UNIVERSITE MOHAMMED V

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2011 *THESE N°: 60*

LES THROMBOSES VEINEUSES CEREBRALES AU COURS DE LA MALADIE DE BEHCET

A PROPOS DE 24 CAS

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :……..

PAR

Mr Mohammed EL JOUEHARI

Né le 20 Août 1984 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Thrombose veineuse cérébrale – Maladie de Behçet – Angio-Behçet – IRM.

JURY

Mr. M. YAHYAOUI Professeur de Neurologie	**PRESIDENT**
Mr. A. BOURAZZA Professeur de Neurologie	**RAPPORTEUR**
Mr. K. ENNIBI Professeur Agrégé de Médecine Interne	**JUGES**
Mr. M. JIDAL Professeur Agrégé de Radiologie	
Mme. E. AIT BENHADDOU Professeur Agrégé de Neurologie	

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

ω

سورة البقرة: الآية: 31

اللهم إنا نسألك علما نافعا وقلبا خاشعا وشفاء

UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :
1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :
Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb	Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed	Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam	Neurochirurgie
4. Pr. MESBAHI Redouane	Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid	Cardiologie
6. Pr. EL MANOUAR Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
7. Pr. HAMANI Ahmed*	Cardiologie
8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
9. Pr. SBIHI Ahmed	Anesthésie –Réanimation
10. Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

11. Pr. ABROUQ Ali*	Oto-Rhino-Laryngologie
12. Pr. BENOMAR M'hammed	Chirurgie-Cardio-Vasculaire
13. Pr. BENSOUDA Mohamed	Anatomie
14. Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma	Physiologie

Novembre 1983

16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*	Pneumo-phtisiologie
17. Pr. BALAFREJ Amina	Pédiatrie
18. Pr. BELLAKHDAR Fouad	Neurochirurgie
19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia	Rhumatologie
20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine	Cardiologie

Décembre 1984

21. Pr. BOUCETTA Mohamed*	Neurochirurgie
22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil	Radiothérapie
23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne
24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
25. Pr. NAJI M'Barek *	Immuno-Hématologie
26. Pr. SETTAF Abdellatif	Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

27. Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
28. Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie
30. Pr. IHRAI Hssain *	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
31. Pr. IRAQI Ghali	Pneumo-phtisiologie
32. Pr. KZADRI Mohamed	Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

33. Pr. AJANA Ali	Radiologie
34. Pr. AMMAR Fanid	Pathologie Chirurgicale
35. Pr. CHAHED OUAZZANI Houria ép.TAOBANE	Gastro-Entérologie
36. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq	Pneumo-phtisiologie
37. Pr. EL HAITEM Naïma	Cardiologie
38. Pr. EL MANSOURI Abdellah*	Chimie-Toxicologie Expertise
39. Pr. EL YAACOUBI Moradh	Traumatologie Orthopédie
40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah	Gastro-Entérologie
41. Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
42. Pr. OHAYON Victor*	Médecine Interne
43. Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

44. Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
45. Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
46. Pr. FAIK Mohamed	Urologie
47. Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie
48. Pr. TOLOUNE Farida*	Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

49. Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne
50. Pr. AOUNI Mohamed	Médecine Interne
51. Pr. BENAMEUR Mohamed*	Radiologie
52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali	Cardiologie
53. Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
54. Pr. CHKOFF Rachid	Pathologie Chirurgicale
55. Pr. FARCHADO Fouzia ép.BENABDELLAH	Pédiatrique
56. Pr. HACHIM Mohammed*	Médecine-Interne
57. Pr. HACHIMI Mohamed	Urologie
58. Pr. KHARBACH Aîcha	Gynécologie -Obstétrique
59. Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
60. Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie
61. Pr. SEDRATI Omar*	Dermatologie
62. Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

63. Pr. AL HAMANY Zaîtounia	Anatomie-Pathologique
64. Pr. ATMANI Mohamed*	Anesthésie Réanimation
65. Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
66. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM	Néphrologie
67. Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
68. Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie
69. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif	Chirurgie Générale
70. Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
71. Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
72. Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
73. Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
74. Pr. CHANA El Houssaine*	Ophtalmologie
75. Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
76. Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
77. Pr. FAJRI Ahmed*	Psychiatrie
78. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
79. Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
80. Pr. NEJMI Maati	Anesthésie-Réanimation
81. Pr. OUAALINE Mohammed*	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
82. Pr. SOULAYMANI Rachida ép.BENCHEIKH	Pharmacologie

83. Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

Décembre 1992

84. Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
85. Pr. BENOUDA Amina	Microbiologie
86. Pr. BENSOUDA Adil	Anesthésie Réanimation
87. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
88. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
89. Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
90. Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
91. Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
92. Pr. EL HADDOURY Mohamed	Anesthésie Réanimation
93. Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
94. Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
95. Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne
96. Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
97. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine	Gynécologie Obstétrique
98. Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
99. Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie

Mars 1994

100.Pr. AGNAOU Lahcen	Ophtalmologie
101.Pr. AL BAROUDI Saad	Chirurgie Générale
102.Pr. BENCHERIFA Fatiha	Ophtalmologie
103.Pr. BENJAAFAR Noureddine	Radiothérapie
104.Pr. BENJELLOUN Samir	Chirurgie Générale
105.Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
106.Pr. CAOUI Malika	Biophysique
107.Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
108.Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT	Gynécologie Obstétrique
109.Pr. EL AOUAD Rajae	Immunologie
110.Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
111.Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
112.Pr. EL IDRISSI LAMGHARI Abdennaceur	Médecine Interne
113.Pr. EL KIRAT Abdelmajid*	Chirurgie Cardio- Vasculaire
114.Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale
115.Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
116.Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
117.Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
118.Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
119.Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
120.Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
121.Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
122.Pr. MOUDENE Ahmed*	Traumatologie- Orthopédie
123.Pr. OULBACHA Said	Chirurgie Générale

124.Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
125.Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR	Dermatologie
126. Pr. SLAOUI Anas	Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

127.Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
128.Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
129.Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
130.Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
131.Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
132.Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
133.Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
134.Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
135.Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
136.Pr. EL ABBADI Najia	Neurochirurgie
137.Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
138.Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
139.Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
140. Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

Mars 1995

141.Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
142.Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
143.Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
144.Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
145.Pr. BEDDOUCHE Amoqrane*	Urologie
146.Pr. BENAZZOUZ Mustapha	Gastro-Entérologie
147.Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
148.Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
149.Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*	Anesthésie Réanimation
150.Pr. EL MESNAOUI Abbes	Chirurgie Générale
151.Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
152.Pr. FERHATI Driss	Gynécologie Obstétrique
153.Pr. HASSOUNI Fadil	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
154.Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie
155.Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
156.Pr. IBRAHIMY Wafaa	Ophtalmologie
157.Pr. MANSOURI Aziz	Radiothérapie
158.Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie
159.Pr. RZIN Abdelkader*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
160.Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
161. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

162.Pr. AMIL Touriya*	Radiologie

163.Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
164.Pr. BELMAHI Amin	Chirurgie réparatrice et plastique
165.Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophtalmologie
166.Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
167.Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
168.Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
169.Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
170.Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
171.Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
172.Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
173.Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
174.Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
175. Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

176.Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
177.Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
178.Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
179.Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
180.Pr. BOULAICH Mohamed	O.RL.
181.Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
182.Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
183.Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
184.Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
185.Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
186.Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
187.Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
188.Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
189.Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
190.Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
191.Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
192.Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
193.Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
194.Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
195.Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

196.Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
197.Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
198.Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
199.Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
200.Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
201.Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
202.Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
203.Pr. KABBAJ Najat	Radiologie

204.Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

205.Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
206.Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
207.Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

208.Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
209.Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
210.Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
211.Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
212.Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
213.Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
214.Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
215.Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
216.Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
217.Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
218.Pr. EL OTMANYAzzedine	Chirurgie Générale
219.Pr. GHANNAM Rachid	Cardiologie
220.Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
221.Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
222.Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
223.Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie
224.Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
225.Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
226. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

Novembre 2000

227.Pr. AIDI Saadia	Neurologie
228.Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
229.Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
230.Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
231.Pr. BENCHEKROUN Nabiha	Ophtalmologie
232.Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
233.Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
234.Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
235.Pr. EL IDGHIRI Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
236.Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
237.Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
238.Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
239.Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
240.Pr. LACHKAR Azzouz	Urologie
241.Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
242.Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie

243.Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
244.Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
245.Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
246.Pr. ROUIMI Abdelhadi	Neurologie

Décembre 2001

247.Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
248.Pr. AOUAD Aicha	Cardiologie
249.Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
250.Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
251.Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
252.Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
253.Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
254.Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
255.Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
256.Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
257.Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
258.Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
259.Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
260.Pr. BOUCHIKHI IDRISSI Med Larbi	Anatomie
261.Pr. BOUHOUCH Rachida	Cardiologie
262.Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
263.Pr. CHAT Latifa	Radiologie
264.Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
265.Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
266.Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
267.Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
268.Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
269.Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
270.Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
271.Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
272.Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
273.Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
274.Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
275.Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
276.Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
277.Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
278.Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
279.Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
280.Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
281.Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
282.Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
283.Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
284.Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
285.Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale

286.Pr. NABIL Samira	Gynécologie Obstétrique
287.Pr. NOUINI Yassine	Urologie
288.Pr. OUALIM Zouhir*	Néphrologie
289.Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
290.Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
291.Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie
292. Pr. TAZI MOUKHA Karim	Urologie

Décembre 2002

293.Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
294.Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
295.Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
296.Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
297.Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
298.Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
299.Pr. BENBOUAZZA Karima	Rhumatologie
300.Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
301.Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
302.Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
303.Pr. BICHRA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
304.Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
305.Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
306.Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
307.Pr. EL ALJ Haj Ahmed	Urologie
308.Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
309.Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
310.Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
311.Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
312.Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
313.Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
314.Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
315.Pr. IKEN Ali	Urologie
316.Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
317.Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie
318.Pr. KRIOULE Yamina	Pédiatrie
319.Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
320.Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
321.Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
322.Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
323.Pr. MOUSTAINE My Rachid	Traumatologie Orthopédie
324.Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
325.Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
326.Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
327.Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
328.Pr. RGUIBI IDRISSI Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie

329.Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
330.Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
331.Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
332.Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale
333.Pr. ZRARA Ibtisam*	Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

334.Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
335.Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
336.Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
337.Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
338.Pr. BENRAMDANE Larbi*	Chimie Analytique
339.Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
340.Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
341.Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
342.Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
343.Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
344.Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
345.Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
346.Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
347.Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
348.Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
349.Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
350.Pr. KARMANE Abdelouahed	Ophtalmologie
351.Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
352.Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
353.Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
354.Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
355.Pr. NAOUMI Asmae*	Ophtalmologie
356.Pr. SAADI Nozha	Gynécologie Obstétrique
357.Pr. SASSENOU ISMAIL*	Gastro-Entérologie
358.Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
359.Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
360. Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

Janvier 2005

361.Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
362.Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
363.Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
364.Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
365.Pr. AMAR Yamama	Néphrologie
366.Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
367.Pr. AZIZ Noureddine*	Radiologie

368.Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
369.Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
370.Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
371.Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
372.Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
373.Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
374.Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
375.Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
376.Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
377.Pr. EL HAMZAOUI Sakina	Microbiologie
378.Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
379.Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
380.Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
381.Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
382.Pr. KENDOUSSI Mohamed*	Cardiologie
383.Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
384.Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
385.Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
386.Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
387.Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
388.Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam	Ophtalmologie
389.Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
424. Pr. AFIFI Yasser	Dermatologie
425. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra	Dermatologie
427 Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429 Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAOUI Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441 Pr. IDRISS LAHLOU Amine	Microbiologie
442. Pr. JROUNDI Laila	Radiologie

443. Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
444. Pr. KILI Amina	Pédiatrie
445. Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
446. Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
447. Pr. KHARCHAFI Aziz*	Médecine Interne
448.Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
449.Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
450. Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
451. Pr. NAZIH Naoual	O.R.L
452. Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
453. Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
455. Pr. SEFIANI Sana	Anatomie Pathologique
456. Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
457. Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
458. Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila	Anatomie pathologique
459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid	Anesthésier réanimation
461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *	Anesthésie réanimation
462. Pr. BAITE Abdelouahed *	Anesthésie réanimation
463. Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie
464. Pr. OUZZIF Ez zohra*	Biochimie
465. Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
466. Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469. Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471. Pr. ACHOUR Abdessamad*	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
473. Pr. GHARIB Noureddine	Chirurgie plastique
474. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
475. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhoussain *	Microbiologie
482. Pr. MRANI Saad *	Virologie
483. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie

484. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUFI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMAHZOUNE Brahim*	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. DOGHMI Kamal*	Hématologie clinique
Pr. ABOUZAHIR Ali*	Médecine interne

Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
Pr. EL OUENNASS Mostapha	Microbiologie
Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie
Pr. L'kassimi Hachemi*	Microbiologie
Pr. AKHADDAR Ali*	Neuro-chirurgie
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
Pr. AGADR Aomar *	Pédiatrie
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
Pr. BASSOU Driss *	Radiologie
Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *	Traumatologie orthopédique
Pr. KADI Said *	Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
Pr. CHERRADI Ghizlan	Cardiologie
Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
Pr. KANOUNI Lamya	Radiothérapie
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie
Pr. BOUSSIF Mohamed*	Médecine aérotique
Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
Pr. RAISSOUNI Zakaria*	Traumatologie orthopédie
Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
Pr. LEZREK Mounir	Ophtalmologie
Pr. NAZIH Mouna*	Hématologie
Pr. LAMALMI Najat	Anatomie pathologique
Pr. ZOUAIDIA Fouad	Anatomie pathologique
Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
Pr. DAMI Abdellah*	Biochimie chimie
Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

1. Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
3. Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
5. Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
9. Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie
10. Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
11. Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
13. Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootechnie
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
15. Pr. HMAMOUCHI Mohamed	Chimie Organique
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine	
17. Pr. KABBAJ Ouafae	Biochimie
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
19. Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSI Med	Chimie Organique
21. Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
22. Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
23. Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

**** Enseignants Militaires***

Dédicaces

A mon cher père

Ce modeste travail est le fruit de tous sacrifices déployés pour notre éducation.

Vous avez toujours souhaité le meilleur pour nous.

Vous avez fournis beaucoup d'efforts aussi bien physiques et moraux à notre égard.

Vous n'avez jamais cessé de nous encourager et de prier pour nous.

C'est grâce à vos percepts que nous avions appris à compter sur nous-mêmes.

Vous méritez sans conteste qu'on vous décerne les prix « Père Exemplaire ».

Pére : je t'aime et j'implore le tout puissant pour qu'il t'accorde une bonne santé et une vie heureuse.

A ma très chère mère

Tu représentes pour moi le symbole de la bonté par excellence, la source de tendresse et l'exemple du dévouement qui n'a pas cessé de m'encourager et de prier pour moi.

Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.

Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer ce que tu mérites pour tous les sacrifices que tu n'as cessé de me donner depuis ma naissance, durant mon enfance et même à l'âge adulte.

Tu as fait plus qu'une mère puisse faire pour que ces enfants suivent le bon chemin dans leur vie et leurs études.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond amour. Puisse Dieu, le tout puissant, te préserver et t'accorder santé, longue vie et bonheur.

A Ma sœur Malika et son Mari Hicham

Il y a tant de choses à en sécher toute l'encre de ce monde mais aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect et mon profond amour.

Que Dieu vous garde et vous procure santé, enfants, langue vie et bonheur éternel.

A mon cher frère Abdelhafid et sa femme Sanaa,
sa belle mère Aicha et ses petits Salma et Ilyass

Les mots ne sauraient exprimer l'entendu de l'affection que j'ai pour vous et ma gratitude.

Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de santé et de réussite.

Que ALLAH vous bénisse et vous protège.

A ma très chère sœur

Rajae

Tu as toujours été une amie fidèle.

Ton grand cœur, tes qualités humaines m'ont toujours impressionnée

Tu m'as soutenue dans les différentes étapes de ma vie et de mes études.

Mon amour pour toi est si profond.

A toute ma famille

Je vous exprime ma reconnaissance et je vous souhaite ainsi qu'à vos enfants bonheur et bonne santé.

A mes amis(es)

Hicham, Oussama, Youssef, Mohamed, Ayoub, Mohamed Hafed, Safae, Siham, Narimane, Nadia, Fadwa, Karam, Taha, Sara, Halima…

Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon affection et mes pensées, vous êtes pour moi des frères et sœurs et des amis sur qui je peux compter.

En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les moments que nous avons passé ensemble, je vous dédie ce travail et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.

Remerciements

A Notre Maître et Président du Jury :Monsieur

le Professeur M.YAHYAOUI, Professeur de Neurologie au CHU de Rabat-Salé

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider notre jury de thèse.

Nous vous remercions très vivement de la bienveillance et de l'attention dont vous nous entourez.

Veuillez trouver dans ce travail, l'expression de notre profond respect et nos vifs remerciements.

A Notre Maître et Rapporteur de Thèse : Monsieur le Professeur A.BOURAZZA Professeur de Neurologie à l'hôpital militaire d'instruction Mohammad V

Nous vous remercions pour la gentillesse avec laquelle vous avez dirigé ce travail.

Vous nous avez accordé votre attention, et guidé de vos conseils pour réaliser ce travail, en nous consacrons avec beaucoup d'amabilité une partie de votre précieux temps.

Veuillez trouver ici, cher Maître, l'expression de ma haute considération et de ma profonde reconnaissance.

A Notre MAITRE et Juge de Thèse Monsieur

le Professeur M.JIDAL Professeur de Radiologie à l'hôpital militaire d'instruction Mohamed V

Nous sommes très touchés par la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de juger notre travail.

Nous sommes très honorés de votre présence parmi notre jury de thèse.

Veuillez trouver ici, cher maître, le témoignage de notre vive gratitude et de nos respectueux sentiments.

A Notre Maître et Juge de Thèse Monsieur

le Professeur K, ENNIBI Professeur de

Médecine interne à l'hôpital militaire Mohamed V

Nous sommes profondément reconnaissants de l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Nous avons apprécié votre accueil bienveillant, votre gentillesse ainsi que votre compréhension.

Veuillez trouver dans ce travail l'expression de notre grande attention et notre profond respect.

A notre maître et juge de thèse

Madame le professeur E. AIT BENHADDOU

Professeur de Neurologie au CHU de Rabat-Salé

Vous avez accepté de juger ce travail avec une spontanéité et une simplicité émouvante.

C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi le jury de cette thèse.

Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et profond respect.

A Monsieur A. El Jouehari

Résident en Neurologie

Nous vous remercions de votre aide à l'élaboration de ce travail, votre soutien tout au long de la période de notre étude était de grand apport.

Veuillez trouver ici l'expression de nos sincères remerciements.

Abréviation

DM : Diencéphalo-mésencéphalique

EEG : Electro-encéphalogramme

HBPM : Héparine de bas poids moléculaire

HNF : Héparine non fractionnée

HTIC : Hypertension intracrânienne

HSC : Hypersensibilité cutanée

IRM : Imagerie par résonnance magnétique

ISG : International study group

LCR : Liquide céphalo-rachidien

MB : Maladie de Behçet

MPD : Méthylprédnisolone

NB : Neuro-Behçet

SC : Sinus caverneux

SD : Sinus droit

SL : Sinus latéral

SSI : Sinus sagittal inférieur

SSS : Sinus sagittal supérieur

SNC : Système nerveux central

SNP : Système nerveux périphérique

TVC : Thrombose veineuse cérébrale

VBR : Veine basilaire de Rosenthal

Plan

INTRODUCTION 1
RAPPEL ANATOMIQUE 3
A.LES SINUS DURAUX: 4
1.Le sinus sagittal supérieur 4
2.Le sinus sagittal inférieur 5
3.Le sinus droit 5
4.Les sinus latéraux 5
5.Le sinus caverneux : 5
B.LES VEINES CÉRÉBRALES: 8
1.Les Veines sus-tentorielles: 8
a.Les veines corticales superficielles 8
b.Les Veines cérébrales profondes 8
2.Les Veines sous-tentorielles 9
C.LES TERRITOIRES VEINEUX ENCÉPHALIQUES: 13
1.Le sinus droit et système veineux profond 13
2.Le sinus sagittal supérieur 14
3.Le sinus latéral 14
4.La région sylvienne 14
5.Le sinus caverneux 14
D.LES PARTICULARITÉS ANATOMIQUES 14
RAPPEL SUR LA MALADIE DE BEHÇET 16
I.GENERALITES 17
II.LES MANIFESTATIONS CLINIQUES 18
1.L'atteinte cutanéo-muqueuse 19
2.L'atteinte oculaire 20

3.L’atteinte articulaire 21
4.L’atteinte vasculaire 21
5.L’atteinte cardiaque 22
6.L’atteinte digestive 22
7.L’atteinte rénale 22
8.Le pathergy test 22
III.LES MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES DE LA MB 23
1.Epidémiologie 23
a)La fréquence 23
b)L’âge et le sexe 23
2.Classification 24
3.Les manifestations cliniques de l’atteinte neurologique 24
a)Les manifestations liées à l’atteinte parenchymateuse cérébrale 24
b)Angio-Behçet cérébral 26
c)Les atteintes mixtes vasculaires et parenchymateuses cérébrales 26
d)Autres aspects de l’atteinte neurologique au cours de la maladie de Behçet 27
IV.PARACLINIQUE 27
V.LE DIAGNOSTIC DE LA MB 28
MATERIEL ET METHODES 30
RESULTATS 33
I.Les observations 34
II.Epidémiologie : 41
A.Age : 41
B.Sexe : 41

III.Les aspects cliniques : 43
A.Le diagnostic de la MB 43
B.Les aspects cliniques de la TVC : 43
1.Le mode d'installation 43
2.Les manifestations neurologiques de début : 44
3.La Présentation clinique : 44
IV.Aspects paracliniques 44
A.Les données de l'imagerie 44
1.La TDM : 44
2.L'IRM 50
3.L'angiographie cérébrale 58
4.Le diagnostic topographique 59
B.La ponction lombaire 61
C.L'examen ophtalmologique 61
V.Les aspects thérapeutiques 61
A.Le traitement symptomatique : 61
B.Le traitement antithrombotique : 61
C.Le traitement étiologique : 62
1.La corticothérapie : 62
2.Les immunosuppresseurs 62
VI.Les aspects évolutifs 62
DISCUSSION 64
I.Epidémiologie 65
1.La prévalence 65
2.Age et sexe 68

II.Physiopathologie de la thermogénèse au cours de la MB 68
1.Le facteur endothélial..... 69
2.Les facteurs de procoagulation 71
3.Les facteurs fibrinolytiques 73
4.Des marqueurs d'activation plaquettaire 73
III.Les aspects cliniques..... 74
1.Le mode d'installation 74
2.Le tableau clinique 75
a)Les céphalées 75
b)Les déficits neurologiques..... 76
c)Les crises épileptiques 76
d)Les troubles visuels..... 77
e)Les troubles de conscience..... 77
3.Les formes cliniques 77
a)Les formes topographiques..... 77
❖ Le sinus sagittal supérieur..... 77
❖ Les sinus latéraux..... 78
❖ Le sinus caverneux..... 79
❖ Les thromboses veineuses corticales 80
❖ Les TVC profondes..... 80
b)Des formes particulières 82
IV.Le diagnostic différentiel 83
V.Les examens complémentaires..... 84
1.L'imagerie..... 84
a)La TDM..... 84

b)L'IRM 86
c)Angiographie par résonance magnétique et Angioscanner 88
d)L'angiographie 89
2.Le liquide céphalorachidien 90
3.L'électroencéphalogramme 90
4.Examens sanguins : les D-dimères 91
5.Le doppler veineux 91
VI.Traitement 92
A.Les moyens 92
1.Le traitement symptomatique 92
2.Le traitement antithrombotique 93
a)Les anticoagulants 93
b)Les antiagrégants plaquettaires 96
c)Les fibrinolytiques 96
3.Le traitement étiologique 98
a)La corticothérapie 98
b)Les immunosuppresseurs 99
c)Les nouvelles thérapeutiques 100
B.Discussion sur les modalités thérapeutiques 101
VII.Evolution 104
CONCLUSION 106
RESUMES 109
BIBLIOGRAPHIE 113

Introduction

La maladie de Behçet est une vascularite inflammatoire chronique multisystémique d'étiologie inconnue évoluant par poussées entrecoupées de rémission. Elle se caractérise par une triade clinique faite d'une aphtose bucco-génitale récidivante et une uvéite.

L'atteinte neurologique est rare et constitue l'une des manifestations cliniques les plus graves caractérisées par son polymorphisme clinique et touche essentiellement le système nerveux central. Cette atteinte est actuellement subdivisée en une atteinte parenchymateuse dite neurobehçet et une atteinte non parenchymateuse appelée angiobehçet affectant les vaisseaux de tout calibre et quelque soient leur type (artériel ou veineux).

Les thromboses veineuses cérébrales représentent la manifestation vasculaire la plus fréquente et pouvant être superficielles et/ou profondes. Les progrès d'imagerie ont permis de poser un diagnostic plus précoce et d'instaurer une thérapeutique plus agressive afin d'améliorer le pronostic.

Dans ce travail, nous rapportons 24 cas de thromboses veineuses cérébrales révélant ou compliquant la maladie de Behçet colligés au service de neurologie de l'hôpital militaire d'instruction Mohamed V de Rabat entre 1991 et 2010 afin d'évaluer leurs aspects épidémiologiques, étiopathogéniques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs et de les comparer aux données de la littérature.

Rappel anatomique [25,35,91,167]

L'anatomie du système veineux cérébral a été décrite par plusieurs auteurs. Le sang veineux de l'encéphale se draine par les veines cérébrales superficielles et profondes. Les veines superficielles, variables en nombre et en siège, drainant le sang de la majeure partie du cortex à l'exception de la face interne des lobes temporaux et occipitaux. Les veines profondes sont constantes et constituent des repères anatomiques, représentées par : la veine cérébrale interne, les VBR, la grande veine de Galien. Elles drainent le sang des noyaux gris du diencéphale et de la substance blanche profonde des hémisphères. Les veines cérébrales, qui sont constituées de 2 groupes de veines : veines sus-tentorielles et veines de la fosse postérieure, se drainent dans les sinus dure-mériens.

A. LES SINUS DURAUX:

Ils constituent de véritables canaux inextensibles creusés dans un dédoublement des deux feuillets de la dure-mère crânienne. On en distingue cinq:

- Le SSS, le SSI et le SD sont impairs et médians;
- Les SC et les SL sont pairs et symétriques.

1) Le sinus sagittal supérieur :

Situé dans l'insertion supérieure de la faux du cerveau, il la parcourt d'avant en arrière depuis l'apophyse Crista-Galli jusqu'à la protubérance occipitale interne. Il reçoit la plus grande partie des veines qui drainent la face externe et interne de l'hémisphère, mais aussi des veines méningées. Il communique avec les granulations de Pacchioni qui constituent un des principaux sièges de résorption du LCR.

2) Le sinus sagittal inférieur :

Il longe la face supérieure du corps calleux pour se terminer à l'origine du SD. Il reçoit de petites veines du corps calleux et de la face interne de l'hémisphère.

3) Le sinus droit :

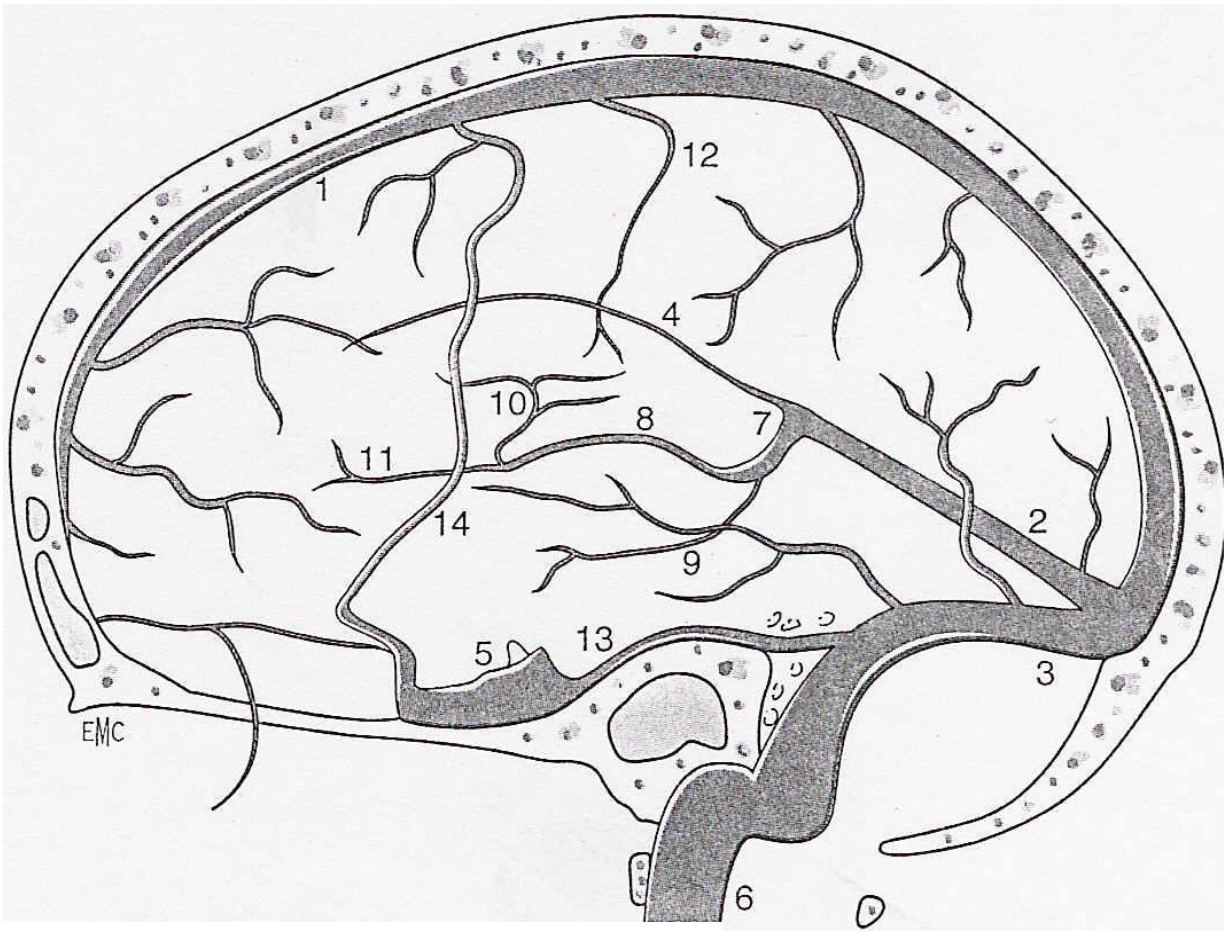
Situé dans l'angle falcotentoriel, il est formé par la réunion du sinus sagittal inférieur et de la veine de Galien. Il se jette dans le trocular (pressoir d'Hérophile).

4) Les sinus latéraux :

Au nombre de deux, ils naissent de la division du SSS au niveau du trocular. Ils sont souvent asymétriques. Le droit drainant préférentiellement le SSS.

