



Les aspects en IRM du neurobehçet

(À propos 18 cas)

MEMOIRE PRESENTEPAR:

Docteur Amine BENTAHAR

Née le 01/04/1993

POURL'OBTENTIONDUDIPLOMEDESPECIALITEENMEDECINE

OPTION : RADIOLOGIE

SOUSLADIRECTIONDE:PROFESSEUR ZAINOUN Brahim

SessionSeptembre2024

كلية الطب والصيدلة وطب الأسنان
FACULTÉ DE MÉDECINE, DE PHARMACIE ET DE MÉDECINE DENTAIRE



جامعة سيدي محمد بن عبد الله - فاس
UNIVERSITÉ SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH DE FES

Les aspects en IRM du neurobehçet (À propos 18 cas)

MEMOIRE PRESENTE PAR:

Docteur Amine BENTAHAR

Née le 01/04/1993

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : RADIOLOGIE

SOUS LA DIRECTION DE: PROFESSEUR ZAINOUN Brahim

Médecin Colonel Brahim ZAINOUN
Professeur de Radiologie
Faculté de Médecine et de Pharmacie
Chef de Service Neurologie - Meknes
Hôpital Mohammed VI - Meknes
Téléphone : 301100002

Session Septembre 2024

PLAN

PLAN	3
INTRODUCTION.....	7
PATIENTS & METHODES.....	10
I. Type d'étude :	11
II. Recrutement des patients :	11
1. Critères d'inclusion :	11
2. Critères d'exclusion :	11
III. Méthodologie :	12
RESULTATS.....	15
I. Profil épidémiologique :	16
1. La fréquence de l'atteinte neurologique :	16
2. Sexe :	17
3. Age des patients au moment de l'atteinte neurologique :	17
II. Profil clinique :	18
1. Délai d'apparition des signes neurologiques par rapport à la MB:	18
2. Signes d'appel neurologiques :	18
3. Signes neurologiques et regroupement syndromique dans l'atteinte MP :	19
4. Manifestations neurologiques de l'Angio-Behçet :	20
5. Manifestations extra-neurologiques :	20
III. Profil para-clinique :	21
1. Etude du LCR :	21
2. Test Pathergique :	21
IV. La Neuro- imagerie :	21
3. Type de l'atteinte :	21
4. Localisation des lésions :	22

5. Type de rehaussament :.....	23
6. Présentations pseudo tumorales :	23
DISCUSSION	28
1. Fréquence :.....	30
2. Sexe :.....	30
3. L'âge	30
4. Délai moyen :.....	31
5. Signes et modes de début :	31
a. Les céphalées.....	31
b. Fièvre	31
c. Atteintes neurologiques	32
d. Troubles psychiques.....	32
6. Atteinte Parenchymateuse (Neuro-Behçet)	32
6.1. Signes méningés :.....	33
6.2. Atteinte motrice centrale :	34
6.3. Atteinte cérébelleuse :.....	35
6.4. Atteinte psychiatrique :.....	35
6.5. Atteinte des nerfs crâniens :	36
6.6. Atteinte pseudobulbaire :.....	36
6.7. Atteinte extrapyramidale :	36
6.8. Signes médullaires :.....	37
6.9. Troubles sensitifs :.....	37
6.10. Troubles sphinctériens :.....	37
6.11. Atteinte du système nerveux périphérique :.....	37
6.12. Atteinte musculaire :.....	38
7. L'atteinte non parenchymateuse = Angiobehçet :	38

7.1. Atteinte veineuse :.....	38
7.2. Atteinte artérielle	39
8. Description paraclinique	40
8.1. Bilan biologique :.....	40
8.2. Recherche de l'Ag HLA-B51 :.....	40
8.3. Étude du LCR	41
9. L'imagerie « IRM ».....	42
I. Protocole IRM ⁵⁵	43
II. Clés du Diagnostic ⁵⁵	45
III. Taille et Morphologie des Lésions	45
IV. Signal en IRM :.....	45
V. Atteinte parenchymateuse	47
VI. Atteinte des Méninges dans le NeuroBehçet.....	49
VII. Thrombose veineuse cérébrale.....	50
VIII. Atteinte Artérielle dans le NeuroBehçet.....	52
IX. Atteinte Médullaire dans le NeuroBehçet	54
X. La forme pseudotumorale.....	54
XI. Diagnostics différentielles.....	55
XII. Pronostic	56
XIII. Mortalité et Morbidité	57
Conclusion.....	58
RESUME	59
BIBLIOGRAPHIE	72

INTRODUCTION

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite inflammatoire multisystémique chronique, d'étiologie indéterminée, évoluant par poussées. Elle touche principalement les jeunes adultes et se caractérise par la fréquence et la bénignité des manifestations cutanéomuqueuses et articulaires, ainsi que par la gravité des manifestations oculaires, vasculaires, digestives et neurologiques.

Cette pathologie affecte surtout les hommes (deux fois plus que les femmes) âgés de 20 à 40 ans et est fréquente en Extrême-Orient et dans le bassin méditerranéen. En l'absence de marqueur biologique pathognomonique de la MB, son diagnostic reste clinique, basé sur un ensemble de critères, notamment ceux proposés par le groupe international d'étude sur la MB et, plus récemment en 2013, ceux de l'« International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet Disease ».

L'atteinte neurologique du système nerveux central (SNC) au cours de la maladie de Behçet relève de deux mécanismes physiopathologiques distincts:

1. Une atteinte parenchymateuse, aussi appelée Neuro-Behçet.
2. Une atteinte des gros vaisseaux, connue sous le nom d'Angio-Behçet.

La corticothérapie et les immunosuppresseurs représentent les principales options thérapeutiques pour la maladie de Behçet, bien que les résultats soient souvent mitigés, surtout sur le plan neurologique. Le développement de nouvelles molécules, comme les anti-TNF α et l'interféron, apporte un espoir pour le traitement et le pronostic de cette pathologie.

L'objectif de notre étude est d'examiner le profil épidémiologique ainsi que les différents aspects cliniques et radiologique en IRM de l'atteinte neurologique au cours de la maladie de Behçet. Cette étude rétrospective porte sur une série de 18 patients atteints de MB avec atteinte neurologique, suivis aux services de Médecine Interne et de Neurologie mospital militaire moulay Ismail de Meknès , du 2019 au 2023).

PATIENTS & METHODES

I. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective, qui porte sur 18 patients présentant une atteinte neurologique suivis pour maladie de Behçet, aux services de Médecine Interne et de Neurologie e l'hôpital militaire molayismail de Meknès s'étendant entre Janvier 2019 et Décembre 2023.

II. Recrutement des patients :

1. Critères d'inclusion :

Nous avons retenu :

- ⤴ Les patients répondant aux critères de l'ISG, et/ou de l'ISG modifiés sur la MB (de 1990 et/ou 2013).
- ⤴ Les patients ayant une atteinte neurologique retenue sur les données de l'examen clinique et [radiologique (IRM) ou anomalies du LCR], hospitalisés, traités et suivis aux services de Médecine Interne et de Neurologie

2. Critères d'exclusion :

- ⤴ Ont été exclus de notre étude, les patients qui ne remplissaient pas les critères diagnostiques de l'ISG et de l'ISG modifiés.
- ⤴ Les patients souffrant de céphalées isolées avec un examen neurologique, une étude du liquide céphalo-rachidien et une imagerienormaux ont été exclus de l'étude.
- ⤴ Les malades pris en charge dans d'autres services (Dermatologie, Rhumatologie, Ophtalmologie, CCV...) ont été également exclus.

▲ Les hospitalisations ne correspondant pas aux dates de l'étude.

III. Méthodologie :

Les patients de notre série ont bénéficié d'un examen neurologique et somatique complet, et d'un bilan para-clinique comportant un bilan inflammatoire, une étude du LCR et une imagerie par IRM cérébrale. Les autres explorations électrophysiologiques, radiologiques et biologiques ont été demandées en fonction du tableau clinique.

Le recueil des données a été fait à partir des dossiers des malades au niveau des archives du service de Médecine Interne et de Neurologie, tout en respectant la confidentialité des données ; à l'aide d'une fiche d'exploitation (voir annexe 1), comportant cinq principales rubriques :

- I) Les caractéristiques épidémiologiques.
- II) Les données cliniques.
- III) Les investigations para-cliniques

La saisie et l'analyse des données ont été faites par le logiciel EXCEL.

Pour la réalisation de notre étude, on a fait appel à une méthode descriptive utilisant des pourcentages et des moyennes.

Protocole IRM utilisée :

Les IRM de notre étude ont été réalisées avec une machine marque Siemens de haut champs magnétique 1,5 Tesla.

Le déroulement de l'examen :

Le malade est installé sur la table d'examen, une antenne émettrice-réceptrice est placée autour de sa tête.

Une voie veineuse périphérique est mise en place.

- ▲ Des bouchons d'oreille ou un casque insonorisant seront remis au malade.
- ▲ La table se déplace ensuite dans l'appareil d'IRM, qui se présente sous la forme d'un tunnel éclairé. - Réalisation des coupes sans ou avec produit de contraste (Gadolinium).
- ▲ Durée de l'examen : 15 à 30 min.
- ▲ Les séquences utilisées :

À l'étage cérébral :

- ✚ Séquence pondérée T1 en coupe sagittale.
- ✚ Séquence pondérée Flair en coupe axiale.
- ✚ Séquence pondérée T2 en coupe coronale.
- ✚ Séquence de diffusion.
- ✚ Séquence pondérée T1 sans et après injection du gadolinium en coupe axiale.
- ✚ Séquence Angio IRM (TOF veineux et TOF artériel). À l'étage médullaire:
- ✚ Séquence pondérée T2 en coupe sagittale et axiale.
- ✚ Séquence pondérée T1 en coupe sagittale.

Contre-indications :

- ✚ Pace -maker.
- ✚ Eclats métalliques dans les yeux.
- ✚ Implants cochléovestibulaires.
- ✚ Clips vasculaires incompatibles.

RESULTATS

I. Profil épidémiologique :

1. La fréquence de l'atteinte neurologique :

Depuis 2019, parmi les patients suivis pour la maladie de Behçet au service de Médecine Interne et de Neurologie de l'hôpital militaire de Meknès, 18 sur 92 ont présenté une atteinte neurologique, représentant ainsi 19 % des cas.

▲ 18 patients avec atteinte neurologique, soit 19 % .

▲ 250 patients sans atteinte neurologique, soit 81%

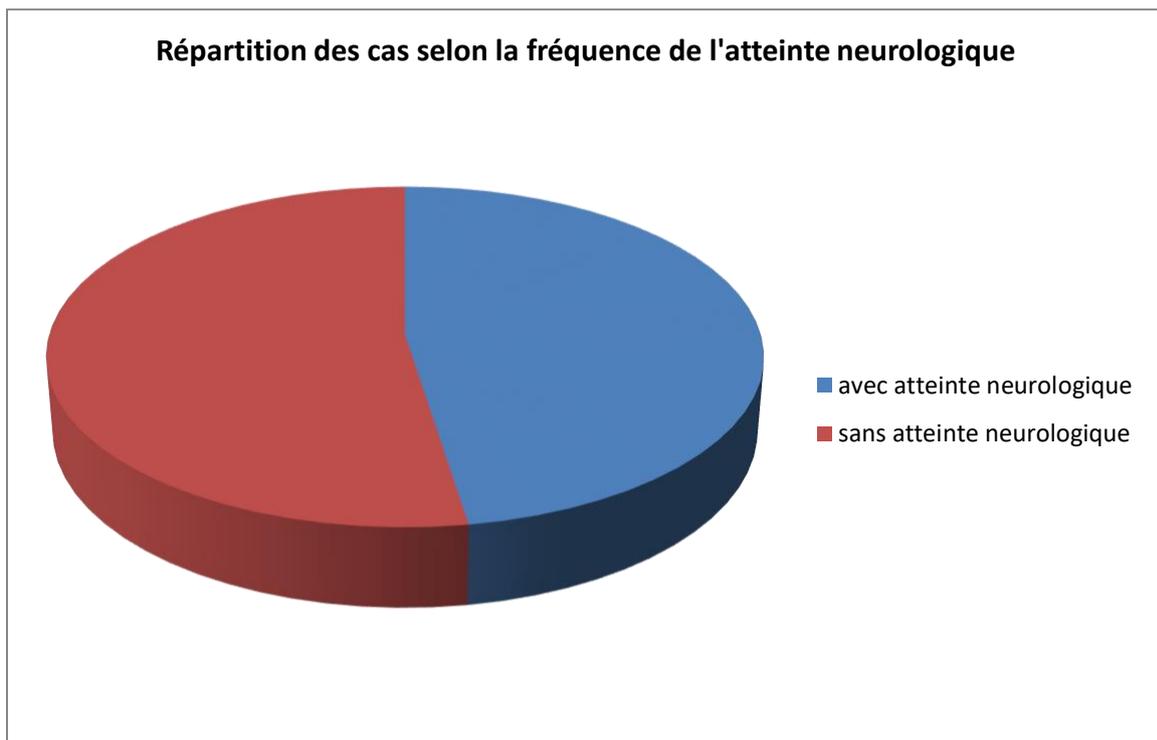
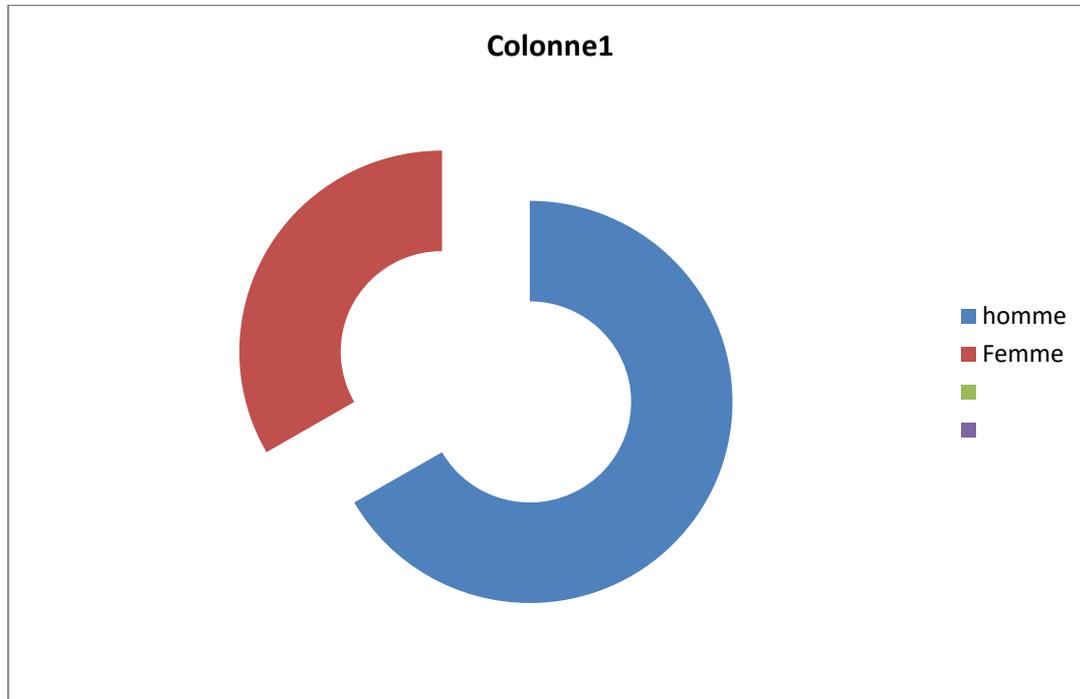


