

Année 2020

Thèse N° 001

Apport de l'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : À propos de 16 cas

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 02/01/2020

PAR

Mlle. Sabrina OUTAGHYAME

Née le 30 Août 1994 à Demnate

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Imagerie – IRM – Neuro-Behçet – Prise en charge

JURY

M.	M.ZYANI	PRESIDENT
	Professeur de Médecine Interne	
M.	A.MOUHSINE	RAPPORTEUR
	Professeur Agrégé de Radiologie	
M.	E.ATMANE	JUGES
	Professeur Agrégé de Radiologie	
M	H.QACIF	
	Professeur Agrégé de Médecine Interne	
M.	S.KADDOURI	
	Professeur Agrégé de Médecine interne	



وَمَنْ أَحْيَاهَا

فَكَأَنَّمَا أَحْيَا النَّاسَ جَمِيعًا ﴿٣٢﴾

(سورة النازعات)



Serment d'Hippocrate

*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 strictement le respect de la vie humaine
dès sa conception.
Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances
médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.
Je m'y engage librement et sur mon honneur.
Déclaration Genève, 1948*





Liste des Professeurs



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération

: Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques

: Pr. Redouane EL FEZZAZI

Secrétaire Générale

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- réanimation	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	GHOUNDALE Omar	Urologie
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
ADMOU Brahim	Immunologie	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	JALAL Hicham	Radiologie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHATOURI Ali	Cardiologie

AKHDARI Nadia	Dermatologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire péripherique	KISSANI Najib	Neurologie
AMAL Said	Dermatologie	KOULALI IDRISSE Khalid	Traumato- orthopédie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie -Virologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique	LOUHAB Nisrine	Neurologie
ASRI Fatima	Psychiatrie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BELKHOUE Ahlam	Rhumatologie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie – générale	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie – réanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie – orthopédie	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUFID Kamal	Urologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUAITY Brahim	Oto-rhino- laryngologie	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie – réanimation	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie – chimie	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation

BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
BOURRAHOUAT Aicha	Pédiatrie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie	QACIF Hassan	Médecine interne
CHAKOUR Mohamed	Hématologie Biologique	QAMOUSS Youssef	Anesthésie- réanimation
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RADA Nouredine	Pédiatrie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DAHAMI Zakaria	Urologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino- laryngologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SARF Ismail	Urologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SORAA Nabila	Microbiologie – Virologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie – virologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZIADI Amra	Anesthésie – réanimation

ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	ZOUHAIR Said	Microbiologie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	ZYANI Mohammed	Médecine interne
FADILI Wafaa	Néphrologie		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie – Cytogénétique
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
AISSAOUI Younes	Anesthésie – réanimation	KADDOURI Said	Médecine interne
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ALJ Soumaya	Radiologie	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
ATMANE El Mehdi	Radiologie	MARGAD Omar	Traumatologie – orthopédie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BELBACHIR Anass	Anatomie– pathologique	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto–Rhino – Laryngologie
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo- phtisiologie	NADER Youssef	Traumatologie – orthopédie
BENALI Abdeslam	Psychiatrie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RBAIBI Aziz	Cardiologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
DAROUASSI Youssef	Oto–Rhino – Laryngologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SEDDIKI Rachid	Anesthésie – Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio–vasculaire	SERGHINI Issam	Anesthésie – Réanimation

EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
FAKHRI Anass	Histologie- embyologie cytogénétique	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
GHAZI Mirieme	Rhumatologie		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFTTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	ELOUARDI Youssef	Anesthésie réanimation
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	ELQATNI Mohamed	Médecine interne
AIT ERRAMI Adil	Gastro-entérologie	ESSADI Ismail	Oncologie Médicale
AKKA Rachid	Gastro – entérologie	FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio-organique
ALAOUI Hassan	Anesthésie – Réanimation	FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique
AMINE Abdellah	Cardiologie	GHOZLANI Imad	Rhumatologie
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	HAJJI Fouad	Urologie
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	HAMMI Salah Eddine	Médecine interne
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	Hammoune Nabil	Radiologie
AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	JALLAL Hamid	Cardiologie
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie
BABA Hicham	Chirurgie générale	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
BELARBI Marouane	Néphrologie	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Hématologie clinique
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	LAHMINI Widad	Pédiatrie
BELGHMAIDI Sarah	OPhtalmologie	LALYA Issam	Radiothérapie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie –Réanimation	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELLASRI Salah	Radiologie	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale

BENANTAR Lamia	Neurochirurgie	MILOUDI Mohcine	Microbiologie – Virologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie – orthopédie	NASSIH Houda	Pédiatrie
BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NYA Fouad	Chirurgie Cardio – Vasculaire
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	OUEIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHETTATI Mariam	Néphrologie	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
DAMI Abdallah	Médecine Légale	RAISSI Abderrahim	Hématologie clinique
DOUIREK Fouzia	Anesthésie– réanimation	REBAHI Houssam	Anesthésie – Réanimation
EL- AKHIRI Mohammed	Oto- rhino- laryngologie	RHARRASSI Isam	Anatomie– patologique
EL AMIRI My Ahmed	Chimie de Coordination bio–organnique	SAOUAB Rachida	Radiologie
EL FADLI Mohammed	Oncologie médicale	SAYAGH Sanae	Hématologie
EL FAKIRI Karima	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
EL HAKKOUNI Awatif	Parasitologie mycologie	TAMZAOURTE Mouna	Gastro – entérologie
EL HAMZAoui Hamza	Anesthésie réanimation	WARDA Karima	Microbiologie
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio– vasculaire



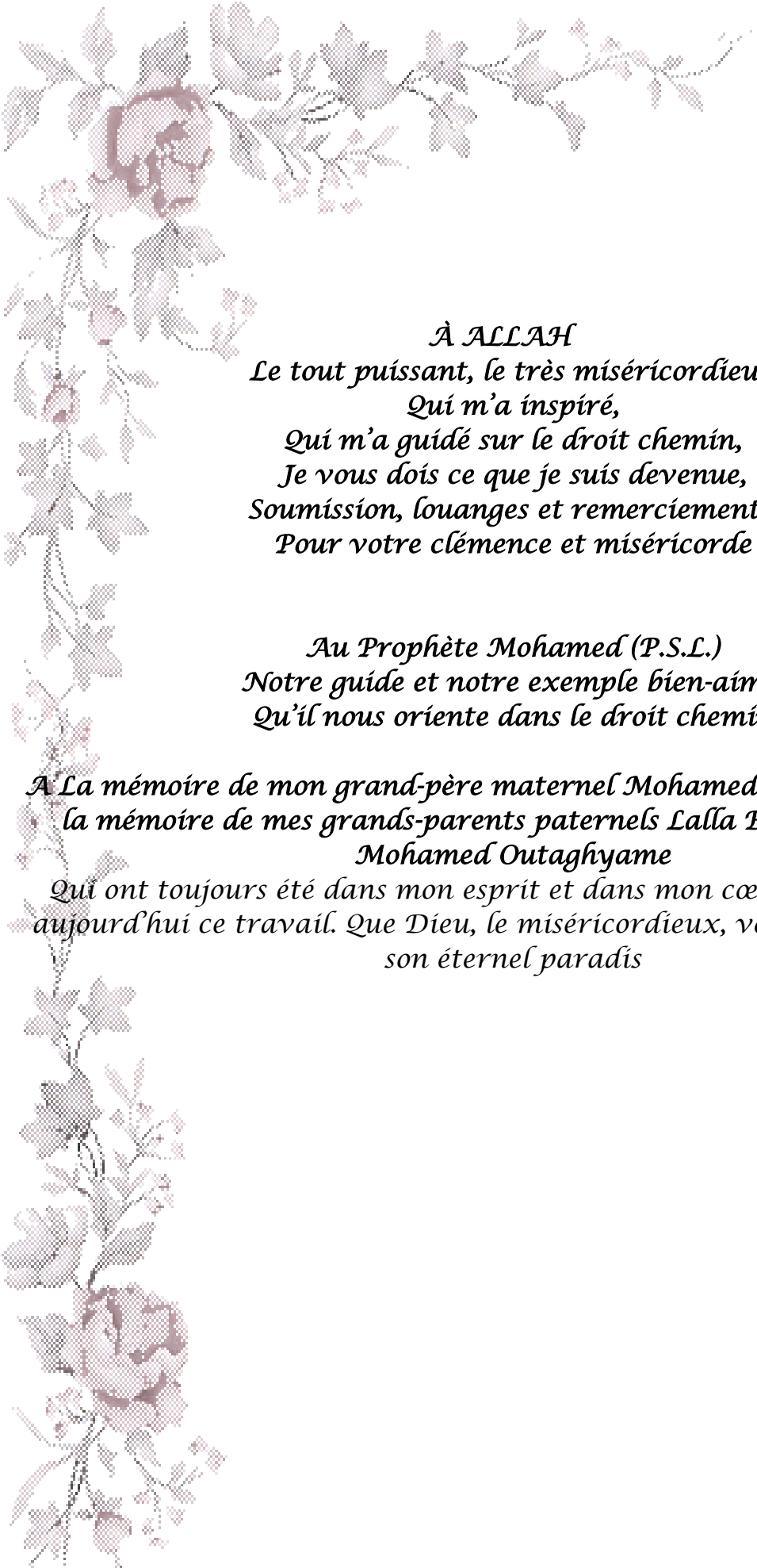
Dédicaces



Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut... Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, L'amour, Le respect, la reconnaissance...



✿ Je dédie cette thèse. . ✍



À ALLAH

*Le tout puissant, le très miséricordieux
Qui m'a inspiré,
Qui m'a guidé sur le droit chemin,
Je vous dois ce que je suis devenue,
Soumission, louanges et remerciements,
Pour votre clémence et miséricorde*

Au Prophète Mohamed (P.S.L.)

*Notre guide et notre exemple bien-aimé.
Qu'il nous oriente dans le droit chemin*

*A La mémoire de mon grand-père maternel Mohamed EL Mejdaoui Et à
la mémoire de mes grands-parents paternels Lalla Bacha Nbigui et
Mohamed Outaghyame*

*Qui ont toujours été dans mon esprit et dans mon cœur, je vous dédie
aujourd'hui ce travail. Que Dieu, le miséricordieux, vous accueille dans
son éternel paradis*

A ma très chère et tendre maman : Mme. SAIDA EL MEJDAOUI

Ma vie ... ma joie ... ma fierté...

Que serait ma vie sans toi maman ? Nourrie par tes qualités et enseignements, je ne peux être qu'heureuse. Tu m'as toujours comblé d'amour, de tendresse et d'affection. Tu es la lumière qui jaillit dans mes jours et mes soirs.

Tu m'as toujours épaulée dans mes longues années d'apprenti Docteur, et je sais à quel point tu as joué un rôle déterminant dans ce que je suis aujourd'hui. Les années passent mais je n'oublie pas l'amour qui me berce depuis toute petite. Tes prières et tes encouragements ont été pour moi d'un grand soutien moral au long de mes études. Les mots me manquent pour décrire la formidable mère que tu es.

Ce modeste travail est le fruit de nombreux sacrifices souvent au prix de ton confort. Que le tout puissant me donne l'occasion de te combler de joie, qu'il t'accorde une longue vie et une santé de fer.

Je t'aime maman

وَقُلْ رَبِّ ارْحَمْهُمَا
كَمَا رَبَّيْنِي صَغِيرًا

سورة النساء، 24



*A mon très cher père :
Mr. MOHAMED OUTAGHYAME*

Mon âme ... mon refuge ... mon idole...

Tu as fait de moi ce que je suis et je te dois tout. Tu as su être un ami et un exemple pour moi, je n'ai jamais eu peur du lendemain parce que tu es là et ta confiance en moi est ma force. Ton souci majeur a toujours été de donner le meilleur à tes enfants pour cela tu as fait des sacrifices sans te ménager.

Combien de fois t'ai-je déjà dit je t'aime papa ? Pas assez de fois vraiment.

Mon formidable Papa, tu es un excellent laboureur, et j'espère être une récolte honorable. En ce jour ta fille espère réaliser l'un de tes plus grands rêves, et couronner tes années de sacrifice et d'espoir.

Ce travail est une occasion pour t'exprimer mon profond amour et ma grande gratitude. Puisse dieu, tout puissant te préserver du mal, combler de santé, de bonheur et te procurer longue vie afin que je puisse te combler à mon tour. Je t'aime papa.

وَقُلْ رَبِّ ارْحَمْهُمَا
كَمَا رَبَّنَا صَغِيرًا

سورة النساء، 24



A mon adorable grand-mère maternelle, Habiba Toufik

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

Ta présence dans la famille est le secret de notre bonheur...
Que dieu te préserve de tout mal et t'accorde une longue vie.

A mes adorables sœurs Ghizlane et Khaoula Outaghyame,

Vous qui étiez toujours quelque part à mes côtés,
Vous qui me soufflez des mots d'espoir et d'amour et de tendresse,
Vous qui me donnez à chaque fois le courage de continuer mon chemin,
C'est par vos actes et vos paroles,
Par vos regards et vos sourires, Que j'ai pu traverser ce long chemin, Et
tenir jusqu'au bout, Vous tous, aussi aimants qu'aimables,
Je vous offre ce travail, Qui est le vôtre avant d'être le mien.
Puisse dieu vous protéger, garder et renforcer notre fraternité et notre
amour inconditionnel. Je vous aime.

A mon très cher frère Mohamed Amine Outaghyame

Mon estime pour ta personne est sans limite, tu es l'exemple du frère
parfait.
Merci pour ton grand soutien qui m'a toujours rendu plus fort. Que mon
travail soit témoignage de mon grand amour et respect. Je t'aime.

A mon très cher frère Oussama Outaghyame et sa douce femme Salma Ouahid

Je ne cesserai de porter beaucoup d'amour et de respect pour vous. Je
tiens à vous remercier pour votre soutien et l'amour que vous m'avez
apporté. Que mon amour soit à la hauteur du votre.
Je vous souhaite une vie pleine de bonheur et de succès et que Dieu, le
tout puissant, vous protège et vous garde. Je vous aime.

A toute La famille

Je vous dédie tous ce travail pour votre soutien, amour et en
couragements.
Vous trouvez dans ce travail, l'expression de mon amour en vous
souhaitant beaucoup de bonheur.

A ma meilleure amie Hajar

Ma sœur et ma confidente, qui a toujours été présente pour moi, pour sa générosité, sa bonté, sa gentillesse et toutes ces belles choses qui la rendent spéciale et unique.

Merci Hajar d'être ce que tu es, Merci d'être mon amie.

A mon meilleur ami Garmane

Bien que ces simples mots soient insuffisants pour te remercier, en gage de gratitude, je tiens à rendre mille grâce à une personne qui m'a tant conseillé et guidé.

Je te dédie ce travail en témoignage de ma reconnaissance et l'amitié qui nous unie.

Puisse Dieu te préserver, te procurer le bonheur et la réussite, et t'aider à réaliser tes rêves.

A tous mes amis,

Nouhaïla Syrine Hijazi, sara ouzar, Anas Baladi, assmae Nkhaili, Hajar Meghazli, Salma Rhazzane, Sanae Soudani, Hind Rhaffar, Adil Outouzalt, Zouhair Outassourt, Hajar Ztati, Khalid Jamal Eddine, Amine Nouri, Nouh Chamekh, Ahmed El Boukhary, Outoloub Houda, Nouhaïla kissa, Siham Rachidi, Adil taoufiq, Samira Essouli..

Des personnes à qui je rends grâce pour leur don de solidarité, de générosité et de bonté et qui ne sont pas toujours conscientes de ce que signifient leurs actions pour les autres. Je vous suis profondément reconnaissante pour ce que vous avez fait pour moi. Merci.

A tous mes enseignants de primaire, secondaire, et de la faculté de médecine de Marrakech

A tous les ami(e)s, confrères et consœurs de la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Marrakech

A tous les malades...

Je leur souhaite prompt rétablissement

A tous ceux dont l'oubli de la plume n'est pas celui du cœur.



Remerciements



A notre maître et président de thèse Monsieur le Professeur
MOHAMMED ZYANI

Professeur de médecine interne, Chef de pôle de médecine interne à l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech.

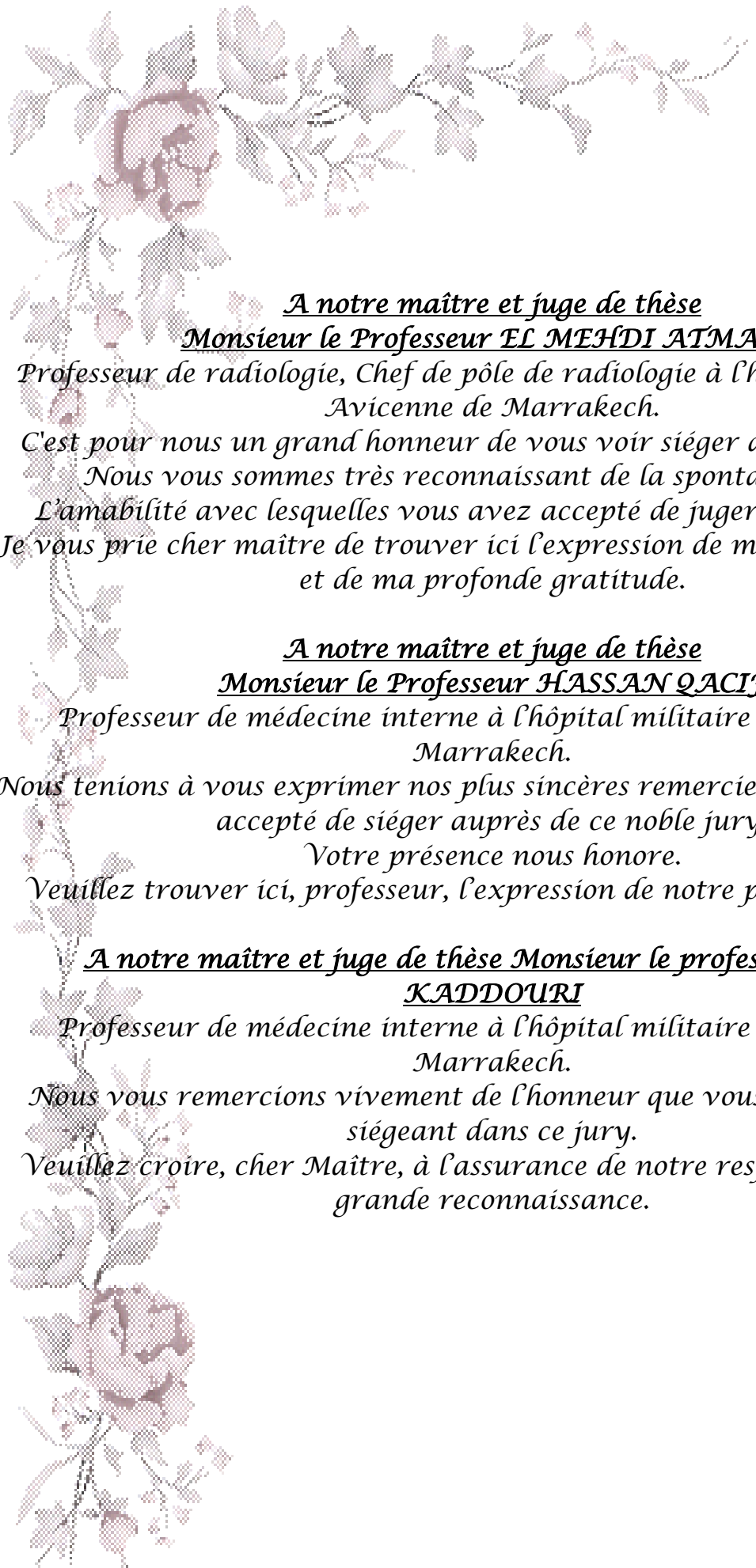
Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de présider le jury de cette thèse. Nous avons eu le grand privilège de bénéficier de votre enseignement lumineux durant nos années d'études. Nous vous prions de bien vouloir, cher Maître, accepter le témoignage de notre profonde reconnaissance pour le grand honneur que vous nous faites en présidant notre thèse.

A notre cher maître et rapporteur de thèse Monsieur le Professeur
ABDELLAH MOUHSINE

Professeur de radiologie et chef de service IRM/TDM à l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech.

Vous nous avez accordé un immense honneur et un grand privilège en acceptant de diriger notre travail. Que votre sérieux, vos précieuses recommandations, votre compétence et votre rigueur de travail soient pour nous un exemple à suivre.

Votre bonté, votre modestie, votre compréhension, ainsi que vos qualités professionnelles et humaines ne peuvent que susciter ma grande estime. Vous m'avez toujours réservé le meilleur accueil malgré vos obligations professionnelles. Je vous remercie infiniment, cher Maître, pour avoir consacré à ce travail une partie de votre temps précieux et de m'avoir guidé avec rigueur et bienveillance. Je suis très fière d'avoir appris auprès de vous et j'espère avoir été à la hauteur de votre attente. Veuillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de mon estime et de mon profond respect.



A notre maître et juge de thèse

Monsieur le Professeur EL MEHDI ATMANE

*Professeur de radiologie, Chef de pôle de radiologie à l'hôpital militaire
Avicenne de Marrakech.*

C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger dans notre jury.

Nous vous sommes très reconnaissant de la spontanéité et de

L'amabilité avec lesquelles vous avez accepté de juger notre travail.

*Je vous prie cher maître de trouver ici l'expression de ma reconnaissance
et de ma profonde gratitude.*

A notre maître et juge de thèse

Monsieur le Professeur HASSAN QACIF

*Professeur de médecine interne à l'hôpital militaire Avicenne de
Marrakech.*

*Nous tenions à vous exprimer nos plus sincères remerciements pour avoir
accepté de siéger auprès de ce noble jury.*

Votre présence nous honore.

Veuillez trouver ici, professeur, l'expression de notre profond respect.

A notre maître et juge de thèse Monsieur le professeur SAID

KADDOURI

*Professeur de médecine interne à l'hôpital militaire Avicenne de
Marrakech.*

*Nous vous remercions vivement de l'honneur que vous nous faites en
siégeant dans ce jury.*

*Veuillez croire, cher Maître, à l'assurance de notre respect et de notre
grande reconnaissance.*



Liste d'abréviations



IRM	:	Imagerie par résonnance magnétique
TDM	:	Tomodensitométrie
PDC	:	Produit de contraste
TOF	:	Time Of Flight
HTIC	:	Hypertension intracrânienne
TVP	:	Thrombose veineuse profonde
MI	:	Membre inférieur
NFS	:	Numération de la formule sanguine
LCR	:	Liquide céphalo-rachidien
VS	:	Vitesse de sédimentation
CRP	:	Protéine C réactive
EPP	:	Electrophorèse des protéines plasmatiques
HLA	:	Antigène des leucocytes humains
NGC	:	Noyaux gris centraux
AVC I	:	Accident vasculaire cérébral ischémique
GADO	:	Gadolinium
AV	:	Acuité visuelle
LAF	:	Lampe à fente
FO	:	Fond d'œil
TP	:	Taux de prothrombine
TCA	:	Temps de céphaline activée
MB	:	Maladie de Behçet
TVC	:	Thrombose veineuse cérébrale
SB	:	Substance blanche



Plan



INTRODUCTION	1
MATERIELS ET METHODES	3
RESULTATS	9
I. DONNÉES ÉPIDEMIOLOGIQUES	10
1. Sexe	10
2. Age	10
3. Origine géographique	11
4. Fréquence du neuro Behçet	12
II. DONNÉES CLINIQUES	12
1. Antécédents pathologiques	12
1.1 Personnels	12
1.2 Familiaux	14
2. Mode d'installation	14
3. Délai moyen du neuro Behçet	14
4. Motifs d'hospitalisation	15
5. Examen neurologique	16
5.1 Atteinte motrice centrale	16
5.2 Atteinte cérébelleuse	17
5.3 Atteinte du tronc cérébral	17
5.4 Atteinte psychiatrique	17
5.5 Atteinte des nerfs crâniens	17
5.6 Atteinte pseudobulbaire	17
5.7 Atteinte extrapyramidale	17
5.8 Atteinte sphinctérienne	18
6. Manifestations extra neurologiques	19
7. Examen ophtalmologique	20
III. DONNÉES PARA CLINIQUES	21
1. Biologie	21
1.1 NFS	21
1.2 VS	21
1.3 CRP	21
1.4 EPP	21
2. Typage HLA-B51	21
3. Test Pathergique	21
4. Etude du LCR	21
5. Neuro-Imagerie	22
5.1 TDM cérébrale	22
5.2 IRM cérébrale	23
5.3 Angio IRM	26
6. Traitement	29
7. Evolution	31
8. Iconographie de notre série	32

DISCUSSION	46
I. ETUDE THEORIQUE ET LES DONNÉES DE LA LITTERATURE	47
1. Définition	47
2. Historique	49
3. Epidémiologie :	53
3.1 Fréquence	53
3.2 Sexe	53
3.3 Age	54
II. Etude anatomopathologique	54
III. Physiopathologie	55
IV. Etude clinique	56
1. Manifestations neurologiques	56
1.1 Délai moyen	56
1.2 Mode d'installation	57
1.3 Motifs d'hospitalisation	57
1.4 Examen neurologique	59
2. Manifestations extra neurologiques	64
V. Etude para clinique	70
1. Biologie	70
2. Etude du LCR	70
3. Recherche de l'Ag HLA B51	71
4. Neuro imagerie	71
4.1 TDM cérébrale	71
a) Protocole de la TDM	72
b) Lésions neurologiques tomodensitométriques	72
4.2 Imagerie par résonnance magnétique	76
a) Protocole de l'IRM cérébrale	77
b) Sémiologie radiologique des lésions de neuro Behçet	79
VI. Diagnostic différentiel	95
VII. Pronostic	97
VIII. Mortalité et morbidité	97
CONCLUSION	98
RESUMES	101
ANNEXE	106
BIBLIOGRAPHIE	118



Introduction



Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

La maladie de Behçet est une vascularite caractérisée cliniquement par une aphtose buccale ou le plus souvent buccogénitale associée à des manifestations systémiques cutanées, oculaires, articulaires, neurologiques, cardio-vasculaires et intestinales. Cette pathologie touche essentiellement l'homme plus que la femme entre 20 et 40 ans, et elle est fréquente en Extrême-Orient et dans le pourtour méditerranéen.

Les manifestations neurologiques font la gravité de la maladie de Behçet, elles sont très polymorphes aussi bien sur le plan anatomique que clinique et pronostic, varient d'une fréquence de 22,5% des cas. Elles touchent essentiellement le système nerveux central où elles relèvent de deux mécanismes physiopathologiques différents :

-Une atteinte parenchymateuse, encore qualifiée de neuro-Behçet, rendant compte de 60 à 81 % de l'ensemble des atteintes neurologiques. Elle est due à une inflammation qui touche préférentiellement les veines de petit et moyen calibre et qui intéresse préférentiellement le tronc cérébral, les noyaux gris centraux et la substance blanche sus-tentorielle sans prédilection particulière pour les régions péri ventriculaires [1,2], ainsi que les thromboses des veines cérébrales et des sinus duraux qui représentent 6 à 45 % de l'ensemble des atteintes neurologiques [1, 3, 4, 5].

-Une atteinte des gros vaisseaux cérébraux, entrant dans le cadre de l'angio-Behçet. Il s'agit essentiellement de l'atteinte des artères à destination cérébrale qui est beaucoup plus rare, et se manifeste par des thromboses ou des anévrysmes artériels [1,6].

L'objectif de notre travail est de mettre en exergue l'apport de l'IRM dans le diagnostic de l'atteinte neurologique au cours de la maladie de Behçet ; à travers une étude rétrospective portant sur une série de 16 patients atteints de neuro-Behçet, colligée aux services de médecine interne, de radiologie et de neurologie de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech, sur une période de 12 ans (allant de Janvier 2006 au Décembre 2017).



Matériels et Méthodes



I. CADRE ET PERIODE D'ETUDE :

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et analytique portant sur tous les cas de neuro-Behçet diagnostiqués et pris en charge sur une période de 12 ans, s'étendant entre Janvier 2006 et Décembre 2017, au sein des services de neurologie, radiologie et médecine interne de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech.

II. CRITERES D'INCLUSION :

Dans cette étude ont été inclus tous les :

- ❖ Patients diagnostiqués de neuro-Behçet et ayant bénéficiés d'une IRM cérébrale et/ou médullaire dans le service de radiologie de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech.
- ❖ Dossiers complets.

III. CRITERES D'EXCLUSION :

Dans cette étude ont été exclus tous les :

- ❖ Patients dont les données anamnestiques et radiologiques étaient incomplètes.
- ❖ Dossiers en dehors de la période d'étude.
- ❖ Patients chez qui le diagnostic de neuro-Behçet n'était pas certain.

IV. PROTOCOLES D'IMAGERIE UTILISEE :

1. Protocole de la TDM :

- TDM C- : une acquisition axiale sans injection du produit de contraste (PDC).
- TDM C+ : une acquisition axiale déclenchée 90 s après injection de 60 cc à 80 cc de PDC iodé.
- Le patient est installé en décubitus dorsal. Une voie veineuse périphérique de bon calibre est mise en place.
- La tête est positionnée selon le plan orbito-Meatal.
- Coopération du patient : immobilité, parfois apnée de quelques secondes.
- Une seringue de 100 ml de produit de contraste couplée à une autre de 60 ml de sérum physiologique est préparée pour l'injection.
- Réalisation des coupes sans et avec injection du produit de contraste.
- Durée moyenne 10-15 min.
- lecture des fenêtres parenchymateuses.

➤ Précautions d'emploi :

- Femme enceinte (rayons X)
- Si injection de produit de contraste iodé :
 - Femme enceinte.
 - Allaitement.
 - Insuffisance rénale.
 - Réaction d'hypersensibilité.