5) Le sinus caverneux :

Ils sont situés de chaque côté du corps du sphénoïde et constituent un véritable plexus traversé par la carotide interne. Ils constituent un confluent veineux entre les veines cérébrales, les veines de la face et les veines de la fosse postérieure.



Sinus et veines cérébrales de profil

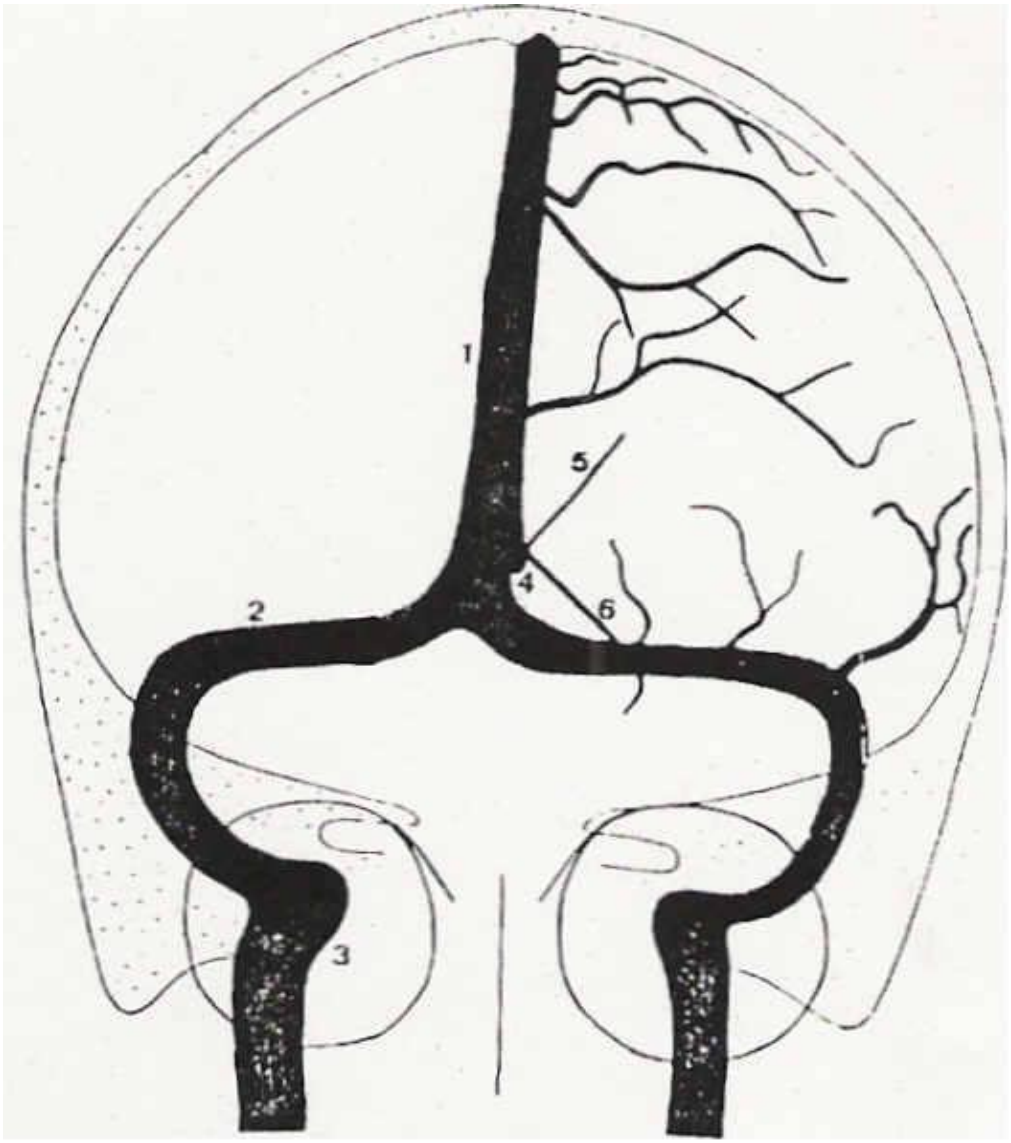
1. Sinus sagittal supérieur; 2. Sinus droit; 3. Sinus latéral; 4. Sinus sagittal inférieur;

5. Sinus caverneux; 6. Veine jugulaire interne; 7. Ampoule de Galien;

8. Veine cérébrale interne ; 9. Veine basilaire ; 10. Veine thalamostriée;

11. Veine septale ; 12. Veine corticale pariétale; 13. Sinus pétreux supérieur;

14. Veine de Labbé (anastomose corticale fronto-temporale).



Sinus et veines cérébrales de face.

1. Sinus sagittal supérieur	4. Sinus droit
2. Sinus latéraux	5. Veine thalamostriée
3. Golfe de la jugulaire	6. Veine basilaire

B. LES VEINES CÉRÉBRALES:

1) Les veines sus-tentorielles:

Constituées de deux groupes largement anastomosés entre eux: les veines corticales superficielles et les veines profondes.

a. Les veines corticales superficielles:

Elles sont sujettes à de nombreuses variations.

a-1/Les veines de la face externe se répartissent en trois groupes:

- Le groupe supérieur, formé de veines ascendantes frontales, pariétales et occipitales, qui se jettent dans le SSS;
- Le groupe postéro-inférieur, dont fait partie la veine de Labbé, formé de veines temporales et occipitales se jetant dans le SL;
- Le groupe antéro-inférieur formé de veines frontales basses et insulaires qui se jettent dans le SC.

a-2/ Les veines de la face interne qui se trouvent en rapport avec la scissure interhémisphérique, se jettent dans le SSS.

b. Les veines cérébrales profondes:

Elles sont formées essentiellement de la veine cérébrale interne et de la VBR.

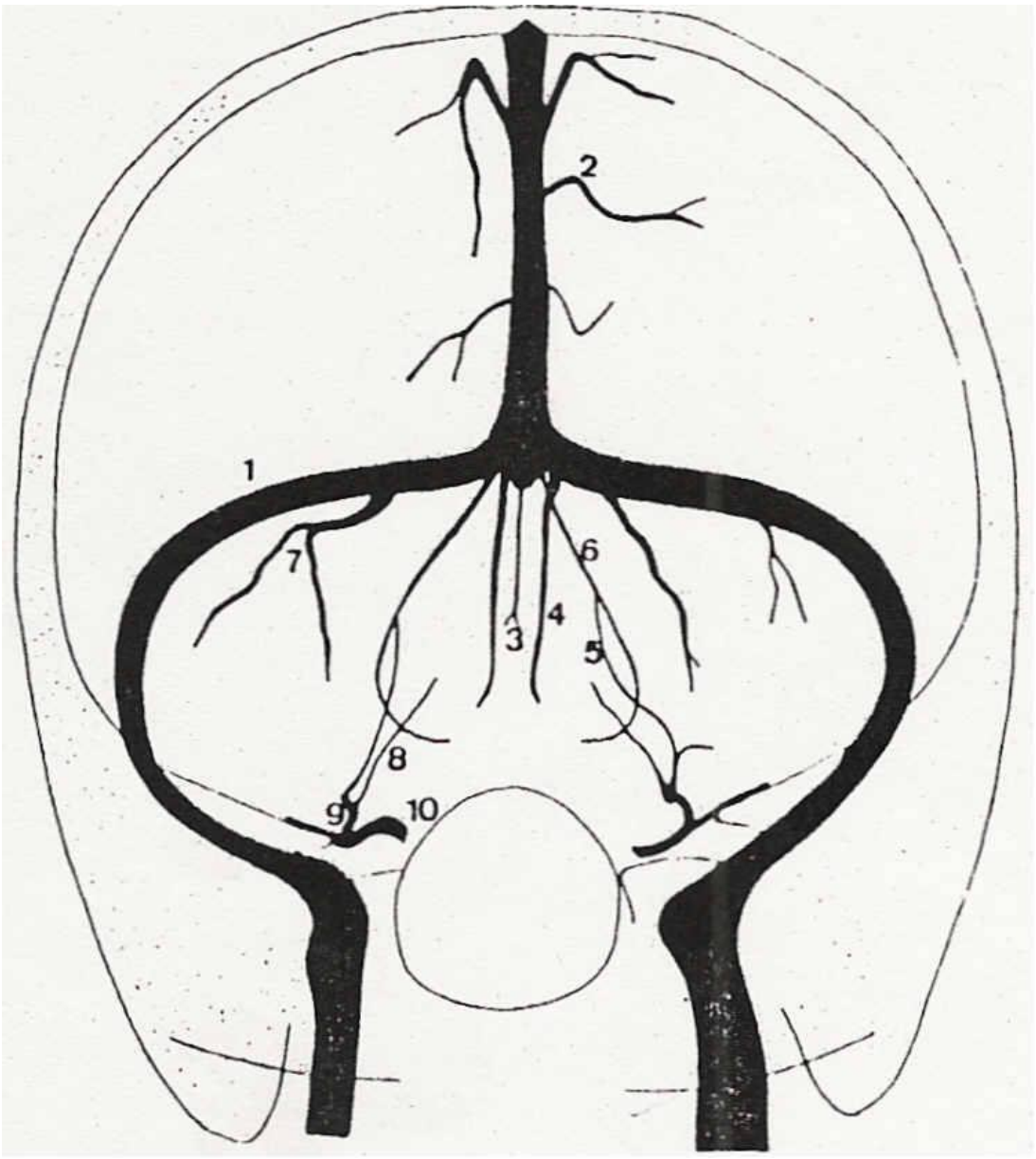
- La veine cérébrale interne est formée de la réunion des veines sous épendymaires. Elle naît au niveau du trou de Monro et chemine dans la toile choroïdienne du troisième ventricule. Elle se jette dans l'ampoule de Galien que prolonge le SD

•La VBR nait dans la région de la substance perforée antérieure par la réunion de la veine cérébrale antérieure et de la veine cérébrale moyenne profonde.

2) Les veines sous-tentorielles:

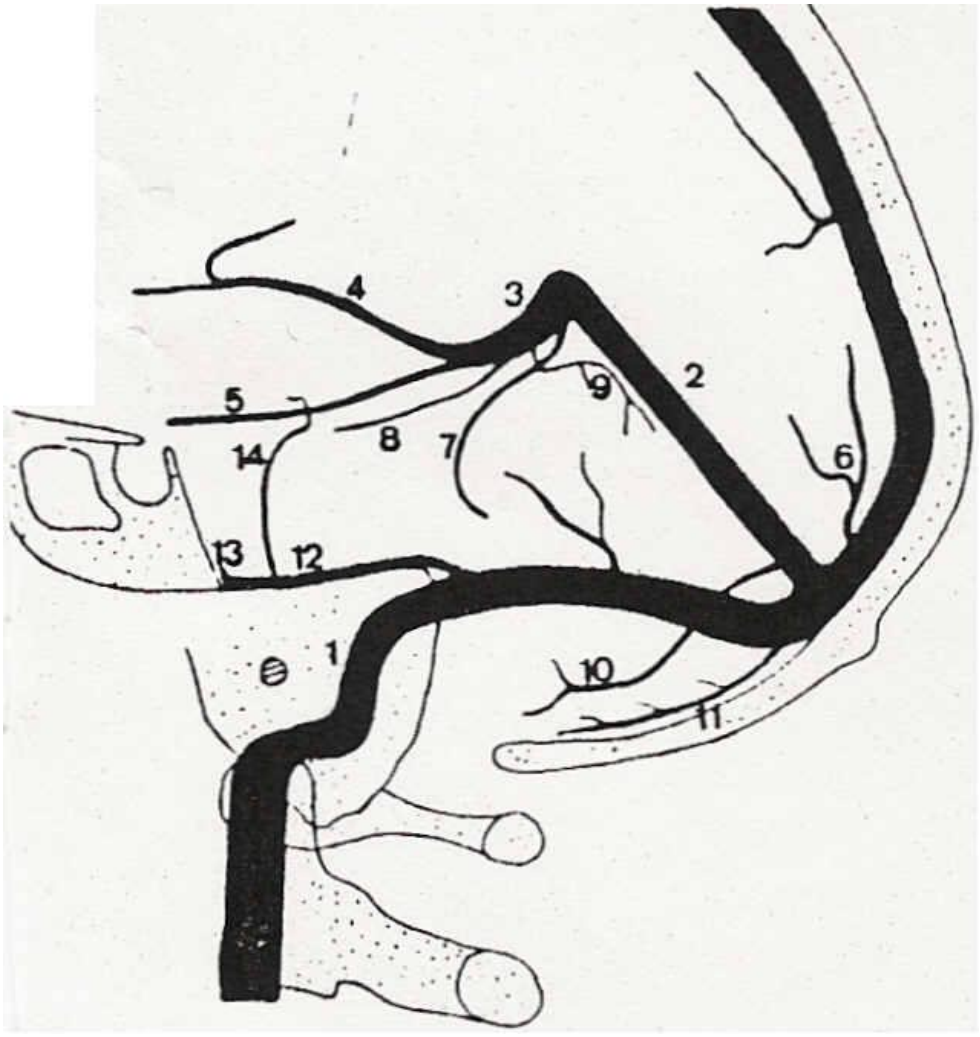
Elles sont constituées par les veines cérébelleuses et les veines du tronc cérébral. On distingue trois groupes:

- Groupe supérieur, formé de la veine mésencéphalique postérieure, de la veine précentrale et de la veine vermienne supérieure qui se jettent dans le SD;
- Groupe postérieur, formé des veines vermiennes inférieures et hémisphériques cérébelleuses qui se jettent dans le SL;
- Groupe antérieur, formé de veines du tronc cérébral et de l'angle ponto-cérébelleux qui se jettent dans le sinus pétreux inférieur.



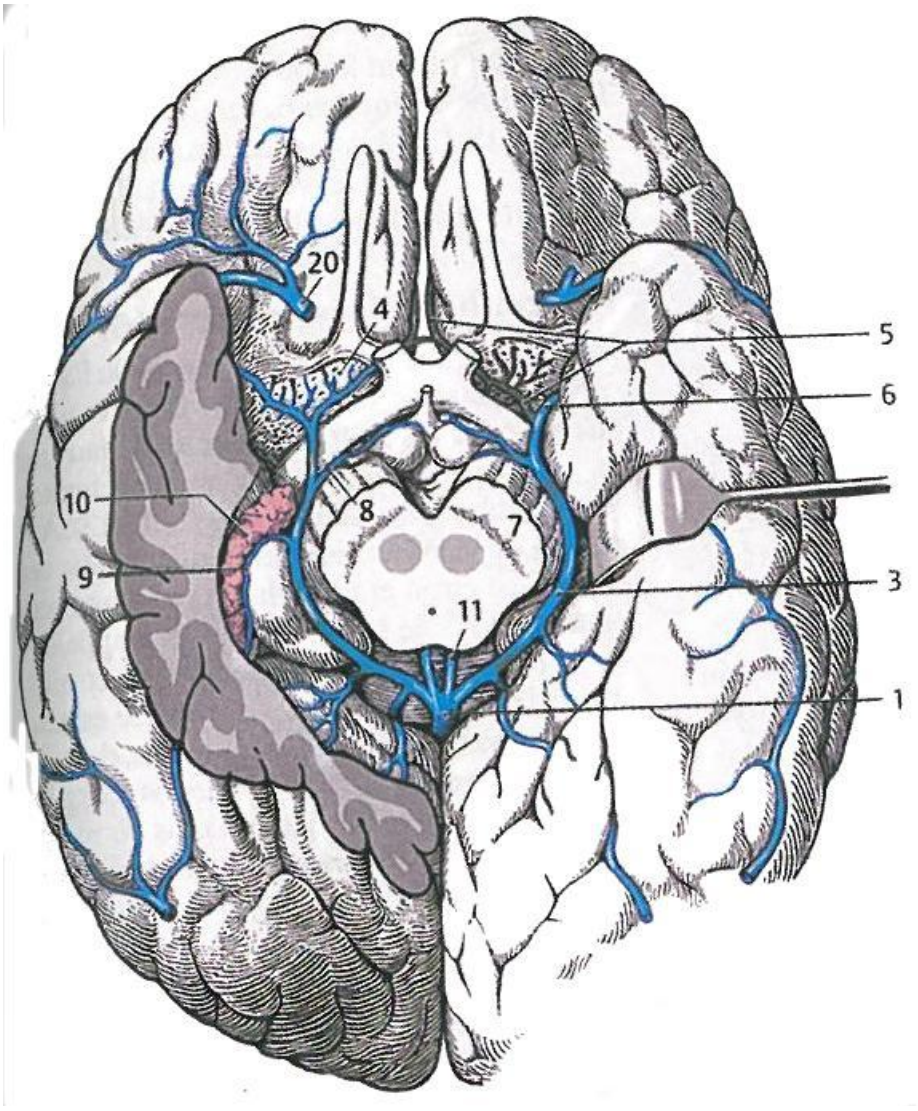
Veines cérébrales de face

1. Sinus latéral ; 2. Veine occipitale interne ; 3. Veine précentrale ; 4. Veine vermienne Inférieure ; 5. Veine mésencéphalique latérale ; 6. Veine mésencéphalique postérieure ; 7. Veine hémisphérique cérébelleuse ; 8. Veine du récessus latéral du 4ème ventricule ; 9. Veine pétreuse ; 10. Sinus pétreux supérieur ;



Veines de la fosse postérieure de profil :

1. sinus sigmoïde ; 2. Sinus droit ; 3. Veine de Galien ; 4. Veine cérébrale interne ; 5.Veine basilaire ; 6.Veine occipitale interne ; 7.Veine précentrale ; 8.Veine mésencéphalique postérieure ; 9. Veine vermienne supérieure ; 10. Veine vermienne cérébelleuse;11. veine hémisphérique cérébelleuse ; 12. Sinus pétreux supérieur ; 13. Sinus pétreux inférieur ; 14. Veine ponto-mésencéphalique antérieur.



Veines basales de l'encéphale

1.Grande veine cérébrale ; 3.VBR ; 4.Substance perforée antérieure ; 5.Veine cérébrale antérieure ; 6.Veine cérébrale moyenne profonde ; 7.Pédoncules cérébraux ; 8.Veine interpédonculaire ; 9.Veine choroidienne inférieure ; 10.Les plexus choroides ; 11.Les veines cérébrales internes ; 20.Veine cérébrale moyenne superficielle

C. LES TERRITOIRES VEINEUX ENCÉPHALIQUES:

Les multiples variations des veines cérébrales expliquent les difficultés rencontrées pour définir des territoires veineux pour les veines corticales. Il est toutefois possible de schématiser les territoires de drainage des différents sinus dure-mériens et du système veineux profond.

1) Le sinus droit et système veineux profond

- La veine cérébrale interne draine la substance blanche périventriculaire des lobes frontaux et pariétaux et les noyaux gris télencéphaliques (tête et corps du noyau caudé, noyau lenticulaire et thalamus), la capsule interne et la corona radiata.

- La VBR :

La veine cérébrale antérieure : reçoit le sang des deux tiers antérieurs du corps calleux et des gyries adjacents. Elle longe le genou du corps calleux et se dirige vers la base du lobe frontal.

La veine cérébrale moyenne profonde : provient de la région de l'insula et reçoit les veines de la partie basale du putamen et du pallidum.

La VBR enjambe le tractus optique, contourne les pédoncules cérébraux puis se dirige vers la citerne ambiante pour remonter ensuite jusque sous le splénium où elle s'abouche dans la veine de Galien. Sur son trajet, elle reçoit de nombreuses afférences veineuses (veines du chiasma et de l'hypothalamus, veine interpédonculaire, veine choroïdienne venant du plexus choroïde, des veines de la corne inférieure, de la partie interne du pallidum et des parties basales du thalamus.

•Le SSI draine le corps calleux et les faces internes des lobes frontaux et pariétaux, mais son développement est très variable et une partie importante de son territoire de drainage peut être pris en charge par la veine cérébrale interne ou des veines afférentes du SSS.

2) Le sinus sagittal supérieur

Il draine la face externe des lobes frontaux, pariétaux et occipitaux et la partie haute de la face interne des lobes.

3) Le sinus latéral

Il draine la partie externe et inférieure des lobes temporaux, le pôle occipital et les hémisphères cérébelleux.

4) La région sylvienne

Elle représente la zone de partage entre ces grandes veines de drainage; son mode de drainage est très variable et a été étudié par Hacker, ascendant par les veines rolandiques, descendant par les veines temporales vers le SL ou par les veines sylviennes superficielles vers le sinus caverneux ou le sinus sphéno-pariétal ou le sinus latéral.

Certaines zones corticales, en particulier la région rolandique et l'insula, présentent fréquemment un drainage bidirectionnel ascendant et descendant.

D. LES PARTICULARITÉS ANATOMIQUES

Il est intéressant, dans ce chapitre, de rappeler certaines particularités anatomiques du réseau veineux cérébral :

1- Les veines sont dépourvues de valvules et la circulation peut donc s'inverser dans certaines conditions pathologiques.

2- Leur abouchement s'effectue à contre courant pour les veines superficielles cérébrales, et le raccordement du système profond s'effectue à angle aigu avec le sinus droit.

   Cette disposition anatomique semblerait être une régulation vis à vis de l'aspiration veineuse résultant des mouvements respiratoires et de la pompe cardiaque dans un système avalvulé.

3- L'absence de musculeuse dans la paroi des veines explique les grandes variations de leur capacité.

4- Les très nombreuses anastomoses des veines (veines superficielles, système veineux profond, système veineux de la face par l'intermédiaire du sinus caverneux et système extracrânien) permettent la mise en place d'une circulation de suppléance de manière rapide et efficace lors de l'interruption des voies classiques de drainage.

Rappel sur la maladie de Behçet

I. GENERALITES

La MB se définit comme étant une aphtose buccale ou le plus souvent buccogénitale, associée à des manifestations systémiques dont les plus fréquentes sont oculaires, cutanées, articulaires, nerveuses et vasculaires, avec comme substratum anatomique une vascularite [68].

La première description de ce que nous appelons à l'heure actuelle la maladie de Behçet a probablement été faite par Hippocrate il y a 2500 ans [53]. Il n'y a eu plus ensuite de description de cette maladie dans la littérature médicale jusqu'au 20ème siècle où Huluci Behçet, dermatologue turc, qui donna son nom à cette affection, décrivit en 1937 la classique triade comportant hypopion, aphtose buccale et génitale [18].

La MB survient le plus souvent entre les latitudes 30° et 45° nord chez les populations asiatiques et eurasiennes dans une zone qui coïncide avec la Vieille Route de la Soie, une ancienne route commerciale qui s'étendait entre la Méditerranée, le Moyen-Orient et l'Extrême-Orient [142]. Une étude récente en Seine Saint-Denis fixe une prévalence moyenne à 7,1/100 000 allant de 2,4/100 000 chez les sujets européens, à 34,6/100 000 chez les sujets originaires d'Afrique du Nord [99]. Au Maghreb, la prévalence est de 110/100 000 habitants en Tunisie [67] et plus de 900 cas entre 1977 et 2002 au Maroc [21,23].

Contrastant avec les études qui ont été déjà faites au cours de ces 20 dernières années qui montrent une prédominance du sexe masculin par rapport au sexe féminin, les études épidémiologiques récentes enregistrent approximativement un sexe ratio égal à 1 dans différentes populations. Cependant, la prédominance masculine reste toujours plus évidente dans les

pays arabes [163] Elle se développe habituellement entre la troisième et quatrième décennie de la vie, rarement avant la puberté ou après l'âge de 50 ans [115,156,163,164].

L'étiologie de la MB reste inconnue à ce jour, mais l'hypothèse la plus répandue est qu'une réponse inflammatoire importante est élicitée par un agent infectieux chez un hôte génétiquement prédisposé [41].

Les lésions histologiques sont caractérisées par une vascularite avec infarctus, touchant préférentiellement les veines et les veinules [44,55,150].

II. LES MANIFESTATIONS CLINIQUES

La MB est une affection multisystémique, évoluant par poussées entrecoupées de rémissions. Sa Présentation et son évolution varie selon les différences ethniques, géographiques et individuelles. Il y a 3 principales caractéristiques cliniques de la MB : l'aphtose buccale récurrente, l'aphtose génitale et l'atteinte oculaire, associées à des manifestations diverses : articulaires, nerveuses, digestives…

1. L'atteinte cutanéo-muqueuse

❖ L'aphtose buccale

Selon les critères de l'ISG, l'aphtose buccale récurrente est une condition sine qua non de la MB [88] et constitue un signe majeur de la maladie (47 à 86% des patients). Elle peut précéder de plusieurs années l'apparition des autres symptômes [5,6,14,62,163].

Les lésions sont similaires aux aphtes buccaux communes, bien qu' elles pourraient être plus douloureuses et plus larges, avec un aspect disciforme et

ayant une bordure ronde, nette et érythémateuse, recouvertes de pseudo-membranes blanc-grisâtres avec une base fibrineuse jaunâtre centrale. Elles guérissent habituellement sans laisser de cicatrices. Les sites les plus fréquemment touchés sont les gencives, la muqueuse buccale, la langue et les lèvres, et elles sont observées rarement au niveau du palais dur, le pharynx et les amygdales [100]. Ces lésions peuvent être classées comme suit [6]: les aphtes mineurs, majeurs et herpétiformes.

❖ L'aphtose génitale

Elle se voit dans 57 à 93% des cas [5,6,163]. L'aspect macroscopique est semblable à l'aphte buccal avec une bordure plus irrégulière et souvent la guérison laisse des cicatrices blanches ou pigmentées permettant un diagnostic rétrospectif.

Les lésions se localisent souvent au niveau scrotal chez les hommes et au niveau de la vulve, le vagin et le col utérin chez les femmes. Les localisations périnéales et péri-anales pourraient se voir chez les deux sexes [6].

L'aphtose bipolaire n'est pas spécifique de la MB et pouvant être isolée ou plus rarement observée dans les entérocolites inflammatoires, la polychondrite atrophiante ou les leucémies myéloïdes chroniques [57].

❖ Les manifestations cutanées

La peau est impliquée chez 38-99% des patients [5,6,163].

Les lésions ont en commun un tropisme vasculaire en particulier veineux avec un infiltrat inflammatoire à prédominance des polynucléaires neutrophiles [57]. Ainsi on voit des pseudofolliculites nécrotiques dans 28 à 96% des cas, composées de lésions papillovésiculaires dont le contenu est puriforme et

aseptique [57], et des lésions acnéiformes avec une distribution plus répandue que l'acné juvénile, touchant à la fois la face, les membres, le tronc et les fesses [5,163].

L'érythème noueux est observé dans 15 à 78% des patients, touchant surtout les femmes, et affectant principalement les membres inférieurs, mais il peut également apparaître sur le visage, le cou et les fesses. Ces lésions peuvent guérir en laissant une pigmentation résiduelle [6,163].

Les ulcères cutanés surviennent chez environ 3% des patients; ce sont des ulcères aphtoides récurrents qui guérissent souvent en laissant des cicatrices, siégeant au niveau du cou, la poitrine, les aisselles, la région inguinale, les jambes et en inter-orteil [6].

2. L'atteinte oculaire

L'atteinte oculaire survient dans 30-70% des cas de la MB. Elle est la cause d'une morbidité importante : environ 25% des patients atteints sont devenus aveugle malgré le traitement bien que le pronostic s'améliore avec l'utilisation d'un traitement immunosuppresseur moderne et d'une stratégie thérapeutique plus agressive [10,49,113,138,157]. Elle est plus fréquente et plus grave chez les hommes [113,138,139]. L'atteinte oculaire est souvent bilatérale et survient généralement 2-3 ans après l'apparition des symptômes de la maladie. C'est le mode révélateur de la maladie chez 10-20% des patients [113,138]. La manifestation oculaire typique est une uvéite bilatérale non granulomateuse chronique, récurrente qui peut impliquer le segment antérieur, le segment postérieur ou les deux (Panuvéite). La Récurrence et l'atteinte bilatérale sont similaires dans les deux sexes, cependant, les hommes ont une incidence plus élevée de la panuvéite, qui porte un mauvais pronostic [113,143].

L'uvéite antérieure avec hypopion est un signe caractéristique de l'atteinte oculaire au cours de la MB, mais on ne l'observe que dans un tiers des cas [103].

Les autres manifestations oculaires comprennent l'iridocyclite, la kératite, l'épisclérite, la sclérite, la hyalite, l'hémorragie du corps vitré, la vascularite rétinienne, l'occlusion veineuse rétinienne, la néovascularisation rétinienne et la névrite optique [76,86].

3. L'atteinte articulaire

Elle touche entre 45 et 60% des patients et peut-être la première manifestation de la maladie chez environ 16,5% d'entre eux. Il s'agit d'arthralgies inflammatoires, d'arthrites et de synovites. Mais, la manifestation la plus fréquente est une oligoarthrite non érosive et non déformante qui implique généralement les genoux, les chevilles et les poignets [13].

4. L'atteinte vasculaire

La MB est une vascularite systémique qui affecte les artères et les veines de toutes les tailles. L'atteinte vasculaire a été décrite en 1946 [11,124,162]. Les manifestations cardiovasculaires ont été décrites dans 7-49% des patients, 3-16 ans après le début de la MB, étant plus fréquentes chez les hommes [11,59,87,139]. Les veines sont plus fréquemment touchées, donnant à la fois des thrombophlébites superficielles et la thrombose veineuse profonde qui se produisent dans 30-40% des patients [60,103]. Les thromboses de la veine cave supérieure et inférieure (0,2 à 9% des cas), des sinus veineux et des veines sus-hépatiques (syndrome de Budd-Chiari) dans 2 à 3,2% des patients, et des anévrismes artériels pulmonaires (1%) peuvent se produire et sont associés à un mauvais pronostic [60,64,66].

La pathogénie de la thrombose dans la MB n'est pas encore connue [60].

5. L’atteinte cardiaque

Elle comprend la péricardite, la myocardite, l’endocardite, un prolapsus de la valve mitrale, des lésions valvulaires, une thrombose intracardiaque, une fibrose endomyocardique, une myocardiopathie, et des lésions de l'artère coronaire [11,61].

6. L’atteinte digestive

Elle est variable dans les différentes populations (3-26%), étant beaucoup plus fréquente au Japon que dans le Moyen-orient et la région méditerranéenne [70,124,160].

Les signes cliniques comprennent une anorexie, des vomissements, la dyspepsie, la diarrhée, et les douleurs abdominales. Une muqueuse inflammatoire et des ulcères sont observés tout au long du tractus gastro-intestinal, le plus souvent dans la région iléo-caecal, moins fréquemment dans le côlon et tout en épargnant le rectum [70,160].

