

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2011

Thèse N° 001/11

**LA MALADIE DE BEHÇET REVELEE PAR UN SYNDROME
DE BUDD CHIARI
(A propos d'un seul cas)**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 04/01/2011

PAR

Mlle. BOUKANTAR ICHRAK

Née le 29 Avril 1985 A Meknès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Maladie de Behçet - Syndrome de Budd Chiari - Angiobehçet

JURY

M. NAZZI M'BAREK.....	PRESIDENT
Professeur de Cardiologie	
M. NAITLHO ABDELHAMID.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Médecine interne	
M. EL BIAZE MOHAMMED.....	} JUGES
Professeur agrégé de Pneumo-ptisiologie	
M. OUSADDEN ABDELMALEK.....	
Professeur agrégé Chirurgie Générale	

Sommaire

I-INTRODUCTION.....	5
II-RAPPEL SUR LA MALADIE DE BEHÇET :.....	7
A-HISTORIQUE.....	8
B-EPIDEMIOLOGIE	9
C-PATHOGENIE.....	10
D-LES MANIFESTATIONS CLINIQUES	11
1-LES MANIFESTATIONS CUTANEO-MUQUEUSES	11
*APHTES BUCCAUX.	11
*APHTES GENITAUX	11
*LES AUTRES MANIFESTATIONS CUTANEEES.	12
2-LES MANIFESTATIONS OCULAIRES	12
*L'UVEITE ANTERIEURE A HYPOPION.....	12
*L'UVEITE POSTERIEURE	13
*PRONOSTIC DES ATTEINTES OCULAIRES.....	13
3-LES MANIFESTATIONS RHUMATOLOGIQUES.....	13
4-LES MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES.....	14
5-LES MANIFESTATIONS VASCULAIRES : ANGIOBEHÇET	15
5-1-L'ATTEINTE VEINEUSE :.....	15
a- LES PHLEBITES SUPERFICIELLES.....	15
b- LES THROMBOSES VEINEUSES PROFONDES DES MEMBRES.....	16
c-OCCLUSION DU RESEAU CAVE	17
d-LES THROMBOSES DES VEINES SUS-HEPATIQUES OU SYNDROME DE <<BUDD-CHIARI>>	18
e-LES THROMBOSES DES VEINES CEREBRALES	18

f- L'ATTEINTE VEINEUSE OCULAIRE	19
g-LES VARICES	19
PRONOSTIC DES ATTEINTES VEINEUSES.....	19
5-2-LES ATTEINTES ARTERIELLES	20
a : LES ANEVRYSMES :.....	20
a-1: LES ANEVRYSMES DE L'AORTE.....	20
a-2 : LES ANEVRYSMES DE L'ARTERE PULMONAIRE.....	21
a-3 : LES ANEVRYSMES DE L'ARTERE FEMORALE.....	22
a-4 : LES AUTRES ANEVRYSMES PERIPHERIQUES.....	22
i: LES ANEVRYSMES DE L'ARTERE POPLITEE	22
ii: LES ANEVRYSMES DE L'ARTERE ILIAQUE	23
iii : LES ANEVRYSMES DE L'ARTERE TIBIALE.....	23
iv : LES ANEVRYSMES DES ARTERES DU MEMBRE SUPERIEUR.....	23
v: LES ANEVRYSMES DES TRONCS SUPRA-AORTIQUES.....	23
b: LES OCCLUSIONS.....	23
b-1 : LES OCCLUSIONS DES ARTERES PULMONAIRES	23
b-2 : LES OCCLUSIONS DE L'ARTERE SOUS-CLAVIERE	24
b-3 : LES AUTRES ARTERES PERIPHERIQUES	24
*LES ARTERES DES MEMBRES	24
*L'ARTERE CAROTIDE.....	24
b-4 : LES AUTRES ARTERES PERIPHERIQUES.....	24
*LES ARTERES CORONAIRES	24
* L'ARTERE RENALE	24
*L'ARTERE MESENTERIQUE ET L'ARTERE CEREBRALE	24
b-5 :L'AORTE	25
PRONOSTIC DES MANIFESTATIONS ARTERIELLES	25
5-3- LES MANIFESTATIONS CARDIAQUES	25

6- LES MANIFESTATIONS PULMONAIRES.....	26
7- LES MANIFESTATIONS DIGESTIVES : ENTEROBEHÇET	26
8- ATTEINTE RENALE.....	26
E-LES EXAMENS PARACLINIQUES	27
F-LE DIAGNOSTIC POSITIF	27
G-LE TRAITEMENT.....	29
III -RAPPEL SUR LE SYNDROME DE BUDD-CHIARI	32
A-PRESENTATION	33
B-PHYSIOPATHOLOGIE	33
C- LES MANIFESTATIONS CLINIQUES.....	35
1-FORME ASYMPTOMATIQUE.....	35
2-SYNDROME DE BUDD CHIARI AIGU (CAS DE NOTRE PATIENT).....	35
3-FORME CHRONIQUE	35
4-FORME SUBAIGUË.....	36
D- LE DIAGNOSTIC POSITIF	36
E-LES EXAMENS PARACLINIQUES.....	37
✚ ECHOGRAPHIE DOPPLER.....	37
✚ IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE	37
✚ BIOPSIE HEPATIQUE.....	37
✚ ANGIOGRAPHIE.....	38
F- TRAITEMENT	38
1-TRAITEMENT DE LA CAUSE.....	38
2- PREVENTION DES AUTRES THROMBOSES VEINEUSES	38
3-RETABLISSEMENT D'UN DRAINAGE VEINEUX HEPATIQUE A BASSE PRESSION	39
a-REPERMEABILISATION DES DRAINAGES VEINEUX OBSTRUES	39
b-DERIVATIONS PORTOSYSTEMIQUES.....	39

c-TRANSPLANTATION HEPATIQUE.....	40
IV-MALADIE DE BEHÇET ET BUDD CHIARI	41
V-NOTRE OBSERVATION	43
VI-DISCUSSION ET COMMENTAIRE	49
VII-CONCLUSION	56
VIII- RESUME	58
IX- BIBLIOGRAPHIE	62

I. INTRODUCTION

La maladie de Behçet révélée par un syndrome de Budd-Chiari est exceptionnellement rapportée dans la littérature, en effet très peu d'articles nationaux et internationaux mentionnent cette association.

La maladie de Behçet a été décrite en 1937 par le dermatologue Turc Hulusi Behçet. En France elle était connue sous le nom de grande aphtose de Touraine, et suivait la route de la soie entre les pays du pourtour méditerranéen et l'Asie du sud-est.

Elle associe classiquement une aphtose bucco-génitale et une atteinte oculaire. Elle s'intègre dans le cadre des maladies générales comportant différentes manifestations cliniques dont les plus fréquentes sont cutanées, oculaires, neurologiques, pulmonaires, et vasculaires.

C'est une vascularite d'étiologie inconnue touchant les vaisseaux de tout calibre beaucoup plus souvent les veines que les artères. Des phlébites superficielles et des thromboses veineuses profondes sont les plus fréquemment décrites.

Le syndrome de Budd-Chiari est défini par l'obstruction des gros troncs veineux sus-hépatiques dont la première description clinique par Budd en 1845 et la première description anatomo-pathologique par Chiari en 1899.

Le syndrome de Budd-Chiari est une complication rare de la maladie de Behçet, quelques observations sont colligées dans la littérature Japonaise, Occidentale et Maghrébines (Tunisie, Maroc...)

II- RAPPEL SUR

LA MALADIE DE BEHÇET

A-HISTORIQUE :

La première description de ce que nous appelons à l'heure actuelle la maladie de Behçet a probablement été faite par Hippocrate il y a 2500 ans, qui, dans son oeuvre «Epidemion» (3^{ème} livre), décrit une maladie endémique en Asie mineure, caractérisée par «des ulcérations aphteuses», des «défluxions des parties génitales» et une «atteinte ophtalmique aqueuse de caractère chronique faisant perdre la vue à de nombreuses personnes».

Il n'y eu plus ensuite de description de cette maladie dans la littérature médicale jusqu'au 20^{ème} siècle où Hulusi Behçet, dermatologue turc, qui donna son nom à cette affection, décrivit en 1937 la classique triade comportant uvéite à hypopion, aphtose buccale et génitale.

Depuis, la maladie qui porte son nom a vu ses critères de diagnostic redéfinis malgré ses imperfections cette nouvelle classification a le mérite de délimiter le <<noyau dur>> de la maladie.

Certains appellent cette affection maladie d'Adamantiades-Behçet en référence au médecin grec Adamantiades qui décrivit cette affection 6 ans plus tôt que Hulusi Behçet

B-ÉPIDEMIOLOGIE :

La maladie de Behçet est classée parmi les vascularites du fait de ses multiples localisations viscérales : neurologique, articulaire, vasculaire, digestive et exceptionnellement rénale.

La distribution géographique de la maladie de Behçet est particulière, puisqu'on la rencontre surtout le long de la Route de la Soie, entre l'Asie de l'Est et les pays du bassin méditerranéen. La Turquie est le pays avec la prévalence la plus élevée au monde avec 110-420 cas/100 000 habitants. La prévalence est de 13-20 cas/100 000 habitants dans des pays tels que le Japon, la Corée, la Chine, l'Iran et l'Arabie Saoudite, et de 1-2/100 000 en Angleterre et aux Etats-Unis. En Suisse Romande, l'incidence a été évaluée dans une étude à 0.65 cas/100000 personnes/année, ce qui est superposable à l'incidence retrouvée dans d'autres pays non-endémiques.

Dans cette étude, la majorité des patients était issue du bassin méditerranéen (59.2%), mais une part importante (33.3%) était originaire de Suisse. A Berlin, la prévalence parmi les habitants originaire de Turquie était de 21/100 000, donc nettement au-dessous de ce qui est observé en Turquie, mais nettement plus élevée que celle retrouvée dans la population autochtone allemande.

Ce genre d'observation épidémiologique, retrouvé dans d'autres parties du monde, suggère déjà que des facteurs génétiques et environnementaux contribuent au développement de la maladie. Le facteur génétique est vraisemblablement retenu compte tenu de la fréquence accrue de l'antigène HLA-B51 chez les sujets atteints, mais les cas familiaux sont rares.

La maladie de Behçet se développe en général à l'âge adulte elle est rare pendant l'enfance. Après l'âge de 50 ans le diagnostic doit être tenu comme exceptionnel.

A l'est du bassin méditerranéen, cette affection touche plus souvent les hommes que les femmes, au contraire de ce qui est observé en Asie.

C-PATHOGENIE :

Reste inconnue .la pathogénie virale défendue initialement n'a jamais reçu de confirmation.

La pathogénie immunitaire ou tout au moins, la médiation immunitaire des lésions anatomocliniques regroupe beaucoup d'arguments, notamment en immunofluorescence, des dépôts de complément ont été retrouvés dans les ulcérations buccales, les biopsies rénales et les biopsies cutanées ; des complexes immuns circulants sont retrouvés dans le sérum des patients lors des poussées de la maladie.

