



LISTE DES PROFESSEURS





DÉDICACES



« Soyons reconnaissants aux personnes qui nous donnent du bonheur ; elles sont les charmants jardiniers par qui nos âmes sont fleuries »



LISTE DES ABRÉVIATIONS





MATERIELS ET METHODES



III. PROTOCOLES D'IMAGERIE UTILISEE :

1. Protocole de la TDM :

Les TDM de notre étude ont été réalisées à l'aide d'une machine Siemens à 64 barrettes et d'une machine GE à 16 barrettes.

Technique : Acquisition spiralée sans et avec injection de PDC



Figure 1 : Image d'unité de TDM de service de radiologie de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech

2. Protocole de l'IRM cérébrale :

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

❖ **Autres :**

La colchicine a été administrée à 16 patients, représentant 76,19 % des cas, afin de traiter les manifestations cutanéomuqueuses. Elle a été associée à des traitements locaux, à des bas de contention et à des protecteurs veineux.

Trois patients de notre étude ont bénéficié d'un traitement antidépresseur, tandis que deux autres ont reçu des neuroleptiques.

Tableau X : Répartition des patients traités par la corticothérapie

Traitement	Nombre de patient	Pourcentage %
Méthylprednisolone	10	47,62 %
Prednisolone	17	80,95 %

Tous les patients sous corticothérapie prolongée ont bénéficié de traitements complémentaires, notamment un pansement gastrique, une supplémentation en potassium et en calcium, ainsi qu'un régime sans sel.

Tableau XI : Répartition des patients traités par les immunosuppresseurs

Traitement	Nombre de patient	Pourcentage %
Cyclophosphamide	8	38,10 %
Azathioprine	5	23,81 %

Tous les patients éligibles à un traitement immunosuppresseur ont été soumis à un bilan complet près-bolus.

V. Évolution :

Les patients étaient suivis en consultation externe programmée ainsi que lors des hospitalisations pour administration de bolus d'Endoxan. L'évolution clinique a été positive chez 16 patients (76,19 %), avec une amélioration des symptômes neurologiques. Parmi eux, 2 patients ont montré une rémission clinique totale, accompagnée d'une disparition complète de leurs lésions initiales à l'IRM de suivi.

En revanche, au cours de l'observation prolongée, des séquelles présentant des types et des degrés d'intensité variés ont été observés.

- 4 cas présentant un déficit moteur partiel dont, 1 associé à la persistance des rires spasmodiques
- La stabilité et l'évolution stationnaire étaient décrites chez 3 patients
- 2 patients ont perdu de vue.
- 1 cas présentant une HTIC en rapport avec une TVC superficielle a gardé des céphalées résiduelles persistantes.

Tableau XII : Evolution neurologique chez nos patients

Evolution	Nombre de patients	Pourcentage %
Favorable	16	76,19 %
Stable	3	14,28 %
Déficit moteur	4	19,04 %
Perdu de vue	2	9,52 %

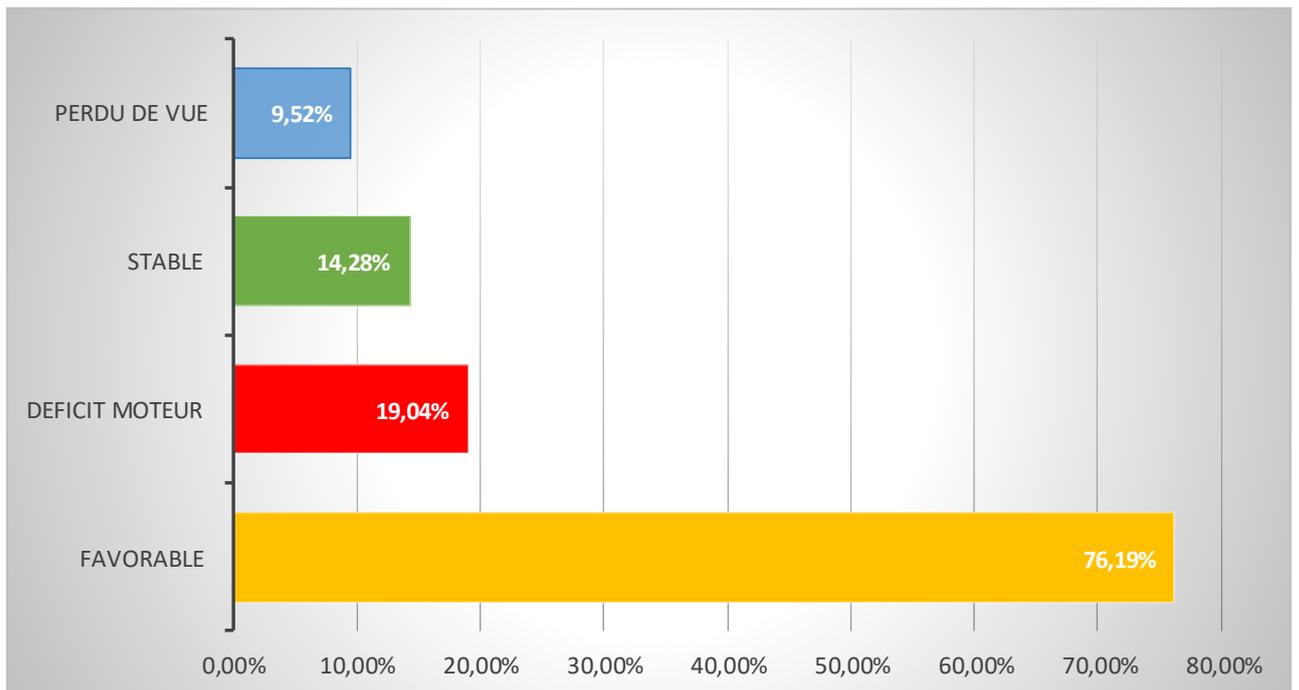


Figure 28 : Evolution du neuro-Behçet

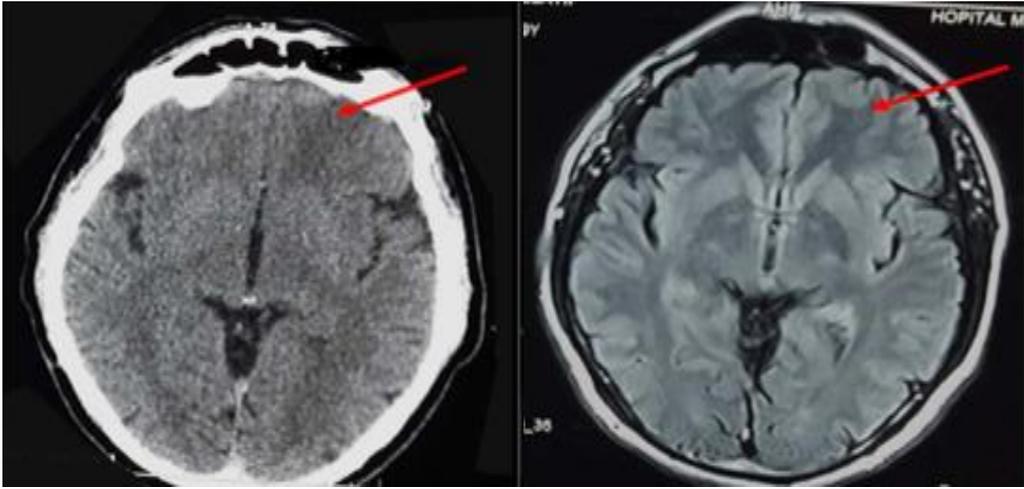


Figure 29 : TDM cérébrale avant/IRM cérébrale en séquence pondérée T2 FLAIR selon un plan axial (23/11/16) après un traitement à base de la corticothérapie orale et anticoagulant : montre une résolution des lésions observées sur la TDM cérébrale initiale.

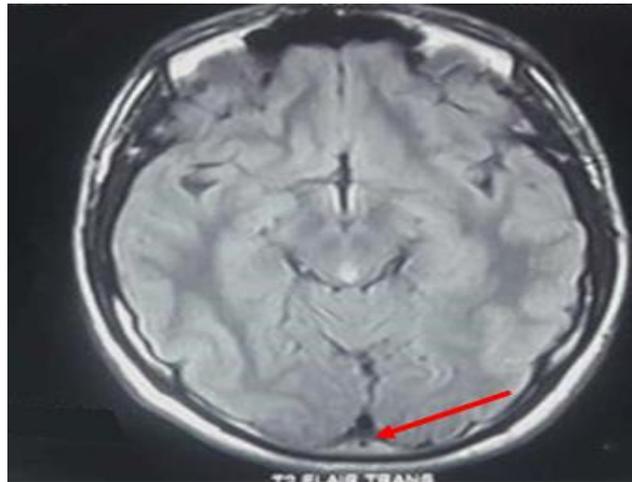


Figure 30 : IRM cérébrale du contrôle en séquence pondérée T2 FLAIR selon un plan axial : montre l'absence d'anomalie au niveau du sinus longitudinal supérieur en faveur de sa reperméabilisation après le traitement à base de : corticothérapie orale + azathioprine+ anticoagulant



Figure 31 : ANGIO IRM TOF du contrôle : montre la repermérialisation du sinus longitudinal supérieur après le traitement.



Figure 32 : angio-IRM montre la repermérialisation du sinus longitudinal supérieur après le traitement



DISCUSSION



Etude théorique et les données de la littérature :

I. Définition :

C'est une maladie inflammatoire chronique d'origine inconnue, à manifestations multisystémiques polymorphes.

Son diagnostic est sûrement clinique en raison de l'absence de signe spécifique permettant de la reconnaître, elle repose sur des critères universels constamment réévalués, notamment ceux proposés par le groupe international d'étude de la MB, et plus récemment en 2013.(1,2)

Elle peut concerner quasiment tous les organes, et est actuellement classée au sein des vascularites primitives non-nécrosantes(3)

Elle évolue de façon chronique et récidivante par alternance de poussées imprévisibles entrecoupées de remissions associant : des signes muqueux (aphtes buccaux, génitaux), et cutanés (folliculites nécrotiques, érythème noueux) ; avec des manifestations systémiques : notamment oculaires, vasculaires, digestives et Neurologique.

Le Neuro-Behçet qui est une complication assez grave de cette pathologie multisystémique, se définit comme l'ensemble des signes ou des symptômes neurologiques, avec des résultats neuropathologiques caractéristiques, confirmées généralement par des examens para-cliniques. C'est le résultat direct de cette vascularite, et ne correspond à aucune autre affection médicale, neurologique ou psychiatrique autre que la maladie de Behçet.

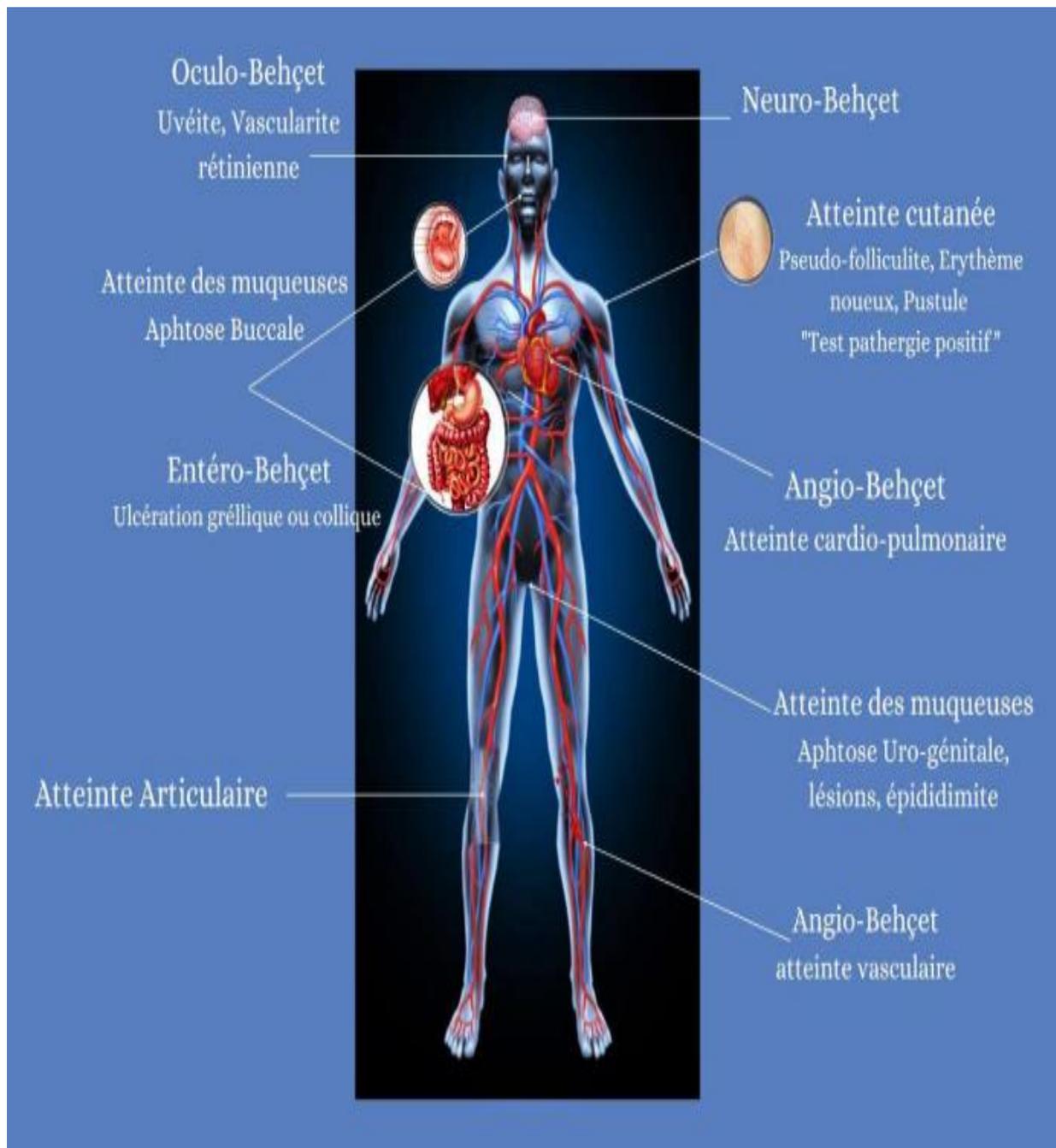


Figure 33 : Image illustrant l'ensemble des atteintes au cours de la maladie de Behçet

II. Historique :

La maladie de Behçet a probablement été décrite pour la première fois par Hippocrate il y a environ 2 500 ans. Dans le troisième livre de son œuvre "Epidemion", il relate une maladie endémique en Asie Mineure, marquée par des ulcérations aphteuses, des écoulements génitaux, et une atteinte oculaire chronique qui causait la cécité chez de nombreuses personnes.

