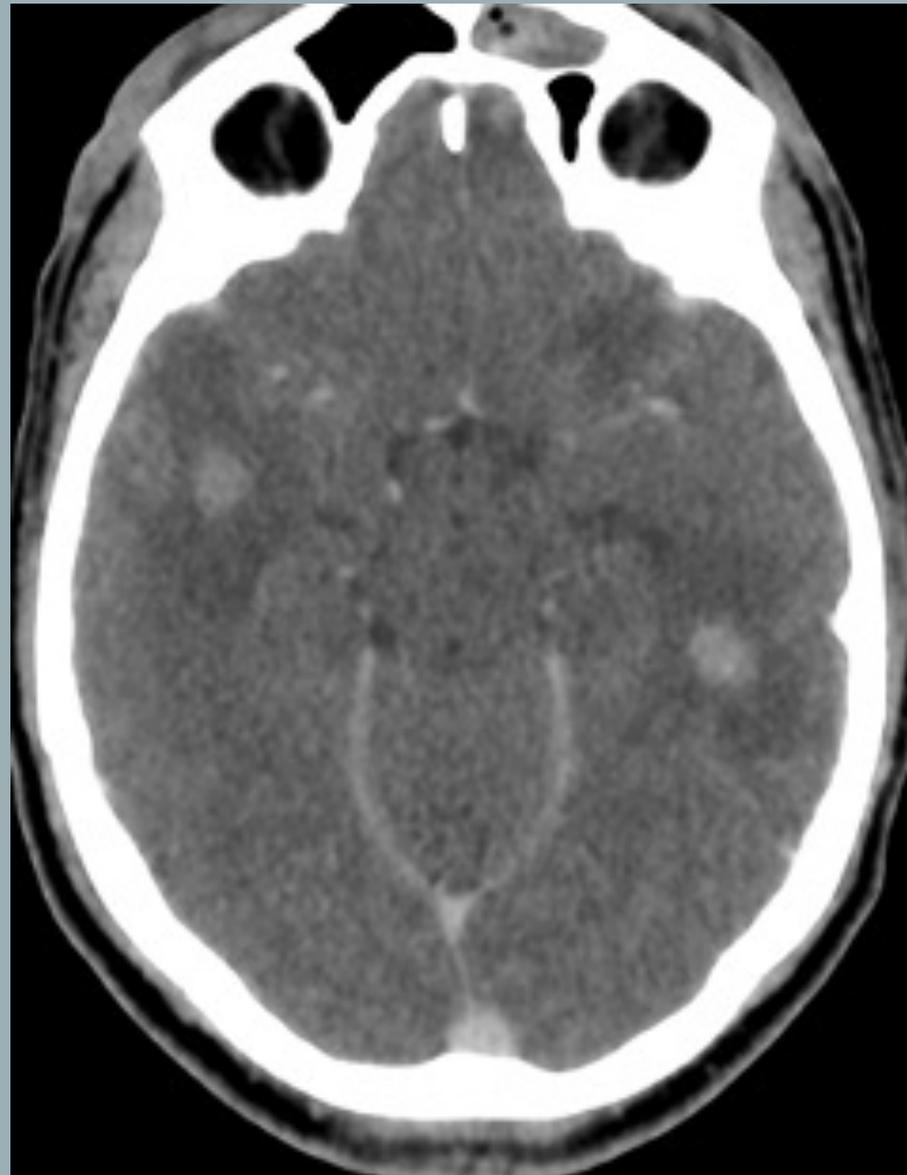


NEUROBEHCET

Rayan Fawaz, Thomas Samoyeau, Delphine Leclercq

CAS CLINIQUE

- Patient de 25 ans consultant le 14/09 aux urgences suite à une crise convulsive généralisée non fébrile
- TDMc réalisé en urgence
- Devant l'agitation et la confusion, le patient est intubé
- Transfert en réanimation et mise sous VANCOMYCINE + MALOCIDE + ADIAZINE + CLAFORAN + FLAGYL + KEPPRA + URBANYL