Les facteurs d'environnement ont également été évoqués, certains auteurs ayant trouvés une augmentation significative de cuivre, zinc, hexachlorure de benzène et polychlorinate-biphényl dans le sang et les biopsies nerveuses des patients atteints de Behçet.

La pathogénie infectieuse implique essentiellement le streptocoque.

D- LES SIGNES CLINIQUES :

1- Les manifestations cutané-muqueuses:

Les manifestations cutané-muqueuses sont importantes à rechercher car elles permettent un diagnostic quasi certain, trois des quatre critères de diagnostic étant cutanés. Ces manifestations peuvent précéder ou survenir concomitamment aux autres éléments systémiques. Elles peuvent être banalisées et mal signalisées par le patient. Elles peuvent également survenir plusieurs mois voire années après les autres manifestations ; lorsqu'elles sont absentes, un diagnostic de certitude est alors impossible expliquant d'important retard de diagnostics.

*Aphtes buccaux :

Ils existent dans 98 % Des cas et leur présence est exigée dans les critères internationaux ; il s'agit d'ulcération douloureuses, isolées ou multiples, parfois précédées de vésicules éphémères ; les bords 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 sillons gingivo-labial, le pourtour de la langue et le frein. L'évolution vers la guérison sans cicatrice et sans adénopathie. On ne peut les différencier des aphtoses buccales banales, mais leur nombre leur répétitions, l'invalidité qu'ils entraînent doivent inquiéter.

*Aphtes génitaux :

Ils existent dans 60 à 65 % des cas et sont très évocatrices de la maladie de Behçet. Ils siègent chez l'homme sur les bourses, plus rarement sur la verge ou dans l'urètre et chez la femme sur la vulve et le vagin ou ils peuvent être disséminés et douloureux. Les aphtes génitaux laissent des cicatrices dépigmentées permettant un diagnostic rétrospectif.

Les aphtes peuvent siéger également sur l'œsophage, l'estomac l'intestin et la marge anale.

*Les autres manifestations cutanées :

Il peut s'agir d'un érythème noueux, de papules, de vésicules, de pustules, de purpura. Les lésions les plus caractéristiques sont la pseudo folliculite, pustule non centrée par un follicule pileux, 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 qui est considéré comme positif lorsqu'une papule ou une pustule est obtenue 24 à 48 heures après la piqure de la face antérieure de l'avant bras par l'aiguille de 21 G. La sensibilité de ce test est diminuée par l'usage de matériel jetable et par désinfection cutanée, c'est dire que dans les pays occidentaux son apport au diagnostic est faible.

2- Les manifestations oculaires:

Les manifestations oculaires viennent au 2eme rang par leur fréquence et conditionnent le pronostic fonctionnel d'autant que la bilatéralisation des lésions peut être rapide.

Les chambres antérieure et postérieure de l'œil peuvent être touchées.

*L'uvéite antérieure à hypopion :

Elle fut la première décrite ; souvent cliniquement quiescente, elle peut n'être visible qu'à l'examen, à la lampe à fente. 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.

*L'uvéite postérieure :

Elle est pratiquement constante en cas d'atteinte oculaire. La choroïde est la première touchée et subit des lésions de nécrose. Les lésions sont généralement périphériques et postérieures et peuvent évoluer vers la pigmentation. Le vitré est touché secondairement, il perd sa transparence se rétracte et se durcit ayant tendance à tirer sur la rétine qu'il peut déchirer.

L'angiographie à la fluorescéine montre les dilatations capillaires avec des zones d'obstruction et des fuites. L'augmentation de la perméabilité vasculaire précède souvent des manifestations plus franches. En effet, la lésion principale semble bien être une vascularite artérielle et veineuse avec des périphlébites tendant à l'obstruction tant des veines que des artères.

D'autres lésions oculaires peuvent être plus rarement observées : conjonctivite, épisclérite, kératite.

Le pronostic des atteintes oculaires :

Le pronostic est sévère. Elles régressent incomplètement sous traitement et évoluent par poussées. Elles conduisent à des complications majeures : cataractes, hypertonies oculaires et cécité par atteinte du segment postérieur. La cécité survient dans environ 50% des cas dans 5 ans suivant le premier signe oculaire.

3- Les manifestations rhumatologiques :

L'atteinte articulaire est fréquente puisqu'elle survient dans la plupart des séries dans >50% des cas. Précoces, elles peuvent précéder de plusieurs années les autres manifestations. Il s'agit d'arthralgies ou d'oligoarthralgies inflammatoires

généralement stables, siégeant au niveau des grosses articulations et rarement destructrices.

Les radiographies sont normales, tout au plus existent des érosions ostéocartilagineuses. Le liquide articulaire est inflammatoire avec une forte proportion de polynucléaires et de ragocytes. L'histologie 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.

L'association à une spondylarthrite ankylosante chez des sujets HLA-B27 est possible. Des cas d'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale ont été rapportés.

4- Les manifestations neurologiques:

L'atteinte neurologique du SNC survient chez 10-20% des patients avec une maladie de Behçet. Elle est la cause d'une morbidité importante et entraîne un risque de mortalité estimé à 5-10%. L'atteinte neurologique peut revêtir diverses formes: méningite ou méningo-encéphalite, atteinte du parenchyme cérébral, thrombose veineuse centrale, rarement atteinte vasculitique des artères à destinée cérébrale.

La survenue d'une méningite aseptique ou d'une méningo-encéphalite au cours d'une maladie de Behçet se présente en général sous la forme d'un tableau de céphalées fébriles associé à un syndrome inflammatoire biologique. Le diagnostic peut être fait par la ponction lombaire qui montre en général une pléiocytose et une hyperprotéinorachie.

L'atteinte du parenchyme cérébral touche avec prédilection le tronc cérébral, mais peut aussi toucher les ganglions de la base, la substance blanche périventriculaire ou la moelle épinière. Cliniquement on observe souvent un

syndrome cortico-spinal uni-ou bilatéral, une ataxie, des troubles du comportement, parfois un tableau de démence. L'installation se fait de façon aiguë ou subaiguë en quelques jours, parfois précédée d'un tableau de méningite aseptique.

Les thromboses veineuses cérébrales se manifestent par un tableau d'hypertension intracrânienne avec céphalées et œdème papillaire.

Dans la plus grande série de patients avec Neuro-Behçet publiée à ce jour, il y avait une période moyenne de 5-6 ans entre le début des symptômes non-neurologiques et l'apparition de symptômes ou signes neurologiques. Néanmoins, les symptômes neurologiques peuvent apparaître de façon concomitante (7.5%) ou précéder (3%) les symptômes non-neurologiques.

L'atteinte neurologique se complique souvent de manifestations psychiatriques.

5-Les manifestations vasculaires : Angiobehcet :

5-1- L'atteinte veineuse :

L'atteinte veineuse intéresse aussi bien les veines superficielles que profondes.

a- Les phlébites superficielles :

- Sont les plus fréquentes, elles sont fugaces, souvent difficiles à distinguer des nodules dermo-hypodermiques. Cependant, elles sont très suggestives de la maladie mais ne sont souvent que des signes d'interrogatoire.
- Leur siège de prédilection est le territoire des saphènes, à des degrés moindre l'abdomen, le membre supérieur favorisé par les piqures veineuses fréquentes.

Exceptionnellement, les lésions faciales ont été décrites.

- L'inflammation peut intéresser soit un segment de la veine ou de la totalité d'une saphène pouvant s'étendre aux collatérales, mais souvent elle est discrète se limitant à de simples macules rouges, arrondies ou ovalaires de quelques centimètres de diamètre, légèrement sensibles pouvant être confondues avec un érythème noueux.

Cette symptomatologie rétrocede pour disparaître en quelques jours et récidive au bout de quelques semaines au niveau de la même veine ou dans un autre territoire.

b- Les thromboses veineuses profondes des membres :

Les thromboses veineuses dans la maladie de Behçet concernent toutes les veines de l'organisme à des degrés de gravité différentes.

Les membres inférieurs sont le siège de prédilection de ces thromboses.

Elles peuvent être ou non consécutives à des phlébites superficielles. Elles siègent essentiellement au niveau des territoires fémoraux et fémoro-iliaques. Ces thromboses sont d'installation d'autant plus insidieuse que leur siège est profond.

Les thrombophlébites surales, souvent d'apparition brutale, s'opposent aux localisations profondes des gros troncs qui se manifestent par un simple œdème du membre, sans signes inflammatoires. Les troubles trophiques accompagnent souvent ces thromboses.

Le membre supérieur peut être concerné par l'atteinte sous-clavière ou axillaire.

Ces thromboses veineuses présentent un risque emboligène (10 à 15 % des cas de thromboses) néanmoins l'extension aux troncs caves est beaucoup plus fréquente.

c-Occlusion du réseau cave :

L'atteinte de la veine cave est la 2^{ème} localisation profonde de l'atteinte veineuse dans la maladie de Behçet. Sa fréquence est environ 5 fois plus grande chez les patients porteurs de lésions superficielles.

Classiquement, l'atteinte de la veine cave inférieure est la plus fréquente.

c-1-Thromboses de la veine cave inférieure :

Peuvent se manifester classiquement par un tableau complet comportant une circulation de la paroi abdominale avec une stase veineuse des membres inférieurs voire une phlébite à bascule. Elle peut s'accompagner d'un tableau fébrile avec des douleurs lombaires et irradiant vers les membres inférieurs.

Ainsi, la survenue d'une phlébite récidivante ou à bascule, d'un œdème des membres inférieurs chez un patient porteur d'une maladie de Behçet doit faire rechercher une thrombose cave inférieure. L'extension de celle-ci aux veines rénales est rare et peut donner lieu à un syndrome néphrotique.

c-2-Thromboses de la veine cave supérieure :

Elles sont moins fréquentes, retrouvées dans moins de 2% des cas de la maladie de Behçet. L'atteinte cave supérieure succède habituellement à la thrombose d'un gros tronc des membres supérieurs, elle peut s'associer à une thrombose cave inférieure.

Elles peuvent être bien tolérées et évoluer à bas bruit ; mais elles peuvent aussi se manifester par un syndrome cave supérieur avec circulation veineuse collatérale thoracique ou cervico-faciale et œdème en«<pèlerine>>. Elles peuvent même donner lieu à des douleurs thoraciques, une fièvre, un épanchement pleural,

un chylothorax ou chylopéricardite et peuvent se compliquer d'une hémoptysie par rupture des veines bronchiques.

L'association de la thrombose de la veine cave supérieure de l'anévrisme artériel pulmonaire réalise le syndrome de <<Huges-Stovin>>.

d-Les thromboses des veines sus-hépatiques ou syndrome de<<Budd-Chiari>> :

Les veines sus-hépatiques peuvent être concernées par la thrombose réalisant un syndrome de Budd-Chiari. Leur thrombose est soit isolé ou associée à une thrombose cave inférieure ou supérieure.

La gravité de cette lésion est liée au degré de la déchéance hépatique ou à la survenue d'hémorragie par rupture de varices œsophagiennes. La fréquence des cas autopsiés authentifie la gravité du pronostic, le décès étant lié à une insuffisance hépatique aigue.

