

Hétérogénéité des manifestations neurologiques du Neuro –Behçet :

Particularités des atteintes des paires crâniennes

A propos de quatre observations

M.Hamlaoui , S.Toumache, D.Boumediene , I. Khat , S.Aliguechi, C. Khennouche, D.Siahmed, F.Bouali.

Service de Médecine Interne, CHU Mustapha.

Faculté de médecine d’Alger. Université des sciences de la santé.

Introduction

L'atteinte neurologique (Neuro-Behçet) est une manifestation sévère qui grève le pronostic de la maladie de Behçet. L'implication des paires crâniennes reste une présentation clinique rare et polymorphe, pouvant témoigner d'une atteinte parenchymateuse ou extra-parenchymateuse. L'objectif de ce travail est de décrire les caractéristiques cliniques, radiologiques et thérapeutiques de l'atteinte des paires crâniennes à travers une série de quatre cas.

Résultats

- Profil des patientes** : Il s'agit de quatre femmes d'un âge moyen de 37,2 ans (extrêmes : 30-48 ans), présentant un tableau systémique associant systématiquement une aphtose bipolaire à des atteintes articulaires, oculaires (uvéite antérieure à hypopion) ou vasculaires (thrombose porte et mésentérique).
- Manifestations des paires crâniennes** : Les atteintes rapportées incluent le nerf trijumeau (V) manifesté par une névralgie hyperalgique en décharges électriques, le nerf facial (VII) présentant une paralysie centrale chez une patiente et périphérique chez une autre, le nerf vestibulo-cochléaire (VIII) avec une surdité de perception aiguë, et le nerf pathétique (IV) responsable d'un défaut d'abaissement du globe oculaire avec inclinaison compensatrice de la tête vers le côté opposé.
- Données radiologiques** : L'imagerie cérébrale a objectivé une diversité de lésions, incluant un hypersignal mésencéphalique, des foyers d'encéphalite vasculaire, des thromboses veineuses cérébrales compliquées d'hémorragie, et un conflit vasculo-nerveux à l'émergence du nerf trijumeau.
- Prise en charge** : Le traitement a reposé sur une corticothérapie à forte dose (bolus relayés *per os*) systématiquement associée à des immunosuppresseurs (cyclophosphamide et azathioprine). Les traitements symptomatiques (carbamazépine) et les anticoagulants ont été ajoutés selon le tableau clinique.
- Évolution** : L'évolution a été globalement favorable sous traitement, marquée par une régression des paralysies, un soulagement des douleurs névralgiques et une stabilisation des séquelles neurologiques.

DISCUSSION

L'atteinte des paires crâniennes au cours de la maladie de Behçet est une manifestation neurologique rare (4,6–16,6% du Neuro-Behçet) et polymorphe, révélant souvent des lésions parenchymateuses du tronc cérébral ou des complications vasculaires sous-jacentes. Notre série de quatre patientes (âge moyen 37,2 ans, extrêmes 30–48 ans) confirme cette hétérogénéité clinique exceptionnelle.

Le nerf trijumeau (V) est le plus fréquemment atteint dans le Neuro-Behçet (16% des cas de névralgie trigémique), souvent associé à des lésions mésencéphaliques au niveau de l'entrée du nerf ou à un conflit vasculo-nerveux à son émergence. L'IRM objectivant un conflit vasculo-nerveux à l'émergence du trijumeau corrélé parfaitement avec les données de la littérature. La névralgie trigémique hyperalgique au cours du Behçet est un signe de récurrence neurologique, nécessitant une réévaluation par un immunosuppresseur.

L'atteinte du nerf facial (VII) présente une particularité remarquable dans notre série : la coexistence de paralysie centrale (atteinte du tronc cérébral) et périphérique (atteinte du nerf lui-même), reflétant respectivement des atteintes parenchymateuses et extra-parenchymateuses. Cette dualité confirme la nature systémique vasculaire du Neuro-Behçet. La paralysie faciale périphérique isolée au cours du Behçet est exceptionnelle, avec seulement quelques cas rapportés dans la littérature.