Par la suite, cette maladie n'a plus été mentionnée dans la littérature médicale jusqu'au XXe siècle, où le dermatologue turc Hulusi Behçet a redécouvert et décrit en 1937 la triade classique de symptômes : hypopion, aphtes buccaux et génitaux, associant ainsi son nom à cette affection.

Beaucoup d'auteurs se sont intéressés à cette maladie à laquelle ce sont consacrées Plusieurs recherches et congrès internationaux :

- Zhong Jing Zhang (médecin japonais) : 11ème siècle avant JC, avait une description de la maladie similaire à celle d'Hippocrate nommée « Hu Huo Bing ».
- Janin : 1772 à Lyon, a présenté un cas d'atteinte oculaire récurrente chez un homme.
- GILBERT : En 1920, a avancé le terme d'« iridocyclite septique » et donne à ce syndrome le nom d' « ophtalmie lente ».
- En 1923, LIPSCHUTZ l'a décrit comme « Ulcère aigu de la vulve », et SHIGETA en 1924 a rapporté la première observation Japonaise.
- Kummer : 1930 a évoqué la notion d'aphtose chronique récidivante.
- En 1931, ADAMANTIADES, (ophtalmologue grec), et Dascalipoulos ont insisté sur le caractère fébrile de la maladie qui associe : iritis à hypopion, ulcérations buccogénitales, phlébite et hydarthrose bilatérale des deux genoux (4)
- En 1937, un professeur de dermatologie turc, Hulusi Behçet (figure 33), a individualisé une Entité associant une aphtose buccale, une aphtose génitale et une inflammation oculaire à type d'uvéïte à hypopion, entité qui a porté son nom, et a émis l'hypothèse d'une étiologie virale (5-7).

- Jensen : 1940 utilise pour la première fois le terme de syndrome de Behçet chez une patiente présentant une aphtose bipolaire avec des lésions cutanées et des ulcérations hémorragiques coliques. Il est le premier à ajouter le test de Pathergy comme critère diagnostique.
- Tournaire : 1941 et 1955 : a étudié la notion d'aphtose uni ou bipolaire, avec une hypothèse virale.
- 1966 à Rome : a eu lieu le 1er symposium qui étudie l'aspect clinique et anatomopathologique neurologiques. Des manifestations cutanéomuqueuses, oculaires.
- 1977 à Istanbul : a eu lieu le 2ème symposium qui étudie les manifestations articulaires et les antigènes d'histocompatibilité type I.
- 1985 à Tokyo : l'étude portait sur l'apport de l'immunité cellulaire et humorale en matière d'étiopathogénie de la maladie.
- 1987 à Londres : la recherche s'est focalisée sur le rôle étiopathogénique des antigènes HLA type II et de quelques virus.
- 1988 à Istanbul : une mise au point a été faite sur les manifestations veineuses et artérielles de la maladie.
- Le cinquième symposium (Rochester 1989) a été marqué par la présentation et la discussion de critères de diagnostic et de classification proposés par International Study Group of Behçet Disease (ISG)(8).
- 1990 à Paris : Elaboration des critères diagnostique de « l'international Study group for Behçet disease ».
- 1993 : a eu lieu le 6ème symposium (Paris 1993) pour étudier les aspects pédiatriques de la maladie de Behçet. Au cours de cette conférence, les critères de Davatchi et al ainsi que les nouveautés thérapeutiques dont l'interféron ont été avancés.

- 1997 : année du 7ème congrès international de la maladie, où les recherches étaient focalisées sur l'atteinte articulaire et spécifiquement la maladie de Behçet et les spondylarthropathies.
- 1998 : a eu lieu le 8ème congrès international de la maladie où Silman a soulevé l'intérêt des critères diagnostiques pour les études et essais cliniques. Les recherches ont surtout porté sur l'immunopathogénie de la maladie.
- Mai 2000 à Séoul : 9ème conférence internationale de la maladie de Behçet. Zouboulis a mis l'accent sur l'étiopathogénie et le rôle des chémokines surtout l'IL8(4,5).
- Les recommandations de l'EULAR ont été présentées lors de la 13ème conférence internationale sur la maladie de Behçet qui a eu lieu en Mai 2008 en Autriche.



Figure 34 : PR. Hulusi Behçet

III. Epidémiologie

1. Prévalence et distribution géographique :

La maladie de Behçet (MB) est une affection présente dans le monde entier, mais elle est particulièrement fréquente dans les pays des deux rives de la Méditerranée, en Turquie, en Moyen-Orient, en Extrême-Orient et au Japon. Sa répartition géographique suit l'ancienne "route de la soie", reliant le bassin méditerranéen à l'Extrême-Orient, avec des foyers importants à l'ouest (comme en Tunisie, Turquie, Grèce, Egypte, Liban, Iran, et Irak) et à l'est (notamment en Corée, Chine et au nord du Japon)(9,10). En raison de cette répartition, la maladie est parfois surnommée "la maladie de la route de la soie" par Ohno(11).

Au Maroc : Les différentes séries étudiées tendent à montrer l'origine côtière des malades : retrouvée dans 60 à 64 % des cas (12), dans la série de Filali Ansary (13).

La répartition géographique ne semble pas revêtir de caractère particulier, elle est plus fréquente dans les régions où la densité de la population est importante. On peut identifier 4 principales zones de fréquence de la MB (Figure 34).

En Turquie, la prévalence de la maladie de Behçet a été estimée entre 19,6 et 420 pour 100 000 habitants (14) (15), avec deux estimations spécifiques de 370 et 420 pour 100 000 respectivement, ce qui suggère que la fréquence de la maladie de Behçet en Turquie est bien supérieure à celle observée dans d'autres pays, pour les autres pays d'Asie, les estimations suggèrent une prévalence entre 2,1 et 19,5 (16,17).

En Europe, se dégage un gradient de fréquence sud-Nord décroissant avec des taux de prévalence rapportés de 1,5 à 15,9/100 000 pour le Portugal, l'Espagne, l'Italie et la France (18) (20), contrairement à des taux de 0,3 à 4,9/100 000 en Suède, au Royaume-Uni ou en Allemagne (21) (22,23).

En Amérique du Nord, la prévalence de la MB a été récemment estimée à 5,2 cas/100 000 pour le comté d'Olmstead dans le Minnesota (24).

Aucune étude épidémiologique spécifique n'a été réalisée concernant l'apparition de la maladie de Behçet chez les populations d'Afrique subsaharienne, mais elle a été signalée dans de petites séries de cas et observée dans une population multiethnique en France.

Une série de cas au Brésil indique également que la maladie de Behçet est observée en Amérique du Sud (25).

Au Maghreb, elle est de 110 cas/100000 habitants en Tunisie [28] et reste aussi fréquente au Maroc(26).

Les données épidémiologiques montrent également que sa fréquence très élevée au Japon en 1945 qui connaissait alors des mauvaises conditions d'hygiène et une grande pauvreté, a brutalement chuté dès que les conditions de vie se sont améliorées.

L'atteinte neurologique semble nettement plus fréquente dans les séries du Moyen-Orient et des pays méditerranéens (13-44 %) (17)(18)(19) par rapport aux séries turques et asiatiques (2-11 %) (20)-(21) (27) (28) (29) (30) (31)

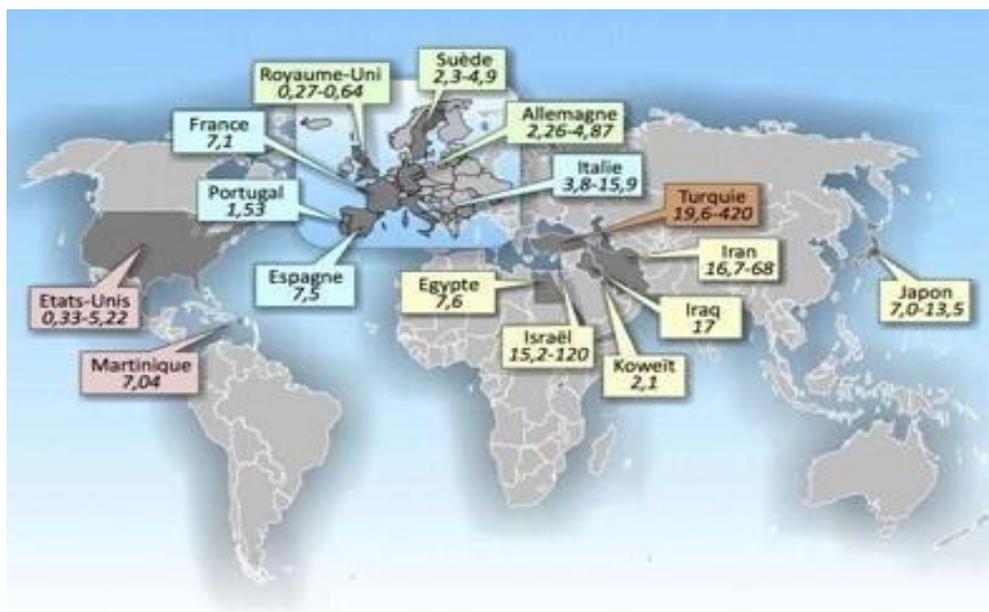


Figure 35 : Répartition de la prévalence de la MB dans le monde [29]

2. Incidence :

L'incidence de la maladie de Behçet est compliquée à étudier, car le début de l'affection est difficile à situer, le délai de la maladie est long et peut entraîner des imprécisions dans les mesures d'incidence, les rares études concernant l'incidence annuelle de la maladie de Behçet ont environ des résultats proches compris entre 0,20 et 0,80/100000 habitants (18,24,32,33).

Tableau XIII : Taux d'incidence annuelle (pour 100000habitants) de la MB.

Références	Pays d'étude	Critères de classifications	Nombre de cas	Incidence
Nakae et al	Japon	JBDRC 1987	925	0,75
Gonzalez- gay et al	Espagne	ISG	16	0,66
Ambresin et al	NR	JBDRC 1987	35	0,65
Salvarany et al	Italie	ISG	18	0,24
Calamia et al	Etats- Unis		13	0,38
Deligny et al	France	ISG	36	0,72
Mohammed et al	Suède	ISG	20	0,20

Critères de ISG : « l'international study group » ; critères du JBDRC : « Japanese Behçet's disease research committee » ; NR : non renseigné.

3. Age :

La maladie de Behçet peut se manifester à tout âge, mais elle apparaît principalement entre la deuxième et la quatrième décennie de la vie. Des études montrent que l'âge moyen au début de la maladie se situait entre 22 et 31 ans et l'âge moyen au moment du diagnostic est souvent autour de 34 à 39 ans. Par exemple, une étude en Turquie a trouvé un âge moyen de 37,2 ans, tandis qu'au Japon, il était de 36,8 ans. (34,35)

L'âge moyen de l'atteinte neurologique au cours de la maladie de Behçet, est entre 32 et 36 ans (36-38), sauf les séries du Moyen-Orient où l'âge est nettement inférieur entre 22 et 29 ans. (36) (28-31,39)

Dans notre étude l'Age moyen était de 35,71 ans

4. Sexe :

La maladie de Behçet est généralement plus sévère chez les hommes que chez les femmes. Le ratio homme/femme varie selon les études, mais il est souvent observé autour de 2/1 à 3/1, indiquant une prévalence plus élevée chez les hommes (40,41).

Les hommes sont plus susceptibles de présenter des atteintes oculaires (odds ratio de 2,64) et des lésions vasculaires, tandis que les femmes présentent plus fréquemment des ulcérations génitales. Une étude a révélé que les hommes avaient un risque génétique (42) plus élevé de développer la maladie, ce qui pourrait expliquer la sévérité accrue chez ce sexe (37) (38).

