

MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES DE LA MALADIE DE BEHÇET : A PROPOS D'UN CAS PEDIATRIQUE

JERBI S, BOUDAWARA K, HAMROUNI Hs, HAMROUNI Ht, BEL HAJ YAHIA M, CHEBBI W, HAMZA HA

Service d'imagerie médicale
CHU Tahar Sfar Mahdia- Tunisie

Introduction

- ◆ La maladie de Behçet (MB) est une maladie systémique inflammatoire chronique d'étiologie inconnue. Elle est caractérisée cliniquement par la survenue d'aphtes buccaux et génitaux, de manifestations cutanées et d'une atteinte oculaire.
- ◆ D'autres manifestations vasculaires, articulaires, intestinales et neurologiques centrales peuvent s'y associer. Cette dernière constitue un facteur de mauvais pronostic.
- ◆ Il s'agit d'une affection de l'adulte jeune avec un pic de fréquence entre 20 et 30 ans. Elle est rarement décrite chez l'enfant avec une fréquence variant de 0,9 à 7,6 %.

Objectifs

◆ Le but de ce travail est de rapporter un cas pédiatrique de neuro-Behçet (NB) et d'analyser le profil clinique, radiologique et évolutif de cette maladie.

Matériels et méthodes

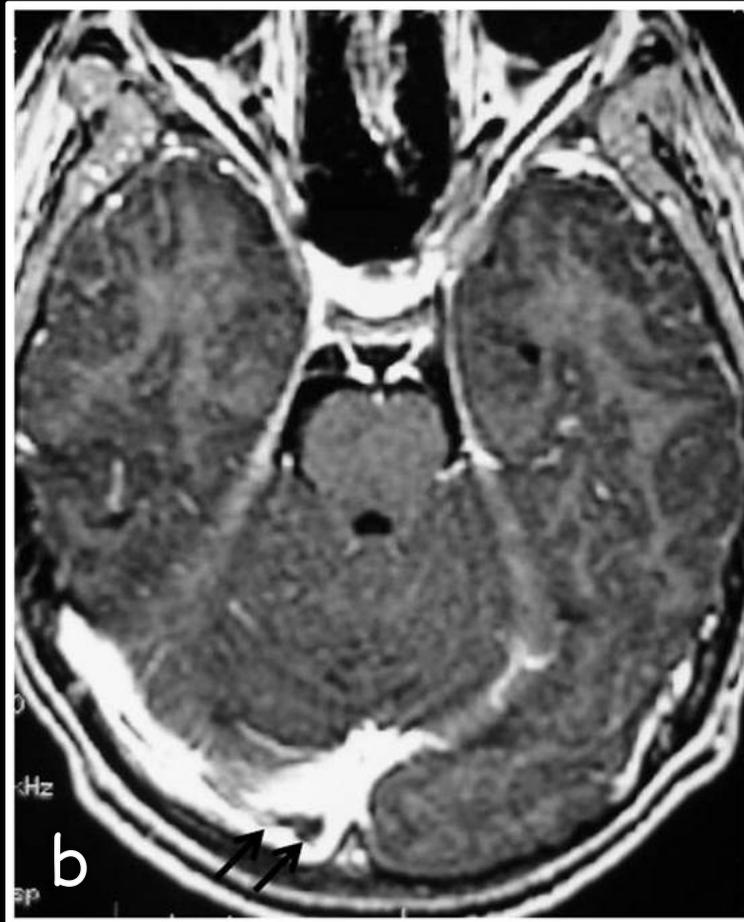
- ◆ Il s'agit d'une fille âgée de 13 ans qui répondait aux critères internationaux d'étude sur la MB.
- ◆ Elle était hospitalisée dans un tableau d'hypertension intracrânienne d'installation brutale avec une baisse de l'acuité visuelle unilatérale gauche.
- ◆ Une IRM cérébrale était réalisée.