7. L’atteinte rénale

Elle est exceptionnelle et n’a fait l’objet que de quelques publications rapportant des lésions de glomérulopathie prolifération ou de dépôts amyloïdes. L’atteinte testiculaire et épididymaire est rapportée par divers auteurs [149].

8. Le pathergy test (hypersensibilité cutanée)

Il s’agit d’une hyperréactivité non spécifique de la peau suite aux traumatismes mineurs, ce qui est spécifique de la MB.

Le pathergy test consiste à une ponction intradermique de la peau avasculaire de la face antérieure de l'avant-bras. Il est considéré comme positif quand une petite papule ou pustule érythémateuse indurée se forme dans les 48 h [41].

III. LES MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES DE LA MB

Les manifestations neurologiques au cours de la MB sont rares et constituent l'une des principales causes de morbidité et de mortalité. Elles ont été décrites pour la première fois en 1941 et le premier cas autopsique a été décrit en 1944 à Berlin [24]. Leur prévalence et leur expression clinique sont variables selon l'origine géographique [98].

1. Epidémiologie

a) La fréquence

La fréquence des manifestations neurologiques varie de 2,3 à 44% selon les critères d'inclusion et l'origine ethnique des patients. Les fréquences les plus élevées ont été rapportées dans les pays arabes et ceux de l'ouest de la méditerranée [98].

b) L'âge et le sexe

L'âge moyen de survenue se situe entre 20 et 40 dans la majorité des séries rapportées. Dans la plus grande série de patients avec manifestations neurologiques, publiée à ce jour, il y avait une période moyenne de cinq à six ans entre le début des symptômes non neurologiques et l'apparition des manifestations neurologiques. Néanmoins, les symptômes neurologiques peuvent inaugurer la MB [2].

Les manifestations neurologiques au cours de la MB sont plus fréquentes chez l'homme que chez la femme dans la majorité des grandes séries [98].Le sex-ratio M/F est de 2,5 à 3.

2. Classification

Différents types de manifestations neurologiques peuvent se voir au cours de la MB. Ainsi, on distingue les manifestations en rapport avec la MB elle-même et celles secondaires aux complications (infectieuses, thérapeutiques. . .). Les manifestations neurologiques propres à la MB intéressent beaucoup plus fréquemment le SNC que le SNP. L'atteinte du SNC peut être elle-même divisée en deux formes majeures [98] :

- L'atteinte du parenchyme cérébrale, en rapport avec une vascularite des vaisseaux de petit calibres avec une prédominance veineuse, elle est appelée NB. Elle inclut l'atteinte des hémisphères, du tronc cérébral, de la moelle épinière et des méninges ;
- L'atteinte des gros vaisseaux cérébraux dominée par les TVC de loin plus fréquentes que les atteintes artérielles (anévrismes et thromboses) ; et peut être qualifiée de vasculo-Behçet cérébral ou d'Angio-Behçet cérébral. D'autres atteintes rares mais reconnues peuvent se voir.

3. Les manifestations cliniques de l'atteinte neurologique

a) Les manifestations liées à l'atteinte parenchymateuse cérébrale

Elle représente 70 à 80% des cas des atteintes neurologiques de la MB. Il s'agit dans les trois quarts des cas d'une méningoencéphalite subaiguë qui réalise une symptomatologie diverse, en fonction de la topographie des lésions.

L’installation des signes est dans la majorité des cas aiguë ou subaiguë. Plus rarement, le début est chronique et occasionnellement il ne peut pas être déterminé de façon certaine ; c’est le cas des formes asymptomatiques ou silencieuses [2]. L’atteinte du SNC est diffuse, mais dans la quasi-totalité des séries rapportées dans la littérature, elle prédomine au niveau du tronc cérébral ; cependant, elle y est rarement isolée.

L’atteinte médullaire est rare et exceptionnellement isolée.

Cliniquement, il n’y a pas de présentation neurologique particulièrement évocatrice ; différents syndromes peuvent se voir au cours de l’atteinte neurologique parenchymateuse de la MB selon la topographie et la dissémination des lésions [1]. En fait, fréquemment l’atteinte du SNC est diffuse et se manifeste par des céphalées, un syndrome pyramidal quasi-constant uni ou bilatéral, plus ou moins associés à une hémiparésie, une ataxie, des troubles sphinctériens et souvent des troubles du comportement évoluant parfois vers une démence [148]. D’autres manifestations cliniques, bien que rares, doivent être connues :

- un tableau évoquant un accident ischémique cérébral (*strokelike syndrome*) a été rapporté dans 1 à 5% des principales séries de la littérature [98], fréquemment en rapport avec des lésions parenchymateuses que les séquences IRM de diffusion permettent de les différencier des infarctus postischémiques ;
- des convulsions ont été observées dans 2 à 5% des grandes séries [4,131]. Elles sont plus souvent généralisées ;

- des pseudotumeurs cérébrales ont été identifiées dans une quinzaine de cas de la littérature depuis 1987. Généralement, ces pseudotumeurs sont relativement larges et siègent au niveau des régions habituellement touchées dans le NB [106];
- les mouvements anormaux à type de hémidystonie, d'hémiballisme, de chorée et de syndrome parkinsonien ont été rarement rapportés [2] ;
- les neuropathies optiques sont rares dans la MB, elles n'y ont été décrites que dans 0,4% des principales séries.

b) Angio-Behçet cérébral

Les atteintes vasculaires cérébrales incluent les thromboses veineuses, les thromboses, les anévrismes artériels. Elles constituent 20 à 35% des atteintes neurologique de la MB.

L'atteinte des artères cérébrales ou à destinée cérébrale est exceptionnelle au cours de la MB, elle a été rapportée dans 1 à 2% des cas et constitue environ un dixième des cas d'atteintes neurologiques [1,75].

Les anévrismes peuvent être asymptomatiques ou se compliquer d'accidents hémorragiques méningés ou intracérébraux.

Les thromboses artérielles cérébrales se traduisent par de véritables tableaux d'accidents vasculaires cérébraux ischémiques d'installation brutale.

c) Les atteintes mixtes vasculaires et parenchymateuses cérébrales

Ces deux principales formes d'atteintes du SNC sont considérées comme relevant de mécanismes et processus anatomopathologiques différents ; leur survenue simultanée chez un même patient n'a été que rarement rapportée dans

les grandes séries [2,18].Cependant, dans des études plus récentes, des atteintes mixtes ont été plus fréquemment observées [3,75,83].

d) Autres aspects de l'atteinte neurologique au cours de la MB

❖ Manifestations psychiatriques et troubles cognitifs

Les syndromes psychosomatiques, telles que l'anxiété et la dépression, sont les manifestations psychiatriques les plus fréquemment rencontrées au cours de la MB. Ils sont plutôt secondaires à la maladie, la fatigue, la détérioration fonctionnelle et l'handicap socioprofessionnel engendré et rarement à une atteinte directe organique du SNC. [24,27]. Des troubles cognitifs sont de plus en plus rapportés [114].

❖ Les neuropathies périphériques

La constatation d'une neuropathie périphérique cliniquement patente est extrêmement rare au cours de la MB, avec une fréquence d'environ 1% des cas de NB [24]. Il s'agit essentiellement de cas de mononeuropathies multiples, de neuropathies périphériques sensitivomotrices, de neuropathies dysautonomiques et même de véritable syndrome de Guillain- Barré [19,111].

IV. PARACLINIQUE

Les examens de laboratoire ne sont pas spécifiques. La formule sanguine complète montre fréquemment une anémie inflammatoire modérée et une neutrophilie chez environ 15% des patients. Les marqueurs non-spécifiques de l'inflammation (VS, CRP) sont souvent augmentés dans la phase aiguë de la maladie, mais peuvent être tout à fait normaux en présence même d'une aphtose bipolaire, d'une atteinte oculaire ou d'une atteinte neurologique active. Les auto-anticorps, tels que les anticorps anti-nucléaires, le facteur rhumatoïde et les

ANCA sont en général négatifs. La typisation HLA n'est en général pas utile pour le diagnostic au vu de son manque de sensibilité et de spécificité.

V. LE DIAGNOSTIC DE LA MB

Comme il n'ya pas d'éléments cliniques ou paracliniques pathognomoniques de la MB, plusieurs critères diagnostiques ont été développés au cours des années, et tous ayant en commun les 3 principales caractéristiques de la maladie à savoir l'aphtose buccale, l'aphtose génitale et les lésions oculaires. Même si la prévalence de la MB est plus élevée dans certaines régions notamment la Turquie, le Japon et les pays nord-africains, le besoin de critères diagnostiques a été suggéré pour la première fois dans l'Ouest de l'Europe et aux Etats Unis.

En pratique, les schémas de critères de diagnostic les plus utilisés jusqu'en 1990 étaient ceux de : Mason et Barnes (1969), le groupe de recherche japonais (1972 ; révisé en 1987) et O'Duffy (1974) [15]

En 1985, lors de la quatrième conférence internationale sur la MB, à Londres, un groupe d'étude international ISG pour la MB a été créé, afin de rassembler un ensemble de critères pour le diagnostic de la maladie de Behçet qui pourraient être utilisés à l'avenir. Les critères de l'ISG ont été publiés en 1990 (tableau n°1), portant le diagnostic de la MB quand des aphtes buccaux récurrents sont associés à 2 autres caractéristiques, en dehors d'autres explications cliniques. Les critères sont : des aphtes buccales récurrents, une aphtose génitale récurrente (ulcérations ou cicatrices), des lésions oculaires (une uvéite antérieure, une uvéite postérieure, des cellules vitreuses sur examen à la lampe à fente, une vascularite rétinienne observée par un ophtalmologue), des

lésions cutanées (un érythème noueux, des Pseudofolliculites, des lésions papulo-pustuleuses, et des nodules acnéiformes), un pathergy test positif (à lire 24-48 h après) [76].

Tableau 1: Critères de classification de la maladie de Behçet, proposés par *l'International Study Group for Behçet's Disease* [76]

- **Aphtose buccale récidivante**
    - 3 types: majeur, mineur, herpétiforme
    - ≥3 poussées/an
    - observée par un médecin ou le patient

***+ au moins 2 des critères suivants*:**

- **Ulcérations génitales récidivantes ou lésions cicatricielles**
    - observées par un médecin ou le patient
- **Lésions oculaires**
    - uvéite antérieure, uvéite postérieure, hyalite à la lampe à fente
    - vascularite rétinienne observée par un ophtalmologue
- **Lésions cutanées**
    - érythème noueux, pseudofolliculite, lésions papulo-pustuleuses
    - nodules acnéiformes observés par un médecin en dehors de l'adolescence ou d'un traitement corticoïde
- **Test pathergique cutané positif**
    - lu par un médecin après 24-48h

Matériel et méthodes

Le but de ce travail est d'évaluer les profils épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs des TVC au cours de la MB et de les comparer aux données de la littérature.

Il s'agit d'une étude rétrospective de 24 patients atteints par la MB présentant une TVC colligés au service de neurologie de l'hôpital militaire Mohamed V entre Janvier 1991 et Décembre 2010.

Les critères d'inclusion

- Le diagnostic de la MB a été retenu selon les critères de l'ISG de 1990.
- Le diagnostic des TVC a été évoqué devant le tableau clinique et a été retenu après confirmation par l'imagerie (TDM et/ou angio-IRM ou angiographie).

Les critères d'exclusion

- Les autres manifestations neurologiques de la MB.
- Les TVC secondaires à d'autres étiologies.
- Les dossiers inexploitables.

Les patients ont bénéficié d'un examen neurologique complet, un examen somatique général. L'évaluation paraclinique a comporté outre le scanner X crânien et l'IRM cérébrale, une angiographie cérébrale conventionnelle par technique de Seldinger, une étude cytochimique du liquide céphalo-rachidien (LCR) et un bilan biologique comportant selon le contexte un profil immunologique (recherche des anticorps anti-nucléaires, anti-DNA natifs, anti-phospholipides, anti-SSA, -SSB, et anti-RNP, etc.), un profil inflammatoire (CRP, orosomucoïdes, haptoglobine, fibrinogène).

Une fiche d'exploitation est établie permettant d'analyser l'âge, le sexe, les signes cliniques de la MB, la symptomatologie clinique, les données paracliniques, thérapeutiques et évolutives.

Hôpital militaire MED V Service de neurologie	N°d'entrée : Voie d'admission : □ Urgences □ Consultation Date d'entrée : Date de sortie :
Identité ➢ Nom : Age : Profession : ➢ Etat matrimonial : Nombre d'enfants : ➢ Adresse :	
ATCDS personnels : □ HTA □ Diabète □ Tuberculose □ Autres : **ATCDS familiaux :**	
Signes cliniques de la Maladie de Behçet □ Aphtose buccale □ aphtose génitale □ pathergy test □ pseudofolliculite □ érytheme noueux □ Signes oculaires:	
Histoire de la maladie ➢ Mode d'installation : □ aigue □ subaigue □ chronique ➢ Signes cliniques : □céphlées □vomissement □troubles visuels □convulsions □impotence flle ➢ Signes généraux :	
Examen clinique ➢ Examen neurologique : ➢ Examen somatique :	
Examens complémentaires □ TDM □ IRM □ Angiographie □ EEG □ Ponction lombaire □ Examen ophtalmologique □ Bilan biologique : NFS Ionogramme Bilan inflammatoire	
Traitement □ Traitement symptomatique □ Anticoagulants □ Coticothérapie □ Les immunosuppresseurs	
Evolution □ Récupération complète □ Décès ➢ Les séquelles □ Cécité □ Déficit □ Autres	

Résultats

I. LES OBSERVATIONS

Ainsi, sur 125 patients de NB recensés, 24 patients ont été sélectionnés et retenus. Les différentes données cliniques, paracliniques et évolutives de ces patients sont résumées dans le tableau suivant :

Cas N°	Age	Sexe	Aphtose buccale	Aphtose génitale	Signes cutanés et/ou autres signes	Signes ophtalmologiques	Signes neurologiques	LCR	TDM cérébrale	Angio-IRM	Angio-graphie	Evolution
1	39	F	+	+	HSC+	+	-Début aigu -Hémiparésie droite - Paralysie faciale droite - Atteinte du III gauche -DTS	Alb=N C=8lym /ml	Normale	Hypersignal T2 Flair DM gauche	Thrombose de la VBR gauche	Une poussée au 4ème mois lors de la dégression cortisonique Persistance d'un déficit moteur résiduel
2	28	M	+	+	HSC+	-	-Début aigu -Hémiparésie gauche avec participation faciale -Atteinte du III droit -Signe de l'hémisphére mineur	normal	Hypodensité thalamo-sous-thalamique droit étendu au mésencéphale		Thrombose de la VBR droite+ signes d'artérite cérébrale	Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel
3	44	M	+	+	HSC+ arthralgie	-	-Début aigu -Hémiparésie gauche avec participation faciale -Hémiataxie droite, dysarthrie	Alb=0.68g/l C=12lym / ml	Normale	Hypersignal T2 Flair capsulo-thalamo-sous-thalamique droit étendue au mésencéphal	Thrombose de la VBR droite	Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel
4	34	M	+	+	HSC+ Pseudo-folliculite	-	-Début aigu -Hémiparésie droite avec participation faciale -Hémiataxie gauche, dysarthrie	Alb=0.62g/l C=5lym /ml	Hypodensité capsulo-thalamo-sous-thalamique gauche étendu au mésencéphale		Thrombose de la VBR gauche+ signes d'artérite diffuse	Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel

Cas N°	Age	Sexe	Aphtose buccale	Aphtose génitale	Signes cutanés et/ou autres signes	Signes ophtalmologiques	Signes neurologiques	LCR	TDM cérébrale	Angio-IRM	Angiographie	Evolution
5	46	M	+	+	HSC + Pseudo-folliculite Erythème noueux au niveau de la jambe droite	+	-Début aigu -Hémiparésie gauche avec paralysie faciale - Atteinte du III droit Héminégligeance gauche	Alb=0.65g/l C=8lym /ml	Hypodensité thalamo-capsulo-sous-thalamique droite avec discrét effet de masse	Hypersignal T2 Flair DM droit	Thrombose de la VBR droite+signes d'artérite cérébrale	Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel
6	36	M	+	+	HSC+ Arthralgies	-	-début aigu -Hémiparésie gauche avec participation faciale+hémihypoesthésie homolatérale -Atteinte du III droit -Hémiataxie droite Signe de l'hémisphére mineur	Alb=0.86g/l C=12lym /m		Hypersignal T2 Flair bihémisphériques et DM droit	Thrombose de la VBR droit et du sinus latéral droit	Evolution défavorable avec persistance d'un déficit moteur partiel
7	24	M	+	+	HSC+	-	-Début aigu -Hémiparésie gauche avec participation faciale, -Hémiataxie droite -Atteinte du IX, XII droit - dysarthrie	Normal	Normale	Hypersignal T2 Flair sous-thalamique et pédonculaire droit étendue au pons	Thrombose de la VBR droite	Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel
8	37	M	+	+	HSC+ Arthralgies Erythéme noueux	-	-Début aigu -Céphalées -Hémiparésie droite avec participation faciale -Mouvements choréo-athétosiques droit -Hémiataxie gauche, dysarthrie	Alb=0.41g/l C=15lym /ml	Hypodensité capsulo-thalamo-sous-thalamique gauche		Thrombose de la VBR gauche	Une poussée lors de la dégression cortisonique

Cas N°	Age	Sexe	Aphtose buccale	Aphtose génitale	Signes cutanés et/ou autres signes	Signes ophtalmologiques	Signes neurologiques	LCR	TDM cérébrale	Angio-IRM	Angiographie	Evolution
9	36	M	+	+	-HSC +	-	-Début aigu -Hémiparésie gauche avec paralysie faciale -Hémiataxie gauche -Syndrome tétrapyramidal	Normal	Normale	Hypersignal T2 Flair diencéphalo-mésencéphalique droit	Thrombose de la VBRl droite	Récidive de la TVC suite à un arrêt volontaire du traitement
10	33	M	+	+	HSC+	-	-Début aigu -Hémiparésie gauche avec participation faciale -Atteinte du III droit -Hémiataxie gauche	Alb=normale C=18lym /m	Normale	Hypersignal T2 Flair capsulo-thalamo-sous-thalamique droit	Thrombose de la VBR droit	Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel
11	34	M	+	-	Pseudo-folliculite	+	-Début aigu -Hémiparésie gauche avec participation faciale,hémiataxie droite -Hémianopsie latérale homonyme	Alb=0.92g/l C=40lym /ml	Hypodensité capsulo-thalamique bilatérale		Thrombose de la VBR gauche	Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel
12	29	M	+	+	HSC+	+	-Début aigu -Céphalées -hémiparésie gauche avec participation faciale -Hémiataxie gauche, athétose gauche, atteinte du IX,XI droit	Alb=0.55g/l C=1lym /ml	Hypodensité capsulo-thalamo-sous thalamique droite étendue au pons		Thrombose de la VBR droite+ signes d'artérite diffuse.	Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel

Cas N°	Age	Sexe	Aphtose buccale	Aphtose génitale	Signes cutanés et/ou autres signes	Signes ophtalmologiques	Signes neurologiques	LCR	TDM Cérébrale	Angio-IRM	Angiographie	Evolution
13	20	M	+	+	HSC +	-	-Début subaigu -Céphalées en casque -photophonophobie -Flou visuel, FO: œdème papillaire -Diplopie horizontale -Atteinte du VI gauche	Normal	-Avant injection : hyperdensité spontanée du SSS -Après injection :sig ne de delta vide			Evolution favorable avec persistance des céphalées résiduelles
14	36	M	+	+	Phlébite du MI droit	+	-Début aigu -Céphalées -Hémiparésie droite avec participation faciale -Atteinte du III gauche+dysarthrie paralytique -hémiataxie gauche	Alb=0.7g/l C=480GB/ ml don't 98% lym	Hypodensité capsulo-thalamo-sous thalamique gauche étendue au mésencéphale et au pons		Thrombose de la VBR gauche	Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel
15	41	F	+	+	Pseudo-folliculite	-	-Début aigu -Hémiparésie droite avec participation faciale,+hémiataxie gauche -Hémihypoesthésie droite	Alb=norma l l C=135GB/ ml dont 40% lym	Hypodensité capsulo-thalamo-sous thalamique gauche étendue au mésencéphale et au pons		Thrombose de la VBR gauche	Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel
16	36	M	+	+	HSC+	-	-Début aigu -Hémiparésie droite avec participation faciale+dysarthrie+ Réflxe nauséeux aboli. -ophtalmoplégie gauche	Normal	Hypodensité du tronc cérébral	-aspect en faveur d'une thrombose du SL gauche		Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel

Cas N°	Age	Sexe	Aphtose buccale	Aphtose génitale	Signes cutanés et/ou autres signes	Signes ophtalmologiques	Signes neurologiques	LCR	TDM cérébrale	Angio-IRM	Angio-graphie	Evolution
17	28	F	+	+	Pseudo-folliculite	-	-Début subaigu -Céphalées bitemporales -photophonophobie -Flou visuel, FO : œdème papîllaire bilatéral -Crises convulsives	Normal	-Avant injection : hyperdensité spontanée du SSS -Après injection : signe de delta vide	Aspect en faveur d'une thrombose du SSS et du SL droit		Evolution favorable avec persistance des céphalées résiduelles
18	33	M	+	+	-	+	-Début subaigu -Céphalées -Photophonophobie -Flou visuel -FO : oedéme papîllaire bilatéral	Normal	-Avant injection : hyperdensité spontanée du SSS -Après injection : signe de delta vide			Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel
19	37	M	+	-	Erythème noueux	-	-Début aigu -Hémiparésie droite avec participation faciale,+hémiataxie droite -Atteinte du III droit	Alb=1g/l C=55GB/ml à prédominance lymphocytaire	Hypodensité mal systématisé capsulo-thalamo-sous-thalamique gauche étendue au mésencéphale	Thrombose de la VBR gauche		Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel
20	27	M	+	+	Pseudo-folliculite	-	-Début subaigu - Céphalées fronto-temporales droite s pulsatiles -photophonophobie -Flou visuel, FO : œdème papîllaire bilatéral -Crises convulsives	Alb=0.78g/l C=16GB/ml don't 98% lymphocytaire.	-Avant injection : hyperdensité spontanée du SLS -Après injection : signe de delta vide	Aspect en faveur d'une thrombose du SSS		Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel

Cas N°	Age	Sexe	Aphtose buccale	Aphtose génitale	Signes cutanés et/ou autres signes	Signes ophtalmologiques	Signes neurologiques	LCR	TDM cérébrale	Angio-IRM	Angiographie	Evolution
21	33	F	+	+	Pseudo-folliculite	-	-Début aigu -Hémiparésie gauche avec participation faciale,+hémiataxie droite -Atteinte du III droit -Fièvre	Alb=normale C=65GB/ml don't 100% lymphocytaire.	Hypodensité mal systématisée de siège DM droite	Hypersignal T2Flair de siège DM droit en faveur d'une thrombose de la VBR droite		Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel
22	39	F	+	+	Pseudo-folliculite	+	-Début aigu -Céphalées en casque+vomissements -Tétraparésie+syndrome tétrapyramidal+syndrome bulbaire -Troubles de consciences -Fièvre	Alb=normale C=19GB/ml dont 80 % lymphocytaire.	Hypodensité mal systématisée de siège DM	Hypersignal T2Flair de siège DM bilatéral en faveur d'une thrombose de la VBR droite et gauche		Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel et des rires spasmodiques.
23	23	M	+	+	Pseudo-folliculite	-	-Début aigu -Céphalées en casque+vomissements -Tétraparésie+syndrome tétrapyramidal+syndrome bulbaire -Troubles de consciences+fiévre	Alb=0.63g/l C=46GB/ml à prédominance lymphocytaire	Hypodensité mal systématisée de siège DM	Hypersignal T2Flair de siège DM bilatéral en faveur d'une thrombose de la VBR droite et gauche		Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel et des rires spasmodiques.
24	52	M	+	+	HSC+	+	-Début aigu -Hémiparésie gauche avec participation faciale -Ophtalmoplégie droite -Troubles d'équilibre	Normal	Hypodensité du tronc cérébral	-aspect en faveur d'une thrombose du SL droit		Evolution favorable avec persistance d'un déficit moteur partiel

II. EPIDEMIOLOGIE :

A. L'âge :

L'âge de nos malades varie entre 20 et 52 ans avec une moyenne de 34 ans. L'âge moyen des hommes est de 34 ans alors que chez les femmes il est de 36 ans. L'analyse par tranche d'âge note une prédominance des TVC pour les âges compris entre 30 et 40 ans (13cas) sans aucun cas enregistré de moins de 20 ans et seulement 4 cas de plus de 40 ans (Fig.1).

B. Le sexe :

Notre série se caractérise par une nette prédominance masculine (19 hommes pour 5 femmes) avec un sexe ratio égale à 3,8(Fig.2). La répartition par tranche d'age selon le sexe ne trouve pas de différences significatives (Fig.3)

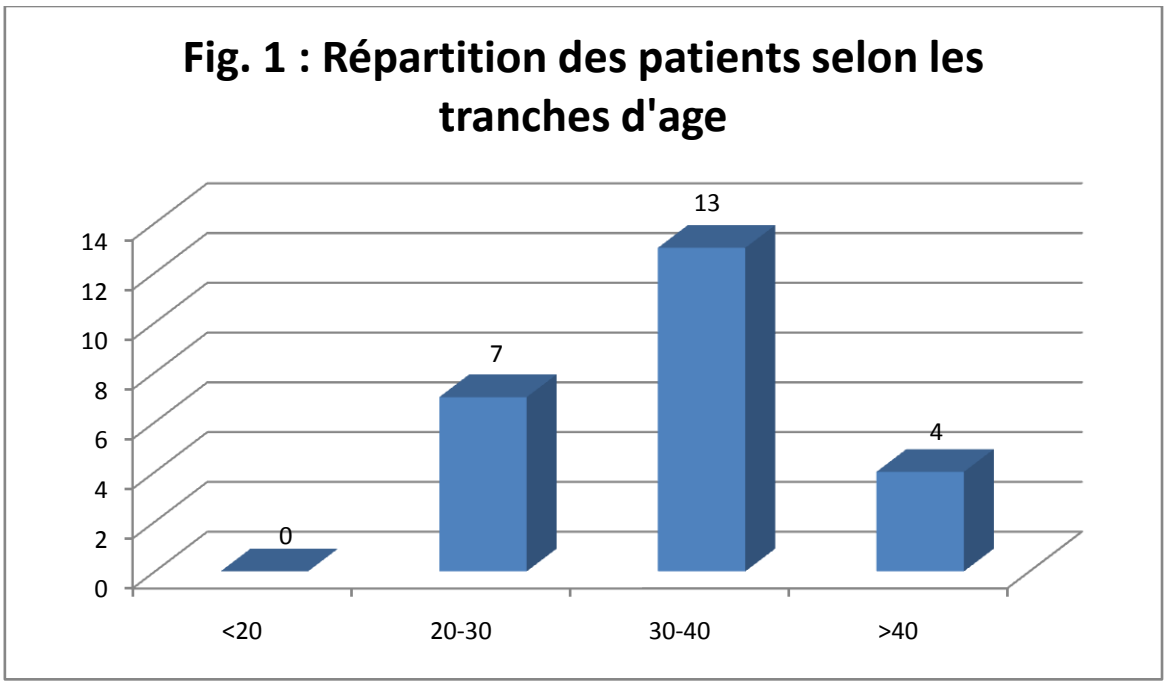


Fig.2 :Répartition des patients selon le sexe

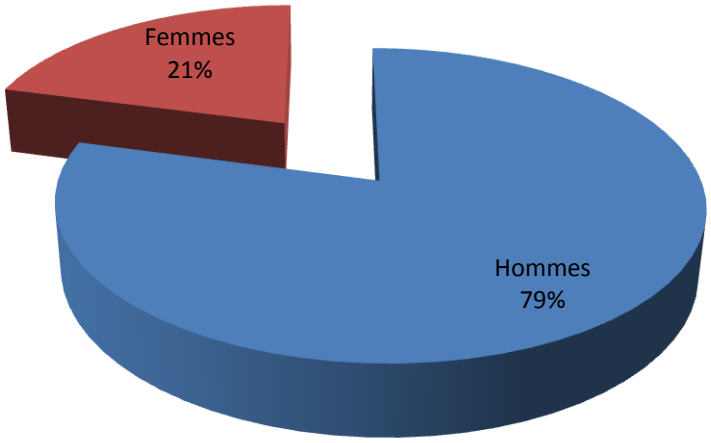
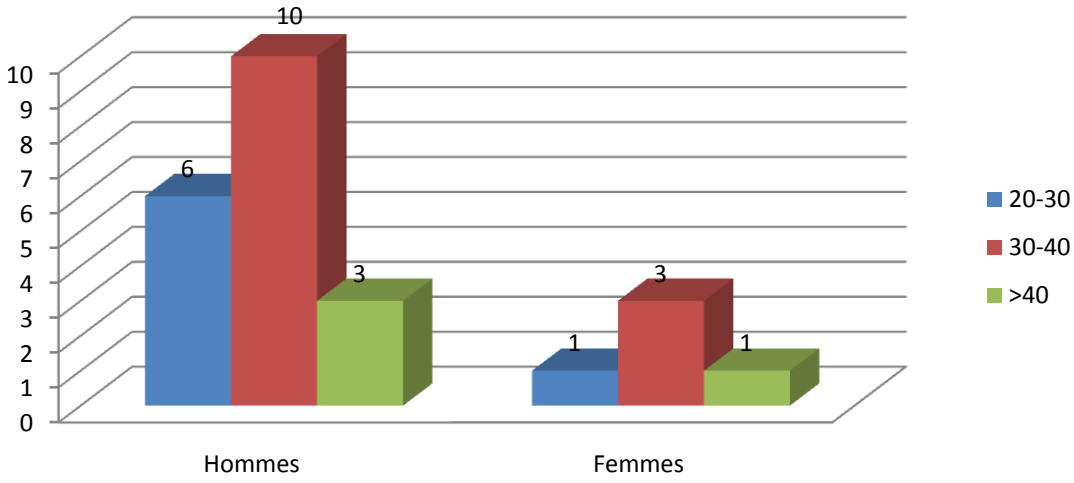


Fig.3:Répartition par tranche d'age selon le sexe



III. ASPECTS CLINIQUES :

A. Le diagnostic de la MB

Le diagnostic de MB a été retenu dans tous les cas selon les critères établis par l'international Study Group for Behçet's disease (1990). Ainsi. L'aphtose buccale a été constamment retrouvée à l'interrogatoire avec une fréquence dépassant 3 fois par an. Elle était associée à au moins deux des signes suivants : une aphtose génitale dans 22 cas, test de pathergy positif dans 14 cas, une pseudofoliculite dans 9 cas, un érythème noueux dans 3 cas et une uvéite dans 8 cas.

