

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



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

ANGIO-BEHÇET CEREBRALE

EXPERIENCE DU SERVICE DE NEUROLOGIE CHU HASSAN II FES

(A propos de 10 cas)

MEMOIRE PRESENTEE PAR

Docteur ES-SAYEH GHIZLANE

Née le 30/04/1993

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : NEUROLOGIE

Sous la direction de professeur MOHAMED FAOUZI BELAHSEN

SESSION 2025

St. BELAHSEN Med Faouzi
Chef de Service de Neurologie
CHU HASSAN II - FES
INPE 41062141

Liste des abréviations

AAP : Antiagrégants plaquettaires

ANTI-TNF : Anti-tumor necrosis factor

Ag : Antigène

Ac : Anticorps

Anti-IL-1 : Inhibiteur de l'interleukine 1

AVK : Anti-vitamines k

BAV : Baisse de l'acuité visuelle

CRP : C réactive protéine

ECG : Electrocardiogramme

FO : Fond d'œil

HTIC : Hypertension intracrânienne

INF : Interféron

IRM : Imagerie par résonance magnétique

ISG : International study group

IV : Intra veineuse

LCR : Liquide céphalorachidien

MB : Maladie de Behçet

MICA : Molécules d'adhésion intercellulaire

MP : Méningo-parenchymateuse

NB : Neuro-Behçet

NFS : Numération formule sanguine

TDM : Tomodensitométrie

TC : Tronc cérébral

TP : Taux de prothrombine

TVC : Thrombose veineuse cérébrale

VS : Vitesse de sédimentation

Table des matières

INTRODUCTION

MATERIELS ET METHODES

I. Type d'étude :	9
II. Recrutement des patients :	9
A. Critères d'inclusion :	9
B. Critères d'exclusion :	9
III. Méthodes :	9

RESULTATS

I. Profil épidémiologique :	12
A. La fréquence de l'atteinte neurologique : parenchymateuse	12
C. Sexe :	12
D. Age des patients au moment de l'atteinte neurologique	12
E. Antécédents :	13
II. Profil Clinique :	13
A. Délai d'apparition des signes neurologiques par rapport à la MB :	13
B. Mode d'installation :	14
C. L'association des atteintes vasculaire et parenchymateuse	14
D. Manifestations neurologiques de l'angio-Behçet :	14
E. Manifestations extra-neurologiques :	15
F. Signes généraux :	16
III. Profil paraclinique :	16
A. LCR :	16
B. Biologie	17
1. NFS :	17
2. VS :	17
3. CRP :	17

4.	Typage HLA-B51 :.....	17
A.	Test Pathergique :.....	17
B.	Examen Ophtalmologique :.....	17
C.	La Neuro- imagerie :.....	18
1.	La TDM cérébrale :.....	18
2.	Angio-TDM cérébrale :.....	19
3.	L'IRM Cérébrale :.....	20
IV.	Traitement :.....	21
	Figure 17: Les différentes modalités thérapeutiques.....	21
V.	Evolution :.....	22
DISCUSION		
I.	Profil épidémiologique :.....	24
A.	Fréquence de l'atteinte Neurologique au cours de la maladie de Behçet :.....	24
B.	Sexe des patients :.....	25
C.	Age des patients au moment de l'atteinte neurologique :.....	26
D.	Les formes familiales :.....	27
II.	Profil clinique :.....	28
A.	Délai d'apparition des signes neurologiques par rapport à la maladie de Behçet :.....	28
A.	Le mode de début du Neuro-Behçet :.....	28
B.	L'association des atteintes vasculaire et parenchymateuse :.....	29
C.	Les signes cliniques :.....	29
1.	L'atteinte des nerfs crâniens :.....	30
2.	Les troubles psychiatriques :.....	31
D.	Les manifestations non neurologiques de la MB :.....	31
III.	Profil paraclinique :.....	32
1.	LCR :.....	32
2.	Examen ophtalmologique :.....	33
IV.	Traitement :.....	34
V.	Pronostic :.....	35

CONCLUSION

RESUME

BIBLIOGRAPHIE

ANNEXE

INTRODUCTION

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite inflammatoire chronique multi systémique d'étiologie inconnue qui évolue épisodiquement, majoritairement chez l'adulte jeune, en particulier au Japon, Turquie, extrême et moyen Orient et le pourtour méditerranéen d'où l'ancienne dénomination de «la maladie de la Route de Soie».

Décrite pour la première fois en tant qu'entité clinique à part par le dermatologue turque Hulusi Behçet en 1937, la maladie qui porte son nom est caractérisée cliniquement par une aphtose buccale ou le plus souvent buccogénitale associée à des manifestations systémiques dont les plus fréquentes sont cutanées, oculaires et articulaires et les plus graves sont neurologiques, cardiovasculaires et intestinales.

Cette pathologie touche majoritairement les hommes (deux fois plus que les femmes) entre 20 et 40 ans et est fréquente en Extrême-Orient et en Méditerranée.

En l'absence de biomarqueurs caractéristiques de la MB, son diagnostic reste clinique ; basé sur un ensemble de critères cliniques, le plus souvent ceux proposés par le BD International Research Group¹ , le plus récemment en 2013, « International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet disease ».

Le neuro-Behçet (NB) est la présence de manifestations neurologiques chez les patients atteints de la maladie de Behçet.

Les symptômes les plus fréquents sont les suivants :

Des céphalées, des paralysies des nerfs crâniens, des altérations de l'état de conscience, des troubles vestibulaires, des perturbations vestibulaires, des myélopathies et des neuropathies.

Le NB est classé comme parenchymateux, non parenchymateux ou mixte.

L'atteinte neurologique dans la MB présente deux aspects principaux : l'atteinte parenchymateuse et l'atteinte non-parenchymateuse, également appelée syndrome angio-Behçet cérébral, qui inclut principalement la thrombose veineuse mais aussi les AVC, les anévrismes carotidiens.

Les corticostéroïdes et les immunosuppresseurs sont les piliers du traitement.

L'objectif de la présente étude est d'analyser la prévalence, les manifestations cliniques, le traitement et l'évolution des épisodes neurologiques dans une cohorte de patients atteints d'angio-behçet.

MATERIELS ET METHODES

I. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective, qui porte sur 10 patients présentant un angio- Behçet cérébral dans une série de 49 malades suivis pour neuro- Behçet, au service de Neurologie du CHU HASSAN II de Fès sur une période de 7 ans, s'étendant entre Janvier 2018 et Janvier 2025.

II. Recrutement des patients :

A. 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/TDM) ou anomalies du LCR], hospitalisés, traités et suivis aux services de Neurologie du CHU de Fès.

B. 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 imagerie normaux ont été exclus de l'étude.
- Les hospitalisations ne correspondant pas aux dates de l'étude.

III. Méthodes :

Les patients de notre série ont subi un examen neurologique et physique complet, ainsi que des examens paracliniques comprenant une évaluation de l'inflammation, une étude du liquide céphalo-rachidien et une imagerie par scanner, angioscanner ou IRM cérébrale. Des investigations électrophysiologiques, radiologiques et biologiques supplémentaires ont été réalisées selon les indications cliniques.

Les données de tous les patients ont été consultées rétrospectivement à l'aide de la base de données électronique de notre hôpital, dans le respect de la confidentialité des données ; à l'aide d'une fiche d'exploitation (voir annexe 1), composé de cinq rubriques principales :

- Les caractéristiques épidémiologiques.
- Les données cliniques.
- Les investigations paracliniques
- Les modalités thérapeutiques.
- Evolution et suivi

Nous avons utilisé le logiciel EXCEL pour la saisie et l'analyse des données.