La thrombose des veines viscérales est exceptionnellement rapportée dans la littérature.

L'infarctus entéro-mésentérique veineux par thrombose de la veine mésentérique est possible dans la maladie de Behçet mais rare.

e-Les thromboses des veines cérébrales:

Ont une sémiologie stéréotypée : céphalées, œdèmes papillaire bilatéral et élévation de la pression du LCR.les thromboses intracrâniennes sont responsable du tiers des tableaux neurologiques observés. Leur visualisation est plus facile depuis l'imagerie en résonance magnétique avec ses possibilités d'angiographie.

f-L'atteinte veineuse oculaire :

Les atteintes veineuses caractéristiques sont des lésions de périphlébite se manifestant sous forme d'engainement blanchâtre avec perte de la transparence de la paroi vasculaire, parfois, c'est un fin liséré soulignant les bords.

Les thromboses veineuses peuvent être partielles ou complètes, intéresser les branches veineuses et le tronc de la veine centrale de la rétine.

g-Les varices :

Sont peu fréquentes dans la maladie, elles ont été intégrées dans la maladie veineuse du Behçet Shimizu.

Les varices ont été notées dans 2%de cas de <<vasculo-Behçet>> dans une série turque de 52 patients(21).

Le pronostic de l'atteinte veineuse :

Le caractère peu emboligène des thromboses dans la maladie de Behçet est confirmé dans la série de Wechsler et coll (44). Parfois, l'extension de la thrombose gagne les veines rénales ce qui est à l'origine d'un syndrome néphrotique. L'extension aux veines sus-hépatiques provoque le syndrome de Budd Chiari dont la gravité est liée au degré de la déchéance hépatique ou de la survenue d'hémorragie par rupture des varices œsophagiennes. Il convient de souligner le caractère péjoratif des thromboses caves supérieures du fait des complications évolutives dominées par les migrations emboliques et les hémoptysies abondantes mettant en jeu la vie du patient. Ces hémoptysies sont dues à une hyperpression dans les veines bronchiques secondaires à la thrombose des veines azygos ou de la veine cave supérieure.

5-2- Les atteintes artérielles :

Elles sont actuellement mieux reconnues et observées dans 3 à 5%des cas. Cette fréquence est vraisemblablement sous estimée si l'on tient compte de données autopsiques ou l'atteinte artérielle est observée chez 1 malade sur 3.

L'atteinte artérielle de la maladie de Behçet est une vascularite systémique pouvant toucher les artères de tout calibre :

Les gros troncs sont plus volontiers atteints que les artères distales et font que la maladie de Behçet peut revêtir l'aspect d'une maladie de Takayashu.

Les complications artérielles sont de 2 types : les lésions anévrysmales et les occlusions artérielles qui sont parfois associées.

La prédominance des anévrysmes artériels est retrouvée dans la plupart des grandes séries.

La présentation clinique est polymorphe selon la topographie du vaisseau atteint, le type lésionnel et l'atteinte plurifocale thrombotique et /ou anévrysmale.

a- LES ANEVRYSMES :

Les anévrysmes représentent 65% des complications artérielles de la maladie de Behçet, ils peuvent être spontanés ou provoqués par un traumatisme ou une ponction artérielle et peuvent être uniques ou multiples et étagés.

Une étude japonaise(62) a montré que les anévrysmes sont multiples chez 36% des patients ayant des anévrysmes dans le cadre de maladie de Behçet.

Les anévrysmes sont souvent symptomatiques avec des complications plus graves en raison du risque de rupture.

a-1 : Les anévrysmes de l'aorte :

Le premier cas d'anévrysme de l'aorte lors des complications artérielles de la maladie de Behçet a été décrit au niveau de l'aorte abdominale chez un homme de 38 ans par Mishima en 1961(62).

Les manifestations cliniques des anévrysmes de l'aorte abdominale sont celles des anévrysmes d'autres étiologies .

Le syndrome principal est la douleur abdominale généralement sourde, irradiant en arrière, vers les lombes et le bassin. La sémiologie douloureuse peut être mal interprétée et prise pour des douleurs digestives apparemment banales ou lombalgies.

Cependant la douleur est souvent absente. Lorsqu'elle est présente, l'anévrysme est suspect de fissuration.

Il peut être palpable sous forme de masse abdominale pulsatile et expansive. Il peut s'accompagner de signe de compression nerveuse ou veineuse.

Les anévrysmes de l'aorte thoracique sont très rares et se manifestent par des douleurs thoraciques et peuvent donner lieu à un syndrome de compression médiastinale avec œdème en pèlerine, une toux, une dyspnée, une dysphagie, une voix bitonale et un syndrome de Claude Bernard Horner et peut être révélée par une embolie systémique avec des hémoptysies en rapport avec la fissuration de l'anévrysme dans les voies aériennes.

a-2 : Les anévrysmes de l'artère pulmonaire :

Les anévrysmes artériels pulmonaires semblent être des lésions très évocatrices de la maladie de Behçet. Ils siègent habituellement sur les gros troncs proximaux. Il s'agit souvent d'anévrysme unique mais une atteinte multiple ou bilatérale est possible.

Les signes respiratoires sont presque toujours présents ; l'hémoptysie constitue le signe révélateur, elle est récidivante pendant plusieurs mois voire plusieurs années. Une hémoptysie massive fatale révélant la maladie de Behçet en post mortem est possible.

Il peut se manifester également par des douleurs thoraciques, une toux irritative ou une dyspnée ; mais peut être asymptomatique et découvert fortuitement sur la radiographie thoracique et confirmé facilement par l'angiographie pulmonaire et la TDM.

a-3 Les anévrysmes de l'artère fémorale :

Les anévrysmes de l'artère fémorale semblent être le troisième siège de prédilection dans les complications artérielles de la maladie de Behçet.

Cliniquement, l'anévrysme de l'aorte fémorale peut se manifester par l'apparition d'une tuméfaction siégeant sur le trajet artériel le plus souvent au niveau de l'aîne. Cette tuméfaction est expansive, synchrone au pouls, ferme, pulsatile, avec ou sans souffle systolique et peuvent se compliquer de rupture hémorragique avec formation d'un hématome accompagné de gonflement, de douleur et de stase veineuse avec ou sans ischémie.

La survenue d'une thrombose de l'anévrysme est révélée par la survenue d'un syndrome d'ischémie aigue.

a-4 : Les autres anévrysmes périphériques :

i. Les anévrysmes de l'artère poplitée :

C'est le 4ème localisation de prédilection des anévrysmes au cours de la maladie de Behçet.

La 1^{ère} observation a été rapportée en 1968 par Enoch et Coll (41) chez un jeune garçon de 16 ans qui a développé une ischémie du membre inférieur gauche et chez qui l'angiographie a révélé un anévrysme de l'artère poplitée gauche.

ii. Les anévrysmes de l'artère iliaque :

De nombreux auteurs considèrent l'artère iliaque comme le second siège préférentiel des anévrysmes périphériques au cours de la maladie de Behçet après l'artère fémorale.

iii. Les anévrysmes de l'artère tibiale :

L'artère tibiale semble peu concernée par les lésions anévrysmales au cours de la maladie de Behçet.

iv. Les anévrysmes des artères du membre supérieur :

Les anévrysmes artériels sont nettement plus fréquents au membre inférieur par rapport au membre supérieur.

v. Les anévrysmes des troncs supra-aortiques :

Ils sont exceptionnellement rapportés dans la littérature.

b- LES OCCLUSIONS ARTERIELLES :

b-1 : Les occlusions des artères pulmonaires :

Les occlusions artérielles pulmonaires au cours de la maladie de Behçet sont dues à une atteinte pulmonaire primitive mais aussi à des thrombo-embolies à partir des veines périphériques. Ces thromboses peuvent se recanaliser sans laisser de séquelles, entraîner des infarctus pulmonaires, ou créer une dilatation en amont de la thrombose pour laisser la place à un anévrysme.

Les lésions occlusives sont moins fréquentes que les anévrysmes au niveau de l'artère pulmonaire.

b-2 : Les occlusions de l'artère sous-clavière :

L'artère sous clavière est le 2^{ème} siège préférentiel des occlusions artérielles au cours de la maladie de Behçet.

Elles se manifestent par des paresthésies plus rarement par une claudication intermittente et par la disparition des pouls aux membres supérieurs.

Elle s'accompagne dans certains cas d'un syndrome de Raynaud.

b-3 : Les autres artères périphériques :

*Les artères des membres :

Les troncs artériels des membres sont plus concernés plus par les occlusions que les artères viscérales.

*L'artère carotide :

C'est une localisation rare des occlusions artérielles au cours de la maladie de Behçet.

b-4 : Les autres artères périphériques :

*Les artères coronaires :

Les occlusions sont rares, et se manifestent par la survenue d'un infarctus du myocarde chez un sujet jeune.

* L'artère rénale :

L'occlusion de l'artère rénale se manifeste par la survenue d'une hypertension artérielle chez un sujet jeune sans facteurs de risque.

*L'artère mésentérique et l'artère cérébrale : de rares cas en été décrits dans la littérature.

b-5 :L'aorte :

Contrairement aux lésions anévrysmales, les lésions occlusives sont exceptionnelles, différentes revues de la littérature n'en retrouvent que 2 cas(57).

Pronostic des manifestations artérielles :

Le pronostic spontané des lésions artérielles au cours de la maladie de Behçet est sombre.

L'atteinte artérielle est, en effet, responsable de 13 des 16 décès observés au cours des 81 atteintes vasculaires du registre Japonais(41,42).

Une bonne part de décès est due à la rupture anévrysmale. La gravité de l'atteinte artérielle justifie la chirurgie, cependant, les suites opératoires sont imprévisibles car, si des succès sont rapportés, elles sont fréquemment grevées de complications : récurrence anévrysmale au niveau de l'anastomose, thrombose du greffon, fistule aorto- duodénale.

Le pronostic des atteintes artérielles reste sévère et justifie le recours aux immunodépresseurs notamment quand une indication de pontage a été portée

5-3- Les manifestations cardiaques :

Elles touchent les trois tuniques : myocarde, dont on peut rapporter les troubles de rythmes, endocardite avec valvulopathie aortique ou mitrale, endocardite fibroblastique parfois compliquée de thrombus intra cavitaire, les péricardites peuvent être inaugurales, volontiers récidivantes, elles ont été également décrites associées à une coronaropathie.

L'atteinte coronaire est en effet possible, anévrysme et thrombose compliqués d'infarctus myocardique d'hémopéricarde et /ou de mort subite.

6- Les manifestations pulmonaires :

Elles consistent essentiellement en des infiltrats, avec ou sans pleurésie, accompagnés d'hémoptysie. Il faut cependant éliminer une pathologie embolique, vasculaire pulmonaire ou une surinfection à germes opportunistes favorisée par le traitement avant d'accepter l'autonomie.

Dans quelque cas, une vascularite a été mise en évidence.