Figure n°1 : Répartition des cas selon la fréquence de l'atteinte neurologique

2. Sexe :

Dans notre série, nous avons noté une prédominance masculine avec 12 hommes (66%) et 06 femmes (33 %) avec un sex-ratio H/F=2



3. Age des patients au moment de l'atteinte neurologique :

Dans notre série, plus de la moitié des patients (55%) appartiennent à la tranche d'âge de 21 à 30 ans, suivie par la tranche d'âge de 31 à 40 ans, qui représente 22 % des cas. Les tranches d'âge de plus de 41 à 50 ans et de moins de 20 ans représentent respectivement 16 % et 05 % des patients (figure n°3).

La moyenne d'âge de nos patients au moment de survenue des manifestations neurologiques est de 34 ans, avec des âges variant de 18 à 50 ans.

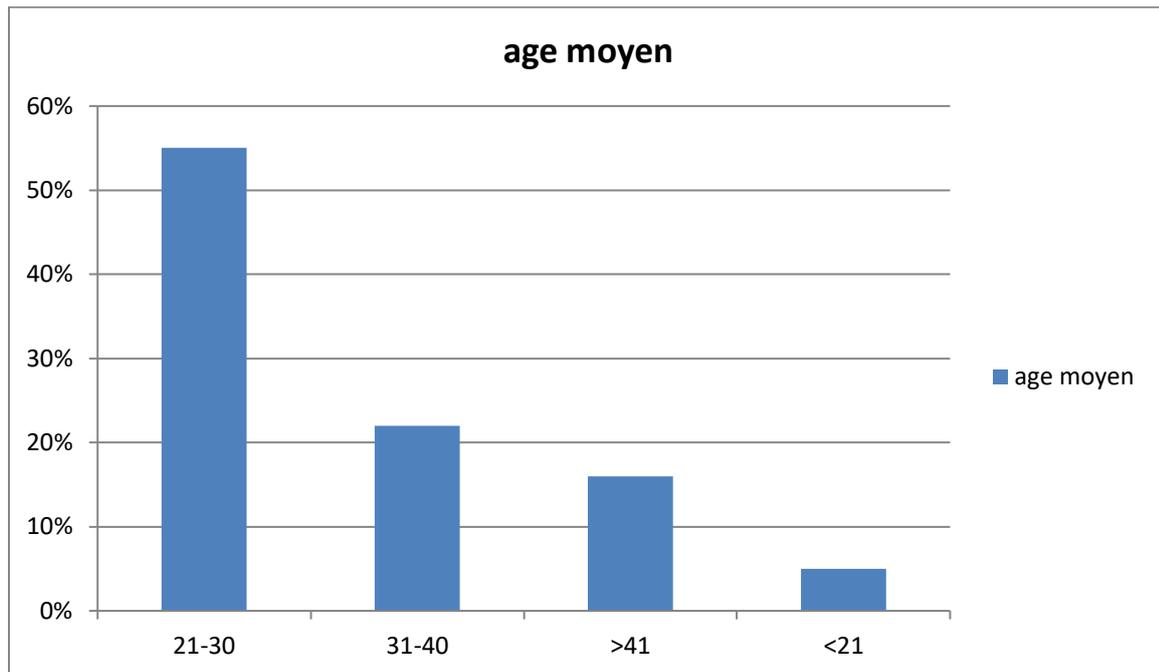


Figure n° 3 : Répartition des proportions des patients par tranches d'âge

II. Profil clinique :

1. Délai d'apparition des signes neurologiques par rapport à la MB:

Dans notre série, les manifestations neurologiques ont inauguré la maladie de Behçet chez 2 patients (11%).

L'atteinte neurologique est survenue dans un délai de 48 mois en moyenne après l'apparition de la maladie de Behçet avec des extrêmes allant de 0=(Inaugurale) à 16 ans.

2. Signes d'appel neurologiques :

Le motif d'hospitalisation le plus courant est le déficit moteur, constaté chez 8 patients, soit 44 % des cas. Viennent ensuite les céphalées, présentes chez 4 patients, représentant 22% des cas. Le syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) est diagnostiqué chez 3 patients, soit 17 % des cas, suivi

par la méningite chez 2 patients, soit 11% des cas. Enfin, des troubles psychiatriques sont observés chez 1 patient, soit 5 % des cas.

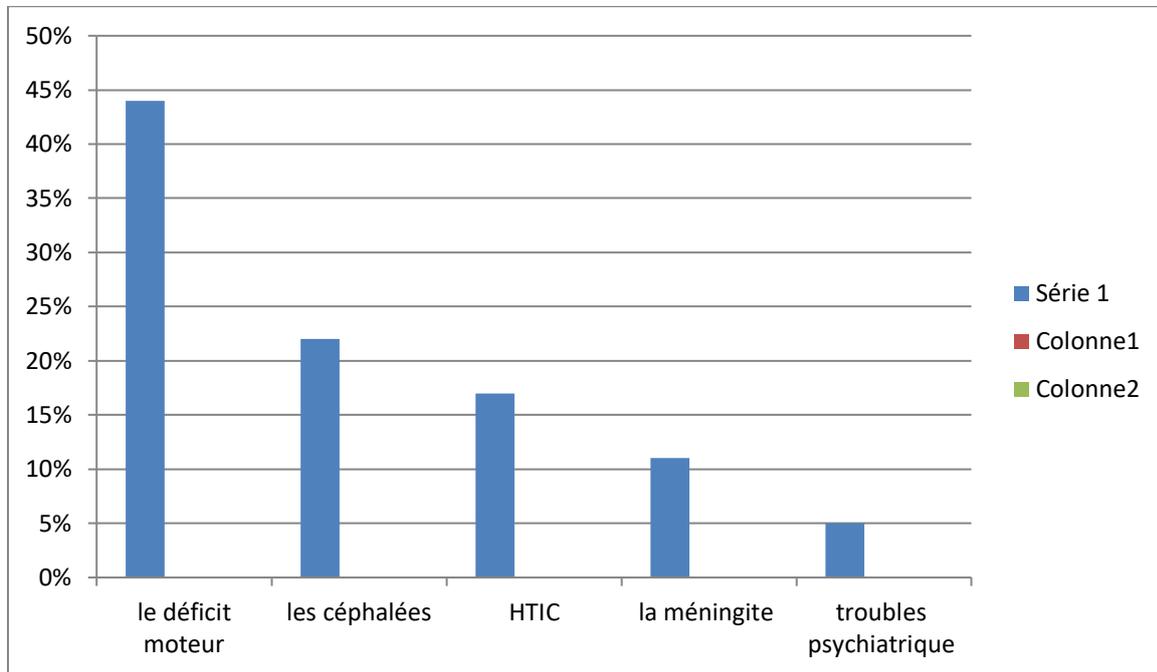


Figure n° 4 : Les différents motifs d'hospitalisation

3. Signes neurologiques et regroupement syndromique dans l'atteinte MP :

Dans les cas de Neuro-Behçet, les syndromes neurologiques sont principalement dominés par le syndrome pyramidal, présent chez 50%(11) des patients. Vient ensuite le syndrome du tronc cérébral, avec des atteintes des nerfs crâniens dans 22.22%(4) % des cas. Parmi ces atteintes, le nerf facial (VII) est le plus souvent touché (3 cas), suivi du nerf abducens (VI) dans 1 cas, Le syndrome cérébelleux est présent également chez 11%(2) des patients, tandis que des troubles psychiatriques, principalement la dépression, sont observés chez 5%(1) des patients.

4. Manifestations neurologiques de l'Angio-Behçet :

Dans notre série on a trouvé 3 de cas d'Angio-Behçet, soit 16% et qui avaient tous présenter un syndrome d'HTIC.

5. Manifestations extra-neurologiques :

Ces manifestations étaient présentes chez tous nos patients, y compris ceux pour lesquels l'atteinte neurologique a permis de diagnostiquer la MB. Elles se répartissent de la manière suivante :

L'atteinte cutanéomuqueuse est particulièrement marquée par l'aphtose buccale, observée chez 16 patients (88 %), suivie par l'aphtose génitale chez 12 patients (66 %), et les pseudo-folliculites chez 5 patients (28%).

Parmi les manifestations vasculaires, la thrombose veineuse profonde (TVP) des membres inférieurs est la plus fréquente, présente chez 16 % des patients, tandis que les manifestations oculaires sont présentes chez 11 % des patients

III. Profil para-clinique :

1. Etude du LCR :

Le LCR était normal dans 10 cas.

Il a mis en évidence une hyperleucocytose à prédominance lymphocytaire aseptique avec une hyperprotéinorachie et glycorachie normal chez 3 patients soit 16 %

2. Test Pathergique :

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'un test Pathergique qui est revenu positif chez 14 malades et négatif chez 4 malades.

IV. La Neuro- imagerie :

L'IRM cérébrale pratiquée chez tous les patients et a été pathologique dans tous les cas.

3. Type de l'atteinte :

Dans notre étude on a noté que tous les patient ont une d'atteinte parenchymateuse, type inflammatoire démyélinisante en plage ,nodulaire ou linéaire en hyposignal T1 et hypersignal T2 et FLAIR était présente chez 17 patient soit 95 % des cas, et 01 seul patient a présenté une atteinte pseudotumorale.

03 patients présentaient une atteinte vasculaire associée soit 16%

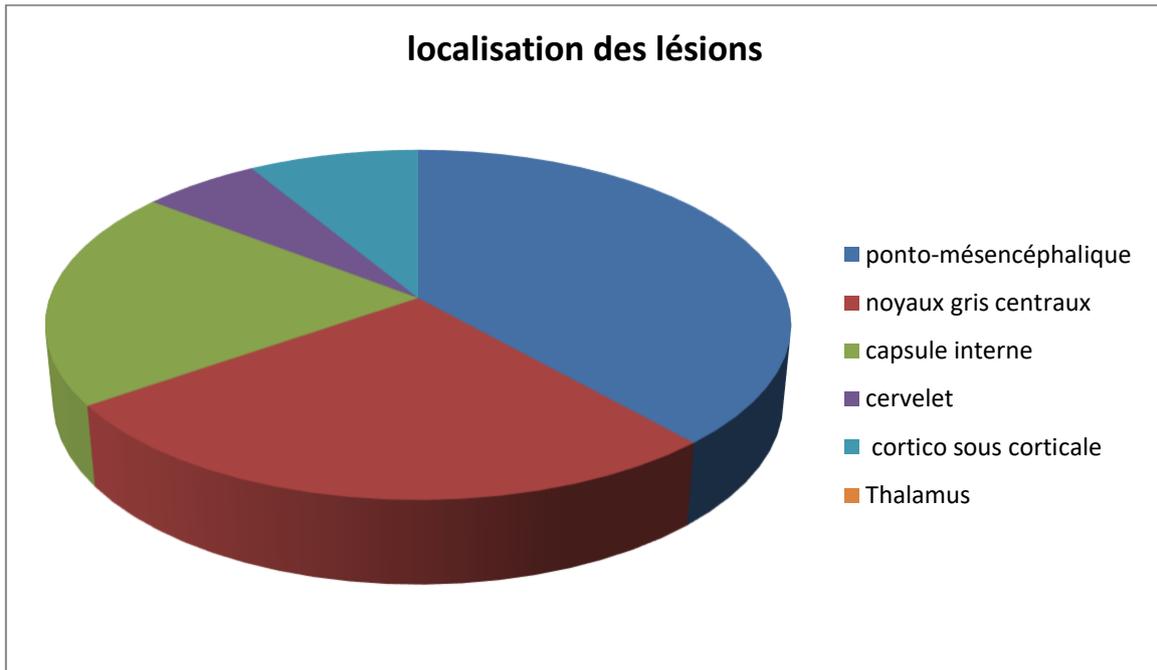
L'IRM a mis aussi en évidence 2 cas, soit 11% d'atrophie cortico-sous corticale.

L'atteinte médullaire n'était pas enregistrée.

Aspect IRM	Nombre de cas	Fréquence
Lésions de démyélinisation: Taille et forme variable (nodulaire, linéaire et plage lésionelle En Hypo ou iso signal en T1, Hypersignal en T2	17	95%
Thrombophlébite cérébrale et de TVC	3	16%
AVC	0	0%
Atteinte médullaire	0	0%
Forme pseudo tumorale	1	5%
Aspect d'atrophie	2	11%

4. Localisation des lésions :

Les lésions du NB étaient multiples, avec une prédominance au niveau ponto-mésencéphalique (72 %) et des noyaux gris centraux (50 %) capsule interne 38% , thalamus 22%, cervelet 11 % et cortico sous corticale 16%.