Pour mettre en œuvre notre étude, nous avons utilisé une méthode descriptive utilisant les pourcentages et moyennes.

La collecte des données à partir des dossiers médicaux a été réalisée dans le strict respect de l'anonymat.

RESULTATS

I. Profil épidémiologique :

A. La fréquence de l'atteinte neurologique : parenchymateuse

Nous avons colligé sur cette étude 49 dossiers de neurobehçet, dont 10 avec une atteinte vasculaire. (Tableau n° I)

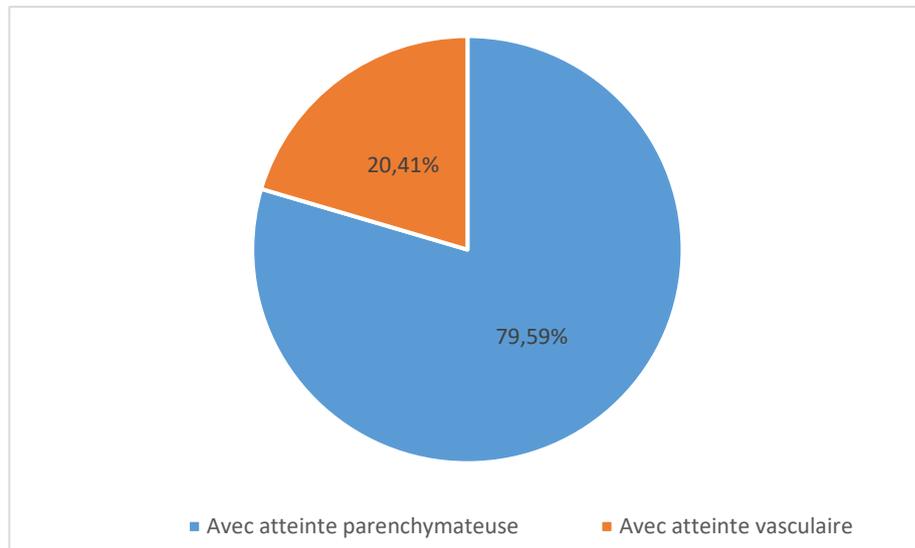


Figure 1 : Répartition des patients en fonction de l'atteinte neurologique

C. Sexe :

Dans notre série, nous avons noté une prédominance masculine avec 8 hommes (80%) et 2 femmes (20%) avec un sex-ratio H/F=4.

D. Age des patients au moment de l'atteinte neurologique

L'âge moyen de survenue des manifestations neurologiques était de 40 ans (\pm 8,2), avec des extrêmes de 25 et 51 ans.

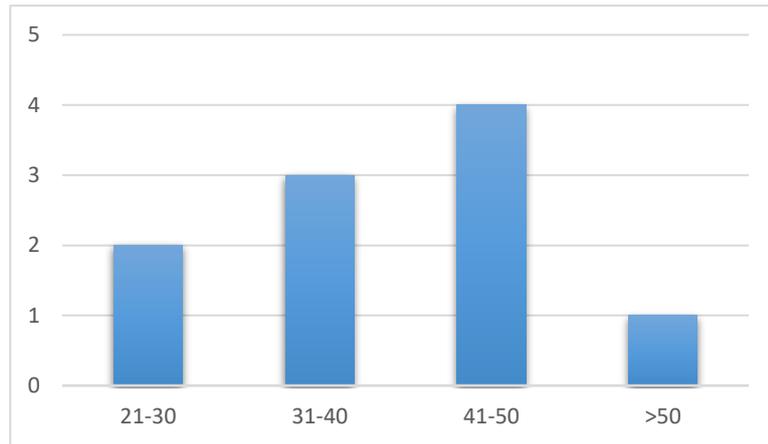


Figure 2 : Répartition des patients atteints d'un angiobehçet par tranches d'âge

E. Antécédents :

Dans notre série, aucun des patients n'avait d'antécédents neurologiques, psychiatriques, immunitaires, chirurgicaux, ni de cas familiaux similaires.

II. Profil Clinique :

A. Délai d'apparition des signes neurologiques par rapport à la

MB :

Dans notre série, les manifestations neurologiques ont inauguré la maladie de Behçet chez 8 patients (80%), et 2 cas connus porteurs de MB ont développé un angiobehçet soit 20%.

L'atteinte neurologique est survenue dans un délai de 5,5 ans après l'apparition de la maladie de Behçet avec des extrêmes allant de 0 (Inaugurale) à 4 ans

B. Mode d'installation :

Le mode d'installation du Neuro-Behçet était le plus souvent aiguë chez 2/3 des malades avec 6 malades soit (60%), l'installation progressif n'est retrouvée que chez 4 patients (40%).

C. L'association des atteintes vasculaire et parenchymateuse

Dans notre série cette association a été notée chez 3 patients, alors que chez 7 patients

l'atteinte neurologique centrale était uniquement vasculaire

D. Manifestations neurologiques du Neuro-Behçet :

Les céphalées étaient de loin le signe d'appel le plus exprimé par tous les patients de notre série (7 patients soit 70%), suivis par le syndrome d'HTIC noté chez 4 cas (40%). Cinq

patients (50%) avaient un déficit moteur à type d'hémiplégie ,monoparesie, paraparésie ou tétraparésie. Ensuite vient la méningite avec 40% (4 patients)

Concernant les troubles psycho-cognitifs, un seul patient a présenté des troubles cognitifs associés à des troubles de la personnalité, et deux patients souffraient de dépression. (Tableau n° VI).

Signe clinique		Nombre de cas	Fréquence
Céphalées		7	70%
HTIC		4	40%
Déficit moteur	Monoparésie	1	10%
	Hémiplégie	2	20%
	Paraplégie	1	10%
	Quadriplégie	1	10%
Méningite lymphocytaire		4	40%
méningoencéphalite		2	20%
Crises épileptiques		2	20%
Rires et pleurs spasmodiques		1	10%
Troubles de personnalité		1	10%
Troubles de l'équilibre		1	10%
Dépression		2	20%
Atteinte des nerfs crâniens		5	50%

Figure 5 : tableau de Fréquence des signes neurologiques

E. Manifestations extra-neurologiques :

L'atteinte cutanéomuqueuse est fortement présente sous forme d'aphtose buccale chez 8 malades, soit (80%) ; d'aphtose génitale chez 6 malades soit (60%) ; de pseudo folliculites chez 3 malades, soit (30%).

Les manifestations articulaires étaient présentes dans 30%, contre 30% de manifestations oculaires et 30% de manifestations cardio-vasculaires.

