

Les manifestations neurologiques au cours de la maladie de Behçet: A propos de 20 cas dans une série de 503 patients

▪ Sarra, Slatni, résidente, service de médecine interne, EPH El-Hadjar, Annaba, Algérie.

▪ Autres auteurs, équipe:

- Manel Labeled, assistante en neurologie médicale, service de médecine interne, EPH El-Hadjar, Annaba, Algérie.
- Ryma Benguerba, maître assistante en médecine interne, service de médecine interne, EPH El-Hadjar, Annaba, Algérie.
- Siham Ali-Guechi, professeur en médecine interne, service de médecine interne, EPH El-Hadjar, Annaba, Algérie.

Introduction:

Le neuro-Behçet (NB) survient chez environ 25-30 % des patients atteints de la maladie de Behçet (MB). L'atteinte peut être parenchymateuse dans 70 % à 80% des cas touchant la substance blanche ou extra-parenchymateuse touchant les veines et/ou les artères, la coexistence des deux formes est exceptionnelle. La particularité des atteintes neurologiques est qu'elles peuvent survenir avant ou après le diagnostic.

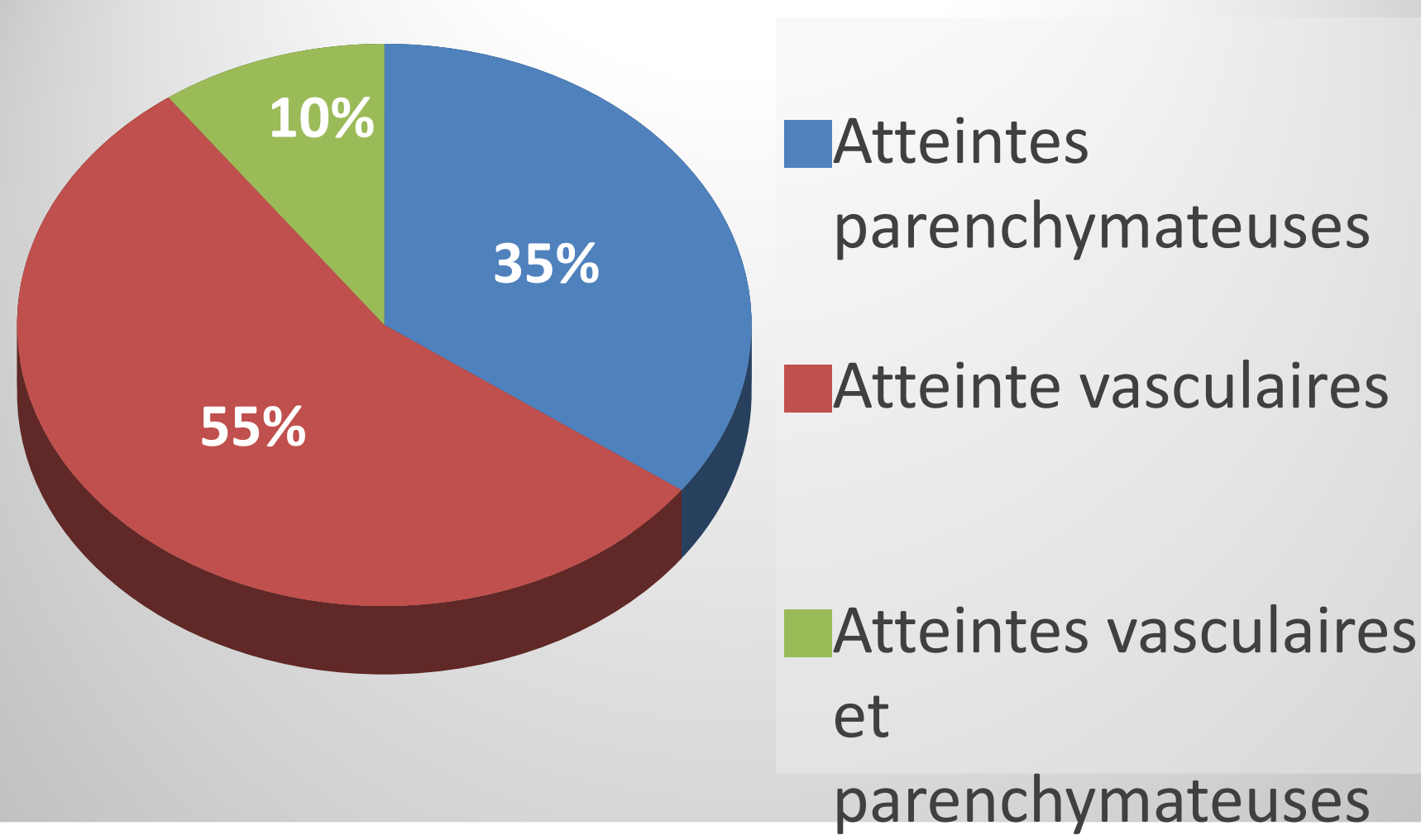
L'objectif de notre travail est de décrire les caractéristiques de l'atteinte neurologique au cours de la maladie de Behçet.