5. Type de rehaussament :

Dans notre série 05 patients ont présenté un rehaussement après injection du produit de contraste soit 27 %, de type floconneux hétérogène.

Aucun cas de rehaussent annulaire, en plaque ou gyriiforme

6. Présentations pseudo tumorales :

Dans notre série de 18 cas, on a noté 1 seul malade présentant un Neuro-Behçet et ayant un aspect pseudo-tumoral à l'IRM. Il s'agit d'un jeune de 29 ans admis pour un tableau d'HTIC brutal et chez qui, l'IRM a objectivé une lésion pseudotumorale en volumineuse plaque périventriculaire droite

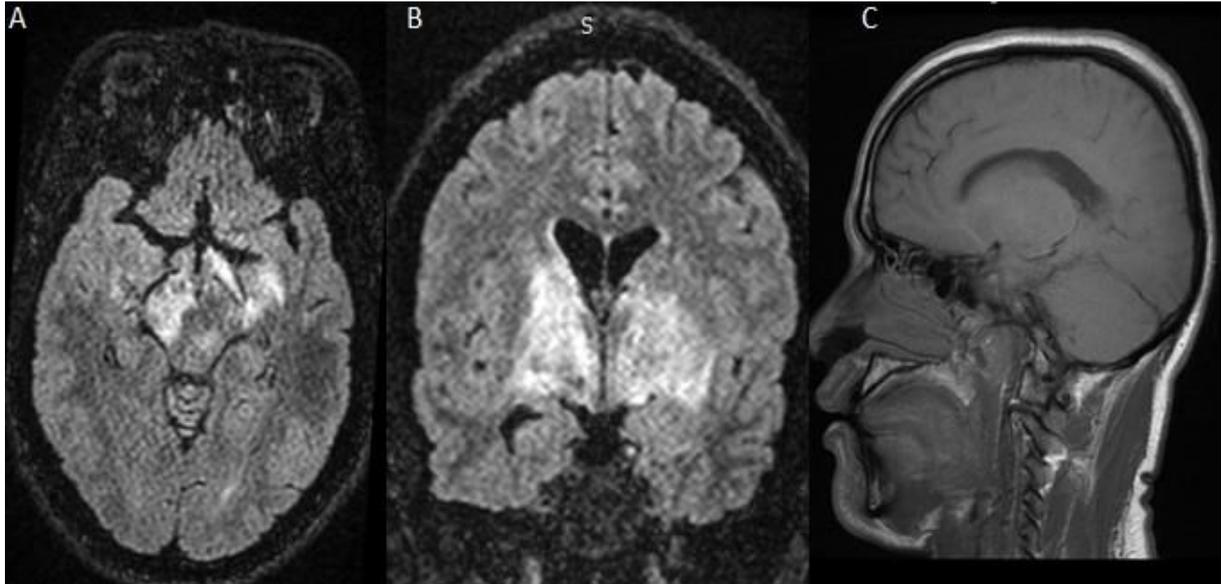


Figure 1 : IRM en coupes axiale FLAIR (A), frontale FLAIR (B) et sagittale T1 (C) montrant des lésion typique démyélinisant du neurobehçet en hypersignal FLAIR et hyposignal T1 au niveau de la partie ventrale du mésencéphale, NGC et capsulo-thalamique en bilatéral , et cortico-sous corticale temporal interne gauche

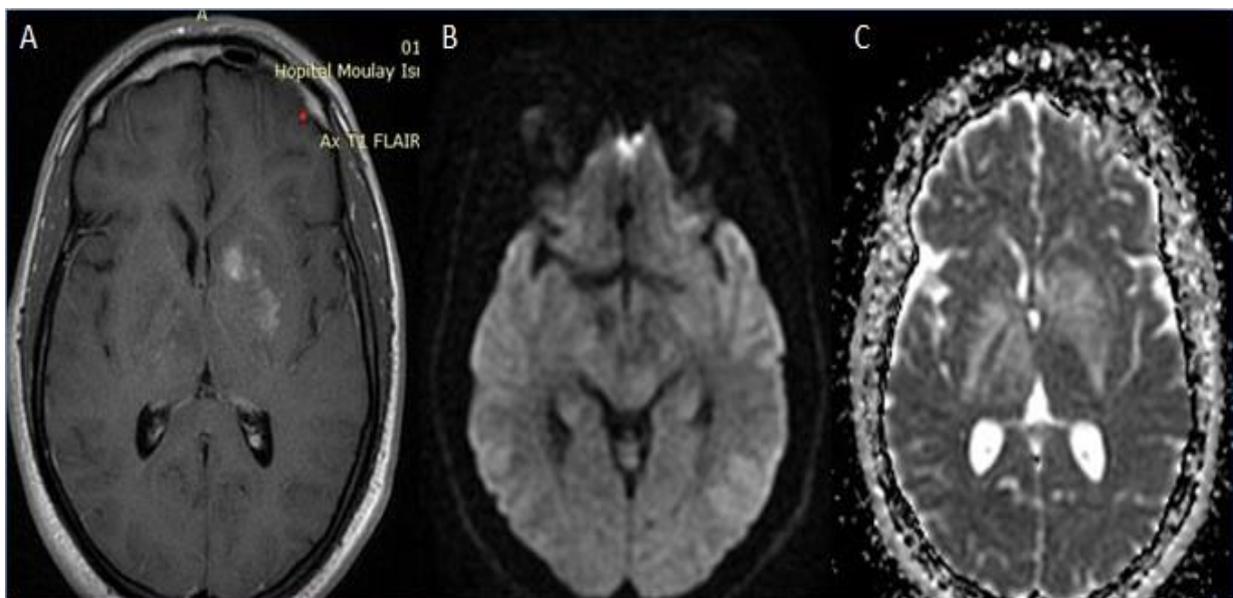


Figure 2 : IRM en coupes axiale T1 GADO (A), diffusion (B) et cartographie ADC (C) , montrant un rehaussement hétérogène floconneux au niveau capsulo-lenticulaire gauche , sans restriction en diffusion .

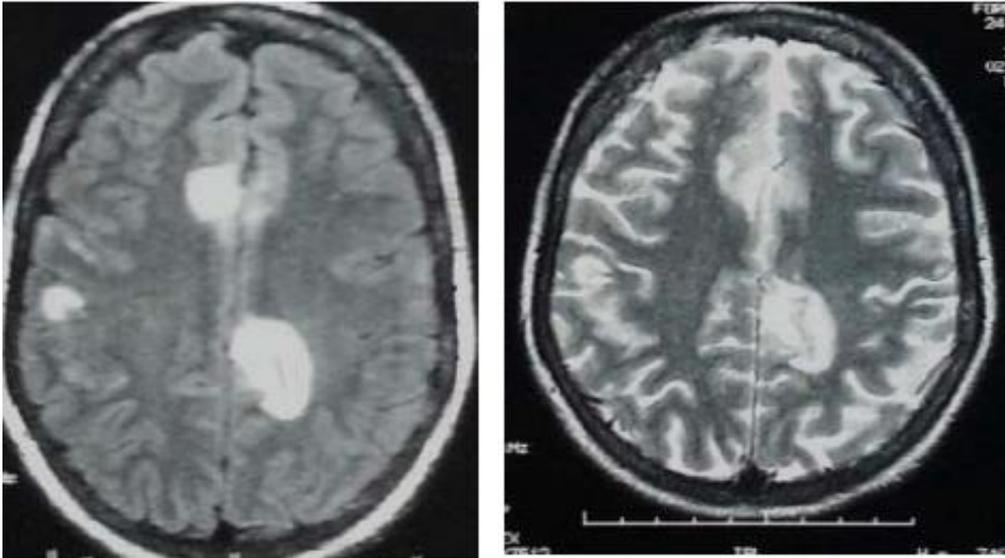


Figure 3 :IRM en coupe axiale montre: Séquence FLAIR à gauche : montre trois lésions corticales en hyper signal. Séquence T2 à droite : les trois lésions sont en hyper signal T2.



Figure 4: Coupe axiale en séquence pondérée T2 : montre une lésion mésencéphalique gauche avec absence d'atteinte des noyaux rouges.

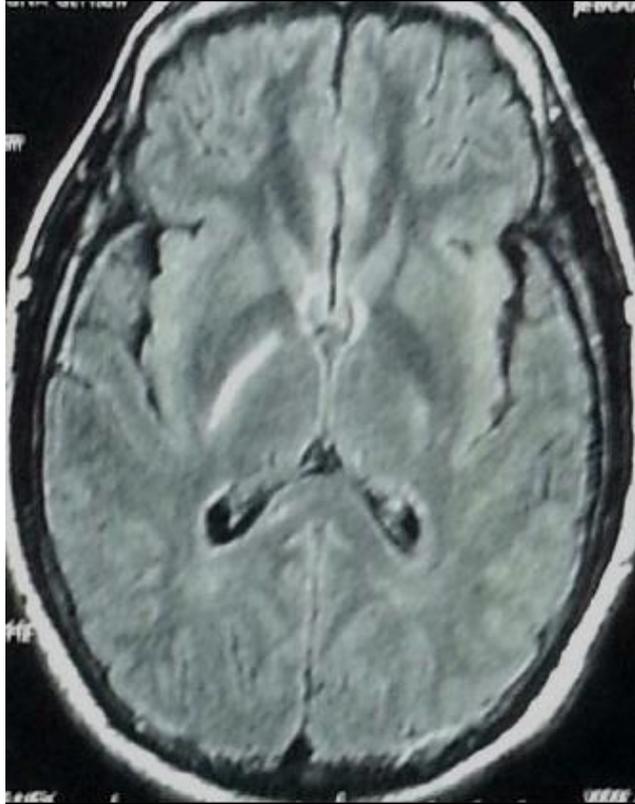


Figure 5 :IRM en Coupe axiale séquence FLAIR montre un hypersignal linéaire de la capsule interne droite

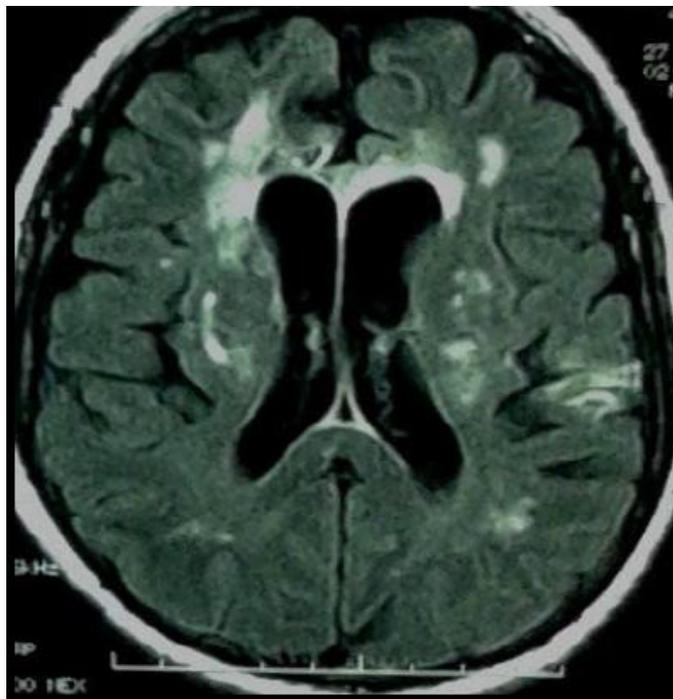


Figure 6 : IRM en coupe axiale séquence pondérée FLAIR : montre une lésion du corps calleux, de la substance blanche en périventriculaire, et des lésions corticales.

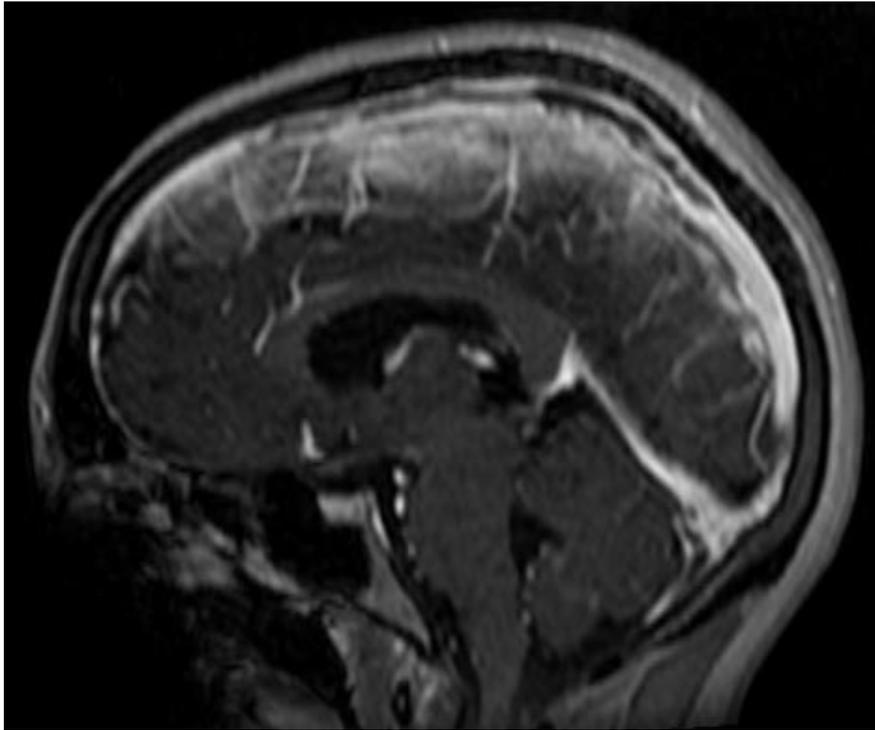


Figure 7: IRM coupe sagittale en séquence pondérée T1+GADO montre un thrombus du sinus longitudinal supérieur au cours de la maladie de Behçet

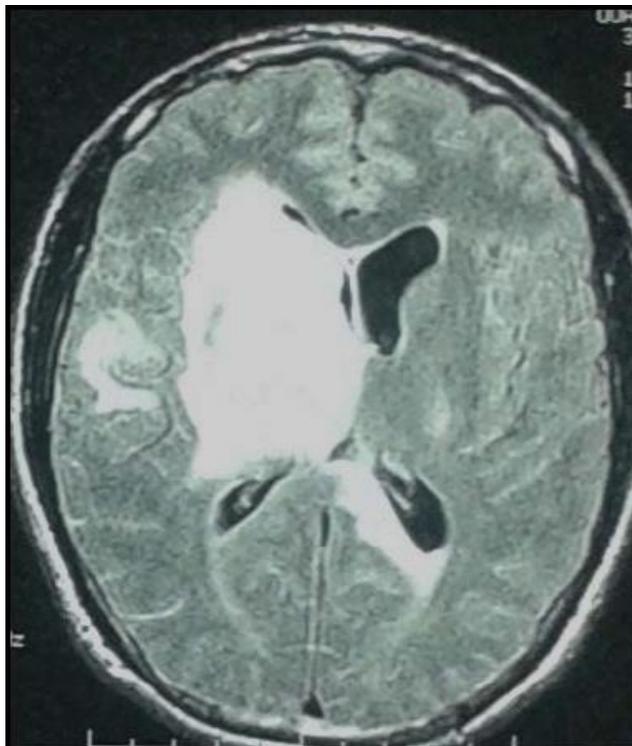


Figure 8 :IRM en coupe axiale , séquence FLAIR ; montre une volumineuse lésion pseudotumorale en hypersignal FLAIR en plage périventriculaire droite exerçant un effet de masse ventricule latéral homolatéral .

