

Behçet neuropsychiatrique de la plainte mnésique à l’inflammation cérébrale : à propos de deux observations.

S. Toumache, M. Hamlaoui, D. Boumedine, H. Ourdihane, C. Khanouche, 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 (MB) est une vascularite systémique chronique, associée à des atteintes neurologiques (neuro-Behçet) dans environ 5–30% des cas, prédominant dans les formes parenchymateuses méso-diencephaliques et tronco-capsulaires. Si les déficits moteurs et les céphalées sont classiquement rapportés, les troubles cognitifs majeurs et les syndromes démentiels – restent sous-estimés, alors que les études neuropsychologiques montrent que plus de 50% des patients avec neuro-Behçet présentent des déficits dans au moins un domaine cognitif..

Objectif

Décrire deux observations de neuro-Behçet parenchymateux révélé par un syndrome cognitivo--comportemental précoce, analyser les éléments cliniques, radiologiques et biologiques ayant permis le diagnostic, et rappeler l’importance d’évoquer cette étiologie inflammatoire devant une démence rapidement progressive chez un sujet jeune.

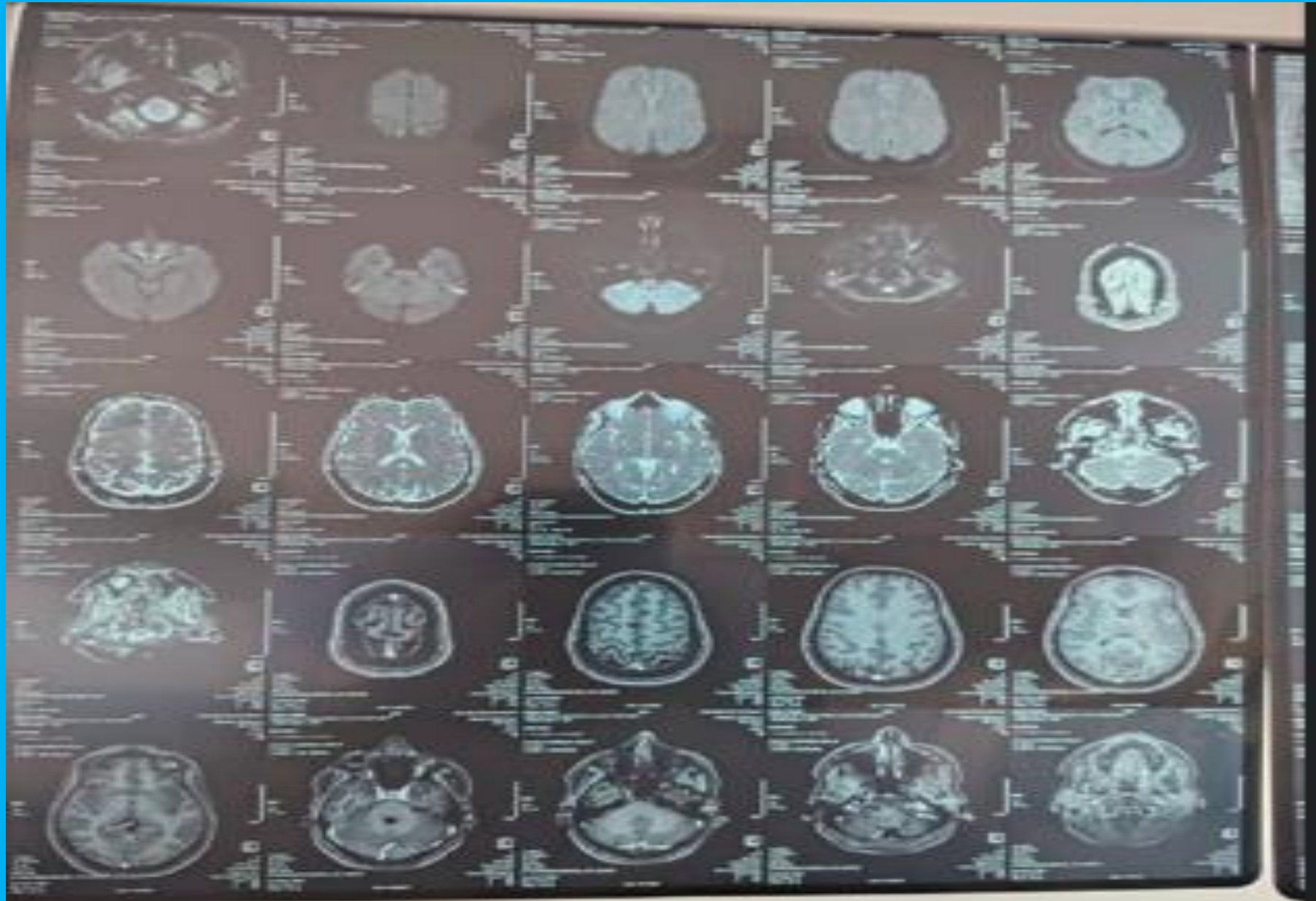
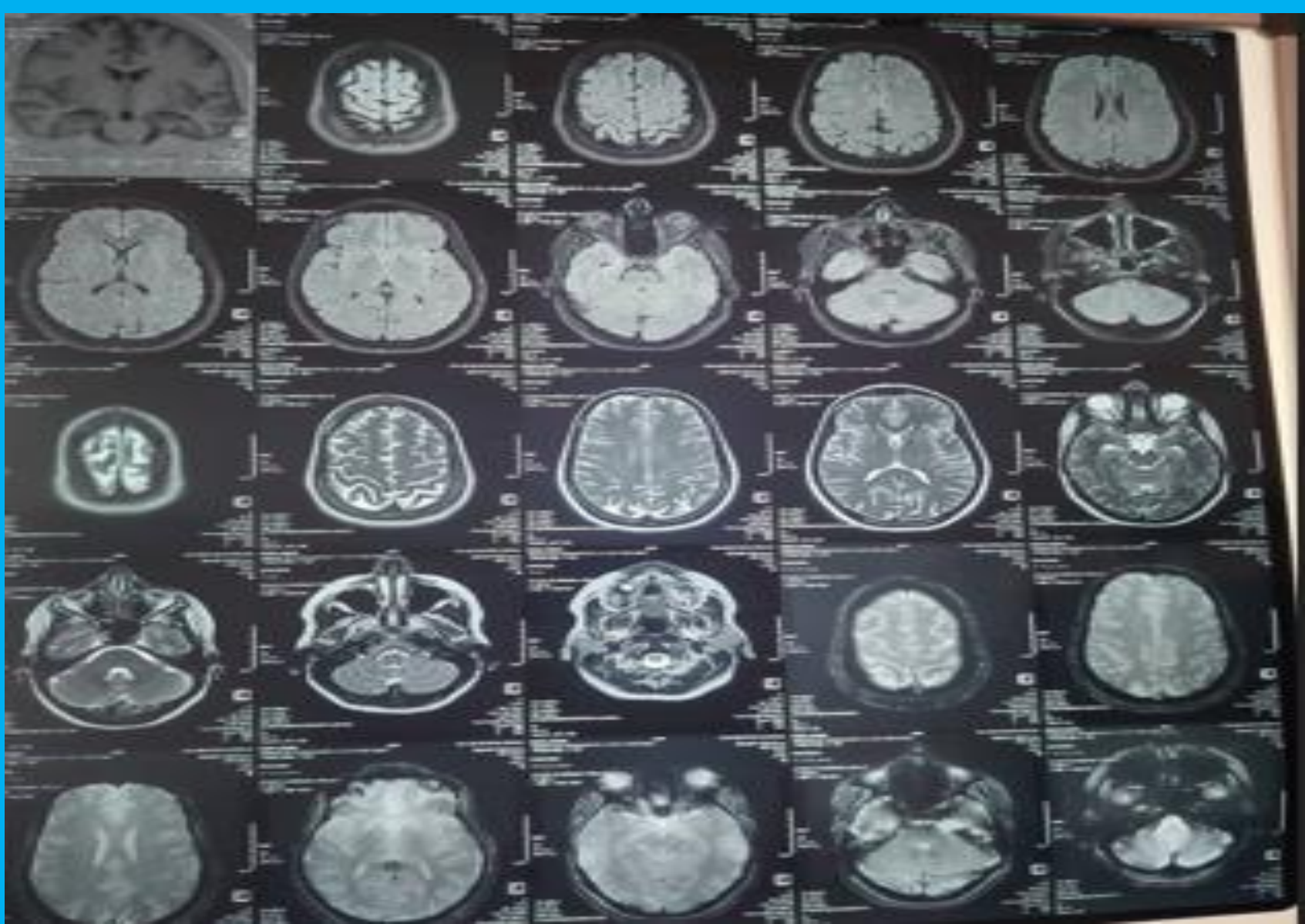
Matériels et méthodes

Nous rapportons deux observations où le diagnostic de MB a été révélé par des complications neurologiques et psychiatriques sévères (score de Rankin > 1), associées à des signes cutanéomuqueux (aphtose bipolaire, pseudo-folliculite) et à un test de pathergie positif, sans autres éléments cliniques ou biologiques évocateurs d’autres pathologies, permettant ainsi de retenir le diagnostic de MB selon les critères internationaux.

Résultats

Observation 1. – Homme de 46 ans consultant pour céphalées chroniques, troubles de l’attention, troubles du comportement (impulsion), amnésie antérograde fréquente et épisodes d’absence ayant entraîné un accident de la voie publique. L’examen retrouvait une aphtose bipolaire et un pathergie test positif. L’EEG montrait un tracé épileptogène, et l’IRM cérébrale mettait en évidence une lacune ischémique de la capsule interne avec des hypersignaux périventriculaires de la substance blanche. Devant ce tableau, le diagnostic de MB avec atteinte neurologique parenchymateuse a été retenu. Le patient a été traité par corticothérapie intraveineuse, relais per-os, associée au cyclophosphamide puis à l’azathioprine, avec une amélioration clinique et morphologique significative.