Patients et méthodes :

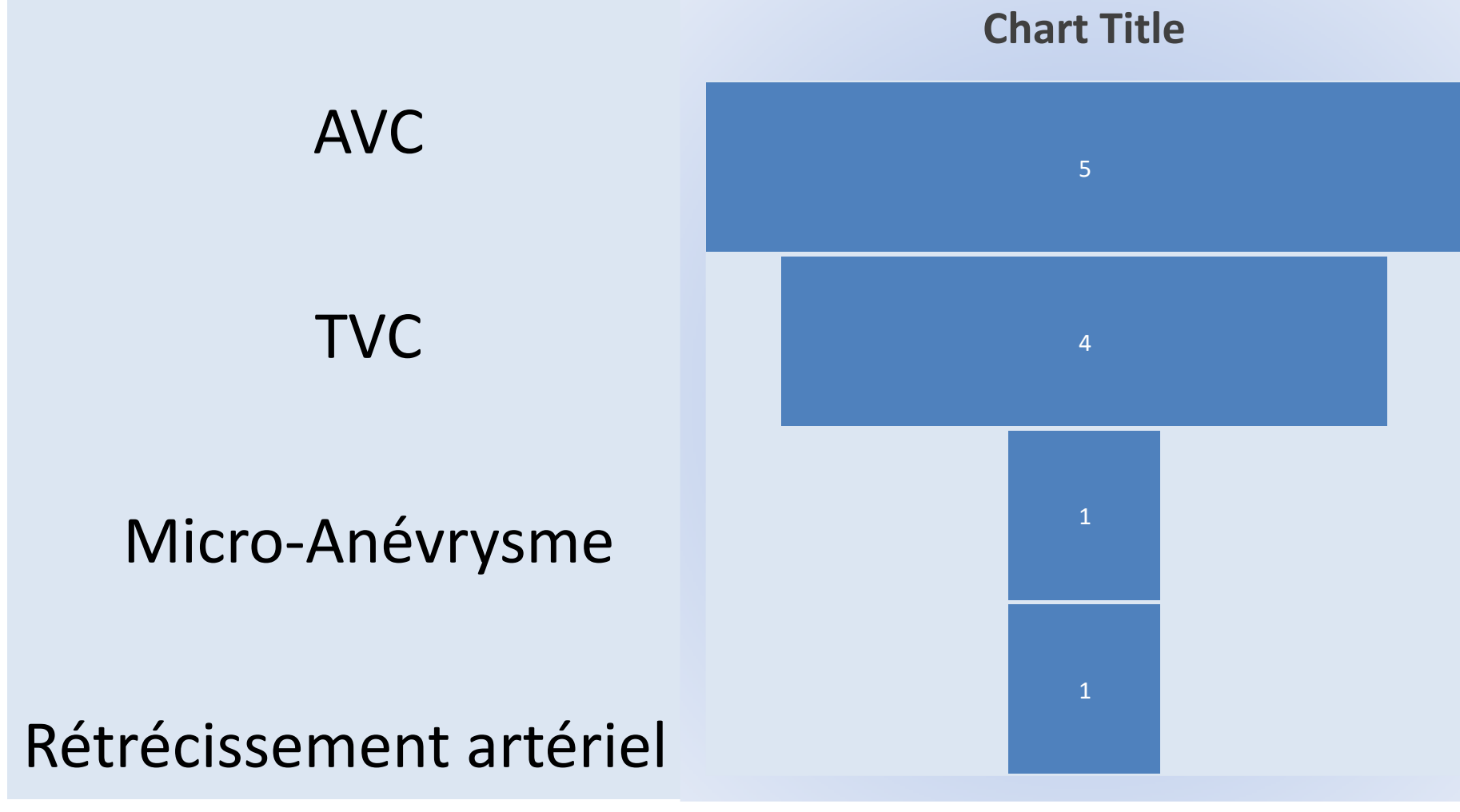
Il s'agit d'une étude rétrospective incluant 20 dossiers de patients atteints de neuro-Behçet (NB) dans une série de 503 cas de MB colligés dans 4 principaux CHU de l'Est Algérien entre 1990 et 2024 et répondant tous aux critères internationaux de classification de la MB définis en 1990 révisés en 2013.

Caractéristiques générales des patients	
Sexe	14 hommes / 06 femme
Age au moment du diagnostic	32.31 ans ± 12,28 [16ans-64ans]
Médiane d'âge	40 ans
Sexe-ratio	2.33/1
Décalage de survenu des manifestations neurologiques	
Avant le premier symptôme MB	04 cas dans 4.75 ans ± 4.5
Mode d'entrée dans la maladie	07 cas
Après le premier symptôme MB	09 cas dans 8.77 ans ± 7.83