TDM CÉRÉBRALE

ANTÉCÉDENTS

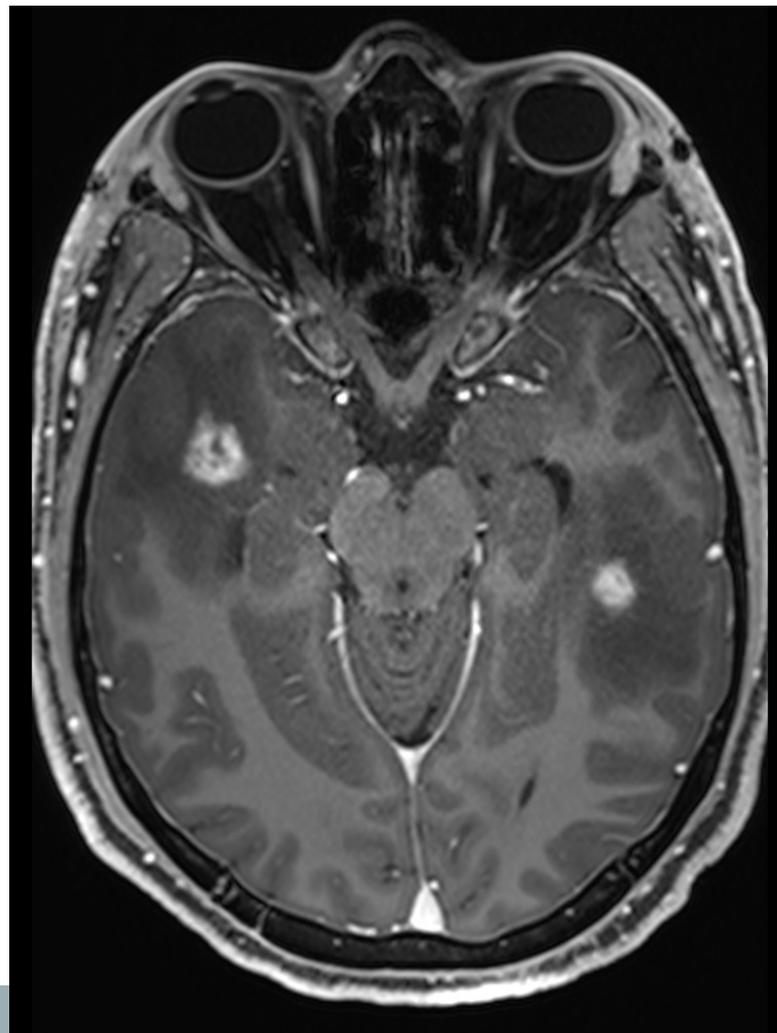
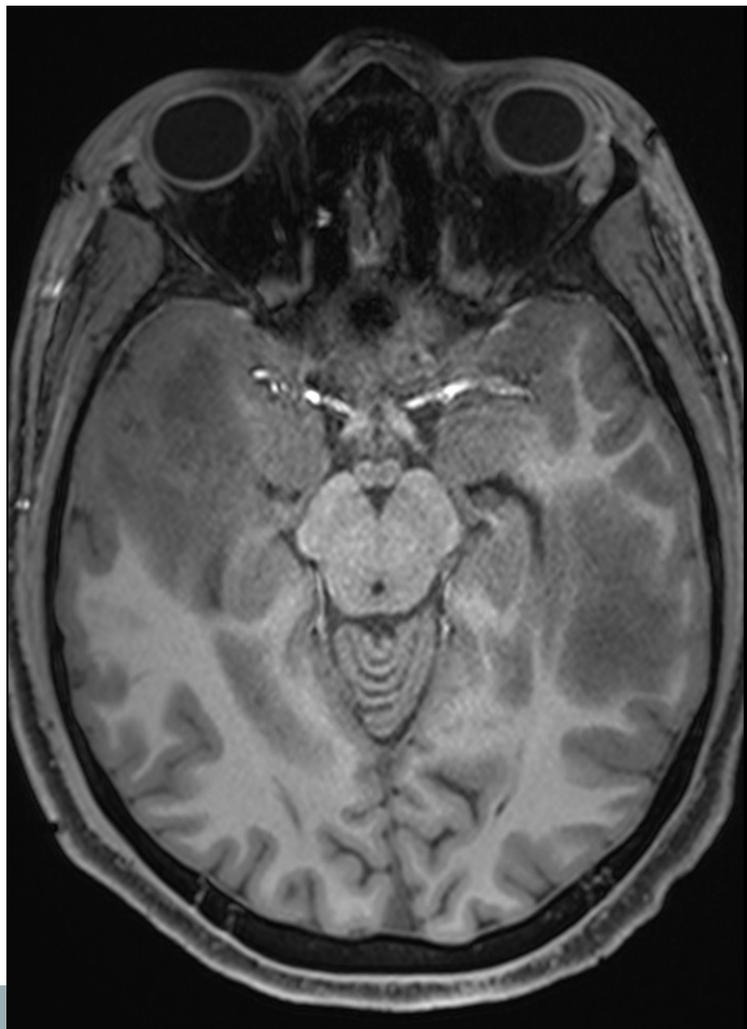
- Myocardite virale 5 ans auparavant
- Méningo-myélite dorsale
- Fracture vertébrale L1L2
- Traumatisme crânien 2 mois plus tôt

EEG J+I

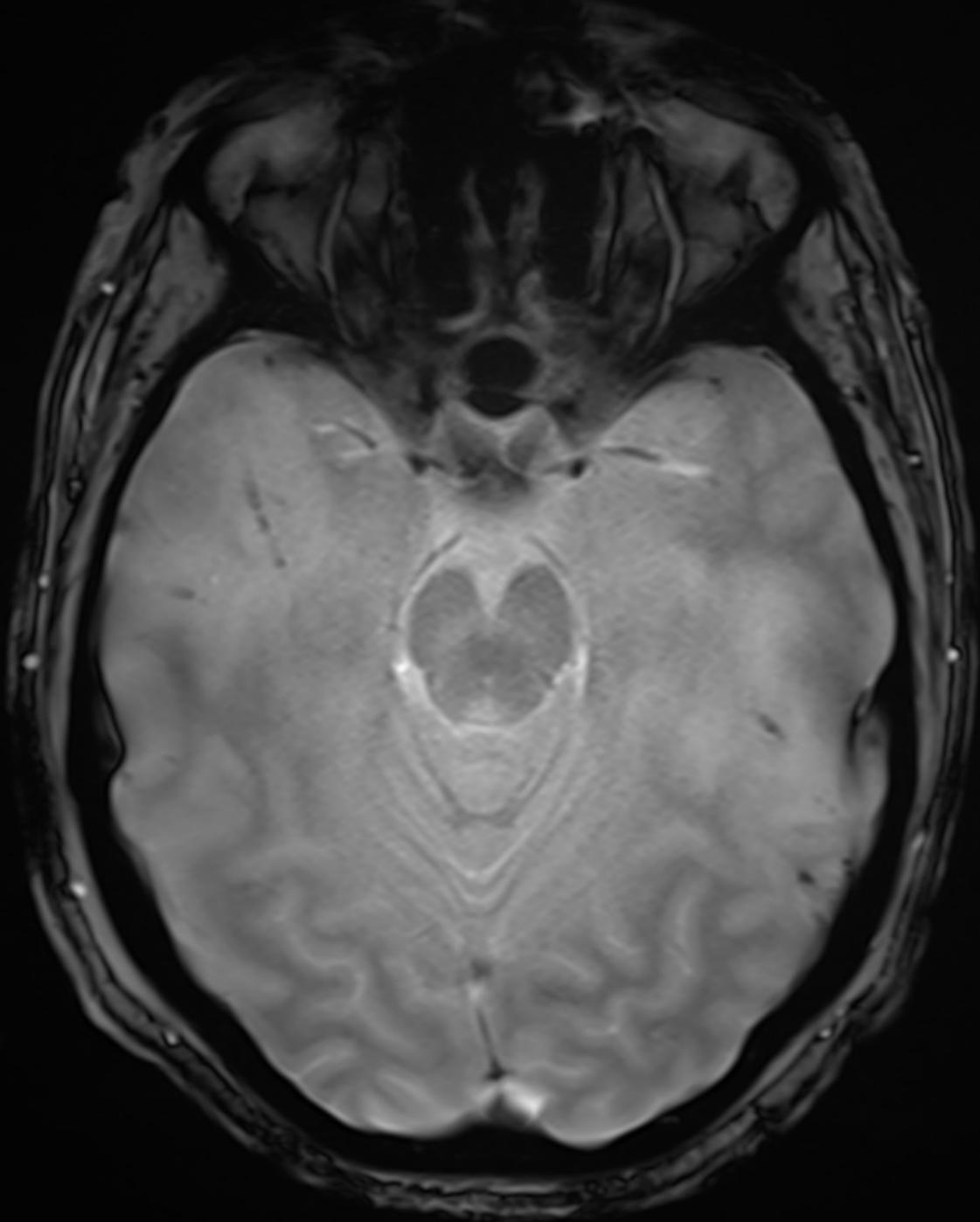
- Tracé continu, très désorganisé, constitué d'ondes lente delta quasi continues, légèrement réactives au bruit et à l'appel, prenant parfois un aspect rythmique sur des périodes d'une trentaine de secondes, prédominant en central gauche

