



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Année 2015

Thèse N° 05

La localisation aorto-iliaque de la maladie de Behçet : à propos de dix cas

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 09/02/2015

PAR

Mlle. **MOUADILI MARYAM**

Née le 29/03/1988 à LARACH

MEDECIN INTERNE DU CHU MED VI MARRAKECH

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Maladie de Behçet – localisation aorto-iliaque

JURY

Mme. **L. ESSAADOUNI**

Professeur de médecine interne

PRÉSIDENT

Mr **M. ALAOUI**

Professeur de chirurgie vasculaire

RAPPORTEUR

Mr. **D. BOUMZEBRA**

Professeur de chirurgie cardio-vasculaire

Mme. **L. BEN DRISS**

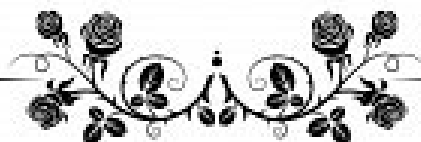
Professeur de cardiologie

JUGES

Mr. **H. QACIF**

Professeur de médecine interne

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



إِقْرَأْ بِاسْمِ رَبِّكَ الَّذِي خَلَقَ ۝ خَلَقَ الْإِنْسَانَ
مِنْ عَلَقٍ ۝ إِقْرَأْ وَرَبُّكَ الْأَكْرَمُ ۝ الَّذِي
عَلَّمَ بِالْقَلَمِ ۝ عَلَّمَ الْإِنْسَانَ مَا لَمْ يَعْلَمُ ۝
صدقة الله العظيم



Serment d'hypocrate

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 strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948





*LISTE DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen Honoraire: Pr Badie Azzaman MEHADJI

ADMINISTRATION

Doyen par Interim: Pr Ag Mohamed AMINE

Secrétaire Générale: Mr Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KISSANI Najib	Neurologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMAL Said	Dermatologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie-obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
CHABAA Laila	Biochimie	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
CHELLAK Saliha (Militaire)	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie-réanimation

EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SARF Ismail	Urologie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie-obstétrique A/B
FIKRY Tarik	Traumato- orthopédie A	YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation

Professeurs Agrégés

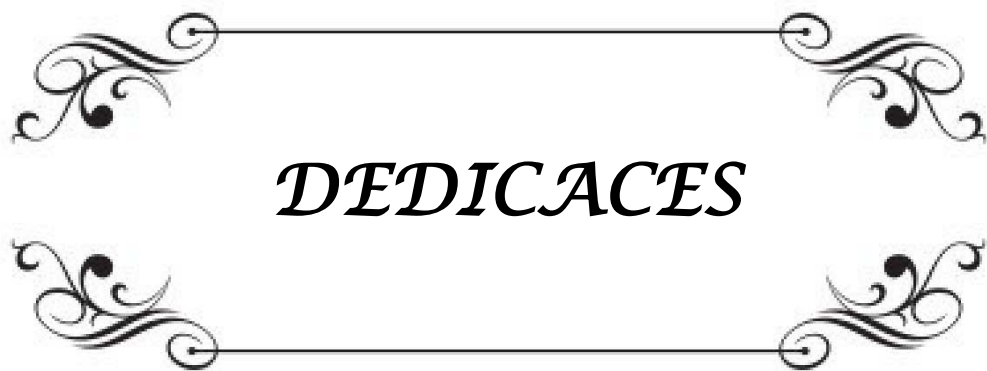
Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie B	EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	ELFIKRI Abdelghani (Militaire)	Radiologie
ABOUCHADI Abdeljalil (Militaire)	Stomatologie et chir maxillo faciale	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique A
ADALI Imane	Psychiatrie	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADMOU Brahim	Immunologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AIT AMEUR Mustapha (Militaire)	Hématologie Biologique	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique B
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique A	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT ESSI Fouad	Traumato-orthopédie B	JALAL Hicham	Radiologie
ALAOUI Mustapha (Militaire)	Chirurgie- vasculaire périphérique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KOULALI IDRISSE Khalid (Militaire)	Traumato- orthopédie
ARSALANE Lamiae (Militaire)	Microbiologie - Virologie	KRIET Mohamed (Militaire)	Ophtalmologie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAKMICH Mohamed Amine	Urologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	LAOUAD Inass	Néphrologie
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie

BEN DRISS Laila (Militaire)	Cardiologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MEJDANE Abdelhadi (Militaire)	Chirurgie Générale
BOUCHENTOUF Rachid (Militaire)	Pneumo- phtisiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	MOUFID Kamal(Militaire)	Urologie
BOUKHIRA Abderrahman	Toxicologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOURRAHOUEAT Aicha	Pédiatrie B	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
CHAFIK Aziz (Militaire)	Chirurgie thoracique	QACIF Hassan (Militaire)	Médecine interne
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	QAMOUSS Youssef (Militaire)	Anesthésie- réanimation
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	RADA Nouredine	Pédiatrie A
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL BARNI Rachid (Militaire)	Chirurgie- générale	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie

EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
-----------------	----------------------	------------	--------------------------

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine (Militaire)	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie- embryologie cytogénétique
ADALI Nawal	Neurologie	FADIL Naima	Chimie de Coordination Bioorganique
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	GHAZI Mirieme (Militaire)	Rhumatologie
AISSAOUI Younes (Militaire)	Anesthésie - réanimation	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie - Cytogénétique
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ALJ Soumaya	Radiologie	KADDOURI Said (Militaire)	Médecine interne
ARABI Hafid (Militaire)	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LAFFINTI Mahmoud Amine (Militaire)	Psychiatrie
ATMANE El Mehdi (Militaire)	Radiologie	LAHKIM Mohammed (Militaire)	Chirurgie générale
BAIZRI Hicham (Militaire)	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed (Militaire)	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MARGAD Omar (Militaire)	Traumatologie - orthopédie
BELHADJ Ayoub (Militaire)	Anesthésie - Réanimation	MLIHA TOUATI Mohammed (Militaire)	Oto-Rhino - Laryngologie
BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	MOUHSINE Abdelilah (Militaire)	Radiologie
BENLAI Abdeslam (Militaire)	Psychiatrie	NADOUR Karim(Militaire)	Oto-Rhino - Laryngologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
DAROUASSI Youssef (Militaire)	Oto-Rhino - Laryngologie	OUEIAGLI NABIH Fadoua (Militaire)	Psychiatrie
DIFFAA Azeddine	Gastro- entérologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SERGHINI Issam (Militaire)	Anesthésie - Réanimation
EL HARRECH Youness (Militaire)	Urologie	SERHANE Hind	Pneumo- phtisiologie
EL KAMOUNI Youssef (Militaire)	Microbiologie Virologie	TOURABI Khalid (Militaire)	Chirurgie réparatrice et plastique
EL KHADER Ahmed (Militaire)	Chirurgie générale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
EL MEZOUARI El Moustafa (Militaire)	Parasitologie Mycologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah (Militaire)	Chirurgie Thoracique



DEDICACES

*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...
Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,
L'amour, le respect, la reconnaissance...
Aussi, c'est tout simplement que*



*Je dédie cette
Thèse ...*

A la mémoire de ma grand-mère Halima

Cela fait un bon moment que tu n'es plus parmi nous, mais en aucun instant je n'ai pu le croire ou supporter cette torturante solitude en ton absence. Henna, tes paroles, ton sourire, et ta personnalité aussi forte et généreuse ne quitteront jamais ma mémoire. Tu es une femme unique, qui a marqué ma vie et celle de toute personne qui t'a rencontré un jour. Je sais que tu es fière de moi comme tu l'as toujours été. Je te souhaite d'être bien accueillie dans le royaume de Dieu. Dort en paix, maman.

A TOI maman

Je ne trouverais jamais de mots pour t'exprimer mon profond attachement et ma reconnaissance pour l'amour, la tendresse et la sécurité dont tu m'as toujours comblée.

Mama, tu m'étais toujours un symbole de persévérance et de sacrifices. Soit forte pour moi, pour qu'on puisse ensemble dépasser ses moments durs de faiblesse.

Aide moi à me faire pardonner de ne pouvoir te venir en aide, soulager ta douleur ni t'épargner cette brûlante peine.

*Je ne pourrais imaginer ma vie un seul instant sans toi à mes côtés.
Que Dieu tout puissant te guérisse ma très chère maman.*

A TOI PAPA

Tous le mérite revient au bon Dieu et à toi afin de pouvoir vivre ce jour. Nul mot ne saurait exprimer à sa juste valeur le dénouement et le profond respect que je porte envers toi.

QUE ce travail soit le témoignage de mon immense gratitude et de mon grand amour.

PUISSE Dieu t'accorder, santé, bonheur et longue vie.

A mon très cher frère Mohammed

L'adorable, le tendre et le serviable. Je te dédie ce travail en témoignage de ma plus profonde reconnaissance de tous ce que tu as fait pour moi durant ces longues années d'études. C'est certainement grâce à toi que je suis là maintenant. Je te souhaite tous le bonheur du monde, une vie pleine de sérénité et d'amour avec ton épouse Naoual, et illuminée par le sourire de tes petites princesses Aya et Chaïmaa.

A ma très chère sœur Smahane

La tendre, la généreuse, la formidable. Tu m'as toujours soutenu, rassurer et encouragé tout au long de ma carrière. Aucune dédicace ne saurait exprimer ma gratitude et ma fierté de t'avoir comme sœur. Je te souhaite tous le bonheur du monde avec ton mari Abdelaziz et ton petit cœur Tassnim.

A mon petit frère Omar

Le petit gâté de toute la famille, Je te souhaite tous le bonheur du monde, beaucoup de courage et du succès, certes tu as encore un long chemin devant toi, mais on est tous là à tes cotés, près à t'épauler et à t'encourager.

A ma tante Maghniya, son mari Abdelhaq leqbaybi et leurs enfants Maroua, Safaa et Hamza:

Veillez acceptez ma vive gratitude et mon profond estime en reconnaissance de tous ce que vous avez fait pour moi durant ce long parcours, grâce à votre agréable petite famille j'ai pu surmonter les moments les plus difficiles de solitude et de besoin.

A toute la famille MOUADILI mes grands parents, mes tantes et oncles, mes cousins et cousines, à la famille L'EKBAIBI et BENREHOU :

*Je vous dédie cette thèse pour l'affection que vous me portez.
Que Dieu vous accorde longue vie pleine de bonheur et de prospérité.*

A l'association L'UEUR D'ESPOIR

Cela fu un honneur pour moi de faire partie d'une grande famille aussi agréable, généreuse et exceptionnelle sur tous les plans. J'ai appris avec vous le vrais sens du partage, du travail du groupe et du volontariat.

A tous les membres de l'association, et particulièrement Pr Adermouche Latifa, Pr Aitoumeryem Miloud, Pr Cherqaoui, et Pr Messoussi (association des amis de CHU)..... Chacun de vous a marqué mon parcours, merci d'être ce que vous êtes.

A ma petite famille à Marrakech

A Yassine Maslik, et a travers toi à tata Diaa et tes parents

A Rida Chniber , Safouane khairallah , Laïla bourkhissi

Et a travers vous tous à mon cher Zaghoul...

Chaque instant en votre présence à mes cotés se transformait spontanément en un agréable souvenir.

On a partagé les moments les plus difficiles, les plus stressants, les plus fous et les plus gourmands pour certains

Que notre amitié et notre fraternité durera pour toujours. Je vous aime.

A MES CHÈRES AMIS

A mon adorable voisine Karimi, à ma chère fidèle soukayna, à mon confident meskini, à tous mes ami(e)s : hassan, zakariya, mouna, hajar, yousra, cissé, meryem, guaiel, yassine, Ahmed, sanaa , Intissar, hamith, fahd, Hassna, oussama, aabir... vous étiez toujours là à mes cotés dans les moments les plus difficiles de toute ma vie -chacun à sa manière- vous continuez à me prouver chaque instant que j'ai des vrais frères et sœurs sur lesquelles je peux toujours compter.

A TOUS LES MEMBRES DE L'AMIMA.

Je vous dédie cette thèse et vous souhaite un avenir à la hauteur de vos ambitions.

A toute l'équipe du service de chirurgie cardio-vasculaire du CHU MED VI Marrakech

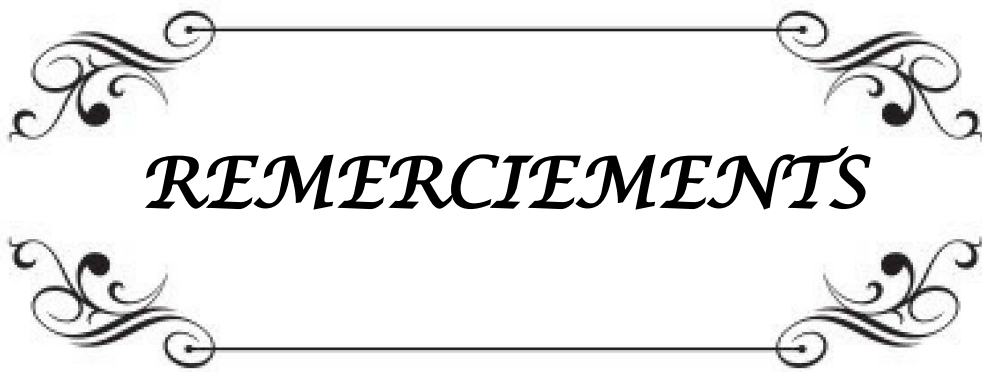
Mille mercis à toute l'équipe du service, chacun de vous a marqué mon parcours de médecin interne. Vous êtes une famille exceptionnelle qui marquera à jamais mes souvenirs les plus agréables.

Malgré tous, je me considérerai pour toujours comme membre de l'équipe.

*A tous ceux dont l'oubli du nom n'est pas celui du cœur,
A tous ceux qui m'ont aidé de près ou de loin dans la réalisation de ce travail
Qu'ils trouvent ici l'expression de mon profond respect, ma reconnaissance et mon
estime pour l'encouragement et l'aide qu'ils m'ont accordé.*

VOTRE SŒUR ET AMIE

Myriam.



REMERCIEMENTS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENTE DE THESE

Professeur Essaadouni Lamia

PROFESSEUR DE MEDECINE INTERNE. CHU MED VI

L'honneur que vous nous faites en acceptant de présider le jury de notre thèse est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profonde reconnaissance pour vos qualités.

Veillez trouver ici, l'expression de notre grande estime.

A NOTRE MAITRE ET RAPPORTEUR DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ALAOUI MUSTAPHA

PROFESSEUR DE CHIRURGIE VASCULAIRE PERIPHERIQUE HMA

Pour tous les efforts inlassables et toute la patience que vous avez déployés pour que ce travail soit élaboré.

Pour toutes ces longues heures dépensées à m'expliquer, pour toutes ces informations si précieuses.

Vos qualités scientifiques, pédagogiques et humaines, qui m'ont profondément émue, resteront pour moi un exemple à suivre dans l'exercice de ma profession. Ce fut pour moi, un honneur et un grand plaisir d'avoir préparé ma thèse sous votre guidance et nul mot ne qualifie ma gratitude. Veillez accepter, cher maître dans ce travail mes sincères remerciements et mon profond respect.

A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BOUMZEBRA DRISSI

Professeur de chirurgie cardiovasculaire CHU MED VI Marrakech.

JE suis très sensible à l'honneur que vous me faites en acceptant de siéger au sein de notre jury.

JE suis particulièrement touchée par vos qualités humaines et votre compétence que j'ai pu apprécier et admirer de très près, et qui font de vous un grand maître d'estime que nous prenons pour exemple. Le passage dans votre service, dont je garde les plus beaux souvenirs était une source d'apprentissage inépuisable.

Que vous trouviez ici, cher maître, le témoignage de ma profonde gratitude et sincère respect.

*A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE
MONSIEUR LE PROFESSEUR QUACIF
PROFESSEUR DE MEDECINE INTERNE HMA*

Je tiens à vous exprimer ma vive gratitude et ma profonde estime en reconnaissance de la bienveillante attention que vous avez accordée à ce travail.

Veillez trouver ici, l'expression de notre profonde reconnaissance.

*A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE PROFESSEUR BENDRISS
PROFESSEUR DE CARDIOLOGIE HMA*

Vous me faites un très grand honneur en acceptant de juger mon travail. Votre gentillesse, vos compétences professionnelles et humaines n'ont fait défaut pour personne.

J'ai été particulièrement impressionné par toutes vos qualités et les efforts que vous déployez à nous former lors de mon passage dans votre service aussi agréable qu'exceptionnel.

Puisse ce travail vous témoigner de mes sincères remerciements et ma profonde gratitude.



ABBREVIATIONS

Liste des abréviations

AAA	: anévrisme de l'aorte abdominale
Ab	: aphtose buccale
AB	: aphtose bipolaire
ABI	: aorto-bi-iliaque
AECA	: anticorps anti-cellules endothéliales
AFC	: artère fémorale commune
AIE	: artère iliaque externe
AINS	: anti-inflammatoires non stéroïdiens
AIPD	: artère iliaque primitive droite
AIPG	: artère iliaque primitive gauche
AMS	: artère mésentérique supérieure
anti-IL-1	: inhibiteur de l'interleukine 1
anti-IL-6	: inhibiteur de l'interleukine 6
ARM	: angiographie par résonance magnétique
ATCD	: Antécédent
AVK	: anti-vitamine K
AZA	: azathio-prine
CMH	: complexe majeur d'histocompatibilité
CRP	: protéine C réactive
CTC	: corticoïdes
ECG	: électrocardiogramme
FA	: faux anévrisme
HSP	: heat shock proteins
HSV	: le virus herpès simplex
IF	: ilio-fémoral
IFN α	: interféron-alpha

IMS : immunosuppresseurs

ISG : critères de l'international study group

JBDRC : critères du »Japanese Behçet's disease research committee «

MB : maladie de Behçet

MTX : méthotrexate

NE : nodule érythémateux

NFS : numération formule sanguine

PNN : **polynucléaires neutrophiles**

PR : phlébite récidivante

PT : pathergy test

PTFE : polytétrafluoréthylène

SNC : système nerveux central

TC : tronc cœliaque

TDM : tomodensitométrie

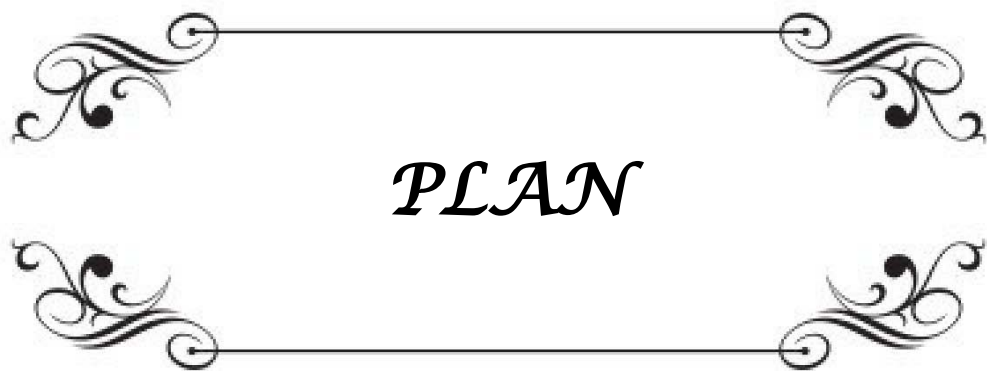
TNF α :tumor necrosis factor alpha.

