

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2009

THESE N°: 190

Angio-behçet
Etude retrospective
A propos d'une serie de 30 cas

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mme Mouna EL GHAZI

Née le 24 Juillet 1984 à Azrou

Pour l'Obtention du Doctorat en
Médecine

MOTS CLES: AngioBehçet – Maladie de Behçet – Apathose bipolaire – Thrombophlébites – Anévrysmes artériels.

JURY

Mr. J. CHAARI

Professeur de Médecine Interne

Mr. D. GHAFIR

Professeur de Médecine Interne

Mme. S. CHAOUIR

Professeur de Radiologie

Mr. M. TABERKANT

Professeur Agrégé de Chirurgie Vasculaire

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES



**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969	: Docteur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974	: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981	: Professeur Bachir LAZRAC
1981 – 1989	: Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997	: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003	: Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen :	Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et Etudiantines	Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération	Professeur Naima LAHBABI-AMRANI
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie	Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général :	Monsieur Mohammed BENABDELLAH

PROFESSEURS :

Décembre 1967

1. Pr. TOUNSI Abdelkader Pathologie Chirurgicale

Février, Septembre, Décembre 1973

2. Pr. ARCHANE My Idriss* Pathologie Médicale
3. Pr. BENOMAR Mohammed Cardiologie
4. Pr. CHAOUI Abdellatif Gynécologie Obstétrique
5. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

6. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Février 1977

7. Pr. AGOUMI Abdelaziz Parasitologie
8. Pr. BENKIRANE ép. AGOUMI Najia Hématologie
9. Pr. EL BIED ép. IMANI Farida Radiologie

Février Mars et Novembre 1978

10. Pr. ARHARBI Mohamed Cardiologie
11. Pr. SLAOUI Abdelmalek Anesthésie Réanimation

Mars 1979

12. Pr. LAMDOUAR ép. BOUAZZAOUI Naima Pédiatrie

Mars, Avril et Septembre 1980

13. Pr. EL KHAMLICHY Abdeslam Neurochirurgie
14. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

- 15. Pr. BENOMAR Said*
- 16. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid
- 17. Pr. EL MANOUAR Mohamed
- 18. Pr. HAMMANI Ahmed*
- 19. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih
- 20. Pr. SBIHI Ahmed
- 21. Pr. TAOBANE Hamid*

Anatomie Pathologique
Cardiologie
Traumatologie-Orthopédie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

- 22. Pr. ABROUQ Ali*
- 23. Pr. BENOMAR M'hammed
- 24. Pr. BENSOUA Mohamed
- 25. Pr. BENOSMAN Abdellatif
- 26. Pr. CHBICHEB Abdelkrim
- 27. Pr. JIDAL Bouchaib*
- 28. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie-Cardio-Vasculaire
Anatomie
Chirurgie Thoracique
Biophysique
Chirurgie Maxillo-faciale
Physiologie

Novembre 1983

- 29. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
- 30. Pr. BALAFREJ Amina
- 31. Pr. BELLAKHDAR Fouad
- 32. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najja
- 33. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

- 34. Pr. BOUCETTA Mohamed*
- 35. Pr. EL OUEDDARI Brahim El Khalil
- 36. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
- 37. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
- 38. Pr. NAJI M'Barek *
- 39. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

- 40. Pr. BENJELLOUN Halima
- 41. Pr. BENSALID Younes
- 42. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
- 43. Pr. IHRAI Hssain *
- 44. Pr. IRAQI Ghali
- 45. Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

- 46. Pr. AJANA Ali
- 47. Pr. AMMAR Fanid
- 48. Pr. CHAHED OUZZANI ép.TAOBANE Houria
- 49. Pr. EL FASSY FIIHRI Mohamed Taoufiq
- 50. Pr. EL HAITEM Naïma
- 51. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
- 52. Pr. EL YAACOUBI Moradh
- 53. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
- 54. Pr. LACHKAR Hassan
- 55. Pr. OHAYON Victor*

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Médecine Interne

56. Pr. YAHYAOUI Mohamed

Décembre 1988

57. Pr. BENHMAMOUCHE Mohamed Najib

58. Pr. DAFIRI Rachida

59. Pr. FAIK Mohamed

60. Pr. FIKRI BEN BRAHIM Noureddine

Hygiène

61. Pr. HERMAS Mohamed

62. Pr. TOULOUNE Farida*

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

63. Pr. ABIR ép. KHALIL Saadia

64. Pr. ACHOUR Ahmed*

65. Pr. ADNAOUI Mohamed

66. Pr. AOUNI Mohamed

67. Pr. AZENDOUR BENACEUR*

68. Pr. BENAMEUR Mohamed*

69. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali

70. Pr. CHAD Bouziane

71. Pr. CHKOFF Rachid

72. Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH

73. Pr. HACHIM Mohammed*

74. Pr. HACHIMI Mohamed

75. Pr. KHARBACH Aïcha

76. Pr. MANSOURI Fatima

77. Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

78. Pr. SEDRATI Omar*

79. Pr. TAZI Saoud Anas

80. Pr. TERHZAZ Abdellah*

Février Avril Juillet et Décembre 1991

81. Pr. AL HAMANY Zaïtounia

82. Pr. ATMANI Mohamed*

83. Pr. AZZOUZI Abderrahim

84. Pr. BAYAHIA ép. HASSAM Rabéa

85. Pr. BELKOUCHI Abdelkader

86. Pr. BENABDELLAH Chahrazad

87. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdelatif

88. Pr. BENSOUDA Yahia

89. Pr. BERRAHO Amina

90. Pr. BEZZAD Rachid

91. Pr. CHABRAOUI Layachi

92. Pr. CHANA El Houssaine*

93. Pr. CHERRAH Yahia

94. Pr. CHOKAIRI Omar

95. Pr. FAJRI Ahmed*

96. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*

97. Pr. KHATTAB Mohamed

98. Pr. NEJMI Maati

99. Pr. OUAALINE Mohammed*

Hygiène

Neurologie

Chirurgie Pédiatrique

Radiologie

Urologie

Médecine Préventive, Santé Publique et

Traumatologie Orthopédie

Médecine Interne

Cardiologie

Chirurgicale

Médecine Interne

Médecine Interne

Oto-Rhino-Laryngologie

Radiologie

Cardiologie

Pathologie Chirurgicale

Pathologie Chirurgicale

Pédiatrique

Médecine-Interne

Urologie

Gynécologie -Obstétrique

Anatomie-Pathologique

Neurologie

Dermatologie

Anesthésie Réanimation

Ophtalmologie

Anatomie-Pathologique

Anesthésie Réanimation

Anesthésie Réanimation

Néphrologie

Chirurgie Générale

Hématologie

Chirurgie Générale

Pharmacie galénique

Ophtalmologie

Gynécologie Obstétrique

Biochimie et Chimie

Ophtalmologie

Pharmacologie

Histologie Embryologie

Psychiatrie

Chirurgie Générale

Pédiatrie

Anesthésie-Réanimation

Médecine Préventive, Santé Publique et

100. Pr. SOULAYMANI ép. BENCHEIKH Rachida
101. Pr. TAOUFIK Jamal

Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

102. Pr. AHALLAT Mohamed
103. Pr. BENOUDA Amina
104. Pr. BENSOUA Adil
105. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
106. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
107. Pr. CHAKIR Nouredine
108. Pr. CHRAIBI Chafiq
109. Pr. DAOUDI Rajae
110. Pr. DEHAYNI Mohamed*
111. Pr. EL HADDOURY Mohamed
112. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
113. Pr. FELLAT Rokaya
114. Pr. GHAFIR Driss*
115. Pr. JIDDANE Mohamed
116. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
117. Pr. TAGHY Ahmed
118. Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

119. Pr. AGNAOU Lahcen
120. Pr. AL BAROUDI Saad
121. Pr. ARJI Moha*
122. Pr. BENCHERIFA Fatiha
123. Pr. BENJAAFAR Nouredine
124. Pr. BENJELLOUN Samir
125. Pr. BENRAIS Nozha
126. Pr. BOUNASSE Mohammed*
127. Pr. CAOUI Malika
128. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
129. Pr. EL AMRANI ép. AHALLAT Sabah
130. Pr. EL AOUAD Rajae
131. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
132. Pr. EL HASSANI My Rachid
133. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur
134. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
135. Pr. ERROUGANI Abdelkader
136. Pr. ESSAKALI Malika
137. Pr. ETTAYEBI Fouad
138. Pr. HADRI Larbi*
139. Pr. HDA Ali*
140. Pr. HASSAM Badredine
141. Pr. IFRINE Lahssan
142. Pr. JELTHI Ahmed
143. Pr. MAHFOUD Mustapha
144. Pr. MOUDENE Ahmed*
145. Pr. MOSSEDDAQ Rachid*
146. Pr. OULBACHA Said
147. Pr. RHRAB Brahim

Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Ophtalmologie
Radiothérapie
Chirurgie Générale
Biophysique
Pédiatrie
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumatologie Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Cardio- Vasculaire
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Neurologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique

148. Pr. SENOUCI ép. BELKHADIR Karima
149. Pr. SLAOUI Anas

Dermatologie
Chirurgie Cardio-vasculaire

Mars 1994

150. Pr. ABBAR Mohamed*
151. Pr. ABDELHAK M'barek
152. Pr. BELAIDI Halima
153. Pr. BARCHMI Rida Slimane
154. Pr. BENTAHILA Abdelali
155. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
156. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
157. Pr. CHAMI Ilham
158. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
159. Pr. EL ABBADI Najia
160. Pr. HANINE Ahmed*
161. Pr. JALIL Abdelouahed
162. Pr. LAKHDAR Amina
163. Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie - Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie -Obstétrique
Traumatologie -Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

164. Pr. ABOUQUAL Redouane
165. Pr. AMRAOUI Mohamed
166. Pr. BAIDADA Abdelaziz
167. Pr. BARGACH Samir
168. Pr. BELLAHNECH Zakaria
169. Pr. BEDDOUCHE Amokrane*
170. Pr. BENZAOUZ Mustapha
171. Pr. CHAARI Jilali*
172. Pr. DIMOU M'barek*
173. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
174. Pr. EL MESNAOUI Abbas
175. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
176. Pr. FERHATI Driss
177. Pr. HASSOUNI Fadil
178. Pr. HDA Abdelhamid*
179. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
180. Pr. IBRAHIMY Wafaa
182. Pr. BENOMAR ALI
183. Pr. BOUGTAB Abdesslam
184. Pr. ER RIHANI Hassan
185. Pr. EZZAITOUNI Fatima
186. Pr. KABBAJ Najat
187. Pr. LAZRAK Khalid (M)
188. Pr. OUTIFA Mohamed*

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Radiologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique

Décembre 1996

189. Pr. AMIL Touriya*
190. Pr. BELKACEM Rachid
191. Pr. BELMAHI Amin
192. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
193. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
194. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Chirurgie réparatrice et plastique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Parasitologie

195. Pr. GAMRA Lamiae
196. Pr. GAOUZI Ahmed
197. Pr. MAHFOUDI M'barek*
198. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
199. Pr. MOHAMMADI Mohamed
200. Pr. MOULINE Soumaya
201. Pr. OUADGHIRI Mohamed
202. Pr. OUZEDDOUN Naima
203. Pr. ZBIR EL Mehdi*

Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumo-phtisiologie
Traumatologie – Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

204. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
205. Pr. BEN AMAR Abdesselem
206. Pr. BEN SLIMANE Lounis
207. Pr. BIROUK Nazha
208. Pr. BOULAICH Mohamed
209. Pr. CHAOUIR Souad*
210. Pr. DERRAZ Said
211. Pr. ERREIMI Naima
212. Pr. FELLAT Nadia
213. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
214. Pr. HAIMEUR Charki*
215. Pr. KADDOURI Nouredine
216. Pr. KANOUNI NAWAL
217. Pr. KOUTANI Abdellatif
218. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
219. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
220. Pr. NAZZI M'barek*
221. Pr. OUAHABI Hamid*
222. Pr. SAFI Lahcen*
223. Pr. TAOUFIQ Jallal
224. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie – Obstétrique
Chirurgie Générale
Urologie
Neurologie
O.R.L.
Radiologie
Neurochirurgie
Pédiatrie
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie – Pédiatrique
Physiologie
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Cardiologie
Neurologie
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

225. Pr. BENKIRANE Majid*
226. Pr. KHATOURI Ali*
227. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Novembre 1998

228. Pr. AFIFI RAJAA
229. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
230. Pr. ALOUANE Mohammed*
231. Pr. LACHKAR Azouz
232. Pr. LAHLOU Abdou
233. Pr. MAFTAH Mohamed*
234. Pr. MAHASSINI Najat
235. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
236. Pr. MANSOURI Abdelaziz*
237. Pr. NASSIH Mohamed*
238. Pr. RIMANI Mouna
239. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Gastro - Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Oto- Rhino- Laryngologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurochirurgie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo Faciale
Anatomie Pathologique
Neurologie

Janvier 2000

240. Pr. ABID Ahmed*	Pneumo-phtisiologie
241. Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
242. Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
243. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
244. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
245. Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
246. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
247. Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
248. Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
249. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
250. Pr. EL OTMANY Azzedine	Chirurgie Générale
251. Pr. GHANNAM Rachid	Cardiologie
252. Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
253. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
254. Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
255. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie
256. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
257. Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
258. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

Novembre 2000

259. Pr. AIDI Saadia	Neurologie
260. Pr. AIT OURHROUIL Mohamed	Dermatologie
261. Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
262. Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
263. Pr. BENCHEKROUN Nabiha	Ophtalmologie
264. Pr. BOUSSELMANE Nabile*	Traumatologie Orthopédie
265. Pr. BOUTALEB Najib*	Neurologie
266. Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
267. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
268. Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
269. Pr. EL IDGHIRI Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
270. Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
271. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
272. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies
Métaboliques	
273. Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
274. Pr. MANSOURI Aziz	Radiothérapie
275. Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie
276. Pr. RZIN Abdelkader*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
277. Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
278. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

PROFESSEURS AGREGES :

Décembre 2001

279. Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
280. Pr. AOUAD Aicha	Cardiologie
281. Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
282. Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
283. Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
284. Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie

285. Pr. BENAMOR Jouda
 286. Pr. BENELBARHDADI Imane
 287. Pr. BENNANI Rajae
 288. Pr. BENOUCACHANE Thami
 289. Pr. BENYOUSSEF Khalil
 290. Pr. BERRADA Rachid
 291. Pr. BEZZA Ahmed*
 292. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 293. Pr. BOUHOUCHE Rachida
 294. Pr. BOUMDIN EI Hassane*
 295. Pr. CHAT Latifa
 296. Pr. CHELLAOUI Mounia
 297. Pr. DAALI Mustapha*
 298. Pr. DRISSI Sidi Mourad*
 299. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
 300. Pr. EL HIJRI Ahmed
 301. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 302. Pr. EL MADHI Tarik
 303. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
 304. Pr. EL OUNANI Mohamed
 305. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
 306. Pr. ETTAIR Said
 307. Pr. GAZZAZ Miloudi*
 308. Pr. GOURINDA Hassan
 309. Pr. HRORA Abdelmalek
 310. Pr. KABBAJ Saad
 311. Pr. KABIRI EL Hassane*
 312. Pr. LAMRANI Moulay Omar
 313. Pr. LEKEHAL Brahim
 314. Pr. MAHASSIN Fattouma*
 315. Pr. MEDARHRI Jaïl
 316. Pr. MIKDAME Mohammed*
 317. Pr. MOHSINE Raouf
 318. Pr. NABIL Samira
 319. Pr. NOUINI Yassine
 320. Pr. OUALIM Zouhir*
 321. Pr. SABBAH Farid
 322. Pr. SEFIANI Yasser
 323. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
 324. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Décembre 2002

325. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 326. Pr. AMEUR Ahmed*
 327. Pr. AMRI Rachida
 328. Pr. AOURARH Aziz*
 329. Pr. BAMOU Youssef *
 330. Pr. BELGHITI Laila
 331. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 332. Pr. BENBOUAZZA Karima
 333. Pr. BENZEKRI Laila
 334. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*

Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Rhumatologie
 Anatomie
 Cardiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Néphrologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie
 Urologie

 Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Gynécologie Obstétrique
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Rhumatologie
 Dermatologie
 Gastro – Enterologie

335. Pr. BERADY Samy*
 336. Pr. BERNOUSSI Zakiya
 337. Pr. BICHTA Mohamed Zakarya
 338. Pr. CHOHO Abdelkrim *
 339. Pr. CHKIRATE Bouchra
 340. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 341. Pr. EL ALJ Haj Ahmcd
 342. Pr. EL BARNOUSSI Leila
 343. Pr. EL HAOURI Mohamed *
 344. Pr. EL MANSARI Omar*
 345. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 346. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 347. Pr. HADDOUR Leila
 348. Pr. HAJJI Zakia
 349. Pr. IKEN Ali
 350. Pr. ISMAEL Farid
 351. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 352. Pr. KRIOULE Yamina
 353. Pr. LAGHMARI Mina
 354. Pr. MABROUK Hfid*
 355. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 356. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 357. Pr. MOUSTAINE My Rachid
 358. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 359. Pr. OUJILAL Abdelilah
 360. Pr. RACHID Khalid *
 361. Pr. RAISS Mohamed
 362. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 363. Pr. RHOU Hakima
 364. Pr. RKIOUAK Fouad*
 365. Pr. SIAH Samir *
 366. Pr. THIMOU Amal
 367. Pr. ZENTAR Aziz*
 368. Pr. ZRARA Ibtisam*

Janvier 2004

369. Pr. ABDELLAH EI Hassan
 370. Pr. AMRANI Mariam
 371. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 372. Pr. BENKIRANE Ahmed*
 373. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 374. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 375. Pr. BOULAADAS Malik
 376. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 377. Pr. CHERRADI Nadia
 378. Pr. EL FENNI Jamal*
 379. Pr. EL HANCHI Zaki
 380. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 381. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 382. Pr. HACHI Hafid
 383. Pr. JABOUIRIK Fatima
 384. Pr. KARMANE Abdelouahed

Médecine Interne
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie
 Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Traumatologie Orthopédie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumo-physiologie
 Néphrologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique

 Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie

385. Pr. KHABOUZE Samira
386. Pr. KHARMAZ Mohamed
387. Pr. LEZREK Mohammed*
388. Pr. MOUGHIL Said
389. Pr. NAOUMI Asmae*
390. Pr. SAADI Nozha
391. Pr. SASSENOU Ismail*
392. Pr. TARIB Abdelilah*
393. Pr. TIJAMI Fouad
394. Pr. ZARZUR Jamila

Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Gastro-Entérologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

395. Pr. ABBASSI Abdelah
396. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
397. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
398. Pr. ALLALI fadoua
399. Pr. AMAR Yamama
400. Pr. AMAZOUZI Abdellah
401. Pr. AZIZ Nouredine*
402. Pr. BAHIRI Rachid
403. Pr. BARAKAT Amina
404. Pr. BENHALIMA Hanane
405. Pr. BENHARBIT Mohamed
406. Pr. BENYASS Aatif
407. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
408. Pr. BOUKALATA Salwa
409. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
410. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
411. Pr. EL HAMZAOUI Sakina
412. Pr. HAJJI Leila
413. Pr. HESSISSEN Leila
414. Pr. JIDAL Mohamed*
415. Pr. KARIM Abdelouahed
416. Pr. KENDOUCI Mohamed*
417. Pr. LAAROUSSI Mohamed
418. Pr. LYACOUBI Mohammed
419. Pr. NIAMANE Radouane*
420. Pr. RAGALA Abdelhak
421. Pr. REGRAGUI Asmaa
422. Pr. SBIHI Souad
423. Pr. TNACHERI OUZZANI Btissam
424. Pr. ZERAIDI Najja

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Néphrologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie
Cardiologie
Ophtalmologie
Radiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie
Ophtalmologie
Cardiologie
Chirurgie Cardio Vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Anatomie Pathologique
Histo Embryologie Cytogénétique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

Avril 2006

425. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
426. Pr. AFIFI Yasser
427. Pr. AKJOUJ Said*
428. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra
429. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
430. Pr. BENCHEIKH Razika
431. Pr. BIYI Abdelhamid*
432. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine

Rhumatologie
Dermatologie
Radiologie
Dermatologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie – Pédiatrique

433. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 434. Pr. CHEIKHAOUI Younes
 435. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 436. Pr. DOGHMI Nawal
 437. Pr. ESSAMRI Wafaa
 438. Pr. FELLAT Ibtissam
 439. Pr. FAROUDY Mamoun
 440. Pr. GHADOUANE Mohammed*
 441. Pr. HARMOUCHE Hicham
 442. Pr. HNAFI Sidi Mohamed*
 443. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
 444. Pr. JROUNDI Laila
 445. Pr. KARMOUNI Tariq
 446. Pr. KILI Amina
 447. Pr. KISRA Hassan
 448. Pr. KISRA Mounir
 449. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 450. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 451. Pr. MANSOURI Hamid*
 452. Pr. NAZIH Naoual
 453. Pr. OUANASS Abderrazzak
 454. Pr. SAFI Soumaya*
 455. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 456. Pr. SEFIANI Sana
 457. Pr. SOUALHI Mouna
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES
PROFESSEURS

1. Pr. ALAMI OUHABI Naima
 2. Pr. ALAOUI KATIM
 3. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
 4. Pr. ANSAR M'hammed
 5. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
 6. Pr. BOURJOUANE Mohamed
 7. Pr. DRAOUI Mustapha
 8. Pr. EL GUESSABI Lahcen
 9. Pr. ETTAIB Abdelkader
 10. Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
 11. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
 12. Pr. REDHA Ahlam
 13. Pr. TELLAL Saida*
 14. Pr. TOUATI Driss
 15. Pr. ZELLOU Amina

* Enseignants Militaires

Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo-Phtisiologie
 Pneumo-Phtisiologie

Biochimie
 Pharmacologie
 Histologie – Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Applications Pharmaceutiques
 Microbiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie
 Zootechnie
 Pharmacologie
 Chimie Organique
 Biochimie
 Biochimie
 Pharmacognosie
 Chimie Organique



Dédicace



A
FEU SA MAJESTE LE ROI

HASSAN II



Que Dieu ait son âme dans son Saint Paradis

A
SA MAJESTÉ LE ROI

MOHAMED VI



Chef suprême et chef d'état major général des forces armées royales.
Que dieu le glorifie et préserve son royaume.

A
SON ALTESSE ROYALE LE PRINCE HERITIER
MOULAY EL HASSAN



Que dieu le garde.

A TOUTE LA FAMILLE ROYALE



A Monsieur le Médecin Général de Brigade

ALI ABROUQ:

Professeur d'oto-rhino-laryngologie.

Inspecteur du Service de Santé des Forces Armées Royales.

*En témoignage de notre grand respect
et notre profonde considération.*

A Monsieur le Médecin Colonel Major

MOHAMED HACHIM :

Professeur de médecine interne.

Directeur de l'HMIMV –Rabat.

*En témoignage de notre grand respect
et notre profonde considération*

A Monsieur le Médecin Colonel Major

KHALID LAZRAK :

Professeur de Traumatologie Orthopédie.

Directeur de L'Hôpital Militaire de Meknès.

En témoignage de notre grand respect

et notre profonde considération.

A Monsieur le Médecin Colonel Major

MOHAMED EL JANATI :

Professeur de Chirurgie viscérale.

Directeur de L'Hôpital Militaire de Marrakech.

En témoignage de notre grand respect

et notre profonde considération.

A Monsieur le Médecin Colonel Major

MOHAMED ATMANI :

Professeur de réanimation-anesthésie.

Directeur de l'E.R.S.S.M et de L'E.R.M.I.M.

En témoignage de notre grand respect

et notre profonde considération.

A Monsieur le Médecin Lt Colonel

AZIZ EL MAHDAOUI :

Chef de groupement formation et instruction à l'ERSSM.

En témoignage de notre grand respect

et notre profonde considération.

A mes très chers parents
El GHAZI KHALDOUNE
et SABRI HALIMA

Si j'utiliserai tous les mots de remerciements je n'arriverai pas à exprimer mes sentiments, ma reconnaissance et ma gratitude pour votre soutien, votre amour et vos prières qui m'ont régnerés tout au long de mes études.

Vous êtes et vous serez toujours pour moi le symbole de l'honnêteté, de la gentillesse, de la serviabilité, l'exemple de droiture et de persévérance.

Vous avez pu supporter mon stress dans mes moments les plus difficiles, vous étiez tout le temps à mes côtés ;

J'espère que je serais toujours à la hauteur de vos espérances.

Ce travail est le fruit de vos efforts et vos sacrifices.

Que dieu vous protège et vous accorde santé et longue vie.

A mon très cher mari OMAR

Aucune dédicace, aussi expressive qu'elle soit, ne saurait exprimer la profondeur de mes sentiments et l'estime que j'ai pour toi.

Ton affection, ton dévouement et tes innombrables sacrifices ont été pour moi d'un grand soutien.

Tu as supporté avec courage mes doutes et mes états d'âme en faisant preuve d'une patience sans bornes.

Que ce travail puisse être le témoignage de mon affection, de mon immense gratitude et ma reconnaissance infinie.

A mon très cher frère AHMED AMINE :

Je te remercie pour ton soutien et ton amour.

J'espère avoir été à la hauteur de ton estime et que ce travail soit le témoignage de la profondeur de mes sentiments et de ma reconnaissance.

Que dieu te protège et t'accorde un avenir prospère avec une vie pleine de bonheur et de succès.

A la mémoire de mes grands parents :

J'aurai tant aimé que vous soyez à mes côtés ce jour, je sais que vous auriez été fières de moi aujourd'hui

Je pris dieu le tout puissant de vous accepter par sa clémence au sein de son paradis.

Que vos âmes reposent en paix.

A mes deux grand mère Hajja HACHMIA

et Hajja BATOUL :

Que ce travail soit le témoin de mon affection et de mon attachement

Que dieu vous protège et vous accorde santé et longue vie.

A mes beaux parents :

ABDELKADER et FATIMA.

En témoignage de ma gratitude et de mon profond respect.

Je vous remercie pour tous vos efforts qui ont contribué à mon épanouissement.

Que dieu vous protège et vous accorde santé et longue vie .

A mon oncle Le colonel EL OMARI NAJIB

*Pour lequel j'ai beaucoup d'estime et de reconnaissance
pour lui ainsi que sa petite famille.*

*A tous les membres de ma famille EL GHAZI,
SABRI et ma belle famille BOUJAJ.*

*A mes tantes, mes oncles, mes belles sœurs,
mes beaux frères, mes cousins et mes cousines.*

En gage de ma profonde affection et de mon respect

*Puisse Dieu le tout puissant réaliser tous vos rêves
et vous accorder une vie pleine de bonheur et de prospérité.*

A mes meilleures amies

En souvenir d'agréables moments partagés ensemble et en témoignage de notre amitié.

Je vous exprime par ce travail mon amour et mon attachement.

J'espère que notre amitié durera toute l'éternité.

Je cite sans distinction :

- *Mlle EL KHANBOUBI ASMAA .plus qu'une amie une vraie sœur .je remercie dieu de t'avoir.*
- *Mlle ACHOURI MERJEM avec qui j'ai partagé d'agréables moments. sans oublier ce qu'on avait enduré le long de notre septième année et les nuits blanches qu'on avait passer ensemble. je te remercie pour tout ton soutien et ton amour.*
- *Mlle LACHHAB NADA , la sage et la douce. je te garde une place à part dans mon cœur.*
- *Mlle EJJAKI LAYLA et Mme EL BAMRANI SANAE Et à mon très cher ami OMAR EL GRAOUI. En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les moments que nous avons passé ensemble, je vous dédie ce travail et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur*

*A tous mes collègues de promotion
que j'ai eu le plaisir de côtoyer pendant toutes ces années.*

Dédicace spéciale
à Dr SEKKACH et Dr JIRA

Vous nous avez marqué par votre disponibilité et votre sens d'analyse. Vos conseils précieux et vos remarques pertinentes ont mené à bien ce travail.

Veillez trouver ici l'expression de mes sentiments de reconnaissance et de respect.

A tous nos Médecins Militaires.

A tout le personnel de l'Ecole Royale de Santé Militaire.