2. Protocole de l'IRM cérébrale :

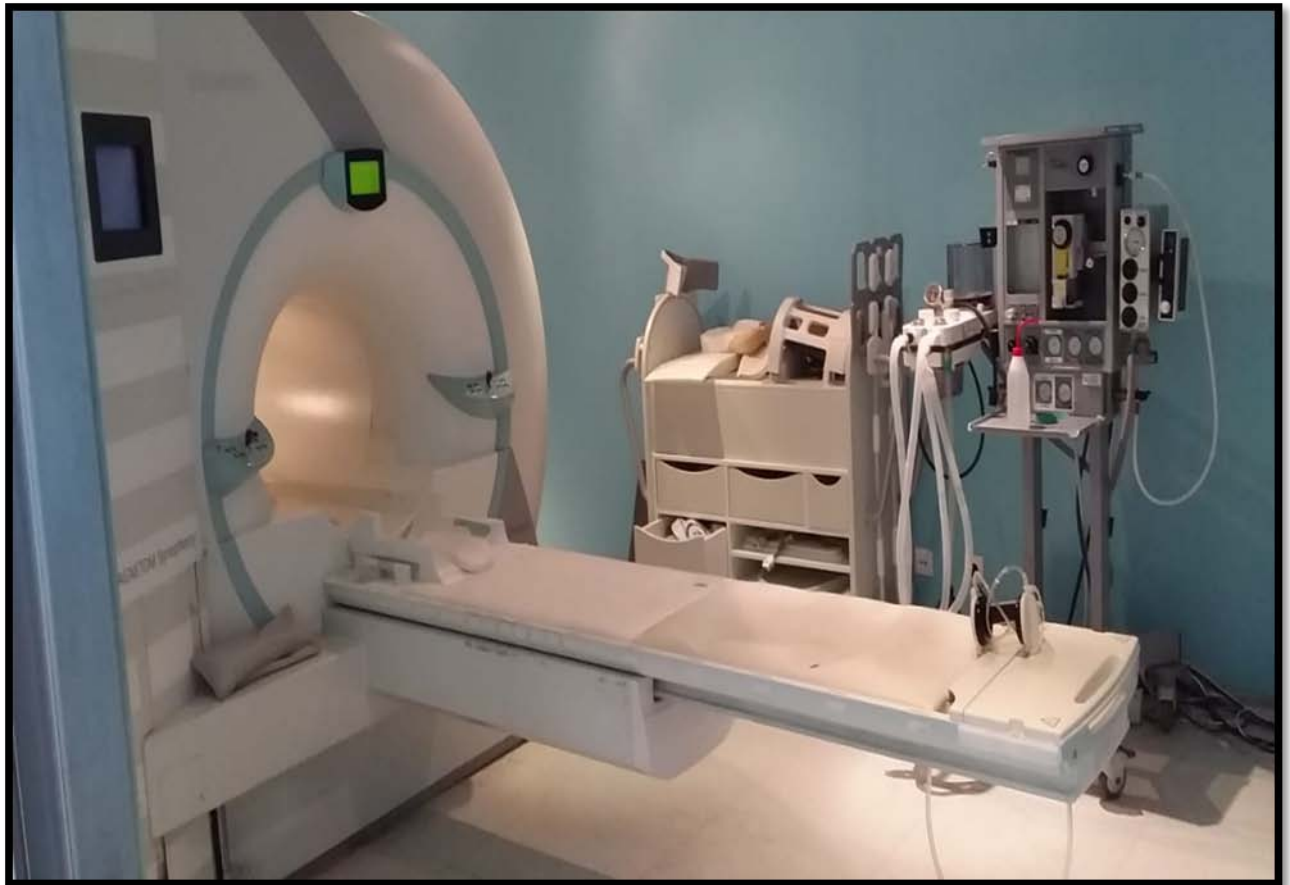


Figure1 : Image d'unité d'IRM de service de radiologie de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech.

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

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

- Le déroulement de l'examen :
 - Le malade est installé sur la table d'examen, une antenne émettrice-réceptrice est placée autour de sa tête.
 - Une voie veineuse périphérique est mise en place.
 - Des bouchons d'oreille ou un casque insonorisant seront remis au malade.
 - La table se déplace ensuite dans l'appareil d'IRM, qui se présente sous la forme d'un tunnel éclairé.
 - Réalisation des coupes sans ou avec produit de contraste (Gadolinium).
 - Durée de l'examen : 15 à 30 min.
- Les séquences utilisées :

À l'étage cérébral :

- Séquence pondérée T1 en coupe sagittale.
- Séquence pondérée Flair en coupe axiale.
- Séquence pondérée T2 en coupe coronale.
- Séquence de diffusion.
- Séquence pondérée T1 sans et après injection du gadolinium en coupe axiale.
- Séquence Angio IRM (TOF veineux et TOF artériel).

À l'étage médullaire :

- Séquence pondérée T2 en coupe sagittale et axiale.
- Séquence pondérée T1 en coupe sagittale.

➤ Contre-indications :

- Pace -maker.
- Eclats métalliques dans les yeux.
- Implants cochléovestibulaires.
- Clips vasculaires incompatibles.

- Valves cardiaques mécaniques.
- Insuffisance rénale (si injection de chélate de gadolinium).
- Claustrophobie (relatif).
- Femme enceinte (1^{er} trimestre) : relatif....

V. RECUEIL DE DONNEES :

Le recueil des données cliniques, biologiques, radiologiques et de la prise en charge a été réalisé à partir des dossiers médicaux des services de médecine interne, de neurologie et les registres des malades du service de radiologie de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech.

Ces dossiers ont été exploités grâce à une fiche d'exploitation (voir annexe), comprenant les caractéristiques épidémiologiques du patient, les antécédents, les données cliniques, paracliniques en particulier l'IRM qui est l'objectif de cette étude et la prise en charge thérapeutique.

Le recueil de données radiologiques IRM a été fait à la base des comptes rendus des dossiers radiologiques et après la relecture des IRM par un sénior en radiologie.



Résultats



I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

1. Sexe :

La population étudiée comprenant 16 malades, dont 15 étaient de sexe masculin (soit 93,75%) et 01 de sexe féminin (soit 6,25%).

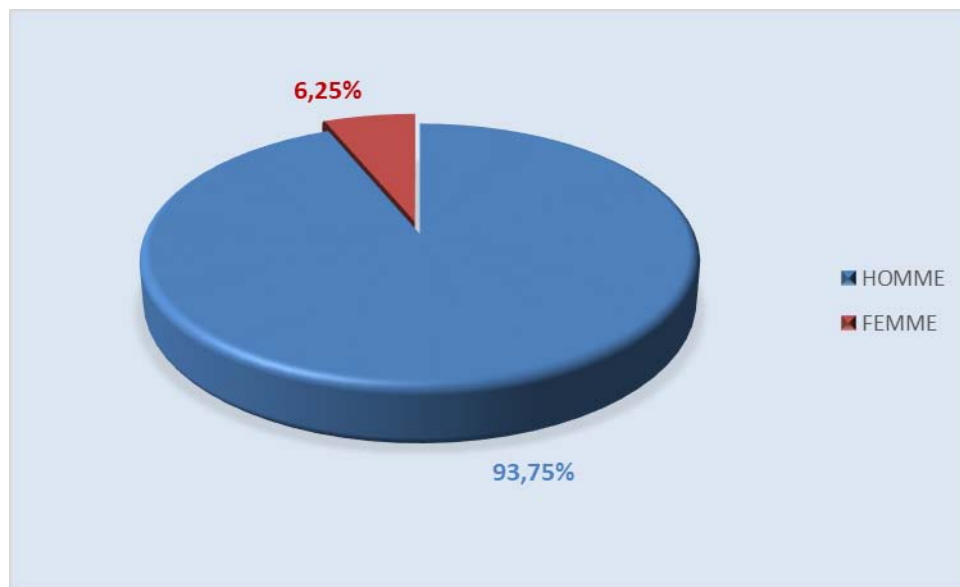


Figure 2 : Répartition des patients selon le sexe.

2. Age :

Dans notre série :

- 12,5 % (2 cas) de la population étudiée avaient un âge de moins de 20 ans lors de l'admission.
- 37,5 % (6 cas) de la population avaient un âge compris entre 20 ans et 40 ans.
- Et 50 % (8 cas) avaient plus de 40 ans.
- L'âge moyen était de 39,56 ans.

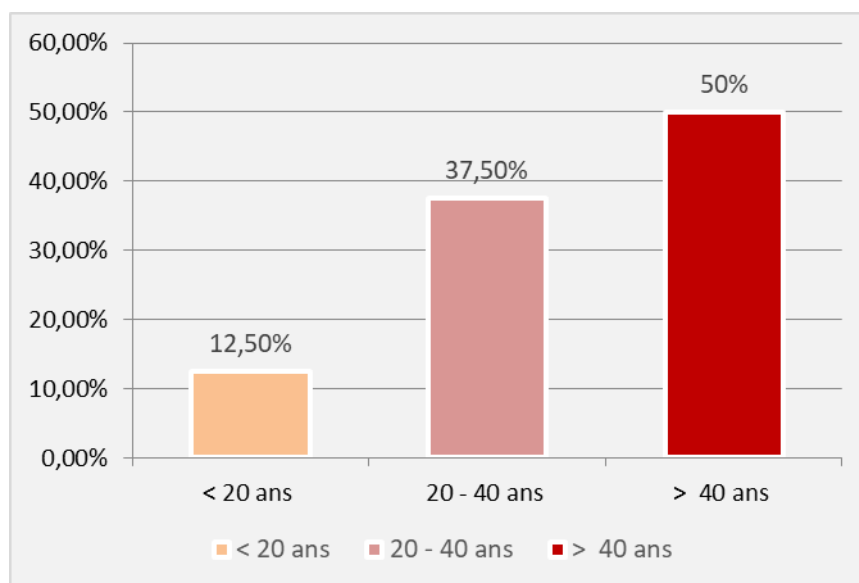


Figure 3 : Répartition des patients selon l'âge.

3. Origine géographique :

75% (12 cas) de la population étaient d'origine urbaine alors que 25% (4 cas) étaient d'origine rurale.

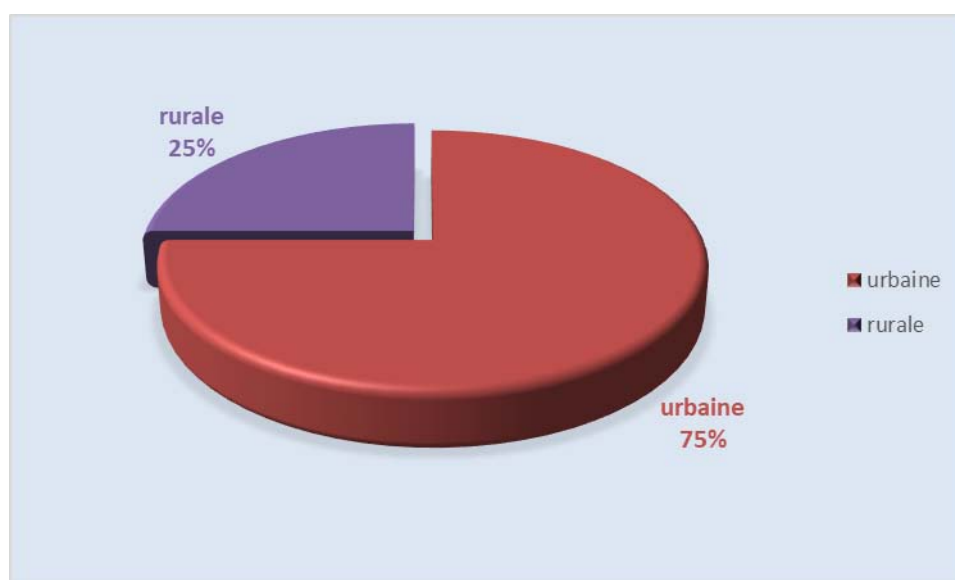


Figure 4 : Répartition des patients selon l'origine géographique.

4. Fréquence du neuro-Behçet :

Le nombre de patients atteint de la maladie de Behçet au sein des services de médecine interne et de neurologie dans la période d'étude était **71 cas** : **55 cas** sans atteinte neurologique et **16 cas** de neuro-Behçet.

Donc la fréquence du neuro-Behçet chez nos patients était : **22,5 %**.

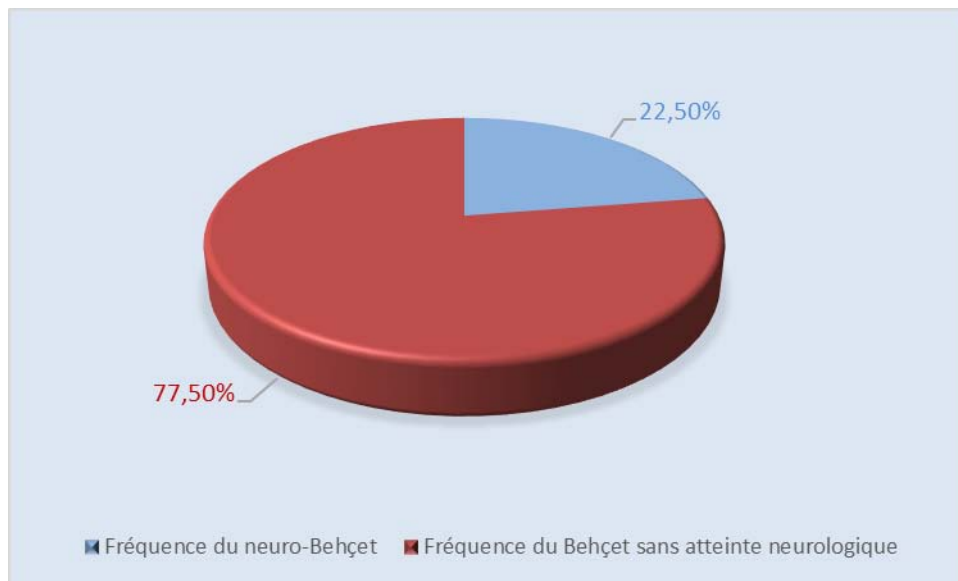


Figure 5 : Répartition des patients selon la fréquence du neuro-Behçet

II. DONNEES CLINIQUES :

1. Antécédents pathologiques :

1.1 Personnels :

Les antécédents qui ont une relation avec la maladie de Behçet : l'aphtose buccale est présente dans 93,75% (15 cas), suivie des aphtes génitales dans 50% (8 cas), la rougeur oculaire dans 37,5% (6 cas), neurologique dans 31,25 % (5cas), la pseudo-folliculite dans 25% (4cas), l'arthralgie dans 12,5% (2cas), la thrombose veineuse des membres inférieurs dans 6,25% (1cas).

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

Tableau I : Répartition des patients selon les antécédents.

Antécédents	Nombre des cas	Pourcentage %
Aptose buccale	15	93,75%
Aptose génitale	8	50%
Rougeur oculaire	6	37,5%
Neurologique	5	31,25%
Pseudo-folliculite	4	25%
Articulaire	2	12,5%
Vasculaire	1	6,25%

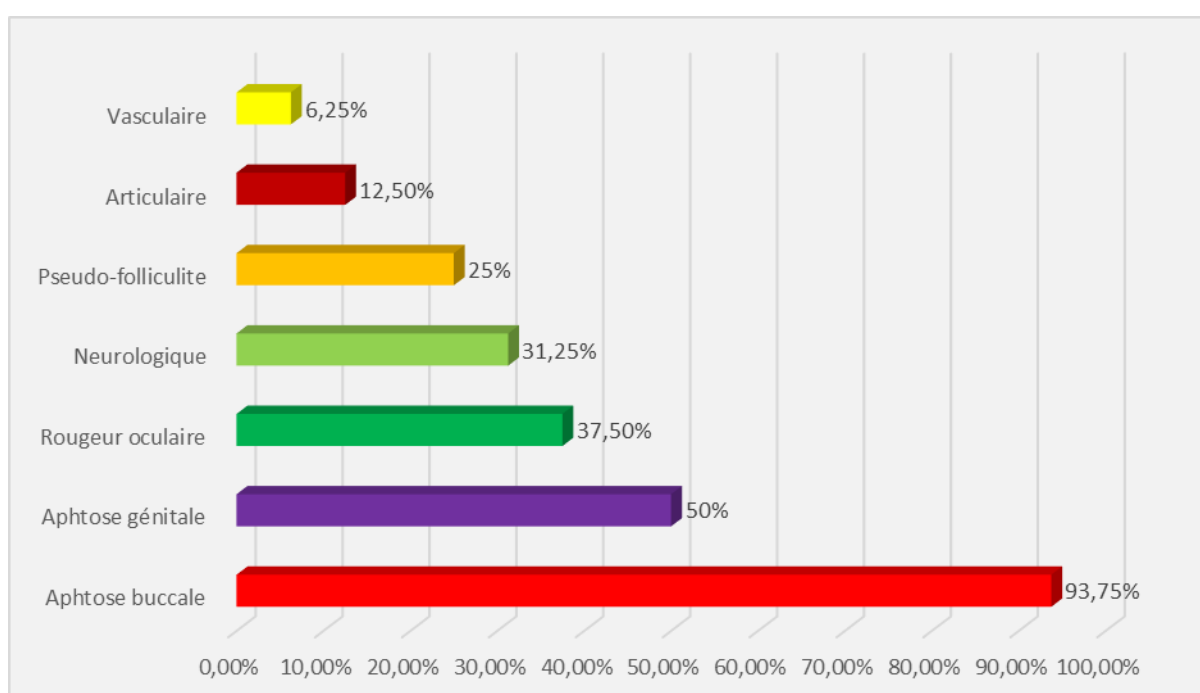


Figure 6 : Répartition des patients selon les antécédents.

Tableau II : Autres antécédents.

Antécédents	Nombre des cas
Infectieux	2
Diabète	1
HTA	1
Toxique (tabagisme)	2
Chirurgicaux	Aucun cas

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

1.2 Familiaux :

On a observé 2 cas familiaux correspondant au frère d'un patient, atteint de neuro-Behçet et le père d'une patiente, atteint de la maladie de Behçet.

2. Mode d'installation :

Le mode d'installation du neuro-Behçet était progressif chez 15 malades soit (93,75%) alors que la forme aiguë n'est retrouvée que chez un seul malade soit (6,25%).



Figure 7 : Répartition des patients selon le mode d'installation.

3. Délai moyen du neuro-Behçet :

Dans notre série, les manifestations neurologiques ont inauguré la maladie de Behçet chez 3 malades soit 18,75%.

Le délai moyen du neuro-Behçet était 6,18 ans avec des extrêmes allant de 0 (inaugurale) à 29 ans.

4. Motifs d'hospitalisation :

Le motif d'hospitalisation le plus fréquent est représenté par les céphalées , les troubles moteurs chez 10 patients soit 62,5% , suivi par les troubles de la parole chez 7 cas soit 43,75% , les troubles visuels, le syndrome d' HTIC et les troubles neuropsychiatriques retrouvés chez 5 patients soit 31,25% ,ensuite les troubles de la marche et de l'équilibre chez 3 patients soit 18,75%, les troubles de la mémoire et les troubles sphinctériens chez 2 cas soit 12,5% et enfin les convulsions chez un seul cas soit 6,25% .

Tableau III : Répartition des patients selon les motifs d'hospitalisation.

Motifs d'hospitalisation	Nombre des cas	Pourcentage %
Céphalées	10	62,5%
Troubles moteurs	10	62,5%
Troubles de la parole	7	43,75%
Troubles visuels	5	31,25%
Syndrome d'HTIC	5	31,25%
Troubles neuropsychiatriques	5	31,25%
Troubles de la marche et de l'équilibre	3	18,75%
Troubles de la mémoire	2	12,5%
Troubles sphinctériens	2	12,5%
Convulsions	1	6,25%

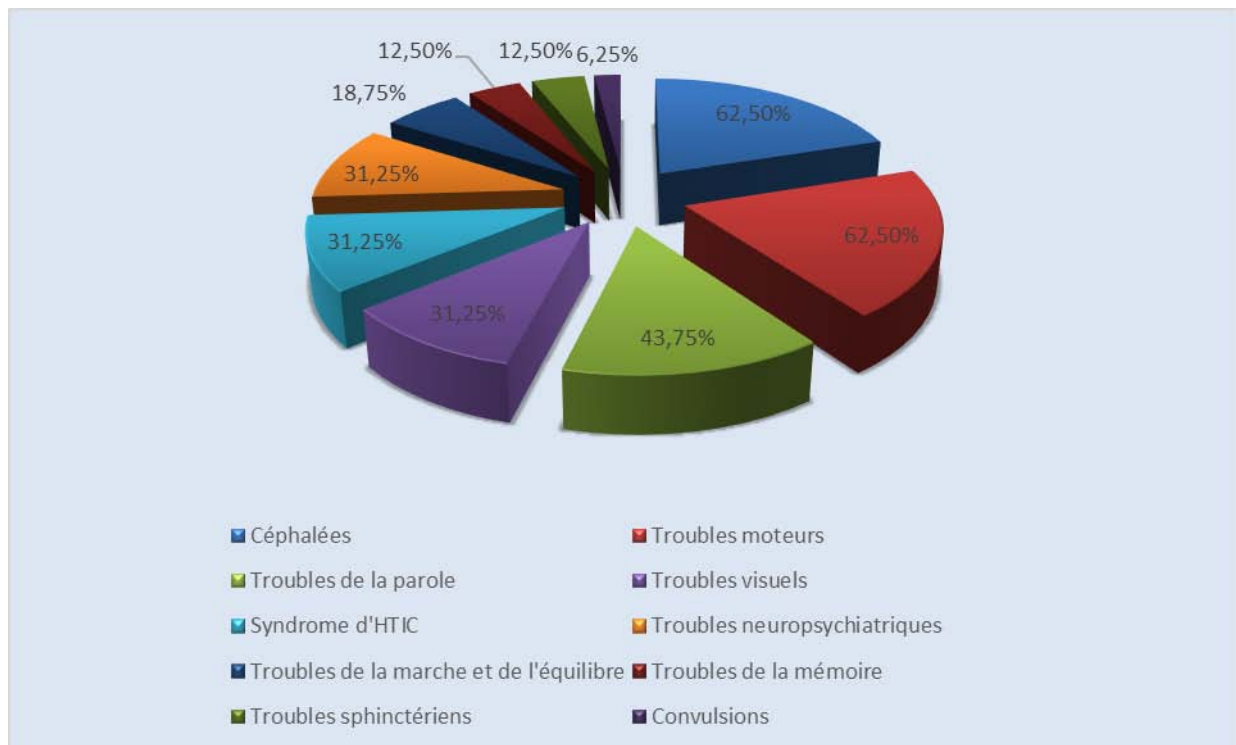


Figure 8 : Répartition des patients selon les motifs d'hospitalisation

5. Examen neurologique :

L'atteinte neurologique en cas du neuro-Behçet est dominée par l'atteinte motrice centrale représentée par le syndrome pyramidal chez 10 cas (62,5%) dont 5 malades (31,25%) avaient l'hémi-parésie, ensuite vient l'atteinte des nerfs crâniens chez 6 cas (37,5%), puis l'atteinte du tronc cérébral et le trouble psychiatrique ont été retrouvés respectivement chez 5 cas (31,25%).

Le syndrome pseudobulbaire était présent chez 3 cas (18,75%), les troubles sphinctériens chez 2 cas (12,5%), enfin le syndrome cérébelleux et le syndrome extrapyramidal chez un seul cas soit 6,25%.

5.1 Atteinte motrice centrale :

Etait présente chez 10 cas soit 62,5% sous forme du syndrome pyramidal avec un déficit moteur, manifestée principalement par l'hémi-parésie chez 5 cas soit 31,25%, une paraparésie chez 3 cas soit 18,75% et une hémiplégie chez 2 cas soit 12,5%. Cette atteinte marquait par l'association fréquente à des signes bulbaires et des troubles psychiques.

5.2 Atteinte cérébelleuse :

Etait présente chez un seul cas soit 6,25%, représentée par des troubles de la coordination, tremblements d'attitude associée à l'atteinte extra pyramidale et au syndrome bulbaire.

5.3 Atteinte du tronc cérébral :

Etait observée chez 5 cas soit 31,25 % avec des signes bulbaires comme les troubles de la déglutition et de la parole associée fréquemment au déficit moteur ainsi que l'atteinte des nerfs crâniens : le nerf optique et le nerf oculomoteur externe VI.

5.4 Atteinte psychiatrique :

Etaient décrits chez 5 malades soit 31,25% représentés essentiellement par les syndromes dépressifs et de l'anxiété chez 3 cas soit 18,75% et un accès psychotique aigu chez 2 cas soit 12,5%.

5.5 Atteinte des nerfs crâniens :

Etait signalée chez 6 malades soit 37,5%, il s'agit du nerf optique le plus fréquemment retrouvé chez 3 cas soit 18,75%, isolé chez un seul cas et associé à l'atteinte des nerfs oculomoteurs chez les deux autres cas (le nerf oculomoteur commun III et le nerf oculo moteur externe VI), vient ensuite l'atteinte du nerf auditif chez 2 cas soit 12,5% et le nerf facial chez un seul cas soit 6,25% .

5.6 Atteinte pseudobulbaire :

Etait présente chez 3 malades soit 18,75%, sous forme de dysarthrie, troubles de la déglutition, labilité émotionnelle en association avec l'atteinte pyramidale.

5.7 Atteinte extrapyramidale :

Etait observée chez un seul cas soit 6,25% sous forme de tremblements d'attitude, hypertonie plastique associée constamment aux syndromes bulbaires et cérébelleux.

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

5.8 Atteinte sphinctérienne :

Etait présente chez 2 cas soit 12,5% sous forme d'incontinence urinaire, associée à l'hémi-parésie chez un seul cas.

Tableau IV : Fréquence des différentes atteintes neurologiques :

Atteintes neurologiques			NOMBRE DE CAS	POURCENTAGE %
Atteinte motrice centrale			10	62,5 %
Atteinte du tronc cérébral			5	31,25%
Troubles psychiatriques			5	31,25%
Atteinte pseudo-bulbaire			3	18,75%
Atteinte des nerfs crâniens	Nerf Optique	Isolé	1	6,25 %
		+nerfs oculomoteurs : o Commun o externe	2	12,5%
	Nerf auditif		2	12,5%
	Nerf facial		1	6,25%
Atteinte sphinctérienne			2	12,5%
Atteinte cérébelleuse			1	6,25%
Atteinte extra pyramidale			1	6,25%

6. Manifestations extra neurologiques :

Elles étaient présentes chez tous nos patients, incluant ceux dont la découverte de l'atteinte neurologique a inauguré le diagnostic de la maladie de Behçet.

Elles se répartissent comme suit :

Atteinte cutanéomuqueuse est fortement présente sous forme d'aphtose buccale chez 15 malades, soit (93,75%) ; d'aphtose génitale chez 8 malades soit (50%) ; de pseudo folliculite chez 4 malades soit (25%).

Les manifestations articulaires sont retrouvées chez 6 patients soit (37,5%), suivies de manifestations oculaires et vasculaires (les thrombophlébites superficielles et profondes des MI) chez 5 cas soit (31,25%), enfin viennent les manifestations digestives chez 2 cas sous forme de douleurs abdominales soit (12,5%) et les manifestations cardiaques chez un seul cas soit (6,25%) type péricardite.

Tableau V : Manifestations extra neurologiques associées :

Manifestations extra-neurologiques	Nombre de cas	Pourcentage %
Aphtose buccale	15	93,75%
Aphtose génitale	8	50%
Manifestations articulaires	6	37,5%
Manifestations oculaires	5	31,25%
Manifestations vasculaires (TVP des MI)	5	31,25%
Pseudo folliculites	4	25%
Manifestations digestives	2	12,5%
Manifestations cardiaques	1	6,25%

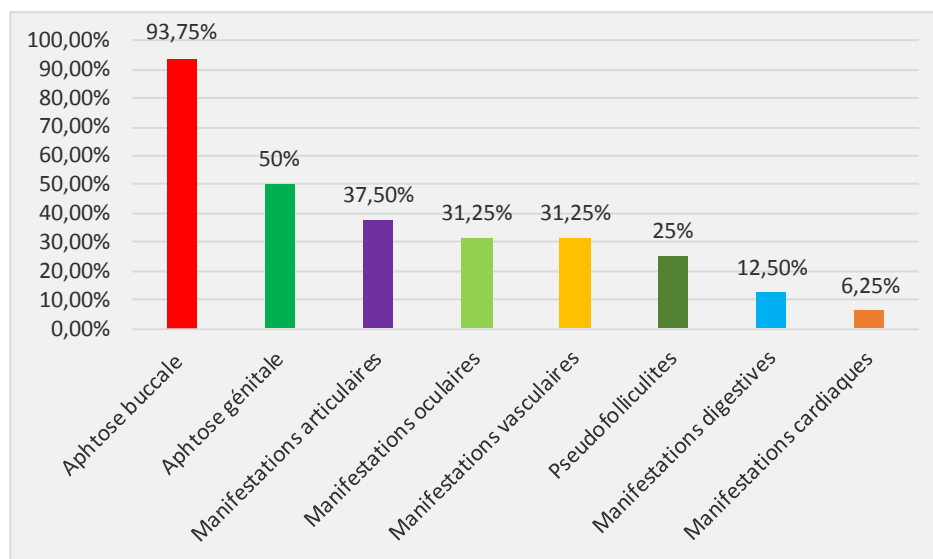


Figure 9 : Répartition des patients selon les manifestations extra neurologiques

7. Examen ophtalmologique :

L'examen ophtalmologique était pathologique chez 5 malades.

Tableau VI : Fréquence des manifestations ophtalmologiques chez les malades de notre série :

L'examen ophtalmique :		Nombre de cas	Fréquence %
Normal		11	68,75%
Anormal	Œdème papillaire	2	12,5%
	Uvéite antérieur	1	6,25%
	Vascularite rétinienne	1	6,25%
	Atrophie optique	1	6,25%

III. DONNEES PARA CLINIQUES :

1. Biologie :

1.1. NFS :

Dans notre série, la numération formule sanguine a montré une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles chez **4 patients** soit **(25%)**.

La NFS était normale dans **12 cas** soit **(75%)**.

1.2. VS :

La VS était faite chez 11 malades : accélérée chez 6 malades et normale chez 5.

1.3. CRP :

La CRP était augmentée chez 8 malades et normale chez 8 cas.

1.4. EPP :

L'EPP est Faite chez un seul malade qui a objectivée une hyper gammaglobulinémie.

2. Typage HLA-B51 :

Tous les patients de notre série n'ont pas bénéficié de ce test.

3. Test Pathergique :

5 patients de notre série ont bénéficié d'un test pathergique qui est revenu positif chez 3 malades et négatif chez 2 malades.

4. Etude du LCR :

L'étude du LCR était normal dans 9 cas soit 56,25%, et anormal chez 6 cas soit 37,5%, elle a montré une hyperleucocytose à prédominance lymphocytaire aseptique avec une hyperprotéinorachie et glycorachie normale.

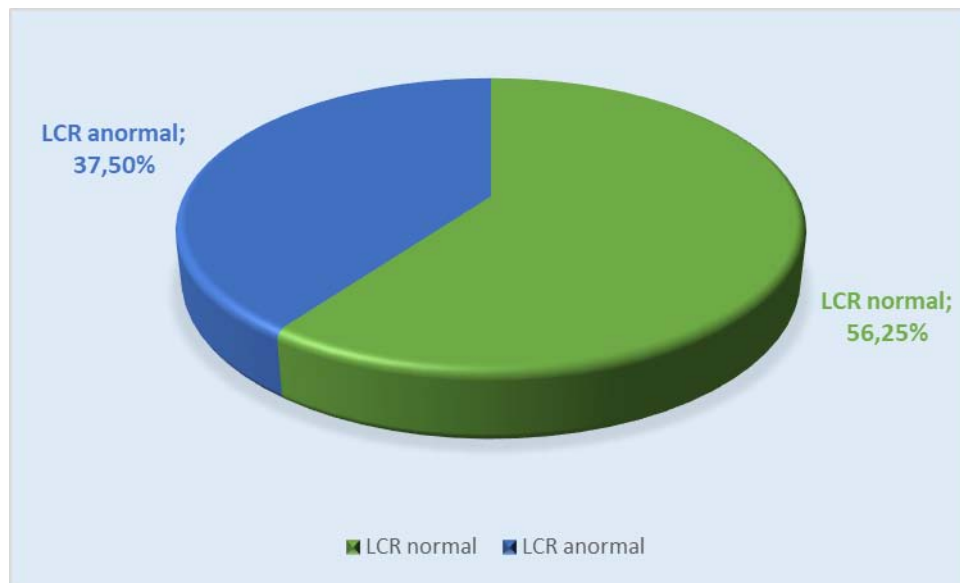


Figure 10 : Résultats de l'étude du LCR

5. Neuro-Imagerie :

5.1. TDM cérébrale :

Le scanner cérébral est pratiqué chez 15 patients, normal dans 4 cas soit 25% et pathologique dans 11 cas soit 68,75 %.