Les différences de présentation clinique selon le sexe deviennent moins marquées chez les patients plus âgés. Par exemple, les ulcérations génitales sont plus fréquentes chez les femmes de 20 à 59 ans, mais cette prévalence diminue après 60 ans. (38)

Les symptômes neurologiques de la maladie de Behçet sont plus courants chez les hommes que chez les femmes. Cette prédominance masculine est encore plus marquée dans les cas de Neuro-Behçet, dépassant celle observée dans la maladie de Behçet en général. (27-31,39)

Dans notre série, la majorité des patients étaient de sexe masculin, soit 90,47 %.

IV. Etude anatomo-pathologique :

L'étude du parenchyme du système nerveux central chez des patients suivis pour maladie de Behçet a montré une infiltration inflammatoire périvasculaire riche en lymphocytes, en polynucléaires neutrophiles (42,43) et rarement par les éosinophiles. Il y a aussi des foyers de démyélinisations avec vascularite (42,44), une nécrose multifocale (43-45) et/ou une gliose (43,44). Le site le plus commun à ces modifications histologiques est le tronc cérébral et les noyaux gris de la base (42,46). Mais d'autres foyers peuvent être touchés (42,44,47). Les manifestations neurologiques peuvent se présenter sans aphtose bucco-génitale, et le diagnostic sera posé seulement à l'autopsie (48,49) (42).

Dans notre série, aucun cas n'a pas bénéficié d'un examen anatomopathologique.

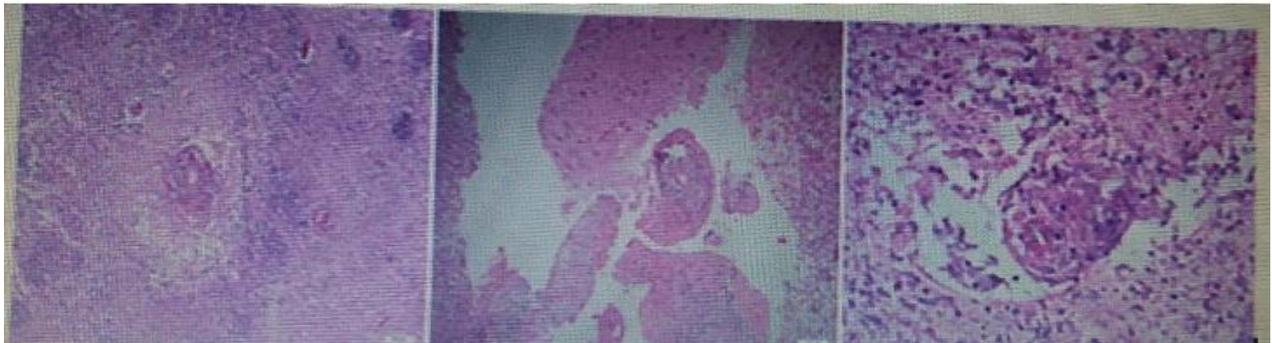


Figure 36 : Schéma histologique du système nerveux central au cours du neuro-Behçet

V. Physiopathologie :

Bien que l'étiopathogénie de la maladie de Behçet (MB) reste inconnue, des données récentes suggèrent que la réponse inflammatoire observée dans la MB résulte d'une interaction de divers facteurs environnementaux tels que les agents infectieux (le virus de l'herpès, le streptocoque...), les substances toxiques, les hormones, chez des individus génétiquement prédisposés. Cela entraîne une activation des lymphocytes T dans le sang périphérique et aux sites inflammatoires. À ce jour, l'HLA-B51 demeure le principal facteur de susceptibilité génétique. Les études génomiques récentes ont non seulement confirmé ce fait,

mais ont également identifié de nouveaux gènes de susceptibilité, notamment IL-10, IL-23R et IL-12RB2.

Un agent infectieux bactérien pourrait déclencher la maladie en provoquant une réponse anormale des cellules T contre les protéines de choc thermique (HSP) bactériennes. Cela entraînerait, par réactivité croisée, une prolifération de cellules T auto-réactives ciblant les HSP humaines.

Différents agents infectieux ont été étudiés, et le Streptococcus sanguin semble être le principal pathogène impliqué. Récemment, un déséquilibre des lymphocytes T a été mis en évidence, caractérisé par une expansion des Th1 et Th17, ainsi qu'une diminution des lymphocytes T régulateurs (Treg). Les cytokines telles que l'IL-17, l'IL-23 et l'IL-21 jouent un rôle clé dans ce processus. Les principales cellules impliquées dans l'inflammation de la maladie de Behçet sont les neutrophiles, les lymphocytes T CD4+ et les cellules cytotoxiques.

Dans le neuro Behçet la théorie la plus communément admise est celle d'une vascularite à prédominance veineuse, affectant principalement la paroi des petites veinules du diencephale et du tronc cérébral. Des zones focales de perte neuronale et de démyélinisation apparaissent autour des structures vasculaires, particulièrement au niveau du tronc cérébral. Au fur et à mesure de l'évolution de la maladie, des lésions de gliose, d'atrophie, ainsi qu'un épaississement et une fibrose des méninges peuvent se développer (50)

La prédilection des lésions au niveau du tronc est expliquée par A.B. Haight et al (51), par les propriétés hémodynamiques de la région. Au niveau du télencéphale, le drainage veineux se fait par les veines superficielles et les veines profondes qui s'anastomosent entre elles à travers les veines médullaires, qui connectent les veines superficielles aux veines intracérébrales et à la veine basilaire de Rosenthal. Par contre au niveau du tronc cérébral, il y a peu d'anastomoses. L'organisation du réseau veineux au niveau du télencéphale permet au sang de passer dans deux directions grâce aux veines médullaires, par contre, au niveau du mésencéphale, le diencephale, et la protubérance, une thrombose d'une petite veine peut

causer de grosses lésions, voir des lésions hémorragiques, car il n'y est pas de collatérales (52)

L'atteinte des vasa vasorum des veines et des sinus dure-mériens explique les thromboses veineuses, ces thromboses peuvent également être secondaires à une anomalie de l'hémostase par hypercoagulabilité ou hyperactivité fibrinolytique. Les deux mécanismes peuvent toutefois être associés (53). Si les thromboses veineuses constituent une manifestation relativement commune dans le neuro-Behçet, les thromboses artérielles sont tout à fait rares. (27,29-31,39,54)

VI. Etude clinique

1. Manifestations neurologiques :

Depuis la triade décrite par Behçet en 1937 associant l'aphtose buccale, l'aphtose génitale et l'uvéite, de nombreux travaux dans le monde entier, ont complété la description clinique et enrichi le tableau de nouvelles manifestations (neurologiques, digestives, vasculaires...) faisant de cette entité une véritable maladie systémique.

L'atteinte neurologique dans la maladie de Behçet varie entre 4-49 % des cas (55) et les manifestations neurologiques peuvent être repartis en 2 groupes :

- **Atteinte parenchymateuse du système nerveux central :**

Les manifestations peuvent inclure des méningo-encéphalites, des encéphalites et des myélites transverses, affectant principalement le tronc cérébral et le diencéphale.

- **Atteinte non-parenchymateuse du système nerveux central :**

Comprends les thromboses veineuses cérébrales (18 à 30 % des manifestations neurologiques), les occlusions artérielles et les anévrysmes artériels.

Le neuro-Behçet conditionne le pronostic de la maladie, car il met en jeu le pronostic vital et fonctionnel.

1.1 Délai moyen :

Les symptômes neurologiques apparaissent de manière imprévisible par rapport au début de la maladie de Behçet. Dans la plupart des cas, ils se manifestent après plusieurs

années d'évolution, avec un délai moyen compris entre 2,17 et 5,6 ans (56,57) (27,29-31,39,54)

Dans notre série, le délai moyen était 6,18 ans, avec des extrêmes allant de 0 (inaugural) à 29 ans.

1.2 Mode d'installation :

La survenue des manifestations neurologiques dans la maladie de Behçet présente une variabilité marquée en termes de mode d'installation, pouvant être à la fois progressive ou aiguë (58,59) (27,29-31,39,54).

Dans notre étude, Le mode d'installation du neuro-Behçet était progressif chez 17 malades soit (81%) alors que la forme aigüe n'est retrouvée que chez 4 malades soit (19%)

1.3 Motifs d'hospitalisation :

a) Céphalée :

Les céphalées représentent le symptôme neurologique le plus courant chez les patients atteints de la maladie de Behçet. Une étude réalisée en Turquie sur 228 participants a révélé que 66,2 % d'entre eux souffraient de céphalées. Parmi ces cas 23,6 % étaient des céphalées de tension et 14,9 % des migraines. De plus 5,2 % des patients présentaient des céphalées accompagnées de signes neurologiques, tandis que 3,9 % avaient également une inflammation de l'uvée. Il est important de noter que tous les patients avaient un examen neurologique normal(60)

Une étude réalisée en Tunisie sur 63 participants a révélé que 65,21 % d'entre eux souffraient de céphalées(27), autre réalisé en royaume uni sur 100 participants a révélé que 60,34% souffraient de céphalées (30)

Ces céphalées sont souvent très invalidantes. Une étude britannique, fondée sur un questionnaire administré à des patients atteints de la maladie de Behçet, a montré que la prévalence des céphalées récurrentes s'élevait à 82,5 %. En utilisant l'échelle d'invalidité des migraines, le « Migraine Disability Assessment (MIDAS) », il a été constaté qu'environ 62 % des patients souffraient d'un degré d'invalidité modéré à sévère, qui ne répondait pas efficacement aux traitements (61) (27,29-31,39,54)

Dans notre série, les céphalées étaient parmi les premiers signes révélateurs de la maladie de Behçet dans 62,50% des cas.

b) Troubles moteurs :

Le déficit moteur est l'un des signes neurologiques les plus fréquents dans la maladie de Behçet (62) (67), comme il a été rapporté dans une étude portant sur 22 cas de neuro-behçet dans une série de 170 maladies de Behçet dont laquelle 16 cas avaient une atteinte motrice.

Une étude réalisée en Tunisie sur 63 participants a révélé que 40,67 % d'entre eux souffraient de troubles moteurs (27), autre réalisée en Royaume-Uni sur 100 participants a révélé aussi ces troubles avec un pourcentage de 45,12 % (30)

Dans notre série, le déficit moteur était présent chez 13 cas, soit 61,90%.

c) Troubles de la parole :

Les patients peuvent éprouver des difficultés à articuler les mots, un phénomène souvent associé à des troubles de la déglutition. Cela peut indiquer une paralysie des muscles impliqués dans la parole et la déglutition, souvent désignée comme un syndrome pseudobulbaire. Dans une étude portant sur 16 cas de neuro-Behçet, il a été observé que 43,75 % des patients présentaient des troubles de la parole. Ces troubles étaient souvent associés à d'autres manifestations neurologiques, telles que des déficits moteurs et des troubles cognitifs (65)

Dans notre série, les troubles de la parole étaient présents chez 8 patients, soit 38,9%

d) Troubles visuels :

Une étude au CHU Hassan II de Fès a porté sur des patients hospitalisés pour des atteintes oculaires liées à la maladie de Behçet. Les résultats ont révélé que 62 % des patients avaient des troubles visuels significatifs, souvent liés à des uvéites récidivantes (66), cette atteinte peut être secondaire à des thromboses veineuses cérébrales, qui peuvent survenir dans le neuro-behçet ou des complications neurologiques, telles que la méningoencéphalite.

Dans notre série, les troubles visuels étaient présents chez 8 patients soit 38,9 %.

e) Troubles psychiatriques :

Les manifestations psychiatriques qui peuvent être présentes au premier plan comme l'a rapporté une étude tunisienne dans laquelle 2 patients avaient présenté des troubles psychiatriques isolés, il s'agissait d'une schizophrénie paranoïde dans un cas et d'un syndrome dépressif majeur dans un autre cas (67), ainsi qu'une autre étude portant sur un seul cas décrivant un accès psychotique aigu inaugural de la maladie de Behçet chez une patiente âgée de 31 ans.

Dans notre série, les manifestations psychiatriques ont été observées chez 8 malades soit 38,9 %.

1.3. Atteinte parenchymateuse :

L'atteinte parenchymateuse représente une forme significative du neuro Behçet, elle se caractérise principalement par une implication du tronc cérébral dans 25 à 60% des cas, suivie par une atteinte hémisphérique dans 10 à 12,5% des cas et une atteinte médullaire dans 2,5 à 18% des cas(68). Ces manifestations sont fréquemment observées de manière concomitante.

Les manifestations cliniques les plus courantes du neuro-Behçet incluent des céphalées, observées dans plus de 50 % des cas. Viennent ensuite des syndromes pyramidaux, qui peuvent être unilatéraux ou bilatéraux, touchant entre 50 et 90 % des patients. D'autres symptômes incluent l'ataxie cérébelleuse et des troubles des sphincters, présents dans 25 à 40 % des cas. L'atteinte diffuse du parenchyme cérébral peut également se manifester sous la forme d'une encéphalite moins prononcée, où l'on observe principalement un ralentissement psychomoteur et des altérations du comportement.

