

Case report

Une forme pseudo-tumorale du neuro-Behçet: à propos d'un cas et revue de la littérature



Pseudo-tumor form of neuro-Behçet disease: case study and literature review

Mohammed Guini^{1,*}, Mohammed Khoualali¹, Nabil Raouzi¹, Nouredine Ouali¹, Fayçal Moufid¹

¹Service de Neurochirurgie, CHU Mohammed VI Oujda, Oujda, Maroc

*Auteur correspondant: Mohammed Guini, Service de Neurochirurgie, CHU Mohammed VI Oujda, Oujda, Maro

Mots clés: Behçet, manifestation neurologique, tumeur cérébrale

Received: 24/03/2019 - Accepted: 19/06/2019 - Published: 12/07/2019

Résumé

Pas toute masse intra cérébrale n'est nécessairement une tumeur. Nous décrivons un cas de patient suivi pour maladie de Behçet qui se présente avec un tableau de processus expansif intracrânien révélé par une hémiparésie droite avec des signes d'hypertension intracrânienne; l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale a objectivé une lésion faisant penser à une tumeur gliale, mais les contextes cliniques, biologiques et radiologiques ont permis d'établir le diagnostic de forme pseudo tumorale de neuro-Behçet. Cette description est suivie d'une analyse clinique à la lumière de la littérature disponible sur la pathologie.

The Pan African Medical Journal. 2019;33:194. doi:10.11604/pamj.2019.33.194.18719

Available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/33/194/full/>

© Mohammed Guini et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract

Mass lesions of the brain are not always a tumor. We report the case of a patient followed for Behcet syndrome presenting with expansive intracranial process revealed by right hemiparesis associated with signs of intracranial hypertension. Brain magnetic resonance imaging (MRI) showed a lesion suggesting glial tumor. Clinical and radiological assessments as well as laboratory tests helped to establish the diagnosis of pseudo-tumor form of neuro-Behcet disease. This study report is followed by a clinical analysis based on the available literature on this disorder.

Key words: Behçet, neurological manifestation, brain tumor

Introduction

La maladie de Behçet est une vascularite systémique rare, d'étiologie inconnue décrite pour la première fois en 1937, avec prédominance de lésions cutané-muqueuses et oculaires [1]. Les manifestations neurologiques observées chez 1 à 59% des cas selon les séries constituent le syndrome de neuro Behçet avec des formes "parenchymateuses" et "extra-parenchymateuses" [2]. L'expression pseudo-tumorale est rare voire exceptionnelle, rapportée dans la littérature comme des cas isolés, posant un problème de diagnostique différentiel avec les tumeurs cérébrales [3].

Patient et observation

Il s'agit d'un patient âgé de 48 ans, avec antécédent de cardiopathie rhumatismale compliquée d'une valvulopathie mitrale, suivi depuis 22 ans pour Behçet cutané sous colchicine avec notion d'aphtose bipolaire récidivante, qui présente depuis 03 mois une lourdeur de l'hémicorps droit avec aphasie d'évolution progressive associée à des signes d'hypertension intracrânienne fait de céphalées, vomissements, évoluant dans un contexte de conservation de l'état général.

L'examen clinique a objectivé un patient conscient aphasique avec une hémiparésie droite, et des aphtoses génitales avec des nodules sous cutanées au niveau du membre inférieur droit en rapport avec un lipome. Le bilan ophtalmologique était sans anomalie ne montrant pas d'uvéite avec un fond d'œil normal. Le bilan biologique standard était sans anomalie, avec liquide céphalo-rachidien (LCR) normal. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale a montré une lésion pariétale postérieure gauche hypointense en T1, hyperintense en T2, flair et en diffusion en doigt de gant cortico sous corticale prenant le contraste sous forme nodulaire (Figure 1). L'aspect radiologique a évoqué en premier une tumeur gliale de bas grade (mais le diagnostic a été redressé vu le contexte clinique),

l'antécédent de Behçet cutané et l'existence d'aphtose bipolaire. Le traitement initial était à base de bolus de méthylprednisolone avec surveillance clinique et radiologique.

