



Cas Clinique

Complication neurologique sévère associée à une maladie de Behçet : Description d'un cas

Severe neurological complication associated with Behçet's disease: Description of a case

M A Ndour¹, M FALL², M Diallo³, B C Fall¹, S Diadie³, B A Diatta³, M T Dieng³

Résumé

La maladie de Behçet est une vascularite d'étiologie inconnue touchant les vaisseaux de tout calibre beaucoup plus souvent les veines que les artères. Elle est redoutable par ses complications. Le risque n'est pas une mortalité accrue, exception faite des rares atteintes artérielles, mais surtout une dégradation progressive du pronostic fonctionnel du fait des complications neurologiques et oculaires. Nous rapportons un cas de maladie de Behçet avec atteinte neurologique sévère.

Mots clés : Behçet, Complication, Neurologie, Afrique

Abstract

Behçet's disease is a vasculitis of unknown etiology affecting vessels of any caliber veins more often than arteries. It is to formidable by its complications. The risk is not increased mortality, except for rare arterial damage, but also a progressive deterioration of functional prognosis due neurological and ocular complications.

We report a case of Behçet's disease with severe neurological impairment.

Keywords: Behçet, Complication, Neurology, Africa

Introduction

La maladie de Behçet est une vascularite systémique chronique d'étiologie inconnue touchant les vaisseaux de tout calibre. C'est une pathologie de l'adulte jeune avec un écart de 10 ans entre le début de la symptomatologie et l'âge moyen au diagnostic qui est surtout clinique. Le pronostic peut être vital et/ou fonctionnel selon le type d'atteinte et les comorbidités. Le pronostic fonctionnel dépend essentiellement des séquelles neurologiques et oculaires [2,3]. Nous rapportons le cas d'un adulte ayant une maladie de Behçet avec un retentissement sévère sur le plan neurologique.

Cas clinique

Monsieur S K âgé de 42 ans a été hospitalisé au service de Dermatologie de l'hôpital Aristide le

Dantec qui se trouve à Dakar au Sénégal.

La symptomatologie a débuté il y'a trois ans marquée par des troubles du comportement, de la personnalité et de l'humeur. Ceci nécessita plusieurs consultations dans un service de Psychiatrie. Ensuite, il consulta en Dermatologie pour des lésions vésiculeuses au niveau du bras gauche et du dos, et des lésions ulcéreuses au niveau de la bouche.

Le patient a été perdu de vue avec un traitement à base de prednisone en raison de 1 mg/kg/jour, avec une observance irrégulière. Notre patient était revenu en consultation dermatologique après trois ans de perte de vue.

Il a été ainsi reçu pour des difficultés à la marche, des troubles de la phonation et des lésions vésiculeuses au niveau du dos nécessitant une hospitalisation.

L'examen clinique avait objectivé : des cicatrices d'aphtes au niveau de la bouche et du scrotum, un pseudo folliculite siégeant au dos et cuisses, un syndrome cérébelleux hémisphérique et vermien et un syndrome pseudo-bulbaire

Devant ce tableau l'hypothèse de neurobehcet a été évoquée.

L'angio-IRM réalisée dans un cabinet de radiologie à Dakar concluait : une absence de thrombose, une atrophie cérébrale cortico-sous corticale modérée, une atrophie cérébelleuse modérée (figure 1 et 2) associée et une absence d'anomalie médullaire visible.

Le *pathergy test* était en faveur en montrant un pseudo folliculite nécrotique diamètre > 2 mm

Le bilan biologique réalisé était sans particularité.

L'examen cyto-chimique et bactériologique du liquide cérébro-spinal montrait un aspect clair, sans aucun germe, avec leucocytes à 4 éléments, des hématies à 21, une proteinorachie à 0,23 g/l, une glycorrachie à 0,86 g/l.

Nous notons que le patient n'avait ni atteinte articulaire, ni ophtalmique.

Le patient a reçu après bilan pré thérapeutique un traitement à base de prédnisone, 20 mg par jour avec un traitement adjuvant associé et de méthothréxate en raison de 7,5 mg par semaine et de l'acide folique.

L'évolution à moyen terme était favorable avec régression des signes neurologiques.