Il a mis en évidence une hypodensité systématisée faisant évoquer un AVC ischémique intéressant le territoire de l'artère sylvienne superficielle gauche chez un seul cas soit 6,25% et un œdème cytotoxique sans effet de masse sur les structures médianes a été rapporté chez un seul cas soit 6,25%

On a objectivé 5 cas soit 31,25% présentent des hypodensités mal systématisées faisant suspecter des thrombophlébites, de siège sus tentoriel (cortico sous corticale, péri ventriculaire, NGC et la capsule interne) chez 4 cas soit 25% et en sous tentoriel (tronc cérébral) chez un seul cas soit 6,25%.

On a noté aussi 3 cas d'atrophie cortico sous corticale à l'étage sus tentoriel, soit 18,75%.

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

Ainsi, une image de thrombose veineuse intéressant le sinus longitudinal supérieur a été observée chez un seul cas soit 6,25% (tableau VII).

Tableau VII : Aspect et localisation des lésions à la TDM cérébrale

Résultats de la TDM :		Siege :		Nombre de cas :	Fréquence %
Hypodensité	Mal systématisée d'origine veineuse	Sus tentoriel	Cortico sous corticale+ péri ventriculaire	1	6,25%
			NGC : (lenticulo caudé, thalamus) isolés	1	6,25%
			NGC+capsule interne	2	12,5%
		Sous tentoriel	Tronc cérébral	1	6,25%
			Cervelet	0	0%
		Systématisée			1
	Œdème cérébral			1	6,25%
Atrophie cortico sous corticale en sus tentoriel			3	18,75%	
Thrombose veineuse (sinus longitudinal supérieur)			1	6,25%	
Total			11	68.75%	

5.2. IRM Cérébro-médullaire :

a. Les lésions :

L'IRM cérébrale pratiquée chez 16 patients, a été pathologique dans 11 cas et normale chez 5 cas.

Elle a mis en évidence des lésions de démyélinisation de la substance blanche, de tailles infra centimétriques et de formes variables (arrondi , punctiforme et en plage lésionnelle) ; en

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

hypo signal T1 , hyper signal T2 et T2 FLAIR chez 9 patients soit 56,25% , de siège sus tentoriel (cortico-sous corticale, périventriculaire, NGC, la capsule interne et le corps calleux) chez 5 cas soit 31,25% et des lésions en sous tentoriel (le mésencéphale, la protubérance, le bulbe rachidien et le cervelet) chez 4 cas soit 25%, avec prise du contraste nodulaire de siège périphérique chez 2 cas et annulaire en péri ventriculaire chez un seul cas , sans œdème péri lésionnel ou effet de masse sur les structures médianes .

Dans notre étude, on a objectivé 7 cas de lésions évocatrices de la thrombophlébite cérébrale soit 43,75 % et 2 cas de l'ischémie artérielle soit 12,5%.

L'IRM a mis aussi en évidence 4 cas soit 25 % d'atrophie cérébrale : 3 cas d'atrophie cortico sous corticale à l'étage sus tentoriel et un seul cas d'atrophie du tronc cérébral.

Ainsi un aspect pseudo tumoral a été rapporté chez un seul cas soit 6,25%.

Un seul cas soit 6,25% a bénéficié d'une IRM médullaire qui a objectivé des lésions cervicales. (Tableau X).

Ces lésions observées sur l'IRM cérébrale sont souvent associées.

b. Localisations :

Au niveau du parenchyme : la localisation préférentielle est le tronc cérébral essentiellement ponto-mésencéphalique chez 5 cas soit 31,25% suivie par la substance blanche et la région cortico-sous corticale chez 4 cas soit 25%, les NGC (lenticulo-caudé et thalamus) chez 3 cas soit 18,75%, la capsule interne chez 2 cas soit 12,5% enfin le cervelet et la moelle cervicale chez un seul cas soit 6,25%. (Tableau VIII).

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

Tableau VIII : localisation des lésions au niveau parenchymateux

		Nombre de cas	Pourcentage %
Tronc cérébral	Mésencéphale	2	12,5%
	Protubérance	2	12,5%
	Bulbe	1	6,25%
	Total	5	31,25%
Cervelet		1	6,25%
Noyaux gris centraux : lenticulo-caudé et thalamus		3	18,75%
Substance blanche	Périventriculaire	1	6,25%
	Périventriculaire+sous Corticale	1	6,25%
	Capsule interne	1	6,25%
	Capsule interne+corpx calleux	1	6,25%
	Total	4	25%
Cortico sous corticale		4	25%
Moelle cervicale		1	6,25%

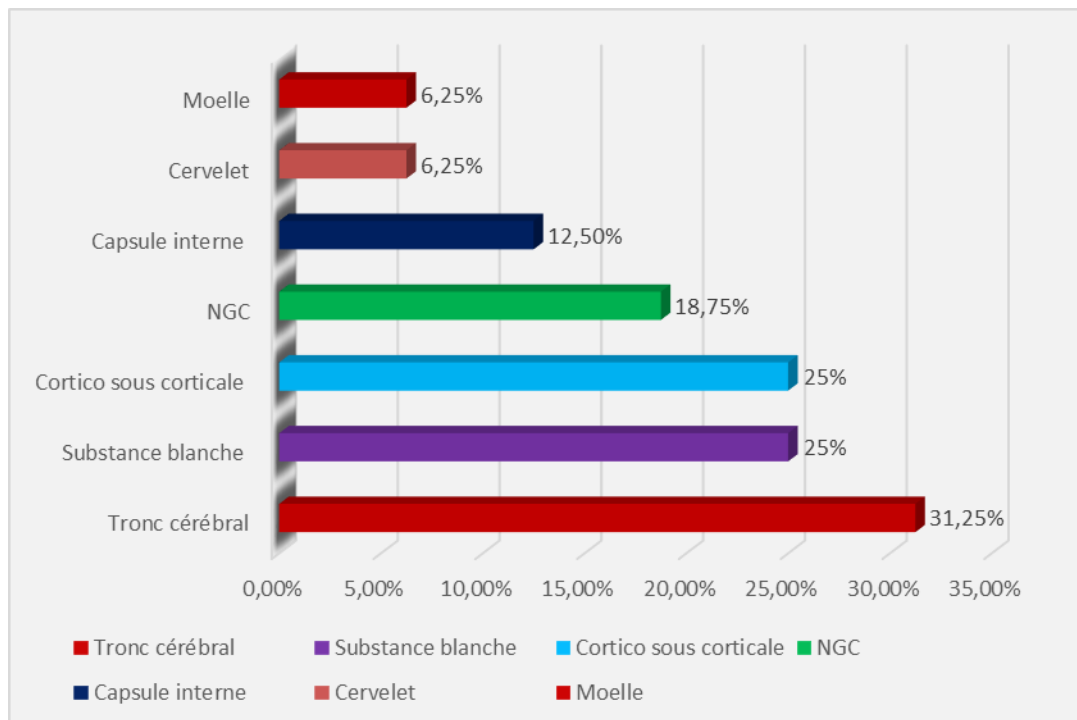


Figure 11 : localisation des lésions au niveau du parenchyme

5.3. Angio IRM :

❖ TOF veineux :

Cet examen était pathologique chez 7 cas soit 43,75%, en montrant des thromboses veineuses au niveau : du sinus longitudinal supérieur chez 3 cas, du sinus sigmoïde chez 2 cas , du sinus transverse chez un seul cas et des veines cérébrales centrales chez un seul cas.

❖ TOF artériel :

Cet examen était pathologique chez 2 cas soit 12,5% , en montrant des thromboses artérielles intéressant l'artère sylvienne superficielle gauche et l'autre intéressant une artère irriguant le tronc cérébral .

Tableau IX : Répartition des patients selon la localisation vasculaire

Atteinte artérielle	Atteinte veineuse
2	7

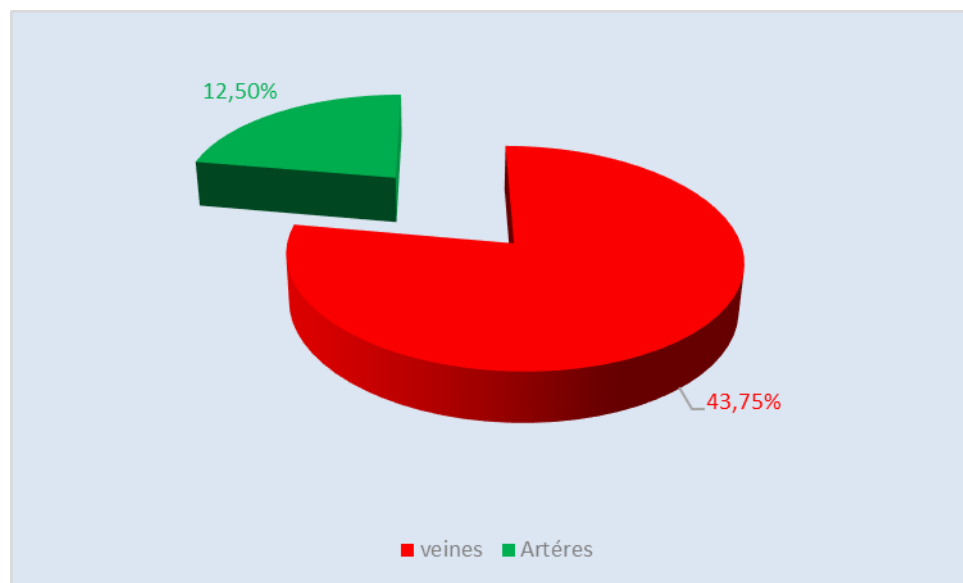


Figure 12 : localisation vasculaire : Angio-Behçet

Tableau X : Lésions et sièges sur IRM et angio IRM cérébrale

Résultats de l'IRM	Siège		Nombre de cas	Fréquence%
Lésions de démyélinisation de la SB : tailles infracentimétriques et formes variables (arrondi, punctiforme, plage lésionnelle). En Hypo signal en T1, hyper signal en T2 et T2 FLAIR	En Sus tentoriel	Cortico-sous corticale+péri ventriculaire	1	6,25%
		Péri-ventriculaire isolé	1	6,25%
		NGC (lenticulo caudé et thalamus) isolés	1	6,25%
		NGC+capsule interne	1	6,25%
		NGC+ capsule interne+ corps calleux	1	6,25%
	Total		5	31,25%
	En sous tentoriel	Tronc cérébral	3	18,75%
		Cervelet	1	6,25%
	Total		4	25%
	Prise de contraste	Nodulaire	2	12,5%
		Annulaire	1	6,25%
	Œdème péri lésionnel		0	0%
	Effet de masse		0	0%
Atrophie parenchymateuse :	Cortico sous corticale		3	18,75%
	Tronc cérébral		1	6,25%
	Cervelet		0	0%
Thrombophlébite cérébrale	Sinus veineux longitudinal		3	18,75%
	Sinus veineux sigmoïde		2	12,5%
	Sinus veineux transverse		1	6,25%
	Veines cérébrales centrales		1	6,25%
AVC I ou séquelle d'AVC I	Artère sylvienne gauche		1	6,25%
	Artère irriguant le tronc cérébral		1	6,25%
Aspect pseudo tumoral	Thalamus droit		1	6,25%
Lésions médullaires	Cervicale		1	6,25%

6. Traitement :

Dans notre série, on a principalement utilisé les bolus de méthylprednisolone dans le traitement de la phase aigu du neuro-Behçet administrés chez 5 cas, relayés par la corticothérapie orale chez 12 malades .Ce traitement a permis une amélioration significative de la symptomatologie chez la majorité des cas.

L'administration des immunosuppresseurs en association avec la corticothérapie, a été réalisée chez 9 malades soit 56,25% dont 31,25% des cas ont reçu le Cyclophosphamide (l'immunosuppresseur le plus utilisé) ; 25% ont été traité par l'Azathioprine.

Le recours à l'anti coagulant à base d'héparine à dose curative relayé par l'anti vitamine K (AVK) a eu lieu chez 9 cas soit 56,25% dont 7 cas présentaient une thrombophlébite cérébrale et 2 cas avaient un AVC ischémique.

La Colchicine a été instauré chez 11 malades, soit 68,75% des cas ; pour couvrir les manifestations cutanéomuqueuses, associée à des traitements locaux, des bas de contention et des protecteurs veineux.

Trois patients dans notre série ont reçu un traitement anti dépresseur et deux autres cas ont reçu des neuroleptiques.

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

Tableau XI : Répartition des patients traités par la corticothérapie

Traitement	Nombre de patients	Pourcentage
Prednisone orale	12	75%
Méthyl-prednisolone	5	31,25%

Tous les malades sous corticothérapie à long terme, ont reçu des traitements adjuvants : pansement gastrique, supplémentation en potassium et en calcium avec régime sans sel.

Tableau XII : Répartition des patients traités par les immunosuppresseurs

Traitement	Nombre de cas	Pourcentage
Cyclophosphamide	5	31,25%
Azathioprine	4	25%

Tous les patients qui ont été candidat à un traitement Immunosuppresseur ont bénéficié d'un bilan près- bolus complet.

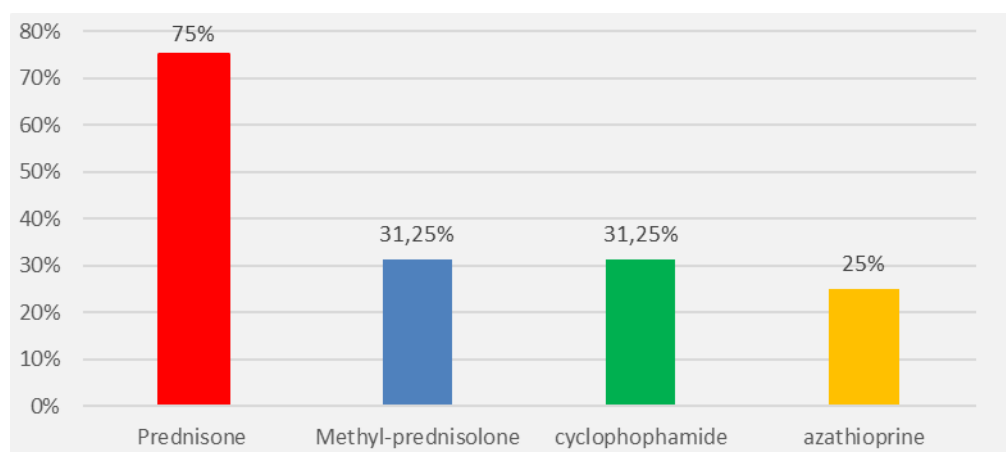


Figure 13 : Différentes modalités thérapeutiques

7. Evolution :

L'évolution était favorable avec amélioration des symptômes neurologiques chez 11 Patients (68,75%), dont 2 patients ont présenté une rémission clinique complète, avec nettoyage radiologique de leurs lésions initiales, à l'IRM de contrôle.

La stabilité et l'évolution stationnaire étaient décrites chez 3 patients alors que 2 patients ont été perdus de vue. (Tableau XIII , Figure 14).

Tableau XIII : Evolution neurologique chez nos patients

Evolution	Nombre de patients	Pourcentage %
Favorable	11	68,75%
Stable	3	18,75%
Perdu de vue	2	12,5%
Total	16	100%

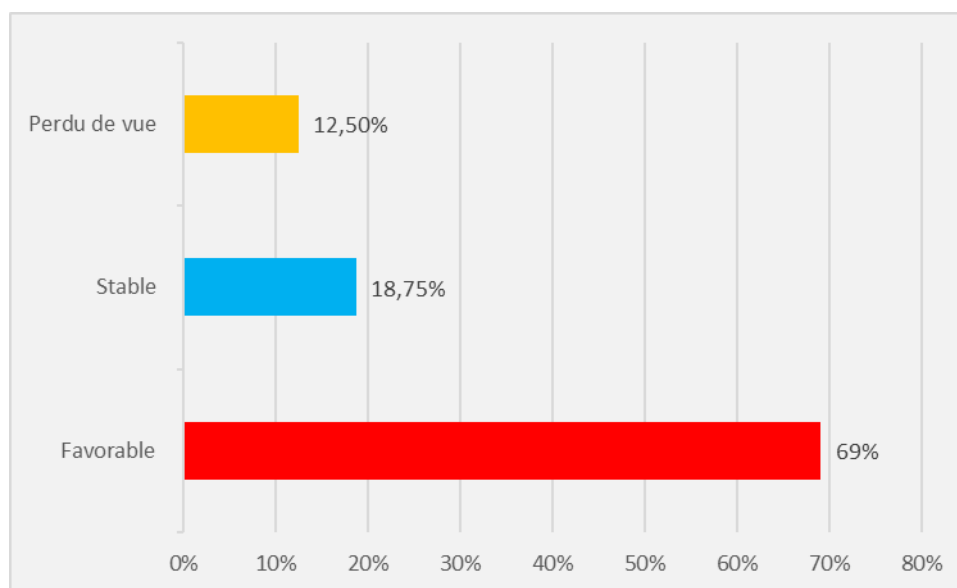


Figure 14 : Evolution du neuro-Behçet

8. Iconographie de notre série :

Cas n°1 :

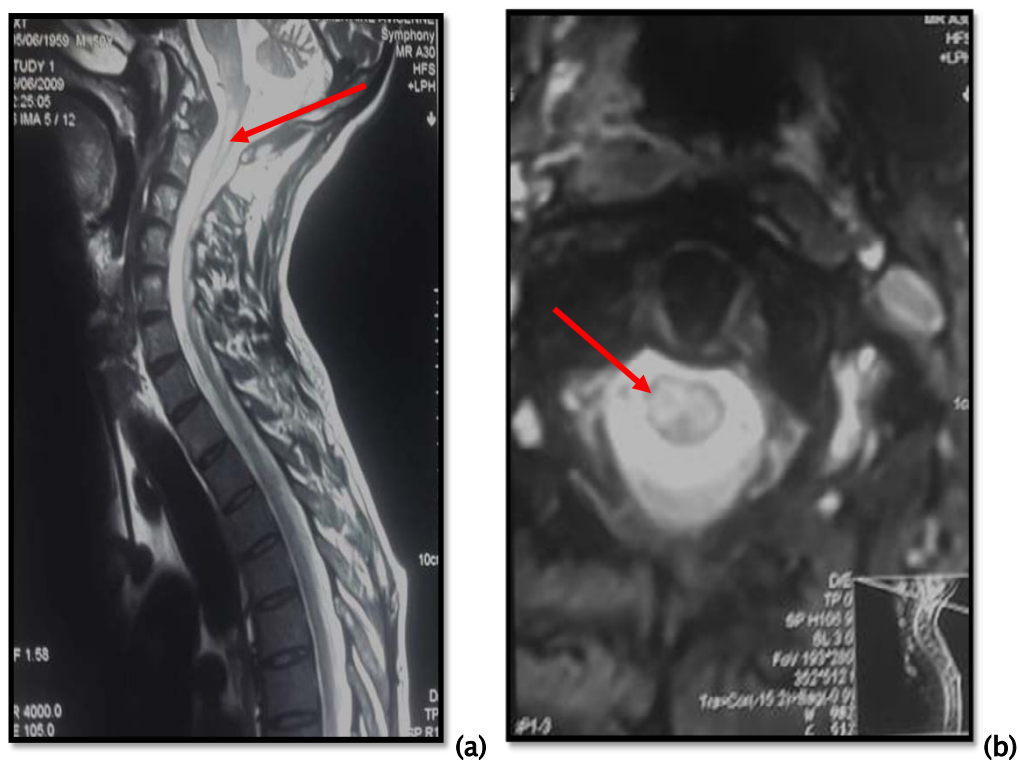


Figure 15 : IRM Médullaire en séquence pondérée T2 selon un plan sagittal (a) et axial (b) : montre une plage en hyper signal T2 au niveau de la jonction bulbo-médullaire de topographie antérieur légèrement latéralisée à droite

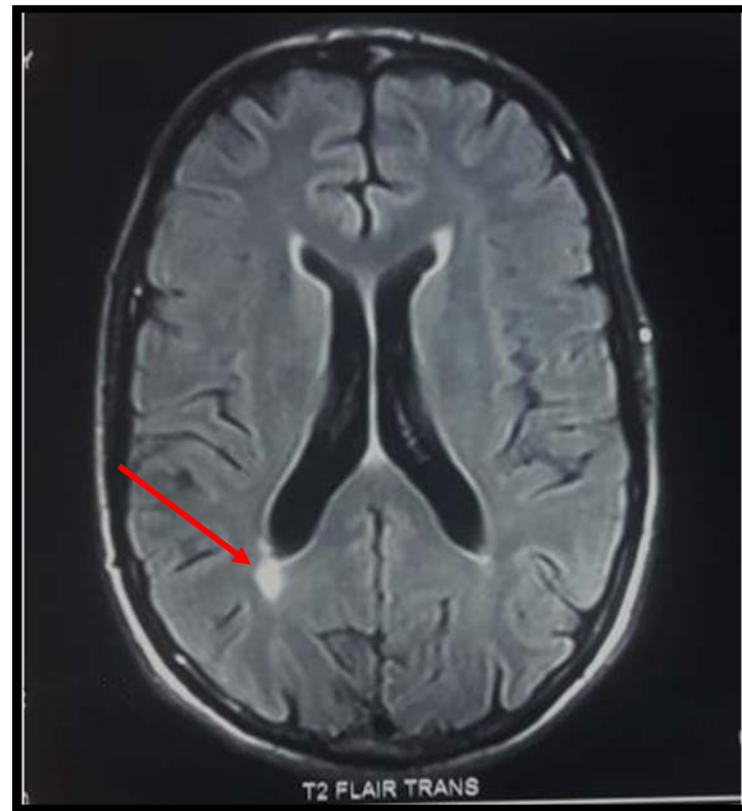


Figure 16 : IRM cérébrale en séquence pondérée T2 FLAIR selon un plan axial :montre une anomalie du signal à type d'hypersignal en T2 FLAIR d'aspect nodulaire infracentimétrique de diamètre de la substance blanche en regard du carrefour ventriculaire droit perpendiculaire à la paroi ventriculaire évoquant un foyer de démyélinisation.

Cas n°2 :



Figure 17 : IRM cérébrale en séquence pondérée T1 selon un plan sagittal : montre un foyer hypointense T1 en faveur d'une thrombose du sinus longitudinal supérieur.



Figure 18 : IRM cérébrale en séquence pondérée T2 FLAIR selon un plan axial : montre une thrombose du sinus longitudinal supérieur.



Figure 19 : PHLEBOGRAMME : montre un sinus longitudinal supérieur imperméable en faveur de sa thrombose.

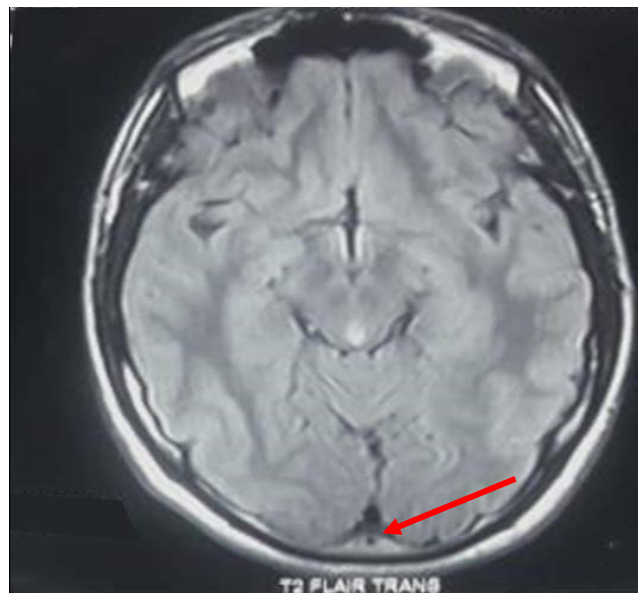


Figure 20 : IRM cérébrale du contrôle en séquence pondérée T2 FLAIR selon un plan axial : montre l'absence d'anomalie au niveau du sinus longitudinal supérieur en faveur de sa reperméabilisation après le traitement à base du : corticothérapie orale +azathioprine+anticoagulant



Figure 21 : Phlébogramme du contrôle : montre la reperméabilisation du sinus longitudinal supérieur après le traitement.

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

Cas n°3 :



Figure 22 : TDM cérébrale (09/11/16) : montre une hypodensité mal systématisée frontale gauche évoquant un AVC d'origine veineuse

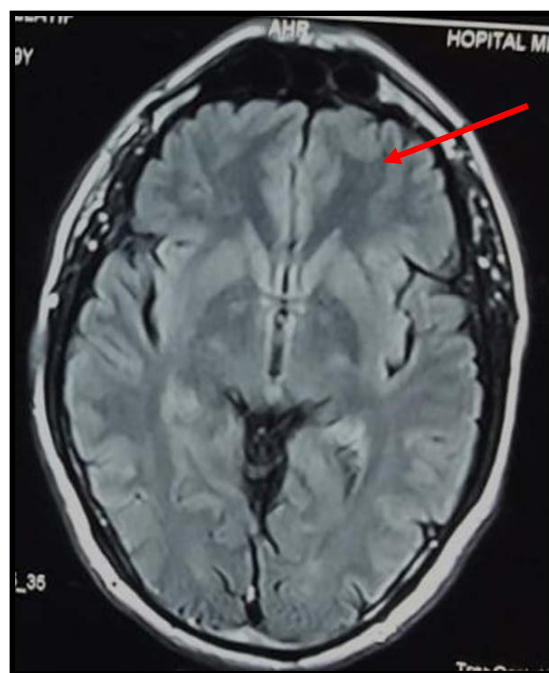


Figure 23 : IRM cérébrale en séquence pondérée T2 FLAIR selon un plan axial (23/11/16) après un traitement à base de la corticothérapie orale et anticoagulant : montre une résolution des lésions observées sur la TDM cérébrale initiale

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

Cas n°4 :



Figure 24 : IRM cérébrale en séquence pondérée T2 FLAIR selon un plan axial : montre une plage d'hypersignal étendue au niveau du : noyau caudé gauche, capsulo-thalamique droit, genou du corps calleux, péri ventriculaire avec un effet de masse sur la ligne médiane prenant l'aspect du : Pseudo -Tumorale

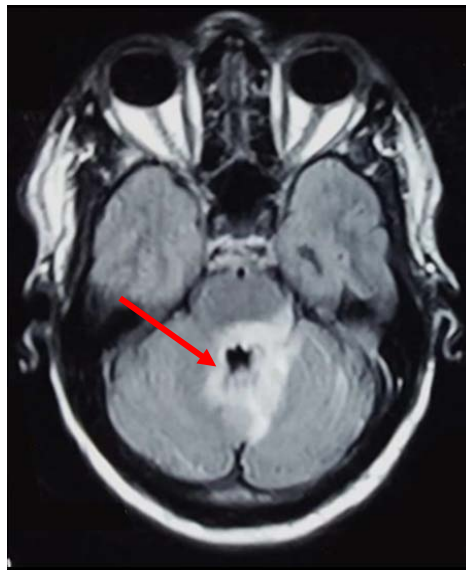


Figure 25 : IRM cérébrale en séquence pondérée T2 FLAIR selon un plan axial : montre une plage d'hypersignal en regard du mésencéphale, la protubérance, le vermis et les hémisphères cérébelleux.



Figure 26 : IRM cérébrale en séquence pondérée T1 selon un plan axial après injection du gadolinium : montre un rehaussement hétérogène irrégulier nodulaire de siège capsulo-thalamique gauche.



Figure 27 : Phlébogramme montre une raréfaction des veines cérébrales centrales

Cas n°5 :



Figure 28 : IRM cérébrale en séquence pondérée T1 selon un plan sagittal : montre un hyposignal cortico sous corticale et fronto insulaire gauche rétractile.

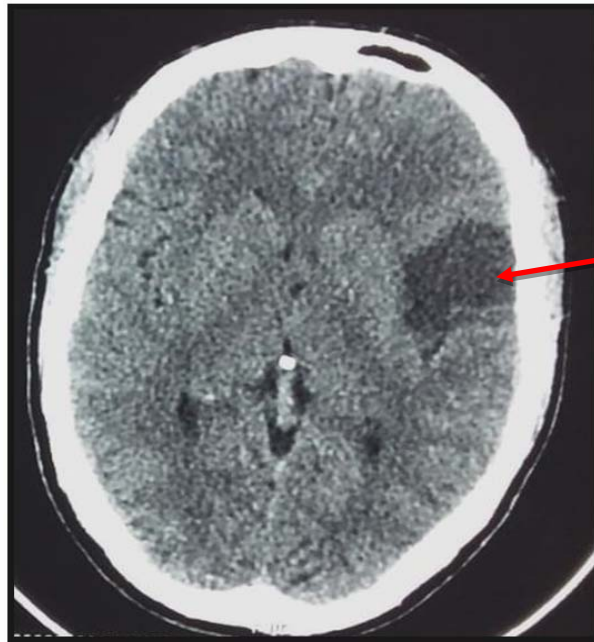


Figure 29 : TDM cérébrale sans injection du produit de contraste iodé : montre une hypodensité systématisée au niveau fronto insulaire gauche et la capsule externe évoquant un AVC ischémique dans le territoire de l'artère Sylvienne superficielle gauche.



Figure 30 : TDM cérébrale après injection du produit de contraste iodé : montre un AVC ischémique fronto insulaire gauche

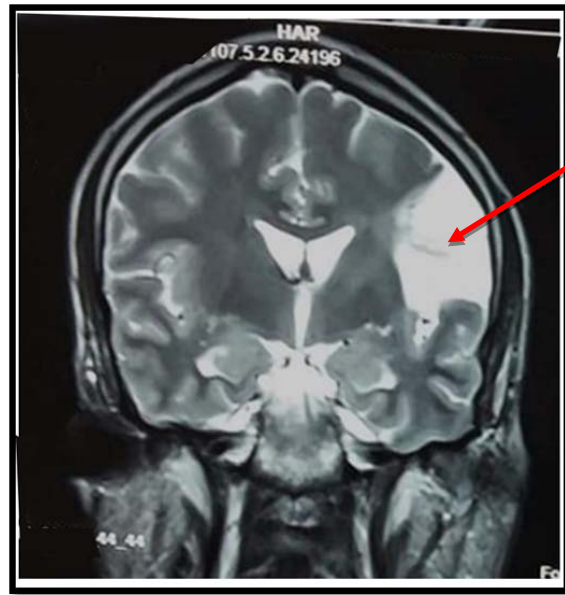


Figure 31 : IRM cérébrale en séquence pondérée T2 selon un plan Coronal : montre une plage d'hypersignal cortico sous corticale et du territoire fronto-insulaire gauche.



Figure 32 : IRM cérébrale en séquence pondérée T2 FLAIR selon un plan axial : montre un foyer d'atrophie cortico sous corticale du territoire fronto-insulaire gauche avec une discrète ectasie de la corne ventriculaire frontale gauche s'y associé à la gliose cérébrale séquellaire.

Cas n°6 :



Figure 33 : IRM cérébrale en séquence pondérée T2 selon un plan axial : montre un hypersignal au niveau du faisceau cortico spinal (capsule interne+thalamus gauche).



Figure 34 : IRM cérébrale en séquence pondérée T2 selon un plan axial : montre un hypersignal au niveau du pédoncule cérébral gauche évoquant des lésions de démyélinisation du faisceau cortico-spinal.