B. Le mode d'installation:

Le mode d'installation était considéré comme brutal dans 83.3% des cas, rapidement progressif dans 16.6% des cas.

1. Les manifestations neurologiques de début :

Elles sont par ordre de fréquence décroissante :

- Le déficit moteur est inaugural dans 20 cas soit 83,3%. Il s'agit le plus souvent d'une hémiparésie

- Les céphalées sont retrouvées dans 9 cas soit 37.5%. Elles sont souvent d'installation brutale ou rapide, d'intensité variable. Leur siège est également variable. On note qu'elles sont dans la majorité des cas diffuses.

- Un coma fébrile inaugural dans 2 cas ayant nécessité une prise en charge initiale en milieu de réanimation et posant un problème de diagnostic différentiel avec une méningoencéphalite notamment infectieuse.

2. La Présentation clinique :

Le tableau clinique était stéréotypé associant dans 20 cas un déficit moteur dont 18 cas ayant une hémiparésie et 2 cas ayant une tétraparésie, associée à une hémiataxie dans 12 cas, à une paralysie du nerf moteur oculaire commun dans 9 cas, un syndrome pseudobulbaire dans 7 cas, une fièvre dans 3 cas, des mouvements anormaux choréo-athétosiques dans 2 cas. Les céphalées étaient présentes dans 9 cas seulement.

Les troubles de conscience sont notées dans 4 cas avec 2 cas de confusion et 2 cas de comas.

Cette présentation clinique est scindée en deux grands syndromes :

- Syndrome d'HTIC dans 4 cas.
- Syndrome diencéphalo-mésencéphalique dans 18 cas.

IV. ASPECTS PARACLINIQUES :

A. Les données de l'imagerie

L'imagerie joue un rôle important dans le diagnostic des TVC. Grâce au progrès réalisé dans ce domaine, en particulier l'angiographie et l'IRM que le pronostic s'est transformé par l'instauration précoce d'une héparinothérapie même en cas d'infarctus veineux hémorragique.

1. La TDM :

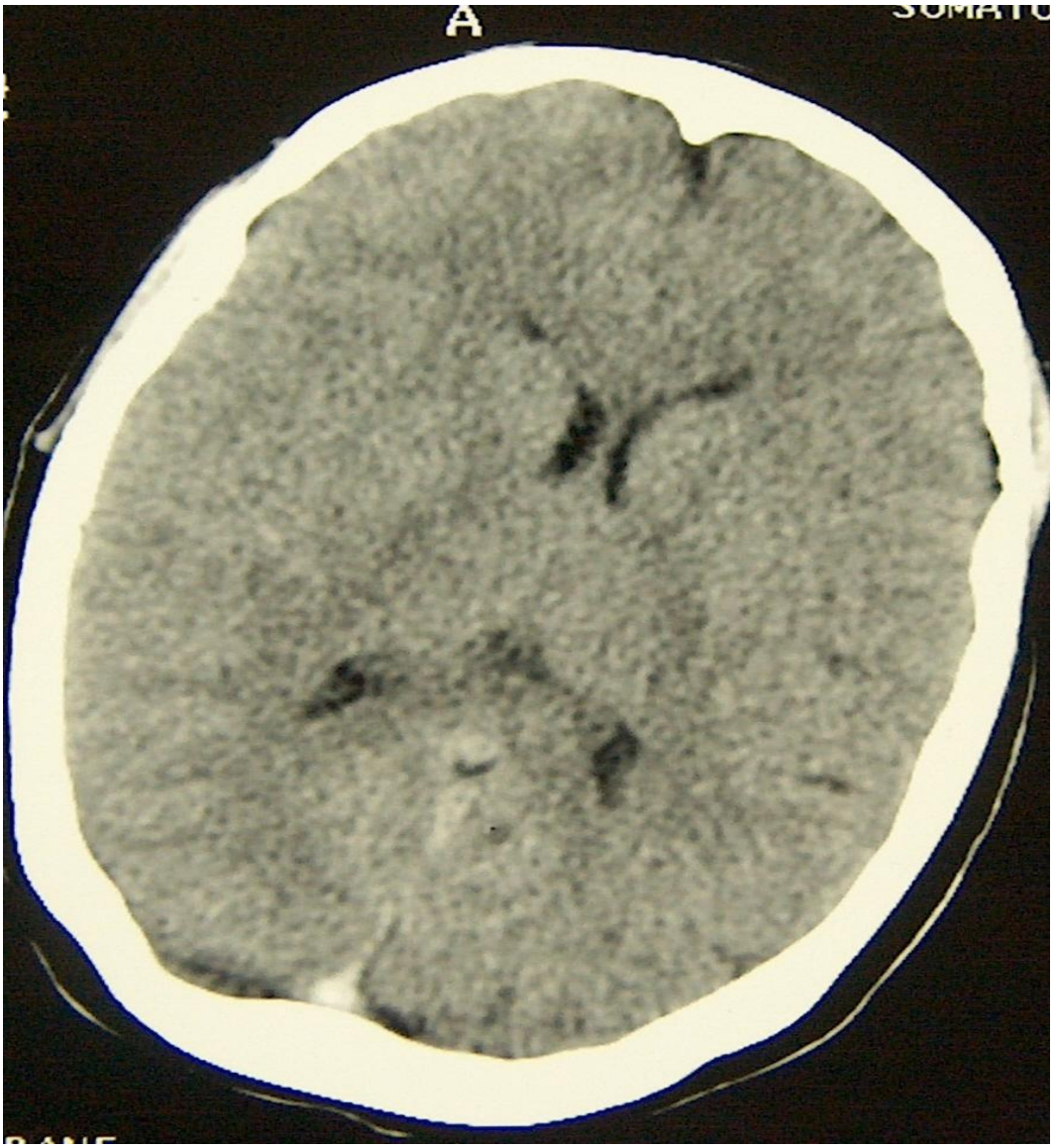
Le scanner cérébral sans ou avec injection de produit de contraste est le premier examen à effectuer lorsqu'une TVC est suspectée.

Tous les patients ont bénéficié d'un scanner cérébral. Il a été pratiqué dans les premières 48 heures.

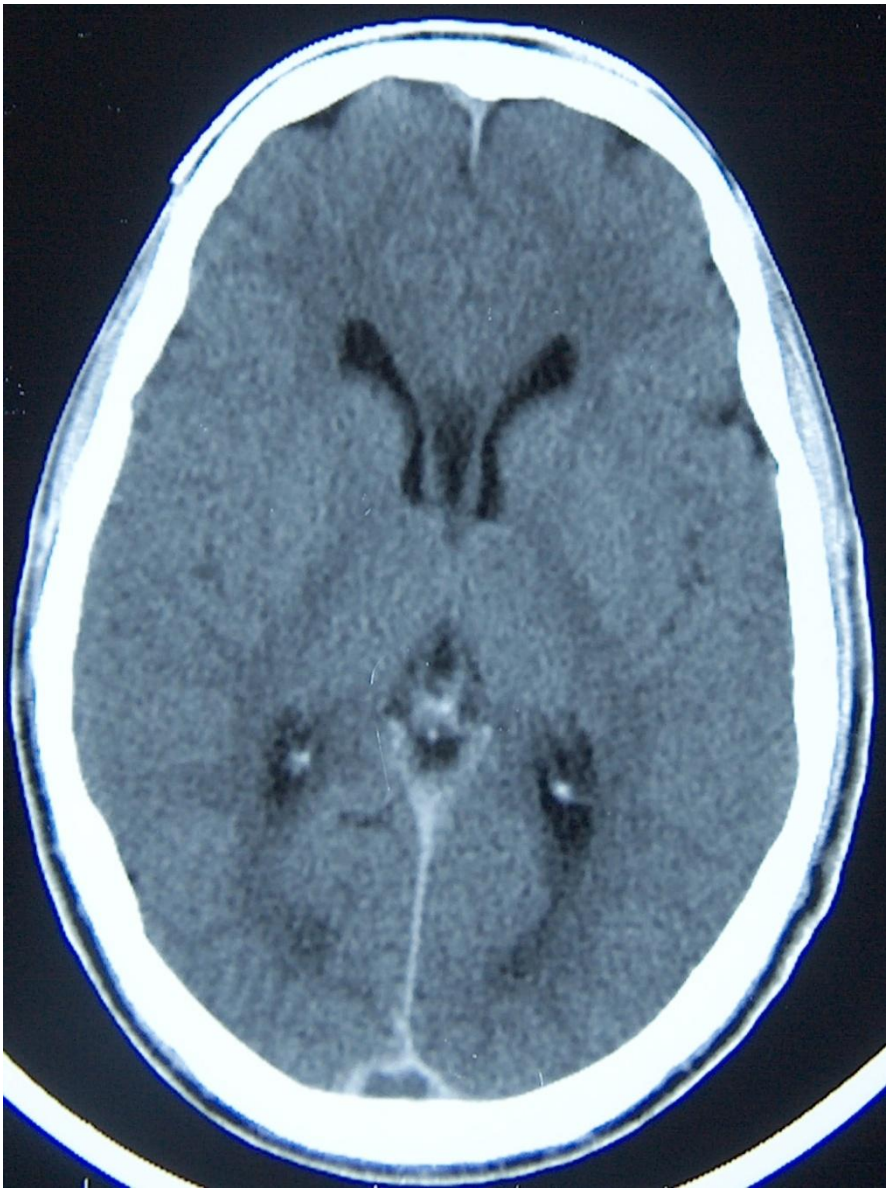
L’analyse des résultats dans notre série montre :

- Un aspect normal dans six cas,
- Une hyperdensité spontanée avant injection et un signe de delta vide après injection dans quatre cas,
- Une hypodensité thalamo-sous-thalamo-mesencéphalique dans 12 cas.
- Une Hypodensité mal systématisée au niveau du tronc cérébral dans deux cas.

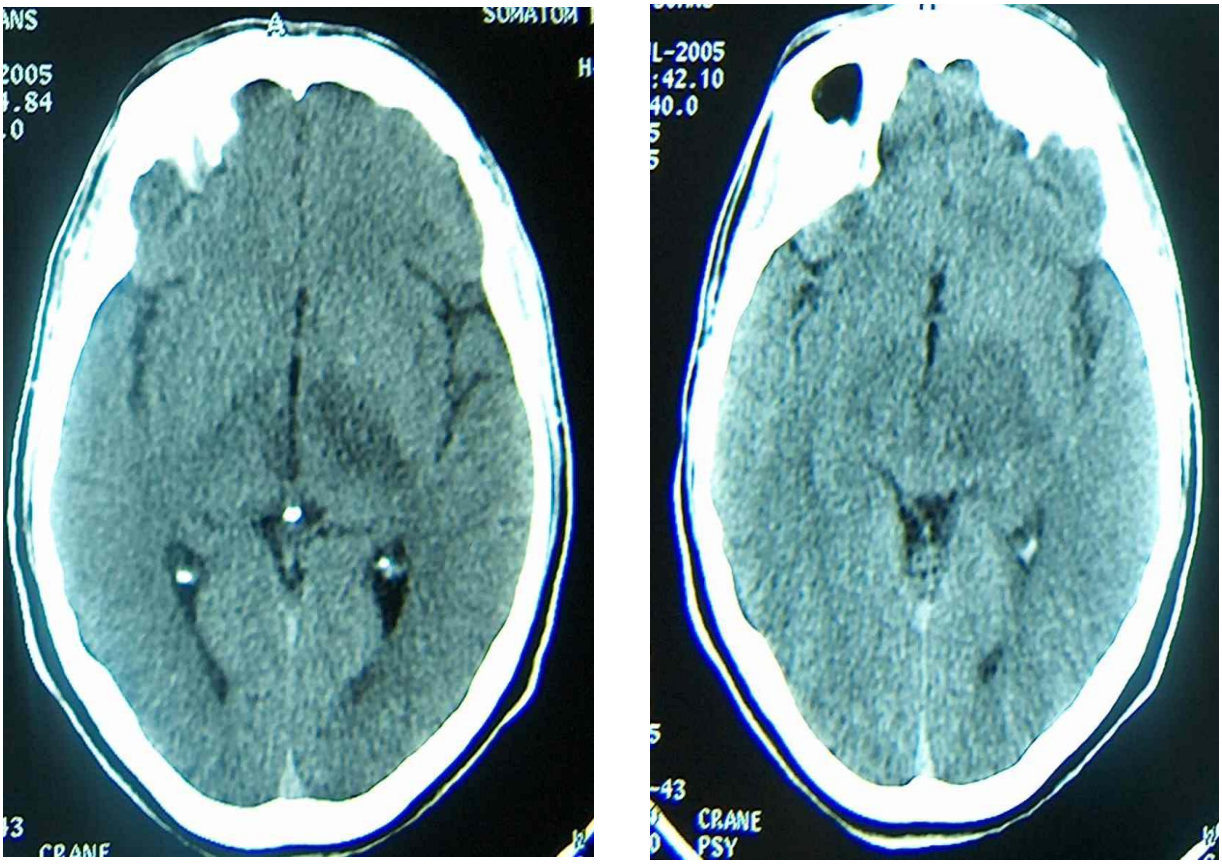
Cas n°13 : TDM cérébrale sans injection de produit de contraste montrant une hyperdensité spontanée du SSS avec œdème cérébral diffus



Cas n°18 : TDM cérébrale sans injection de produit de contraste montrant une hyperdensité spontanée du SSS avec œdème cérébral diffus



Cas n°17 : TDM cérébrale après injection de produit de contraste objectivant le signe du delta vide



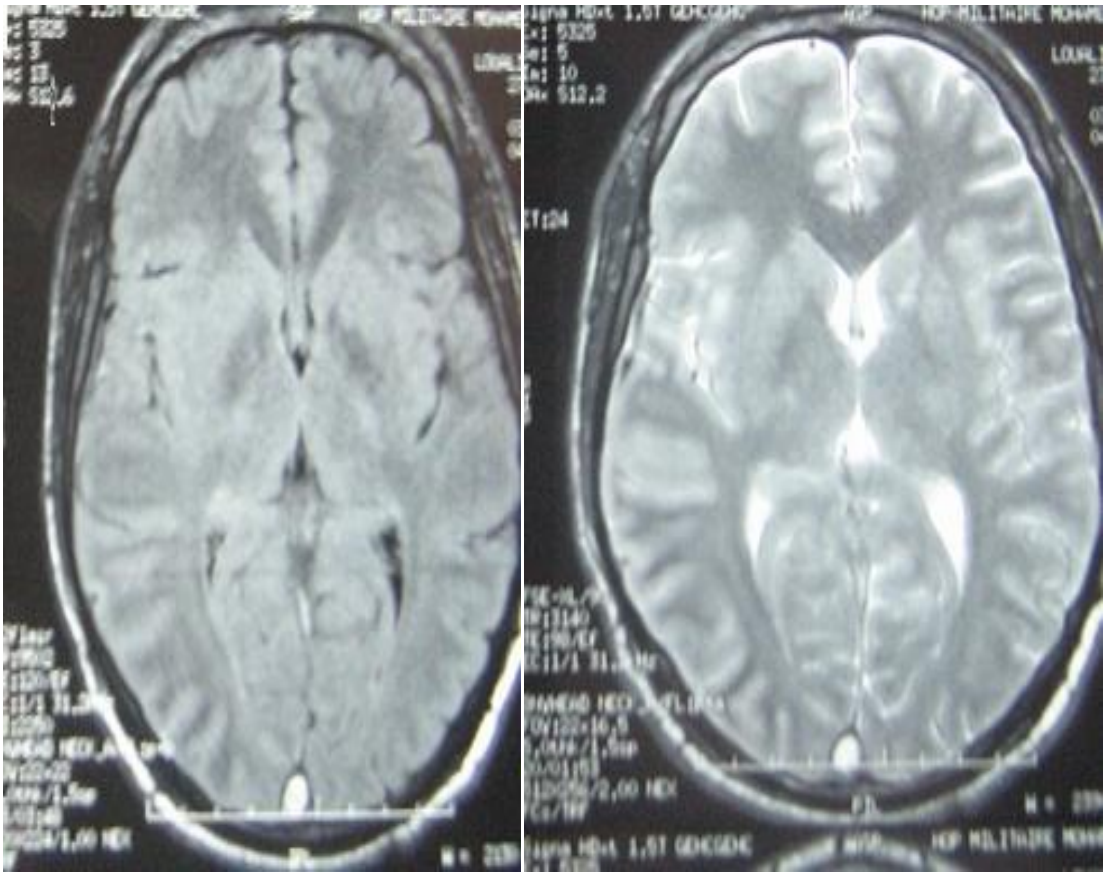
Cas n°14 : TDM cérébrale sans injection de produit de contraste montrant une hypodensité diencéphalo-mésencéphalique gauche

2. L'IRM

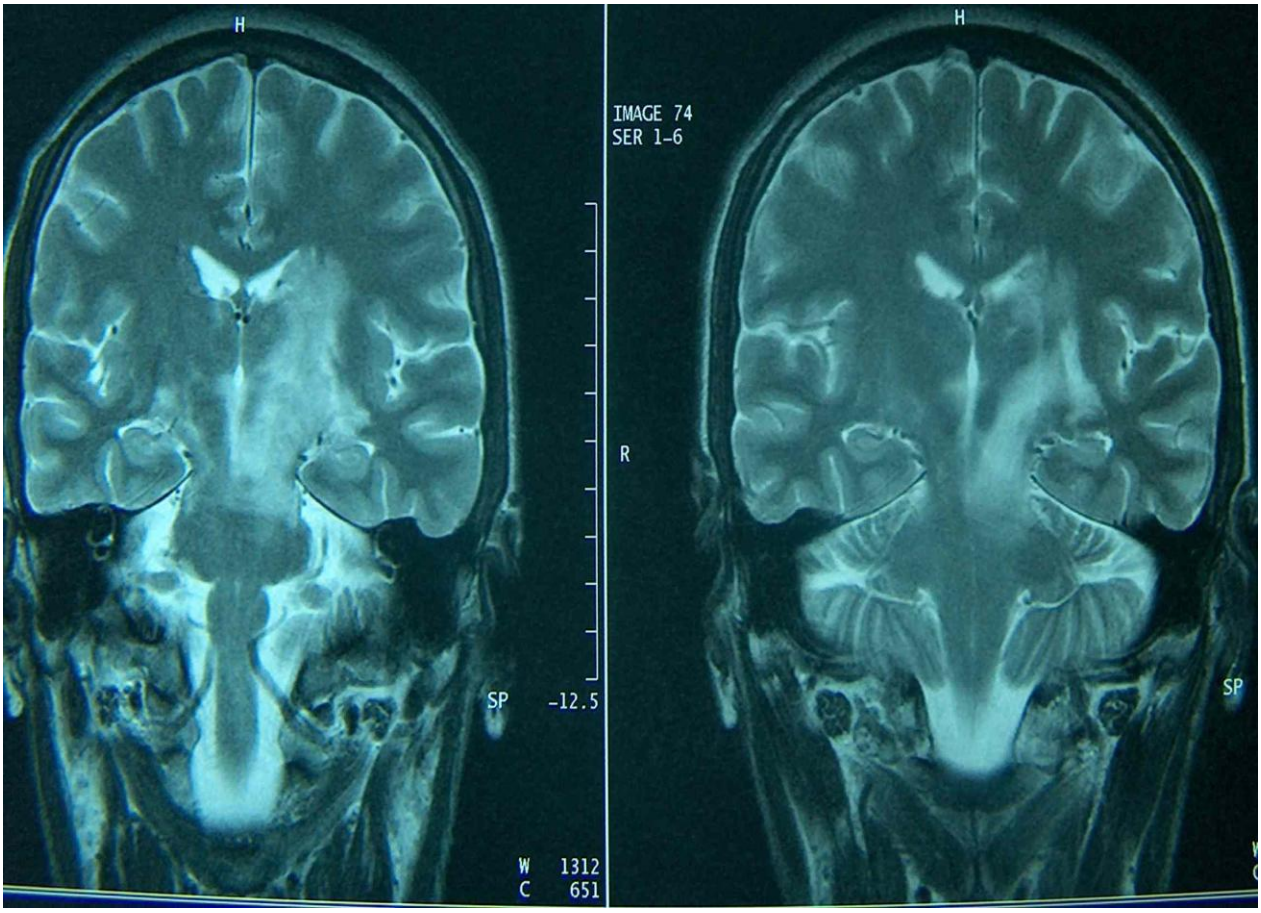
L'IRM est très performante pour le diagnostic des TVC car elle visualise à la fois la thrombose, son évolution et les éventuelles lésions parenchymateuses. Elle est souvent complétée par la réalisation d'une angio-IRM.

Elle a été réalisée chez 15 cas à des délais variables par rapport à l'admission mais dans la première semaine suivant le début de l'installation de la symptomatologie. Elle a été anormale dans tous les cas. Elle a été complétée par une angiographie conventionnelle dans 7 cas et angio-IRM avec phlébogramme dans 8 cas. L'analyse des résultats de notre série montre :

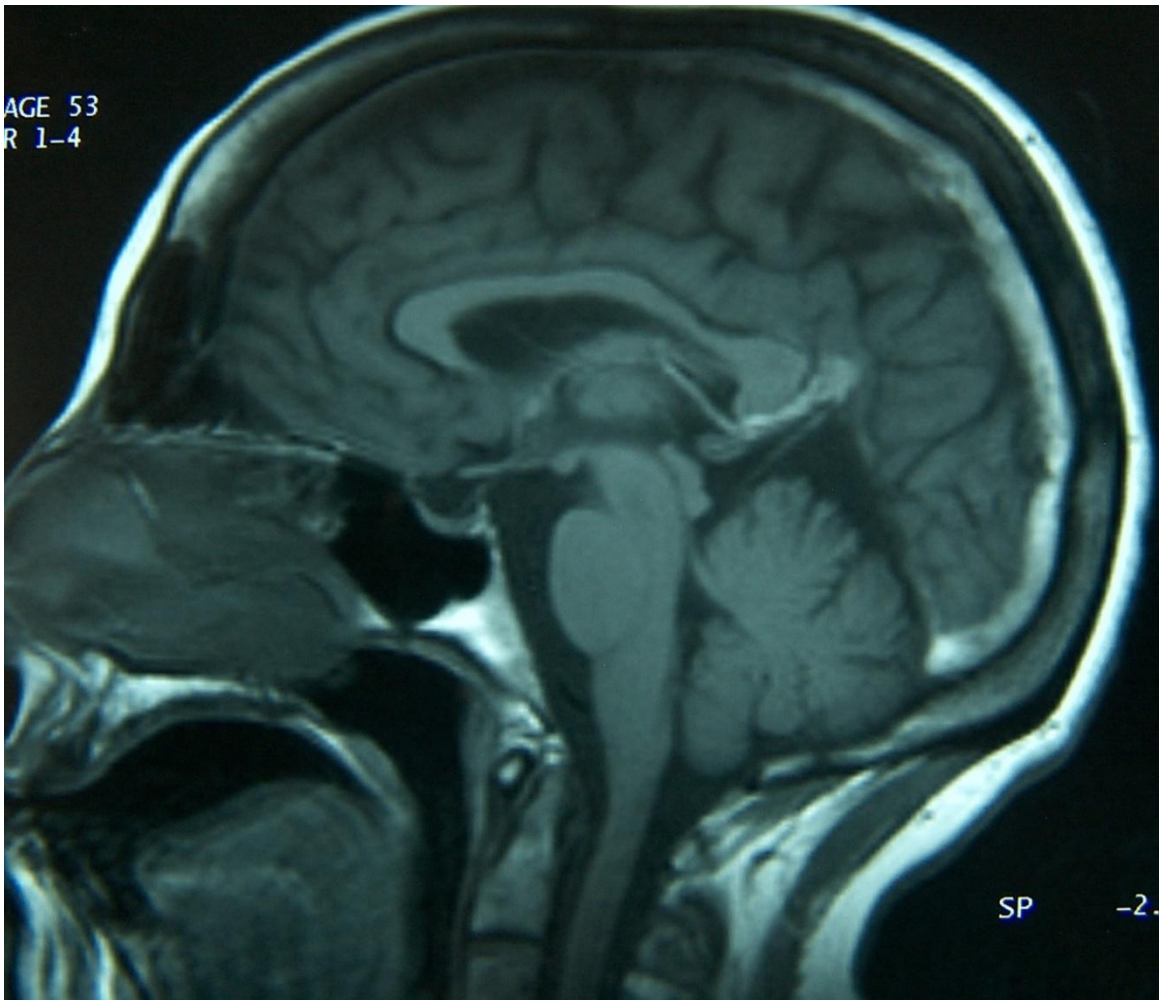
- Sur le plan d'atteinte veineuse un aspect de thrombose isolée du SSS dans un seul cas, une thrombose concomitante du SSS et SL droit dans un cas, une thrombose isolée du SL dans deux cas. Une thrombose de la VBR dans 4 cas. Ces thromboses se traduisent par un aspect d'hypersignal spontané au niveau des sinus à l'IRM et une absence de visualisation aux séquences angio.
- Sur le plan d'atteinte parenchymateuse, un aspect d'hyposignal en séquence pondérée T1 et d'hypersignal en T2 de siège thalamo-mésencéphalique dans 11 cas.



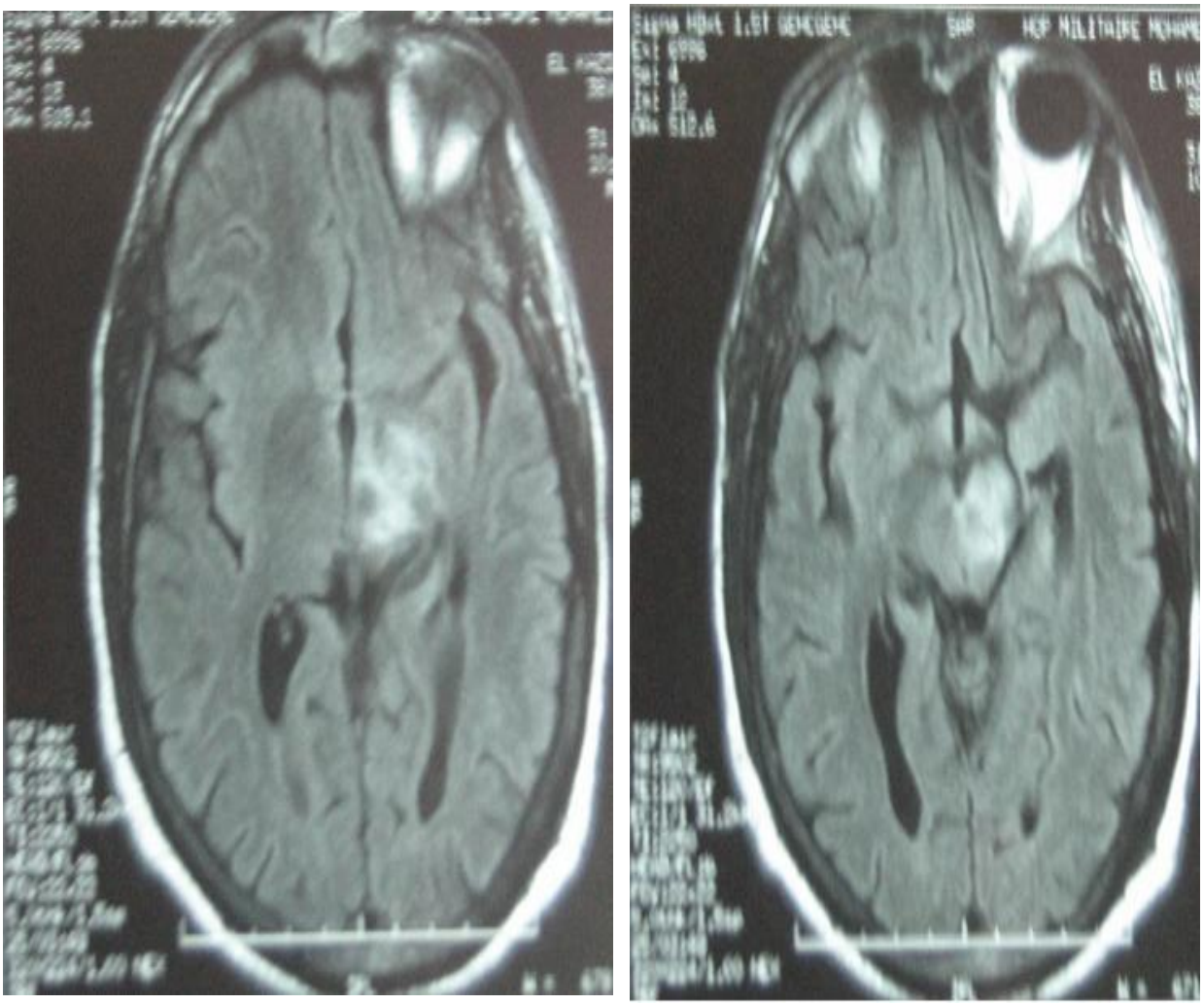
Cas n°20 :IRM cérébrale en coupe axiale en séquence pondérée T2 et Flair montrant un hypersignal du SSS.