UP : uvéite postérieure

USI : unité des soins intensifs

VCI : veine cave inférieure

VCS : veine cave supérieure



PLAN

INTRODUCTION	1
GÉNÉRALITÉ SUR LA MALADIE BEHCET	3
I.GÉNÉRALITÉS : MALADIE DE BEHCET	4
1.DÉFINITION	4
2.HISTORIQUE	4
3.ÉPIDÉMIOLOGIE	5
4.ETIOPATHOGENIE	10
5.ETUDE CLINIQUE	16
6.EXAMENS PARACLINIQUES	23
7.Critères diagnostic	30
MATERIELS ET METHODES	32
I.MATERIEL	33
1.type de l'étude	33
2.Recueil des données	33
3.Les critères d'inclusion	33
4.Les critères d'exclusion	33
5.Le diagnostic de la maladie de Behçet	34
6.Le diagnostic de l'atteinte artérielle	34
II.METHODES	34
1 saisie des données	34
RÉSULTATS ET ANALYSES	35
I.Epidémiologie	36
1.L'incidence	36
2.La répartition selon le sexe :	36
3.La répartition selon les tranches d'âge	37
4.Répartition selon l'âge et la durée d'évolution de la maladie de Behçet précédant l'atteinte artérielle:	37
5.Origine :	38
6.Les Antécédents	38
7.profil génétique :	39
II.ETUDE CLINIQUE	40
1.DIAGNOSTIC POSITIF DE LA MB	40
2.LES MANIFESTATIONS CLINIQUES NON AORTO-ILIAQUES	40
III.ATTEINTE ARTERIELLE	44
1.atteinte artérielle inaugurale	44
2.Nombre des localisations artérielles	44
3.Type et localisation de l'atteinte artérielle :	45
4.RESULTATS DU BILAN RADIOLOGIQUE	47
IV.PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	50
1.Bilan préopératoire	50
2.Traitement chirurgical :	50
3.TRAITEMENT MEDICAL	52

V.Complications postopératoires.....	54
1.immédiates.....	54
2.Surveillance en cours d'hospitalisation.....	54
3.suivi postopératoire à cours et moyen terme.....	54
DISCUSSION.....	59
Les manifestations artérielles de la MB.....	60
I.INTRODUCTION.....	60
II.HISTOLOGIE.....	60
1.Aspect macroscopique.....	61
2.Aspect microscopique :.....	61
III.EPIDEMIOLOGIE.....	62
1.Fréquence.....	62
2.Sexe.....	63
3.Age.....	63
4.Profil génétique.....	64
5.Histoire familiale.....	65
6.Association à d'autres manifestations infectieuses.....	65
IV.Les types de l'atteinte artérielle et leurs localisations.....	65
1. Les Anévrismes.....	66
2. Les occlusions artérielles.....	72
3. Autres atteintes artérielles.....	73
V.Explorations radiologiques des lésions artérielles :.....	73
1.Echo doppler abdominal.....	73
2.L'ANGIO-Scanner [159].....	75
3. L'angiographie par résonance magnétique.....	78
4.Artériographie.....	79
VI.Prise en charge thérapeutique.....	79
1.Traitement médical de la MB.....	79
2.Approches thérapeutiques selon les atteintes de la maladie de Behçet.....	85
3.Traitement chirurgical de l'atteinte aorto-iliaque.....	87
4.TRAITEMENT MEDICAL POSTOPERATOIRE DE L'ATTEINTE ARTERIELLE.....	115
VII.Evolution et complications :.....	116
1.Le bilan préopératoire.....	116
2.Les éléments médicochirurgicaux per-opératoires du suivi reposent sur :.....	117
3.Les éléments de surveillance en USI comportent.....	117
VIII.Pronostic.....	123
ANNEXES.....	124
RÉSUMÉS.....	126
BIBLIOGRAPHIE.....	147



INTRODUCTION

La maladie de Behçet est une vascularite systémique d'étiologie inconnue, caractérisée par une aphtose bipolaire : buccale et génitale, des lésions cutané-muqueuses et une uvéite. Le diagnostic est basé essentiellement sur des critères cliniques [1-2].

Les manifestations artérielles de cette atteinte sont de caractérisation plus récente, rares et de diagnostic clinique sous estimé, avec une fréquence de 2,2 à 18% selon les séries [3-6],

La localisation aorto-iliaque de la MB -encore moins fréquente : 1,5 à 2,7% -est de pronostic péjoratif, compte tenu du risque élevé de mortalité auquel elle est liée [3-6].

Cette localisation particulière s'exprime essentiellement par des anévrysmes et des faux anévrysmes, rarement par des sténoses et thromboses dont la prise en charge relève soit d'un traitement médical seul ou en association d'une intervention chirurgicale, ou endovasculaire. Ce traitement est adapté en fonction du terrain, de la localisation et du diamètre de la lésion ainsi que du plateau technique disponible.

La prise en charge chirurgicale reste difficile vu le caractère inflammatoire des lésions et grevée de complications postopératoires, notamment les faux anévrysmes anastomotiques, impliquant une attitude thérapeutique bien menée et une surveillance régulière [7-9].

A la lumière de ce travail, on propose une mise au point sur Les atteintes aorto-iliaques de la maladie de Behçet et leurs prise en charge médico-chirurgicale à partir des données récentes de la littérature, et à travers une série de 10 patients colligée au service de chirurgie vasculaire à l'hôpital Militaire AVICENNE de Marrakech.



*GENERALITES SUR
LA MALADIE DE
BEHÇET*

I. GÉNÉRALITÉS : MALADIE DE BEHCET

1. DÉFINITION

La maladie de Behçet est une affection inflammatoire, systémique, dysimmunitaire chronique et évoluant par poussées. Elle est caractérisée cliniquement par des accès récidivants d'aphtes buccaux et génitaux, de lésions cutanées évocatrices (pseudo-folliculites, hypersensibilité aux points de piqûres, etc...), d'arthrite, d'uvéites et de vascularites rétiniennes, d'atteintes neurologiques centrales, d'atteintes cardio-vasculaires, et de lésions intestinales.

Il n'existe aucun examen pathognomonique de la MB et le diagnostic se base sur des critères cliniques tels que ceux proposés par le groupe international d'étude de la MB [1], et plus récemment en 2013, ceux de l'« International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet disease » [2].

2. HISTORIQUE

Il semble qu'HIPPOCRATE [10] ait déjà décrit l'atteinte oculaire de la MB dans son 3ème livre des maladies épidémiques. En effet, dans le chapitre VII du livre III de l'Epidémion, il écrivait : <<...mais il y avait aussi d'autres fièvres comme elles seront décrites beaucoup avaient leurs bouches affectées d'ulcérations aphteuses. Il y avait aussi beaucoup de fluxions dans les parties génitales et des ulcérations, des furoncles externes et internes autour et au niveau des aines, des ophtalmies humides de caractère chronique avec douleurs, excréctions fongueuses des paupières externes et internes qui détruisaient la vue de beaucoup de personnes. >>.

- ☐ En 1920, GILBERT donne à ce syndrome le nom d'ophtalmie lente et la classe dans un contexte de maladie générale [10].
- ☐ En 1931, ADAMANTIADES, ophtalmologue grec, décrit le cas d'un patient qui a présenté une iritis à hypopion accompagnée d'ulcérations génitales, d'une phlébite et d'une hydarthrose bilatérale des deux genoux [11].

- ☐ En 1937, un professeur de dermatologie turc, Hulusi Behçet, a individualisé une entité associant une aphtose buccale, une aphtose génitale et une inflammation oculaire à type d'uvéite à hypopion, entité qui a porté son nom [10].
- ☐ En 1941, TOURAINE élargit le cadre de la maladie en introduisant le concept de grande aphtose à caractère symétrique, après avoir revu 343 cas dans la littérature [10].
- ☐ Les premières manifestations artérielles au cours de la MB ont été notées par Pallis en 1956 sous forme de gangrènes sèches sous-unguales traduisant des lésions occlusives des petites artères périphériques des membres.
- Le premier cas d'anévrisme artériel comme manifestation vasculaire de la MB a été observé d'abord au niveau de l'aorte abdominale chez un homme de 38 ans par Mishima en 1961 [12]. puis par Mounsey en 1965 [13] et par Hills en 1967 [14].
- La plus grande série chirurgicale _à ce jour_ marocaine des complications artérielles de la MB a été publiée en 2008 par Pr BENSAID, comportant 47 cas [15].

Depuis, les observations de cette affection intrigante, ainsi que ses différentes manifestations artérielles et notamment aorto-iliaques n'ont cessé de se multiplier,

3. ÉPIDÉMIOLOGIE

3-1 Prévalence et distribution géographique:

Son appellation de « maladie de la route de la soie » est liée à une forte présence de la MB dans ces territoires et a fait naître l'hypothèse que l'agent étiologique de la MB a été véhiculé par cette ancienne route des marchands.

Schématiquement, on peut identifier 4 principales zones de fréquence de la MB (Fig. 1). En Turquie, la prévalence de la MB a été estimée à 19,6 à 420/100 000 habitants [16–21] avec notamment 2 estimations de, respectivement, 370 et 420/100 000 qui suggèrent que la fréquence de la MB en Turquie est très largement supérieure à celle observée dans d'autres pays.

Pour les autres pays d'Asie, les estimations suggèrent une prévalence entre 2,1 et 19,5 [22–31]. En Europe se dégage un gradient de fréquence Sud–Nord décroissant avec des taux de prévalence rapportés de 1,5 à 15,9/100 000 pour le Portugal, l'Espagne, l'Italie et la France [32–36] contrairement à des taux de 0,3 à 4,9/100 000 en Suède, au Royaume–Uni ou en Allemagne [37–42].

Peu de données permettent d'inférer sur la fréquence de survenue de la MB dans d'autres régions du monde. En Amérique du Nord, la prévalence de la MB a été récemment estimée à 5,2 cas/100 000 pour le comté d'Olmstead dans le Minnesota [43]. En Martinique, une étude récente a estimé la prévalence de la MB à 7,0/100 000 [44]. La survenue de la MB dans des populations d'Afrique sub-saharienne n'a pas fait l'objet d'étude épidémiologique spécifique mais a été rapportée dans de petites séries de cas [45,46] et observée dans une population multiethnique française [33]. Une série de cas du Brésil indique que la MB est également observée en Amérique du Sud [47].

Au Maghreb, elle est de 110 cas/100000 habitants en Tunisie [48] et reste aussi fréquente au Maroc [49].

Il est aujourd'hui clair que le bassin de population touché par la MB est bien plus étendu que celui délimité par la route de la soie. À notre connaissance, aucune donnée ne permet aujourd'hui de dire si la prévalence de la MB est influencée par une habitation en zone rurale ou urbaine.

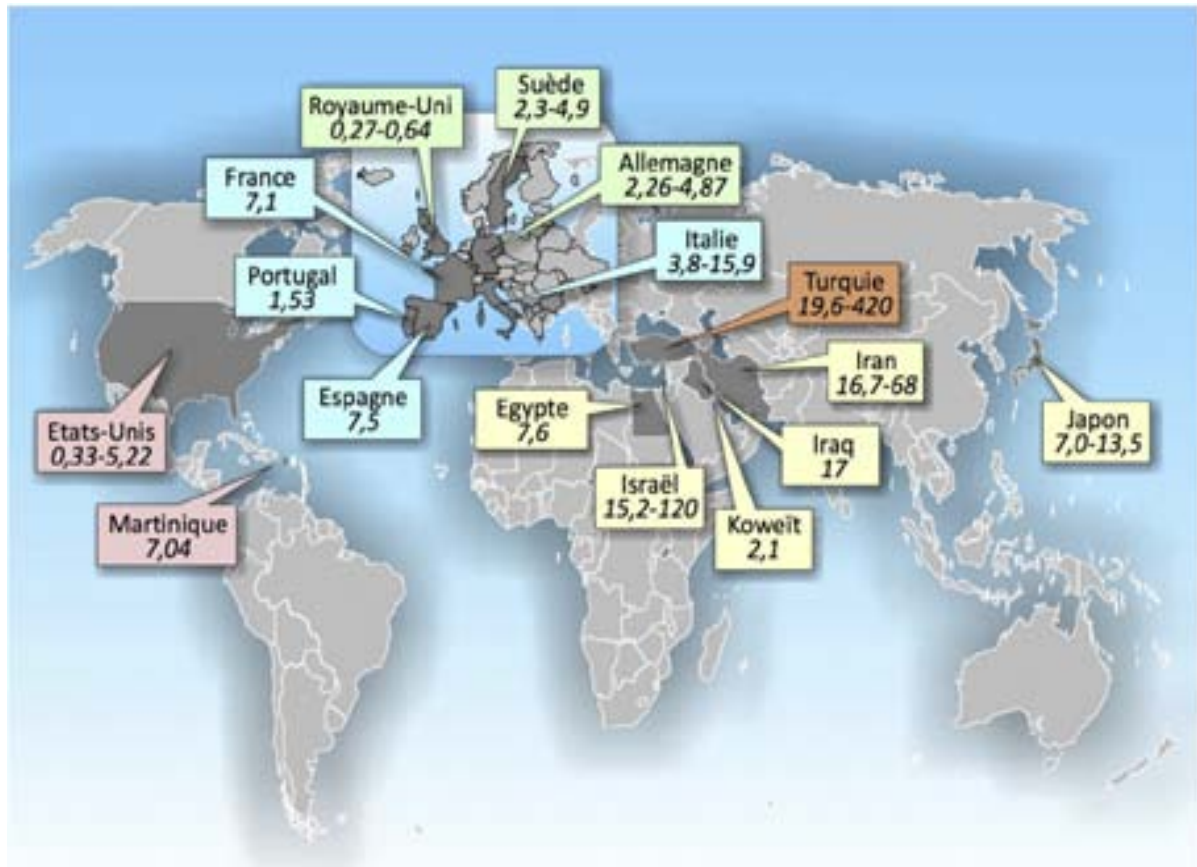


Figure 1 : répartition de la prévalence de la maladie de Behçet dans le monde, les chiffres représentents des taux de prévalence pour 100000 habitants

3-2 Incidence

A l'inverse des études de prévalence, les seules études ayant estimé les taux d'incidence annuelle de la MB ont abouti à des chiffres très proches compris entre 0,20 et 0,80/100 000 habitants (Tableau I) [35,40, 43, 44, 50, 51]. Il faut néanmoins rester prudent et le petit nombre de ces études permet difficilement de formuler des hypothèses quant à la répartition de la MB dans l'espace et dans le temps.

Tableau I : Taux d'incidence annuelle (pour 100000 habitants) de la MB. Les études sont triées par ordre chronologique de publication

références	Année de publication	Période d'étude	Méthode d'étude	Pays d'étude	Critères de classification	Nombre de cas	incidence
Nakae et al [25]	1993	1990	Recensement (multiples sources)	Japon	JBDRC 1987	925	0.75
Gonzalez-gay et al [51]	2000	1988-1997	Recensement (source unique)	Espagne	ISG	16	0.66
Ambresin et al [50]	2002	1990-1998	Recensement (source unique)	NR	JBDRC 1987	35	0.65
Salvarany et al [35]	2007	1988-2004	Recensement (multiples sources)	Italie	ISG	18	0.24
Calamia et al [43]	2009	1960-2005	Recensement (registres)	Etats-Unis	Spécifiques de l'étude	13	0.38
Deligny et al [44]	2012	1997-2011	Recensement (multiples sources)	France	ISG	36	0.72
Mohammed et al [40]	2013	1997-2011	Recensement (source unique)	Suède	ISG	20	0.20

ISG : critères de « l'international study group » ; JBDRC : critères du « Japanese Behçet's disease research committee » ; NR : non renseigné.

3-3 Caractéristiques démographiques

La MB touche essentiellement des adultes d'âge jeune et moyen. Dans les études de population, l'âge moyen au début de la maladie se situait entre 22 et 31 ans et l'âge moyen au diagnostic entre 31 et 33 ans.

Les quelques études qui ont produit des taux d'incidences spécifiques par groupes d'âge, montrent des incidences relativement stables pour les âges entre 15 et 49 ans [35] ou 15 et 54 ans (Fig. 2) [40] Au-delà de cette tranche d'âge, la survenue d'une MB semble exceptionnelle, voire nulle. Même si ces chiffres sont à interpréter avec prudence en raison de la difficulté de définir le début d'une MB, ils suggèrent dans l'ensemble que l'événement déclenchant survient

tôt dans la vie. Des MB infantiles, définies par un âge de moins de 16 ans lors du diagnostic, ont été décrites [52. 53]. Bien qu'il n'y ait pas de données épidémiologiques fiables, la survenue d'une MB dans l'enfance doit être considérée comme beaucoup plus rare qu'à l'âge adulte.

Le sex-ratio dans la MB est difficile à étudier et reste un sujet de controverse. Les hommes et les femmes étant prédisposés à des manifestations différentes de la MB [54.55], la proportion d'hommes et de femmes diffère dans les séries selon les spécialités qui les publient. Les données d'études de population montrent une répartition hommes-femmes assez équilibrée (Fig. 2) et les rares études ayant estimé l'incidence de la MB spécifique en fonction du sexe ne suggèrent pas d'inégalité claire dans l'incidence de la MB chez l'homme ou la femme [35, 40, 43].

Aujourd'hui, il faut considérer que les facteurs liés à des différences de comportement entre hommes et femmes, aux facteurs hormonaux ou aux chromosomes sexuels ne jouent pas un rôle important dans le développement d'une MB. En revanche, il y a des arguments pour penser que les MB masculines sont volontiers plus sévères [56. 57].