Figure 1 : IRM cérébrale : séquences axiales SE T1, FSE T2 et FLAIR montrant une atrophie cortico-sous corticale, dilatation tri ventriculaire modérée et une perméabilité normale des sinus veineux



Figure 2 : IRM cérébrale : séquences sagittale SE T1 montrant une atrophie cérébelleuse

Discussion

La Maladie de Behçet est une vascularite systémique. Elle atteint essentiellement le sujet jeune, avec une nette prédominance masculine. Les complications neurologiques représentent 14 à 20 % [2]. Elles connaissent un grand polymorphisme clinique, mais deux mécanismes étiopathogéniques traduits en deux principaux tableaux expliquent ces manifestations: la méningo-encéphalo-myélite et les thrombophlébites cérébrales. Les complications neurologiques représentent un élément de pronostic péjoratif car elles peuvent engager aussi

bien le pronostic fonctionnel que vital. Souvent l'atteinte neurologique survient au cours de l'évolution de la maladie de Behçet avec un délai moyen de 2 ans. Rarement le neurobehçet est le signe révélateur de la maladie [3]. Chez notre patient, le délai de survenue de la maladie de Behçet est de 3 ans.

Les aspects radiologiques ne sont pas spécifiques et posent le diagnostic différentiel avec d'autres vascularites, granulomatoses, les tumeurs gliales. La maladie de Behçet fait partie des vascularites avec multiples localisations viscérales, notamment cutanées, oculaires, neurologiques, vasculaires, digestives et rénales.

Les principales manifestations sont représentées par les manifestations cutané-muqueuses et oculaires, qui sont d'ailleurs utilisées comme des critères de diagnostic de la maladie [6].

Son diagnostic est toujours clinique, basé sur des critères qui ont été définis par le « groupe international d'étude de la maladie de Behçet » (1990) [1].

Tableau : Critères Internationaux 1990 du groupe international d'étude de la maladie de Behçet » [1].

- **Ulcérations orales récidivantes (> 3/an)**
- +
- 2 manifestations suivantes**
 - **Ulcérations génitales récurrentes**
 - **Lésions oculaires**
 - **Lésions cutanées**
 - **Pathergy test positif**

Sensibilité 91%;

Spécificité 96%

Chez notre patient les données permettaient de classer la pathologie en maladie de Behçet.

Les manifestations neurologiques de la maladie de

Behçet sont fréquentes et apparaissent habituellement entre 30 et 40 ans. Elles sont exceptionnellement révélatrices de la maladie. Dans l'immense majorité des cas, elles sont précédées par la survenue d'aphtes buccaux et génitaux. Il n'est toutefois pas rare que l'aphtose, dont l'évolution est cyclique, n'ait pas motivé de consultation médicale et ne soit pas spontanément signalée par le malade, d'où la nécessité de la rechercher systématiquement, à chaque fois que le tableau clinique est évocateur.

Chez notre patient les lésions dermatologiques ont précédé de 3 ans le tableau neurologique qui s'est installé progressivement pour devenir patent à 42 ans.

Les examens paracliniques n'ont aucun intérêt dans le diagnostic positif de la maladie de Behçet, qui est basé sur des critères purement cliniques. Leur intérêt est de confirmer le type d'atteinte neurologique, en montrant parfois des aspects très évocateurs, mais pas du tout spécifiques [5].

Les lésions neurologiques peuvent siéger en n'importe quelle partie du système nerveux central, avec une prédilection pour le tronc cérébral, les ganglions de la base, et les capsules internes.

Le scanner cérébral montre des aspects différents, selon que l'on soit devant un tableau de méningo-encéphalo-myélite ou devant un tableau de thrombophlébite cérébrale.

Dans le cas de la méningoencéphalomyélite, le scanner cérébral est généralement normal ou montre une simple atrophie cortico-sous-corticale. Parfois, il montre des hypodensités au niveau du tronc cérébral, qui s'étendent aux noyaux gris centraux, en particulier au niveau du thalamus.