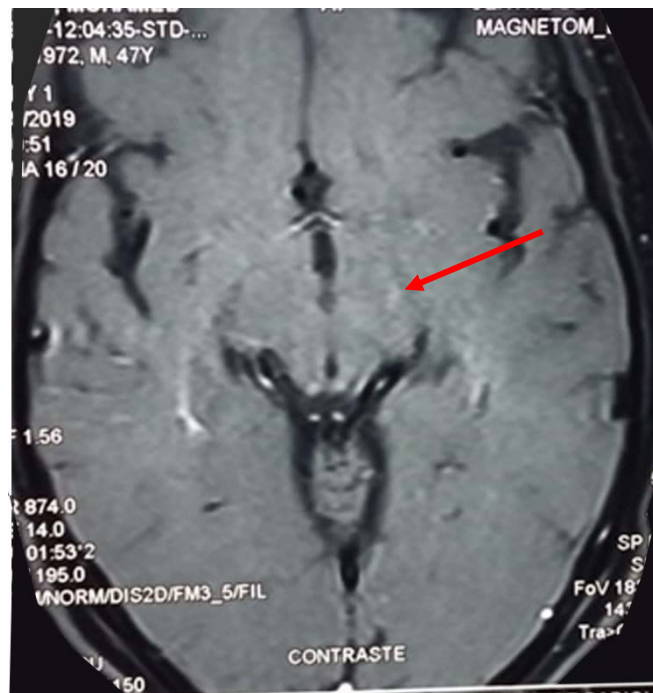


Figure 35 : IRM cérébrale en séquence pondérée T1 après injection du GADO selon un plan axial : montre un rehaussement hétérogène irrégulier nodulaire au niveau capsulo thalamique gauche.



Discussion



I. Etude théorique et les données de la littérature :

1. Définition :

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

Son diagnostic est sûrement clinique en raison de l'absence de signe spécifique permettant de la reconnaître, elle repose sur des critères universels constamment réévalués, notamment ceux proposés par le groupe international d'étude de la MB [7–8],

Elle peut concerner quasiment tous les organes, et est actuellement classée au sein des vascularites primitives non nécrosantes [9, 10].

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

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

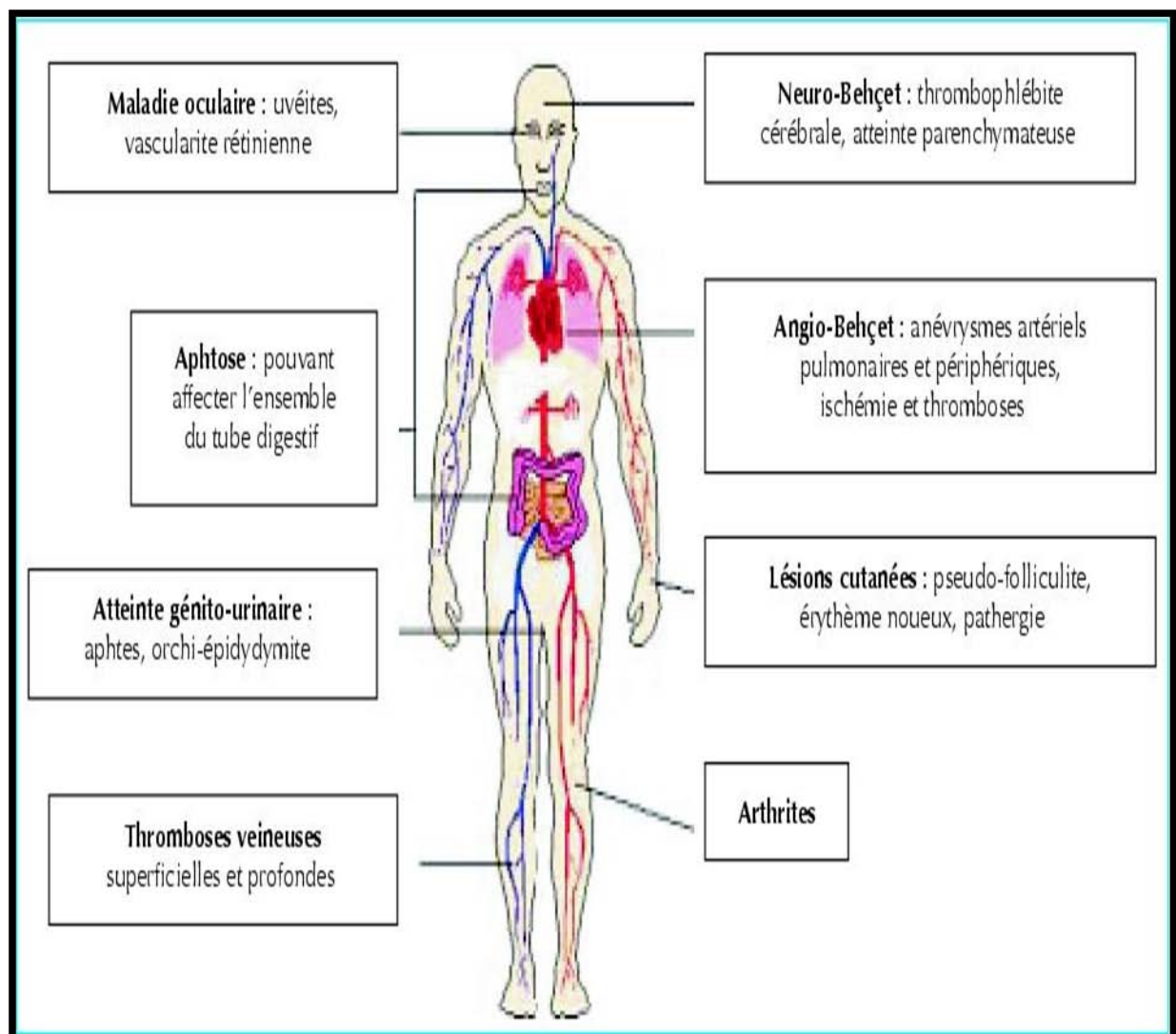


Figure 36 : Image illustrant l'ensemble des atteintes au cours de la maladie de

Behçet

2. Historique :

- 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, qui, dans son œdème «Epidemion» (3eme livre), décrit une maladie endémique en Asie mineure, caractérisée par des ulcérations aphteuses, des défluxions des parties génitales et une atteinte ophtalmique aqueuse de caractère chronique faisant perdre la vue à de nombreuses personnes.
- Il n'y eu plus ensuite de description de cette maladie dans la littérature médicale jusqu'au XXe siècle où Huluci Behçet, dermatologue turque, qui donna son nom à cette affection, décrit en 1937 la classique triade comportant hypopion, aphtose buccale et génitale.
- Beaucoup d'auteurs se sont intéressés à cette maladie à laquelle se sont consacrées plusieurs recherches et congrès internationaux :
 - ✓ Zhong Jing Zhang (médecin japonais) : IIème siècle avant JC, avait une description de la maladie similaire à celle d'Hippocrate nommée « Hu Huo Bing ».
 - ✓ Janin : 1772 à Lyon, a présenté un cas d'atteinte oculaire récurrente chez un homme.
 - ✓ GILBERT : En 1920, a avancé le terme d'« iridocyclite septique » et donne à ce syndrome le nom d' « ophtalmie lente ».
 - ✓ En 1923, LIPSCHUTZ l'a décrit comme « Ulcère aigu de la vulve », et SHIGETA en 1924 a rapporté la première observation Japonaise.
 - ✓ Kummer : 1930 a évoqué la notion d'aphtose chronique récidivante.
 - ✓ En 1931, ADAMANTIADES, (ophtalmologue grec), et Dascalipoulos ont insisté sur le caractère fébrile de la maladie qui associe : iritis à hypopion, ulcérations buccogénitales, phlébite et hydarthrose bilatérale des deux genoux [11,12].

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

- ✓ En 1937, un professeur de dermatologie turc, Hulusi Behçet (Figure 37), a individualisé une entité associant une aphtose buccale, une aphtose génitale et une inflammation oculaire à type d'uvéïte à hypopion, entité qui a porté son nom, et a émis l'hypothèse d'une étiologie virale [13, 14].
- ✓ Jensen : 1940 utilise pour la première fois le terme de syndrome de Behçet chez une patiente présentant une aphtose bipolaire avec des lésions cutanées et des ulcérations hémorragiques coliques. Il est le premier à ajouter le test de Pathergy comme critère diagnostique.
- ✓ Tournaire : 1941 et 1955 : a étudié la notion d'aphtose uni ou bipolaire, avec une hypothèse virale.
- ✓ 1966 à Rome : a eu lieu le 1er symposium qui étudie l'aspect clinique et anatomopathologique des manifestations cutanéomuqueuses, oculaires et neurologiques.
- ✓ 1977 à Istanbul : a eu lieu le 2ème symposium qui étudie les manifestations articulaires et les antigènes d'histocompatibilité type I.
- ✓ 1985 à Tokyo : l'étude portait sur l'apport de l'immunité cellulaire et humorale en matière d'étiopathogénie de la maladie.
- ✓ 1987 à Londres : la recherche s'est focalisée sur le rôle étiopathogénique des antigènes HLA type II et de quelques virus.
- ✓ 1988 à Istanbul : une mise au point a été faite sur les manifestations veineuses et artérielles de la maladie.
- ✓ Le cinquième symposium (Rochester 1989) a été marqué par la présentation et la discussion de critères de diagnostic et de classification proposés par International Study Group of Behçet Disease (ISG) [7].
- ✓ 1990 à Paris : Elaboration des critères diagnostique de « l'international Study group for Behçet disease»

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

- ✓ 1993 : a eu lieu le 6ème symposium (Paris 1993) pour étudier les aspects pédiatriques de la maladie de Behçet. Au cours de cette conférence, les critères de Davatchi et al ainsi que les nouveautés thérapeutiques dont l'interféron ont été avancés.
- ✓ 1997 : année du 7ème congrès international de la maladie, où les recherches étaient focalisées sur l'atteinte articulaire et spécifiquement la maladie de Behçet et les spondylarthropathies.
- ✓ 1998 : a eu lieu le 8ème congrès international de la maladie où Silman a soulevé l'intérêt des critères diagnostiques pour les études et les essais cliniques. Les recherches ont surtout porté sur l'immunopathogénie de la maladie.
- ✓ Mai 2000 à Séoul : 9ème conférence internationale de la maladie de Behçet. Zouboulis a mis l'accent sur l'étiopathogénie et le rôle des chémokines surtout l'IL8. [11,14, 7, 15,16]
- ✓ Les recommandations de l'EULAR ont été présentées lors de la 13ème conférence internationale sur la maladie de Behçet qui a eu lieu en Mai 2008 en Autriche.
- ✓ Depuis, les observations de cette affection intrigante n'ont cessé de se multiplier, et la description clinique a été complétée au fur et à mesure. Certaines de ses manifestations sont toujours en cours d'investigation.



Figure 37 : Pr. Hulusi Behçet

3. Epidémiologie :

3.1 Fréquence :

Parmi tous les cas suivis pour la maladie de Behçet depuis 2006 jusqu'à 2017 au service de médecine interne et de neurologie de l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech, 16 sur 71 patients ont présenté une atteinte neurologique soit 22,5% des cas. (Tableau XIV)

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

Tableau XIV : Fréquence de l'atteinte neurologique au cours de la maladie de Behçet.

Auteur (Pays)	Nombre de MB	Fréquence du neurobehçet [%]
Nakae [Japon]	3316	11
Bang [Corée]	1155	6
Cho [Chine]	328	2
Pande [Inde]	58	4
Sharquie [Iraq]	100	13
Davatchi [Iran]	3443	3,3
Gurler [Turquie]	2147	2
Al-Dalaan [Saoudie]	119	44
Tohme [Liban]	110	14,5
Madanat [Jordanie]	150	28
Krause [Israël]	68	14,7
Assaad Khalil [Égypte]	274	26
Hamza [Tunisie]	702	17
Benamour [Maroc]	601	14
Filali Ansary [Maroc]	162	43,2
Wechsler [France]	250	28
Notre série	71	22,5%

3.2 Sexe :

Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet sont plus fréquemment retrouvées chez les hommes par rapport aux femmes [2,22]. **Dans notre série, la majorité des patients étaient de sexe masculin soit 93,75%.**

3.3 Age :

L'âge moyen de l'atteinte neurologique au cours de la maladie de Behçet, est entre 32 et 36 ans [2, 23,24], sauf les séries du Moyen-Orient où l'âge est nettement inférieur entre 22 et 29ans [24]. Dans notre série, l'âge moyen était 39,56 ans.

II. Etude anatomopathologique :

L'étude du parenchyme du système nerveux central chez des patients suivie pour maladie de Behçet a montré une infiltration inflammatoire périvasculaire riche en lymphocytes, en polynucléaires neutrophiles [25-27], et rarement par les éosinophiles [28]. Il y a aussi des foyers de démyélinisations avec vascularite [25-31], une nécrose multifocale [27-30-31], et/ou une gliose [27-31]. Le site le plus commun à ces modifications histologique est le tronc cérébral et les noyaux gris de la base [25-30]. Mais d'autres foyers peuvent être touchés. [25-28-31].

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

Les manifestations neurologiques peuvent se présenter sans aphtose buccogénitale, et le diagnostic sera posé seulement à l'autopsie. [32-33]

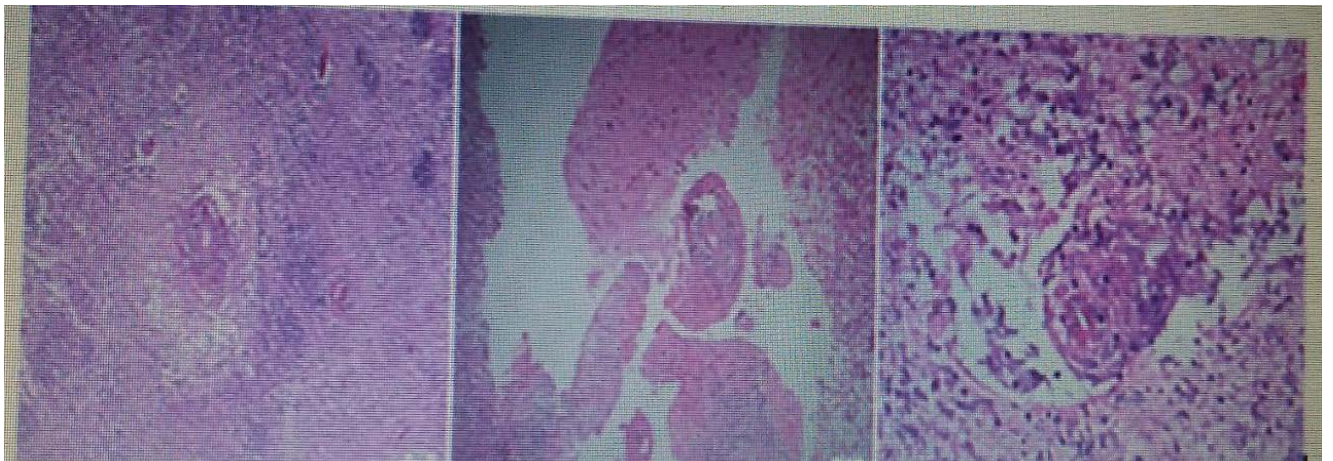


Figure 38 : Schéma histologique du système nerveux central au cours du neuro-Behçet

III. Physiopathologie :

La pathogénie de la maladie de Behçet reste en partie incomprise. Elle fait intervenir une susceptibilité génétique (groupe HLA B51 ou HLA B5), des facteurs environnementaux (infections virales et/ ou bactériennes), des anomalies de la réponse inflammatoire (protéine du choc thermique [HSP heat shock proteins]), une dysrégulation de la production d'oxyde nitrique (NO) et un dysfonctionnement du système immunitaire. Sur la base des données expérimentales, un modèle physiopathologique de la maladie a progressivement émergé qui met en exergue le rôle effecteur majeur joué par les polynucléaires neutrophiles et les lymphocytes T cytotoxiques, qui présideraient à l'apparition de lésions tissulaires. [34]

La théorie la plus communément admise est celle d'une vascularite à tropisme veineux affectant essentiellement la paroi des petites veinules du diencéphale et du tronc cérébral. Des aires focales de déperdition neuronale et de démyélinisation sont alors visibles autour des structures vasculaires particulièrement dans le tronc cérébral [58–67]. Avec l'évolution de la maladie, apparaissent des lésions de gliose, d'atrophie et parfois un épaississement et une fibrose méningés [58].

La prédilection des lésions au niveau du tronc est expliquée par A.B. Haghighi et al [61], par les propriétés hémodynamiques de la région. Au niveau du télencéphale le drainage veineux se fait par les veines superficielles et les veines profondes qui s'anastomosent entre elles à travers les veines médullaires, qui connectent les veines superficielles aux veines intracérébrales et à la veine basilaire de Rosenthal. Par contre au niveau du tronc cérébral, il y a peu d'anastomose. L'organisation du réseau veineux au niveau du télencéphale permet au sang de passer dans deux directions grâce aux veines médullaires, par contre, au niveau du mésencéphale, le diencéphale, et la protubérance, une thrombose d'une petite veine peut causer de grosses lésions, voir des lésions hémorragiques, car il n'y est pas de collatérales.

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

L'atteinte des vasa vasorum des veines et des sinus dure-mériens explique les thromboses veineuses ; ces thromboses peuvent également être secondaires à une anomalie de l'hémostase par hypercoagulabilité ou hyperactivité fibrinolytique. Les deux mécanismes peuvent toutefois être associés [26]. Si les thromboses veineuses constituent une manifestation relativement commune dans le neuro-Behçet, les thromboses artérielles sont tout à fait rares.

IV. Etude clinique :

1. Manifestations neurologiques :

Le premier rapport décrivant les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet a été fait en 1944 [69].

L'atteinte neurologique dans la maladie de Behçet varie entre 4-49 % des cas [70]. Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet peuvent être repartis en 2 groupes :

1. Atteinte parenchymateuse du système nerveux central (Neuro-Behçet) qui comprend le tronc cérébral, les manifestations hémisphériques, les lésions de la moelle épinière et la méningo-encéphalite, ainsi que la thrombose des sinus durs et des veines cérébrales centrales.
2. Atteinte non parenchymateuse du système nerveux central (Angio-Behçet) qui comprend l'occlusion artérielle et l'anévrisme artériel. Le neuro-Behçet conditionne le pronostic de la maladie, car il met en jeu le pronostic vital et fonctionnel.

1.1 Délai moyen :

Les manifestations neurologiques surviennent de façon aléatoire par rapport au début de la maladie de Behçet.

Le plus souvent, elles surviennent après plusieurs années d'évolution avec un délai moyen de 2,17 à 5,6 ans [69-70] ;

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

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

Tableau XV : Délai moyen du neuro-Behçet selon certains auteurs.

Auteur	Année	Délai
Gulsen Akman– Gulsen Akman Demir [70]	1999	6 années
Aksel Siva [95]	2001	5,3 années
M.H. Houman [72]	2002	6,4 années
Thome [4]	1997	2 à 22 ans
<u>Notre série</u>	<u>2006 au 2017</u>	<u>6,18 années</u>

1.2 Mode d'installation :

Le mode d'installation des manifestations neurologiques de la maladie de Behçet reste très variable, il peut être aussi bien progressif qu'aigu [70,71].

Dans notre série, le mode de début été progressif dans la majorité des cas (93,75%), un seul cas (6,25%) qui s'est présenté dans un tableau aigu.

1.3 Motifs d'hospitalisation :

a) Céphalées :

Les céphalées représentent le signe neurologique le plus fréquemment retrouvé dans la maladie de Behçet. Dans une étude turque portant sur 228 patients, les céphalées ont été rapportées chez 66.2 % des patients ; les céphalées de tension et les migraines ont été observées respectivement chez 23.6 % des patients et 14.9 % des patients, les céphalées étaient associées à des signes neurologiques chez 5.2 % des patients et à une inflammation de l'uvée chez 3.9 % des patients. L'examen neurologique a été normal chez tous les patients [73]. Ces céphalées restent très invalidantes ; dans une étude britannique basée sur un questionnaire envoyé à des patients atteints de la maladie de Behçet : la prévalence des céphalées récurrentes était de 82.5%, en utilisant le score de l'invalidité de la migraine « Migraine Disability Assessment [MIDAS] » les

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

chercheurs ont trouvé que 62 % des patients ont montré une invalidité modérée à sévère qui répondait mal au traitement [74].

Dans notre série, les céphalées étaient parmi les premiers signes révélateurs de la maladie de Behçet dans 62,5% des cas.

b) Trouble moteur :

Le déficit moteur lui-même représente le signe neurologique le plus fréquent dans la maladie de Behçet [4,35], comme il a été rapporté dans une étude portant sur 22 cas de neuro-Behçet dans une série de 170 maladies de Behçet dont laquelle 16 cas avaient une atteinte motrice.

Dans notre série, le déficit moteur était présent chez 10 cas soit 62,5%.

c) Fièvre :

La fièvre prolongée peut être un signe révélateur de la maladie de Behçet, comme il a été rapporté chez un patient de 59 ans où une fièvre prolongée inexpliquée avait précédé les premières manifestations de la maladie de Behçet [75,76].

Dans notre série aucun cas n'a rapporté la notion de la fièvre.

d) Troubles psychiques :

Les manifestations psychiatriques qui peuvent être présentes au premier plan comme l'a rapporté une étude tunisienne dans laquelle 2 patients avaient présenté des troubles psychiatriques isolés, il s'agissait d'une schizophrénie paranoïde dans un cas et d'un syndrome dépressif majeur dans un autre cas [72], ainsi qu'une autre étude portant sur un seul cas décrivant un accès psychotique aigu inaugurale de la maladie de Behçet chez une patiente âgée de 31 ans [39].

Dans notre série, les manifestations psychiatriques ont été observée chez 5 malades soit 31,25%.

1.4 Examen neurologique :

a) Atteinte motrice centrale :

Plusieurs anomalies des potentiels évoqués ont été observées au cours de la maladie de Behçet [147–149]. Stigsby et al ont observé une prolongation significative du temps de conduction motrice centrale chez 9 patients atteints de la maladie de Behçet sans atteinte majeure de la conduction sensorielle centrale [149]. Parisi et al ont démontré la présence d'anomalie des potentiels évoqués chez 55 % de patients atteints de la maladie de Behçet en l'absence d'atteinte neurologique évidente. Ils en ont déduit que la mesure des potentiels évoqués était très utile pour démontrer l'atteinte pré-symptomatique motrice centrale au cours de la maladie de Behçet [147]. Récemment, Stigsby et al ont prouvé que les anomalies des potentiels évoqués et le temps de conduction centrale (89 %), était légèrement plus fréquents que ceux de l'IRM (85 %) et considérablement plus fréquents que ceux du potentiel évoqué somato-sensoriel [148]. C'est parce que la maladie de Behçet affecte en premier le circuit moteur dans le système nerveux central, que la prédominance de l'atteinte des potentiels évoqués au cours de la maladie de Behçet ne peut pas être une découverte inattendue [96].

L'atteinte motrice cérébrale au cours du neurobehçet se manifeste essentiellement sous forme d'une atteinte pyramidale qui constitue une atteinte neurologique très fréquente dans beaucoup d'études, elle est présente chez 52 % des patients chez M.H. Houmana et chez 67 % des patients dans une étude coréenne portée sur 21 patients atteints du neuro-Behçet [151]. Cette atteinte pyramidale peut se manifester sous forme d'hémiplégie d'installation brutale ou rapidement progressive [146,150]. Dans une étude iranienne portant sur 96 patients atteints du neuro-Behçet l'hémiplégie a été retrouvée chez 50 % des patients [97]. L'atteinte motrice au cours de la maladie de Behçet peut se manifester aussi sous forme de paraplégie et de paraparésie [137] ou de monoplégie ou mono parésie [153].

Dans notre série, le syndrome pyramidal était la manifestation la plus fréquente de l'atteinte motrice centrale, représenté essentiellement par l'hémi-parésie chez 5 cas soit 31,25% d'installation progressive, suivie d'une paraparésie chez 3 cas et l'hémiplégie chez 2 cas.

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

b) Atteinte cérébelleuse :

L'atteinte cérébelleuse au cours de la maladie de Behçet reste relativement rare. Dans une étude portant sur une large série de patients atteints du neuro-Behçet l'atteinte cérébelleuse n'a pas dépassé 2 % [70]. Elle peut se manifester au cours du neurobehçet sous forme d'une dysarthrie ou d'ataxie cérébelleuse [97]. Comme c'était le cas d'une patiente de 56 ans avec une atteinte cutanéomuqueuse dans le cadre de la maladie de Behçet qui a développé une ataxie cérébelleuse après 2 décennies [98]. L'IRM cérébrale a mis en évidence une atrophie cérébelleuse et du tronc cérébral, mais sans atteintes inflammatoires [99], associée à l'atrophie cortico sous corticale chez un patient âgé de 42 ans, hospitalisé pour un syndrome cérébelleux hémisphérique et vermien et un syndrome pseudobulbaire [219].

Dans une étude, le diagnostic du neurobehçet s'est basé sur des lésions en hyper signal au niveau du pont et sur une atrophie cérébelleuse, avec la présence de l'HLA-B51 et une pléiocytose au niveau du LCR dans un cas, alors que dans l'autre cas on a mis en évidence une atrophie cérébelleuse, la présence de l'HLA-B51 et l'amélioration sous méthylprednisolone [100].

Dans notre série, on a observé le syndrome cérébelleux chez un seul cas soit 6,25% ; révélé par des troubles de coordination, tremblement d'attitude et associée à l'atteinte extra pyramidale et au syndrome bulbaire.

c) Atteinte du tronc cérébral :

L'atteinte du tronc cérébral est dominée par les signes d'atteinte bulbaire avec troubles de la déglutition et des troubles de la parole, témoignant d'une paralysie du carrefour aérodigestif. Un syndrome pseudobulbaire peut être associé, se manifestant par des rires et des pleures spasmodiques. Les nerfs les plus fréquemment touchés sont les oculomoteurs : III, IV, VI (30% des cas), le VIII (5% des cas) et le VII (5% des cas) [143].

Dans notre série, cette atteinte était observée chez 5 malades soit 31,25%, avec des signes bulbaires, déficit moteur et atteinte du nerf optique et du nerf oculomoteur externe (VI), constamment présents chez ces malades.

d) Atteinte psychiatrique :

Les symptômes psychiatriques comportementaux, affectifs et psychotiques [80,81] surviennent chez environ 50 % des patients atteints du neuro-Behçet. Chaque épisode psychiatrique est habituellement accompagné d'atteinte neurologique, cutanéomuqueuse ou biologique [101,102]. Yamazaki et al [103] ont classé les symptômes psychiatriques en 3 types : le type dépressif, le type démentiel, et le type illusionnel. Chez certains patients, les désordres affectifs peuvent être les premières manifestations de l'atteinte neurologique de la maladie de Behçet [104]. Certains auteurs ont rapporté la présence d'une association entre la maladie de Behçet et une atteinte bipolaire [105].

Dans notre série, l'atteinte psychiatrique est présente chez 5 malades soit 31,25%, dont 18,75% avaient des troubles dépressifs et d'anxiétés et 12,5% avaient un accès psychotique aigu.

e) Atteinte du système nerveux périphérique :

L'atteinte neurologique périphérique au cours de la maladie de Behçet est exceptionnelle avec une fréquence variante entre 2 et 6 % des cas de neuro-Behçet [106–109], Elle se manifeste par des polynévrites [40,106, 107, 110], des multinévrites [109,115] ou des polyradiculonévrites [108, 111, 112]. Quand l'atteinte neurologique périphérique est inaugurale ou révélatrice, on conçoit la difficulté de la rattacher à la maladie de Behçet. Les auteurs ne sont pas tous unanimes concernant l'atteinte neurologique périphérique au cours de la maladie de Behçet [117, 111, 113, 114]. Certaines publications décrivent ce type d'atteinte neurologique [118, 106, 107, 108, 109, 115, 116] souvent uniquement sous forme d'atteinte de nerfs crâniens et particulièrement une atteinte de la 5^{ème} paire crânienne [70,119]. L'atteinte neurologique périphérique au cours de la maladie de Behçet est rare et révèle exceptionnellement la maladie. Elle mérite d'être évoquée, en l'absence d'étiologie patente, chez un patient originaire d'une région de haute prévalence, et de faire rechercher la présence de signes cutanéomuqueux évocateurs.

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

f) Atteinte musculaire :

On peut rattacher à l'atteinte neurologique les quelques observations d'atteintes musculaires. Elles s'expriment essentiellement par des myalgies diffuses ou prédominant aux muscles proximaux, une myosite vraie est possible [120]. Les formes localisées peuvent poser des problèmes de diagnostic différentiel avec une thrombophlébite [121, 122]. A l'examen on peut noter des tuméfactions douloureuses [123]. La biopsie montre une dégénérescence des fibres musculaires et une infiltration par des cellules mono et polynucléées. Les CPK sont exceptionnellement élevées [124] et doivent alors faire discuter les myopathies [125] et les exceptionnelles rhabdomyolyses secondaires au traitement par la colchicine [126].

Dans notre série aucun patient n'a rapporté le diagnostic d'atteinte musculaire.

g) Atteinte des nerfs crâniens :

La maladie de Behçet peut toucher le tronc cérébral et la base du crâne lieu d'origine des nerfs crâniens [127]. L'atteinte des nerfs crâniens est retrouvée chez 33 % des patients selon Rougemont [128] et 4.28 % de l'ensemble des atteintes neurologiques dans une autre série [129]. L'atteinte des nerfs oculomoteurs commun et externe a été décrite chez 2 patients atteints de la maladie de Behçet [130]. Une étude brésilienne, a mis en évidence une atteinte du nerf facial et du nerf oculomoteur commun chez des enfants atteints de la maladie de Behçet [131]. Une autre étude a rapporté la présence d'atteinte du nerf optique avec une papillite bilatérale chez un patient porteur de la maladie de Behçet [132]. L'atteinte du nerf auditif peut aussi survenir au cours de la maladie de Behçet sous forme de vertige et de surdité [127]. L'atteinte des nerfs mixtes a été signalée dans la littérature [154].

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

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

h) Atteinte pseudo-bulbaire :

L'atteinte pseudobulbaire au cours de la maladie de Behçet se manifeste par une dysarthrie, trouble de la déglutition, labilité émotionnelle, des réflexes faciaux vifs, une dysphagie et des claudications de la mâchoire [133,134]. L'atteinte pseudobulbaire au cours de la maladie de Behçet a été décrite chez 28 % des patients irakiens porteurs du neuro-Behçet [127]. Une autre étude irakienne a mis en évidence la présence d'une atteinte pseudobulbaire chez 15 % des patients [134]. L'atteinte pseudobulbaire peut être associée à une atteinte pyramidale et une incontinence urinaire [135].

Dans notre série, cette atteinte était constatée chez 3 malades soit 18,75%, avait comme symptomatologie une dysarthrie, trouble de la déglutition et une labilité émotionnelle. Chez ces malades on a observé une association constante avec le syndrome pyramidal.

i) Atteinte extrapyramidale :

L'atteinte extrapyramidale survient rarement au cours du neuro-Behçet, elle peut se manifester par une bradykinésie, un visage en masque, des tremblements posturaux, et des secousses myocloniques intéressant la langue et les muscles faciaux [136].

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

j) Troubles sensitifs :

Les troubles sensitifs restent relativement rares au cours du neuro-Behçet, ils représentent 25 % des manifestations neurologiques selon Rougmont [128]. Dans une autre série, l'atteinte sensitive représente 11 % de l'ensemble des manifestations neurologiques de la maladie de Behçet [137]. Cette atteinte sensitive peut se manifester sous forme de paresthésie, de douleur, ou d'hypo sensibilité [138].

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

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

k) Troubles sphinctériens :

Les troubles sphinctériens dus à la maladie de Behçet se manifestent par une incontinence ou impériosité mictionnelle parfois par une incontinence fécale. Il témoigne d'une atteinte médullaire et s'associent à une para parésie des membres inférieurs avec souvent des troubles sensitifs. Les troubles sphinctériens ont été mis en évidence chez 19.1 % de malades porteurs du neuro-Behçet [139,140]. Dans une autre étude, Regemont a mis en évidence une incontinence urinaire chez 4 % des patients [128].

