



## Angio-Behçet cérébral révélé par une exophtalmie bilatérale

### *Angio-Behçet revealed by a bilateral exophthalmos*

Diedhiou\* I<sup>1</sup>, Dia-SY K.<sup>1</sup>, Ndiaye A R<sup>1</sup>., Diouf C T<sup>2</sup>., Ndiaye<sup>2</sup> A., Diakhate I<sup>2</sup>.,  
Gningue S B., Mbaye P S<sup>1</sup>.

1. Service de médecine interne
  2. Service de radiologie
- Hôpital principal de Dakar, avenue Nelson Mandela,

#### RESUME

Une patiente de 22 ans était hospitalisée dans le service de Médecine Interne pour une exophtalmie associée à des céphalées. Dans ses antécédents, il existait un suivi en dermatologie pour une maladie de Behçet dont l'expression était une aptose bipolaire et une crise convulsive non explorée.

Du fait du caractère bilatéral de l'exophtalmie, la maladie de Basedow était écartée suite à une hormonémie thyroïdienne normale. Le scanner avec injection du produit de contraste iodé montrait un défaut d'opacification des sinus latéraux et du sinus longitudinal supérieur réalisant le signe du « delta » en faveur d'une thrombophlébite permettant de poser le diagnostic d'angio-Behçet cérébral. L'IRM confirmait le diagnostic en mettant en évidence la thrombose du sinus longitudinal supérieur et des sinus latéraux et objectivait également une dilatation ophtalmique gauche pouvant être un signe indirect de thrombose veineuse de la loge caverneuse.

Le traitement a consisté en l'administration d'énoxaparine et de méthylprénisolone. L'évolution était favorable bien qu'on ait noté des séquelles notamment une cécité de l'œil droit, une baisse de l'acuité visuelle de l'œil gauche (3/10) et des céphalées résiduelles.

**Mots clés :** maladie de Behçet ; vascularite, thrombophlébite cérébrale

#### SUMMARY

A patient of 22 years was admitted in the internal Medicine Department for proptosis associated with headache. In his medical history, there was a follow-up dermatology for Behçet's disease whose expression was a bipolar aptose and unexplored seizure. Due to the bilateral nature of exophthalmos, Graves' disease was ruled out with the normal level of thyroid hormones. The CT scan with injection of iodinated contrast medium showed a defect of opacification of the lateral sinus and superior sagittal sinus highlighting the "delta" sign in favor of thrombophlebitis leading to for the diagnosis of cerebral angio-Behçet. MRI confirmed the diagnosis by demonstrating the superior sagittal sinus thrombosis and lateral sinus and also bring out a left ophthalmic dilatation which is consistent of an indirect sign of venous thrombosis of the cavernous sinus.

The treatment was based on the administration of enoxaparin and methylprénisolone. The outcome was favorable although there were sequela include blindness in the right eye, decreased visual acuity in the left eye (3/10) and residual headache

**Keywords:** Behçet's disease; vasculitis, cerebral venous thrombosis

## INTRODUCTION

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite dont l'étiologie reste encore inconnue. Elle peut être définie comme une aphtose buccale récidivante, le plus souvent bucco-génitale, à laquelle s'associe une atteinte systémique en particulier cutanée, oculaire, articulaire, cardio-vasculaire, neurologique, digestive [1]. La maladie sévit avec prédilection dans le bassin méditerranéen, au Japon et au Moyen Orient. En Afrique sub-saharienne, l'affection est rare [2]. Les manifestations les plus fréquemment rencontrées sont cutanéomuqueuses (aphtose bipolaire) et ophtalmologiques (uvéite). La thrombose veineuse cérébrale est une complication grave de la maladie conduisant fréquemment à des séquelles fonctionnelles parfois à des décès en cas de retard diagnostique et thérapeutique [2]. Nous rapportons ici l'observation d'une thrombose veineuse cérébrale révélée par une exophtalmie bilatérale au cours de la maladie de Behçet.

## OBSERVATION

Une patiente de 22 ans était admise dans le service pour une exophtalmie bilatérale associée à des céphalées.

Elle avait présenté 6 semaines avant son hospitalisation des céphalées intenses, permanentes de siège frontal sans vomissement ni fièvre, accompagnées par la suite d'une exophtalmie bilatérale (figure 1) et d'une rougeur oculaire. Cette symptomatologie évoluait dans un contexte d'altération de l'état général avec une asthénie marquée, un amaigrissement et une anorexie.

Dans ses antécédents, il existait un suivi en dermatologie pour une maladie de Behçet dont l'expression était une aphtose bipolaire et une crise convulsive non explorée.