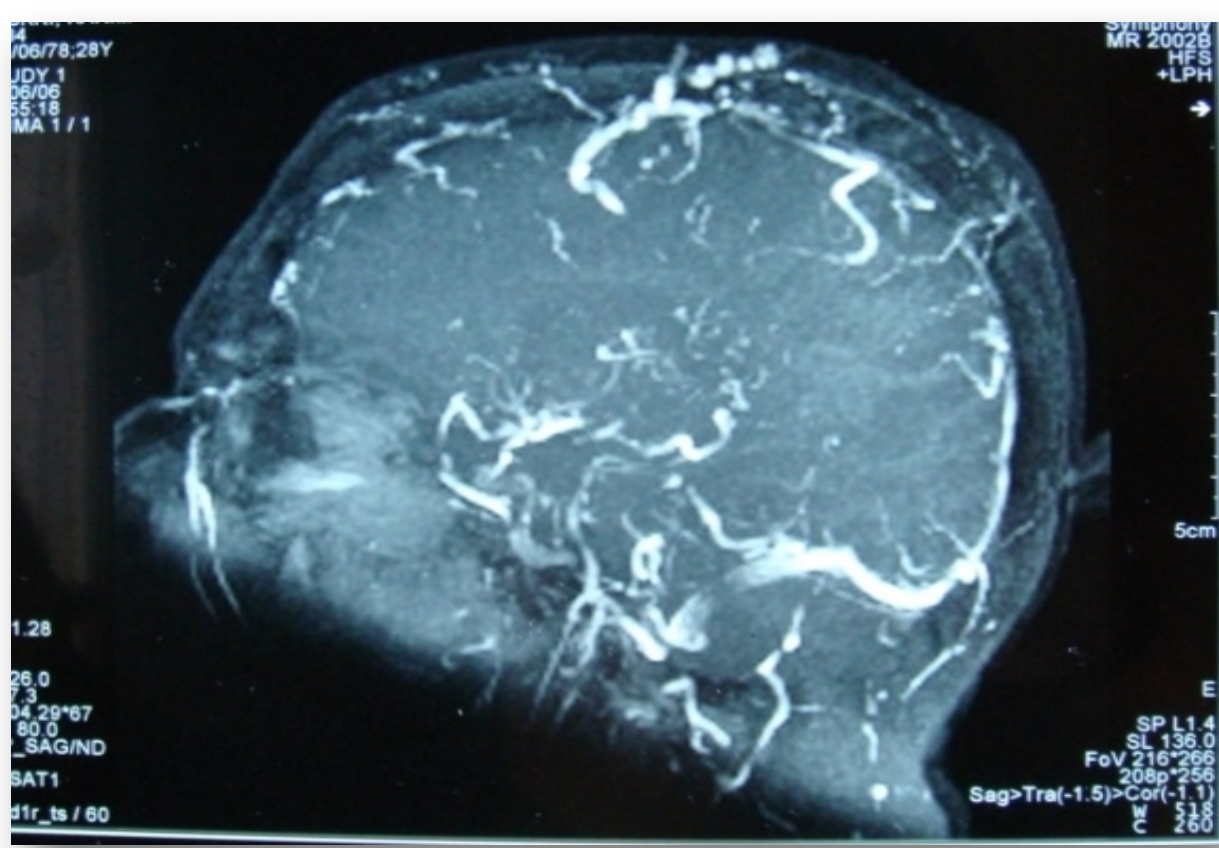
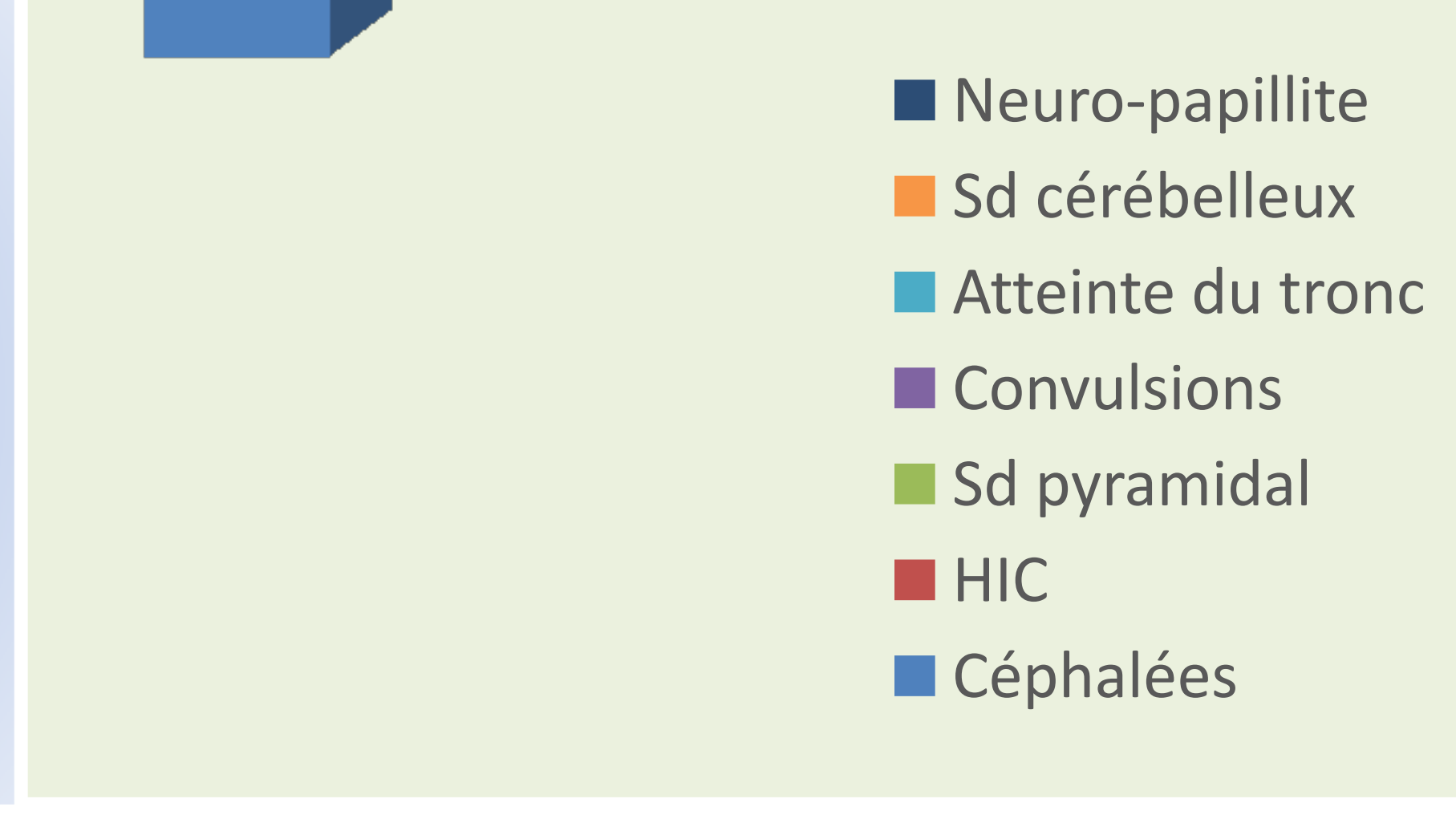
Type des atteintes neurologiques