Evolution: après trois bolus de corticothérapie forte dose, on a noté une amélioration sur le plan clinique avec récupération totale du déficit neurologique et de l'aphasie. L'IRM de control a objectivé des nodules multiples actifs pariétaux gauches avec œdème péri lésionnel en rapport avec un neuro-Behçet évolutif (Figure 2). Un traitement par bolus de cyclophosphamide a été instauré (dose d'induction 200 mg/j pendant 10 jours puis 1 g/bolus mensuel pendant 06 mois) avec un control radiologique montrant un nettoyage de la lésion (Figure 3).

Discussion

Présentation clinique: le syndrome neuro-Behçet selon l'International Consensus Recommendations (ICR) [4] est l'ensemble des atteintes neurologiques survenant chez un patient ayant souffert ou souffrant de tous les autres symptômes systémiques de la maladie de Behçet. Cette entité retrouvée chez 5,3 à plus de 50% des patients selon les séries regroupant les «atteintes parenchymateuse» et «atteintes extra-parenchymateuses». La forme pseudo-tumorale du neuro-Behçet a longtemps été rapportée au sein de cas isolés. À ce jour, 34 cas de forme pseudo-tumorale ont été rapporté dans la littérature scientifique. Les Tableau 1 et Tableau 1 (suite) résumant les caractéristiques cliniques radiologiques et thérapeutiques de ces lésions. D'après Noel N *et al.* [5], cette atteinte comptait pour 1,8% des cas de neuro-Behçet, avec une prédominance masculine et avait des caractéristiques cliniques propres: les signes pyramidaux et l'hémiparésie semblent 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.

Imagerie: classiquement selon Leclercq D *et al.* [6], les lésions cérébrales de neuro-Behçet apparaissent en IRM, comme des zones hypo à iso intense en séquences T1, avec un hypersignal en séquence pondérée T2, de taille variable, parfois confluentes et étendues, touchant préférentiellement les noyaux de la base, le mésencéphale et le diencéphale, avec une extension possible les capsules internes. Les lésions récentes peuvent présenter un effet de masse, une augmentation du contraste et par conséquent cela donne un aspect pseudo-tumoral [7]. Les principaux diagnostics différentiels sont les tumeurs gliales, les lymphomes ou les lésions infectieuses et granulomateuses.

Intérêt de la biopsie: certains auteurs recommandent la biopsie stéréotaxique pour écarter une tumeur cérébrale, mais elle n'est pas nécessaire pour le diagnostic de la maladie de Behçet d'autant plus si le contexte clinique est évocateur de celle-ci [8]. Dans la forme inaugurale et en absence de signes classique de la maladie, la biopsie peut être discutée et qui peut montrer des lésions souvent non spécifiques et incluent des infiltrats périvasculaires de lymphocytes et d'histiocytes CD 68 (+) [9].

Traitement: le traitement de référence de la maladie de neuro-Behçet est la méthylprednisolone administrée à forte dose pendant 7 à 10 jours, suivi d'une diminution progressive des doses orales sur une période de 3 à 6 mois, en fonction de la gravité de la rechute. Ce traitement a donné de bons résultats dans les lésions du tronc cérébral et dans la forme parenchymateuse. Le traitement par les anti-inflammatoires à long terme a été administré avec des agents immunosuppresseurs traditionnels, tels que l'azathioprine, la salazopyrine et d'autres dérivés de l'acide 5-aminosalicylique [10], ainsi qu'avec la cyclosporine. La thérapie biologique et la thérapie par anticorps monoclonal ont fait l'objet de nombreuses études; parmi ces traitements, les inhibiteurs du facteur de nécrose tumorale a tels que l'infliximab, l'étanercept et l'adalimumab ont montré des effets bénéfiques [11].