L'examen ophtalmologique trouvait une exophtalmie bilatérale asymétrique plus marquée à gauche avec une baisse de l'acuité visuelle et un début de kératite de l'œil gauche. Il existait également une ophtalmoplégie, un chémosis conjonctival, et une ulcération cornéenne gauche avec un important œdème papillaire bilatéral, le tout entraînant une neuropathie optique par compression aux deux yeux. L'examen génital notait une ulcération vulvaire. La recherche de foyers infectieux oto-rhino-laryngologiques et bucco-dentaires était négative.



Figure 1 : L'exophtalmie bilatérale chez notre patiente

A la paraclinique, l'hémogramme montrait une anémie à 9,9g/dl avec un taux normal de leucocytes et de plaquettes. La C-Réactive Protéine était à 34 mg/l. Le dosage de l'hormonémie thyroïdienne montrait un taux de TSH ultra sensible à 1,54 mUI/l (0,250-5,000) et celui de la T4 libre à 8,32 ng/l (6,20-16,30). Le taux de protéines C était à 88 % (80-130%) et la protéine S à 91% (70-130%). La recherche des anticorps anti phospholipides était négative de même que celle des anticorps antinucléaires. Le scanner avec injection du produit de contraste iodé montrait un défaut d'opacification des sinus latéraux et du sinus longitudinal supérieur réalisant le signe du « delta » (Figure 2).



Figure 2: TDM avec injection. Défaut d'opacification du sinus longitudinal supérieur (Signe du Delta)

L'IRM confirmait la thrombose du sinus longitudinal supérieur et des sinus latéraux et mettait en évidence une dilatation ophtalmique gauche pouvant être un signe indirect de thrombose veineuse de la loge cavernuse (Fig 3 a et b).

Le traitement avait consisté en une corticothérapie d'abord par voie injectable avec le méthylprédnisone à la dose de 180 mg par jour pendant 5 jours suivi de la prédnisone en per os à la dose de 1mg/kg/j pendant 6 semaines. Cette posologie était ensuite réduite de 10% de la dose initiale tous les 10 jours jusqu'à une dose d'entretien de 0,1 mg/kg/j pendant 6 mois. La corticothérapie était associée à un traitement anticoagulant par héparine de bas poids moléculaire (enoxaparine) à dose curative puis un relais par antivitamin k (fluindione) était institué à dose efficace après une période de chevauchement de 8 jours.

La patiente avait également eu un traitement antalgique par la morphine puis avec du tramadol.

L'évolution après un recul de 5 ans était marquée par une régression de l'exophtalmie. Cependant des séquelles visuelles et neurologiques étaient notées. Il s'agissait d'une cécité de l'œil droit, d'une baisse de l'acuité visuelle de l'œil gauche (3/10) et des céphalées résiduelles.

## DISCUSSION

La survenue d'une exophtalmie bilatérale chez notre patiente nous avait fait évoquer une maladie de Basedow mais l'hormonémie thyroïdienne revenait normale. De même un processus tumoral rétro-orbitaire ou intra cérébral était également écarté par le scanner cérébral.

L'exophtalmie et les céphalées présentées par notre patiente étaient secondaires à la thrombophlébite cérébrale (TPC). La fréquence de la thrombophlébite cérébrale (TPC) au cours de la MB varie de 18 à 33% des cas dans l'atteinte neurologique rapportée dans les principales grandes séries. Elle est plus élevée dans certaines séries du moyen orient et en France [3]. Elle fait partie des atteintes graves et redoutables de la maladie du fait des séquelles fonctionnelles qu'elle provoque [4].

L'âge moyen des patients ayant une atteinte neurologique est de 32-34 ans sauf dans les séries du Moyen Orient où il est nettement inférieur, 22-29 ans comme chez notre malade [4].

Figure 3 a : thrombus dans le sinus latéral

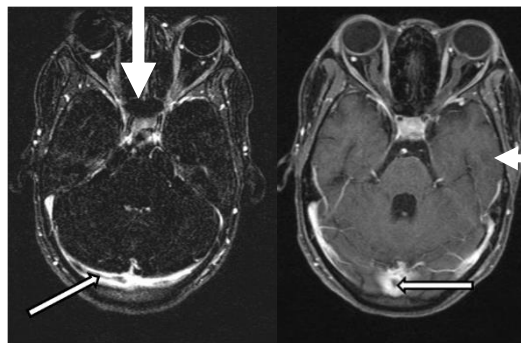


Figure 3 b : thrombus dans le sinus longitudinal supérieur

Figure 3 (a et b) : IRM Coupes axiales T1 avec saturation de graisse et injection.