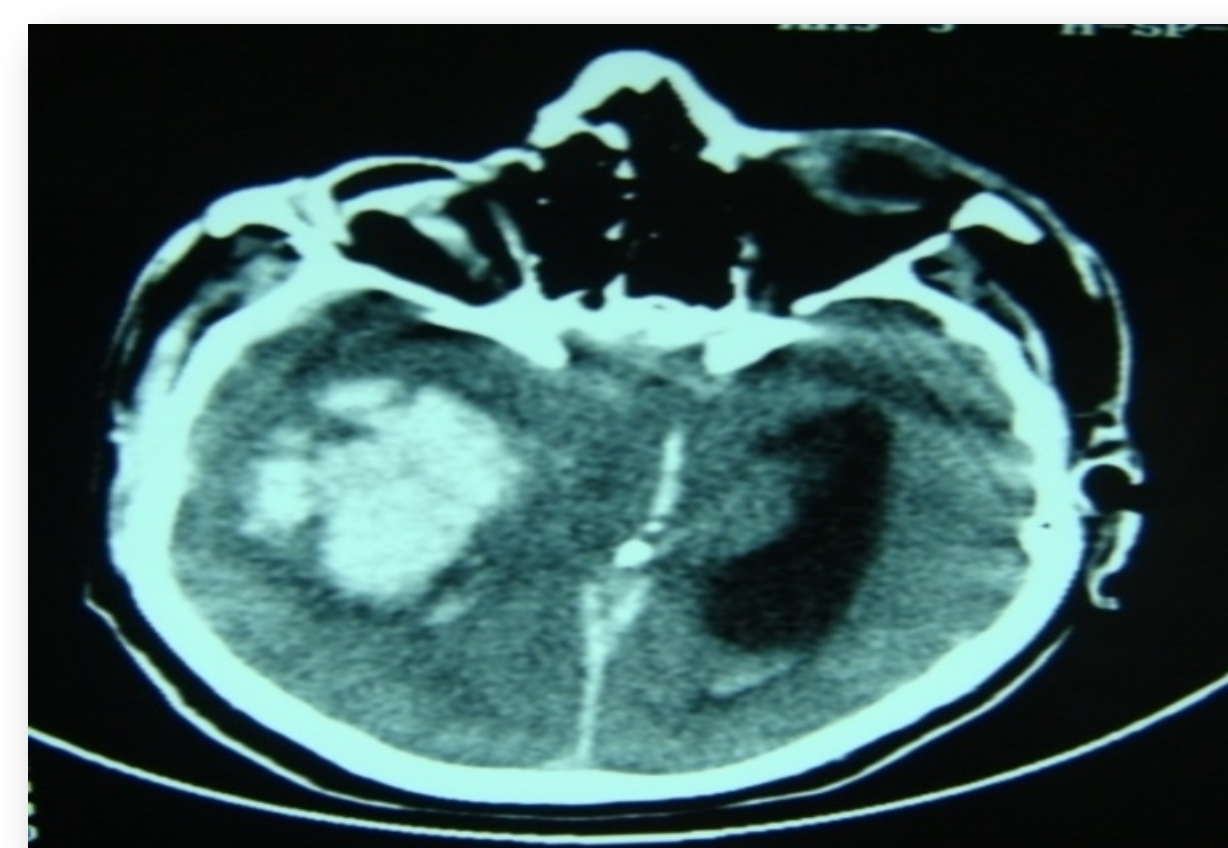
Type des atteintes vasculaires



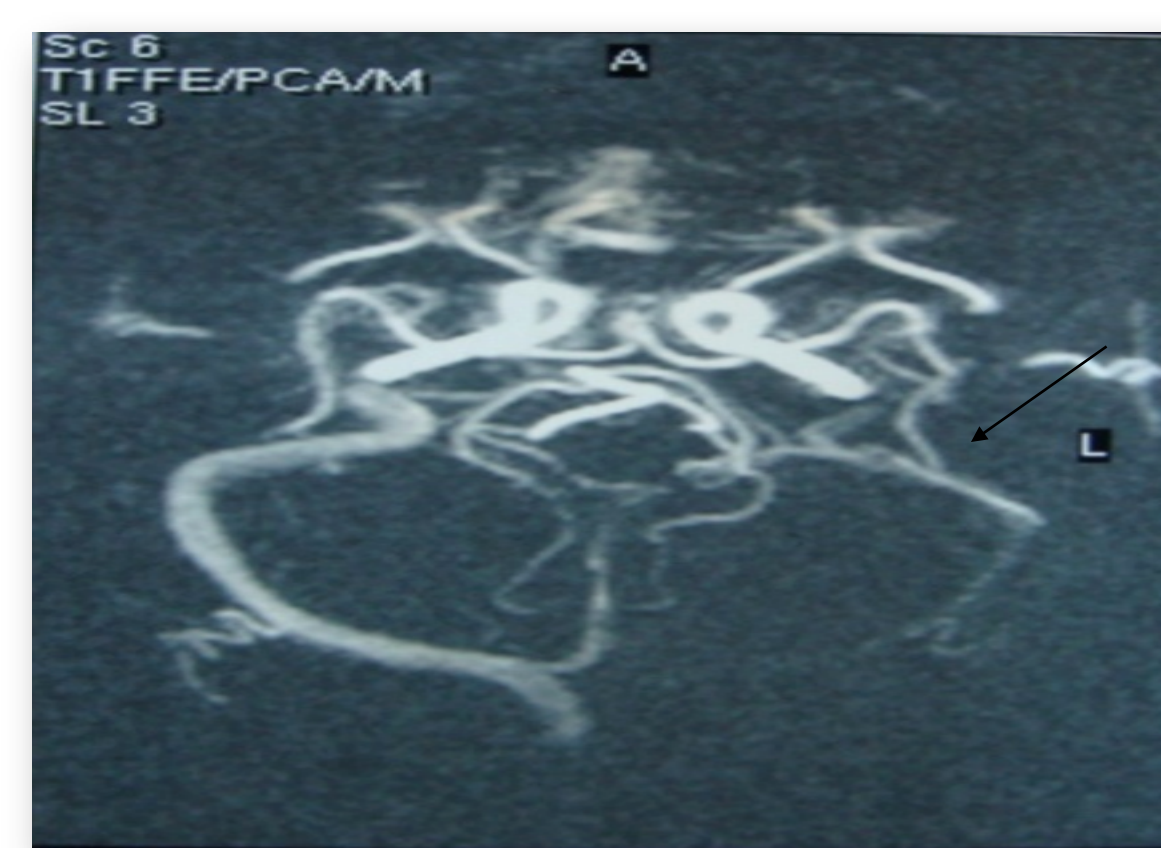
Manifestations cliniques