Dans notre étude, on a observé ces troubles chez 2 cas soit 12,5% sous forme d'incontinence urinaire associé à une hémiparésie chez un seul cas.

l) Trouble neuroendocrinien :

Le diabète insipide complique rarement la maladie de Behçet. Une étude tunisienne a décrit le cas d'un homme âgé de 47 ans porteur de la maladie de Behçet qui a présenté un diabète insipide sans dysfonctionnement antéhypophysaire [141]. Une étude japonaise a rapporté le cas d'un homme de 40 ans qui a présenté un diabète insipide 4 ans après avoir été diagnostiqué comme porteur de la maladie de Behçet [142].

Dans notre série aucun trouble neuroendocrinien n'a été présent chez nos malades.

2. Manifestations extra neurologiques :

2.1 Aphthose buccale :

L'aphthose buccale qui survient habituellement au début de la maladie, mais qui peut aussi se voir durant son évolution. Elle précède les autres manifestations de plusieurs années [36]. Elle se manifeste sous forme d'ulcération aphteuse majeure, mineure ou herpétiforme. Elle est typiquement circulaire avec un bord érythémateux et un fond jaune beurre. Les aphtes mineurs guérissent le plus souvent dans les 10 jours sans laisser de cicatrices. Les aphtes majeurs qui peuvent être plus profonds, plus douloureux et laissent une cicatrice après la guérison. Les aphtes buccaux siègent le plus souvent au niveau de la muqueuse buccale, de la gencive, des lèvres, du voile du palais et du pharynx [37].

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



Figure 39 : Aphtose buccale au niveau de la lèvre inférieure.

2.2 Aphtose génitale :

Les ulcérations génitales sont présentes dans 80–90 % des maladies de Behçet et se localisent dans la vulve, le vagin et le col de l'utérus chez la femme et dans le prépuce et le scrotum chez l'homme. Elles ont tendance à avoir la même apparence que les aphtes buccaux, mais elles sont plus profondes et plus douloureuses. L'ulcération aphteuse a été aussi décrite au niveau du corps du pénis, le clitoris, l'urètre, l'anus, le périnée, l'aine et la partie interne de la cuisse [43]. Les ulcérations vaginales et cervicales peuvent être aussi asymptomatique, un examen au spéculum est essentiel pour tout patient avec une maladie de Behçet. L'ulcération génitale peut être quelquefois la première manifestation de la maladie de Behçet [44,45].

L'ulcération génitale guérie en quelques semaines en laissant souvent une cicatrice [46]. L'ulcération vulvaire peut poser des problèmes mictionnels, une dyspareunie et peut entraver la marche [47].

Dans notre série, l'aphtose génitale était présente chez 8 malades soit 50% laissant en place une cicatrice chez la plupart des patients.



Figure 40 : Aphthose génital au niveau du scrotum

2.3 Lésions cutanées :

Les lésions cutanées sont observées chez à peu près 80 % des patients atteints de la maladie de Behçet. Les lésions papulo-pustuleuses sont des pustules stériles qui surviennent habituellement dans le dos, la face et la poitrine. Les pseudo-folliculites et les lésions acnéiformes surviennent chez l'homme et se situent aux niveaux des régions séborrhéiques. L'érythème noueux est caractérisé par des lésions violacées douloureuses qui se situent habituellement dans les membres inférieurs, mais qui peuvent siéger aussi au niveau du bras du cou et de la face [82]. La thrombophlébite superficielle peut être aussi confondue avec les lésions initiales de l'érythème noueux. Les éruptions non spécifiques et les érythèmes polymorphes ont rarement été décrits [83].

Dans notre série, les lésions cutanées étaient présentes chez 4 malades soit 25%, dont la pseudo-folliculite en était la plus dominante avec une localisation au niveau du dos et de la cuisse.



Figure 41 : Pseudo-folliculite au niveau du dos

2.4 Lésions oculaires :

L'atteinte oculaire a été rapportée chez 19,8 % des patients atteints de la maladie de Behçet [84]. Elle est habituellement bilatérale et survient durant les 2-3 ans du début de la maladie. Elle est plus fréquente et plus sévère chez l'homme que chez la femme. La symptomatologie qui peut aller d'une sensation de sable dans les yeux, d'une vision floue à des douleurs sévères et une cécité [85]. La pan uvéite, la vascularite rétinienne, la névrite optique, la sclérite, la kératite et la revascularisation rétinienne ont été associées avec la maladie de Behçet [45], et avec un pronostic favorable sous immunosuppresseurs et corticothérapies dans une étude faite sur 25 de patients atteints de la maladie de Behçet [220]. Compte à la conjonctivite, elle reste rare.

Dans notre série, les lésions oculaires étaient retrouvées chez 5 malades soit 31,25%, avec une symptomatologie très variable allant d'un flou visuel jusqu'à la baisse importante de l'acuité visuelle. Les lésions les plus marquées étaient : la pan uvéite, la kératite, l'atrophie optique, l'œdème papillaire, l'hémorragie péri papillaire avec des lésions de nécrose et vascularites rétiniennes.



Figure 42 : uvéite postérieure.

2.5 Lésions musculo-squelettiques :

Les arthralgies et les arthrites surviennent chez à peu près la moitié des patients atteints de la maladie de Behçet avec une atteinte prédominante au genou, du poignet, de la cheville, et du coude. Il s'agit le plus souvent d'une arthrite non érosive, avec des épisodes qui durent quelques semaines. Les déformations et les lésions destructrices sont rares [86].

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

Dans notre étude, l'atteinte articulaire était présente chez 6 malades soit 37,5% et se manifeste sous forme d'arthralgie de type inflammatoire chez 4 cas et mécanique chez 2 cas sans atteinte musculaire associée.

2.6 Lésions cardio-vasculaires :

La maladie de Behçet est une vascularite systémique qui touche les artères et les veines. Les thrombophlébites superficielles, les thromboses veineuses profondes, les obstructions artérielles ainsi que les anévrysmes ont été rapportés. L'occlusion des artères ou des veines peuvent entraîner des saignements, des infarctus et des défaillances d'organes [87]. Les lésions vasculaires pulmonaires prédisposent à des hémoptysies récurrentes [88].

Dans notre série, les thrombophlébites superficielles et profondes des membres inférieurs étaient présentes chez 5 cas soit 31,25% associée à l'atteinte cardiaque chez un seul cas soit 6,25% type péricardite.

2.7 Lésions gastro-intestinales :

Les ulcérations digestives sont habituelles au cours de la maladie de Behçet. Les douleurs abdominales, les diarrhées, les mélaenas et parfois même la perforation sont des complications potentielles [89].

Dans notre série, les manifestations digestives étaient marquée chez 2 malades soit 12,5% sous forme de douleurs abdominales isolées.

2.8 Autres

Les dégâts rénaux sont exceptionnels au cours de la maladie de Behçet et sont souvent dus à l'amylose [90]. Beaucoup de patients expriment des symptômes non spécifiques particulièrement une fatigue sévère et un malaise général. La pancréatite est très rare [91]. L'atteinte de l'oreille externe avec une paralysie faciale et le syndrome d'Horner ont été aussi observée [92].

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

V. Etude para clinique :

1. Biologie :

Il n'y a pas d'anomalies biologiques spécifiques de la maladie de Behçet, elles sont dominées par un syndrome inflammatoire non spécifique survenant au cours de poussées qui se manifeste par une anémie, hyperleucocytose à polynucléaire neutrophile, vitesse de sédimentation accélérée. Pendant la phase active de la maladie, on peut aussi retrouver une élévation d'immunoglobuline dans le sérum [48,49].

Dans notre série, on a observé un syndrome inflammatoire non spécifique marqué par une hyperleucocytose à polynucléaire neutrophile chez 4 patients soit 25% , une accélération de la vitesse de sédimentation chez 6 malades soit 37,5% et une élévation de la CRP chez 8 malades soit 50%. Aussi on a objectivé un seul cas d'hypergammaglobulinémie.

2. Etude du LCR :

L'étude du liquide céphalorachidien peut montrer des anomalies différentes dans les atteintes parenchymateuses et non parenchymateuses du neuro-Behçet. Dans les atteintes parenchymateuses, on retrouve habituellement une pléiocytose [neutrophile et où lymphocytaire] et une élévation de la protéinorachie avec une glycorachie normale, cependant le LCR peut être totalement normal. Comme c'est le cas chez la majorité des patients ayant une thrombose veineuse cérébrale où le LCR est normal à l'exception d'une pression élevée au début [50,51].

Dans de larges séries portant sur le neuro-Behçet des bandes oligoclonales ont été retrouvées chez une minorité de patients [50,51]. D'autres études ont mis en évidence une augmentation des bandes oligoclonales dans le LCR de patients porteurs du neuro-Behçet, mais dans ces études les bandes oligoclonales diminuent après la poussée [52-53]. La synthèse intrathécale de b2-microglobuline a été aussi rapportée chez les patients porteurs du neuro-

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

Behçet [54]. Dans une large série turque portant sur des patients atteints du neuro-Behçet, l'étude du LCR était normale dans 27 % des cas et elle a mis en évidence une pléiocytose et/ou une élévation de la protéinorachie chez 60 % cas. L'index d'immunoglobuline G [IgG] était élevé chez 73 % des patients, alors que les bandes oligoclonales IgG n'étaient présentes que dans 16 % des cas [50].

Dans la présente série, l'étude du LCR a trouvé une hyperleucocytose à prédominance lymphocytaire aseptique avec une hyperprotéinorachie et glycorachie normal chez 6 malades soit 37,5% et normal chez 9 patients soit 56,25%.

3. Recherche de l'Ag HLA B51

L'association entre la maladie de Behçet et HLAB51 a été confirmée dans plusieurs groupes ethniques [144,155]. Cette association qui peut aller jusqu'à 80 % des cas [161].

Certaines études ont mis en évidence l'association significative du gène HLA-B51 à une forme grave de la maladie de Behçet, elles ont notamment démontré une corrélation entre l'atteinte oculaire, l'atteinte des gros vaisseaux et un début plus précoce de la maladie de Behçet [156].

En revanche, aucune étude [157,158] n'a mis en évidence de corrélation significative entre le groupe HLA-B51 et l'atteinte neurologique. Ainsi, l'antigène HLA-B51 ne paraît pas influencer la survenue, ni le pronostic de l'atteinte neurologique au cours de la maladie de Behçet. Récemment, plusieurs travaux ont suggéré que le gène MICA pourrait être primitivement impliqué dans le déterminisme de la maladie de Behçet en démontrant l'association très forte de la maladie de Behçet avec l'allèle A6 du microsatellite de la région transmembranaire de ce gène [159,160].

Dans la présente série, aucun patient n'avait bénéficié de ce test.

4. Neuro imagerie :

4.1 TDM cérébrale :

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

L'apport de la tomodensitométrie au diagnostic du neuro-Behçet est important lorsque la clinique est peu évocatrice, mais elle est peu spécifique [55]. La TDM permet non seulement de détecter de petites lésions, mais également d'apprécier leur évolution ; voire les effets du traitement [211]. Néanmoins, dans bien des cas, les signes cliniques sont plus importants que ne peuvent l'expliquer les images tomodensitométriques. Il s'agit dans ces cas, des lésions trop petites pour être détectées, dont l'IRM prend ici toute sa valeur [210].

a) Protocole de la TDM :

La technique comporte des coupes axiales et coronales, les coupes axiales sont réalisées selon un plan orbito-méatal de référence et les coupes coronales sont réalisées selon un plan perpendiculaire aux coupes axiales [212].

L'étude est réalisée sans injection de PDC iodé à la recherche des hypodensités spontanées, des hémorragies sous arachnoïdiennes et après injection intraveineuse du PDC iodé pour l'évaluation de la vascularisation cérébrale en mettant en évidence des thromboses vasculaires cérébrales [55].

b) Lésions neurologiques tomodensitométriques :

La TDM permet de visualiser 61 % des lésions en cas d'atteinte myélo-encéphalique et 85 % des lésions en cas d'atteinte méningo-encéphalo-myélitique et seulement 27% des lésions en cas d'atteinte méningée isolée [56].

Les lésions les plus fréquemment rencontrées sont faites d'hypodensités spontanées, et d'atrophie parenchymateuse. Les images d'œdème cérébral, de calcifications et d'hémorragie sous-arachnoïdienne restent rares [56]. Les lésions cérébrales sont le plus souvent uniques dans 80 % des cas et multiples dans 20 % des cas [57].

Dans notre série, la TDM cérébrale a été faite chez 15 malades : normal chez 4 cas soit 25% et pathologique chez 11 cas soit 68,75%.

b-1 Images hypo denses :

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

Les images hypo denses peuvent siéger soit au niveau du territoire artériel réalisant des images d'ischémie, soit au niveau d'un territoire veineux où elles vont correspondre à des ramollissements veineux par thrombose veineuse cérébrale.

Les ramollissements veineux non hémorragiques réalisent l'aspect d'une hypodensité qui est le plus souvent sous corticale avec un effet de masse sur le système ventriculaire témoignant de l'œdème cérébral périfocal. Après injection de produit de contraste, on peut observer au sein de cette hypodensité une prise contraste partielle nodulaire ou gyriforme. Les ramollissements veineux hémorragiques réalisent l'aspect d'hyperdensité spontanée d'aspect irrégulier groupée au sein de l'hypodensité. Cet aspect irrégulier la différencie du simple hématome [55].

Les lésions ischémiques peuvent être superficielles au niveau des hémisphères cérébraux ou profonds. Elles peuvent intéresser la substance blanche sous corticale, la substance grise telle que le thalamus et les noyaux gris centraux. Ces lésions sont le plus souvent associées chez les malades touchant plusieurs territoires en même temps, ces dernières sont observées chez 18 % des cas. Ces hypodensités peuvent également se voir au niveau du cervelet, mais restent exceptionnelles, elles sont plus fréquemment rencontrées à l'étage sus tentoriel qu'à l'étage sous tentoriel [56].

Dans notre série, on a observé 5 cas d'hypodensités mal systématisées soit 31,25% évoquant un AVC d'origine veineuse du siège sus tentoriel chez 4 cas : cortico sous cortical, périventriculaire, NGC (lenticulo caudé, thalamus) et capsulaire interne, et des lésions en sous tentoriel (tronc cérébral) chez un seul cas, ainsi une hypodensité systématisée évoquant un AVC ischémique dans le territoire de l'artère sylvienne superficielle gauche a été rapporté chez un seul cas soit 6,25%.

b-2 Œdème cérébral :

Le scanner cérébral peut montrer aussi un œdème cérébral sous forme d'un aspect collabé des ventricules et des espaces sous-arachnoïdiens de la convexité [55]. Les lésions hypodenses

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

peuvent s'associer à un œdème périfocal et apparaître sous forme de larges plages hypodenses. Lorsqu'il est important, cet œdème peut exercer un effet de masse sur le système ventriculaire et la ligne médiane et poser un problème de diagnostic différentiel [56].

Dans notre série, un seul cas avait un œdème cérébral de nature cytotoxique sans effet de masse sur les structures médianes.

b-3 Thrombose veineuse cérébrale :

Le scanner peut montrer directement la thrombose cérébrale du sinus longitudinal supérieur, l'image pathognomonique est celle du « Delta vide » correspondant à la prise de contraste des parois du sinus s'opposant à l'absence d'opacifications de sa lumière thrombosée [55]. Sa mise en évidence nécessite la pratique de fenêtre appropriée [niveau 50 à 100 et largeur 200]. Sa fréquence est relativement importante, puisqu'on la rencontre dans 35 % des cas rapportés dans la littérature.

Si l'hypodensité centrale correspond à la visualisation directe du caillot, la prise de contraste des parois correspond certainement à deux phénomènes différents : hyperhémie des parois du sinus au niveau de l'occlusion et du développement d'une circulation de suppléance dans la paroi du sinus [93]. La visualisation directe de la thrombose des autres sinus dure mériens est inconstante au scanner [55].

La thrombose veineuse cérébrale peut être révélée aussi par des signes indirects [œdème cérébral et ramollissement veineux] témoignant du retentissement cérébral de la thrombose veineuse cérébrale [55].

Dans notre série, on a visualisé la thrombose du sinus longitudinal supérieur (aspect du delta vide) chez un seul cas, alors que la thrombose des autres sinus était présente sous forme des signes indirects : hypodensités mal systématisées.

b-4 Autres aspects :

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

Le scanner peut montrer une atrophie parenchymateuse dans 47 % des cas. Cette atrophie peut être localisée ou diffuse, elle peut s'associer à des lésions d'ischémie ou rester isolée pendant toute l'évolution de la maladie [56].

Dans notre série, des images d'atrophie cortico sous corticale en sus tentorial été observées chez 3 cas soit 18,75%.

Une hémorragie sous-arachnoïdienne peut rarement marquer le début de la maladie sous forme d'une hyperdensité spontanée des citernes et/ou des espaces sous-arachnoïdiens sur les coupes de TDM sans injection [55].

Un phénomène d'hypo vascularisation pourrait par destruction lente et progressive des petits vaisseaux aboutir à une atrophie parenchymateuse sans causer de véritables foyers ischémiques. Ceci n'explique qu'en partie le contraste constaté devant une symptomatologie riche et un examen TDM jugé normal en montrant des lésions limitées par rapport à une clinique parlante [56].

Sous corticothérapie et parfois spontanément, ces lésions régressent partiellement ou totalement, en quelques semaines à quelques mois, en fonction de la sévérité et de l'activité de la maladie. Cette réversibilité témoigne du caractère inflammatoire de la lésion parenchymateuse [57]. En cas de neuro-Behçet inaugurale, la méconnaissance de ces lésions parenchymateuses dues à des vascularites peut faire évoquer à tort le diagnostic d'une sclérose en plaques, d'un accident ischémique ou d'un processus expansif intracrânien tumoral ou infectieux [57].

La TDM cérébrale même si elle est moins performante que l'IRM, en particulier dans l'étude de la fosse cérébrale postérieure demeure un outil diagnostique très utile. Elle permet de visualiser les lésions parenchymateuses, d'apprécier les degrés de sévérité du processus inflammatoire et sa durée par l'étendue des lésions et/ou l'importance de la prise de contraste, de déterminer le caractère aigu ou chronique de la maladie et de suivre son évolution [56].

4.2 Imagerie par résonance magnétique :



Figure 43 : Image d'une unité d'IRM

L'imagerie par résonance magnétique représente l'examen de référence dans l'exploration du neuro-Behçet que ce soit les thromboses veineuses cérébrales ou les lésions parenchymateuses [94]. Elle est supérieure sur la TDM par sa meilleure sensibilité et sa possibilité d'exploration de la fosse cérébrale postérieure [213]. Elle est donc un intérêt primordial dans les cas de Behçet où la TDM s'est avérée normale.

L'IRM permet une meilleure détection des lésions localisées au niveau du tronc cérébral, du thalamus, du pallidum, du noyau caudé, du striatum, du locus niger, de la capsule interne, des parois du troisième ventricule et des voies optiques [214].

a) Protocole de l'IRM cérébrale :

Les examens se réalisent sur des machines de haut champ magnétique, ils doivent comporter les séquences suivantes : pondérées en T2 et T1 sans et avec injection du GADO, séquences FLAIR, séquence de diffusion et angiographie par résonance magnétique [215–216], dont les principales caractéristiques sont les suivantes :

➤ **Séquence pondérée en T1 :**

La séquence T1 offre un contraste anatomique :

- La substance blanche est blanche.
- La substance grise est grise.
- Le LCR est noir (T1 le plus long).

➤ **Séquence pondérée en T2 :**

La séquence T2 donne un contraste inversé :

- La substance blanche est la plus foncée (T2 le plus court).
- La séquence grise est entre les deux (proche de la substance blanche), mais plus clair que la substance grise.

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

- Le LCR est blanc (T2 le plus long)

La plupart des phénomènes pathologiques s'accompagnent d'une inflation hydrique.

Leur signal se rapproche avec celui du LCR et apparait hypointense en T1 et surtout hyperintense en T2 [218]

➤ **Séquence FLAIR :**

Il s'agit d'une technique d'acquisition permettant d'obtenir des images très fortement pondérées en T2 tout en supprimant le signal des liquides tels que le LCR, ce qui permet de mettre en évidence des lésions en hypersignal contiguës à ces espaces et qui n'étaient pas visibles sur les séquences T2 car confondues avec l'hypersignal du LCR [217].

Elle a donc l'avantage de mieux détecter les lésions sous corticales ou paraventriculaires en raison d'un très bon contraste entre le liquide céphalorachidien noir et la lésion hyperintense.

➤ **Séquence de diffusion :**

L'imagerie de diffusion est une technique IRM dont le contraste est déterminé par les mouvements des molécules d'eau au sein du parenchyme. Ces mouvements sont caractérisés par le coefficient de diffusion apparent appelé ADC (apparent coefficient diffusion). Cette technique est particulièrement sensible pour la détection précoce de l'infarctus cérébral mais d'autres affections du système nerveux central s'accompagnent d'une modification de la diffusion de l'eau et peuvent être étudiées en diffusion.

Il s'agit d'une méthode simple, rapide permettant d'apporter des éléments importants pour le diagnostic précoce, les mécanismes physiopathologiques et le pronostic de la maladie. Après un rappel sur le principe de l'imagerie de diffusion et sur les bases nécessaires à l'interprétation des images, nous aborderons l'intérêt potentiel de cette technique pour le diagnostic des principales affections du système nerveux central [222].

➤ **Séquence pondérée en T1 avec injection de chélates de Gadolinium :**

Lorsqu'il existe une prise de contraste, on observe une augmentation du signal en séquence pondérée en T1 des lésions [218].

L'IRM détecte les anomalies de signal au niveau des différentes structures du système nerveux central. Les lésions les plus fréquemment rencontrées en IRM sont de multiples hypersignaux en séquence pondérée T2, alors qu'en T1, elles apparaissent en iso ou souvent en hyposignal [55]. Après injection de gadolinium, les lésions présentent un rehaussement variable, indépendant du caractère évolutif ou non des lésions. Les séquences pondérées en T2 montrent des lésions plus étendues que l'imagerie pondérée en T1 [55].

➤ **Séquence Angio IRM : TOF veineux et artériel**

Il existe deux classes principales d'Angio IRM : La technique en temps de vol et la technique en contraste de phase, chacune de ces techniques pouvant être acquise en 2D ou 3D. Ces deux techniques permettant une étude non invasive et sans utilisation du produit de contraste du système artériel et veineux cérébral.

b) Sémiologie radiologique des lésions du neuro-Behçet :

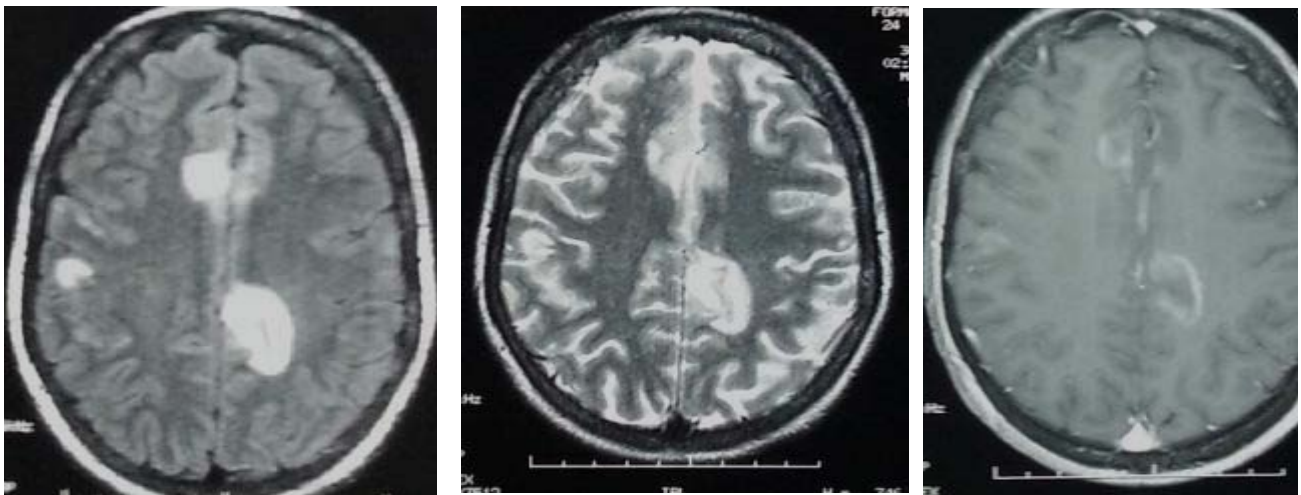
b.1 à la phase aiguë :

Les lésions apparaissent en hypo ou iso-signal T1, et en hypersignal T2 et FLAIR, de tailles variables pouvant être ponctiformes et multiples ou confluentes réalisant de larges plages. Parfois volumineuses exerçant un effet de masse, sur les séquences T1 injectées on note une prise de contraste témoignant de la rupture de la barrière hémato-encéphalique [66]. Cette injection de gadolinium permet parfois de révéler certaines lésions actives non visualisées sur les séquences natives. La prise de contraste peut être nodulaire, annulaire ou en plage [51-52-53].

Dans notre série, les lésions de démyélinisation de la SB étaient observées chez 9 cas soit 56,25% : 5 cas en sus tentorial : cortico sous corticale ,péri ventriculaire, NGC, la

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

capsule interne et le corps calleux et des lésions en sous tentoriel chez 4 cas : le mésencéphale, la protubérance, le bulbe et le cervelet ,ces lésions étaient en général d'aspect punctiforme de diamètres infracentimétriques ,hypersignal en T2, T2 Flair et hyposignal en T1 avec prise du contraste nodulaire chez 2 cas et annulaire en péri ventriculaire chez un seul cas sans œdème péri lésionnel ou effet de masse sur les structures médianes .



{A}

{B}

{C}

Figure 44 : IRM en coupe axiale montre :

A : Séquence FLAIR : montre trois lésions corticales en hyper signal.

B : Séquence T2, les trois lésions sont en hyper signal T2.

C : Séquence T1 avec injection de gadolinium, montre une prise de contraste annulaire des trois lésions

Tableau XVI : Aspect de prise de contraste entre notre série et la littérature.

Sérieaspect	Nodulaire	Annulaire	En plaque
Mnif (33cas) [72]	8 cas (24,24%)	2 cas (6,06%)	0 cas (0%)
Koçer (65cas) [86]	9 cas (13,84%)	0 cas (0%)	0 cas (0%)
Farahangiz (58cas)[83]	7 cas (43%)	2cas (29%)	0 cas (0%)
Notre série (16 cas)	<u>2 cas (12,5%)</u>	<u>1 cas (6,25%)</u>	<u>0 cas (0%)</u>

Les lésions peuvent être unique ou multiple [59], de taille moyenne (diamètre, 4– 10 mm) sont les plus communs que les lésions de petites tailles (diamètre< 4mm) ou larges (> 10mm) [60].

Dans notre série, les lésions étaient infracentimétrique, à l'exception du cas Pseudo-tumoral qu'était supracentimétrique.

b.2 à la phase chronique :

Les atrophies parenchymateuses sont les constatations les plus habituelles à l'imagerie. Elles sont les séquelles d'une nécrose avec une gliose réactionnelle, et seule l'atrophie isolée du tronc cérébral sans atrophie corticale est la plus spécifique du neuro-Behçet (spécificité de 96,5% et une faible sensibilité) [62– 63– 64– 65]).

Dans notre série, l'IRM a mis en évidence 4 cas soit 25 % d'atrophie cérébrale : 3 cas d'atrophie cortico sous corticale à l'étage sus tentorial et un seul cas d'atrophie du tronc cérébral.

Tableau XVII : Les données de l'IRM à la phase aiguë et chronique selon Koçer et al [86]

Données de l'IRM	phase aiguë	Phase chronique
Intensité du signal dans les lésions nonhémorragiques		
T1	Hypointense	iso ou hypointense
T2	Hyperintense	Légèrement hyperintense
Extension œdémateuse	+	-
Atrophie	-	+
Dégénérescence Wallerian	-	+
Prise de contraste	+	-

Les lésions entre la phase aiguë et chronique, selon Gerber [79], 40 % des lésions disparaissent totalement sur les IRM de contrôle, 35 % diminuent de taille et 25 % restent inchangées ; aucune lésion n'augmente de taille. [163].

Le neuro-Behçet est une vascularite avec prédilection veineuse selon les données des études d'autopsie et de biopsie [31- 67-162]. Les lésions du neuro-Behçet sont dues à des infarctus veineux, avec accumulation de l'eau dans l'espace interstitielle à la phase aiguë, ce qui explique la diminution de la taille et l'intensité de l'hypersignal en T2 et en FLAIR à la phase chronique.

Dans notre série, les lésions entre la phase aiguë et chronique ont montrées : 12,5% des lésions disparaissent sur les IRM de contrôle, 25% présentent des atrophies et/ou glioses dans des différents territoires

b.3 Siège :

b.3-1 Parenchyme :

L'atteinte parenchymateuse est la plus fréquente rendant compte de 60 à 81 % de l'ensemble des atteintes neurologiques. Elle est dominée par l'atteinte du tronc cérébral

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

observée dans 25 à 60 % des cas, en particulier la protubérance annulaire, la jonction mésencéphalo- diencéphalique, suivie par l'atteinte du thalamus, les noyaux gris centraux, la capsule interne. [41-164- 165- 166-210-167], et l'atteinte médullaire retrouvée dans 2,5 à 18 % des cas [77-79]. Ces atteintes sont souvent associées [77,78].

Dans notre série, la localisation préférentielle chez nos patients est le tronc cérébral notamment ponto-mesencéphalique chez 5 cas suivie par la substance blanche et la région cortico sous corticale chez 4 cas, puis les noyaux gris centraux chez 3 cas et la capsule interne chez 2 cas, enfin le cervelet et la moelle cervicale chez un seul cas.

Tableau XVIII : Localisation des lésions au niveau parenchymateux entre la littérature et notre série.

	Mnif (33cas) [170]	Tajima (58cas) [171]	Farahangiz z(58cas) [172]	Lee (31cas) [64]	Notre série (16cas)
Tronc cérébral	14cas (42,42%)	11cas (18,96%)	13cas (22,41%)	18cas (58,06%)	5 cas (31,25%)
Capsule interne	10cas (30,3%)	4cas (6,89%)	7cas (12,06%)	7cas (22,58%)	2 cas (12,5%)
Noyaux gris centraux	5cas (15,1%)	3cas (5,17%)	8cas (13,79%)	9cas (15,51%)	3 cas (18,75%)
Thalamus	2cas (6,06%)	6ca (10,34%)	6cas (10,34%)	6cas (19,35%)	3 cas (18,75%)
Substance blanche sus tentorielle	7cas (21,21%)	11cas (18,96%)	29cas (50%)	9cas (29,03%)	4 cas (25%)
Cervelet	0 cas (0%)	12 cas (20,68%)	0cas (0%)	0 cas (0%)	1 cas (6,25%)

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

L'association des lésions au niveau du tronc étendu vers le thalamus et la capsule interne s'appelle le signe du "tronc plus"[169]. Cette prédilection au tronc cérébral est due selon Koçer [38] aux propriétés anatomiques et hémodynamiques des veines de la région.

Les larges lésions en hyper signal T2, confluant du tronc cérébral et/ ou des noyaux gris centraux semblent être spécifiques du neuro-Behçet aigu et ne posent pas de problème de diagnostic différentiel. Au niveau du tronc cérébral les lésions du neuro-Behçet sont plutôt antérieures.