BIOPSIE CÉRÉBRALE J+2

- Direct et culture des 24 H négatif en bactériologie.
- Recherche ARN 16S en cours
- Anatomopathologie en cours

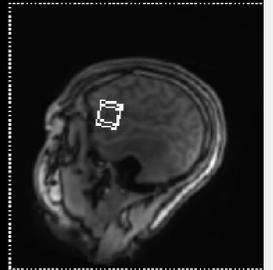
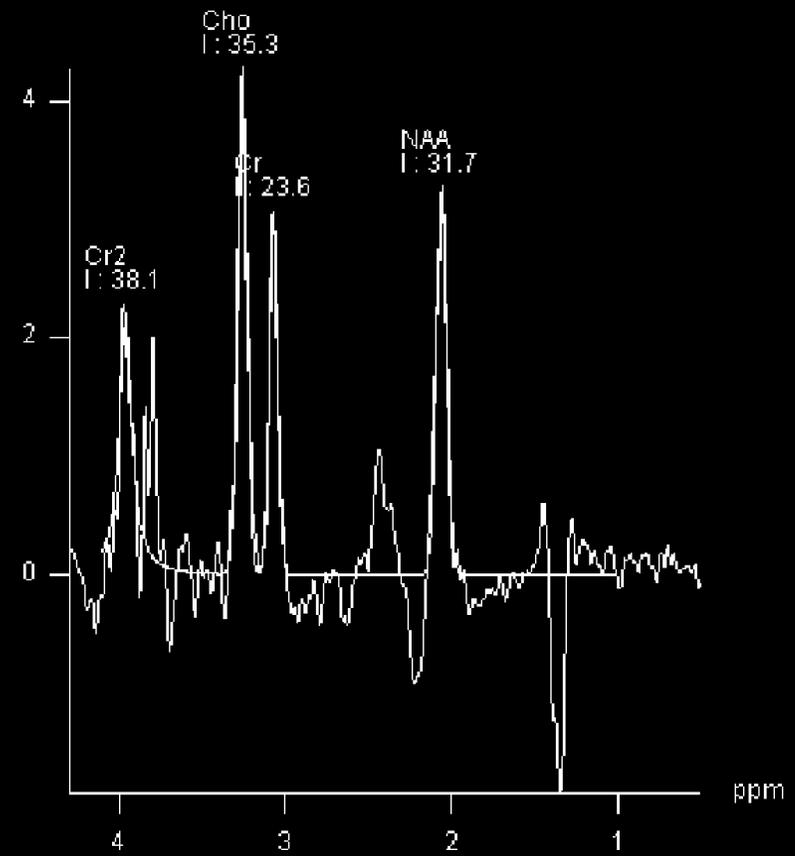
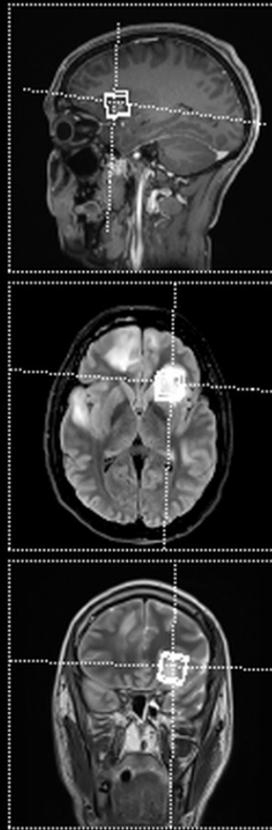
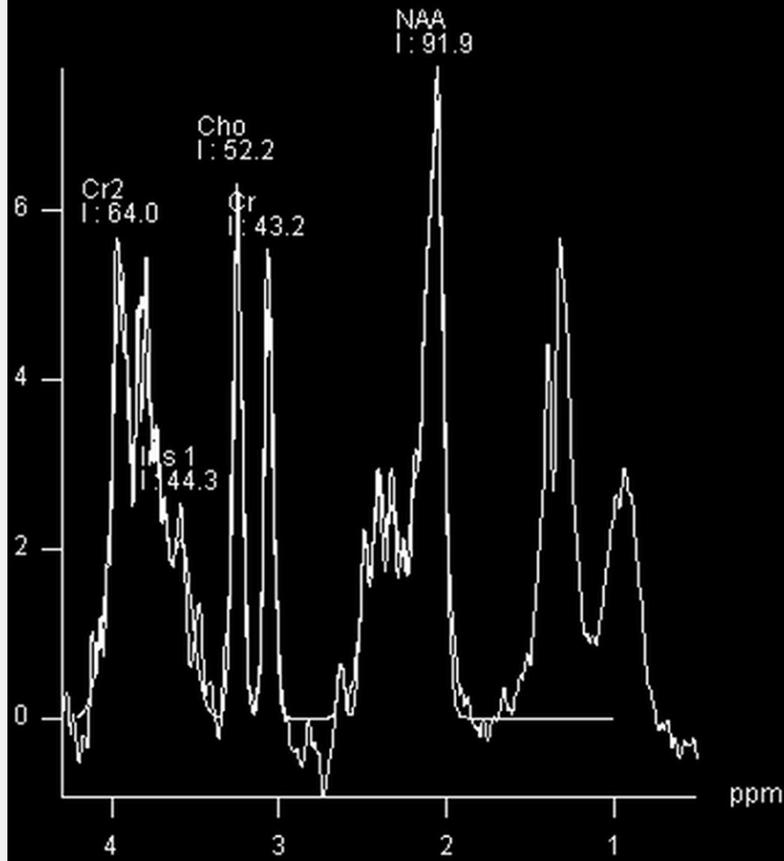


