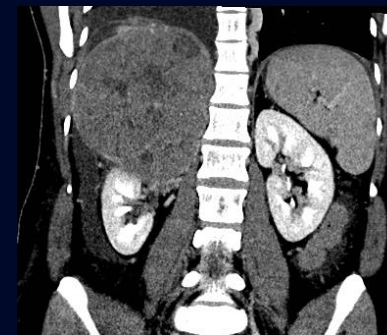
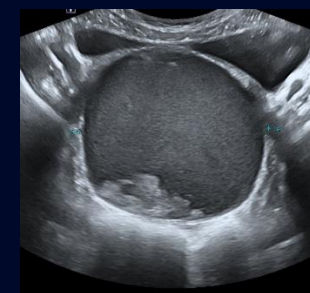
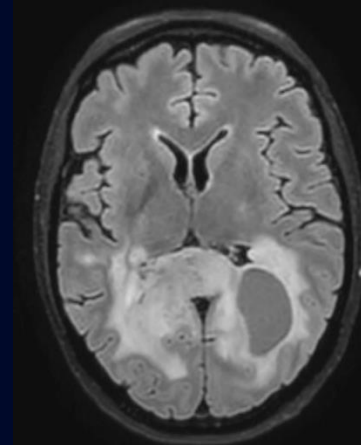


**60<sup>e</sup>**  
ANNIVERSAIRE

Département de  
radiologie,  
radio-oncologie  
et médecine nucléaire  
Faculté de médecine



# Cas de la semaine # 364

## 12 mai 2025

Préparé par Dre Britta Fréchette <sub>R2</sub>

Dr Kristoff Nelson <sub>MD FRCPC</sub>

CHUM

# Histoire Clinique

## PRÉSENTATION INITIALE

- Céphalée frontale x 1 semaine
- Manque de mots
- Hémiplégie droite progressive x 1 semaine
- Hémiparésie du visage droit, inférieur > supérieur
- Légère fièvre, pas de symptômes B par ailleurs



44 ans

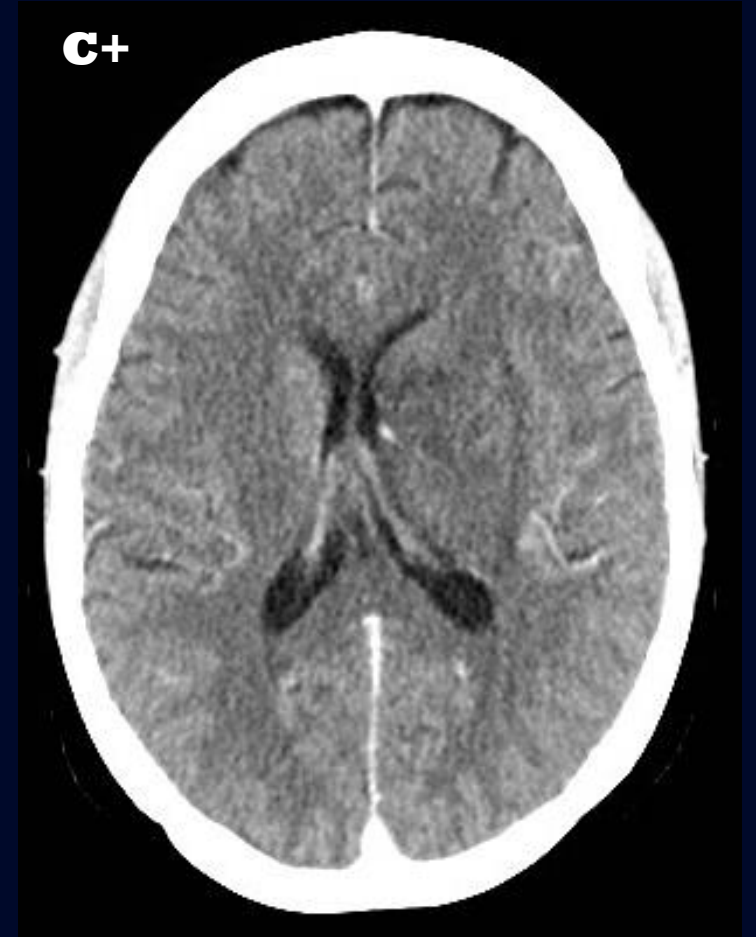
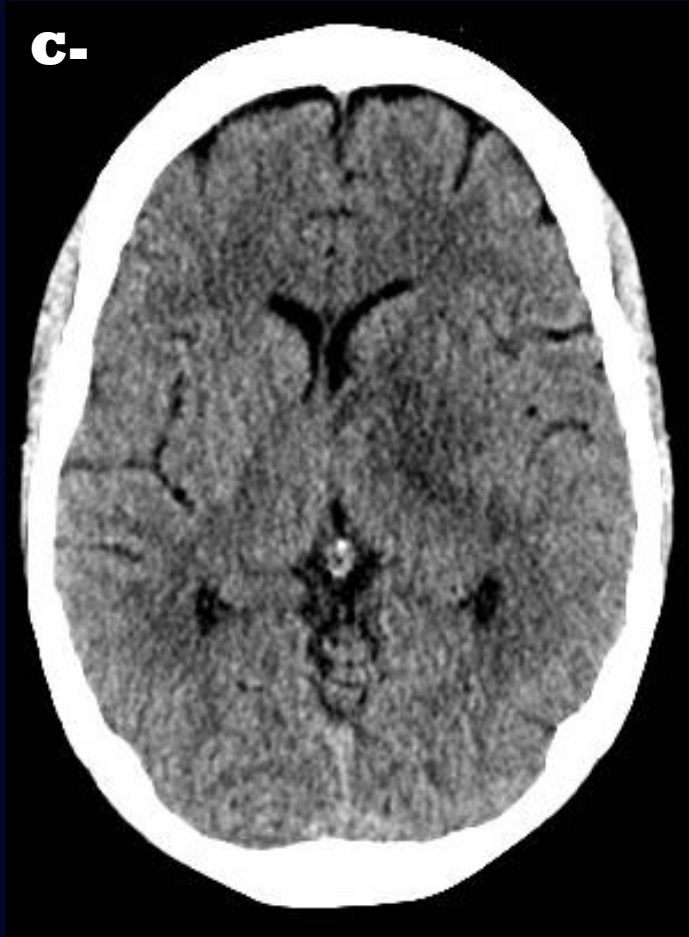
Pas d'ATCD  
personnel ou familial  
particulier

Rx: contraceptifs  
oraux

⊘ tabac, ⊘ drogues  
ROH 2/semaine

# CT cérébral C- C+

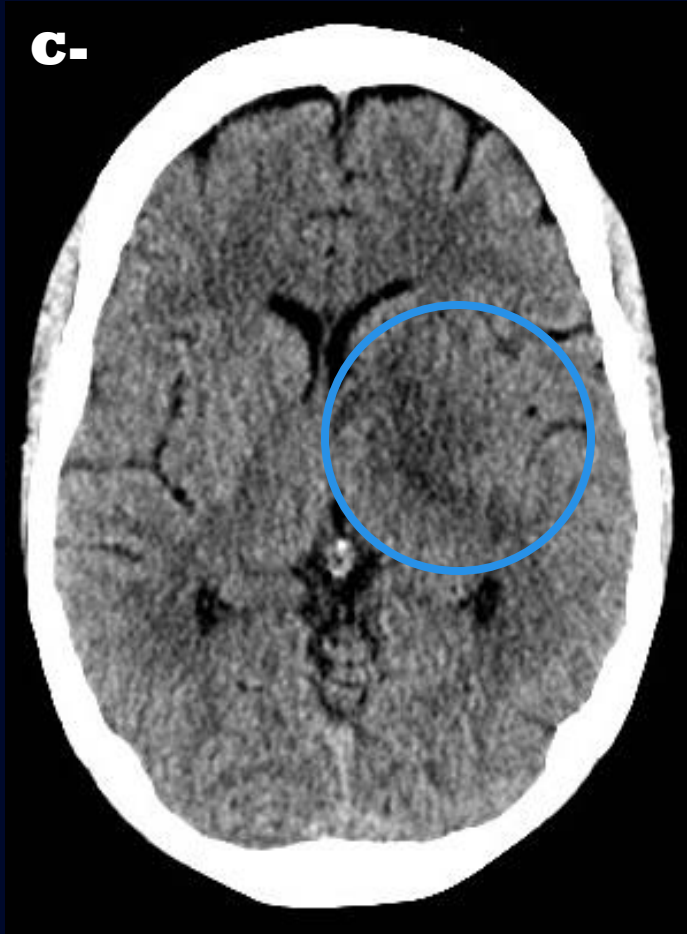
23 juin 2023



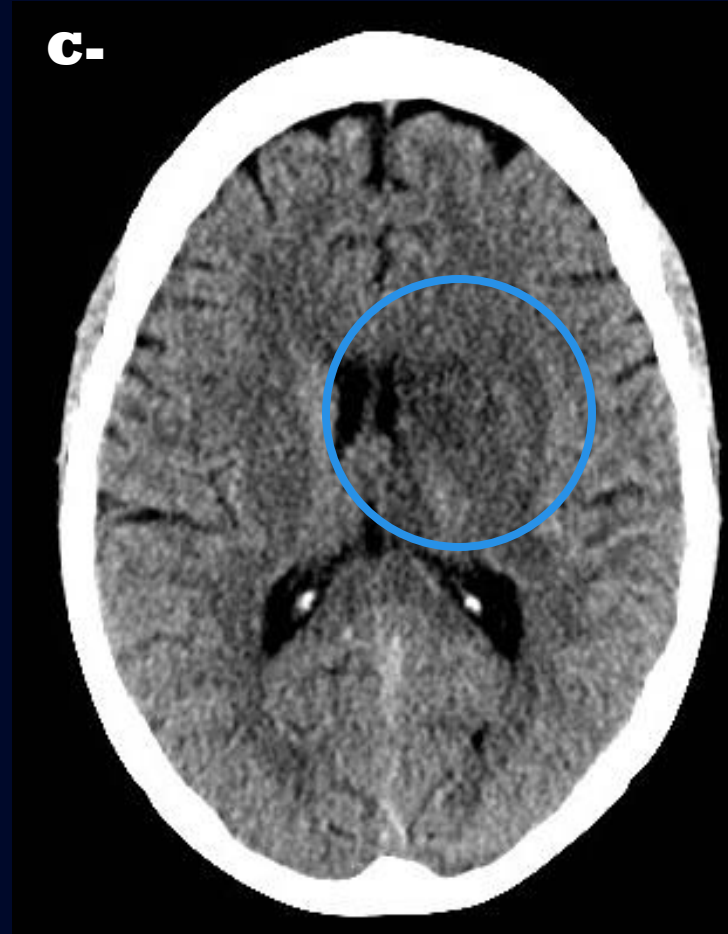


# CT cérébral C- C+

23 juin 2023



Hypodensité centrée sur les noyaux gris centraux gauches qui s'étend à la capsule interne et à la corona radiata