7- Les manifestations digestives : Enterobehçet

Elles ressemblent aux lésions de la rectocolite hémorragique et de la maladie de Crohn.

Les symptômes fonctionnels ne sont pas spécifiques : nausées, ballonnements, éructations, diarrhée, anorexie ; rectorragie sont possibles. Radiologiquement les lésions les plus trouvées sont les floculations anormales de la baryte, épaissements des plis muqueux, dilatation segmentaire de l'intestin grêle avec stase.

Quelques cas de pancréatites ont été rapportés.

8- Atteinte rénale :

Rare, elle fait l'objet de quelques publications(52) rapportant des lésions de glomérulopathie proliférative ou de dépôts amyloïdes .Dans une étude histologique chez des sujets asymptomatiques ,ont été mis en évidence constamment des dépôts d'IgA ,d'IgG ou de C3 ;cette fixation étant essentiellement mésangiale et extramembraneuse. Il existait en outre une vascularite touchant les artères interlobulaires de petits calibres, avec dépôts hyalins, sous-endothéliaux ou situés dans le media.

E-EXAMENS PARA CLINIQUES :

Il n'existe aucun critère biologique spécifique. Le groupage dans le système HLA n'a pour l'instant qu'un intérêt théorique.

La biopsie cutanée d'une intradermoréaction au sérum physiologique permet d'observer une vascularite avec dépôts de complément.

L'augmentation de l'expression des T lymphocyte gamma-delta après exposition de lymphocytes en culture à des peptides issus de protéine de choc thermique. Si ces données se confirment, on pourrait enfin disposer d'un test diagnostique.

F- DIAGNOSTIC POSITIF :

Il n'y a aucun test de laboratoire spécifique de la maladie de Behçet et le diagnostic de cette affection repose sur un faisceau d'arguments cliniques. Actuellement, on se réfère aux critères internationaux publiés en 1990 (tableau 1). 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 (tableau 2). Ces critères, appliqués sur un vaste nombre de patients (2556) et de nombreux contrôles négatifs, permettent d'améliorer à la fois la sensibilité (évaluée à 94.8%) et la spécificité (évaluée à 91.8%) du diagnostic de la maladie de Behçet. En pratique courante, et en considérant un patient donné, il faut rester critique vis-à-vis de ces critères. Ils ne tiennent en particulier pas compte de la présence de plusieurs manifestations cliniques fréquentes et importantes de la maladie de Behçet, et en particulier des manifestations articulaires, neurologiques et digestives. Il ne nous arrive donc pas rarement de considérer qu'un patient a une

maladie de Behçet, même s'il ne présente pas les critères requis dans les classifications mentionnées ci-dessus, en tenant compte d'autres manifestations cliniques évocatrices de cette affection. La valeur diagnostique du test pathergique est très variable en fonction de l'origine ethnique. En effet, il est positif chez 60% des patients issus du Moyen-Orient, mais chez seulement 5% des patients caucasiens. Son aide diagnostique chez les patients d'origine occidentale est donc quasi nulle.

Tableau 1: Critères de classification de la maladie de Behçet, proposés par l'*International Study Group for Behçet's Disease*

- Apathose buccale récidivante :
 - 3 types: majeur, mineur, herpétiforme
 - ≥ 3 poussées/an
 - observé par un médecin ou le patient
- + au moins 2 des critères suivants:
- Ulcérations génitales récidivantes ou lésions cicatricielles observées par un médecin ou le patient
- Lésions oculaires
 - uvéite antérieure, uvéite postérieure, hyalite à la lampe à fente
 - vasculite rétinienne observée par un ophtalmologue
- Lésions cutanées
 - érythème noueux, pseudofolliculite, lésions papulo-pustuleuses
 - nodules acnéiformes observés par un médecin en dehors de l'adolescence ou d'un traitement corticoïde
- Test pathergique cutané positif
 - lu par un médecin après 24-48h

Tableau 2: Nouveaux critères de classification de la maladie de Behçet

Aphthose orale	1 point (critère obligatoire)
Aphthose génitale	2 points
Lésions cutanées	1 point
Atteinte oculaire	2 points
Test pathergique positif	1 point
Diagnostic établi si ≥ 3 critères positifs	

G- TRAITEMENT :

En absence de traitement étiologique, le traitement symptomatique a pour but de limiter les séquelles et prévenir les rechutes.

*La corticothérapie est efficace par voie locale (uvéite antérieure) et par voie générale. Les indications indiscutables sont l'atteinte oculaire et/ou neurologique aux doses initiales de 1mg/kg/j. Des bolus de méthylprednisolone (1g en injection intraveineuse sur 3 heures) peuvent être 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 diminuer selon les modalités habituelles de 10%environ tous les 8 jours. La corticorésistance est exceptionnelle, la corticodépendance est la règle exposant au rechute .une corticothérapie d'entretien est préférable.

*La thérapeutique anticoagulante est associée lorsque l'atteinte des vaisseaux est prédominante.

*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, l'azathioprine, le chlorambucil.

*Par analogie à son action dans l'aphtose banale la colchicine est très employée.

*La disulone, le thalidomine sous couvert d'une surveillance électromyographique peuvent être parfois utiles.

*La pentoxifylline dans l'uvéite, et l'utilisation de pénicilline dans les manifestations cutanéomuqueuse et articulaires.

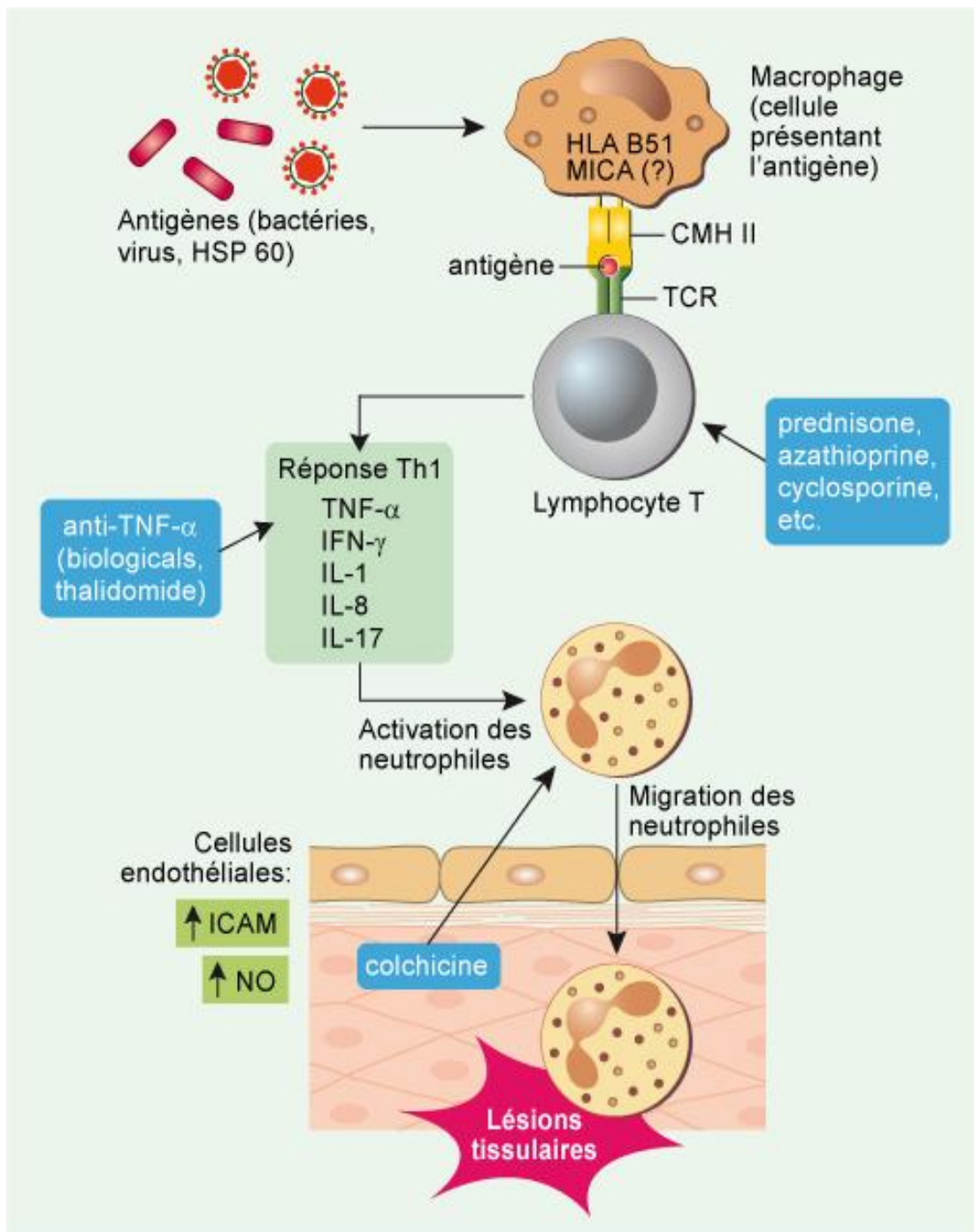


Figure 1:
 Physiopathologie+ cibles thérapeutiques

III- RAPPEL SUR LE

LA MALADIE LE SYNDROME DE BUBB CHIARI

A-PRESENTATION :

Le syndrome de Budd Chiari résulte de l'obstruction du drainage veineux hépatique quel que soit le siège de l'obstacle, des veinules hépatiques jusqu'à la partie terminale de la veine cave inférieure, et quelle que soit la cause de l'obstruction.

On classifie le syndrome de Budd Chiari en syndrome de Budd Chiari primitif ou secondaire. Le syndrome de Budd Chiari primitif est la conséquence d'une obstruction veineuse (endoluminale ou pariétale). Le plus souvent il s'agit de d'une thrombose veineuse, plus rarement d'une membrane (sténose localisée) ou d'une sténose plus étendue. Le syndrome de Budd Chiari secondaire est défini par l'obstruction par du matériel d'origine extravasculaire (tumeur, parasite) ou par une compression extrinsèque. La tumeur primitive est le plus souvent hépatique, rénale, surrénalienne, cardiaque, ou veineuse maligne.

B-PHYSIOPATHOLOGIE :

Physiopathologie de l'atteinte hépatique:une congestion et une ischémie aggravées par l'atteinte de la veine porte.

L'augmentation de pression sinusoidale, en amont de l'obstacle, explique l'hépatomégalie congestive, la production d'ascite – souvent riche en protéides, et l'hypertension portale. Ces conséquences sont probablement limitées par le développement de la circulation collatérale. Cette compensation semble d'autant plus efficace que l'obstruction se fait de façon progressive.

En cas d'obstruction brutale de tout ou d'une partie des voies de drainage, une ischémie hépatique aiguë peut survenir.

Elle est généralement transitoire mais peut être très sévère. Elle est limitée par plusieurs mécanismes :

a) la circulation collatérale;

b) la redistribution du flux portale vers les régions bien drainées, conduisant à leur hypertrophie compensatrice;

c) l'augmentation du débit artériel hépatique.