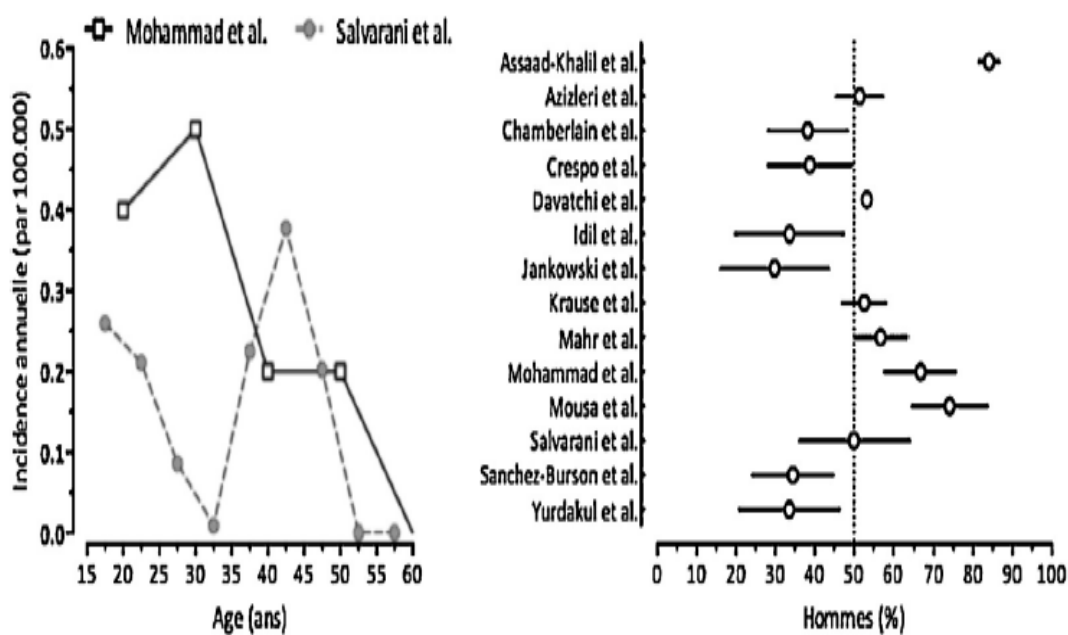


Figure 2 : Incidence annuelle (pour 100 000 habitants) de la maladie de Behçet (MB) en fonction de l'âge (gauche) et sex-ratio (hommes/femmes) de la MB observé dans des études de population (droite). Les sex-ratio sont montrés avec leurs estimations ponctuelles et intervalles de confiance (calculés selon la loi binomiale).

4. Étiopathogénie

Comme dans beaucoup d'autres maladies inflammatoires ou auto-immunes, la MB est censée être déclenchée par des facteurs environnementaux, en l'occurrence infectieux, à l'origine de troubles aussi bien de l'immunité innée qu'acquise, chez des individus génétiquement prédisposés.

4-1 Facteurs environnementaux et infectieux

a. Les bactéries :

Plusieurs agents infectieux ont été étudiés, dont les bactéries telles que le Streptocoque, les mycobactéries, *Borrelia burgdorferi*, *Helicobacter pylori*, *Escherichia coli*, *Staphylococcus aureus*, ou *Mycoplasma*. Le streptocoque, en particulier sanguis, a été le plus incriminé [58].

b. Les virus

Des infections virales, en particulier celle par le virus herpès simplex (HSV), le cytomégalo virus et l'Epstein Barr virus ont été évoquées comme de possibles facteurs étiologiques [58]. Les taux d'infection à HSV et des anticorps anti-HSV sériques étaient significativement plus élevés chez les patients avec MB que chez les contrôles.

c. Protéines du choc thermique (HSP pour heat shock proteins)

Les patients atteints d'une MB avec atteinte neurologique ont des taux élevés d'anticorps anti-HSP60/65, aussi bien dans leur sérum que dans le liquide céphalorachidien [59]. Une augmentation significative de l'expression de HSP60/65 a été aussi notée dans les lésions cutané-muqueuses actives des patients atteints d'une MB par rapport aux contrôles [60]. Des anticorps monoclonaux anti-HSP60 réagissent par immunité croisée avec des extraits rétinien, suggérant une parenté antigénique entre HSP60 et un antigène rétinien spécifique [61].

4-2 **Facteurs génétiques**

La MB apparaît souvent comme une maladie sporadique. Cependant, l'existence de cas familiaux (1/10 des cas), la prévalence élevée de la MB chez les jumeaux et leurs parents (surtout pour les cas pédiatriques) [62], la distribution géographique particulière de la maladie – le long de l'ancienne route du commerce de la soie– et la variation de la nature et de la fréquence des manifestations cliniques de la maladie en fonction du groupe ethnique [63] suggèrent que des facteurs génétiques ont un rôle important dans l'étiopathogénie de la maladie.

a. **Gènes du complexe majeur d'histocompatibilité (CMH)**

a-1 HLA-B51 :

La forte association entre la MB et cet allèle du CMH de classe 1 a été décrite pour la première fois par Ohno et al. En 1982 [64]. Elle a été confirmée depuis, dans de nombreuses autres populations d'origine géographiques et ethniques différentes. Une méta-analyse colligeant 78 études incluant 4800 patients atteints de MB et 16 289 témoins, a évalué le risque relatif chez les porteurs de HLA-B51 à développer la maladie à 5,78 % (IC95 % :5,0-6,67) [65]. Récemment, plusieurs études d'associations pan génomiques (GWAS : genome-wide association study) ont été menées [66-69].

L'association du HLA-B51 aux manifestations cliniques de la MB a été largement analysée. Une récente méta-analyse colligeant 72 études représentant 74 populations a montré que la fréquence des aphtes génitaux, atteintes cutanées et oculaires et du sexe masculin était significativement plus élevée chez les patients porteurs du HLA-B51/B5 [70].

Dans une récente étude tunisienne, réalisée en 2012 , on a trouvé que la sévérité de la MB, les atteintes vasculaires et neurologiques étaient inversement associées à la présence du HLA-B51 [71]

a-2 Autres gènes du CMH :

La proximité des gènes MIC (MCH class 1 related gene) avec le locus B a fait évoquer la possibilité de l'association des MIC avec la MB. Une étude japonaise a mis en évidence une association significative de la MB avec l'allèle MICA-A6 [69]. D'autres études sur des cohortes plus larges n'ont pas confirmé ces résultats. L'association de la MB avec l'allèle MICA-A6 n'est en fait due qu'à un déséquilibre de liaison entre HLA-B5 et MICA-A6 [72]. Les récentes GWAS n'ont révélé aucune association significative indépendante entre la MB et MICA [66.68.69].

Une étude coréenne portant sur 223 patients et 1 398 témoins sains a montré que le HLA-A26 était associé aux lésions cutanées, polyarthrites, uvéites, atteintes vasculaires et à un test pathergique positif [73].

b. Gènes en dehors du CMH :

Remmers et al. ont démontré qu'un polymorphisme particulier du gène codant pour l'IL-10 était associé à une diminution de la production de cette dernière dans la MB. Ceci pourrait jouer un rôle dans la dysrégulation de la réponse immune au cours de la MB [68].

L'IL-23 est une cytokine pro-inflammatoire qui stimule la production des IL-1, IL-6, IL-17 et TNF- α . Ces cytokines constituent des acteurs dans l'étiopathogénie de la MB. Deux grandes GWAS ont révélé une association entre le polymorphisme du récepteur de l'IL-23 et la MB [68.69].

Plusieurs gènes codant pour d'autres cytokines, chémokines, récepteurs de type TLR, ICAM, MMP-2-9, protéines du stress oxydative ont été étudiés au cours de la MB avec des résultats contradictoires [74.75].

4-3 Immunopathologie :

a. Anomalies des cellules impliquées dans l'immunité innée :

a-1 Hyperactivité des polynucléaires neutrophiles (PNN).

Depuis 1975, il est bien établi que l'augmentation du chimiotactisme des PNN joue un rôle important dans la pathogénie de la MB [76]. Depuis, plusieurs études ont été menées pour clarifier ce rôle. Au plan histologique, suite à un test pathergique les lésions cutanées se caractérisent initialement (24 premières heures) par une inflammation aiguë au point de ponction de l'aiguille, majoritairement constituée d'un infiltrat de PNN. Au bout de 24 à 48 heures, l'infiltrat cellulaire devient constitué de façon prédominante de cellules mononuclées (macrophages, monocytes et lymphocytes T). Cette modification de la composition de l'infiltrat cellulaire caractérise histologiquement le passage de l'inflammation aiguë à l'inflammation chronique et les neutrophiles ne constituent alors que moins de 5 % de l'infiltrat cellulaire.

L'infiltration par les PNN et les cellules mononuclées a été aussi observée au niveau des biopsies synoviales, des ulcérations conjonctivales et intestinales ainsi que dans les lésions neurologiques de la MB [77].

a-2 Les lymphocytes T cytotoxiques.

❖ Rôle des lymphocytes NK :

Au cours de la MB, les données sont plutôt contradictoires. Une augmentation des taux de NK a été observée dans l'humeur aqueuse des patients ayant une uvéite et dans le LCR de patients ayant une MB active avec une atteinte neurologique [74] alors que dans une autre étude, ce taux était diminué dans le liquide de lavage alvéolaire de patients avec atteinte pulmonaire [78].

Par ailleurs, les résultats de l'étude de Yamaguchi et al. Suggèrent que le rapport NK-1/NK-2 contrôle l'expression de la MB (poussé/rémission) à travers la modulation de la réponse Th1 par les NK2. En effet, lorsque la maladie était inactive, ces auteurs ont retrouvé une

inhibition de l'expression du gène de IL-12R α_2 , une activation du gène de IL-13 ainsi une inhibition des gènes de la perforine et de la granzyme B, compatibles avec un phénotype NK2 [79].

❖ Rôle des lymphocytes T gamma-delta. $T\gamma\delta$

Plusieurs auteurs ont montré qu'il existe chez les patients atteints de MB un taux accru de lymphocytes $T\gamma\delta$, circulants et au niveau des lésions muqueuses [80]. Il a été démontré que l'expansion poly clonale de ces lymphocytes $T\gamma\delta$ était corrélée à l'activité de la MB [81].

b. Rôle des cytokines dans la MB

b-1 Cytokines pro-inflammatoires

Dans la MB, un taux sérique élevé d'IL-1 a été noté dès 1990 [82]. En 2006, une étude a retrouvé un taux significativement élevé d'IL-1 dans le liquide synovial de patients atteints de MB avec arthrite en comparaison à des patients atteints d'ostéoporose [83].

Il a été également rapporté des cas de patients résistants aux corticoïdes et autres traitements, et ayant répondu favorablement à un traitement par anakinra, un antagoniste du récepteur de IL-1 [84].

b-2 Les cytokines de type Th1

Dans la MB, l'existence d'un déséquilibre de la balance Th1/Th2 en faveur d'une orientation Th1 est actuellement unanimement admise. La proportion de lymphocytes Th1 dans le sang périphérique et les taux des cytokines type Th1 dans les biopsies d'ulcérations buccales étaient significativement élevés chez les patients atteints de la MB par rapport aux contrôles [85]. Nous avons aussi démontré une augmentation de l'expression des chimiokines et cytokines type Th1 au niveau des lésions cutané-muqueuses de la MB [86].

b-3 Les cytokines de type Th2

À notre connaissance, et parmi toutes les cytokines de type Th2 (IL-4, IL-5, IL-10, IL-13) seules des études sur IL-10 ont été rapportées au cours de la MB. Dans une étude menée en

2004, nous avons trouvé que le degré de l'élévation de l'IL-10 était assez comparable à celui de l'INF- α chez des patients avec une MB active [86]. Le rôle de l'IL -10 dans la MB reste néanmoins à préciser.

c. Rôle des lymphocytes T régulateurs : T reg

Leurs études au cours de la MB ont abouti à des résultats contradictoires. Certaines études ont rapporté une augmentation de la fréquence des T reg (CD4+CD25highFoxp3+) dans le sang périphérique ou le LCR [87], tandis que d'autres ont trouvé une diminution de la proportion de ces cellules [88]. Geri et al. ont constaté que les Treg activés (CD45RACD25) étaient particulièrement diminués chez les patients. Les Tregs chez ces patients atteints de MB étaient capables d'inhiber les cellules effectrices ce qui signifie qu'ils étaient fonctionnels [88]

d. Les auto-anticorps

Plusieurs auto-anticorps ont été étudiés au cours de la MB sans résultat probant. Les anticorps anti-cellules endothéliales (AECA) ont été les plus étudiés. Ils sont présents dans 18 à 50 % des cas, mais ne sont pas spécifiques de la MB et leur corrélation avec l'activité de la maladie et les lésions vasculaires reste spéculative. La γ -énolase constitue la cible des AECA. Plusieurs autres anticorps, en particulier, les antis cardiolipines, les anti-cytoplasmes des PNN (ANCA), les anti- α tropomyosin, les anti-kinectine, etc. ont été recherchés au cours de la MB sans résultats concluants [88].

5. ETUDE CLINIQUE

5-1 les signes généraux

Ils sont rares. Une fièvre prolongée, inexplicquée et isolée a été parfois constatée comme signe de début [89] ou d'apparition d'atteintes vasculaires de la MB (90).

La dysphagie entraînée par une aphtose subintrante, les manifestations digestives et neurologiques peuvent altérer plus au moins sévèrement l'état général.

5-2 les manifestations cutané-muqueuses

a. aphtose buccale

L'aphtose, quel que soit son siège, est une lésion élémentaire bien définie. C'est une ulcération dont les bords sont taillés à pic, entourée d'un halo érythémateux et dont le fond est jaune beurre. La taille de cette ulcération est variable: quelques mm à 1cm de diamètre en moyenne, parfois ce sont des lésions géantes de 3 à 4cm de diamètre. Leur nombre est variable allant de un à plusieurs éléments.

Les aphtes buccaux siègent habituellement sur la face interne des lèvres, la face interne des joues, les bords de la langue, le plancher buccal, la muqueuse gingivale, quelquefois sur la voûte du palais, les amygdales et le pharynx.

L'aphtose buccale régresse en une à deux semaines en règle générale, sans laisser de cicatrice sauf dans les cas d'aphtes géants où persiste une cicatrice qui nécessite plusieurs mois pour disparaître. Son évolution générale est marquée par des récives dont la fréquence est variable et par la disparition sans cicatrices.

La gêne fonctionnelle est en générale modérée à type de brûlures, de picotements, surtout au contact des aliments chauds et épicés et des peaux des fruits, des noix, noisettes, et amandes, ainsi que les traumatismes dentaires, les cycles menstruels et les émotions.

Dans la grande majorité des cas, l'aphtose buccale précède ou s'installe en même temps que les autres manifestations cliniques. Rarement, les manifestations systémiques la précèdent

de plusieurs mois voire de quelques années : phase pré-aphteuse. A l'inverse, il arrive que l'on trouve la notion d'aphtose buccale à rechute qui remonte à l'enfance chez des patients qui développent une MB.

b. aphtose génitale :

L'aphtose génitale se voit dans 80% des cas; son aspect est identique à celui de l'aphtose buccale. Cependant ses rechutes sont en général peu fréquentes. Chez l'homme, elle siège avec prédilection sur les bourses et intéressent rarement le gland. Cette aphtose scrotale évolue dans de très nombreux cas en laissant une cicatrice indélébile qui constitue un élément précieux pour le diagnostic rétrospectif surtout quand on se trouve devant un malade en dehors des poussées.

Chez la femme, l'aphtose génitale siège avec prédilection sur les petites lèvres et les grandes lèvres. Les ulcérations peuvent parfois diffuser à la racine des cuisses.

Elles peuvent prendre un aspect gangréneux.

c. autres aphtoses :

L'aphtose buccale peut diffuser à la muqueuse pharyngée. L'aphtose péri anale est possible dans la MB surtout chez l'enfant, mais c'est très rare.

D'autres localisations sont possibles mais très rares : muqueuse nasale, muqueuse conjonctivale, larynx, urètre et œsophage.

L'aphte cutané vrai reste rare. Il se distingue de l'aphte bucco-génital par un début sous forme de vésicule puis de pustule. La survenue secondaire d'une ulcération à la différence de pseudofolliculite nécrotique. Il intéresse surtout les plis axillaires, inguinaux et inter-orteils [91].

d. pseudo folliculite ; pustule ; lésions acnéiformes

La pseudo folliculite est fréquente et se voit dans 60% des cas. Elle siège surtout sur le dos, le visage, les membres inférieurs, les fesses et les bourses. La pseudo folliculite nécrotique a été très bien décrite par Touraine : « lésions non centrées par un poil qui débutent par une lésion légèrement papuleuse de quelques millimètres de diamètre; cette papule se recouvre en 2

à 3 jours d'une vésicule qui devient une pustule puis d'une croûte qui se détache et laisse apparaître une petite ulcération qui cicatrice sans laisser de traces.

Le contenu de ces lésions papulo-vésiculo-pustuleuses est stérile. On peut voir des lésions pustuleuses de grande taille réalisant une véritable pustulose. Les lésions papulo-vésiculo-pustuleuses peuvent siéger sur les bourses et ne doivent pas être alors confondues avec une aphtose scrotale.

Parfois, les lésions cutanées ont un aspect acnéiforme papulo-nodulaire sans évoluer vers une pustule ou une ulcération. Elles sont plus larges que les lésions des pseudo folliculites, de couleur rouge vif et siègent sur le dos des mains, les faces latérales des doigts, les avant-bras et les jambes [91].

Les lésions cutanées de la maladie de Behçet sont parfois difficiles à distinguer de l'acné vraie surtout quand elles siègent sur des régions séborrhéiques.

L'étude histologique de ces lésions cutanées montre une pustule sous-cornée remplie de PNN et d'éosinophiles, elle est suivie d'une nécrose de l'épiderme aboutissant à une ulcération cutanée. Le derme est le plus souvent dense et fibreux avec quelquefois une dégénérescence fibrinoïde des fibres collagènes; les lésions vasculaires sont modérées, elles touchent les capillaires, les veinules et les artérioles, elles se traduisent par une turgescence endothéliale, un infiltrat inflammatoire péri vasculaire et envahissant la paroi des vaisseaux, la nécrose fibrinoïde étant plus rare [92].

L'étude en immunofluorescence ne montre pas de dépôts d'immunoglobulines, mais plutôt un dépôt de C3 dans les vaisseaux du derme [93].

e. nodules dermo-hypodermiques :

Ils se voient dans 20% des cas et ils sont très douloureux et siègent surtout sur les membres inférieurs. Classiquement, ils ne passent pas par les teintes de la biligénèse, en fait ils peuvent régresser en subissant les variations chromatiques de l'érythème noueux.

Cliniquement, on peut distinguer deux types de lésions dermo-hypodermiques :

-érythème noueux: de coloration rouge vif, qui disparaît rapidement en quelques jours et s'accompagne volontiers d'arthrite.

-des lésions de consistance dure, de coloration sombre rouge violacée, d'évolution torpide durant quelques semaines, s'associant fréquemment à une phlébite [94; 95 ; 96].

f. le phénomène pathergique cutané :

Il s'agit d'une hypersensibilité cutanée aux points de piqûre qui se traduit par une lésion papuleuse, qui devient papulo-vésiculeuse puis papulo-pustuleuse. Elle reproduit la pseudo folliculite nécrotique qui apparaît spontanément et qui est l'équivalent des lésions vésiculo-pustuleuses qu'on observe dans la MB après un traumatisme minime de la peau à type d'écorchure ou de griffe.

