



Cas clinique

État de mal épileptique sur thrombophlébite cérébrale révélant une maladie de Behçet

Status epilepticus by a cerebral venous thrombosis revealing a Behçet's disease

NF Rasaholiarison^{1*}, J Razafimahefa¹, LA Rajaonarison¹, SR Razafindrasata¹, AD Tehindrazanarivelo¹

Résumé

L'état de mal épileptique est une manifestation rare mais grave d'une thrombophlébite cérébrale. La maladie de Behçet est une cause peu fréquente de cette dernière. L'état de mal épileptique nécessite une prise en charge symptomatique et étiologique car met en jeu le pronostic vital avec un risque de récurrence. Nous rapportons un cas d'état de mal épileptique convulsif généralisé sur thrombophlébite du sinus sagittal supérieur retrouvée au scanner cérébral injecté dont le bilan de thrombophilie était normal. Après reprise de l'enquête étiologique, une aphtose bipolaire récidivante depuis 10 ans ainsi que des douleurs articulaires, des érythèmes noueux, un test pathergique cutané positif à 24 h, ont été retrouvés. Ceux-ci remplissant les critères diagnostiques d'une Maladie de Behçet. Un traitement par corticoïdes, antalgiques, antiépileptiques, anticoagulants et immunosuppresseurs, était entrepris, nous avons alors observé une rémission complète des manifestations cliniques de la maladie.

Mots clés : état de mal épileptique, Behçet, thrombophlébite cérébrale

Abstract

Status epilepticus is a rare but a serious manifestation of cerebral venous thrombosis. Behçet disease is a non common etiology of that thrombosis. Status epilepticus requires a symptomatic and an etiological approach because it involves the vital prognosis with a risk of recurrence. Here we report a case of generalised convulsive status epilepticus on a cerebral venous thrombosis of the superior sagittal sinus seen in brain CT scan with injected contrast. Thrombophilia checkup of this thrombosis was normal. The patient did not have the mean to do brain CT angiography. After taking back the etiological investigation, a recurrent bipolar aphtosis since 10 years, articular pains, erythema nodosum, and a positive skin pathergy test in 24h were discovered. It filled the Behçet Disease diagnosis criteria. Treatment with corticosteroids, analgesic, antiepileptic drugs, anticoagulant and immunosuppressive drugs was established. Then we observed a complete remission of the disease clinical manifestations.

Keywords : Behçet disease, cerebral venous thrombosis, status epilepticus

Introduction

La maladie de Behçet est une vascularite multisystémique à plusieurs manifestations cliniques. Dans cette maladie les atteintes neurologiques et vasculaires comme la thrombophlébite cérébrale peuvent être graves [1]. L'état de mal épileptique est une manifestation rare mais grave de thrombophlébite cérébrale dont la maladie de Behçet est une cause peu fréquente [2,3]. Nous rapportons ici un cas inhabituel d'état de mal épileptique sur thrombophlébite cérébrale révélant une maladie de Behçet.

Cas clinique

Il s'agissait d'un patient de 23ans étudiant venant de la partie centrale de Madagascar, reçu dans notre service pour des aphtes de la bouche et de la verge. Dans ses antécédents, on notait un antécédent personnel et familial de migraine et d'aphtose buccale. Sa maladie remontait depuis l'âge de 13 ans, par une histoire d'aphtose récurrente, génitale et orale 3 fois par an, traitées par amoxicilline, alamo (médicament traditionnel malgache) et antiseptique local à chaque poussée. Du mois d'octobre 2014 à janvier 2015, il présentait des épisodes d'état de mal épileptique convulsif généralisé dont l'étiologie finalement retrouvée était une thrombophlébite cérébrale sur le scanner cérébral injecté. Dans le cadre du bilan étiologique de cette thrombophlébite cérébrale du sinus sagittal supérieur, il a été réalisé un bilan de thrombophilie qui était non contributif (tableau 1).

Ce bilan non contributif nous a induit à reprendre notre interrogatoire et refaire notre examen somatique complet, ce qui a conduit à la découverte de l'histoire des aphtoses récurrentes depuis que le patient avait 13 ans.