L'ischémie est aggravée par la thrombose de la veine porte dans les zones artérialisées et relativement bien drainées, mais dépourvues d'apport portal, il se produit une régénération nodulaire qui peut prendre l'aspect d'une hyperplasie nodulaire régénérative, ou de macronodules de régénération bénins. Ceux-ci peuvent simuler en tout point une hyperplasie nodulaire focale.

Un carcinome hépatocellulaire peut survenir. Il est principalement observé en cas de sténose ancienne de la veine cave inférieure. Il est concevable, mais non prouvé, que le carcinome provienne de la transformation maligne de macronodules de régénération bénins.

Des lésions de fibrose se développent dans les zones d'ischémie, formant des ponts veino-veineux ou des ponts porto-veineux. A l'échelon moléculaire, les mécanismes de fibrogenèse diffèrent des mécanismes intervenants au cours des hépatopathies chroniques virales ou alcooliques.

L'atteinte asynchrone des veines hépatiques, et les mécanismes d'atrophie hypertrophie qui en découlent expliquent la dysmorphie souvent marquée du foie. L'hypertrophie des secteurs centraux du foie (et en particulier du segment I), s'explique en partie, par la préservation habituelle du drainage veineux de ces

secteurs dont les multiples veines s'abouchent directement dans la veine cave inférieure; et en partie, par le maintien d'une perfusion portale plus efficace qu'en périphérie du foie.

C- LES MANIFESTATIONS CLINIQUES :

1-Forme asymptomatique :

Cette entité est caractérisée par l'absence de signe clinique .Le plus souvent les manifestations n'apparaissent qu'après les mécanismes de décompensation sont dépassés ou n'ont pas le temps de se mettre en place.

2-Syndrome de Budd Chiari aigu (cas de notre patient) :

Cette entité est caractérisée par la constitution dans quelques jours d'une insuffisance hépatique qui peut être sévère, rarement fulminante ou subfulminante. Une ascite et une insuffisance rénale sont parfois fréquentes.

Il existe une hépatomégalie et des transaminases supérieures à 5 fois la normale. Il n'y a pas de dysmorphie hépatique. Une ascite et une insuffisance rénale sont fréquentes. Cette entité correspond a une obstruction simultanée des trois veines sus-hépatiques en l'absence de maladie hépatique sous jacente.

3-Forme chronique :

Cette entité est caractérisée par une dysmorphie hépatique avec un réseau veineux collatéral, des transaminases inférieure à 5 fois la normale et l'apparition progressive d'ascite. Les complications sont liées principalement à l'ascite qui répond au diurétique au début du traitement et devient réfractaire. Une insuffisance rénale est présente dans la moitié des cas. L'insuffisance hépatique est rarement

sévère, en revanche, une dénutrition est fréquente ; une hémorragie digestive secondaire à une rupture de varices apparaissent dans 5 à 15% des cas .Enfin le carcinome hépatocellulaires est une complication rare, mais dont le diagnostic reste difficile.

4-Forme subaigue :

Cette entité est caractérisée par au moins des éléments de syndrome de Budd Chiari aigu associé à au moins un des éléments de syndrome de Budd Chiari chronique.

D- DIAGNOSTIC :

Le syndrome de Budd Chiari doit être suspecté dans les circonstances suivantes:

- ü A chaque fois qu'une ascite, une augmentation de volume du foie, et de douleurs abdominales hautes surviennent simultanément.

- ü À chaque fois qu'un malade ayant des signes de maladie chronique du foie, le caractère intraitable de l'ascite contraste avec le caractère modéré des anomalies des tests d'insuffisance hépatique.

- ü A chaque fois qu'une maladie du foie survient chez un patient connu pour être atteint d'une affection thrombogène.

- ü A chaque fois qu'une insuffisance hépatique fulminante s'accompagne d'une augmentation de volume du foie et d'une ascite.

ù A chaque fois qu'une maladie du foie reste inexplicée après que l'alcoolisme, les hépatites chroniques virales, l'auto-immunité, la surcharge en fer, la maladie de Wilson, le déficit e alpha-1 antitrypsine ont été exclus.

E-PARACLINIQUE :

✚Echographie doppler :

Dans plus de 80% des cas, l'obstruction des principales veines hépatiques peut être reconnue par la seule échographie-doppler.

Les signes spécifiques sont : matériel hypoéchogène remplissant une veine élargie, une sténose avec une dilatation en amont, un cordon hyperéchogène remplaçant l'une des principales veines hépatiques, des voies de déviations collatérales intrahépatiques.

✚Imagerie par résonance magnétique :

Les grosses veines hépatiques sont bien étudiées par l'IRM. La thrombose donne un signal élevé dans les séquences en écho de spin et l'absence de signal en écho de gradient. Le parenchyme hépatique est habituellement le siège d'un hypersignal lors des séquences pondérées en T2 à la phase aigue, et d'un hyposignal en T2 à la phase chronique, peut-être en raison de la fibrose. La tomographie et/ou l'IRM sont nécessaires pour la surveillance de nodules.

✚Biopsie hépatique :

Dans 90% des cas, les résultats des procédés d'imageries non invasives permettent d'identifier une obstruction des gros troncs veineux ; la biopsie n'est pas

nécessaire. Elle reste indispensable pour le diagnostic des syndromes de Budd Chiari limités aux petites veines hépatiques.

Angiographie :

L'opacification des veines hépatiques peut être obtenue par ponction transpariétale transcapsulaire à l'aiguille fine, par canulation rétrograde des veines hépatiques à partir de la veine cave supérieure ou inférieure. En cas d'anomalie sévère de la coagulation ou d'ascite massive, le seul procédé d'utilisation est la canulation rétrograde. Les anomalies indiquant un syndrome de Budd Chiari sont :

- ü L'oblitération segmentaire ou sténose d'une veine hépatique principale.
- ü Des lacunes endo luminales.
- ü L'opacification du réseau collatéral.

F- TRAITEMENT :

Le traitement vise quatre buts : l'éradication ou le contrôle de la cause, la prévention des thromboses veineuses, le contrôle des manifestations par les mesures non spécifiques, et le rétablissement du drainage veineux hépatique à basse pression.

1-Traitement de la cause.

2-Prévention des autres thromboses veineuses :

Cette prévention est justifiée lorsqu'aucune cause n'a été identifiée en faisant l'hypothèse qu'une affection thrombogène est probablement présente mais a été méconnue.

Les héparines de bas poids moléculaire à la phase précoce relayées, dès que possible, par un antagoniste des vitamines k, afin d'obtenir un INR entre 2 et 3.

Une justification supplémentaire du traitement anticoagulant est l'observation que le traitement par l'héparine seul peut s'accompagner d'une reperméabilisation de la veine porte et des veines hépatiques sans nécessiter de recours à une intervention.

3-Rétablissement d'un drainage veineux hépatique à basse pression :

Cet aspect essentiel du traitement vise à corriger l'hypertension sinusoidale et portale et, ce faisant, à contrôler l'ascite et prévenir les hémorragies digestives .Un second objectif est de réduire l'ischémie hépatique et donc la sévérité de l'insuffisance hépatique. Il y a trois moyens pour rétablir le drainage veineux hépatique :

a-Reperméabilisation des drainages veineux obstrués :

L'angioplastie avec ou sans thrombolyse peut théoriquement chez les patients ayant une sténose courte localisée, soit chez 30% des patients ayant des sténoses de veine hépatiques et 60% des patients ayant une sténose cave en utilisant la voie percutanée endoluminale.

La reperméabilisation en cas de récurrence de la sténose est facile à effectuer.

b-Dérivations portosystémiques :

La transformation de la veine porte en voie efférente est la justification théorique de la dérivation portosystémique.

Ce sont les dérivations porto caves latéro-latérales et les dérivations mésocaves qui ont donné les meilleurs résultats. L'interposition d'un greffon veineux était généralement nécessaire.

Le 'transjugular intrahepatic portosystémic shunting'(TIPS) est mis en place par voie transveineuse hépatique, soit par voie transcave, le taux d'efficacité est

proche de 90%.à l'heure actuelle, le TIPS est considéré comme le traitement de choix pour effectuer une anastomose portosystémique, bien que le recul soit encore faible.

La faible morbidité du TIPS et son efficacité le font préférer à l'anastomose portocave chirurgicale.

c-Transplantation hépatique :

Les résultats globaux de la transplantation sont similaires à ceux des autres indications .les complications hémorragiques et thrombotiques sont toutefois plus élevées que dans les autres indications.

IV-Maladie de Behçet

et syndrome de Budd Chiari

En 1967, Maruyama et al(1) est le premier a rapporté l'observation d'un malade japonais ayant ces deux affections.

Kansu en 1972 (60)rapporte 7 cas d'association de la maladie de Behçet avec obstruction de la veine cave.

Chez un seul existant une obstruction de la veine sus hépatiques, les autres étaient porteurs de syndrome de la veine cave supérieure ou de la veine cave inférieure.

En 1974, Vellepeau de Mouliac(61) présente l'observation d'un syndrome de Budd Chiari subaigu puis chronique et complique une maladie de Behçet chez une jeune fille de 17 ans. D'autre cas isolés sont par la suite rapportés.

Parmi 122 cas autopsiés de la maladie de Behçet dans les <<Annales de cas d'autopsie-anatomo-pathologique du Japon>>de 1974 à 1983(50), on relève 4 cas avec syndrome de Budd Chiari survenant au cours de l'évolution de la maladie de Behçet.

En 1995 une thèse soutenue à la faculté de médecine d'Amiens par HJ COCKENPOT(28) rapporte 27 cas de syndrome de Budd Chiari au cours d'une maladie de Behçet entre 1967 ET 1995.

V. NOTRE OBSERVATION

Il s'agit d'un homme de 39 ans ayant comme antécédent une épilepsie grand mal suivi en neurologie et traité par Dépakine.

En Février 2010, le patient est hospitalisé dans le service de médecine interne de l'hôpital militaire my Ismail de Meknès pour l'exploration d'un syndrome oedémato-ascitique dans un contexte d'altération de l'état général, sans fièvre sans signe d'insuffisance hépato cellulaire clinique notamment pas d'érythème des pommettes, ni d'angiome stellaire, il est difficile vu l'importance de l'ascite d'apprécier le volume de la rate. Ce patient n'est pas alcoolique, n'a jamais présenté d'ictère ni de signe en faveur d'une néphropathie ni de cardiopathie ou d'une affection thrombogène, en effet en dehors des œdèmes des membres inférieures, l'auscultation cardio-pulmonaire était normale, et l'examen neurologique sans particularités, il n'y avait ni protéinurie, ni glycosurie ni acétonurie sur la bandelette.

Au total : le patient est hospitalisé pour l'exploration d'un syndrome oedémato-ascitique isolé dans un contexte d'altération de l'état général.

L'exploration du liquide d'ascite montre un liquide inflammatoire polymorphe ne présentant pas d'atypie cytonucléaire

L'échographie abdominale objective une ascite de moyenne abondance sans signe d'hypertension portale.

Le bilan rénal est normal.