La lésion apparaît 12 à 24h après la piqûre et devient maximale à 48h;

L'injection locale, au préalable, d'hydrocortisone empêche son apparition, de même que les traitements immunodépresseurs et corticoïdes par voie générale à forte dose.

Plusieurs paramètres font varier l'intensité et le type des lésions à la piqûre comme le diamètre de l'aiguille, la région de l'organisme piquée et le type de piqûre.

Certains auteurs étudient, par exemple, le phénomène par l'injection de sérum salé en intradermique, d'autres pratiquent des piqûres avec une aiguille stérile en sous cutané ou en intraveineux. La piqûre se fait avec une aiguille stérile G21 à la face antérieure de l'avant bras en intraveineux et en sous-cutané après désinfection à l'alcool blanc et la lecture de la réaction à la 48ème heure. Par contre, la désinfection par des antiseptiques comme la povidine iodine ou la chlorhexine diminue nettement la sensibilité du test [94].

5-3 les manifestations oculaires :

L'atteinte oculaire due à la MB est considérée au Japon comme la première cause de cécité acquise chez le sujet jeune. Elle peut être uni ou bilatérale, et sa fréquence varie de 40 à 80% selon les séries [95 – 104] En fait, le déficit visuel est quasiment la règle au cours de son

évolution, ce qui incite à une grande vigilance et à la mise en œuvre précoce d'un traitement agressif (immunosuppresseurs).

a. L'uvéïte :

Il s'agit d'une manifestation oculaire très caractéristique de la MB par rapport aux autres maladies de système. La fréquence de cette atteinte, selon HAMZA [101], se situe vers 50 à 60 % des cas; selon OUAZZANI, elle est de 72% sur une série de 123 patients [104], et ZIERHUT [105] rapporte jusqu'à 87% de cas d'uvéïte sur une série mixte comprenant des patients Allemands et originaires du pourtour méditerranéen. Au Japon, 20% des uvéïtes sont rattachées à la MB; par ailleurs, en Tunisie selon Braham, 50% des cas présentent une atteinte oculaire [106].

L'uvéïte antérieure à hypopion en représente le modèle le plus classique. Sa disparition survient au bout de quelques jours et est accélérée par l'instillation d'une corticothérapie locale.

L'évolution de l'uvéïte se fait par des poussées fréquentes qui aboutissent à des dommages irréversibles et entraînent une cécité. Elle est difficile à contrôler malgré l'instauration de traitements immunosuppresseurs [107].

b. La vascularite rétinienne :

Elle est grave car responsable dans 90% des cas de cécité et précède ou accompagne l'uvéïte généralement.

Elle se traduit par des atteintes veineuses dont les plus caractéristiques sont les lésions de périphlébite (51% selon OUAZZANI [104] et 32% selon Janati [108]). Les autres lésions sont beaucoup plus rares et comprennent les hémorragies, les exsudats et les thromboses veineuses.

Les atteintes artérielles sont beaucoup plus rarement observées. Elles se manifestent sous la forme de péri-artérites, et sont toujours associées à une périphlébite réalisant de ce fait une panvascularite [98].

A un stade tardif, il y a un rétrécissement généralisé de tous les vaisseaux rétinien qui deviennent filiformes et exsangues.

c. Autres :

D'autres manifestations oculaires peuvent se voir mais sont plus rares [98], à savoir :

□ □ Les neuropathies optiques d'origine inflammatoire, ischémique ou secondaire à une hypertension intra-crânienne.

□ La conjonctivite, la kératite, la sclérite ou l'épisclérite sont aussi décrites.

Ainsi, la cécité peut survenir par atrophie optique, dégénérescence maculaire, disparition du corps vitré, envahissement du tissu rétinien par un tissu glial, glaucome ou cataracte.

5-4 les manifestations veineuses de la MB

L'atteinte veineuse recouvre 80 à 90% des atteintes vasculaires, elle est en moyenne observée chez un tiers des patients. Cette prévalence est très variable allant de 5 à 50% des cas d'un pays à l'autre, et dans le même pays, d'une série à l'autre. Elle semble plus importante dans les pays du Maghreb où elle est estimée à 25 à 45% en Tunisie [109,110], 23% en Algérie [111] et 20 à 55% au Maroc [112-113]. L'atteinte veineuse survient dans plus de la moitié des cas au cours des cinq premières années de l'évolution de la maladie ; au delà de la cinquième année, il existe une tendance progressive à la baisse de cette incidence.

- Les thromboses veineuses superficielles sont fugaces et migratrices.
- Les thromboses veineuses profondes peuvent toucher tous les troncs veineux. Leur caractère emboligène est certain. L'originalité tient à l'atteinte des gros troncs (ilio-fémoral, territoire cave supérieur et/ou cave inférieur) et à certaines localisations (veines sus hépatiques et cérébrales) ce qui est très inhabituel dans la pathologie thrombotique et évocatrice de la maladie de Behçet.

- La thrombose de la VCI :

Elle est signalée dans 26% des cas du registre japonais, 13 fois sur 106 localisations veineuses dans la série de Wechsler (114). Elle peut se manifester cliniquement par une circulation collatérale 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 inguinales

irradient vers les membres inférieurs. L'association à des anévrysmes pulmonaires définit le syndrome de Hughes Stovin.

- La thrombose de la VCS :

Fréquemment associée à celle de la VCI, elle peut évoluer à bas bruit, comme elle peut se manifester par des céphalées, un œdème papillaire bilatérale, des douleurs thoraciques, un épanchement pleural, de la fièvre ou s'associer à une atteinte cardiaque et notamment à un chylo-péricarde.

- La thrombose des veines sus hépatiques ou syndrome de Budd Chiari : se manifeste par une ascite, une hypertension portale, avec altération du bilan hépatique. Sa fréquence a été estimée à 2,8% sur une série de 493 patients (115). Elle peut être précédée par une thrombose de la VCI ou isolée entraînant rapidement une insuffisance hépatique aigue mortelle.

- La thrombose veineuse cérébrale : a une sémiologie stériotypée ; céphalées, œdème papillaire bilatéral et élévation de la pression du LCR. Elle peut être isolée ou associée à d'autres signes neurologiques. L'évolution spontanée comporte le risque de cécité par atrophie optique. L'utilisation des anticoagulants parfois associée à la corticothérapie en a diminué l'incidence (116).

5-5 Les manifestations articulaires [117]

Elles sont retrouvées dans près de la moitié des cas de la MB selon AIT BADI, elles représentent 45% [118]. Elles varient entre 50 et 70% des cas selon les séries.

Elles peuvent être inaugurales ou le plus souvent postérieures à d'autres manifestations de la MB. On retrouve surtout des poly-arthralgies d'allure inflammatoire, mais aussi une atteinte des grosses jointures sous forme de monoarthrite ou d'oligoarthrite subaiguë, non déformante et non destructrice. Plus rarement, il s'agit d'une authentique polyarthrite. Ce sont surtout les genoux et les chevilles qui sont intéressés; l'atteinte des coudes et des

poignets est aussi relativement fréquente. Celle des mains et des pieds est plutôt rare, celle des autres articulations est exceptionnelle.

L'intensité de ces arthrites est variable. Le plus souvent, elles sont discrètes. Elles ont un caractère aigu ou subaigu beaucoup plus que chronique, et le liquide synovial est type inflammatoire.

Dans la littérature, des cas d'ostéo-nécrose aseptique des articulations de charge (tête et condyles fémoraux) secondaire à une corticothérapie sont rapportés. En effet, la cortico-dépendance, particulièrement fréquente au cours de la MB, expose à cette complication handicapante. La vascularite de la MB y joue un rôle significatif également [119].

Enfin, la rupture synoviale aiguë peut prêter à confusion avec une thrombose veineuse du membre inférieur [120]. Il existe une hypersensibilité de la synoviale au cours de la MB [121], des formes pseudo goutteuses et les nodules Pseudo rhumatoïdes ont été rapportés dans de rares observations [122].

5-6 les manifestations neurologiques

L'atteinte oculaire qui peut également s'intégrer dans les lésions neurologiques, peut se manifester par : des paralysies des nerfs moteurs de l'œil, 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 sont extrêmement variées et font toute la gravité de la maladie du fait des séquelles fonctionnelles qu'elles entraînent.

Les manifestations cliniques, parfois précédées par fièvre et céphalées, sont dominées par des méningo-encéphalites, les paralysies des nerfs crâniens et les signes pyramidaux. A titre tout à fait exceptionnel, l'atteinte peut toucher les nerfs périphériques, notamment le VII et VIII [123]. 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.

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

- Des lésions inflammatoires avec méningo-encéphalites et infiltrations péri vasculaires 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 (CTC avec IMS), 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.

5-7 Les manifestations pleuro-pulmonaires

Elles sont rares au cours de la MB mais importantes à connaître (5 à 10% des cas de la MB. On distingue :

a. L'angéite pulmonaire :

Elle peut intéresser les petits vaisseaux et donner lieu à des infarctus sans gravité, qui se traduisent par une fièvre, des douleurs thoraciques et une hémoptysie.

L'atteinte des artères pulmonaires ou de leurs branches segmentaires sous forme d'anévrisme surtout, plus rarement de thrombose comporte un mauvais pronostic du fait du risque de rupture et d'hémorragie foudroyante.

L'anévrisme de l'artère pulmonaire peut être asymptomatique, de découverte radiologique, ou au contraire se manifester par des douleurs thoraciques, une dyspnée, une

toux, des hémoptysies minimales répétées (conférer à l'atteinte artérielle de la MB). La présence de ces dernières et d'infiltrats radiologiques doit le faire rechercher avec acharnement [124].

b. L'atteinte pleurale :

Elle est exceptionnelle. Elle correspond à une petite pleurésie réactionnelle à un infarctus périphérique. Le chylothorax secondaire à une thrombose cave supérieure a été décrit dans de rares observations.

c. Les lésions parenchymateuses proprement dites sont :

- La fibrose pulmonaire
- Les embolies pulmonaires, qui sont relativement rares au cours de la MB et en tout cas peu graves, vu la fréquence élevée des thromboses veineuses. L'embolie pulmonaire entraîne un arrêt de la vascularisation et un infarctissement du territoire correspondant à la branche embolisée.

d. Les lésions médiastinales :

Correspondent à l'atteinte des gros vaisseaux.

- Thrombose cave supérieure et des troncs innominés + circulation collatérale pariétale.
- Anévrisme de l'aorte thoracique (voir manifestations artérielles de la MB).

C'est dire l'intérêt d'une radiographie pulmonaire standard au cours de la MB.

Elle permet en effet, de dépister une éventuelle atteinte anévrismale des artères pulmonaires.

5-8 les manifestations digestives

Survenant chez près de 40% des patients Japonais atteints de MB, cette localisation particulièrement redoutable a été rarement rapportée au Maghreb.

HAMZAOUI [110] rapporte 3 cas de perforation iléale, et BENAMOUR [97] rapporte sur une série de 316 malades : (2 cas d'aphtes œsophagiens, 4 cas d'aphtes rectals, 3 cas de localisation anale et 2 cas de colite ulcéreuse).

Les ulcérations iléo-caecales sont décrites au premier plan. En effet, c'est devant un tableau de péritonite aiguë généralisée par perforation que leur diagnostic est le plus souvent posé. Elles réalisent l'aspect d'ulcérations rondes ou polycycliques avec atteinte de toute la paroi intestinale.

Les ulcérations coliques sont également bien connues, et intéressent surtout le côlon droit, le transverse et le gauche l'étant exceptionnellement.

L'atteinte œsophagienne, gastrique ou recto anale est beaucoup plus rare.

Ce tableau particulier pose parfois des problèmes diagnostiques et nosologiques avec les entéocolites inflammatoires que sont la rectocolite hémorragique et la maladie de CROHN, surtout quand ces dernières comportent une aphtose buccale, une uvéite, des arthrites, un érythème noueux, ou même parfois une thrombophlébite.

5-9 Les manifestations cardiaques

L'atteinte cardiaque est rare au cours de la MB ; cliniquement, elle représente moins de 1% des cas dans la majorité des séries [125].

Toutes les structures cardiaques peuvent être lésées. Ainsi, la manifestation cardiaque la plus fréquente au cours de la MB est représentée par la péricardite. En effet, celle-ci est généralement de faible abondance et peu symptomatique. La tamponnade est exceptionnelle.

Sur le plan histologique, la biopsie péricardique montre des signes d'inflammation non spécifiques et c'est l'association avec d'autres signes de la maladie qui fait évoquer le diagnostic.

L'endocardite est plus rare, survenant généralement au cœur droit. Il s'agit d'une forme fibreuse. Elle s'associe parfois à une thrombose cave intra thoracique ou même à une thrombose intracardiaque décrite par BONO W. [126] et par HARMOUCHE [127].

Dans le même cadre, on peut voir une atteinte valvulaire à type d'insuffisance plutôt que de rétrécissement. En effet, plusieurs observations d'insuffisance mitrale et/ou aortique voire même tricuspidiennes sont rapportées dans la littérature. Cette valvulopathie peut poser parfois le problème de diagnostic différentiel avec un rhumatisme articulaire aigu. Les caractères morphologiques des valves et de l'appareil sous valvulaire, l'âge de survenue, les signes cliniques et biologiques associés sont autant d'indices qui permettent de porter l'un ou l'autre diagnostic.

L'atteinte inflammatoire myocardique est loin d'être exceptionnelle. Si elle est asymptomatique dans la majorité des cas, elle peut se manifester par des signes d'insuffisance cardiaque en rapport avec les troubles de la contractilité de la fibre musculaire lisse.

Quelques observations de troubles du rythme cardiaque ou de conduction sont signalées de façon sporadique.

Enfin, l'atteinte coronaire au cours de la maladie de BEHCET peut prendre différents aspects morphologiques : il peut s'agir de l'occlusion d'une coronaire ou plus rarement d'un anévrisme ou d'un faux anévrisme coronarien. Elle pourra alors être responsable d'un véritable infarctus du myocarde ou d'angine de poitrine avec ischémie sans nécrose. Sa survenue chez un sujet jeune sans facteurs de risques doit faire évoquer la maladie de BEHCET parmi les étiologies possibles et rechercher les autres signes de cette affection.

5-10 Les manifestations rénales

En dehors de l'amylose, elles sont exceptionnelles. Ont été décrites une glomérulonéphrite segmentaire et focale ; une glomérulonéphrite proliférative à croissants épithéliaux avec nécrose fibrinoïde.

La pratique d'une ponction biopsie rénale systématique chez 10 patients successifs ayant une maladie de BEHCET a permis de constater l'existence d'une atteinte mésangiale avec présence de dépôts de C3 à l'immunofluorescence le long de la membrane basale capillaire.

La thrombose des veines rénales doit être recherchée devant un syndrome néphrotique. En effet, la fréquence de la thrombose cave inférieure et son caractère extensif peuvent entraîner une thrombose veineuse rénale.

5-11 Les manifestations glandulaires

- L'orchépididymite est classée parmi les critères Japonais pour le diagnostic de la MB. C'est dire sa fréquence (entre 5 et 30 % selon les séries). De caractère aigu le plus souvent, elle régresse sans laisser de séquelles.
- Les autres atteintes glandulaires sont exceptionnelles : thyroïde, pancréas.

5-12 Autres manifestations

a. L'amylose

Elle peut compliquer une MB. Elle apparaît en général après une dizaine d'années d'évolution. Elle peut se localiser au rein, à l'intestin, la rate, les surrénales, la thyroïde et le poumon.

Souvent, elle n'est pas du seul fait de l'inflammation due à la MB ; en effet, une infection récidivante chronique est retrouvée dans la moitié des cas.

b. Autres

- Atteinte du système réticulo-endothélial : splénomégalie en dehors de la thrombose de la veine splénique, hépatomégalie, poly adénopathies.
- Myosite.
- Fièvre au long cours.
- Atteinte de la sphère ORL : perforation du voile palatin, sténose pharyngée, atteinte de l'oreille interne.
- Les manifestations hématologiques.

6. Examens paracliniques

A ce jour, aucun marqueur biologique pathognomonique de la MB n'est connu.

Un syndrome inflammatoire non spécifique est retrouvé dans la plupart des cas, et permet le suivi de la maladie. En effet, on peut avoir une accélération de la vitesse de sédimentation, une hyper fibrinémie pouvant atteindre jusqu'à 12g/l, une hyperleucocytose à PNN, une hyper-alpha 1 et alpha 2 globulinémie, une perturbation du métabolisme du fer.

Les complexes immuns circulants ainsi que les anticorps anti-muqueux buccaux, anti-cellules endothéliales et anti-cardiolipine sont retrouvés de façon inconstante. Leur présence n'a pas plus de valeur qu'un syndrome inflammatoire classique, notamment pour les anti-cardiolipine dont la présence n'est corrélée significativement qu'aux phénomènes de thrombose.

La recherche de l'antigène HLA B51 est un argument diagnostique de plus dans les formes douteuses ou frontières avec les autres maladies inflammatoires, mais n'a qu'une valeur épidémiologique ; tous les HLAB51 ne font pas la maladie de Behçet.

Enfin, il n'existe pas de marqueur de la thrombose au cours de la MB. Si une hyperfibrinémie est observée dans d'autres états inflammatoires, il n'y a pas une telle tendance aux thromboses comme au cours de la MB. Une augmentation du taux des plaquettes peut être constatée chez certains patients.

En cas d'atteinte neurologique l'IRM est d'un grand secours et montre des lésions parfois non visibles au scanner. Les PET-Scanner, par ailleurs ont un intérêt dans le suivi des patients asymptomatiques.

En outre dans l'angio-behçet, l'angio TDM ainsi que l'échodoppler veineux et artériel jouent un rôle primordial pour objectiver les lésions.

Enfin pour l'atteinte oculaire un examen ophtalmologique doit être fait de manière systématique même en absence de signes cliniques avec fond d'œil et angiographie si signes de vascularite.

De même, la radiographie thoracique est obligatoire dès le départ afin de dépister les anévrismes pulmonaires.

7. Critères diagnostic

En l'absence de marqueur biologique fiable, la MB est définie par des critères cliniques. Quinze types de classifications différentes ont été proposés mais à partir des années 1990 les critères de l'International Study Group [1] se sont imposés comme l'outil de classification utilisé dans la plupart des études épidémiologiques. Il reste cependant une importante hétérogénéité entre les études à cet égard. Or ces différents critères sont structurés de manière assez semblable en s'appuyant sur l'aphtose et les manifestations cutanées et ophtalmologiques comme principales caractéristiques (Tableau II).