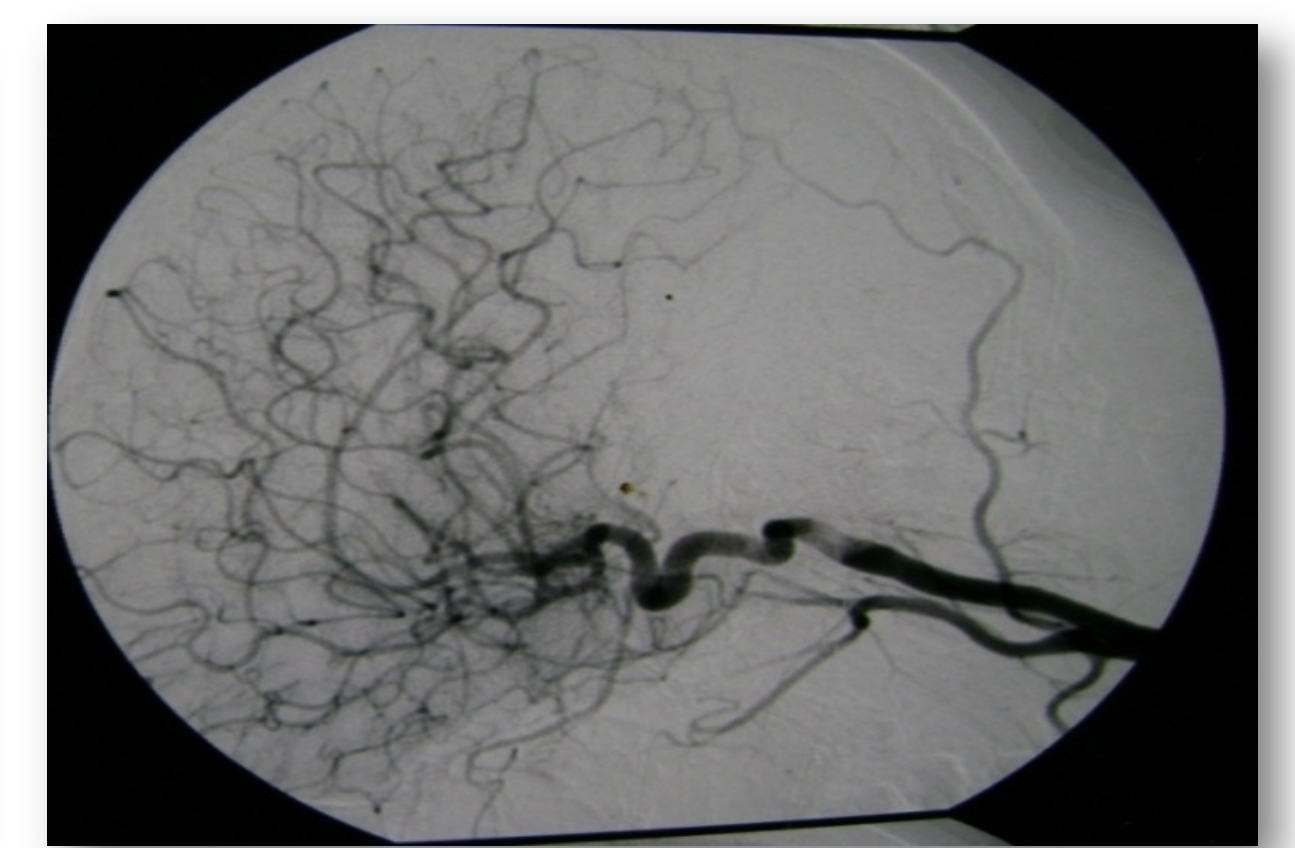
Angio-IRM de profil : thromboses cérébrales multiples. (H. 22 ans – CHU Annaba)