DISCUSSION

Il s'agit d'une pathologie inflammatoire chronique d'étiologie inconnue, caractérisée par des manifestations multisystémiques polymorphes. Son diagnostic repose principalement sur des critères cliniques en l'absence de signes spécifiques pathognomoniques, fondés sur des critères universels constamment réévalués, notamment ceux proposés par le groupe international d'étude de la maladie de Behçet¹ et, plus récemment en 2013, par l'« International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet disease »²

Cette maladie peut affecter presque tous les organes et est actuellement classée parmi les vascularites primitives non nécrosantes³. Elle suit une évolution chronique et récurrente, marquée par des poussées imprévisibles alternant avec des phases de rémission. Les manifestations cliniques incluent des lésions muqueuses (aphtes buccaux et génitaux) et cutanées (folliculites nécrotiques, érythème noueux), ainsi que des atteintes systémiques impliquant notamment les systèmes oculaire, vasculaire, digestif et neurologique.

Le Neuro-Behçet, complication sévère de cette maladie multisystémique, se définit par des manifestations neurologiques associées à des anomalies neuropathologiques caractéristiques, confirmées par des examens paracliniques. Cette atteinte neurologique est une conséquence directe de la vascularite et n'est attribuable à aucune autre pathologie médicale, neurologique ou psychiatrique, en dehors de la maladie de Behçet.

1. Fréquence :

La fréquence des atteintes neurologiques dans la maladie de Behçet varie entre 2 et 44 % selon les études. On observe que ces atteintes sont nettement plus fréquentes dans les séries provenant du Moyen-Orient et des pays méditerranéens (13 à 44 %) (4,5). comparativement aux séries turques et asiatiques, où la prévalence est plus faible (2 à 11 %).

Dans notre série, La fréquence des atteintes neurologiques est de 19ans, résultat concordant avec la littérature

2. Sexe :

Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet sont plus courantes chez les hommes que chez les femmes, avec une prédominance masculine encore plus marquée pour le Neuro-Behçet par rapport à la maladie de Behçet dans son ensemble (6). Dans notre étude, on a retrouvé une prédominance masculine avec un sex-ratio H/F=2

3. L'âge

L'âge moyen de survenue des atteintes neurologiques dans la maladie de Behçet se situe généralement entre 32 et 36 ans (6). Cependant, dans les séries provenant du Moyen-Orient, cet âge est significativement plus bas, variant de 22 à 29 ans (7)

Dans notre série, l'âge moyen de l'apparition du Neuro-Behçet est de 33 ans, résultat proche de ceux retrouvés dans la littérature

4. Délai moyen :

Les manifestations neurologiques surviennent de façon aléatoire par rapport au début de la maladie de Behçet. Le plus souvent, elles surviennent après plusieurs années d'évolution avec un délai moyen de 2,17 à 5,6 ans(8); Dans notre série, le délai moyen était 4 ans

5. Signes et modes de début :

Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet apparaissent de manière aléatoire par rapport au début de la maladie. Elles surviennent généralement après plusieurs années d'évolution, avec un délai moyen variant de 2,17 à 5,6 ans(9). De plus, leur mode d'installation peut être très variable, se manifestant aussi bien de façon progressive que aiguë (9,10).

a. Les céphalées

Les céphalées sont le symptôme neurologique le plus fréquemment observé dans la maladie de Behçet. Une étude turque a porté sur 228 patients a révélé que 66,2 % d'entre eux souffraient de céphalées. Parmi ces patients, 23,6 % présentaient des céphalées de tension et 14,9 % des migraines. Les céphalées étaient associées à des signes neurologiques chez 5,2 % des patients et à une inflammation de l'uvée chez 3,9 % des patients. L'examen neurologique était normal pour l'ensemble des patients étudiés¹¹.

b. Fièvre

La fièvre prolongée peut constituer un signe initial de la maladie de Behçet. Cela a été illustré par le cas d'un patient de 59 ans, chez qui une fièvre

prolongée et inexpliquée avait précédé les premières manifestations cliniques de la maladie de Behçet¹².

c. Atteintes neurologiques

La maladie de Behçet peut se manifester par divers types d'atteintes neurologiques. Une étude française a documenté un cas de méningo-encéphalite de présentation fruste, révélant la maladie de Behçet¹³. En Tunisie, un patient de 48 ans a été testé avec la maladie de Behçet suite à une polyneuropathie¹⁴. Une autre étude a rapporté des cas de Neuro-Behçet révélés par un syndrome méningé¹⁵.

d. Troubles psychiques

Les manifestations psychiatriques peuvent être prédominantes dans la maladie de Behçet. Une étude tunisienne a rapporté deux cas de patients présentant des troubles psychiatriques isolés : l'un souffrait de schizophrénie paranoïde, et l'autre d'un syndrome dépressif majeur ¹⁶[138].

6. Atteinte Parenchymateuse (Neuro-Behçet)

L'atteinte parenchymateuse, également connue sous le nom de Neuro-Behçet, est la forme la plus fréquente des manifestations neurologiques, représentant 60 à 81 % de l'ensemble des cas. Cette atteinte est principalement caractérisée par l'atteinte du tronc cérébral, enregistrée dans 25 à 60 % des cas. Viennent ensuite l'atteinte hémisphérique, rapportée dans 10 à 12,5 % des cas, et l'atteinte médullaire, retrouvée dans 2,5 à 18 % des cas ¹⁷Il est fréquent que ces différentes atteintes soient associées¹⁸¹⁷.

6.1. Signes méningés :

La méningite est l'une des manifestations les plus courantes du Neuro-Behçet¹⁸, avec une incidence variant entre 62 et 80 % dans les séries maghrébines ¹⁹. Elle est rarement isolée, étant généralement associée à des manifestations encéphaliques ou encéphalomyélitiques. Une étude tunisienne menée sur 27 patients atteints de Neuro-Behçet a révélé une atteinte méningo-parenchymateuse chez 70,30 % des cas (19 patients), tandis qu'une méningite aseptique isolée n'était présente que chez 1 patient (3,7 %). En cas d'atteinte méningée, l'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) est presque toujours anormale. Cela se manifeste généralement par une méningo-encéphalite fébrile, d'apparition subaiguë ou chronique, évoluant par poussées avec un pronostic sévère, marqué par des séquelles graves ou des rechutes répétées. Des signes cliniques d'irritation méningée apparaissent dans 10 à 20 % des cas, avec une raideur de nuque souvent nette. Le LCR peut parfois ressembler à celui d'une méningite purulente, avec une pléiocytose pouvant atteindre 1 700 éléments/mm³, majoritairement des polynucléaires. Les symptômes les plus fréquents sont les céphalées (présentes dans 65 à 83 % des cas), souvent accompagnées de signes centraux protéiformes en raison d'une atteinte des hémisphères ou du tronc cérébral. L'analyse du LCR montre une pléiocytose dans 95 % des cas, généralement panachée (58 %) ou lymphocytaire, avec une hyperprotéinorachie dans 58 % des cas, et parfois une augmentation des gammaglobulines²⁰.

6.2. Atteinte motrice centrale :

Des anomalies des potentiels évoqués ont été fréquemment observées dans la maladie de Behçet^{21,22}. Stigsby et al. ont rapporté une prolongation significative du temps de conduction motrice centrale chez 9 patients atteints de cette maladie, sans altération majeure de la conduction sensorielle centrale²². Parisi et al. ont également identifié des anomalies des potentiels évoqués chez 55 % des patients atteints de la maladie de Behçet, même en l'absence de symptômes neurologiques évidents, suggérant que cette mesure est un outil précieux pour détecter précocement l'atteinte motrice centrale pré-symptomatique. Plus récemment, Stigsby et al. ont montré que les anomalies des potentiels évoqués et la prolongation du temps de conduction centrale étaient présentes dans 89 % des cas, un taux légèrement supérieur à celui des anomalies observées à l'IRM (85 %) et nettement plus élevé que celui des anomalies des potentiels évoqués somatosensoriels²³. Cela s'explique par le fait que la maladie de Behçet affecte principalement les circuits moteurs du système nerveux central, rendant la prédominance des atteintes des potentiels évoqués prévisible²⁴.

L'atteinte motrice cérébrale se manifeste le plus souvent par des signes pyramidaux, une forme fréquente d'atteinte neurologique. Cette atteinte est rapportée chez 52 % des patients dans l'étude de M.H. Houmana, et chez 67 % dans une étude coréenne portant sur 21 patients atteints de Neuro-Behçet²⁵.

L'atteinte pyramidale peut se manifester par une hémiplégie à début soudain ou à progression rapide²⁶. Dans une étude iranienne réalisée sur 96 patients, 50% présentaient une hémiplégie²⁷. D'autres formes d'atteinte

motrice incluent la paraplégie, la paraparésie, la monoplégie ou la monoparésie²⁸.

6.3. Atteinte cérébelleuse :

L'atteinte cérébelleuse dans la maladie de Behçet est relativement rare, avec une prévalence ne dépassant pas 2 % selon une étude sur une large série de patients¹⁰. Lorsqu'elle se manifeste, elle prend la forme d'une dysarthrie ou d'une ataxie cérébelleuse²⁷. Par exemple, une patiente de 56 ans, atteinte de manifestations cutanéomuqueuses de la maladie de Behçet, a développé une ataxie cérébelleuse après deux décennies. L'IRM cérébrale a révélé une atrophie du cervelet et du tronc cérébral, sans signe d'inflammation²⁹. De plus, deux autres patients présentaient une ataxie cérébelleuse chronique progressive, sans atteinte cutanéomuqueuse. Le diagnostic de Neuro-Behçet a été posé grâce à des lésions en hypersignal au niveau du pont et une atrophie cérébelleuse, en association avec la présence de l'HLA-B51, ainsi qu'une pléïocytose au niveau du LCR dans un cas, et une amélioration sous méthylprednisolone dans l'autre³⁰.

6.4. Atteinte psychiatrique :

Les symptômes psychiatriques, tels que des troubles comportementaux, affectifs et psychotiques³¹ sont présents chez environ 50 % des patients atteints de Neuro-Behçet. Ces épisodes sont souvent associés à des atteintes neurologiques, cutanéomuqueuses ou biologiques³². Yamazaki et al.³³ ont classé les symptômes psychiatriques en trois types : dépressif, démentiel et illusionnel.

6.5. Atteinte des nerfs crâniens :

La maladie de Behçet peut affecter le tronc cérébral et la base du crâne, où se trouvent les nerfs crâniens³⁴. Selon Rougemont ³⁵, 33 % des patients présentent une atteinte des nerfs crâniens, tandis qu'une autre série rapporte cette atteinte dans 4,28 % des cas³⁶. L'atteinte des nerfs oculomoteurs interne et externe a été décrite chez deux patients ³⁷. Une étude brésilienne a également observé des atteintes du nerf facial et du nerf oculomoteur interne chez des enfants atteints de la maladie de Behçet ³⁸. Une autre étude a documenté une papillite bilatérale affectant le nerf optique chez un patient ³⁹. L'atteinte du nerf auditif, pouvant se manifester par des vertiges et une surdité, a également été signalée³⁰.

6.6. Atteinte pseudobulbaire :

L'atteinte pseudobulbaire dans la maladie de Behçet se caractérise par des symptômes tels que dysarthrie, troubles de la déglutition, labilité émotionnelle, réflexes faciaux exagérés, dysphagie et claudication de la mâchoire⁴⁰.

6.7. Atteinte extrapyramidale :

L'atteinte extrapyramidale est rare au cours du Neuro-Behçet, se manifestant par des symptômes tels que bradykinésie, faciès figé, tremblements posturaux et myoclonies affectant la langue et les muscles faciaux⁴¹.

6.8. Signes médullaires :

La myélite au cours de la maladie de Behçet, touche entre 2,5 % et 30 % des patients atteints de Neuro-Behçet⁴².

6.9. Troubles sensitifs :

Les troubles sensitifs sont relativement rares dans le Neuro-Behçet, représentant 25 % des manifestations neurologiques selon Rougemont⁴².

6.10. Troubles sphinctériens :

Les troubles sphinctériens liés à la maladie de Behçet se manifestent par une incontinence urinaire ou fécale, ou une impériosité mictionnelle. Ces symptômes témoignent souvent d'une atteinte médullaire et sont fréquemment associés à une paraparésie des membres inférieurs avec des troubles sensitifs. Ils ont été observés chez 19,1 % des patients atteints de Neuro-Behçet⁴³, et une incontinence urinaire a été rapportée chez 4 % des patients dans une autre étude ⁴²[174].