Parmi les symptômes moins fréquents, on note des troubles sensitifs (moins de 40 %), des mouvements anormaux (moins de 40 %), ainsi que des épisodes d'épilepsie (5 à 10 %) et des troubles du langage (5 à 10 %). Enfin, un syndrome extrapyramidal, bien que rare, peut parfois indiquer une atteinte parenchymateuse(69)

a) Atteinte motrice centrale :

L'atteinte motrice cérébrale au cours du neuro-behçet se manifeste essentiellement sous forme d'une atteinte pyramidale qui constitue une atteinte neurologique très fréquente

dans beaucoup d'études, elle est présente chez 52 % des patients chez M.H. Houmana, et chez 67 % des patients dans une étude coréenne portée sur 21 patients atteints du neuro-Behçet (70). Cette atteinte pyramidale peut se manifester sous forme d'hémiplégie d'installation brutale ou rapidement progressive (71,72). Dans une étude iranienne portant sur 96 patients atteints du neuro-Behçet l'hémiplégie a été retrouvée chez 50 % des patients (73). L'atteinte motrice au cours de la maladie de Behçet peut se manifester aussi sous forme de paraplégie et de para-parésie (74) ou de monoplégie ou mono parésie (75)

Dans notre série, le syndrome pyramidal était la manifestation la plus fréquente de l'atteinte motrice centrale (13 cas) soit 62,90%, représenté essentiellement par l'hémi-parésie chez 7 cas soit 33,33% suivie d'une paraparésie chez 4 cas soit 19,04 % et l'hémiplégie chez 2 cas soit 9,52%.

b) Signes méningés :

La méningite constitue la manifestation la plus courante du Neuro-Behçet, avec une prévalence variant de 62 à 80% dans les séries de cas maghrébines (76-78). La méningite au cours de la maladie de Behçet est rarement présente de manière isolée ; elle est fréquemment associée à des manifestations encéphaliques ou encéphalo-myélitiques, comme le révèle une étude tunisienne portant sur une étude de 27 patients atteints du Neuro-Behçet. Dans cette étude, une atteinte méningo-parenchymateuse a été observée chez 19 patients, représentant ainsi 70,37% des cas, tandis qu'un seul patient (3,7%) présentait une méningite aseptique isolée (78).

Dans notre série, un seul cas a été observé soit 4,96%

c) Atteinte du tronc cérébral :

L'atteinte du tronc cérébral dans le cadre du neuro-Behçet est particulièrement fréquente. Environ 42 % des cas étudiés montrent des lésions au niveau du tronc cérébral, qui peuvent se manifester par des symptômes tels que des céphalées, des déficits moteurs, et des troubles de la parole (Dysarthrie) en raison de la présence de syndromes pyramidaux et de l'atteinte des nerfs crâniens.

Dans notre série, cette atteinte était observée chez 8 malades soit 38,09%, avec des signes bulbaires, déficit moteur et atteinte du nerf optique et du nerf oculomoteur externe (VI), constamment présents chez ces malades.

d) Atteinte cérébelleuse :

L'atteinte cérébelleuse survient chez environ 5 à 10% des patients atteints de neuro-Behçet. Il se manifeste classiquement par une ataxie cérébelleuse, des troubles de la coordination et de l'équilibre, ainsi que des troubles de la parole (dysarthrie). Comme c'était le cas d'une patiente de 56 ans avec une atteinte cutanéomuqueuse dans le cadre de la maladie de Behçet qui a développé une ataxie cérébelleuse après 2 décennies (79). L'IRM cérébrale a mis en évidence une atrophie cérébelleuse et du tronc cérébral, mais sans atteintes inflammatoires (80), associées à l'atrophie cortico sous corticale chez un patient âgé de 42 ans, hospitalisé pour un syndrome cérébelleux hémisphérique et vermilien et un syndrome pseudobulbaire.

Dans une étude, le diagnostic du neurobehçet s'est basé sur des lésions en hyper signal au niveau du pont et sur une atrophie cérébelleuse, avec la présence de l'HLA-B51 et une pléiocytose au niveau du LCR dans un cas, alors que dans l'autre cas on a mis en évidence une atrophie cérébelleuse, la présence de l'HLA-B51 et l'amélioration sous méthylprednisolone (81).

Dans notre série, cette atteinte est observée chez 2 cas, soit 9,52%, révélant des troubles d'équilibre, des troubles de coordination, et des tremblements d'attitude associés à un syndrome bulbaire.

e) Atteinte psychiatrique :

Dans une étude portant sur 23 patients atteints de neuro-Behçet, cinq d'entre eux ont présenté des troubles psychiatriques, ce qui représente une fréquence de 21,7 %. Parmi les patients, trois ont été diagnostiqués avec une dépression, dont un cas de dépression avec manifestations anxieuses, un autre de dépression mélancolique accompagnée de pensées suicidaires, et un syndrome dépressif modéré. Quatre patients ont également présenté des

épisodes d'agitation. De plus, un patient a montré des hallucinations visuelles associées à de l'irritabilité, tandis qu'un autre a présenté une crise maniaque. (82)

Dans notre série, cette atteinte est observée chez 5 patients, ce qui représente 23,80 %, on observait principalement des syndromes dépressifs et d'anxiété chez 3 cas, soit 14,28 %, ainsi qu'un accès psychotique aigu chez 2 cas soit 9,52 %.

f) Atteinte des nerfs crâniens :

La maladie de Behçet peut toucher le tronc cérébral et la base du crâne lieu d'origine des nerfs crâniens (83). L'atteinte des nerfs crâniens est retrouvée chez 33 % des patients selon Rougemontet, 4.28 % de l'ensemble des atteintes neurologiques dans une autre série(84). L'atteinte des nerfs oculomoteurs commun et externe a été décrite chez 2 patients atteints de la maladie de Behçet [130].

Une étude brésilienne, a mis en évidence une atteinte du nerf facial et du nerf oculomoteur commun chez des enfants atteints de la maladie de Behçet (85). Une autre étude a rapporté la présence d'atteinte du nerf optique avec une papillite bilatérale chez un patient porteur de la maladie de Behçet (86). L'atteinte du nerf auditif peut aussi survenir au cours de la maladie de Behçet sous forme de vertige et de surdité (87). L'atteinte des nerfs mixtes a été signalée dans la littérature (88).

Dans notre série, on a observé 6 cas soit 37,5% étaient touchés par cette anomalie, représentée principalement par l'atteinte du nerf optique chez 3 patients associée à l'œdème papillaire, soit isolé chez un seul cas ou associée à l'atteinte des deux nerfs oculomoteurs : commun III et externe VI chez 2 cas puis l'atteinte du nerf facial chez 3 cas, enfin l'atteinte du nerf auditif chez 2 cas révélée par le vertige et la surdité [127]. L'atteinte des nerfs mixtes a été signalée dans la littérature.

g) Atteinte pseudo-bulbaire :

L'atteinte pseudobulbaire au cours de la maladie de Behçet se manifeste par une dysarthrie, trouble de la déglutition, labilité émotionnelle, des réflexes faciaux vifs, une dysphagie et des claudications de la mâchoire (89,90) L'atteinte pseudobulbaire au cours de la

maladie de Behçet a été décrite chez 28 % des patients irakiens porteurs du neuro-Behçet (87). Une autre étude irakienne a mis en évidence la présence d'une atteinte pseudobulbaire chez 15 % des patients (89). L'atteinte pseudobulbaire peut être associée à une atteinte pyramidale et une incontinence urinaire (91)

Dans notre série, l'atteinte est observée chez 5 patients, ce qui représente 23,80 % de l'échantillon, on observait des symptômes incluant la dysarthrie, des troubles de la déglutition et des rires spasmodiques, souvent en association avec des signes d'atteinte pyramidale.

h) Atteinte extrapyramidale :

Les syndromes extrapyramidaux sont rarement rapportés au cours du neuro-Behçet. Il peut se manifester par une bradykinésie, un visage en masque, des tremblements posturaux, et des secousses myocloniques intéressant la langue et les muscles faciaux (92)

On rapporte le cas d'un syndrome parkinsonien unilatéral typique inaugurant un NB, un homme, âgé de 67 ans atteint d'une MB à manifestations cutanées et articulaires évoluant depuis 1986 régulièrement suivi sous colchicine, a consulté pour un tremblement de repos et une gêne motrice du membre supérieur gauche évoluant depuis 6 mois. L'examen neurologique a trouvé un syndrome extrapyramidal trémato-akinétique gauche et une hypomimie faciale.(93)(un Sd parkinsonien)

Dans notre série, il y avait un seul cas présentant cette atteinte, se manifestait par des tremblements d'attitude et hypertonie plastique.

i) Troubles sensitifs :

Les troubles sensitifs sont relativement peu fréquents dans le cadre du neuro-Behçet, représentant environ 25 % des manifestations neurologiques, selon Rougemont [128]. Dans une autre étude, ces atteintes sensitives constituent 11 % des manifestations neurologiques globales associées à la maladie de Behçet (94). Elles peuvent se présenter sous différentes formes, telles que des paresthésies, des douleurs ou une hypoesthésie (95).

Dans notre série aucun trouble sensitif n'a été rapporté chez nos malades.

j) **Troubles sphinctériens :**

Les troubles sphinctériens dus à la maladie de Behçet se manifestent par une incontinence ou impériosité mictionnelle parfois par une incontinence fécale. Ils témoignent d'une atteinte médullaire et s'associent à une paraparésie des membres inférieurs avec souvent des troubles

Dans une étude prospective colligée au service de médecine physique et de réadaptation de Casablanca incluant 6 patients atteints de neuro-behçet et qui présentaient des symptômes urinaires. 4 patients rapportaient une pollakiurie, fuites urinaires et urgenturie et 2 patients dysurie avec fuites urinaires. À la débitmètrie : 5 patients avaient une dysurie avec dyssynergie vésico-sphinctérienne et résidu post-mictionnel important. Cystomanométrie : tous les patients avaient des hyperactivités détrusoriennes avec des fuites concomitantes. À la profilométrie : normale chez 4 patients et insuffisance sphinctérienne chez 2 patients(96)

Dans notre étude, on a observé ces troubles chez 2 cas soit 9,52% sous forme d'incontinence urinaire associé à une hémiparésie chez un seul cas.

k) **Atteinte du système nerveux périphérique :**

La NP est une manifestation rare de la maladie de Behçet, sa fréquence variante entre 2 et 6 % des cas de neuro-Behçet (97,98). Cette observation est particulière par l'association d'une polyneuropathie sensitivomotrice, d'une diarrhée rentrant dans le cadre des manifestations dysautonomiques des neuropathies périphériques et d'une dysfonction érectile.

Dans une étude a décrit le cas d'un homme de 47 ans atteint de la maladie de Behçet depuis six ans et d'une atteinte du système nerveux périphérique depuis deux ans. Ce patient présentait des paresthésies et une faiblesse des membres supérieurs et inférieurs, une diarrhée et une dysfonction érectile. L'électromyogramme a mis en évidence une neuropathie sensorimotrice axonale et la biopsie nerveuse a montré une neuropathie axonale. (99)

Dans notre série aucun cas n'a évoqué des signes d'atteinte du système nerveux périphérique.

1.4 L'atteinte non parenchymateuse=Angio-Behçet :

L'atteinte vasculaire, connue sous le nom d'Angio-Behçet, constitue une caractéristique distinctive de cette maladie, se manifestant principalement chez des jeunes, souvent des hommes, sans antécédents de risques vasculaires. Ce phénomène a été décrit pour la première fois par Adamantiades en 1946. Les vaisseaux touchés incluent tant les veines que les artères, indépendamment de leur taille. Cette atteinte est particulièrement préoccupante car elle peut compromettre à la fois le pronostic vital et fonctionnel des patients.

a) Atteinte veineuse :

Les thromboses veineuses cérébrales représentent 10 à 30 % des manifestations neurologiques observées dans la MB, se caractérisent par une sémiologie stéréotypée : céphalée, œdème papillaire bilatéral et élévation de la pression du LCR (sup à 16 cm d'eau). Isolée le plus souvent, elle peut toutefois s'associer à d'autres manifestations neurologiques (déficits focaux, convulsion, paralysie du VI...)

Toutes les veines peuvent être atteintes, néanmoins le sinus longitudinal supérieur est le siège le plus fréquent de la thrombose, suivie par le sinus transverse, les veines cérébrales profondes et le sinus caverneux (100,101). Le mode de début peut être brutal (< 48 heures) ou progressif (< 1 mois). La visualisation de ces thromboses est rendue aisée par l'imagerie en résonance magnétique avec angiographie. L'évolution spontanée comporte le risque de cécité par atrophie optique, conséquence d'œdème papillaire. Le pronostic a été transformé par l'utilisation des anticoagulants parfois associés à la corticothérapie.

b) Atteinte artérielle :

L'atteinte artérielle, qui est une manifestation rare du Neuro-Behçet comparativement à l'atteinte veineuse, sa fréquence se situe entre 2 et 7 % des cas de MB (102) et peut se présenter de différentes manières. Cela inclut des manifestations telles que des sténoses (103), des occlusions artérielles, comme observé chez un patient de 55 ans présentant une occlusion réversible de l'artère basilaire (104), ou encore des anévrysmes

intracrâniens, représentant une complication exceptionnelle de la maladie de Behçet. Un cas spécifique d'anévrisme artériel a été documenté au niveau de l'artère cérébelleuse supérieure gauche chez un patient de 36 ans atteint de la maladie de Behçet (105). L'atteinte artérielle dans le cadre du Neuro-Behçet peut également se présenter sous la forme d'une dissection artérielle, comme en témoigne le cas d'un patient ayant subi un infarctus du tronc cérébral droit avec dissection de l'artère vertébrale droite (106). Les artères touchées comprennent la carotide commune, la carotide interne (107), la cérébrale moyenne (108), la communicante antérieure (108), et les artères vertébrales (106).