Selon Coban, 55% des cas de neuro-Behçet chronique ont développé des lésions de la substance blanche [63], et surtout le long du trajet du faisceau cortico- spinal au niveau du tronc cérébral et la capsule interne [168]. Ceci reflète la prédominance de l'atteinte de la substance blanche par rapport à la substance grise. L'absence d'atteinte des noyaux rouges a été également rapportée. Le tegmentum est rarement touché [63].

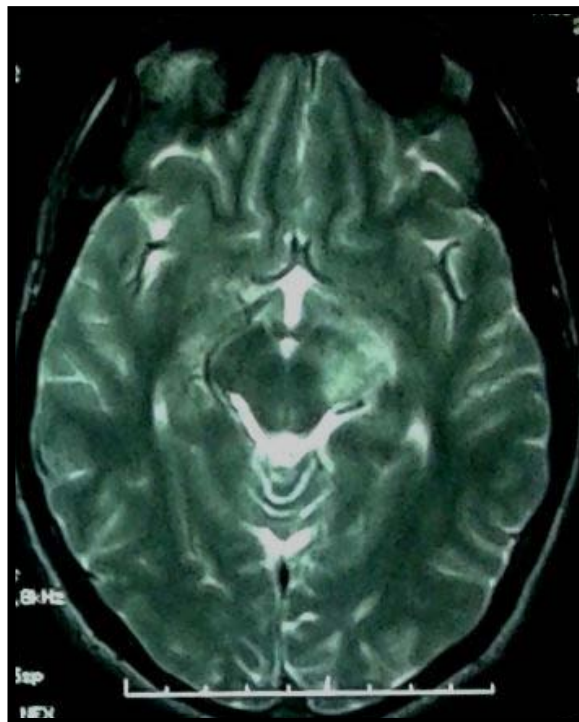


Figure 45 : Coupe axiale en séquence pondérée T2 : montre une lésion mésencéphalique gauche avec absence d'atteinte des noyaux rouges.

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

Cette constatation radiologique est vérifiée cliniquement où l'atteinte pyramidale est fréquente dans le neuro-Behçet. Tali et al [168], suggèrent que l'atteinte linéaire hyper intense en T2 au niveau du bras postérieur de la capsule interne est un signe fort qui caractérise le neuro-Behçet (figure 45)

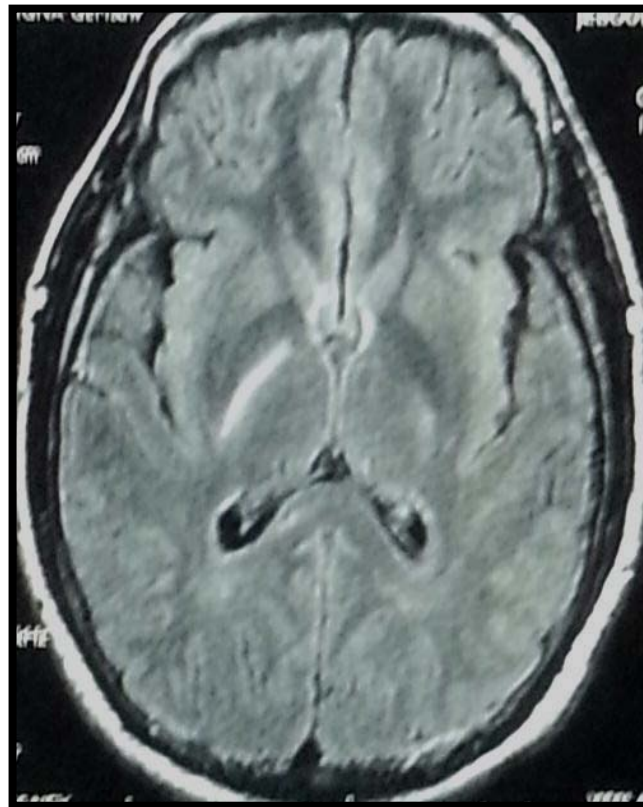


Figure 46 : Coupe IRM axiale séquence FLAIR montre un hypersignal linéaire de la capsule interne droite

Les lésions de la substance blanche sont de multiples petites lésions hyperintenses en T2. Elles peuvent être extensives, confluentes et siégeant le long de la substance blanche sans prédilection de la région périventriculaire [175].

La distribution des lésions peut être sous corticale, périventriculaire, ou au niveau de la substance blanche profonde. Des lésions extensives, confluentes associées à des lésions du tronc cérébral, noyaux gris centraux, et/ ou la capsule interne et très évocatrice du

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

neuro-Behçet. Les lésions de la substance blanche seul posent le problème du diagnostic différentiel avec la SEP, le lupus et la sarcoïdose [64].

Dans notre série, les lésions de la substance blanche étaient observées chez 4 cas soit 25% : 2 cas au niveau de la capsule interne et 2 autres cas au niveau péri ventriculaire associés à des lésions sous corticales dans un seul cas.

Une autre localisation inhabituelle du neuro-Behçet est l'atteinte du corps calleux. Dans notre série on a noté un seul cas soit 6,25% associée à des lésions de la capsule interne et les noyaux gris centraux. Cette atteinte est rapportée dans la littérature par Maarouf et al [91], Lackmann et al [174], et Tajima et al [173], qui suggèrent que la maladie de Behçet doit être ajoutée à la liste des affections dans lesquelles une atteinte nodulaire du corps calleux peut être observée.

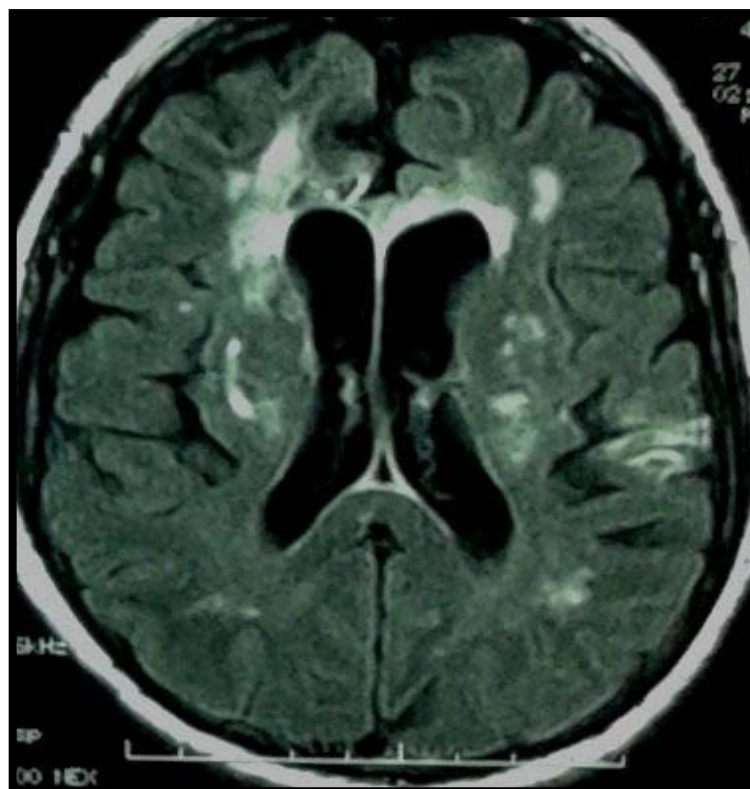


Figure 47 : Coupe IRM en séquence pondérée FLAIR : montre une lésion du corps calleux, de la

substance blanche en périventriculaire, et des lésions corticales.

b.3.2 : Méninges :

L'atteinte des méninges prend deux aspects qui ne sont pas spécifique du neuro-Behçet : soit une prise de contraste des leptoméninges au cours d'une méningite en T1 injecté, ou une pachyméningite qui apparaît comme un épaississement avec rehaussement méningé [176]. Cet épaississement dure-mérien apparaît en isosignal ou hyposignal en T1 et T2, avec un rehaussement net par le produit de contraste paramagnétique. En T2, l'hyposignal qui est lié au caractère fibreux de la pachyméningite, peut être bordé par un mince liseré périphérique d'hypersignal témoignant de l'hypervascularisation de la dure-mère lésée voire d'une inflammation active. Un hypersignal diffus en T2 est également décrit. [177-178].

Mais ce qui est fréquent, c'est l'atteinte méningée infraclinique, qui peut se traduire cliniquement par des céphalées avec une IRM normale entrant dans le cadre de l'HTIC bénigne. **Dans notre série, 6 cas a été observé soit 37,5%, 10 % dans la série de Mnif [170], 7,5% dans la série d'Al-Fahad [179].**

b.3. 3. Vaisseaux :

Le neuro-Behçet est une vascularite à tropisme veineux, d'où la prédominance des thromboses veineuses par rapport aux thromboses artérielles.

Dans notre série, sur les 9 cas d'atteinte vasculaire, 7 cas avaient des thrombophlébites cérébrales et 2 cas présentaient un AVC ischémique.

Tableau XIX : Proportion des thromboses vasculaires (artérielles ou veineuses)

	Thrombose veineuse	Thrombose artérielle	Totale
Mnif (33cas) [73]	7	1	8
Tohmé (22cas) [67]	1	1	2
Akman-Demir (200cas) [84]	20	8	28
Farahangiz (58cas)[83]	8	1	9
Notre série (16 cas)	<u>7</u>	<u>2</u>	<u>9</u>

b.3.3.1. Thrombose veineuse :

➤ **Signes directs :**

En IRM, la présence d'un thrombus modifie le signal intravasculaire. Celui-ci est variable selon l'âge de la thrombose et le type de séquence pratiqué. Le comportement du signal du thrombus est celui de tout hématome [181]. Avant le 5^{ème} jour, le thrombus peut passer inaperçu, en isosignal T1, en hyposignal T2. En revanche, un hypersignal T1 et T2 apparaît constamment et persiste jusqu'à la troisième semaine. Au-delà, le signal se normalise en T1 mais reste élevé en T2, sauf si reperméabilisation du sinus.

L'utilisation d'une séquence en écho de gradient T2 (T2*) permet de visualiser le thrombus, en hyposignal marqué dépassant les limites anatomiques du sinus (susceptibilité magnétique), dès les premiers jours [180], y compris au sein de veines de petites tailles (veines corticales).



Figure 48 : IRM en séquence pondérée T1+GADO selon un plan axial : montre un thrombus du sinus longitudinal supérieur en delta

➤ **Sur TOF veineux :**

L'angio-RM veineuse "VRM" remplace l'angiographie conventionnelle et affirme la thrombose en cas d'absence de flux. Plusieurs techniques existent. Le temps de vol 2D (time *of flight* : TOF), basé sur le renforcement de signal des vaisseaux dû au phénomène d'entrée de coupe, offre une bonne définition spatiale, une couverture importante et elle est sensible aux flux lents. Elle présente toutefois un inconvénient majeur : seuls les sinus perpendiculaires au plan d'acquisition peuvent être analysés, en raison de la perte de signal dans les vaisseaux circulant dans le plan d'acquisition. La technique en contraste de phase 2D ou 3D utilise le

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

déphasage acquis par les spins, lorsqu'ils se déplacent dans un gradient. Elle est plus sensible aux flux lents veineux que les techniques en temps de vol et c'est la plus utilisée. La VRM est 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 au sein d'un sinus hypoplasique, en hypersignal sur les séquences en pondération T2. Elle peut toutefois être prise en défaut en cas de thrombose partielle, de thrombose du sinus caverneux ou d'une veine corticale [182].

Dans notre série, l'angio IRM a permis de montrer l'absence du signal au niveau du sinus longitudinal supérieur chez 3 cas soit 18,75%, le sinus sigmoïde chez 2 cas soit 12,5%, le sinus transverse chez un seul cas soit 6,25% et les veines cérébrales centrales chez un seul cas soit 6,25%

Au total, la visualisation directe du thrombus en IRM se base sur des modifications de signal intravasculaire et l'occlusion veineuse par une absence de signal en VRM. L'injection de chélate de gadolinium ne semble donc pas indispensable pour le diagnostic positif de TVC [182].



Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

Figure 49 : L'angio-RM veineuse montrant une thrombose du sinus longitudinal supérieur, des deux sinus latéraux, du sinus droit, avec dilatation des veines corticales.

➤ Signes indirects:

Plus fréquents que les signes directs, ils sont non spécifiques. Un œdème cérébral apparaîtra sous la forme de plages en hypersignal FLAIR et T2, au sein de la substance blanche sous corticale, effaçant les sillons, s'accompagnant d'un discret effet de masse comprimant le système ventriculaire avec aspect de petits ventricules [182].

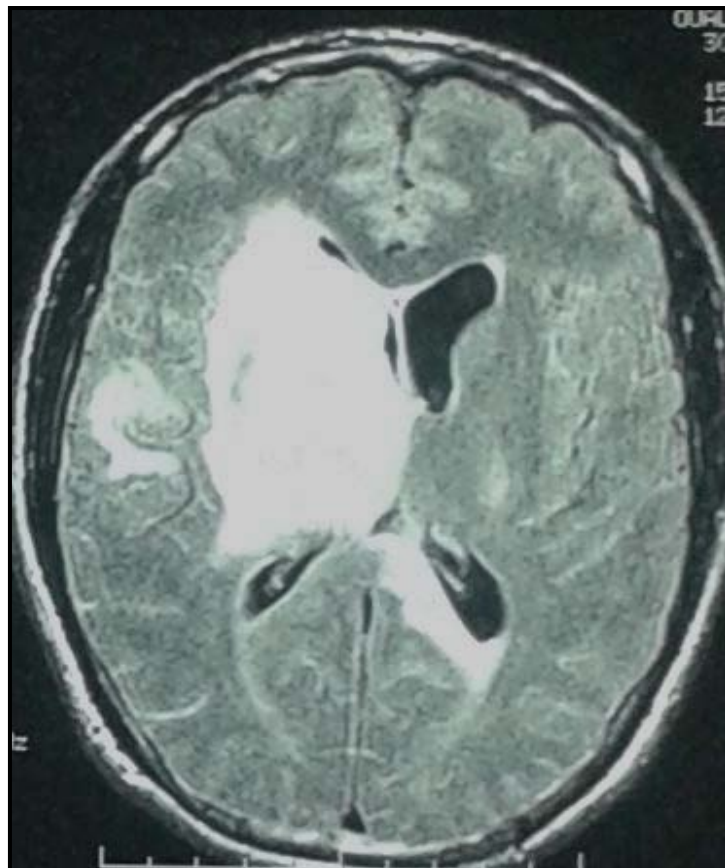


Figure 50 : Une lésion en hypersignal FLAIR en plage périventriculaire exerçant un effet de masse sur la corne frontale et occipitale, avec visualisation de la veine cérébrale interne en hyposignal (thrombus).

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

Des lésions hémorragiques cérébrales (pétéchies cortico- sous corticales, hématome compressif) compliquant l'infarctus veineux sont présentes dans plus de 30 % des cas. Leur signal en IRM dépendra du moment de l'imagerie par rapport à leur apparition et de la séquence utilisée [181]. La séquence T2* semble avoir une sensibilité équivalente, voire supérieure pour la détection de zones hémorragiques de petite taille.

En cas d'injection, un rehaussement anormal cortical (17%), de la pachyméningite (20 %) de la faux du cerveau, de la tente du cervelet, témoigne de l'hyperhémie et de l'engorgement veineux [182].

Rarement isolés, un hématome sous-dural (8%), une hémorragie sous- arachnoïdienne peuvent être le mode de présentation initial de la TVC [183].

b. 3. 3. 2. Atteinte artérielle :

L'atteinte artérielle est très rare et se traduit par un tableau d'accident vasculaire cérébral ischémique, hémorragie méningée ou intracérébrale. Elle est de l'ordre de 1 % dans la série de Maaouni et al [184], 2,2% pour Hamza et al [185]. Les lésions artérielles se situent préférentiellement sur les gros troncs artériels comme l'artère cérébrale antérieure et moyenne plus que sur les artères distales de calibre réduit [68] .Il s'agit le plus souvent d'anévrismes fusiformes et multiples [187].

Les anomalies de la paroi artérielle aboutissent soit à une distension des parois et à un vrai anévrisme [221], soit à un faux anévrisme par perforation de la paroi (aphte artériel), soit à une dissection [186]. Des cas de sténose, et/ ou de thrombose artérielle ont également été rapportés [188].

Sur l'IRM, l'AVCI apparaît en hypersignal T2 et FLAIR, en hyposignal T1 bien systématisé selon un territoire vasculaire, avec restriction de la diffusion.

Dans notre série, l'IRM cérébrale a objectivé 2 cas d'AVC ischémique ; l'un au niveau du territoire fronto insulaire gauche et l'autre au niveau du tronc cérébral sous forme d'hyposignal en T1 et hypersignal en T2 et FLAIR.

➤ Sur TOF artériel :

L'angio-IRM artérielle permet de visualiser l'artère thrombosée, l'anévrisme avec une image d'addition sur les vaisseaux, et une image de croissant sur la reconstruction en cas de dissection.

Dans notre série, l'angio IRM était pathologique chez 2 cas soit 12,5% , en montrant des thromboses artérielles intéressant l'artère sylvienne superficielle gauche chez un seul cas et l'artère irriguant le tronc cérébral chez un autre cas .

En cas de rupture d'anévrisme avec un AVC hémorragique ou hémorragie méningée, on note que le signal du saignement change selon son âge.

Pour l'AVC hémorragique :

À la phase aiguë : il apparaît en isosignal T1 (protéines), hyposignal T2, T2* (désoxyhémoglobine).

À la phase subaiguë : il apparaît en hypersignal T1 à la périphérie de l'hématome (méthémoglobine) avec un hyposignal relatif central en T2, évolue vers un hypersignal en T1 et hypersignal en T2 avec hyposignal périphérique.

En phase tardive : hyposignal T1 et T2 (Hémosidérine). (Voir tableau XX)

Dans notre série, aucun cas n'a rapporté un AVC hémorragique.

Tableau XX : Evolution de l'hématome à l'IRM en fonction de son âge

Stade	Contenu	T1	T2
Hyperaigu (1 ^{er} heure)	Oxyhémoglobine	Iso	Hyper
Aigu (<3 jours)	Désoxyhémoglobine	Iso	Hypo
Subaigu précoce (4 à 7 jours)	Méthémoglobine intracellulaire	Hyper	Hypo
Subaigu tardif (fin de la 1 ^{ère} semaine à quelques semaines)	Méthémoglobine extracellulaire	Hyper	Hyper
	Couronne d'hemosidérine	Hypo	Hypo
Chronique	Hemosidérine intra-macrophagique	Hypo	Hypo

b. 3. 4. Moelle :

L'atteinte médullaire du neuro-Behçet représente 2,5 à 30% avec prédilection pour la moelle cervicale et thoracique [189– 190–145]. L'atteinte médullaire isolée est rarement rapporté dans la littérature [191– 192– 193].

Dans notre série, l'atteinte médullaire était de siège cervical associée à l'atteinte du bulbe rachidien et des lésions en regard du carrefour ventriculaire et cela rejoint les données de la littérature.

b.3.5 Aspect pseudotumoral :

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

Quelques formes pseudotumorales de neuro-Behçet étayées par l'IRM ont été publiées [42-194-195-196-197-198-199].

Les lésions extensives apparaissent en hyposignal T1, hypersignal T2 et FLAIR avec prise de contraste hétérogène et œdème péri lésionnel [201], avec le plus souvent un effet de masse sur les structures avoisinantes, qui est peu marqué par rapport au volume lésionnel. Parfois le diagnostic est facilité par la spectroscopie. En cas de tumeur on a une élévation du pic du lipide, lactate, choline et myo- inositol, et baisse du pic N-acetyl aspartate [200]. Si la spectroscopie ne peut pas trancher on aura recours à la biopsie cérébrale.

Dans notre série, un seul cas a été décrit pour une forme pseudotumorale apparaît en hyposignal T1, hypersignal T2 et T2 FLAIR avec œdème péri lésionnel et effet de masse sur les structures médianes.

VI. Diagnostic différentiel :

L'IRM permet de faire le diagnostic différentiel entre le neuro-Behçet et d'autre affection essentiellement, la sclérose en plaque "SEP", le lupus et la sarcoïdose.

Pour la **SEP**, c'est une atteinte inflammatoire démyélinisante du SNC, elle a une prédilection pour la substance blanche périventriculaire, au niveau de la protubérance annulaire. Elle a une localisation au plancher du V4, et l'atrophie intéresse le cortex et le tronc cérébral à un stade très évolué de la maladie [170].

Au niveau de la moelle l'atteinte est extensive au cours du neuro-Behçet, par contre elle ne dépasse pas 2 vertèbres en cas de SEP.

Tableau XXI : Différence entre la SEP et le neuro-Behçet

	SEP	Neuro-Behçet
Tronc cérébral	Plancher V4-pedoncule Cérébelleux moyen	Partie antérieur du pont
Sus tentoriel	Juxta-ventriculaire Jonction callaso-marginal	Sans prédilection Périventriculaire
Atrophie	Diffuse	Isolée du tronc cérébral
Moelle	<2 vertèbres	Extensive

Dans le **lupus érythémateux disséminé (LED)**, il convient de distinguer deux entités bien distinctes d'atteintes de la substance blanche : les lésions démyélinisantes ischémiques, qui peuvent être associées à des lésions ischémiques corticales et sous corticales récentes et anciennes, et les lésions démyélinisantes de type inflammatoire, SEP-like lésions, avec possibilité de prise de contraste.

Les lésions ischémiques de la substance blanche sont corrélées à la gravité générale de l'affection et à son ancienneté, à l'association d'un syndrome des anticorps antiphospholipides. Exceptionnellement, les lésions du lupus peuvent toucher l'ensemble de la substance blanche ainsi que les noyaux gris et le tronc cérébral. Cette leucoencéphalopathie aiguë traduit probablement un œdème secondaire à la microangiopathie. Un tableau clinique avec des signes d'œdème vasogénique sous cortical postérieur, traduisant une encéphalopathie postérieure réversible, sont possibles dans le cadre d'une insuffisance rénale avec hypertension artérielle. Des calcifications périveineuses localisées au niveau des noyaux gris ont été rapportées [202].

Donc le lupus, se différencie du neuro-Behçet par des foyer d'infarctissement de nombre et de taille variable pouvant intéresser la substance blanche et la substance grise, en rapport avec une atteinte des artères de petit calibre (nécrose fibrinoïde), un autre signe qui se voit dans le neuro-Lupus est l'atrophie cérébrale diffuse.[203]

Pour la **sarcoïdose**, on peut observer une prise de contraste des méninges de la base ; une pachyméningite avec les granulomes méningées ; des nodules de taille variable, qui se rehaussent après gadolinium, une prise de contraste gyriforme parfois très importante, le long des vaisseaux corticaux pouvant parfois poser le problème diagnostique d'une malformation arterio-veineuse. L'atteinte de la substance blanche périventriculaire liée à l'atteinte vasculaire SEP-like est également rapportée [203].

L'atteinte médullaire en cours du neuro-Behçet n'est pas spécifique et pose le diagnostic différentiel avec les atteintes inflammatoires, infectieuses de la moelle, d'où

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

l'intérêt d'étudier l'encéphale et de confronter les données de l'imagerie avec celles de la clinique et la biologie.

VII. Pronostic :

Les facteurs de mauvais pronostic sont le sexe masculin ,l'âge jeune, atteinte du tronc cérébral, plus de deux poussées par an, la dépendance aux corticoïdes pour prévenir une nouvelle poussée, la forme progressive, et l'augmentation de la cellularité et l'hyperprotéinorachie lors de la poussée ainsi que l'atteinte des gros vaisseaux tel que l'anévrisme artériel et le syndrome de Budd-Chiari , l'association avec des cancers ou hémopathies malignes [208–209].

La présence de résultat anormal de l'étude du LCR lors de la poussée exige de donner un traitement agressif par un immunosuppresseur [165–204–205–206].

Dans notre série, on a observé 2 cas avec l'âge jeune (18 ans), 5 cas d'atteinte du tronc cérébral et 6 cas avec hypercellularité, hyperproteinochorée et glycochorée normale. Sous traitement corticothérapie avec immunosuppresseur, il y'avait une bonne amélioration clinico-radiologique chez 11 cas soit 68,75% dont 2 cas avait une rémission complète.

VIII. Mortalité et morbidité :

La mortalité du neuro-Behçet a diminué de 41 % dans les années 1960 [206], à 10% dans les nouvelles études [165–207]. Mais elle reste élevée par rapport au Behçet non neurologique [152].

Dans notre série, aucun cas de mortalité n'a été rapporté.



Conclusion



Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

Le neuro-Behçet est une vascularite du système nerveux central, à tropisme veineux, évolue par poussée entrecoupée de rémission, ou de façon progressive.

Il touche l'homme plus que la femme avec un âge moyen proche de 40 ans (39,56ans), sa fréquence est estimée à 22,5%.

Le neuro-Behçet peut être inaugural au cours de la maladie de Behçet avec un début souvent progressif et un délai moyen proche de 7ans (6,18 ans), se révèle fréquemment par des céphalées, déficit moteur, dysarthrie et s'explique souvent par les syndromes pyramidaux, les atteintes des nerfs crâniens et les syndromes bulbaires.

Un syndrome inflammatoire n'est pas constamment positif avec une accélération de la VS, une élévation de la CRP.

IRM et l'angio IRM représentent les deux examens de référence dans l'exploration du neuro-Behçet.

Elles ont un rôle dans la caractérisation précise des lésions permettant ainsi le diagnostic positif et différentiel ainsi que le suivi des patients sous traitement.

Les lésions caractéristiques du neuro-Behçet sont des lésions de démyélinisation souvent en sus tentorial, des thromboses veineuses plus fréquentes qu'artérielles, une atrophie du tronc cérébral, alors que l'aspect pseudo tumoral et les lésions médullaires demeurent rares.

Le site de prédilection commun est le tronc cérébral suivi par la substance blanche, la région cortico sous corticale, les noyaux gris centraux (lenticulo-caudé, thalamus), la capsule interne et le corps calleux.

La connaissance de l'organisation anatomique des veines intra-axiales du SNC, explique la prédominance des lésions observées chez nos patients au niveau du tronc cérébral.

L'atteinte méningée est infraclinique, manifestait cliniquement par des céphalées isolées et biologiquement par une hypercellularité avec hyperprotéinorachie.

L'atteinte médullaire est rare, elle intéresse la région cervicale, souvent associée aux autres atteintes.

Ce pattern de distribution des lésions permet de faire le diagnostic différentiel du neuro-Behçet avec les autres vascularites et les atteintes inflammatoires et démyélinisantes du système nerveux central, comme la sclérose en plaque.



Résumés



RESUME

L'atteinte neurologique de la maladie de Behçet est considérée comme une manifestation neurologique grave pouvant engager le pronostic vital.

Le but de ce travail est de mettre en exergue l'apport de l'IRM et de l'angio IRM dans le diagnostic positif, la caractérisation lésionnelle et le suivi des patients sous traitement.

Cette étude rétrospective descriptive, menée sur une période de 12 ans, porte sur une série de 16 patients ayant bénéficiés tous d'une IRM cérébrale et colligées aux services de médecine interne, neurologie et radiologie de l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech.

Dans notre série l'âge moyen de survenue du neuro-Behçet est de 39,56 ans, avec prédominance masculine et un délai moyen de 6,18 ans. Le début était progressif chez 93,75% des cas et aigu chez 6,25%. Les céphalées et l'atteinte motrice centrale étaient les premiers signes révélateurs du neuro-Behçet dans 62,5%. L'examen ophtalmologique objective la prédominance de l'œdème papillaire chez 2 cas.

Le scanner cérébral a été réalisé chez 15 malades, il a objectivé un AVC ischémique chez un seul cas, des hypodensités mal systématisées faisant suspecter des thrombophlébites chez 5 cas et une image de thrombose veineuse intéressant le sinus longitudinal supérieur chez un seul cas.

L'IRM cérébrale a montré des lésions de démyélinisation, de tailles infra centimétriques et de formes variables ; en hypo signal T1, hyper signal T2 et T2 FLAIR chez 9 patients, de siège sus tentoriel chez 5 cas et des lésions en sous tentoriel chez 4 cas avec prise du contraste nodulaire chez 2 cas et annulaire chez un seul cas. L'IRM a mis aussi en évidence 3 cas d'atrophie cortico sous corticale à l'étage sus tentoriel, un seul cas d'atrophie du tronc cérébral, 7 cas de thrombose veineuse objectivés sur l'angio IRM et 2 cas d'AVC ischémique. Ainsi un aspect pseudo tumoral a été rapporté chez un seul cas. Et un seul cas a bénéficié d'une IRM médullaire et a objectivé des lésions cervicales. Ces lésions sont souvent associées.

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

La localisation préférentielle retrouvée chez nos patients est le tronc cérébral essentiellement ponto-mésencéphalique. Cette distribution permet de faire le diagnostic différentiel avec les autres vascularites et maladies inflammatoires.

En définitive, nous prouvons l'apport primordial de l'IRM et de l'angio IRM cérébrale dans le diagnostic du neuro-Behçet pour démarrer un traitement précoce et éviter des complications graves compromettant le pronostic vital et/ou fonctionnel du malade.

Abstract

Neurological damage from Behçet's disease is considered to be a severe neurological manifestation.

The aim of this work is to highlight the contribution of MRI and angio-MRI in the positive diagnosis, lesion characterization and monitoring of patients under treatment.

This descriptive retrospective study, carried out over a period of 12 years, relates to a series of 16 patients who all benefited from a brain MRI and collected from the internal medicine, neurology and radiology departments of the Avicenne military hospital in Marrakech.

In our series, the average age of neuro-Behçet onset is 39.56 years, with male predominance and an average delay of 6.18 years. The onset was progressive in 93.75% of cases and acute in 6.25%. Headache and central motor impairment were the first telltale signs of neuro-Behçet in 62.5%. Ophthalmologic examination showed the prevalence of papillary edema in 2 cases.

The brain scan was carried out in 15 patients, it objectified an ischemic stroke in a single case, poorly systematized hypodensities raising suspicion of thrombophlebitis in 5 cases and an image of venous thrombosis concerning the upper longitudinal sinus in a single case.

Brain MRI showed demyelination lesions, of infra-centimeter sizes and variable shapes; in hypo signal T1, hyper signal T2 and T2 FLAIR in 9 patients, of supratentorial seat in 5 cases and lesions in under tentorial in 4 cases with uptake of nodular contrast in 2 cases and annular contrast in only one case. The MRI also highlighted 3 cases of cortical subcortical atrophy on the upper tentorial level, one case of atrophy of the brainstem, 7 cases of venous thrombosis objectified on angio MRI and 2 cases of stroke ischemic. Thus, a pseudo-tumor aspect was reported in only one case. And only one case benefited from a spinal MRI and objectified cervical lesions. These lesions are often associated.

The preferred location found in our patients is the brainstem, essentially ponto-mesencephalic. This distribution makes it possible to make the differential diagnosis with other vasculitides and inflammatory diseases.

Ultimately, we prove the essential contribution of MRI and cerebral MRI angio in the diagnosis of neuro-Behçet to start early treatment and avoid serious complications compromising the patient's life and / or functional prognosis.

ملخص :

تعتبر الإصابة العصبية التي يسببها مرض بهجت العصبي إحدى التعقيدات التي تهدد الحياة. الهدف من هذا العمل هو إبراز دور الفحص بالمغناطيسي في التشخيص الإيجابي، توصيف الإصابات و تتبع المرضى تحت العلاج .