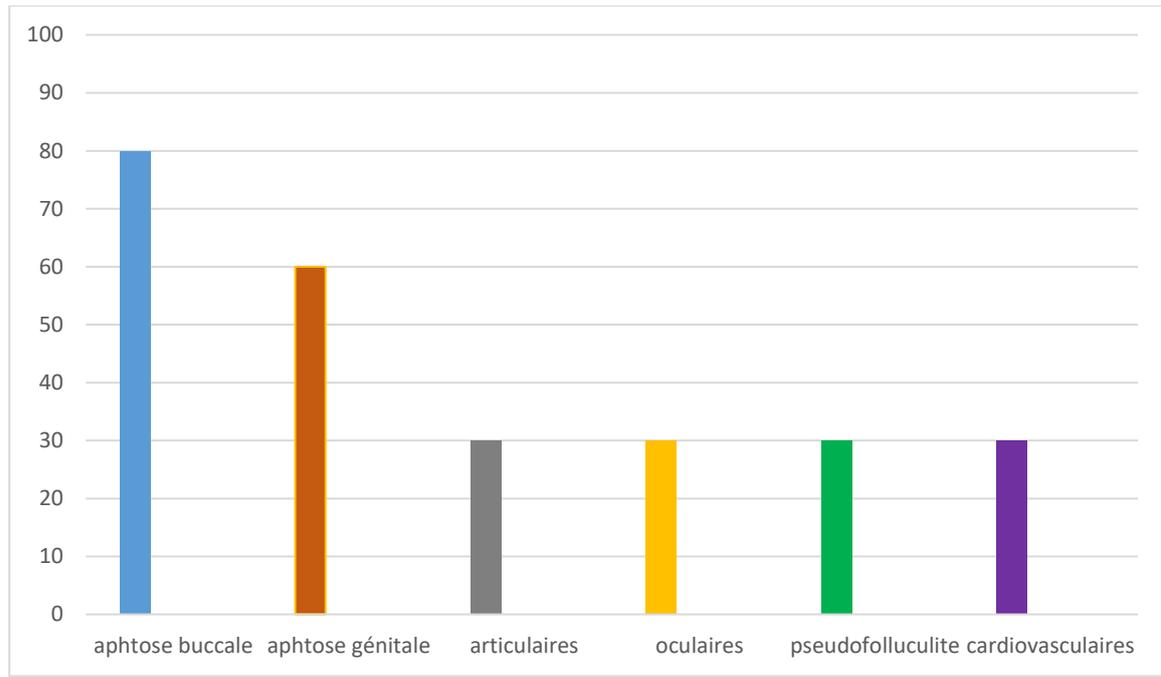


Figure 6 : Les manifestations extra -neurologiques associées

F. Signes généraux :

Les signes généraux sont retrouvés chez quatre patients, soit 40%.

La fièvre non chiffrée est retrouvée chez un patients soit 10%, l'asthénie chez deux patients (20%) et l'amaigrissement chez un seul patient.

III. Profil paraclinique :

A. LCR :

Le LCR était normal chez un seul cas et non fait chez 2 cas.

Il a mis en évidence une méningite aseptique avec hyperleucocytose à prédominance lymphocytaire chez 6 patients soit 75%, associée ou non à une hyperprotéinorachie parmi les 8 malades chez les quels une étude du LCR a été faite.

B. Biologie

1. NFS :

Dans notre série, la numération formule sanguine a montré une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles chez 1 patient soit 10%.
La NFS était normale chez 9 cas soit 90%.

2. VS :

La VS était accélérée chez 5 malades soit 50%, normale chez 3 et non faite chez 2 malades.

3. CRP :

Était accélérée chez 6 malades et normale chez 4 cas.

4. Typage HLA-B51 :

Aucun de nos patients n'a bénéficié d'un typage HLA.

A. Test Pathergique :

5 patients de notre série ont bénéficié d'un test Pathergique qui est revenu positif chez 3 malades et négatif chez 2 malades.

B. Examen Ophtalmologique :

L'examen Ophtalmologique était pathologique chez 4 patients.

Plusieurs manifestations peuvent être présentes chez le même patient, avec en tête l'œdème papillaire chez 4 patients soit 40% des cas.

L'examen Ophtalmologique	Nombre de Cas	Fréquence%
Œdème papillaire	4	40%
Vascularite rétinienne	2	20%
Ischémie rétinienne	1	10%
Hémorragie rétinienne	1	10%

Figure 7 : Fréquence des manifestations ophtalmologiques chez les malades de notre série

C. La Neuro- imagerie :

1. La TDM cérébrale :

Le scanner cérébral pratiqué chez 8 patients était normal dans 3 cas soit 37,5% et pathologique dans les autres 5 cas soit 62,5%.

On a objectivé 2 cas présentant des hypodensités lacunaires et frontale. On a noté aussi 1 cas d'hyperdensité faisant évoquer un hématome intra parenchymateux pariéto-occipital.

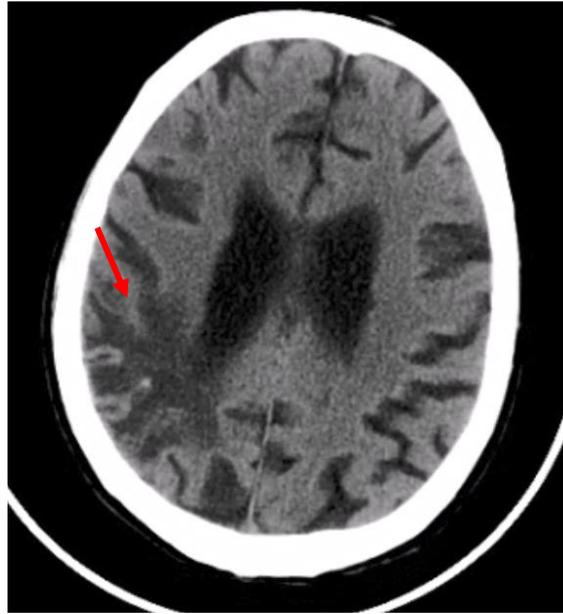


Figure 12 : TDM cérébrale montrant une hypodensité cortico sous corticale fronto-parietale droite en rapport avec un AVC hémorragique séquellaire

2. Angio-TDM cérébrale :

L'angioscanner cérébral était réalisée chez 6 patients, et nous a permet de confirmer l'atteinte neurologique vasculaire.

Plusieurs localisations peuvent être présentes chez le même patient.

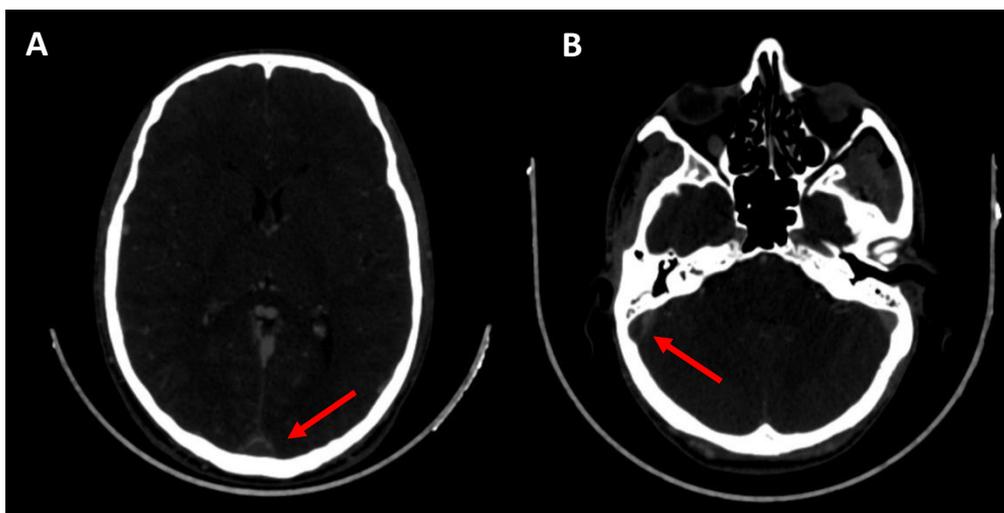


Figure 5 : TDM cérébrale en coupe axiale après injection du produit de contraste montrant des signes directes de TVC : (A) signe du triangle vide en rapport avec une thrombose du Sinus sagittal (B) Sinus sigmoïde droit vide avec

prise de contraste pariétale

3. L'IRM Cérébrale :

L'IRM cérébrale était réalisée chez tous les patients, et nous a permis de confirmer l'atteinte neurologique vasculaire, ainsi que la présence de lésions parenchymateuses .