Résultats

- ◆ L'examen physique objectivait une fièvre à 39°C, et des aphtes buccaux. L'examen neurologique trouvait un syndrome quadri pyramidale avec un Babinski du côté gauche.
- ◆ L'examen ophtalmologique montrait une hyalite, des foyers de rétinite au niveau de la moyenne périphérie de l'œil gauche, associés à des multiples foyers de vascularites rétiniennes périphériques. L'œdème papillaire était bilatéral et symétrique.

Résultats

◇ L'IRM cérébrale a montré une thrombophlébite partielle du sinus transverse droit sans signes d'atteinte parenchymateuse associée.



IRM cérébrale en coupes axiale Flair (a) et T1 après injection de gadolinium (b). Thrombus endoluminal en hypersignal Flair du sinus latéral droit (flèches blanches) defect en Sp T1 avec injection de gadolinium (flèches noires).

Résultats

- ◆ Une corticothérapie associée à un traitement anticoagulant était instauré. L'évolution était favorable avec disparition rapide des signes d'hypertension intracrânienne et amélioration de l'acuité visuelle.
- ◆ Une IRM cérébrale pratiquée quelques mois après le début du traitement montrait une reperméabilisation du sinus latéral droit.

Résultats



IRM cérébrale de contrôle en coupe axiale T1 après injection de gadolinium.

Reperméabilisation du sinus latéral droit après traitement.

Discussion

- ◆ La MB est une vascularite touchant principalement l'adulte jeune. Elle est rarement décrite chez l'enfant.
- ◆ Les manifestations neurologiques de la MB sont polymorphes et graves. Elles étaient significativement plus fréquentes chez l'enfant par rapport à l'adulte dans l'étude comparative de Karıncaoglu et al.: 7,2 % vs 2,6 % ($p = 0,027$).
- ◆ Elle associe des atteintes parenchymateuses (méningo-encéphalite avec atteinte du tronc cérébral, du mésencéphale et de la substance blanche, myélite), des thrombophlébites cérébrales et des angéites responsables d'ischémies

Discussion

- ◆ Les thromboses vasculaires cérébrales notamment veineuses sont relativement communes dans le neuro-Behçet.
- ◆ Nous avons rapporté un cas de thrombose veineuse cérébrale après une durée d'évolution de 10 mois, qui a répondu au traitement corticoïde.
- ◆ Des lésions ischémiques de taille variable sont possibles et sont évoquées en imagerie lorsqu'une lésion présente une diminution de l'ADC ; en cas d'ischémie étendue, l'ARM démontre des obstructions vasculaires.

Discussion

- ◆ Les lésions parenchymateuses sont les plus fréquentes. Ces lésions sont en hypersignal T2, de signal variable T1, avec un rehaussement de morphologie variable, en mottes ou annulaire.
- ◆ Le siège de prédilection de ces lésions est par ordre décroissant le tronc cérébral, notamment la protubérance, la corona radiata, la capsule interne, les noyaux gris centraux et les thalami. C'est en fait l'atteinte du faisceau cortico spinal le long du tronc cérébral et de la capsule interne qui est une caractéristique du neuro- Behçet et est bien corrélée avec le syndrome pyramidal clinique, manifestation la plus fréquente.

Discussion

- ◆ L'atrophie du tronc cérébral est l'une des manifestations du neuro- Behçet chronique. Une atrophie du tronc cérébral sans atrophie corticale est un signe spécifique du neuro-Behçet.
- ◆ L'atteinte de la moelle est rare. Les sites de prédilection sont la moelle cervicale et la moelle thoracique. L'atteinte est typiquement en hypersignal T2, multifocale et non contiguë.

Conclusion

- ◆ La MB de l'enfant est caractérisée par un grand polymorphisme clinique. Les manifestations neurologiques sont décrites dans 5,8 à 46 % des cas.
- ◆ Un diagnostic rapide et un traitement précoce et intensif sont nécessaires afin d'éviter les séquelles fonctionnelles en rapport avec l'atteinte oculaire et neurologique.