

## Case report



# Une maladie de Behçet révélée par une atteinte neurologique pseudotumorale

Mariem Ghribi, Faten Frikha, Abir Derbel, Sameh Marzouk, Raida Ben Salah, Mouna Snoussi, Zouhir Bahloul

**Corresponding author:** Faten Frikha, Service de Médecine Interne, CHU Hédi Chaker, Route El Ain 3029 Sfax, Tunisie. fetenfrikha@yahoo.fr

**Received:** 18 Jun 2020 - **Accepted:** 03 Jul 2020 - **Published:** 31 Aug 2020

**Keywords:** Maladie de Behçet's, neuro-Behçet, pseudotumeur, imagerie, corticothérapie, immunosuppresseur

**Copyright:** Mariem Ghribi et al. PAMJ Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

**Cite this article:** Mariem Ghribi et al. Une maladie de Behçet révélée par une atteinte neurologique pseudotumorale. PAMJ Clinical Medicine. 2020;3(191). 10.11604/pamj-cm.2020.3.191.24400

**Available online at:** <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com//content/article/3/191/full>

## Une maladie de Behçet révélée par une atteinte neurologique pseudotumorale

Behçet's disease revealed by neurological pseudotumoral form

Mariem Ghribi<sup>1</sup>, Faten Frikha<sup>1,&</sup>, Abir Derbel<sup>1</sup>, Sameh Marzouk<sup>1</sup>, Raida Ben Salah<sup>1</sup>, Mouna Snoussi<sup>1</sup>, Zouhir Bahloul<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de Médecine Interne, CHU Hédi Chaker, Route El Ain 3029 Sfax, Tunisie

## &Auteur correspondant

Faten Frikha, Service de Médecine Interne, CHU Hédi Chaker, Route El Ain 3029 Sfax, Tunisie

## Résumé

L'atteinte neurologique pseudotumorale au cours de la maladie de Behçet est rare. Quelques cas ont été rapportés dans la littérature. L'imagerie par résonance magnétique, montre un aspect pseudotumoral de localisation capsulothalamique. Le traitement repose sur la corticothérapie associée à un traitement immunosuppresseur type cyclophosphamide avec une bonne évolution clinico-radiologique sous traitement. Nous rapportons le cas d'une maladie de Behçet révélée par une atteinte neurologique pseudotumorale chez un homme âgé de 42 ans sans antécédents particuliers. Il présentait une hémiparésie d'installation aiguë. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) montrait une masse capsulolenticulaire pseudotumorale se rehaussant après injection du gadolinium. L'examen clinique trouvait un aphte buccal avec une cicatrice d'aphte génital. Le test pathergique était positif. Il était traité par une corticothérapie et un traitement immunosuppresseur type cyclophosphamide avec une bonne évolution clinique et radiologique.

### English abstract

Behçet's disease revealed by neurological pseudotumoral form. Pseudotumoral neurological involvement in Behçet's disease is rare. A few cases have been reported in the literature. The magnetic resonance imaging shows a pseudotumoral aspect of capsulothalamic localization. The treatment is based on corticotherapy associated with an immunosuppressant like cyclophosphamide with good clinical and radiological progress under treatment. We report the case of Behçet's disease revealed by a pseudotumoral neurological form. He is a 42 year old patient with no prior history. He had developed acute hemiparesis. The MRI showed a pseudotumoral capsulolenticular mass that increased after injection of gadolinium. Oral and genital aphthous ulcers were found. The pathergy test was positive. He was treated with

corticosteroid therapy and cyclophosphamide with good clinical and radiological improvement.

**Key words:** Behçet's, neuro-Behçet, pseudotumor, imaging, corticosteroid therapy, immunosuppressant

## Introduction

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite systémique rare qui touche essentiellement le sexe masculin. Elle est caractérisée par un grand polymorphisme clinique avec une atteinte cutanée, une atteinte articulaire, vasculaire et neurologique. La prévalence de l'atteinte neurologique varie de 5,3 à plus de 50% et peut être inaugurale de la maladie dans 7,5% des cas [1]. Les lésions parenchymateuses de l'atteinte neurologique au cours de la MB sont les plus fréquentes, elles sont notées dans 70 à 80% des cas [2]. La forme pseudotumorale parenchymateuse est rare. Nous rapportons un cas d'une atteinte neurologique parenchymateuse pseudo-tumorale révélant une MB.