Les anomalies observées incluaient des thromboses veineuses cérébrales (TVC) chez 4 patients et des lésions ischémiques, artérielles et veineuses chez 5 patients.

Les localisations préférentielles de la thrombophlébite cérébrale :

- Pour l'atteinte veineuse :
 - Sinus latéral droit : 2
 - Sinus sagittal supérieur : 3
 - Sigmoides droit : 2
 - Veines corticales : 1

Pour l'atteinte artérielle :

- Accident vasculaire ischémique sylvien gauche, et sylvien parcellaire droit

Plusieurs localisations peuvent être présentes chez le même patient.

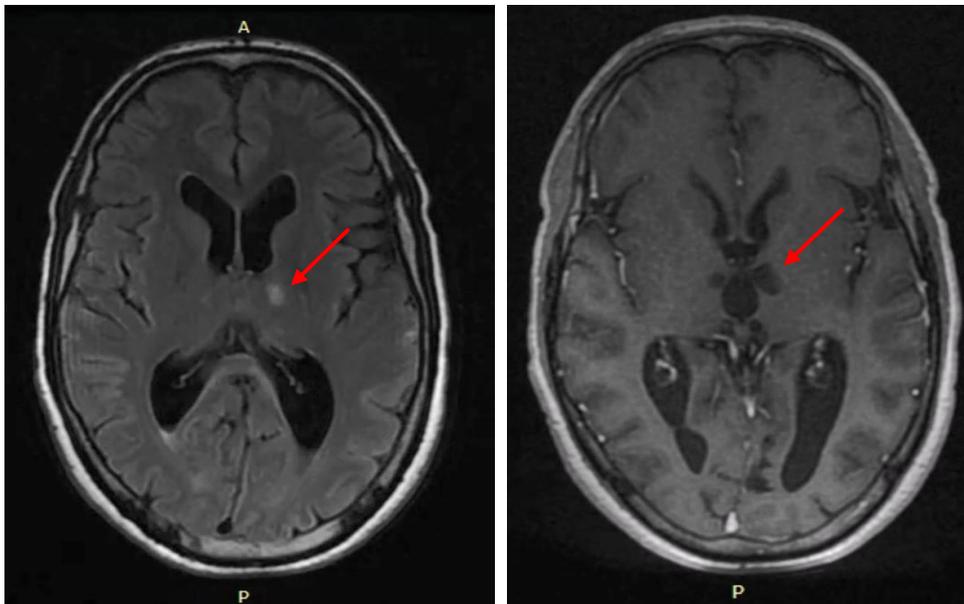


Figure 6 : IRM cérébrale en coupe axiale montrant un AVCI bithalamique(Fleche rouge) en hyper signal FLAIR

IV. Traitement :

La corticothérapie, était prescrite chez tous nos patients. Le prednisone à la dose de 1 mg/kg/j était indiqué chez 10 patients. 4 cas ont été mis sous bolus intraveineux de méthylprednisolone à une posologie de 15 mg/kg/j pendant 3 à 5 jours de suite

Pour l'épargne cortisonique, et devant la gravité de l'atteinte neurologique, cette corticothérapie a été associée à des immunosuppresseurs, ainsi 9 de nos patients étaient mis sous des immunosuppresseurs

- Cyclophosphamide, en bolus mensuels : 8 cas
- Azathioprine : 7 cas en relais du cyclophosphamide, 1 patient l'a reçu d'emblée

Le recours à l'anti coagulation à base d'Héparine à dose curative relayée par les anti vitamines K (AVK) a eu lieu chez 7 malades; soit 70%. L'anti-agrégant plaquettaire a été administré chez 3 malade.

La Colchicine a été instaurée chez 9 malades, soit 90% des cas ; pour couvrir les manifestations cutané-muqueuses, associée à des traitements locaux, bas de contention protecteurs veineux.

Un patient de notre série a reçu un traitement par biothérapie à base d'infliximab.

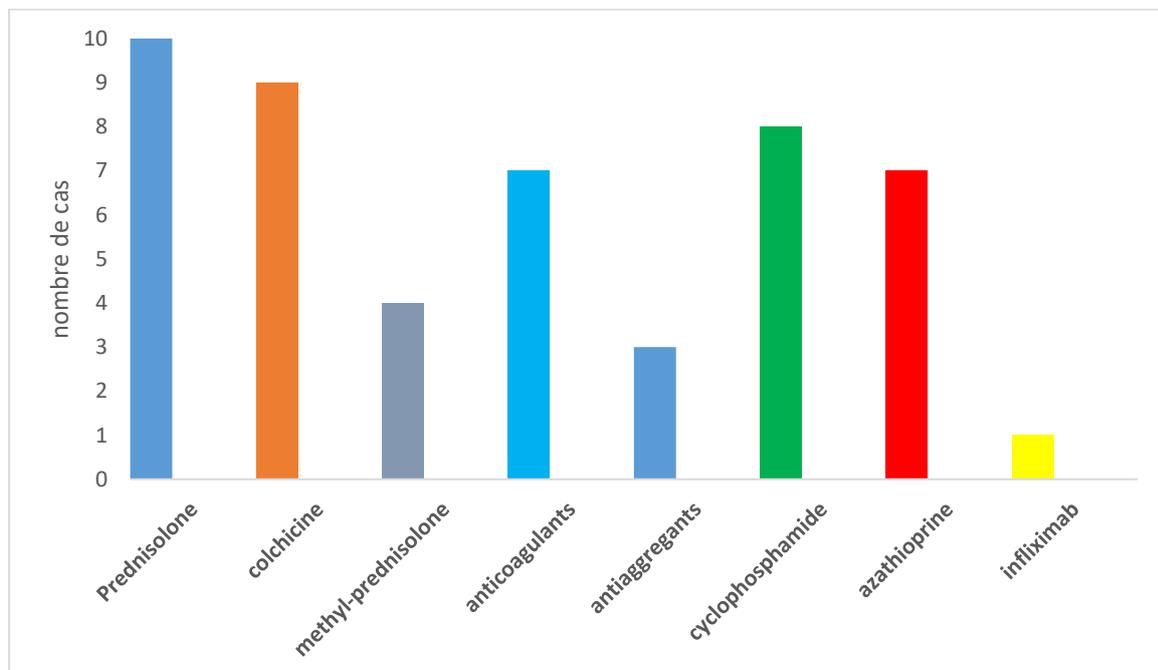


Figure 17: Les différentes modalités thérapeutiques

V. Evolution :

L'évolution initiale était favorable avec amélioration des symptômes neurologiques chez 9 patients (90%), dont 2 ont présenté une rémission clinique complète et nettoyage radiologique des lésions à l'IRM de contrôle.

L'évolution à long terme a révélé une récurrence dans le même territoire veineux chez deux patients, ainsi que l'apparition de nouvelles localisations thrombotiques chez deux autres, dont une embolie pulmonaire observée chez un seul patient. L'état clinique des autres patients est demeuré stable, et un patient a été perdu de vue.

DISCUSSION

I. Profil épidémiologique :

A. Fréquence de l'atteinte Neurologique au cours de la maladie de Behçet :

La fréquence des manifestations neurologiques au cours de la maladie de Behçet varie entre les différentes séries (2,6%–28%). L'atteinte parenchymateuse cérébrale **varie entre (0,57%–10%)**. Cette variation n'est pas due seulement aux facteurs géographiques et ethniques, mais aussi à la variabilité de la définition du Neuro-Behçet, et l'inclusion ou l'exclusion de certaines manifestations neurologiques.