هذه الدراسة الاسترجاعية و الوصفية، أقيمت على ما يقارب 12 عاما، على 16 مريضا حيث استفادوا جميعهم من الفحص بالرنين المغناطيسي للدماغ، وقد جمعت نتائج الفحوص في مصالح الطب الداخلي، علم الأعصاب والأشعة بالمستشفى العسكري ابن سينا بمراكش .

في دراستنا، العمر المتوسط للمصابين بمرض بهجت العصبي هو 39.56 سنة، معظمهم رجال ومتوسط الحدوث في 6.18 سنة. تحدث الإصابة في البداية بالتدرج عند 93.75% من الحالات وبحدة عند 6.25%. صداع الرأس والإعاقة الحركية المركزية يمثلان العلامات الأولى الكاشفة لمرض بهجت العصبي بنسبة 62.5% لكليهما. وعند القيام بفحص العينين تبين هيمنة وجود نزيف خلف العينين عند حالتين وقد أجرينا الأشعة المقطعية على المخ ل 15 حالة وتبين وقوع سكتة دماغية من أصل شراييني عند مريض واحد، هناك أيضا كثافة تحت المعدل منظمة بشكل سيئ تعبر عن التهاب الأوردة الخثري عند 5 حالات وهناك صورة لتجلط وريدي تخص الجيب العلوي الطولي في حالة واحدة.

بين الرنين المغناطيسي للدماغ وجود تلف يزيل الميالين بحجم أقل من السنتمتر بشكل متغير حيث تكون الإشارة ناقصة في الزمن الأول ، وإشارة زائدة في الزمن الثاني والزمن الثاني (FLAIR) عند 9 حالات ، تتموقع فوق المخيخ عند 5 حالات و تلف في منطقة تحت المخيخ عند 4 حالات مع تباين عقدي عند حالتين و حلقي عند حالة واحدة. وقد أظهر الرنين المغناطيسي 3 حالات ضمور المناطق القشرية التحشيرية فوق المخيخ ، حالة واحدة ضمور جذع الدماغ، 7 حالات تخص التهاب الوريد بالتصوير بالرنين المغناطيسي الوعائي وحالتان عرفا سكتة دماغية. هكذا وقد ظهر ورم زائف عند حالة واحدة، وحالة أخرى أحرزت على التصوير المغناطيسي للنخاع الشوكي وقد أظهر تلفا على مستوى العنق. هذه الإصابات غالبا ما ترتبط.

المكان التفضيلي للمرض والذي وجد عند المرضى هو جذع الدماغ وخصوصا قنطرة الدماغ الأوسط. مكن التوزيع بهذا الشكل من وضع تشخيص تفريقي مع أمراض الأوعية الدموية الأخرى والأمراض التي تحدث التهابات .

في نهاية المطاف ، نبرز أهمية الفحص بالرنين المغناطيسي والفحص بالرنين المغناطيسي للأوعية في تشخيص مرض بهجت العصبي لكي يتم إدراج علاج مبكر وتجنب المضاعفات الخطيرة التي تهدد المريض في صحته.



Annexes



FICHE D'EXPLOITATION

A-IDENTITE :

N° de dossier :

Origine :

Nom et prénom :

Sexe : F ☐ M ☐

Age :

Service :

Date d'admission :

B-CLINIQUE :

1-Antécédents :

Personnels :

	Oui :	Non :
Neurologique :		
Infectieux :		
Atteinte articulaire :		
Atteinte cutanée :		
Atteinte muqueuse :		
Atteinte oculaire :		
Atteinte vasculaire :		
Tares associées : Diabète HTA		
Toxique : Tabac Alcool :		
Chirurgicaux :		

Familiaux : oui ☐ non ☐

progressif :

108

4/ Manifestations cliniques :

➤ Atteintes neurologiques :

Atteinte neurologique :		Oui :	Non :
	Atteinte neurologique :		
	Atteinte neurologique inaugurale :		
	Atteinte motrice centrale :		
	Atteinte cérébelleuse :		
	Atteinte du tronc cérébral :		
	Atteinte pseudo-bulbaire :		
	Atteinte des nerfs crâniens :	Type :....	
	Atteinte psychiatrique :		
	Atteinte extrapyramidale :		
	Atteinte sphinctérienne :		
	Autres :		

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

➤ Atteintes extra-neurologiques :

		Oui :	Non :
Atteinte dermatologique :	Aphtose buccale :		
	Aphtose génitale :		
	Nodules acnéiformes :		
	Pseudo folliculite :		
	Pathergy test :	Si oui Résultats :...	
Vasculaire :	Thrombophlébite superficielle :		
	Thrombophlébite profonde :		
Ophtalmologique :	Baisse d'acuité visuelle :		
	Douleur oculaire :		
	Rougeur oculaire :		
	Données de l'examen ophtalmo : AV		
	LAF		
	FO		
Articulaire :	Atteinte articulaire		
Digestive :	Atteinte digestive		
Cardio respiratoire	Atteinte cardio-respiratoire :		
Autres manifestations :			

5/ Délai de diagnostic :

- ✚ Date du premier signe : ...
- ✚ Date du premier signe neurologique : ...
- ✚ Délai moyen entre le signe neurologique et la maladie de Behçet :...
- ✚ Date de confirmation du diagnostic :...

C/ BILAN PARACLINIQUE :

a/ Biologie :

NFS :		
VS :	CRP :	
TP :	TCA :	INR :
HLA B 51 :		
Sérologie virale :		

b/ Etude du LCR :

- Nombre de cellules :....
- % lymphocytes :....
- % PNN :....
- Proteinorachie :....
- Glycorachie :....
- Culture :....

c/ Radiologie :

➤ Imagerie fonctionnelle :

Potentiel évoqué somatosensoriel :	Oui : ☐ Non : ☐	Résultats :
Electroencéphalogramme :	Oui : ☐ Non : ☐	Résultats :
Electromyogramme :	Oui : ☐ Non : ☐	Résultats :

➤ Imagerie cérébrale :

❖ TDM cérébrale : Faite : Non faite :

Date :

TDM cérébrale normale : oui : ☐

non : ☐

Si non : anomalies sur TDM :

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

I- Lésions parenchymateuses :				
a/Hypodensités mal systématisées :				
1 /siège :	Sus tentoriel :		Oui :	Non :
		Cortico-sous corticale		
		Périventriculaire		
		NGC (lenticulo-caudé)		
		Capsule interne		
		Corps calleux		
		Autres :		
	Sous tentoriel :	Tronc cérébral :		
		Mésencéphale :		
		Pont :		
		Bulbe :		
		Cervelet :		
		Hémisphères cérébrales :		
		Vermis :		
2/prise de contraste	Oui ☐			
	Non ☐			
3/effet de masse	Oui ☐			
	Non ☐			
4/œdème péri lésionnel	Oui ☐			
	Non ☐			
b/Hypodensités systématisée :				
1-siège :	Sus tentoriel : oui ☐		non ☐	
	Sous tentoriel : oui ☐		non ☐	
2-Prise de contraste	Oui :	☐		
	Non :	☐		
3-Effet de masse :	Oui :	☐		
	Non :	☐		
4-œdème péri-lésionnel	Oui :	☐		
	Non :	☐		
c /Atrophie cérébrale :		Oui :	Non :	
	Cortico-sous corticale :			
	Tronc cerebral :			
	cervelet :			

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

d/Forme pseudo tumorale :	Oui ☐
	Non ☐
	Densité : Hypodense ☐ Hypodense ☐
e/Atteinte des méninges :	Oui : ☐ Non : ☐
f/Atteinte médullaire :	Oui : ☐ Non : ☐

❖ **IRM cérébrale et médullaire :** faite : ☐ non faite : ☐

Date :

Protocoles :

	Oui :	Non :
Séquence pondérée en T1		
Séquence pondérée en T1 après injection du gadolinium :		
Séquence pondérée en T2		
Séquence pondérée en T2 FLAIR		
Séquence de diffusion :		
Séquence Angio IRM :		
TOF veineux		
TOF artériel		

	Oui :	Non :
Etude médullaire :		
Séquence pondérée en T1		
Séquence pondérée en T2 :		
Séquence pondérée en T2 FLAIR :		

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

- ❖ IRM et angio IRM Cérébrale : normaux : oui : ☐ non : ☐
- ❖ Si non : Anomalies retrouvées :

	I -Lésions parenchymateuses :			
	a/Lésions de démyélinisation :			
1-siège :	Sus tentoriel :		Oui :	Non :
		Cortico-Sous Corticale :		
		Péri ventriculaire :		
		NGC (lenticulo-caudé, thalamus)		
		Capsule interne		
		Corps calleux		
		Autres :.....		
	Sous tentoriel :	Tronc cérébral :	Oui :	Non :
		Mésencéphale :		
		Pont :		
		Bulbe :		
		Cervelet :	Oui :	Non :
		Hémisphères cérébelleux		
		Vermis		
2-Taille :	mm cm			
3-Forme	Nodulaire ☐ annulaire ☐ en plage ☐			
4-Signal :	T1 : oui ☐ non ☐		T2 : oui ☐ non ☐	
	T1 et Gado : oui ☐ non ☐		T2 FLAIR : oui ☐ non ☐	
5-Œdème péri-lésionnel :	Oui :		☐	
	Non :		☐	
6-Prise de contraste	Oui :		☐	
	Non :		☐	
7-Effet de masse :	Oui		☐	
	Non		☐	
b /Atrophie cérébrale :			Oui	Non

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

	Cortico-sous corticale :			
	Tronc cérébral :			
	Cervelet			
c/Forme pseudo tumorale :	Oui : ☐			
	Non : ☐			
	Signal : T1 oui ☐ non ☐ T2 oui ☐ non ☐			
	Œdème péri lésionnel :			
	Prise de contraste :			
	Effet de masse :			
d/Atteinte des méninges :	Rehaussement :			
	méningé :			
	Epaississement méningé :			
e /Atteinte médullaire :	Siège :			
	Etendu :			
	Densité :	Hypodense ☐	hyperdense ☐	
	PDC :	Oui ☐	Non ☐	

II-Lésions vasculaires :		Oui :	Non :
a/Thrombophlébite cérébrale :	Occlusion des sinus veineux :		
	Sinus longitudinal supérieur :		
	Sinus sigmoïde :		
	Sinus transverse :		
	Sinus caverneux :		
	Autres :	Si oui type :...	
	Occlusion des veines cérébrales centrales		
b /Ischémie artérielle ou artériolaire :	AVC ischémique :		
	Micro infarctus :		
	Anévrisme :		

Apport de L'IRM dans la prise en charge du neuro-Behçet, étude rétrospective : A propos de 16 cas.

D/ TRAITEMENT :

	OUI	NON
• LOCAL :		
Corticothérapie :		
Mydriatique :		
Hypotonisant :		

• GENERAL :	OUI :		NON :	
SI OUI :	TYPE :	DOSE :		DUREE :
CORTICOIDES :				
AINS				
COLCHICINE				
IMMUNOSUPRESSEUR				
ANTICOAGULANT				
AUTRES				
TRAITEMENT CHIRURGICAL				

E/ SERVEILLANCE POST THERAPEUTIQUE :

Rythme :			
		Oui :	Non :
Clinique :	Aspect stable :		
	Régression des symptômes		
	Aggravation des symptômes :		
	Décès :		
	Perdu de vue :		
Biologique :	Faite :	Si oui résultats :....	
	Non faite :		
Radiologique :	Aspect stable :		
	Régression des lésions		
	Progression		

F/Pronostic :

Bon pronostic :....

mauvais pronostic :....



Bibliographie



1. **SERDAROGLU P.**
Behçet's disease and the nervous system.
J Neurol 1998; 245:197-205.
2. **GÜLSEN AKMAN-DEMİR, NILÜFER YESİLOĞLU, PIRAYE SERDAROĞLU**
Neurological Involvement in Behçet's Disease: Clinical Characteristics, Diagnosis and Treatment.
Journal of Neurological Sciences [Turkish] 23: [1] 2; 3-7, 2006.
3. **YAZICI H, YUIDAKUL S, HAMURYUDAN V**
Behçet Disease.
Curr Opin Rheumatol 2001; 13:18-22.
4. **TOHME A, HADDAD F, GHAYAD E**
Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Seize observations dans une cohorte de 110 malades.
Ann Med Interne 1997; 148:118-24.
5. **R TUNC, S SAIP, A SIVA AND H YAZICI**
Cerebral venous thrombosis is associated with major vessel disease in Behçet's syndrome.
Ann Rheum Dis 2004 ; 63 ; 1693-1694.
6. **WECHSLER B, GERBER S, VIDAILHET M, DORMONT D**
Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet.
Ann Med Interne 1999 ; 150:555-61.
7. **International Study Group for Behçet's Disease.**
Criteria for diagnosis of Behçet's disease.
Lancet 1990; 335:1078-80.
8. **Davatchi F, Assaad-Khalil S, Calamia KT, Crook JE, Sadeghi-Abdollahi B, Schirmer M, et al.**
The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria.
J Eur Acad Dermatol Venereol 2013.
9. **Kural-Seyahi E et al.**
The long-term mortality and morbidity of Behcet syndrome: decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center.
Medicine (Baltimore) 2003, 82: 60-76.
10. **boulis CC, Keitel W.**
A historical review of early descriptions of Adamantiades -Behcet's disease.
J Invest Dermatol 2002, 119: 201- 205.
11. **Adamantiades B.**
Sur un cas d'iritis à hypopion récidivant.
Ann. Ocul.1931;168:271-8.
12. **Abdou NI, Schumacher HR, Colman RW et al.**
Behçet disease: possible role of secretory component deficiency, synovial inclusions and fibrinolytic abnormality in the various manifestations of the disease.
JLab Clin Med 1978; 91: 409-422.

13. Behcet H, Matteson EL.

On relapsing, aphthous ulcers of the mouth, eye and genitalia caused by a virus.
Clin Exp Rheumatol 2010; 4: 2-5.

14. Behçet H.

Über rezidivierende, aphtöse, durch ein Virus verursachte Geschwüre am Mund.
Am Auge und den Genitalien Dermatol Wochenschr.1937; 105:1152-7.
Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet.

15. Verity DH, Wallace GR, Vaughan RW, Stanford MR.

Behçet's disease from Hippocrates to the third millennium.
Brit J Ophtalmol.2003 ; 87(9) :1175-83.

16. Feigenbaum A.

Description of Behçet's syndrome in the Hippocratic third book of endemic diseases.
Brit J Ophtalmol.1956 ; 40:355-7.

17. SHARQUIE K, AL-ARAJI A, AL RAWI Z, AL-YAQUIBI O, HATEM A.

Behçet's disease in Iraqui patients. A prospective study from a newly established multidiscipline Behçet's disease clinic.
Yonsei Med J 2000 ; 41[suppl 3] :10.

18. AL-DALAN A, AL BALAA SR, EL RAMAHI K, AL KAWI Z, BOHLEGA S, BAHABRI S, ET AL

Behçet's disease in Saudi Arabia.
J Rheumatol 1994 ; 21:658-61.120.

19. HAMZA M, MEDDEB S.

Behçet's disease in Tunisia.
Rev Rhum [Engl Ed] 1996 ; 63:538.

20. NAKAE K, MASAKI F, HASHIMOTO T, INABA G, MOCHIZUKI M, SAKANE T.

Recent epidemiological features of Behçet's disease in Japan. In: Wechsler B, Godeau P, editors.
Behçet's disease.
International Congress Series 1037.
Amsterdam : Excerpta Medica ; 1993. p. 145-51.

21. GÜRLER A, BOYVAT A, TÜRSÉN U.

Clinical manifestations of Behçet's disease: Analysis of 2147 patients.
Yonsei Med J 1997 ; 38:423-7.

22. BOUSSER.M.G.

Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet.
La revue de médecine ,21 octobre 1974 ; n°35 :2317-2321.

23. AKSEL SIVA, AYSE ALTINTAS AND SABAHATTIN SAIP.

Behcet's syndrome and the nervous system Curr Opin Neurol 17:347-357 2004.

24. BOHLEGA S, ALKAWI MZ, OMER S, MC LEAN D, STIGSBY B, AL-DALAN A, ET AL.

Neuro-Behçet's disease: clinical syndrome and prognosis. In: Wechsler B, Godeau P, editors.
Behçet's disease.
International Congress Series 1037. Amsterdam: Excerpta Medica; 1993. p. 145-51.

- 25. Silfverskiöld BP.**
Recurrent Uveitis (Behçet's syndrome) and encephalomyelomeningitis.
Acta Psychiatr Neurol Scand 1951 ; 26:443- 453
- 26. Al-Fahad SA, Al-Araji AH.**
Neuro-Behçet's disease in Iraq: a study of 40 patients.
J Neurol Sci. 1999;170:105-111.
- 27. Arai T, Mizukami K, Sasaki M, et al.**
Clinicopathological study on a case of neuro-Behçet's disease: in special reference to MRI, SPECT and neuropathological findings.
Jpn Psychiatry Neurol. 1994;48:77-84
- 28. Hadfield MG, Aydin F, Lippman HR, et al.**
Neuro-Behçet's disease.
Clin Neuropathol. 1996;15:249 -255.
- 29. M.Y.Alaoui Lamrani, H. Ouzaa, M Maaroufi, N. Sqalli Houssaini, S.Tizniti**
Les aspects IRM du neuro-Behçet : étude rétrospective de 18 cas.
Journal de Radiologie Vol 89, Issue 10, Octobre2008, Pages 1577-1578.
- 30. Nishimura M, Satoh K, Suga M, et al.**
Cérébral angio- and neuro-Behçet's Syndrome:neuroradiological and pathological study of one case.
J Neurol Sci. 1991;106:19 -24.
- 31. Mc Menemey WH, Lawrence BJ.**
Encephalomyelopathy in Behçet's disease:
Report of necropsy findings in two cases,
Lancet. 1957;2:353-358.
- 32. Koga M, Suetsugu M, Umeda Y.**
An autopsy case of chronic nodular encephalomyelitis simulating neuro-Behçet syndrome.
Jpn J Psychia-try Neurol. 1986;40:669-676.
- 33. Lucek CJ, Pires M, McCartney AC, et al.**
Ocular and neurological Behçet's disease without orogenital ulceration.
J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1993;56:505-508.
- 34. LT.H. Du-Boutin, B. Wechsler.**
Neuro-Behçet. EMC neurologie. 17-169-A-10.
- 35. A.Tohmé, S.Koussa , S.Haddad-Zébouni , B.El-Rassi , E.Ghayad.**
Étude de 22 observations de neuroBehçet dans une série de 170 maladies de Behçet
Presse Med. 2009; 38: 701-709
- 36. BANG D, HUR W, LEE ES, LEE S.**
Prognosis and clinical relevance of recurrent oral ulceration in Behcet's disease.
J Dermatol ; 22:926-9.

- 37. GHATE JV, JORIZZO JL.**
Behcet's disease and complex aphthosis.
J Am Acad Dermatol 1999;40:1-18.
- 38. Koçer N, Islak C, Siva A, et al.**
CNS involvement in neuro-Behçet syndrome: an MR study.
Am J Neuroradiol. 1999;20:1015-1024.
- 39. I.NKAM .M-J COTTEREAU.**
Trouble psychotique aigu et maladie de Behçet : à propos d'un cas.
Encéphale, Vol 32, n° 3P1 pages 385-388 (juin 2006)
- 40. H. ANNABI.**
Poly-neuropathie révélatrice d'une maladie de Behçet à propos d'une observation.
Revue de médecine interne 26(2005) 71-80.
- 41. SMAÏL DAOUIDI, MASSINISSA LOUNIS, MOHAMED AIT-KACI AHMED.**
Neurobehçet dans sa forme parenchymateuse .Caractéristiques cliniques et paracliniques (40 cas).
Presse Med (2014) ; 43 ; e119-e125.
- 42. M.DARMOUL, M.HABIB BOUHAOUALA, H.SMIDA, M.HADI DOUGUI.**
Neurobehçet Pseudo-tumoral.
Rev.Neurl (Paris) 2006,162 :5,643-647.
- 43. DONGSIK BANG, SANGHO OH, KWANG-HOON LEE, EUN-SO LEE, SUNGNACK LEE.**
Influence of Sex on Patients with Behcet's Disease in Korea.
J Korean Med Sci 2003; 18: 231-5
- 44. KAKLAMANI VG, KAKLAMANIS PG.**
Treatment of Behcet's disease: an update.
Semin Arthritis Rheum 30:299-312, 2001.
- 45. SHARQUIE K, AL-ARAJI A, AL RAWI Z, AL-YAQUBI O, HATEM A.**
Behçet's disease in Iraqi patients. A prospective study from a newly established multidiscipline Behçet's disease clinic.
Yonsei Med J 2000;41[suppl 3]:10.
- 46. AL-DALAAAN A, AL BALAA SR, EL RAMAHI K, AL KAWI Z, BOHLEGA S, BAHABRI S, ET AL.**
Behçet's disease in Saudi Arabia.
J Rheumatol 1994;21:658-61.120.
- 47. HAMZA M, MEDDEB S.**
Behçet's disease in Tunisia.
Rev Rhum [Engl Ed] 1996;63:538.
- 48. DAVID B. HELLMANN, MD.**
Behçet Disease Current Rheumatology Chapter 39. 2008
- 49. HARALAMPOS M. MOUTSOPOULOS.**
Behçet's Syndrome Harrison's Internal Medicine Chapter 320.2008

50. AKMAN DEMIR G, SERDAROGLU P, TASÇIB.

The Neuro-Behçet Study Group. Clinical Patterns of Neurological Involvement in Behçet's Disease : Evaluation of 200 patients.

Brain 1999;122:2171-81.

51. KIDD D, STEUER A, DENMAN AM, RUDGE P.

Neurological complications in Behcet's syndrome.

Brain 1999; 122: 2183-2194.

52. JEONG-HO PARK, MYUNG-KEUN JUNG, CHA-OK BANG, HYUNG-KOOK PARK.

KI-BUM SUNG, MOO-YOUNG AHN, WON-KYEONG BAE, JE G. CHI.

Neuro-Behcet's Disease Mimicking a Cerebral Tumor.

J Korean Med Sci 2002; 17: 718-22.

53. JONGEN PJH, DAELMANS HEM, BRUNEEL B, ET AL.

Humoral and cellular immunologic study of cerebrospinal fluid in a patient with Behcet encephalitis.

Arch Neurol. 1992;49:1075-1078.

54. KAWAI M, HIROHATA SH.

Cerebrospinal fluid beta-2 microglobulin in Neuro-Behcet's syndrome.

J Neurol Sci. 2000;179:132-139.

55. KHALED BOUDEN. A CHERIF.O, BOUSSAMA. F, ROKBANI.L, DAGHFOUS.M.H.

Apport de l'imagerie au diagnostic du Neuro-Behçet à propos de 5 cas.

La Tunisie médicale, 1999 ; volume 77, N°11 :562-57.

56. MRABET.A, SAIDI.H, TOUIBI.S, KCHOUK.M, LAOUITI.H.

Apport de la tomodensitométrie cérébrale au cours du Neuro-Behçet [à propos de 50 cas]

La Tunisie médical, 11 Novembre 1993 ; vol 71 n°11 :523-528 154

57. BEN HAOUA.M, BERGAOUI. N, BOUHAOUALA. H, TOUZI. M, LADEB. M.F, GANNZOUNI. A, HAMZA.R.

Imagerie du Neuro-Behçet Feuillet de radiologie, 1993 ; vol 33, n°3 :205-210.

58. Sang Hoon Lee, Pyeong Ho Yoon, Sang Joon Park, Dong Ik Kim.

MRI Findings in Neuro-Behçet's Disease.

Clinical Radiology (2001) 56: 485±494.

59. Tali ET, Atilla S, Keskin T, et al.

MRI in neuro-Behçet's disease.

Neuroradiology. 1997;39:2- 6.

60. Gerber S, Biondi A, Dormont D, et al.

Long-term MR follow-up of cerebral lesions in neuro-Behcet's disease.

Neuroradiology. 1998;38:761-768.

61. Afshin Borhani Haghighi, Sirous Sarhadi, Siamak Farahangiz.

MRI findings of neuro-Behcet's disease.

Clin Rheumatol (2011) 30:765-770.

- 62. Morrissey SP, Miller DH, Hermaszewski R, et al.**
Magnetic resonance imaging of the central nervous system in Behçet's Disease.
Eur Neurol 1993;33:287±293.
- 63. Coban O, Bahar S, Akman-Dermir G et al.**
Masked assessment of MRI findings: is it possible to differentiate neuro-Behçet's disease from other central nervous system.
Neuroradiol 1999; 41: 255-260.
- 64. Sang Hoon Lee, Pyeong Ho Yoon, Sang Joon Park, Dong Ik Kim.**
MRI Findings in Neuro-Behçet's Disease.
Clinical Radiology (2001) 56: 485±494.
- 65. Masafumi Kanoto, Takaaki Hosoya, Yuuki Toyoguchi, Atsuko Oda.**
Brain stem and cerebellar atrophy in chronic progressive neuro-Behçet's disease.
European Journal of Radiology 82 (2013) 146- 150.
- 66. S.Nagi.**
Aspects en imagerie du neuro-Behçet. Vol 90, n°10 page 1478, Octobre 2009.
- 67. Kawakita H, Nishimura M, Satoh Y, Shibata N.**
Neurological aspects of Behçet's disease: a case report and clinico-pathological review of the literature in Japan.
J Neurol Sci 1967;5:417-438.
- 68. Nouha Hamza, Samia Ben Sassi, Fatma Nabli, Sonia Nagi, Maha Mahmoud, Ines Ben Abdelaziz, Fayçal Hentati.**
Stroke revealing Neuro-Behçet's disease with parenchymal and extensive vascular involvement.
Journal of Neurological Sciences 398 (2019) 131-134, Tunis. Tunisia.
- 69. F. G. JOSEPH AND N. J. SCOLDING.**
Neuro-Behçet's disease in Caucasians: a study of 22 patients.
European Journal of Neurology, Volume 14, Issue 2, Page 174-180, Feb 2007.
- 70. AKMAN DEMIR G, SERDAROGLU P, TASÇIB.**
The Neuro-Behçet Study Group. Clinical Patterns of Neurological Involvement in Behçet's Disease : Evaluation of 200 patients.
Brain 1999;122:2171-81.
- 71. AL-FAHAD SA, AL-ARAJI AH.**
Neuro-Behçet's disease in Iraq : a study of 40 patients.
J. Neurol Sci 1999;170:105-11.
- 72. HOUMAN MH, HAMZAoui-B'CHIR S, BEN GHORBEL I, LAMLOUM M, BEN AHMED M, ABDELHAK S, MILED M.**
Neurologic manifestations of Behcet's disease: analysis of a series of 27 patients.
Rev Med Interne. 2002 Jul;23[7]:592-606. French.
- 73. SAIP S, SIVA A, ALTINTAS A, KIYAT A, SEYAHİ E, HAMURYUDAN V, YAZICI H.**
Headache in Behçet's syndrome.
Headache. 2005 Jul-Aug;45[7]:911-9.

- 74. KIDD D.** The prevalence of headache in Behçet's syndrome.
Rheumatology [Oxford]. 2006 May;45[5]:621–3.
- 75. RADOUANE NIAMANE *, MOHAMED KARIM MOUDDEN, MAHAMED ZYANI, ALI HDA.**
Fièvre prolongée inexpliquée révélant une maladie de Behçet. À propos d'une observation.
Revue du Rhumatisme Volume 72, Issue 3, March 2005, Pages 250–251
- 76. E.H. HUGHES R.W.M. COLLINS E. KONDEATIS G.R. WALLACE E.M.**
Graham Associations of major histocompatibility complex class I chain-related molecule polymorphisms with Behcet's disease in Caucasian patients Tissue Antigens 2005; 66: 195–199
- 77. TAKECHI U, OKADA K, UOZUMI T, TSUJI S.**
Longitudinally extensive spinal cord lesion in a case of Neuro-Behçet disease.
Rinsho Shinkeigaku. 2008 Jan;48[1]:48–51.
- 78. KWANG-YANG TSAI1, JEN-TSE CHEN2, WAN-YOU GUO.**
Behcet's Disease with Pathologic Laughing and Crying:
A Case Report and Literature Review Acta Neurologica Taiwanica Vol 10 No 4 December 2001.
- 79. HOUMAN MH, BEN GHORBEL I, KHIARI-BEN SALAH I, LAMLOUM M, BEN AHMED M, MILED M.**
Deep Vein Thrombosis in Behçet's disease.
Clin Exp Rheumatol 2001;19[Suppl24]:S48–50.
- 80. LITVAN I, ROIG C, ROVIRA A, ET AL.**
Behcet's syndrome masquerading as tumor.
Neuroradiology. 1987;29:103.
- 81. MIWA JIN-NO, TORU FUJII, YASUNARI JIN-NO, YOSHINOBU KAMIYA, MASAMI OKADA AND MASANOBU KAWAGUCHI.**
Central Diabetes Insipidus with Behçet's Disease.
Internal Medicine Vol.38, No.12 [1999] pp.995–999.
- 82. SAYLAN T, MAT C, FRESKO I, MELIKOGLU M.**
Behcet's disease in the Middle East.
Clin Dermatol 1999;17:209–23.
- 83. FRANKS A, MENDELSON SS, EWINS D, PRICE L, O'MAHONY C.**
Behcet's syndrome-eventually.
Int J STD AIDS 1998;9:431–2.
- 84. 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.
- 85. AL-ABOOSI MM, AL SALEM M, SAADEH A, ET AL.**
Behcet's disease: clinical study of Jordanian patients.
Int J Dermatol 1996;35:623–5.
- 86. DUZGUN N, ATES A.**
Erosive arthritis in a patient with Behcet's disease.
Rheumatol Int 2003;23:265–7.

- 87. SAKANE T, TAKENO M, SUZUKI N, INABA G.**
Behcet's disease.
N Engl J Med 1999;341:1284-91.
- 88. HAMURYUDAN V, SEYAHİ E, AKMAN C, ET AL.**
Pulmonary artery aneurysms in Behcet's syndrome.
Am J Med 2004;117:867-70.
- 89. BAYRAKTAR Y, OZASLAN E, VAN THIEL DH.**
Gastrointestinal manifestations of Behcet's disease.
J Clin Gastroenterol 2000;30:144-54 133.
- 90. MELIKOGLU M, ALTIPARMAK MR, FRESKO I, ET AL.**
A reappraisal of amyloidosis in Behcet's syndrome.
Rheumatology [Oxford] 2001;40:21 215.
- 91. A. Maarouf, L. Hadj-Henni, N. Caucheteux, C. Renkes, I. Serre, S. Bakchine, A. Tourbah.**
Neuro-Behçet avec atteinte du corps calleux.
Revue neurologique 167 (2011) 533-536.
- 92. MIURA MS, LUBIANCA NETO JF, KRUMENAUER RC, PRATES K, DE CASTRO R, SAFFER M.**
Behcet's disease: external ear involvement.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2004;68:817-21.
- 93. CHIRAS J, PIEROT L, MARTIN N.**
Thromboses veineuses cérébrales EMC. [Paris-France],
Neurologie, 17-046-R-10, 2003, 12.
- 94. VIDAILLET M, DORMONT D :**
Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet ARTERES ET VEINES,
Mai et Juin 1994 ; vol XIII, n°3 165-170.
- 95. SIVA A, KANTARCI OH, SAIP S, ET AL.**
Behcet's disease: diagnostic and prognostic aspects of neurological involvement.
J Neurol 2001; 248:95-103.
- 96. SOUZA RC, LAGE L, GOLDESNTEN-SCHAINBERG C, MACEDO AR, CARRASCO S, GONÇALVES CR.**
Anti-endothelial cell antibodies and central nervous system involvement in Behçet's disease
Clinics vol.62 no.6 São Paulo 2007.
- 97. N. ASHJAZADEH,* A. BORHANI HAGHIGHI,* SH. SAMANGOOLE,T AND H. MOOSAVI.**
Neuro-Behcet's Disease: A Masquerader of Multiple Sclerosis Experimental and Molecular
Pathology 74, 17-22 [2003].
- 98. YAMASAKI T, TANIWAKI T, ARAKAWA K, YAMADA T, KIRA J.**
A case of neurobehçet's disease presenting as chronic progressive cerebellar ataxia. Rinsho
Shinkeigaku 2000; 40: 233-236.
- 99. LEE SH, YOON PH, PARK SJ, KIM DI.**
MRI findings in neuro-behçet's disease.
Clin Radiol 2001; 56: 485-494. 141.