2. Les manifestations extra-neurologiques de la MB :

Depuis que Behçet a identifié la triade composée d'aphtose buccale, d'aphtose génitale et d'uvéïte, de nombreuses autres manifestations ont été observées, enrichissant ainsi le tableau clinique déjà très varié de cette maladie. C'est pourquoi la maladie de Behçet est considérée comme une véritable maladie systémique.

De plus, de nombreux mystères demeurent concernant son étiologie, et l'absence de signes biologiques ou histologiques spécifiques souligne l'importance d'un interrogatoire approfondi et d'un examen clinique minutieux.

L'atteinte cutanéomuqueuse :

Les manifestations cutanéomuqueuses sont fondamentales et représentent trois de quatre critères internationaux de classification de la maladie.

➤ Atteinte des muqueuses :

a) Aphtose buccale :

L'aphtose buccale est présente dans 98 % des cas et constitue un critère majeur du diagnostic de la maladie (109). Elle se manifeste sous forme d'ulcération aphteuse majeure, mineure ou herpétiforme. Elle est typiquement circulaire avec un bord érythémateux et un fond jaune beurre. Les aphtes mineurs guérissent le plus souvent dans les 10 jours sans laisser de cicatrices. Les aphtes majeurs qui peuvent être plus profonds, plus douloureux et

laissent une cicatrice après la guérison, les aphtes buccaux siègent le plus souvent au niveau de la muqueuse buccale, de la gencive, des lèvres, du voile du palais et du pharynx(110)

Dans notre étude, l'aphtose buccale est observée chez 15 malades soit 93,75%, survient par récurrence sans laisser de cicatrices, précède souvent les autres manifestations.



Figure 37 : Aphtes pharyngien et labial mordillé et macéré dans un cas aphtose buccale récidivante.

b) Aphtose génitale :

Les ulcérations génitales surviennent dans 80 à 90 % des cas de la maladie de Behçet. Chez les femmes, elles se situent principalement sur la vulve, le vagin et le col de l'utérus, tandis que chez les hommes, elles apparaissent sur le prépuce et le scrotum. Bien qu'elles ressemblent aux aphtes buccaux, ces ulcérations sont généralement plus profondes et provoquent davantage de douleur. Des lésions similaires peuvent également être observées sur le corps du pénis, le clitoris, l'urètre, l'anus, le périnée, l'aîne et la face interne de la cuisse(111). Il est important de noter que les ulcérations vaginales et cervicales peuvent parfois ne pas présenter de symptômes, rendant un examen au spéculum crucial pour tous les patients atteints de la maladie de Behçet. Dans certains cas, les ulcérations génitales peuvent même constituer la première manifestation de cette maladie (112).

L'ulcération génitale guérie en quelques semaines en laissant souvent une cicatrice(113). L'ulcération vulvaire peut poser des problèmes mictionnels, une dyspareunie et peut entraver la marche (114)

Dans notre série, l'aphtose génitale était présente chez 13 malades soit 61,90 % laissant en place une cicatrice chez la plupart des patients.

➤ **Atteinte cutanée :**

Environ 80 % des personnes atteintes de la maladie de Behçet présentent des lésions cutanées. Parmi celles-ci, les lésions papulopustuleuses se manifestent généralement par des pustules localisées sur le dos, le visage et la poitrine. Les pseudo-folliculites et les lésions ressemblant à de l'acné sont plus fréquentes chez les hommes et apparaissent dans les zones séborrhéiques. L'érythème noueux se caractérise par des lésions douloureuses de couleur violacée, principalement situées sur les membres inférieurs, mais pouvant aussi se trouver sur les bras, le cou et le visage(115). Il est important de noter que la thrombophlébite superficielle peut parfois être confondue avec les premières manifestations de l'érythème noueux. Enfin, les éruptions cutanées non spécifiques et les érythèmes polymorphes sont rarement observés(116)

Dans notre série, les lésions cutanées étaient présentes chez 8 malades soit 38,09%, dont la pseudo-folliculite en était la plus dominante avec une localisation au niveau du dos et de la cuisse.



Figure 38 : Pseudo-folliculite au niveau du dos avec un érythème noueux du MI

➤ **Phénomène Pathergique cutané :**

Le phénomène Pathergique cutané est une réaction hypersensible observée chez les patients atteints de la maladie de Behçet. Il se manifeste par l'apparition d'une papule érythémateuse après un léger traumatisme cutané, comme une piqûre d'aiguille. Ce test, souvent utilisé pour le diagnostic, est considéré positif si la papule a un diamètre supérieur à 2 mm après 24 à 48 heures. Cette hypersensibilité reflète une activation immunitaire anormale et est souvent associée à d'autres manifestations cutanées de la maladie. Ce test qui fait partie des critères diagnostiques de la maladie est en fait d'un apport très faible, car il est rarement positif et se négative chez les sujets traités par anti-inflammatoires (117,118)



Figure 39 : Positivité du test de pathergie montrant des papules et des pustules érythémateuses

Atteinte oculaire :

L'atteinte oculaire a été rapportée chez 70 % des patients atteints de la maladie de Behçet (119), les lésions oculaires peuvent toucher la chambre antérieure et/ou la chambre postérieure, avec des symptômes variables, incluant une vision trouble, des douleurs oculaires, une photophobie, une larmoiement exagéré, une rougeur oculaire(120). L'uvéite est généralement bilatérale et épisodique, implique souvent l'ensemble du tractus uvéal (pan uvéite), et ne peut pas se résoudre complètement entre les épisodes(121), elle peut n'être visible qu'à l'examen à la lampe à fente. Des attaques répétées peuvent mener à des altérations structurelles telles que la déformation de l'iris, synéchies du cristallin et hypertension oculaire par trouble de l'écoulement de l'humeur aqueuse. Le problème oculaire le plus sérieux chez des patients avec une maladie de Behçet est l'atteinte du segment postérieur (rétine), celle-ci se manifeste en général par une diminution de l'acuité visuelle, sans douleur oculaire associée(120). La choroïdite, les atteintes rétinienne (vascularite ou occlusion vasculaire) et les névrites optiques peuvent altérer de façon irréversible la vision et même provoquer la cécité(121).

Dans notre série, les lésions oculaires étaient retrouvées chez 7 malades soit 33,33 %, avec une symptomatologie très variable allant d'un flou visuel jusqu'à la baisse importante de l'acuité visuelle. Les lésions les plus marquées étaient : la pan uvéite, la kératite, l'atrophie optique, l'œdème papillaire, l'hémorragie péri papillaire avec des lésions de nécrose et vascularites rétinienne.

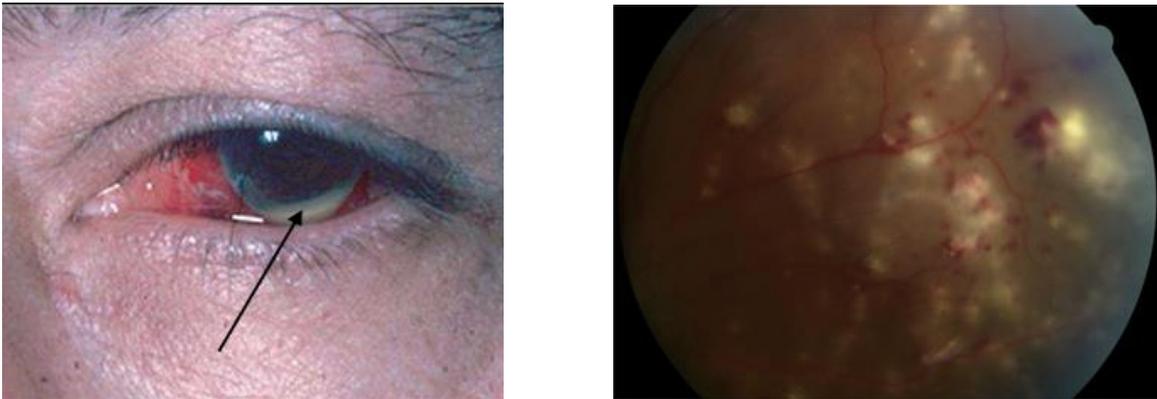


Figure 40 : (a) uvéite antérieure à hypopion, (b) Foyers nécrotique-hémorragiques au fond d'œil lors d'une uvéite postérieure au cours d'une maladie de Behçet
Atteinte articulaire :

Les atteintes articulaires sont fréquentes dans la maladie de Behçet, touchant environ 50 % des patients, et peuvent apparaître plusieurs années avant d'autres symptômes. Elles se manifestent par des arthralgies ou de l'arthrite, pouvant être mono-articulaires, Oligo-articulaires ou polyarticulaires, affectant principalement les grandes articulations comme les genoux et les chevilles. Bien qu'une sacro-illite puisse survenir, en particulier chez les patients porteurs de l'HLA-B27. Les atteintes articulaires sont souvent récidivantes et asymétriques, et bien que des lésions destructrices soient rares. Un liquide articulaire inflammatoire peut être détecté lors de ponctions(120).

Dans notre étude, l'atteinte articulaire était présente chez 6 malades soit 28,57% et se manifeste sous forme d'arthralgie de type inflammatoire chez 4 cas et mécanique chez 2 cas sans atteinte musculaire associée.

Atteinte cardiaque :

Les atteintes cardiaques sont relativement rares dans le cadre de la maladie de Behçet. Elles peuvent se présenter sous différentes formes, telles que des péricardites, des myocardites, des endocardites, ainsi qu'un prolapsus de la valve mitrale. D'autres complications incluent des lésions des valves cardiaques, des thromboses, des fibroses endomyocardiques et des atteintes des artères coronaires, notamment des anévrismes coronaires(122,123)

Atteinte vasculaire :

L'atteinte vasculaire de la maladie de Behçet peut se manifester par des thromboses veineuses profondes, des thrombophlébites superficielles, des anévrismes artériels et des thromboses artérielles. L'atteinte veineuse est la plus fréquente et peut aboutir à la fois à des TVP et des thrombophlébites superficielles. Les atteintes veineuses les plus graves sont constituées par les thromboses des veines cave supérieure et inférieure, des sinus cérébraux et des veines sus-hépatiques (syndrome de Budd-Chiari). L'atteinte artérielle est observée dans 3-5% des cas et peut se manifester à la fois par des anévrismes artériels et des thromboses artérielles. Les anévrismes peuvent toucher toutes les artères mais les artères pulmonaires sont très caractéristiques de la maladie de Behçet, les particularités de l'atteinte artérielle sont une association fréquente à des TVP, l'atteinte simultanée de plusieurs artères, l'association concomitante d'anévrismes et de thromboses, le déclenchement de l'atteinte artérielle par des gestes invasifs sur les artères (artériographie, gazométrie artérielle, biopsie pulmonaire, pontage artériel) et une mortalité élevée (20%), dans une maladie où le pronostic vital est rarement engagé(120).

Dans notre série, les thrombophlébites superficielles et profondes des membres inférieurs étaient présentes chez 5 cas soit 23,81 % associée à l'atteinte cardiaque chez un seul cas soit 4,76 % type péricardite.

Atteinte digestive :

Les symptômes cliniques en relation avec une atteinte digestive dans la maladie de Behçet sont variés et comportent l'anorexie, les nausées et vomissements, la dyspepsie, les diarrhées et les douleurs abdominales. L'endoscopie peut révéler une inflammation muqueuse segmentaire et des ulcérations apthoïdes touchant le plus souvent l'iléon, le cæcum et le côlon ascendant. Les structures sont rares, mais une inflammation transmurale et des fistules sont fréquemment observées. L'atteinte digestive de la maladie de Behçet présente donc beaucoup de similarités avec les maladies inflammatoires de l'intestin, la maladie de Crohn en particulier(120)

Dans notre série, les manifestations digestives étaient marquées chez 2 malades soit 9,52 % sous forme de douleurs abdominales isolées.



Figure 41 : Multiples lésions apthoïdes au niveau de l'iléon chez une patiente avec un entéro-Behçet

Atteinte pleuropulmonaire :

Les complications pulmonaires sont également peu fréquentes et peuvent se manifester par des anévrismes pulmonaires, qui constituent l'une des causes de mortalité associées à la maladie de Behçet. D'autres symptômes incluent l'hémoptysie, la toux, la dyspnée et des douleurs thoraciques(124)

Dans notre série aucun cas n'a rapporté ces signes.

Atteinte rénale :

L'atteinte rénale dans la maladie de Behçet est classiquement considérée comme exceptionnelle. Néanmoins, une publication récente¹⁴ rapporte la présence d'une atteinte rénale chez 159 patients atteints d'une maladie de Behçet: une amyloïdose de type AA était présente chez 69 patients, une glomérulonéphrite chez 51 patients, une maladie vasculaire rénale (surtout des anévrismes artériels) chez 35 patients et une néphrite interstitielle chez 4 patients⁽¹²⁰⁾.

Dans notre série aucun cas n'a rapporté ces signes.

Autres :

De nombreux patients rapportent des symptômes non spécifiques, notamment une fatigue intense et un malaise général. La pancréatite est extrêmement rare. Des atteintes de l'oreille externe accompagnées de paralysie faciale et du syndrome d'Horner ont également été signalées.