Une étude ayant comparé de façon exhaustive les différents critères a montré une variabilité de leurs caractéristiques intrinsèques avec une sensibilité et une spécificité d'au moins 80% [2]. Il est donc probable que dans le cadre d'études épidémiologiques, l'utilisation d'un système de classification plutôt que d'un autre entraîne des variations seulement marginales. Malgré cela, il faut tendre vers une harmonisation et les nouveaux critères internationaux de classification de la maladie de Behçet proposés en 2013 [2] peuvent laisser espérer une universalisation des outils de classification.

Tableau II :caractéristiques de 5 systèmes de classification de la MB (1,2,137,138)

variables	Mason et Barnes	O'Duffy	JBDRC 1974	JBDRC 1987	International Study group	International criteria for Behçet's disease
Année de publication	1969	1974	1974	1987	1990	2013
Elements de classification						
Aphtose buccale AB	Majeur	Majeur	Majeur	Majeur	obligatoire	2 points
Aphtose génitale	Majeur	Majeur	Majeur	Majeur	Facultatif	2 points
Atteinte oculaire	Majeur	Majeur	Majeur	Majeur	Facultatif	2 points
Atteinte cutanée	Majeur	Majeur	Majeur	Majeur	Facultatif	1 point
Pathérgy test +					Facultatif	1 point
Atteinte articulaire	Mineur	Majeur	Mineur	Mineur		
Atteinte vasculaire thrombophlébite	Mineur		Mineur	Mineur		1 point
Atteinte cardio-vasculaire	Mineur					
Atteinte neurologique	Mineur	Majeur	Mineur	Mineur		1 point
Atteinte digestive	Mineur		Mineur	Mineur		
Orchi-épididymite			Mineur	Mineur		
Histoire familiale	Mineur					
Conditions de remplissage des critères	3 itèm majeurs ;2itèm majeurs et 2 mineurs	-Forme complète : AB ou AG et 2 itèm majeurs -forme incomplète :AB et un autre itèm majeur ; AG et un autre itèm majeur	-Forme complète : 4itèm majeurs -forme incomplète :3itèm majeurs ;atteinte oculaire et un autre itèm majeur	-Forme complète : 4itèm majeurs -forme incomplète :3itèm majeurs ;2 itèm majeurs et 2itèm mineurs ; atteinte oculaire et un autre itèm majeur ;2 itèm mineurs	AB et au moins un item facultatif	Au moins 4 points

JBDRC : japeese behçet's disease classification



*M A T R I E L S
E T
M E T H O D E S*

I. MATERIEL

1. type de l'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective et analytique d'une série de 10 cas d'atteinte aorto-iliaque au cours de la maladie de Behçet, colligée au service de chirurgie vasculaire à l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech sur une période de 4 ans, s'étalant de janvier 2010 à Décembre 2014.

2. Recueil des données

Ce travail a nécessité l'analyse combinée des registres et des archives du service de chirurgie vasculaire à l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech, afin de préciser les données clinico-radio-biologiques, les modalités thérapeutiques préconisées au cas par cas, ainsi que l'évolution et les facteurs pronostic correspondants à chaque patient, sujet de notre étude.

3. Les critères d'inclusion

Dans cette étude, nous avons inclus tous les patients ayant bénéficié d'un geste chirurgical pour une localisation aorto-iliaque de la maladie de Behçet durant 4 ans et dont le dossier médical était exploitable sur les différents aspects cliniques, para-cliniques, thérapeutiques et évolutifs.

4. Les critères d'exclusion

Ils étaient exclus de notre étude tous les patients porteurs de cette localisation particulière ou d'une autre atteinte artérielle de la MB, mais n'ayant pas bénéficié d'interventions chirurgicales. En effet, pendant les 4 ans sujet de l'étude, notre service a recueilli 30 patients

porteurs d'angio-Behçet avec atteinte : (fémorale, poplitée, axillo-humérale et aorto-iliaque) mais dont les 2/3 des cas (20 patients) n'avaient pas d'indication chirurgicale et avaient bien évolué sous traitement médical seul.

5. Le diagnostic de la maladie de Behçet

Le diagnostic positif de la MB chez tous nos patients était conforme aux critères de classification de la maladie : de 1990 et/ou 2013.

6. Le diagnostic de l'atteinte artérielle

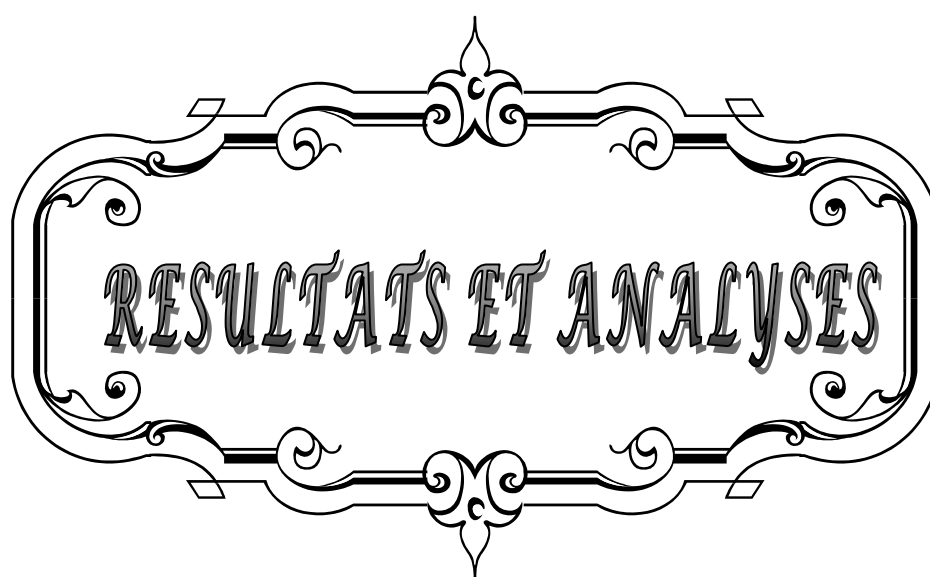
Le diagnostic de l'atteinte aorto-iliaque était réalisé par l'association des différentes techniques d'imageries : écho doppler, angio-scanner, et artériographie.

II. METHODES

1 saisie des données

Les variables étudiées ont été recueillies à partir des dossiers médicaux des malades en utilisant une fiche d'exploitation préétablie (annexe 1) qui nous a permis de :

- recueillir les caractéristiques épidémiologiques.
- évaluer les facteurs de risque cardio-vasculaires.
- relever les ATCD.
- noter les signes cliniques en rapport avec la maladie de Behçet.
- déterminer les caractéristiques de l'atteinte artérielle.
- Evaluer les autres lésions associées et le bilan d'opérabilité.
- décrire les modalités thérapeutiques.
- préciser l'évolution à court et moyen terme.



RESULTATS ET ANALYSES

I. Epidémiologie

1. L'incidence

Notre série avait porté sur 10 cas de localisation aorto-iliaque de la maladie de Behçet colligés sur une période de 4 ans au service de chirurgie vasculaire à l'hôpital Militaire Avicenne de Marrakech avec une moyenne de 2,5 cas/an ayant bénéficié d'une intervention chirurgicale sur un total de 30 patients ayant consulté durant la même période pour angio-Behçet mais n'ayant pas eu d'indication chirurgicale.

2. La répartition selon le sexe :

Dans cette étude, l'atteinte artérielle était objectivée chez 8 hommes soit 80 % des cas contre 2 femmes soit 20 % des cas, avec un sex-ratio de 4 H/1 f. (figure 3)

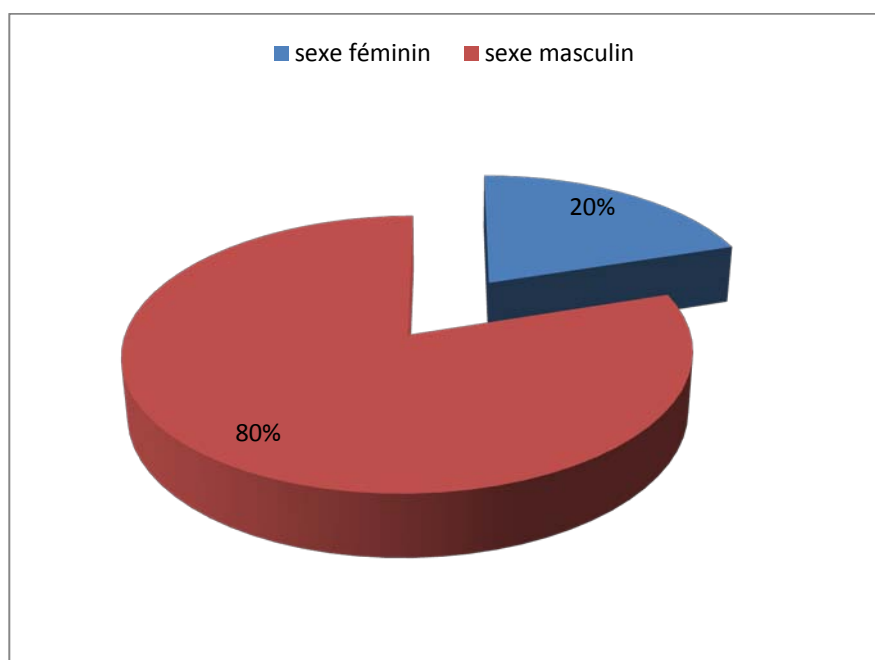


Figure 3 : Répartition des patients selon le sexe.

3. La répartition selon les tranches d'âge

Les âges extrêmes de notre série étaient de 25 ans à 54 ans, avec une moyenne de 39,5 ans. (Figure 4)

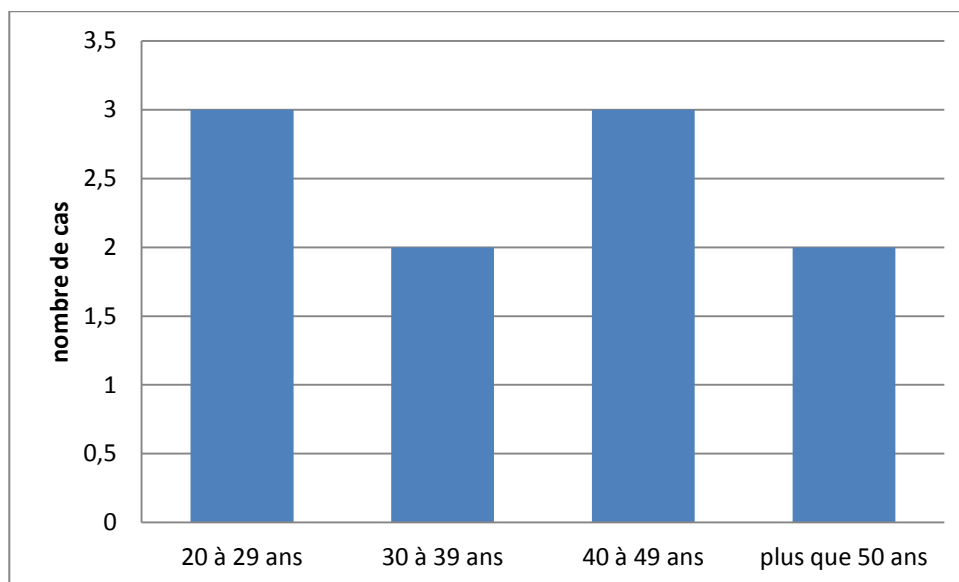


Figure 4 : Répartition des patients selon la tranche d'âge.

4. Répartition selon l'âge et la durée d'évolution de la maladie de Behçet précédant l'atteinte artérielle:

- L'âge moyen du début de la maladie de Behçet est de 38 ans avec des extrêmes allant de 25 à 51 ans.
- La médiane d'âge au début de l'apparition de l'atteinte artérielle est de 39,4 ans avec des extrêmes allant de 25 à 53,8 ans.
- Le délai moyen entre le diagnostic de la maladie de Behçet et l'apparition des complications artérielles de localisation aorto-iliaque est de 78 mois avec des extrêmes de 0 à 156 mois.
- Chez les patients connus porteurs de la maladie de Behçet soit 60% des cas la durée d'évolution de la maladie précédant l'atteinte artérielle variait de 6 mois à 156 mois avec une moyenne de 81 mois.

Tableau III : répartition selon l'âge et la durée d'évolution de la MB

Patient	Age / ans	Durée d'évolution de la MB	Durée d'évolution de l'atteinte artérielle
Cas 1	25	0	inaugurale
Cas 2	25	0	inaugurale
Cas 3	27	6 mois	récente
Cas 4	31	6 mois	récente
Cas 5	39	1 an	
Cas 6	41	0	inaugurale
Cas 7	47	6 ans	4 mois
Cas 8	48	16 ans	3 ans
Cas 9	51	0	inaugurale
Cas 10	54	3 ans	4 mois

5. Origine :

L'étude de l'origine de nos patients ne reflète pas l'endémicité dans tout le pays, car le recrutement du service est fait de patients venus de Marrakech et du sud du Maroc.

6. Les Antécédents

- En dehors du Tabac pour lequel une fréquence de 20% a été trouvée et l'HTA retrouvée chez un seul patient, on ne note pas d'association avec les autres facteurs de risques cardiovasculaires usuels (Tableau iv).
- Dans notre série 30% des patients (3 cas) avaient un ATCD familial de maladie de Behçet.
- 20% des cas avaient un ATCD d'atteinte par syphilis.
- 30% des malades avaient présenté un ATCD de tuberculose pulmonaire (2 cas) et ganglionnaire (1 cas) correctement traitée.

Tableau IV : Répartitions des ATCD pathologiques dans notre série en pourcentage

ATCD	Nombre de patients	Pourcentage
HTA	1 Cas 7	10%
TABAC	2 Cas 3 : 5 PA Cas 8:7 PA	20%
Infection (syphilis)	2 cas 2 Cas 7	20%
ATCD familial de MB	3 cas 8 Cas 9 Cas 10	30%
AUTRE :		10%
IRCT au stade d'hémodialyse	1 cas 7	
ATCD de TBK		
TBK pulmonaire	2 cas 5 Cas 9	30%
TBK ganglionnaire	1 cas 10	

7. profil génétique :

L'étude des gènes du complexe majeur d'histocompatibilité (CMH) chez nos patients avait révélé que 4 cas soit 40% de notre série étaient porteurs du gène HLA-B51.

La recherche de HLA-B51 n'a pas pu être réalisée chez le reste des cas de notre série.

II. ETUDE CLINIQUE

1 DIAGNOSTIC POSITIF DE LA MB

Tous nos patients répondaient aux critères diagnostic de la maladie de Behçet selon la classification de 1990 et/ou ceux de la nouvelle classification de 2013.

Tableau V : critères diagnostic des patients selon les classifications :1990 et 2013

Patient	Critères diagnostic 1990	Critères diagnostic 2013
CAS 1	Ab + 3 itèm facultatifs	7 points
CAS 2	Ab + 1 itèm facultatif	5 points
CAS 3	Ab + 3 itèm facultatifs	7 points
CAS 4	Ab + 1 itèm facultatif	4 points
CAS 5	Ab + 2 itèm facultatifs	7 points
CAS 6	Ab + 1 itèm facultatif	4 points
CAS 7	Ab + 4 itèm facultatifs	9 points
CAS 8	Ab + 2 itèm facultatifs	7 points
CAS 9	Ab + 3 itèm facultatifs	7 points
CAS 10	Ab + 2 itèm facultatifs	6 points

Ab : aphtose buccale.

2 LES MANIFESTATIONS CLINIQUES NON AORTO-ILIAQUES

Elles étaient présentes chez tous nos patients-incluant ceux dont la découverte de l'atteinte artérielle a précédé le diagnostic positif de la MB-, elles se répartissent comme suit :

2-1 les manifestations cutané-muqueuses

Présentes chez tous nos patients et se répartissent comme suit (Tableau VI):

Tableau VI : répartition des manifestations cutané_muqueuses :

Manifestations cutané-muqueuses	Nombre de patients	Pourcentage
Aphthose buccale	10	100%
Aphthose génitale	8	80%
Aphthose bipolaire	8	80%
Nodule érythémateux	5	50%
Pathergy test	4	40%

2-2. Les manifestations oculaires

Un examen ophtalmologique complet était réalisé chez tous nos malades. 5 patients soit 50% des cas étaient symptomatiques et avaient tous présenté une uvéite postérieure.

2-3 Les manifestations articulaires

L'atteinte articulaire était présente chez un seul patient de notre série, soit 10% des cas à type d'arthralgies (gonalgie droite).

2-4 les manifestations neurologiques, pulmonaires et gastro-intestinales

Aucun cas de ses différentes manifestations n'a été observé dans notre série.

2-5 Les manifestations cardiaques

Un seul cas de notre série avait présenté un ATCD d'atteinte cardiaque type péricardite minime.

2-6 Les manifestations vasculaires

a/ Manifestations veineuses :

Elles étaient présentes chez 4 de nos patients soit 40% des cas, à type de phlébites récidivantes.

Le siège des phlébites prédominait au niveau des membres inférieurs chez tous nos patients présentant l'atteinte veineuse.

Deux patients avaient présenté en plus de la phlébite des membres inférieurs, une thrombose de la veine mésentérique supérieure.

La localisation veineuse était multiple chez 3 cas.

b/ Manifestations artérielles autres qu'aorto-iliaque :

Un seul cas de notre série était connu porteur d'un anévrisme de l'artère pulmonaire.

Un cas avait présenté un anévrisme de l'artère fémorale commune.

Aucune autre localisation artérielle n'a été objectivée.

2-7 Test d'hypersensibilité :Pathergy test

N'a pu être réalisé que chez 4 patients soit 40% des cas de notre série et s'est révélé positif dans 100% des cas.

Tableau VII : résumé des caractéristiques cliniques et du traitement des patients

patient (age,sexe)	Age	aphtose		signes cutanés	phlébite	Autres atteintes de la MB	Histoire familiale	HLA-B51	ATCD particuliers	Traitement
		B	G							
1(H,25)	25	+	+	PT +		UP Péricardite	non	non		
2(F,25)	25	+	+		MIG		non	oui	syphilis	
3(H,27)	26,5	+	+	NE+ PT+			non	oui	tabac 5PA	CTC
4(H,31)	30,5		+	NE+			non	non	TBK pulmonaire	CTC
5(F,39)	38	+	+			UP	non	non		CTC
6(H,42)	42		+	NE+			non	non		
7(H,47)	46,6	+	+	NE+ PT +	TVMS MID MIG (2 récidives)	UP	non	non	HTA IRCT Syphilis	CTC + IMS
8(H,48)	45	+	+		TVMS MID MIG (5 récidives)	UP articulaire	oui sœur	oui	tabac 7PA	CTC + IMS
9(H,51)	51	+	+	NE+ PT+			oui sœur	oui	TBK pulmonaire	
10(H,54)	53	+	+		MID (2 récidives)	UP	oui sœur	non	TBK gonglionnaire	CTC

Age : l'âge au moment de diagnostic de la MB, B : buccale, G : génitale, PT : pathergy test, NE : nodule érythémateux, MIG : membre inférieur gauche, MID : membre inférieur droit, UP : uvéite postérieur, IRCT : insuffisance rénale chronique terminale, CTC : corticoïdes, IMS : immunosuppresseurs. TVMS: thrombose de la veine mésentérique supérieure. TBK : tuberculose.