*A tout le personnel de l'HMIMV-Rabat
et des hôpitaux du CHU Ibn Sina-Rabat.*

*A tous ceux qui ont pour mission cette pénible tâche de soulager
l'être humain et d'essayer de lui procurer le bien être physique,
psychique, et social.*

*A tous ceux qui me sont trop chers et que j'ai omis
de citer et qui ne sont pas les moindres.*

*A la mémoire de nos Chouhadas tombés
sur le Champs d'Honneur.*



Remerciements



*A Notre Maître et Rapporteur de Thèse
Le colonel Major D. GHAFIR
Professeur de Médecine Interne.*

Vous nous avez accordé un grand honneur en acceptant de diriger ce travail.

Nous avons trouvé auprès de vous le conseiller et le guide qui nous a reçu en toute circonstance avec sympathie, sourire et bienveillance.

Votre gentillesse extrême, vos qualités humaines et professionnelles nous inspirent une grande admiration et un profond respect.

Veillez croire en l'expression de mon estime et de ma profonde reconnaissance.

*A Notre Maître et Président de Thèse
Le colonel , J. CHAARI
Professeur de Médecine Interne.*

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse.

Votre compétence, votre rigueur et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration.

Vous serez pour nous, l'exemple de droiture et du sérieux dans l'exercice de la profession.

Veillez accepter Maître, l'assurance de mon estime et de mon profond respect.

*A Notre Maître et Juge de Thèse
Mme le colonel S. Chaouir
Professeur en Radiologie*

Nous sommes très reconnaissants de la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de juger ce travail.

Votre modestie et votre gentillesse nous ont particulièrement marquées.

Puisse ce travail témoigner de nos sincères remerciements et notre Profonde reconnaissance

*A Notre Maître et Juge de Thèse
Commandant M.TABERKANT;
Professeur agrégé en Chirurgie Vasculaire*

*Vous nous faites un grand honneur en acceptant de siéger
parmi notre jury de thèse.*

*Nous rendons hommage à votre sérieux, humanisme et à votre
haute compétence.*

*Veillez accepter ici, cher maître, le témoignage de ma
gratitude et de mon estime.*



Introduction



I.DEFINITION :[1]

La maladie de Behçet (MB) est une maladie inflammatoire chronique d'étiologie obscure, caractérisée cliniquement par une aphtose buccale ou le plus souvent buccogénitale associée à des manifestations systémiques dont les plus fréquentes sont cutanées, oculaires, articulaires et les plus graves sont, neurologiques, cardio -vasculaires et intestinales.

Le substratum anatomique commun de ces différentes atteintes est une vascularite capable de toucher tous les vaisseaux, quels que soient leur nature et leur calibre, avec néanmoins une prédominance pour l'atteinte veineuse.

C'est une maladie relativement rare, ubiquitaire mais qui touche avec prédilection les populations de l'Asie centrale et de l'Est et du pourtour méditerranéen selon une distribution géographique rappelant les itinéraires de « la route de la soie ».

Compte tenu de leur fréquence, Les manifestations vasculaires au cours de la maladie de Behçet méritent une attention très particulière, en raison d'une part du conditionnement du pronostic fonctionnel et vital et d'autre part, de la vascularite dont elle constitue manifestement un véritable substratum anatomique.

A la lumière de ce travail, on propose une étude sur la maladie de Behçet et particulièrement ses manifestations vasculaires à partir de 30 cas colligés au service de Médecine Interne « B » de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat, entre Janvier 2000 et Janvier 2009.

II. HISTORIQUE [2, 3]

Certains auteurs ont retrouvé dans les textes hippocratiques les premières descriptions compatibles avec la maladie de Behçet. Les médecins hippocratiques ont décrit, sans la dénommer, une association de signes cliniques compatibles aujourd'hui avec la maladie ou le syndrome de Behçet.

Cette vascularite a été décrite en 1937 à Istanbul, où il est né en 1989, par Hulusi Behçet, dermatologue turc, fils d'Ahmed Behçet, qui avait des rapports étroits avec Mustapha Kamal-qui a voulu supprimer tous les patronymes arabes -ce qui a permis à son fils hulusi d'obtenir une autorisation spéciale pour garder son nom de Behçet qui signifie « le gaieté et la sérénité »

Comportant initialement une triade associant aphtose buccale, aphtose génitale et uvéite, la symptomatologie de la maladie de Behçet, s'est enrichie de multiples localisations viscérales : neurologiques, vasculaires, digestives et exceptionnellement rénales.

Deux auteurs ont retrouvé dans les textes hippocratiques un passage qui anticipe la "triade de Behçet".

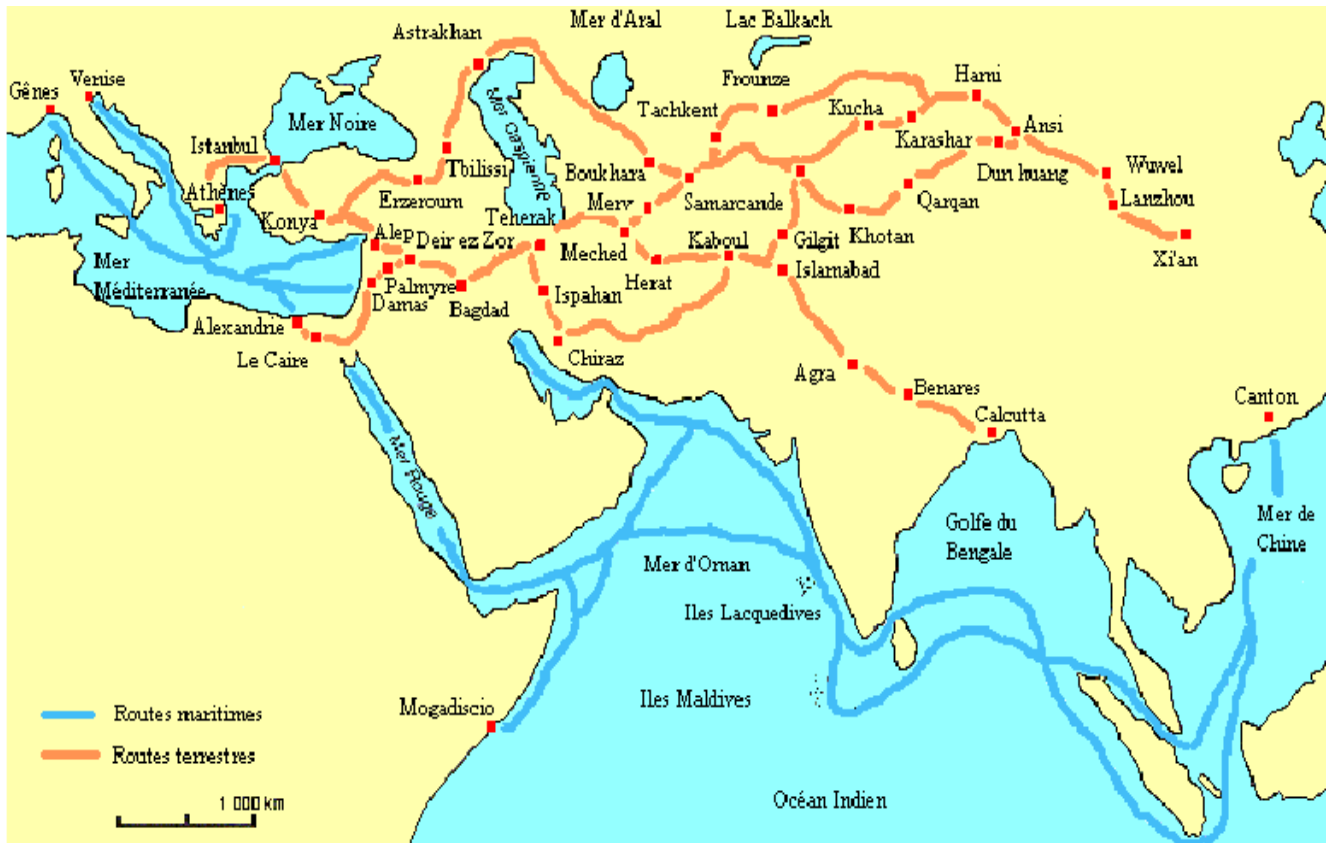
« Il régnait aussi d'autres fièvres dont je parlerai. Beaucoup eurent des aphtes et des ulcérations de la bouche. Fluxions fréquentes sur les parties génitales, ulcérations, tumeurs au dedans et au dehors, gonflement dans les aines. Ophthalmies humides, longues et douloureuses : carnosités aux paupières, en dedans et en dehors qui firent perdre la vue à beaucoup de personnes, et que l'on nomme des fics. Les autres plaies et les parties génitales étaient aussi le siège de beaucoup de fongosités. Dans l'été, on vit un grand nombre d'anthrax et d'autres affections qu'on appelle septiques ; des éruptions étendues ; chez beaucoup de grandes éruptions vésiculeuses » .Epidémies 3ème livre, 3ème section, §7 (Littré, III,85).

Dans cette description sont retrouvés, les aphtes des muqueuses buccales et génitales, l'atteinte oculaire et les lésions cutanées de différents types (pustuleux, vésiculeux) et les signes généraux. Les fics qui correspondent à "des excroissances charnues, à pédoncule étroit et à sommet granuleux et renflé, à laquelle on trouve quelques ressemblances avec le fruit figue faisant penser à une figue" ne font pas partie du tableau clinique décrit par Behçet.

Le pronostic oculaire parfois défavorable est déjà mentionné dans le texte hippocratique.

La répartition géographique de la MB est très particulière. La majorité des cas sont rapportés dans les pays méditerranéens, le Proche Orient, le Moyen et l'Extrême Orient. Cette répartition de la maladie dans le monde, retrace l'itinéraire de la route de soie, ce qui a valu à la MB le nom de « la Maladie de la route de la soie » par Ohno en 1986.

D'autres auteurs, l'ont assimilé aux « Mystères de l'orient », vu sa pathogénie obscure



III. PHYSIOPATHOLOGIE [4 ; 5]

La pathogénie reste inconnue. Successivement des facteurs environnementaux, immunologiques, infectieux ont été incriminés. Sur la base des données expérimentales, un modèle physiopathologique a progressivement émergé permettant de mieux comprendre les étapes successives qui président à l'apparition des lésions tissulaires de la MB. Ce modèle met en exergue le rôle effecteur majeur joué par les polynucléaires neutrophiles et les lymphocytes T cytotoxiques. Ces cellules constituent les cibles cellulaires visées par les nouvelles thérapeutiques.

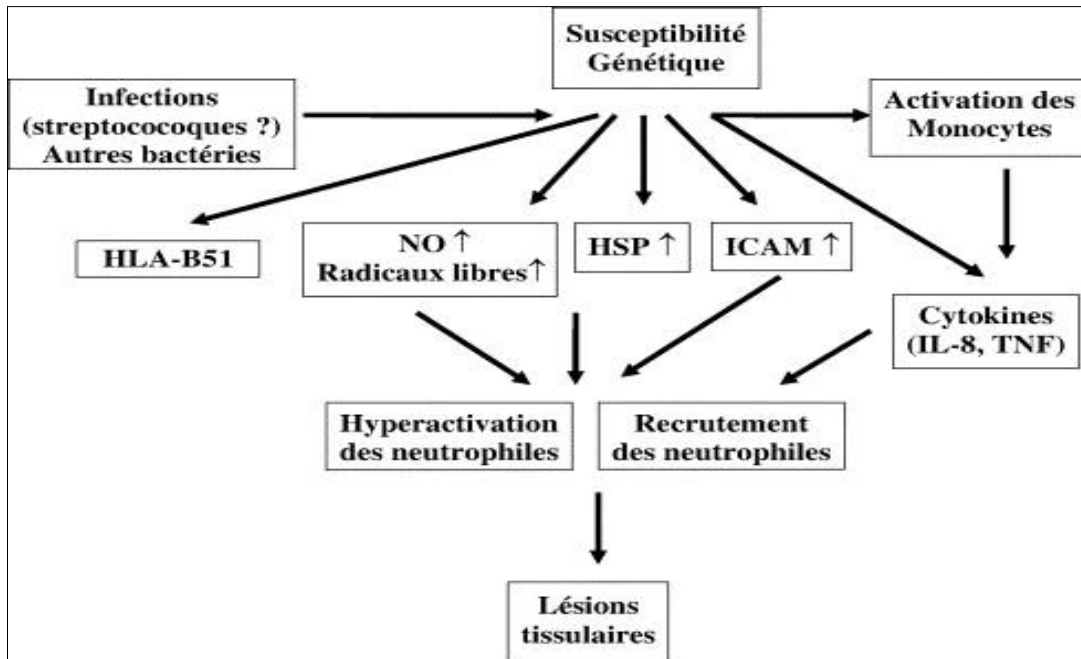
La Première étape : les cellules effectrices sont les monocytes et les polynucléaires neutrophiles.

a : infection par une bactérie (streptocoques) sur un terrain génétique particulier (HLA-B51, MICA) ;

b : activation excessive des monocytes et stimulation de l'expression des HSP (protéines du choc thermique) et de MICA par des cellules épithéliales et endothéliales (tube digestif, oeil, peau, vaisseaux), sécrétion de cytokines par les monocytes, notamment l'IL-8 qui engendrerait un recrutement des polynucléaires neutrophiles intratissulaires ;

c : hyperactivation des neutrophiles sous la dépendance notamment de la susceptibilité génétique entraînant une hyperexpression des protéines d'adhésion, ICAM (glycoprotéine de surface appartenant à la superfamille des immunoglobulines), et production accrue de radicaux libres, production de NO ;

d : premières lésions tissulaires par les neutrophiles hyperactifs.



La Seconde étape : les cellules effectrices sont les lymphocytes.

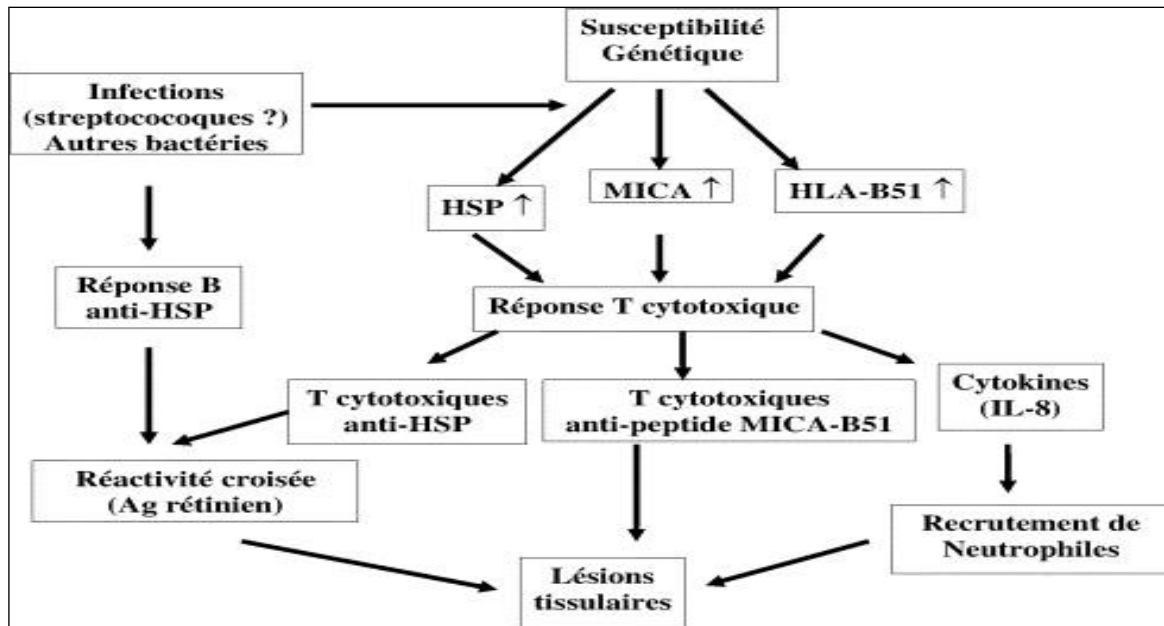
a : développement d'une réponse T cytotoxique dirigée contre les cellules exprimant les HSP, le peptide formé par l'association HLA-B51-MICA (susceptibilité génétique) ou l'Ag-S (protéine de la rétine) ;

b : lésions tissulaires liées à lyse dépendant des LT cytotoxiques dirigés contre les HSP, (susceptibilité génétique) ou l'Ag-S (réactivité croisée) ;

c : recrutement des neutrophiles lié à la sécrétion de cytokines par les LT ;

d : pérennisation et amplification de la réponse inflammatoire et immunitaire ;

e : production d'auto-anticorps dont certains (antitropomyosine) pourraient avoir un effet pathogène.



L'étiopathogénie de l'atteinte vasculaire est mal élucidée, mais pour expliquer les thromboses veineuses, 2 mécanismes sont proposés : la vascularite qui peut toucher les gros troncs veineux et l'hypercoagulabilité sanguine. La vascularite de la MB est une panvascularite avec présence d'un infiltrat périvasculaire constitué par les lymphocytes TCD4, lymphocytes B et les polynucléaires neutrophiles générant la production de cytokines (TNF- α , IL-1, IL-6) qui sont à l'origine de l'altération des cellules endothéliales. Ceci suggère que la synthèse de prostacyclines (PGI₂) au niveau des cellules endothéliales se trouve affaiblie au cours de la maladie de la Behçet. Il a été également noté chez les patients présentant des atteintes vasculaires au cours de la maladie de Behçet un taux élevé d'endothéline [6]. La tendance thrombogène de la MB serait due à une inhibition du pouvoir fibrinolytique du sérum et à une augmentation de l'agrégabilité plaquettaire. Cette dernière est expliquée par une augmentation du taux du facteur de Von Willebrand et une baisse de la

prostacycline (PGI₂), en rapport avec un dysfonctionnement des cellules endothéliales vasculaires [7 ;8] avec augmentation de l'endothéline1[9]. Récemment, une baisse de la protéine S libre et de son activité est trouvée surtout dans la MB associée à des thromboses veineuses et un déficit acquis en protéine S, de mécanisme auto-immun, est suggéré dans la physiopathologie des thromboses veineuses de la maladie [10]. Il n'est pas noté d'anomalies des taux de l'antithrombine III ni de la protéine C et les anticoagulants circulants de type lupique sont souvent absents [11]. Certains auteurs ont noté la présence d'anticorps anticardiopines dans certains cas, mais leur relation avec les thromboses de la MB n'est pas claire [12]. Les anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) [13] et les anticorps anti cellules endothéliales sont absents dans l'Angio-Behçet [5 ;14].

Histologiquement [15,16], on observe des lésions actives et cicatricielles parfois associées. Au stade inflammatoire, l'infiltrat prédomine dans la média et l'adventice et autour des vasa vasorum. Il est fait de polynucléaires neutrophiles, de lymphocytes et de plasmocytes, on peut noter des éosinophiles et parfois des cellules géantes. Les fibres élastiques et musculaires disparaissent et les fibroblastes prolifèrent. Au stade cicatriciel, l'épaississement fibreux prédomine sur la média et l'adventice. Un épaississement des vasa vasorum est observé. Ces lésions pariétales aboutissent soit à une distension des parois et à un vrai anévrisme, soit à un faux anévrisme par perforation de la paroi (aphte artériel), soit à une dissection.

IV. LES MANIFESTATIONS CLINIQUES NON VASCULAIRES DE LA MB

La maladie de Behçet est une vascularite aux aspects divers, notamment cutanés, articulaires, vasculaires, neurologiques et oculaires. Avant d'entamer

notre étude, rappelant les différentes manifestations de la MB et quelques notions sur le traitement

La maladie de Behçet évolue par poussées, capricieuses, sans parallélisme strict entre les lésions cutané-muqueuses et viscérales.

Les manifestations générales sont rares, une fièvre est rarement présente et doit alors faire rechercher une atteinte vasculaire notamment artérielle sous-jacente.

IV-1. Atteinte cutané-muqueuse :

Elle est fondamentale à objectiver car seule sa présence permet un diagnostic de certitude, trois des quatre critères de diagnostic étant d'ordre dermatologique. Ces manifestations peuvent précéder ou survenir concomitamment aux autres éléments systémiques. Apparemment banales, elles peuvent être mal signalées par le patient. Elles peuvent survenir plusieurs mois, voire plusieurs années, après les autres manifestations ; lorsqu'elles sont absentes, un diagnostic de certitude impossible, expliquant d'importants retards de diagnostic [17].

IV-1-1 : Les aphtes buccaux sont très fréquents voire constants et sont exigés dans les critères internationaux; il s'agit d'ulcérations douloureuses, isolées ou multiples, parfois précédées d'une vésicule éphémère; les bords en sont nets, l'ulcération est tapissée d'un enduit « beurre frais », le pourtour est inflammatoire et douloureux. Ils siègent sur la face interne des joues, le sillon gingivo-labial, le pourtour de la langue et le frein. Ils peuvent être favorisés par l'alimentation (peau des fruits, noix, noisettes, amandes), les traumatismes dentaires, parfois par les cycles menstruels et les émotions. Lorsqu'ils sont

nombreux ou de grande taille, ils peuvent gêner l'alimentation et l'élocution. L'évolution se fait vers la guérison sans cicatrice et sans adénopathie. On ne peut les différencier de l'aphtose buccale banale, mais leur nombre, leur répétition et l'invalidité qu'ils entraînent doivent inquiéter.

IV-1-2 : Les aphtes génitaux sont très évocateurs de la MB. Ils siègent chez l'homme sur les bourses, plus rarement sur la verge ou dans l'urèthre ; chez la femme, ils siègent sur la vulve, le vagin ou le col. Ils peuvent être soit disséminés et douloureux, soit totalement latents. Les aphtes génitaux laissent des cicatrices dépigmentées permettant un diagnostic rétrospectif, d'où leur recherche par un examen gynécologique au spéculum demeure indispensable.

Les aphtes peuvent également siéger sur l'oesophage, l'estomac et sur la marge anale. Au niveau de l'intestin, ils entraînent exceptionnellement des perforations.

IV-1-3 : La « pseudofolliculite » réalise les lésions les plus caractéristiques, il s'agit d'une pustule non centrée par un follicule pileux.

IV-1-4 : Les autres manifestations cutanées comportent érythème noueux, papules, vésicules, pustules, purpura et l'hyperréactivité cutanée aspécifique aux agressions de l'épithélium, qu'il s'agisse d'injection, d'éraflure superficielle ou d'intradermoréaction à des antigènes variés. Ces lésions ont tendance à régresser spontanément et à rechuter. L'hypersensibilité est à l'origine du *pathergy-test*, critère cardinal qui est considéré comme positif lorsqu'une papule ou une pustule est obtenue 24 à 48 heures après la piqûre de la face antérieure de l'avant-bras par une aiguille de 21G (8/10 mm) qu'il faut biopsier. La sensibilité de ce test est diminuée par l'usage de matériel jetable [18] et par la désinfection

cutanée [19], c'est dire que dans les pays occidentaux, son apport au diagnostic est très faible.

IV-2. Atteinte articulaire :

Elle est précoce et parfois inaugurale, pouvant précéder de plusieurs années les autres manifestations. Il s'agit d'arthralgies et/ou d'oligoarthrites inflammatoires généralement fixes, siégeant aux grosses articulations généralement porteuses (genoux, chevilles). Les petites articulations sont rarement concernées. Elles sont rarement destructrices. L'évolution est récidivante et asymétrique. Les formes polyarticulaires sont rares. Les radiographies sont normales ; tout au plus existent des érosions ostéo-cartilagineuses [20] ou de minimes pincements. La ponction articulaire met en évidence un liquide visqueux, inflammatoire, riche en cellules, notamment en polynucléaires.

L'IRM, quand réalisée, signale un épaissement synovial avec épanchement et hypersignaux musculaires en séquence T2.

L'histologie, rarement pratiquée, met en évidence une hyperplasie villose modérée avec des nécroses de surface, une hyperplasie ou une destruction partielle de la couche bordante, une sclérose du tissu de soutien, une multiplication des sections vasculaires avec épaissement des parois vasculaires et thromboses, enfin un infiltrat inflammatoire périvasculaire, témoin, là encore, de la vascularite.

La survenue de kyste poplité est possible, dont la rupture peut être difficile à différencier d'une thrombophlébite, d'autant que des associations ont pu être observées [21, 22]. Une atteinte spécifique de la sacro-iliaque est retrouvée de façon variable selon les auteurs (1 à 34 %) [23], de même que l'association à

une authentique spondylarthrite ankylosante chez des sujets HLA B27 (2 %). La MB fait-elle partie des spondylarthropathies séronégatives?

Les problèmes méthodologiques, liés notamment à des biais de sélection et à l'interprétation des clichés radiologiques, ne permettent pas de trancher ce délicat problème nosologique [23]. L'association au syndrome de Sjögren semble anecdotique. En revanche, des ostéonécroses ont été rapportées sans qu'il soit possible de dissocier ce qui revient à la vascularite ou à la corticothérapie [24]. Une observation fait état de lésions ostéolytiques multiples régressives sous traitement [25].

IV-3. Atteinte musculaire:

Elle est rare mais indiscutable et peut s'associer aux manifestations articulaires. Elle s'exprime essentiellement par des myalgies diffuses ou prédominant aux muscles proximaux, et une myosite vraie est possible [25]. Les formes localisées peuvent poser des problèmes de diagnostic différentiel avec une thrombophlébite [26, 27, 28]. Des formes à début infantile ont été rapportées [29]. À l'examen, on peut noter des tuméfactions douloureuses [30]. La biopsie montre une dégénérescence des fibres musculaires et une infiltration par des cellules mono- et polynucléées. Les créatine-phosphokinases (CPK) sont exceptionnellement élevées [31] et doivent alors faire discuter les myopathies [32] et les exceptionnelles rhabdomyolyses secondaires au traitement par la colchicine [33].

IV-4. Atteinte oculaire :

Elle peut inaugurer la maladie. Elle est souvent au 3^{ème} rang par leur fréquence et conditionnent le pronostic fonctionnel, d'autant que la bilatéralisation des lésions peut être rapide (2 ans en moyenne). Elle se caractérise par des poussées récidivantes d'inflammation endo-oculaire, associée à une destruction progressive du tissu rétinien [34]. Les chambres antérieure et/ou postérieure de l'œil peuvent être touchées.

L'uvéite antérieure à hypopion fut la première décrite. Parfois quiescente, elle peut n'être visible qu'à l'examen à la lampe à fente. Appréciee subjectivement par une cotation de Tyndall, elle peut maintenant être mesurée objectivement par le Laser Cell flare meter. Elle expose particulièrement aux synéchies cristalliniennes et à l'hypertonie oculaire par troubles de l'écoulement de l'humeur aqueuse. Cette atteinte est inconstante et régresse rapidement. En cas d'atteinte oculaire, l'uvéite postérieure est pratiquement constante. Il s'agit de vasculites occlusives et nécrosantes associées à un Tyndall vitréen. Ces vasculites sont marquées par un engainement blanchâtre oedémateux périveineux puis périartériel visible au fond d'oeil, parfois seulement en périphérie, ou par angiographie à la fluorescéine qui montre les dilatations capillaires avec des zones d'obstruction et des fuites. Le caractère occlusif des lésions est marqué par des hémorragies et un oedème rétinien. L'extension d'une ischémie peut se compliquer d'une prolifération néovasculaire pré-rétinienne. Le vitré est touché secondairement, perd sa transparence, se rétracte et se durcit, ayant tendance à tirer sur la rétine qu'il peut déchirer. D'autres lésions oculaires peuvent être plus rarement observées : aphte conjonctival, épisclérite, kératite.

Le pronostic de ces atteintes oculaires est sévère. Les lésions régressent incomplètement sous traitement et évoluent par poussées. Elles conduisent à des complications majeures : cataractes, hypertonies oculaires et cécité par atteinte du segment postérieur. On considérait classiquement que la cécité survenait dans environ 50 % des cas dans les 5 ans suivant le premier signe oculaire. La prise en charge par des équipes spécialisées sachant utiliser corticothérapie et immunosuppresseurs et organiser un suivi régulier en a diminué l'incidence.

IV-5. Atteinte neurologique

L'atteinte oculaire qui peut également s'intégrer dans les lésions neurologiques, peut se manifester par : des paralysies des nerfs moteurs de l'oeil, un œdème papillaire avec hypertension intracrânienne par thrombose veineuse intracérébrale, une papillite entraînant toujours une baisse de l'acuité visuelle et une atteinte du champ visuel.