L'atteinte neurologique semble nettement plus fréquente dans les séries du Moyen-Orient et des pays méditerranéens, par rapport aux séries turques et asiatiques.

Dans notre série de 49 cas l'atteinte vasculaire est de 20,41%.

Auteur [Pays]	Nombre de Neurobehçet	de Atteinte parenchymateuse	Atteinte vasculaire
Benamour et al.2006 [Maroc] ²	154	148 (16%)	6 (0,64%)
Tohmé et al. 2009 [Liban] ³	22	20 (11,76%)	2 (1,17%)
M.H. Houman et al.2002 [Tunisie] ⁴	28	20 (19,04%)	8 (7,61%)
Kural-Seyahi et al. 2003 [Turquie] ⁵	41	37 (9,56%)	4 (1,03%)
Wechsler et al. 1992 [France] ⁶	70	45 (18%)	25 (10%)
Notre Etude	49	39 (79,59%)	10 (20,41%)

Figure 19 : Fréquence de l'atteinte parenchymateuse au cours de la NB dans différentes séries

B. Sexe des patients :

Dans notre étude, on a retrouvé une prédominance masculine (8 hommes et 2 femmes) avec un sex-ratio H/F=4; cette prédominance masculine est retrouvée aussi dans les différentes séries de littérature.

Auteurs	Sexe ratio
Houman et al.2007 ⁴	2,61
N. Yesilot et al. 2009 ⁷	3,5
D. Saadoun et al.2009 ⁸	1,90
Al-Araji 2003 ⁹	2.33
Gaye et al. 2019 ¹⁰	7
Charca-Benavente et Lilyan C. 2020 ¹¹	1,5
Notre Série	4

Figure 20 : Sexe ratio des patients des différentes séries

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

Dans notre série, l'âge moyen de l'apparition du Neuro-Behçet est de 40 ans, résultat proche de ceux retrouvés dans la littérature

Auteurs	Pays/Année	Age moyen
M.H. Houman et al. ¹²	Tunisie / 2002	34,3 ans
Al-Araji et al. ⁹	Iraq / 2003	34,1 ans
Benamour et al. ²	Maroc / 2006	29,8 ans
Jing Shi et al. ¹²	Chine/2017	30,3 ans
Gaye et al. 2019 ¹⁰	Sénégal /2019	40 ans
D. Saadoun et al. ⁸	France / 2009	31.7 ans
Charca-Benavente et Lilyan C. 2020 ¹¹	Australie /2020	29,7 ans
Notre série	Maroc 2018-2024	40 ans

Figure 21 : Age moyen d'apparition du Neuro-Behçet selon les séries

D. Les formes familiales :

La fréquence des formes familiales varie entre 2 et 18% selon les populations ¹³.

Elles semblent être plus graves que les formes sporadiques et sont fortement associées à l'antigène HLAB51. Les formes familiales sont plus fréquentes en Corée (15,4%) et en Turquie (16,2%). Moins fréquentes chez les chinois et les japonais (2,2 –2,6 %).

Au Maroc, la fréquence des formes familiales est faible, estimée à 5,6 % dans la série de Benamour portant sur 673 cas ², de 3,7 % dans celle de Filali-Ansary ¹⁴ qui avait trouvé 6 cas parmi les 162 patients. La série de Khammar ¹⁵ (Fès) avait trouvé 4 familles concernées parmi les 127 malades colligés, soit 6,2%

En Tunisie on en trouve 7,7% dans la série de B'chir Hamzaoui¹⁶ et 2 % dans celle de Hamza¹⁷. Dans notre série y avait pas de cas familial.

Série	Fréquence des formes familiales %
Hamzaoui ¹⁶	7.7%
Andaloussi	6%
Filali-Ansary ¹⁴	3.7%
Benamour ²	5,6%
Khammar ¹⁵	6.2%
Hamza ¹⁷	2%
Notre série	0

Figure 21 : Fréquence des formes familiales selon les séries

II. Profil clinique :

A. Délai d'apparition des signes neurologiques par rapport à la maladie de Behçet :

Les manifestations neurologiques surviennent de façon aléatoire par rapport au début de la MB. Le plus souvent, elles surviennent après plusieurs années d'évolution avec un délai moyen de 3,8 à 9 ans selon la série de Benamour et Tohme^{2,3}.

A. Le mode de début de l'angio-Behçet :

Le mode de début du Neuro-Behçet reste très variable, il peut être aussi bien progressif qu'aigu comme il a été décrit par Gulsen Akman-demir et al¹⁸ qui ont montré une installation aiguë des manifestations neurologiques chez 63 % des patients étudiés, alors que l'installation progressive n'a été mise en évidence que dans 37 % des cas.

N. Ashjazadeh¹⁹ et al dans une autre étude ont mis en évidence un début aigu du Neuro-Behçet juste chez 33.3% des patients et une installation progressive de la maladie dans 66.7% des cas.

Dans notre série, Le mode d'installation était aigue dans 60%, l'installation progressif n'est retrouvée que 40%. Résultat proche de l'étude de N.

Ashjazadeh et al.¹⁹

Auteur	Année	Mode	
		Aigu	Progressif
Gulsen Akman– Demir ¹⁸	1999	63%	37 %
L. Essaadouni et N. Kissani ⁸	2010	16,41% Inaugurale	83,59%
N. Ashjazadeh et al ¹⁹	2003	33.3%	66.7%
Notre série	2018–2024	60%	40%

Figure 23 : Le mode de début des signes neurologiques selon les séries

B. L'association des atteintes vasculaire et parenchymateuse :

L'association de l'atteinte parenchymateuse et vasculaire reste très rare, seulement 4,7% et 5,5% des patients avaient présenté respectivement une atteinte parenchymateuse dans les séries de Saadoun et al et Yesilo et al. ²⁰. Aucun patient avait présenté une atteinte parenchymateuse dans l'étude de Mnif et al. ²¹

Dans notre série, la forme mixte était présente chez 3 patients soit 30 %.

Dans la série de Jing shi ¹² la forme mixte est assez fréquente avec un pourcentage de 28,5%

C. Les signes cliniques :

Les céphalées représentent le signe neurologique le plus fréquemment retrouvé dans l'angio-behçet cérébral. Ce motif a été rapporté chez 100% et 95,2% des patients dans les séries de Saadoun et al et Jing shi et al. ^{8,22}

L'atteinte des nerfs crâniens et les troubles psychiatriques sont rarement rapportés dans la littérature, contrairement à notre série où on a noté une

atteinte des nerfs crâniens dans 50% , ce qui est peut être expliqué par le retard diagnostique et la présence des formes mixtes.

Signes neurologiques	Jing Shi et al. ²²	Mnif et al. ²¹	Yelisot et al.	Saadoun et al. ⁸	Notre serie
Céphalée	95,2%	100%	100%	96,9%	70%
HTIC	90,47%	100%	94%	61,9%	40%
Déficit moteur	9,5%	37,5%	6%	12,5%	40%
Convulsion	4,8%	–	3%	–	20%

1. L'atteinte des nerfs crâniens :

Dans notre série l'atteinte des nerfs crâniens a été retrouvée chez 50% des cas de Neuro-Behçet ce qui en accord avec les grandes séries, comme celle de Rougemont et Al avec 33% des patients ; et celle de Houman 2002 avec 37%.⁴

Séries	Fréquence de l'atteinte des paires crâniennes
Rougemont et Al ²³	33 %
Benamour 2006 ²	29,2%
Houman 2002 ⁴	37%
Filaly Ansary 1999 ¹⁴	4,28%
Notre Série	50%

Figure 24: Fréquence de l'atteinte des paires crâniennes selon les séries

2. Les troubles psychiatriques :

Les troubles psychiatriques survenant au cours de la maladie de Behçet sont très polymorphes. Dans les séries de Borson S²⁴ et O'Duffy JD²⁵ les symptômes psychiatriques comportementaux, affectifs et psychotiques étaient présents chez environ 50% des patients atteints du Neuro-Behçet. Chaque épisode psychiatrique est habituellement accompagné d'atteinte neurologique ou cutanéomuqueusee. ^{24,25}.