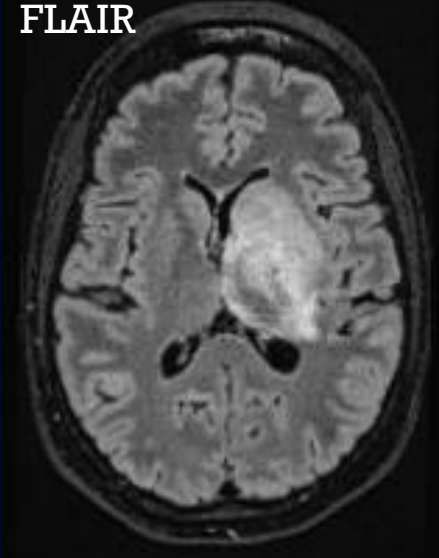
Effet de masse avec déviation de la ligne médiane et effacement de la corne frontale du ventricule latéral gauche



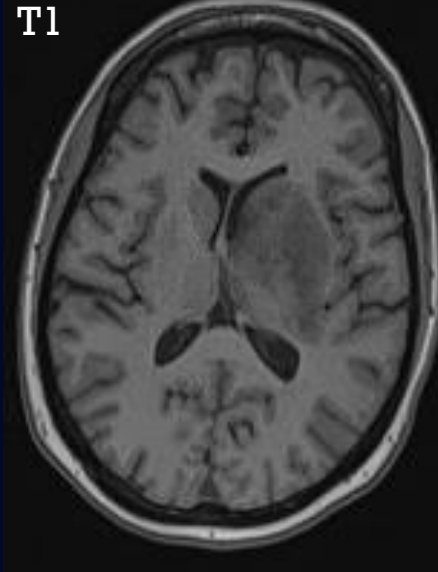
Quelques foyers de rehaussement linéaire au sein de la lésion, possiblement une congestion vasculaire