Les manifestations neurologiques de la maladie surviennent généralement dans la quatrième décennie de la vie et dans les 10 ans suivant le premier symptôme. Elles sont extrêmement variées et font toute la gravité de la maladie du fait des séquelles fonctionnelles qu'elles entraînent. La survenue de l'atteinte neurologique est imprévisible, parfois dans le contexte d'une maladie floride, parfois après un sevrage intempestif des traitements ou après plusieurs années d'évolution de lésions cutané-muqueuses apparemment banales.

Les manifestations cliniques, parfois précédées par fièvre et céphalées, sont dominées par les méningo-encéphalites, les paralysies des nerfs crâniens et les signes pyramidaux. À titre tout à fait exceptionnel, l'atteinte peut toucher les nerfs périphériques, notamment le VII et le VIII [35]. Les manifestations psychiatriques sont indiscutables, parfois difficiles à dissocier des effets de la

corticothérapie et des conséquences socioprofessionnelles d'une maladie chronique invalidante. Elles s'améliorent, voire régressent, sous traitement spécifique de la maladie, témoignant bien d'une relation de cause à effet.

Les hypertensions intracrâniennes dites « bénignes » correspondent le plus souvent à des thromboses du réseau veineux intracrânien. En cas d'atteinte neurologique, la ponction lombaire, avec prise de pression en cas de suspicion de thrombose, est pratiquement toujours anormale avec une méningite lymphocytaire et une hyperprotéinorachie. Le taux des gammaglobulines est diversement apprécié selon les auteurs.

La tomodensitométrie cérébrale est de peu d'appoint, en revanche, l'imagerie par résonance magnétique (IRM), bien que non spécifique, montre des hypersignaux diffus très évocateurs [36]; à moyen terme, les hypersignaux persistent bien qu'atténués après traitement, ce qui autorise un diagnostic rétrospectif [37].

Anatomiquement, les lésions neurologiques comportent trois ordres d'altération :

- des lésions inflammatoires avec méningoencéphalite et infiltrations périvasculaires témoignant de la vascularite;
- des foyers de ramollissements avec nécroses développées autour des vaisseaux de moyens et petits calibres témoignant de la thrombose vasculaire;
- des altérations neuronales avec chromatolyse, la gliose étant discrète et la démyélinisation modérée.

Le pronostic, encore sévère, est amélioré par les traitements corticoïdes (bolus de méthylprednisolone) et immunosuppresseurs, et vraisemblablement par leur rapidité d'administration. Des récupérations cliniques ad integrum sont possibles dans les cas vus précocement. La mortalité significative, est en grande partie, liée aux complications de décubitus.

IV-6. Atteinte pulmonaire :

Elle consiste essentiellement en des infiltrats, avec ou sans pleurésie, accompagnés d'hémoptysies. Il faut cependant éliminer une pathologie embolique, vasculaire pulmonaire ou une surinfection à germes opportunistes favorisée par les traitements, avant d'en accepter l'autonomie. Dans quelques cas, une vascularite a été mise en évidence.

IV-7. Atteinte rénale :

Elle est exceptionnelle et n'a fait l'objet que de quelques publications rapportant des lésions de glomérulopathie proliférative ou de dépôts amyloïdes [38]. Toutefois, chez des sujets asymptomatiques, la pratique systématique de la ponction-biopsie rénale a pu mettre en évidence des dépôts glomérulaires mésangiaux et extra membraneux de C3, parfois associés à des dépôts d'IgA, d'IgG ou de C3 et une inflammation des artères interlobulaires.

IV-8. Atteinte cardiaque :

Elle touche les trois tuniques [39] : *la myocardite*, dont on peut rapprocher les troubles du rythme ; endocardite avec valvulopathie aortique ou mitrale ; *les endocardites* fibroblastiques parfois compliquées de thrombus intracavitaires [40; 41] ; *les péricardites* peuvent être inaugurales, volontiers récidivantes, elles

ont été également décrites associées à une coronaropathie. **L'atteinte coronaire** est en effet possible avec anévrismes et thromboses compliqués d'infarctus myocardique, d'hémopéricarde et/ou de mort subite. Des anomalies de la microcirculation ont pu être décrites en capillaroscopie (pétéchies, dystrophies capillaires...). Elles n'ont aucune spécificité.

IV-9. Atteinte gastro-intestinale :

Elle ressemble aux lésions des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin, posant des problèmes nosologiques insolubles [42]. Ainsi, la fréquence est diversement appréciée. La symptomatologie fonctionnelle est aspécifique : flatulence, nausées, ballonnement, éructations, diarrhée, anorexie ; les rectorragies sont possibles. Radiologiquement, les images les plus fréquemment retrouvées sont des flocculations anormales de la baryte, des épaissements des plis muqueux et des dilatations segmentaires de l'intestin grêle avec stase. Il n'a pas été décrit d'aspect endoscopique ni histologique spécifique. Toutefois, l'étendue en profondeur des lésions est en faveur de la MB. Quelques cas de pancréatite ont été rapportés.

IV-10. Atteinte génitale :

Elle est rapportée par divers auteurs et a même fait partie de certains sets de critères diagnostiques. Elle serait un facteur de mauvais pronostic. Des poussées d'épididymite sont fréquemment rencontrées et peuvent être inaugurales. L'urétrite est possible parfois liée à des aphtes urétraux.

V. MANIFESTATIONS VASCULAIRES DE LA MB

Elles sont très évocatrices de la MB et lui ont été rattaché dès 1946 par Adamantiades [43].

Elles sont en effet très particulières car elles surviennent chez un sujet jeune, sans facteur de risque vasculaire autre qu'un tabagisme fréquemment associé. L'atteinte vasculaire survient une fois sur quatre la première année de l'évolution, mais peut être le mode d'entrée dans la maladie, parfois marqué par un syndrome fébrile et biologique inflammatoire, rarement rencontré dans la MB en dehors de cette circonstance. Le peu d'expression clinique de l'atteinte vasculaire peut faire errer le diagnostic [44].

V-1. Atteinte veineuse :

Sans tenir compte des thromboses veineuses superficielles fugaces et migratrices, les thromboses veineuses profondes sont observées dans près de 30 % des cas [45-46]. Elles peuvent toucher tous les troncs veineux et notamment les gros troncs: ili-fémoral, territoire cave supérieur et /ou cave inférieur. Leur caractère emboligène est certain (10 à 15 % des cas de thrombose) mais moindre que pour des thrombophlébites idiopathiques [46-47], du fait des phénomènes inflammatoires pariétaux.

Quelques localisations veineuses méritent d'être détaillées :

– La thrombose veineuse cérébrale a une sémiologie stéréotypée : céphalées, œdème papillaire bilatéral et élévation de la pression du LCR (> 16 cm d'eau). Isolée le plus souvent, elle peut toutefois s'associer à d'autres manifestations neurologiques (déficits focaux, convulsions). Les thromboses

veineuses intracrâniennes sont responsables de la plupart des tableaux neurologiques observés [48]. Leur visualisation est rendue aisée par l'imagerie en résonance magnétique avec angiographie [49]. L'évolution spontanée comporte le risque de cécité par atrophie optique, conséquence de l'œdème papillaire. Le pronostic a été transformé par l'utilisation des anticoagulants parfois associés à la corticothérapie.

– La thrombose de la veine cave inférieure (VCI) peut succéder à une atteinte des veines surales et/ou ilio-fémorales, mais peut également survenir isolément. La persistance ou la survenue d'ulcères suspendus doivent y faire penser. L'association à une thrombose portale avec signes d'hypertension portale [50-51] ou à une thrombose des veines rénales est rare [52-53]. La thrombose peut être favorisée par une malformation vasculaire congénitale (duplication de la VCI et absence du segment hépatique [54]). Associée à des anévrismes des artères pulmonaires, la thrombose de la VCI définit le *Syndrome de Hughes-Stovin*.

– La thrombose de la veine cave supérieure (VCS) est fréquemment associée à celle de la VCI [46, 55]. Elle peut être bien tolérée et évoluer à bas bruit. Elle peut aussi se manifester bruyamment par des céphalées, un œdème papillaire bilatéral, des douleurs thoraciques, de la fièvre, un épanchement pleural [55-56] à type d'exsudat ou de transsudat, parfois chyleux [57-58], ou s'associer à une atteinte cardiaque et notamment à un chylopéricarde.

– La thrombose des veines sus-hépatiques ou *Syndrome de Budd-Chiari (SBC)* doivent être évoqués de principe devant une ascite, une hypertension portale, voire même une simple altération du bilan hépatique. De nombreuses observations ont été rapportées, dont 2 séries récentes [59, 60] permettant d'estimer sa fréquence à 2,8 % sur une série de 493 patients. À la différence des SBC d'autres causes, les phénomènes thrombotiques se constituent en plusieurs temps, comme en témoignent les anomalies veineuses presque constamment associées : thrombose de la VCS et de la VCI associées [55, 61], thrombose de la VCI ayant précédé l'atteinte des veines sus-hépatiques [59, 62], obstruction membranaire de la VCI [63], agénésie de la VC sus-hépatique [64]. Dans quelques observations, la thrombose des veines sus-hépatiques était isolée et a rapidement entraîné une insuffisance hépatique aiguë mortelle [61, 65, 66]. La fréquence des cas autopsiques [67] authentifie la gravité du pronostic; la mortalité est estimée à 25 % à court terme pour Bismuth [59] et à 71,5 % avec une survie moyenne de 10 mois pour Bayraktar [60]. Quelques succès thérapeutiques ont été signalés avec l'utilisation de colchicine et d'héparine, de la streptokinase [68], la mise en place d'une dérivation mésentérico -atriale [69], un pontage cave supérieur, mésentérico-cave [61, 63], porto-cave [70] ou par prothèse sus-hépatique [64].

D'autres localisations veineuses sont plus rares : veines œsophagiennes [71], veine mésentérique [72], thrombose des sinus caverneux avec priapisme [73].

V-2. Atteinte artérielle :

Elle est d'autonomisation plus récente et de diagnostic clinique sous-estimé. Son pronostic est sévère, même après traitement chirurgical. La MB doit être recherchée de principe devant une artériopathie inflammatoire inexplicée.

Les lésions artérielles peuvent toucher tous les territoires, avec une nette prédominance pour l'aorte abdominale et les artères pulmonaires. Elles peuvent être plurifocales [74-75].

L'atteinte artérielle peut être l'occasion du diagnostic ou inaugurer la MB. En règle, elle survient de 3 à 8 ans après le début de la maladie, en général après l'atteinte veineuse à laquelle elle peut être associée; cette association tend à autonomiser «*le vasculo-Behçet*». La prédominance masculine est nette (80 % d'hommes, toutes séries confondues). L'atteinte artérielle s'exprime par des thromboses, des sténoses et/ou des anévrismes, diversement associés. L'expression clinique est, bien évidemment, variable selon le vaisseau et le type d'atteinte.

Les thromboses sont parfois diagnostiquées devant un tableau d'occlusion artérielle aiguë [76, 77], une claudication d'effort, mais peuvent être asymptomatiques lorsque la circulation collatérale de suppléance est de bonne qualité. L'atteinte des artères distales a pu entraîner des infarctus sous-unguéaux, voire des gangrènes [78-79]. La reconnaissance de l'atteinte et le diagnostic de MB sont souvent très retardés [80, 81, 76].

Les anévrismes sont de plus mauvais pronostic car ils exposent à la rupture. Véritables «*aphtes artériels*», leur survenue peut être extrêmement brutale et inopinée. La douleur révélatrice peut être mal interprétée et prise, notamment dans les anévrismes aortiques, pour des lombalgies, des douleurs digestives, un hématome ou un abcès du fait de la fièvre. Quelques cas furent ainsi des découvertes opératoires [81]. Le risque iatrogène des ponctions artérielles directes, diminué par la miniaturisation des cathéters, doit être pris en compte dans le choix des explorations vasculaires. Si en préopératoire l'opacification artérielle est indispensable, le suivi médicochirurgical a beaucoup bénéficié des nouvelles possibilités d'imagerie (angiographie digitalisée par voie veineuse, angioscanner [82] et angio-IRM [47, 83]).

Quelques aspects méritent d'être détaillés :

L'atteinte des artères pulmonaires qui, depuis les premières descriptions le plus souvent autopsiques, font l'objet de nombreuses publications [84, 85 ,86] et sont uniques en pathologie vasculaire.

Une dyspnée d'effort, la survenue d'hémoptysies souvent répétitives, abondantes et parfois inexplicables [87] doivent attirer l'attention. La radiographie de thorax est rarement normale et peut objectiver des opacités arrondies parahilaires, habituellement bilatérales, des opacités distales, une réaction pleurale. Lorsque la MB n'est pas connue, on risque de prendre ces opacités pour des métastases pulmonaires, des kystes hydatiques ou des adénopathies médiastinales. La radioscopie peut en montrer le caractère battant ou expansif. L'angiographie pulmonaire et actuellement l'angioscanner [88] visualisent les anévrismes pulmonaires, même ceux de petite taille non visibles

sur les radiographies standard et/ou les thromboses. Malgré des échecs décrits dans la littérature [85, 89, 90], une lobectomie pour exérèse des anévrismes, ou une anévrysmorrhaphie applicable même aux formes bilatérales, sont souhaitables chaque fois qu'elles sont possibles [90, 91]. Lorsque la multiplicité des lésions anévrismales exclut toute possibilité chirurgicale, on peut avoir recours à l'embolisation [92, 93], à la mise en place de corps étrangers (coil), particulièrement indiquée en présence d'hémoptyxies persistantes. Le risque majeur est la survenue d'une hémoptyxie foudroyante. Le traitement médical (corticoïdes, immunodépresseurs, anticoagulant ou antiagrégant) peut être efficace [89, 94]. L'anticoagulation ou l'anti-agrégation sont toutefois discutées [95], compte tenu du risque d'hémoptyxie fatale. Le traitement est toujours adapté au cas particulier et, en tenant compte de la taille, du type des lésions et des antécédents hémorragiques.

L'atteinte des artères à destinée cérébrale est exceptionnelle et peut être évoquée devant une hémiplégie brutale et/ou une hémorragie sous-arachnoïdienne, là encore thromboses [74, 96, 97] et anévrismes sont décrits [71, 98-99].

Les artères à destinée digestive semblent rarement touchées; des atteintes de l'artère hépatique [100, 101], de la mésentérique supérieure [102, 103] pouvant entraîner un infarctus intestinal [104] ont été signalées.

Des anomalies de l'hémostase parfois constatées ne rendent pas compte de la fréquence de l'atteinte vasculaire, le rôle des anticorps antiphospholipides, un temps évoqué, n'est plus incriminé [105, 106], la fréquence de la mutation hétérozygote du facteur V est controversée [107,108] ; une mutation du gène de

la prothrombine serait plus fréquente chez les patients et notamment chez ceux dont le test pathergique est positif [109]. La paroi vasculaire semble directement en cause, et une étude en microscopie électronique a montré une turgescence et une nécrose des cellules endothéliales pouvant relever d'une réaction d'hypersensibilité retardée [110]; des anomalies des facteurs hémostatiques pariétaux ont également été signalées [111].

L'atteinte artérielle est de mauvais pronostic [80]. La chirurgie vasculaire ne se discute guère devant les anévrismes, mais elle nécessite des précautions techniques particulières du fait du risque de complications : récurrence anévrysmale au niveau de l'anastomose et thrombose du greffon, fistule aorto-duodénale [112, 113]. Elle fait appel aux pontages de préférence à une prothèse synthétique (PTFE de préférence au Dacron [81, 113, 114].

VI. DIAGNOSTIC

Le diagnostic de cette affection repose sur une base clinique. Actuellement, on se réfère aux critères internationaux publiés en 1990 (I) [115]. Ces critères requièrent comme critère majeur la présence d'une aphtose buccale (au moins 3x/année), associé à au moins 2 critères mineurs parmi lesquels on trouve les ulcérations génitales récurrentes, les lésions oculaires, les lésions cutanées et le test pathergique positif. Récemment, ces critères de classification ont été révisés (II) [116].

Critères	Commentaires
Ulcération orale récurrente <i>Plus 2 autres critères</i>	Aphte mineur, majeur ou herpétiforme observé par un médecin ou le patient survenant au moins 3 x/an
Ulcération génitale récurrente	Ulcération ou cicatrice observée par le patient ou le médecin
Lésions oculaires	Uvéite antérieure, postérieure ou vascularite rétinienne observée par un ophtalmologiste
Lésions cutanées	Erythème noueux, pseudofolliculite. Lésions papulo-pustuleuses ou nodules acnéiformes observés par un médecin, en post-puberté chez des patients ne recevant pas de corticostéroïdes.
Test pathergique positif	Lu par un médecin à 24 ou 48 H.
Diagnostic établi si ≥ 3 critères positifs	

Tableau I : Critères de classification de la maladie de Behçet, proposés par l'International Study Group for Behçet's Disease

Aphthose orale	1 point (critère obligatoire)
Aphthose génitale	2 points
Lésions cutanées	1 point
Atteinte oculaire	2 points
Test pathergique positif	1 point

Tableau II : Nouveaux critères de classification de la maladie de Behçet

Devant la suspicion clinique du diagnostic, il n'existe aucun critère biologique d'appoint. Le groupage dans le système HLA n'a qu'un intérêt épidémiologique [117]. Le risque des porteurs de l'antigène HLA-B51/B5 de développer une maladie de Behçet est 6 fois supérieur à la population non porteuse. Ce risque apparaît relativement identique dans les populations de l'Asie de l'Est, du Moyen Orient et de l'Afrique du Nord, du Sud de l'Europe, du Nord et de l'Est de l'Europe. Le risque apparaît moindre la population Nord Américaine. En effet, la présence d'HLA-B51/B5 n'influence pas le phénotype de la maladie mais apparaît plus fréquemment chez l'homme [117bis]. Les anomalies retrouvées sont aspécifiques : hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, syndrome inflammatoire, anomalies de la fibrinolyse, élévation du facteur VIII, présence de complexes immuns circulants, cryoglobulinémie. La biopsie cutanée d'une intradermoréaction au sérum physiologique permet d'observer une vascularite avec dépôts de complément.

Même en l'absence de traitement étiologique, reconnaître la maladie est toutefois important. Le diagnostic permet en effet :

- de mieux adapter la surveillance aux complications prévisibles de la maladie ;
- d'éduquer le patient à prendre en considération des phénomènes apparemment bénins ;
- de proposer des thérapeutiques symptomatiques dont le maintien prolongé, voire indéfini, permet des récupérations parfois inespérées, limite les séquelles et prévient les rechutes.

En effet, le risque de la MB n'est pas une mortalité accrue, exception faite des rares atteintes artérielles, mais une dégradation fonctionnelle progressive, liée aux séquelles cumulatives des atteintes oculaires et/ou neurologiques [118]. Si le diagnostic de la maladie de Behçet est clinique, celui de l'Angio-Behçet repose sur différents moyens d'imagerie en particulier les examens échographiques, tomodensitométriques (TDM) et d'imagerie par résonance magnétique (IRM). L'imagerie en coupes (TDM et l'IRM) est à l'évidence plus performante que l'angiographie et la cavographie dans le diagnostic positif et dans le bilan d'extension.

VII. TRAITEMENT :

Il repose, comme dans les autres vascularites, sur la corticothérapie. Elle est efficace par voie locale (uvéite antérieure) et par voie générale. Les indications indiscutables en sont l'atteinte oculaire et/ou neurologique aux doses initiales de 1 mg/kg/j. Des bolus de méthylprednisolone (1 g en intraveineux [IV] sur 3heures) sont employés en initiation thérapeutique dans les formes graves et évolutives. Cette corticothérapie une fois débutée sera poursuivie aux doses d'attaque au moins 6 semaines et diminuée selon les modalités habituelles de 10 % environ tous les 8 jours. Si la corticorésistance est exceptionnelle, la corticodépendance est la règle. Le sevrage en corticoïdes expose aux rechutes et une corticothérapie d'entretien (5 à 10 mg/j) est préférable, notamment lorsque l'état séquellaire fait redouter toute rechute supplémentaire. La corticothérapie prolongée a ses complications propres, notamment sur le métabolisme osseux, imposant ses mesures préventives propres.

Les traitements immunodépresseurs facilitent le sevrage cortisonique mais ne doivent pas être employés seuls, notamment du fait de leur latence d'action. Les plus utilisés sont le cyclophosphamide (per os : 2 mg/kg/24 h ou en bolus IV mensuels : 750 mg à 1 g), l'administration en bolus IV permettant une efficacité plus rapide et une observance «obligée» [119], l'azathioprine (2,5 mg/kg/24 h), qui a une efficacité démontrée et dont l'utilisation précoce semblerait pour certains améliorer le pronostic lointain [120], le chlorambucil (0,1 à 0,2 mg/kg/24 h), d'utilisation moins fréquente ; quelques travaux concernent le méthotrexate (7,5 mg per os 1 fois par semaine et répartis en 3 prises).

Le risque oncogène à long terme des immunodépresseurs les fait réserver aux formes majeures de la maladie, menaçant le pronostic vital et/ou fonctionnel.

Les plasmaphérèses et les immunoglobulines IV, l'interféron (alpha et gamma) [120bis] n'ont donné lieu qu'à quelques études non randomisées.

L'efficacité des thérapeutiques dites « de fond » est difficile à apprécier. Par analogie à son action dans l'aphtose banale, la colchicine est très employée [121]. Elle pourrait avoir un rôle préventif sur les poussées, d'autant que celles-ci ont pu être observées à son arrêt intempestif [122]. La disulone (après élimination d'un déficit en G-6-PD [glucose-6- phosphate-déshydrogénase]) et le thalidomide [123], sous couvert d'une surveillance électromyographique, peuvent être parfois utiles.

La ciclosporine est d'efficacité démontrée [124], mais le risque de néphropathie induite en limite l'emploi.

Quelques publications récentes ont signalé l'effet de la pentoxifylline [125] dans l'uvéite et de la pénicilline retard en administration prolongée dans les manifestations cutané-muqueuses et articulaires [126,117].

Concernant l'Angio-Behçet, Les TVP sont traitées par anticoagulation, dont la durée optimale n'est pas connue. En cas de récurrence, une anticoagulation au long cours doit être envisagée. En présence d'une TVP, il y a aussi lieu d'envisager un traitement immunosuppresseur, afin de réduire l'inflammation systémique aboutissant à l'activation endothéliale, ceci dans le but de prévenir de futures thromboses [127]. Toutefois, il n'y a pas d'étude contrôlée qui ait directement évalué le rôle favorable des immunosuppresseurs sur la prévention

de nouvelles TVP. A noter tout de même que, dans l'étude menée sur le traitement avec azathioprine [120], le nombre de patients ayant développé une TVP était moindre dans le groupe ayant reçu cet immunosuppresseur. Par ailleurs une étude ouverte avec la cyclosporine a montré des effets bénéfiques du traitement immunosuppresseur sur l'incidence des thromboses [128].

L'action thrombogène du thalidomide, actuellement bien identifiée [128bis], doit particulièrement être prise en compte dans la MB. Ses autres effets secondaires, notamment la neurotoxicité, la réservent à des cas particulièrement résistants.

En outre d'autres thérapeutiques peuvent être proposées comme l'anti-TNF et la salazopyrine.

Les anévrismes artériels périphériques comportent un risque élevé de rupture et doivent être traités chirurgicalement, en association avec une immunosuppression. Il est à noter que le pronostic de la chirurgie vasculaire dans la maladie de Behçet est mauvais, car elle est grevée d'un risque élevé de thrombose du greffon ou du stent vasculaire, et de récurrence anévrismale aux points d'anastomose. Ce risque peut être diminué par un traitement immunosuppresseur parallèle qui doit être instauré le plus rapidement possible (idéalement avant un geste chirurgical).

Les anévrismes des artères pulmonaires sont associés à une mortalité élevée, en général liée à une rupture anévrismale avec hémoptysie massive. Le traitement est en premier lieu médical (traitement immunosuppresseur comportant initialement de hautes doses de stéroïdes et des bolus I.V de cyclophosphamide). La chirurgie des anévrismes artériels pulmonaires est

associée à une mortalité élevée et donc en principe contre-indiquée, tout comme l'anticoagulation, qui augmente le risque hémorragique [129]. L'embolisation peut être discutée pour des cas choisis avec hémoptysie massive [129]. La reconnaissance précoce des anévrismes des artères pulmonaires associée à l'utilisation d'un traitement immunosuppresseur puissant (stéroïdes à hautes doses, cyclophosphamide) a permis d'améliorer de façon considérable le pronostic de cette affection [89,130].

Un comité d'experts multidisciplinaire a évalué l'ensemble de la littérature publié entre 1966 et décembre 2006 afin d'établir des recommandations de prise en charge de la maladie de Behçet.

Voici les 9 recommandations de l'EULAR (European League Against Rheumatism) :

1) Tout patient atteint de maladie de Behçet avec atteinte du segment postérieur de l'œil doit bénéficier d'un traitement associant l'azathioprine et les corticoïdes.

2) Tout patient atteint de maladie de Behçet ayant une atteinte oculaire sévère définie par une perte d'au moins 2/10ème de l'acuité visuelle et/ou une atteinte rétinienne (vascularite rétinienne ou atteinte maculaire) doit bénéficier d'un traitement soit par la ciclosporine A, soit par l'infliximab en association à l'azathioprine et aux corticoïdes. L'association interféron alpha avec ou sans corticoïdes est aussi une alternative thérapeutique possible.

3) Aucune recommandation forte ne peut être apportée pour la prise en charge des atteintes vasculaires graves de la maladie de Behçet. En cas de thrombose veineuse profonde, un traitement immunosuppresseur doit être proposé associant corticoïdes, azathioprine, cyclophosphamide ou ciclosporine A. En cas d'atteinte anévrysmale pulmonaire ou artérielle périphérique, le cyclophosphamide et les corticoïdes sont recommandés.

4) Aucune donnée actuelle ne confirme l'intérêt et la pertinence de l'utilisation des anticoagulants, des antiagrégants plaquettaires ou des antifibrinolytiques pour la prise en charge des thromboses veineuses profondes ni l'intérêt des anticoagulants en cas d'atteinte artérielle.

5) Aucune recommandation forte ne peut être apportée pour la prise en charge des atteintes digestives de la maladie de Behçet. Certains médicaments comme la salazopyrine, les corticoïdes, l'azathioprine, les anti-TNF et le thalidomide peuvent être envisagés avant de proposer une prise en charge chirurgicale en dehors des situations d'urgence.

6) Chez la plupart des patients atteints de maladie de Behçet, l'atteinte articulaire peut être traitée par colchicine.

7) Il n'y a aucune étude contrôlée permettant de guider le traitement des atteintes du système nerveux central. Les corticoïdes, l'interféron alpha, l'azathioprine, le cyclophosphamide, le méthotrexate et les anti-TNF peuvent être proposés en cas d'atteinte du parenchyme cérébral. En cas de thrombose veineuse cérébrale, les corticoïdes sont recommandés.

8) La ciclosporine A ne doit pas être utilisée en cas d'atteinte du système nerveux central, à l'exception des atteintes inflammatoires oculaires sévères.

9) La décision de traiter les atteintes muqueuses et cutanées de la maladie de Behçet dépend de la perception de sévérité du médecin soignant. L'atteinte cutanéomuqueuse doit être traitée en fonction de l'atteinte dominante ou codominante. Les traitements locaux (corticoïdes par voie locale) sont à proposer en 1^{ère} intention en cas d'aphtes buccaux ou génitaux isolés. Les traitements anti-acnéiques locaux sont en général suffisants pour traiter les lésions de type acné. La colchicine peut être proposée en cas d'érythème noueux. En cas d'ulcère des membres inférieurs, le traitement dépend du mécanisme. L'azathioprine, l'interféron α et les anti-TNF peuvent être discutés dans les formes résistantes [131].



Matériels et méthodes



Il s'agit d'une étude rétrospective, qui a porté sur 30 patients présentant des manifestations vasculaires dans une cohorte de 92 patients suivis pour maladie de Behçet dans le service de Médecine Interne « B » de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, de Rabat entre Janvier 2000 et Janvier 2009.