Ces troubles étaient présents aussi dans 50 % dans la série de Tohme³, mais n'est retrouvé que dans 7.14% dans la série de Filali Ansari¹⁴ et 7,7% selon la série de Benamour².

Dans notre série les troubles psychiatriques étaient présents chez 20% des cas ce qui est en contradiction à toutes les séries citées ci-dessus, mais restent proche à la série de L. Essaadouni⁸ et N. Kissani avec 25 %.

Séries	Fréquence des troubles psychiatriques
Tohme	50 %
Filaly ansary 1999	7,14%
Benamour 2006	7,7%
L. Essaadouni et N. Kissani	25%
Daoudi et al 2014	35%
Notre Série	20%

Figure 25 : Fréquence des troubles psychiatriques selon les séries

D. Les manifestations non neurologiques de la MB :

Dans notre série, l'atteinte cutanéomuqueuse est la plus fréquente des manifestations extra-neurologique, chose qui rejoint les autres séries.

L'atteinte oculaire dans notre série est moins fréquente par rapport à la littérature.

Manifestations	Andaloussi	Benamour	Filali	L.Essaadouni	Notre
Extra ophtalmologiques	26	2	14	8	série
Aphthose buccale	100%	100%	96.9%	100	80%
Aphthose génitale	78.8%	84.9%	88.9%	61,19	60%
Pseudofolliculite	48.5%	62,7%	55.6%	38,88 %	30%
Erythème noueux	9.1%	15,2%	27.2%	5,55%	10%
Atteinte oculaire	78,8%	65,5%	50,61%	38,8 %	30%
Atteinte articulaire	27.3%	53,1%	80.04%	13,88%	30%
Manifestations vasculaires	6.2%	20,4%	58.64%	4,47 %).	30%

Figure 26 : Fréquence manifestations non neurologiques selon les séries

III. Profil paraclinique :

1. LCR :

Dans les atteintes extra-parenchymateuses, l'analyse du LCR met en évidence de manière quasi constante une hyperpression du liquide. Cela est le témoin de l'hypertension intracrânienne secondaire à l'obstruction du retour veineux. Par contre, des anomalies de type inflammatoire sont plus rares (0-20 % des cas) ²⁷

Dans notre série, la ponction lombaire était réalisée chez 8 patients et avait objectivé une méningite aseptique à prédominance lymphocytaire chez 6

patients. Dans sa série de 21 cas de thrombophlébites cérébrales, Jing Shin a noté une hyperleucocytose à prédominance lymphocytaire chez 7 patients ¹². Par contre Saadoun⁸ dans sa série de 64 cas de TVC, seulement 3 patients ont présenté une méningo-encéphalite associée pléocytose à prédominance lymphocytaire.

2. Examen ophtalmologique :

Dans notre série l'examen ophtalmologique était pathologique chez 4 patients avec une prédominance d'œdème papillaire qui était objectivé chez 4 patients.

Dans d'autres études la fréquence de l'œdème papillaire était plus fréquente allant de 52% à 86%.^{8,12}

3. Imagerie cérébrale :

Dans les atteintes extra-parenchymateuses, l'imagerie de référence est l'angio-IRM, permettant de mettre en évidence les thromboses veineuses de même que les anévrismes artériels ²⁸

Dans notre série l'angio IRM était pathologique chez tous les patients avec une localisation préférentielle au niveau du sinus sagittal supérieur ce qui est semblables à d'autres séries de la littérature.

Sinus thrombosés	Jing Shi et al ¹²	Mnif et al ²¹	Yelisot et al ²⁹	Saadoun et al ⁸	Notre série
Sinus sagittal supérieur	66,66%	50%	52,77%	64,1%	30%
sinus transverse	71,42%	-	-	90,6%	-
Sinus latéral droit	-	37,5%	61,11%	40,6%	20%
sinus latéral gauche	-	12,5%		40,6%	-
Sinus droit	47,61%	-	8,33%	-	-
Sinus sigmoïde	47,61%	-	22,22%	-	10%
Veines corticales	-	-		-	10

IV. Traitement :

Selon les nouvelles recommandations de l'UCLAR 2018¹⁸, à la phase aiguë des manifestations thrombotiques veineuses cérébrales, une corticothérapie à forte dose associée à une anticoagulation efficace est préconisée. Néanmoins, la durée et l'indication même des anticoagulants sont débattues.

Le dépistage des maladies vasculaires sur un site extra crânien est nécessaire.

Dans notre série la biothérapie a été indiquée surtout chez les patients qui présentent une forme mixte.

Traitement	Jing Shi et al ¹²	Saadoun et al ⁸	Notre série
Corticoïdes oraux	100%	84%	100%
Méthylprednisolone	33,3%	–	40%
Immunosuppresseurs	85%	50%	90%
Anticoagulants	95,23%	96,9%	70%
antiagrégants	–	–	30%

V. Pronostic :

Plusieurs facteurs influençant le pronostic de l'atteinte neurologique ont été évalués.

Dans une étude analysant la survie de 110 patients suivis pendant au moins plus de 3 ans, ni le sexe, ni l'âge de début, ni les manifestations systémiques associées n'avaient une incidence pronostique péjorative. En revanche, la nature parenchymateuse de l'atteinte neurologique et plus précisément l'atteinte du tronc cérébral associée à une autre localisation étaient statistiquement corrélées à un pronostic plus fâcheux. Dans cette même étude, certains signes cliniques étaient corrélés à un mauvais pronostic : les troubles sphinctériens, le syndrome cérébello pyramidal et les syndromes du tronc cérébral.³⁰

Dans l'étude de Siva, ce sont le syndrome cérébelleux et les formes progressives qui avaient une valeur pronostique péjorative ³¹. Les anomalies du LCR (pléiocytose et/ou hyperprotéinorachie) étaient également prédictives d'un pronostic plus mauvais dans l'étude de Akman Demir et celle de Kidd.^{30,32}

Dans la série de Saadoun et al ⁸, la plupart des patients se sont rapidement

améliorés après une anticoagulation sans complications hémorragiques graves, soulignant l'effet bénéfique d'une telle thérapie.

Dans notre série, l'évolution initiale a été favorable chez 9 patients (90%), tous sous traitement anticoagulant, tandis que l'évolution défavorable à long terme est principalement attribuée à la fréquence des formes mixtes.

Nos résultats confirment les données de la littérature concernant l'efficacité du traitement anticoagulant surtout dans les formes aiguës et le mauvais pronostic lié aux formes mixtes.

CONCLUSION

Les manifestations vasculaires dans la maladie du neuro-Behçet, sont des atteintes assez fréquentes dans notre contexte. Elles se manifestent surtout par des thrombophlébites, le plus souvent multifocales. Leur survenue chez le sujet jeune sans facteur de risque vasculaire avec un tableau clinique trompeur peut être à l'origine d'un retard diagnostique.

