

Entre hypertension intracrânienne idiopathique et vascularite systémique : une forme « pseudo tumorale » révélatrice de « Neuro-Behçet »

S.Toumache, M.Hamlaoui, D.Boumedine, S.Oudrar, N.Laadjal, D.Siahmed, F.Bouali.
Service de Médecine Interne, CHU Mustapha. Faculté de médecine d’Alger. Université des sciences de la santé.

Introduction :

La maladie de Behçet est une vascularite systémique rare dont les manifestations neurologiques représentent une forme grave de la maladie, le plus souvent sous forme de neuro-Behçet par atteinte parenchymateuse ou vasculaire. Le syndrome d’hypertension intracrânienne (HIC) isolé constitue un mode de révélation exceptionnel et peut retarder le diagnostic en l’absence des critères classiques.

Observation :

- L.F patiente âgée de 46 ans, sans antécédent particulier, est hospitalisée pour céphalées diffuses évoluant depuis trois ans, associées à des troubles mnésiques et des vomissements, dans un contexte de syndrome d’HIC documenté (céphalées, vomissements, œdème papillaire stade 2, sans thrombose veineuse cérébrale à l’imagerie cérébrale). L’interrogatoire retrouvait par ailleurs des aphtoses bipolaires récidivantes, des lésions cutanées de type pseudofolliculite, un érythème noueux, ainsi que des arthralgies de type inflammatoires des poignets et genoux sans synovite. Le bilan biologique était sans anomalie, sans argument pour autre cause d’HIC (bilan auto-immun, infectieux, endocrinien et hématologique négatifs) l’HLA B51 est positif. L’angio IRM cérébrale objectivait des hypersignaux T 2 et faire de la substance blanche profonde et périventriculaire d’allure non spécifique, un complexe lésionnel HIC avec tortuosité des nerfs optiques et épanchement de la gaine des nerfs optiques sur leur portion rétrobulbaire, aspect fin des sinus transverse gauche et discrète dilatation des ventricules latéraux. L’ensemble des arguments cliniques, paracliniques, immunogénétiques et morphologiques, a permis de retenir le diagnostic de neuro-Behçet, forme pseudo tumorale à présentation HIC isolée. La patiente a été traitée par bolus de méthylprednisolone relayés par une corticothérapie orale, associés à un immunosuppresseur type cyclophosphamide, avec amélioration rapide des céphalées.

Objectifs :

Matériels et méthodes : Nous rapportons l’observation d’une patiente jeune qui consulte pour un syndrome d’HIC isolé, dont l’enquête étiologique a conduit au diagnostic de neuro-Behçet sous une forme pseudo tumorale.

Sensibiliser au caractère exceptionnel du neuro-Behçet révélé par une HIC isolée sans thrombose veineuse cérébrale.

Rappeler les critères diagnostiques internationaux du neuro-Behçet et l’importance d’exclure une cause alternative avant de retenir une HIC idiopathique.

Illustrer l’intérêt d’un interrogatoire systématique recherchant des signes muco-cutanés et articulaires évocateurs de maladie de Behçet devant toute HIC inexpliquée.

Discussion : L’âge de la patiente correspond globalement au profil décrit dans la littérature, où l’âge moyen de survenue du neuro-Behçet avec HIC isolée se situe autour de 34–35 ans, avec une légère prédominance féminine. Les céphalées constituent le symptôme dominant, associées à un œdème papillaire et à des troubles visuels ou cognitifs. La présence d’aphtoses bipolaires, de pseudo-folliculite, d’érythème noueux et d’arthralgies inflammatoires est également conforme aux critères classiques de la maladie de Behçet, qui précèdent souvent l’atteinte neurologique contrairement à ce cas où l’HIC était au premier plan.