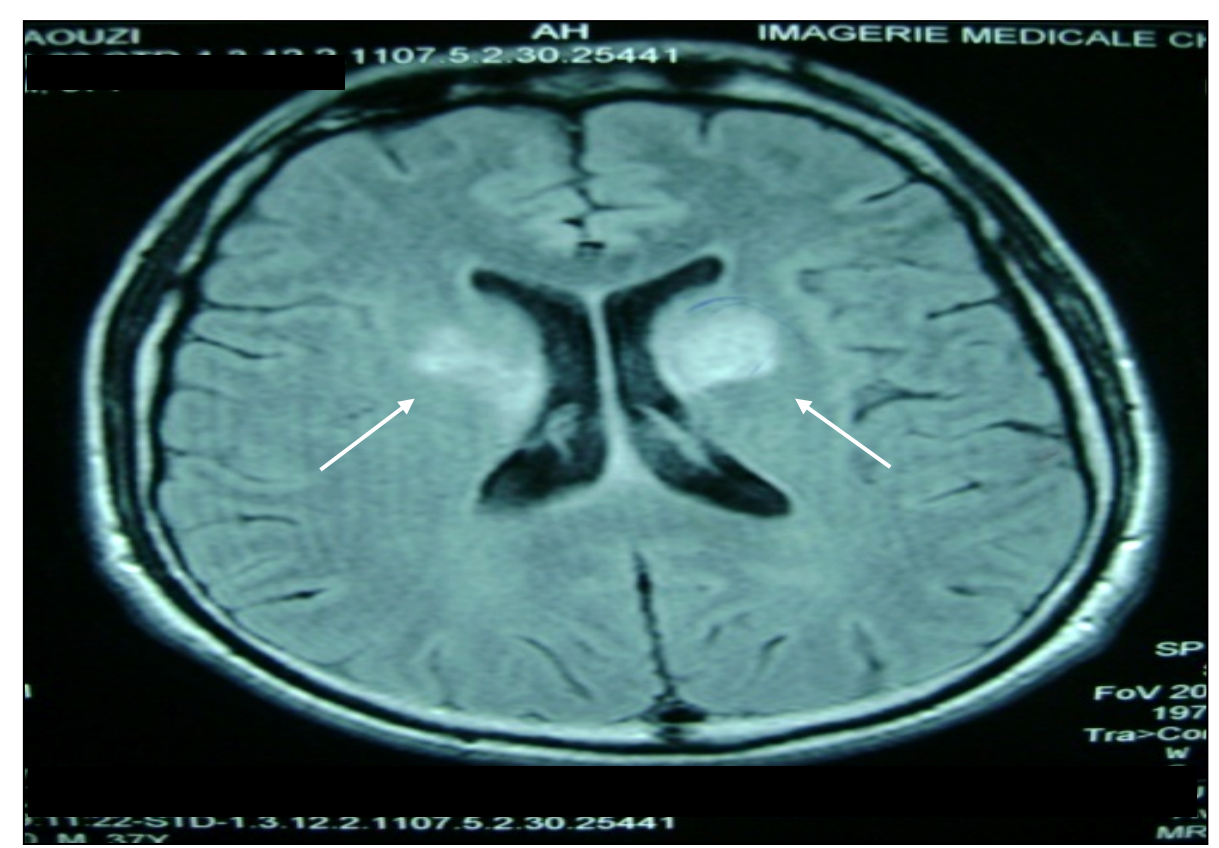
TDM : Hématome parenchymateux temporo-parieto-insulaire droit (H. 29 ans, Décédé-CHU Annaba)



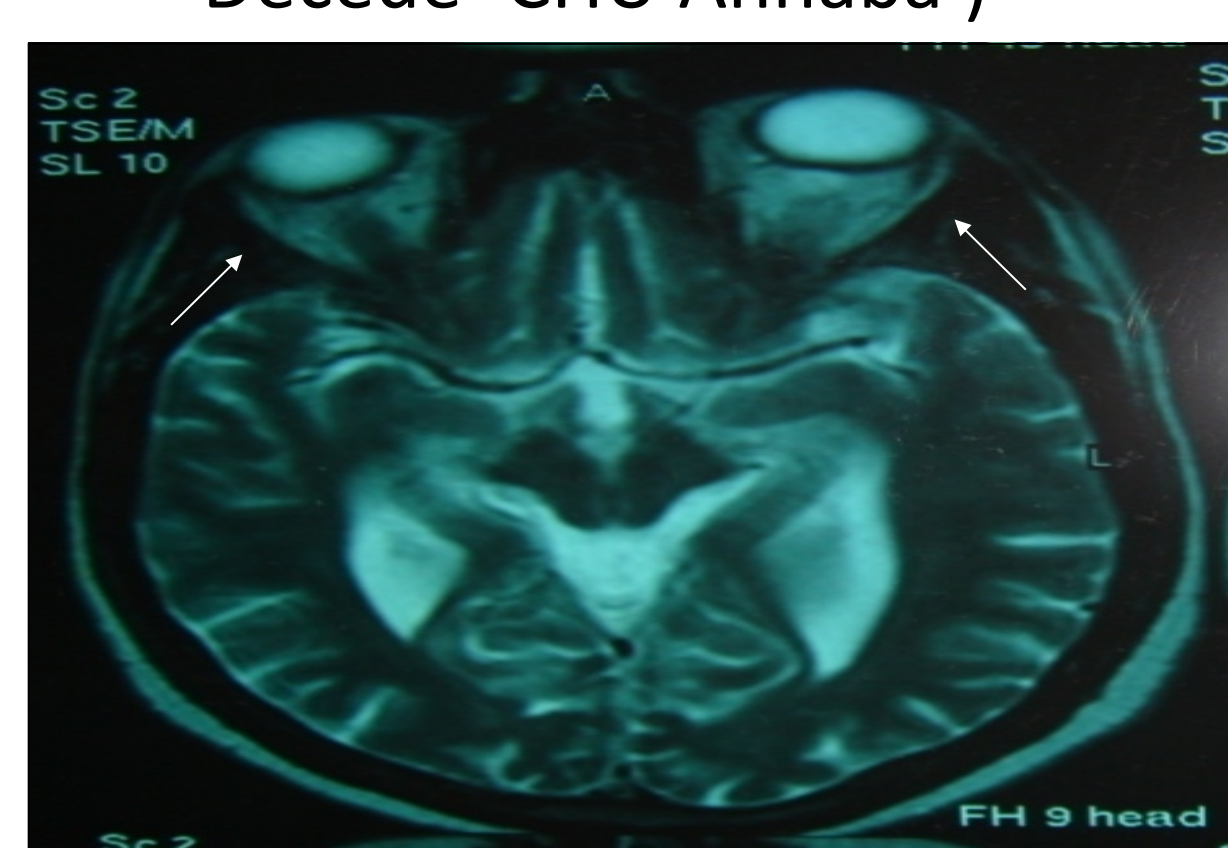
Angio-IRM : interruption totale du sinus latéral gauche (H. 47 ans – CHU Annaba)