Le bilan hépatique objective une cytolysse modérée ainsi qu'une cholestase (2N) et des signes biologiques d'insuffisance hépatocellulaire avec hypoalbuminémie avec un taux de prothrombine bas.

Les sérologies de l'hépatite B et C sont négatives.

Le bilan immunologique demandé dans le cadre d'une maladie systémique est négatif : Anticorps antinucléaire, l'anticorps anti mitochondriale, anticorps anti LKM1....

Les marqueurs tumoraux sont négatifs :

Alpha foeto-protéine, ACE, CA19-9.

Les dosages des Protéines C et S et de l'antithrombine III sont normaux.

La recherche des anticorps anticardiolipides et antiphospholipides est négatifs.

La TDM pratiquée dans le but d'une orientation diagnostique devant l'absence de stigmata d'atteinte rénale, hépatique, cardiaque ou d'une thrombopathie objective un aspect en faveur d'une thrombose de la veine cave inférieure et des veines sus hépatiques avec ascite associé à des lésions hépatiques à type d'infarctus.

L'IRM retient finalement le diagnostic de syndrome de Budd Chiari par thrombose des veines sus hépatiques et de la veine cave inférieure retro hépatique avec une congestion parenchymateuse hépatique.

Le patient est mis sous diurétique avec régime sans sel et quitte le service avec un diagnostic superflu d'hépatite toxique (Dépakine).

Un mois après on revoit le patient pour une aphtose buccale, on le réexamine et on trouve des lésions de pseudo folliculite nécrotique, une cicatrice d'aphtose génitale et un pathergy test positif avec à l'examen anatomo-pathologique de la papule une vascularite leucocytoclasique évocatrice de la maladie de Behçet.

Au total : on retient le diagnostic d'une maladie de Behçet révélée par un syndrome de Budd Chiari avec comme présentation clinique initiale un syndrome oedémato-ascitique.

Le patient est mis sous :

- Régime sans sel.
- Restriction hydrique
- Diurétique.
- Colchicine.
- HBPM à doses curatives relayée par les antivitamines k (Sintrom ½ -3/4 à un comprimé).

L'évolution est marquée par la disparition du syndrome oedémato ascitique, l'amélioration de l'état général du patient et la cicatrisation d'aphtes buccaux.

La TDM de contrôle réalisée 6 mois après un traitement antithrombotique bien conduit montre la disparition du thrombus au niveau des veines sus hépatiques et de la veine cave inférieure.

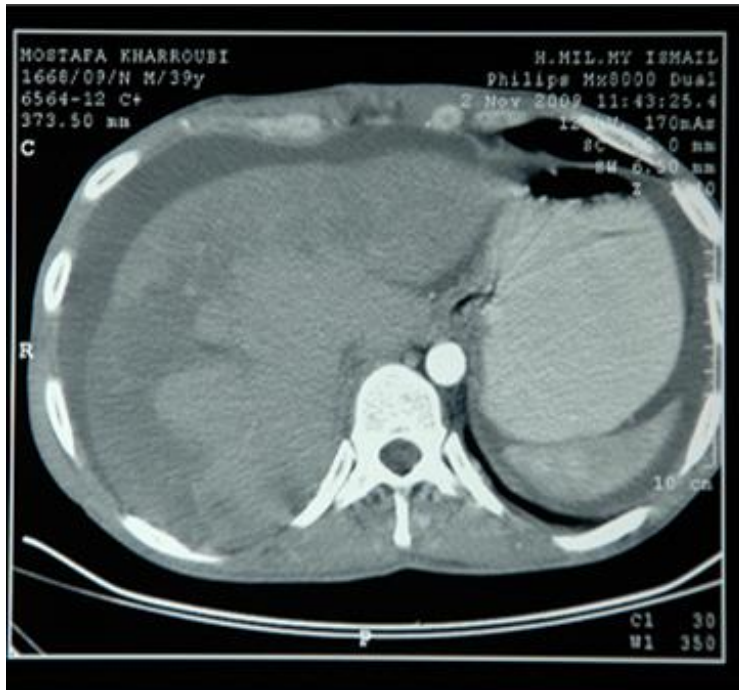


Figure 2: TDM abdominale : congestion hépatique avec image d'infarctus.



Figure 3 : Angio IRM Congestion hépatique avec image d'infarctus

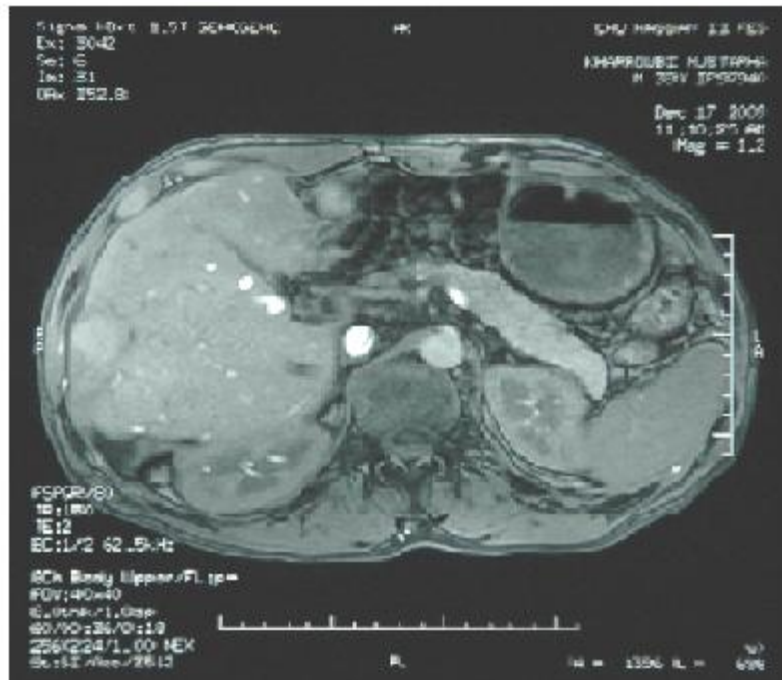


Figure 4: AngioIRM

Thrombose des veines sus hépatiques et de la veine cave inférieure :
 Syndrome de Budd chiari



Figure 5:TDM abdominale.

Thrombose de la veine cave inférieure+épanchement péritonéal

VI - Discussion et commentaire

Depuis la première observation de Budd en 1846 et la première description clinique de Chiari en 1899, le syndrome qui porte son nom, autrefois rare, et devenue actuellement une maladie de mode, car devenu de mieux en mieux traitée, il n'est pas impossible que sa fréquence réelle soit en augmentation.

La définition du syndrome de Budd Chiari s'est progressivement élargie : il groupe ainsi toutes les obstructions du secteur veineux sus hépatique, allant de la veine centro-lobulaire jusqu'à la terminaison des veines sus hépatiques dont la veine cave inférieure. Grâce à une connaissance plus précise de la symptomatologie et aux progrès notamment radiologiques, le syndrome voit son étiologie se préciser dans les deux tiers des cas. Il complique souvent des processus infectieux ou hématologiques (polyglobulie, drépanocytose). Mais mieux connus sont les syndromes secondaires à des affections intra hépatique (hématome, kyste, abcès, cancer secondaire ou primitif ou extra hépatique (cancer du pancréas ou du rein ,tumeur de la veine cave inférieure...)avant tout cancéreuses.

On rapporte aussi les sténoses congénitales et des obstructions membraneuses des veines sus hépatiques ou de la veine cave inférieure.

Sur le plan clinique il est classique d'opposer le syndrome de Budd Chiari aigu et chronique et cette distinction est arbitraire.

L'évolution est généralement discontinue, par poussées aiguës, suivies de rémission longue et complète, chaque poussée correspond à la nécrose d'un territoire d'un nouveau territoire hépatique, puis on a l'atrophie fibreuse, associée à l'hypertrophie compensatrice du ou des territoires restants. Le dernier lobe atteint est le lobe de Spiegel, car il possède une circulation sus hépatique propre.

Chez notre malade, le syndrome de Budd- Chiari est aigu et révélé par un syndrome oedémato-ascitique avec altération de l'état général, et par la TDM qui a mis en évidence une thrombose de la veine cave inférieure avec ascite associées à des lésions hépatiques à type d'infarctus, l'IRM retient ce diagnostic par thrombose des veines sus hépatiques et de la veine cave inférieure retro hépatique avec congestion parenchymateuse hépatique.

En effet cette association n'est pas fortuite et due à l'atteinte vasculaire de la maladie de Behçet.

Le diagnostic de la maladie de Behçet chez notre patient est survenu tardivement par l'apparition d'une aphtose buccale, des lésions de pseudofolliculite nécrotique et des cicatrices d'aphtose génitale à l'examen clinique avec un pathergy test positif.

Le syndrome de Budd-Chiari révélant la maladie de Behçet est exceptionnel et son diagnostic est difficile. A. Mammeri(63) a rapporté 3 cas de Budd Chiari révélant la maladie de Behçet par contre on note dans la majorité des cas rapportés dans la littérature l'apparition du syndrome de Budd Chiari dans l'évolution précoce ou tardive d'une maladie de Behçet déjà diagnostiquée.

L'âge des sujets porteurs d'une maladie de Behçet associé a un syndrome de Budd-Chiari est relativement jeune comme a été l'âge de notre patient qui avait 39 ans lors de sa première hospitalisation et plus jeune notamment que celui des cas de la maladie de Behçet non compliquée.

La survenue de Budd-Chiari est parfois favorisée par l'existence d'une malformation complexe de la veine cave inférieure au niveau de sa jonction avec les veines sus hépatiques ou par une membrane congénitale cave inférieure sus hépatique. Le syndrome de Budd-Chiari au cours de la maladie de Behçet peut revêtir soit un aspect aigu avec décès rapide dans un tableau d'insuffisance hépatique et rénale avec trouble de conscience, soit un aspect chronique correspond à des thromboses partielles des vaisseaux sus hépatiques et évoluant vers la cirrhose hépatique. Des évolutions intermédiaires sont décrites avec une thrombose complète ayant évolué lentement vers une déchéance hépatique majeure responsable du décès en quelques mois. L'évolution du syndrome de Budd Chiari a été favorable chez notre patient malgré le caractère aigu de sa survenue.

Les constatations anatomiques post mortem montrent, de plus en plus les lésions rencontrées au cours de tous les syndromes de Budd Chiari, une infiltration lymphoplasmocytaire avec fibrose adventitielle des parois vasculaires et thromboses multiples.

Les phénomènes de régénération et de néo-vaisseaux ne sont pas rares au cours de la maladie de Behçet, la lésion anatomique élémentaire est une vascularite à tropisme veineux, mais la physiologie de la maladie est inconnue.