III. ATTEINTE ARTERIELLE

1. atteinte artérielle inaugurale

Chez 4 patients de notre série soit 40% des cas l'atteinte artérielle a précédée le diagnostic positif de la maladie de Behçet (Figure 5) ;

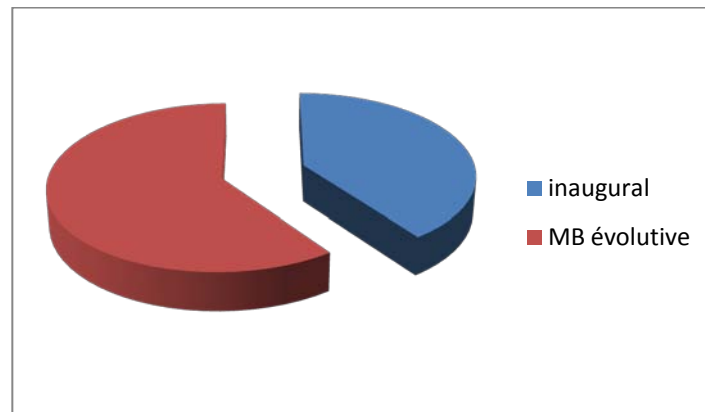


Figure 5 : complications artérielles par rapport à l'évolution de la MB

2. Nombre des localisations artérielles

- On compte 17 localisations aorto-iliaques chez 10 patients, 6 patients ayant eu des localisations multiples. (Figure 6)

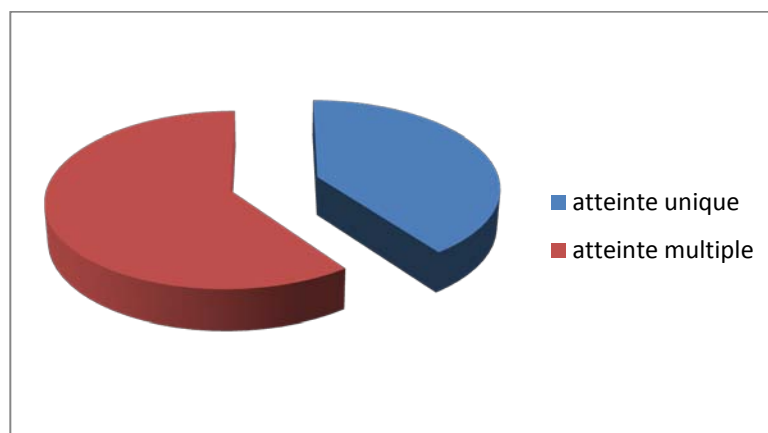


Figure 6 : Nombre des localisations aorto-iliaque de la maladie de Behçet

3. Type et localisation de l'atteinte artérielle :

Les artères iliaques sont les plus fréquemment atteintes avec 10 localisations, viennent ensuite l'aorte abdominale sous rénale et cœliaque (6 localisations) et l'aorte thoracique (1 seule lésion):(TABLEAU VIII).

Tableau VIII : localisations et types d'atteintes artérielles

Patient	Localisations	Type d'atteinte
Cas 1	-Artère iliaque externe gauche	-1 Faux anévrisme
Cas 2	-Artère iliaque externe droite	-1 anévrisme
Cas 3	-Artère iliaque primitive droite -Artère iliaque primitive gauche	-1 faux anévrisme -1 faux anévrisme
Cas 4	-Aorte thoracique basse -Tronc cœliaque -artère pulmonaire	-Faux anévrisme -occlusion du TC -faux anévrisme
Cas 5	-Iliaque primitive droite -Fémorale commune droite	-1 anévrisme -1 anévrisme
Cas 6	-Aorte -Deux artères iliaques primitives	- 3 anévrysmes
Cas 7	-Aorte -Iliaque primitive droite	-2 anévrysmes
Cas 8	-Aorte -Artère iliaque G -Artère iliaque D	-Anévrisme -Anévrisme -sténose
Cas 9	-TRONC COELIAQUE	-Faux anévrisme
Cas 10	-Tronc cœliaque -artère mésentérique sup	-Faux anévrisme

3-1 Type d'atteinte :

Pour l'ensemble des atteintes aorto-iliaques observées, 88,23% étaient représentés par les anévrysmes et les faux anévrysmes (Figure 7)

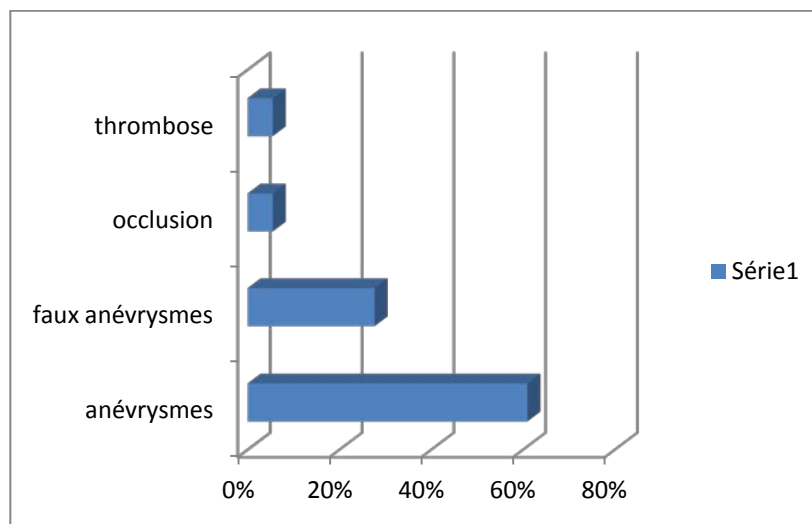


Figure 7 : types d'atteintes artérielles

3-2 Circonstances de découverte :

Le tableau clinique commun chez tous nos patients était caractérisé par une douleur chronique dont le siège dépendait de la localisation de l'atteinte artérielle (Tableau IX).

Tableau IX : les circonstances cliniques de découverte de L'atteinte artérielle

patient	Douleur thoracique	Douleur abdominale	Douleur rachidienne	Claudication intermittante	Signes physiques
Cas 1		+			-Masse du flanc gauche -tableau de sépsis
Cas 2		+			-masse du flanc droit
Cas 3		+			-douleur du flanc gauche
Cas 4		+	+		-masse abdominale
Cas 5		+			-masse battante douloureuse du scarpa droit
Cas 6		+	+		-masse abdominale
Cas 7		+			-douleur de la FID
Cas 8		+		+	-masse abdominale battante indolore
Cas 9	+	+			-découverte fortuite au bilan radiologique
Cas 10		+			-masse abdominale

4. RESULTATS DU BILAN RADIOLOGIQUE

Tous les patients ont bénéficié d'un bilan radiologique ayant permis une analyse précise des différentes lésions artérielles (Tableau X).

- Echo-doppler artérielle : 100% des cas
- Scanner 100% des cas
- Angiographie 20% des cas
- On n'a pas eu recours à d'autres moyens d'investigations radiologiques notamment l'IRM ou Angio-IRM.

Tableau X : bilan radiologique des lésions artérielles

PATIENT	TDM	ANGIOGRAPHIE
Cas 1	Enorme faux anévrisme de l'AIE G de 8 cm du grand diamètre avec thrombus et des signes de rupture rétro péritonéale	
Cas 2	Anévrisme sacciforme de l'AIE D mesurant 59 mm du grand axe	
Cas 3	Deux faux anévrysmes de l'artère iliaque primitive mesurant 52 et 43 mm	
Cas 4	Enorme faux anévrisme de l'aorte thoracique basse+ artère cœliaque mesurant 13mm/75mm	Même données que la TDM + occlusion du tronc cœliaque
Cas 5	-Anévrisme de l'artère iliaque externe droite : 52mm Anévrisme de l'artère fémorale commune droite ; 67 mm	
Cas 6	Enorme anévrisme de l'aorte abdominale : 65 mm + image d'ulcération -deux anévrysmes sacciformes de l'artère iliaque primitive : 40mm	
Cas 7	Anévrisme aortique de 62mm avec anévrisme de l'artère iliaque primitive droite de 52mm	
Cas 8	Anévrisme de l'aorte abdominale sous rénale avec anévrisme sacciforme bi-iliaque primitive et sténose ostiale de l'artère iliaque droite	
Cas 9	Faux anévrisme du tronc cœliaque 70/55mm	Faux anévrisme du tronc cœliaque
Cas 10	Faux anévrisme du tronc cœliaque mesurant 67/70mm du grand diamètre.	



Figure 8 : image scannographique en coupe transversale d'un énorme faux anévrysme du tronc cœliaque 70/55 mm (cas 9)

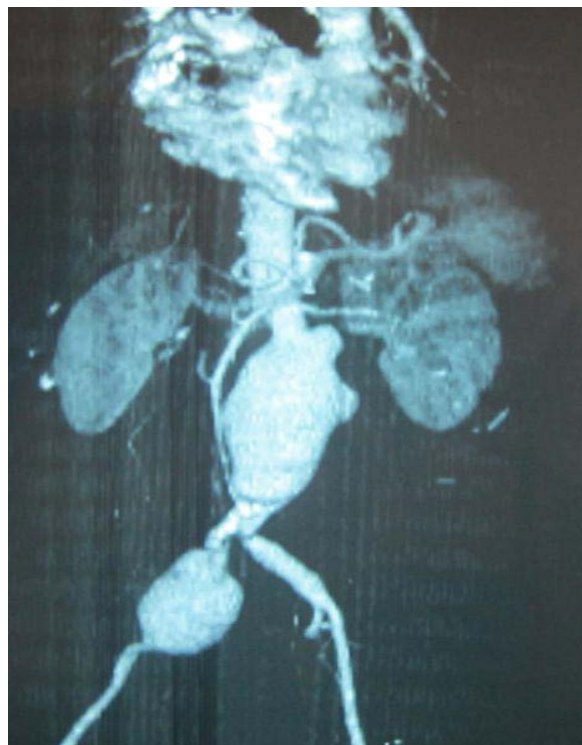


Figure 9 :image scannographique de reconstruction objectivant une double localisation anévrysmale au niveau de l'aorte abdominale sous-rénale et de l'artère iliaque primitive droite (cas 7)



Figure 10: image de reconstruction scannographique objectivant une triple localisation anévrysmale au niveau de l'aorte abdominale sous-rénale et des deux artères iliaques primitives (cas 8)



Figure 11 : artériographie de l'aorte thoraco-abdominale objectivant un énorme faux anévrysme du tronc cœliaque 13/75 (cas 4)

IV. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

1. Bilan préopératoire

1-1 Radiologique :

Tous nos patients ont bénéficié de :

- une radiographie thoracique : qui s'est révélée normale dans 100% des cas
- Echo-cœur : qui a contribué au diagnostic d'un épanchement péricardique de faible abondance chez un seul patient (cas 1)
- Echo-doppler des troncs supra aortiques : qui n'avait pas objectivé d'anomalies chez aucun des cas étudiés.

1-2 Electrocardiogramme :

Etait sans anomalie notable chez tous les patients

1-3 Bilan biologique :

Un bilan biologique Comprenant : –groupage sanguin ; NFS-Pq ; ionogramme sanguin ; fonction rénale ; enzymes et sérologies hépatique ; bilan d'hémostase ; CRP ; VS et ECBU – était réalisé chez tous nos patients et a permis d'objectiver une IRCT chez un patient (cas 7) qui a bénéficié d'une séance d'hémodialyse avant l'intervention chirurgicale.

2. Traitement chirurgical :

2-1 Installation :

Toutes les interventions chirurgicales se sont déroulées en décubitus dorsal.

2-2 Anesthésie :

Toutes les interventions chirurgicales se sont déroulées sous anesthésie générale.

2-3 Voies d'abord :

8 de nos patients ont été abordé par la voie transpéritonéale médiane et 2 patients par mini-laparotomie.

2-4 Les types d'interventions chirurgicales réalisées :

Ci-joint, les détails de la prise en charge chirurgicale des différentes lésions (Tableau XI).

Tableau XI : Traitement chirurgical entretenu

Patient	Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5	Cas 6	Cas 7	Cas 8	Cas 9	Cas 10
Suture simple				De l'aorte thoracique basse avec réimplantation du TC						+
Pontage	IF+ interposition d'un tube droit en Dacron 8mm/40 mm	IF+(PTFE) 8/40 mm	ABI+(Dacron) 18/9mm		IF+(PTFE) 8/40 mm	ABI+(Dacron) 20/10 mm	ABI+(Dacron) 16/8 mm	ABI+(Dacron) 20/10mm		
Patch									Suture sur patch prothétique avec réimplantation du tronc coeliaque	
Ligature										+ AMS avec réimplantation du TC
Resection anastomose		+	+		l'anévrisme fémoral					

IF : ilio-fémoral ; ABI : aorto-bi-iliaque ; AMS : artère mésentérique supérieure ;
PTFE : polytétrafluoréthylène.

Dans notre série le recours à la transfusion per opératoire des culots globulaires CG était nécessaire chez 3 patients :

- un cas : 4 CG
- Deux cas : 2CG

3. TRAITEMENT MEDICAL (tableau XII):

En postopératoire tous nos patients- dont ceux chez qui l'atteinte artérielle a précédé le diagnostic positif de la MB- ont été mis sous corticoïdes à forte dose : 1mg/Kg/j avec nécessité d'administration de 3 bolus de solumedrol chez trois de nos patients.

La durée du traitement par les corticoïdes variait entre 6mois (7 patients) et 1 an (3 patients) en postopératoire.

Le traitement anticoagulant a été également instauré chez tous nos patients en postopératoire à base d'HBPM : Enoxaparine à la dose de 0.2 mg/kg pendant une durée qui variait de 15jr à 20 jr en postopératoire puis on a associé un traitement antiagrégant plaquettaire à base d'aspirine à la dose de 160 mg/jr préconisé à vie.

Le traitement immunosuppresseur a été administré chez deux malades de notre série (cas 7 et 8) à base de ciclophosphamide.

L'exploration chirurgicale avait objectivé la présence d'ADP profondes chez deux de nos patients (cas 4 et 9) dont l'étude bactériologique et anatomopathologique avaient confirmé le diagnostic de tuberculose ganglionnaire associée, ainsi, un traitement antituberculeux a été instauré pour une durée de 9 mois chez les 2 malades concernés.

Tableau XIII : Traitement médical postopératoire de nos patients

patient	corticothérapie			immunosuppresseurs			anticoagulants			autre TTT
	oui/non	dose	duree du TTT	molecule	dose	duree du TTT	molecule	dose	duree du TTT	
1	oui	1mg/Kg	6mois				1.Lovenox 2.KARDEGIC	1.0.2mg/kg 2.160 mg/jr	1.15 jren post opératoire 2.à vie	
2	oui	1mg/Kg	6mois				1.Lovenox 2.KARDEGIC	1.0.2mg/kg 2.160 mg/jr	1.15 jren post opératoire 2.à vie	
3	oui	1mg/Kg	6mois				1.Lovenox 2.KARDEGIC	1.0.2mg/kg 2.160 mg/jr	1.15 jren post opératoire 2.à vie	
4	oui	2mg/Kg	2mois				1.Lovenox 2.KARDEGIC	1.0.2mg/kg 2.160 mg/jr	1.20 jren post opératoire 2.à vie	TTT ANTI TBK 9mois
5	oui	1mg/Kg+ BOLLUS	3jrde bolus				1.Lovenox 2.KARDEGIC	1.0.2mg/kg 2.160 mg/jr	1.20 jren post opératoire 2.à vie	
6	oui	60 puis 40mg/JR	6mois							
7	oui	60mg/JR+ 3 bolus solumedrol	1 an	1.cidosporine 2.azathioprine	1.5mg/kg 2.2mg/kg	1.4 mois	1.Lovenox 2.KARDEGIC	1.0.2mg/kg 2.160 mg/jr	1.20 jren post opératoire 2.à vie	
8		A/1mg/Kg B/3bolus	1 AN	endoxan		1 an	1.Lovenox 2.KARDEGIC	1.0.2mg/kg 2.160 mg/jr	1.20 jren post opératoire 2.à vie	
9		1mg/Kg	6mois				1.Lovenox 2.KARDEGIC	1.0.2mg/kg 2.160 mg/jr	1.20 jren post opératoire 2.à vie	Ttt anti TBK pdt 9mois
10		1mg/Kg	1 AN				1.Lovenox 2.KARDEGIC 3.SINTROM	1.0.2mg/kg 2.160 mg/jr 3.4mg/jr	1.20 jren post opératoire 2.à vie 3.1 AN pour PR	

V. Complications postopératoires

1. immédiates

En postopératoire immédiat aucun cas de décès ni de complication d'ordre hémorragique ou ischémique –en rapport avec l'atteinte artérielle ou l'intervention chirurgicale – n'a été objectivé chez tous les patients de notre série. Néanmoins on a noté un cas d'infection respiratoire nosocomiale chez le cas 8 et une phlébite récidivante chez le cas 10 ayant nécessité un traitement par AVK pendant un an (Tableau XIV).

Tableau XIV : complications postopératoire immédiates

complications	Nombres de cas
décès	0
hémorragiques	0
ischémiques	0
autres	1 cas d'infection respiratoire nosocomiale 1 cas de phlébite récidivante en postopératoire immédiat

2. Surveillance en cours d'hospitalisation

Tous les malades ont bénéficié d'une surveillance clinique et para clinique étroite durant toute la période d'hospitalisation n'ayant pas dépassée 5 à 10 jours chez nos malades.

3. suivi postopératoire à cours et moyen terme

Le suivi postopératoire des patients de notre série à court et moyen terme avait pour objectif de colliger l'ensemble des paramètres cliniques et para cliniques pouvant être en rapport avec une éventuelle complication liée ou non à l'atteinte artérielle initiale ou à l'intervention chirurgicale ou en rapport avec une localisation secondaire de l'angio-Behçet.

3-1 Mortalité :

Un patient sur 10 a décédé suite a une rupture d'un anévrisme de localisation secondaire au niveau de l'artère pulmonaire et ce, 4 ans après le geste chirurgical (cas 7).

3-2 Bonne évolution :

Cinq patients de notre série soit 50% des cas avaient présenté des suites postopératoires simples sans aucun incident particulier, pour une durée de contrôle qui variait de 4 à 36 mois avec une moyenne de 20 mois.

3-3 Localisations secondaires :

Deux patients avaient présenté une phlébite des membres inférieurs (cas 2 et 9) respectivement à 27 et 1,5 mois de suivi.