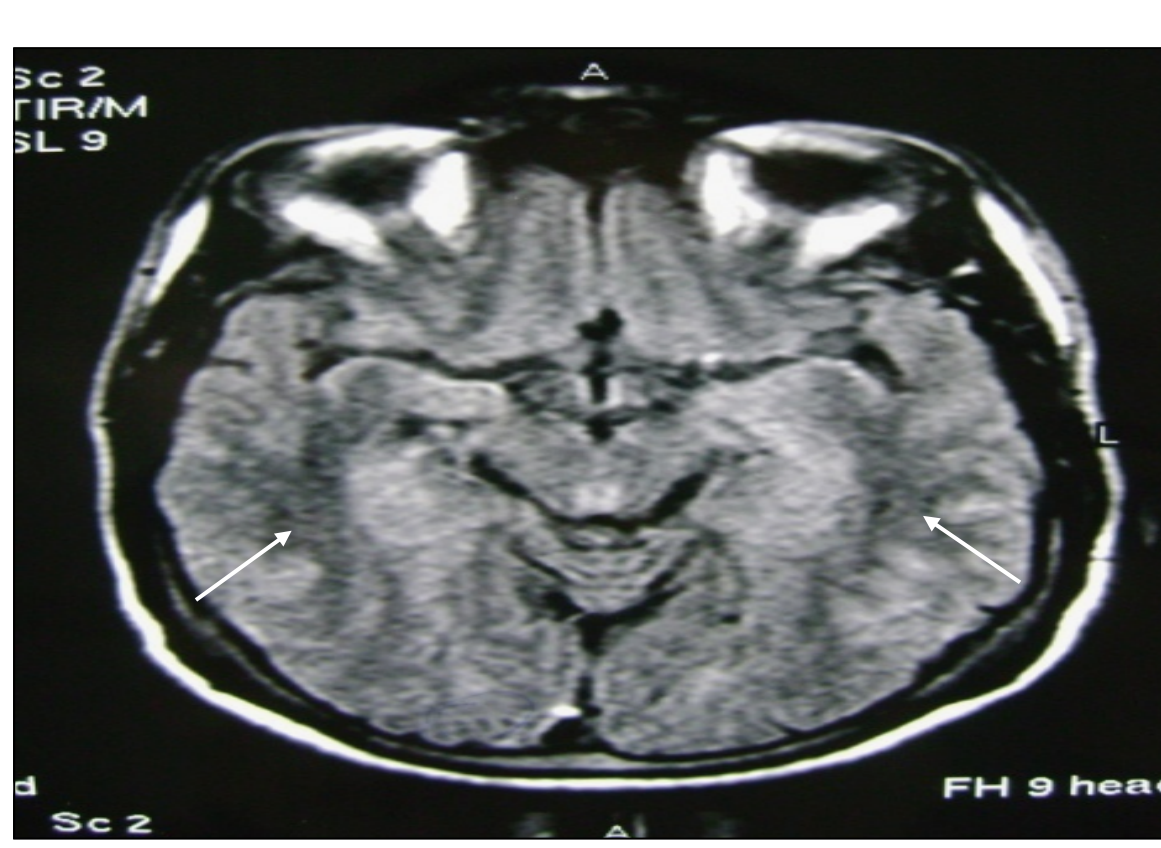
Angiographie conventionnelle : Ectasies artérielles terminales diffuses de type microanévrismes (H. 22 ans – CHU Annaba)