L'épisode en question débutait en Janvier 2015 par des ulcérations peu douloureuses de la bouche et de la verge, des taches rouges douloureuses au niveau de la cuisse droite et des membres supérieurs, il ne se plaignait pas de baisse de l'acuité visuelle mais des douleurs surtout au repos ; des genoux, des coudes et des poignets. Des céphalées intenses et réapparition des convulsions prolongées 2 jours plus tard.

L'examen clinique à son admission montrait un bon état général et les paramètres étaient normaux. L'examen cutanéomuqueux montrait des aphtes orales et de la verge, des érythèmes noueux de la cuisse et des membres supérieurs (figure 1, 2, 3) et un test pathergique positif.

L'examen neurologique était sans particularité ainsi que l'examen du fond d'œil et l'examen des autres appareils.

Cependant, le scanner cérébral avec injection montrait une thrombophlébite du sinus sagittal supérieur (figure 4) et l'exploration fonctionnelle Electroencéphalogramme, montrait des polypointes diffuses.

L'ensemble de ces signes donnaient un NICBD score ou New International Criteria of Behcet Disease score à 6 (tableau 2) et remplissait l'International consensus recommendation (ICR) criteria for Neuro-Behçet Disease (NBD) diagnosis (tableau 3). Donc nous avons instauré comme traitement un bolus de corticoïde injectable pendant 3 jours puis relayé oralement, de l'héparine de bas poids moléculaire et de l'Anti-Vitamine K, du Levetiracetam et du Nefopam, ainsi que de l'Azathioprine qui entraînèrent la disparition de tous les signes cliniques.

Tableau 1 : bilan biologique demandé et résultats	
Examens demandés	résultats
TP/TQ	Normaux : 57%/23s
Créatininémie	Normale : 77 μ mol/l
Protéine C et S	Normales : 149 et 104%
Anti - thrombine III	Normal : 107%
Vitamine B12 (sang)	Négatif : 471ng/l
ENA (Ag nucléaire)	Négatif : 0,1
Ac anti-nucléaire	Négatif : \leq 80
Ac anti-DNA natif	Négatif : \leq 10UI/ml
Ac anti-phospholipide	Négatif : 2U/ml
Ac anti-mitochondrie	Négatif : \leq 40
Sérologie HIV	Négatif
VSH	Elevée : 30mm
INR	Normal : 2,77
Protéinorachie	Normale : 0,14 g/l
TPHA/VDRL	Négatif



Figure 3 : érythème noueux

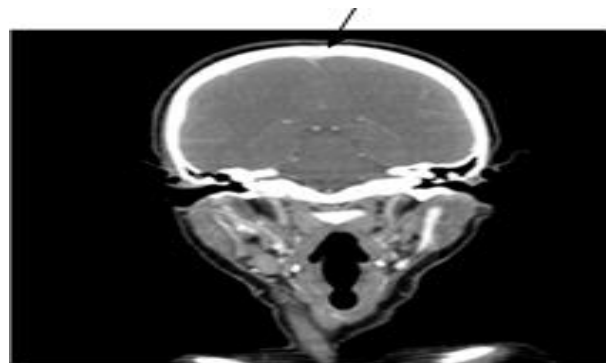


Figure 4 : Thrombophlébite du sinus sagittal supérieur cérébral au scanner cérébrale injecté



Figure 1 : aphte au niveau da la langue



Figure 2 : aphte au niveau de la verge

Discussion

La particularité de notre observation, c'est qu'il s'agit de cas rare, dont l'étiologie de la thrombophlébite a pu être retrouvée faisant ainsi éviter une errance diagnostique. La maladie de Behçet se manifeste par des aphtoses bipolaires, érythèmes noueux, uvéite, baisse de l'acuité visuelle et atteintes vasculaires. On retrouve ces manifestations d'aphtose bipolaire dans 70 à 100% des maladies de Behçet [1].

La Turquie est l'un des pays les plus affectés avec 80-730 cas /100,000 [4]. Il s'agit de cas rare surtout en Afrique [5], mais l'incidence exacte est mal connue à Madagascar.