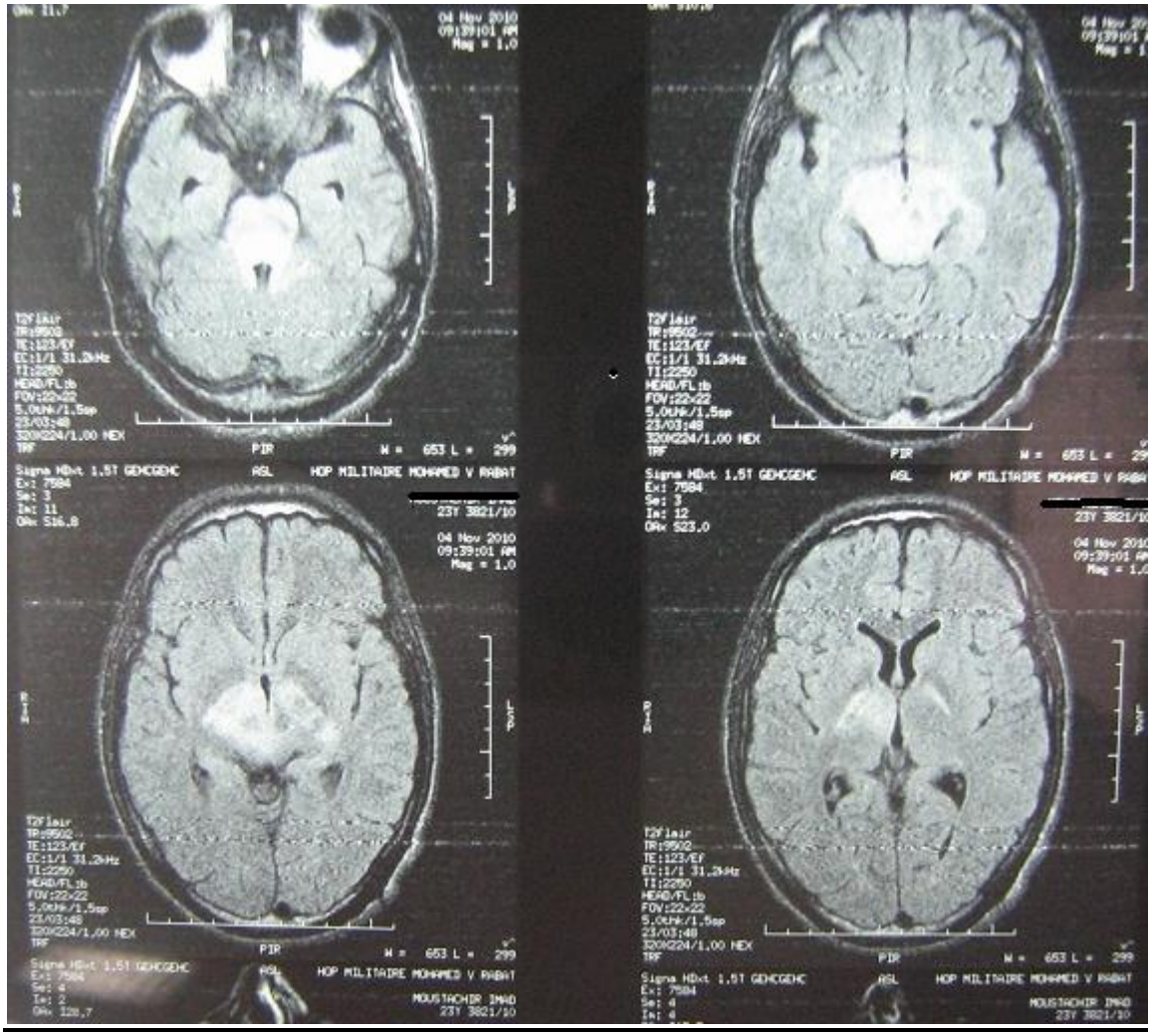
Cas n°1 : IRM cérébral en coupe coronale montrant un hypersignal thalamo-mésencéphalique en séquence pondérée T2



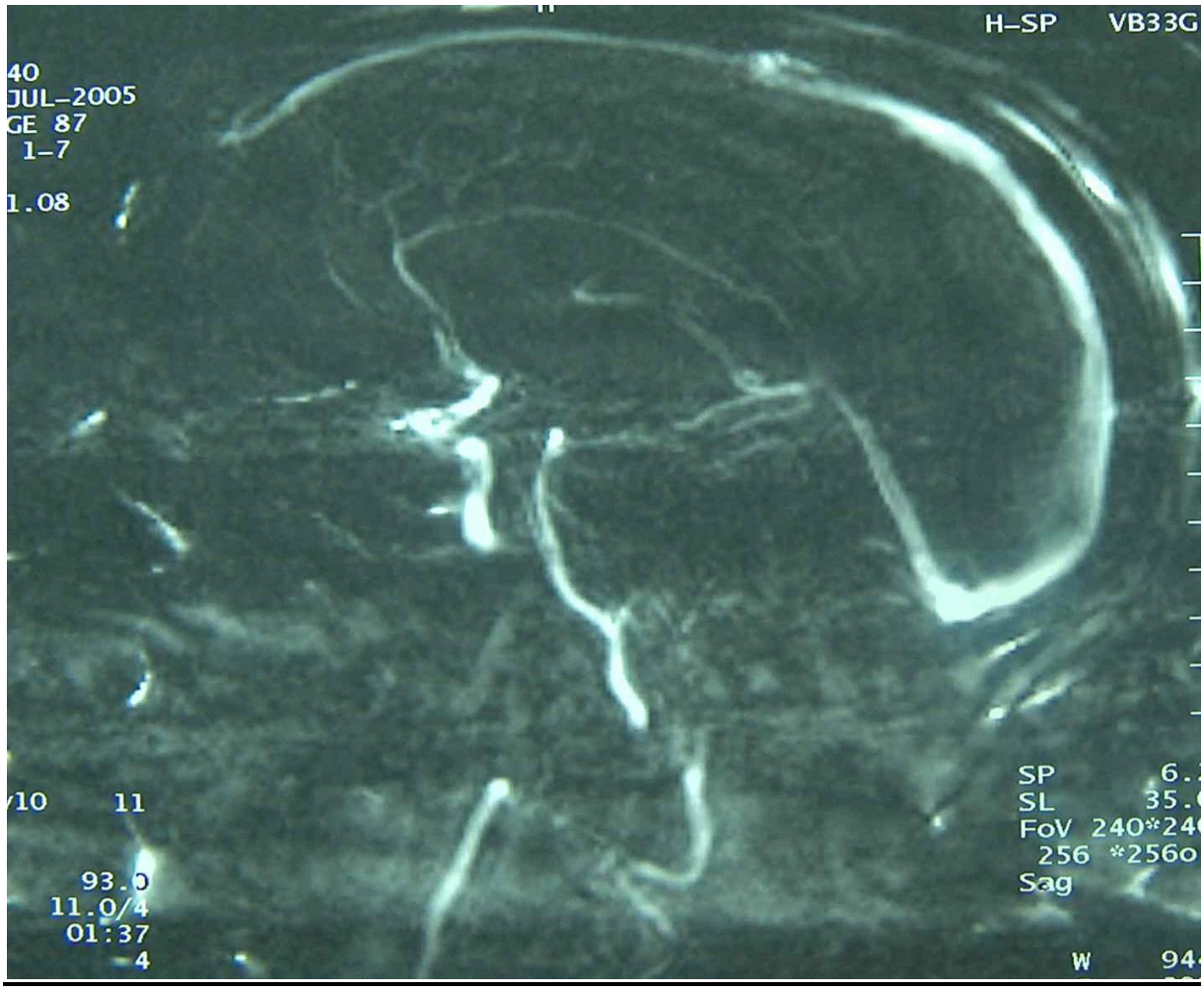
Cas n°20 : IRM cérébrale en Coupe sagittale montrant un Hypersignal spontané du SSS en séquence pondérée T1



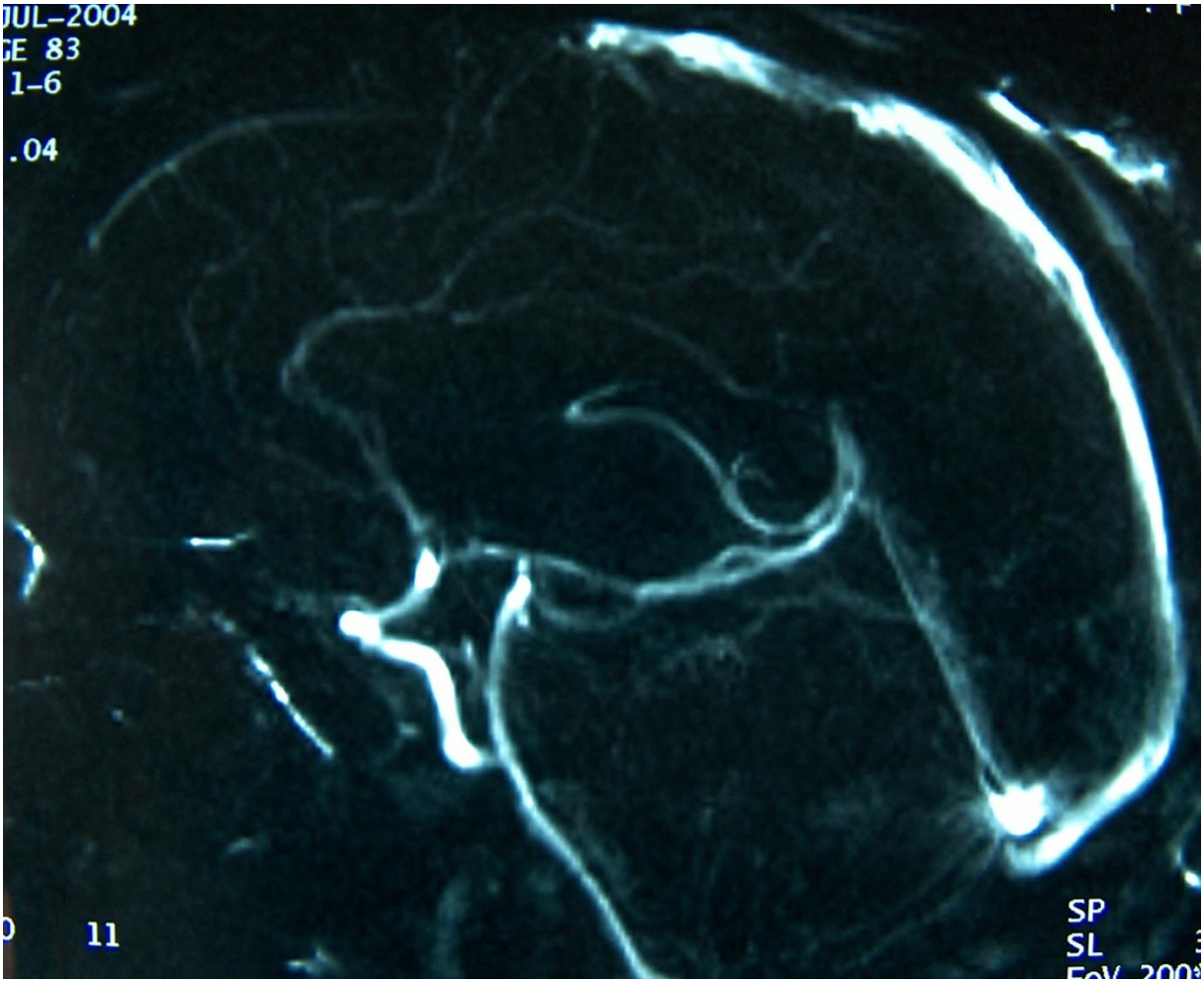
Cas n°19 : IRM cérébrale en coupe axiale en séquence Flair montrant un hypersignal mésencéphalo-diencéphalique gauche



Cas n°23 : IRM cérébrale en coupe axiale en séquence Flair montrant un hypersinal étendu mésencéphalo-diencéphalique bilatéral



Cas n°19 :Angio-IRM en temps veineux montrant une absence de visualisation de la VBR



Cas n°20 : Angio-IRM en temps veineux montrant une absence de visualisation du SSS

3. L’angiographie cérébrale

Actuellement supplantée par l’angio-IRM, l’angiographie cérébrale n’est utilisée qu’en absence d’image de certitude. Dans notre série, nous avons eu recours à l’angiographie cérébrale dans 14 cas et a montré une absence d’opacification des VBR dont un cas présentant une thrombose du SL droit associée.

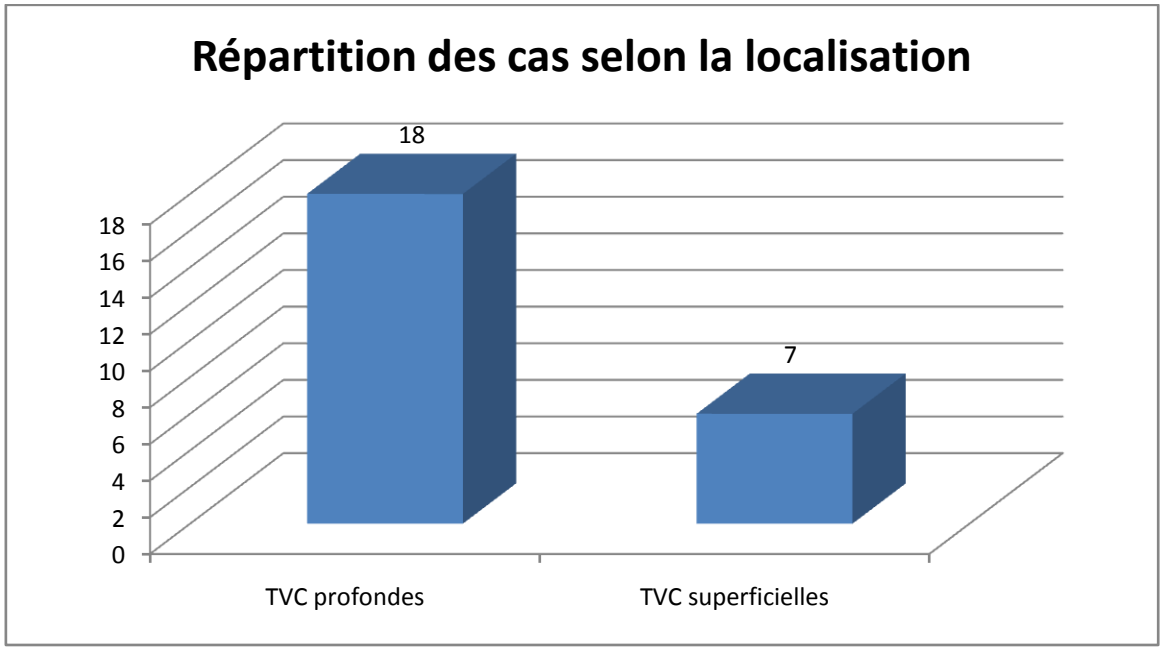
Cas n°11 : Angiographie en temps veineux montrant une absence de visualisation de la VBR

4. Le diagnostic topographique

Notre série se caractérise par :

- ❖ une nette prédominance des TVC profondes avec 18 cas soit 75% dont un cas est associé à une thrombose du SL ;
- ❖ 4 cas de thrombose du SLS dont 1 cas est associé à une thrombose du SL ;
- ❖ 2 cas de thromboses du SL isolées ;

Nous trouvons que les thromboses veineuses superficielles ne sont observées que dans 7 cas ce qui représente 29,16%.



Le tableau suivant récapitule les différents signes cliniques en fonction de la localisation de la TVC :

	TVC profondes	SLS	SL
Nombre de cas	18	4	4
Hémiparésie	16		3
Tétraparésie	2		
Hémiataxie	12		1
Paralysie du III	7		3
Céphalées	5	4	
Mvts choréoathétosiques	2		
Sd pseudobulbaire	7		
Troubles de consciences	4		
Fièvre	3		
Convulsions		3	
HTIC		4	1

Tableau n°1 : Répartition des signes cliniques en fonction de la localisation de la TVC

B. La ponction lombaire

Elle a été pratiquée dans tous les cas et a montré un LCR normal dans 8 cas, une hypercellularité à prédominance lymphocytaire dans 14 cas dont 8 cas avec une hyperprotéinorachie ne dépassant pas 1g. Une hyperprotéinorachie sans réaction cellulaire dans deux cas.

C. L'examen ophtalmologique

Il a été réalisé dans tous les cas et a montré une uvéite dans 8 cas et un œdème papillaire s'intégrant dans un tableau d'HTIC dans 4 cas.

V. LES ASPECTS THERAPEUTIQUES

Le traitement des TVC est divisé en trois parties :

A. Le traitement symptomatique :

Il comporte tout d'abord un traitement anticomitial de préférence valproate de sodium si la symptomatologie clinique comporte des crises épileptiques.

Le traitement anticomitial doit être pris pendant deux ans, et qu'après un EEG de contrôle qu'on peut arrêter en l'absence d'anomalie.

Le traitement de l'HTIC est la plupart du temps médical. Il comporte des flashes de mannitol ou d'une corticothérapie à base de MPD en bolus si le pronostic visuel est menacé.

B. Le traitement antithrombotique :

Dès l'admission, tous nos patients ont reçu une héparinothérapie calculée en fonction du poids et à base de calciparine sous cutanée toutes les 8 heures avec recherche d'un TCA double du témoin. La calciparinothérapie fut arrêtée au bout de 4 à 6 semaines et relayé par les anti-vitamines K dont la fourchette

thérapeutique est contrôlée par le dosage du TP et INR. Ces derniers sont substitués après une longue période (2 ans en moyenne) de stabilisation clinique par les antiagrégants plaquettaires (aspirine : 300mg/j). Aucun accident des anticoagulants notamment hémorragique n'a été enregistré.

C. Le traitement étiologique :

1. La corticothérapie : les malades ont tous bénéficié à la phase aiguë d'un bolus de MPD: 500 mg/jour pendant 5 jours, relayé par de la prednisolone per os à une posologie de 1mg/kg/j qui sera diminuée progressivement jusqu'à la dose minimale efficace.

2. Les immunosuppresseurs : 10 derniers cas de notre série ont été mis sous traitement de fond à base du cyclophosphamide (Endoxan) et sont administré sous forme de bolus périodique à raison de 600 mg/^{m2} de surface corporelle tous les 2 mois pendant 2 ans.

VI. LES ASPECTS EVOLUTIFS

Le suivi des patients se faisait en consultation externe programmée et lors des hospitalisations pour bolus d'Endoxan. Le recul de suivi dans notre étude est de 6 mois à une dizaine d'années. L'analyse de l'évolution montre qu'elle est globalement bonne. On n'a enregistré aucun décès en rapport avec la TVC. Cependant, on a constaté lors de la surveillance à long terme des séquelles de type et d'intensité variable :

- 2 cas présentant une HTIC en rapport avec une TVC superficielle ont gardé des céphalées résiduelles persistantes.
- Un déficit moteur partiel à type de tétraparésie dans 2 cas et hémiparésie dans 18 cas.

- 1 cas de récidive de TVC survenu suite à un arrêt volontaire du traitement anticoagulant
- deux cas ayant présenté une poussée neurologique lors de la dégression progressive de la posologie de la corticothérapie. Ils ont évolué favorablement après réintroduction du traitement.

Discussion

I. EPIDEMIOLOGIE

1. La prévalence

La TVC représente l'atteinte la plus fréquente qui donne des manifestations neurologiques d'origine vasculaire [2]. L'Angio-Behçet est dominé par la TVC qui est de loin plus fréquente que l'atteinte artérielle (anévrismes et thromboses) [98].

En 1959, Masheter [41] a rapporté le premier cas de TVC chez un patient atteint par la MB qui s'est présenté avec des céphalées et un œdème papillaire bilatéral. Depuis lors, seuls des cas isolés et de petites séries de la TVC chez des patients atteints de la MB ont été rapportés avec des résultats variables [40].

En 2009 Saadoun et al. ont rapporté une large série de 64 cas de TVC parmi 820 patients atteints par la MB ce qui représente 7,8% [40]. Dans une étude prospective de 323 patients de MB, seulement 2 cas de TVC ont été trouvés parmi les 17 patients avec des symptômes neurologiques [128]. Dans une revue des registres d'autopsies japonais, on trouve 170 cas de la MB, la TVC était présente dans seulement 4 des 58 cas avec des altérations pathologiques du SNC [92]. La prévalence des TVC est élevée chez les patients qui ont eu déjà des thromboses veineuses dans d'autres localisations [137].Dans notre série un seul cas qui a présenté une thrombophlébite des membres inférieurs avant la déclaration de la TVC.

On peut mieux apprécier la prévalence des TVC dans le cadre du NB vue la disponibilité de nombreuses séries dans la littérature.

En Grande Bretagne, Kidd et al.[83] ainsi que Joseph et Scolding[79] rapportaient respectivement 2 cas de TVC dans une série de 50 et 1 cas sur 22

cas de NB enregistrés soit 4%. Cette prévalence augmente légèrement en Portugal où elle atteint 6,6% selon Barros et al[16]. Par ailleurs, Sbai et al. rapportaient dans une série française de 161 cas de NB 52 cas de TVC ce qui représente 30%[125].

En Moyen-Orient, la prévalence est plus élevée en Iraq et au Kuwait soit respectivement 30% et 41% selon deux études menées par Al-Araji [3] et Farah et al[51].

En proche orient, cette prévalence diminue considérablement pour atteindre 4,5% au Liban selon une étude menée par Tohmé et al[7] et 6,2% en Israël selon la série de Shahien et Bowirrat[119].

Malgré la fréquence de la MB En Turquie, la prévalence moyenne de la TVC est de 8,75%. Elle varie selon les régions, elle est de l'ordre de 12% dans la ville d'Istanbul selon Siva et al. (20TVC/164NB)[131], de 10% dans la même ville selon Akman Demir et al. (20TVC/200NB)[2], de 8% A Samsun selon Turker et al. (1TVC/12NB) [140] et diminue pour atteindre 5% dans la ville d'Ankara selon Yucesan et al. (2TVC/39NB)[158].

Aux pays de Maghreb, la prévalence est de l'ordre de 28.5% en Algérie selon Hakem et al.(14TVC/49NB) [63]et diminue pour atteindre 20% en Tunisie selon Houman et al. (13 cas TVC/63 cas de NB)[74]. Au Maroc, on enregistre une faible prévalence de l'ordre de 3,8 et 4,4 % selon deux études respectives réalisées par Benammour et al. (6TVC/154NB)[20] et Essaadouni et al. (3TVC /67NB) [88] contrairement à ce qui a été noté dans notre série, la prévalence est de l'ordre de 19.2 % se rapprochant de celle de l'Algérie et de la Tunisie.

Le tableau suivant résume les résultats des différentes séries :

Auteurs	Pays	NB	TVC(%)
Kidd et al.	Grande Bretagne	50	2 (4%)
Joseph et solding	Grande Bretagne	22	1 (4%)
Barros et al.	Portugal	14	1 (66%)
Sbai et al.	France	161	51(33%)
Al-araji et al.	Iraq	20	6(30%)
Farah et al.	Kuwait	24	10(41%)
Tohmé et al.	Liban	22	1(4,5%)
Shahien et Bowirrat	Israel	16	1(6,2%)
Siva et al.	Turquie	164	20(12%)
Akman Demir et al.	Turquie	200	20(10%)
Turker et al .	Turquie	12	1(8%)
Yucesan et al.	Turquie	39	2(5%)
Houman et al.	Tunisie	13	63(20%)
Hakem et al.	Algérie	49	14(28,5)
Benammour et al.	Maroc	154	6(3,8%)
Essaadouni et al.	Maroc	67	6(8,95%)
Notre série	**Maroc**	**125**	**24(19,2%)**

Tableau n°2 : La prévalence des TVC dans les différentes séries de NB

2. Age et sexe

Comme la MB survient à un âge jeune et plus fréquemment chez les hommes, on trouve une nette prédominance masculine des TVC dans le cadre de la MB dans la plupart des séries. L'épidémiologie des TVC reflète en faite l'épidémiologie de la MB.

Dans la série française de Saadoun, la TVC a intéressée 42 Hommes contre 22 Femmes avec un âge moyen de 31,7 ans [40]. De même, la série turque de Yesilot portant sur 36 cas dont 28 hommes, l'âge moyen était de 26 ans [110]. Dans notre série, la TVC prédomine chez les hommes (19H/5F) avec un âge moyen de 34 ans. Nos résultats sont concordants avec les données de la littérature.

II. PHYSIOPATHOLOGIE DE LA THROMBOGENESE AU COURS DE LA MB [89]

La thrombogénèse au cours de la MB peut être expliquée par la triade de Virchow, en se basant sur la combinaison d'au moins 2 des 3 composantes pathologiques (une modification du débit sang, des constituants du sang et des anomalies de la paroi vasculaire). De ce point de vue, la MB peut être considérée comme un modèle clinique de la maladie thromboembolique veineuse. Les anomalies du débit sanguin sont dues aux perturbations de la microcirculation, une augmentation de la viscosité du sang coexistant souvent avec le dysfonctionnement endothéliale, les anévrismes artériels, les varices veineux, et de nombreuses modifications des constituants du sang pro-inflammatoires et prothrombotiques.

1. Le facteur endothélial

Il est bien connu que, dans les conditions physiologiques les rôles endothéliales pro- et anti-coagulantes sont bien équilibrées. Des lésions cellulaires endothéliales activent une cascade de coagulation en exposant le collagène sous endothéliale, et en libérant des agents pro-coagulants endothéliales , tels que le facteur tissulaire (TF), le facteur de von Willebrand (vWF), la E-sélectine, la P-sélectine et autres molécules d'adhésion, la Thromboxane A2 (TxA2), l'inhibiteur des activateurs de plasminogène de type-1 (PAI-1), le facteur activateur des plaquettes (PAF), et en réduisant l'activité des anti-thrombotiques, tels que la prostacycline (PGI2), l'oxyde nitrique (NO), la thrombomoduline, l'activateur tissulaire du plasminogène (t-PA), l'activateur du plasminogène de type urokinase (U-PA), l'inhibiteur de la voie du facteur tissulaire (TFPI).

Le vWF, une glycoprotéine multimérique, qui se lie au facteur VIII et le protège de la dégradation, et facilite l'adhésion des plaquettes, Dans une série d'études de cas-témoins, des niveaux élevés du vWF circulant ont été trouvés chez les patients atteints de la MB et ils ont été particulièrement élevés chez ceux ayant une thrombose, qui ont également des niveaux élevés de t-PA, une protéase sérique responsable de la destruction du caillot.

Les niveaux réduits de la thrombomoduline, une protéine endothéliale membranaire et un co-facteur de la protéine C anticoagulante, se sont avérés être associés à un risque accru de thrombose chez les patients atteints de la MB.

L'inhibiteur de la voie du facteur tissulaire (TFPI) est une protéine endothéliale, qui inhibent de façon réversible le facteur Xa (Xa) et la thrombine (facteur IIa). L'épuisement des TFPI endothéliales dans la MB a été constaté

dans une étude, tandis qu'une autre a signalé leur élévation. Cette différence est probablement due aux examens menés à différents stades d'activité de la maladie.

Une expression accrue de la E-sélectine, molécule d'adhésion produite par des cellules endothéliales, a été retrouvée chez les patients atteints de la MB avec des altérations endothéliales multifocales, et elle était associée à une activité de la maladie. Le traitement immunosuppresseur a permis de réduire les niveaux de E-sélectine dans la MB. Il a également été constaté que la surexpression de la E-sélectine dans la MB est fortement corrélée positivement avec des réactifs de la phase aiguë, comme la protéine C réactive (CRP).

La diminution de la production d'oxyde nitrique (NO) par les cellules endothéliales, qui reflète la fonction microvasculaire endothéliale, a été constatée chez les patients avec MB dans certaines, mais pas toutes les études. La biodisponibilité réduite du NO peut prédisposer à l'agrégation plaquettaire conduisant éventuellement à des complications thrombotiques.

L'endothéline-1, est un puissant vasoconstricteur qui antagonise les effets du NO. Son implication dans l'inflammation détériore les fonctions vasculaires et conduit à une thrombose. Chez les patients atteints de la MB, des niveaux élevés de cette protéine ont été trouvés en corrélation avec l'activité de la maladie et de l'occlusion des veines rétiniennes.

Le facteur de croissance vasculaire endothéliale (VEGF) est un marqueur du dysfonctionnement endothélial et l'angiogenèse, qui est produit par des cellules endothéliales et par d'autres cellules en réponse à l'ischémie. Dans plusieurs études des petits cas-témoins, la surexpression du VEGF a été

constatée chez les patients atteints de la MB, principalement pendant la phase active de la maladie, dans le cas d'atteinte oculaire et de thrombose aiguë.

TFPI est un inhibiteur de protéinase de type Kunitz, qui est produit par les cellules endothéliales et libéré dans la circulation lors de la stimulation par l'héparine. Sa fonction principale est de s'opposer aux effets du facteur VIIa, le facteur Xa et la thrombine. Dans une étude, une augmentation de TFPI a été trouvée dans la MB, reflétant l'activation défensive du système antithrombotique. Dans une autre étude, les niveaux de référence chez les patients avec MB étaient normaux, mais le degré de libération stimulée par l'héparine a été inférieur à celle des témoins sains.

2. Les facteurs de procoagulation

La mutation Leiden du facteur V (Arg506Glu) responsable de la résistance du facteur V à la protéolyse par la protéine C activée, et la mutation du gène de la prothrombine G20210A menant à l'élévation du taux de prothrombine, sont des facteurs génétiques communs associés aux thromboses veineuses dans la population générale. Étant donné le rôle crucial de ces mutations dans la thrombogénèse veineuse, On a d'abord cru que ces facteurs sont responsables de l'état prothrombotique dans la MB. Toutefois, dans une série de plusieurs études sur la prévalence de ces mutations chez les patients atteints de la MB et leurs association possible avec l'activité de la maladie, l'atteinte oculaire, la thrombose, l'homocystéinémie, la CRP et d'autres mutations liées à la coagulation, les résultats obtenus ont été controversée. Par exemple, la prévalence de la mutation Leiden du facteur V varie entre 0 et 37,5% chez les patients présentant une thrombose veineuse.

Des niveaux élevés du facteur VIII, qui est intimement impliquée dans la cascade de la coagulation, se sont avérés être fortement associés avec le risque de thrombose chez la population générale. Dans les cohortes de patients atteints par la MB, les résultats n'étaient pas équivoques, avec la majorité des études, indiquant l'élévation des concentrations plasmatiques de ce facteur, seul ou en association avec le vWF, qui stabilise le facteur VIII et, par conséquent, augmente la thrombogénèse [85].

Le facteur IX, un autre facteur de la coagulation, a été jugée élevé dans un cas de la MB avec un thrombus intracardiaque et un anévrisme pulmonaire.

La lipoprotéine (a) est une lipoprotéine de faible densité, contenant L'apolipoprotéine B et de l'apolipoprotéine (a). La lipoprotéine (a) exerce à la fois des effets athérogènes et anti-fibrinolytique. Comme la plasminogène, la lipoprotéine (a) se lie à la fibrine. Des taux élevés de lipoprotéine (a) ont été trouvés dans plusieurs études cas-témoins de la MB. En se référant aux résultats obtenus, il est possible que cette lipoprotéine jouerait un rôle actif dans l'atteinte vasculaire et la thrombose dans la MB en stimulant la libération de l'inhibiteur de l'activateur du plasminogène -1 (PAI-1) des cellules endothéliales d'où une hypofibrinolyse.

Les anticorps antiphospholipides favorisent la coagulation en agissant contre les phospholipides des membranes, par la liaison à la beta-2-glycoprotéine I, la prothrombine, l'annexine V, la protéine C activée et la protéine S. L'activité pro-coagulante de ces anticorps était associée aux maladies thromboemboliques veineuses et artérielles.

