

# Quel est votre diagnostic ?

## HÉMIPARÉSIE ET ULCÉRATIONS CUTANÉO-MUQUEUSES CHEZ UN HOMME GÉNÉTIQUEMENT PIGMENTÉ

Savini H<sup>1,3,5</sup>, Sagui E<sup>2</sup>, Simon F<sup>3</sup>, Molinier S<sup>1</sup>, Mafart B<sup>4</sup>, Morand JJ<sup>5</sup>

1 - Services de médecine interne • 2 - Neurologie • 3 - Pathologies infectieuses •  
4 - Service de Cardiologie • 5 - Dermatologie de l'Hôpital d'Instruction des Armées Laveran, Marseille

*Med Trop* 2008 ; 68 : 293-295

### Observation

Un homme de 46 ans était admis aux urgences de l'Hôpital pour hémiparésie droite. D'origine comorienne, marié, il travaillait en France depuis 1986 comme agent d'entretien. Le dernier voyage dans son pays natal remontait à 1992. Comme antécédent, on retenait une hospitalisation l'année précédente pour une fièvre prolongée avec ulcérations buccales et génitales fugaces, demeurée d'étiologie inconnue ; un anticoagulant circulant transitoire et un anticorps anti-cardiolipide à un titre douteux avaient été mis en évidence. Le malade avait alors été perdu de vue malgré l'invitation à consulter. Or un mois avant cet épisode, il avait présenté des dysesthésies du membre supérieur gauche, spontanément résolutive pour lesquelles un scanner cérébral non injecté avait été réalisé et était sans anomalie. A l'examen clinique initial, le patient était apyrétique et son état hémodynamique était stable. Le patient était conscient et orienté. On objectivait une parésie de l'hémicorps droit prédominant en distalité et incluant la face avec un signe de Hoffman. Il n'existait pas de syndrome méningé ou d'atteinte de la sensibilité et des nerfs crâniens. L'examen cutané notait la présence d'ulcérations douloureuses du bord de la langue gauche (Fig. 1) et du scrotum (Fig. 2) ainsi qu'une cicatrice punctiforme de la cuisse droite. L'œil droit était rouge et douloureux.



Figure 1. Ulcération linguale.



Figure 2. Ulcération scrotale.

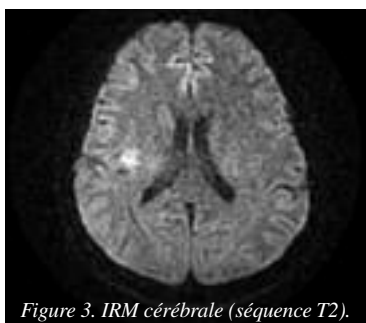


Figure 3. IRM cérébrale (séquence T2).

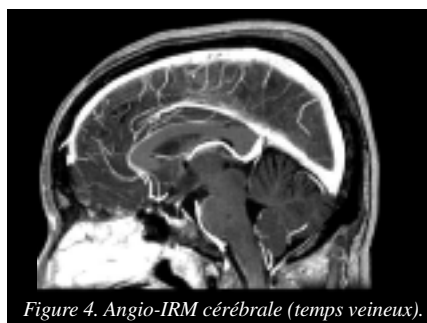


Figure 4. Angio-IRM cérébrale (temps veineux).

Les examens biologiques étaient sans anomalie notable hormis un important syndrome inflammatoire sans hyperleucocytose. L'IRM cérébrale mettait en évidence des hypersignaux temporaux sans thrombose veineuse (Fig. 3, 4). L'échographie cardiaque révélait une cardiopathie dilatée avec une fraction d'éjection diminuée à 40 % et des troubles de la relaxation. L'électrocardiogramme était sans particularité.