# IRM cérébrale C- C+ 23 juin 2023

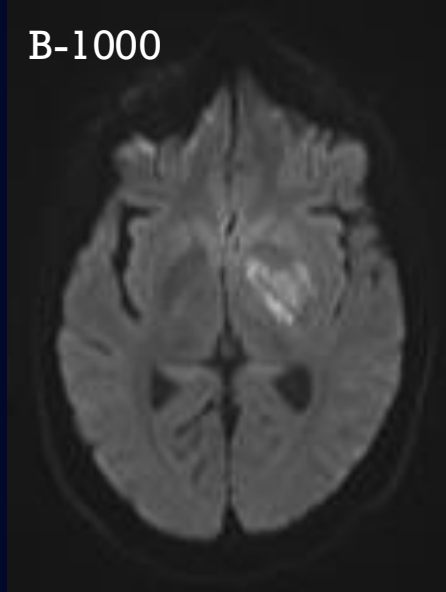
FLAIR



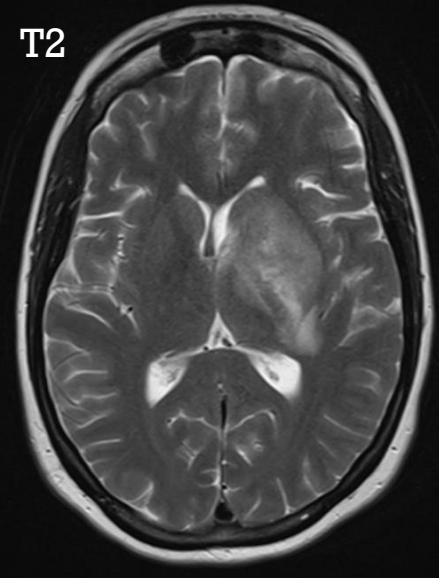
T1



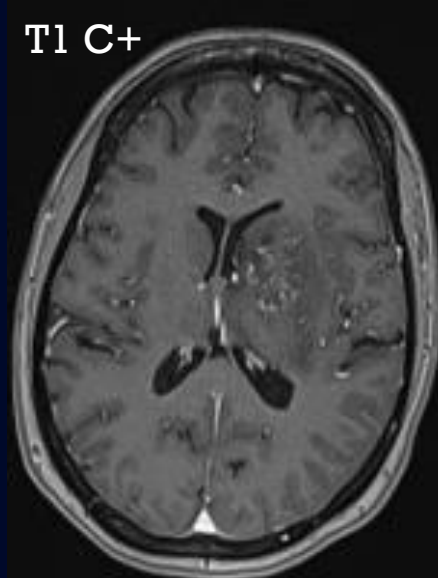
B-1000



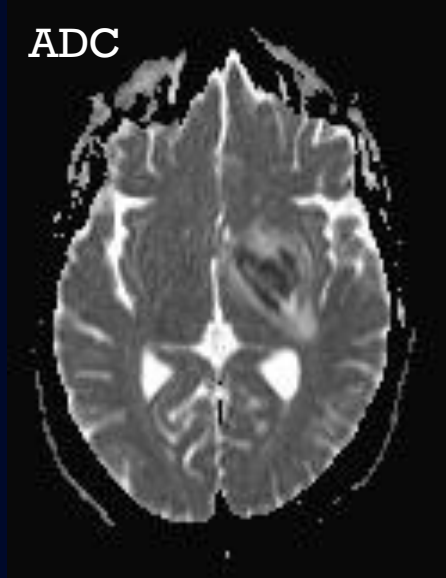
T2



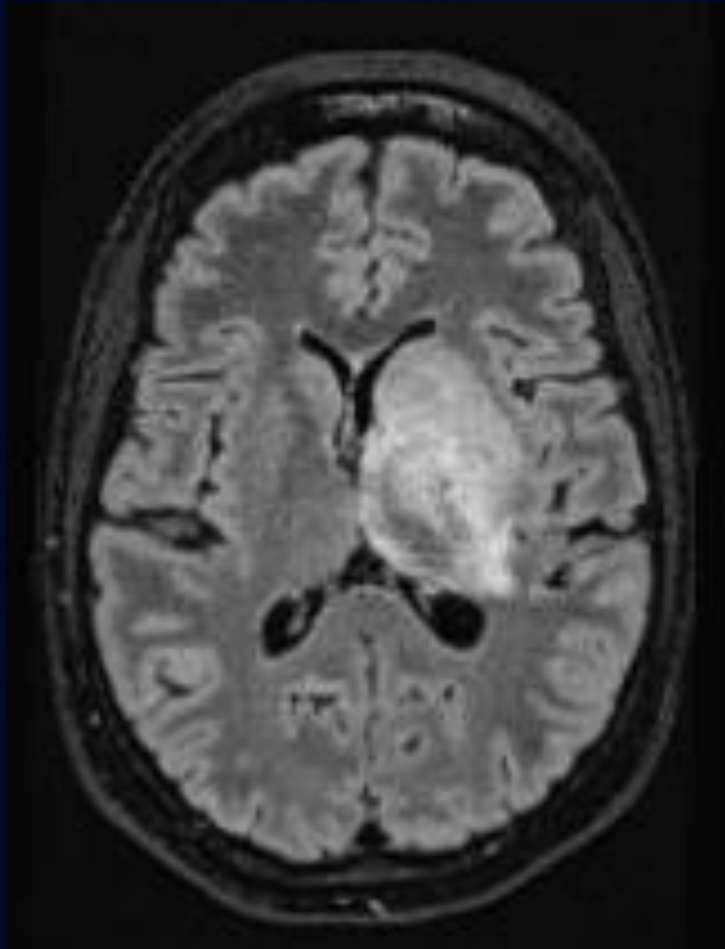
T1 C+



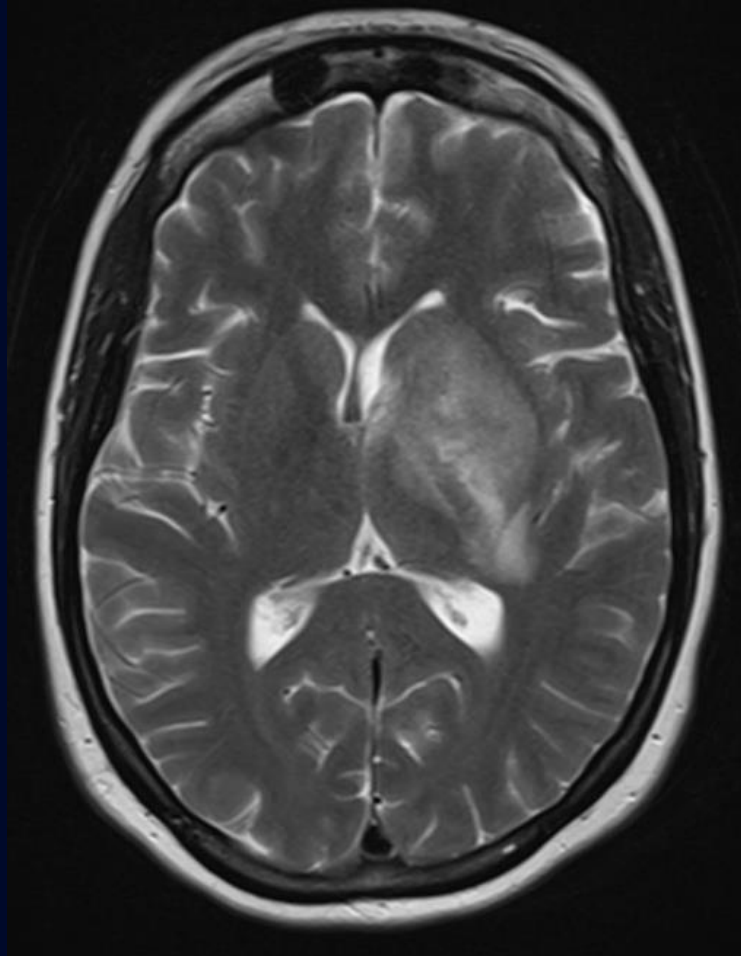
ADC



# IRM cérébrale C- C+ 23 juin 2023



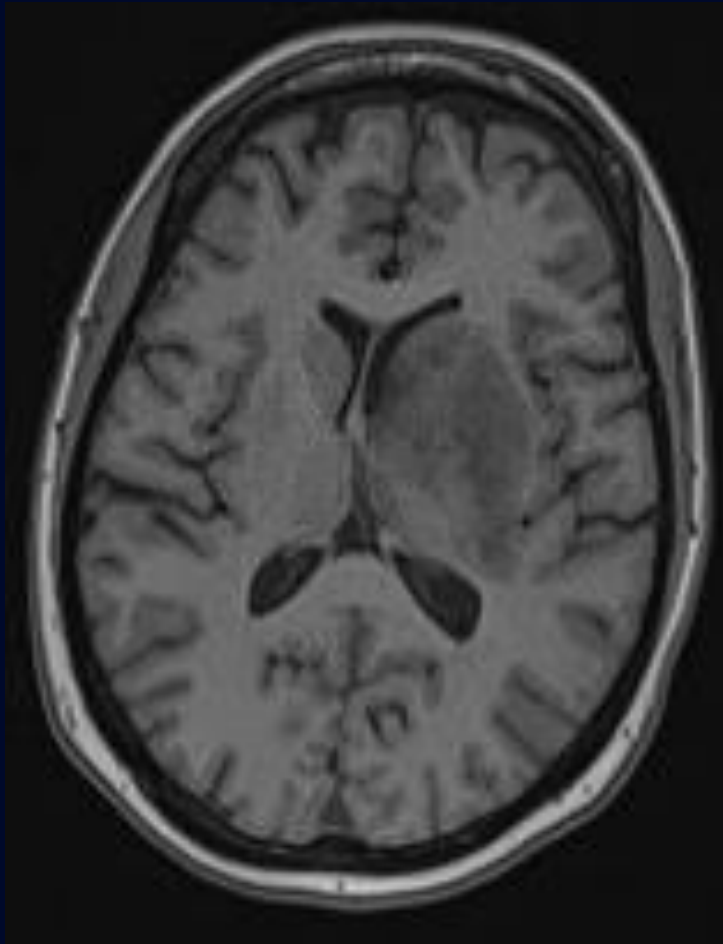
FLAIR



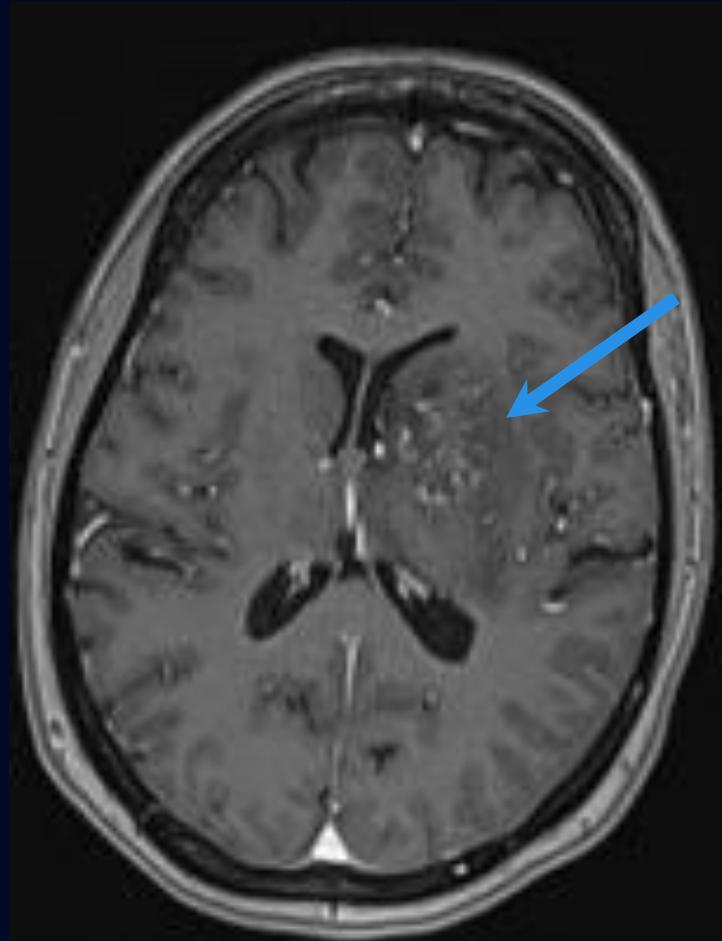
T2

Anomalie de signal  
T2/FLAIR au noyau  
caudé, au noyau  
lenticulaire, à la  
capsule interne et au  
thalamus gauche  
s'étendant à la corona  
radiata

# IRM cérébrale C- C+ 23 juin 2023



T1



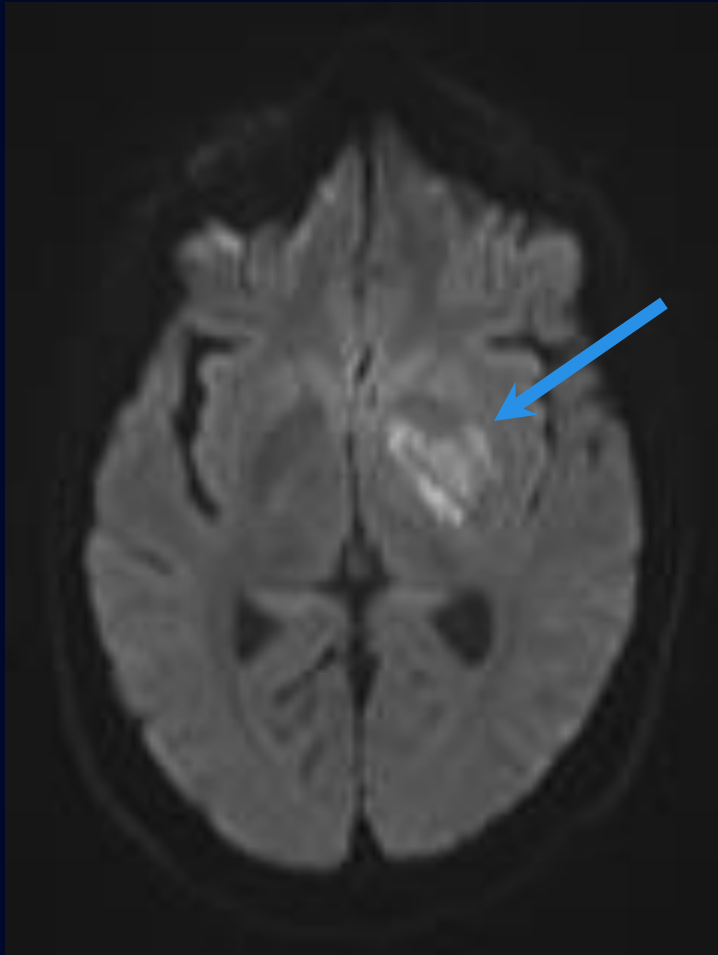
T1 C+

Rehaussement mal défini aux noyaux gris centraux, à la capsule interne et à la corona radiata

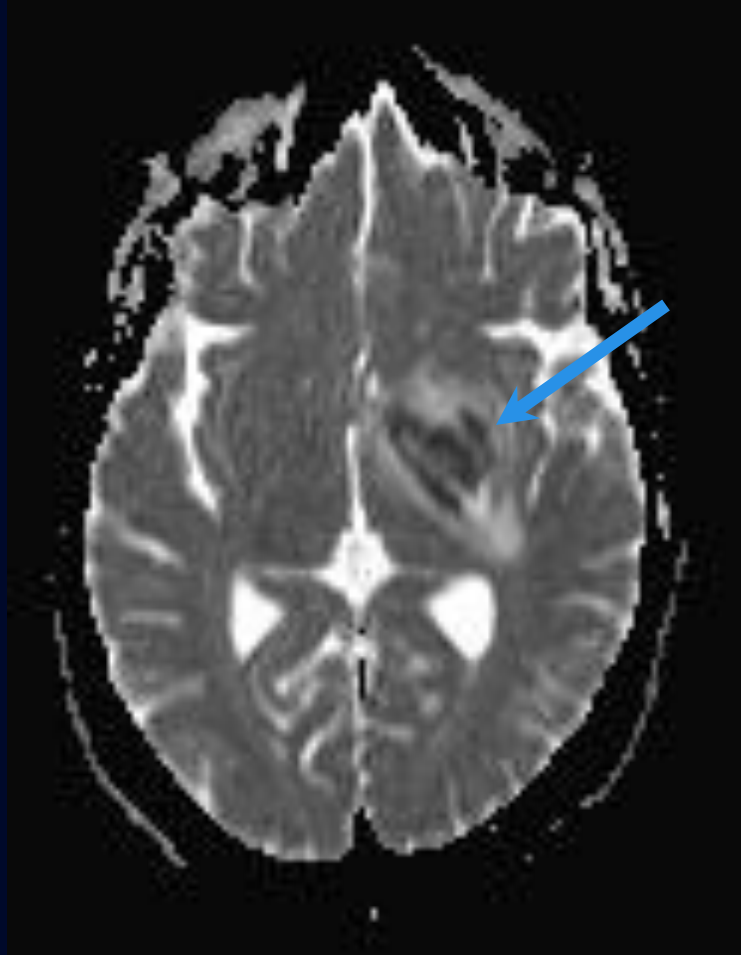
Multiples foyers de rehaussement punctiformes et linéaires, suggestifs de recrutement vasculaire



# IRM cérébrale C- C+ 23 juin 2023



B-1000



ADC

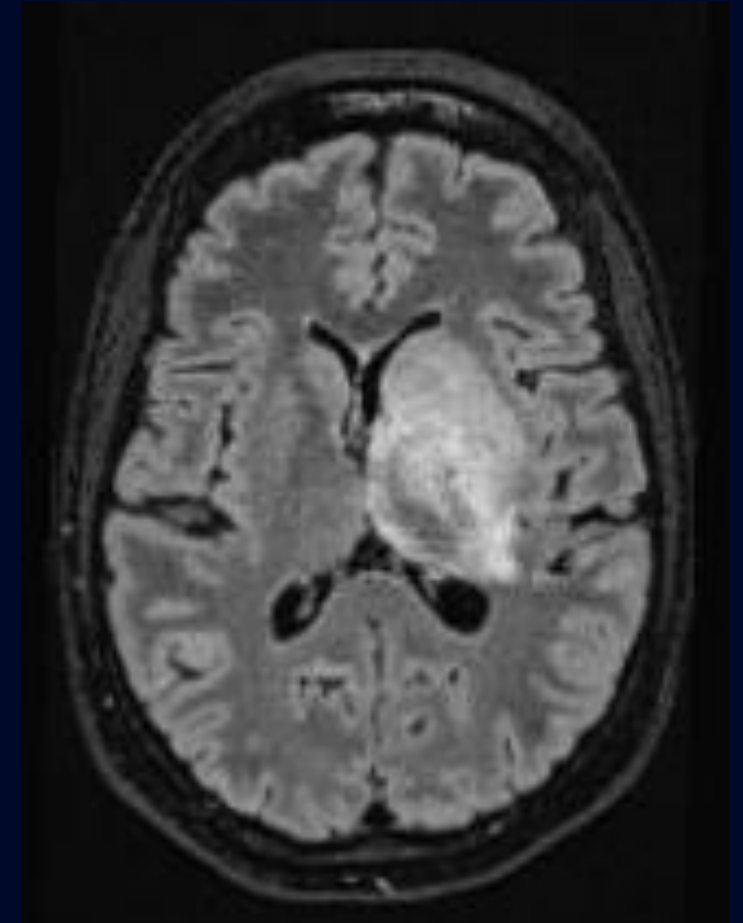
Multiples foyers de restriction de la diffusion au noyau caudé, noyau lenticulaire, capsule interne et corona radiata gauche.