6.11. Atteinte du système nerveux périphérique :

L'atteinte du système nerveux périphérique dans la maladie de Behçet est rare, mais peut se présenter sous forme de syndrome de Guillain-Barré , de polyneuropathie sensitivo-motrice , de mononeuropathie multiple, ou de neuropathie du système végétatif . La biopsie nerveuse révèle une infiltration lymphocytaire, des zones d'ischémie, une dégénérescence axonale avec régénération ou une dégénérescence wallérienne⁴⁴⁴⁵⁴⁶.

6.12. Atteinte musculaire :

L'atteinte musculaire se manifeste par une myosite nécrosante, accompagnée de douleurs, gonflement et hyperesthésie ou simplement par des myalgies. Des atteintes musculaires infracliniques ont également été rapportées⁴⁷.

Dans notre série le déficit moteur a révélé 44 % des cas. Viennent ensuite les céphalées, à 22% des cas, le syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) à 17 % des cas, suivi par la méningite chez 11% des cas. Enfin, des troubles psychiatriques sont observés chez 5 % des cas, ce qui est concordant avec la littérature.

7. L'atteinte non parenchymateuse = Angiobehçet :

Dans le cadre du Neuro-Behçet, les manifestations vasculaires se présentent principalement sous forme de thromboses des veines cérébrales et des sinus duraux. L'atteinte des artères cérébrales est plus rare et se manifeste par des sténoses, dissections ou anévrismes.

7.1. Atteinte veineuse :

La thrombose veineuse cérébrale touche entre 10 et 20 % des patients atteints de Neuro-Behçet. Toutefois, des taux plus élevés ont été rapportés dans certaines études réalisées dans des régions géographiques et ethniques différentes, compliquant l'interprétation des résultats. Bien que rare, la coexistence d'une atteinte intra-axiale et extra-axiale chez le même patient a été documentée⁴⁸.

La thrombose des sinus veineux peut provoquer une élévation de la pression intracrânienne, se manifestant principalement par des céphalées (92%), un œdème papillaire (80 %), des déficits neurologiques focaux (32 %), des crises comitiales, une paralysie du nerf VI (16 %) et parfois une altération de la conscience (8 %). Le sinus longitudinal supérieur est le site le plus fréquent de thrombose, suivi par le sinus transverse, les veines cérébrales profondes et le sinus caverneux⁴⁸.

7.2. Atteinte artérielle⁴⁹

L'atteinte artérielle dans le cadre du Neuro-Behçet est rare comparée à l'atteinte veineuse. Elle peut se présenter sous plusieurs formes, notamment :

- **Sténose des artères.**
- **Occlusions artérielles**, telles que l'occlusion réversible de l'artère basilaire observée chez un patient de 55 ans.
- **Anévrisme intracrânien**, une complication exceptionnelle de la maladie de Behçet, avec un cas rapporté d'anévrisme de l'artère cérébelleuse supérieure gauche chez un patient de 36 ans.

L'atteinte artérielle dans le cadre du Neuro-Behçet peut également se manifester par une dissection artérielle, comme observé chez un patient ayant présenté un infarctus du tronc cérébral droit avec dissection de l'artère vertébrale droite. Ces atteintes artérielles sont susceptibles de provoquer des complications telles que l'hémorragie intracérébrale et/ou sous-arachnoïdienne, ainsi que des ischémies et des infarctus artériels . Les artères

pouvant être affectées comprennent la carotide commune, la carotide interne, la cérébrale moyenne, la communicante antérieure et les artères vertébrales⁵⁰

Dans notre série l'Angio-Behçet représente 16%, ce qui concorde avec les données de la littérature

8. Description paraclinique

Le diagnostic de la maladie de Behçet est principalement clinique et repose sur les critères diagnostiques établis par l'International Study Group for Behçet's Disease (ISG). Les examens paracliniques ne sont pas spécifiques et ne permettent pas de confirmer le diagnostic de manière définitive.

8.1. Bilan biologique :

Il n'existe pas d'anomalies biologiques spécifiques à la maladie de Behçet. Les anomalies biologiques observées sont généralement dominées par un syndrome inflammatoire non spécifique qui se manifeste lors des poussées. Ce syndrome peut inclure une anémie, une hyperleucocytose et une accélération de la vitesse de sédimentation. Durant la phase active de la maladie, une élévation des immunoglobulines sériques peut également être observée⁵¹.

8.2. Recherche de l'Ag HLA-B51 :

L'association entre la maladie de Behçet et l'antigène HLA-B51 a été confirmée dans diverses populations ethniques, avec une prévalence allant jusqu'à 80 % des cas⁵². Des études ont montré une association significative entre le gène HLA-B51 et les formes graves de la maladie de Behçet, en

particulier celles présentant une atteinte oculaire, des gros vaisseaux et un début précoce de la maladie⁵³.

8.3. Étude du LCR

L'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) peut révéler des anomalies variées en fonction de la nature parenchymateuse ou non parenchymateuse des atteintes dans le Neuro-Behçet.

- ▲ Atteintes parenchymateuses : On observe généralement une pléocytose, avec une prépondérance de neutrophiles ou de lymphocytes, ainsi qu'une élévation de la protéinorachie. La glycorachie reste normalement dans les limites de la normale. Cependant, il est possible que le LCR soit totalement normal, comme souvent observé chez les patients avec thrombose veineuse cérébrale, où le LCR est habituellement normal sauf pour une pression initiale élevée ¹⁰.
- ▲ Présence de bandes oligoclonales : Dans de larges séries sur le Neuro-Behçet, des bandes oligoclonales ont été détectées chez une minorité de patients ¹⁰⁵⁴[135,191]. D'autres études ont montré que les bandes oligoclonales dans le LCR des patients atteints de Neuro-Behçet peuvent augmenter lors des poussées, mais elles tendent à diminuer après celles-ci . La présence d'une synthèse intrathécale de β 2-microglobuline a également été rapportée dans cette population .
- ▲ Données d'une étude turque : Une étude importante réalisée en Turquie sur des patients atteints de Neuro-Behçet a révélé que le LCR était normal dans 27 % des cas. Pour 49 patients (60 %), elle a mis en

évidence une pléocytose et/ou une élévation de la protéinorachie. L'index d'immunoglobuline G (IgG) était élevé chez 73 % des patients, tandis que les bandes oligoclonales IgG étaient présentes dans seulement 16 % des cas ¹⁰

Dans la présente série, l'étude du LCR a trouvé une hyperleucocytose à prédominance lymphocytaire aseptique avec une hyperprotéinorachie et glycorachie normal chez 16%

9. L'imagerie « IRM »

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est actuellement la méthode de choix pour l'exploration des thromboses veineuses cérébrales et des lésions parenchymateuses dans le cadre du Neuro-Behçet, en raison de sa nature anodine . Elle permet de détecter les anomalies de signal dans les différentes structures du système nerveux central.

I. Protocole IRM ⁵⁵:

Protocole de l'IRM cérébrale : Les examens se réalisent sur des machines de haut champ magnétique, ils doivent comporter les séquences suivantes : pondérées en T2 et T1 sans et avec injection du GADO, séquences FLAIR, séquence de diffusion et angiographie par résonance magnétique , dont les principales caractéristiques sont les suivantes :

Séquence pondérée en T1 : La séquence T1 offre un contraste anatomique : La substance blanche est blanche. La substance grise est grise. Le LCR est noir (T1 le plus long).

Séquence pondérée en T2 : La séquence T2 donne un contraste inversé: La substance blanche est la plus foncée (T2 le plus court). La séquence grise est entre les deux (proche de la substance blanche), mais plus clair que la substance grise. Le LCR est blanc (T2 le plus long) La plupart des phénomènes pathologiques s'accompagnent d'une inflation hydrique. Leur signal se rapproche avec celui du LCR et apparait hypointense en T1 et surtout hyperintense en T2

Séquence FLAIR : Il s'agit d'une technique d'acquisition permettant d'obtenir des images très fortement pondérées en T2 tout en supprimant le signal des liquides tels que le LCR, ce qui permet de mettre en évidence des lésions en hypersignal contiguës à ces espaces et qui n'étaient pas visibles sur les séquences T2 car confondues avec l'hypersignal du LCR . Elle a donc l'avantage de mieux détecter les lésions sous corticales ou paraventriculaires en raison d'un très bon contraste entre le liquide céphalorachidien noir et la lésion hyperintense.

Séquence de diffusion : L'imagerie de diffusion est une technique IRM dont le contraste est déterminé par les mouvements des molécules d'eau au sein du parenchyme. Ces mouvements sont caractérisés par le coefficient de diffusion apparent appelé ADC (apparent coefficient diffusion). Cette technique est particulièrement sensible pour la détection précoce de l'infarctus cérébral mais d'autres affections du système nerveux central s'accompagnent d'une modification de la diffusion de l'eau et peuvent être étudiées en diffusion. Il s'agit d'une méthode simple, rapide permettant d'apporter des éléments importants pour le diagnostic précoce, les mécanismes physiopathologiques et le pronostic de la maladie. Après un rappel sur le principe de l'imagerie de diffusion et sur les bases nécessaires à l'interprétation des images, nous aborderons l'intérêt potentiel de cette technique pour le diagnostic des principales affections du système nerveux central .

Séquence pondérée en T1 avec injection de chélates de Gadolinium : Lorsqu'il existe une prise de contraste, on observe une augmentation du signal en séquence pondérée en T1 des lésions . L'IRM détecte les anomalies de signal au niveau des différentes structures du système nerveux central. Les lésions les plus fréquemment rencontrées en IRM sont de multiples hypersignaux en séquence pondérée T2, alors qu'en T1, elles apparaissent en iso ou souvent en hyposignal. Après injection de gadolinium, les lésions présentent un rehaussement variable, indépendant du caractère évolutif ou non des lésions. Les séquences pondérées en T2 montrent des lésions plus étendues que l'imagerie pondérée en T1 .

Séquence Angio IRM : TOF veineux et artériel Il existe deux classes principales d'Angio IRM : La technique en temps de vol et la technique en contraste de phase, chacune de ces techniques pouvant être acquise en 2D ou 3D. Ces deux techniques permettant une étude non invasive et sans utilisation du produit de contraste du système artériel et veineux cérébral.

Sémiologie IRM⁵⁵ :

II. Clés du Diagnostic⁵⁵

Un jeune adulte présentant des ulcérations orales et génitales avec des lésions hyperintenses en T2 au niveau du tronc cérébral est suspecté d'avoir une affection neurologique spécifique. Les lésions hyperintenses en T2, particulièrement localisées au tronc cérébral, sont un élément crucial pour orienter le diagnostic.

III. Taille et Morphologie des Lésions

Les lésions peuvent varier en taille et leur morphologie peut présenter un effet de masse surtout en phase aiguë. Elles peuvent se manifester sous forme de lésions focales ou multifocales.

IV. Signal en IRM :

- **T1** : Les lésions apparaissent iso-intenses ou hypo-intenses.
- **T2** : Les lésions sont hyperintenses.
- **FLAIR** : Les lésions sont hyperintenses, ce qui aide à visualiser les lésions par rapport au liquide cébrospinal.

- **Diffusion** : La diffusion peut être variable avec une possible restriction au sein des lésions aiguës.
 - **T1 C+** : Les lésions montrent habituellement une prise de contraste hétérogène, indiquant une variabilité dans la perméabilité de la barrière hémato-encéphalique.
 - **Spectroscopie** : On observe une diminution du N-acétyl aspartate (NAA) au niveau des lésions aiguës, ce qui est indicatif de la déplétion neuronale ou de la démyélinisation.
- Dans notre série 05 patients ont présenté un rehaussement après injection du produit de contraste soit 27 %, de type floconneux hétérogène.
 - Aucun cas de rehaussement annulaire, en plage ou gyriforme

Série aspect	Hétérogène floconneux	Annulaire	En plage
Mnif (33cas) ²⁹	8 cas (24,24%)	2 cas (6,06%)	0 cas (0%)
Koçer (65cas) ⁵⁶	9 cas (13,84%)	0 cas (0%)	0 cas (0%)
Farahangiz (58cas)[⁵⁷]	7 cas (43%)	2cas (29%)	0 cas (0%)
Notre série (18 cas)	5 cas (27%)	0cas (0%)	0 cas (0%)

V. Atteinte parenchymateuse⁵⁸⁵⁹

L'IRM est particulièrement efficace pour détecter les lésions parenchymateuses du Neuro-Behçet, qui peuvent ne pas être visibles à la tomodensitométrie.

Les lésions peuvent affecter plusieurs régions du cerveau, incluant le tronc cérébral, les noyaux gris centraux, la substance blanche profonde capsulaire, la substance blanche sous-corticale, et le cervelet.

Dans la majorité des études, l'atteinte du tronc cérébral a été observée sous forme d'anomalies de signal, souvent associées à une atrophie du tronc dans environ la moitié des cas .

Les lésions peuvent se situer dans diverses régions du cerveau :

- **Tronc cérébral** : Les anomalies de signal sont fréquemment observées au niveau de la région mésencéphalique, de la protubérance et du bulbe. Cette atteinte est généralement étendue et cliniquement symptomatique. Certaines études ont même rapporté des formes pseudo-tumorales avec effet de masse. L'atrophie du tronc cérébral est un signe spécifique du Neuro-Behçet, bien que peu sensible .
- **Noyaux gris centraux** : Les anomalies de signal affectent principalement les thalamus, les noyaux caudés et les noyaux lenticulaires. Cette atteinte est la deuxième plus fréquente dans la littérature .