IRM J+4



IRM J+4

IRM J+4



INTRODUCTION

- Vascularite multi-systémique rare
- Prévalence élevée dans les pays de l'est de la Méditerranée et de la périphérie orientale de l'Asie
- Vascularite non spécifique qui touche des vaisseaux de différentes tailles dans de nombreux organes

INTRODUCTION

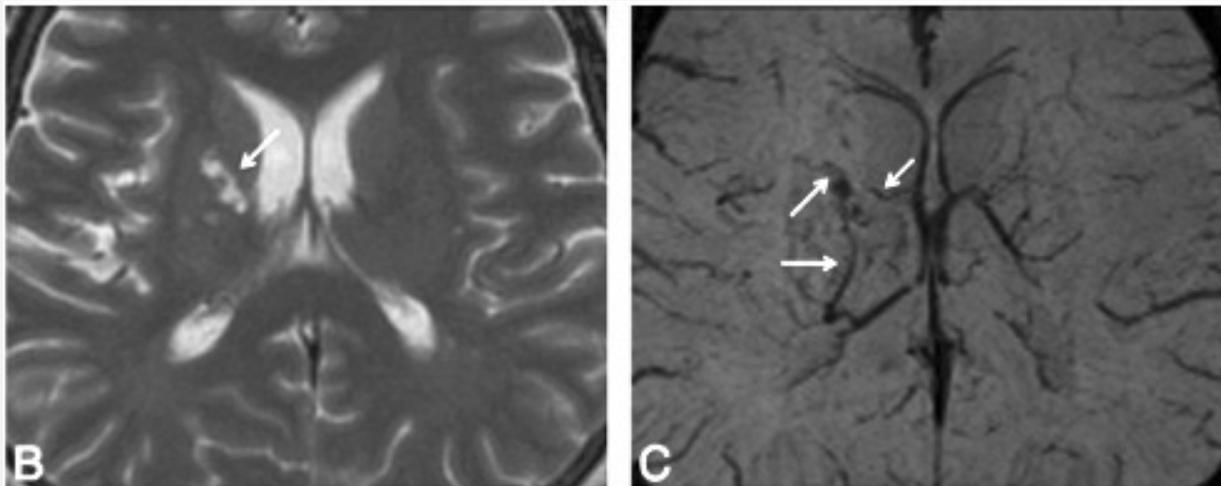
- Pathogénicité largement inconnue
- Association HLA-B5 I, Facteur V Leiden
- Diagnostic
 - Clinique : Ulcération buccale, génitale et uvéite
 - Critères diagnostic (ulcères génitaux récurrents, lésions oculaires, atteinte cutanée, test de pathogénicité positif)

NEUROBEHÇET

- Atteinte neurologique chez 10 à 50% des patients;
- Apparaît jusqu'à 10 ans après les premiers symptômes de la MB
- Dans 3 à 33% des cas premier symptôme
- Classifications
 - Atteinte parenchymateuse
 - Atteinte non parenchymateuse