# Synthèse radiologique

23 juin 2023

- Hypodensité centrée sur les noyaux gris centraux gauches s'étendant à la capsule interne et à la corona radiata
- Démontre anomalies de signal T2/FLAIR, un léger rehaussement (CT et IRM) et une restriction de la diffusion
- Occasionne un effet de masse sur les structures adjacentes



# Investigations

## Bilan sanguin:

- Globules blancs (GB): 12,8 (neutrophiles 12,3)
- Protéine réactive C (CRP): 68

# Diagnostic différentiel initial

- Lésion ischémique aiguë/subaiguë
- Lésion gliale
- Lymphome primaire du SNC
- Atteinte inflammatoire non spécifiée (ex: vasculite)
- Atteinte infectieuse

# Diagnostic différentiel

- Lésion ischémique aiguë/subaiguë
- Lésion gliale
- Lymphome primaire du SNC
- Atteinte inflammatoire
- Atteinte infectieuse



## En faveur :

- Distribution et morphologie des foyers de restriction de la diffusion
- Foyers de rehaussement linéaires pourraient témoigner d'une congestion vasculaire associée
- Tableau de fièvre → embolies septiques?

## En défaveur :

- Début subaigu
- Pas de facteur de risque de maladie vasculaire
- Anomalies T2/FLAIR hors de proportion par rapport aux foyers de restriction de la diffusion



# Diagnostic différentiel

- Lésion ischémique aiguë/subaiguë
- **Lésion gliale**
- Lymphome primaire du SNC
- Atteinte inflammatoire
- Atteinte infectieuse



## En faveur :

- Effet de masse exercé sur les structures adjacentes
- Foyers hypodenses au scan et hyperintenses FLAIR à l'IRM pourraient être en lien avec un œdème vasogénique
- Démonstre rehaussement et restriction de la diffusion

## En défaveur :

- Intensité et distribution “non-masse” des foyers de restriction de la diffusion
- Patron de rehaussement atypique pour une lésion gliale

# Diagnostic différentiel

- Lésion ischémique aiguë/subaiguë
- Lésion gliale
- **Lymphome primaire du SNC**
- Atteinte inflammatoire
- Atteinte infectieuse



## En faveur :

- Effet de masse exercé sur les structures adjacentes
- Foyers hypodenses au scan et hyperintenses FLAIR à l'IRM pourraient être en lien avec un œdème vasogénique
- Démonstre rehaussement et restriction de la diffusion

## En défaveur :

- Intensité et distribution "non-masse" des foyers de restriction de la diffusion
- Ne traverse pas le corps calleux, distribution fréquente en lymphome
- Patron de rehaussement atypique pour un lymphome

# Diagnostic différentiel

- Lésion ischémique aiguë/subaiguë
- Lésion gliale
- Lymphome primaire du SNC

- **Atteinte inflammatoire (ex: vasculite)**

- Atteinte infectieuse



## En faveur :

- Contexte fièvre
- CRP élevée
- Anomalies FLAIR non spécifiques

## En défaveur :

- Pas d'atteinte systémique
- Pas de trouvaille en faveur de vasculite à l'angioscan (images non montrées)
- Atteinte unilatérale plus rare en cas de vasculite

# Diagnostic différentiel

- Lésion ischémique aiguë/subaiguë
- Lésion gliale
- Lymphome primaire du SNC
- Atteinte inflammatoire

• **Atteinte infectieuse**



## En faveur :

- Contexte de fièvre lors de la présentation initiale
- Leucocytose à prédominance neutrophilique
- CRP élevée

## En défaveur :

- Pas de récurrence de fièvre
- Immunocompétente
- Pas de foyer infectieux par ailleurs (dissémination contiguë ou hématogène moins probable)
- Pas de chirurgie ni trauma récent qui aurait pu introduire un pathogène directement au SNC



# Investigations

Diagnostic de lésion de nature tumorale favorisée.

**Biopsie** effectuée par la neurochirurgie (26 juin 2023)

- Pathologie: absence de prolifération tumorale, absence de micro-organismes. Parenchyme nécrotique et gliose.

→ Suggestif d'une lésion ischémique, mais non-spécifique.

# Traitement et évolution

Diagnostic imprécis

Traitée empiriquement avec Vancomycine/Méropénem IV et Décadron

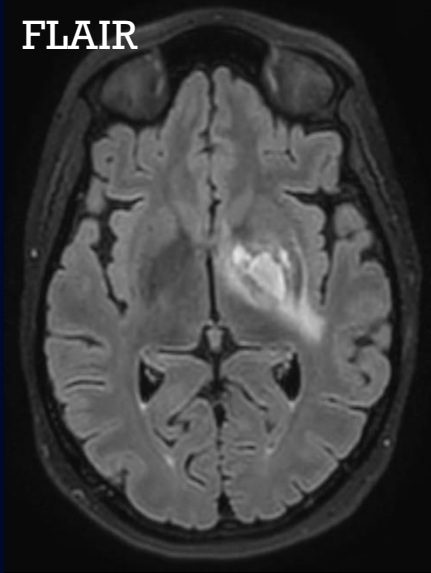
Cliniquement stable

IRM cérébrale de contrôle demandée...

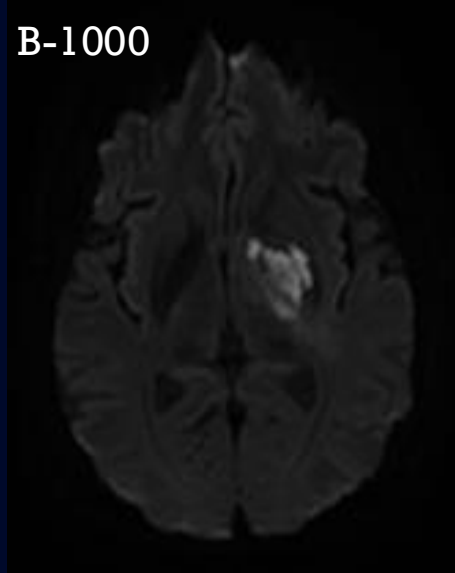
# IRM cérébrale C- C+ 3 juillet 2023

(contrôle 10 jours plus tard, traitement ATB IV et Décadron en cours)