VII. Critères de classifications et diagnostic positif

En l'absence de marqueur biologique fiable, la MB est définie par des critères cliniques. Quinze types de classifications différentes ont été proposés mais à partir des années 1990 les critères de l'**International Study Group**(125) se sont imposés comme l'outil de classification utilisé dans la plupart des études épidémiologiques. Il reste cependant une importante hétérogénéité entre les études à cet égard. Ces différents critères sont structurés de manière assez semblable en s'appuyant sur l'aphtose et les manifestations cutanées et ophtalmologiques comme principales caractéristiques (**tableau XIV**).

Une étude ayant comparé de façon exhaustive les différents critères a montré une variabilité de leurs caractéristiques intrinsèques avec une sensibilité et une spécificité d'au moins 80%(126). En pratique courante, il faut rester critique vis-à-vis de ces critères. Ils ne tiennent en particulier pas compte de la présence de plusieurs manifestations cliniques fréquentes et importantes de la maladie de Behçet, en particulier les manifestations articulaires, neurologiques, digestives et vasculaires.

Il est donc probable que dans le cadre d'études épidémiologiques, l'utilisation d'un système de classification plutôt que d'un autre entraîne des variations seulement marginales. Malgré cela, il faut tendre vers une harmonisation, et les nouveaux critères internationaux de classification de la maladie de Behçet proposés en 2013(126) peuvent laisser espérer une universalisation des outils de classification.

VIII. Étude para-clinique :

Le diagnostic de la maladie de Behçet reste exclusivement clinique basé sur les critères diagnostic de ISG « international study groupe for Behçet's disease ». Les examens paracliniques étant non spécifiques.

1. Biologie :

La maladie de Behçet ne présente pas d'anomalies biologiques spécifiques. Elle se caractérise plutôt par un syndrome inflammatoire non spécifique qui se manifeste lors des poussées. Ce syndrome peut inclure des symptômes tels qu'une anémie, une hyperleucocytose avec prédominance de polynucléaires neutrophiles, ainsi qu'une vitesse de sédimentation accélérée. De plus, durant la phase active de la maladie, il est possible d'observer une augmentation des immunoglobulines dans le sérum.

Dans notre série, on a observé un syndrome inflammatoire non spécifique marqué par une hyperleucocytose à polynucléaire neutrophile chez 5 patients soit 23,80 %, une accélération de la vitesse de sédimentation chez 6 malades soit 28,57 % et une élévation de la CRP chez 9 malades soit 42,85 %. Aussi on a objectivé un seul cas d'hypergammaglobulinémie.

2. Etude du LCR :

L'étude du liquide céphalorachidien peut montrer des anomalies différentes dans les atteintes parenchymateuses et non-parenchymateuses du neuro-Behçet. Dans les atteintes parenchymateuses, on retrouve habituellement une pléiocytose [neutrophile et où lymphocytaire] et une élévation de la protéinorachie avec une glycorachie normale, cependant le LCR peut être totalement normal(127).

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)(127).

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 (136).

❖ **IRM du Tenseur de diffusion :**

L'IRM du Tenseur de Diffusion (DTI) est une technique avancée d'IRM qui permet de mesurer la diffusion directionnelle de l'eau dans les tissus cérébraux. Contrairement à l'imagerie de diffusion classique qui évalue la diffusion isotrope (mouvement des molécules d'eau dans toutes les directions), le DTI quantifie l'anisotropie de la diffusion, c'est-à-dire la diffusion préférentielle des molécules d'eau le long des fibres nerveuses. Cette technique permet de visualiser et d'analyser la microstructure de la matière blanche du cerveau.(137)

Le DTI génère plusieurs paramètres, dont le principal est l'**anisotropie fractionnelle (FA)**, qui mesure la cohérence directionnelle de la diffusion. Une FA élevée indique une diffusion organisée, typique de la matière blanche, tandis qu'une FA faible peut signaler des lésions ou une dégradation de la matière blanche.

Cette technique, bien qu'un peu plus complexe et plus longue que l'imagerie de diffusion standard, apporte des informations supplémentaires essentielles pour le diagnostic, l'évolution, et le pronostic des maladies affectant la matière blanche

Le contraste en angio-IRM est principalement déterminé par le flux sanguin à travers les vaisseaux, permettant de cartographier les artères et les veines.

Cette technique est particulièrement utile pour détecter des anomalies vasculaires telles que les anévrismes, thromboses ou sténoses. Elle est cruciale pour diagnostiquer les atteintes vasculaires du système nerveux central, notamment dans le Neuro-Behçet, où elle permet d'identifier l'atteinte des veines cérébrales.

b) Sémiologie radiologique des lésions du neuro-Behçet :

L'IRM permet de détecter des altérations du signal dans différentes zones du système nerveux central. Les lésions les plus fréquemment observées apparaissent sous forme d'hypersignaux sur les séquences pondérées en T2, tandis qu'elles peuvent apparaître en hyposignal ou rester invisibles sur les séquences T1 (140).

Après l'administration de gadolinium, le rehaussement des lésions peut varier, indépendamment de leur caractère évolutif. Les séquences T2 mettent en évidence des lésions plus étendues par rapport à celles visualisées sur les séquences T1 (140).

❖ L'atteinte parenchymateuse :

➤ Phase aiguë :

Les lésions se présentent en hyposignal ou en iso signal sur les séquences T1, et en hypersignal sur les séquences T2 et FLAIR, avec des tailles variées, allant de petites lésions punctiformes et multiples à de larges zones confluentes. Certaines lésions peuvent être volumineuses et entraîner un effet de masse (141), cette atteinte intéresse le plus fréquemment le tronc cérébral et s'étend au diencéphale, la substance blanche sous-corticale temporale et frontale, la capsule interne, le thalamus et les noyaux gris centraux sont moins fréquemment touchés elle est typiquement unilatérale mais une répartition bilatérale peut se voir (142). Sur les séquences T1 après injection, on observe un rehaussement de contraste, indiquant une rupture de la barrière hémato-encéphalique (141). L'utilisation de gadolinium peut parfois permettre de détecter des lésions actives qui ne sont pas visibles sur les

séquences non injectées. Le rehaussement de contraste peut être de type nodulaire, annulaire ou diffus.

Ces anomalies parenchymateuses s'associent le plus souvent à une méningite avec un épaississement et un rehaussement méningé (142)

Dans notre série Les lésions de démyélinisation étaient en général d'aspect punctiforme de diamètres infra-centimétriques et d'autre en plage en hypersignal en T2, T2 Flair et hyposignal en T1 avec prise du contraste nodulaire chez 2 cas et annulaire en péri ventriculaire chez un seul cas sans œdème péri lésionnel ou effet de masse sur les structures médianes

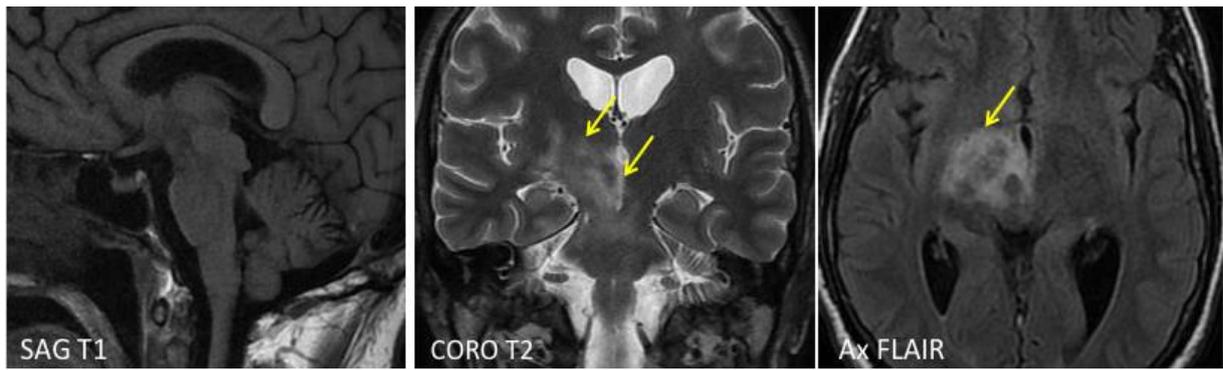


Figure 43 : IRM encéphalique : lésion confluyente en hyposignal T1, hypersignal T2 et flair (flèche) sans restriction de la diffusion intéressant le pédoncule cérébral droit, le mésencéphale et la capsule interne droite avec prise de contraste nodulaire (tête de flèche) chez un homme de 32 ans, présentant une uvéite bilatérale et aphtose bipolaire récidivante (143)

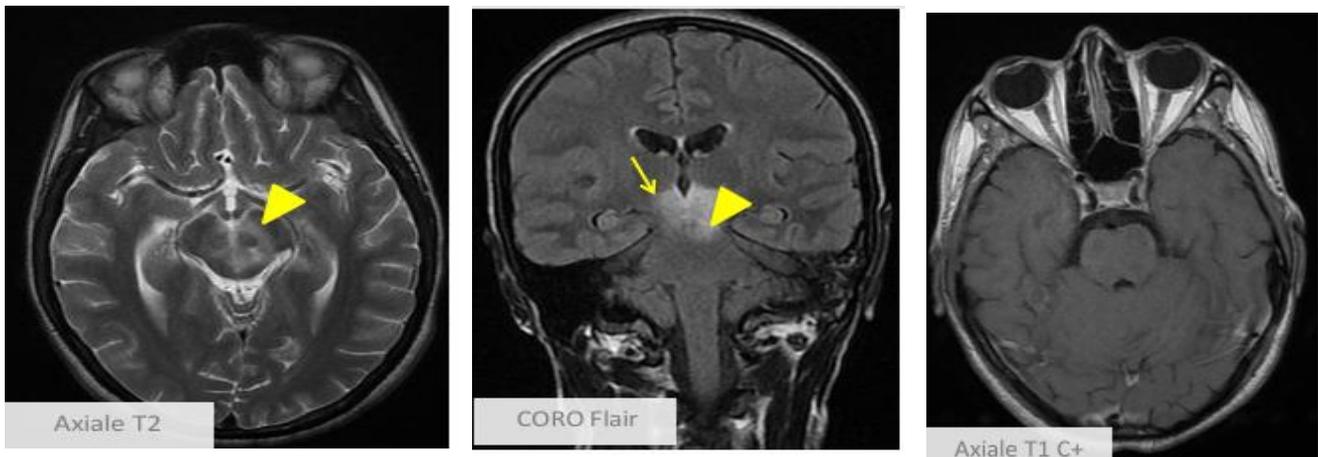


Figure 44 : Plages en hypersignal T2 et FLAIR intéressant les 02 thalami et les pédoncules cérébraux (tête de flèche) sans rehaussant après injection de gado chez un jeune de 21 ans suivi pour Neuro-Behçet (143)

de produit de contraste, il est possible de visualiser une prise de contraste partielle, sous forme nodulaire ou gyriforme, au sein de cette hypodensité.

En revanche, les ramollissements veineux hémorragiques apparaissent sous forme d'hyperdensités spontanées, de contours irréguliers, regroupées à l'intérieur de l'hypodensité. Cet aspect irrégulier permet de les distinguer d'un simple hématome(166).

Les lésions ischémiques dans le cadre du neuro-Behçet peuvent se localiser en surface au niveau des hémisphères cérébraux ou de manière plus profonde. Elles peuvent affecter la substance blanche sous-corticale ainsi que la substance grise, notamment le thalamus et les noyaux gris centraux. Chez les patients, ces lésions touchent fréquemment plusieurs territoires simultanément et sont observées dans 18 % des cas. Bien que des hypodensités puissent également apparaître au niveau du cervelet, elles restent rares. Elles sont généralement plus fréquentes à l'étage sus-tentorial qu'à l'étage sous-tentorial(169)

Dans notre série, on a observé 6 cas d'hypodensités mal systématisée soit 28,57 % évoquant un AVC d'origine veineuse du siège sus tentorial chez 5 cas : cortico sous cortical, périventriculaire, NGC (lenticulo caudé, thalamus) et capsulaire interne, et des lésions en sous tentorial (tronc cérébral) chez un seul cas, ainsi une hypodensité systématisée évoquant un AVC ischémique dans le territoire de l'artère sylvienne superficielle gauche a été rapporté chez un seul cas soit 4,76 %.