Conclusion

La forme pseudo tumorale de neuro-Behçet est rare, qui peut survenir lors de l'évolution de la maladie orientant ainsi le diagnostic ou inhabituellement d'une façon inaugurale. Une biopsie peut être envisagée pour éliminer une tumeur cérébrale en l'absence de signes cliniques évocateurs de la maladie de Behçet.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à l'élaboration de ce travail.

Tableaux et figures

Tableau 1: caractéristiques cliniques des cas rapportés dans la littérature

Tableau 1 (suite): caractéristiques cliniques des cas rapportés dans la littérature

Figure 1: IRM cérébrale initiale (T1, T1 Gado, T2): une lésion pariétale postérieure gauche hypointense en T1, hyperintense en T2, flair et en diffusion en doigt de gant cortico sous corticale prenant le contraste sous forme nodulaire

Figure 2: IRM cérébrale de contrôle (T1, T1 Gado, T2): des nodules multiples actifs pariétale gauche avec œdème péri lésionnel en rapport avec un neuro-Behçet évolutive

Figure 3: IRM cérébrale (T1, T1 Gado, T2 Flair): régression des lésions

Références

1. Behçet H. Über rezidivierende Aphthöse, durch ein Virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Dermatol Monatsschr.* 1937; 105: 1152-7.
2. Saadoun D, Wechsler B. Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. *EMC - Neurologie.* 2015; [17-169-A-10]
3. Benamour S, Naji T, Alaoui FZ, El Kabli H, El Aidoun S. Neurological involvement in Behçet's disease. 154 cases from a cohort of 925 patients and review of the literature. *Rev Neurol (Paris).* 2006 Nov; 162(11): 1084-90. **PubMed | Google Scholar**

4. Seema Kalra, Alan Silman, Gulsen Akman-Demir, Saeed Bohlega, Afshin Borhani-Haghighi, Cris Constantinescu S *et al.* Diagnosis and management of Neuro-Behçet's disease: international consensus recommendations. *J Neurol.* 2014; 261(9): 1662-1676. Epub 2013 Dec 24. **PubMed | Google Scholar**
5. Nicolas Noel, Marie Hutié, Bertrand Wechsler, Stéphane Vignes, Du Le Thi Huong-Boutin, Zahir Amoura *et al.* Pseudotumoural presentation of neuro-Behçet's disease: case series and review of literature. *Rheumatology (Oxford).* 2012 Jul; 51(7): 1216-122. Epub 2012 Feb 15. **PubMed | Google Scholar**
6. Leclercq D, Trunet S, Bertrand A, Galanaud D, Lehericy S, Dormont D *et al.* Cerebral tumor or pseudotumor? *Diagn Interv Imaging.* 2014 Oct; 95(10): 906-1. Epub 2014 Sep 26. **PubMed | Google Scholar**
7. Afshin Borhani Haghighi, Sirous Sarhadi Siamak Farahangiz. MRI findings of neuro-Behçet's disease. *Clin Rheumatol.* 2011 Jun; 30(6): 765-70. Epub 2010 Dec 18. **PubMed | Google Scholar**
8. Ahmad Alfedaghi S, Masters Y, Mourou M, Eshak O. A brain mass in a patient with Behçet's disease: a case report. *J Med Case Rep.* 2015 Sep 30; 9: 209. **PubMed | Google Scholar**
9. Fleur Cohen-Aubart, Dimitri Psimaras, Damien Galanaud, Franck Bielle, Valérie Touitou, Julien Haroche, *et al.* Cerebral pseudo-tumoral neuro-Behçet: Histological demonstration of an inflammatory and vascular disease. *Clin Neurol Neurosurg.* 2017 Oct; 161: 48-50. Epub 2017 Aug 12. **PubMed | Google Scholar**
10. Hatemi G, Silman A, Bang D, Bodaghi B, Chamberlain AM, Gul A *et al.* Management of Behçet disease: a systemic literature review for the EULAR evidence based recommendations for the management of Behçet's disease. *Ann Rheum Dis.* 2009 Oct; 68(10): 1528-34. Epub 2008 Apr 17. **PubMed**
11. Esatoglu SN, Kutlubay Z, Ucar D, Hatemi I, Uygunoglu U, Siva A *et al.* Behçet's syndrome: providing integrated care. *J Multidiscip Healthc.* 2017 Aug 14; 10: 309-319. eCollection 2017. **PubMed | Google Scholar**