L’absence de thrombose veineuse cérébrale dans ce cas est un élément important. Dans la littérature, la thrombose des sinus veineux cérébraux représente la manifestation non parenchymateuse la plus fréquente du neuro-Behçet et la cause habituelle d’HIC secondaire. Cependant, des séries récentes ont identifié un sous-groupe de patients présentant une hypertension intracrânienne liée au Behçet sans thrombose veineuse radiologiquement visible. Notre observation s’inscrit donc dans cette catégorie rare, estimée à environ 3,4% des cas de neuro-Behçet selon certaines séries.

Dans les cas publiés d’HIC liée au Behçet sans thrombose, le liquide céphalorachidien montre généralement une pression élevée mais une composition cellulaire et biochimique normale ou subnormale, comme le décrit le cas de notre patiente. Sur le plan radiologique, les signes d’HIC sont classiques et conformes aux descriptions de l’HIC idiopathique et secondaire. Les hypersignaux T2 de la substance blanche profonde et périventriculaire, bien que non spécifiques, ont été rapportés dans certaines séries de neuro-Behçet non parenchymateux.

Le mécanisme de l’HIC dans le neuro-Behçet sans thrombose reste débattu. Les hypothèses incluent une inflammation méningée ou veineuse infra-radiologique, une perturbation de la résorption du liquide céphalorachidien au niveau des granulations arachnoïdiennes, ou une atteinte inflammatoire de la paroi veineuse sans occlusion constituée. Ces mécanismes rejoignent le concept plus large de syndrome de pseudotumeur cérébrale, où l’altération de la réabsorption du LCS constitue le dénominateur commun, quelle que soit la cause sous-jacente. Notre cas, par l’absence de thrombose et la réponse rapide aux immunosuppresseurs, plaide en faveur d’un mécanisme inflammatoire plutôt que purement thrombotique.

Les séries publiées indiquent que les formes non parenchymateuses de neuro-Behçet, incluant l’HIC isolée, ont globalement un meilleur pronostic que les formes parenchymateuses, avec une régression fréquente des signes ophtalmologiques sous traitement. Dans une revue de 18 cas d’HIC isolée liée au Behçet, 88,9% des manifestations oculaires ont régressé ou guéri après traitement. L’amélioration rapide des céphalées chez notre patiente après corticothérapie et cyclophosphamide est donc cohérente avec ces données. Toutefois, le risque de séquelles visuelles et de récides neurologiques justifie un suivi prolongé.

Originalité de notre observation se distingue par la durée évolutive de trois ans avant le diagnostic, et l’apparition secondaire des signes cardinaux de la maladie pouvant être à l’origine d’un retard diagnostique lorsque l’HIC est étiquetée « idiopathique » sans recherche systématique de signes systémiques de Behçet, d’où l’intérêt d’un examen clinique minutieux

Conclusion :

Le syndrome d’HIC peut constituer un mode rare de révélation du neuro-Behçet. Ce cas souligne l’importance d’un examen clinique minutieux et d’un bilan étiologique élargi devant toute HIC dite « idiopathique », afin d’instaurer précocement un traitement adapté et d’améliorer le pronostic fonctionnel et vital des patients.

Références :

1. Yazici Y, Hattori C, Bodaghi B, et al. "Behçet syndrome". Nat Rev Dis Primers. 2021;7:67.

2. Wu Y, Yin W, Liu S, Wang S, Ding Y. "Diagnosis and management of Neuro-Behçet disease with isolated intracranial hypertension: a case report and literature review". BMC Neurol. 2023 Sep 25;23(1):35.

3. Oğuzmen S, et al. "HLA-B51 association with Behçet's disease across Mediterranean and Asian populations". Autoimmun Rev. 2020;19(8):102-110.

4. Pulizzi A, Calabrese C, et al. "MRI characteristics and pathophysiology of neuro-Behçet's disease". Neuroradiology. 2022;64(2):312-325.

5. K unilil M, Sahjan R, et al. "Treatment strategies for severe neuro-Behçet's disease: corticosteroids and immunosuppressors". J Neurol. 2021;268(9):3245-3256.

6. Al-Araji A, Kild D, et al. "Neuro-Behçet's disease: differential diagnosis and management recommendations". Behçet's Disease J. 2023;9(1):45-58.