De nombreux anticorps antiphospholipides ont été testés dans la MB. Pour quelques petites études initiales, des niveaux élevés d'anticorps anticardiolipines

ont été associées à une atteinte rétinienne et cérébro-vasculaire dans cette affection. Pourtant, la majorité des études n'ont pas déclaré l'association de l'élévation de ces anticorps avec la thrombose contrairement à ce qui a été rapporté dans le lupus érythémateux disséminé (SLE) et le syndrome des antiphospholipides primaire, ce qui suggère que dans cette pathologie auto-inflammatoire le rôle de ces auto-anticorps est insignifiant.

3. Les facteurs fibrinolytiques

La diminution de la fibrinolyse a longtemps été reconnue comme un facteur clé impliqué dans les troubles de coagulation dans la MB. Beaucoup d'études des cas-témoins sur le t-PA dans la MB ont donné des résultats contradictoires, indiquant soit son diminution, soit son augmentation ou bien il reste inchangé. La majorité des études ont trouvé une augmentation du PAI-1, un inhibiteur d'activation du plasminogène chez les patients atteints de MB, avec ou sans thrombose établie. Un autre inhibiteur de la fibrinolyse, l'inhibiteur de la fibrinolyse activable par la thrombine (TAFI), qui est associé à la maladie thromboembolique veineuse dans la population générale , a été testée chez des patients atteints de la MB et jugé augmenté dans une seule étude.

4. Des marqueurs d'activation plaquettaire

Quelques études ont évalué la fonction plaquettaire dans la MB et trouve une forte agrégation plaquettaire in vitro en réponse à l'adénosine diphosphate (ADP), une sensibilité affaiblie des plaquettes à la prostacycline, une surexpression des plaquettes liée à la P-sélectine. Les patients présentant une thrombose ont démontré une surexpression de la P-sélectine et des niveaux plus élevés des microparticules plaquettaires, et des microagrégats circulants, ce qui est évocateur d'un rôle des plaquettes dans la thrombogénèse dans le cadre

de la MB. Fait important, dans une petite étude, On a aussi trouvé que la prévalence du génotype 807TT et l'allèle 807T de la glycoprotéine plaquettaire Ia C807T/ polymorphisme du gène G873A est plus élevé chez les patients atteints de la MB par rapport à des témoins sains, ce qui peut suggérer un hyperfonctionnement plaquettaire génétiquement prédéterminée dans la MB. Il faut, cependant, noter que ces données n'ont pas été uniformément confirmées, en attendant d'autres investigations plus fiables.

III. LES ASPECTS CLINIQUES

Le délai entre les premiers signes de la MB et l'installation des TVC est variable avec une moyenne de 5 ans [40]. Dans notre série la TVC était inaugurale dans 16 cas ce qui représente 66%, et seulement dans 20% des cas dans la série de Saadoun [40]. Essaadouni a rapporté 6 cas de TVC tous inauguraux de la MB [88].

La TVC est un véritable caméléon; en effet les symptômes peuvent varier en fonction de la localisation, de l'extension, de l'étiologie, de l'âge du patient, de l'intervalle de temps entre le début des symptômes et le moment où est posé le diagnostic [141].(Tableau n°2)

1. **Le mode d'installation** des symptômes est variable [17,91].

Il peut être brutal avec apparition des signes cliniques en moins de 48 heures, il se rencontre dans 35% des cas dans la série de Saadoun [40] et 5,5% dans la série de Yesilot[110]. Dans notre série, c'est le mode de révélation le plus fréquent. Il concerne 83,3% des cas. Une installation progressive qui se caractérise par la survenue des symptômes au delà de 48 heures se rencontre respectivement dans 64% et 88% des cas dans la série de Saadoun[40] et la série

de Yesilot[110], dans notre série elle est de 16,6%. Le mode progressif fréquent dans la littérature chez les patients avec MB est expliqué par la rareté des infarctus veineux, un long délai entre le début de la symptomatologie et le diagnostic, et un tableau clinique dominé par une HTIC isolée suggérant un mécanisme physiopathologique différent des TVC secondaires à d'autres étiologies. Il pourrait être spéculé que la thrombose dans la MB n'est pas due à un trouble de coagulation, mais reflète principalement un dysfonctionnement endothéliale; Par conséquent, il prend plus de temps à se développer [64].

2. Le tableau clinique

a) Les céphalées

Elles demeurent le signe le plus fréquent, le plus précoce et le plus constant des TVC[47,95,108]. Ce signe est retrouvé dans toutes les séries de la littérature avec un pourcentage qui arrive jusqu'à 96% dans la série de Saadoun[40] et atteint 100% dans la série de Yesilot[110]. Dans notre série, la céphalée n'est présente que dans 37% des cas.

Elles n'ont pas de caractéristiques particulières. Elles peuvent être diffuses ou localisées, pouvant irradier dans la région cervicale. Leur intensité va de la simple impression de tête lourde jusqu'à la céphalée en coup de tonnerre évocatrice d'hémorragie méningée ou peut mimer une crise de migraine dont le caractère inhabituel (intensité ou durée) attirera l'attention [48].

Elles se caractérisent par leur persistance, et la non amélioration par les analgésiques habituels.

Elles peuvent s'accompagner de plusieurs autres signes (névralgies faciales, paresthésies, troubles visuels, vomissement...)

Les céphalées peuvent s'intégrer dans un syndrome d'HTIC isolé associant des vomissements et un œdème papillaire au FO et parfois une diplopie par atteinte du VI [48].

b) Les déficits neurologiques

Les déficits focaux sont aussi fréquents, Il s'agit essentiellement de déficit hémicorporel moteur ou sensitif. Les signes focaux se caractérisent par une grande hétérogénéité, tant en ce qui concerne le mode de survenue, que la nature du signe focal (déficit constitué, transitoire, et/ou crises comitiales) et son association avec des troubles de conscience. Il concerne 83,3% des cas dans notre série.

c) Les crises épileptiques

La fréquence des crises comitiales varie selon les séries. Il est de 3% dans la série de Yesilot[110] et 8% dans la série de Saadoun[40]. Notre série enregistre le même chiffre que celui de Saadoun.

Il peut s'agir:

- de crises tonico-cloniques généralisées ou focales;
- de crises hémi-convulsives;
- de crises motrices à déroulement Bravais-Jacksonien.

Rarement isolées, les crises comitiales peuvent rester peu fréquentes, ou réaliser un état de mal, et surtout, elles peuvent au cours de l'évolution varier de type et toucher alternativement un côté ou l'autre.

d) Les troubles visuels

Les troubles visuels sont représentés par un flou visuel dû essentiellement à l'œdème papillaire objectivé au fond d'œil. Dans notre série ils sont de l'ordre de 16,6% beaucoup plus moins que leurs taux dans la série de Yesilot et la série de Saadoun qui sont de 86% et 62,5% respectivement.

e) Les troubles de conscience

Il s'agit d'une simple somnolence ou confusion jusqu'au coma profond pouvant s'accompagner de phénomène de décortication ou de décérébration. Ce tableau concerne 62% des cas dans la série de Saadoun[40] et seulement 4 cas de notre série ce qui représente 16% avec 2 cas de coma et 2 cas de confusion

3. Les formes cliniques

a) Les formes topographiques

Les TVC siègent principalement au niveau du SLS et des SL selon la série de Saadoun[40] et Yesilot[110]. Le plus souvent l'atteinte est multiple et touche plusieurs sinus ou veines cérébrales en même temps. Un sinus est rarement atteint de façon isolée. Il n'est donc guère possible, contrairement à la pathologie artérielle cérébrale, d'établir formellement des corrélations anatomocliniques systématisées. L'analyse de notre série montre que nous disposons d'un nombre faible de TVC superficielles avec 7 cas soit 29,16%.

❖ **<u>Le sinus sagittal supérieur</u>**

La thrombose du SSS est la plus fréquente dans la majorité des séries, avec 64,1% dans la série de Saadoun [40] et 52,7% dans la série de Yesilot [110]. Notre série enregistre 4 cas de thrombose du SLS (cas n° 13,17,18,20) associée à une thrombose du SL dans un cas (cas N° 17) ce qui représente 16,6%. Elle est

souvent associée à la thrombose d'autres sinus, en particulier les SL, ou les veines corticales, comme elle peut être isolée.

Elle peut être totalement asymptomatique, ou se manifester par une HTIC isolée comme dans notre série ou entraîner une symptomatologie plus bruyante.

C'est généralement après une phase céphalalgique de quelques jours ou semaines qu'apparaissent, brutalement ou progressivement, les signes focaux, particulièrement évocateurs, s'ils sont bilatéraux, et siégeant aux membres inférieurs (mais ceci est rare). Ils s'expriment sous la forme d'un déficit moteur et/ou sensitif parfois à bascule, associé à des crises épileptiques. Les déficits succèdent, en général aux convulsions mais peuvent parfois les précéder, leur topographie, leur intensité et leur durée sont extrêmement variables.

Il est important de porter le diagnostic de TVC le plus tôt possible, avant que ne se constitue ce type d'atteinte bilatérale et que le coma s'installe, grevant alors lourdement le pronostic.

❖ **Les sinus latéraux**

La thrombose des SL est aussi fréquente, avec un taux de 61% dans la littérature [40,110]. Dans notre série on trouve seulement 4 cas (cas n°16,17,24) dont un est associé à une thrombose du SLS (cas n°17) et un autre à la thrombose de la VBR ce qui représente 16,6%

La présentation clinique est souvent celle d'une HTIC isolée, mais elle peut s'accompagner de signes focaux hémisphériques (aphasie dans les cas de thrombose du SL gauche).

La thrombose peut s'étendre au sinus pétreux supérieur à l'origine d'une atteinte du nerf trijumeau (V), au sinus pétreux inférieur responsable d'une paralysie du nerf oculomoteur externe (VI), aux veines corticales par la veine de Labbé ou par le SLS, avec des déficits focaux hémisphériques ou des crises épileptiques.

L'extension au niveau du golfe de la jugulaire peut entraîner un syndrome du trou déchiré postérieur avec une paralysie des derniers nerfs crâniens (nerf glosso-pharyngien IX, nerf vague X, nerf spinal XI).

❖ **Le sinus caverneux**

La thrombose du SC est beaucoup moins fréquente. Aucun cas n'a été enregistré dans notre série.

Elle possède classiquement une traduction clinique distincte et bien individualisée [17].

Dans sa forme aiguë, elle associe:

- Un chémosis;
- Un ptôsis;
- Une Ophtalmoplégie douloureuse initialement, unilatérale mais devenant fréquemment bilatérale éliminant ainsi le diagnostic de cellulite orbitaire qui reste le principale diagnostic différentiel.

Non traitée, son évolution peut être dramatique avec une extension aux autres sinus.

Une sténose de la portion intra caverneuse des artères carotides internes peut également se produire.

❖ **Les thromboses veineuses corticales**

Les thromboses veineuses corticales isolées présentent souvent un tableau hétérogène en raison des voies d'écoulement variées et provoquent néanmoins le plus souvent des déficits moteurs ou sensitifs ainsi que des crises d'épilepsie [141].

❖ **Les TVC profondes**

L'atteinte d'une veine cérébrale profonde isolée est rare et de diagnostic difficile [2], ce qui explique le nombre de cas restreint rapporté dans les séries de la littérature avec 5-9% dans la série de Gulsen[2], 6,3% dans la série de Saadoun[40] et aucun cas n'a été enregistré dans la série de Yesilot[110]. Notre série se caractérise par une forte représentation des TVC profondes avec 18 cas soit 75%.

Les TVC profondes sont habituellement sévères et d'installation le plus souvent brutale [2,11].Le tableau clinique est habituellement riche associant :

- Des signes déficitaires moteurs et/ou sensitifs, le plus souvent associés à d'autres signes neurologiques comme l'atteinte des nerfs crâniens, un syndrome méningé, reflétant l'existence de lésions œdémateuses ou ischémiques, parfois hémorragiques des régions capsulo-thalamo-sous-thalamiques de part et d'autre du drainage veineux déficient [43,90]
- Des signes d'HTIC
- Un syndrome cérébelleux sous forme de troubles de coordination uni ou bilatéral, d'ataxie, et de troubles de la parole à type de dysarthrie [9,90]

- ❖ Les crises épileptiques sont rares à l'inverse des atteintes des sinus dure-mériens [43,51]
- ❖ Des troubles de la conscience à type d'un coma qui est un signe de TVC avec atteinte thalamique bilatérale [27,151]. Ces troubles peuvent être de caractère modéré à type de confusion ou de somnolence
- ❖ Un syndrome pseudobulbaire qui associe cliniquement des troubles de déglutition, une abolition des réflexes du voile, une dysarthrie, des rires et des pleures spasmodiques
- ❖ Il est souvent associé à des manifestations neurologiques complexes à type d'incontinence sphinctérienne, ophtalmoplégie intranucléaire et de syndrome de Claud Bernard Horner [121].
- ❖ Les troubles neuropsychologiques sont constants, pouvant être masqués par les troubles de conscience. Ils sont à type de troubles mnésiques, troubles des fonctions exécutives, troubles intellectuelles et visuo-constructifs aboutissant à une démence sous corticale [22]

Les formes graves sont marquées par une hypertonie généralisée avec des signes de décérébration évoluant rapidement soit vers le décès ou vers la persistance des séquelles lourdes : trouble de la mémoire, mutisme akinétique, hémi ou quadriparésie, syndrome démentiel, mouvements athétosiques ou dystoniques bilatéraux dans certaines atteintes des noyaux gris centraux, et des paralysies oculomotrices.

Des formes bénignes d'évolution favorable : un syndrome confusionnel isolé, des troubles mnésiques, ou aphasiques et des céphalées ou nausées [9,90,105].

Dans notre série le tableau clinique prédominant est un syndrome diencéphalo-mésencéphalique, d'installation brutale combinant une hémiparésie, une hémiataxie, des mouvements anormaux et une ophtalmoplégie par atteinte du III. Parfois s'y associent des signes neuropsychologiques liés à l'atteinte thalamique et/ou une atteinte des autres nerfs crâniens par extension du processus lésionnel comme le cas n°7 avec une atteinte des nerfs IX et XII. Cet accident vasculaire cérébral ischémique veineux de la jonction diencéphalo-mésencéphalique est en rapport avec une thrombophlébite de la VBR.

b) Des formes particulières

Cependant, il existe également des aspects inhabituels rendant parfois le diagnostic difficile à évoquer:

- Symptômes transitoires à type de crise comitiale isolée ou d'AIT [25] ;
- Troubles psychiatriques;
- Symptômes mimant une migraine avec ou sans aura [112];
- Céphalées isolées : le tableau clinique comportant des céphalées comme seul symptôme de la TVC avec une TDM et une ponction lombaire normale a été trouvée dans 14 % des cas sur une série de 123 patients soulignant le fait que toute céphalée récente et inhabituelle doit être explorée en urgence à la recherche d'une TVC [38].

	Saadoun[40] (n=64)	Yesilot[110] (n=36)	Notre série (n=24)
Début brutal	35	5,5	83,3
Début progressif	64	88	16,6
Les céphalées	96,9	100	37
Le déficit focal	12,5	6	83,3
Les troubles de conscience	62	-	16,6
Le SLS	64,1	52,7	16,6
Les SL	61	61	16,6
Les TVC profondes	6,3	0	75

Tableau n °3 : Comparaison entre les caractéristiques cliniques et la localisation des TVC dans les différentes séries(%)

IV. LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel de la TVC est particulièrement large en raison de la symptomatologie déficitaire hétérogène. Outre les méningites, le diagnostic différentiel comporte aussi les encéphalites (par ex. encéphalite herpétique, encéphalite à foyer septique), abcès cérébral, hémorragie cérébrale (hématome sous dural, hémorragie sous-arachnoïdienne, hémorragie intracérébrale primitive), infarctus ischémique, tumeur cérébrale, œdème cérébral, sans oublier l'hypertension intracrânienne bénigne, la migraine avec et sans aura, l'encéphalopathie hypertensive, l'éclampsie ainsi que des maladies psychiatriques. [141]

V. LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1. L'imagerie

Contrairement aux accidents artériels cérébraux dont le diagnostic repose sur l'imagerie du parenchyme cérébral (hémorragie, infarctus d'un territoire de jonction, lacune), le diagnostic de la TVC repose sur l'imagerie vasculaire qui met en évidence la thrombose des sinus et/ou des veines cérébrales [34].

Dans notre série les anomalies radiologiques secondaires à la thrombose de la veine basilaire de Rosenthal observées dans 18 cas sont de siège diencéphalo-mésencéphalique.

a) La TDM

La TDM avec ou sans injection de produit de contraste est le premier examen neuroradiologique à effectuer lorsqu'on suspecte une TVC, il demeure l'examen du débrouillage par excellence.

Le cliché sans injection

Les signes directs de la TVC sont rares et sont observés dans seulement un tiers des cas. La visualisation directe de la thrombose d'un sinus dural peut donner le signe du « triangle dense » [37]. Il s'agit d'un signe très précoce mais rare [144]. La visualisation directe d'une veine corticale thrombosée qui se traduit par une hyperdensité linéaire appelée le signe du cordon. Plus souvent, le cliché sans injection ne montre que des signes indirects de la TVC. Ce sont des signes non spécifiques et peuvent inclure l'œdème cérébral diffus dans 20-50% des cas avec une diminution de la taille des ventricules. Chez les jeunes patients, cette diminution de la taille pathologique peut être difficile à différencier des ventricules petits normaux couramment observée chez les

patients jeunes. L'infarctus veineux est le signe indirect le plus spécifique sur les clichés non injectés. Un infarctus non conforme à un grand territoire artériel vasculaire, tels que la présence de lésions multiples isolées, des images sous-corticales épargnant le cortex, et l'extension sur plus d'une distribution artérielle, rend une cause veineuse hautement suspectée. L'infarctus peut être hémorragique ou non hémorragique. L'emplacement de l'infarctus peut donner une idée sur la structure veineuse impliquée. Une thrombose du SSS conduit souvent à un changement du parenchyme de la région parasagittale. Une thrombose de la veine Labbé devrait conduire à un infarctus dans le lobe temporal. Un infarctus unilatérale ou bilatérale du thalamus, des noyaux gris centraux, et de la capsule interne est typique de la thrombose veineuse profonde [37].

Un sang hyperdense dû à une hémoconcentration qui se voit au cours d'une polyglobulie ou d'une déshydratation simulant une thrombose des sinus duraux peut constituer un piège diagnostique. De ce fait, L'image symétrique, l'homogénéité de l'hyperdensité, et la visualisation de tous les sinus veineux virtuellement impliqués et les grandes structures veineuses est en faveur d'un sang hyperdense [37].

Le cliché avec injection

La preuve directe de la TVC sur le cliché après injection est le signe du delta vide, qui se voit généralement entre cinq jours et deux mois après le début. Ce signe représente un défaut de remplissage (thrombus) du SSS avec rehaussement périphérique probablement secondaire au développement des collatérales. Il est présent dans tous les cas de thrombose du SSS dans notre série. Un signe indirect de la TVC est l'augmentation du contraste de la faux et

la tente du cervelet secondaire à la stase veineuse et une hyperhémie de la dure-mère, ce qui est observée chez environ 20% des cas.

Le scanner reste cependant normal dans 20 % des cas comme dans notre série (50 % en cas d'HTIC isolée) ce qui n'élimine absolument pas le diagnostic [34].

Un signe du delta vide observé en cas de cloisons intrasinusales ou une fissure d'un sinus dural s'explique par un défaut de remplissage et constitue des faux-positifs [37]

b) L'IRM

L'IRM est très performante pour le diagnostic des TVC car elle visualise à la fois la thrombose, son évolution, les éventuelles lésions parenchymateuses associées et parfois la cause sous-jacente [44,107,117,118,136,159]. Elle est souvent complétée par la réalisation d'une angio-IRM objectivant l'absence de visualisation du sinus thrombosé [107,145].

En IRM, la thrombose se caractérise par l'existence d'un hypersignal à l'intérieur de la lumière vasculaire qui remplace l'hyposignal normal du flux circulant en T1 et T2. Les coupes les plus pertinentes sont les coupes sagittales en séquence pondérées T1 et les coupes coronales en séquence pondérées T2. En effet, les coupes sagittales donnent une vue d'ensemble du SSS, et les coupes coronales permettent d'étudier la totalité du SSS et les sinus latéraux. En cas de thrombose d'un sinus, une modification du signal intravasculaire est observée, variable selon l'âge de la thrombose et le type de séquence pratiquée *(tableau n°4)*. Un hypersignal sur les séquences T1 et T2 est constant au cours des 2ème et 3ème semaines. À la phase de thrombose fraîche, avant le 5ème jour, l'IRM

peut être faussement négative en raison d'un isosignal en T1 et d'un hyposignal en T2. Au-delà de la 3ème semaine, l'hypersignal peut disparaître en T1 mais persister en T2, sauf en cas de reperméabilisation traduite par la réapparition d'un isosignal. Ainsi, l'IRM permet la surveillance de l'évolution de la thrombose veineuse en raison de son caractère non invasif. Les lésions parenchymateuses sont variées, allant comme en scanner, de l'œdème isolé aux lésions cérébrales plus ou moins étendues. L'infarcissement hémorragique apparait sous la forme de lésions ovalaires ou arrondies cortico sous-corticales très œdémateuses, qui se caractérisent par un hypersignal en T1 et un hypersignal souvent entouré d'un anneau noir d'hyposignal (dépôt d'hémosidérine) en T2. Ces images sont aspécifiques, mais leur diagnostic est rendu plus facile par l'existence conjointe d'anomalie de signal dans les sinus thrombosés[34,35].

L'IRM de diffusion a été utilisée récemment dans les TVC pour analyser à la fois les caractéristiques du thrombus et des lésions parenchymateuses (Fig. 4). Le thrombus peut être visualisé sous la forme d'un hypersignal, présent dans 41% des cas dans une étude de 28 patients avec TVC [52]. L'intérêt diagnostique de ce signe par rapport à l'IRM conventionnelle reste à déterminer. Il pourrait avoir un intérêt pronostique puisque sa présence dans cette étude était associée à un plus faible taux de recanalisation ; au niveau du parenchyme cérébral, l'IRM de diffusion, grâce à sa sensibilité particulière aux mouvements des molécules d'eau qui lui permet de différencier oedème cytotoxique et vasogénique, montre que l'infarctus veineux est fondamentalement différent de l'infarctus artériel. L'infarctus artériel se traduit en diffusion par un hypersignal avec diminution constante du coefficient apparent de diffusion (ADC) en rapport avec un oedème cytotoxique témoignant d'une lésion tissulaire irréversible. Au

cours des TVC, l'IRM de diffusion peut être normale ou montre un hypersignal mais avec des valeurs d'ADC diminuées, normales ou augmentées [32,33,46,82,101]. En cas d'ADC augmenté (œdème vasogénique), les lésions tissulaires disparaissent alors qu'elles persistent habituellement en cas d'ADC diminué sauf parfois en cas de crises convulsives [109]. Ces constatations en imagerie de diffusion ont un intérêt pronostique et elles rendent compte de la bien meilleure récupération des lésions parenchymateuses d'origine veineuse comparée aux lésions d'origine artérielle, qu'il s'agisse d'ailleurs de lésions ischémiques ou hémorragiques [34];

Séquences	**Sinus normal**	**TVC**		
		< j5	**5 à j 30**	**> 1 mois**
Images pondérées en T1	Hyposignal	Isosignal	Hypersignal	Isosignal
Images pondérées en T2	Hyposignal	Hyposignal	Isosignal puis hypersignal	Isosignal ou hypersignal

Tableau n°4 : Évolution du signal du thrombus en IRM selon l'ancienneté de la thrombose et la séquence

c) Angiographie par résonance magnétique et Angioscanner

L'Angio-IRM remplace actuellement l'angiographie conventionnelle. Plusieurs techniques sont utilisées : temps de vol ou contraste de phase. Le diagnostic de thrombose est retenu en cas d'absence de flux. Elle peut être particulièrement utile en cas de « faux négatifs » de l'IRM, notamment à la phase précoce, ou bien en cas de « faux positifs » liés à la présence de flux lents qui apparaissent sous forme d'hypersignal en IRM. L'angio-IRM peut parfois

être un examen d'interprétation difficile en cas de thrombose partielle, de thrombose du sinus caverneux ou de veine corticale [78].

L'angioscanner constitue une alternative diagnostique remplaçant l'association IRM-angio-IRM cérébral. Il est aisément réalisable immédiatement après le scanner cérébral, il objective la non-visualisation du sinus thrombosé [31]. Certains signes sont également évocateurs, comme la forte prise de contraste de la paroi du sinus ou la présence d'une circulation collatérale.

d) L'angiographie

En l'absence d'image de certitude à partir des explorations précédentes, le recours à l'angiographie demeure parfois indispensable notamment dans le cas des thromboses des veines corticales, parfois seulement suspectées sur la présence de veines collatérales en « tire-bouchon ». La réalisation de l'angiographie doit être rigoureuse. Son interprétation doit comporter une étude des quatre axes selon au moins deux incidences différentes, avec si possible une incidence de trois quarts permettant de visualiser la totalité du SSS. Des clichés tardifs en cas d'absence d'opacification du réseau veineux sont également utiles [153].

L'angiographie objective l'absence d'opacification des sinus thrombosés et le développement éventuel de la circulation collatérale. Le diagnostic est facile lorsque l'interruption est étendue. Il peut être difficile lorsqu'il s'agit d'une occlusion localisée sur 1 à 2 cm, d'autant plus qu'elle doit être distinguée d'un défaut de remplissage lié à un flux de lavage en regard de l'afférence de veines corticales controlatérales. La réalisation d'une angiographie controlatérale permet d'éviter ces faux positifs. L'absence d'opacification de la portion transverse des sinus latéraux est parfois un problème diagnostique car l'hypoplasie est fréquente.

Deux signes permettent classiquement d'évoquer la thrombose :

- la présence sur la radiographie de crâne de la gouttière osseuse correspondant au SL occlus ;
- la visibilité de la portion initiale du SL et/ou son arrêt abrupt.

C'est maintenant le plus souvent sur les coupes parenchymateuses d'IRM (coupes sagittales T1) que se fait la différenciation entre l'hypoplasie et la thrombose. Elles permettent d'apprécier la taille en coupe du SL et la présence éventuelle d'un thrombus sous forme d'un hypersignal [153].

2. Le liquide céphalorachidien

Le LCR est anormal dans 90 à 95 % des cas lors des poussées neurologiques. La protéinorrachie est souvent modérément élevée, parfois au dessus de 1 g/dl [131]. La présence d'une bande oligoclonale est très rare. Le LCR est typiquement hypercellulaire avec hypercytose, généralement consistant en une polynucléose exclusive au début remplacée par une lymphocytose au stade plus tardif. [1,2,148]. Il y a peu d'études sur les cytokines au niveau du LCR pour pouvoir tirer des conclusions sur leur rôle étiopathogénique ou diagnostique dans le NB. Une élévation d'Il-6, Il-15 et VEGF dans le LCR a été retrouvée dans quelques études.

Nous remarquons que dans notre série l'étude du LCR est anormale dans 83% des cas TVC profondes contre 16% dans les TVC superficielles.

3. L'électroencéphalogramme

Il est anormal dans environ 75 % des cas [35,48], et montre des anomalies souvent plus diffuses que ne laisserait supposer la clinique, mais sans aucune spécificité : ralentissement du rythme de base, ondes lentes en foyer, activité

épileptique [35]. Il garde essentiellement un intérêt dans les formes à symptomatologie confusionnelle ou psychiatrique prédominante.

4. Examens sanguins : les D-dimères

L'intérêt de la mesure des D-dimères comme examen de débrouillage dans les thromboses veineuses profondes des membres inférieurs est démontré, les valeurs négatives (< 500 ng/mL) ayant une haute valeur prédictive négative. Par analogie, trois études ont évalué l'intérêt des D-dimères chez des patients se présentant aux urgences avec des céphalées [84,93,135]. Ces études démontrent l'augmentation des D-dimères lorsque le diagnostic de TVC était confirmé sauf lorsque les symptômes évoluaient depuis plus de trois semaines, suggérant une valeur prédictive négative importante des D-dimères normaux à la phase aiguë des TVC. Nous avons trouvé des résultats différents dans une étude portant sur 73 patients ayant conclu que le taux des D-dimères à la phase aiguë (évolution depuis moins de 30 jours des symptômes) était inférieur à 500 ng/ml dans 26 % des cas en cas de céphalée isolée [36], élevé dans tous les autres cas, en particulier lorsqu'il y avait d'autres signes cliniques tels que crises d'épilepsie, déficits focaux, HTIC, encéphalopathie. En d'autres termes, c'est lorsque la symptomatologie était la plus fruste et la plus trompeuse (céphalée isolée) que le taux de D-dimères était le plus souvent normal. Des D-dimères normaux n'excluent donc pas le diagnostic.

5. Le Doppler veineux

Il a actuellement un rôle limité pour le diagnostic de TVC [35]. L'état de la circulation veineuse a été étudié par le doppler transcrânien et l'échographie transcrânienne [126]. En cas de thrombose du SSS, les vitesses enregistrées dans le système veineux profond sont élevées. De même des signaux micro-

emboliques ont pu être enregistrés dans les veines jugulaires internes. Le doppler transcrânien peut être utile pour la surveillance rapprochée des thromboses étendues du SSS permettant un monitoring quotidien chez des patients en réanimation [34,35].

VI. TRAITEMENT

La variabilité de la présentation clinique et le faible nombre de cas empêchent toute systématisation du traitement. Il est néanmoins basé sur trois modalités : le traitement symptomatique, le traitement antithrombotique, en règle l'héparine intraveineuse et le traitement de la MB.

A. Les moyens

1. Le traitement symptomatique

Les complications les plus redoutées de la TVC sont l'HTIC et l'engagement cérébral.

L'hydratation est d'une importance primordiale lorsque les patients présentent des signes et symptômes évocateurs de la TVC car la déshydratation accentuera l'état d'hypercoagulabilité [102].

Une autre mesure importante pour prévenir une élévation soudaine de la pression intracrânienne serait de fournir une couverture antiépileptique à ces patients. Les crises focales ou généralisées y compris un état de mal sont plus fréquentes dans la TVC que dans tout autre type d'accident vasculaire cérébral. L'ISCVT [54] (une étude multicentrique récente qui a inclus 624 patients atteints par les TVC toute étiologie confondue dans 21 pays) a rapporté des convulsions chez 39% de leurs patients. Encore une fois il n'existe aucun consensus sur l'utilisation prophylactique des antiépileptiques dans la TVC. Le

risque de développer des convulsions est très faible chez les patients qui n'ont pas de facteurs de risque (présence de crise convulsive au début ou des lésions corticale à type d'hémorragie ou d'œdème). Par conséquent, pour le groupe à haut risque, l'étude ISCVT préconise l'usage de drogues antiépileptiques. Les recommandations du traitement des crises et de l'état de mal sont les mêmes recommandations standards pour l'épilepsie [54,102]. La question de la durée du traitement n'est pas codifiée. Selon Crassard et al. , le traitement est habituellement poursuivi pendant 1 an, puis diminué progressivement en absence de nouvelles crises et si l'électroencéphalogramme est normal [35].