La prédilection de thrombose veineuse dans cette affection reste mal expliquée. La baisse de l'activité fibrinolytique avec hypercoagulabilité souvent rencontrée dans la maladie de Behçet, apparait sans corrélation avec l'existence de manifestations thrombotiques, puisqu'elle peut se voir même en leur absence. La formation de thrombose vasculaire comme conséquence de la vascularite n'est pas élucidée. Il semblerait que la cellule endothéliale vasculaire, puisse voir certaines de

ses fonctions altérées, ceci pourrait se traduire par un défaut de libération de l'activateur du plasminogène, peut-être également par un trouble de l'activation de la protéine C en présence de thrombine puisqu'un cofacteur produit de la cellule endothéliale apparaît nécessaire à cette activation, ainsi que par une production de prostacycline diminuée. Ces faits confirmeraient le rôle essentiel joué par la cellule endothéliale dans la régulation des mécanismes anti thrombotiques.

A la tendance thrombogène induite par la vascularite, viendraient s'ajouter les troubles de la fibrinolyse qui en résultent.

La survenue de syndrome de Budd Chiari au cours de la maladie de Behçet est un facteur de gravité, plusieurs décès ont été rapportés dans la littérature.

L'évolution du syndrome de Budd Chiari chez notre patient a été favorable et son état clinique est stable avec disparition du syndrome oedémato-ascitique sous mesures hygiéno-diététique, diurétique, anti vitamine k et colchicine.

Sur le plan thérapeutique une notion capitale est à souligner d'emblée. Si le syndrome de Budd Chiari est communément reconnu comme étant une affection chirurgicale, cette attitude doit être nuancée dans le cas de la maladie de Behçet ; en effet sur de tels terrains, la chirurgie vasculaire est particulièrement délicate. Aussi, le traitement du syndrome de Budd Chiari au cours de la maladie de Behçet pose un certain nombre de problèmes :

Ø Le traitement médical se doit de lutter contre la thrombose vasculaire, les conséquences de cette thrombose et le contexte immunologique de cette affection: le traitement anticoagulant, s'il n'a pas la vocation de reperméabiliser des

vaisseaux thrombosés, au moins il a le mérite de limiter l'extension du processus thrombotique auquel ces malades sont particulièrement sujets.

Les fibrinolytiques seuls peuvent espérer entraîner un délitement du caillot sanguin.

L'ascite peut poser un problème médical du fait de son abondance et de sa reconstitution rapide.

Le traitement symptomatique par les diurétiques et le régime sans sel est le meilleur moyen palliatif dans ce domaine on peut également faire appel aux ponctions répétées ou ponction réinjection concentration de l'ascite.

Les thérapeutiques pathogéniques sont un complément indispensable des autres médications. Les immuno- modulateurs sont proposés avec plus ou moins de succès.

La colchicine est un traitement de base les plus universellement utilisés. Néanmoins, elle semble insuffisante pour juguler seule une poussée grave de la maladie, dans ce cas, l'intérêt des immunosuppresseurs et de la corticothérapie est largement démontré.

Ø Les indications du traitement chirurgical du syndrome de Budd-Chiari dans la maladie de Behçet sont assez limitées.

La chirurgie de désobstruction (thrombectomie) ou de dérivation veineuse en urgence paraît aléatoire en raison de la susceptibilité veineuse particulièrement de la maladie.

Dans certain cas suraigus, l'indication chirurgicale d'une désobstruction des veines sus hépatiques est une solution de dernier recours. Les résultats sont très

décevants. De plus cette technique ne peut libérer que les thrombines des vaisseaux d'un certain calibre, mais ne désobstrue pas les branches secondaires donc fonctionnelles. Pour ce qui est des dérivations veineuses, et pourtant les montages sont multiples et séduisants, l'ensemble des statistiques donne des résultats si médiocres qu'il est préférable de faire appel aux moyens médicaux réduisant les conséquences de cette hépatopathie congestive.

Toutefois, ces interventions de dérivation restent proposées lors d'hémorragies incoercibles par hypertension portale, tout en sachant que ces techniques de sauvetage n'entraînent qu'une survie brève.

Vis-à-vis de l'ascite, le traitement chirurgical de dérivation par sonde de Le Veen est un moyen palliatif qui se heurte également à la susceptibilité veineuse de la maladie, ainsi faut-il résister au désir de poser l'indication de dérivation.

Dans le cas particulier de membrane congénitale cave inférieure sus hépatique ou de malformation congénitale de la veine cave inférieure, associée au syndrome de Budd Chiari, la correction de l'anomalie paraît licite, et peut être proposée avec un certain succès, corrélée par l'utilisation de la circulation extracorporelle.

VII- Conclusion :

Le syndrome de Budd-Chiari révélant la maladie de Behçet est exceptionnel et son diagnostic est difficile. A. Mammeri a rapporté 3 cas de Budd Chiari révélant la maladie de Behçet par contre on note dans la majorité des cas rapportés dans la littérature l'apparition du syndrome de Budd Chiari dans l'évolution précoce ou tardive d'une maladie de Behçet déjà diagnostiquée.

La survenue de syndrome de Budd Chiari au cours de la maladie de Behçet est un facteur de gravité, plusieurs décès ont été rapportés dans la littérature.

Notre étude a été menée sur un seul patient ayant une maladie de Behçet révélée par un syndrome de Budd-Chiari.

Le bilan biologique n'a que peu d'intérêt, la perturbation la plus fréquente étant la cytolysé hépatique.

La TDM et l'IRM ont permis le diagnostic du syndrome de Budd Chiari par la mise en évidence de la thrombose des veines sus hépatiques et de la veine cave inférieure.

En cas de maladie de Behçet compliquée d'un syndrome de Budd Chiari l'examen histologique montre une congestion centro-lobulaire.

Le syndrome de Budd-Chiari au cours de la maladie de Behçet évolue de façon chronique, de façon subaigüe et de façon aigüe comme a été le cas de notre patient.

Le pronostic du syndrome de Budd Chiari associé à la maladie de Behçet est sévère mais notre patient a bien évolué sous colchicine et AVK.

Le syndrome de Budd Chiari est communément reconnu comme étant une affection chirurgicale traitée par décompression portale mais, au cours de la maladie de Behçet, la chirurgie vasculaire est particulièrement délicate.

VIII. RESUME

Résumé :

- I Le syndrome de Budd-Chiari révélant la maladie de Behçet est exceptionnel et son diagnostic est difficile. A. Mammeri a rapporté 3 cas de Budd Chiari révélant la maladie de Behçet par contre on note dans la majorité des cas rapportés dans la littérature l'apparition du syndrome de Budd Chiari dans l'évolution précoce ou tardive d'une maladie de Behçet déjà diagnostiquée.
- I Notre étude a été menée sur un seul patient ayant une maladie de Behçet révélée par un syndrome de Budd-Chiari.
- I La survenue de syndrome de Budd Chiari au cours de la maladie de Behçet est un facteur de gravité, plusieurs décès ont été rapportés dans la littérature.
- I Sur le plan clinique il est classique d'opposer le syndrome de Budd Chiari aigu et chronique.
- I Chez notre malade, le syndrome de Budd- Chiari est aigu et révélé par un syndrome oedémato-ascitique avec altération de l'état général, Son évolution était favorable malgré le caractère aigu de sa survenue marqué par la disparition du syndrome oedémato-ascitique sous mesures hygiéno-diététique, diurétique, anti vitamine k et colchicine.
- I Le syndrome de Budd Chiari est communément reconnu comme étant une affection chirurgicale traitée par décompression portale mais, au cours de la maladie de Behçet, la chirurgie vasculaire est particulièrement délicate. en raison de la susceptibilité veineuse de la maladie.
- I Le traitement symptomatique par les diurétiques et le régime sans sel est le meilleur moyen palliatif dans ce domaine.

Abstract:

- The Budd-Chiari syndrome revealing Behçet's disease is exceptional and its diagnosis is difficult. A. Mammeri reported 3 cases of Budd Chiari syndrome revealing Behçet's disease is noted by cons in the majority of cases reported in the literature the appearance of Budd Chiari syndrome in early and late evolution of Behçet's disease already diagnosed.
- Our study was conducted on one patient with Behçet's disease revealed by a Budd-Chiari syndrome.
- The occurrence of Budd Chiari syndrome in Behcet's disease is an aggravating factor; several deaths have been reported in the literature.
- Clinically it is conventional to contrast Budd Chiari syndrome, acute and chronic.
- In our patient, the syndrome is an acute Budd-Chiari syndrome and revealed by oedemato with ascetic, impaired general condition, its outcome was favourable despite the acute nature of its onset marked by the disappearance of sub-ascitic syndrome oedemato Lifestyle and dietary, diuretic, anti vitamin K and colchicine.
- The Budd Chiari syndrome is commonly recognized as a disease treated by surgical decompression portal but in Behcet's disease, vascular surgery is particularly difficult, because of the susceptibility of venous disease.
- Symptomatic treatment with diuretics and low salt diet is the best palliative in this area.

IX. BIBLIOGRAPHIE

1- MARUYAMA R ,KUMAKI T,YOSHIDE K.

Case of Behçet syndrome accompanied by Budd-Chiari syndrome. Naika. internal medicine 1967;959-964.

2- A PLESSIER,M.D.

Budd- Chiari Syndrome. Semin Liver Dis 2008 ;28 :259-269.

3- A Plessier,D .Valla

Syndrome de Budd Chiari. 2006. Elsevier Masson SAS.7-042-A-12.

4- FUJIKAWA K, ARATAKE K, KAWAKAMI A, ET AL.

Successful treatment of refractory neuro-Behçet's disease with infliximab: a case report to show its efficacy by magnetic resonance imaging, transcranial magnetic stimulation and cytokine profile. Ann Rheum Dis 2007;66:136-137

5- WECHSLER B, DU-BOUTIN LT, AMOURA Z.

Maladie de Behçet. Rev Prat 2005;55:239-246.

6- DE-FRANCHIS R

Evolving consensus in portal hypertension report of the baveno IV consensus workshop on methodology of diagnosis and therapy in portal hypertension. J hepatol 2005;43(1):167-176.

7- KIKUCHI H, ARAMAKI K, HIROHATA S.

Low dose MTX for progressive neuro-Behçet's disease. A follow-up study for 4 years. Adv Exp Med Biol 2003;528:575-578.

8- ALPSOY E, DURUSOY C, YILMAZ E, ET AL.

Interferon alfa-2a in the treatment of Behçet's disease. Arch Dermatol 2002;138:467-471.

9- VALLA DC. HEPATIC VEIN THROMBOSIS (BUDD-CHIARI SYNDROME).

Semin Liver Dis 2002;22:5-14.

10- OKUDA K

Inferior vena cava thrombosis at its hepatic portion (obliterative hepatocavopathy). Semin Liver Dis 2002;22:15-26.

11- MOHANTY D, SHETTY S, GHOSH K, PAWAR A, ABRAHAM P.

Hereditary thrombophilia as a cause of Budd Chiari syndrome: a study from Western India. Hepatology 2001;34:666-670.

12- MAGRAHOUI AE, TABACHE F, BEZZA A, ET AL.

A controlled study of sacroiliitis in Behçet's disease. Clin Rheumatol 2001;20:189-191.