Le diagnostic de la maladie de Behçet a été retenu selon les critères diagnostiques du groupe international d'étude sur la maladie de Behçet [35] (l'aphtose buccale a été exigée) tableau I.

Seuls les patients présentant des atteintes vasculaires de la maladie de Behçet ont été retenus.

Chez nos patients, il a été réalisé un examen clinique complet, un Parthey test, un bilan biologique (vitesse de sédimentation, numération formule sanguine, protéine C réactive, taux de prothrombine et temps de céphaline activée), un examen ophtalmologique comportant un fond d'œil avec une étude à la lampe à fente, une radiographie pulmonaire et des sacro-iliaques, En plus d'autres examens radiologiques en fonction des signes d'appels (échographie doppler, arteriographie, angio-TDM.....).

D'autres examens spécialisés : neurologiques (la ponction lombaire et l'IRM cérébrale) et endoscopies digestives ont été réalisés en fonction du contexte clinique. Le typage HLA n'a pas été réalisé chez tous les patients.

Les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives des patients hospitalisés ont été analysées rétrospectivement à partir des dossiers médicaux et ce, en se fondant sur une fiche d'étude préalablement établie. Les items de la fiche étaient les suivants :

- ANTECEDENTS FAMILIAUX de MB, d'aphtose buccale

- **MODE DE DEBUT DE LA MB**

Date de début de la MB : Première manifestation de la MB : Date du diagnostic de la MB :

- **MANIFESTATIONS CUTANEO - MUQUEUSES**

Aphtose buccale : Aphtose génitale : Aphtose péri anale : Pseudo folliculite :

Nodules dermohypodermiques : Lésions papulo nodulaires acnéiformes :

- **HYPERSENSIBILITE AUX POINTS DE PIQURE**

Point de prélèvement veineux :

Test pathergique : Positif : Négatif : Non fait :

- **MANIFESTATIONS ARTICULAIRES**

Arthralgies Siège :

Arthrites Siège :

Erosion osseuse :

Sacro iléite : Association à une SPA : Kyste poplité :

- **MANIFESTATIONS OPHTALMOLOGIQUES :**

Acuité visuelle au début de l'atteinte oculaire : OD : OG :

Acuité visuelle au dernier examen OD : OG :

Uvéite : Oui Non

Uvéite antérieure : Uvéite postérieure : Uvéite totale :

Vascularite rétinienne :

FO : Angiographie rétinienne :

Complications :

Synéchies iridocristalliniennes : Cataracte : Hypertonie oculaire : Décollement de rétine :

Cécité : OD : OG :

- **MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES :**

Céphalées isolées Syndrome méningé Hypertension intracrânienne Convulsions

Déficit moteur Déficit sensitif Syndrome pyramidal Syndrome cérébelleux :

Atteinte des paires crâniennes Troubles des fonctions supérieures Troubles psychiatriques

Syndrome pseudo-bulbaire

Méningo -Encéphalite :

Thrombophlébite Cérébrale :

Méningite Aseptique :

Etude du LCR

Nbe cellules : % Lymphocytes : % PNN :

Protéïnorachie : Glucorachie :

TDM cérébrale :

Angio IRM cérébrale :

- **THROMBOSES VEINEUSES**

Nombre d'épisodes :

Superficielles

Profondes

Membres supérieurs

Membres inférieurs

Veine Cave supérieure

Veine Cave inférieure

Veines sus hépatiques

Embolie Pulmonaire :

- **ATTEINTES ARTERIELLES**

Thrombose artérielle Siège :

Anévrisme artériel Siège : Artères pulmonaires : Aorte Autres :

Etude de l'hémostase :

Antiphospholipides :

Déficit en inhibiteurs physiologiques de la coagulation :

- **ATTEINTES CARDIAQUES**

Péricardite : Atteinte coronarienne : Myocardite : Thromboses intracardiaques :

Echocardiographie

Coronarographie :

- **MANIFESTATIONS DIGESTIVES** Oui Non

Date de survenue :

Circonstance de découverte : Douleurs abdominales : Rectorragies : Diarrhée : Péritonite par perforation : Autre :

Fibroscopie :

Rectoscopie :

Colonoscopie :

Ana path :

- **AUTRES MANIFESTATIONS**

Fièvre : Myosite localisée : Orchiépididymite : Amylose AA : Néphropathie glomérulaire :

- **TYPAGE HLA :**

HLA B51 + Oui Non

- **TRAITEMENT**

Colchicine

AINS

Corticoïdes :

Immunosuppresseurs :

Azathioprine Cyclophosphamide Méthotrexate Ciclosporine Autres

Anticoagulants :

Antiagrégants Plaquettaires :

Chirurgie :

Embolisation :

- **EVOLUTION**

Dates des dernières nouvelles : Recul évolutif : Perdu Vue :

Etat : Amélioration Stabilisation Aggravat Décès Cause :



Résultats



I.EPIDEMIOLOGIE

Il s'agissait de 29 hommes (97%) et une seule femme (3%), soit un sex-ratio de 29.

L'âge moyen au moment du diagnostic de la maladie de Behçet était de 41 ans, avec des extrêmes de 18 et 57 ans, alors que l'âge moyen lors de l'apparition du premier signe en rapport avec la maladie était de 29 ans avec des extrêmes de 13 et 49 ans.

Dans notre série on a noté un seul cas familial : un frère suivi pour maladie de Behçet.

Avant de détailler les résultats des atteintes vasculaires, sujet de notre travail, nous passerons en revue les autres manifestations de la maladie de Behçet qui nous ont permis de faire le diagnostic et donc de rattacher l'atteinte vasculaire à la maladie de Behçet.

La fréquence des manifestations cliniques non vasculaires de la MB est donnée dans le tableau III.

Différentes manifestations	Nombre de malades	% (n=30)
Aptose buccale	30	100
Aptose génitale	26	87
Pseudo-folliculite	25	83
Erythème noueux	3	10
Hypersensibilité	6	20
Atteinte articulaire	14	47
Atteinte oculaire	9	30
Atteinte neurologique	7	23
Atteinte digestive	3	10
Atteinte cardiaque	2	6
Atteinte pleuro pulmonaire	8	27
Atteinte urologique	1	3

Tableau III : Les différentes manifestations non vasculaires de la maladie de Behçet

II.MANIFESTATIONS NON VASCULAIRES DE LA MB :

1. Atteinte cutanéomuqueuse :

1-1: **l'aphtose buccale** (figure 1 et 2), était notée chez tous les patients, elle était inaugurale dans 80 % des cas.

1-2 : **l'aphtose génitale** (figures 3 et 4), était présente chez 26 patients (87 %). Elle était inaugurale dans deux cas.

1-3 : **la pseudo folliculite** (figure 3), était retrouvée chez 25 patients (83%),

1-4 : **l'érythème noueux** (figure 5) , chez 3 patients (10%),

1-5 : **l'hypersensibilité cutanée**, chez 6 patients (20 %)

1-6 : **l'aphtose cutanée et l'acné** étaient notés dans 1 cas chacun.

1-7 : **le pathergy test**, était positif chez 6 patients (20 %).

Ces différentes manifestations sont données dans le tableau IV.

Nature des lésions cutanéomuqueuses	nombre de patients	% (n=30)
Aphthose buccale	30	100
Aphthose génitale	26	87
Pseudofolliculite	25	83
Hyperergie cutanée	6	20
Pathergy test	6	20
Erythème noueux	3	10
Aphthose cutanée	1	3
Eruption acnéiforme	1	3

Tableau IV : fréquence des manifestations cutanéomuqueuses



Fig. 1 et 2 : Aftose buccale
(Service de Médecine Interne B)



Fig. 3 : Aftose génitale et Pseudofolliculite
(Service de Médecine interne B)



Fig. 4 : Aftose genitale
(Service de Médecine interne B)



Fig. 5 : Nodules dermohypodermiques

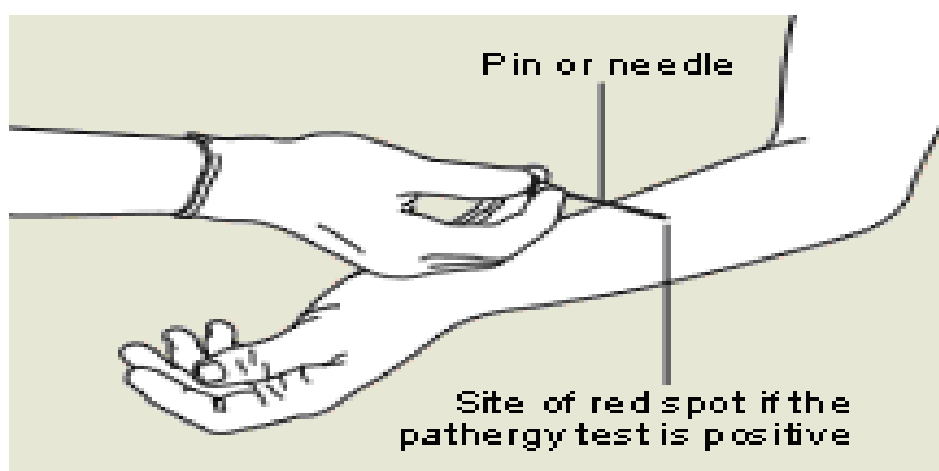


Fig. 6: Pathergy test

2. Atteinte articulaire

Elle était la plus fréquente après les manifestations cutané-muqueuses, elle était observée chez 14 patients (47%).

Les circonstances de découverte de l'atteinte articulaire, étaient sous forme d'arthralgies dans tous les cas.

Dans notre série, les arthralgies étaient les plus dominantes et observées chez tous les patients avec atteinte articulaire, touchant essentiellement les grosses articulations des membres inférieurs (les genoux et parfois les chevilles).

Les arthrites étaient notées chez 4 patients à type de:

- polyarthrite chez 3 patients (21%)
- oligo-arthrite chez 1 patient (7%)

Ces arthrites étaient non destructrices et non déformantes, évoluant par poussées sur un mode aigu ou subaigu.

Les lombalgies isolées étaient signalées chez un seul patient, de type inflammatoire.

Par ailleurs, on rapporte un seul cas de kyste poplité de BAKER mais aucun cas de sacro-iliite.

Type de l'atteinte articulaire	nombre de patients	% (n=30)	% (n=14)
Arthralgies	14	47	100
Monoarthrite	0	0	0
Oligoarthrite	1	3	7
Polyarthrite	3	10	21
SPA	0	0	0
Lombalgies	1	3	7
Kyste de BAKER	1	3	7

Tableau V: Les manifestations articulaires de la maladie de Behçet

3. Atteinte ophtalmologique :

Elle était retrouvée chez 9 patients (30 %). La baisse de l'acuité visuelle était le mode d'entrée de l'atteinte oculaire dans la majorité des cas, l'atteinte uvéale était la plus fréquente, elle était notée chez 6 patients (67%) à type :

- d'uvéite antérieure dans 1 cas (11 %),
- d'uvéite totale chez 5 cas (56 %)
- aucun cas d'uvéite postérieure isolée

L'atteinte vasculaire était représentée par deux cas (22%) de vascularite rétinienne. Elle s'est manifestée par une baisse de l'acuité visuelle avec à l'examen ophtalmologique des signes d'engainement vasculaire importants des deux yeux. Par ailleurs, nous rapportons chez l'un des deux patients une cataracte sous capsulaire postérieure de l'œil droit, et une atrophie optique bilatérale.

Il est à noter, qu'un patient avait présenté un œil rouge dont l'examen ophtalmologique avait montré une hémorragie sous conjonctivale de l'œil gauche sans atteinte rétinienne.

La cécité était notée chez deux patients (22%). Et un seul cas de maculopathie a été signalé.

En outre, aucun cas d'œdème papillaire, périphlébite rétinienne, ou de paralysie oculomotrice n'a été signalé.

Le résumé des différentes manifestations oculaires figure dans le **tableau VI**.

Type de l'atteinte oculaire	Nombre de patients	% (n=30)	% (n= 9)
Uvéite antérieure	1	3	11
Uvéite totale	5	17	55
Vascularite rétinienne	2	7	22
Cataracte	1	3	11
Atrophie optique	1	3	11
Cécité	2	7	22

Tableau VI : Les différentes manifestations oculaires de la maladie de Behçet

4. Atteinte neurologique :

Elle était notée chez sept patients (23 %) dont 6 hommes et une femme.

Le mode de découverte de l'atteinte neurologique était sous forme de céphalées isolées dans 3 cas, un syndrome d'hypertension intracrânienne dans 2 cas et la survenue de troubles psychiatriques dans 2 cas également.

La survenue de l'atteinte neurologique était tardive par rapport aux autres signes de la maladie.

Les manifestations cliniques se présentent comme suit :

- céphalées dans deux cas (40 %), (Nous n'avons pas inclus les céphalées isolées),
- deux cas de troubles psychiatriques
- deux cas de méningite aseptique
- un cas de méningo-encéphalite aseptique
- un cas d'hypertension intracrânienne
- un cas de déficit neurologique
- l'atteinte vasculaire est représentée par un cas de thrombose du sinus longitudinal supérieur (14%).

Le résumé des différentes manifestations neurologiques figure dans le tableau VII.

Type d'atteinte neurologique	Nombre de patients	% (n=30)	% (n= 7)
Céphalées	2	7	29
Méningo-encéphalite aseptique	3	10	43
Troubles psychiatriques	2	7	29
HTIC	1	3	14
Déficit neurologique	1	3	14

Tableau VII: Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet

5. Atteinte pleuro pulmonaire :

Elle était retrouvée chez 9 patients ;

L'atteinte pulmonaire était représentée essentiellement par l'hémoptyisie dans 7 cas secondaires à des anévrismes de l'artère pulmonaire dans 5 cas.

Une notion d'hémoptyisie associée à une pleurésie était notée chez un patient chez qui la TDM thoracique a montré deux nodules pulmonaires droits basaux, mais a éliminé la présence d'anévrisme de l'artère pulmonaire. Un autre cas d'hémoptyisie a été signalé probablement en rapport avec une hémorragie intra alvéolaire chez qui la TDM avait montré un foyer de comblement alvéolaire du segment VI.

Le syndrome cave supérieur était observé dans trois cas, secondaire à une thrombose de la veine cave supérieure associée à une thrombose du tronc veineux innominé dans les trois cas.

L'embolie pulmonaire a été signalée dans deux cas. Le premier avait des antécédents de phlébite surale du membre inférieur droit, alors que le deuxième patient avait présenté une thrombose intra cardiaque de l'oreillette droite associée à une thrombose de la veine cave inférieure.

NB : plusieurs manifestations pulmonaires étaient présentes concomitamment chez le même patient.

6. Atteinte digestive

Elle était notée chez trois patients (10%) :

La survenue d'un syndrome ulcéreux chez deux patients et d'une hémorragie digestive chez l'autre, étaient les modes de révélation de l'atteinte digestive.

Le tableau clinique est fait:

- de syndrome ulcéreux chez deux patients,
- d'hémorragies digestives (hématémèses, méléna et réctorragies) chez deux patients.

L'endoscopie digestive avait objectivé :

- un cas d'ulcère gastrique chez un patient qui était sous corticothérapie
- un cas d'ulcère bulbaire chez un patient traité par des corticoïdes.
- un cas d'hémorroïdes



Fig. 7 : Multiples lésions apthoïdes de l'iléon terminal

7. Atteinte cardiaque

L'atteinte cardiaque était signalée dans deux cas. Un cas de thrombose des artères coronaires et un cas de thrombose intra cardiaque de l'oreillette droite.

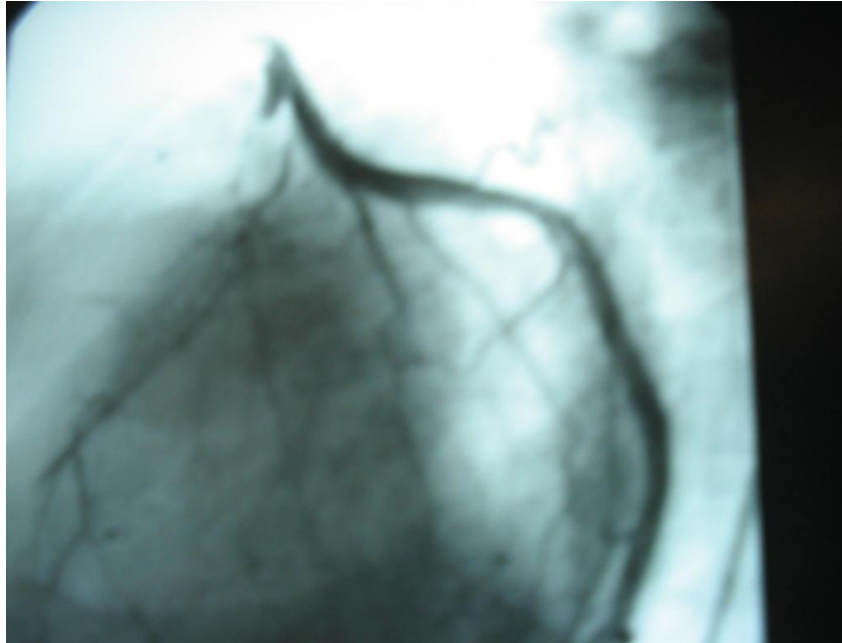


Fig. 8 : Occlusion de l'interventriculaire antérieure
et sténose de la circonflexe

8. Atteinte génitale :

Un cas d'urétrite a été rapporté

9. Atteinte rénale :

On n'a noté aucun cas d'atteinte rénale.

III.MANIFESTATIONS VASCULAIRES DE LA MALADIE DE BEHÇET :

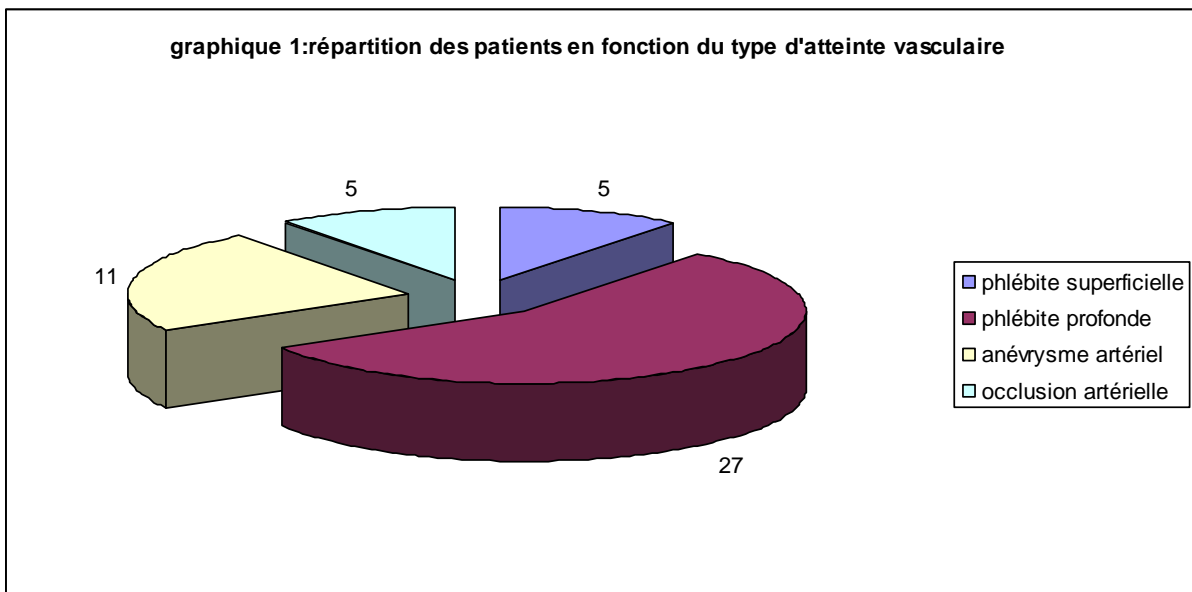
Parmi tous les cas suivis pour maladie de Behçet depuis l'an 2000 dans le service de Médecine Interne B de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, 30 patients ont présenté des atteintes vasculaires.

Il a été exclu, de notre travail, les cas d'atteintes vasculaires oculaires, cérébrales et coronariennes.

L'atteinte vasculaire survient tardivement par rapport aux autres manifestations, en sachant qu'elle avait inauguré la maladie dans six cas. L'âge moyen de survenue des manifestations vasculaires est de 40 ans avec des extrêmes de 17et 57ans.

Type de l'atteinte vasculaire	Nombre de patients	% (n=30)
Phlébite superficielle	5	17
Phlébite profonde	27	90
Anévrisme artériel	11	33
Occlusion artérielle	5	17

Tableau VIII : Manifestations vasculaires de la maladie de Behçet



1. Atteinte veineuse

1-1- Epidémiologie

- LES manifestations veineuses étaient retrouvées chez 27 patients soit 90% des cas.

- L'âge moyen des patients au moment de l'apparition de l'atteinte veineuse est de 40ans avec des extrêmes de 30 et 57ans.

- L'atteinte veineuse avait inauguré la maladie dans 5 cas : isolée dans un seul cas et concomitante à d'autres manifestations de la maladie de Behçet dans 4 cas et survenant après ces manifestations dans le reste des cas après une durée moyenne de 8 ans.

1-2- Type d'atteinte veineuse

- La thrombophlébite profonde était la plus fréquente, elle était observée chez 27 patients dont 1 seule femme et 5 patients qui avaient en même temps des phlébites superficielles.

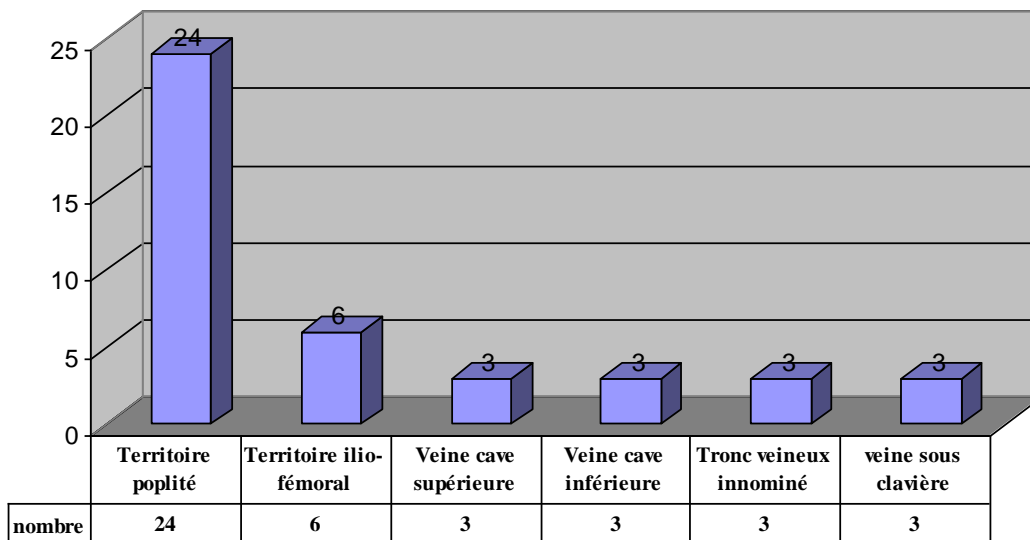
La découverte de l'atteinte veineuse était sous forme de gros membre inférieur isolé dans 23 cas et associé à un gros membre supérieur dans un cas, en plus de trois cas de syndrome cave supérieur.

- La phlébite superficielle était notée dans cinq cas (18 %).
- L'association de ces deux localisations été notée chez cinq patients.

1-3 : Siège de l'atteinte veineuse

Le territoire poplité était concerné dans 24 cas, le fémoro-iliaque était dans six cas, alors que le territoire saphène était touché dans 5 cas, avec trois cas de thrombose de la veine cave inférieure, trois cas de thrombose de la veine cave supérieure, trois cas de thrombose du tronc veineux innominé, et trois cas de thrombose des veines sous-clavières. La veine axillaire externe a été thrombosée dans un seul cas, elle s'est manifestée par un gros membre supérieur.

siège des thromboses veineuses



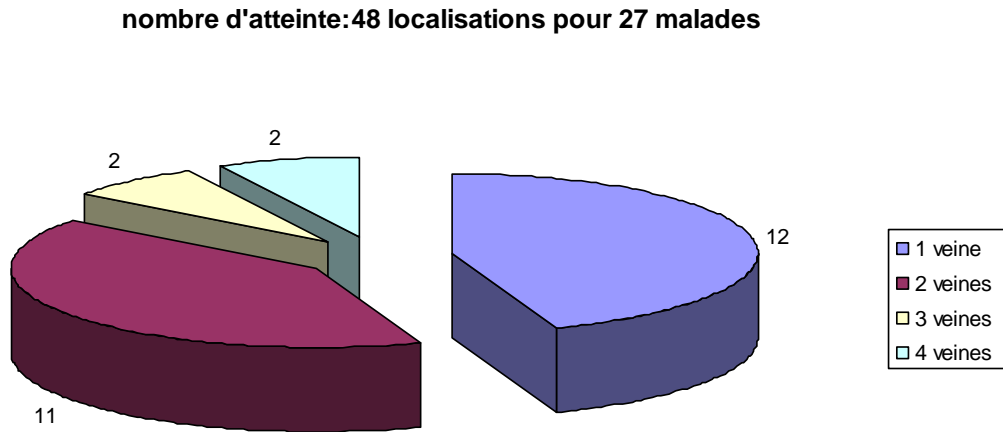
Le syndrome cave supérieur était observé dans trois cas, secondaire à une thrombose de la veine cave supérieure associée à une thrombose du tronc veineux innominé dans les trois cas.

Il est à noter qu'un patient avait présenté une thrombose des deux troncs veineux innominés droit et gauche.

L'embolie pulmonaire a été signalée dans deux cas .Le premier avait des antécédents de phlébite surale du membre inférieur droit, alors que le deuxième patient avait présenté une thrombose intra cardiaque de l'oreillette droite associée à une thrombose de la veine cave inférieure.

1-4 : Répartition des patients selon le nombre d'atteinte veineuse :

Plusieurs territoires ont été atteints chez le même malade et nous avons totalisé 48 localisations pour 27 malades. L'atteinte veineuse était unique dans 12 cas, elle a été multiple touchant deux veines dans 11 cas, trois veines dans 2 cas, et touchant quatre veines dans 2 cas.



Il est à noter qu'un patient avait présenté une phlébite surale à bascule.

1-5 : Nombre de récurrences de thromboses veineuses

Parmi nos patients, on avait noté 3 récurrences dans le même territoire veineux, et 2 cas d'embolie pulmonaire.

2 .Atteinte artérielle

2-1 : Epidémiologie

L'atteinte artérielle a concerné 13 patients dans notre série (43%). Elle a inauguré la maladie dans un seul cas par un anévrisme de l'artère fémorale commune diagnostiqué à l'occasion d'une tuméfaction de la face postérieure du tiers inférieur de la cuisse gauche, augmentant progressivement de volume associée à des douleurs intenses s'accompagnant de paresthésies de la jambe gauche.

L'âge moyen au moment de l'atteinte artérielle est de 43ans avec des extrêmes de 17 et 57 ans.

Le délai moyen entre le début de la maladie et la survenue de l'atteinte artérielle est de 9 ans.

Sept patients ayant présenté une atteinte artérielle avaient des antécédents de thrombophlébite.

2-2 : Type et siège de l'atteinte artérielle :

✧ Les anévrismes :

L'atteinte artérielle la plus retrouvée dans notre série était essentiellement des anévrismes .En effet 11 cas d'anévrismes ont été diagnostiqués :

- 5 anévrismes de l'artère pulmonaire qui se sont révélés par des épisodes d'hémoptysie (Fig 9et 10), dont une de ces observations, avait fait l'objet d'une publication [132].

- 2 anévrismes de l'aorte abdominale .Dans ce contexte, Rappelons l'histoire d'un de nos patients déjà suivi pour la maladie de Behçet, qui avait présenté des lombosciatalgies .une consultation à titre externe a porté le diagnostic d'hernie discale,mais en fin de compte le diagnostic d'anévrisme de l'aorte abdominale sous rénale avait été confirmé dans notre service.(Fig :11 et 12).le deuxième patient est décédé par rupture de l'anévrisme de l'aorte abdominale dans l'estomac.
 - 1 anévrisme de l'artère fémorale superficielle droite, (Fig :14)
 - 1 anévrisme de l'artère fémorale commune
 - 1 anévrisme de l'artère iliaque primitive droite (Fig : 15 et 16).
 - et 1 anévrisme de l'artère mésentérique supérieure. Ce patient consultait pour une douleur abdominale intense et isolée et l'examen clinique était sans particularité.
- ✧ *Les Occlusions artérielles moins fréquentes*, étaient noté dans 5 cas, intéressant :
- l'artère fémorale superficielle dans 1 cas (Fig :17).
 - l'artère tibiale antérieure dans 2 cas,
 - l'artère iliaque primitive dans 1 cas
 - et l'artère poplitée bilatérale dans 1 cas.