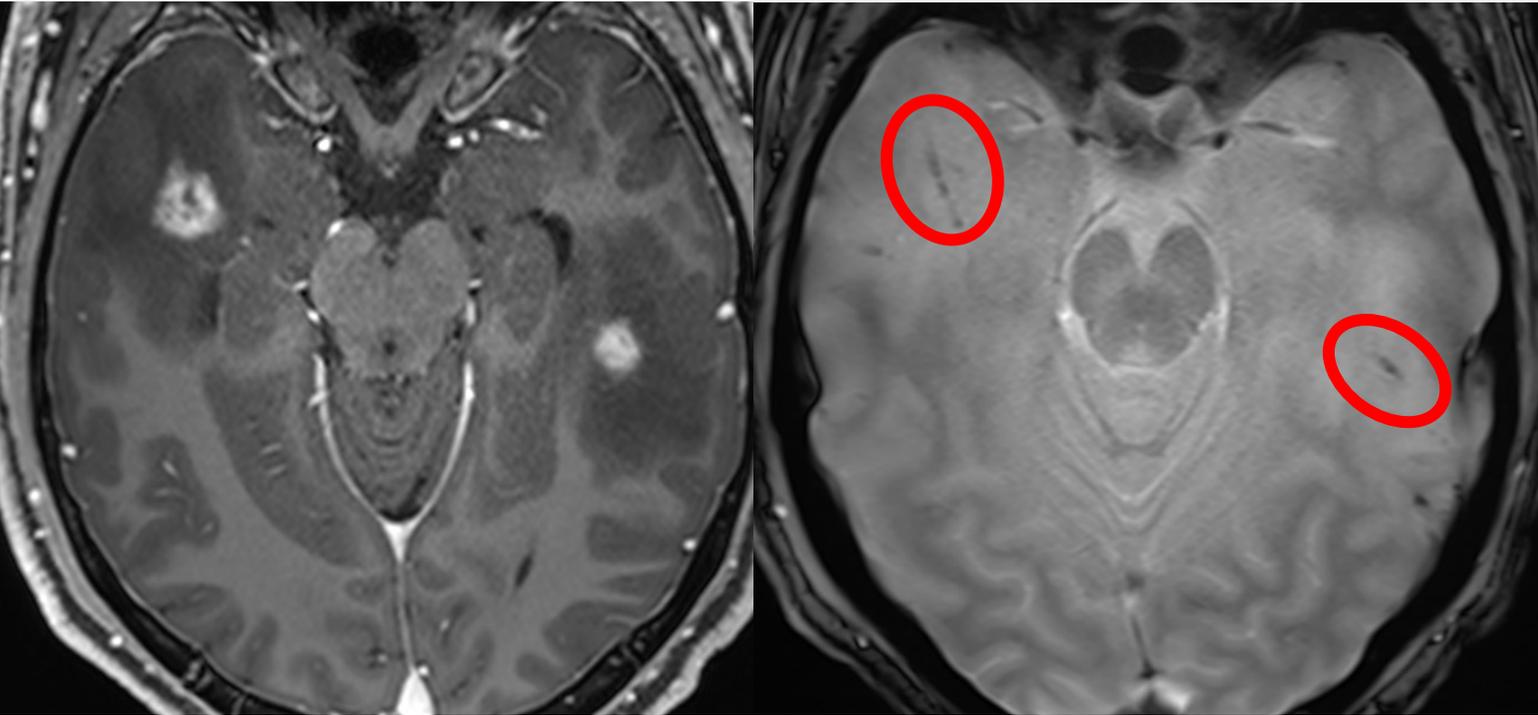
NEUROBEHÇET

- Infiltration périvasculaire
- Atteinte souvent veineuse = occlusion/dilatation
- Intérêt de la **SWI+++**



Albayram, AJNR 11

NOTRE CAS

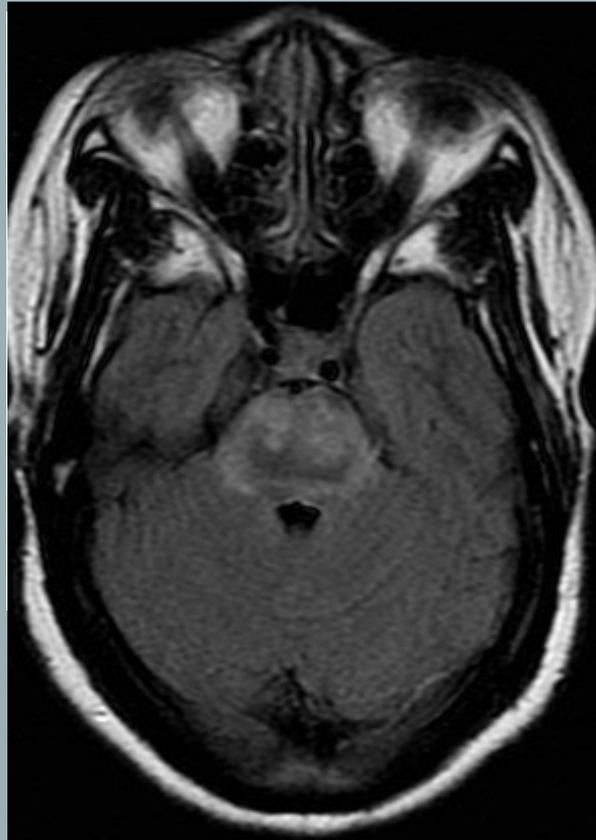
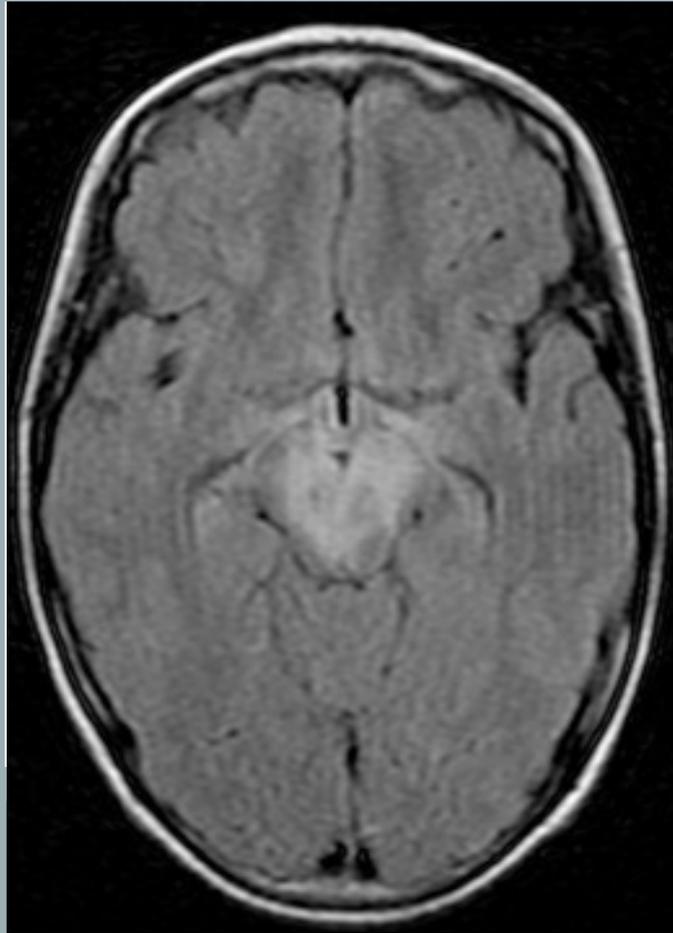