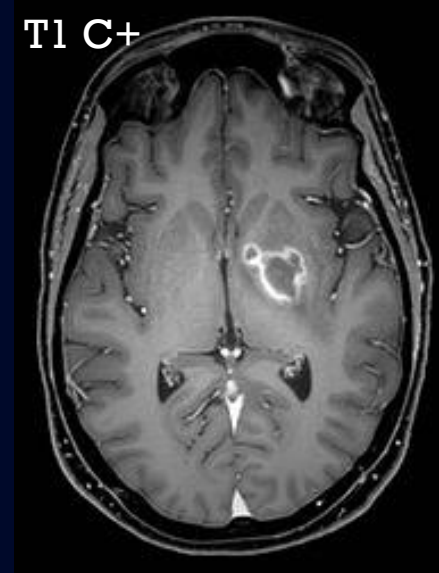
FLAIR



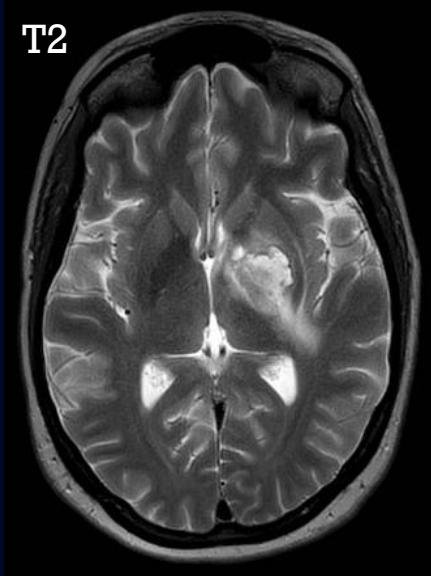
B-1000



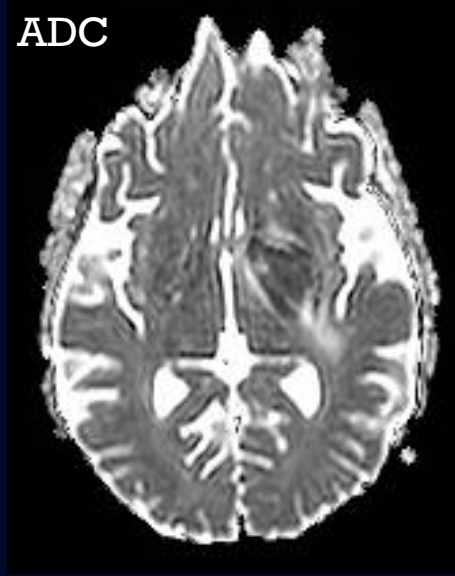
T1 C+



T2

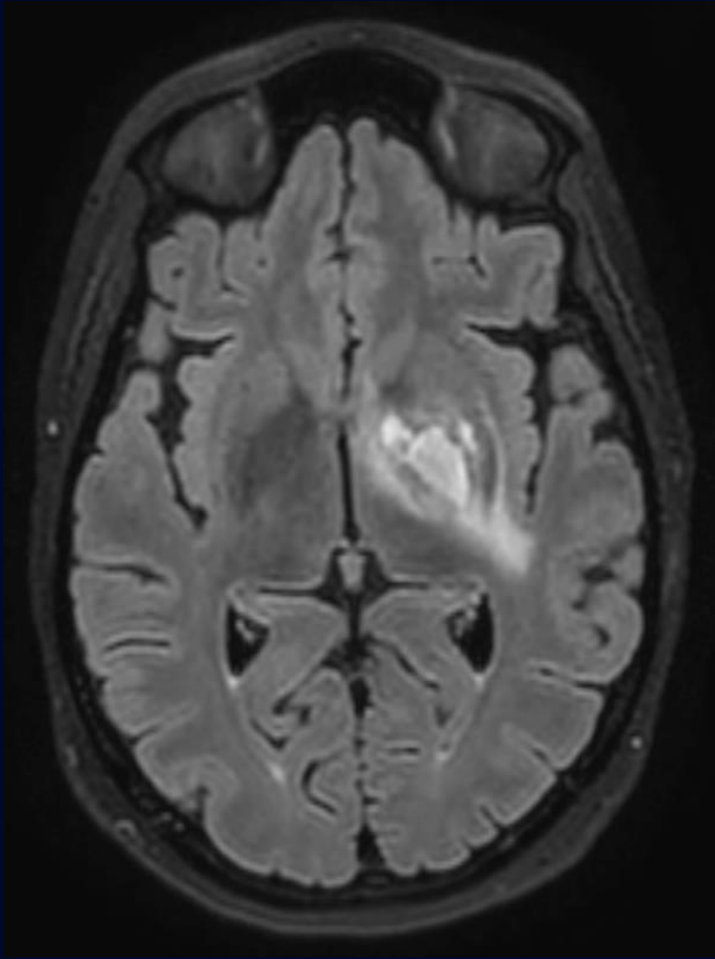


ADC

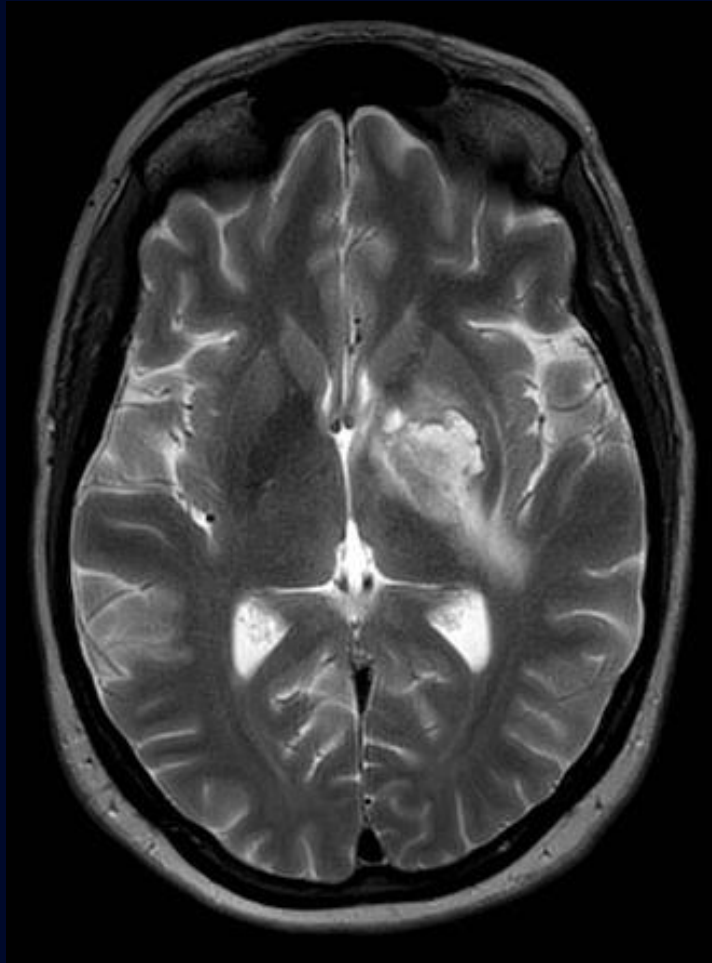


# IRM cérébrale C- C+ 3 juillet 2023

(contrôle 10 jours plus tard, traitement ATB IV et Décadron en cours)



FLAIR



T2

Changements post-biopsie

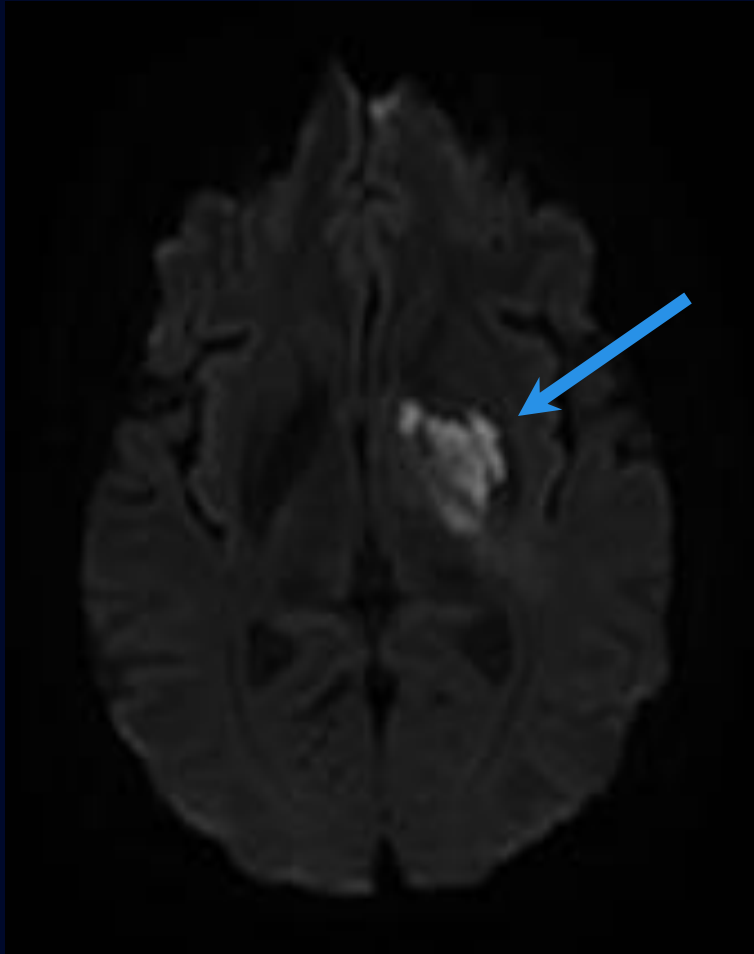
Anomalies de signal  
T2/FLAIR revues aux  
noyaux gris centraux et  
à la capsule interne

Diminution de l'effet  
expansif

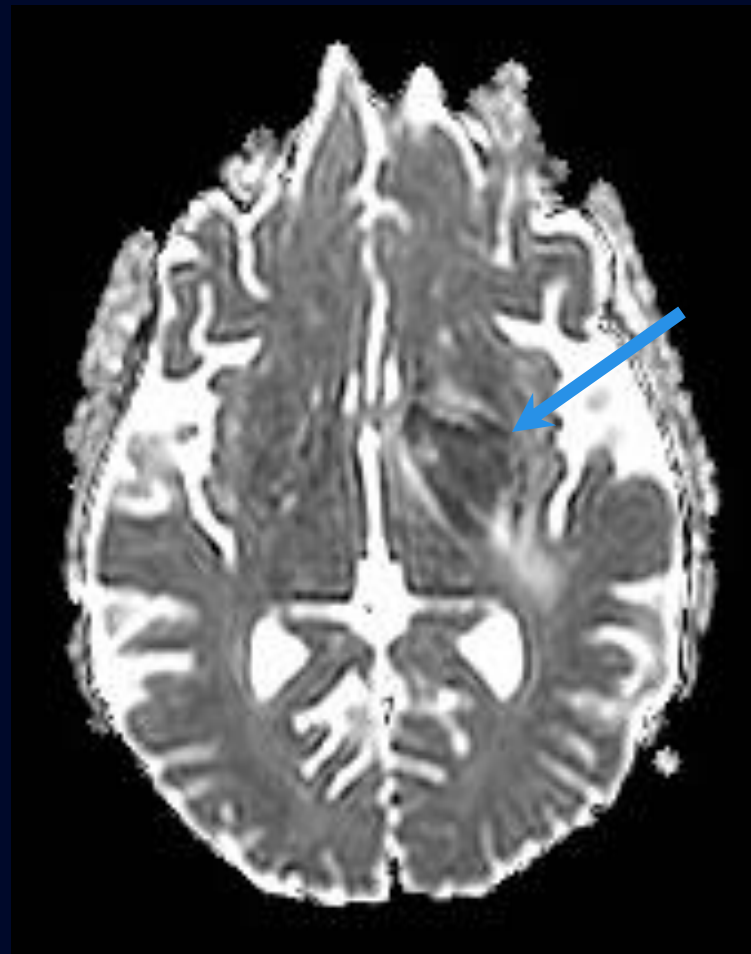


# IRM cérébrale C- C+ 3 juillet 2023

(contrôle 10 jours plus tard, traitement ATB IV et Décadron en cours)



B-1000



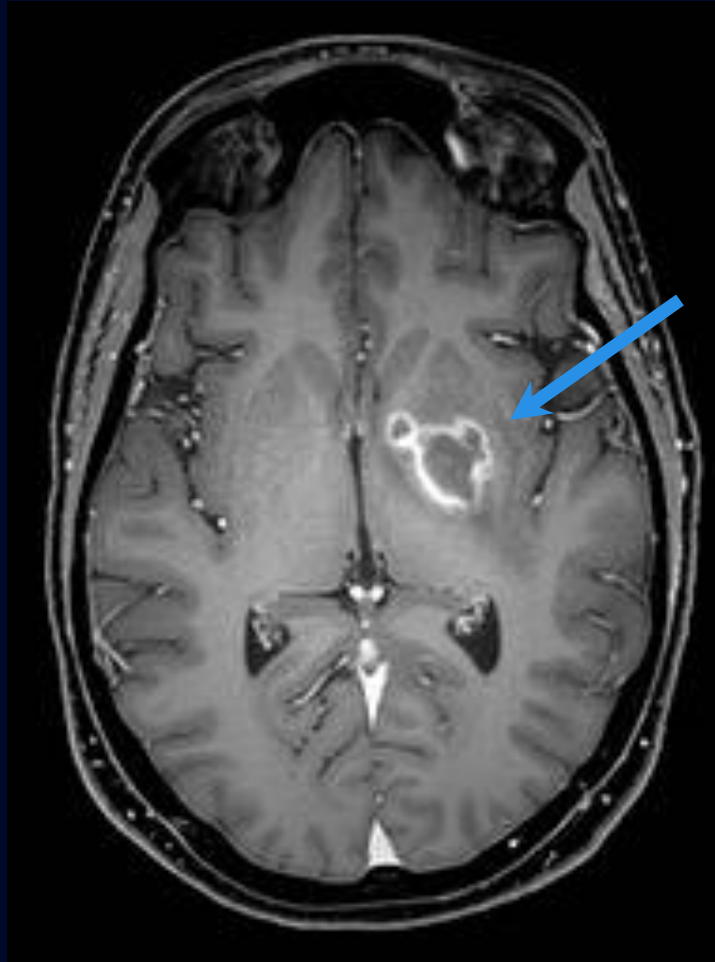
ADC

Stabilité de la  
topographie des foyers  
de restriction de la  
diffusion

Pas de nouveau foyer  
de restriction de la  
diffusion.

# IRM cérébrale C- C+ 3 juillet 2023

(contrôle 10 jours plus tard, traitement ATB IV et Décadron en cours)



Apparition d'un rehaussement au pourtour des foyers de restriction de la diffusion.

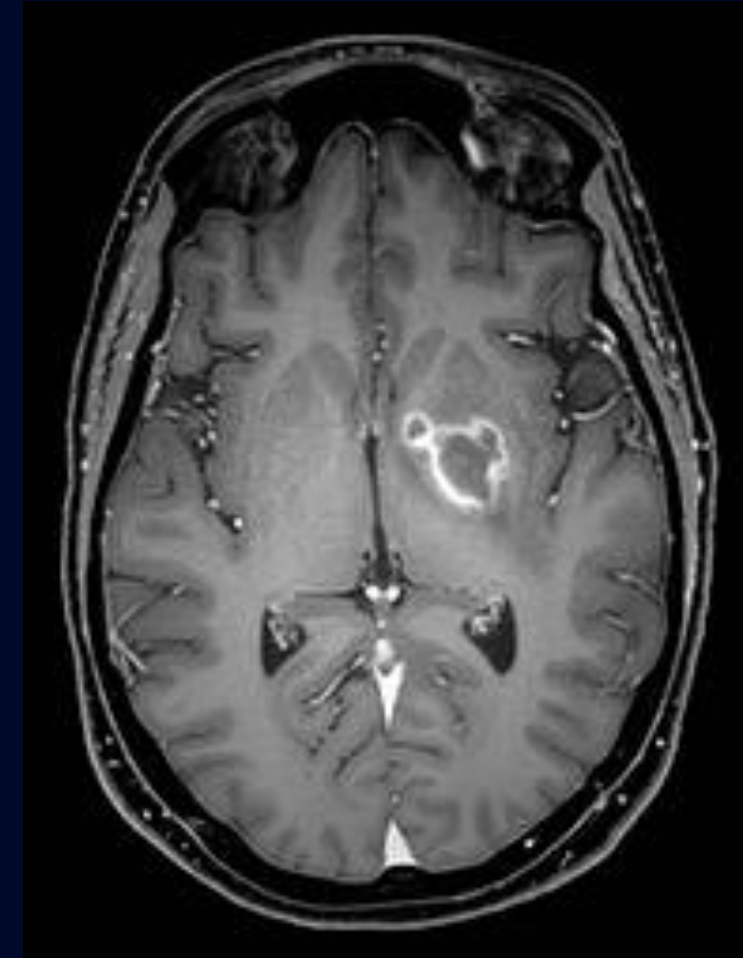
T1 C+

# Synthèse radiologique

3 juillet 2023

- Contrôle post-biopsie avec traitement antibiotiques IV et Décadron en cours
- Diminution de l'effet de masse de la lésion capsulo-lenticulaire gauche, possiblement secondaire au traitement de Décadron
- Apparition d'un rehaussement au pourtour des foyers de restriction de la diffusion

→ Suspect d'un processus infectieux



# Investigations

**2e biopsie** effectuée par la neurochirurgie (4 juillet 2023)

- Aspiration de matériel **purulent**
- Pathologie: parenchyme dégénéré avec infiltration macrophagique, gliose réactionnelle et inflammation chronique périvasculaire. Absence de cellules tumorales, démyélinisante ou de micro-organismes.