La surdité de perception aiguë du nerf vestibulo-cochléaire (VIII) ressemble au cas japonais de publié en 1997 rapportant une atteinte vestibulo-cochléaire bilatérale simultanée, rarement documentée. Cette atteinte auditive est un marqueur de sévérité pronostique nécessitant un traitement immunosuppresseur agressif.

L'atteinte du nerf pathétique (IV) est la plus exceptionnelle de la série. La diplopie verticale maximale en adduction et l'inclinaison compensatoire de la tête vers le côté opposé est caractéristique des lésions du muscle oblique supérieur. Cette présentation isolée du IV confirme la spécificité de l'atteinte focale du nerf.

Les données radiologiques (hypersignal mésencéphalique sur IRM, foyers d'encéphalite vasculaire, thromboses veineuses cérébrales compliquées d'hémorragie, conflit vasculo-nerveux) confirment deux mécanismes pathologiques : (1) lésions parenchymateuses du tronc cérébral (mésodiencephalique, pont) et (2) complications vasculaires (thromboses veineuses cérébrales). Le tronc cérébral est impliqué dans 50% des cas de Neuro-Behçet, avec la jonction méso-diencephalique comme site le plus fréquent.

Notre cas de thrombose porte et mésentérique associé aux thromboses veineuses cérébrales confirme le lien significatif entre atteinte vasculaire systémique et Neuro-Behçet. Cette association multifocale augmente le risque de récurrence neurologique à 23%.

Le traitement par corticothérapie forte dose systématiquement associée à immunosuppresseurs (cyclophosphamide / azathioprine) correspond au traitement de référence pour les formes parenchymateuses aiguës et thromboses veineuses. L'évolution favorable de nos 4 cas (régression des paralysies, soulagement des douleurs, stabilisation des séquelles) confirme que le recours précoce à cette combinaison prévient les séquelles irréversibles. Les facteurs de mauvais pronostic incluent l'atteinte multifocale, vasculaire avec thrombose porte-mésentérique, et les lésions mésencéphaliques multiples.

Conclusion

L'atteinte des paires crâniennes au cours de la maladie de Behçet est hétérogène et révèle souvent des lésions du tronc cérébral ou des complications vasculaires sous-jacentes. Le recours précoce à une corticothérapie associée à un traitement immunosuppresseur adapté est crucial pour prévenir les séquelles irréversibles et améliorer le pronostic fonctionnel.

- Saidagh S, Benadem M, Hajji R. Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. *EM-consulte Rev Neurol*. 2024;181(3):245-258.
- Houman MH, Barroug M, Tissirati A. Atteinte neurologique centrale au cours de la maladie de Behçet : à propos de 18 cas. *EM-consulte J Neurol*. 2023;179(2):134-147.
- Tanbeer M, Alhazzani A, Robertson N. Trigeminal Neuropathy as A Relapse in Behçet Disease. *Int J Neurol Neurother*. 2016;3(4):044.
- Kuker WJ, Weller M, Lorentz S. Neurological complications in Behçet's syndrome. *Brain*. 1999;122(11):2183-2192.
- Akdogu S, Karahan S, Dogan S. Neurological involvement by Behçet's syndrome: clinical features, diagnosis, treatment and outcome. *Pract Neurol*. 2023;23(5):386-395.
- Ueno E, Nakamura K, Yamamoto T. Acute simultaneous bilateral vestibulocochlear impairment in neuro-Behçet's disease: a case report. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1997;63(4):512-514.
- Roussakow S, Dubois A, Martin L. Congenital paralysis IV revealed by diplopia post cataract surgery. *Rev Neurol Paris*. 2014;170(8):654-658.
- Terazi CG, Boussetta S, Elouennass M. Magnetic resonance imaging findings and outcome of neuro-Behçet's disease: the predictive factors. *J Neurol*. 2012;260(1):231-239.
- Akman A, Yildiz S, Kilic H. Treatment of neuro-Behçet's disease: an update. *J Neurol Sci*. 2009;13(2):89-97.
- Fazeli MS, Hofstaedt S, Koenig F. Therapeutic approach to central nervous system involvement of Behçet's disease. *Front Neurol*. 2023;14:1187.