Lésions centrées par
dilatations/saignements veineux

= intérêt de la SWI+++

Pas d'autre pathologie avec ce profil

Mais topographie exceptionnelle, pas
diencéphalique



ATTEINTES PARENCHYMATEUSES

- **Tronc Cérébral**
 - Méso-diencéphalique
 - Pont

ATTEINTE PARENCHYMATEUSE

Capsulo-thalamique +++

Topographie évocatrice+++

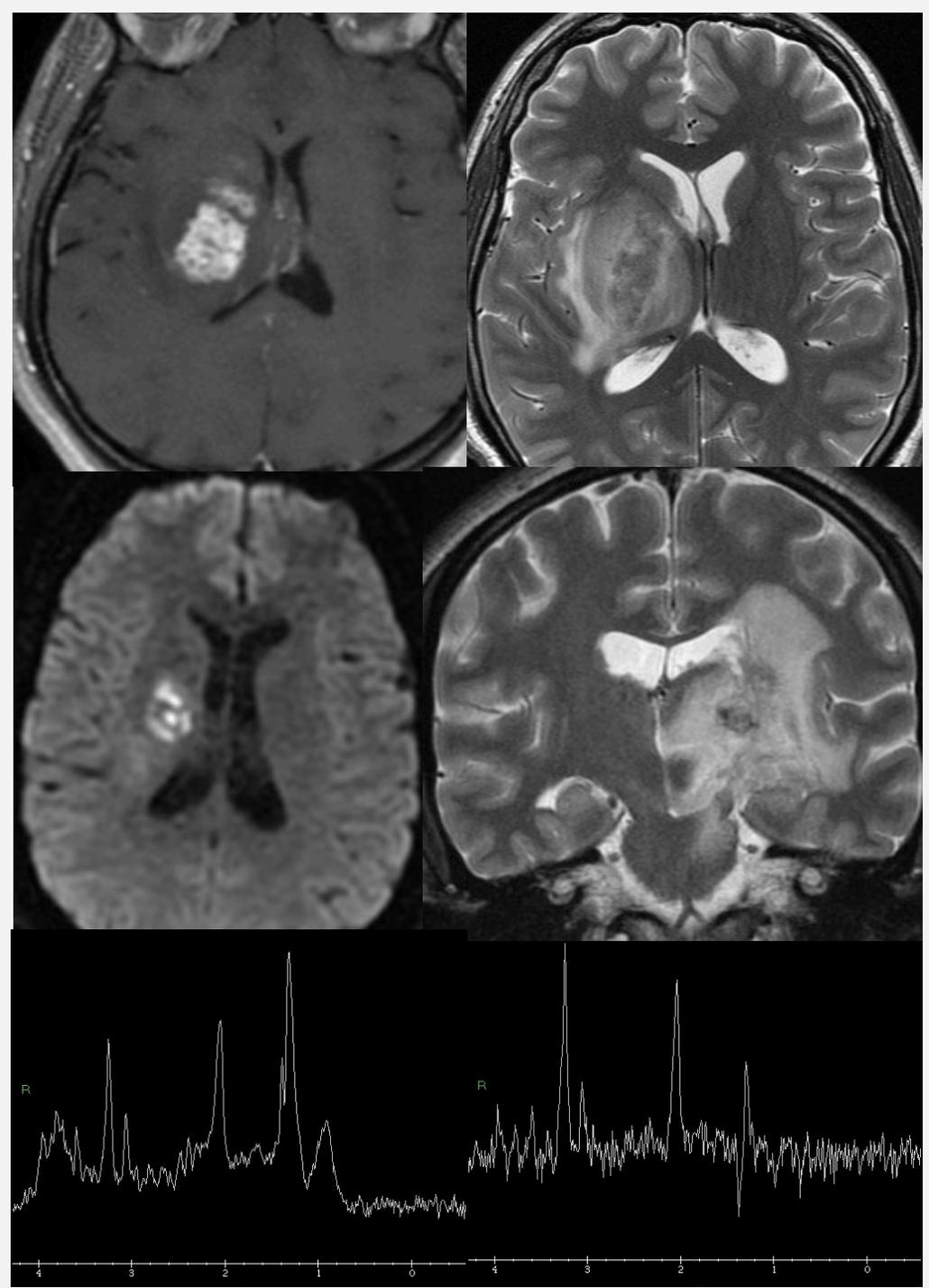
Mécanisme \pm similaire à l'ischémie
veineuse

= œdème et rupture de barrière \pm
hémorragique centrale

Comportement de la prise de contraste
similaire à l'ischémie

= possible hyperperf

= spectro pseudotumorale

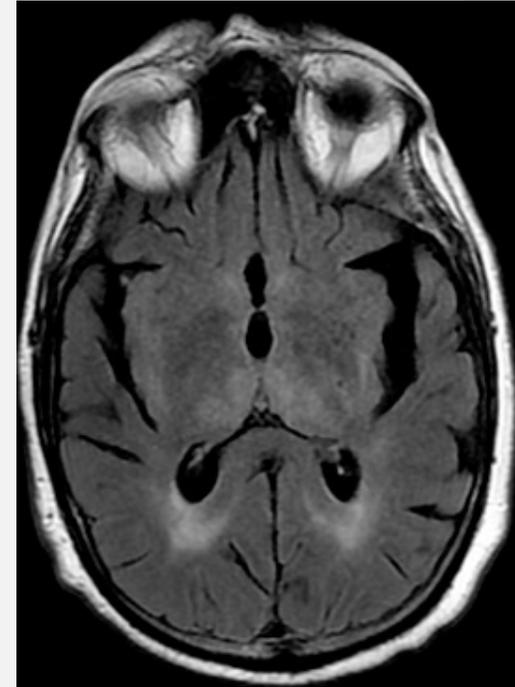
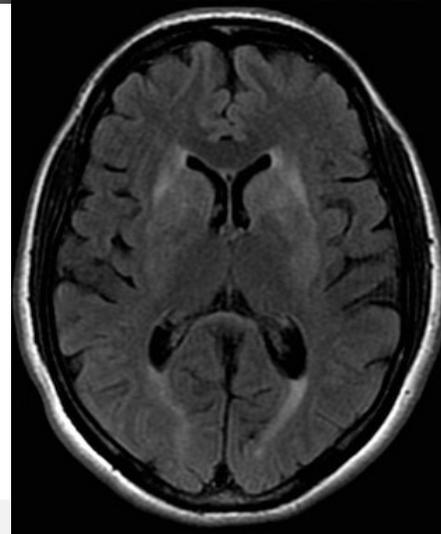
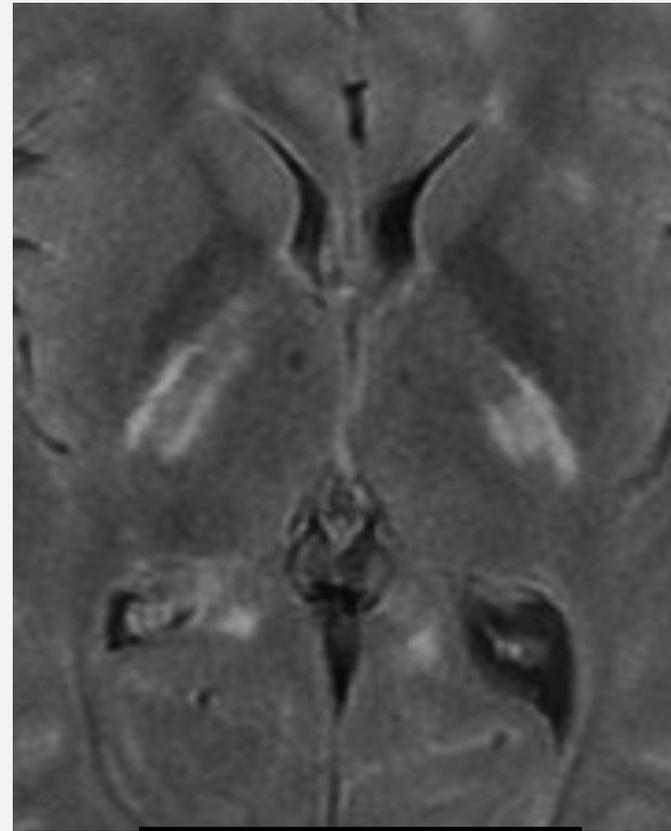