→ **Abcès subaigu vs lésion sentinelle associée à un lymphome primaire du SNC vs foyer de nécrose subaiguë en résorption**

## **Bilans extensifs:**

- Culture de pus : présence de polymorphonucléaires. Absence de bactérie, champignon, mycobactérie.
- Sérologie parasitaire négative (toxoplasmose, histoplasma, bartonella, etc.)



# Traitement et évolution

Diagnostic demeure imprécis

Évolution clinique favorable

Traitement empirique d'ATB IV et corticostéroïdes ont été poursuivis jusqu'au congé de l'hôpital le 23 août 2023

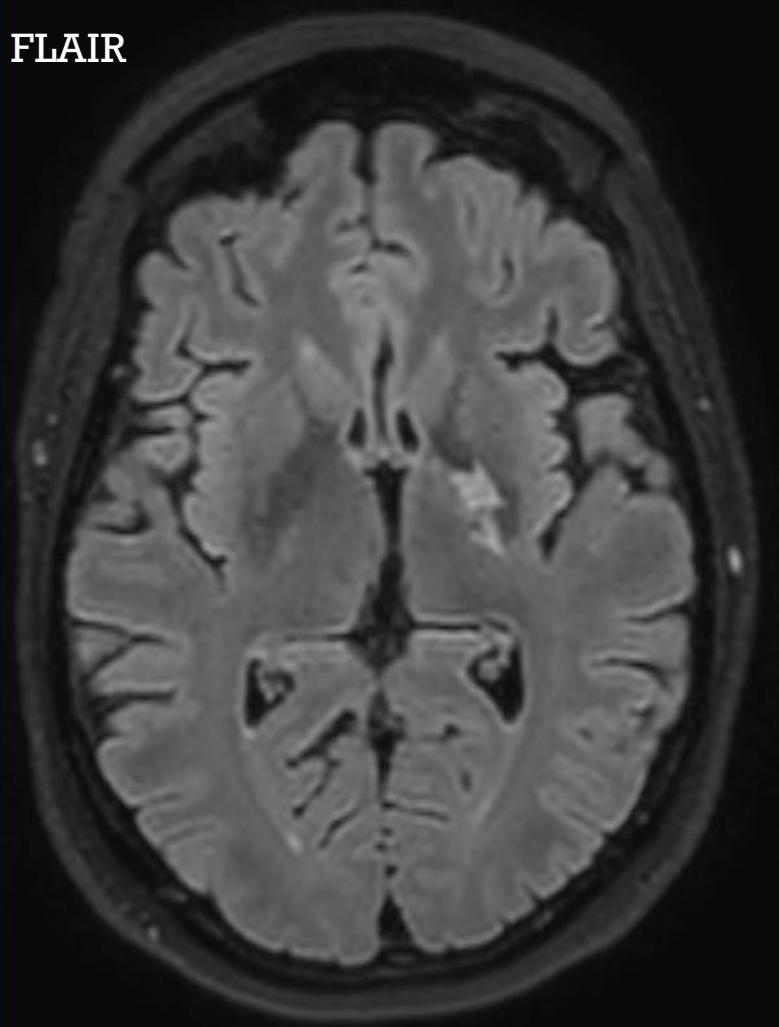
IRM de contrôle demandée pour décembre 2023

# IRM cérébrale C- C+

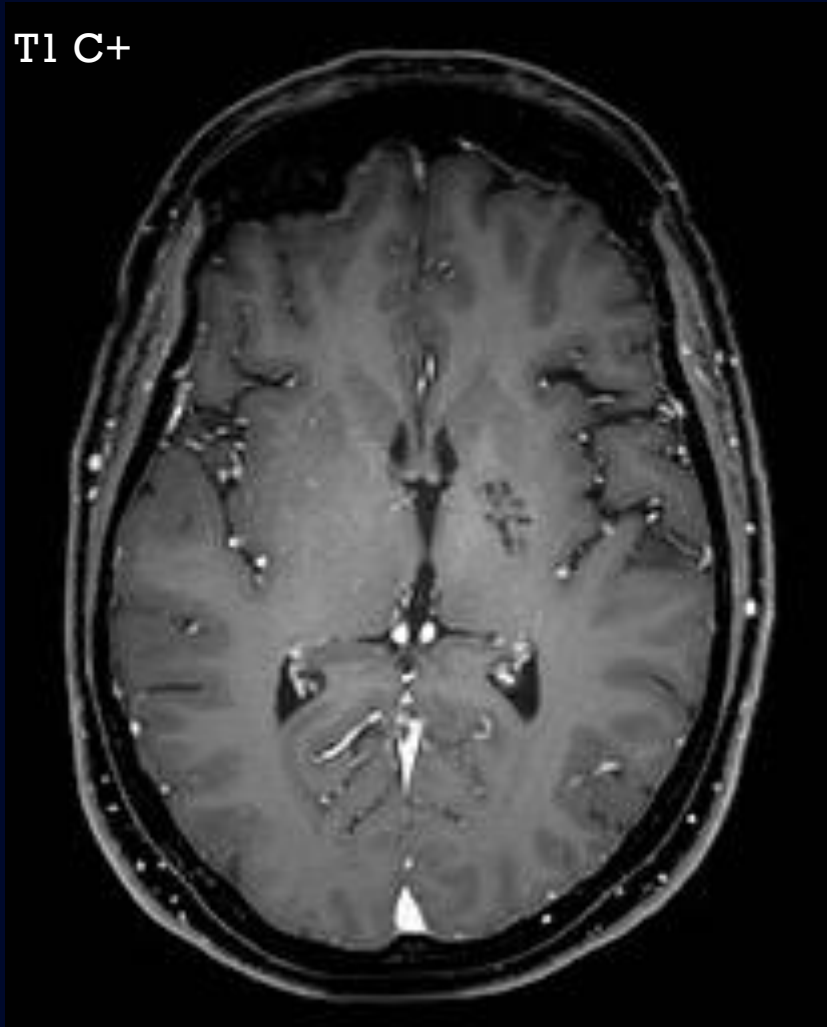
(contrôle 6 mois, post-traitement ATB IV et corticostéroïdes)

31 décembre 2023

FLAIR



T1 C+



→ **Amélioration du tableau radiologique**

Diminution des foyers de rehaussement résiduel et d'hypersignal FLAIR aux noyaux gris centraux, de la capsule interne et de la corona radiata gauches.

Pas de foyer de restriction de la diffusion.

Progression des signes de dégénérescence Wallérienne (images non incluses).

# Récidives

RÉCIDIVE #1: hospitalisation 5 mars – 10 avril 2024

- Céphalée
- Hémiparésie et hypoesthésie hémicorps droit

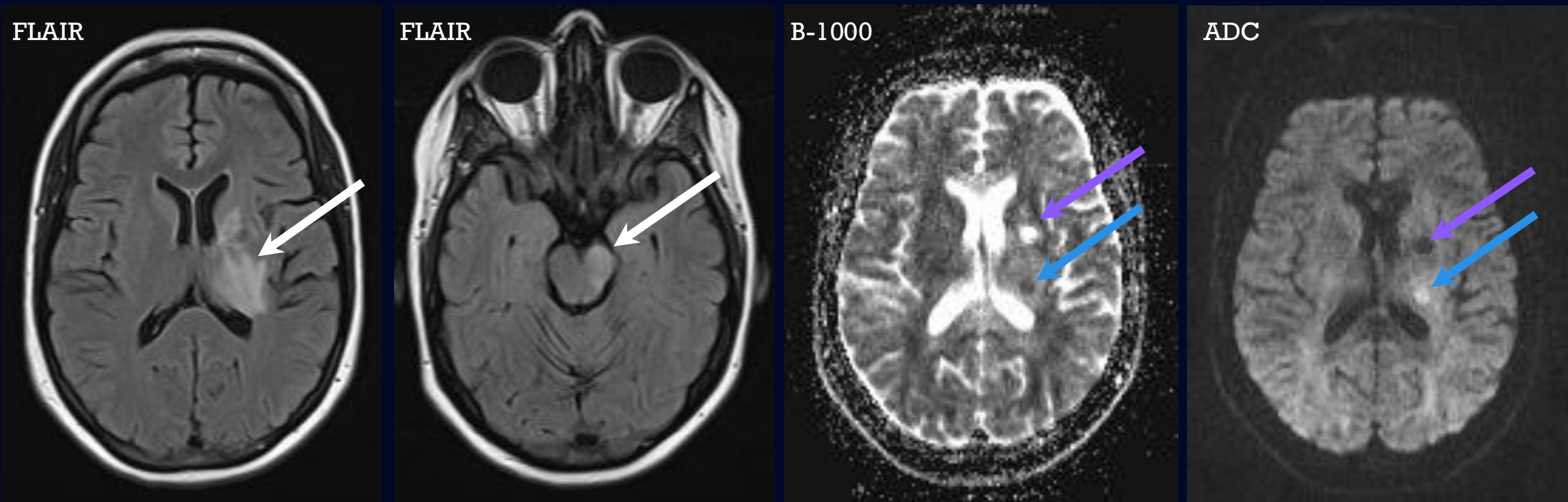
RÉCIDIVE #2: hospitalisation 24 mai – 27 juillet 2024

- Diplopie
- Hémiparésie hémicorps droit



# IRM cérébrale C- C+ 5 mars 2024

(récidive #1)