13- H. NAOUI

L'angio-behçet à propos de 20 cas. Thèse de la faculté de médecine de Rabat 2000.n°03 /2000

14- DEMIROGLU H, OZCEBE OI, BARISTA I, DUNDAR S, ELDEM B. Interferon alfa-2b, colchicine, and benzathine penicillin versus colchicine and benzathine penicillin in Behçet's disease: a randomized trial. Lancet 2000;355:605-9.

15- FEST T, WECHSLER B, COHEN P, BIENLEFELD P, SARROT-RAYNAULD, DELBISC B, et AL.

Interêt de la prescription d'interféron alpha dans le traitement des uvéites graves réfractaires aux corticoïdes .Revue médecine interne 1999 ;20 suppl :42.

16- B.WECHSLER, Le Thi Huong Du BOUTIN.

Maladie de Behçet. Encyclopédie Pratique de médecine,5-0360,1998,4p.

17- M.NALÇACI ,Y.PEKCELEN :

Antithrombin III , Protein C and protein S plasma levels in patients with Behçet's disease.

The journal of international medical research, 1998 vol.26;p:206-208.

18- HAMURYUDAN V, MAT C, SAIP S, ET AL.

Thalidomide in the treatment of the mucocutaneous lesions of the Behçet syndrome. Ann Int Med 1998;28:443-450.

19- FILALI ANSARY.N:

La maladie de Behçet -à propos de 162 cas.

Thèse de médecine n : 39,1997,Rabat.

20- BAYRAKTAR Y , BALKANCI F , BAYRAKTAR M , CALGUNERI M.

Budd-Chiari syndrome :a complication oh Behçet's disease. Am J Gastroenterol 1997,92:858-62.

21- K.SAGDIG,Z.C.OZER,D.SABA,M.TURE,

M.CENGIZ :

Venous lesions in Behçet's disease.

Eur.J.Vasc.Endovasc.Surg.11,p:437-440(1996)

22- B.WECHSLER:

Que va-t- il se passer demain dans le monde dans le domaine de la maladie de Behçet ?

Ann.médecine interne, 1996, vol.147,n°2,p :99-101.

23- M.DANACI,G.GUL,Y.YAZGAN,S.HULAGU, N.USKENT:

Budd-Chiari syndrome as a complication of Behçet's syndrome. A case report.

Angiologie, January 1996,vol.47,n°1;p:93-95

24- ATIOUI.D,CHAQUIR. S, AMIL,DRISSI.M,AZERAG.M,HANINE.

A,BENAMEUR.M:

Les lésions artérielles au cours de la maladie de Behçet. A propos d'un cas.

Médecine de Maghreb, 1995,n°53.

25- A. VAN EDE,M .AN DEUREN ,P.SMITS ,H.WOLLERSHEIM

The Angio-Behçet syndrome ,Elsevier science B.V. october 1995

26- H J COCKENPOT

Syndrome de Budd-Chiari au cours de la maladie de Behçet

Thèse de médecine à la faculté de médecine d'Amiens 1995

27- F.IMANI :

Les lésions vasculaires de la maladie de Behçet.

Journal de Radiologie, 1993, tome, n°3, pages :211-214.

28- LOREN E.K, EVA HEDFORDS:

Behçet's disease:A Review and a report of 12 cases from Sweden.

Acta. Derm. Venereal. (Stockh) 1993;73, pages: 251-254.

29- C.C.ZOUBOULIS,P.BUTTNER,B.TEBBE,

C.E.ORFANOS:

Anticardiolipin antibodies in Adamantiades Behçet's disease.

British journal of dermatology, 1993, 123,p: 281-284.

30- A.BAHLAOUI,N.TROMBATI, A.Y.ALAOUI,A.OUSEHAL,A.EL

MEZIANE ;A.NASIRI,Z.BOUAYAD,M.BARTAL :

Les anévrismes artériels pulmonaires au cours de la maladie de Behçet.

Semi.Hop. Paris ,1992, 68,n°13 ,368-375.

31- HATZINICOLAOU P ,VAOPOLOS G, MAVROPOULOS S.

Vascular manifestations in Behçet' s disease.

Britich journal of rheumatology 1992;31(4):284-285.

32- CORBLLA X ,CASANOVAS T,BENASCO C,CASAIS L.

Budd Chiari syndrome complicating Behcet's disease.

American journal of gastroenterology 1991;86(4): 526_527.

33- G CLOATRE, A HDA, A HAJJI, A MOULAY

Manifestations vasculaires de la maladie de Behçet

Médecine et armées 1991,19,199-202.

34- BISMUTH E, HADENGUE A ,BENHAMOU JP .

Hepatic vein thrombosis in Behçet 's disease.

Hepatology 1990 ;11(6) : 969 _974.

35-S.BENAMOUR, B.ZEROUAL ,R.BENNIS,

A.BENNIS, A.AMRAOUI ,S.BETTAL.

Maladie de Behçet-316 cas.

La presse médicale, 6 octobre 1990,19,n°32,1485-1489.

36- BISMUTH E, HADENGUE A,HAMMEL P,BENHAMOU JP.

Hépatoc vein thrombosis in Behçet's disease.Hepatology 1990;11:969-74.

37- LUDWING J,HASHIMOTO E?MCGILL D, HEERDEN JV.

Classification of hepatic venous outflow obstruction: ambiguous terminology of the Budd Chiari syndrome. mayo Clin Proc 1990;65:51-55

38- CRITERIA FOR DIAGNOSIS OF BEHÇET'S DISEASE.

International Study Group for Behçet's disease. Lancet 1990;335:1078-1080.

39- BENAMOUR,R .BENNIS,M.AKIKI.

Syndrome de Budd Chiari et maladie de Behçet. A propos d'un cas. Revue de littérature .1989,65,n°30,1867-1872.

40- K.YAMASSA,K.KOSUGA,H.KINOSHITA,

K.OTUSHI :

Vasculo-Behçet's disease : Immunological study of the formation of aneurysm.

J.Cardiovasc.surg.,29, 1989,p:751-755.

41- B.WECHSLER, Le Thi Huong Du BOUTIN, C.de GENNES,P.GODEAU :

Manifestations artérielles de la maladie de Behçet. Douze observations.

Revue de médecine interne.1989,10,p :303-311.

42- B.WECHSLER, Le Thi Huong Du BOUTIN ,Massin I Et al.

La maladie de Behçet en France : à propos de 60 sujets autochtones. Ann Med Interne 1988 ;139 :315-319.

43- BLÉTRY O,MOHATTAN A,A WECHSLER B ET AL.

Atteinte cardiaque de la maladie de Behçet: douze observations. Presse Med1988;17:2388-2391.

44- B.WESHSLER,J.C.PIETE,J.CONARD,LE THI HUONG DU BOUTIN,P.GOTEAU:

Les thromboses veineuses profondes dans la maladie de Behçet.106 localisations sur une série de 177 malades.

La presse médicale, 18 Avril 1987 ,16,n°14,p :661-664.

45- S.BENAMOUR :

Les aspects cliniques de la maladie de Behçet.

XLVIème congrès Français de la médecine, Marrakech, 1987.

46- S.BENAMOUR,M.BENMIMOUN,A.ZAOUI,

M.BENELLOUN, A.AMRAOUI, M. MOHIEDDINE :

La maladie de Behçet, à propos de soixante cas.

Sem. Hop. Paris, 1986, 62,n°19,1317-1321.

47- MONTAGNAC R., SCHILLINGER F., BRESSIEUX J.M.

Le syndrome de Budd-Chiari, complication inhabituelle de la maladie de Behçet.

Presse Méd ,1986,15,30,1427.

48- URANO Y., OHMORI H., SUGIMURA H., FUKUSHIMA T.

Maladie de Behçet avec syndrome de Budd-Chiari.A propos d'un cas. Revue des cas autopsiés au Japon et de la littérature.

Ann Pathol,1986,3,192-196.

49- J.WECHSLER :

Lésions anatomo-pathologiques observées au cours de la maladie de Behçet.

Sem. Hop. Paris, 24 Avril 1986 vol 62, n°19 ,p :1337-1340

50- HAMZA M, HUBAULT A,RYCKWAERT A.

Les manifestations articulaires de la maladie de Behçet . Rev rhum mal osteoartic
1985 ;52 :103-108.

51- FERRARIS R, COLZANI G, GALATOLA G, FIORENTINI MT.

Ascites, with supra hepatic portal hypertension in a case ok Behçet's disease.

Panminerva Médica 1985; 27 (1):43_44.

52- WILKEY D ,YOCUM DE,OBERLEY TD,SUNDSTROM WR,KALM L :

Budd-Chiari syndrome and renal failure in Behçet disease. Report of a case and review of the literature . Am J Med 1983;75:541-50.

53- BARRET L.PEYRON F. GAILLAT J., MICOUD M.

Syndrome de Budd-Chiari au cours de la maladie de Behçet. Lyon méd. 1982.247, 7,349-352.

54- CHAGNON JP.,BARGE J., RICHARD J,P., DEVARS DU MAYNE J.E.,HARDOUIN J.

Carcinome hépatique primitif révélé par un syndrome de Budd Chiari a propos d'un cas. Revue de la littérature .Sem hôp Paris,1982,33,1902-1905.

55- THEVENET A., JOYEUX A.

Syndrome de Budd-Chiari et obstruction membraneuse de la veine cave inférieure. A propos de 3 observations .Chirurgie,1982,108,267-272.

56- MARION P. VIAL P., VILARD D, KPENEKIAN G,.GEORGE M.

Syndrome obstructif du confluent hépato-cave(syndrome de Budd-Chiari).Résultats du traitement chirurgical (A propos de 15 observations).Chirurgie ,1982,108,165-367.

57- GODEAU P, WECHSLER B., MAAOUNI A., FAGARD M.,

Manifestations cardio-vasculaires de la maladie de Behçet.

Ann dermatol venerol,1980,107,741-747.

58- FOURNIAL F., CARLES P., ADRIEU M. .,

Syndrome de Budd Chiari. Evolution terminale d'une maladie de Behçet.Rev Méd ,1978,14,671-674.

59-VALLETEAU DE MOULIAC M.,MORIN M.,GRAVELEAU J , PEROL R. FRANCOVAL M. MORNET P.

A propos d'un cas d'association de syndrome de Budd-Chiari et de syndrome de Behçet. Sem hôp Paris,1974,50,2679-2683.

60- KANSU E ;OZER R.L ; AKALIN E., GUILER Y;TANMAN . E.,KAPLAMAN E., MUFTUOGLU E.

Behçet syndrome with obstruction of vena cavae. A report of seven cases .Am heart j,1972.41,151.

61- M.T.CYTMIA, M, AMMAR, M. KAMOUN, F.TRIKI :

Les manifestations oculaires de la maladie de Behçet , à propos de 42 cas.
La Tunisie médicale, n°3180 p :494-498.

62-Y.OKITA ,M.ANDO,K.MINATOYA:

Multiple pseudo-aneurysms of the aortic arch, right subclavian artery, and abdominal aorta in patient with Behçet disease.

Journal of vascular surgery,1998, vol.28,n°4,p: 723-726.

63-A.MAMMERI

EMC,7-042-A-15,2002,5p.