## Patient et observation

Mr MT âgé de 42 ans sans antécédents particuliers, a été hospitalisé pour une hémiparésie droite d'installation aiguë. À l'examen, il était apyrétique, il avait un aphte buccal avec une cicatrice hypochrome au niveau du scrotum. On trouvait aussi des lésions de pseudofolliculite au niveau du tronc. L'examen neurologique trouvait une hémiparésie droite avec des réflexes ostéotendineux (ROT) vifs du membre inférieur droit sans syndrome méningé. L'interrogatoire trouvait une notion d'aphtoses buccales et génitales récidivantes évoluant depuis 10 ans. L'imagerie par résonance magnétique montrait une lésion capsulolenticulaire gauche avec extension aux centres semi ovale et au pédoncule cérébral homolatéral, en hypersignal flair qui se rehausse d'une façon pseudotumorale après injection de gadolinium sans stigmates de saignement (Figure 1A). Il existait une atrophie protubérantielle

gauche (Figure 1B). L'examen ophtalmologique était normal. Le test pathergique était positif. Le patient avait un typage HLA B51. Le diagnostic d'une maladie de Behçet avec atteinte neurologique était retenu. Le patient était traité par une corticothérapie forte à dose, initiée par des bolus de méthylprednisolone avec une régression rapide de l'hémi-parésie. Devant cette atteinte pseudotumorale, un traitement immunosuppresseur par cyclophosphamide était indiqué à raison de 1 g/mois maintenu pendant 12 mois. L'évolution clinique était favorable avec une disparition de l'hémi-parésie. Une IRM de contrôle réalisée à 8 mois de traitement montrait une régression de la taille de l'atteinte capsulolenticulaire et thalamique gauche associée à une atrophie de la capsule interne et protubérantielle gauche d'allure séquellaire (Figure 1C et D).

## Discussion

Le neuro-Behçet (NB) selon l'International Consensus Recommendations (ICR) [3, 4] est l'ensemble des atteintes neurologiques survenant chez un patient répondant aux critères internationaux de la MB, non expliquées par d'autres maladies systémiques ou neurologiques, ni induites par un traitement. Ces atteintes neurologiques sont objectivées à l'examen clinique et à l'imagerie on trouve des anomalies compatibles avec le NB. Notre patient répondait aux critères internationaux de la MB. Il avait l'aphtose buccale, l'aphtose génitale, les lésions de pseudo folliculites, le test pathergique positif et l'atteinte neurologique. Le NB regroupe les atteintes parenchymateuses et les atteintes extra-parenchymateuses. La forme pseudo-tumorale du neuro-Behçet a longtemps été rapportée dans des cas isolés. À ce jour, 34 cas de forme pseudo-tumorale ont été rapportés dans la littérature scientifique [5]. Dans une revue publiée en 2014 [1] comportant 23 cas de pseudotumeur, les auteurs avaient conclu que cette atteinte représentait 1,8% des cas de NB. Cette forme est caractérisée cliniquement par des signes pyramidaux et

l'hémi-parésie, plus fréquents que dans les formes parenchymateuses classiques. Elle peut être inaugurale chez un tiers des cas, posant ainsi un réel problème de diagnostic différentiel avec une tumeur cérébrale. Pour notre patient, l'atteinte neurologique était inaugurale de la MB, caractérisée sur le plan clinique par l'hémi-parésie avec des ROT vifs. L'IRM constitue l'examen de référence dans cette pathologie [6]. Dans les formes pseudo-tumorales, comme dans le NB parenchymateux classique, les lésions apparaissent en hypersignal en T2 et en hyposignal pondéré en T1, avec une prise de contraste périphérique après injection de gadolinium. Il existe souvent un œdème vasogénique important. Néanmoins, la répartition des lésions diffère, avec une localisation le plus souvent capsulo-thalamique et parfois corticale dans les formes pseudo-tumorales [1, 7]. La corrélation clinico-radiologique est bonne avec une atténuation des hypersignaux parallèlement à l'amélioration clinique [2]. Dans notre cas, l'IRM montrait une atteinte capsulo-lenticulaire gauche et du pédoncule cérébral homolatéral. Le traitement des formes parenchymateuses de NB est mal codifié. Dans tous les cas, la colchicine, utilisée comme traitement de fond est préconisée. Dans les poussées, les corticoïdes sont utilisés en bolus intraveineux de méthylprednisolone, relayés par une cortico-thérapie orale (en règle 1 mg/kg par jour d'équivalent prednisone). Dans les formes sévères, il a été signalé une efficacité rapide par le cyclophosphamide intraveineux [8]. Dans la série de Noel *et al.* [1], 95,5% patients ont été traités avec des stéroïdes, 36,4% ont reçu du cyclophosphamide et 18,2% de l'azathioprine. Des améliorations morphologiques ont été rapidement observées. Une rémission clinique et une nette amélioration de l'imagerie a été obtenue dans 60,9% des patients. Un taux similaire de rémission complète a été noté chez les patients atteints d'un NB classique. Notre patient était traité par corticothérapie et cyclophosphamide avec une disparition de l'hémi-parésie et régression de l'atteinte radiologique.

## Conclusion

Les formes neurologiques pseudotumorales de la maladie de Behçet sont rares. Elles peuvent révéler la MB posant un problème de diagnostic différentiel avec une tumeur cérébrale. Elles mettent en jeu le pronostic vital et fonctionnel des patients en cas de retard diagnostique et en l'absence de traitement rapide.

## Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

## Contributions des auteurs

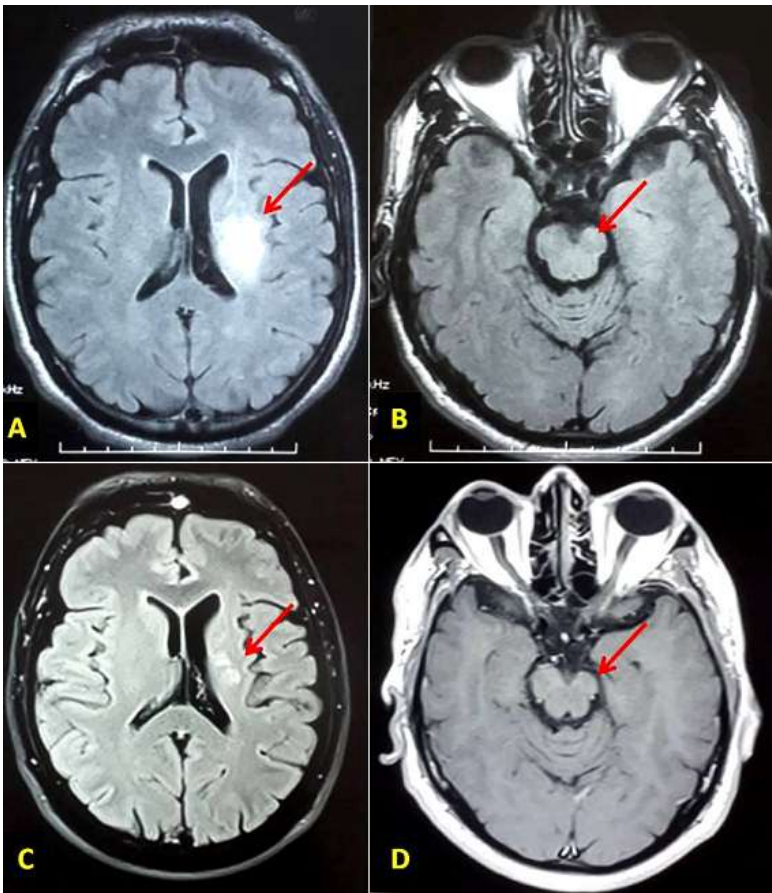
Tous les auteurs ont contribué à ce travail. Ils ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

## Figure

**Figure 1:** (A et B) IRM cérébrale coupe axiale montrant une lésion pseudotumorale gauche (A) associée à une atrophie de la protubérance gauche (B); coupe axiale après traitement chez le même patient montrant régression de taille de l'atteinte capsulo-lenticulaire et thalamique gauche (C) associée à une atrophie protubérantielle gauche (D)

## Références

1. Noel N, Hutie M, Wechsler B, Vignes S, Le Thi Huong-Boutin D, Amoura Z *et al.* Pseudotumoral presentation of neuro-Behçet's disease: case series and review of literature. *Rheumatology*. 2012;51(7): 1216-25. **PubMed | Google Scholar**
2. Tohmé A, Koussa S, Haddad-Zébouni S, El-Rassi B, Ghayad E. Étude de 22 observations de neuro-Behçet dans une série de 170 maladies de Behçet. *La Presse Médicale*. 2009;38(5): 701-9. **Google Scholar**
3. Kalra S, Silman A, Akman-Demir G, Bohlega S, Borhani-Haghighi A, Constantinescu CS *et al.* Diagnosis and management of Neuro-Behçet's disease: international consensus recommendations. *J Neurol*. 2014;261(9): 1662-76. **PubMed | Google Scholar**
4. Siva A, Kantarci OH, Saip S, Altintas A, Hamuryudan V, Islak C *et al.* Behçet's disease: diagnostic and prognostic aspects of neurological involvement. *Journal of Neurology*. 2001;248(2): 95-103. **PubMed | Google Scholar**
5. Guini M, Khouali M, Raouzi N, Ouali N, Moufid F. Une forme pseudo-tumorale du neuro-Behçet: à propos d'un cas et revue de la littérature. *Pan Afr Med J*. 2019; 33: 194. **Google Scholar**
6. Bourkhis S, Hammami N, Belghith L, Sebai R, Belakhdher Z, Nagi S *et al.* NR-WS-32 Aspect IRM du neuro-Behçet : à propos de 34 cas. *Journal de Radiologie*. 2007;88(10): 1555. **PubMed | Google Scholar**
7. Noel N, Drier A, Wechsler B, Piette J-C, De Paz R, Dormont D *et al.* Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. *La Revue de Médecine Interne*. 2014;35(2): 112-20. **PubMed | Google Scholar**
8. Ondo O. Efficacité du cyclo-phosphamide au cours du Neuro-Behçet : expérience casablancaise. *Revue Neurologique*. 2019;175: S145-6. **Google Scholar**



**Figure 1:** (A et B) IRM cérébrale coupe axiale montrant une lésion pseudotumorale gauche (A) associée à une atrophie de la protubérance gauche (B); coupe axiale après traitement chez le même patient montrant régression de taille de l'atteinte capsulo-lenticulaire et thalamique gauche (C) associée à une atrophie protubérantielle gauche (D)