L'atteinte artérielle était unique dans 8 cas, et elle a été multiple dans les 5 autres cas.

Siège de l'atteinte artérielle	Type d'atteinte	Nombre de cas
Artères pulmonaires	Anévrisme	5
Aorte abdominale	Anévrisme	2
Artère fémorale superficielle droite	Anévrisme	1
	Occlusion	1
Artère fémorale commune	Anévrisme	1
Artère iliaque primitive droite	Anévrisme	1
	Occlusion	1
Artère mésentérique supérieure	Anévrisme	1
Artère tibiale antérieure	Occlusion	2
Artère poplitée bilatérale dans un cas.	Occlusion	1

Tableau IX : Répartition des patients selon le type et le siège de l'atteinte artérielle

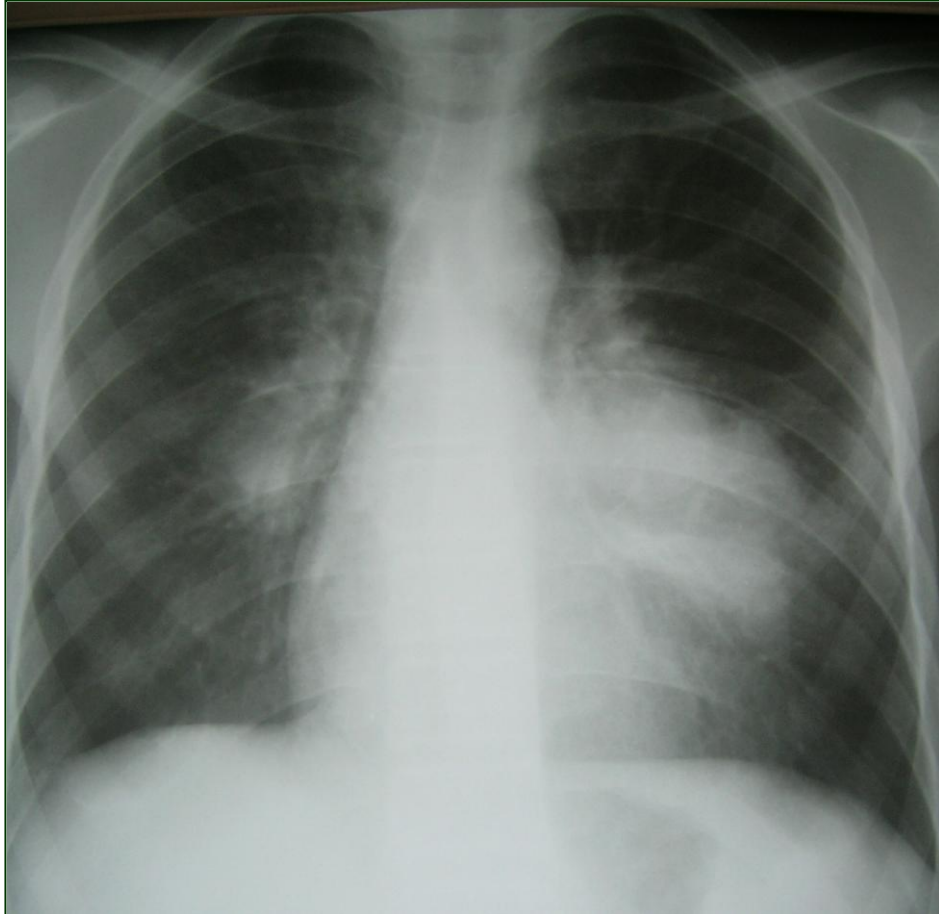


Fig.9 : Rx poumon : opacité thoracique bilatérale
(Anévrisme de l'artère pulmonaire)
Service de Médecine B



Fig.10 : Anévrisme bilatérale de l'artère pulmonaire

Service de Médecine B



Fig. 11 : Angio-Behçet : anévrisme de l'Aorte abdominale*

Service de Médecine B

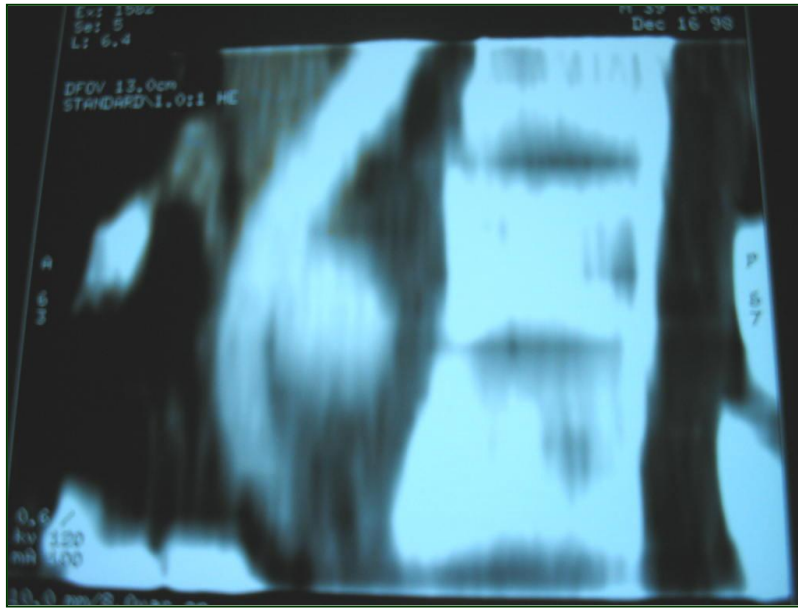


Fig. 12: Angio-Behçet : anévrisme de l’Aorte abdominale
Service de Médecine B



Fig. 13 : Angio-Behçet : après prothèse de l’aorte abdominale
Service de Médecine B



Fig.14: Anévrisme de l'artère fémorale superficielle droite
Service de Médecine B

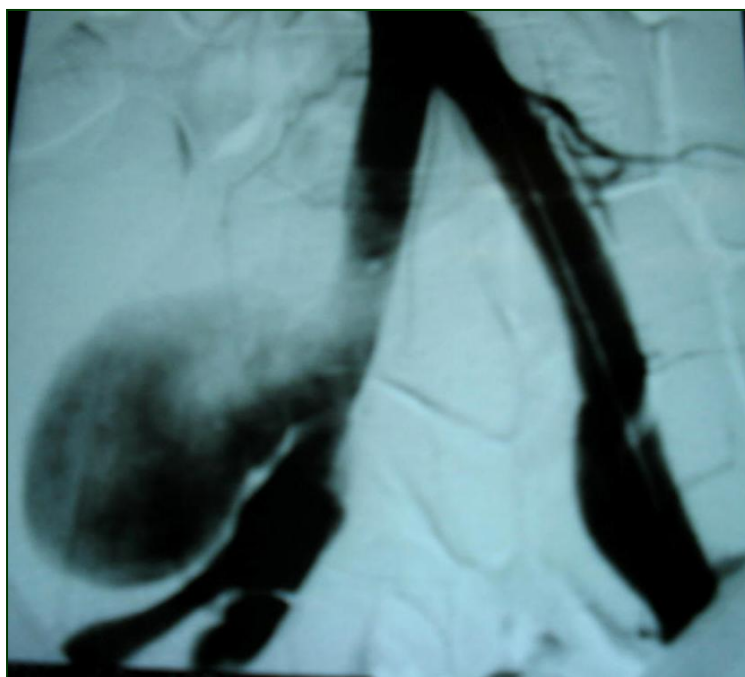


Fig. 15 : Angio-behçet : Anévrisme de l'artère iliaque
primitive droite- Service de Médecine B-



Fig. 16: Angio-behçet : Anévrisme de l'artère iliaque primitive droite

Service de Médecine B

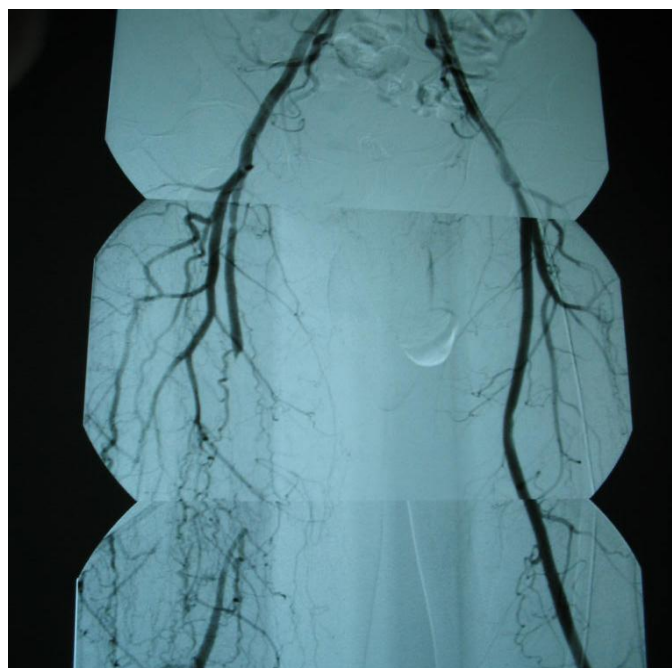


Fig. 17: Angio-Behçet : sténose de l'artère fémorale superficielle droite

Service de Médecine B

IV.TRAITEMENT

Plusieurs protocoles ont été instaurés pour traiter les diverses manifestations de la maladie de Behçet.

1:Les corticoïdes ont été administrés dans tous les cas, s'agissant de patients présentant des atteintes vasculaires,.

2 : Le recours à l'**anticoagulation** à base d'héparine avec chevauchement par les AVK a eu lieu chez tous la malades présentant une thrombose veineuse profonde, chez les 5 malades présentant une phlébite superficielle et chez 6 patients présentant une atteinte artérielle.

3 : L'administration des **immunosuppresseurs** a été réalisée chez 9 patients résistants aux corticoïdes et /ou avec un pronostic vital soit 3 patients qui avaient des thromboses veineuses profondes et 6 patients qui avaient des anévrismes artériels. La survenue d'une toxicité médullaire a nécessité l'arrêt du Cyclophosphamide.

4 : Le recours aux **traitements adjuvants** a été nécessaire, comme **la colchicine**, qui avait été instaurée chez 29 cas surtout pour couvrir les manifestations cutanéomuqueuses, associée à des traitements locaux, bas de contention protecteurs veineux, vasodilatateurs.....

5 : Le **traitement chirurgical** a été réalisé chez six malades qui présentaient tous des lésions anévrismales.

Les interventions chirurgicales étaient à type de :

- mise à plat de l'anévrisme de l'artère fémorale commune avec pontage ilio-fémoral droit qui a récidivé d'où une nouvelle mise à plat de l'anévrisme.
- pose d'une prothèse ilio-fémorale droite qui s'est surinfectée nécessitant son ablation pour l'anévrisme de l'artère iliaque primitive droite
- mise à plat avec un greffon prothétique pour rétablir la continuité chez un patient présentant un anévrisme de l'artère fémorale superficielle. L'évolution a été marquée par l'obstruction de la prothèse.
- mise à plat et réimplantation sur l'aorte sous rénale pour l'anévrisme de l'artère mésentérique supérieure
- mise à plat avec greffe aorto-bi-iliaque pour l'anévrisme de l'aorte abdominale sous rénale.
- lobectomie inférieure droite pour l'anévrisme de l'artère pulmonaire droite.

Le tableau suivant résume les différents types d'interventions réalisées, pour les patients avec atteinte artérielle.

Territoire artériel atteint	Type d'intervention	Evolution
Anévrisme Artère fémorale commune	Mise à plat+pontage ilio-fémoral droit	récidive
Anévrisme artère iliaque primitive droite	Prothèse ili-fémorale droite	Surinfection+ablation de la prothèse et sa reprise
Anévrisme artère fémorale superficielle	Mise à plat+prothèse	Obstruction de la prothèse et sa reprise
Anévrisme de l'artère mésentérique supérieure	Réimplantation sur l'aorte	favorable
Aorte abdominale sous rénale	Mise à plat avec greffe aorto-bi-iliaque.	favorable
Anévrisme de l'artère pulmonaire droite.	Lobectomie inférieure droite.	favorable

Tableau X : Types d'interventions réalisées selon les territoires artériels atteints

V. EVOLUTION

L'évolution a été favorable pour la majorité des patients ayant présenté des manifestations veineuses.

L'évolution à court terme des thromboses veineuses ou superficielles a été favorable pour tous les patients. Par contre, 3 patients ont récidivé dans le même territoire et 2 ont présenté une embolie pulmonaire

Les patients ayant présenté des occlusions artérielles ont tous bien évolué alors que l'évolution des atteintes anévrismales était marquée par :

- une rupture d'anévrisme de l'aorte dans l'estomac chez un patient entraînant un état de choc massif et décès immédiat du patient.
- une récurrence de l'anévrisme de l'artère fémorale commune, d'où une nouvelle mise à plat.
- une surinfection de la prothèse ilio-fémorale droite pour l'anévrisme de l'artère iliaque primitive droite ayant nécessité une ablation.
- une obstruction de la prothèse greffée après une mise à plat, chez le patient présentant l'anévrisme de l'artère fémorale superficielle.
- le reste des lésions anévrismales ont évolué favorablement.

Les manifestations non vasculaires ont évolué comme suit :

- l'évolution par poussées a été l'apanage des manifestations cutanéomuqueuses et articulaires.
- a part les 2 cas de cécité bilatérale, Les atteintes oculaires ont bien répondu à la corticothérapie et parfois ont nécessité l'administration d'immunosuppresseurs.
- les autres atteintes ont pu être stabilisées sous traitement médical.
- mis à part la survenue d'une toxicité médullaire sous cyclophosphamide dans un seul cas, on n'a pas noté de complications iatrogènes du traitement médical

Enfin, on a noté un seul décès dans notre série .il s'agit du patient décédé par rupture d'anévrisme de l'aorte dans l'estomac.



Discussion



I. EPIDEMIOLOGIE

Dans notre série, il s'agissait de 29 hommes et une seule femme, donc on note une nette prédominance masculine.

La majorité masculine de nos patients s'expliquerait par le mode de recrutement militaire, et par le fait que les manifestations vasculaires surtout veineuses sont plus fréquentes chez l'homme que chez la femme.

L'âge moyen de début de la maladie dans notre série est de 29 ans, proche de celui rapporté dans les séries de l'Asie de l'Est (31,7 ans), il est de 26,5 ans dans les autres pays arabes, de 25,6 ans en Turquie [133]. Alors qu'il est de 19,9 ans en Israël [134], nous rapportons deux cas de maladie de Behçet chez l'enfant à l'âge de 13 et 15 ans.

Dans notre série, L'âge moyen de survenue des manifestations vasculaires est de 40 ans. L'atteinte vasculaire était révélatrice de la maladie dans 6 cas.

Nos résultats sont proches de ceux de Tohmé, puisqu' il retrouve dans son étude, une légère prédominance masculine, avec un âge moyen lors du diagnostic de la MB était de 28 ± 6 ans et lors de l'apparition des signes vasculaires de 33 ± 7 ans avec un délai moyen de 9 ans. Ces signes étaient inauguraux dans 7 cas [5].

Dans une étude faite en 1997, sur 2400 turcs ayant la MB, la prévalence des atteintes vasculaires est de 17 % et le risque de développer des manifestations vasculaires est 5 fois plus important chez l'homme ayant la maladie que chez la femme [135].

Les formes familiales sont très fréquentes chez les coréens (15,4 %), moins fréquentes chez les chinois et les japonais (2,2 - 2,6 %). Dans notre série, nous rapportons un seul cas familial (3 %), Tohmé en rapporte quatre [5], Benamour en rapporte cinq (4,11 %) [136], en Tunisie 7,7% dans la série de B'chir Hamzaoui [137], 2 % dans celle de Hamza [138] et 11,9 % dans celle de Makni [139].

II. MANIFESTATIONS VASCULAIRES DE LA MALADIE DE BEHÇET:

La prévalence de l'atteinte vasculaire qui constitue le sujet de notre étude, est controversée et est observée dans 6 à 38 % des cas selon les données de la littérature [133,136, 140-137, 141-142, 143,144-145].

Quatre types de lésions caractérisent l'atteinte vasculaire :

- les Phlébites superficielles
- les Phlébites profondes
- les anévrismes artériels
- et les occlusions artérielles.

Notre étude portant sur une série faite de 30 cas d'Angio-Behçet parmi 92 patients atteints de maladie de Behçet, a révélé la présence de :

- 5 cas de phlébites superficielles
- 27 cas de thromboses veineuses profondes
- 11 cas d'anévrismes artériels
- 5 cas d'occlusions artérielles.

Séries	Phlébite superficielle	Phlébite profonde	Anévrisme artériel	Occlusion artérielle
Notre série (30 cas)	5 (17%)	27 (90%)	11 (37%)	5 (17%)
Dermirhazite (40 cas angio-behçet)	67,5%		32,5%	
Sadgic (54 cas angio-behçet)	7,25%	65%	9,25%	18,5%
Matsumoto (série autopsique 8 cas angio-behçet)	–	37,5%	62,5%	25%
Maaouni (50/120 cas)	16 (32%)	31(62%)	2 (4%)	1(2%)
Benamour (79/316 cas)	23,4%	75,4 %	2,6 %	1,3 %
Gurler (453/2147 cas)	50%	44%	4%	1%
Tohmé aline (18/140 cas)	2 (11%)	15 (83%)	1(5,55%)	10 (55,55 %)

Tableau XI : Fréquence des manifestations vasculaires selon les séries d'Angio- Behçet

L'atteinte veineuse est la plus fréquente dans toutes les séries précédentes sauf la série autopsique de Matsumoto où l'atteinte artérielle est prédominante qui pourrait être expliquée par le caractère asymptomatique des lésions artérielles ou par la sous estimation de l'atteinte artérielle dans la maladie de Behçet déjà constatée dans d'autres séries autopsiques.

1. Atteinte veineuse

1-1-Epidémiologie

Les thromboses veineuses étaient les plus fréquentes dans la plupart des séries :

90 % dans notre série, de 18,35 à 59,25 % (80,55 à 90 % des manifestations vasculaires) dans les autres séries marocaines [136, 146, 147-148], de 24,9 à 43 % en Tunisie [140, 137, 149] et 35 % en France; elles sont moins fréquentes au Japon (9 %) [141] et en Turquie (17 %) [135].

L'âge moyen des patients au moment de l'apparition de l'atteinte veineuse est de 40ans avec des extrêmes de 30 et 57ans.

L'atteinte veineuse avait inauguré la maladie dans 5 cas : isolée dans un seul cas et concomitante à d'autres manifestations de la maladie de Behçet dans 4 cas et survenant après ces manifestations dans le reste des cas après une durée moyenne de 8 ans.

Selon les séries précédentes le délai d'apparition des manifestations veineuses varie entre 1 et 10 ans, tout en sachant qu'elles peuvent inaugurer la maladie ou apparaître concomitamment à l'aphtose.[150,151,152,153,46]

Selon Hamzaoui, elles étaient révélatrices de la MB chez 30 patients parmi 129 patients présentant des thromboses veineuses dans le cadre de la maladie de Behçet [154].

Sur 100 cas, Wechsler rapporte 10% des cas avec manifestations veineuses inaugurales et 20% de cas où l'atteinte veineuse a inauguré la maladie concomitamment à d'autres manifestations [136,155].

1-2 -Type et siège de l'atteinte veineuse :TableauXII

Type d'atteinte Série	Phlébite superficielle	Thrombophlébite profonde du membre inférieur	Thrombose cave supérieure	Thrombose cave inférieure	Thrombose des veines sous clavières	Autres
Notre série (27cas)	18,5%	92,5%	11%	11%	11%	Thrombose du tronc veineux innominé(11%),thrombose de la veine axillaire(4%)
Tohmé(17cas)	12%	41%	12%		6%	Thrombose du tronc veineux innominé(6%),thromboses veines sus hépatiques(12%)
Hamzaoui(129cas)	8,5%	85%	8,5%	12%		Thromboses des veines sus hépatiques(2%)
Kabbaj(36cas)	-	67%	16,5%	11%	8%	Thromboses des veines axillaires(2,5%)
Sadgic(39cas)	10%	74%	10%	2,5%	-	
Gurler(361cas)	62%	41,5%	7,8%	1,6%	0,54%	Thrombose : -Des veines profondes du membre supérieur(2cas) -la veine jugulaire(1cas) -veine rénale(1cas) -veines sus hépatiques -tronc veineux innominé

Tableau XII. Type et siège de l'atteinte veineuse

- Phlébites superficielles

Retrouvées dans 17% de nos malades.

Dans la série de Hamzaoui, les thromboses veineuses superficielles ont été signalées chez 11 patients parmi 129 patients présentant des thromboses veineuses.[154]

Tohmé rapporte des thromboses superficielles chez 11% des malades avec atteinte vasculaire [5].

Dans la série de Benamour (316 cas), les phlébites superficielles ont touché 25% des malades [136], alors qu'elles ont représenté 10% de tous les malades (2147 cas) et 62% des malades avec atteinte veineuse (316 cas) dans la série de gurler [135].

Le territoire des saphènes est le siège préféré des phlébites superficielles mais parfois elles peuvent atteindre les territoires des veines du membre supérieur et des veines cérébrales ou des veines de l'abdomen.

Ce type de phlébites a touché le membre inférieur dans tous les cas de notre série. Nos résultats sont similaires à ceux de Sadgic et Benamour.

- Thromboses profondes des membres inférieurs :

Parmi toutes les localisations veineuses profondes ,70% ont intéressé le membre inférieur .Dans notre série le membre inférieur a été touché dans 92% des cas présentant des thromboses veineuses, ce qui représente le plus haut chiffre parmi toutes les séries.

Dans notre série, ces thromboses ont touché la veine poplitée dans 24 cas et le territoire ilio fémoral dans 6 cas. D'après une étude libanaise réalisée par Tohmé, les thromboses veineuses profondes ont également siégé surtout aux membres inférieurs (7/15) (veine poplitée : 5 ; veine fémorale : 2). et une des phlébites fémorales s'est compliquée d'une embolie pulmonaire [5] .

Parmi 519 malades, Hamzaoui a noté des thromboses veineuses profondes des membres inférieurs chez 110 patients.

- Thromboses du système cave :

Les thromboses caves sont rapportées dans la littérature avec une fréquence de 0,2 à 10 % [156], elles sont représentées dans notre série par trois cas de thrombose de la veine cave inférieure et trois cas de la veine cave supérieure révélés par un syndrome cave supérieur.

Les trois cas de thrombose de la veine cave supérieure étaient tous associés à une thrombose des veines sous clavières et du tronc veineux innominé.

Chez les trois patients présentant des thromboses de la veine cave inférieure, on a constaté des thromboses du membre inférieur .

Tohmé avait observé deux cas de thromboses de la veine cave supérieure et un seul cas de thrombose du tronc veineux brachiocéphalique.[5]

Hamzaoui rapporte une thrombose cave inférieure chez 16 patients associés à des thromboses des membres inférieurs. Une thrombose cave supérieure a été diagnostiquée chez 11 patients [154].

Wechsler a noté 4 cas de thromboses de la veine cave supérieure et 14 cas de thromboses cave inférieure, parmi 106 localisations veineuses. l'atteinte concomitante des deux veines caves n'est pas rare dans la MB, weschler a rapporté un seul cas [157].

- *La thrombose des veines sous clavières :*

a été diagnostiquée chez trois malades avec atteinte du coté droit dans deux cas et du coté gauche dans l'autre cas .une atteinte des troncs veineux innominés et de la veine cave supérieure a été signalé chez les trois patients. Il s'agit vraisemblablement d'une extension.

Tohmé rapporte un seul cas de thrombose de la veine sous clavière gauche.

Parmi 361 atteintes veineuses, Gurler en a rapporté deux cas.

Nos résultats ont été similaires à ceux de kabbaj et coll qui ont rapporté trois cas de thromboses des veines sous clavières parmi 36 localisations veineuses.

- *Syndrome de Budd –Chiari*

- La thrombose des veines sus hépatiques est retrouvée dans 0,5 à 3,4 % des cas [140-137,60-158] alors que nous n'avons décelé aucun cas de SBC dans notre série.

Parmi 17 localisations veineuses, Tohmé a noté 2 thromboses des veines sus-hépatiques dont une s'intégrant dans le cadre d'une thrombose cave inférieure avec une thrombose d'une veine poplitée. Une gastroscopie faite chez les malades ayant une thrombose cave supérieure a visualisé dans un cas, des varices oesophagiennes supérieures descendantes (down hill) arrivant jusqu'au

cardia ; ces varices inversées ont également été observées sur le transit oesophagien. Les 2 syndromes de Budd-Chiari ont été diagnostiqués à l'occasion d'un syndrome d'hypertension portale, évoluant depuis plusieurs mois. Un des cas avait même eu une ponction-biopsie du foie qui a montré une dilatation sinusoidale et une congestion des veines centrolobulaires. Le diagnostic a été confirmé, par une cavographie dans ce cas (en 1988) qui a montré une thrombose des veines sus-hépatiques et de la veine cave inférieure à la hauteur de la deuxième vertèbre lombaire avec une très importante circulation collatérale des plexus veineux périrachidiens et par une angio IRM abdominale dans l'autre (1998) qui n'a pas visualisé de flux au sein des veines sus-hépatiques médiane et droite. [5]

- Autres localisations :

Un cas de thrombose de la veine axillaire a été noté dans notre série, de même que Kabbaj, alors que Gurler a noté deux cas de thrombose des veines profondes du membre supérieur.

1-3-Caractère des thromboses veineuses :

Le caractère extensif et récidivant des thromboses veineuses au cours de la maladie de Behçet est déjà mis en évidence dans plusieurs études. De même, La diffusion des thromboses veineuses à l'ensemble des territoires veineux transparaît clairement dans nos résultats confirmant le caractère ubiquitaire de l'atteinte veineuse et le tropisme veineux de la maladie.

En effet, les trois cas de thromboses de la veine cave supérieure sont étendus aux veines sous clavières et aux troncs veineux innominés.

Le caractère adhérent du thrombus sur une paroi siège d'une vascularite inflammatoire rend les thromboses vasculaires peu emboligènes dans la maladie de Behçet. Leur caractère emboligène est certain mais moindre que dans une thrombophlébite idiopathique (10 à 15 % des cas de thrombose). En effet, dans notre série, on a noté deux cas d'embolie pulmonaire, le premier chez un patient présentant une phlébite surale, alors que le deuxième avait une thrombose intra cardiaque de l'oreillette droite et de la veine cave inférieure.

L'atteinte veineuse a été multiple chez 15 patients soit 55% des patients présentant une atteinte veineuse.

A partir d'une étude tunisienne rétrospective d'une série de 300 cas de maladie de Behçet, nous avons retenu une thrombophlébite dans 71 cas soit 23,6% de la série, et 94,6% de la série d'Angio-Behçet. Les 71 patients ont présenté 169 localisations qui étaient multiples chez 41 patients (57,7%) et bilatérales chez 17 patients soit 24,3% des cas. La topographie des thrombophlébites permet de noter une prédilection nette pour les membres inférieurs [159]. Le caractère sévère et multisegmentaire de l'atteinte veineuse paraît en relation étroite avec l'âge de début précoce de la maladie. Et l'évolution a été marquée par la guérison complète dans 35 cas, des récurrences et/ou une extension dans 17 cas, des séquelles post-phlébitiques dans 29 cas, et les décès dans 7 cas dont 5 sont dus à un syndrome de Budd-Chiari.[159]

Selon l'étude libanaise de Tohmé, l'atteinte veineuse est plus fréquente chez l'homme alors que Wechsler rapporte que l'atteinte est le plus souvent multiple chez la femme, ainsi que l'atteinte veineuse chez l'homme est caractérisée souvent par son site ilio-fémoral ou cave.[46].