De plus les atteintes du Système Nerveux Central sont surtout fréquentes chez les Nords Européens et les Nord américains [4].

Le diagnostic de la maladie de Behçet est clinique reposant sur le NICBD [6] mais malgré cela il a fallu 10 ans d'errance diagnostique.

Les symptômes neurologiques de la maladie de Behçet se manifestent environ à 10 ans après les manifestations non neurologiques [7], comme dans notre cas. Dans la maladie de Behçet les implications neurologiques du système nerveux central est de 2,5 à 40% [8]. Elles se divisent en 2 catégories : les formes parenchymateuses qui se manifestent environ 10 ans après les formes non parenchymateuses [7], elles impliquent le tronc cérébral, les hémisphères, les méninges et la moelle épinière. et les formes non parenchymateuses ou neuro- vasculaires, qui implique la thrombose veineuse cérébrale et les anévrysmes artériels.

La thrombose veineuse concerne le Sinus Sagittal Supérieur dans 60% des cas [9]. Dans notre cas, nous avons pu identifier une thrombose du sinus sagittal supérieur et cela dans un contexte de céphalées et un état de mal épileptique. Ces thromboses sont à l'origine d'hypertension intracrânienne responsables des céphalées et des convulsions. Les thromboses veineuses cérébrales sont fréquentes surtout dans les pays de l'Est et constituent 5 à 10% des manifestations neurologiques [1,9].

Dans la Maladie de Behçet les convulsions sont présentes dans 0 à 27% des cas, elles peuvent être partielles simples, partielles complexes, myocloniques ou tonico-cloniques généralisées [8], comme dans notre cas sous forme de d'état de mal épileptique.

Il y a eu un cas anglais de 22 ans publié par Fenwick et al qui présentait une baisse de l'acuité visuelle, des céphalées, des aphtes orales et génitales récurrentes, des érythèmes noueux, un pathergy test positif, des œdèmes papillaires bilatérales et une thrombose du sinus sagittal supérieur au scanner cérébral et IRM [10]. Puis d'un soudanais de 40 ans rapporté par Rahil et al et qui présentaient les mêmes signes et un bilan de thrombophilie non contributif [1]. Sa symptomatologie est similaire à notre cas hormis l'état de mal épileptique de notre patient, l'absence de trouble visuel chez lui et le fait qu'il n'a pas pu bénéficier d'une IRM encéphalique.

Nous n'avons pas pu démontrer l'association HLA B 51 pour notre cas, car nous n'avons pas fait le test. Mais son diagnostic remplit les critères diagnostic ICBD (tableau 2) et ICR (tableau 3) pour la Neuro-Behçet. Selon le Diagnosis and management of Neuro-Behçet's disease : international consensus recommendations en 2014 [6], le traitement des manifestations neurologiques de la maladie de Behçet reste encore un challenge.

Les protocoles sont variés. Mais il est surtout basé sur le mécanisme inflammatoire de la maladie c'est-à-dire la corticothérapie et les immunosuppresseurs. Dans notre cas nous avons constaté une persistance des crises épileptiques sous antiépileptiques seuls mais l'association immunosuppresseur et anticoagulant avec des antiépileptiques, a permis la disparition complète des manifestations cliniques, au bout de 4 mois. Le cas de Rahil et al et de El-Najjar et al, dans les formes sévères, utilisaient la corticothérapie en association à un immunosuppresseur ou une association de deux immunosuppresseurs [1,4].