3-4 Complications :

Deux patients soit 20% des cas avaient présenté des complications postopératoires ayant nécessité une reprise chirurgicale parfois multiple.

LE CAS 1 : avait présenté un anévrisme anastomotique au niveau fémoral après 17 mois d'évolution, ayant nécessité une reprise chirurgicale au niveau fémorale par une mise à plat +pontage ilio-fémoral (PTFE) et réimplantation de l'artère fémorale superficielle et l'artère fémorale profonde.

Six mois après, le patient revient dans un tableau d'ischémie aigue du membre inférieur sur thrombose de prothèse ayant nécessité une nouvelle intervention chirurgicale par thrombectomie.

Cinq jours après le troisième geste chirurgical, le patient a présenté une phlébite du membre inférieur controlatéral ayant nécessité l'introduction d'AVK.

Actuellement -à 40 mois après le premier geste chirurgical- le patient s'est stabilisé sous traitement immunosuppresseur avec les AVK.

LE CAS 8

A présenté une thrombose du pontage droit à 16 mois de l'intervention chirurgicale ayant nécessité une thrombectomie + pontage prothéto-fémorale droit.

3-5 Perdu de vue :

Un patient a été perdu de vue après un suivi de 3 ans ayant passé sans aucun incident particulier.

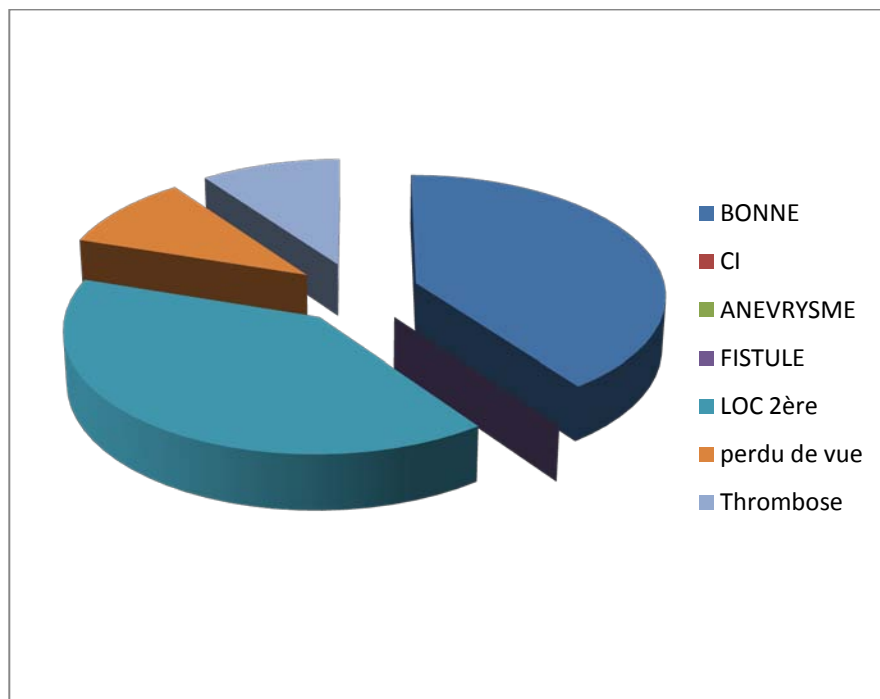


Figure 12 : évolution à court et moyen terme.

3-6 Conclusion :

Ci-joint un Tableau de récapitulation des différentes atteintes artérielles ainsi que des modalités thérapeutiques et des résultats du suivi (Tableau XV).

Tableau XV : atteinte aorto-iliaque, caractéristiques, traitement et évolution

PATIENT	Localisation de l'atteinte artérielle	type d'atteinte	symptomes cliniques	traitement	recurrence	durée du suivi	resultat
1	IEG	Faux anévrisme	douleur de FIG	Pontage ilio-fémorale, interpositio prothèse en Dacron	17 mois	3 ans et 2 mois	stable sous IMS et Sintrom
1 (R1)	fémorale G	Anévrisme anastomotique		mise à plat+ réimplantation de l'AFS et l'AFC . Interposition Dacron	1 mois		
1 (R 2)	fémorale G	Thrombose de prothèse	Ischémie aigue du MIG	thrombectomie			
2	IED	Anévrisme	DOuleur Du FLANC DRT	pontage ilio-fémorale, interpositio prothèse en PTFE		27 mois	stable
3	IPD	Faux anévrisme	DOuleur Du FLANC DRT	pontage aorto-bi-iliaque: Dacron bifurque		3 ans	perdu de vue
3 (double)	IPG	faux anévrisme					
4	Aorte thoracique basse ATB	Faux anévrisme	douleur abdominale	suture simple de l'ATB+réimplantation du TC		4 mois	stable
4 (double)	TC	occlusion		ligature du TC			
5	IPD	Anévrisme	masse douloureuse battante du Scarpa	pantage ilio-fémoral:prothèse PTFE		6 mois	stable

Tableau XV : atteinte aorto-iliaque, caractéristiques, traitement et évolution « suite »

PATIENT	Localisation de l'atteinte artérielle	type d'atteinte	symptomes cliniques	traitement	recurrence	durée du suivi	resultat
5 (double)	fémorale commune droite	anévrisme					
6	Aorte	Anévrisme	douleur abdominale	pontage aorto-bi-iliaque: Dacron bifurque		2 ans	stable
6 (double°	AIPD	Anévrisme	douleur rachidienne				
6(triple)	AIPG	Anévrisme					
7	Aorte abdominale	Anévrisme	douleur FID	pontage aorto-bi-iliaque: Dacron bifurque		4 ans	décès
7(double)	IPD	Anévrisme					
8	Aorte abdominale	Anévrisme	masse abdominale battante	pontage aorto-bi-iliaque: Dacron bifurque	7 mois	16 mois	stable
8 (double)	IPD	sténose					
8 (triple)	IPG	Anévrisme					
8 (R1)	pontage droit	thrombose		thrombectomie +pontage prothéto-fémoral			
9	TC	Faux anévrisme	douleur abdominale	suture sur patch patch prothétique Dacron+réimplantation du TC		20 mois	stable
10	TC + AMS	Faux anévrisme	douleur abdominale	suture sur patch patch prothétique Dacron+réimplantation du TC		32 mois	stable



DISCUSSION

Les manifestations artérielles de la MB

I. INTRODUCTION

La maladie de Behçet a maintenant sa place parmi les vascularites. A l'atteinte veineuse bien connue, s'associe l'atteinte artérielle, d'autonomisation plus récente et de fréquence sous-estimée. Son pronostic est sévère, en dépit d'une prise en charge médico-chirurgicale bien menée. La MB devrait donc être recherché de principe devant toutes les artériopathies inflammatoires inexplicables [130].

Si depuis longtemps l'inflammation de la paroi artérielle était constatée dans les lésions vasculaires observées au fond d'œil, dans les lésions des vasa vasorum, dans certaines lésions rénales et dans les ostéonécroses favorisées également par la corticothérapie, par contre son implication en clinique est d'individualisation plus récente. Depuis le travail de Hamza [4], plus de 300 observations sont actuellement recensées.

II. HISTOLOGIE

La plupart des lésions de vascularite touchant la microcirculation dans le cadre de la MB, se présentent sous deux aspects : Le premier est l'aspect classique de vascularite leucocytoclasique qui est caractérisé par la présence de débris nucléaires, de fibrine et de nécrose dans la paroi vasculaire, entourés par un infiltrat inflammatoire polymorphe. Le second aspect est celui de vascularite lymphocytaire qui comprend une turgescence des cellules endothéliales et un manchon inflammatoire de cellules mononucléées autour du vaisseau.

Contrastant avec ce contexte de vascularite microcirculatoire pouvant toucher tous les organes, l'atteinte des gros vaisseaux est inconstante et caractérise un sous-type de la MB appelé vasculo-Behçet.

1. Aspect macroscopique

Les lésions pariétales -observées à l'exploration macroscopique en per opératoire- aboutissent soit à une distension des parois artérielles et donc la formation d'un vrai anévrysme soit à un faux anévrysme par perforation de la paroi, véritable aphte artériel (figure 13), soit à une dissection artérielle.

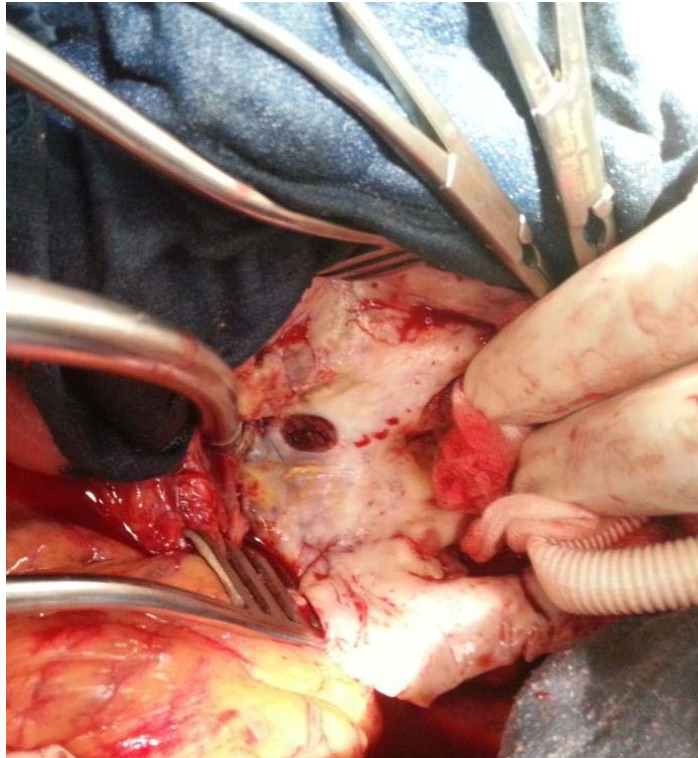


Figure 13 : aspect à l'emporte pièce d'un anévrysme aortique sous rénal dans le cadre de la maladie de behçet (aphte artériel)

2. Aspect microscopique :

- Au stade aigu : l'inflammation est présente dans toutes les tuniques de la paroi artérielle.

Elle est prédominante dans la média et l'adventice, souvent extrêmement intense, riche en polynucléaires neutrophiles, lymphocytes et en plasmocytes et volontiers associée à de la nécrose cellulaire et à une destruction importante de la paroi artérielle. Dans d'autres cas,

l'inflammation est moins intense et faite d'un infiltrat inflammatoire polymorphe également associé à des altérations de la paroi artérielle. Ces aspects d'atteinte aigue sont essentiellement observés dans les thromboses et les ruptures.

- Au stade chronique : La fibrose remplace les fibres élastiques et les cellules musculaires lisses. Elle est observée dans les thromboses chroniques, les vrais anévrysmes dans lesquels, quelques fibres élastiques et cellules musculaires lisses persistent et les faux anévrysmes dans lesquels, aucun reliquat de la paroi vasculaire ne persiste.

III. EPIDEMIOLOGIE

1. Fréquence

L'atteinte artérielle au cours de la MB, est retrouvée entre 2,2 et 18% des cas selon les séries : - 4% selon Weschler [131]. 1% dans la série de Maaouni et al. [132]. 2,2% pour Hamza [4]. 7% pour Huong [133]. 10% selon Kabbag et al. [134]. et selon Tohmé elle est de 18% des cas d'angio behçet [135]; Dans la série de Hamzaoui, elle avait concerné 22 patients soit 17% des cas d'angiobehçet, mais cette incidence est probablement sous-estimée puisque Lakhpal et al. sur 170 autopsies de sujets ayant la MB, ont trouvé 57 atteintes artérielles [136].

En effet, une étude récemment publiée en 2013 en Chine, portant sur une population de 197 patients atteints de la MB avec des complications cardiovasculaire, avait objectivé une nette prédominance de l'atteinte artérielle par rapport aux autres localisations [137].

En outre, notre série chirurgicale de dix cas ne permet pas une analyse de cette fréquence au Maroc, du fait que le recrutement de nos patients se fait généralement à partir de la région du sud du pays. Une étude épidémiologique plus large impliquant différentes disciplines (médecine interne, chirurgie cardio-vasculaire, cardiologie, pneumologie...) s'avère donc nécessaire.

2. Sexe

Nous avons observé un sexe ratio de 4/1 en faveur des hommes. En effet, la prépondérance masculine de l'atteinte artérielle est décrite dans toutes les séries [138], néanmoins Cacoub et al. ont présenté une étude qui relate une atteinte exclusivement féminine mais l'échantillon présenté était trop faible (5 patientes) pour que l'on puisse en tirer des conclusions [139].

Les raisons pour lesquelles les formes graves touchent plus les hommes que les femmes ne sont pas éclaircies, en effet une étude chez le rat où l'uvéite est induite par une endotoxine montre que la perfusion d'œstrogène diminue la sévérité de l'atteinte oculaire [140].

3. Age

Comme pour la maladie de Behçet, les manifestations artérielles de cette affection surviennent surtout chez des sujets jeunes sans autres facteurs de risques.

Dans notre série l'âge moyen de nos patients était de 39 ans environ et 60% des cas avaient moins de 45 ans.

Chez les patients ayant une maladie de Behçet connue soit 60% des cas de notre série la durée d'évolution précédente l'atteinte artérielle variait de 6 à 156 mois avec une moyenne de 81 mois. Chez 40% des malades ces complications furent inaugurales.

Nous retrouvons un délai de survenu de 78 mois, avec des extrêmes de 0 à 156 mois entre les premières manifestations de la maladie et l'atteinte artérielle. Dans la série de Weschler pour 63 cas il est de 4,5 ans (extrêmes 0 à 24 ans), ce délai est de 9 ans pour Tuzun [141] pour une série de 24 cas.

Les manifestations artérielles apparaissent donc plus tardivement dans l'histoire de la maladie mais il faut garder à l'esprit que 30% des atteintes ont survécu la première année dans notre série et que pour 4 de nos malades, l'atteinte a été inaugurale ce qui nous incite à rester vigilant devant toute artériopathie inflammatoire inexplicée.

Pour rattacher ces atteintes artérielles à la maladie de Behçet, un interrogatoire et un examen rigoureux–souvent itératifs pour trouver la notion d’aphtose buccale, génitale, de lésions cutanées habituellement non signalées par le malade– est indispensable. Ces critères pouvant n’apparaître que secondairement. Cormier [142] a analysé la difficulté de rapporter un anévrysme artériel à une MB chez 4 patients où le diagnostic n’a été posé respectivement que 10, 9, 8 et 6 ans après le début des symptômes. Ainsi devant toute localisation artérielle, ectasique ou occlusive dont la cause n’est pas évidente, doit être évoquée la possibilité d’une maladie de Behçet dont les signes seront recherchés. Il insiste sur quelques éléments pouvant orienter le diagnostic qui sont :

- Le jeune âge et l’origine géographique : La quasi-totalité des patients avec atteinte artérielle de la MB dans toutes les séries confondues sont des sujets jeunes.
- Un ATCD de phlébite (prédominante aux membres inférieurs le plus souvent ,100% des cas avec atteinte veineuse dans notre série, et qui précède la localisation artérielle.
- L’aspect morphologique de l’anévrysme.
- Plages inflammatoires non spécifiques à l’examen histologique.
- Faux anévrysmes anastomotiques itératifs après avoir éliminé un contexte infectieux.

Chacune de ses données doit orienter le diagnostic de ses lésions vers l’origine inflammatoire.

4. Profil génétique [143]

A ce jour, l’HLA-B51 demeure le principal facteur de susceptibilité génétique. Le risque relatif de développer la MB chez les porteurs de l’allèle HLA-B51 est 5 à 6 fois supérieur à la population générale. l’HLA-B51, s’il est un facteur de susceptibilité génétique, n’est pas un

marqueur diagnostique, car présent uniquement dans 50 à 60% des cas de MB et également noté chez 20 à 30% des témoins sains, Dans notre série 50% des patients étaient porteurs du HLA-B51. Son rôle éventuel de marqueur pronostic reste à définir.

5. Histoire familiale

Les formes familiales sont très fréquentes chez les coréens (15,4%), moins fréquentes chez les chinois et les japonais (2,2 à 2,6%). Dans notre série nous rapportons 3 cas familiaux de la MB soit 30% des cas, ce qui représente la fréquence la plus élevée par rapport aux autres séries : Tohmé en rapporte 4% [135], en Tunisie 7,7% dans la série de B'chir Hamzaoui [110]. 2% dans celle de Hamza [4]. et 11,9% dans celle de Makni.

6. Association à d'autres manifestations infectieuses

Il a été suggéré que M. tuberculosis participait à la pathogénie de la maladie comme potentiel agent étiologique ou comme stimulus antigénique chronique. La tuberculose active semble être associée de manière non fortuite à la maladie de Behçet, 30% des cas de notre série : (un patient avec TBK gonglionnaire et deux autres avec TBK pulmonaire, tous les trois ont été mis sous traitement anti-tuberculeux avec bonne évolution), Cette association est encore plus importante chez les patients sous ANTI-TNF α [145].

20% des cas de notre série avaient un ATCD d'atteinte par syphilis, toutefois, nous n'avons pas pu trouver de données de la littérature étudiant cette association particulière.

IV. Les types de l'atteinte artérielle et leurs localisations

Dans notre série nous avons rapporté 15 cas d'anévrysmes et de faux anévrysmes aorto-iliaques ce qui correspond à 88% environ contre 2 cas d'occlusions artérielles seulement.

L'atteinte artérielle était multiple chez 60% des cas. Hamzaoui a noté 15% de lésions anévrysmales et 5,3% de thromboses artérielles parmi 132 malades présentant des atteintes vasculaires. 3,8% des malades avaient à la fois une atteinte anévrysmale et une occlusion artérielle [110].

Filali [144]. a rapporté neuf cas d'anévrysmes et quatre cas de thromboses artérielles.

Parck et Coll, rapportent 65% d'atteintes anévrysmales et 35% de thromboses artérielles parmi 94 lésions artérielles.

Néanmoins, ces thromboses, moins fréquemment signalées au cours de la MB que les anévrysmes, sont plus fréquentes dans la série de Tohmé (10 thromboses artérielles contre un seul anévrysmes) [135] que dans celles de Le Thi Huong et al. [133].

1 – Les Anévrysmes

Sur 94 vaisseaux touchés dans différentes études, le pourcentage d'anévrysmes était de 65%.

Ils peuvent être spontanés ou provoqués par un traumatisme ou une ponction artérielle.

Le plus souvent ils sont uniques, une atteinte bilatérale ou multiple est possible. En effet, cette localisation multifocale représente la particularité de notre série, puisqu'on l'a constaté chez 60% des cas.

Une étude japonaise a montré que les anévrysmes sont multiples chez 36 % des patients ayant des anévrysmes dans le cadre de la maladie de Behçet [146].

