

Neuro angio Behçet: à propos d'un cas

H. Menia¹, F. Megdoud¹, F/Z. Lalami¹, A. Kadi¹, A. Kheliouen¹, M. Gharnaout¹
Service de Pneumo-phtisiologie et allergologie, CHU Issad Hassani, Alger, Algérie
Adresse e-mail : vieussensmenia@gmail.com

Résumé

La maladie de Behçet est une vascularite chronique, multisystémique. L'atteinte thoracique la plus fréquente est l'anévrisme de l'artère pulmonaire. L'atteinte neurologique se présente avec des anomalies caractéristiques à l'imagerie. Nous rapportons le cas d'un patient algérien âgé de 44 ans suivi pour un syndrome parkinsonien depuis 12 ans. Ayant présenté une symptomatologie clinique faite d'une hémoptysie récidivante pendant une année, une aphtose bipolaire récidivante et un syndrome dépressif. La TDM thoracique a objectivé un anévrisme thrombosé de l'artère pulmonaire gauche. L'IRM cérébrale a montré des lésions démyélinisantes séquellaires d'origine inflammatoire ou vasculaire. Le diagnostic d'une neuro-angio- Behçet a été retenu devant les manifestations radio-cliniques et le patient a reçu 3 bolus de corticoïde suivis par une corticothérapie de 1 mg/kg/j et un traitement immunosuppresseur type cyclophosphamide en IV tous les 28 jours. L'évolution clinique et radiologique a été satisfaisante après 2 mois de traitement. Nous soulignons l'intérêt devant une atteinte neurologique de rechercher toute autre atteinte pouvant rentrer dans le cadre d'une maladie de système, et de savoir redresser le diagnostic à n'importe quel moment du suivi.

Mots-clés : neuro angio Behçet, vascularite, hémoptysie, cas clinique, Algérie.

Abstract :

Behçet's disease is a chronic, multisystem vasculitis. The most common thoracic disease is pulmonary artery aneurysm. Neurological involvement presents with characteristic abnormalities on imaging. We report the case of a 44-year-old Algerian patient followed for Parkinson's syndrome for 12 years. Having presented clinical symptoms consisting of recurrent hemoptysis for a year, recurrent bipolar aphthosis and depressive syndrome. Chest CT revealed a thrombosed aneurysm of the left pulmonary artery. Brain MRI showed sequelae demyelinating lesions of inflammatory or vascular origin. The diagnosis of neuroangio-Behçet was made based on the radio-clinical manifestations and the patient received 3 boluses of corticosteroid followed by corticosteroid therapy of 1 mg/kg/d and immunosuppressive treatment such as IV cyclophosphamide every 28 days. The clinical and radiological evolution was satisfactory after 2 months of treatment. We emphasize the importance of looking for any other damage that could be part of a systemic disease when faced with neurological damage, and of knowing how to correct the diagnosis at any time during follow-up.

Introduction

La maladie de Behçet est une vascularite chronique, multisystémique. L'atteinte thoracique la plus fréquente est l'anévrisme de l'artère pulmonaire. La tomodensitométrie thoracique est actuellement l'examen de choix pour l'exploration des atteintes thoraciques. La mortalité est essentiellement en rapport avec l'atteinte vasculaire, l'anévrisme de l'artère pulmonaire est l'élément le plus péjoratif pour le pronostic[1]. Le traitement des manifestations thoraciques n'est pas bien codifié, mais les corticoïdes et/ou les immunosuppresseurs adaptés à la sévérité de la maladie demeurent la pierre angulaire du traitement de cette maladie.

Patient et observation

Informations relatives aux patients: Monsieur K.S, âgée de 44 ans, Ex tabagique, sans autres habitudes toxiques. Suivi en neurologie pour une maladie de Parkinson depuis 12 ans sous levomed et parkidyl (diagnostiquée à l'âge de 32 ans). Adressé à notre service en novembre 2023 pour l'exploration d'un anévrisme thrombosé de l'artère pulmonaire gauche, révélé par des hémoptysies de petite abondance récidivantes sur un an.

Résultats cliniques: Les examens pleuropulmonaire et cardiovasculaire étaient sans particularité, l'examen ophtalmologique avec fond d'œil était sans anomalies, l'examen neurologique a objectivé: un tremblement unilatéral des membres supérieur et inférieur droits, une difficulté à la marche et une dysarthrie, l'examen cutanéomuqueux retrouvait des lésions d'aphtose buccale faites d'ulcération bien limitée de 5 mm de diamètre, tapissée d'un enduit beurre frais, télangiectasies du nez, lésions érythémateuses desquamatives autour de la bouche (figure 1), l'examen urogénital retrouvait des aphtes génitales récidivantes. Le test pathergique était négatif. L'examen psychiatrique objectivait un syndrome dépressif mis sous traitement anti dépresseur après avis de psychiatrie.