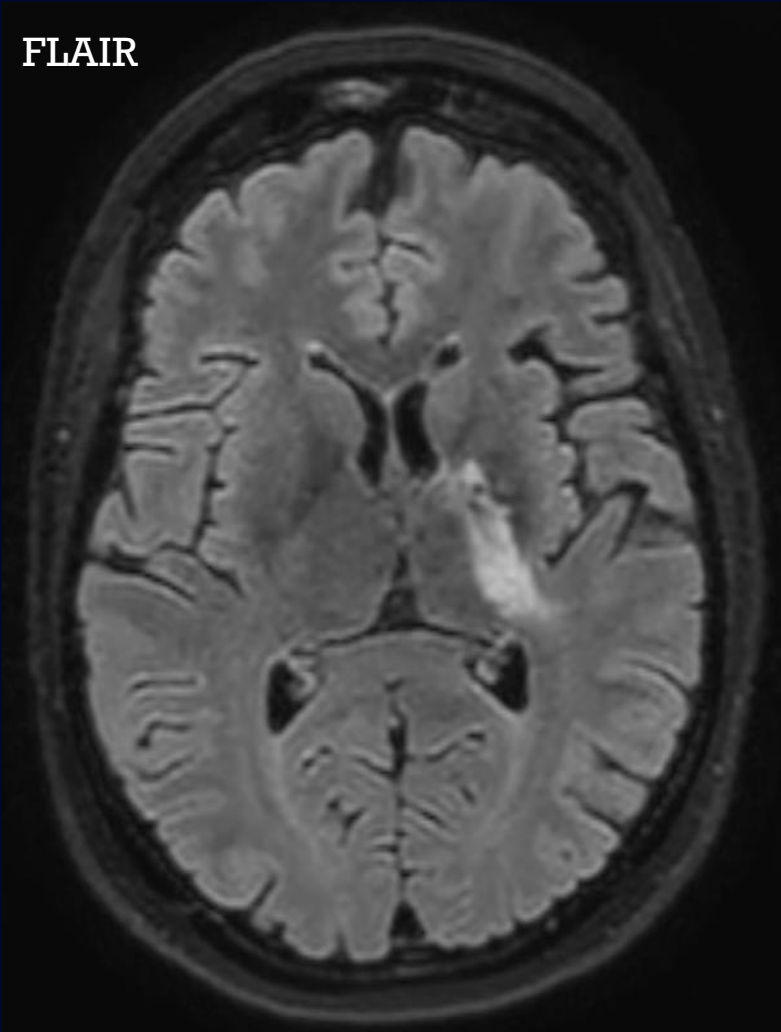


Anomalie FLAIR thalamo-capsulaire gauche qui s'étend au mésencéphale gauche.  
Nouveau foyer de restriction de la diffusion thalamo-capsulaire gauche.  
Lésion kystique, séquellaire de biopsie.

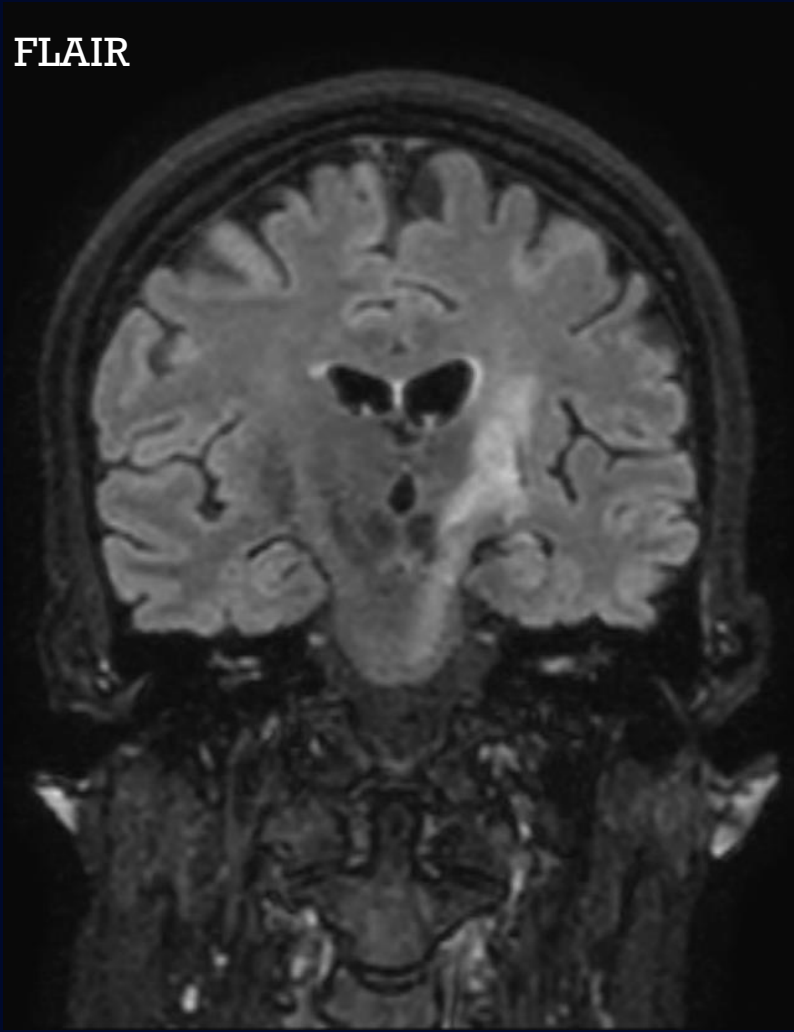
# IRM cérébrale C- C+ 14 mars 2024

(récidive #1 – Contrôle, sous traitement ATB)

FLAIR



FLAIR

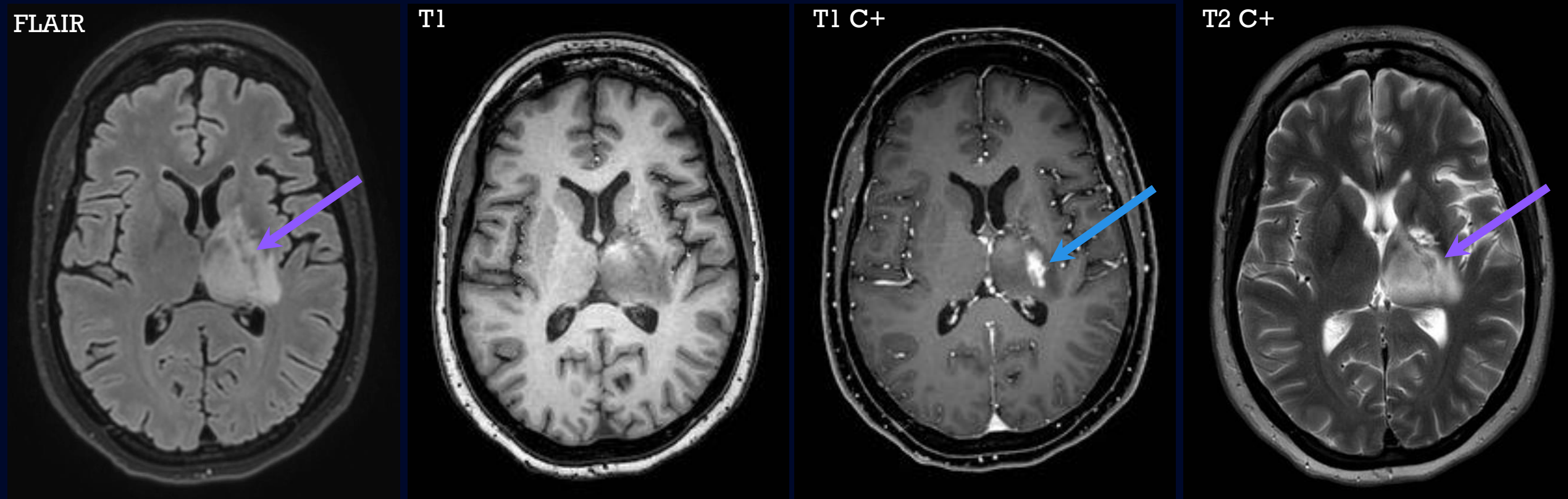


Diminution de l'œdème  
sous traitement  
antibiotique



# IRM cérébrale C- C+ 24 mai 2024

(récidive #2)



Réapparition d'une zone de **rehaussement** et d'**hypersignal T2/FLAIR** thalamo-capsulaire gauche avec extension à la corona radiata, au mésencéphale et à la protubérance gauche.

# Synthèse radiologique des multiples hospitalisations

- Récidives d'anomalies de signal T2/FLAIR et de foyers de rehaussement thalamo-capsulaires s'étendant au mésencéphale et à la corona radiata démontrant une restriction de la diffusion.
- Les récidives semblaient temporellement liées aux antibiothérapies, et il y avait des réponses cliniques et radiologiques suite à l'administration des antibiotiques IV et des corticostéroïdes.
- Chronicisation des anomalies avec progression d'une dégénérescence Wallérienne.



# Investigations

TEP-Scan: **négatif** pour foyer hyper-métabolique

Angio-IRM et angioscan: **négatifs** pour vasculopathie

Ponctions lombaires x 2: **négatives** pour cellules tumorales, micro-organismes, bandes oligoclonales

Biopsie du duodénum: **négative** pour maladie de Whipple

Sérologie parasitaire: **négative**

Panel myosite : **négatif**

Électrophorèse des protéines: **négative** pour gammopathie

Mutation facteur V Leiden et allèle HLA-B51: **absentes**

# Investigations

Consultation en rhumatologie demandée

- **Ulcères buccaux** et **génitaux** douloureux découverts per-hospitalisation
- **Nodules sous-cutanés** récidivants aux membres inférieurs et supérieurs
  - **Biopsie cutanée**: infiltrat neutrophilique avec abcès dans le derme profond. Ddx: infectieux vs maladie de Behçet vs dermatose neutrophilique
- **Thromboses** jugulaire, sous-clavière et axillaire bilatérale

Consultation en ophtalmologie: **pas d'uvéite/lésion oculaire**

# Diagnostic différentiel modifié

- Lésion ischémique
- Lésion gliale
- Lymphome primaire du SNC
- Atteinte inflammatoire non spécifiée (ex: vasculite)
- Atteinte infectieuse (cérébrite, abcès)
- Maladie de Behçet
- Sclérose en plaques

# Diagnostic différentiel

- Lésion ischémique



- Lésion gliale
- Lymphome primaire du SNC
- Atteinte inflammatoire
- Atteinte infectieuse
- Maladie de Behçet
- Sclérose en plaques

## En faveur :

- Pathologie de la biopsie démontre parenchyme nécrotique et gliose

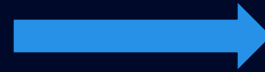
## En défaveur :

- Pas de facteur de risque de maladie vasculaire
- Anomalies T2/FLAIR hors de proportion par rapport aux foyers de restriction de la diffusion
- Évolution des lésions dans le temps
- Fluctuation des symptômes
- Pas d'anomalie vasculaire notée à l'angioscan ni à l'angioIRM.