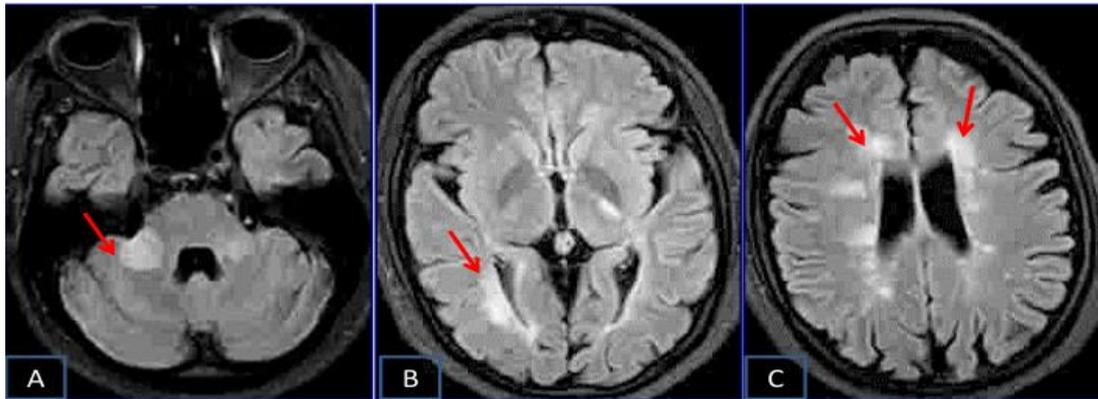
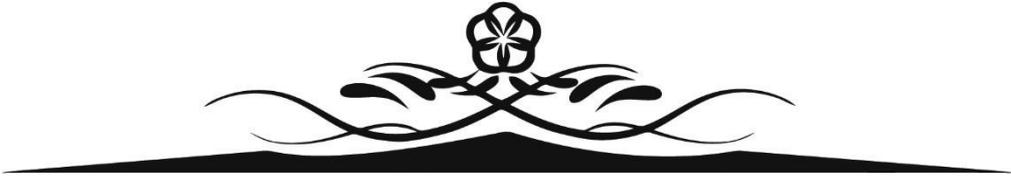


Figure 58 : IRM en coupes Axiales Flair (A-B C) : Hypersignal T2 et Flair de la SB profonde et péri ventriculaire (flèche) bilatérale avec aspect perpendiculaire au grand axe du ventricule latéral (tête de flèche chez une patiente de 36 suivie pour SEP (143)

Les infections du système nerveux central (SNC) sont une distinction importante à faire par rapport à la NBD. Les encéphalites infectieuses, qu'elles affectent uniquement le cerveau, la moelle épinière ou les méninges, présentent des symptômes similaires à la NBD, tels que céphalées, convulsions, et altération de l'état mental. Cependant, la fièvre est souvent plus élevée dans les infections. L'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) est cruciale pour les différencier : dans les infections bactériennes, la pression est augmentée, le glucose abaissé, et les globules blancs sont élevés, tandis que dans les infections virales, le LCR reste clair avec des lymphocytes prédominants. Des tests sanguins aident aussi à identifier les pathogènes.(178)

En IRM, les lésions associées aux infections du SNC se différencient de celles observées dans la NBD. Dans les encéphalites infectieuses, les lésions tendent à être diffuses et mal délimitées, souvent situées dans les lobes temporaux, alors que dans la NBD, les lésions sont plus souvent localisées au niveau du tronc cérébral, des noyaux gris centraux ou des régions périventriculaires. Ces particularités radiologiques aident à distinguer ces deux pathologies lors du diagnostic différentiel (179).

La neuro-sarcoïdose (NS) est une autre condition granulomateuse non-caséuse à considérer dans le diagnostic différentiel de la NBD. Bien que la NBD et la NS partagent des caractéristiques comme l'implication systémique et une possible atteinte du SNC, la NS touche



CONCLUSION







ANNEXES



	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 B51
- Sérologie virale

b/ Etude du LCR :

- Nombre de cellules :
- Lymphocytes % :
- PNN % :
- Protéïnorachie :
- Glycorachie :
- Culture :



BIBLIOGRAPHIE



72. **Darmoul M, Habib Bouhaouala M, Smida H, Hedi Dougui M.**
Neuro-Behçet pseudo tumoral. Rev Neurol (Paris). 1 mai 2006;162(5):643-7.
73. **Ashjazadeh N, Borhani Haghighi A, Samangoie Sh, Moosavi H.**
Neuro-Behcet's disease: A masquerader of multiple sclerosis: A prospective study of neurologic manifestations of Behcet's disease in 96 Iranian patients. Exp Mol Pathol. 1 févr 2003;74(1):17-22.
74. **Wechsler B, Sbaï A, Du-Boutin LTH, Duhaut P, Dormont D, Piette JC.**
[Neurological manifestations of Behçet's disease]. Rev Neurol (Paris). oct 2002;158(10 Pt 1):926-33.
75. **Sara E Marshall.**
Behçet's disease.
76. **Sakakibara R, Koide N, Kishi M, Ogawa E, Shirai K.**
Aseptic meningitis as the sole manifestation of Behçet's disease. Neurol Sci Off J Ital Neurol Soc Ital Soc Clin Neurophysiol. oct 2009;30(5):405-7.
77. **B'chir Hamzaoui S.**
La maladie de Behçet en Tunisie. Étude clinique de 519 cas.
78. **Houman MH, Hamzaoui-B'Chir S, Ben Ghorbel I, Lamloum M, Ben Ahmed M, Abdelhak S, et al.**
Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet : analyse d'une série de 27 patients. Rev Médecine Interne. 1 juill 2002;23(7):592-606.
79. **Yamasaki T, Taniwaki T, Arakawa K, Yamada T, Kira J.**
[A case of neuro-Behçet's disease presenting as chronic progressive cerebellar ataxia]. Rinsho Shinkeigaku. 1 mars 2000;
80. **Lee SH, Yoon PH, Park SJ, Kim DI.**
MRI findings in neuro-behçet's disease. Clin Radiol. juin 2001;56(6):485-94.
81. **Hirose M, Ikeuchi T, Hayashi S, Terajima K, Endo K, Hayashi T, et al.**
A possible variant of neuro-Behçet disease presenting chronic progressive ataxia without mucocutaneo-ocular symptoms. Rheumatol Int. nov 2006;27(1):61-5.
82. **Ben Haj Ali E, Messelmani M, Riahi S, Zaouali J, Mrissa R.**
Manifestations psychiatriques au cours de la maladie de Behçet : aspects cliniques et profils évolutifs. Rev Médecine Interne. 1 juin 2019;40:A181.
83. **Kernich CA.**
Behçet Disease. The Neurologist. mars 2006;12(2):115.
84. **Masson E.**
EM-Consulte. La maladie de Behçet.

97. **Tazi-Mezalek Z, Filiali-Ansary N, Mohattane A, Adnaoui M, Aouni M, Maaouni A.**
La maladie de Behçet. À propos de 162 observations. Rev Médecine Interne. 1 janv 1999;20:577s-8s.
98. **Lale Akbulut I, Gunes Gur , Hatice Bodur , Nuran Alli , Pinar Borman.**
Peripheral neuropathy in Behçet disease: an electrophysiological study.
99. **Ben Ghorbel I, Ibnelhadj Z, Zouari M, Nagi S, Khanfir M, Hentati F, et al.**
Neuropathie périphérique au cours de la maladie de Behçet. Rev Neurol (Paris). 1 févr 2005;161(2):218-20.
100. **B. Wechsler , M Vidailhet , J.C. Piette , MG Bousser , B Dell Isola , Ô Blétry , P Godeau.**
Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease: clinical study and long-term follow-up of 25 cases.
101. **Noel N, Drier A, Wechsler B, Piette JC, De Paz R, Dormont D, et al.**
Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Rev Médecine Interne. 1 févr 2014;35(2):112-20.
102. **Tazi-Mezalek Z, Ammouri W, Maamar M.**
Les atteintes vasculaires au cours de la maladie de Behçet. Rev Médecine Interne. déc 2009;30:S232-7.
103. **Y Krespi , G Akman-Demir, M Poyraz, B Tugcu, O Coban, R Tuncay, P Serdaroglu, S Bahar.**
Cerebral vasculitis and ischaemic stroke in Behçet's disease: report of one case and review of the literature.
104. **Lee H, Yi HA, Lee SR, Nam SI, Lee J.**
An unusual case of neuro-Behçet's disease presenting with reversible basilar artery occlusion. Neurol Sci Off J Ital Neurol Soc Ital Soc Clin Neurophysiol. avr 2006;27(1):70-3.
105. **Rosenstingl S, Dupuy E, Alves O, George B, Tobelem G.**
Maladie de Behçet révélée par un anévrisme intracrânien. Rev Médecine Interne. 1 févr 2001;22(2):177-82.
106. **Bahar S, Coban O, Gürvit IH, Akman-Demir G, Gökyiğit A.**
Spontaneous dissection of the extracranial vertebral artery with spinal subarachnoid haemorrhage in a patient with Behçet's disease. Neuroradiology. 1993;35(5):352-4.
107. **Pannone A, Lucchetti G, Stazi G, Corvi F, Ferguson TL, Massucci M, et al.**
Internal carotid artery dissection in a patient with Behçet's syndrome. Ann Vasc Surg. sept 1998;12(5):463-7.

108. **Zelenski JD, Capraro JA, Holden D, Calabrese LH.**
Central nervous system vasculitis in Behçet's syndrome: angiographic improvement after therapy with cytotoxic agents. *Arthritis Rheum.* févr 1989;32(2):217-20.
109. **P. CACOUB, H.**
VALLET Actualités de la maladie de Behçet [Internet]. Disponible sur: https://www.realites-cardiologiques.com/wp-content/uploads/sites/2/2014/07/RG_Cacoub.pdf
110. **Ghate JV, Jorizzo JL.**
Behçet's disease and complex aphthosis. *J Am Acad Dermatol.* janv 1999;40(1):1-18; quiz 19-20.
111. **Bang DS, Oh SH, Lee KH, Lee ES, Lee SN.**
Influence of sex on patients with Behçet's disease in Korea. *J Korean Med Sci.* avr 2003;18(2):231-5.
112. **Kaklamani VG, Kaklamani PG.**
Treatment of Behçet's disease—An update. *Semin Arthritis Rheum.* 1 avr 2001;30(5):299-312.
113. **al-Dalaan AN, al Balaa SR, el Ramahi K, al-Kawi Z, Bohlega S, Bahabri S, et al.**
Behçet's disease in Saudi Arabia. *J Rheumatol.* avr 1994;21(4):658-61.
114. **B'chir Hamzaoui S, Harmel A, Bouslama K, Abdallah M, Ennafaa M, M'rad S, et al.**
La maladie de Behçet en Tunisie. Étude clinique de 519 cas. *Rev Médecine Interne.* 1 oct 2006;27(10):742-50.
115. **Saylan T, Mat C, Fresko I, Melikoğlu M.**
Behçet's disease in the Middle East. *Clin Dermatol.* 1999;17(2):209-23; discussion 105-106.
116. **Franks A, Mendelsohn S, Ewins D, Price L, O'Mahony C.**
Behçet's syndrome—eventually. *Int J STD AIDS.* juill 1998;9(7):431-2.
117. **Gilhar A, Winterstein G, Turani H, Landau J, Etzioni A.**
Skin hyperreactivity response (pathergy) in Behçet's disease. *J Am Acad Dermatol.* sept 1989;21(3 Pt 1):547-52.
118. **Zeidan MJ, Saadoun D, Garrido M, Klatzmann D, Six A, Cacoub P.**
Behçet's disease physiopathology: a contemporary review. *Auto-Immun Highlights.* déc 2016;7(1):4.
119. **Razzak A, Kassimi A, Mchachi A, Benhmidoune L, Chakib A, Rachid R, et al.**
Œil et Maladie de Behçet: profil épidémiologique, clinique, thérapeutique et évolutif. *Pan Afr Med J.* 14 juin 2019;33:116.

120. **J.-P. Zuber P.-A. Bart A.**
Leimgruber F, Spertini. Maladie de Behçet : d'Hippocrate aux antagonistes du TNF- α – 23 avril 2008 [Internet]. Disponible sur:
https://www.revmed.ch/view/586048/4627991/RMS_idPAS_D_ISBN_pu2008-16s_sa07_art07.pdf
121. **Alexandra Villa-Forte.**
Vascularite cutanée – Troubles musculosquelettiques et du tissu conjonctif.
122. **Veilleux SP, O'Connor K, Couture C, Pagé S, Voisine P, Poirier P, et al.**
What the Cardiologist Should Know About Cardiac Involvement in Behçet Disease. *Can J Cardiol.* déc 2015;31(12):1485-8.
123. **F. Atzeni , P. Sarzi-Puttini, C Salvarani.**
Behçet's disease and cardiovascular involvement 2005.
124. **Dalvi SR, Yildirim R, Yazici Y.**
Behcet's Syndrome: Drugs. *dec 2012;72(17):2223-41.*
125. **Criteria for diagnosis of Behçet's disease.**
International Study Group for Behçet's Disease. *Lancet Lond Engl.* 5 mai 1990;335(8697):1078-80.
126. **International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD).**
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 JEADV.* mars 2014;28(3):338-47.
127. **Noel N, Drier A, Wechsler B, Piette JC, De Paz R, Dormont D, et al.**
Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. *Rev Médecine Interne.* févr 2014;35(2):112-20.
128. **Amroun H, Méçabih F, Salhi N, Mecheti B, Babaci K, Akachouche M, et al.**
Étude de l'association des allèles HLA-B avec la maladie de Behçet. *Rev Algér Médecine Interne.* 1 déc 2017;29-35.
129. **Amroun H, Méçabih F, Salhi N, Mecheti B, Babaci K, Akachouche M, et al.**
Étude de l'association des allèles HLA-B avec la maladie de Behçet. *Rev Algér Médecine Interne.* 1 déc 2017;29-35.
130. **Takeo M.**
The association of Behçet's syndrome with HLA-B51 as understood in 2021. *Curr Opin Rheumatol.* 8 nov 2021;34(1):4.