Dans la phase aiguë, certaines mesures pour diminuer la pression intracrânienne sont recommandées à savoir la surélévation de la tête, une hyperventilation visant un PaCO2 de 30-35mmHg [80].

Le traitement de l'HTIC est dans la plupart du temps médical. Les corticoïdes ont été très longtemps utilisés, associée à l'acétazolamide, entraînent habituellement un contrôle suffisant de la fonction visuelle. Si l'acuité visuelle continue à se détériorer ou si des troubles de la vigilance s'installent, le mannitol est ajouté. Dans les rares cas résistants, le monitorage de la pression intracrânienne est nécessaire, éventuellement suivi d'un shunt ou d'un coma induit par les barbituriques [35].

2. Le traitement antithrombotique

a) Les anticoagulants

En 1941, Lyon [29,102] a décrit pour la première fois le succès de l'utilisation d'héparine dans le traitement de la TVC. Il a indiqué deux cas de

thrombose du SC d'origine infectieuse qui ont grandement bénéficié d'une combinaison d'antibiotiques et l'héparine.

En 1985, dans une étude rétrospective de Bousser et al. [26] 23 parmi 38 patients avec une thrombose veineuse cérébrale prouvée par l'angiographie ont reçu de l'héparine, avec une amélioration clinique dans tous les cas et un rétablissement complet pour 19 patients sans aucun cas de décès signalé. Sur la base de ces résultats les auteurs ont conclu que l'héparine est bien toléré et efficace dans la TVC.

En 1991, le premier essai contrôlé et randomisé [81] de l'anticoagulation dans la TVC a été publié incluant 20 patients divisés en deux groupes de 10 cas chacun (un groupe placebo et un groupe héparine). Une échelle de gravité des TVC a été utilisée pour surveiller l'évolution clinique. Les patients du groupe héparine ont montré une amélioration à J3 ($P < .05$) et la différence est resté significative après 8 jours de traitement ($P < .01$). Après trois mois, 8 cas du groupe héparine avaient une récupération clinique complète et seulement 2 cas avaient gardés des déficits neurologiques résiduels légers. Dans le groupe placebo, seulement 1 patient a eu une guérison complète, 6 patients avaient des déficits neurologiques, et 3 patients sont décédés ($P < .01$).

Dans ce même rapport [81], Einhaupl et al. ont décrit une étude rétrospective supplémentaire sur la relation entre le traitement à l'héparine et l'HTIC chez les patients avec TVC. 43 patients avec une HTIC due à une TVC ont été étudiés. 27 de ces patients ont été traités avec de l'héparine par voie intraveineuse à dose ajustée après une HTIC. Parmi ces 27 patients, 4 sont décédés (mortalité de 15%), et 14 patients se sont complètement rétablis. Sur les 13 patients qui n'ont pas reçu de l'héparine après l'HTIC, 9 morts (mortalité

69%) et seulement 3 patients se sont complètement rétablis. Les auteurs ont conclu que l'anticoagulation par héparine par voie intraveineuse à dose ajustée est un traitement efficace de la TVC et que l'HTIC n'en constitue pas une contre-indication. L'étude a été critiquée pour la petite taille des échantillons, l'utilisation d'une mesure des résultats qui n'a pas été validé, et un retard significatif entre l'apparition des symptômes et le début de la thérapie.

L'autre essai randomisé appréciant mieux les résultats a été publié en 1999 [122]. Il s'agissait d'une étude multicentrique à double-aveugle contrôlée contre un placebo. Trente patients ont été randomisés à la nadroparine sous cutanée (180 unités anti-facteur Xa unités / kg par 24 heures) et 29 à un placebo pendant 3 semaines, avec un relais per os pendant 3 mois pour les patients du groupe nadroparine. Les patients avec une hémorragie cérébrale causée par une thrombose des sinus sont également inclus. Après 3 semaines, 6 des 30 patients (20%) dans le groupe nadroparine et 7 des 29 patients (24%) dans le groupe placebo ont eu un mauvais résultat, défini comme la mort ou l'indice de Barthel ≤15. Après 12 semaines, 4 des 30 patients (13%) dans le groupe nadroparine et 6 de 29 (21%) dans le groupe placebo ont eu un mauvais résultat, défini comme le décès ou Oxford Handicap Score de ≥ 3. Il n'y avait pas d'aggravation de l'hémorragie cérébrale. Les auteurs ont conclu que les patients avec TVC traitée par les anticoagulants (HBPM suivie par un anticoagulant oral) ont eu une issue favorable souvent plus que les cas du groupe placebo, mais la différence n'était pas statistiquement significative et l'anticoagulation a prouvé son innocuité, même chez les patients avec infarcissement hémorragique.

Une méta-analyse de ces deux seules études randomisées disponibles publiée par Cochrane [77] en 2005 met en évidence une réduction du risque

absolu de mortalité de 14 % et de dépendance de 15 % chez les patients traités, soit une diminution du risque relatif respectivement de 70 et 56 %.

Les recommandations de l'EFNS récemment publiées [80] basées sur la revue de Cochrane recommandent une anticoagulation à tous les patients avec TVC qui n'ont pas de contre indications.

Toutefois, Dans une publication de Wasay et Kamal en 2008 [97] sur l'anticoagulation. Les auteurs ont été fortement convaincus qu'en l'absence d'essais randomisés, l'anticoagulation ne peut pas être recommandée pour tous les patients avec une TVC en raison de la reperméabilisation même en absence de tout traitement.

b) Les antiagrégants plaquettaires

Ils sont actuellement très utilisés, en se basant sur le fait que l'augmentation de l'agrégabilité plaquettaire dans la MB constitue une base physiopathologique importante. Les TVC, qui se manifestent par un tableau d'HTIC en sont une indication formelle [58,110]

c) Les fibrinolytiques

Des agents fibrinolytiques ont été essayés, en particulier au niveau local, chez certains patients qui continueront à se détériorer malgré un traitement anticoagulant.

Pendant de nombreuses années, des agents comme l'urokinase et la streptokinase ont été d'intérêt dans la lyse du caillot.

Les premières publications sur l'usage de l'urokinase par voie systémique ont rapporté des résultats variables [39,50].

Par la suite plusieurs études de cas ont été rapportées avec des modalités différentes.

Barnwell et al. [123] ont rapporté 3 cas traités avec une perfusion transjugulaire directe d'urokinase. Deux patients ont eu une amélioration clinique et angiographique complète.

Une autre série faite de sept patients traités par perfusion directe de l'urokinase dans le sinus thrombosé. La durée de perfusion a été d'une moyenne de 163 heures. Dans 6 cas l'amélioration était à la fois clinique et angiographique [133].

En 1995, Horowitz et al. [40] ont rapporté une série de 12 cas avec TVC dont 4 avec des hémorragies sur les scanners de pré-perfusion qui ont été traités par un cathétérisme sélectif et perfusion d'urokinase. La reperméabilisation a été obtenue Chez 11 patients avec d'excellents résultats cliniques dans 10 cas sans aucune morbidité thérapeutique associée.

En 2003 une mise au point qui incluait les cas de TVC traités par des fibrinolytiques a été publiée [116]. 72 études ont été incluses et aucun essai clinique randomisé n'a été trouvé. L'Urokinase a été le thrombolytique le plus fréquemment administré (76%) et souvent par voie locale (88%).

Une série de 168 patients de TVC [12] traités par différentes procédures incluant la thrombolyse directe par la veine jugulaire interne, l'injection d'urokinase via l'artère carotide commune, et l'angioplastie par stent a été publiée en Janvier 2009. Les résultats ont été favorables pour toutes ces procédures.

Quoiqu'il en soit, la thrombolyse reste pour l'instant un traitement d'exception réservé aux formes qui s'aggravent malgré un traitement médical bien conduit. Le rapport bénéfice/risque de ce traitement n'est absolument pas précisé. Le type de fibrinolytique, la voie d'administration (systémique ou locale), la posologie, l'association éventuelle à des manœuvres mécaniques sont des sujets encore à débattre.

3. Le traitement étiologique

a) La corticothérapie

La corticothérapie constitue la pierre angulaire du traitement des manifestations neurologiques de la MB du faite de sa gravité. La corticothérapie est introduite, lors des poussées aiguës, par un bolus quotidien de MPD à raison de 1 g en intraveineuse en 90 minutes pendant trois à cinq jours, relayés par voie orale aux doses initiales de 1mg/kg par jour de prednisone. Ces bolus ont pour principal intérêt une rapidité d'action, d'évaluation thérapeutique et d'introduction d'un autre traitement. La dose d'attaque sera maintenue au moins six semaines, puis diminuée selon les modalités habituelles de 10% tous les cinq à 15 jours. Si la corticorésistance est exceptionnelle, la corticodépendance est la règle. Le sevrage des corticoïdes expose donc aux rechutes et le maintien d'une corticothérapie d'entretien (0,1mg/kg/j) est préférable, surtout si le malade garde des séquelles des précédentes poussées. Les effets secondaires non négligeables doivent être combattus précocement par les mesures adjuvantes habituelles [30,75,146].

b) Les immunosuppresseurs

Dans les formes sévères (menaçant le pronostic vital et /ou fonctionnel) et/ou réfractaires, plusieurs agents immunosuppresseurs peuvent être associés aux corticoïdes ; mais il n'existe aucune étude contrôlée qui prouve l'efficacité de l'un de ces traitements dans la prévention, la réduction des poussées ou le contrôle de la progression des atteintes neurologiques au cours de la MB [28,132].

Les immunosuppresseurs facilitent le sevrage cortisonique mais ne doivent pas être utilisés seuls en raison de leur lenteur d'action. Cependant leurs effets secondaires sont nombreux comportant le risque de myélosuppression avec ses conséquences infectieuses et d'oncogénécité à long terme. Ils sont contre-indiqués en cas de grossesse et/ou allaitement. La durée du traitement est de deux ans en moyenne. Les plus utilisés sont :

- L'azathioprine a une efficacité démontrée et son utilisation précoce semblerait améliorer le pronostic lointain pour certains [65,154]. Elle est utilisée à la dose de 2 à 3mg/kg par jour. Elle inhibe la synthèse d'ADN et ARN. Son action s'exerce essentiellement sur les T lymphocytes. Sa toxicité est surtout hépatique.
- Le cyclophosphamide a fait preuve dans le traitement du NB [69]. Cependant, il n'a pas fait l'objet d'études contrôlées. Il est administré per os à raison de 2mg/kg par jour, ou en bolus mensuel intraveineuse de 750mg/m2 d'action rapide et efficace [45,49,147]. Il n'y a pas de supériorité des bolus mensuels par rapport à la forme orale. Ses effets secondaires sont dose-dépendants (fibrose pulmonaire, toxicité rénale et cystite hémorragique) [102];

- ❖ Le chlorambucil est reconnu par son efficacité et il est moins fréquemment utilisé à cause d'une toxicité hématologique et un risque oncogénique plus important. Il est utilisé à 0,1 à 0,2mg/kg par jour par voie orale. Il n'y a pas de supériorité du chlorambucil par rapport au cyclophosphamide [49] ;
- ❖ Le méthotrexate est faiblement actif dans la MB. Il est prescrit per os à raison de 7,5mg répartis en trois prises, administré une fois par semaine. Sa toxicité est hépatique et pulmonaire. Il est tératogène et abortif. Il pourrait avoir un effet d'épargne cortisonique agissant sur l'inflammation oculaire et l'atteinte neurologique [120]
- ❖ Il est recommandé d'éviter la ciclosporine A en cas de NB, d'une part, à cause moindre efficacité par rapport aux autres immunosuppresseurs et, d'autre part, à cause de sa neurotoxicité [120].

c) Les nouvelles thérapeutiques

Plus récemment, certains agents immunomodulateurs tels que l'interféron, l'infliximab et la thalidomide ont été utilisés avec succès dans le traitement de quelques cas de NB, mais leur efficacité n'a été prouvée avec aucune étude contrôlée [73].

Les plasmaphérèses ou immunoglobulines intraveineuses sont rarement proposées du fait de ses effets transitoires et doivent être réservées aux atteintes oculaires et/ou neurologiques sévères en attendant l'action des traitements anti-inflammatoires et/ou immunosuppresseurs [49,94,161].

B. Discussion sur les modalités thérapeutiques

Le traitement de la TVC dans le cadre de la MB n'est pas encore standardisé vue l'absence d'un suivi à long terme dans la plupart des études.

Pour certains auteurs, le traitement de la TVC implique une anti-coagulation associée à des corticostéroïdes [40,71,130,151] et/ou des immunosuppresseurs [40,155].

Dans la série de Saadoun, 96% des patients ont reçu des anticoagulants, les cas restants ont été mis sous aspirine en raison de contre indications. 81% des malades ont reçu une corticothérapie à pleine dose et 50% des cas mis sous immunosuppresseurs (Cyclophosphamide et Azathiopirine). L'évolution à court terme était bonne avec régression totale des signes chez 64 patients dont 4 cas ont eu des complications hémorragiques. Ces résultats défient les recommandations récemment éditées pour le traitement de TVC chez les patients avec la MB, préconisant l'utilisation du corticostéroïdes et l'éviction de l'anticoagulation en raison de la possibilité du saignement mortel [40,72]**.** Par ailleurs, aucune différence significative en terme de survenue de séquelles et de rechutes a long terme n'a été observée entre le groupe de patients ayant reçu les anticoagulants seuls et ceux ayant reçu en plus une corticothérapie et/ou un traitement immunosuppresseur.

Un autre schéma thérapeutique est adopté par certains auteurs en fonction de la localisation de la TVC associant pour les thromboses superficielles une anticoagulation à base d'HBPM : 0,6UI x 2/j en sous cutané avec relais per os par les AVK pendant 6 mois et un bolus de MPD à raison de 120mg/8h pendant 6 jours puis relais par corticoïdes oraux à la posologie de 1mg/kg/j puis dégression progressive jusqu'à dose minimale efficace, et pour les thromboses

profondes, Le même protocole suscité avec adjonction d'un bolus périodique de cyclophosphamide tous les 2 mois est préconisé [165].

Dans notre série, L'absence de complications hémorragiques et l'amélioration clinique confirme l'intérêt des anticoagulants. L'usage limité des immunosuppresseurs chez les 10 derniers cas seulement est expliqué par Le défaut d'approvisionnement. Leur administration aussi bien pour les thromboses superficielles que profondes a amélioré les résultats en terme d'absence des récidives mais sans effet positif sur les séquelles.

Par ailleurs, Il n'y a pas de consensus sur le choix entre HBPM et HNF. Certains recommandent l'utilisation de l'HBPM à cause de la meilleure pharmacocinétique et du moindre risque de thrombocytopénie. L'utilisation de l'HNF par voie veineuse adaptée au poids corporel permet cependant de raccourcir le délai d'action [34,35]. Des événements thrombotiques fréquents reconnus chez les patients avec une MB incitent pour un usage prolongé des anticoagulants ou au moins chez ceux avec des facteurs de risque prothrombotiques associés [40].

D'autres auteurs [110] n'utilisent pas les anticoagulants, préférant prescrire seulement des antiagrégants plaquettaires et/ou une association de corticoïdes et d'immunosuppresseurs.

Dans la série de Yesilot[110], 36 patients affectés par une TVC superficielle ont été traités par des associations variables des antiagrégants plaquettaires, des corticostéroïdes et des immunosuppresseurs, un seul cas a bénéficié d'une anticoagulation vue la présence d'un infarctus hémorragique. L'évolution était bonne pour tous les cas avec seulement 6 cas présentant des exacerbations de l'HTIC. L'auteur a expliqué son éviction de l'anticoagulation

vue l'absence d'études contrôlées randomisés sur l'usage des anticoagulants dans les thrombophlébites systémiques au cours de la MB.

Rahil et al. [166]ont rapporté un seul cas traité par un bolus de MPD de 1g par jour pendant 3 jours relayé par voie orale à pleine dose suivi par l'introduction d'un immunosuppresseur (cyclophosphamide, azathiopirine) avec bonne évolution clinique.

Le rationnel d'une conduite évitant les anticoagulants se base sur le fait que la TVC est beaucoup plus en rapport avec une activation des cellules endothéliales suite à une inflammation de la paroi vasculaire et sur le risque d'accidents hémorragiques graves en raison de l'existence éventuelle d'anévrismes artériels particulièrement pulmonaires [98].

Le schéma thérapeutique univoque pour le traitement des TVC dans le cadre de la MB reste un sujet de débat. Selon les résultats de notre série et ceux rapportés dans l'étude de Saadoun, le schéma thérapeutique exempté consiste à instaurer un traitement associant une anticoagulation pendant une durée prolongée et un traitement à visée étiopathogénique combinant une corticothérapie et des immunosuppresseurs.

VII. EVOLUTION

Le taux de mortalité du NB dans les séries anciennes était de 25% [152] pendant la première année. Ce taux a été réduit à 10% dans les études récentes [2,83].

Il est bien établi que l'atteinte non parenchymateuse dont la TVC est de pronostic meilleur que l'atteinte parenchymateuse.

En dehors de la MB, l'étude multicentrique récente ISCVT (qui a inclus 624 patients atteints par les TVC toutes étiologies confondues dans 21 pays) a trouvé une mortalité à la phase aiguë de la TVC de 4,3 % [54]. Les capacités de récupération fonctionnelles sont bien plus importantes que dans les infarctus artériels. Les séquelles surviennent chez une faible proportion de patients (13 % dans ISCVT). Il s'agit le plus souvent de déficits focaux mais parfois aussi de séquelles visuelles avec atrophie optique post-stase dans les HTIC diagnostiquées et traitées trop tard [54].

Certains facteurs pronostiques de gravité ont pu être identifiés dans différentes séries [34] :

- L'âge avec une mortalité élevée aux extrémités de la vie (enfant et sujet âgé) ;
- La présence de signes focaux ou d'un coma ;
- L'existence d'un infarctus hémorragique et d'un signe du delta au scanner ;
- L'atteinte du système veineux profond ou des veines de la fosse postérieure ;

❖ Surtout l'étiologie sous-jacente.

Dans le cadre de la MB, le taux de mortalité due à la TVC dans les différentes séries était quasi-nulle [40,63,110] avec un taux de séquelles variables, il est de 35% dans la série Saadoun[40] et 21% dans la série de Hakem[63]. Les séquelles sont représentées essentiellement par les céphalées persistantes, la baisse d'acuité visuelle, le déficit moteur, et l'altération cognitive.

Notre série se caractérise par une évolution favorable quasi-totale pour les cas avec HTIC, chez lez patients avec les TVC profondes un déficit résiduel léger persiste avec amélioration de la dysarthrie.

Le risque de récidive d'une TVC en dehors de la MB est de l'ordre 3-4%. Ce risque s'élève dans la MB à 10,9% selon l'étude de Saadoun [40].

Le tableau ci-après récapitule les résultats du mode évolutif des TVC dans le cadre de la MB en comparaison avec ceux des TVC secondaires à d'autres étiologies.

	TVC en dehors de la MB Selon l'ISCVT[54] (n=624)	TVC avec maladie MB Selon la série de Saadoun[40] (n=64)
Mortalité	4%	0%
Séquelles	13%	35%
Récidives	3-4%	10,9%

Tableau n°6 : Comparaison des modalités évolutives des TVC dans le cadre de la MB

Conclusion

Les thromboses veineuses cérébrales au cours de la maladie de Behçet constituent l'atteinte vasculaire la plus fréquente pouvant être superficielle et/ou profonde.

Nous rapportons une étude rétrospective de 24 cas de thromboses veineuses cérébrales secondaires à la maladie de Behçet, colligés entre 1991 et 2010 au service de neurologie de l'hôpital militaire Med V.

L'incidence des TVC est de l'ordre de 19,2% de l'ensemble des manifestations neurologiques de la MB. L'âge moyen de survenue est de 34 ans avec une nette prédominance masculine. Hormis l'atteinte cutanéo-muqueuse souvent négligée, la TVC notamment profonde est révélatrice dans les deux tiers des cas. Le mode de début est le plus souvent brutal.

Le tableau clinique est représenté par un syndrome diencéphalo-mésencéphalique combinant une hémiparésie, hémiataxie et/ou des mouvements anormaux et une ophtalmoplégie par atteinte du III dans 18cas et un syndrome d'hypertension intracrânienne dans 4 cas.

L'imagerie radiologique joue un rôle fondamental en évoquant le diagnostic et/ou en le confirmant. Le scanner demeure l'examen initial de débrouillage, suivi par l'imagerie par résonance magnétique (IRM). L'angiographie est actuellement de plus en plus supplantée par l'angio-IRM. Notre série s'individualise par la nette prédominance des thromboses veineuses profondes en rapport avec l'atteinte de la veine basilaire de Rosenthal dans 18 cas.

Nous concluons que la thrombophlébite de la veine basilaire de Rosenthal avec son syndrome diencéphalo-mésencéphalique constitue un aspect clinico-radiologique très évocateur et singulier de l'angio-behçet.

Le traitement est basé sur un traitement symptomatique, un traitement anticoagulant au long cours, et un traitement à visée étiopathogénique de la maladie de behçet combinant une corticothérapie et des immunosuppresseurs

L'évolution était favorable dans tous les cas avec persistance des séquelles dominées essentiellement par un déficit moteur partiel dans 20 cas.

Résumé

RESUME

Nom : El jouehari Mohammed

Titre : Les thromboses veineuses cérébrales au cours de la maladie de Behçet à propos de 24 cas

Mots clés : Thrombose veineuse cérébrale, maladie de Behçet, angiobehçet, IRM

Les thromboses veineuses cérébrales constituent la manifestation la plus fréquente de l'angiobehçet pouvant être superficielle et/ou profonde.

Nous rapportons une étude rétrospective de 24 cas de thromboses veineuses cérébrales secondaire à la maladie de Behçet, colligé entre 1991 et 2010, au service de neurologie de l'hôpital militaire Med V. L'objectif de notre travail est d'évaluer les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs.

Les thromboses veineuses cérébrales représentent 19,2% de l'ensemble des manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Notre série s'individualise par la nette prédominance de la localisation profonde avec 18 cas.

Les manifestations cliniques sont polymorphes dominées par le déficit moteur pour les localisations profondes et le syndrome d'hypertension intracrânienne pour les localisations superficielles.

Grace au progrès de l'imagerie en particulier l'angiographie et l'angio-IRM que le diagnostic de la thrombose veineuse cérébrale est devenu incontournable.

Une thérapeutique associant une anticoagulation et un traitement à visée éthiopathogénique de la maladie de behçet à base de corticothérapie et des immunosuppresseurs a amélioré le pronostic mais avec persistance de séquelles dominé par le déficit moteur partiel et des céphalées résiduelles.

ABSTRACT

Name :El jouehari Mohammed

Title : Cerebral venous thrombosis in behçet's disease about 24 cases

Key words : Cerebral venous thrombosis, Behçet's disease, Angio-Behçet, MRI

Cerebral venous thrombosis is the most common manifestation of angiobehçet, it's may be superficial and / or deep.

We report a retrospective study of 24 cases of cerebral venous thrombosis secondary to Behcet's disease, collected between 1991 and 2010 in the neurology department of Military Hospital Mohamed V. The aim of the study was to evaluate the epidemiological, Clinical, paraclinical, therapeutic and evolutionary.

Cerebral Venous thrombosis represents 19.2% of all neurological manifestations of Behçet's disease. Our series is individualized by the predominance of deeply located with 18 cases.

Clinical manifestations are polymorphic dominated by the motor deficit for deep location and intracranial hypertension for superficial location.

Thanks to advances in imaging, in particularly angiography and MRI venography that diagnosis of cerebral venous thrombosis has become inescapable.

A therapy combining anticoagulation and treatment of Behçet's disease based on corticosteroids and immunosuppressive drugs has improved the prognosis but with persistence of sequelae dominated by the motor deficit and waste headache.

مـلـخص

العنوان:الجلطة الوريدية الدماغية الناتجة عن مرض بهجت بصدد 24 حالة.

الإسم:الجوهري محمد

كلمات مفاتيح: الجلطة الوريدية الدماغية، مرض بهجت، مرض بهجت وريدي، التصوير بالرنين المغناطيسي.

تشكل الجلطة الوريدية الدماغية المظهر الأكثر شيوعا لمرض بهجت الوريدي وقدتكون سطحية و / أو عميقة

تطرقت هذه الدراسة الاسترجاعية الممتدة من 1991 الى 2010 ل24 حالة جلطة وريدية

دماغية الناتجة عن مرض بهجت مسجلة بقسم الاعصاب بالمستشفى العسكري بالرباط.

هدف هذه الدراسة هوتقييم المظاهر الوبائية، السريرية، جنب سريرية، العلاجية و التطورية لهذه الحالات

تمثل الجلطة الوريدية الدماغية 19،2%من مجموع المظاهر العصبية لمرض بهجت.

تنفرد دراستنا بهيمنة الجلطة الوريدية الدماغية العميقة المسجلة على مستوى 18 حالة

الاعراض السريرية متعددة يتصدرها العجز الحركي بالنسبة للجلطات العميقة و ارتفاع الضغط الجمجمي بالنسبة للجلطات السطحية

اصبح التشخيص في المتناول بفضل تقدم التصوير العرقي والتصويربالرنين المغناطيسي

مكن العلاج طويل الامد بمضادات التخثرو جمعها بمضادات الالتهاب الستيرويدية و الادوية المثبطة للمناعة من تحسين التطور مع الابقاء على عاهات من نوع عجز حركي جزئي والإبقاء على الصداع

Bibliographie

[1] **Adnan Al-Araji, Desmond P Kidd.** Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics, and management. The Lancet Neurology, Volume 8, Issue 2, Pages 192 - 204, February 2009

[2] **Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasc ¸i B.** Clinical patterns of neurological involvement in Behc¸et's disease: evaluation of 200 patients. Brain 1999;122:2171–82.

[3] **Al-Araji A, Sharquie K, Al-Rawi Z.** Prevalence and patterns of neurological involvement in Behçet's disease: a prospective study from Iraq. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003; 74: 608–13.

[4] **Al-Fahad S, Al-Araji A.** Neuro-Behçet's disease in Iraq: a study of 40 patients. J Neurol Sci 1999;170:105–11.

[5] **Alpsoy E, Do ¨nmez L, Bacanlı A, Apaydin C, Butun B, et al.** Review of the chronology of clinical manifestations in 60 patients with Behçet's disease. Dermatology 2003;2007:354–6.

[6] **Alpsoy E, Zouboulis CC, Ehrlich GE**. Mucocutaneous lesions of Behçet's disease. Yonsei Med J 2007;48:573–85.

[7] **Aline Tohmé, Salam Koussa, Soha Haddad-Zébouni, Bassam El-Rassi.** Étude de 22 observations de neuroBehçet dans une série de 170 maladies de Behçet . Presse Med. 2009; 38: 701–709 ;

[8] **Ameri A, Bousser Mg.** Cerebral venous thrombosis. Neurol Clin 1992;10 :87-111 .

[9] **Ameri. A, Bousser M.G (1994) :** Les thromboses vineuses cérébrales : Diagnostic clinique. Annales de radiologie, vol 37 ; n°1/2 : 101-106p.

[10] **Ando K, Fujino Y, Hijikata K, Izawa Y, Masuda K**. Epidemiological features and visual prognosis of Behçet's disease. Jpn J Ophthalmol 1999;43:312–7.

[11] **Atzeni F, Sarzi-Puttini P, Doria A, Boiardi L, Papitone N, Salvarani C.** Behçet's disease and cardiovascular involvement. Lupus 2005;14:723–6.

[12] **B.M.Li,J.Wang,S.Li,X.Y.Cao,X.F.Liu,andYU.D.Ma**,"Individualized endovascular treatment of cerebral venous thrombosis: analysis of 168 patients," Zhonghua Yi Xue Za Zhi, vol. 89, no. 3, pp. 164–166, 2009 (Chinese).

[13] **Badi MAA, Zyani M, Kaddouri S, Niamane R, Hda A, Algayres JP.** Les manifestations articulaires de la maladie de Behçet. A ` propos de 79 cas. Rev Med Interne 2007;29:277–82.

[14] **Bang D, Hur W, Lee ES, Lee S.** Prognosis and clinical relevance of recurrent oral ulceration in Behcet's disease. J Dermatol 1995;22:926–9

[15] **Barnes. C.G, Bsc, Mb Bs, Frcp:** Behçet's syndrome- classification criteria. Ann. Med. Interne, 1999; vol 150, n°6: 477-482p.

[16] **Barros R, Santos E, Moreira B, et al.** Clinical characterization and pattern of neurological involvement of Behçet's disease in fi fteen Portuguese patients. Clin Exp Rheumatol 2007; 24 (suppl 42): S31.

[17] **Beaumont V, Beaumont J.L** : Le risqué vasculaire des contraceptifs oraux. La presse médicale, 1989, 18, 24 1203-1206.

[18] **Behçet H.** Ueber rezidivierende, aphtöse, durch ein Virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. Dermatol Wochenschr 1937;105:1152-1157.

[19] **Ben Ghorbel I, Ibnelhadj Z, Zouari M, Nagi S, Khanfir M, Hentati F, et al.** Behc ¸et's disease associated with peripheral neuropathy. Rev Neurol (Paris) 2005;161:218–20.

[20] **Benamour S,Naji T,Alaoui F-Z,KabliH, ElAidouni S.**Manifestation neurologiques de lamaladie de Behc¸et. Rev Neurol (Paris) 2006;162:1084–90.

[21] **Benamour S,Chaotic L,Zero Lb**. Study of 673 cases of Becket's discard. In : Olivier I, Slavering C, Cantini F eds. 8th International Congress ou Behçet's discase. *Program and Abstracts Milano :* Prex, 1998:232.

[22] **Benmlih Selma, (2000) :** Les manifestations neuropsychologiques de la MB à propos de 10 cas. Thèse médecine n°218, Rabat.

[23] **Bennouna Biaz,Aij Ourhouic M,Senouci K**. Maladie de Behçet, profil épidémiologique *Maghreb Médical* 1995;**290** :30-2.

[24] **Berlin C.** Behcet's syndrome with involvement of central nervous system. Arch Derm Syph 1944;49:227–33.

[25] **Bouchet A., Cuilleret J**., Anatomie topographique, descriptive et fonctionnelle du système nerveux central. Simep (paris) tome 1. 1983.