### Quel est votre diagnostic ?

• Correspondance : helene.savini@laposte.net

## Réponse

### Neuro-Behçet

Malgré l'absence de fièvre, une hypothèse infectieuse notamment herpétique était évoquée et un traitement anti-viral par aciclovir intra-veineux était instauré sans délai. La ponction lombaire était strictement normale. Les PCR herpès virus et tuberculose étaient négatives dans le liquide céphalo-rachidien. Les sérologies du virus de l'immunodéficience humaine, de la borréliose de Lyme, de la syphilis étaient négatives. Il n'y avait pas d'argument pour un accident vasculaire cérébral, hémorragique ou ischémique. De même il ne s'agissait pas d'une thrombophlébite cérébrale, hypothèse à envisager considérant les anomalies de l'hémostase rapportées lors de la précédente hospitalisation. D'autant plus que les anticorps anti-cardiolipines IgG étaient à nouveau positifs (29 UGPL/ml ; Anti beta 2 gp1 négatifs). Ce tableau neurologique central d'apparition rapidement progressive faisait rechercher une vascularite cérébrale. Les anticorps antinucléaires étaient négatifs. En reprenant l'interrogatoire, le malade signalait en fait depuis plusieurs années, des épisodes récidivants d'ulcérations buccales et génitales, faisant évoquer une aphtose bipolaire. L'œil rouge correspondait à une uvéite antérieure aiguë. Le test de pathergie cutanée était négatif.

Selon les critères de l'International Study Group for Behçet's disease (ISGBD), il s'agissait donc très probablement d'une maladie de Behçet.

La cardiopathie hypokinétique s'intégrait à cette affection, constituant une complication classique bien qu'exceptionnelle. L'analyse du groupage HLA ne retrouvait pas l'haplotype B51. Le patient bénéficiait en urgence de bolus de prednisolone 1 gramme/jour pendant 4 jours, associé à un traitement anti-parasitaire compte tenu de son origine géographique. Un traitement par colchicine était simultanément introduit ainsi qu'un traitement local oculaire et muqueux. Une amélioration clinique survenait au 3<sup>e</sup> jour de traitement. Le malade garde des séquelles neurologiques de cet épisode malgré une rééducation intensive. Un traitement d'entretien par cyclophosphamide a été décidé après avis d'experts.

## Discussion

La maladie de Behçet est une vascularite multisystémique chronique caractérisée par des ulcérations bifocales et une forte association à certains haplotypes HLA. La répartition de la maladie se partage entre le bassin méditerranéen et le Japon entre les latitudes 30° et 45° Nord. Les observations de maladie de Behçet dans les populations génétiquement pigmentées notamment noires africaines ont été rarement rapportées (1). Aucun cas chez un patient comorien n'a été décrit dans la littérature. Cela peut résulter soit d'une authentique moindre prévalence considérant le terrain génétique, soit d'une sous-estimation liée aux difficultés de l'affirmation du diagnostic. Les critères de diagnostic de la maladie de Behçet reposent pourtant sur des arguments cliniques.

Ulcérations buccales récidivantes  
+ au moins deux des critères suivants :

- ulcérations génitales récidivantes
- lésions oculaires
- lésions cutanées
- test de pathergie cutanée positif

Critères diagnostiques de la maladie de Behçet (ISGBD)

Les maigres données existant dans la littérature ne permettent pas de définir une expression clinique particulière de cette pathologie dans la population africaine. Il a été essentiellement décrit des angio-Behçet avec épisodes thrombotiques veineux multiples et récidivants ou des maladies de Behçet à tropisme neurologique (2). Comme les autres pathologies auto-immunes, la maladie de Behçet a une origine multifactorielle. Il existe en effet une prédisposition génétique connue puisque l'antigène HLA B51 est lié à la maladie. La prévalence de l'haplotype HLA B51 chez les patients suivis pour une maladie de Behçet diagnostiquée à la suite d'une uvéite antérieure aiguë, suit ainsi un gradient Nord-Sud. Il n'a jamais été retrouvé chez les patients d'origine africaine alors qu'il est présent chez 50 % des patients d'origine dite *caucasienne* dans la littérature présentant une maladie de Behçet (3). La population comorienne est issue d'une longue histoire de migrations. Ainsi, une étude génétique menée récemment dans la communauté comorienne de Marseille (4), basée notamment sur les groupes sanguins érythrocytaires, a montré que la contribution génétique des populations originaires d'Afrique notamment d'ethnie Bantoue, pouvait être évaluée à environ 60 %. La contribution des populations en provenance de la péninsule arabique est plus faible mais est estimée à 30 % alors que la part asiatique est minime. Il est possible que ce patient ait dans ses ancêtres lointains un migrant arabe, population dont on connaît la plus grande susceptibilité génétique à la maladie de Behçet. Cela ne fait que confirmer la grande hétérogénéité génétique des populations d'Afrique noire et des îles de l'Océan indien. Le rôle de cette prédisposition génétique dans la promotion de la maladie reste encore peu connu. Puisque la maladie existe chez des individus non porteurs de ce gène, l'unique déterminisme