Chronologie: Le début de la symptomatologie clinique remonte en 2022 marqué par l'apparition d'une hémoptysie de petite abondance récidivante. Le patient a consulté plusieurs fois à l'EPH de Biskra et depuis il a arrêté le suivi de son propre chef. Devant l'aggravation de sa symptomatologie le mois de novembre 2023 il a reconsulté, une TDM thoracique a été faite objectivant un anévrisme thrombosé de l'artère pulmonaire gauche associé à une condensation parenchymateuse du LSG avec des foyers de verre dépoli (figure 2).



Figure 1: aphte buccale et télangiectasies du nez



Figure 2: aspect d'un anévrisme thrombosé de l'artère pulmonaire gauche

Démarche diagnostique: Dans le cadre de l'exploration de l'anévrisme thrombosé de l'artère pulmonaire gauche associé à un syndrome parkinsonien, une IRM cérébrale a été faite objectivant des anomalies du signal nodulaires, sous corticales, de la substance blanche profonde et periventriculaires bilatérales et asymétriques en faveur de lésions démyélinisantes séquellaires d'origine inflammatoire ou vasculaire. L'échographie cardiaque était sans anomalies. L'écho doppler

des membres inférieurs ne retrouve pas de thromboses superficielles ou profondes. La capillaroscopie a objectivé un aspect en faveur d'une microangiopathie organique non spécifique. Le bilan d'auto immunité était négatif.

Intervention thérapeutique: 03 bolus de corticoïde ont été reçus, par la suite ; introduction d'un traitement corticoïde à raison de 1 mg/kg d'équivalent de

prédnisone pendant 4 semaines suivie d'une dégression progressive. Un traitement immunosupresseur type cyclophosphamide en IV tous les 28 jours, de la colchicine à raison de 1mg/j, du cotrimoxazole en préventif.

Suivi et résultats des interventions thérapeutiques: L'évolution après 2 mois de traitement a été satisfaisante, clinique ; nette régression des aphtes buccales et des télangiectasies (figure 3), amélioration des manifestations neurologiques à savoir le tremblement en particulier du membre

inférieur, le patient arrive actuellement à parcourir des distances plus longues que d'habitudes. Radiologique, angio TDM thoracique; montre une nette régression de l'anévrisme ainsi que la disparition la thrombose de l'artère pulmonaire gauche (figure 4).

Perspective du patient: le patient a bien toléré le traitement.

Consentement éclairé: un consentement éclairé a été obtenu du patient.



Figure 3: nette régression des aphtes buccales et des télangiectasies

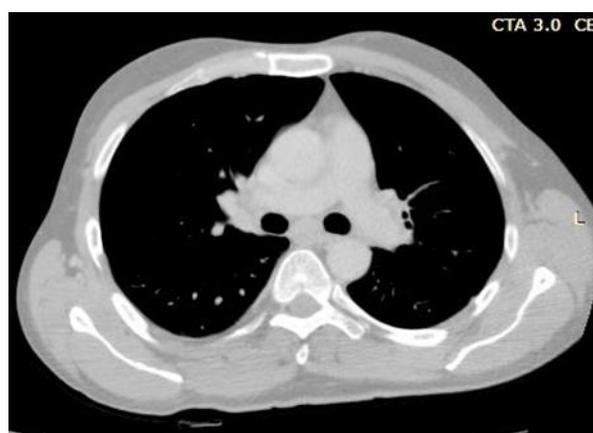


Figure 4: nette régression de l'anévrisme ainsi que la thrombose de l'artère pulmonaire gauche

Discussion

La maladie de Behçet est caractérisée par une atteinte multisystémique d'étiologie inconnue, pour laquelle ont été incriminés des facteurs viraux, bactériens, génétiques, environnementaux et immunologiques. La pathogénie de la maladie de Behçet est encore très discutée, elle fait intervenir plusieurs facteurs génétiques, infectieux et immunitaires.