- **Substance blanche** : Les anomalies de signal peuvent se localiser aussi bien dans la substance blanche profonde (capsule interne, capsule externe, corps calleux, centre ovale) que dans la substance blanche sous-corticale. Ces anomalies sont généralement de petite taille et ne présentent pas de localisation préférentielle péri-ventriculaire, contrairement à ce que l'on observe dans la sclérose en plaques .
- **Cervelet** : Les lésions cérébelleuses, bien que rares, peuvent se manifester par une atrophie du cervelet, parfois associée à une atrophie du tronc cérébral. Les anomalies de signal au niveau du cervelet sont moins fréquentes
- **Moelle cervicale** : Des anomalies peuvent inclure une atrophie médullaire ou des hyperintensités en séquence spin écho T2 .
- **Atrophie cérébrale** : Très rarement, l'IRM peut montrer une atrophie cérébrale discrète, qu'elle soit corticale, sous-corticale ou cortico-sous-corticale .

Lors de la phase aiguë, les lésions apparaissent avec un hypersignal plus étendu en séquence pondérée en T2 que ce qui est observé en tomodensitométrie. Certaines lésions actives ne deviennent visibles qu'après injection de gadolinium-DTPA. En phase de rémission, les lésions hypersignales tendent à régresser, bien que quelques zones puissent persister, notamment au niveau de la partie haute du tronc cérébral .

	Mnif(33cas) ^[29]	Tajima(58cas) ^[60]	Farahangizz(58cas) ^[57]	Lee(31cas) ^[61]	Notresérie(18cas)
Tronccérébral	14cas(42,42)	11cas(18,96%)	13cas(22,41%)	18cas(58,06%)	13cas(72%)
Capsuleinterne	10cas(30,3%)	4cas(6,89%)	7cas(12,06%)	7cas(22,58%)	6cas(38%)
Noyauxgriscentraux	5cas(15,1%)	3cas(5,17%)	8cas(13,79%)	9cas(15,51%)	9cas(50%)
Thalamus	2cas(6,06%)	6ca(10,34%)	6cas(10,34%)	6cas(19,35%)	4cas(22%)
Cortico-sous corticale	7cas(21,21%)	11cas(18,96%)	29cas(50%)	9cas(29,03%)	3cas(16%)
Cervelet	0cas(0%)	12cas(20,68%)	0cas(0%)	0cas(0%)	2cas(11%)

VI. Atteinte des Méninges dans le NeuroBehçet

L'atteinte des méninges dans le neuroBehçet peut se manifester de deux manières, qui ne sont pas spécifiques à cette maladie :

1. **Méningite** : On observe une prise de contraste des leptoméninges au cours d'une méningite, visible en imagerie par résonance magnétique (IRM) après injection de produit de contraste. Cette prise de contraste est souvent un indicateur d'inflammation méningée ⁶² .

2. **Pachyméningite** : Cette affection se caractérise par un épaissement des méninges, avec un rehaussement net en IRM après injection de produit de contraste paramagnétique.

3. **En imagerie** :⁶³

▲ **T1** : L'épaississement apparaît généralement en iso-signal ou hyposignal.

▲ **T2** : L'épaississement montre un hyposignal dû au caractère fibreux de la pachyméningite, souvent bordé par un mince liseré périphérique d'hypersignal. Ce liseré témoigne de l'hypervascularisation de la dure-mère lésée ou d'une inflammation active. Un hypersignal diffus en T2 peut également être observé

Il est fréquent de rencontrer une atteinte méningée infraclinique, qui peut se manifester par des céphalées sans anomalies visibles à l'IRM. Cette situation entre souvent dans le cadre de l'hypertension intracrânienne bénigne.

VII. Thrombose veineuse cérébrale⁶⁴

L'IRM est plus précise pour diagnostiquer les thromboses veineuses cérébrales des sinus duraux, notamment aux stades aigu et subaigu . Les signes de thrombose des sinus peuvent être classés en trois stades évolutifs :

1. **Stade précoce** : Le sinus thrombosé apparaît en isosignal en séquence pondérée T1 et en hyposignal en séquence pondérée T2.

2. **Stade intermédiaire** : Le sinus thrombosé montre un hypersignal en séquence pondérée T1 et T2.

3. Stade tardif : Le sinus occlus présente un signal modérément hypointense en séquence pondérée T1 et hyperintense en séquence pondérée T2 .

L'injection de gadolinium–DTPA ou de DOTA–gadolinium peut compliquer l'interprétation du signal des sinus. Selon les séquences utilisées, le signal intraluminal peut être renforcé ou peu modifié par rapport à des images sans contraste. Cela rend parfois difficile la distinction entre l'augmentation du signal due à l'injection de gadolinium et l'hypersignal d'un sinus thrombosé.

Actuellement, il est possible de réaliser des séquences d'angiographie par résonance magnétique (Angio–IRM) qui fournissent des images angiographiques sans nécessité d'injection de produit de contraste .

L'IRM est cruciale pour le diagnostic différentiel, notamment en raison de l'atteinte simultanée de la substance blanche et de la substance grise, et de la localisation particulière des lésions au tronc cérébral et à la moelle épinière.

Les caractéristiques des lésions observées en IRM peuvent être distinctives par rapport à celles de la sclérose en plaques. En particulier, les anomalies du sinus dural sont hautement spécifiques au Neuro–Behçet, bien que les lésions parenchymateuses localisées dans les zones frontales, pariétales, temporales, sous–corticales et péri–ventriculaires aient une spécificité plus faible. Néanmoins, la localisation des lésions et certaines associations lésionnelles peuvent fournir des indices diagnostiques précieux .

	Thrombose veineuse	Thrombose artérielle	Totale
Mnif ⁶⁵ (33cas)[73]	7	1	8
Tohmé ⁶⁶ (22cas)[67]	1	1	2
Akman- Demir ⁶⁷ (200cas)[84]	20	8	28
Farahangiz ⁶⁸ (58cas)[83]	8	1	9
Notresérie(18cas)	<u>3</u>	<u>0</u>	<u>3</u>

VIII. Atteinte Artérielle dans le NeuroBehçet

L'atteinte artérielle dans le neuroBehçet est très rare, représentant environ 1% des cas selon Maaoui et al. 2,2% selon Hamza et al. Lorsqu'elle se manifeste, elle peut se traduire par un accident vasculaire cérébral ischémique, une hémorragie méningée ou intracérébrale. Les lésions artérielles se localisent généralement sur les gros troncs artériels, comme l'artère cérébrale antérieure et moyenne, plutôt que sur les artères distales de calibre plus réduit.

Les anomalies observées incluent principalement :

- **Anévrismes fusiformes et multiples** [69].
- **Distension des parois artérielles**, pouvant conduire à un véritable anévrisme⁷⁰ .
- **Faux anévrismes**, résultant de la perforation de la paroi artérielle (aphte artériel).

- **Dissection artérielle**⁷¹.
- **Sténoses et thromboses artérielles** ont également été rapportées⁷².

En imagerie par résonance magnétique (IRM), les accidents vasculaires cérébraux ischémiques (AVCI) apparaissent généralement en hypersignal en T2 et en FLAIR, et en hyposignal en T1. Les lésions sont souvent bien systématisées selon un territoire vasculaire spécifique et peuvent présenter une restriction de la diffusion.

L'angio-IRM artérielle permet de détecter diverses anomalies vasculaires:

- **Thrombus Artérielle** : La présence de thrombose dans les artères peut être visualisée.
- **Anévrisme** : Un anévrisme se manifeste par une image d'addition sur les vaisseaux.
- **Dissection** : En cas de dissection artérielle, on observe une image en forme de croissant sur les reconstructions.

Changements du Signal dans les AVC Hémorragiques

Lors de la rupture d'un anévrisme entraînant un AVC hémorragique ou une hémorragie méningée, le signal du saignement évolue en fonction de son âge:

- **Phase Aiguë** : L'hémorragie apparaît en iso-signal sur les séquences T1 (due aux protéines), en hyposignal sur T2 et T2* (due à la désoxyhémoglobine).
- **Phase Subaiguë** : Le signal devient un hypersignal en T1 à la périphérie de l'hématome (méthémoglobine), avec un hyposignal relatif central en

T2. L'évolution se caractérise par un hypersignal en T1 et en T2, avec un hyposignal périphérique.

- **Phase Tardive** : L'hémorragie montre un hyposignal en T1 et en T2, en raison de la présence d'hémosidérine

IX. Atteinte Médullaire dans le NeuroBehçet

L'atteinte médullaire dans le neuroBehçet est observée dans 2,5 à 30% des cas, avec une prédilection pour la moelle cervicale et thoracique⁷³. Les cas d'atteinte médullaire isolée sont rarement décrits dans la littérature⁷⁴.

X. La forme pseudotumorale

Des formes pseudotumorales du neuroBehçet, étayées par l'IRM, ont été rapportées dans la littérature ⁷⁵. Ces lésions extensives se présentent typiquement en hyposignal sur les séquences T1, en hypersignal sur les séquences T2 et FLAIR, avec une prise de contraste hétérogène et un œdème périlésionnel⁷⁵. Elles peuvent provoquer un effet de masse sur les structures adjacentes, bien que cet effet soit généralement modéré par rapport au volume lésionnel.

La spectroscopie peut parfois faciliter le diagnostic en cas de doute. Les caractéristiques spectroscopiques associées à ces lésions incluent une élévation des pics de lipides, de lactate, de choline et de myo-inositol, ainsi qu'une diminution du pic de N-acétyl aspartate ⁷⁶. Si la spectroscopie ne permet pas de trancher le diagnostic, une biopsie cérébrale peut être envisagée.

Dans notre série on a observé une seule présentation pseudotumorale.

XI. Diagnostiques différentielles ⁵⁵

➤ Sclérose en Plaques

Les lésions de la sclérose en plaques se rencontrent fréquemment au niveau de l'interface callososeptale. Bien que les lésions ventrales du tronc cérébral soient moins courantes, elles peuvent également être observées. En IRM, ces lésions se présentent typiquement comme des zones hyperintenses en T2, souvent avec des caractéristiques de prise de contraste et de diffusion spécifiques

	SEP	Neuro-Behçet
Tronccérébral	Plancher V4-pedoncule Cérébelleux moyen	Partieantérieuredupont
Sustentorial	Juxta- ventriculaireJonctioncalla so-marginal	Sans predilection Périventriculaire
Atrophie	Diffuse	Isoléedutronccérébral
Moelle	<2vertèbres	Extensive

➤ Lymphome Primitif du SNC

Les lymphomes primitifs du système nerveux central (SNC) se caractérisent par des lésions souvent en contact avec l'épendyme. Ces lésions montrent généralement une prise de contraste en imagerie par résonance magnétique (IRM) et sont souvent hypo-intenses en T2. De plus, elles

présentent une diffusion positive, ce qui peut aider à les distinguer d'autres pathologies

➤ **Vascularite**

Les lésions associées à une vascularite apparaissent hyperintenses en T2 et sont fréquemment situées dans les régions supratentorielles. En phase aiguë, une restriction de la diffusion est généralement observée. La prise de contraste peut varier en fonction de la sévérité et de l'activité de l'inflammation

➤ **Gliomatose Cérébrale**

La gliomatose cérébrale se manifeste par une masse hyperintense en T2, avec un effet de masse notable sur les régions affectées. En général, ces lésions ne présentent pas de prise de contraste significative en imagerie par résonance magnétique (IRM), ce qui est un élément clé pour différencier cette pathologie des autres types de tumeurs cérébrales

➤ **ADEM (Encéphalomyélite Aiguë Disseminée)**

L'Encéphalomyélite Aiguë Disseminée (ADEM) est souvent associée à des infections virales ou à des vaccinations. Elle se caractérise par des lésions hyperintenses en T2, localisées principalement dans la substance blanche sous-corticale et les noyaux gris centraux profonds. L'atteinte du tronc cérébral est relativement rare dans cette pathologie

XII. Pronostic

Les facteurs influençant négativement le pronostic du neuroBehçet incluent le sexe masculin, un âge jeune, l'atteinte du tronc cérébral, la survenue de plus de deux poussées par an, la dépendance aux corticoïdes

pour prévenir les nouvelles poussées, la forme progressive de la maladie, ainsi que l'augmentation de la cellularité et de l'hyperprotéinorachie lors des poussées. D'autres éléments comme l'atteinte des gros vaisseaux, tels que les anévrismes artériels et le syndrome de Budd–Chiari, ainsi que l'association avec des cancers ou des hémopathies malignes, sont également des facteurs de mauvais pronostic ⁷⁷.

Lorsque des anomalies sont détectées dans le liquide céphalorachidien (LCR) au cours d'une poussée, un traitement agressif par immunosuppresseur est nécessaire pour améliorer les chances de contrôle de la maladie⁷⁸ [165–204–205–206].

XIII. Mortalité et Morbidité

La mortalité associée au neuroBehçet a considérablement diminué, passant de 41% dans les années 1960 [206] à 10% dans les études récentes ⁷⁹[165–207]. Malgré cette diminution, la mortalité reste plus élevée comparée au Behçet non neurologique⁸⁰

Conclusion

Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet sont potentiellement graves, et elles sont dominées par l'atteinte pontomésencéphalique .

Les formes parenchymateuses sont variées et peuvent être difficiles à reconnaître rapidement ; par contre Les formes extra-parenchymateuses sont souvent bruyantes avec peu de difficulté diagnostique.

Le traitement n'est pas codifié ; et le pronostic est particulièrement sévère notamment en cas d'atteinte pontomésencéphalique.

RESUME

Introduction :

La maladie de behçet est une vascularite, multisystémique inflammatoire, chronique et idiopathique. Les manifestations neurologiques au cours de cette maladie ne sont pas rares et les images radiologiques sont diverses .

Objectif :

Décrire les aspects radiologiques en IRM et les contextes épidémiologiques et cliniques de l'atteinte neurologique au cours de la maladie de Bechet .