La TPC apparaît en moyenne 5 à 6 ans après le début des signes de la MB mais peut inaugurer la scène clinique dans 20% des cas [3]. Le mode de début est brutal le plus souvent mais peut être progressif comme chez notre patiente [5]. Les signes quasi constants de la TPC sont les céphalées et l'œdème papillaire. La fréquence respective de ces signes est de 80 et 90% dans la série de Wechsler [5]. Un œdème papillaire important est responsable de la neuropathie optique. Il peut être soit inflammatoire, ischémique (neuropathie optique ischémique) soit surtout s'il est bilatéral, lié à une hypertension intra crânienne secondaire à une thrombophlébite des sinus caverneux du crâne [3,6]. L'atteinte du sinus longitudinal supérieur est la plus fréquente, suivie par ordre de fréquence décroissante par le sinus transverse, les veines cérébrales profondes et le sinus caverneux [3]. Dans cette dernière topographie, en plus des signes d'hypertension intra crânienne, il a été noté les manifestations oculaires suivantes : exophtalmie, chémosis, ophtalmoplégie douloureuse et une atteinte des nerfs crâniens (II, III, V1, V2, VI). Une atteinte isolée du VI est possible [7]. C'est ce tableau clinique que présentait notre malade.

Le diagnostic de la thrombose veineuse cérébrale peut être fait par le scanner cérébral mais l'IRM constitue le gold standard dans cette indication [3].

Le traitement de la thrombophlébite cérébrale dans la maladie de Behçet n'est pas bien codifié mais repose sur la corticothérapie, les anticoagulants et les immunosuppresseurs. Certains auteurs n'utilisent pas du



tout les anticoagulants, préférant prescrire seulement une association de corticoïdes et d'immunosuppresseurs [4]. Le rationnel d'une telle conduite se fonde sur le fait que la thrombose est beaucoup plus en rapport avec une activation des cellules endothéliales suite à une inflammation de la paroi vasculaire. Pour d'autres auteurs, le traitement se base sur une anticoagulation prolongée associée ou non aux corticoïdes et aux immunosuppresseurs.[,5,8]

L'évolution est le plus souvent favorable lorsque le diagnostic est précoce et le traitement adapté. Cependant elle est fréquemment émaillée de séquelles neurologiques et visuelles: cécité, baisse de l'acuité visuelle, céphalées chroniques, hémiparésie, paralysie des nerfs crâniens, troubles cognitifs [,2,5,6,7,9,10]. Seuls 40 à 50% des malades ont une récupération complète [3].

Le taux de mortalité, élevé dans les années 1960 (autour de 25%) est passé à 10% dans les années 2000, grâce aux progrès diagnostiques et thérapeutiques [3].

## CONCLUSION

L'atteinte neurologique centrale de la maladie de Behçet fait toute la gravité de cette affection car pouvant être responsable de graves séquelles sensorielles qui sont handicapantes.

Certaines présentations souvent polymorphes de cette atteinte neurologique peuvent constituer des pièges diagnostiques.

## RÉFÉRENCES

1. Benamour S. Manifestations rhumatismales de la maladie de Behçet. *Ann Med.Interne*, 1999, 150 : 562-570
2. Dia D, Dieng M T, Sy Ndiaye T, Fall S, Ndongo S, Diallo M, Moreira Diop T, Labou A, Ndiaye B. La maladie de Behçet à Dakar: aspects épidémiologiques et cliniques; *Dakar Médical*, 2003, 48, 1, 64-67
3. Saadoun D, Weschsle B, Resche-Rigon M, Trad S, D. Le Thi Huong D Le, Sbai A, Dormont D, Amoura Z, Cacoub P, J.C Piette J.C. Cerebral venous thrombosis in Behçet disease. *Arthritis Care and research* 2009, 61 : 518-526
4. Houman M H, Salem R , Salem B T. Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. *Rev Med int* 2009, 30 : 238-242
5. Houman M H, Hamzaoui-B'chira S, Ghorbela I, Lamouma M, M. Ben Ahmedb, S. Abdelhakb, M. Miled. Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet : analyse d'une série de 27 patients. *Rev Med Int* 2001, 22 : 51-52
6. Wechsler B., Shai A., Du Boutin L.T., Duhaut P., Domont D, Piette J.C.. Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. *Rev Neurol*, 2002, 158 : 926-933
7. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasç B. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease : évaluation of 200 patients. *Brain*, 1999, 122:2171-2182
8. Araji A A, Desmond K. Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics, and management. *Lancet Neurol*, 2009, 8 : 192-204
9. Houman M H, Khanfin M S, Hamzaoui K. Traitements actuels et perspectives thérapeutiques dans la maladie de Behçet. *La presse médicale*, 2008, 37 : 25-35
10. Essadouni L., Jaafou H., Abouzaid C.H., Kissani N. Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet : étude de 67 patients. *Rev Neurol*, 2010, 166 : 727-733.