Le diagnostic d'une Neuro Angio Behçet a été retenu devant des manifestations cliniques et radiologiques selon les critères du team for revision of the international criteria for behçet disease modifiés en 2014, avec un score de 6 points: aphtose bipolaire, manifestation vasculaire (atteinte d'un vaisseau de gros calibre définissant l'angio Behçet), manifestation neurologique (se présentant avec une Neuro-psycho-Behçet). Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet sont essentiellement en lien avec des atteintes du système nerveux central de type «parenchymateuses» ou «extra-parenchymateuses» [2]. L'existence d'atteintes du système nerveux périphérique a été rarement décrite. Les manifestations neurologiques surviennent chez environ 25-30 % des patients. Les atteintes parenchymateuses sont les plus fréquentes (70-80 % des patients avec atteinte neurologique) [3,4]. La particularité de ces atteintes est qu'elles peuvent être inaugurales de la maladie de Behçet, avant que les manifestations cutané-muqueuses n'apparaissent ou soient diagnostiquées, touchant surtout l'homme jeune [3], ce qui nous a permis de redresser le diagnostic du syndrome parkinsonien précoce et de conclure à une neuro Behçet. Le diagnostic

de ces formes neurologiques a fait l'objet d'un consensus international en 2014 [2,3].

L'atteinte vasculaire est considérée comme un signe critique de l'évolution clinique des patients présentant la maladie de Behçet, elle touche jusqu'à 40 % des patients selon les séries. Le terme de « angio-Behçet » est utilisé pour définir les formes de la maladie où l'atteinte vasculaire domine le tableau [5]. L'atteinte vasculaire survient le plus souvent chez les hommes, d'âge jeune. Ces atteintes vasculaires peuvent être des thromboses artérielles ou veineuses, des anévrysmes ou pseudoanévrismes, toutes ces anomalies pouvant s'associer [6]. L'atteinte veineuse est la plus fréquente (14 à 40 % des patients), les anévrysmes des artères pulmonaires sont considérés comme exceptionnels. Sur le plan clinique, ces anévrysmes se manifestent par des hémoptysies récidivantes de faible abondance comme ce le cas de notre patient. L'atteinte artérielle se produit chez 1% à 7% des patients présentant une maladie de Behçet mais peuvent être au premier rang du tableau clinique, comme le confirme notre cas.

Le traitement de la MB n'est pas bien codifié, cependant selon la sévérité des manifestations systémiques on peut utiliser la colchicine, les corticostéroïdes et les immunosuppresseurs [2,6]. Devant l'atteinte vasculaire grave le traitement se base essentiellement sur la corticothérapie à forte dose et des bolus de cyclophosphamide, tandis que l'usage des anticoagulants est formellement contre-indiqué vu la présence des anévrysmes qui peuvent se compliquer de ruptures, ce qui rejoint notre attitude thérapeutique dans notre cas.

Conclusion

Les manifestations thoraciques de la maladie de behçet sont peu fréquentes, dominées par l'anévrisme de l'artère pulmonaire. L'hémoptysie en est le symptôme le plus fréquent et prédominant. la neuro-psycho Behçet est une forme retrouvée chez le sujet jeune et peut être inaugurale dans certains cas [4]. L'évolution de notre patient après 2 mois de traitement était satisfaisante sur le plan clinique et radiologique.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts

Contributions des auteurs

Tous les auteurs font partie du même service de pneumologie et participent régulièrement aux discussions des démarches diagnostiques et des prises en charges thérapeutiques.

Références

1. Chouchene O, Snoussi M, Bouhamed A, Mariem D, Damak C, Frikha F, et al. Neuro-Behçet : caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives : à propos de 75 cas. *Rev Med Interne*. 2023;44:A154–A155.
2. Kone-Paut I, Barete S, Bodaghi B, Deiva K, Galeotti C, Gaudric J, et al. Protocole National de Diagnostic et de Soins sur la Maladie de Behçet. 2019
3. Noel N, Drier A, Wechsler B, Piette J-C, De Paz R, Dormont D, et al. Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. *La Revue de Médecine Interne*. 2014;35(2):112–120.
4. Tazi Mezalek Z, Khibri H, El Fari S, Chadli S, Ammouri W, Maamar M, et al. Les complications vasculaires de la maladie de Behçet. *La Revue de Médecine Interne*. 2023;44(2):72–78.
5. Saadoun D. Angio-Behçet : fréquence, gravité, stratégies thérapeutiques. *JMV-Journal de Médecine Vasculaire*. 2020;45:S25.
6. Saip S, Akman-Demir G, Siva A. Neuro-Behçet syndrome. *Handb Clin Neurol*. 2014;121:1703–1723.