Tableau 1: caractéristiques cliniques des cas rapportés dans la littérature							
Auteur	Age / sexe	Délai (ans)	Localisation	Ponction lombaire	Anatomo-pathologie	Traitement	Résultats
Litvan 1987	51 M	30	Pariéto-occipitale gauche	Hyperprotéinorachie Cuture négative	-	Glucocorticoïdes	Amélioration partielle
Neudorfer 1993	27 M	-	Noyau lenticulaire droit	-	-	Glucocorticoïdes	Amélioration
Geny 1993	-	-	Capsulo-thalamique	-	Non spécifique	Glucocorticoïdes	Amélioration
Visaga 1996	16 F	2	Jonction bulbo médullaire/ Pédoncules cérébraux	Non	Non	Glucocorticoïdes, chlorambucil	Amélioration
Yoshimura 2001	41 F	-	Région thalamo-lenticulaire gauche	Pléocytose	Non spécifique	Glucocorticoïdes	Amélioration
Ben Taarit 2002	26 F	-	Protubérance / Pédoncule cérébral droit	-	Non	Glucocorticoïdes	Amélioration
Imoto 2002	50 M	-	Ganglions de la base, Tronc cérébral et la substance blanche	Non	Infiltration péri vasculaire Cellules inflammatoires	3 bolus de corticoïdes	Réduction de la taille
Park 2002	52 F	-	Hémisphère Cérébelleux droit s'étendant au 3ème ventricule	Lymphocytes 25 / L, Protéines 300 mg / dl, Glucose normal	Vascularite lymphocytaire	Glucocorticoïdes, azathioprine	Amélioration initiale. Trois épisodes de récurrence. Décès
Tuzgen 2003	59 F	-	Fronto-temporale droite	Non	Gliose, vascularite, Thrombose Prolifération vasculaire	Exérèse chirurgicale	Amélioration radiologique Hémi-parésie persistante
	45 F	03 mois	Jonction diencephalo-mésencéphalique gauche	Non	Non	Glucocorticoïdes	Amélioration
Bennett 2004	23 M	-	Lobe temporal gauche, Pédoncule envahissant, thalamus interne capsule, ganglions de la base	Non	Infiltration inflammatoire péri vasculaire	Glucocorticoïdes, azathioprine	Amélioration clinique et radiologique
Matsuo 2005	33 M	7 ans	Ganglions de la base	Pléocytose 26 mm ³ Glucose normal protéines normal	Gliose Infiltrations inflammatoires	03 bolus de corticoïdes	Amélioration
Schmolck 2005	39 M	5 ans	Thalamus gauche	Non	Non	Dexaméthasone, Bolus mensuel de cyclophosphamide	Amélioration radiologique
Darmoul 2006	38 M	-	Thalamus gauche	-	Non	Glucocorticoïdes Immunosuppresseur	Amélioration radiologique
Appenzeller 2006	43 F	20 ans	Thalamus droit Noyaux lenticulaire	Non	Gliose avec astrocyte gemistocytique	Dexaméthasone méthylprednisolone prednisone oral	Amélioration
Kösters 2006	30 M	-	Fronto pariétale	LCR normal	Vascularite lymphocytaire des petits vaisseaux	Dexaméthasone, azathioprine	Amélioration réduction de la taille de la lésion

Tableau 1 (suite): caractéristiques cliniques des cas rapportés dans la littérature