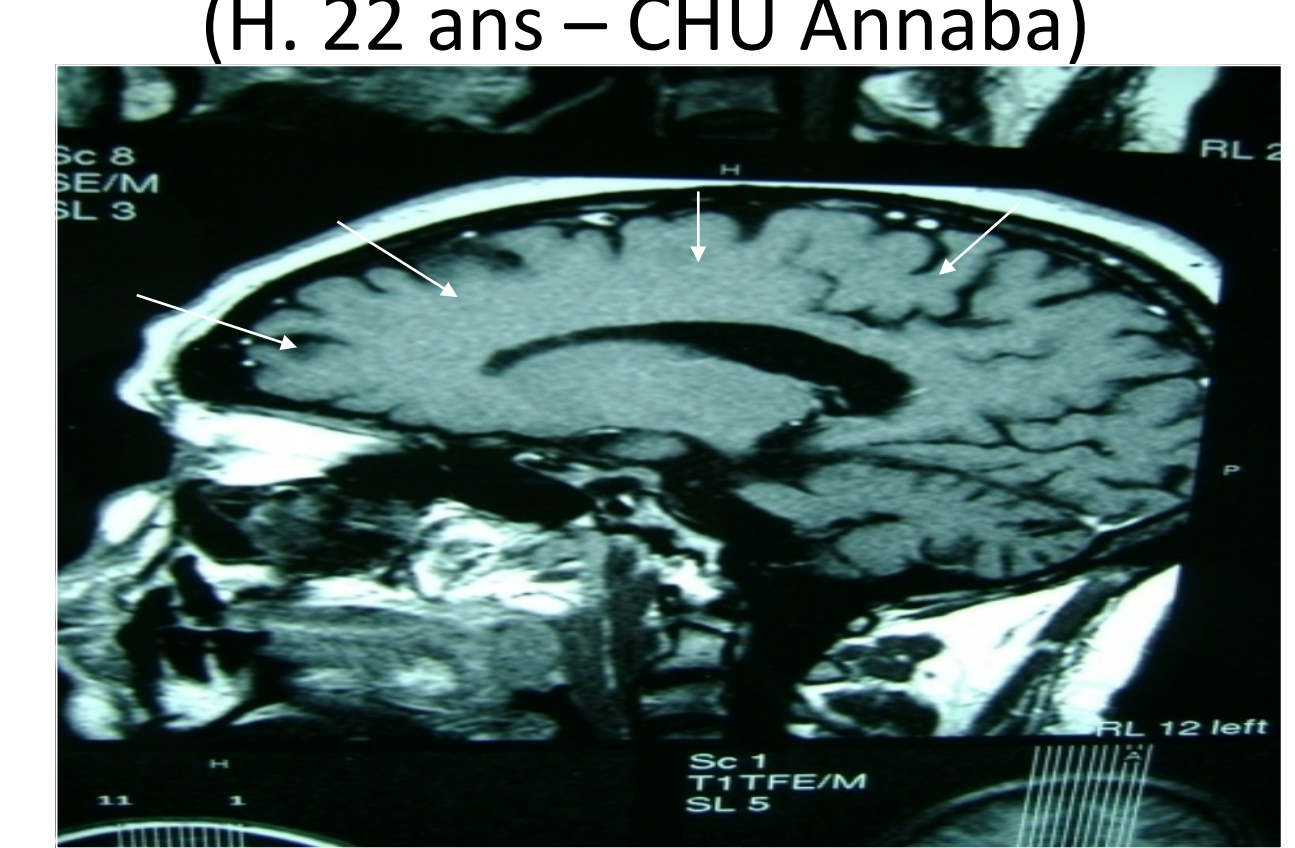
Lésions démyélinisantes des noyaux capsulo-lenticulaires bilatérales (CHU Annaba)



Atrophie cortico sous corticale + névrite optique rétrobulbaire (CHU Annaba)



Foyers de démyélinisation des corps hippocampiques droit et gauche (CHU Annaba)



Atrophie corticale (CHU Annaba)

Traitement et évolution:

Tous les patients ont reçu 1 mg/kg de prednisone avec dégression progressive, 7 patients ont reçu des bolus de corticoïdes, 7 patients ont reçu de l'azathioprine et 3 ont reçu du cyclophosphamide selon la sévérité de l'atteinte et le terrain.

L'évolution était favorable chez 12 patients et défavorable par la survenue d'autres poussées neurologiques chez 6 patients

Conclusion

Le neuro-Behçet reste une entité rare, redoutable, dotée d'un pronostic sombre que ce soit sur le plan fonctionnel ou vital. L'hétérogénéité phénotypique de cette maladie pourrait être à l'origine d'un retard diagnostique d'où l'intérêt d'une meilleure connaissance de son polymorphisme clinique ainsi la recherche systématique de l'atteinte neurologique au moment du diagnostic et au cours du suivi même chez les patients qui présentent des formes mineures.

Références:

1. Isabelle KONE-AJILI, Stéphane BARETE, Bahram BODAGHI, Kumaran DEVA, Anne-Claire DESBOIS, Caroline GALEOTTI, Julien GAUDIC, Gilles KAPLANSKI, Alfred MAHR, Nicolas NOËL, Maryam PIRAM, Tu Anh TRAN, Bertrand WECHSLER, David SAADOUN. Maladie de Behçet, protocole national de diagnostic et de soins.
2. D. Choukri, M. Soudani, A. Bouhamed, D. Marzem, C. Damak, F. Fréha, R. Ben Salah, M. Ben Hamad, S. Marzouk, C. Mhiri, Z. Bahoul. Neuro-Behçet : caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives : à propos de 75 cas. La revue de médecine interne, juin 2023, pages 854-855
3. Saad M. Alkhatib, Saad M. Alkhatib, Saad M. Alkhatib, Saad M. Alkhatib, Saad M. Alkhatib, Saad M. Alkhatib, Saad M. Alkhatib, Saad M. Alkhatib, Saad M. Alkhatib, Saad M. Alkhatib. Neuro-Behçet's Disease: A retrospective cohort multicenter study in Saudi Arabia. Multiple sclerosis and related disorders, Mar 2024