Tableau 2 : New International Criteria for Behçet's Disease (ICBD 2006) [6]
Nouveaux critères internationaux pour la Maladie de Behçet
 3 points ou plus → Maladie de Behçet

Critères	Points
Aphtes orales	1
Lésions cutanées	1
Lésions vasculaires	1
Test pathergique positif	1
Aphtes génitales	2
Lésions oculaires	2

Tableau 3 : International Consensus Recommendation (ICR) criteria for Neuro-Behçet Disease diagnosis [6]
Recommandation de Consensus International pour les critères diagnostiques de la Neuro-Behçet

La Neuro-Behçet définitive remplit les 3 critères suivants :

1. Remplit les critères du Groupe International d'Etude pour la Maladie de Behçet
2. Syndrome neurologique (avec signes neurologiques objectifs) reconnu comme étant causé par la Maladie de Behçet et soutenu par des anomalies pertinentes et caractéristiques vus sur l'un ou l'autre ou les deux:
 - a. Neuroimagerie
 - b. Liquide Céphalo-Spinal
3. Pas d'autres explications pour les symptômes et signes neurologiques

Conclusion

La thrombophlébite cérébrale est une des causes d'état de mal épileptique à ne pas négliger. La maladie de Behçet doit être recherchée chez un patient présentant une thrombophlébite sans autre étiologie évidente. En outre il faut faire un examen physique minutieux et complet car les aphtes peuvent passer inaperçues. Enfin, il est important

d'évoquer les causes inflammatoires des thrombophlébites cérébrales et conseiller aux patients de consulter un spécialiste devant les signes inhabituels comme les aphtes bipolaires.

*Correspondance

Nomena Finiavana Rasaholiarison
 (nanou.neuro@gmail.com)

Reçu: 23 Déc, 2017 ; **Accepté:** 23 Jan, 2018; **Publié:** 25 Jan, 2018

¹ Service de Neurologie, Centre Hospitalier Universitaire Befelatanana Antananarivo, Madagascar

© Journal of african clinical cases and reviews 2018

Conflit d'intérêt: Aucun

Références

- [1] Rahil A, Errayes M, Salem KM. Cerebral Venous Thrombosis as the Initial Presentation of Behçet's Disease. *Chang Gung Med J.* 2009;32(2):220-3.
- [2] Ronald B, McGregor L, Kenneth C. Behçet's disease in the United States. *Northeast Florida Med.* 2014;65(2):27-37.
- [3] Piazza G. Cerebral Venous Thrombosis. *Circulation.* 2012;125:1704-9.
- [4] El-Najjar AR, Abou El-Soud AM, Amar HA, Al Sayed Diab M. Clinical characteristics and disease activity of Behçet's disease patients in Zagazig, Egypt. *The Egyptian Rheumatologist.* 2015;30:30.
- [5] Al Abdulsalam O, Al Habash A, Malik F, Aldamhori I. Behçet's disease presenting as intracranial hypertension due to cerebral venous thrombosis. *Saudi Journal of Ophthalmology.* 2015;29:81-4.
- [6] Kalra S, Silman A, Akman-Demir G, Bohlega S, Borhani-Haghighi A, Constantinescu CS, Houman H, Mahr A, Salvarani S, Sfikakis PP, Siva A, Al-Araji A. Diagnosis and management of Neuro-Behçet's disease: international consensus recommendations. *J Neurol.* 2014;261:1662-76.
- [7] Matsuo K, Yamada K, Nakajima K, Nakagawa M. Neuro-Behçet Disease Mimicking Brain Tumor. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2005 March;26:650-3.

- [8] Chroni E, Monastirli A, Polychronopoulos P, Pasmazi E, Georgiou S, Vryzaki E, Tsambaos D. Epileptic seizures as the sole manifestation of neuro-Behçet's disease: Complete control under interferon-alpha treatment. *Seizure*. 2008;17:744-7.
- [9] Saadoun D, Wechsler B, Resche-Rigon M, Trad S, Le Thi Huong D, Sbai A, Dormont D, Amoura Z, Cacoub P, Piette JC. Cerebral Venous Thrombosis in Behçet's Disease. *Arthritis & Rheumatism (Arthritis Care & Research)*. April 2009;61(4):518–26.
- [10] Fenwick S, Goonetilleke A, CG Santosh, PK. Newman. Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*.1997;63:419

Pour citer cet article:

Rasaholiarison Nomena Finiavana, Razafimahefa Julien, Rajaonarison Lala Andriamasinavalona et al. État de mal épileptique sur thrombophlébite cérébrale révélant une maladie de Behçet *Jaccr Africa* 2018; 2(1) : 34-39.