Auteur	Age / sexe	Délai (ans)	Localisation	Ponction lombaire	Anatomo-pathologie	Traitement	Résultats
Heo 2008	47 M	10 ans	Masses multiples de la région pontique gauche, Cortex pariétal	Non	Infiltrat périvasculaire Lymphocytaire,	Glucocorticoïdes fortes doses	Réduction de la taille de la lésion
Varoglu 2010	38 M	-	Le mésencéphale, Ganglions de la base bilatéraux, Bras postérieur de la capsule interne	Non	Pas de cellules tumorales	-	Amélioration
Bouomrani2010	45 M	17 ans	Tronc cérébral		Non	Cyclosporine, prednisone, cyclophosphamide	Amélioration
Shapiro 2012	30 M	03 ans	Capsulo-lenticulaire	Méningite Aseptique		Prednisone, cyclophosphamide	Bons résultats
	30 M	10 ans	Pédoncules	Pléocytose		Glucocorticoïdes, infliximab	
Martínez-Estupinan ~ 2014	23 M	04 ans	Cervelet	Méningite Aseptique	Changements de réactifs	Glucocorticoïdes, azathioprine, adalimumab, subsequent cyclophosphamide, rituximab	Réponse faible
NAZIF 2014	27 F	08ans	Pons			Cyclophosphamide Prednisone	Régression complète de la lésion
SERKAN 2015	27 F		Thalamus Gauche	LCR normal		Méthylprednisolone Azathioprine	Amélioration partielle
J. Jade 2016	38 F	06 ans	Plexus choroïde Corne temporale du ventricule latéral droit	Méningite lymphocytaire Culture négative	Infiltration inflammatoire péri vasculaire	Cyclophosphamide, prednisone Rituximab	Amélioration clinique et radiologique

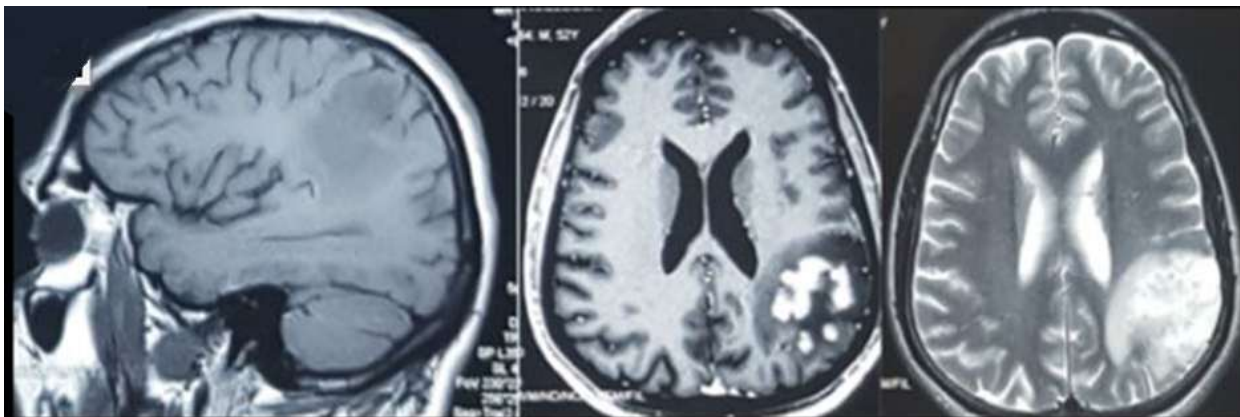


Figure 1: IRM cérébrale initiale (T1, T1 Gado, T2): une lésion pariétale postérieure gauche hypointense en T1, hyperintense en T2, flair et en diffusion en doigt de gant cortico sous corticale prenant le contraste sous forme nodulaire