- 131. Willeit J, Schmutzhard E, Aichner F, Mayr U, Weber F, Gerstenbrand F.**
CT and MR imaging in neuro-Behçet disease. *J Comput Assist Tomogr.* 1986;10(2):313-5.
- 132. Mnif N, Rajhi H, Mlika N, Kechaou S, Abdallah Nejmeddine B, Hamza R.**
Aspect en IRM du neuro-behçet. *J Neuroradiol.* 1 oct 2006;33(4):250-4.
- 133. Bourkhis S, Hammami N, Belghith L, Sebai R, Belakhdher Z, Nagi S, et al.**
NR-WS-32 Aspect IRM du neurobehçet : a propos de 34 cas. *J Radiol.* 1 oct 2007;88(10):1555.
- 134. Kastler B, Pousse A, Parmentier M, Vetter D, Patay Z.**
Images T1, T2 et densité protonique. *EMC – Radiol Imag Médicale – Principes Tech – Radioprot.* janv 2006;1(1):1-9.
- 135. Oppenheim C, Souillard-Scemama R, Alemany C, Lion S, Edjlali-Goujon M, Labeyrie MA, et al.**
Tips and traps in brain MRI: applications to vascular disorders. *Diagn Interv Imaging.* déc 2012;93(12):935-48.
- 136. Hamon M, Coskun O, Courthéoux P, Théron J, Leclerc X.**
IRM de diffusion du système nerveux central : applications cliniques. *J Radiol.* 1 avr 2005;86(4):369-85.
- 137. Perrine Clarisse.**
Tractographie cérébrale par IRM de tenseur de diffusion : influence des paramètres d'acquisition et de la méthode de tractographie sur la reproductibilité et la plausibilité anatomique des résultats dans la perspective d'une application en routine clinique.
- 138. David fortin ,camille aubin limay.**
ResearchGate. Étude de faisceaux de la matière blanche à l'aide de l'imagerie par tenseur de diffusion et des aires de Brodmann.
- 139. Khaled Bouden A, Cherif O, Boussama F, Rokbani L, Daghfous MH.**
[Diagnostic imaging in neuro-Behçet's disease. Report of 5 cases]. *Tunis Med.* nov 1999;77(11):562-71.
- 140. Khaled Bouden A, Cherif O, Boussama F, Rokbani L, Daghfous MH.**
[Diagnostic imaging in neuro-Behçet's disease. Report of 5 cases]. *Tunis Med.* nov 1999;77(11):562-71.
- 141. Nagi S.**
Aspects en imagerie du neuro-Behçet. *J Radiol.* 1 oct 2009;90(10):1478.

142. **Houman MH, Salem R, Ben Salem T.**
Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Rev Médecine Interne. déc 2009;30:S238-42.
143. **N. BOUGTOUB, A. ALAOU, H. EL FETTACH, MY. LAMRANI,, M. BOUBBOU, M. MAAROUFI.**
Société Française de Radiologie. Place de l'IRM dans le diagnostic du neuro behçet.
144. **Houman MH, Ben Ghorbel I, Khiari Ben Salah I, Lamloum M, Ben Ahmed M, Miled M.**
Deep vein thrombosis in Behçet's disease. Clin Exp Rheumatol. 2001;19(5 Suppl 24):S48-50.
145. **Ishii M, Shiraiwa N, Komatsu T, Kashiwagi H.**
Rapidly reversible neurological manifestations in a case of neuro-Behçet disease. Intern Med Tokyo Jpn. 2006;45(5):343-4.
146. **Koçer N, Islak C, Siva A, Saip S, Akman C, Kantarci O, et al.**
CNS Involvement in Neuro-Behçet Syndrome: An MR Study. Am J Neuroradiol. 1 juin 1999;20(6):1015-24.
147. **Mcmenemey WH.**
ENCEPHALOMYELOPATHY IN BEHÇET'S DISEASE: REPORT OF NECROPSY FINDINGS IN TWO CASES.
148. **Kawakita H, Nishimura M, Satoh Y, Shibata N.**
Neurological aspects of Behçet's disease. A case report and clinico-pathological review of the literature in Japan. J Neurol Sci. 1967;5(3):417-39.
149. **Houman MH.**
Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet : analyse d'une série de 27 patients.
150. **SP Mahesh , Zhuqing Li , F Mor , I. R. Cohen , EY mâche , RB Nussenblatt.**
Alpha tropomyosin as a self-antigen in patients with Behçet's disease.
151. **Bonneville F.**
Imagerie des thromboses veineuses cerebrales. J Radiol. 1 janv 2009;
152. **Ahmed Idbaih , Monique Boukobza , Isabelle Crassard , Raphaël Porcher , Marie-Germaine Bousser , Hugues Chabriat.**
MRI of clot in cerebral venous thrombosis: high diagnostic value of susceptibility-weighted images.
153. **Arquizan C.**
Thrombophlébites cérébrales : aspects cliniques, diagnostic et traitement. Réanimation. juin 2001;10(4):383-91.
154. **Thrombophlébite cérébrale.**

- 155. Hamza M.**
 Large artery involvement in Behçet's disease. *J Rheumatol.* juin 1987;14(3):554-9.
- 156. Lee H, Yi HA, Nam SI.**
 An unusual case of neuro-Behçet's disease presenting with reversible basilar artery occlusion.
- 157. Ahmed A Aldajani, Aishah I Albakr, Noman Ishaque, Hosam M Al-Jehani.**
 Neurobehçet with cerebral aneurysm.
- 158. Hasna Hassikou, , Wafae Bono, , Rachid Bahiri, , et al.**
 Angiobehçet. À propos de deux cas.
- 159. S. Fari Elfirdaous, H. Khibri, F.F.Z. El.** Neuro-Behçet.
- 160. A Gumà , C Aguilera, J Acebes, J Arruga, L Pons.**
 Meningeal involvement in Behçet's disease: MRI.
- 161. N. Ech-Cherif El Kettani , W. Regragui b, , Y. Arkha, , et al.**
 Les pachyméningites intracrâniennes : aspects TDM et IRM.
- 162. N. Ech-Cherif El Kettani.**
 Les pachyméningites crâniennes.
- 163. Noel N, Hutié M, Wechsler B, Vignes S, Le Thi Huong-Boutin D, Amoura Z, et al.**
 Pseudotumoral presentation of neuro-Behçet's disease: case series and review of literature. *Rheumatol Oxf Engl.* juill 2012;51(7):1216-25.
- 164. Varoglu AO.**
 A case of Neuro-Behçet disease mimicking gliomatosis cerebri. *AJNR Am J Neuroradiol.* janv 2010;31(1):E1.
- 165. Faten Frikha.**
 Une maladie de Behçet révélée par une atteinte neurologique pseudotumorale.
- 166. Khaled Bouden A, Cherif O.**
 [Diagnostic imaging in neuro-Behçet's disease. Report of 5 cases].
- 167. Herskovitz S, Lipton RB, Lantos G.**
 Neuro-Behçet's disease: CT and clinical correlates. *Neurology.* nov 1988;38(11):1714-20.
- 168. Chabin T.**
 La maladie de Behçet : à propos d'un cas de neuro-Behçet d'aspect pseudo-tumoral. 18 oct 1989;136.
- 169. Mrabet A, Saidi H, Touibi S, Kchouk M, Laouiti H.**
 Apport de la tomodensitométrie cérébrale au cours du neuro-Behçet. A propos de 50 cas. In 1993.
- 170. Lésion extra axiale supra tentorielle – Diagnostic.**

171. **Mark Freedman.**
Tomodensitométrie (TDM) dans les troubles neurologiques.
172. **Masson E.**
EM-Consulte. Thromboses veineuses cérébrales.
173. **Ghribi M, Frikha F, Derbel A, Marzouk S, Salah RB, Snoussi M, et al.**
Une maladie de Behçet révélée par une atteinte neurologique pseudotumorale. PAMJ Clin Med. 31 août 2020;3(191). Disponible sur: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com//content/article/3/191/full>
174. **Aziouaz F, Mebrouk Y, Elarabi S, Kora C, Nasri S, Kamaoui I, et al.**
Aspects en IRM du Neurobehçet: à propos d'une série de 21 cas. J Neuroradiol. juin 2021;48(4):226.
175. **Nagi S.**
Aspects en imagerie du neuro-Behçet. J Radiol. oct 2009;90(10):1478.
176. **BEN HAUDA. M, BERGAOUI. N, BOUHOUALA. H, TOUZI. M, LADEB. M.F, GANNZOUNI. A, HAMZA.R.**
Imagerie du Neuro-Behçet Feuilles de radiologie, 1993 ; vol 33, n°3 :205-210.
177. **Jean-Pierre Marc-Vergnes.**
Principaux aspects techniques et pratiques de la SPECT cérébrale. Résultats et indications. 2004.
178. **Caruso P, Moretti R.**
Focus on neuro-Behçet's disease: A review. Neurol India. déc 2018;66(6):1619.
179. **Masson E.**
EM-Consulte. Infections cérébrales.
180. **Neuro-imagerie diagnostique - Jean-louis Dietemann - Elsevier-Masson - Grand format - Librairie Gallimard PARIS.**
181. **Rayan Fawaz, Thomas Samoyeau, Delphine Leclercq neurobehçet.**
Disponible sur:
<https://www.sfnr.net/sites/www.sfnr.net/files/medias/neurobehçet.pdf>
182. **Ghribi M, Frikha F, Derbel A, Marzouk S, Salah RB, Snoussi M, et al.**
Une maladie de Behçet révélée par une atteinte neurologique pseudotumorale. PAMJ Clin Med. 2020;3.
183. **Saadoun D, Maalouf G, Vieira M, Trad S, Lazaro E, Sacre K, et al.**
Infliximab Versus Cyclophosphamide for Severe Behçet's Syndrome. Ann Rheum Dis. 1 juin 2024;83(Suppl 1):181-181.

184. **Masoumi M, Montazeri SMH, Davatchi F, Shahram F, Akhlaghi M, faezi ST, et al.**
Azathioprine Side Effects in Patients with Ocular Manifestations of Behçet's Syndrome. CJM. août 2022;(Online First).
185. **Saleh Z, Arayssi T.**
Update on the therapy of Behçet disease. Ther Adv Chronic Dis. mai 2014;5(3):112.
186. **Kaklamani VG, Kaklamanis PG.**
Treatment of Behçet's disease--an update. Semin Arthritis Rheum. avr 2001;30(5):299-312.
187. **Hatemi G, Silman A, Bang D, Bodaghi B, Chamberlain AM, Gul A, et al.**
EULAR recommendations for the management of Behçet disease. Ann Rheum Dis. 1 déc 2008;67(12):1656-62.
188. **David SAADOUN.**
Behçet (maladie de) | SNFMI.
189. **Masson E.**
Interféron alfa dans le traitement des uvéites sévères de la maladie de Behçet. Arch Dermatology 16 avril 2002;138(4):467-71 [Internet]. L'interféron alpha-2a semble efficace dans la maladie de Behçet.
191. **C. Comarmond, , B. Wechsler, , P. Cacoub, D. Saadoun.**
Traitement de la maladie de Behçet (MB).
192. **Comarmond C, Wechsler B, Cacoub P, Saadoun D.**
Traitement de la maladie de Behçet. Rev Médecine Interne. févr 2014;35(2):126-38.
193. **Sebahattin Yurdakul, Tapis Cem, Yalçin Tüzün, Yilmaz Özyazgan, Vedat Hamuryudan, Ömer Uysal, Mustafa Senocak, Hassan Yazici.**
A double-blind trial of colchicine in Behçet's syndrome - Yurdakul - 2001 - Arthritis & Rheumatism.
194. **Hamza.M. Bing.**
Maladie de Behçet Revue Marocaine de Rhumatologie,1994 ;n°2 :082-089.
195. **Aguiar de Sousa, Botta R, et al.**
Thrombose veineuse cérébrale [Internet]. Disponible sur:
https://thrombosiscanada.ca/clinical_guides/pdfs/115_13.pdf
196. **Guini M, Khouali M, Raouzi N, Ouali N, Moufid F.**
Une forme pseudo-tumorale du neuro-Behçet: à propos d'un cas et revue de la littérature. Pan Afr Med J. 12 juill 2019;33:194.
197. **Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, Ozyazgan Y, Mat M, Hamuryudan V, 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)*. 1 févr 2003;82:60-76.

198. Siva A, Kantarci OH, Saip S, Altintas A, Hamuryudan V, Islak C, et al. Behçet's disease: diagnostic and prognostic aspects of neurological involvement. *J Neurol*. 1 mars 2001;248(2):95-103.



قسم الطبيب:

أقسِم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف
والأحوال باندلة وسعي في إنقاذها من الهلاك والمرض
والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم
سِرَّهُم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باندلة رعايتي الطبية للقريب والبعيد، للصالح
والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أختا لكل زميل في المهنة الطبية متعاونين
على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سرّي وعلايتي، نقيّة مما يشينها تجاه
الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد



الأطروحة رقم 405

سنة 2024

**أهمية التصوير الدماغي في تشخيص مرض بهجت
العصبي: دراسة حول 21 حالة - تجربة المستشفى
العسكري ابن سينا مراكش
أطروحة**

قدمت ونوقشت علانية يوم 2024/10/30

من طرف

الآنسة وجدان بصري

المزداة في 19 نونبر 1999 ببني ملال

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

الإصابة الدماغية والوعائية – التصوير الطبي – مرض بهجت

اللجنة

الرئيسة	ع. محسن	السيد
	أستاذ في الفحص بالأشعة	
المشرف	ن. همون	السيد
	أستاذ في الفحص بالأشعة	
الحكام	س. قدوري	السيد
	أستاذ في علم التشريح المرضي	
	ج. أومرزوق	السيد
	أستاذ في علم الأعصاب	