[26] **Bousser MG, Chiras J, Bories J, Castaigne P**. Cerebral venous thrombosis–a review of 38 cases. Stroke. 1985; 16: 199-213.

[27] **Bousser. Mg, Bletryo. O, Castaigne. P, (1980)** : Thromboses veineuses cérébrales au cours de la maladie de behçet. Rev. Neurol. (Paris), 136, 11 : 753-762p.

[28] **Breitbart A, Ho AD.** Autologous hematopoietic stem-cell transplantation for Behc ¸et's disease with pulmonary involvement. N Engl J Med 2004;344:69.

[29] **C. Lyons,** "Treatment of staphylococcal cavernous sinus thrombophlebitis with heparin and chemotherapy," Annals of Surgery, vol. 113, no. 1, pp. 113–117, 1941.

[30] **CalguneriM,Kiraz S, Ertenli I,BenekliM,KaraarslanY,Celik I**. The effect of prophylactic penicillin treatment on the course of arthritis episodes in patients with Behc ¸et's disease: a randomized clinical trial. Arthritis Rheum 1996;39:2062–5.

[31] **Casey SO, Alberico RA, PatelM.** Cerebral CT venography.Radiology 1996 ; 198 : 163-170

[32] **Chu K, Kang DW, Yoon BW, Roh JK.** Diffusion-weighted magnetic resonance in cerebral venous thrombosis.ArchNeurol 2001;58:1569–76.

[33] **Corvol JC, Oppenheim C, Manai R, Logak M, Dormont D, Samo-sonY, et al.** Diffusion-weighted magnetic resonance imaging in a case of cerebral venous thrombosis. Stroke 1998;29:2649–52.

[34] **Crassard, M.-G. Bousser** .Thromboses veineuses cérébrales : mise au point. La revue de médecine interne 27 (2006) 117–124

[35] **Crassard I, Ameri A, Rougemont D Et Bousser Mg** ; Thromboses veineuses cérébrales. Encyclopédie Méd Chir (Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), neurologie, 17-046-R-10, 2003,12p.

[36] **Crassard I, Soria C, Tzourio C,Woimant F, Drouet L, Boussermg.** A negative D-dimer assay does not rule out cerebral venous thrombosis: a series of 73 patients. Stroke 2005; in press.

[37] **Colin S. Poon, Ja-Kwei Chang, Amar Swarnkar, Michele H. Johnson, John Wasenko** Radiologic Diagnosis of Cerebral Venous Thrombosis: Pictorial Review. AJR:189, December 2007

[38] **Cumurciuc R, Crassard I, Sarov M, Valade D, Bousser MG.** Headache as the only neurological sign of cerebral venous thrombosis: a series of 17 cases. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2005; 76: 1084-7.

[39] **D. M. Gettelfinger And E. Kokmen,** "Superior sagittal sinus thrombosis," Archives of Neurology, vol. 34, no. 1, pp. 2–6, 1977.

[40] **D. Saadoun, B. Wechsler, M. Resche-Rigon.** Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease.Arthritis Care & Research Volume 61, Issue 4, pages 518–526, 15 April 2009.

[41] **Daniela Mende,Margarida Correia, Marta Barbedo, Teresa Vaio, Margarida Mota, Olga Gonçalves And João Valente.** Behçet's disease – a contemporary review. Journal of Autoimmunity Volume 32, Issues 3-4, May-June 2009, Pages 178-188

[42] **Davatchi F, Shahram F, Chams H, Akbarian N, Nadji A, Gharibdoost C, et al.** Methotrexate for ocular lesions of Behc ¸et's disease. Cohort study on 262 patients (abstr). Arthritis Rheum 1998;41:S356 (Suppl.).

[43] **Dirio. C, Jourdan. C, Vilmaz. H, Artru. F, (1999) :** Thromboses des veines cérébrales profondes ; 3 observations. Rev. Neurol (Paris), 155, 8 : 583-587p.

[44] **Dormont D, Anxionnat R, Marsault C, (1994) :** IRM des thromboses veineuses cérébrales. J. Neuroradiol, 21 : 81-99p.

[45] **Du-Boutin LTH, Fain O, Wechsler B, Cochereau I, Le Hoang, Souillem J, Et Al.** Intérêt des bolus de cyclophosphamide dans la maladie de Behc ¸et. Presse Med 1990;19:1355–8.

[46] **Ducreux D, Oppenheim C, Vandamme X, Dormont D, Samson Y,Rancurel G, et al.** Diffusion-weighted imaging patterns of brain damage associated with cerebral venous thrombosis. AJNR Am J Neuro-radiol 2001;22:261–8.

[47] **Elizabeth W. Loder; Dawn C. Buse; Joan R. Golub**: headache and combination estrogen-progestin oral contraceptives: intergrating, evidence, guidelines, and clinical practice.2005

[48] **El Midaoui Et Coll.** Thrombose veineuse cérébrale .ANNALES DE MEDECINE ET DE THERAPEUTIQUE**.** Octobre 2009 ; Volume 1, N° 1 : 44 - 50

[49] **Evereklioglu C.** Current concepts in the etiology and treatment of Behcet's disease. Surv Ophtalmol 2005;50:297–350.

[50] **F. S. Vines And D. O. Davis,** "Clinical-radiological correlation in cerebral venous occlusive disease," Radiology, vol. 98, no. 1, pp. 9–22, 1971.

[51] **Farah S, Al-Shubaili A, Montaser A, et al.** Behçet's syndrome: a report of 41 patients with emphasis on neurological manifestations. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998; 64: 382–84.

[52] **Favrole P, Guichard JP, Crassard I, Bousser MG, Chabriat H.**Diffusion-weighted imaging of intravascular clots in cerebral venous thrombosis. Stroke 2004;35:99–103.

[53] **Feigenbaum A.** Description of Behçet's syndrome in the Hippocartic Third Book of Endemic Diseases. Br J Ophtalmol 1956;40:355-357.

[54] **Ferro JM, Canhao P, Stam J, BousserMG, Barinagarrementeria F.** for the ISCVT investigators. Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis: results of the International study on cerebral vein and dural sinus (ISCVT). Stroke 2004;35:664–70.

[55] **Filali Ansary Nadia, Tazi Malek.Z, Mohattane. A, Adnaoui.M, Maaouni. A, Berbich.A, (1999):** La maladie de Behçet à propos de 162 observations. Ann. Med. Interne, vol 150, 3 : 178-188p.

[56] **F.Otmani.** Maladie de Behcet : les nouvelles thérapeutiques .La Revue de médecine interne 30S (2009) S243–S252

[57] **Frances .C :** Manifestations cutanéo-muqueuses de la maladie de Behçet. Ann. Med. Interne, 1999 ; vol 150, n°7 : 535-541p.

[58] **Fresko. I, Yurdakul. S, Hamuryudan. V, Ozyazgan. Y, Mat. C, Tanverdi. M, Yazici. H:** The management of Behçet disease. Ann. Med. Interne, 1999; vol 150, n°7: 576-581p.

[59] **Gerçek Aktas E, Kaplan M, O ¨ Zveren MF.** Basilar artery aneurysm associated with Behçet's disease: a case report. Turk Neurosurg 2008;18:35–8.

[60] **Ghorbel IB, Ennaifer R, Lamloum M, Khanfir M, Miled M, Houman MH**. Budd–Chiari syndrome associated with Behçet's disease. Gastroenterol Clin Biol 2008;32:316–20.

[61] **Gurgun C, Ercan E, Ceyhan C, Yavuzgil O, Zoghi M, Aksu K, et al.** Cardiovascular involvement in Behcet's disease. Jpn Heart J 2002;43:389–98.

[62] **Gurler A, Boyvat A, Tursen U**. Clinical manifestations of Behcet's disease: an analysis of 2147 patients. Yonsei Med J 1997;38:423–7.

[63] **Hakem D ; Berrah A ; Kessaci F** .Profile of cerebral venous thrombosis in Behcet's disease. EUROPEAN JOURNAL OF NEUROLOGY A. 2009, vol. 16, pp. 103-103

[64] **Hamuryudan V, Er T, Seyahi E, Akman C, Tu ¨ zu ¨n H, Fresko I, et al.** Pulmonary artery aneurisms in Behçet's syndrome. Am J Med 2004;117:867–70.

[65] **Hamuryudan V, Ozyazgan Y, Hizli N, Mat C, Yurdakul S, Tuzun Y, et al.** Azathioprine in Behcet's syndrome : effects on long-term prognosis. Arthritis Rheum 1997;40:769–74.

[66] **Hamuryudan V, Yurdakul S, Moral F, Numan F, Tu ¨ zu ¨ nH,Tu ¨ zu ¨ner N, et al.** Pulmonary arterial aneurysms in Behçet's syndrome: a report of 24 cases. Br J Rheumatol 1994;33:48–51.

[67] **Hamza M.** La Maladie De Behçet In maladie et syndromes systémiques. Kahn MF, Pelletier AP, Meyer O 2001 ;**Chap 30** :883-924.

[68] **Hamza. M, Ayed. K, Zbiri. A, (1991):** Maladie de Behçet. Maladies systémiques, 3éme édition, Flammarion, Médecine sciences.

[69] **Hamza. M :** Maladie de Behçet. Revue Marocaine de Rhumatologie, 1994 ; n°2 :082-089p.

[70] **Hassard Pv, Binder Sw, Nelson V, Vasiliauskas Ea**. Anti-tumor necrosis factor monoclonal antibody therapy for gastrointestinal Behçet's disease: a case report. Gastroenterology 2001;120:995–9.

[71] **Hatemi G, Silman A, Bang D, Bodaghi B, Chamberlain AM,Gul A, et al.** EULAR recommendations for the management of Behc ¸et's disease. Ann Rheum Dis 2008;67:1656–62.

[72] **Hatemi G, Silman A, Bang D, Bodaghi B, Chamberlain AM,Gul A, et al.** Management of Behc ¸et's disease: a systematic literature review for the EULAR evidence base recommendations for the management of Behc ¸et's disease. Ann Rheum Dis 2008. E-pub ahead of print.

[73] **Haugeberg G, Velken M, Johnsen V.** Successful treatment of genital ulcers with infliximab in Behc ¸et's disease. Ann Rheum Dis 2004;63: 744–5.

[74] **Houman MH, Neff ati H, Braham A, et al.** Behçet's disease in Tunisia. Demographic, clinical and genetic aspects in 260 patients Clin Exp Rheumatol 2007; 25 (suppl 45): S58–64.

[75] **Houman MH, Smiti-Khanfir M, Hamzaoui K.** Traitements actuels et perspectives thérapeutiques dans la maladie de Behcet. Presse Med 2008;37:e25–35.

[76] **International Study Group for Behçet's Disease**. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. Lancet 1990;335:1078–80.

[77] **J. Stam, S. F. De Bruijn, and G.** DeVeber, "Anticoagulation for cerebral sinus thrombosis," Cochrane Database of Systematic Reviews, no. 4, Article ID CD002005, 2002.

[78] **Jacobs K,Moulin T, Bogousslavsky J,Woimant F, Dehaene YI, Tatu L et al.** The stroke syndrome of cortical vein thrombosis. Neurology 1996 ; 47 : 376-38

[79] **Joseph FG, Scolding NJ.** Neuro-Behçet's disease in caucasians: a study of 22 patients. Eur J Neurol 2007; 14: 174–80.

[80] **K. Einh¨ aupl, J. Stam, M. -G. Bousser et al.,** "EFNS guideline on the treatment of cerebral venous and sinus thrombosis in adult patients," European Journal of Neurology, vol. 17, no. 10, pp. 1229–1235, 2010.

[81] **K. M. Einhaupl, A. Villringer, W. Meister et al.,** "Heparin treatment in sinus venous thrombosis," Lancet, vol. 338, no. 8767, pp. 597–600, 1991.

[82] **Keller E, Flacke S, Urbach H, Scilde HH.** Diffusion- and perfusion-weightedmagnetic resonance imaging in deep cerebral venous thrombosis. Stroke 1999;30:1144–6.

[83] **Kidd D, Steuer A, Denman AM, Rudge P.** Neurological complications of Behçet's syndrome. Brain 1999; 122: 2183–94.

[84] **Kosinski CM, Mull M, Schwarz M, Koch B, Biniek R, Schlafer J, et al.** Do normal D-dimer levels reliably exclude cerebral sinus thrombosis. Stroke 2004;35:2820–5.

[85] **Kotter I, Gunaydin I, Batra M, Vonthein R, Stubiger N, Fierlbeck G, et al.** CNS involvement occurs more frequently in patients with Behc ¸et's disease under cyclosporin A (CSA) than under other medications-results of a retrospective analysis of 117 cases. Clin Rheumatol 2005:1–5.

[86] **Kump LI, Moeller KL, Reed GF, Kurup SK, Nussenblatt RB, Levy-Clarke GA**. Behçet's disease: comparing 3 decades of treatment response at the National Eye Institute. Can J Ophthalmol 2008;43:468–72.

[87] **Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, Ozyazgan Y, Mat C, 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) 2003;82:60–76.

[88] **L. Essaadouni, H. Jaafari, C.H. Abouzaid , N. Kissani.** Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet : étude de 67 patients. revue neurologique 166 (2010) 727–733

[89] **La Regina M, Gasparyan AY, Orlandini F, Prisco D.**Behçet's Disease as a Model of Venous Thrombosis. Open Cardiovasc Med J. 2010 Feb 23;4:71-7.

[90] **Lacour. Jc, Ducrocq. X, Auque. J, :** Les thromboses veineuses profondes de l'encéphale de l'adulte : aspects cliniques et approche diagnostique. Rev. Neurol 2000, (Paris), 152,3 : 205-207p.

[91] **Lahlaidi A.,** Anatomie topographique. Application anatomo-chirugicales du système nerveux central, végétatif, périphérique, 1986, Volume V.

[92] **Lakhanpal S, Tani K, Lie JT, Katoh K, Ishigatsubo Y, Ohokubo T**. Pathologic features of Behc ¸et's syndrome: a review of Japanese autopsy registry data. Hum Pathol 1985;16:790–5.

[93] **Lalive PH, de Moerloose P, Lovblad K, Sarasin FP, Mermillod B, Sztajzel R.** Is measurement of D-dimer useful in the diagnosis of cerebral venous thrombosis? Neurology 2003;61(8):1057–60.

[94] **Le Thi Huong-Du Boutin, Wechsler B.** Maladie de Behc ¸et. Thérapeutique dermatologique (2001) on line www.therapeutique–dermatologique.org [consulté le 7 mars 2008].

[95] **Lori J. May-Malone, Md:** Severe headache for 5 weeks, BAYLOR UNIVERCITY MEDICAL CENTER PROCEEDINGS, Volume 16 Number 3, 2001.

[96] **M. Horowitz, P. Purdy, H. Unwin Et Al.,** "Treatment of dural sinus thrombosis using selective catheterization and urokinase," Annals of Neurology, vol. 38, no. 1, pp. 58–67, 1995.

[97] **M. Wasay And A. K. Kamal,** "Anticoagulation in cerebral venous sinus thrombosis: are we treating ourselves?" Archives of Neurology, vol. 65, no. 7, pp. 985–987, 2008.

[98] **M.H. Houman , R. Salem, T. Ben Salem.** Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. La Revue de médecine interne 30S (2009) S238–S242

[99] **Mahr A, Belarbi L, Wechsler B, Jeanneret D, Dhote R, Fain O, et al.** Population based prevalence study of Behcet's disease: differences by ethnic origin and low variation by age at immigration. Arthritis Rheum 2008;58:3951–9.

[100] **Main DMG,** Chamberlain MA. Clinical differentiation of oral ulceration in Behçet's. Br J Rheumatol 1992;31:767–70.

[101] **Manzione J, Newman GC, Shapiro A, Santo-Ocampo R.** Diffusion- and perfusion-weighted MR imaging of dural sinus thrombosis.AJNR Am J Neuroradiol 2000;21:68–73.

[102] **Maria Khan, Ayeesha Kamran Kamal, and MohammadWasay**. Controversies of TreatmentModalities for Cerebral Venous Thrombosis Review Article. Stroke Research and Treatment Volume 2010.

[103] **Marshall S.** Behçet's disease. Best Pract Res Clin Rheumatol 2004;18:291–311

[104] **Mas JL, Meder JF, Meary E, Bousser MG.** Magnetic resonance imaging in lateral sinus hypoplasia and thrombosis.Stroke 1990 ; 21 : 1350-1356

[105] **Masson. C, Colombani. J.M, (1999) :** Les thromboses veineuses cérébrales. La presse médicale, 28 : 1547-52p.

[106] **Matsuo K, Yamada K, Nakajima K, Nakagawa M.** Neuro-Behc ¸et disease mimicking brain tumor. Am J Neuroradiol 2005;26:650–3.

[107] **Mattle HP, Weentz KU, Edelman RR, Wallner B, Finn JP, Barnes P et al.** Cerebral venography with MR. Radiology 1991 ; 178 : 453-458

[108] **Micheal Grover, DO:** Cerebral Venous Thrombosis as a Cause of Acute headache 2004.

[109] **Mullins ME, Grant PE,Wang B, Gilberto Gonzales R, Schaefer PW.** Parenchymal abnormalities associated with cerebral venous sinus thrombosis: assessment with diffusion-weighted MR Imaging.AJNR Am J Neuroradiol 2004;25:1666–75.

[110] **N. Yesilot S. Bahar ,S. Yılmazer M. Mutlu ,M. Kurtuncu, R. Tuncay, O. Coban ,G. Akman-Demir**. Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease compared to those associated with other etiologies.J Neurol (2009) 256:1134–1142

[111] **Namer IJ,KarabudakR,ZileliT,Ruacan S,Küc ¸ükaliT,KansuE.** Peripheral nervous system involvement in Behc ¸et's disease. Case report and review of the literature. Eur Neurol 1987;26:235 40.

[112] **Newman DS, Levine SR, Curtis VL, Welch KM.** Migraine-like visual phenomena associated with cerebral venous thrombosis. Headache. 1989; 29: 82-5.

[113] **Nobuyoshi K, Miyazaki A, Iwata D, Ohno S, Stansford MR, Chams H.** Ocular features of Behçet's disease: an international collaborative study. Br J Ophthalmol 2007;91:1579–82.

[114] **Oktem-Tanor O, Baykan-Kurt B, Gurvit IH, Akman-Demir G, Serdaroglu P.** Neuropsychological follow-up of 12 patients with neuro-Behc ¸et disease. J Neurol 1999;246:113–9.

[115] **Oshima Y, Shimizu T, Yokohari R, Matsumoto T, Kano K, Kagami T, et al.** Clinical studies on Behçet's syndrome. Ann Rheum Dis 1963;22:36–45.

[116] **P. Canh˜ ao, F. Falc˜ ao, and J.M. Ferro,** "Thrombolytics for cerebral sinus thrombosis: a systematic review," Cerebrovascular Diseases, vol. 15, no. 3, pp. 159–166, 2003.

[117] **Padayachee TS, Bingham JB, Graves MJ, Colchester AC Cox TC.** Dural sinus thrombosis : diagnosis and follow-u bymagnetic resonance angiography and imaging.Neuroradiology 1991 ; 33 : 165-167

[118] **Perkin GD.** Cerebral venous thrombosis: developments imaging and treatment. J Neurol Neurosurg Psychiatr 1995 ; 59 : 1-3

[119] **Radi Shahien and Abdalla Bowirrat.** Neuro-Behçet's disease: report of 16 Patients.Neuropsychiatr Dis Treat. 2010; 6: 219–225.

[120] **Rossi G, Moretta A, Locatelli F.** Autologous hematopoietic stem cell transplantation for severe /refractory intestinal Behcet's disease. Blood 2004;103:748–50.

[121] **Rougemont. D, Bousser. Mg, Wechsler.B, Beltry. O, Casteigne. P, Godeau. P, (1982) :** Manifestations neurologiques de la MB (24 observations). Revue neurologique, vol 138, n° 6-7 : 493-505p.

[122] **S. F. T. M. De Bruijn and J. Stam**, "Randomized, placebo- controlled trial of anticoagulant treatment with low- molecular-weight heparin for cerebral sinus thrombosis," Stroke, vol. 30, no. 3, pp. 484–488, 1999.

[123] **S. L. Barnwell, R. T. Higashida, V. V. Halbach, C. F. Dowd, and G. B. Hieshima**, "Direct endovascular thrombolytic therapy for dural sinus thrombosis," Neurosurgery,vol.28,no.1,pp. 135–142, 1991.

[124] **Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G**. Behçet's disease. N Engl J Med 1999;341:1284–91.BR1

[125] **Sbaï A, Wechsler B, Duhaut P, et al.** Neuro-Behc ¸et's disease (isolated cerebral thrombophlebitis excluded). Clinical pattern, prognostic factors, treatment and long term follow-up. Adv Exp Med Biol 2003;528: 371–6.

[126] **Schreiber SJ, Stolz E, Valdueza JM.** Transcranial ultrasonography of cerebral veins and sinuses. Eur J Ultrasound 2002;16(1–2):59–72 [Review].

[127] **Selim M, Fink J, Linfante I, Kumar S, Schlaug G, Caplan LR.** Diagnosis of cerebral venous thrombosis with echo-planar T2*-weightedmagnetic resonance imaging.Arch Neurol 2002;59:1021–6.

[128] **Serdaroglu P, Yazici H, Ozdemir C, Yurdakul S, Bahar S,Aktin E.** Neurologic involvement in Behc ¸et's syndrome: a prospective study. Arch Neurol 1989;46:265–9.

[129] **Seyahi E, Hamuryudan V, Hatemi G, Melikoglu M, Celik S, Fresko I, et al.**Infliximab in the treatment of hepatic vein thrombosis (Budd–Chiari syndrome) in 3 patients with Behçet's syndrome. Rheumatology 2007;46:1213–4.

[130] **Siva A, Altintas A, Saip S.** Behcet's syndrome and the nervous system. Curr Opin Neurol 2004;17:347–57.

[131] **Siva A, Kantarci OH, Saip S, et al.** Behc ¸et's disease: diagnostic and prognostic aspects of neurological involvement. J Neurol 2001;248:95–103.

[132] **Stanford M, Whitall T, Bergmeier LA, Lindblad M, Lundin S, Shinnick T, et al.** Oral tolerization with peptide 336–351 linked to cholera toxin B subunit in preventing relapses of uveitis in Behc ¸et's disease. Clin Exp Immunol 2004;137:201–8.

[133] **T. P. Smith, R. T. Higashida, S. L. Barnwell et al.,** "Treatment of dural sinus thrombosis by urokinase infusion," American Journal of Neuroradiology, vol. 15, no. 5, pp. 801–807, 1994

[134] **Taner E, Cos ¸ar B, Burhano˘ glu S, Caliko˘ glu E, OnderM, Arikan Z.** Depression and anxiety in patients with Behc ¸et's disease compared with that in patients with psoriasis. Int J Dermatol 2007;46:1118–24.

[135] **Tardy B, Tardy-Poncet B,ViallonA, Piot M, Garnier P, Mohamedi R, et al.** D-dimer levels in patients with suspected acute cerebral venous thrombosis. Am J Med 2002;113(3):238–41.

[136] **Tsai FY, Wang AM, Matovich VB, Lavin M, Berberian B,Simonson TMet al.**MR staging of acute dural sinus thrombosis: correlation with venous pressure measurements and implications for treatment and prognosis. AJNR Am J Neuroradiol 1995 ; 16 : 1021-1029

[137] **Tunc R, Saip S, Siva A, Yazici H.** Cerebral venous thrombosis is associated with major vessel disease in Behçet's syndrome. Ann Rheum Dis 2004; 63: 1693–94.

[138] **Tugal-Tutkun I, Onal S, Altan-Yaycioglu R, Huseyin Altunbas H, Urgancioglu M.** Uveitis in Behcet disease: an analysis of 880 patients. Am J Ophthalmol 2004;138:373–80.

[139] **Tursen U, Gurler A, Boyvat A**. Evaluation of clinical findings according to sex in 2313 Turkish patients with Behcet's disease. Int J Dermatol 2003;42:346–51.

[140] **Turker H, Terzi M, Bayrak O, Cengiz N, Onar M, Us O.** Visual evoked potentials in differential diagnosis of multiple sclerosis and neuro-behc ¸et's disease. Tohoku J Exp Med 2008;216:109–16.

[141] **Urs Fischera, Krassen Nedeltcheva, Jan Grallab, Caspar Brekenfeldb, Marcel Arnolda,** Thromboses veineuses cérébrales: mise à jour, Forum Med Suisse 2008;8(41):766–772

[142] **Verity DH, Marr JE, Ohno S, Wallace GR, Stansford MR.** Behçet's disease, the Silk Road and HLA-B51: historical and geographical perspectives. Tissue Antigens 1999;54:213–20.

[143] **Verity DH, Wallace GR, Vaughan RW, Stanford MR.** Behçet's disease – from Hippocrates to the third millennium. Br J Ophthalmol 2003;87:1175–83

[144] **VirapongseC,CazenaveC,QuislingR, SarwarM,Hunter S.** The empty delta sign: frequency and significance in 76 cases of dural sinus thrombosis. Radiology 1987 ; 162 : 779-785

[145] **Wang AM.**MRA of venous sinus thrombosis. Clin Neurosci 1997;4: 158-164

[146] **Wechsler B, Du-Boutin LTH.** Maladie de Behçet. Synoviale 2002;107:33–43.

[147] **Wechsler B, Le Thi Huong du, Kieffer E.**Manifestations cardiovasculaires de la maladie de Behçet ; mise au point thématique. Ann Med Interne 1999;150(7):542–50.

[148] **Wechsler B, Sbaï A, Du-Boutin LT, Duhaut P, Dormont D, Piette JC.** Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Rev Neurol (Paris) 2002;158:926–33.

[149] **Wechsler. B:** Behçet's disease. Orphanet encyclopedia, September 2001: http:// orphaned.infobiogen.fr/data/GB/uk-B7.html.

[150] **Wechsler. J, (1986) :** Lésions anatomopathologiques observées au cours de la maladie de behçet. Sem. Hôp. Paris, 24 : 1337-1340p.

[151] **Wechsler.B , Vidailet.M , Brousser. G, Godeau. D, (1992) :** Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease : Clinical study and long-term follow-up of 25 cases. Neurology, 42: 614-618p.

[152] **Wolf Sm, Schotland Dl, Phillips Ll.** Involvement of nervous system in Behc ¸et's syndrome. Arch Neurol 1965;12:315–25.

[153] **Yasargil MG, Damur M.** Thrombosis of the cerebral veins and dural sinuses. In : Radiology of the skull and brain. Angiography. St Louis : CVMosby, 197

[154] **Yazici H, Pazarli H, Barnes CG, Tuzun Y, Ozyazgan Y, Silman A, et al.** A controlled trial of azathioprine in Behcet's syndrome. N Engl J Med 1990;322:281–5.

[155] **Yazici H, Yurdakul S, Hamuryudan V.** The management of Behc ¸et's syndrome: how are we doing? Clin Exp Rheumatol 1999;17:145–7.

[156] **Yazici H, Tu ¨ zu ¨n Y, Pazarli H, Yurdakul S, Ozyazgan Y, Ozdag ˘an H, et al**. Influence of age of onset and patient's sex on the prevalence and severity of manifestations of Behçet's syndrome. Ann Rheum Dis 1984;43:783–9.

[157] **Yoshida A, Kawashima H, Motoyama Y, Shibui H, Kaburaki T, Shimizu K, et al.** Comparison of patients with Behçet's disease in the 1980s and 1990s. Ophthalmology 2004;111:810–5.

[158] **Yücesan C, Isikay CT, Ozay E, Aydin N, Mutluer N**. The clinical involvement patterns of neuro-Behçet's disease. Eur J Neurol 2001; 8: 92.

[159] **YuhWT, Simonson TM,Wang AM, Koci TM, Tali ET, Fisher DJ et al.** Venous sinus occlusive disease:MRI findings. AJNR AmJ Neuroradiol 1994 ; 15 : 309-316

[160] **Yurdakul S, Tuzuner N, Yurdakul I, Hamuryudan V, Yazici H.** Gastrointestinal involvement in Behcet's syndrome: a controlled study. Ann Rheum Dis 1996;55:208–10.

[161] **Zouboulis CC, Orfanos CE.** Treatment of Adamantiades-Behc ¸et disease with systemic interferon alfa. Arch Dermatol 1998;134:1010–6

[162] **Zouboulis CC.** Benediktos Adamantiades and his forgotten contributions to medicine. Eur J Dermatol 2002;12:471–4.

[163] **Zouboulis CC.** Epidemiology of Adamantiades-Behçet's disease. Ann Med Interne 1999;150:488–98.

[164] **Zouboulis CC, Kotter I, Djawari D, Kirch W, Kohl PK, Ochsendorf FR, et al.** Epidemiological features of Adamantiades Behcet's disease in Germany and in Europe. Yonsei Med J 1997;38:411 22.

[165] **Yahyaoui M., BenomarA., AitBenhaddou E.:** proposition de consensus : Critères diagnostiques thérapeutiques du Neuro-Behçet selon le consensus du 6ème congrès maghrébin de neurologie de Fès Novembre 2010

[166] **Rahil A.I., MD; Mehdi Errayes, MD; Khaled M. Salem :** Cerebral Venous Thrombosis as the Initial Presentation of Behcet's DiseaseChang Gung Med J Vol. 32 No. 2 March-April 2009

[167] **Werner Kahle:** Atlas de poche d'anatomie, tome 3 : système nerveux et organes de sens 3ème edition. EDITION FLAMMARION 2002

Serment

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.
- Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.
- Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.
- Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.
- Les médecins seront mes frères.
- Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.
- Je maintiendrai le respect de la vie humaine dés la conception.
- Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.
- Je m'y engage librement et sur mon honneur.

قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضي هدفي الأول.
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.

والله على ما أقول شهيد.

جامعة محمد الخامس
كلية الطب والصيدلة بالرباط

سنة : **2011** أطروحة رقم: **60**

الجلطة الوريدية الدماغية
الناتجة عن مرض بهجت
بصدد 24 حالة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :.....

من طرف

السيد : محمد الجوهري
المزداد في: **20** غشت **1984** بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الجلطة الوريدية الدماغية – مرض بهجت – مرض بهجت وريدي – التصوير بالرنين المغناطيسي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

السيد: محمد يحياوي أستاذ في طب الأعصاب	رئيس
السيد: أحمد بورزة أستاذ في طب الأعصاب	مشرف
السيد: خالد النيبي أستاذ مبرز في الطب الباطني	أعضاء
السيد: محمد جيدال أستاذ مبرز في طب الأشعة	
السيدة: الهاشمية آيت بن حدو أستاذة مبرزة في طب الأعصاب	