Observation 2. – Femme de 27 ans présentant des troubles de comportement (agressivité) et des troubles mnésiques antérogades sévères avec épisodes d’oublis majeurs (perte de repères spatiaux, oubli de l’adresse du domicile et des événements quotidiens). L’examen clinique retrouvait une aphtose bipolaire, une pseudo-folliculite et un pathergie test positif. L’IRM cérébrale montrait des hypersignaux périventriculaires de la substance blanche avec atrophie hippocampique. Le diagnostic de MB avec atteinte neurologique parenchymateuse a été retenu. La patiente est actuellement en cours de traitement par corticothérapie et biothérapie anti-TNFα (infliximab).



Discussion

Nos deux observations illustrent la possibilité rare mais réelle d'un syndrome démentiel précoce comme révélateur du neuro-Behçet parenchymateux, sous-estimé alors que plus de 50% des patients avec neuro-Behçet présentent des déficits dans au moins un domaine cognitif. Les troubles observés (amnésie antérograde sévère, désorientation spatiale, déficits exécutifs, agressivité/impulsion) correspondent parfaitement au profil cognitif caractéristique décrit par Kediha et al. (2017) : les fonctions **exécutives**, la **mémoire de travail** et la **mémoire visuo-spatiale** sont les plus touchées, avec altération également de la **vitesse de traitement** et de l'**encodage/mémoire long-terme**.

La topographie lésionnelle de nos patients explique directement le syndrome démentiel : l'atteinte de la capsule interne (48% des cas) et de la substance blanche périventriculaire (43% des cas) perturbent les réseaux exécutifs fronto-sous-corticaux, tandis que l'atrophie hippocampique entraîne l'amnésie sévère et la désorientation spatiale, l'hippocampe étant crucial pour la mémoire épisodique et la navigation spatiale. Bien que les déficits moteurs et les céphalées prédominent classiquement, Gündüz et al. (2014) confirment que 11% des patients présentent un syndrome démentiel subcortical, nécessitent la **recherche systématique de troubles cognitifs/psychiatriques** chez tout patient suspect de MB et une **prise en charge précoce** pour limiter la progression neurodégénérative. Les traitements utilisés (cyclophosphamide/azathioprine pour cas 1 ; infliximab pour cas 2) correspondent aux recommandations : l'essai ITAC (2024) montre que l'infliximab est plus efficace que le cyclophosphamide (81% vs 56% de réponse complète à la semaine 22) pour les atteintes neurologiques sévères, avec moins d'effets secondaires (30% vs 64%).

Conclusion

Le syndrome démentiel précoce, marqué par des troubles mnésiques majeurs et parfois des troubles du comportement, illustre le spectre du psycho-neuro-Behçet parenchymateux, où l’atteinte inflammatoire de la substance blanche périventriculaire et des structures limbiques favorise une défaillance cognitive rapide. Cette forme psycho-organique doit nous inciter à rechercher systématiquement troubles cognitifs et psychiatriques chez tout patient suspect de maladie de Behçet et à organiser une prise en charge précoce et adéquate afin de limiter la progression de la neurodégénérescence.

Références

1. Kediha M, Mostefaoui F, Belarbi S, Smal N, Tazir M, Ali Pacha L. Troubles cognitifs dans le Neuro-Behçet : étude cas témoins. Rev Med Intern Fr. 2017;37(52):561.
2. Fisher CA, Bernard C. A Systematic Review of Neurocognitive Functioning in Behçet's Disease. Neuropsychol Rev. 2019 Dec;29(4):498-521.
3. Gündüz T, Şahin K, Karaaslan Y, et al. Cognitive Impairment not only in NeuroBehçet but also for all Behçet Disease Phenotypes. Journal of Neurological Sciences. 2014;31:3:511-520.
4. Magnin O, Lévêq B, Dufour H, et al. Amnésie pure progressive isolée pendant 16 ans et atrophie focalisée de l'hippocampe. Rev Neurol. 2008;164(11):1023-1027.
5. Sakri M, El Malki HO, Kaddouri M, et al. Aspects en IRM du Neurobehçet: à propos d'une série de 21 cas. Ann Med Intern. 2015;14(2):45-52.
6. Potagas C, Giogkaraki E, Koutsis G, et al. Cognitive impairment in Brazilian patients with Behçet's disease occurs independently of neurologic manifestation. J Neurol Sci. 2013;31:3:511-520.
7. Roussau A, Vigneron E, Amouzy A, et al. Des premiers résultats encourageants dans la prise en charge de la maladie de Behçet : essai ITAC. Hôpital Pité-Salpêtrière AP-HP. 2024 Dec;12(3):234-245.