- 100. HIROSE M, IKEUCHI T, HAYASHI S, ET AL.**
A possible variant of neuro-Behçet disease presenting with chronic progressive ataxia without mucocutaneo-ocular symptoms.
Rheumatol Int 2006; 27: 61-65.
- 101. BORSON S.**
Behçet's disease as a psychiatric disorder: a case report.
Am J Psychiatry 1982; 139: 1348-1349.
- 102. ODUFFY JD, GOODSTEIN NP.**
Neurologic involvement in seven patients with Behçet's disease.
Am J Med 1976; 61:170-178.
- 103. YAMAZAKI A, IIZUKA R, KATO I ET AL.**
Six cases of _Neuro-Behçet's syndrome.
Clin Neurol 1965; 5: 634-643.
- 104. UHL V, REUS V, FROMM J.**
Psychiatric symptoms in Behçet's syndrome.
Psychosomatics 1985; 26: 547-549.
- 105. ALEVIZOS B, ANAGNOSTARA C, CHRISTODOULOU GN.**
Resistant bipolar disorder precipitated by Behçet's syndrome.
Bipolar Disord 2004; 6: 260-263. Blackwell Munksgaard, 2004.
- 106. LALE AKBULUT & GUNES GUR & HATICE BODUR & NURAN ALLI & PINAR BORMAN.**
Peripheral neuropathy in Behçet disease:
An electroneurophysiological study Clin Rheumatol [2007] 26:1240-1244 142 .
- 107. BEN TAARIT C, TURKI S, BEN MAIZ H.**
Neurological manifestations in Behçet's disease. Forty observations in cohort of 300 patients.
J Mal Vasc 2002;27:77-81.
- 108. AL ADLAAN AN, AL BALAA SR, EL RAMAHI K, AL-KAWI Z, BOHLEGA S, BAHABRI S, ET AL.**
Behçet's disease in Saudi Arabia.
J Rheumatol 1994;21:658-61.
- 109. FILALI-ANSARY N, TAZI-MEZALEK Z, MOHATTANE A, ADNAOUIM, AOUNI M, MAAOUNI A, ET AL.**
La maladie de Behçet, 162 observations.
Ann Med Interne [Paris] 1999;150:178-88.
- 110. ATASOY, HUSEYIN TUGRUL MD ; TUNC, TUGBA ORUC MD ; UNAL, AYSUN EROGLU MD ; EMRE, UFUK MD; KOCA, RAFET MD +; ESTURK, EMEL MD ; INAN, LEVENT E. MD**
Peripheral Nervous System Involvement in Patients With Behçet Disease Neurologist. 13[4]:225-230, July 2007.
- 111. WECHSLER B, DU-BOUTIN LTH.**
Maladie de Behçet.
Médecine thérapeutique 1999;5:762-76.
- 112. BAKOUCHE P, GUILLARD A.**
Polyradiculonévrite au cours d'une poussée évolutive de la maladie de Behçet.
Rev Neurol [Paris] 1984;140:520-2.

- 113. BENAMOUR S, ZEROUAL B, BENNIS R, AMRAOUI A, BETTAL S.**
Maladie de Behçet, 316 cas.
Presse Med 1990;19:1485-9.
- 114. BORHANI HAGHIGHI A, POURMAND R, NIKSERESHT AR.**
Neuro-Behçet disease.
A review Neurologist. 2005 Mar;11[2]:80-9.
- 115. TAKEUCHI A, KODAMA M, TAKATSU M, HASHIMOTO T, MIYASHITA H.**
Mononeuritis multiplex in incomplete Behcet's disease: a case report and review of the literature.
Clin Rheumatol 1989;8:375-80.
- 116. LANNUZEL A, LAMAURY I, CHARPENTIER D, CAPARROS-LEFEBVRE D.**
Neurological manifestations of Behçet's disease in a Caribbean population: clinical and imaging findings.
J Neurol 2002;249:410-8.
- 117. KIDD D, STEUER A, DENMAN AM, RUDGE P.**
Neurological complications in Behcet's syndrome.
Brain 1999; 122: 2183-2194.
- 118. LEW H, LEE JB, HAN SH, KIM HS, KIM SK.**
Neuro-Behcet's disease presenting with isolated unilateral lateral rectus muscle palsy. Yonsei Med J. 1999 Jun;40[3]:294-6.
- 119. BORHANI-HAGHIGHI A, SAMANGOOIE S, ASHJAZADEH N, NIKSERESHT A, SHARIAT A, YOUSEFIPOUR G, SAFARI A.**
Neurological manifestations of Behçet's disease.
Saudi Med J. 2006 Oct;27[10]:1542-6
- 120. H SARUI, T MARUYAMA, I ITO, N YAMAKITA, N TAKEDA, M NOSE AND K YASUDA.**
Necrotising myositis in Behçet's disease characteristic features on magnetic resonance imaging and a review of the literature.
Ann Rheum Dis 2002;61;751-752.
- 121. GUR AKANSEL, YONCA AKGOZ, ERCUMENT CIFTCI, ARZU ARSLAN, ALI DEMIRCI MRI**
Findings of myositis in Behçet disease Skeletal Radiol [2004] 33:426-428
- 122. THEOHARIS G, RONDIER J, EFTHYMIU T, FOREST M.**
Un nouveau cas de myosite localisée au cours d'une maladie d'Adamantiades-Behçet. Rev Rhum, 1988 ; 55 : 965-6. 144
- 123. ALANA Y. STUBBS & MIHRA S. TALJANOVIC & BRANDON Z. MASSEY & ANNA R. GRAHAM & CHRISTOPHER J. FRIEND & JOSHUA A.**
WALSH Myonecrosis of Behcet's disease Skeletal Radiol [2008] 37:357-360.
- 124. ARKIN CR, ROTHSCCHILD BM, FLORENDO NT, POPOFF N:**
Behçet syndrome with myositis. A case report with pathologic findings.
Arthritis Rheum, 1980; 23: 600-4.
- 125. KUNCL RX, DUNCAN G, WATSON D, ALDERSON K, ROGAWSKI MA, PEPER M.**
Colchicine myopathy and neuropathy.
N Engl J Med, 1987; 316: 1562-8.

126. **CHATTOPADHYAY, H G M SHETTY, P A ROUTLEDGE AND J JEFFERY.**
Colchicine induced rhabdomyolysis. Postgrad.
Med. J. 2001;77;191–192.
127. **CATHERINE A. KERNICH, MSN, RN, C.**
Behçet's Disease The Neurologist • Volume 12, Number 2, March 2006.
128. **B WECHSLER ET LT HUONG DU-BOUTIN.**
Maladie de Behçet AKOS Encyclopédie.
Pratique de Médecine, 5–0360, 1998, 4 p
129. **NADIA FILALI-ANSARY [1], ZOUBIDA TAZI-MEZALEK [2], ABDELHAMID MOHATTANE [3], MOHAMED ADNAOUI [3], MOHAMED AOUNI [3], ABDELAZZ MAAOUNI [3], ABDELLATIF BERBICH [4].**
La maladie de Behçet.
Ann. Med. Interne, 1999 150, n° 3, pp. 178–188.
130. **SEBAI-EL FEKIH L*, HMAIED W, SOUISSI K, SAKKA S, GHATTAS A.**
Oculomotor nerve palsy in Behçet's disease in 2 cases.
J Fr. Ophtalmol., 2002; 25, Supp. Au n° 5 145.
131. **MAURICIO SCHREINER MIURA, JOSÉ FAIBES LUBIANCA NETO, RITA CAROLINA KRUMENAUER, KÁTIA PRATES, RODRIGO DE CASTRO, MOACYR SAFFER.**
Behçet's disease: external ear involvement International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology [2004] 68, 817—821.
132. **M. D. TARZI, S. LIGHTMAN¹, H. J. LONGHURST.**
An exacerbation of Behçet's syndrome presenting with bilateral papillitis Rheumatology 2005;44:953–954.
133. **KWANG-YANG TSAI¹, JEN-TSE CHEN², 4,5, WAN-YOU GUO.**
Behcet's Disease with Pathologic Laughing and Crying:
A Case Report and Literature Review Acta Neurologica Taiwanica Vol 10 No 4 December 2001.
134. **A AL-ARAJI, K SHARQUIE AND Z AL-RAWI.**
Prevalence and patterns of neurological involvement in Behcet's disease: a prospective study from Iraq J.
Neurol. Neurosurg. Psychiatry 2003;74:608–613.
135. **PAMELA S. CHAVIS^{1,3} & KHALID F. TABBARA.**
Demyelination of retinal myelinated nerve fibers in Behcet's disease Documenta Ophthalmologica 95: 157–164, 1998.
136. **BOGDANOVA D, MILANOV I, GEORGIEV D.**
Parkinsonian syndrome as a neurological manifestation of Behçet's disease Can J Neurol Sci. 1998 Feb;25[1]:82–5.
137. **B. WECHSLER, A. SBAÏ, L. T. H. DU-BOUTIN, J.-CH. PIETTE.**
Neurological manifestations of Behçet's disease SCHWEIZERARCHIV FÜR NEUROLOGIE UND PSYCHIATRIE 154 –4 / 2003.

138. **YURTKURAN M, YURTKURAN M, ALP A, SIVRIOGLU K, DILEK K, TAMGAÇ F, ALPER E, TUNALI S, SARICA OGLU H, NASIRCILAR A.**
Hand involvement in Behçet's disease.
Joint Bone Spine. 2006 Dec;73[6]:679–83 146.
139. **DARMOUL M, HABIB BOUHAOUALA M, SMIDA H, HEDI DOUGUI M.**
Pseudo-tumoral neuro-Behçet's disease.
Rev Neurol [Paris]. 2006 May;162[5]:643–7.
140. **ANDREA LO MONACO RENATO LA CORTE LUISA CANIATTI MASSIMO BORRELLI FRANCESCO TROTTA.**
Neurological involvement in North Italian patients with Behcet disease Rheumatol Int [2006] 26:1113–1119.
141. **K. KHIARI, L. CHERIF, I. HADJ ALI, S. TURKI, Y.LAKHOUA, N. BEN ABDALLAH, H. BEN MAÏZ.**
Diabète insipide central en rapport avec une maladie de Behçet.
Annales d'Endocrinologie Vol 64 – N° 6 – Décembre 2003 p. 426 – 427.
142. **MIWA JIN-NO1], TORU FUJII, YASUNARI JIN-NO, YOSHINOBU KAMIYA, MASAMI OKAD AND MASANOBU KAWAGUCHI.**
Central Diabetes Insipidus with Behçet's Disease.
Internal Medicine Vol.38 [1999], No.12 pp.995–999.
143. **REVELLY J.P., REGAMEY C.**
Complications neurologiques du syndrome de Behcet. A propos d'une observation clinique.
Schweiz. Med. Wschr., 1985, 115, na36, 1232–1235.
144. **FARHAD SHAHRAM,‡ MD; ABDOLHADI NADJI,* MD; AHMAD-REZA JAMSHIDI,MD; HORMOZ CHAMS,MD; CHEYDA CHAMS, MD; NAHID SHAFIAIE,† MD; MAHMOOD AKBARIAN,MD;FARHAD GHARIBDOOST,MD; AND FEREDOUN DAVATCHI,MD .**
BEHCET'S DISEASE IN IRAN, ANALYSIS OF 5 CASES Arch Iranian.
Med .7 [1]: 9 – 14; 2004.
145. **Nouha Hamza, Samia Ben Sassi, Fatma Nabli, Sonia Nagi, Maha Mahmoud, Ines Ben Abdelaziz, Fayçal Hentati.**
Stroke revealing Neuro-Behçet's disease with parenchymal and extensive vascular involvement.
Journal of Neurological Sciences 398 (2019) 131–134, Tunis. Tunisia.
146. **M. DARMOUL, M. HABIB BOUHAOUALA, H. SMIDA, M. HEDI DOUGUI**
Neuro-Behçet pseudo tumoral.
Journal des maladies vasculaires vol. 27, no2, pp. 93–95 [22 ref.] 2002.
147. **PARISI L, TERRACCIANO ME, VALENTE GO, CALANDRIELLO E, ACCORINTI M, SPADARO M.**
Pre-symptomatic neurological involvement in Behcet's disease: the diagnostic role of magnetic transcranial stimulation.
Electroencephalogr Clin Neurophysiol 1996;101:42–7.
148. **STIGSBY B, BOHLEGA S, MCLEAN DR, AL-KAWI MZ.**
Transcranial magnetic stimulation in Behcet's disease: a cross-sectional and longitudinal study with 44 patients comparing clinical, neuroradiological, somatosensory and brain-stem auditory evoked potential findings.
Clin Neurophysiol 2000;111:1320–9.

- 149. ANLAR O, AKDENIZ N, TOMBUL T, CALKA O, BILGILI SG.**
Visual evoked potential findings in Behcet's disease without neurological manifestations.
Int J Neurosci. 2006 Mar;116[3]:281-7 147.
- 150. K FUJIKAWA, K ARATAKE, A KAWAKAMI, T ARAMAKI, N IWANAGA, Y IZUMI, K ARIMA, M KAMACHI, M TAMAI, M HUANG, H NAKAMURA, Y NISHIURA, T ORIGUCHI, H IDA, K EGUCHI.**
Successful treatment of refractory neuro-Behcet's disease with infliximab: a case report to show its efficacy by magnetic resonance imaging, transcranial magnetic stimulation and cytokine profile.
Ann Rheum Dis 2007;66:136-137.
- 151. SANG HOON LEE, PYEONG HO YOON, SANG JOON PARK, DONG IK KIM MRI.**
Findings in Neuro-Behcet's Disease.
Clinical Radiology [2001] 56: 485±494.
- 152. KURAL-SEYAHİ E, FRESCO I, SEYAHİ N, ET AL.**
The long-term mortality and morbidity of Behcet syndrome: a 2-decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center.
Medicine [Baltimore] 2003; 82:60.
- 153. DORIAN O. HASKARD**
Behçet's disease.
Medicine Volume 34, Issue 11, November 2006, Pages 493-495.
- 154. LEW H, LEE JB, HAN SH, KIM HS, KIM SK.**
Neuro-Behcet's disease presenting with isolated unilateral lateral rectus muscle palsy. Yonsei Med J. 1999 Jun;40[3]:294-6.
- 155. MIZUKI N, INOKO H, OHNO S.**
Molecular genetics [HLA] of Behcet's disease.
Yonsei Med J 1997; 38:333-349.
- 156. MIZUKI N, MEGURO A, TOHNAI I, GÜL A, OHNO S, MIZUKI N.**
Association of Major Histocompatibility Complex Class I Chain-Related Gene A and HLA-B Alleles with Behçet's Disease in Turkey.
Jpn J Ophthalmol. 2007 Nov-Dec;51[6]:431-6.
- 157. BOHLEGA S, ALKAWI MZ, OMER S, MC LEAN D, STIGSBY B, AL-DALAAN A, ET AL.**
Neuro-Behçet's disease : clinical syndrome and prognosis. In: Wechsler B, Godeau P, editors. Behçet's disease. International Congress Series 1037.
Amsterdam:Excerpta Medica; 1993. p. 145-51.
- 158. HIRANAGA K.**
Neuro-neutrophilic disease: neuro-Behçet disease and neuro-Sweet disease.
Intern Med. 2007;46[4]:153-4 152.
- 159. MIZUKI N, OTA M, KIMURA M, OHNO S, ANDO H, KATSUYAMA Y, ET AL.**
Triplet repeat polymorphism in the transmembrane region of the MICA gene : a strong association of six GCT repetitions with Behçet's disease.
Proc Natl Acad Sci USA 1997;94:1298-303.

- 160. YABUKI K, MIZUKI N, OTA M, KATSUYAMA Y, PALIMERIS G, STAVROPOULOS C, ET AL.**
Association of MICA gene and HLAB 5101 with Behçet's disease in Greece.
Invest Ophthalmol Vis Sci 1999;40:1921-6.
- 161. SAKANE T.**
New perspectives in Behcet's disease.
Int Rev Immunol 1997;14:89-96.
- 162. Akar Z, Hanci M, Kaynar YM, Uzan M, Kудay C.**
Neuro-Behçet's disease: progressively enlarging temporal mass.
J Ankara Med Sch 1992;14:295-300.
- 163. Megumi Ishii, Nobuko Shiraiwa, Tsunehiko Komatsu and Heihachiro Kashiwagi.**
Rapidly Reversible Neurological Manifestations in a Case of Neuro-Behçet Disease.
Inter Med 45: 1614. 2006.
- 164. Gerber S, Biondi A, Dormont D, et al.**
Long-term MR follow-up of cerebral lesions in neuro-Behçet's disease.
Neuroradiology. 1998;38:761-768.
- 165. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasci B,**
The Neuro-Behçet Study Group. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients.
Brain. 1999;122:2171-2181.
- 166. Kidd D, Steuer A, Denman AM, et al.**
Neurological complications in Behçet's syndrome.
Brain. 1999;122:2183-2194.
- 167. Banna M, El-Ramahi K.**
Neurologic involvement in Behçet disease: imaging findings in 16 patients.
Am J Neurodiol. 1991;12:791-796.
- 168. Tali ET, Atilla S, Keskin T, et al.**
MRI in neuro-Behçet's disease.
Neuroradiology. 1997;39:2- 6.
- 169. Teerin Liewluck.**
A Brainstem Plus Sign in Neuro-Behçet Disease.
Inter Med 48: 1483-1484, 2009.
- 170. N. Mnif, H. Rajhi, N. Mlika, S. Kechaou, B. Abdallah Nejmeddine, R. Hamza.**
Aspect en IRM du Neuro-Behçet.
J.Neuroradiol. 2006, 33, 250-254
- 171. Yasutaka Tajima, Sanae Homma, Kazunori Sinpo, Yasunori Maruo*, Fumio Moriwaka and Kunio Tashiro.**
Clinico-Radiological Findings of Neurobehçet's Syndrome.
Internal Medicine March 1994 vol. 33 No.3 : 136-141.

172. **Siamak FARAHANGIZ, Sirous SARHADI, Anahid SAFARI And Afshin BorhaniHaghighi.**
Magnetic resonance imaging findings and outcome of neuroBehçet's disease: the predictive factors.
International Journal of Rheumatic Diseases 2012; 15: e142-e149.
 173. **Tajima Y, Homma S, Sinpo K, Maruo Y, Moriwaka F, TashiroK.** Clinicoradiological findings of neuro-Behçet's syndrome.
Intern med 1994; 33: 136-41.
 174. **Lackmann GM, Lyding S, Scherer A, NiehuesT.**
Acute disseminated encephalomyelitis and mucocutaneous ulcerations. Neuropediatrics 2004; 35: 253-4.
 175. **Wechsler B, Dell'Iscla B, Vidailhet M, et al.**
MRI in 31 patients with Behçet's disease and neurological involvement: prospective study with clinical correlation.
J Neurol Neurosurg Psych 1993;56: 793±798.
 176. **Guma A, Aguilera C, Acebes J, Arruga J, Pons L.**
Meningeal involvement in Behçet's disease: MRI.
Neuroradiology 1998;40: 512±515.
 177. **Fain O, Seror O, Wirth JF, Heron C, Mathieu E, Chamouard JM, et al.**
Les pachyméningites crâniennes.
Revue de Médecine Interne 1999;20:234-46.
 178. **N. Ech-Cherif El Kettania*, W. Regraguib, Y. Arkhac, E. Ait Benhaddoub, M. Fikria, A. Benomar, M.R. El Hassania, A. El Khamlichic, M. Yahyaouib, M. Jiddane.**
Les pachyméningite intracrâniennes : aspects TDM et IRM.
Feuillets de radiologie 2012;52:263-272.
 179. **Al-Fahad Sa, Al-A Raji Ah.**
Neuro-Behçet's disease in Iraq: a study of 40 patients.
J Neurol Sciences 1999; 170: 105-111.
 180. **Idbaih A, Boukobza M, Crassard I, Porcher R, Bousser MG, ChabriatH.**
MRI of clot in cerebral venous thrombosis. High diagnostic value of susceptibility-weighted images.
Stroke 2006 (Epub ahead of print).
 181. **Petkova M, Naggara O, Gaurvit J, Hamon M, Oppenheim C, Meder J.**
Hématome cérébral spontané. Fiche pratique de neuro-imagerie n°1.
Feuillets de Radiologie 2005 ; 45 : 217-20.
 182. **O. Naggara, B. Ben Hadj Yahia, G. Guarnieri, S. Rodrigo, C. Oppenheim, J.-F. Meder.**
Thrombophlébite cérébrale.
Feuillets de Radiologie 2006, 46, n° 2, 155-160.
 183. **Oppenheim C, Domigo V, Gaurvit JY, Lamy C, Mackowiak Cordoliani MA, Pruvo JP et al.**
Subarachnoid hemorrhage as the initial presentation of dural sinus thrombosis. AJNR Am J Neuroradiol 2005; 26: 614-7.
-

- 184. Maaouni A, Aouni M, Mohattane A, El Kabbaj M, Balafrej M, Berbich A.** Les manifestations cardiovasculaires de la maladie de Behçet.
Sem Hôp Paris 1987; 63: 2057-9.
- 185. Hamza M.**
Large artery involvement in Behçet's disease.
J Rheumatol 1987; 14: 554-9.
- 186. H. Hassikou, W; Bono, R. Bahiri. M. Benomar, N. H. Hassouni.**
Angiobehçet; à propos de deux cas.
Rev Rhum 2002; 69: 759-62
- 187. H. Lee ·H.A. Yi·S.R. Lee ·S.I. Nam ·J. Lee.**
An unusual case of neuroBehçet's disease presenting with reversible basilar artery occlusion.
Neurol Sci (2006) 27:70-73.
- 188. L.T.H. Du-Boutin, B Weschler.**
Neuro-Behçet.
EMC Neurologie 2009. 17-169-A-10.
- 189. Moskau S, Urbach H, Hartmann A, Schmidt S.**
Multifocal myelitis in Behçet's disease.
Neurology 2003;60:517.
- 190. Yesilot N, Mutlu M, Gungor O, Baykal B, Serdaroglu P, Akman- Demir G.**
Clinical characteristics and course of spinal cord involvement in Behçet's disease.
Eur J Neurol 2007;14:729-37.
- 191. Ian Coulter, Saif Huda, Atik Baborie, Anu Jacob.**
Longitudinally extensive transverse myelitis as the sole presentation of neuro-Behçet's disease responding to infliximab.
The Journal of Spinal Cord Medicine 2012 VOL. 35 NO. 2:122-124.
- 192. Fukae J, Noda K, Fujishima K, et al.**
Subacute longitudinal myelitis associated with Behçet's disease.
Intern Med 2010; 49:343-347.
- 193. Deirdre Graham, MB, BCh, BAO Allan McCarthy, MRCPI Eoin Kavanagh, FRCPI, FFR, RCSI Killian O'Rourke, MD Timothy Lynch, FRCPI, FRCP, ABPN.**
Teaching NeuroImages: Longitudinally extensive transverse myelitis in neuro-Behçet disease.
Neurology 2013;80:e189-e190.
- 194. Osman Serhat Tokgoz, Zehra Akpınar, Figen Guney, Abdullah Seyithanoğlu.**
A Neuro-Behçet's Case Operated with the Intracranial Mass Misdiagnosis.
J Korean Neurosurg Soc 52 : 488-490, 2012.
- 195. C. Ben Taarit, S. Turki, H. Ben Maiz.**
Une forme pseudotumorale d'un neuroBehçet à propos d'une observation.
Journal des maladies vasculaires (Paris) 2002, 27, 2, 93-95.

196. **Dupin M, Zimmerman R, Flocard F et al.**
Neurobehçet avec localisations cérébrales uniques pseudotumorales révélée par des céphalées.
Ann Med Interne, 1996; 147: 524-6.
197. **Kermode AG, Plant GT, Mac Manus DG, Kendall BE, Kingsley DPE, Moseley IF.**
Behçet's disease with slowly enlarging midbrain mass on MRI: resolution following steroid therapy.
Neurology, 1989; 39:1251-2.
198. **Vignes S, Vidailhet M, Dormont D, Soulié J, Wechsler B.**
Présentation pseudotumorale d'un neurobehçet: rôle de l'arrêt de la colchicine. Rev Med Interne, 1998; 19: 55-9.
199. **Litwan L, Roig C, Rovira A, Ruscadella J.**
Behçet's syndrome syndrome masquerading as tumor.
Neuroradiology. 1987; 29: 103.
200. **A.O. Varoglu.**
A Case Of Neuro-Behçet Disease Mimicking Gliomatosis Cerebri.
AJNR Am JNeuroradiol Jan 2010;31:E1.
201. **Nicolas Noel, Marie Hutié, Bertrand Wechsler, Stéphane Vignes, Du Le Thi Huong-Boutin, Zahir Amoura, Didier Dormont, Véronique Delcey, Marc Polivka, Patrice Cacoub and David Saadoun.**
Pseudotumoural presentation of neuro-Behçet's disease: case series and review of literature.
Rheumatology 2012;51:1216-1225.
202. **Jean-Louis Diestemann.**
Neuro-imagerie diagnostic. Imagerie médicale précis.
Masson 2007: 497-499.
203. **Claude Marsault, François le bras, André gaston,**
l'imagerie du système nerveux.
L'encéphale- Médecine-science-Flammarion. 1986 P: 478-479.
204. **Kidd D, Steuer A, Denman AM, et al.**
Neurological complications in Behçet's syndrome.
Brain.1999;122:2183-2194
205. **Serdaroglu P.**
Behçet's disease and the nervous system.
J Neurol. 1998;245:197-205.
206. **Wolf SM, Schotland DL, Phillips LL.**
Involvement of nervous system in Behçet's syndrome.
Arch Neurol. 1965;12:315-325.
207. **Siva A, Kantarcy O, Saip S, et al.**
Neuro-Behçet syndrome: prognostic factors and survival.
J Neurol. 1998;245:362.

208. **Yazici H, Basaran EG, Hamuryudan V, et al.**
The ten-year mortality in Behçet's syndrome areport of 24 cases.
Br J Rheumatol. 1996;35:139 –141.
209. **Saadoun D, Wechsler B, Desseaux K, Le Thi Huong D, Amoura Z, RescheRigon M, et al.**
Mortality in Behçet's disease.
Arthritis Rheum 62 : 2806–2812, 2010.
210. **Thierry Chabin.**
La maladie de Behcet : à propos d'un cas de neuro-Behçet d'aspect Pseudo-tumoral.
Médecine humaine et pathologie. 1989. ffdumas-01291297f.
211. **HERSKOVITZ S., LIPTON R.B., LANTOS G.**
Neuro-Behcet's disease: Computer Tomography and clinical correlates.
Neurology, 1988, 38, 1714–1720.
212. **Amjahdi A.**
Anatomie et radio-anatomie de la fosse cérébrale postérieure.
Thèse Doctorat médecine, Casablanca;2006, n°329.
213. **LEE B.C.P., KNEELAND J.B., DECK M.D.F., CAHILL P.T.**
Posterior fossa lesions: magnetic resonance imaging.
Radiology, 1984, 153, 137–143.
214. **WILLEIT J., SCHMUZHARD E., AICHNER F., MAYR U., WEBER F., GERSTENBRAND F.** Computed tomography and magnetic resonance imaging in neuro-Behcet's disease.
J. Comput. Assist. Tomogr., 1986, 10, 313–318.
215. **S. Bourkhis, N.Hammami, L.Belghitch, R.Sebai, Z.Belkhadher, S.Nagi, M.Ben Hammouda.**
Aspect IRM du neurobehçet à propos de 34 cas. vol.88, n°10 p1555.Octobre 2007.
216. **N. Mnif, H. Rajhi, N.Mlika, S.Kechaou, B.Abedallah Nejmeddine, R.Hamza.**
Aspect en IRM du neurobehçet. Vol 33, issue 4, Octobre 2006, pp 250–254.
217. **C. Oppenheim, R. Souillard-Scemama, C .Alemany, S.Lion, M.Edjlali-Goujon, M.A.Labeyrie, C. Rodriguez-Regent, C .Mellerio, D .Trystram, Meder.**
Pièges et astuces en IRM neuro
Applications à la pathologie vasculaire .Vol 93, n°12 page 988–1001, Décembre 2012.
218. **B.Kastler, D.Vetter, Z.Patay, A.Pousse, M.Parmentier.**
ImagesT1, T2 et densité protonique.
Encyclopédie Médico-Chirurgicale 35-010-C-10. Page 7–9. 2003 Elsevier.
219. **M A Ndour, M FALL, M Diallo ,B C Fall , S Diadie, B A Diatta, M T Dieng.**
Complication neurologique sévère associée à une maladie de Behçet :
Description d'un cas. Jaccr Africa 2017, vol 1, Num 1.
220. **Gulden Akdal, MD, Hulya Ertas ,oglu Toydemir, MD, Ali Osman Saatci, MD, Ugur Uygunoglu, MD,Burcu Altunrende, MD, Sabahattin Saip, MD, Aylin Yaman, MD, Pembe Keskinoglu, MD, PhD,Suzan Guven Yilmaz, MD, Nes . e Çelebisoy, MD, Meltem Soylev Bajin, MD, Aksel Siva, MD, and Gulsen Akman-Demir, MD.**
Characteristics of optic neuropathy in Behçet disease.
Neuroimmunology and Neuroinflammation, Vol 5, Number 5, Septembre 2018.

- 221. Ahmed A, Aldajani, Aishah I.Albahr, Noman Ishaque, Hosam M, Al-Jehani.**
Neurobehçet with cerebral aneurysm.
Neurosciences 2018 ; Vol.23 (4).
- 222. M Hamon, O Coskun , P Courthéoux , J Théron , X Leclerc**
IRM de diffusion du système nerveux central: applications cliniques.
Journal de radiologie Vol 86, N° 4 – avril 2005 pp. 369–385



قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف

والأحوال باذلاً وسعي في انقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

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

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

وأن أوقّر من علّمني، وأعلم من يصغرنى، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطبية
متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سرّي وعلايتي، نقيّة مما يشينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيدا

أطروحة رقم 001

سنة 2020

مساهمة التصوير بالرنين المغناطيسي بالتكفل بمرض بهجت العصبي : دراسة رجعية حول 16 حالة

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2020/01/02

من طرف

السيدة : أتغيام صبرين

المزودة في 30 غشت 1994 بدمنات

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

الفحص بالأشعة - التصوير بالرنين المغناطيسي - بهجت العصبي - التكفل

اللجنة

الرئيس	م.زياني	السيد
	أستاذ في الطب الباطني	
المشرف	ع.محسن	السيد
	أستاذ مبرز في الفحص بالأشعة	
	ا.عثمان	السيد
	أستاذ مبرز في الفحص بالأشعة	
	ح.قصيف	السيد
	أستاذ مبرز في الطب الباطني	
الحكام	س.قادوري	السيد
	أستاذ مبرز في الطب الباطني	