2. Atteinte artérielle :

2-1 -Epidémiologie :

L'atteinte artérielle est notée chez 13 patients soit 43% des cas.

Dans notre série, on note que l'atteinte artérielle au cours de la MB est de loin moins fréquente que l'atteinte veineuse. Cette prédominance de l'atteinte veineuse n'est pas retrouvée dans les études publiées préalablement au Japon [72], en Amérique du Nord et en Europe [160] où les lésions veineuses étaient moins fréquentes que les lésions artérielles. Une incidence égale des diverses atteintes est observée par Ko et al. (veineuse : 36 % ; artérielle : 33 % ; les 2 types : 30 %) [161].

L'atteinte artérielle au cours de la MB, est retrouvée entre 3 et 5 % des cas selon les séries [162,163] mais cette incidence est probablement sous-estimée puisque Lakhanpal et al., sur 170 autopsies de sujets ayant la MB, ont trouvé 57 atteintes artérielles [164]

L'atteinte artérielle est rare. elle est de 4 % selon weschler [165], 1% dans la série de Maaouni et al. [166], 2,2 %, pour Hamza et al. [162],7% pour Huong[163], 10 % selon kabbaj et al[167]et selon tohmé ,elle est de 28% des cas d'angio-Behçet[5].

Dans le série de Hamzaoui , elle avait concerné 22 patients soit 17% des cas d'Angio-Behçet.

L'âge moyen des patients lors du diagnostic de l'atteinte artérielle est de 43ans avec des extrêmes de 17 et 57 ans dans notre série.

Selon une étude réalisée par pr .Bensaid sur une série chirurgicale faite de 47 patients ,et qui représente à notre connaissance la plus grande série chirurgicale publiée à ce jour avec la série de 41 cas de Shimuzu [71] et la série de 25 cas de Lê Thi Huong [163], L'âge de découverte des lésions artérielles se situe dans la troisième et quatrième décade chez la plupart des patients.[168.] Et la période de latence moyenne entre le premier signe de la maladie et la lésion artérielle varie entre 3 et 25 ans [84], [162] alors qu'il est de 9 ans dans notre série. Huong et al.[163] ont noté une durée moyenne de 7,3 ans entre le premier symptôme et la survenue d'atteinte artérielle.

Classiquement, l'atteinte artérielle est plus tardive que l'atteinte veineuse à laquelle elle est souvent associée .En effet, l'atteinte veineuse a précédé l'atteinte artérielle chez 5 de nos patients.

Elle a inauguré la maladie dans un seul cas par un anévrisme de l'artère fémorale Commune, diagnostiqué à l'occasion d'une tuméfaction de la face postérieure du tiers inférieur de la cuisse gauche, augmentant progressivement de volume associée à des douleurs intenses s'accompagnant de paresthésies de la jambe gauche.

Dans la série du Pr .bensaid, les atteintes artérielles furent inaugurales chez 17 patients parmi 47. Selon l'étude de Hamzaoui, l'atteinte artérielle a révélé la maladie chez deux cas par des anévrismes artériels.

Urayama rapporte une observation où la maladie de Behçet a été révélée par un anévrisme de l'aorte abdominale. [163]

2-2-Type de l'atteinte artérielle :

Dans notre série nous avons rapporté 11 cas d'anévrismes et cinq cas d'occlusions artérielles.

L'atteinte artérielle était unique dans huit cas, et multiple dans les 5 autres cas.

Les thromboses artérielles, moins fréquemment signalées au cours de la MB que les anévrismes [7], sont plus fréquentes dans la série de Tohmé (10 thromboses artérielles et un seul anévrisme artériel) que dans celles de Le Thi Huong et al. [163]et de Ko et al. [161].

Hamzaoui a noté 15% de lésions anévrismales et 5,3%de thromboses artérielles parmi 132 malades présentant des atteintes vasculaires.3 ,8% des malades avaient à la fois une atteinte anévrismale et une occlusion artérielle. [154]

Filali [146] a rapporté neuf cas d'anévrismes et quatre cas de thromboses artérielles.

Parck et coll, rapportent 65% d'atteintes anévrismales et 35% de thromboses artérielles parmi 94 lésions artérielles. [169].

2-3 -Siège de l'atteinte artérielle :

Lésions anévrismales :

Les localisations de l'atteinte anévrismale dans notre série, sont rapportées comme suit :

- cinq anévrismes au niveau de l'artère pulmonaire
- deux anévrismes de l'aorte abdominale,
- un anévrisme de l'artère fémorale superficielle droite,
- un anévrisme de l'artère fémorale commune
- un anévrisme de l'artère iliaque primitive droite
- et un anévrisme de l'artère mésentérique supérieure.

Les lésions artérielles se situent préférentiellement sur les gros troncs plutôt que sur les artères distales de calibre réduit. Il s'agit le plus souvent d'anévrismes fusiformes et multiples, ils intéressent essentiellement l'aorte, les artères pulmonaires rénales et poplitées. Ils ont facilement tendance à la rupture et récidivent fréquemment après l'ablation chirurgicale. [170]

Dans la série de Hamzaoui, les anévrismes artériels, totalisant 21 localisations prédominant sur les artères pulmonaires : 14 patients et l'aorte abdominale : quatre patients. Les autres localisations étaient : artère fémorale superficielle : un patient, tronc artériel brachiocéphalique : un patient et artère poplitée : un patient. [154]

- Les localisations anévrismales de l'aorte qui sont les plus fréquentes méritent d'être détaillées :

Depuis la publication du premier cas d'anévrisme aortique au cours d'une maladie de Behçet en 1961 par Mishima, le nombre de cas publiés ne cesse d'augmenter. L'atteinte aortique est la plus fréquente dans les différentes séries [155, 169, 171, 172]. Dans une revue de la littérature mondiale en 1987, Hamza en dénombrait 39 [162]. Quoique dans une revue de la littérature Japonaise il en rapporte 46 dont 31 de siège abdominal [173]. L'atteinte de l'aorte abdominale est trompeuse, réalisant de vagues douleurs lombaires ou abdominales souvent négligées par le patient ; ce qui a été le cas pour notre malade.

Lakhambal rapporte dans sa série autopsique, 10 cas d'anévrismes de l'aorte abdominale parmi 57 lésions artérielles.

Les anévrismes de l'aorte thoracique sont plus rares que les sous-rénaux : 6 cas sur 39 rapportés par Hamza [162], 3 cas sur 16 dans la série du Pr bensaid. Ils ont une tendance plus prononcée à se rompre.

- serie de Iscan : 12 AAA [174]
- série de Kalko : 6 AAA sous rénale [175]
- serie de Nitecki : 8 AAA [176]

Selon une étude réalisée par le service de chirurgie vasculaire CHU ibn sina entre 2000 et 2006 : on note 56 patients avec MB et 16 patients avec anévrisme de l'aorte abdominale.

-Localisation :

- Aorte coeliaque :3
- Aorte sous rénale :13
- Localisations multiples : 2

Dans notre série on n'a pas retrouvé une prédominance de la localisation aortique (2cas) vu que La douleur révélatrice peut être mal interprétée et prise, pour des lombalgies (notre malade), des douleurs digestives, un hématome ou un abcès du fait de la fièvre. Quelques cas furent ainsi des découvertes opératoires [81]. par contre l'atteinte des artères pulmonaires était la plus fréquente.

- anévrisme des artères pulmonaires :

selon les données de la littérature, l'atteinte des artères pulmonaires est la deuxième localisation par ordre de fréquence après l'aorte abdominale.

Dans notre série les anévrismes des artères pulmonaires représentent le siège de prédilection des lésions anévrismales (5 cas).

Depuis les premières descriptions le plus souvent autopsiques, elle fait l'objet de nombreuses publications [84, 85, 86].

Dans une série de 2179 patients atteints de MB, Hamuryudan et al.[89] retrouvent 24 cas d'anévrismes et/ou de thromboses des artères pulmonaires (1,1% des cas ; la mortalité observée est de 50 % à 10 mois, dont 4 dans le mois suivant une tentative de traitement chirurgical). Elles peuvent s'associer à une thrombose veineuse (88 % des cas pour Hamuryudan [89]), notamment cave (syndrome de Hughes-Stovin [177,178]) ou à un thrombus ventriculaire droit [179, 180, 86-181].

D'après l'étude de hamzaoui et koc et coll, l'atteinte pulmonaire était prédominante [154], alors que pour hamza elle représente la deuxième localisation.

Selon l'étude de Trombati où le recrutement est pneumologique, il a colligé depuis 1987, 25 cas de maladie de Behçet avec atteinte thoracique dont 11 cas d'anévrismes artériels pulmonaires. En revanche, dans le service de médecine interne [182], il était colligé 601 cas de maladie de Behçet entre 1981 et 1995 où l'atteinte vasculaire représentait 20,8 % des cas, avec trois cas d'anévrisme artériel pulmonaire. [183]

Numan et coll. [184] ont rapporté une série de 15 cas.

- anévrisme des artères périphériques :

Dans notre série, les anévrismes des artères périphériques sont largement dominés par l'atteinte Fémorale (15% parmi les lésions artérielles dans notre série) et l'artère fémorale représente avec l'aorte la deuxième localisation après les artères pulmonaires. On rapporte également une atteinte de l'artère iliaque primitive (8%).

Hamzaoui rapporte un cas d'anévrisme de l'artère fémorale superficielle et un cas au niveau de l'artère poplitée, parmi 21 localisations anévrismales.

22 cas d'anévrismes de l'artère fémorale sur 47 ont été rapporté dans la série du Pr Bensaid.

Dans notre série, on n'a noté aucun cas au niveau du membre supérieur.

- *autres localisations anévrismales :*

Les atteintes anévrismales des artères viscérales restent exceptionnelles: 4 cas seulement d'anévrismes de l'artère mésentérique supérieure décrits dans la littérature [185, 186]. Chubachi [187] a rapporté un cas d'anévrisme mésentérique supérieur révélé par un infarctus intestinal secondaire à sa thrombose.

Dans notre série, on rapporte un seul cas d'anévrisme de l'artère mésentérique supérieure révélé par une douleur abdominale intense.

Les anévrismes de l'artère hépatique se rompent souvent dans la veine porte ou les voies biliaires. Hadzidakis [187] a décrit un cas d'anévrisme de l'artère hépatique révélé par une hémobilie et traité avec succès par embolisation .Cekirge [188] a publié en 2000 le cas d'une rupture d'un anévrisme géant de l'artère hépatique rompu dans la veine mésentérique supérieure traité par voie endovasculaire .Jing [189] a également rapporté récemment un cas d'anévrisme hépatique rompu traité par embolisation.

Les anévrismes du tronc coeliaque sont encore plus rares, le premier cas ayant été rapporté par Hassen Khodja en 1991 [190]. Benaghlène [191] a décrit un cas de pancréatite révélant un anévrisme du tronc coeliaque chez un patient atteint de maladie de Behçet. Morimoto [192] a décrit le seul cas d'anévrisme de l'artère mésentérique inférieure sur maladie de Behçet. De rares cas d'anévrisme de l'artère rénale ont été décrits. Enfin, un cas fatal d'anévrisme rénal associé à un anévrisme de l'aorte thoracique a récemment été publié par Planer [193].

Les atteintes anévrismales des TSA sont dominées par l'atteinte carotidienne : les observations de Bouarhroum (5 cas) représentent plus du quart des cas publiés dans la littérature [194]. Leur rupture est loin d'être exceptionnelle. Ils ont par ailleurs tendance à augmenter rapidement de volume, entraînant une compression des éléments nerveux de voisinage et des voies aériennes, ce qui fut le cas chez 4 patients.

Tuzun a décrit un cas d'anévrisme carotidien rompu et opéré avec succès [113], Park en rapporte un cas révélé par un accident neurologique [195]. Sraieb [196] a décrit en 1999 un cas d'anévrisme de la sous-clavière droite avec paralysie récurrentielle opéré avec succès, Gurer [197] rapporte un cas d'anévrisme de l'artère vertébrale traité par ligature après échec d'un traitement endoluminal.

Soulignons enfin, le cas rapporté par Hamza en 1987 [198] : anévrisme du TABC chez un jeune de 20 ans associé à une thrombose du tronc veineux innominé et un situs inversus.

siège	Notre série (n=11)	Hamzaoui (n=20)	Tohmé (n=1)	Hamza (n=7)	Shimizu (n=26)	Godeau (n=4)
Aorte abdominale	2	4	0	2	9	3
Artère pulmonaire	5	14	0	2	3	5
Artère fémorale	2	1	0	0	6	2
Art .poplitée		1	0	0	0	0
Art.iliaque primitive	1	0	0	1	2	0
Art.axillaire	0	0	0	0	0	0
Art.radiale	0	0	1	0	0	0
Art.humérale	0	0	0	0	2	0
Carotide primitive	0	0	0	0	2	0
Art.coronaire	0	0	0	0	0	0
Art.sous clavière	0	0	0	1	1	0
Art.iliaque ext	0	0	0	1	0	0
Art .rénale	0	0	0	1	0	1
Art.cérébrale	0	0	0	0	1	0
Tronc artériel innominé	0	1	0	1	0	0
Artère mésentérique supérieure	1	0	0	0	0	0
Art.hypogastrique	0	0	0	0		1
Total	11	21	1	9	26	12

Tableau XIII : Fréquences des différentes localisations anévrismales selon les séries

Les thromboses artérielles :

Les occlusions artérielles diagnostiquées à l'occasion de claudications d'effort des membres inférieurs, étaient notées dans cinq cas, intéressant :

- l'artère fémorale superficielle dans un cas,
- l'artère tibiale antérieure dans deux cas,
- l'artère iliaque primitive dans un cas
- et l'artère poplitée bilatérale dans un cas.

Elles représentent 35% des manifestations artérielles de la maladie de Behçet[169,171].

•Les occlusions des artères des membres inférieurs semblent être le siège de prédilection des occlusions artérielles.

D'après une étude réalisée par Tohmé entre 1980 et 2005, 170 malades atteints de la maladie de Behçet dont 21 avec atteinte vasculaire ont été recueillis, et les thromboses artérielles rapportées dans 10 cas ont surtout intéressé les membres inférieurs [199], dans notre série, on a noté 5 occlusions artérielles qui ont intréressé les artères des membres inférieurs dans tous les cas.

Une autre étude de Tohmé montre que Les thromboses artérielles ont surtout intéressé les membres inférieurs et les artères cérébrales ; [5]

Selon l'étude de Hamzaoui les thromboses artérielles, observées chez sept patients siégeaient aux artères pulmonaires (trois patients), artère poplitée (un patient), artère iliaque externe (un patient), artère fémorale superficielle (un patient), aorte sous-rénale, artères iliaques et artère rénale (un patient chacune). [154]

Hamza rapporte 43 localisations aux artères des membres dont 23 occlusions au niveau des artères des membres inférieurs et 20 au niveau des membres supérieurs parmi 67 occlusions artérielles. Shimizu et coll ne confirment pas cette prédominance aux artères des membres inférieurs.

Urayama et coll apportent 4 cas d'occlusions des artères tibiales et radiales [151].

siège	Notre série (n=5)	Hamzaoui (n=7)	Tohmé (n=5)
artères pulmonaires	0	3	0
artère poplitée	1	1	0
Artère coronaire	0	0	1
Artère péronière	0	0	1
Artère tibiale	2	0	1
artère rénale	0	1	2
artère fémorale	1	1	1
aorte sous-rénale,	0	1	0
Artère cérébrale	0	0	3
Artère iliaque	1	2	0
Artère sous clavière	0	0	1
Total	5	9	10

Tableau XIV : Topographie des occlusions artérielles selon le siège et selon les séries

- Les obstructions artérielles pulmonaires [200]

Au cours de la maladie de Behçet, les obstructions artérielles pulmonaires sont dues soit à des embolies à point de départ périphérique soit à des thromboses [184]. Le diagnostic est suspecté sur des données cliniques et para cliniques et facilement confirmé par un angio-scanner pulmonaire . Les coupes fines en haute résolution peuvent montrer un aspect en "verre dépoli" témoignant d'une hémorragie intra alvéolaire.

Hamzaoui rapporte que les thromboses artérielles, observées chez sept patients siégeaient aux artères pulmonaires chez trois patients.

Zaoui et coll rapportent 30 obstructions artérielles pulmonaires parmi 60 cas de manifestations pulmonaires au cours la maladie de Behçet.

Lakhambal trouve dans sa série autopsique 5 cas de thromboses sans avoir noté de cas d'anévrisme.

Une associations des deux lésions, occlusives et anévrismales n'est pas rare[201]

- Les occlusions de l'artère sous clavière : constituent le deuxième siège de prédilection après les artères pulmonaires [169,100].

Une sténose de l'artère sous-clavière, qui se s'est manifestée par une claudication du membre supérieur, a été observé chez une des malades de Tohmé [5]

Hamza rapporte dans sa revue de littérature mondiale, 10 cas de thromboses et seulement 3 cas d'anévrismes de l'artère sous clavière.

Parmi 41 localisations artérielles, Shimizu rapporte 6 occlusions de l'artère sous clavière et un seul anévrisme

Dans sa revue de littérature Park rapporte 7 localisations au niveau de l'artère sous clavière dont 6 sont des occlusions [169].

Dans notre série on ne rapporte aucun cas de thrombose de l'artère sous clavière.

- Les autres localisations :

Les occlusions de la carotide sont rares au cours de la maladie de Behçet. En effet, dans sa revue de littérature Hamza en rapporte 3 cas dont 2 cas de thromboses de l'artère carotide commune et un cas au niveau de l'artère carotide interne.

Des lésions occlusives des artères rénales, se manifestent par la survenue d'une hypertension artérielle chez un sujet jeune sans facteurs de risque.

Tohmé rapporte un cas de thromboses des artères rénales, alors que lakhambal en rapporte 3 cas .Shimizu, Hamza et Parck on noté 1 cas chacun.

En 1984, parck rapporte le premier cas de thrombose de l'artère mésentérique supérieure .Hassan khodja et coll rapporte un deuxième cas de thrombose de l'artère mésentérique supérieure et inférieure .Deux autres cas ont été noté par Wechsler et coll et Mercié et coll. Aucune atteinte occlusive de l'aorte n'a été observée dans notre série. En effet elle est rare et seulement 2 cas ont été rapportés à travers la revue de la littérature.

2-4-Caractéristiques de l'atteinte artérielle :

- Lésions anévrismales : Elles ont comme particularités d'être plurifocales [84] et d'engager le pronostic vital [143]

Il s'agit le plus souvent d'anévrismes fusiformes et multiples. La prédominance masculine est nette (80 % d'hommes toutes séries confondues). Le rôle direct du traumatisme est souligné dans quelques cas [202] : telle que les points de ponction artérielle pour artériographie, ou pour prise de gaz du sang, canulation, ou lors de traumatisme.

Dans notre série, on note une atteinte anévrismale multiple chez un seul patient chez qui on note deux anévrismes, un au niveau de l'aorte abdominale et l'autre au niveau de l'artère iliaque primitive droite.

La présence de lésions anévrismales représente une urgence chirurgicale [15, 98], leur évolution rapide vers la rupture étant la règle, sans que la taille de l'anévrisme ne soit considérée comme un facteur prédictif [15]. Rappelons le cas de rupture d'anévrisme de l'aorte abdominale dans l'estomac avec décès immédiat du patient.

Les anévrismes artériels constituent une cause importante de décès dans la MB et la mortalité par rupture est estimée à 60 % chez les porteurs de ces anévrismes selon Urayama [37], [203].

La survenue d'une complication artérielle ne semble pas en rapport avec l'âge, le sexe, la durée d'évolution, la clinique, le traitement suivi, la présence ou non de HLA B51 [168].

- Lésions occlusives :

Ces thromboses peuvent être multiples et étagées ; d'après Tohmé une de ses malades avait en même temps 6 lésions artérielles sténosiques ou occlusives touchant notamment l'interventriculaire antérieure de l'artère coronaire et les artères rénales.

Elles sont plus fréquentes chez la femme .Dans la série de tohmé 70% des occlusions artérielles ont touché des femmes[5] ,par contre dans notre série les occlusions artérielles ont touché les hommes dans tous les cas.

III. TRAITEMENT :

Vue l'absence d'études contrôlées, aucun consensus n'existe pour le traitement de ces complications au cours de la maladie de Behçet [84] qui reste toujours symptomatique et discutée au cas par cas.

De nombreux outils thérapeutiques sont disponibles mais il n'y a pas de consensus thérapeutique précis [204 et 205]. Le traitement repose, comme dans les autres vascularites, sur la corticothérapie qui reste la pierre angulaire du traitement et /ou les immuno –suppresseurs.

Dans notre série :

les corticoïdes ont été administrés dans tous les cas, s'agissant de patients présentant des atteintes vasculaires,.

Le recours *à l'anticoagulation* à base d'héparine avec chevauchement par les AVK a eu lieu chez tous les malades présentant une thrombose veineuse profonde, chez les 5 malades présentant une phlébite superficielle et chez 6 patients présentant une atteinte artérielle.

L'administration des *immunosuppresseurs* a été réalisée chez 9 patients résistants aux corticoïdes et /ou avec un pronostic vital soit 3 patients qui avaient des thromboses veineuses profondes et 6 patients qui avaient des anévrismes artériels. La survenue d'une toxicité médullaire a nécessité l'arrêt du Cyclophosphamide.

Le recours à la colchicine a été nécessaire chez 29 patients pour couvrir les atteintes cutanéomuqueuses.

Le traitement des thromboses veineuses profondes au cours de la maladie de Behçet demeure controversé. La plupart des auteurs recommandent l'utilisation des anticoagulants à doses curatives [84] alors que d'autres évitent leur emploi seuls et les associent aux corticoïdes à cause de leur inefficacité pour certains et du risque de saignement dû à l'inflammation de la paroi vasculaire pour d'autres [206].

Au cours des thromboses veineuses récidivantes et progressives, des veines caves et des thromboses artérielles et, il est recommandé d'associer les corticoïdes et/ou les immunosuppresseurs (cyclophosphamide ou azathioprine) aux anticoagulants ou aux antiagrégants plaquettaires au cas de thromboses artérielles [32,206,207,1]. La chirurgie devrait être réservée aux embolies pulmonaires massives, car il s'agit d'un geste délicat avec risque de récurrence [208, 209].

La prise en charge des anévrismes artériels dans le cadre de la maladie de Behçet, reste délicate et sous risques.

Le traitement chirurgical par résection de l'anévrisme ou son exclusion par un pontage prothétique est souvent indiqué à cause du risque de saignement majeur causé par leur rupture. Mais, cette chirurgie est souvent compliquée par l'apparition de faux anévrismes anastomotiques et le lâchage des sutures dû à la réaction inflammatoire de la paroi vasculaire en rapport avec l'hypersensibilité aux points de piqûre caractéristique de la maladie de Behçet [176].

En effet, Les interventions chirurgicales dans notre série, étaient à type de :

- mise à plat de l'anévrisme de l'artère fémorale commune avec pontage ilio-fémoral droit qui a récidivé d'où une nouvelle mise à plat de l'anévrisme.
- pose d'une prothèse ilio-fémorale droite qui s'est surinfectée nécessitant son ablation pour l'anévrisme de l'artère iliaque primitive droite
- mise à plat avec un greffon prothétique pour rétablir la continuité chez un patient présentant un anévrisme de l'artère fémorale superficielle. L'évolution a été marquée par l'obstruction de la prothèse.
- mise à plat et réimplantation sur l'aorte sous rénale pour l'anévrisme de l'artère mésentérique supérieure
- mise à plat avec greffe aorto-bi-iliaque pour l'anévrisme de l'aorte abdominale sous rénale.
- lobectomie inférieure droite pour l'anévrisme de l'artère pulmonaire droite.

Signalons que dans une expérience du service de médecine interne de l'hôpital de Rabta en Tunisie [210], plusieurs anévrismes artériels de différentes tailles et de localisations ont complètement disparu par un traitement médical associant de la prednisone à fortes doses au cyclophosphamide en bolus IV mensuels. On réserve la chirurgie en première intention aux anévrismes fissurés, rompus ou de taille > 6 cm.

De nouvelles méthodes de traitement par voie endovasculaire sont de plus en plus employées. Elles reposent sur l'exclusion de l'anévrisme à l'aide d'une prothèse introduite par voie fémorale et fixée aux parois artérielles d'amont et d'aval à l'aide de stents.

Ces procédures permettent certes de réduire les risques de la chirurgie conventionnelle, mais leurs résultats à long terme demeurent indéterminés [211, 212].

Enfin, l'administration de corticoïdes et d'immunosuppresseurs en postopératoire semble nécessaire et efficace contre les récurrences des anévrismes artériels et l'association d'anticoagulants ou d'antiagrégants plaquettaires permet de prévenir les thromboses [37]. Le cas particulier des anévrismes secondaires aux ponctions ou aux cathétérismes artériels, ne fait pas l'objet de consensus. Néanmoins, nous pensons que la prescription d'une corticothérapie en bolus intraveineux durant 3 jours (avant, pendant et après la ponction ou l'exploration) a permis dans plusieurs cas de prévenir l'apparition de tels anévrismes chez quelques patients.

Dans l'étude d'Aliné Tohmé, la colchicine et les anticoagulants furent suffisants chez 5 malades ayant eu une thrombose veineuse des membres mais les corticoïdes ont été nécessaires dans 1 cas et ont été associés au chlorambucil dans un autre afin d'améliorer les signes cliniques. Les malades ayant eu les thromboses caves et les lésions artérielles extra cérébrales ont été traités d'emblée par l'association corticoïdes, immunosuppresseurs et anticoagulants avec une amélioration clinique progressive nette sur une période de 18 mois, dans 2 des 3 cas de syndrome cave supérieur (le premier ayant été perdu de vue),

dans les occlusions artérielles et un des cas de Budd-Chiari ; le second cas de Budd-Chiari, avait aussi une thrombose de la veine cave inférieure et devant l'extension de sa thrombose vers l'oreillette droite, avait eu une thrombectomie avant de débiter le traitement médical ; par la suite, il a été stabilisé avec un recul de 10 ans. Ce même malade a été opéré ultérieurement pour l'excision d'un anévrisme de l'artère radiale en voie de rupture.

Dans notre série, mis à part la survenue des toxicité médullaire sous cyclophosphamide dans un seul cas ,on n'a pas noté de complications iatrogènes du traitement médical .par contre, Benamour dans sa série il a noté 2 cas de diabète cortisonique,une hématurie sous cyclophosphamide ,1 cas d'insuffisance rénale aigue sous cyclosporine ainsi que 9 cas de tuberculose pulmonaire sous corticothérapie.

Concernant le traitement chirurgical, les complications étaient à type :

- surinfection de la prothèse ilio fémorale droite pour l'anévrisme de l'artère iliaque primitive droite ayant nécessité une ablation
- l'obstruction de la prothèse greffée après une mise à plat chez le patient présentant l'anévrisme de l'artère fémorale superficielle

On a noté un seul décès dans notre série .il s'agit du patient décédé par rupture d'anévrisme de l'aorte dans l'estomac.

La mortalité par rupture chez les porteurs d'anévrismes, est estimée à 60 % selon urayama [37, 203].

Dans la série de Hamzaoui, parmi 519 patients de MB, 13 patients (2,3 %) sont décédés. Les causes du décès étaient une atteinte neurologique parenchymateuse du tronc cérébral (cinq patients), des hémoptysies foudroyantes (deux patients), un syndrome de Budd-chiari aigu (un patient), un sepsis grave (un patient), une néphropathie amyloïde (un patient), une néoplasie chez deux patients (un lymphome cérébral et un cancer bronchopulmonaire) et non précisée chez un patient [137].

Benamour rapporte 10 cas de décès [136].

Le pronostic vital au cours de la M.B est exceptionnellement mis en jeu. La mortalité est faible, estimée à 3-4% [213, 45]. Cette mortalité est en rapport avec l'atteinte artérielle anévrismale (aorte, artères pulmonaires, artères cérébrales), exceptionnellement thrombotiques (artères pulmonaires), la perforation intestinale et l'atteinte du système nerveux central [133].



Conclusion



La maladie de Behçet (MB) est une vascularite inflammatoire, multisystémique, caractérisée par la fréquence et la bénignité des manifestations cutanéomuqueuses et articulaires et la gravité des manifestations oculaires, neurologiques centrales, digestives et vasculaires, notamment artérielles.