# Diagnostic différentiel

- Lésion ischémique

- Lésion gliale



- Lymphome primaire du SNC
- Atteinte inflammatoire
- Atteinte infectieuse
- Maladie de Behçet
- Sclérose en plaques

## En faveur :

- Effet de masse démontrant rehaussement, restriction de la diffusion et œdème vasogénique

## En défaveur :

- Intensité et distribution “non-masse” des foyers de restriction de la diffusion
- Patron de rehaussement atypique pour une lésion gliale
- Fluctuation des lésions avec périodes d’amélioration clinique et radiologique
- Pas de cellule tumorale identifiée à la pathologie ni au LCR
- TEP-scan négatif

# Diagnostic différentiel

- Lésion ischémique
- Lésion gliale
- **Lymphome  
primaire du SNC**
- Atteinte inflammatoire
- Atteinte infectieuse
- Maladie de Behçet
- Sclérose en plaques



## En faveur :

- Effet de masse démontrant rehaussement, restriction de la diffusion et œdème vasogénique
- Réponse au traitement de corticostéroïdes

## En défaveur :

- Intensité et distribution “non-masse” des foyers de restriction de la diffusion
- Localisation et patron de rehaussement inhabituels pour lymphome
- Fluctuation des lésions et des symptômes
- Pas de cellule tumorale identifiée à la pathologie ni au LCR
- Absence de gammopathie
- TEP-scan négatif

# Diagnostic différentiel

- Lésion ischémique
- Lésion gliale
- Lymphome primaire du SNC

• **Atteinte inflammatoire (ex: vasculite)**

- Atteinte infectieuse
- Maladie de Behçet
- Sclérose en plaques



## En faveur :

- Contexte fièvre à la présentation initiale
- CRP élevée
- Amélioration sous traitement de corticostéroïdes
- Lésions sous-cutanées type érythème noueux

## En défaveur :

- Pas de trouvaille en faveur de vasculite à l'angioscan ni à l'angio-IRM
- Atteinte unilatérale du parenchyme cérébral rare en cas de vasculite
- Bilan rhumatologie négatif



# Diagnostic différentiel

- Lésion ischémique
- Lésion gliale
- Lymphome primaire du SNC
- Atteinte inflammatoire

## • Atteinte infectieuse



- Maladie de Behçet
- Sclérose en plaques

### En faveur :

- Contexte de fièvre lors de la présentation initiale
- Leucocytose à prédominance neutrophilique
- CRP élevée
- Matériel purulent à la biopsie
- Amélioration sous traitement ATB

### En défaveur :

- Pas de récurrence de fièvre
- Immunocompétente
- Pas de source infectieuse
- Pas de microorganisme identifié à la pathologie, aux sérologies ni au LCR
- Biopsie duodénale négative pour maladie de Whipple
- TEP-scan négatif

# Diagnostic différentiel

- Lésion ischémique
- Lésion gliale
- Lymphome primaire du SNC
- Atteinte inflammatoire
- Atteinte infectieuse
- **Maladie de Behçet**
- Sclérose en plaques



## En faveur :

- Symptômes neurologiques typiques
- Atteinte thalamo-capsulaire et des noyaux gris centraux
- Ulcères buccaux et génitaux
- Lésions cutanées, pathologie de la biopsie cutanée concorde avec un Behçet
- Thromboses veineuses
- Amélioration sous traitement de corticostéroïdes

## En défaveur :

- Plus rare en Amérique du Nord
- Amélioration sous ATB
- Pas de mutation du facteur V Leiden, HLA-B51 négatif

# Diagnostic différentiel

- Lésion ischémique
- Lésion gliale
- Lymphome primaire du SNC
- Atteinte inflammatoire
- Atteinte infectieuse
- Maladie de Behçet

• Sclérose en plaques



## En faveur :

- Symptômes neurologiques sensorimoteurs, diplopie
- Fluctuations temporelles et localisation
- Femme
- Âge

## En défaveur :

- Distribution des anomalies FLAIR, plutôt périventriculaires en SEP
- Absence de bandes oligoclonales dans le LCR

**Diagnostic  
final**

**Neuro-Behçet**

# Maladie de Behçet

Maladie inflammatoire multisystémique chronique, caractérisée par une atteinte vasculitique non-spécifique impliquant des vaisseaux de calibre variable.

Pathogénèse incertaine, mais association démontrée avec le HLA-B51, mutations du facteur V Leiden et activée par certains agents microbiens.

Plus fréquent en Méditerranée, Asie de l'est, et Moyen-Orient.

- En Amérique du Nord: 1 : 15 000

Symptômes apparaissent souvent dans la 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> décennie

# Maladie de Behçet:

## Manifestations neurologiques

2 types:

### Type parenchymateux → Neuro-Behçet

- Implique le tronc cérébral, noyaux gris centraux, moëlle épinière, hémisphères cérébraux
- Infiltration cellulaire inflammatoire au pourtour des veinules et artérioles occasionnant démyélinisation et œdème
- Atteinte chronique: gliose et atrophie

### Type non-parenchymateux

- Hypertension intra-crânienne
- Méningite aseptique
- Neuropathie crânienne
- Atteintes vasculaires: thrombose sinus dural, dissection, occlusion, anévrysme.

# Maladie de Behçet:

## Manifestations extra-neurologiques

### Atteinte muco-cutanée

- Ulcères buccaux et génitaux
- Lésions papulo-pustulaires aux sites usuels d'acné
- Érythème noueux
- Thrombophlébite superficielle

### Atteinte musculosquelettique

- Oligoarthrite non érosive
- Arthralgies

### Atteinte vasculaire

- Thrombose veineuse
- Occlusion/embolie artérielle
- Anévrysmes

### Atteinte gastrointestinale

- Ulcères muqueux: surtout iléon terminal et caecum
- Atteinte œsophagienne: œsophagite, ulcère, sténoses, fistules...

### Atteinte cardiothoracique

- Endocardite, myocardite, péricardite
- Fibrose endo-myocardique, médiastinite fibrosante
- Maladie coronarienne
- Valvulopathie

### Atteinte ophtalmique

- Uvéite
- Rétinite



# Maladie de Behçet: Diagnostic

## Critères diagnostiques internationaux (ICBD Criteria)

Manifestations de Behçet	Point.s accordé.s
Lésions oculaires	2
Aphtes buccaux	2
Aphtes génitaux	2
Lésions cutanées	1
Manifestations neurologiques	1
Manifestations vasculaires	1
Test de Pathergy positif **	1

Un score de  $\geq 4$  est diagnostique pour la Maladie de Behçet (\* test de Pathergy optionnel)

## Chez notre patiente:

Aphtes buccaux: 2

Aphtes génitaux: 2

Lésions cutanées: 1

Manifestations neuro: 1

Manifestation vasculaire: 1

→ Total: 7 points

## \*\* Test de Pathergy:

Test qui consiste à piquer l'avant-bras avec une aiguille stérile et d'observer s'il y a formation d'une papule érythémateuse ou d'une pustule après 24-48h

# Maladie de Behçet:

## Diagnostic radiologique

Localisation: Lésion unique ou multifocale.

- > Mésodiencéphale (thalamus, mésencéphale, capsule interne)  
pont > noyaux gris centraux, matière blanche sous-corticale, tronc, moëlle.
- Lésions peuvent régresser en taille et intensité de rehaussement avec une amélioration clinique.

**CT:** légères hypodensités ou normal

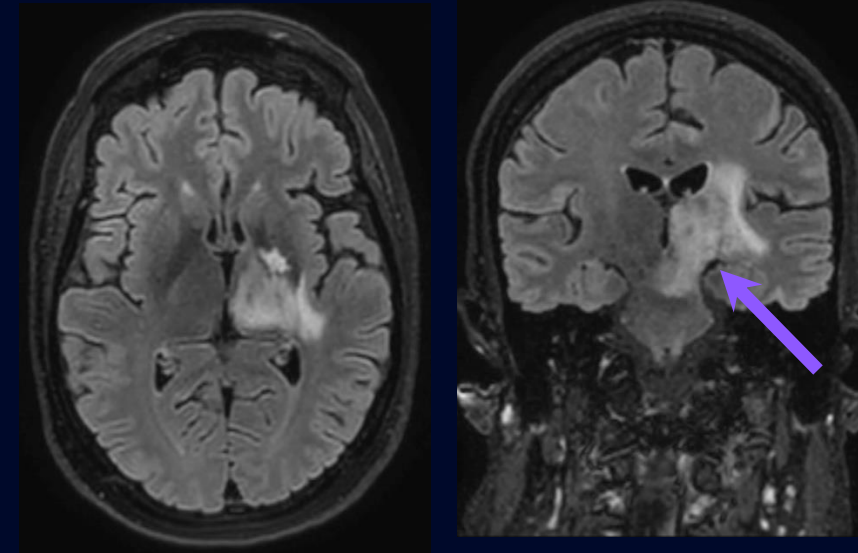
**IRM:** Aigu:

- Hyposignal T1, hypersignal T2/FLAIR.
- Post-gado: Rehaussement arrondi, linéaire ou irrégulier. Parfois périphérique
- DWI variable
- **Signe de la cascade:** extension de la lésion du thalamus vers le mésencéphale.

**Chronique:**

- Hyposignal T1, légèrement hyperintense T2
- Atrophie, dégénérescence Wallerienne

FLAIR



31 mai 2024

**Signe de la cascade**

# Traitement

## **Glucocorticoïdes**

- Traitement des épisodes aigus

## **Immunosuppresseurs et immunomodulateurs**

- Traitement chronique
- Ex: Azathioprine, Cyclophosphamide, Méthotrexate, inhibiteurs TNF, Tocilizumab, Rituximab

**Anticoagulants: controversé**

# Pronostic

**Évolution variable** de la maladie. On observe souvent une amélioration clinique en phase subaiguë suivie d'une évolution chronique et récidivante.

**Récidives** chez 1/3 des patients

- Risque de récurrence augmenté par la présence de l'allèle HLA-B51

**Pronostic** moins favorable chez patients présentant des symptômes neurologiques pyramidaux sévères et lésions du tronc cérébral, notamment à la présentation initiale de la maladie.

# Références

1. Chae EJ, Do KH, Seo JB, Park SH, Kang JW, Jang YM, Lee JS, Song JW, Song KS, Lee JH, Kim AY, Lim TH. Radiologic and clinical findings of Behçet disease: comprehensive review of multisystemic involvement. Radiographics. 2008;28(5):e31. doi: 10.1148/rg.e31
2. Borhani-Haghighi A, Kardeh B, Banerjee S, Yadollahikholes G, Safari A, Sahraian MA, Shapiro L. Neuro-Behcet's disease: An update on diagnosis, differential diagnoses, and treatment. Mult Scler Relat Disord. 2020;39:101906. doi: 10.1016/j.msard.2019.101906.
3. Alibaz-Oner F, Direskeneli H. Update on the Diagnosis of Behçet's Disease. Diagnostics. 2022;13(1):41. doi: 10.3390/diagnostics13010041
4. Noel N, Bernard R, Wechsler B, Resche-Rigon M, Depaz R, Le Thi Huong Boutin D, Piette J-C, Drier A, Dormont D, Cacoub P, Saadoun D. Long-Term Outcome of Neuro-Behçet's Disease. A&R. 2014;66: 1306-1314. doi.org/10.1002/art.38351
5. Radiopaedia.org