L'atteinte artérielle, moins fréquente, pose des problèmes thérapeutiques en raison du caractère récidivant pouvant engager le pronostic vital.

Le pronostic des atteintes vasculaires dans la maladie du neuro-Behçet dépend d'un diagnostic précoce, la présence d'une atteinte parenchymateuse, et d'un traitement quelque fois agressif mais surtout long, nécessitant une éducation du patient.

Une prise en charge précoce ; et la réalisation d'études prospectives, multicentriques sont indispensables pour développer des stratégies thérapeutiques validées afin d'améliorer le pronostic des patients

RESUME

Introduction :

Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet connaissent un grand polymorphisme clinique, et sont parmi les localisations les plus graves de la maladie car elles engendrent le pronostic vital et fonctionnel.

Objectif de l'étude :

Décrire les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs de l'atteinte neurologique vasculaire au cours de la maladie de Behçet.

Patients et méthodes :

Notre travail est une étude descriptive rétrospective, qui porte sur 10 patients présentant une atteinte neurologique vasculaire dans une série de 49 malades suivis pour la maladie du neuro-Behçet sur une période de 7 ans, s'étendant entre Janvier 2018 et Décembre 2024. Tous les patients répondaient aux critères de l'ISG, et/ou de l'ISG modifiés sur la MB (de 1990 et/ou 2013). Les patients avec un examen neurologique, une étude du liquide céphalo-rachidien et une imagerie normaux ont été exclus de l'étude.

Résultats :

La fréquence de l'atteinte vasculaire dans notre étude est de 20,50 %, tandis que l'atteinte parenchymateuse atteint 79,50 %. Il s'agissait de 8 hommes (80%) et 2 femmes (20%) avec un sex-ratio H/F=4. L'âge moyen de diagnostic de l'atteinte neurologique était de 40 ans. Les céphalées et l'HTIC représentent le signe clinique révélateur le plus fréquent de l'angio-behçet cérébral, ils ont

été rapportés respectivement chez 70% et 40% de nos patients. On a noté des associations entre l'atteinte vasculaire et le Behçet parenchymateux chez 1 cas (10%). Les manifestations extra-neurologiques étaient présentes chez la plupart de nos patients, avec une forte présence de l'aphtose buccale (80%), aphtose génitale (60%), lésions cutanées (30%) ; l'atteinte ophtalmologique (30%) ; manifestations vasculaires (30%) et enfin manifestations articulaires (30%). Sur le plan paraclinique l'étude du LCR a mis en évidence une hypercytose à prédominance lymphocytaire aseptique chez 5 patients. L'examen ophtalmologique a objectivé un œdème papillaire chez 4 patients (40%). L'angio IRM était pathologiques chez 8 patients, montrant des thrombophlébites cérébrales avec une localisation préférentielle au niveau du sinus latéral droit et 2 cas l'accident vasculaire ischémique. Dans notre série, on a principalement utilisé les bolus de Méthylprednisolone dans le traitement de la phase aigüe, relayés par la Corticothérapie orale qui a été administrés 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 7 malades; soit 70% et 3 patients ont été mis sous des antiagrégants plaquettaires. L'administration des Immunosuppresseurs a été réalisée chez 9 malades (90%) dont 80% des cas ont reçu le Cyclophosphamide relayé par l'azathioprine. 1 patient dans notre série a bénéficié d'un traitement à base de Biothérapie (Infliximab). Une évolution favorables était observée chez 9 patients (90%).

Conclusion :

Notre étude confirme que l'atteinte vasculaire au cours de la maladie de Behçet, se manifeste surtout par des thrombophlébites. L'atteinte artérielle, moins fréquente, pose des problèmes thérapeutiques en raison du caractère récidivant pouvant engager le pronostic vital.

SUMMURY

Introduction:

The neurological manifestations of Behçet's disease have a great clinical polymorphism, and are among the most serious localizations of the disease because they generate the vital and functional prognosis.

Objective of the study:

To describe the epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic, and evolutionary aspects of vascular neurological involvement in Behçet's disease.

Patients and Methods:

This is a retrospective descriptive study involving 10 patients with vascular neurological involvement out of a cohort of 49 patients diagnosed with neuro-Behçet's disease over a 7-year period, from January 2018 to December 2024. All patients met the ISG criteria and/or the modified ISG criteria for Behçet's disease (1990 and/or 2013). Patients with normal neurological examination, cerebrospinal fluid (CSF) analysis, and imaging were excluded from the study.

Results:

The frequency of vascular involvement in our study was 20.5%, while parenchymal involvement was 79.5%. The cohort consisted of 8 men (80%) and 2 women (20%), with a male-to-female ratio of 4:1. The average age at diagnosis of neurological involvement was 40 years. Headaches and increased intracranial pressure (ICP) were the most common clinical manifestations of cerebral angio-Behçet, reported in 70% and 40% of our patients, respectively. There was an association between vascular involvement and parenchymal Behçet in one case (10%). Extra-neurological manifestations were present in the majority of our patients, with a high

frequency of oral aphthosis (80%), genital aphthosis (60%), skin lesions (30%), ophthalmological involvement (30%), vascular manifestations (30%), and joint manifestations (30%). Paraclinical examination of the CSF revealed lymphocytic aseptic pleocytosis in 5 patients. Ophthalmological examination showed papilledema in 4 patients (40%). Angio-MRI was abnormal in 8 patients, showing cerebral thrombophlebitis with a preferential location in the right lateral sinus and 2 cases of ischemic stroke. In our series, methylprednisolone bolus therapy was primarily used to treat the acute phase, followed by oral corticosteroid therapy, which was administered to all patients. Anticoagulation with therapeutic-dose heparin, followed by vitamin K antagonists, was used in 7 patients (70%), and 3 patients were treated with antiplatelet agents. Immunosuppressive therapy was administered to 9 patients (90%), of whom 80% received cyclophosphamide followed by azathioprine. One patient received biologic therapy with Infliximab. A favorable outcome was observed in 9 patients (90%).

Conclusion:

Our study confirms that vascular involvement in Behçet's disease primarily manifests as thrombophlebitis. Arterial involvement, which is less common, presents therapeutic challenges due to its recurrent nature, which can impact the vital prognosis.

BIBLIOGRAPHIE

1. Hatemi G, Christensen R, Bang D, et al. 2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2018;77(6):808–818.
doi:10.1136/annrheumdis-2018-213225
2. Benamour S, Naji T, Alaoui FZ, El-Kabli H, El-Aidouni S. [Neurological involvement in Behçet's disease. 154 cases from a cohort of 925 patients and review of the literature]. *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162(11):1084–1090. doi:10.1016/s0035-3787(06)75121-9
3. Tohmé A, Koussa S, Haddad-Zébouni S, El-Rassi B, Ghayad E. Étude de 22 observations de neuroBehçet dans une série de 170 maladies de Behçet. *La Presse Médicale*. 2009;38(5):701–709.
doi:10.1016/j.lpm.2008.04.015
4. Houman M, Salem R, Ben Salem T. Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. *Revue De Medecine Interne – REV MED INTERNE*. 2009;30. doi:10.1016/j.revmed.2009.09.027
5. Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi 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(1):60–76. doi:10.1097/00005792-200301000-00006
6. Wechsler B, Gerber S, Vidailhet M, Dormont D. [Neurologic manifestations of Behçet's disease]. *Ann Med Interne (Paris)*. 1999;150(7):555–561.
7. Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease compared to those associated with other etiologies – PubMed. Accessed April 3, 2025.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19280104/>
8. Essaadouni L, Jaafari H, Abouzaid CH, Kissani N. Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet : étude de 67 patients. *Revue Neurologique*. 2010;166(8):727–733. doi:10.1016/j.neurol.2010.03.004
9. Al-Araji A, Kidd DP. Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics, and management. *Lancet Neurol*. 2009;8(2):192–204.
doi:10.1016/S1474-4422(09)70015-8
10. Gaye NM, Ndiaye-Diop MT, Fall M, et al. [Neuro-Behçet in a Sub-Saharan Africa Country: a Series of Sixteen Patients in Fann Teaching Hospital,