Décrite pour la première fois en 1937 à Istanbul par Hulusi Behçet, la maladie de Behçet, touche avec prédilection les populations de l'Asie centrale et de l'Est et du pourtour méditerranéen.

C'est une maladie qui évolue par poussées, parfois spontanément régressives et dont le traitement est essentiellement symptomatique, du fait des nombreux inconnus concernant sa pathogénie.

L'atteinte vasculaire, est très évocatrice de la MB et lui a été rattaché dès 1946 par Adamantiades. Elle est en effet très particulière car elle survient chez un sujet jeune, sans facteur de risque vasculaire autre qu'un tabagisme fréquemment associé. Tous les vaisseaux (veines et artères), et qu'elle qu'en soit leur taille, peuvent être touchés.

Afin de faire apparaître les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives de l'Angio-Behçet, nous rapportons une série de 30cas de MB avec manifestations vasculaires, colligées dans le service de Médecine Interne « B » de l'Hôpital Militaire d'Instruction de Rabat .

IL s'agit de patients d'âge moyen de 40 ans, avec une nette prédilection masculine (milieu militaire).

Sur le plan anatomo-clinique, les thromboses veineuses profondes étaient les plus fréquentes, elles ont touché 27 patients dont 5 cas de thromboses veineuses superficielles.

L'atteinte artérielle, de diagnostic clinique sous estimé, s'est surtout manifestée par des lésions anévrysmales qui ont concerné 11 patients et par 5 cas d'occlusions artérielles. Cette atteinte a comme particularité d'engager le pronostic vital souvent par ruptures d'anévrysmes, ce qui a été le cas pour notre patient décédé par rupture d'anévrysme de l'aorte des l'estomac.

Sur le plan thérapeutique, le recours aux corticoïdes était nécessaire dans tous les cas en association avec d'autres thérapeutiques : anticoagulants, colchicine, Immuno-suppresseurs. Parmi les patients ayant eu des lésions anévrysmales, six d'entre eux ont été opérés.

L'évolution a été favorable pour la majorité des patients, sauf pour deux patients qui avaient présenté une embolie pulmonaire, deux patients chez qui on avait noté des complications post opératoires.

On a noté un seul décès dans notre série (patient décédé par rupture d'anévrysme de l'aorte dans l'estomac).

Notre étude confirme que l'atteinte vasculaire au cours de la maladie de Behçet, se manifeste surtout par des thrombophlébites. L'atteinte artérielle, moins fréquente, pose des problèmes thérapeutiques en raison du caractère récidivant pouvant engager le pronostic vital.



Résumé

Résumé

Thèse n° 190 : **L'Angio Behçet : étude rétrospective à propos d'une série de 30 cas.**

Auteur : **MOUNA EL GHAZI**

Mots clés : L'Angio Behçet - Maladie de Behçet-aphtose bipolaire- thrombophlébites -anévrismes artériels.

Décrite pour la première fois en 1937 à Istanbul par Hulusi Behçet, la maladie de Behçet est une vascularite systémique, dont l'étiologie reste obscure. Les atteintes oculaires, cutanées, articulaires, neurologiques et vasculaires restent les plus importantes. En effet, la vascularite réalise le substratum anatomique de la maladie et les atteintes vasculaires conditionnent le pronostic fonctionnel et parfois vital.

Nous rapportons une série de 30 cas atteints de maladie de Behçet, présentant des manifestations vasculaires, colligés au service de Médecine Interne « B » de l'hôpital Militaire Mohammed V de Rabat.

La majorité de nos patients, d'âge moyen de 40 ans, sont de sexe masculin (1 seule femme). En outre un seul cas familial était noté. Les manifestations veineuses, siégeant essentiellement au niveau des membres inférieurs (thromboses profondes et superficielle) étaient retrouvées chez 27 patients (90%). L'âge moyen des patients lors de l'apparition de l'atteinte veineuse était de 40ans.

L'atteinte artérielle survenant plus tardivement (l'âge moyen est : 43ans) a concerné 13 patients (43%). On avait noté 11 cas d'anévrismes et 5 cas de thromboses artérielles.

Le recours aux corticoïdes était nécessaire dans tous les cas en association avec d'autres thérapeutiques : anticoagulants, colchicine, Immuno-suppresseurs. Parmi les patients ayant eu des lésions anévrysmales, six d'entre eux ont été opérés. Quant à l'évolution, elle a été favorable pour la majorité des patients, sauf pour deux patients qui avaient présenté une embolie pulmonaire, deux patients chez qui on avait noté des complications post opératoires. On rapporte un seul décès dans notre série. Il s'agit du patient décédé par rupture d'un anévrisme de l'aorte dans l'estomac.

Notre étude confirme que l'atteinte vasculaire au cours de la maladie de Behçet, se manifeste surtout par des thrombophlébites. L'atteinte artérielle, moins fréquente, pose des problèmes thérapeutiques en raison du caractère récidivant pouvant engager le pronostic vital.

Abstract

Thesis n°190 : **The Angio Behçet: retrospective study concerning a series of 30 cases.**

Author : **MOUNA EL GHAZI**

Keyword : Angio Behçet- Behçet disease-bipolar aphtosis- thrombophlebitis- arterial aneurysm.-

Described for the first time in 1937 in Istanbul by Hulusi Behçet, Behçet's disease is a systemic vasculitis, whose etiology remains obscure. The ocular, cutaneous, articular, neurological and vascular involvements are the most important. In fact, the vasculitis is the anatomy substratum of the disease and the vascular involvements determines the functional prognosis and sometimes the vital one.

We report a series of 30 cases with vascular events of Behçet disease, collected at the service of Internal Medicine "B" to the Military Hospital Mohammed V of Rabat.

Most of our patients whose average age is 40, are male (only 1 woman). Moreover ,one family case was noted.

The venous involvements, serving mainly the lower limbs (deep and superficial thrombosis) were found in 27 patients (90%). The average age of patients at the onset of venous events was 40 years. The arterial involvement which occurs later (average age: 43 years) , concerned 13 patients (43%). We noted 11 cases of aneurysm and 5 cases of arterial thrombosis.

The use of corticoids was necessary in all cases in combination with other therapeutics : anticoagulants, colchicine, immuno-suppressive. Among patients with aneurysmal lesions, six of them were operated.

The evolution was favorable for most patients, except for two, who presented pulmonary embolism and two patients who had been noted post-operative complications. Only one decease is reported in our series. It is the patient who died from rupture of an aneurysm of the aorta in the stomach.

Our study confirms that the vascular involvement of Behçet's disease is manifested primarily by thrombophlebitis. The arterial involvement, less frequent, raises therapeutic problems because of its recurrence can be life threatening.

ملخص

أطروحة رقم 190: الإصابة الوعائية لمرض بهجت دراسة رجعية حول سلسلة من 30 حالة من طرف: مونة الغازي

الكلمات الأساسية: الإصابة الوعائية لمرض بهجت - مرض بهجت - تقرحات ثنائية القطب - خثاروريدي - أمهات الدم الشريانية.

وصف لأول مرة في اسطنبول من قبل بهجت الخلوسي، يعتبر مرض بهجت مرض مجموعي، ما تزال أسبابه مجهولة. تعتبر الإصابات العينية، الجلدية، المفصالية، العصبية والوعائية الأكثر أهمية. في الواقع تشكل الإصابة الوعائية القوام التشريحي لهذا المرض، وتحدد التكهن الوظيفي و أحيانا الحيوي.

نستحضر سلسلة من 30 حالة داء بهجت يعانون من إصابات وعائية في قسم الطب الباطني "ب" بالمستشفى العسكري محمد الخامس بالرباط.

غالبية المرضى الذين يبلغ متوسط عمرهم 40 عاما هم من الذكور (امرأة واحدة فقط) بالإضافة إلى وجود حالة عائلية واحدة.

تم العثور على الآفات الوريدية التي تموضعت خصوصا في الأطراف السفلى (خثار وريدي عميق و سطحي) عند 27 مريضا(90%). يبلغ متوسط العمر عند ظهور الآفة الوريدية 40 عاما. الآفات الشريانية، و التي تظهر متأخرة (متوسط العمر 43 عاما)، أصابت 13 مريضا(43%). و قد تم تسجيل 11 حالة من أمهات الدم، و 5 حالات خثار شرياني.

كان اللجوء إلى استخدام العلاج القشري ضروريا في جميع الحالات، بالإضافة إلى علاجات أخرى: مميعات الدم، الكولشيسين، كوابث المناعة. من بين المرضى الذين يعانون من أمهات الدم، ستة منهم خضعوا للجراحة.

كانت تداعيات هذا المرض إيجابية في معظم الحالات، باستثناء اثنتين أصيبوا بانسداد رئوي واثان آخرين لوحظت عندهم مضاعفات بعد الجراحة.

و قد سجلنا فقط حالة وفاة واحدة يتعلق الأمر بالمريض الذي توفي نتيجة تمزق أم الدم بالشريان الأورطي في المعدة

لقد أثبتت دراستنا أن الإصابة الوعائية لمرض بهجت تتجلى خصوصا في الخثار الوريدي. الإصابة الشريانية، الأقل ترددا، تطرح مشاكل علاجية نتيجة الطابع الانتكاسي، مما قد يؤدي بحياة المريض.



Bibliographie



- [1] **O'Duffy J.D.** Vasculitis in Behçet's disease *Rheum. Dis. Clin. North Am.* 1990 ; 16 : 423-431
- [2] **Feigenbaum A.** Description of Behçet's syndrome in the hippocratic third book of endemic diseases. *Br J Ophthalmol*, 1956 ; 40 : 355-57
- [3] **DESCAMPS V.** Hippocrate et le syndrome de Behçet. *La revue du Praticien*, 1995 ; 45 :17 -1
- [4] **Z. Amoura, M. Guillaume, S. Caillat-Zucman, B. Wechsler, J.-C. Piette.** Physiopathologie de la maladie de Behçet.
La revue de médecine interne Volume 27, numéro 11 pages 843-853 (novembre 2006)
- [5] **A..Tohmé, N. Aoun, B. El-Rassi and E. Ghayab.** Manifestations vasculaires de la maladie de Behçet : 18 observations dans une cohorte de 140 malades .la revue du rhumatisme, volume 70,issue9,octobre 2003,pages 766,772
- [6] **Lehner T.** Immunopathogenesis of Behçet disease. *Ann Méd Interne* 1999 ; 150 : 483-487
- [7] **M. Hamza,** Maladie de Behçet. In: (4th ed.),**M.F Kahn, A.P Peltier, O Meyer and J.C Piette,** Editors, *Maladies et syndromes systémiques*, Flammarion Médecine-Sciences, Paris (2000), pp. 883–924.
- [8] **K. Özorán, N. Düzgün, A. Gürler, H. Yutkak and G. Tokgöz,** Plasma von Willebrand factor, tissue plasminogen activator, plasminogen activator inhibitor, and antithrombin III levels in Behçet's disease. *Scand J Rheumatol* 24 (1995), pp. 376–382.
- [9] **A.U. Ural,** Increased plasma endothelin-1 levels in active Behçet's disease. *Clin Rheumatol* 16 (1997), pp. 59–61.

- [10] **S. Guermazi, M. Hamza and K. Dellagi**, Protein S deficiency and antibodies to protein S in patients with Behçet's disease. *Thromb Res* 26 (1997), pp. 197–204.
- [11] **R.E. Mader, M. Ziv, M. Adawi, R.I. Mader and I. Lavi**, Thrombophilic factors and their relation to thromboembolic and other clinical manifestations in Behçet's disease. *J Rheumatol* 26 (1999), pp. 2404–2408
- [12] **S. Tokay, H. Direskeneli, S. Yurdakul and T. Akoglu**, Anticardiolipin antibodies in Behçet's disease: a reassessment. *Rheumatology* 40 (2001), pp. 192–195.
- [13] **M. Hamza and O. Meyer**, Negative antineutrophil cytoplasmic antibodies in Behçet's disease. *Ann Rheum Dis* 49 (1990), p. 817.
- [14] **K.H. Lee, D. Bang, E.S. Choi, W.H. Chin, E.S. Lee and S. Lee**, Presence of circulating antibodies to a disease-specific antigen on cultured human dermal microvascular endothelial cells in patients with Behçet's disease. *Arch Dermatol Res* 291 (1999), pp. 374–381.
- [15] **Wechsler B., DuHuong L.T., Kieffer E.** Manifestations cardiovasculaires de la maladie de Behçet. *Ann Méd Interne* 1999 ; 150 : 542-554
- [16] **Du Lethi H., Wechsler B., Bletry O., Vitoux J.M., Kieffer E., Godeau P.** Arterial lesions in Behçet's disease. A study in 25 patients *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 2103-2113
- [17] **Devlin T, Gray L, Allen NB, Friedman AH, Tien R, Morgenlander JC.** Neuro-Behçet's disease : factors hampering proper diagnosis. *Neurology* 1995 ; 45 :1754-1757

- [18] **Dilsen N, Konice M, Aral O, Ocal L, Inanc M, Gul A.** Comparative study of the skin pathergy test with blunt and sharp needles in Behçet's disease – confirmed specificity but decreased sensitivity with sharp needles. *Ann Rheum Dis* 1993 ; 11 : 823-825
- [19] **Fresko I, Yazici H, Bayramicli M, Yurdakul S, Mat C.** Effect of surgical cleaning of the skin on the pathergy phenomenon in Behçet's syndrome. *Ann Rheum Dis* 1993 ; 52 : 619-620
- [20] **Armas JB, Davies J, Davis M, Lovell C, McHugh N.** Atypical Behçet's disease with peripheral erosive arthropathy and pyoderma gangrenosum. *Clin Exp Rheumatol* 1992 ; 10 : 177-180
- [21] **Chajek Shaul T, Pisanty S, Knobler H, Matzner Y, Glick M, Ron N et al.** HLA-B51 may serve as an immunogenetic marker for a subgroup of patients with Behçet's syndrome. *Am J Med* 1987 ; 83 : 666-671
- [22] **Mulhern LM, Pollock BH.** Pseudothrombophlebitis and Behçet's syndrome. *Arthritis Rheum* 1982 ; 25 : 477-478
- [23] **Olivieri I, Salvarani C, Cantini F.** Is Behçet's disease part of the spondyloarthritis complex? *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 1870-1872
- [24] **Ronco P, Wechsler B, Saillant G, Godeau P.** Ostéonécrose aseptique au cours de maladies de Behçet traitées par corticoïdes. *Nouv Presse Med* 1981 ; 10 : 1707-1710
- [25] **Sciuto M, Porciello G, Occhipinti G, Trippi D, Cagno MC, Vitali C.** Multiple and reversible osteolytic lesions: an unusual manifestation of Behçet's disease. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 564-566
- [26] **Lang BA, Laxer RM, Thorner P, Greenberg M, Silverman.** Pediatric onset of Behçet's syndrome with myositis. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 418-425

- [27] **Kchir M, Ben Romdhane K, M'Rad S, Zouari R, Hila A.** Myosite localisée au cours de la maladie de Behçet. *Ann Med Interne* 1995 ; 146 : 46-48
- [28] **Theoharis G, Rondier J, Efthymiou T, Forest M.** Un nouveau cas de myosite localisée au cours d'une maladie d'Adamantiades-Behçet. *Rev Rhum* 1988 ;55 : 965-966
- [29] **Lingenfelter T, Duerk H, Stevens A, Grossmann T, Knorr M, Saal JG.** Generalized myositis in Behçet's disease: treatment with cyclosporin. *Ann Intern Med* 1992 ; 116 : 651-653
- [30] **Eveleigh MC, Hocine R, Fouquet B, Vaillant L, Monegier-du-Sorbier C, Valat JP et al.** Maladie de Behçet avec myosite. *Rev Rhum* 1987 ; 54 : 141-143
- [31] **Arkin CR, Rothschild BM, Florendo NT, Popoff N.** Behçet's syndrome with myositis. A case report with pathologic findings. *Arthritis Rheum* 1980 ; 23 : 600-604
- [32] **Kuncl RX, Duncan G, Watson D, Alderson K, Rogawski MA, Peper M.** Colchicine myopathy and neuropathy. *N Engl J Med* 1987 ; 316 : 1562-1568
- [33] **Dawson TM, Starkebaum G.** Colchicine induced rhabdomyolysis. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 2045-2046
- [34] **Fardeau C, Lehoang P.** Atteintes ophtalmologiques au cours de la maladie de Behçet. *Arteres Veines* 1994 ;13 : 153-156
- [35] **Wechsler B, Farge D, Piette JC, Lamas G, Chapelon C, Godeau P.** Maladie de Behçet et surdité. Rémission sous bolus de méthylprednisolone. *Rev Med Interne* 1988 ; 9 : 67-68

- [36] **Wechsler B, Dell'Isola B, Vidailhet M, Dormont D, Piette JC, Blétry O et al.** Magnetic resonance imaging in 31 patients with Behçet's disease and neurological involvement: prospective study with clinical correlation. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1993 ; 56 : 793-798
- [37] **Gerber S, Biondi A, Dormont D, Wechsler B, Marsault C.** Long-term MR follow-up of cerebral lesions in neuro-Behçet's disease. *Neuroradiology* 1996 ; 38:7631-7638
- [38] **Hamuryudan V, Yurkadul S, Kural AR, Ince U, Yazici H.** Diffuse proliferative glomerulonephritis in Behçet's syndrome. *Br J Rheumatol* 1991 ; 30 : 63-64
- [39] **Blétry O, Mohattane A, Wechsler B, Beaufils P, Valère P, Petit J et al.** Atteinte cardiaque de la maladie de Behçet : douze observations. *Presse Med* 1988 ; 17 :2388-2391
- [40] **Du LT, Wechsler B, Papo T, De Zuttere D, Blétry O, Hernigou A et al.** Endomyocardial fibrosis in Behçet's disease. *Ann Rheum Dis* 1997 ; 56 : 205-208
- [41] **Lê Thi Huong Du, Dolmazon C, De Zuttere D, Wechsler B, Godeau P, Piette JC.** Complete recovery of right intraventricular thrombus and pulmonary arteritis in Behçet's disease. *Br J Rheumatol* 1997 ; 36 : 130-132
- [42] **Kaklamani VG, Vaiopoulos G, Kaklamanis PG.** Behçet's disease. *Semin Arthritis Rheum* 1998 ; 27 : 197-217
- [43] **Adamantiades B.** 1946. La thrombophlébite comme quatrième symptôme de l'iritis récidivante à hypopion. *Ann Oculist* 179 : 143-148.
- [44] **Lê Thi Huong D., et al.** 1990. Fièvre prolongée inexplicée et révélatrice d'une maladie de Behçet. *Sem Hop Paris* 66 : 578-580.

- [45] **Al Dalaan A.N., et al.** 1994. Behçet's disease in Saudi Arabia. *J Rheumatol* 21 : 658-661.
- [46] **Wechsler B., Piette J.C., Conard J., Lê Thi Huong D., Blétry O., Godeau P.** 1987. Les thromboses veineuses profondes dans la maladie de Behçet. *Presse Med* 16 : 661-664.
- [47] **Barter G.J., Hicks I.P., Hartnell G.G., Leung A.W.** 1985. Nuclear magnetic resonance imaging in the assessment of unusual abdominal aortic aneurysms. *Clin Radiol* 36 : 419-422.
- [48] **Wechsler B., et al.** 1992. Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease - Clinical study and long-term follow-up of 25 cases. *Neurology* 42 : 614-618.
- [49] **Lafitte F., et al.** 1997. MRI and MRA for diagnosis and follow-up of cerebral venous thrombosis. *Clin Radiol* 52 : 672-679.
- [50] **Tlili Graies K., et al.** 1988. Cavernome porte et thrombose cave inférieure révélateurs d'une maladie de Behçet. *Ann Med Interne* 139 : 444-446.
- [51] **Kchir M., Abid F., Elloumi M., Hajri R., Zouari R., Hila A.** 1998. Cavernome portal au cours de la maladie de Behçet. *Ann Med Interne* 149 : 530-532.
- [52] **Hills E.A.** 1967. Behçet's syndrome with aortic aneurysm. *Br Med J* 4 : 152-154.
- [53] **Malik G.H., Sirwal I.A., Pandit K.A.** 1989. Behçet's syndrome associated with minimal change glomerulonephritis and renal vein thrombosis. *Nephron* 52 : 87-89.

- [54] **Rouget J.P., Goudemand J., Bouqueau F., Caron C., Jaillard J.** 1983. Maladie de Behçet et malformation vasculaire : double étiologie de thrombophlébites récidivantes. *Sem Hop Paris* 59 : 1661-1664.
- [55] **Dundar S.V., Yazici H.** 1984. Superior vena cava syndrome in Behçet's disease. *Vascular Surgery* 18 : 28-33.
- [56] **Thomas I., Helmold M.E., Nychay S.** 1992. Behçet's disease presenting as superior vena cava syndrome. *J Am Acad Dermatol* 26 : 863-865.
- [57] **Bousslama A., Aouina H., Mustapha R., Chaabane M., Ladeb M.F., Gannouni A.** 1987. Chylothorax par thrombose de la veine cave supérieure au cours d'une maladie de Behçet. *Rev Mal Respir* 4 : 177-179.
- [58] **Saissy J.M., Atmani M., Dimou M., Drissi-Kamili N., Taobane H., Ducourau J.P.** 1985. Les thromboses de la veine cave supérieure au cours de la maladie de Behçet. À propos d'un cas associé à un chylothorax. *Med Trop* 45 : 309-312.
- [59] **Bismuth E., Hadengue A., Hammel P., Benhamou J.P.** 1990. Hepatic veins thrombosis in Behçet's disease. *Hepatology* 11 : 969-974.
- [60] **Bayraktar Y., Balkanci F., Bayraktar M., Calguneri M.** 1997. Budd-Chiari syndrome : a common complication of Behçet's disease. *Am J Gastroenterol* 92 : 858-862.
- [61] **Al Dalaan A., et al.** 1991. Budd-Chiari syndrome in association with Behçet's disease. *J Rheumatol* 18 : 622-626.
- [62] **Mc Donald G.S., Gad Al Rab.** 1980. Behçet's disease with endocarditis and the Budd-Chiari syndrome. *J Clin Pathol* 33 : 660-669.

- [63] **Thevenet A., Joyeux A.** 1982. Syndrome de Budd-Chiari et obstruction membranaire de la veine cave inférieure. *Chirurgie* 108 : 267-272.
- [64] **Montagnac R., Schillinger F., Bressieux J.M.** 1986. Le syndrome de Budd-Chiari, complication inhabituelle de la maladie de Behçet. *Presse Med* 15 : 1427.
- [65] **Carles P., Fournial F., Andrieu M., Duffaut M., Gouzi M.** 1978. Syndrome de Budd-Chiari. Évolution terminale d'une maladie de Behçet. *Rev Med Toulouse* 14 : 671-674.
- [66] **Wilkey D., Yocum D.E., Oberley T.D., Sundstrom W.R., Karl L.** 1983. Budd-Chiari syndrome and renal failure in Behçet disease. *Am J Med* 75 : 541-550.
- [67] **Urano Y., Ohmori H., Sugimura H., Fukushima T.** 1986. Maladie de Behçet avec syndrome de Budd-Chiari. À propos d'un cas. *Revue des cas autopsiés au Japon et de la littérature. Ann Pathol* 5 : 192-196.
- [68] **Schattner A.** 1984. Budd-Chiari syndrome and renal failure in Behçet's disease. *Am J Med* 76 : 86-91.
- [69] **Le Treut Y.P., et al.** 1988. Syndrome de Budd-Chiari et maladie de Behçet. Une observation traitée par prothèse mésentérico-atriale. *Gastroenterol Clin Biol* 12 : 265-269.
- [70] **Orloff L.A., Orloff M.J.** 1999. Budd-Chiari syndrome caused by Behçet's disease : treatment by side-to-side portacaval shunt. *J Am Coll Surg* 188 : 396-407.
- [71] **Shimizu T., Ehrlich G., Inaba G., Hayashi K.** 1979. Behçet's disease. *Sem Arthr Rheum* 8 : 223-260

- [72] **Lakhanpal S., Tani K., Lie J.T., Katoh K., Ishigatsubo Y., Ohokubo T.** 1985. Pathologic features of Behçet's syndrome : a revue of japanese autopsy registry data. *Hum Pathol* 16 : 790-795.
- [73] **Moalla M., Gabsi M., El Ouakdi M., Zmerli S., Ben Ayed H.** 1990. Behçet's disease and priapism. *J Rheumatol* 17 : 570-571.
- [74] **Bartlett S.T., McCarthy W.J., Palmer A.S., Flinn W.R., Bergan J.J., Yao J.S.T.** 1988. Multiple aneurysms in Behçet's disease. *Arch Surg* : 1004-1008.
- [75] **Christensen P.A., Tvedegaard E., Strandgaard S., Thomsen B.S.** 1997. Behçet's syndrome presenting with peripheral arterial aneurysms. *Scand J Rheumatol* 26 : 386-388.
- [76] **Cooper A.M., Naughton M.N., Williams B.D.** 1994. Chronic arterial occlusion associated with Behçet's disease. *Br J Rheumatol* 33 : 170-172.
- [77] **Reuben A., Russell Jones R., Lovell D.** 1980. Behçet's syndrome with colonic involvement and arterial thrombosis. *J Roy Soc Med* 73 : 520-524.
- [78] **Aggarwal A., Dabadghao S., Roy S., Agarwal S., Misra R.** 1993. Brachial artery aneurysm and peripheral gangrene in a patient with Behçet's disease. *Clin Exp Rheumatol* 11 : 579-580.
- [79] **Mowat A.G., et al.** 1969. Gangrene in Behçet's syndrome. *Br Med J* 2 : 636.
- [80] **Huong D.L.T., et al.** 1995. Arterial lesions in Behçet's disease. A study in 25 patients. *J Rheumatol* 22 : 2103-2113.
- [81] **Cormier J.M., Saliou C., Laurian C., Fichelle J.M.** 1993. Anévrysmes artériels de la maladie de Behçet. 4 observations. *Presse Med* 22 : 1957-1960

- [82] **Yoshida S., et al.** 1998. Pseudoaneurysm of the superficial femoral artery in Behçet's disease with spontaneous thrombosis followed by CT angiography. *Cardiovasc Intervent Radiol* 21 : 342-344.
- [83] **Berkmen T.** 1998. MR angiography of aneurysms in Behçet disease : a report of four cases. *J Comp Ass Tomography* 22 : 202-206
- [84] **Koc Y., et al.** 1992. Vascular involvement in Behçet's disease. *J Rheumatol* 19 : 402-410
- [85] **Almog Y., Polliack G., Elhalel M.D., Shalit M., Rosenmann E.** 1993. Bilateral pulmonary artery aneurysms in Behçet's disease. *Eur Resp J* 6 : 1067-1069.
- [86] **Basak M., et al.** 1998. A case of rapidly progressive pulmonary aneurysm as a rare complication of Behçet's syndrome. *Angiology* 49 : 403-408.
- [87] **Efthimiou J., Johnston C., Spiro S.G., Turner-Warwick M.** 1986. Pulmonary disease in Behçet's syndrome. *Q J Med* 58 : 259-280
- [88] **Greene R.M., et al.** 1998. Non-invasive assessment of bleeding pulmonary artery aneurysms due to Behçet's disease. *Eur Radiol* 8 : 359-363
- [89] **Hamuryudan V., et al.** 1994. Pulmonary arterial aneurysms in Behçet's syndrome. A report of 24 cases. *Br J Rheumatol* 33 : 48-51
- [90] **Tuzun H., et al.** 1996. Surgical therapy of pulmonary arterial aneurysms in Behçet's syndrome. *Ann Thor Surg* 61 : 733-735.
- [91] **Salamon F., Weinberger A., Nili M.** 1988. Massive hemoptysis complicating Behçet's syndrome : the importance of early pulmonary angiography and operation. *Ann Thorac Surg* 45 : 566-567

- [92] **Lacombe P., et al.** 1985. Anévrysmes artériels pulmonaires multiples au cours d'une maladie de Behçet. Intérêt de l'embolisation endovasculaire. *Presse Med* 14 : 1039
- [93] **Mouas H., et al.** 1996. Embolization of multiple pulmonary arterial aneurysms in Behçet's disease. *Scand J Rheumatol* 25 : 58-60.
- [94] **Stricker H., Malinverdi R.** 1989. Multiple, large aneurysms of pulmonary arteries in Behçet's disease. Clinical remission and radiologic resolution after corticosteroid therapy. *Arch Intern Med* 149 : 925-927
- [95] **O'Duffy J.D.** 1993. Pulmonary involvement in Behçet's disease. *Eur Resp J* 6 : 936-937.
- [96] **Bienenstock H., Margulies M.** 1961. Behçet's syndrome : report of a case with extensive neurological manifestations. *N Engl J Med* 264 : 1342-1345
- [97] **Iragui V.J., Maravi E.** 1986. Behçet's syndrome presenting as cerebrovascular disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 49 : 838-840
- [98] **Bensaid Y., et al.** 1997. Complications artérielles de la maladie de Behçet. Report de 13 cas. *J Mal Vasc* 22 : 24-28.
- [99] **Bonnotte B., Krause D., Fanton A.L., Theron J., Chauffert B., Lorcerie B.** 1999. False aneurysm of the internal carotid artery in Behçet's disease : successful combined endovascular treatment with stent and coils. *Rheumatology* 38 : 576-577.
- [100] **Mathur A.K., Maslow J., Urffer P.A.** 1989. Hepatic arteritis in Behçet's disease. *J Rheumatol* 16 : 1516-1517.
- [101] **Gonzalez-Gay M.A., Sanchez-Andrade A., Pulpeiro J.R., Armesto V.** 1991. Hepatic arteritis in Behçet's disease. *J Rheumatol* 18 : 152.