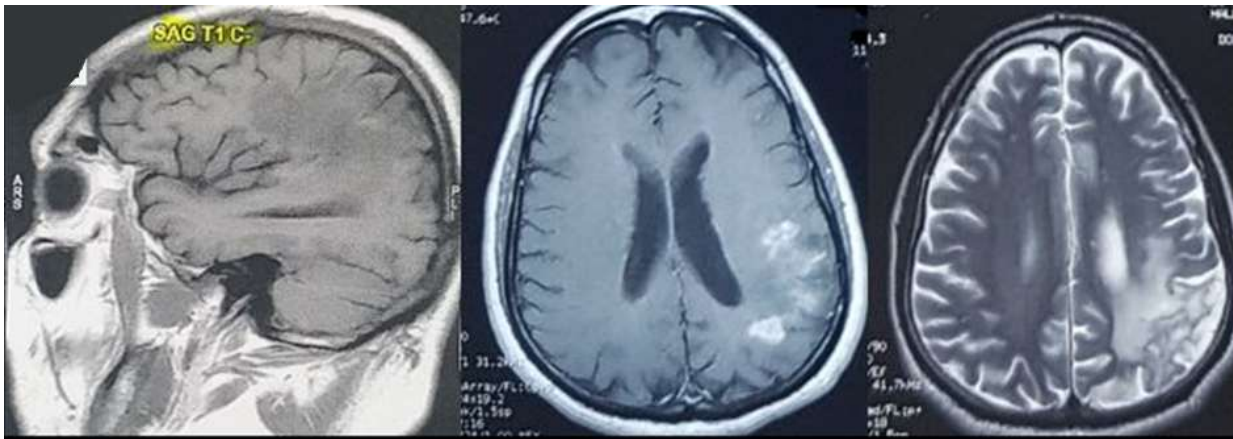


Figure 2: IRM cérébrale de contrôle (T1, T1 Gado, T2): des nodules multiples actifs pariétale gauche avec œdème péri lésionnel en rapport avec un neuro-Behçet évolutive

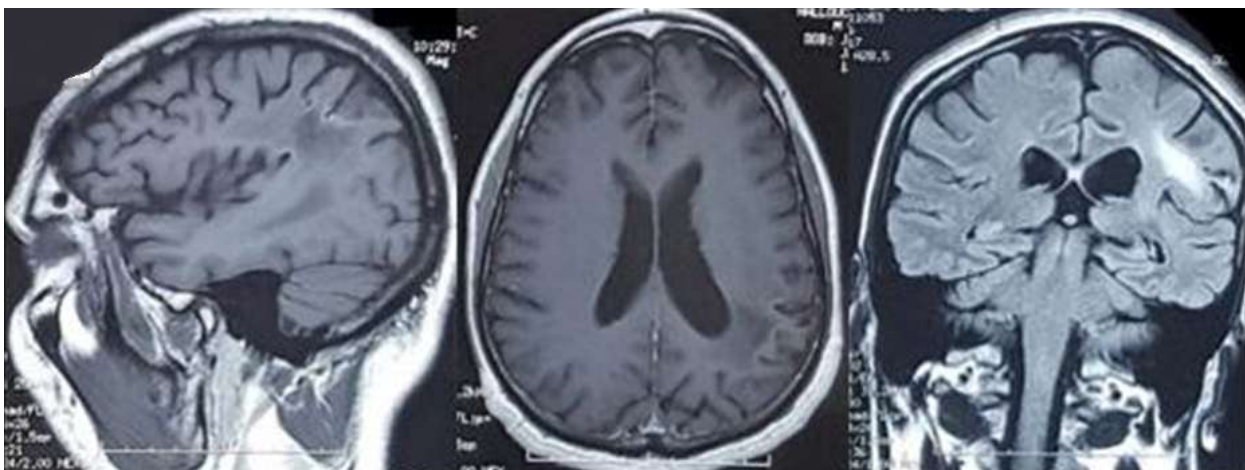


Figure 3: IRM cérébrale (T1, T1 Gado, T2 Flair): régression des lésions