Matériels et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective colligeant des patients atteints d'un neurobehçet à l'hôpital militaire Moulay Ismail – Meknès entre 2019 et 2023

Résultats :

Nous avons colligé 18 patients présentant un neuro-Behçet (NB). La prévalence du NB dans notre étude était de 19 %. Le ratio hommes/femmes était de 2. L'âge moyen du début des symptômes neurologiques était de 33 ans. L'atteinte neurologique était inaugurale dans 11% des cas. Une IRM cérébrale a été réalisée chez tous les patients. Des lésions parenchymateuses cérébrales ont été détectées chez tous les malades, principalement démyélinisante inflammatoire (95 %). Ces lésions étaient multiples, avec une prédominance au niveau ponto-mésencéphalique (72 %) et des noyaux gris centraux (50 %). Environ 27 % des cas présentaient un rehaussement après

injection de gadolinium. Les lésions vasculaires étaient de type veineux (16 %). La forme pseudotumorale du NB représente 5 % de l'échantillon. Des lésions d'atrophie cérébrale étaient détectées dans 11% des cas.

Discussion :

L'atteinte neurologique dans la maladie de Behçet survient au cours de la maladie mais peut être inaugurale. Elle peut être parenchymateuse de type démyélinisante inflammatoire, prédominant au tronc cérébral, vasculaire surtout veineuse ou médullaire. Cependant l'IRM peut être normale. Les aspects radiologiques peuvent poser un diagnostic différentiel avec d'autres vascularites ou parfois une tumeur.

Conclusion :

Les manifestations neurologiques au cours de la maladie de Behçet mettent en jeu le pronostic vital et fonctionnel, elle se caractérise par un important polymorphisme sémiologique clinique et radiologique. Un diagnostic précoce est essentiel pour une meilleure prise en charge.

Abstract

Introduction:

Behçet's disease is a chronic, idiopathic, inflammatory, multisystemic vasculitis. Neurological manifestations during the course of this disease are not uncommon and radiological images are diverse .

Objective:

To describe the radiological aspects on MRI and the epidemiological and clinical contexts of neurological involvement during Bechet's disease .

Materials and methods:

This is a retrospective study collecting patients with neurobehçet at the Moulay Ismail Military Hospital – Meknes between 2019 and 2023.

Results:

We collected 18 patients with neurobehçet (NB). The prevalence of NB in our study was 19%. The male/female ratio was 2. The mean age of onset of neurological symptoms was 33 years. Neurological involvement was inaugural in 11% of cases. Cerebral MRI was performed in all patients. Cerebral parenchymal lesions were detected in all patients, mainly inflammatory demyelinating lesions (95%). These lesions were multiple, with a predominance in the ponto–mesencephalic (72%) and basal ganglia (50%) regions. Some 27% of cases showed enhancement after gadolinium injection. Vascular lesions were of the venous type (16%). Pseudotumoral NB represented 5% of the sample. Cerebral atrophy lesions were detected in 11% of cases.

Discussion:

Neurological involvement in Behçet's disease occurs during the course of the disease but may be inaugural. It may be parenchymal, of the inflammatory demyelinating type, predominantly in the brain stem, or vascular, especially venous or medullary. However, MRI may be normal. Radiological aspects may pose a differential diagnosis with other vasculitides or sometimes a tumor.

Conclusion:

The neurological manifestations of Bechet's disease are life-threatening and functionally challenging, and are characterized by significant clinical and radiological polymorphism. Early diagnosis is essential for improved management.

Fiche d'exploitation

A-IDENTITE : N° de dossier : Origine : Nom et prénom :

Sexe : F M Age : Service : Non :

Date d'admission : **B-**

CLINIQUE : 1-Antécédents :

Personnels : Oui :

Neurologique :

Infectieux :

Atteinte articulaire :

Atteinte cutanée :

Atteinte muqueuse :

Atteinte oculaire :

Atteinte vasculaire :

Tares associées : Diabète HTA

Toxique : Tabac Alcool :

Chirurgicaux :

Familiaux : oui non Oui : Non :

2/ Mode de début :

Aigu : progressif :

3/Motifs

d'hospitalisation

Céphalées :

Déficit moteur :

Trouble de la marche :

Trouble de l'équilibre :

Trouble de la sensibilité :

Convulsion :

Trouble de la parole :

trouble psychiatrique :

Incontinence urinaire :

Trouble visuel :

Fièvre prolongée :

Autres :
.....
.....
.....

4/ Manifestations cliniques :

• Atteintes neurologiques :

Atteinte Oui : Non :

neurologique :

Atteinte neurologique :

Atteinte neurologique inaugurale :

Atteinte motrice centrale :

Atteinte cérébelleuse :

Atteinte du tronc cérébral :

Atteinte pseudo-bulbaire :

Atteinte des nerfs crâniens : Type :....

Atteinte psychiatrique :

Atteinte extrapyramidale :

Atteinte sphinctérienne :

Autres :

• Atteintes extra-neurologiques :

Oui :

Non :

Atteinte dermatologique :

Aphthose buccale :

Aphthose génitale :

Nodules acnéiformes :

Pseudo folliculite :

Pathergy test :

Si oui Résultats :...

Vasculaire :

Thrombophlébite superficielle :

Thrombophlébite profonde :

Ophtalmologique :

Baisse d'acuité visuelle :

Douleur oculaire :

Rougeur oculaire :

Données de l'examen ophtalmo : AV

LAF

FO

Articulaire :

Atteinte articulaire

Digestive :

Atteinte digestive

Cardio respiratoire

Atteinte cardio- respiratoire :

Autres manifestations :

.....

5/ Délai de diagnostic :

Date du premier signe : ...

Date du premier signe neurologique : ...

Délai moyen entre le signe neurologique et la maladie de Behçet :...

Date de confirmation du diagnostic :...

C/ BILAN PARACLINIQUE : a/ Biologie : NFS :

VS : CRP :

TP : TCA : INR :

HLA B 51 : Sérologie virale :

Radiologie :

▪ Imagerie fonctionnelle :

Potentiel évoqué : Non : Résultats:.....

somatosensoriel :
.....
.....

troencéphalogramme : Oui : Non : Résultats :.....

Electromyogramme : : Non : Résultats :.....

I- Lésions parenchymateuses :

a/Hypodensités mal systématisées :

siège : Sus tentoriel : Oui : Non :

Cortico-sous corticale

Périventriculaire

NGC (lenticulo-caudé)

Capsule interne

Corps calleux

Autres :

Sous tentoriel : Tronc cérébral : Mésencéphale :

Pont : Bulbe :

Cervelet : Hémisphères cérébrales : Vermis :

2/prise de contraste Oui

Non

3/effet de masse Oui

Non

4/oedème péri lésionnel Oui

Non

b/Hypodensités systématisée :

1-siège : Sus tentoriel : oui non

Sous tentoriel : oui non

2-Prise de contraste Oui :

Non :

3-Effet de masse : Oui :

Non :

4-oedème péri-lésionnel Oui :

Non :

c /Atrophie cérébrale : Oui : Non :

Cortico-sous corticale :

Tronc cerebral :

cervelet :

d/Forme pseudo Oui

tumorale : Non

Densité : Hypodense

Hypodense

e/Atteinte des Oui :

méninges : Non :

f/Atteinte Oui :

médullaire : Non :

IRM cérébrale et médullaire : faite : non faite :

Date :..... Non :

Protocoles : Oui :

Séquence pondérée en T1

Séquence pondérée en T1 après injection du gadolinium :

Séquence pondérée en T2

Séquence pondérée en T2 FLAIR

Séquence de diffusion :

Séquence Angio IRM : TOF veineux

TOF artériel

Etude médullaire :

Séquence pondérée en T1

Séquence pondérée en T2 :

Séquence pondérée en T2 FLAIR :

IRM et angio IRM Cérébrale : normaux : oui : non :

- Si non : Anomalies retrouvées :

I -Lésions parenchymateuses :

a/Lésions de démyélinisation :

1-siège : Sus tentoriel : Oui : Non :

Cortico-Sous Corticale :

Péri ventriculaire :

NGC (lenticulo-caudé, thalamus)

Capsule interne

Corps calleux

Autres :

Sous tentoriel : Tronc cérébral Oui : Non :

: Mésencéphale

: Pont : Bulbe :

Cervelet : Oui : Non :

Hémispheres

cérébelleux Vermis

2-Taille :mm

.....cm

3-Forme Nodulaire annulaire en plage

4-Signal : T1 : oui non T2 : oui non

T1 et Gado : oui non T2 FLAIR : oui non

5-OEdème péri-lésionnel : Oui :

Non :

6-Prise de contraste Oui :

Non :

7-Effet de masse : Oui

Non

b /Atrophie cérébrale : Oui

Cortico-sous corticale :

Tronc cérébral :

Cervelet

c/Forme pseudo tumorale : Oui :

Non :

Signal : T1 oui non

T2 oui non

OEdème péri lésionnel :

Prise de contraste :

Effet de masse :

d/Atteinte des méninges : Rehaussement : méningé :

Epaississement méningé :

e /Atteinte Siège : Etendu :

médullaire : Densité : PDC :

.....

.....

Hypodense hyperdense

II-Lésions Oui : Non :

vasculaires :

a/Thrombophlébite Occlusion des sinus veineux :

cérébrale :

Sinus longitudinal supérieur :

Sinus sigmoïde :

Sinus transverse :

Sinus caverneux :

Autres : Si oui type :... ..

Occlusion des veines cérébrales centrales

b /Ischémie artérielle ou AVC ischémique :

artériolaire :

Micro infarctus :

Anévrysme :

F/Pronostic : Bon pronostic :.... mauvais pronostic :....

BIBLIOGRAPHIE

- (1) International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for Diagnosis of Behçet's Disease. *Lancet* 1990; 335:1078-80.
- (2) Davatchi F, Assaad-Khalil S, Calamia KT, Crook JE, Sadeghi-Abdollahi B, Schirmer M, et al. The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): A Collaborative Study of 27 Countries on the Sensitivity and Specificity of the New Criteria. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2013, [Http://Dx.Doi.Org/10.1111/Jdv.12107](http://dx.doi.org/10.1111/jdv.12107) [Epubahead of Print].
- (3) Kural-Seyahi E et al. The Long-Term Mortality and Morbidity of Behçet Syndrome: A 2-Decade Outcome Survey of 387 Patients Followed at a Dedicated Center. *Medicine (Baltimore)* 2003, 82: 60-76.
- (4) Hamza M, Meddeb S. Behçet's Disease in Tunisia. *Rev Rhum [Engl Ed]* 1996;63:538.
- (5) AL-Dalaan A, AL Balaa SR, El Ramahi K, Al Kawi Z, Bohlega S, BahabriS, et al Behçet's Disease in Saudi Arabia. *J Rheumatol* 1994;21:658-61.
- (6) GülşenAkman-Demdr, NilüferYeşđlot, PirayeSerdarođlu Neurological Involvement in Behçet's Disease: Clinical Characteristics, Diagnosis and Treatment. *Journal of Neurological Sciences [Turkish]* 23:[1] 2;3-7, 2006.
- (7) Bohlega s, AlkawiMz, Omer s, Mc Lean d, Stigsby b, al-Dalaan a, et al. Neuro-Behçet's Disease: Clinical Syndrome and Prognosis. In: Wechsler B, Godeau P, Editors. *Behçet's Disease International Congress Series 1037*. Amsterdam: Excerpta Medica; 1993. p. 145-51.
- (8) T. Ahmad, G.R. Wallace, T. James, M. Neville, M. Bunce and K. Mulcahy-Hawes et al. Mapping the HLA Association in Behçet's Disease: A Role for

- Tumor Necrosis Factor Polymorphisms. *Arthritis Rheum.* 48 (2003), Pp. 807–813.
- (9) Berlin C. Behçet's Syndrome with Involvement of the Central Nervous System. *Arch Derm Syph.* 1944;49:227–233.
- (10) Akman Demir G, Serdaroglu P, Taşçib, The Neuro–Behçet Study Group. Clinical Patterns of Neurological Involvement in Behçet's Disease: Evaluation of 200 Patients. *Brain* 1999; 122:2171–81.
- (11) Saip S, Siva A, Altintas A, Kiyat A, Seyahi E, Hamuryudan V, Yazici H. Headache in Behçet's Syndrome. *Headache.* 2005 Jul–Aug; 45[7]:911–9.
- (12) Radouane Niamane *, Mohamed Karim Moudden, Mahamed Zyani, Ali Hda. Fièvre Prolongée Inexpliquée Révélant Une Maladie de Behçet. À Propos d'une Observation. *Revue Du Rhumatisme* Volume 72, Issue 3, March 2005, Pages 250–251.
- (13) Mondéjar Marín B, García Montero R, López Ariztegui N, García Aparicio A. Relapsing Meningoencephalitis as Onset of Behçet's Disease. *Neurologia.* 2007 Jun; 22[5]:324–8.
- (14) O. Jalal, R. Niamane, M. Zyani, M.K. Moudden and A. Had. Polyneuropathie Révélatrice d'une Maladie de Behçet. À Propos d'une Observation. *La Revue de Médecine Interne*, Volume 26, Issue 1, January 2005, Pages 76–79.
- (15) C. Budin A, B. Ranchin A, C. Glastre C, A. Fouilhoux A, I. Canterino B, L. David. Atteinte Neurologique Révélatrice d'une Maladie de Behçet : Deux Observations Pédiatriques. *Archives de Pédiatrie*, Volume 9, Issue 11, November 2002, Pages 1160–1162.
- (16) Houman Mh, Hamzaoui–B'chir S, Ben Ghorbel I, Lamoum M, Ben Ahmedm, Abdelhak S, Miled M. Neurologic Manifestations of Behçet's Disease:

- Analysis of a Series of 27 Patients. *Rev Med Interne*. 2002 Jul;23[7]:592–606. French.
- (17) Takechi U, Okada K, Uozumi T, Tsuji S. Longitudinally Extensive Spinal Cord Lesion in a Case of Neuro–Behçet Disease. *RinshoShinkeigaku*. 2008 Jan; 48[1]:48–51.
- (18) Kwang–Yang Tsai¹, Jen–Tse Chen^{2,4,5}, Wan–You Guo Behcet’s Disease with Pathologic Laughing and Crying: A Case Report and Literature Review. *Acta NeurologicaTaiwanica* Vol 10 No 4 December 2001.
- (19) Bir Ls, Sabir N, Kiliñçer A, Celiker A, Erdogan BS Aseptic Meningitis, Venous Sinus Thrombosis, Intracranial Hypertension and Callosal Involvement Contemporaneously in a Young Patient with Behçet’s Disease. *Swiss Med Wkly*. 2005 Nov19; 135[45–46]:684.
- (20) Ben Hamida H, Mrabet A, Slaoud S Les Manifestations Neurologiques de La Maladie de Behçet à Propos de 27 Observations. *Tunisie Med* 1982,2 ;112–115.
- (21) Parisi L, Terracciano Me, Valente Go, Calandriello E, Accorinti M, Spadaro M. Pre–Symptomatic Neurological Involvement in Behcet’s Disease: The Diagnostic Role of Magnetic Transcranial Stimulation. *Electroencephalogr. Clin Neurophysiol* 1996; 101:42–7.
- (22) Anlar O, Akdeniz N, Tombul T, Calka O, Bilgili SG Visual Evoked Potential Findings in Behcet’s Disease without Neurological Manifestations *Int J Neurosci*. 2006 Mar; 116[3]:281–7.
- (23) Stigsby B, Bohlega S, Mclean Dr, Al–Kawi MZ. Transcranial Magnetic Stimulation in Behcet’s Disease: A Cross–Sectional and Longitudinal Study with 44 Patients Comparing Clinical, Neuroradiological, Somatosensory and

- Brain–Stem Auditory Evoked Potential Findings. Clin Neurophysiol 2000; 111:1320–9.
- (24) Souza Rc, Lage L, Goldesntein–Schainberg C, Macedo Ar, Carrasco S, Gonçalves Cr. Anti–Endothelial Cell Antibodies and Central Nervous System Involvement in Behçet’s Disease. Clinics Vol.62 No.6 São Paulo 2007.
- (25) Sang Hoon Lee, Pyeong Ho Yoon, Sang Joon Park, Dong Ik Kim. MRI Findings in Neuro–Behcet’s Disease. Clinical Radiology [2001] 56: 485±494.
- (26) M. Darmoul, M. Habib Bouhaouala, H. Smida, M. Hedi Dougui Neuro–Behçet Pseudo Tumoral. Journal Des Maladies Vasculaires Vol. 27, No2, Pp. 93–95 [22 Ref.] 2002.
- (27) N. Ashjazadeh,* A. Borhani Haghghi,* SH. Samangoole, T and H. Moosavi Neuro–Behcet’s Disease: A Masquerader of Multiple Sclerosis . Experimental and Molecular Pathology 74, 17–22 [2003].
- (28) B. Wechsler, A. Sbaï, L. T. H. Du–Boutin, J.–CH. Piette Neurological Manifestations of Behçet’s Disease. Schweizerarchiv Für Neurologie Und Psychiatrie 154_4/2003.
- (29) Yamasaki T, Taniwaki T, Arakawa K, et al. A Case of Neurobehçet’s Disease Presenting as Chronic Progressive Cerebellar Ataxia. RinshoShinkeigaku 2000; 40: 233–236.
- (30) Hirose M, Ikeuchi T, Hayashi S, et al. A Possible Variant of Neuro–Behçet Disease Presenting with Chronic Progressive Ataxia without Mucocutaneo–Ocular Symptoms. Rheumatol Int 2006; 27: 61–65.

- (31) Litvan I, Roig C, Rovira A, et al. Behçet's Syndrome Masquerading as Tumor. *Neuroradiology* .1987; 29:103.
- (32) Borson S. Behçet's Disease as a Psychiatric Disorder: A Case Report. *Am J Psychiatry* 1982; 139: 1348–1349.
- (33) Yamazaki A, Iizuka R, Kato I et al. Six Cases of Neuro–Behçet's Syndrome. *Clin Neurol* 1965; 5: 634–643.
- (34) Catherine A. Kernich, MSN, RN, C Behçet's Disease. *The Neurologist* • Volume 12, Number 2, March 2006.
- (35) B Wechsler et LtHuong Du–Boutin. Maladie de Behçet. *AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine*, 5–0360, 1998, 4 p.
- (36) Nadia Filali–Ansary, Zoubida Tazi–Mezalek, Abdelhamid Mohattane et al. La Maladie de Behçet. *Ann. Med. Interne*, 1999 150, N° 3, Pp. 178–188.
- (37) Sebai–El Fekih L*, Hmaied W, Souissi K, Sakka S, Ghattas A Oculomotor Nerve Palsy in Behçet's Disease in 2 Cases. *J Fr. Ophtalmol.*, 2002; 25, Supp. Au N° 5.
- (38) Mauricio Schreiner Miura, José FaibesLubiancaNeto, Rita Carolina Krumenauer, et al. Behçet's Disease: External Ear Involvement. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* [2004] 68, 817–821.
- (39) M. D. Tarzi, S. Lightman¹, H. J. Longhurst. An Exacerbation of Behçet's Syndrome Presenting with Bilateral Papillitis. *Rheumatology* 2005; 44:953–954.
- (40) A Al–Araji, K Sharquie and Z Al–Rawi Prevalence and Patterns of Neurological Involvement in Behçet's Disease: A Prospective Study from Iraq. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2003; 74;608–613.

- (41) Bogdanova D, Milanov I, Georgiev D Parkinsonian Syndrome as a Neurological Manifestation of Behçet's Disease. *Can J Neurol Sci.* 1998 Feb; 25[1]:82–5.
- (42) Kidd D, Steuer A, Denman AM, Rudge P. Neurological Complications in Behcet's Syndrome. *Brain* 1999; 122: 2183–2194.
- (43) Andrea Lo Monaco Renato La Corte Luisa Caniatti Massimo Borrelli Francesco Trotta Neurological Involvement in North Italian Patients with Behcet Disease *Rheumatol Int* [2006] 26:1113–1119.
- (44) Walker LJE, Swallow MW, Mirakhur M. Behçet's Disease Presenting with Mononeuritis Multiplex. *Ulster Med J.* 1990;59:206 –210.
- (45) Namer IJ, Karabudak R, Zileli T, et al. Peripheral Nervous System Involvement in Behçet's Disease. *EurNeurol.* 1987;26:235–240.
- (46) Wakayama Y, Takayanagi T, Iida M, et al .A Nerve Biopsy Study in Two Cases of Neuro– Behçet's Syndrome. *Clin Neurol (Tokyo).* 1975;14:519–525.
- (47) Frayha R. Muscle Involvement in Behçet's Disease. *Arthritis Rheum.* 1981;24:636–663.
- (48) Wechsler B, Vidailhet M, Bousser MG, et al. Cerebral Venous Sinus Thrombosis in Behcet's Disease: Long Term Follow–up of 25 Cases. *Neurology* 1992; 42:614–618.
- (49) Bahar S, Coban O, GueRvit IH, Akman–Demir G, Gokyigit A Spontaneous Dissection of the Extracranial Vertebral Artery with Spinal Subarachnoid Haemorrhage in a Patient with Behcet's Disease. *Neuroradiology* 35:352±354. 1993.

- (50) Bahar S, Coban O, GueRvit IH, Akman–Demir G, Gokyigit A Spontaneous Dissection of the Extracranial Vertebral Artery with Spinal Subarachnoid Haemorrhage in a Patient with Behcet’s Disease. *Neuroradiology* 35:352±354. 1993.
- (51) David B. Hellmann, MD Behçet Disease. *Current Rheumatology Chapter* 39. 2008.
- (52) FarhadShahram,‡ Md; Abdolhadi Nadji,* Md; Ahmad–Rezajamshidi,MD; et al. Behcet’s Disease in Iran, Analysis of 5,059 Cases. *Arch Iranian Med* .7[1]: 9 – 14; 2004.
- (53) Mizuki N, Meguro A, Tohnai I, Gül A, Ohno S, Mizuki N. Association of Major Histocompatibility Complex Class I Chain–Related Gene A and HLA–B Alleles with Behçet’s Disease in Turkey. *Jpn J Ophthalmol*. 2007 Nov–Dec;51[6]:431–6.
- (54) Jeong–Ho Park, Myung–KeunJung,Cha–Ok Bang, Hyung–Kook Park,Ki–Bum Sung, Moo–Young Ahn, Won–Kyeong Bae, JE G. Chi Neuro–Behcet’s Disease Mimicking a Cerebral Tumor. *J Korean Med Sci* 2002; 17: 718–22.
- (55) Osborn, A. G. *Maladie de Behçet*.
- (56) DUZGUN N, ATES A. Erosive Arthritis in a Patient with Behcet’s Disease. *Rheumatol Int* 2003;23:265–7.
- (57) Alevizos B, Anagnostara C, Christodoulou GN. Resistant Bipolar Disorder Precipitated by Behcet’s Syndrome. *Bipolar Disord* 2004; 6: 260–263. ^a Blackwell Munksgaard, 2004.
- (58) Khaled Bouden. A Cherif. O,Boussama. F,Rokbani.I,Daghfous.M.H Apport de l’imagerie Au Diagnostic Du Neuro–Behçet a Propos de 5 Cas. *La Tunisie Médicale*, 1999 ; Volume 77,N°11 :562–571.

- (59) Ben Haouda.m, Bergaoui. N, Bouhaouala. H, Touzi. M, Ladeb. M.f, Gannzouni. A, Hamza.R Imagerie Du Neuro-Behçet. Feuillet de Radiologie, 1993 ; Vol 33, N°3 : 205-210.
- (60) Uhl V, Reus V, Fromm J. Psychiatric Symptoms in Behcet's Syndrome. Psychosomatics 1985; 26: 547-549.
- (61) Zouboulis. 9ème Conférence Internationale Sur La Maladie de Behçet. Seoul, Mai 2000 .
- (62) Guma A, Aguilera C, Acebes J, Arruga J, Pons L. Meningeal Involvement in Behçet's Disease: MRI. Neuroradiology 1998; 40: 512-515.
- (63) Fain O, Seror O, Wirth JF, Heron C, Mathieu E, Chamouard JM, et al. Les Pachyméningites Crâniennes. Revue de Médecine Interne 1999; 20: 234-46.
- (64) Vidaillet.M, Dormont.D Manifestations Neurologiques de La Maladie de Behçet. Arteres et Veines, Mai et Juin 1994 ; Vol XIII, N°3 165-170.
- (65) E.H. Hughes, R.W. Collins, E. Kondeatis, G.R. Wallace, E.M. Graham and R.W. Vaughan et al. Associations of Major Histocompatibility Complex Class I Chain-Related Molecule Polymorphisms with Behcet's Disease in Caucasian Patients. Tissue Antigens 66 (2005), Pp. 195-199.
- (66) T. Sakane, M. Takeno, N. Suzuki and G. Inaba. Behçet's Disease. N. Engl. J. Med. 341 (1999), Pp. 1284-1291.
- (67) Uchio E, Matsumoto T, Tanaka SI, Ohno S. Soluble Intercellular Adhesion Molecule-1 (ICAM 1), CD4, CD8 and Interleukin-2 Receptor in Patients with Behcet's Disease and Vogt-Koyanagi-Harada's Disease. Clin Exp Rheumatol 1999; 17: 179-84.

- (68) Boiardi L, Salvarani C, Casali B, Olivieri I, Ciancio G, Cantini F, et al. Intercellular Adhesion Molecule-1 Gene Polymorphisms in Behçet's Disease. *J Rheumatol* 2001;28:1283-7.
- (69) H. Lee ·H.A. Yi·S.R. Lee ·S.I. Nam ·J. Lee. An Unusual Case of neuroBehçet's Disease Presenting with Reversible Basilar Artery Occlusion. *Neurol Sci* (2006) 27:70-73.
- (70) Ahmed A, Aldajani, Aishah I.Albakr, Noman Ishaque, Hosam M, Al-Jehani. Neurobehçet with Cerebral Aneurysm. *Neurosciences* 2018 ; Vol.23 (4).
- (71) H. Hassikou, W; Bono, R. Bahiri. M. Benomar, N. H. Hassouni. Angiobehçet;à à Propos de Deux Cas. *Rev Rhum* 2002; 69: 759-62.
- (72) L.T.H. Du-Boutin, B Weschler. Neuro-Behçet. *EMC Neurologie* 2009. 17-169-A-10.
- (73) Yesilot N, Mutlu M, Gungor O, Baykal B, Serdaroglu P, Akman- Demir G. Clinical Characteristics and Course of Spinal Cord Involvement in Behçet's Disease. *Eur J Neurol* 2007;14:729-37.
- (74) Deirdre Graham, MB, BCh, BAO Allan McCarthy, MRCPI Eoin Kavanagh, FRCPI, FFR, RCSI Killian O'Rourke, MD Timothy Lynch, FRCPI, FRCP, ABPN. Teaching NeuroImages: Longitudinally Extensive Transverse Myelitis in Neuro-Behçet Disease. *Neurology* 2013;80;E189-E190.
- (75) Litwan L, Roig C, Rovira A, Ruscadella J. Behçet's Syndrome Syndrome Masquerading as Tumor. *Neuroradiology*. 1987; 29: 103.
- (76) Maladie de Behçet.
- (77) Yazici H, Basaran EG, Hamuryudan V, et al. The Ten-Year Mortality in Behçet's Syndrome Areport of 24 Cases. *Br J Rheumatol*. 1996;35:139 - 141.

- (78) Wolf SM, Schotland DL, Phillips LL. Involvement of Nervous System in Behçet's Syndrome. Arch Neurol. 1965;12:315-325.
- (79) Siva A, Kantarcy O, Saip S, et al. Neuro-Behçet Syndrome: Prognostic Factors and Survival. J Neurol. 1998;245:362.
- (80) KURAL-SEYAHİ E, FRESKO I, SEYAHİ N, ET AL. The Long-Term Mortality and Morbidity of Behçet Syndrome: A 2-Decade Outcome Survey of 387 Patients Followed at a Dedicated Center. Medicine [Baltimore] 2003; 82:60.