- Dakar, Senegal]. *Bull Soc Pathol Exot.* 2019;112(3):137–146.
doi:10.3166/bspe-2019-0094
11. Charca-Benavente LC, Gómez de la Torre R, Caminal-Montero L, Coto-Hernández R, Colunga-Argüelles D. Neuro-Behçet disease in the Central University Hospital of Asturias. *Reumatología Clínica (English Edition).* 2021;17(1):32–36. doi:10.1016/j.reumae.2019.03.005
 12. Shi J, Huang X, Li G, et al. Cerebral venous sinus thrombosis in Behçet's disease: a retrospective case-control study. *Clin Rheumatol.* 2018;37(1):51–57. doi:10.1007/s10067-017-3718-2
 13. Akpolat T, Koç Y, Yeniay I, et al. Familial Behçet's disease. *Eur J Med.* 1992;1(7):391–395.
 14. Filali-Ansary N, Hannat S, Haloui HA, et al. MALADIE DE BEHCET. *Maroc Médical.* 2002;24(3). doi:10.48408/IMIST.PRSM/mm-v24i3.875
 15. Khammar Z., La maladie de Behçet (A propos de 127 cas). Thèse de doctorat en médecine. Fès, 2008. Faculté de médecine et de pharmacie de FES,258p – Recherche Google. Accessed April 3, 2025.
[https://www.google.com/search?q=Khammar+Z.%2C+La+maladie+de+Beh%C3%A7et+\(A+propos+de+127+cas\).+Th%C3%A8se+de+doctorat+en+m%C3%A9decine.+F%C3%A8s%2C+2008.+Facult%C3%A9+de+m%C3%A9decine+et+de+pharmacie+de+FES%2C258p&oq=Khammar+Z.%2C+La+maladie+de+Beh%C3%A7et+\(A+propos+de+127+cas\).+Th%C3%A8se+de+doctorat+en+m%C3%A9decine.+F%C3%A8s%2C+2008.+Facult%C3%A9+de+m%C3%A9decine+et+de+pharmacie+de+FES%2C258p&gs_lcrp=EgZjaHJvbWUyBggAEEUYOdIBBzYyM2owajSoAgCwAgE&sourceid=chrome&ie=UTF-8](https://www.google.com/search?q=Khammar+Z.%2C+La+maladie+de+Beh%C3%A7et+(A+propos+de+127+cas).+Th%C3%A8se+de+doctorat+en+m%C3%A9decine.+F%C3%A8s%2C+2008.+Facult%C3%A9+de+m%C3%A9decine+et+de+pharmacie+de+FES%2C258p&oq=Khammar+Z.%2C+La+maladie+de+Beh%C3%A7et+(A+propos+de+127+cas).+Th%C3%A8se+de+doctorat+en+m%C3%A9decine.+F%C3%A8s%2C+2008.+Facult%C3%A9+de+m%C3%A9decine+et+de+pharmacie+de+FES%2C258p&gs_lcrp=EgZjaHJvbWUyBggAEEUYOdIBBzYyM2owajSoAgCwAgE&sourceid=chrome&ie=UTF-8)
 16. B'chir Hamzaoui S, Harmel A, Bouzlama K, et al. [Behçet's disease in Tunisia. Clinical study of 519 cases]. *Rev Med Interne.* 2006;27(10):742–750. doi:10.1016/j.revmed.2006.07.019
 17. B'chir S, Hamzaoui C, Harmel A, et al. La maladie de Behçet en Tunisie. Étude clinique de 519 cas. *La Revue de Médecine Interne.* 2006;27(10):742.
 18. Hatemi G, Christensen R, Bang D, et al. 2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome. *Ann Rheum Dis.* 2018;77(6):808–818. doi:10.1136/annrheumdis-2018-213225
 19. Ashjzadeh N, Borhani Haghghi A, Samangoie S, Moosavi H. Neuro-Behçet's disease: a masquerader of multiple sclerosis. A prospective

- study of neurologic manifestations of Behçet's disease in 96 Iranian patients. *Exp Mol Pathol.* 2003;74(1):17–22. doi:10.1016/s0014-4800(03)80004-7
20. Yurdakul S, Mat C, Tüzün Y, et al. A double-blind trial of colchicine in Behçet's syndrome. *Arthritis Rheum.* 2001;44(11):2686–2692. doi:10.1002/1529-0131(200111)44:11<2686::aid-art448>3.0.co;2-h
 21. Mnif N, Rajhi H, Mlika N, Kechaou S, Abdallah Nejmeddine B, Hamza R. Aspect en IRM du neuro-behçet. *Journal of Neuroradiology.* 2006;33(4):250–254. doi:10.1016/S0150-9861(06)77270-4
 22. Shang S, Zhou D, Ya J, et al. Progress in moyamoya disease. *Neurosurg Rev.* 2020;43(2):371–382. doi:10.1007/s10143-018-0994-5
 23. Bousser MG, Rougemont D, Youl BD, Wechsler B. [Neurological manifestations of Behçet's disease]. *J Mal Vasc.* 1988;13(3):231–234.
 24. Borson S. Behçet's disease as psychiatric disorder: a case report. *Am J Psychiatry.* 1982;139(10):1348–1349. doi:10.1176/ajp.139.10.1348
 25. O'Duffy JD, Goldstein NP. Neurologic involvement in seven patients with Behçet's disease. *Am J Med.* 1976;61(2):170–178. doi:10.1016/0002-9343(76)90166-2
 26. Andaloussi IB, Alami B, Abdellaoui M, Bhallil S, Bono W, Tahri H. Les manifestations ophtalmologiques de la maladie de Behçet, à propos de 33 cas. *The Pan African Medical Journal.* 2012;13(83). doi:10.11604/pamj.2012.13.83.1118
 27. Noel N, Drier A, Wechsler B, et al. [Neurological manifestations of Behçet's disease]. *Rev Med Interne.* 2014;35(2):112–120. doi:10.1016/j.revmed.2013.10.332
 28. Wechsler B, Vidailhet M, Piette JC, et al. Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease: clinical study and long-term follow-up of 25 cases. *Neurology.* 1992;42(3 Pt 1):614–618. doi:10.1212/wnl.42.3.614
 29. Yesilot N, Bahar S, Yilmazer S, et al. Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease compared to those associated with other etiologies. *J Neurol.* 2009;256(7):1134–1142. doi:10.1007/s00415-009-5088-4
 30. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasçi B. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. The Neuro-Behçet Study Group. *Brain.* 1999;122 (Pt 11):2171–2182. doi:10.1093/brain/122.11.2171

31. Siva A, Kantarci OH, Saip S, et al. Behçet's disease: diagnostic and prognostic aspects of neurological involvement. *J Neurol.* 2001;248(2):95–103. doi:10.1007/s004150170242
32. Kidd DP. Neurological complications of Behçet's syndrome. *J Neurol.* 2017;264(10):2178–2183. doi:10.1007/s00415-017-8436-9