génétique est peu vraisemblable et des cofacteurs environnementaux sont probables même s'ils ne sont pas définis. La prévalence de la maladie de Behçet est plus importante chez les sujets afro-américains ayant migré enfant que chez les sujets ayant grandi au pays (2). On peut évoquer le mode de vie (l'action toxique des oligoéléments a été évoquée) ou un facteur infectieux déclenchant. On a ainsi incriminé le streptocoque et de manière plus étayée l'*Herpes simplex virus* de type 1 (HSV1), la population africaine bénéficiant de l'immunité acquise face aux expositions répétées successives à l'HSV1.

### **Conclusion**

La poursuite des études immunogénétiques pour les maladies systémiques inégalement réparties ou d'expression clinique variable selon les populations, est nécessaire afin de préciser l'étiopathogénie de ces affections, l'interaction entre les prédispositions génétiques et les facteurs environnementaux.

### **Références**

- 1 - Jacyk WK. Behçet's disease in South Africa blacks : report of five cases. *J Am Acad Dermatol* 1994 ; 30 : 869-73.
- 2 - Simon F, Chouc PY, Aboumediene A, Marechal H, Richalet S, Jeandel P *et al.* Maladie de Behçet chez le Noir Africain. *Médecine d'Afrique Noire* 1992 ; 39 : 658-64.
- 3 - Poon W, Verity DH, Larkin GL, Graham EM, Stanford MR. Behçet's disease in patients of west African and afro-caribbean origin. *Br J Ophthalmol* 2003 ; 87 : 876-78.
- 4 - Chiaroni J, Touinssi M, Frassati C, Degioanni A, Gibert M, Reviron D *et al.* Genetic characterization of the population of Grande Comore Island (Njazidja) according to major blood groups. *Human biology* 2004 ; 76 : 527-41.

#### **HÉMI-PARÉSIE ET ULCÉRATIONS CUTANÉO-MUQUEUSES CHEZ UN HOMME GÉNÉTIQUEMENT PIGMENTÉ**

**RÉSUMÉ** • La survenue chez un homme de 46 ans d'origine comorienne d'une hémi-parésie droite associée à des ulcérations buccales et génitales révèle un neuro-Behçet. L'origine ethnique du patient fait toute la particularité de cette observation. En effet, le diagnostic de maladie de Behçet est relativement rare dans la population noire africaine. Ceci s'explique essentiellement par l'absence de susceptibilité génétique liée à l'HLA-B51. La méconnaissance de cette pathologie dans les pays en développement ou la modification de facteurs environnementaux déclenchants, notamment infectieux, ne peuvent être exclus.

**MOTS-CLÉS** • Maladie de Behçet - Peau génétiquement pigmentée - Peau noire - Afrique.

.....

#### **HEMIPARESIA WITH CUTANEOUS AND MUCOSAL ULCERATIONS IN A BLACK-SKINNED MAN**

**ABSTRACT** • The purpose of this report is to describe the case of a 46-year-old Comorian man in whom presentation with right hemiparesia with buccal and genital ulcerations lead to diagnosis of Behçet's disease. The most remarkable aspect of this case is the patient's ethnic group since Behçet's disease is less frequent in Africans than Caucasians. The most likely explanation for this difference is the absence of genetic susceptibility linked to HLA-B51 that is rare in Africans. However lack of awareness of Behçet's disease and changes in environmental triggers in Africa cannot be ruled out.

**KEY WORDS** • Behçet's disease - Genetically pigmented skin - Black skin - Africa.