- [102] **Wechsler B., et al.** 1988. Manifestations artérielles de la maladie de Behçet : douze observations. *Rev Med Interne* 10 : 303-311.
- [103] **Mercié P., et al.** 1996. Thrombose de l'artère mésentérique supérieure et syndrome de Behçet. *Rev Med Interne* 17 : 470-473.
- [104] **Bayraktar Y., Soylu A.R., Balkanci F., Gedikoglu G., Cakmakci M., Sayek I.** 1998. Arterial thrombosis leading to intestinal infarction in a patient with Behçet's disease associated with protein C deficiency. *Am J Gastroenterol* 93 : 2556-2558.
- [105] **Karmochkine M., Boffa M.C., Wechsler B., Piette J.C., Godeau P.** 1993. Absence of antiphospholipid antibodies in Behçet's disease. *Ann Rheum Dis* 52 : 623.
- [106] **Zouboulis C.C., Buttner P., Tebbe B., Orfanos C.E.** 1993. Anticardiolipin Antibodies in Adamantiades-Behçet's disease. *Br J Dermatol* 128 : 281-284.
- [107] **Gul A., Ozbek U., Ozturk C., Inanc M., Konice M., Ozcelik T.** 1996. Coagulation factor V gene mutation increases the risk of venous thrombosis in Behçet's disease. *Br J Rheumatol* 35 : 1178-1180.
- [108] **Mammo L., Aldalaan A., Bahabri S.S., Saour J.N.** 1997. Association of factor V Leiden with Behçet's disease. *J Rheumatol* 24 : 2196-2198.
- [109] **Salvarani C., et al.** 1999. Prothrombin 20210A mutation in Behçet's disease. *Arthritis Rheum* 42 : S318.
- [110] **Bang D., Honma T., Saito T., Nakagawa S., Ueki H., Lee S.** 1987. The pathogenesis of vascular changes in erythema nodosum-like lesions of Behçet's syndrome. An electron microscopic study. *Hum Pathol* 18 : 1172-1179.

- [111] **Haznedaroglu I.C., Ozcebe O.I., Ozdemir O., Celik I., Dundar S.V., Kirazli S.** 1996. Impaired haemostatic kinetics and endothelial function in Behçet's disease. *J Int Med* 240 : 181-187.
- [112] **Kobayashi M., Matsushita M., Nishikimi N., Sakurai T., Miyauchi M., Nimura Y.** 1998. Aortic stump closure with a titanium permanent clamp : a useful emergency method. *J Vasc Surg* 27 : 772-775.
- [113] **Tuzun H., et al.** 1997. Management of aneurysms in Behçet's syndrome : an analysis of 24 patients. *Surgery* 121 : 150-156.
- [114] **Bahnini A., Sarfati P.O., Wechsler B., Kieffer E.** 1988. Maladie de Behçet et chirurgie vasculaire. *J Mal Vasc* 13 : 270-272.
- [115] **International Study Group for Behçet's disease.** Criteria for diagnosis of Behçet's disease *Lancet* 1990;335:1078-1080.
- [116] **Davatchi F, Schirmer M, Zouboulis CC, et al.** Evaluation and revision of the International Study Group Criteria for Behçet's disease. *ACR* 2007: Abstract 465.
- [117] **Calgüneri M, Kiraz S, Ertenli I, Benekli M, Karaarslan Y, Celik I.** The effect of prophylactic penicillin treatment on the course of arthritis episodes in patients with Behçet's disease. A randomized clinical trial. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 : 2062-2065.
- 117 bis- Menthon et coll.** HLA-B51/B5 and the risk of Behçet disease: a systematic review and meta-analysis of case-controlled .Genetic association studies. *Arthritis care res* 2009;61:1287-96.
- [118] **Yazici H, Basaran G, Hamuryudan V, Hizli N, Yurdakul S, Mat C et al.** The ten-year mortality in Behçet's syndrome. *Br J Rheumatol* 1996 ; 35 : 139-141

- [119] **Lê Thi Huong Du, Fain O, Wechsler B, Cochereau I, Le Hoang P, Souillem J et al.** Intérêt des bolus de cyclophosphamide dans la maladie de Behçet. *Presse Med* 1990 ; 19 : 1355-1358
- [120] **Hamuryudan V, Ozyazgan Y, Hizli N, Mat C, Yurdakul S, Tüzün Y et al.** Azathioprine in Behçet's syndrome. Effects on long-term prognosis. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 769-774
- 120 bis - Hamuryudan V, Moral F, Yurdakul S, Mat C, Tüzün Y, Ozyazgan Y et al.** Systemic interferon alpha 2b treatment in Behçet's syndrome. *J Rheumatol* 1994 ; 21 : 1098-1100
- [121] **Sander HM, Randle HW.** Use of colchicine in Behçet's syndrome. *Cutis* 1986 ; 37 : 344-348
- [122] **Vignes S, Vidailhet M, Dormont D, Soulié J, Wechsler B.** Présentation pseudotumorale de neuro-Behçet : rôle de l'arrêt de la colchicine. *Rev Med Interne* 1998 ; 19 : 55-59
- [123] **Gardner-Medwin JM, Smith NJ, Powell RJ.** Clinical experience with thalidomide in the management of severe oral and genital ulceration in conditions such as Behçet's disease. Use of neurophysiological studies to detect thalidomide neuropathy. *Ann Rheum Dis* 1994 ; 53 : 828-832
- [124] **Masuda K, Uramaya A, Kogure M, Nakajima A, Nakae K, Inaba G.** Double-masked trial of cyclosporin versus colchicine and long-term open study of cyclosporin in Behçet's disease. *Lancet* 1989 ; 1 : 1093-1096
- [125] **Yasui K, Ohta K, Kobayashi M, Aizawa T, Komiyama A.** Successful treatment of Behçet's disease with pentoxifylline. *Ann Intern Med* 1996 ; 124 : 891-893

- [126] **Calgüneri M, Ertenli I, Kiraz S, Erman M, Celik I.** Effect of prophylactic benzathine penicillin on mucocutaneous symptoms of Behçet's disease. *Dermatology* 1996 ; 192 : 125-128
- [127] **Hatemi G, Silman A, Bodaghi B, et al.** EULAR recommendations for the management of Behçet's disease: report of a task force of the European Standing Committee for International Clinical Studies including Therapeutics (ESCISIT). *Ann Rheum Dis* 2008; published online 31 Jan 2008.
- [128] **Cantini F, Salvarani C, Niccoli L, et al.** Treatment of thrombophlebitis of Behçet's disease with low cyclosporin A. *Clin Exp Rheumatol* 1999;17:391-392.
- 128 bis- Rus C., Bazzan M., Palumbo A., Bringhen S., Boccadoro M.** Thalidomide in front line treatment in multiple myeloma: serious risk of venous thromboembolism and evidence for thromboprophylaxis *J. Thromb. Haemost.* 2004 ; 2 : 2063-2065
- [129] **Tuzun O, Erkan L, Akpolat I, et al.** Pulmonary involvement in Behçet's disease. *Respiration* 2008;75:310-321.
- [130] **Hamuryudan V, Er T, Seyahi E, et al.** Pulmonary artery aneurysms in Behçet syndrome. *Am J Med* 2004;117:867-870.
- [131] **Eric Hachulla ,Hatemi G et coll.:** EULAR recommendations for the management of Behçet disease.
Ann Rheum Dis 2008 ;67 :1656-62
- [132] **Jira M, Qacif H, Sekkach Y, Qatni M, El Khattabi A, Ghafir D.** Une opacité pulmonaire bilatérale. *Rev Méd Interne* 2007 ; 28 : 46-8

- [133] **Zouboulis C.** Epidemiology of Adamantiades-Behçet's disease.
Ann Med Interne 1999; 150: 488–98.
- [134] **Krause I, Uziel Y, Guedj D, Mukamel M, Molad Y, Amit M, et al.** Mode of presentation and multisystem involvement in Behçet's disease: the influence of sex and age of disease onset
- [135] **Gurler A, Boyvat A, Tursen U.**
Clinical manifestations of Behçet's disease: an analysis of 2147 patients.
Yonsei Med J 1997; 38: 423–7.
- [136] **Benamour S, Zeroual B, Bennis R, Amraoui A, Bettal S.** Maladie de Behçet: 316 cas.
Press Med 1990; 19: 1485–9.
- [137] **B'chir Hamzaoui S, Harmel A, Bouslama K, Abdellah M, Ennafaa M, M'rad S, Ben Dridi M.**
la maladie de Behçet en Tunisie: étude clinique de 519 cas. Rev Med Int 2006; 27:742-52
- [138] **Hamza M, Meddeb S.** Behçet's disease in Tunisia.
Rev Rhum Engl Ed 1996; 63: 538.
- [139] **Makni H, Kolsi R, Kolsi S.** Clinical and immunological study of 26 cases of familial Behçet's disease. In: Hamza M, editor. Behçet's disease.
Tunis: Pub Adhoua; 1997: 151–4
- [140] **B'chir Hamzaoui S.** Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet [thèse].
Tunis: faculté de médecine de Tunis; 2001

- [141] **Nakae K, Masaki F, Hashimoto T, Inaba G, Mochizuki M, Sakane T.** Recent epidemiological features of Behçet's disease in Japan. In: Wechsler B, Godeau P, editors. Behçet's disease. Amsterdam: Excerpta Medica; 1993. p. 145–51
- [142] **Ben Taarit C, Turki S, Ben Maiz H.**
Les manifestations rhumatologiques de la maladie de Behçet : à propos de 309 cas. Rev Med Interne 2001; 22: 1049–55
- [143] **Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, Ozyazgan Y, Mat C, Hamuryudan V.** The long term mortality and morbidity of Behçet syndrome: a 2- decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center.
Medicine (Baltimore) 2003; 82:80
- [144] **Ehrlich GE.** Vasculitis in Behçet's disease.
Int Rev Immunol 1997; 14:81–8
- [145] **Noël A, El-Rassi B, Ghayad E.** Manifestations vasculaires de la maladie de Behçet: 18 observations dans une cohorte de 140 malades.
Rev rhum 2003; 70:766-72
- [146] **Filali Ansary N, Tazi Mezalek Z, Mohattane A, Adnaoui M, Aouini M, Maaouni A.** La maladie de Behçet : 162 observations.
Ann Med Interne 1999; 150:178–88.
- [147] **Benamour S, Chaoui L, Zeroual B, Rafik M, Bettal S, El Kabil H.** Study of 673 cases of Behçet's disease. In: Oliveri I, Salvarani C, Cantini F, editors. 8th International Congress on Behçet's disease.
Program and abstracts. Milano: Prex; 1998. p. 232.

- [148] **Tazi Mezalek Z, Sahnoune I, Essalmi L, Filali-Ansary N, Harmouche H, Mohattane A et al.** Deep vein thrombosis in Behçet's disease in Moroccan patients. In: Yazici H, Direskeneli H, Hamurydan V, Melikoglu M, Ozdogan H, Yavuz S, editors. 11th International Congress on Behçet's disease. Book of abstracts. Antalya. 2004 (S-109).
- [149] **Houman MH, Ben Ghorbel I, Khiari Ben Salah I, Lamloum M, Ben Ahmed M, Miled M.** Deep vein thrombosis in Behçet's disease.
Clin Exp Rheumatol 2001; 19(5 Suppl 24):48–50
- [150] **K.Bouchou,P.Cathebras,J.C antoine,J.P.Favre,D.Michel,H.Rousser**
Angiobehçet avec anticoaglant circulant,thromboses veineuses multiples et fièvre prolongée. Sem.Hôp.Paris.1994 ;70 :n°5-6,147-150
- [151] **N.kabbaj,G.benjelloun,F.Z.Gueddari,R.Dafiri,F.Imani :**
Les atteintes vasculaires de la maldie de behçet .Journal de radiologie,1993,tome74,n°12,pp :649-656
- [152] **K.Sagdic,Z.c.Ozer,D.Saba,,M.Ture,M .Cengiz**
Venous lesions in Behçet disease.
Eur.j.Vasc.Endovasc.Surg.11,p :437-440(1996)
- [153] **B,Wechsler,le thi Huong du boutin :**
Maladie de Behçet
Revue du praticien (paris)1996,46,p :1316-1321

- [154] **B'chir Hamzaoui, A. Harmel, K. Bouslama, M. Abdallah, M. Ennafaa, S. M'rad, M. Ben Dridi.** le groupe tunisien d'étude sur la maladie de Behçet La maladie de Behçet en Tunisie. Étude clinique de 519 cas Behçet's disease in Tunisia. Clinical study of 519 cases .La revue de médecine interne Volume 27, numéro 10 pages 742-750 (octobre 2006)
- [155] **S.Benamour,M.benmimoun,A.zaoui,M.benjelloun,A.amraoui, M.Mohieddine** :La maladie de Behçet, à propos de 60 cas .
Sem.hôp.Paris,1986,62,n° :19,1317-1321
- [156] **Houman MH, Lamoum M, Ben Ghorbel I, Khiari Ben Salah I, Miled M.** Thromboses caves dans la maladie de Behçet. Analyse d'une série de dix observations. Ann Med Interne1999;150: 578–90.
- [157] **M.Danaci,S.Gul,Y.Yazgan,S.Hulagu,N.uskent** : Budd-chiari syndrome as a complication of Behçet syndrome.A case report Angiology,january 1996,vol 47,n°1pp 93-95
- [158] **El-Ramahi KM, Al-Dalaan A, Al Balaa S.** Vascular involvement in Behçet's disease. In: Wechsler B, Godeau P, editors. Behçet's disease. Excerpta Medica; 1993. p. 531–6
- [159] **S. Turki, C. Ben Taarit, H. Ghaddoum, L. Ben Fatma, F. El Younsi, H. Ben MaYz.** Les thromboses veineuses au cours de la maladie de Behçet :A propos de 169 localisations chez 71 patients
- [160] **James D.G., Thomson A.** Recognition of the diverse cardiovascular manifestations in Behçet's disease. Am Heart J 1982 ; 103 : 457-458
- [161] **Ko G.-Y., Byun J.Y., Choi B.G., Cho S.H.** The vascular manifestations of Behçet's disease: angiographic and CT findings. Br J Radiology 2000 ; 73 : 1270-1274

- [162] **Hamza M.** Large artery involvement in Behçet's disease. *J Rheumatol* 1987 ; 14 : 554-559
- [163] **Le Thi Huong D, Wechsler B, Papo T, Piette JC, Blétry O, Vitoux JM, et al.** Arterial lesions in Behçet's disease A study in 25 patients. *J Rheumatol* 1995; 22: 2103-13
- [164] **S. Lakhanpal, K. Tani, J.T. Lie, K. Katoh, Y. Ishigatsubo and T. Ohokubo,** Pathologic features of Behçet's syndrome: A review of Japanese autopsy registry data. *Hum Pathol* 16(1985), pp. 790-795
- [165] **B. Wechsler, b. Asli, j.c. Piette,** atteinte artérielle de la maladie de behçet. *Journal des Maladies Vasculaires.*
- [166] **Maaouni A., Aouni M., Mohattane A., El Kabbaj M., Balafrej M., Berbich A.** Les manifestations cardiovasculaires de la maladie de Behçet. *Sem Hôp Paris* 1987 ; 63 : 2057-2059
- [167] **N. Kabbaj, G. Benjelloun, F.Z. Gueddari, R. Dafiri and F. Imani,** Vascular involvements in Behçet's disease. *J Radiol* 74 (1993), pp. 649-656
Based on 40 patient records .
- [168] **Y.Bensaid, B.Lekehal, A. El Mesnaoui, Z. Bouziane, N. Sedki** Complications artérielles de la maladie de Behcet : à propos de 47 cas e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2008, 7 (2) : 54-59.
- [169] **J.H.Parck ,M.C.Han,M.A.Betman :**Arterial manifestations of Behçet's disease. *A.J.R.*143:821-825,october 1984
- [170] **H.Hassikou, W.Bono, R.Bahiri ,S.Abir, M.Benomar ,N. Hajjaj Hassouni.** Angiobehçet. À propos de deux cas.Arterial involvement in Behçet disease. A report of 2 cases *Revue du rhumatisme* Volume 69, numéro 7 pages 759-762 (juillet 2002)

- [171] **K.Akiyama, J.Hirota, A.Ohkado,Y.shiina:** Multivarious clinical manifestations of multiple pseudo anevrysms in Behçet's disease. *J.cardio.vasc.surg*,1998;39:175-8
- [172] **H.Hirose, M.Takaji, M.Noguchi, N.Miyagawa, M.Narimatsu, T.Yamada, R.shibata, T.Kugimiya:** Coronary revascularization and abdominal aortic anevrysm repair in a patient with Behçet's disease. *The journal of cardiovascular surgery*,1998,vol.39,n°6;P:751-755.
- [173] **Koike S, Matsumoto K, Kokubo M, Mori Y, Murakawa S, Hirose M.** A case of aorto-enteric fistula after reconstruction of an abdominal aortic aneurysm associated with Behcet's disease and special reference to 95 reported cases in Japan. *Nippon Geka Gakkai Zasshi* 1988 Jun;89:945-51.
- [174] **Zafer H.iscan, MD, kerem M.vural, MD, and murat bayazit,MD ,ankara, turkey** *Journal vasc surg* 2005; 41:53-8 Compelling nature of arterial manifestations in behçet's disease.
- [175] **Y.Kalko,MD,M.Basaran,MD,U.aydin,MD,U.kafa,MD,G. Bazaranoglu and T. yasar,**Istambul,Turkey *Journal vasc surg* 2005;42:673-7
- The surgical treatment of arterial anevrysms in behçet's disease:a report of 16 patients
- [176] Abdominal aortic anevrysm in behçet's disease:new treatment options for an old and challenging problem *Imaj*;Vol 6;March 2004.
- [177] **Bowman S., Honey M.** 1990. Pulmonary arterial occlusions and anevrysms : a forme fruste of Behçet's or Hughes-Stovin syndrome. *Br Heart J* 63 : 66-68.
- [178] **Durieux P., Blétry O., Huchon G., Wechsler B., Chrétien J., Godeau P.** 1981. Multiple pulmonary arterial anevrysm in Behçet's disease and Hughes-Stovin syndrome. *Am J Med* 71 : 736-741.

- [179] **Augarten A., Apter S., Theodor R.** 1987. Right ventricular thrombus and pulmonary arteritis in Behçet's disease. *Isr J Med Sci* 23 : 900-901.
- [180] **Candan I., Erol C., Sonel A., Akalin H.** 1986. Behçet's disease : cardiac and pulmonary involvement. *Eur Heart J* 7 : 999-1002
- [181] **Bouacha H., Azzabi S., Hamzaoui A., Kanzari A., Daoues A., Maalej M.** 1991. Anévrysme de l'artère pulmonaire et infarctus pulmonaires multiples inaugurant la maladie de Behçet. *Ann Med Interne* 142 : 544-546
- [182] **Benamour S.** Manifestations rhumatismales de la maladie de Behçet. *Ann Méd Interne* 1999 ; 150 : 562-570
- [183] **N. Trombati, A. Souabny, A. Aichane, A. Bahlaoui, H. Afif, Z. Bouayad**
Anévrismes artériels pulmonaires révélateurs de la maladie de Behçet : du diagnostic au traitement.
La revue de médecine interne Volume 23, numéro 3 pages 334-335 (mars 2002)
- [184] **Numan F, Islak C, Berkmen T, Tuzun H, Cokyusel O.** Behçet disease: pulmonary arterial involvement in 15 cases. *Radiology* 1994;192:465-468.
- [185] **Men S, Ozmen MN, Balkanci F, Boyacigil S, Akbari H.** Superior mesenteric artery aneurysm in Behçet's disease. *Abdom Imaging* 1994;19:333-4.
- [186] **Taberkant M.** Superior Mesenteric Artery Aneurysm in Behçet Syndrome a Case Report. *EJVES Extra* 2007;13:69-71
- [187] **Chubachi A, Saitoh K, Imai H et al.** Case report: intestinal infarction after an aneurysmal occlusion of superior mesenteric artery in a patient with Behçet's disease. *Am J Med Sci* 1993;306:376-8.

- [188] **Cekirge S, Gulsun M, Oto A, Dogan R, Balkanci F, Besim A.** Endovascular treatment of an unusual arterioportal fistula caused by the rupture of a giant hepatic artery aneurysm into the superior mesenteric vein in Behcet disease. *J Vasc Interv Radiol* 2000;11:465-7.
- [189] **Jung NY, Kim SK, Chung EC, Park H, Cho YK.** Endovascular treatment for rupture of intrahepatic artery aneurysm in a patient with Behcet's syndrome. *AJR Am J Roentgenol* 2007;188:W400-2.
- [190] **H. Khodja R, Declémy S, Batt M, Daune B, Avril G, Le Bas P.** Behcet's disease with multiple arterial lesions and voluminous hemangioma of the brain. *J Mal Vasc* 1991;16:383-6.
- [191] **ben Yaghlene L, Hammel P, Palazzo L et al.** Acute pancreatitis revealing Behcet disease. *Gastroenterol Clin Biol* 2005;29:294-6.
- [192] **Morimoto N, Okita Y, Tsuji Y, Inoue N, Yokoyama M.** Inferior mesenteric artery aneurysm in Behcet syndrome. *J Vasc Surg* 2003;38:1434-6.
- [193] **Planer D, Leibowitz D, Elitzur Y, Korach A, Hiller N, Chajek-Shaul T.** Chronicle of a death foretold: a case of catastrophic vascular Behcet's disease. *Clin Rheumatol* 2007; 26:457-9.
- [194] **Bouarhroum A, Sedki N, Bouziane Z et al.** Extracranial carotid aneurysm in Behcet disease: Report of two new cases. *J Vasc Surg* 2006;43:627-30.
- [195] **Park JH, Han MC, Bettmann MA.** Arterial manifestations of Behcet's disease. *AJR Am J Roentgenol* 1984;143:821-5.
- [196] **Sraieb T, Ben Romdhane N, Longo S, Manaa J, Louzir B, Othmani S.** Arterial aneurysms and Behcet's disease: apropos of 3 cases. *Rev Med Interne* 1999;20:517-21.

- [197] **Gurer O, Yapici F, Enc Y, Cinar B, Ozler A.** Spontaneous pseudoaneurysm of the vertebral artery in Behçet's disease. *Ann Vasc Surg* 2005;19:280-3.
- [198] **Hamza M, Zakraoui L, Elleuch M et al.** A case of Behçet's disease complicated by venous thrombosis and aneurysm of the innominate artery associated with situs inversus. *Ann Chir* 1987;41: 529-33.
- [199] **A.Tohmé, N. Aoun, B. El-Rassi, E. Ghayad .**Manifestations vasculaires de la maladie de Behçet: 21 observations dans une cohorte de 170 malades *La Revue de médecine interne* 27 (2006) S289–S335
- [200] **A Zidi, K Ben Miled Mrad, S Hantous, K Nouira, I Mestiri, S Mrad** Angio-Behçet à localisation thoracique *Journal de Radiologie* Vol 87, N° 3 -mars 2006 pp. 285-289
- [201] **Mercie, J. Constans, B. Tissot, A. Sebban, G. Gorin, E. Rullier, P. Morlat, Beylot, C. Convi:** thrombose de l'artère mésentérique supérieure et syndrome de behçet. *Revue de médecine interne*, 1996, 17 p :470-473
- [202] **Goueffic Y., Pistorius M.A., Heymann M.F., Chaillou P., Patra P.** Association of aneurysmal and occlusive lesions in Behçet's disease *Ann. Vasc. Surg.* 2005 ; 19 : 276-279
- [203] **-Park J.H., Chung J.W., Joh J.H., Song S.Y., Shin S.J., Chung K.S., et al.** Aortic and arterial aneurysms in Behçet disease: management with stent-grafts-initial experience. *Radiology* 2001 ; 220 : 745-750
- [204] **Kaklamani V.G., Kaklamanis P.G.** Treatment of Behçet's disease: an update *Semin. Arthritis Rheum.* 2001 ; 30 : 299-312

- [205] **Pipitone N., Olivieri I., Cantini F., Triolo G., Salvarani C.** New approaches in the treatment of Adamantiades-Behçet's disease *Curr. Opin. Rheumatol.* 2006 ; 18 : 3-9
- [206] **Espinosa G, Cervera R, Reverter JC, A' ssies DT, Font J, Ingelmo M.** Vascular Involvement in Behçet's Disease. *Isr Med Assoc J* 2002;4:614-6.
- [207] **Calamia KT, Schirmer M, Melikoglu M.** Major vessel involvement in Behçet disease. *Curr Opin Rheumatol* 2005;17:1-8.
- [208] **Dincer I, Dandachi R, Atmaca Y, Erol C,Caglar N, Oral D.** A recurrent right atrial thrombus in a patient with Behçet's disease. *Echocardiography* 2001;18:15-8.
- [209] **Ben Ghorbel I, Ibn Elhadj Z, Khanfir M,Braham A, Fekih M, Drissa H et al.**
Tromboses intracardiques au cours de la maladie de Behçet. *J Mal Vasc* 2004;29:159-61.
- [210] **Mohamed Habib Houman, Monia Smiti-Khanfir, Kamel Hamzaoui**
Traitements actuels et perspectives thérapeutiques dans la maladie de Behçet *Presse Med.* 2008; 37: p25–p35.
- [211] **Robenshtok E, Krause I.** Arterial involvement in Behçet's disease-the search for new treatment strategies. *Isr Med Assoc J* 2004;6:162-3.
- [212] **Bautista-Hernandez V, Gutierrez F, Capel A, Garcia-Puente J, Arribas JM, Ray VG et al.** Endovascular repair of concomitant celiac trunk and abdominal aortic aneurysms in a patient with Behçet's disease. *J Endovasc Ther* 2004;11:222-5.
- [213] **Zouboulis CHC, Kötter I, Diawari D et al.** Epidemiological features of Adamantiades Behçet's disease in Saudi Arabia. *J Rhumatol* 1994;21:658-61.

Serment

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم أقسم بالله العظيم

- في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:
- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - ◀ وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدفي الأول.
 - ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
 - ◀ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - ◀ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - ◀ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - ◀ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - ◀ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.

الإصابة الوعائية لمرض بهجت:
دراسة رجعية حول سلسلة من 30 حالة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيدة : مونة الغازي

المزادة في 24 يوليوز 1984 بأزرو

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الإصابة الوعائية لمرض بهجت – مرض بهجت – تقرحات ثنائية القطب – خثار وريدي –
أمهات الدم الشريانية.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: جيلالي الشعري

أستاذ في الطب الباطني

السيد: ادريس غفير

مشرف

أعضاء

أستاذ في الطب الباطني

السيدة: سعاد شاوير

أستاذة في طب الاشعة

السيد: مصطفى تابر كانت

أستاذ مبرز في جراحة الأوعية