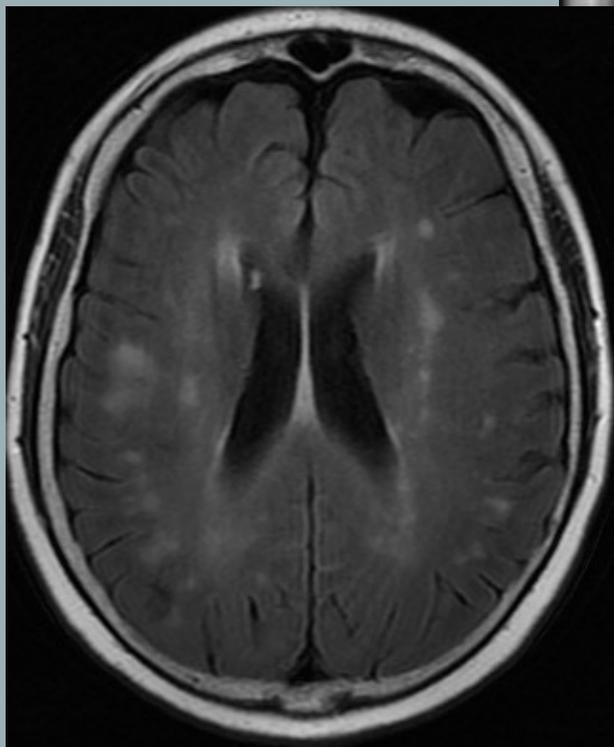
ATTEINTE PARENCHYMATEUSE

Thalamus

Ganglions de la base

***Formes bilatérales et
symétriques sont RARES***



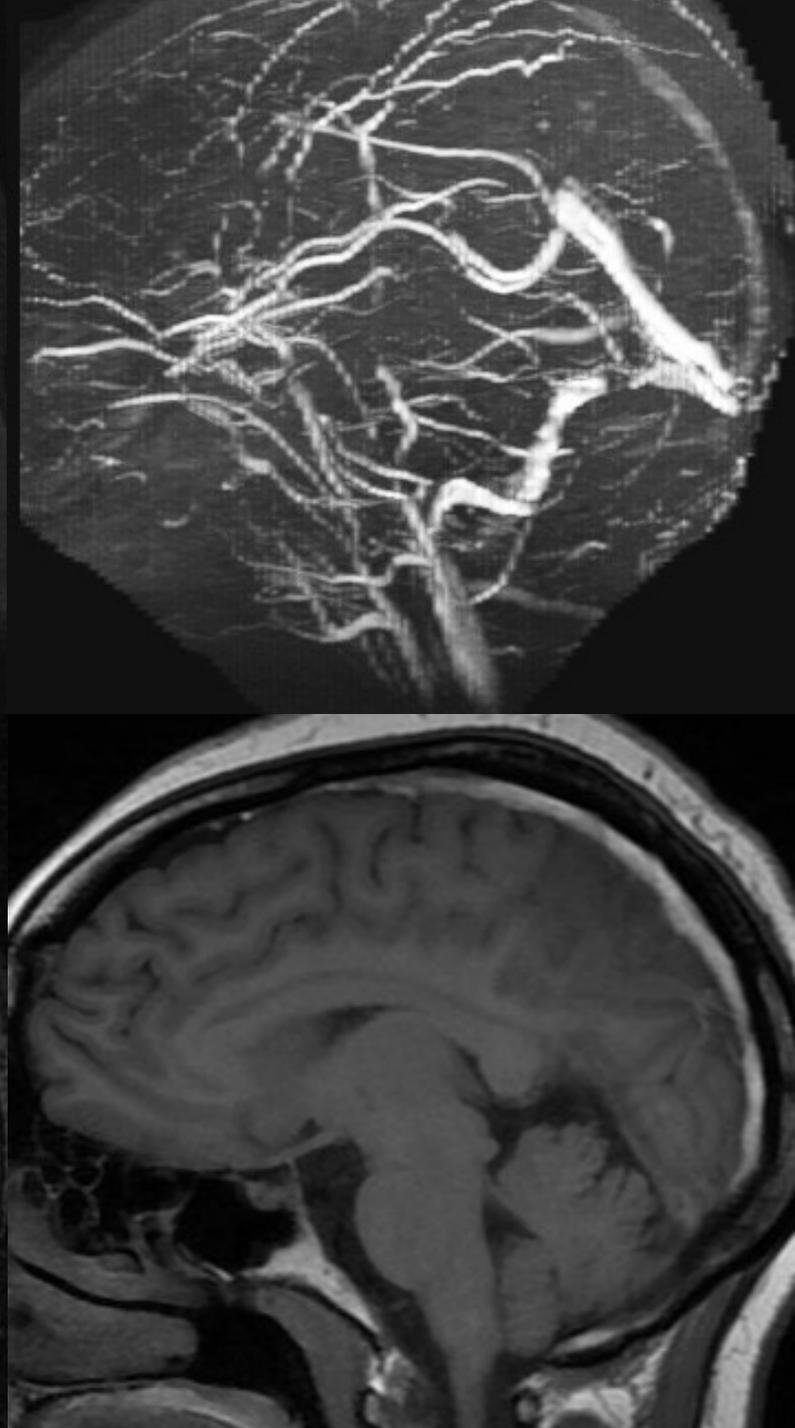
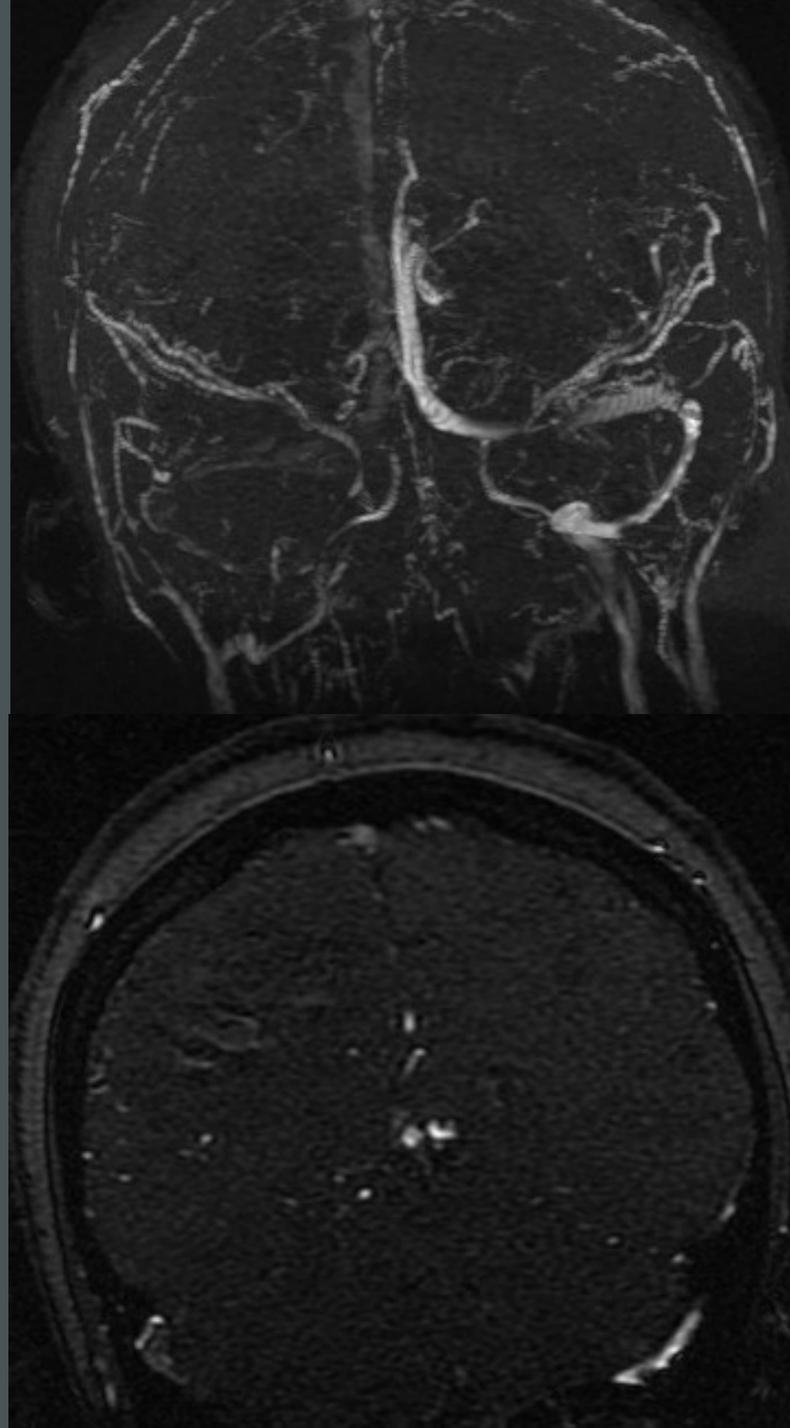


ATTEINTE PARENCHYMATEUSE

- Hémisphères cérébraux
- Cervelet
- Médullaire

ATTEINTES EXTRA PARENCHYMATEUSES

- Thrombose
veineuse cérébrale :
5-25 %
- Clinique et Imagerie
semblable que les
TVC d'étiologies
diverses



TAKE HOME MESSAGES

Diagnostic :

- topographie : tronc ou capsulo-thalamique
- mécanisme veineux = SWI+++ dilatations \pm hémorragie centrale

Evolution :

- Régression des lésions T2
- Atrophie (tronc cérébral), capsule

BIBLIOGRAPHIE

- Radiologic and clinical findings of Behçet disease: comprehensive review of multisystemic involvement, EJ Chae and al, RadioGraphics 2008, 10.1148/rg.e31
- Neurologic Involvement in Behçet Disease: Imaging Findings in 16 Patients AJNR, M. Banna and al, AJNR Am J Neuroradiol. 1991 Jul-Aug;12(4):791-6
- CNS Involvement in Neuro-Behçet Syndrome: An MR Study, N. Koçer, AJNR Am J Neuroradiol. 1999 Jun-Jul;20(6):1015-24.
- Cranial MRI in Behçet's disease: 134 examinations of 98 patients, G. Akman-Demir and al, Neuroradiology. 2003 Dec;45(12):851-9.
- Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients, G Akman-Demir and al, The Neuro-Behçet Study Group. Brain 1999; 122 (Pt 11):2171-2182.
- Neurological complications in Behçet's syndrome, D Kidd and al, Brain 1999; 122 (Pt 11):2183-2194.

BIBLIOGRAPHIE

- Neurological aspects of Behçet's disease: a case report and clinico-pathological review of the literature in Japan H Kawakita and al, J Neurol Sci 1967;5:417–438
- Neuro-Behçet's disease: progressively enlarging temporal mass, Z Akar, J Ankara Med Sch 1992;14:295–300
- Pseudotumoral presentation of Neuro-Behçet's disease: case series and review of literature, N. Noel and al, Rheumatology 2012; 51: 1216-25
- Neuro-Behçet Disease Mimicking Brain Tumor, K. Matsuo and al, AJNR Am J Neuroradiol 26:650–653, March 2005
- Evaluation of parenchymal neuro-behçet disease by using susceptibility-weighted imaging, S. Albayram, AJNR Am J Neuroradiol. 2011 Jun-Jul;32(6):1050-5.