose des problèmes thérapeutiques en raison du caractère récidivant pouvant engager le pronostic vital.

Bibliographie:

1. Mohammed RH et al . Vascular neurobehcet disease: correlation with current disease activity forum and systemic vascular involvement. Clin Rheumatol. 2012 Jul;31(7):1033-40.
2. Borhani-Haghighi A et al Neuro-Behcet's disease: An update on diagnosis, differential diagnoses, and treatment. Mult Scler Relat Disord. 2020 Apr;39:101906.
3. Zhang L, Wang X, Liu F, Zhang Z. Neuro-Behcet disease. Arch Med Sci. 2021 Feb 26;17(2):569-573.