Cependant il existe quelques limites du scanner cérébral : peu performant dans l'étude du tronc cérébral et de la moelle et sa normalité qui n'exclut pas une atteinte parenchymateuse

L'imagerie par résonance magnétique (IRM)

encéphalique est beaucoup plus sensible que le scanner cérébral, que ce soit pour montrer les lésions du tronc cérébral lors de la méningo-encéphalo-myélite ou pour le diagnostic des thromboses veineuses cérébrales [7].

Chez notre patient suivi au service de Dermatologie pour des manifestations cutanées de la maladie de Behçet, des manifestations neurologiques survenues quelques années plus tard sont surtout marquées par l'atteinte cortico-sous corticale et cérébelleuse. L'IRM encéphalique a permis d'objectiver les lésions en montrant une atrophie de ces territoires (figure 1 et 2).

L'atrophie du tronc cérébral caractérise le neuro-Behçet chronique [7].

Le traitement est basé dans tous les cas sur la corticothérapie. Elle doit être instaurée le plus tôt possible et poursuivi au long cours. On utilise la prédnisone à raison de 1 à 1,5 mg/ Kg/ j. [2].

Dans les formes sévères de méningoencéphalomyélite, le traitement exclusif de corticoïde n'est pas suffisant, d'où la nécessité d'associer des immunosuppresseurs.

Un traitement d'appoint à base de Colchicine doit toujours être associé pour la prévention des formes articulaires [4].

Une caractéristique des lésions est leur réversibilité. Elles peuvent disparaître totalement sur les IRM encéphalique de contrôle, diminuer de taille ou rester stationnaires.

Chez notre patient, l'évolution a été favorable sous traitement associant corticoïdes et immunosuppresseurs (méthotrexate). Nous notons surtout la régression des signes neurologiques clinique au bout de 4 mois de traitement.

Conclusion

Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet représentent des complications graves et sont classiquement de mauvais pronostic à la fois sur le plan vital que fonctionnel.

Polymorphes, elles restent dominées par la méningo-encéphalo-myélite et les thrombophlébites cérébrales. L'IRM encéphalique constitue l'examen de choix à réaliser en première intention devant tout signe neurologique chez un patient avec un tableau clinique de la maladie de Behçet. Le pronostic est d'autant plus mauvais que le traitement est instauré tardivement, d'où l'intérêt d'un traitement précoce, multidisciplinaire et bien conduit.

- disease. Journal of Neuroradiology 2006; 33 (4): 250 - 254
- [6] Niang P, Dia TS, Ba A et al. Manifestations buccales de la maladie de Behçet. A propos de 12 cas au Sénégal. Med Buccale Chir Buccale 2009; 15 : 183 – 188.
- [7] Nuri Sener R. Neuro-Behcet's Disease: Diffusion MR Imaging and Proton MR Spectroscopy. Am J Neuroradiol 2003; 24 : 1612 – 1614.

***Correspondance:** Michel Assane Ndour

(michelassanendour@yahoo.fr)

¹Service de Médecine Interne, Hôpital de Pikine, Dakar, Sénégal

² Service de Neurologie, Hôpital de Pikine, Dakar, Sénégal

³ Service de Dermatologie, Hôpital Aristide le Dantec, Dakar, Sénégal

Accepté: 19 Sept, 2017; **Publié:** 21 Sept, 2017

© Journal of african clinical cases and reviews 2017

Conflit d'intérêts: Aucun

Références

- [1] International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis disease. Lancet 1990 ; 335 : 1078-80.
- [2] Mahr A, Maldini C. Épidémiologie de la maladie de Behçet. Rev Méd int 2014; 35: 81-89
- [3] Masatlioglu S, Seyahi E, Tahir-Turanli E et al. A twin study in Behcet's syndrome. Clin Exp Rheumatol 2010; 28 (Suppl 60): S62 - 66.
- [4] Matsumara N, Mizushima Y. Leukocyte movement and colchicine treatment in Behcet's disease. Lancet 1975; 2: 813.
- [5] Mnif N, Rajhi H, Mlika N, Kechaou S, Abdallah B MRI findings in neuro-Behcet's

Pour citer cet article:

Ndour Michel Assane, Fall Maouly, Diallo Moussa *et al.* Complication neurologique sévère associée à une maladie de Behçet : Description d'un cas. *Jaccr Africa* 2017; 1 (1) :10-14.