Feyri et coll. [147] rapportent un cas avec 5 anévrysmes : 1 aortique, 2 fémoraux, 1 anastomotique et 1 au site de ponction artérielle qui ont été opérés sur une période de 6 ans.

Bartlett et coll. [148] ont décrit un cas avec 14 anévrysmes développés durant une période de 8 ans.

Il s'agit dans la plupart des cas, de faux anévrysmes,

Ils atteignent avec prédilection l'aorte, les artères pulmonaires, fémorales et poplitées, mais toutes les artères peuvent être intéressées.

1.1- La localisation aortique

a. Aorte abdominale

Depuis la publication du premier cas d'anévrysme aortique au cours de la maladie de Behçet en 1961 par Mishima [12], le nombre de cas publiés ne cesse d'augmenter. L'atteinte aortique est la plus fréquente dans les différentes séries [96, 133, 15] dans une revue de la littérature mondiale publiée en 1987, Hamza en dénombrait 39 [4].

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

a-1 Circonstances de découverte

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

Parmi ces anévrysmes, il convient de distinguer : Les anévrysmes de l'aorte sous-rénale qui peuvent se prolonger souvent sur les artères iliaques d'où la dénomination habituelle d'anévrysme aorto-iliaque ; sujet de notre travail. Et les anévrysmes englobant l'aorte cœliaque.

a-2 L'anévrysme asymptomatique

L'AAA est le plus souvent asymptomatique et découvert fortuitement par un examen clinique ou para clinique réalisé dans le contexte d'une autre pathologie.

Il doit être suspecté et donc recherché durant chaque poussée inflammatoire de la MB.

a-3 L'anévrysme symptomatique

❖ Dououreux

Le tableau clinique est dominé par l'existence d'une douleur abdominale ou lombaire, c'était le cas de la plupart de nos patients porteurs de lésions anévrysmales. L'examen met en évidence les mêmes signes cliniques que ceux d'un anévrysme non compliqué mais parfois la palpation de la masse anévrysmale renforce la douleur spontanée. Le caractère douloureux fait

craindre une fissuration ou une rupture imminente. Cette douleur peut être mal interprétée et prise pour des lombalgies ou des douleurs digestives.

Une claudication intermittente associée à des douleurs lombaires surtout chez un jeune patient doit faire pratiquer un bilan vasculaire, et conduit parfois à la découverte d'un anévrysme aortique. Cette claudication peut être due à une destruction du lit d'aval par des embolies successifs.

❖ **L'anévrysme aortique compliqué de rupture**

La rupture rétro péritonéale d'un anévrysme de l'aorte abdominale réalise un tableau dramatique, elle est assez souvent révélatrice d'un anévrysme jusqu'alors asymptomatique. Le tableau clinique associe une douleur abdominale intense, profonde, continue et un état de choc hémorragique. L'abdomen est distendu et volontiers battant, mais le caractère expansif de l'anévrysme est souvent difficile à percevoir du fait de l'importance de l'hématome rétro péritonéal.

La rupture intra péritonéale réalise un collapsus hémorragique foudroyant avec mort subite du malade dans la plus part des cas au-delà de toute ressource thérapeutique.

b. L'Aorte thoracique

Les anévrysmes de l'aorte thoracique sont moins fréquents que ceux localisés au niveau de l'aorte sous-rénale ; en effet, on a rapporté dans notre série un seul cas de faux anévrysme à cette localisation particulière.

6 cas sur 39 rapportés par Hamza [4]. 3 cas sur 16 dans la série de Pr Bensaid [15].

Bien qu'ils soient très rares au cours de la MB, Les anévrysmes de l'aorte thoracique se manifestent cliniquement par des douleurs thoraciques sourdes et profondes. Ils peuvent donner lieu à un syndrome de compression médiastinale avec un œdème en pèlerine, une toux, une dyspnée, une dysphagie, une voix bitonale et un syndrome de claud bernard horner.

L'anévrisme thoracique peut s'extérioriser, il se manifestera alors par une douleur pariétale et une masse (sus claviculaire ou dans les espaces intercostaux) pulsatile, expansive et soufflante.

Un cas d'anévrisme de l'aorte thoracique basse a été objectivé dans notre série et traité avec succès.

2.2. AUTRES LOCALISATIONS ARTERIELLES

a. Artères pulmonaires

L'atteinte pulmonaire était surtout décrite chez les hommes jeunes, mais de récentes publications font état d'anévrismes de l'artère pulmonaire chez deux jeunes patientes de 14 et 16 ans [158-159].

L'hémoptysie est le symptôme prédominant, elle est souvent répétitive, abondante et parfois inexplicée comme elle peut-être foudroyante emportant le sujet, cette situation particulière était décrite chez le cas (7) de notre série décédé après 4 ans de suivi. L'anévrisme de l'artère pulmonaire peut se manifester également par des douleurs thoraciques, une toux irritative ou une dyspnée mais peut être asymptomatique et découvert fortuitement sur une radiographie pulmonaire, ou une TDM thoracique.

b. Artères périphériques

b.1 Les anévrismes de l'artère iliaque

Hamza en a colligé 10 cas dans sa revue de littérature dont 7 intéressant l'iliaque primitive et trois l'iliaque externe [4].

Dans notre série sur 17 localisations aorto-iliaques on a constaté 6 anévrismes et 4 faux anévrismes iliaques touchant avec prédilection les artères primitives droites et gauches : 8 patients, mais fréquemment les artères iliaques externes (2 cas).

Dans la série présentée par Bensaid, sur 47 localisations artérielles de la MB 5 cas correspondaient aux artères iliaques [15].

b.2. Les anévrysmes de l'artère fémorale

La localisation fémorale dans les anévrysmes de la maladie de Behçet est la troisième par ordre de fréquence.

Hamza dans sa revue de littérature en avait dénombré 16 [4].

Park dans une revue de littérature comprenant 94 vaisseaux en avait retrouvé 15 [151].

Bensaid dans sa série chirurgicale en avait dénombré 22 cas [15].

L'anévrysme de l'artère fémorale secondaire aux ponctions artérielles lors d'artériographie est un cas particulier assez spécifique de la maladie de Behçet,

b.3 Les anévrysmes de l'artère poplitée

Selon Hamza c'est la 4ème localisation par ordre de fréquence, il en a dénombré 10 cas dans sa série. Le risque majeur est la thrombose causant une ischémie aigue du membre,

b.4 Les anévrysmes des artères tibiales

Beaucoup plus rares, quelques observations ont été décrites dont une par Tim A [152]. concernant un anévrysme de l'artère tibiale antérieure.

b.5 Les anévrysmes des artères du membre supérieur

Sont très rares. Hamza en a colligé 9 répartis comme suit : 3 au niveau de l'artère axillaire, 5 au niveau de l'humérale et 3 au niveau de la radiale. Ils sont souvent secondaires à des ponctions artérielles lors des explorations invasives, notamment artériographie ou coronarographie par voie radiale ou humérale.

c. les anévrismes des troncs supra aortiques

C.1 Les anévrismes de l'artère carotide

Quatre cas rapportés par hamza en 1987. L'incidence des anévrismes de la carotide est basse et il est difficile de prévoir l'histoire naturelle et le risque de rupture de ces anomalies, cependant une attitude chirurgicale agressive dès que le diagnostic est posé est nécessaire [4].

Bensaid en a rapporté 4 anévrismes géants de la carotide interne dans sa série.

C.2 Les anévrismes des artères cérébrales

L'atteinte des artères à destinée cérébrale est exceptionnelle. il peut s'agir d'anévrismes qui sont asymptomatiques ou responsables d'accidents vasculaires cérébraux.

C.3 Les anévrismes de l'artère sous-clavière

L'atteinte anévrysmale y est beaucoup moins fréquente que les thromboses.

C.4 Les anévrismes du tronc brachio-céphalique

Sont exceptionnelles, Le premier cas a été rapporté par hamza en 1987 chez un jeune tunisien de 20 ans qui présentait un anévrisme du tronc artériel brachio-céphalique associé à une thrombose du tronc veineux brachio-céphalique et un situs inversus [4].

d. Les anévrismes des artères viscérales

d.1 Les anévrismes du tronc cœliaque

Le premier cas a été publié par Khodja en 1991 chez un patient de 43 ans qui présentait une atteinte artérielle multiple [153].

Deux cas ont été publiés par Warner, puis Basaranaglu respectivement en 1996 et en 2001.

Dans notre série deux de nos patients avaient présenté des faux anévrismes du tronc cœliaque (cas 9 et 10) traités avec succès sans incident particulier.

d.2 Les anévrysmes de l'artère hépatique

Atteinte exceptionnelle peut se révéler par fistule artério portale en cas de rupture d'anévrysme dans le système porte.

d.3 Les anévrysmes de l'artère mésentérique supérieure

Sont exceptionnelles et peuvent-être révélés par un infarctus intestinal aigu;

d.4 Les anévrysmes des artères rénales

Rares, ils sont révélés le plus souvent par rupture de l'anévrysme avec formation d'hématome rétro péritonéal. Le traitement de choix est l'embolisation.

2. Les occlusions artérielles

Les occlusions artérielles au cours de la maladie de Behçet sont moins décrites que les anévrysmes. Elles représentent 35% des complications artérielles de la maladie mais elles peuvent être associées aux anévrysmes, comme c'était le cas chez deux cas de nos patients (cas 4 et 8) elles sont aussi de meilleur pronostic.

La traduction clinique de ces thromboses artérielles est variable selon la topographie.

Les lésions occlusives sont subdivisées en thromboses et sténoses, cette distinction n'est reprise que rarement par les auteurs.

La lésion est le plus souvent unique, elle est rarement multiple et étagée.

Les thromboses sont parfois diagnostiquées devant un tableau d'occlusion artérielle aiguë. Mais elles sont rarement symptomatiques grâce au développement d'une circulation collatérale de qualité, même après thrombose de pontage. Toutefois des manifestations à type d'insuffisance artérielle des membres inférieurs: claudication intermittente, sont possibles et ne doivent pas être faussement attribuées à une atteinte articulaire.

3. Autres atteintes artérielles

3.1. Dissection artérielle

Exceptionnel, 1 cas de dissection primitive de la carotide interne a été rapporté par une équipe italienne en 1998 chez une patiente de 45 ans traitée pour maladie de Behçet depuis 7 ans. La dissection a été révélée par une hémiplégie et diagnostiquée par l'echo- doppler cervical [154].

3.2. Fistule artério-veineuse

Un cas de fistule artério-veineuse cérébrale acquise a été rapporté par Wechsler en 1989 chez un patient suivi pour maladie de Behçet [155].

3.3. Malformations angiomateuses

Un seul cas a été rapporté de malformation angiomateuse intracérébrale par Khodja en 1991 [156].

V. Explorations radiologiques des lésions artérielles :

1. Echo doppler abdominal

C'est une technique non invasive, peu onéreuse, reproductible dont la fiabilité est proche de 100 %. Cette méthode reste un excellent choix surtout dans les programmes de dépistage. C'est Harris qui, en 1992, a prouvé que le dépistage systématique permet de réduire la mortalité liée à la rupture anévrysmale. Ensuite plusieurs études ont renforcé cette notion [157-158].

BAUD J. M. a démontré à travers une étude réalisée sur 77 cas [158] et comparant les données de l'échographie avec celles du scanner et de la chirurgie que :

- L'échographie/scanner sous-estime le diamètre antéropostérieur de l'anévrysme (différence de moyenne : - 2,16 mm ; ainsi que les diamètres antéropostérieurs de la lumière du chenal circulant (- 5,54 mm) et du collet supérieur de l'anévrysme (-

2,74 mm). Les mesures de surface ne montrent pas de différence significative, aussi bien pour le sac anévrysmal et la lumière du chenal circulant.

- L'échographie et le scanner sont peu fiables pour détecter la présence d'une soufflure de la paroi (sensibilité identique de 29%). L'analyse de l'arc du thrombus en contact avec la paroi (en degré) ne montre pas de différence significative.
- Les Paramètres à évaluer sont :
- Mesure des diamètres : Diamètre antéro postérieur maximum et diamètre transverse de l'anévrysme et du chenal résiduel exprimés en mm sur des coupes transversales en mode B. La mesure du diamètre de l'anévrysme s'effectue à partir du bord externe de la paroi.
- Analyse de la forme de l'anévrysme: Sacciforme, Fusiforme, Polylobé.
- Analyse de l'axe principal de l'anévrysme : Courbure, Plicature.
- Analyse du thrombus intra-sacculaire, sa Localisation (ventral, dorsal, latéral, circonférentiel), mesure de son arc et son aspect (homogène, hétérogène).
- Topographie de l'anévrysme: Le caractère sus ou sous rénal est un élément majeur dans la description ultrasonique d'un anévrysme. La meilleure façon de déterminer si l'anévrysme est sus ou sous rénal est de mesurer la distance entre l'ostium de l'artère rénale et le collet supérieur de l'anévrysme.

La découverte en échographie d'un anévrysme impose la recherche d'autres atteintes artérielles périphériques (iliaques, fémorales et poplitées) ainsi qu'une étude complète anatomique et hémodynamique de l'arbre artériel des membres inférieurs et des troncs supra aortiques.

Dans notre série, l'échodoppler a permis de poser le diagnostic chez tous nos patients.

Le contrôle écho Doppler suffit également pour apprécier le pontage, son trajet, et les anastomoses. Cet examen répété suffit à détecter les faux anévrysmes anastomotiques, complication fréquente du traitement chirurgical de la MB.

2. L'ANGIO-Scanner [159]

L'ANGIO-Scanner avec injection iodée est l'examen pré thérapeutique de référence (en l'absence de contre-indications : insuffisance rénale, allergie à L'iode) doit préciser :

- L'état de l'aorte d'amont y compris son diamètre.
- Les dimensions de l'anévrisme dans le plan transverse (diamètres externes et du chenal circulant, perpendiculairement à l'axe du flux).
- Son extension en hauteur et son type : thoraco-abdominal, sus-rénal, sous-rénal, étendu ou non aux iliaques.
- Le caractère circulant ou partiellement thrombosé de la lumière anévrismale.
- L'état de la paroi : rehaussement d'une composante inflammatoire.
- L'état de l'atmosphère péri-anévrismale : graisse, uretère, veine cave, veine rénale (gauche rétro-aortique), grêle et duodénum.
- La situation des collatérales viscérales par rapport au collet et en particulier des artères rénales, en sachant rechercher les fréquentes artères rénales surnuméraires.
- L'évaluation fonctionnelle des reins, en notant un éventuel rein en fer à cheval.
- D'éventuelles pathologies associées, en particulier tumorales.

Les images de reconstruction permettent de réaliser une cartographie de toute l'aorte qui est indispensable avant le recours au traitement endovasculaire.



Figure 14 : image scannographique de reconstruction objectivant trois anévrysmes : de l'aorte abdominale sous rénale et des deux artères iliaques primitives (cas 6)

- L'intérêt de la tomodensitométrie est majeur devant un anévrysmes douloureux, pour rechercher des signes de pré-rupture ou de rupture. Les signes tomodensitométriques de rupture ou de fissuration sont :
 - une forme elliptique en section transversale de l'anévrysmes,
 - une rupture segmentaire de la coque calcifiée,
 - un flou pariétal.
 - le signe du croissant : croissant hypo dense dans le thrombus sur des coupes sans injection.
 - chenal circulant excentrique, limité par une paroi aortique très mince. Au stade avancé, une extravasation du produit de contraste limitée en péri-aortique signe la

rupture contenue; l'hématome rétro-péritonéal témoigne d'une rupture dans le rétro-péritoine

Elle permet également de rechercher d'autres localisations anévrysmales potentielles (iliaques ou viscérales).

- La particularité des anévrysmes inflammatoires au cours de la MB :

Ils s'accompagnent d'une fibrose rétropéritonéale qui n'est pas corrélée à la taille de l'anévrysme et qui s'étend habituellement à la partie initiale des iliaques. Elle engaine fréquemment troisième duodénum, veine cave et uretères. La prise de contraste de cette gangue hypodense est variable. Les douleurs liées à cette fibrose peuvent simuler un tableau de prérupture, mais ces anévrysmes inflammatoires ne constituent pas des formes à risque élevé.

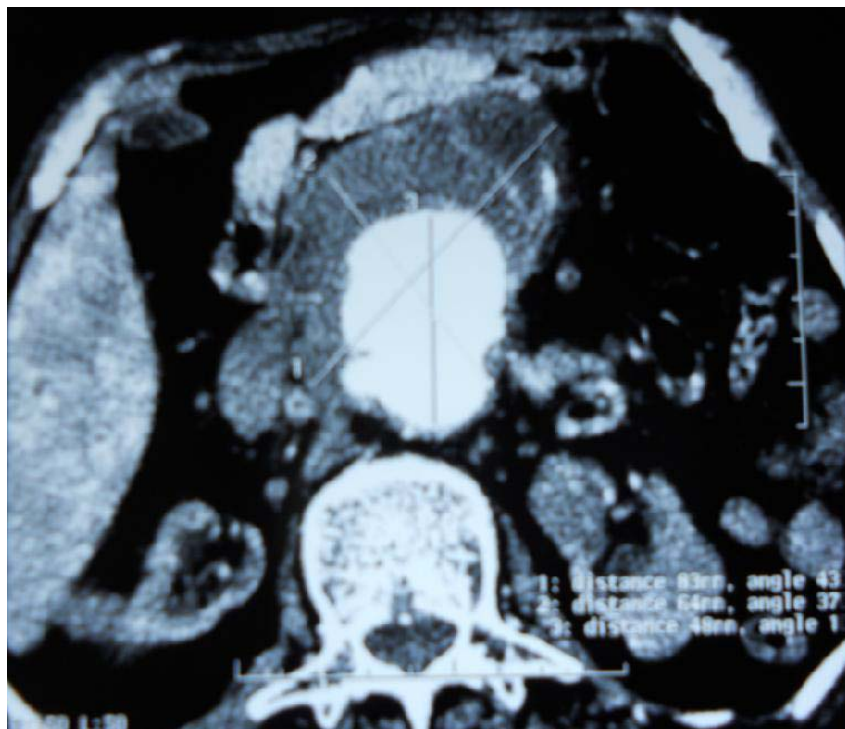


Figure 15: coupe transversale scannographique d'un anévrysme de l'aorte abdominale sous rénale au cours de la maladie de Behçet.

L'angioscanner est également une technique de choix pour le contrôle de l'évolution des lésions après cure chirurgicale.



Figure 16 : angioscanner abdominal de reconstruction de contrôle, montrant la perméabilité de l'artère mésentérique supérieure et une réduction du calibre de l'aorte coeliaque(flèche) (Cas 10)

3. L'angiographie par résonance magnétique

Utilisant une méthode sans injection dite de "temps de vol", cet examen pouvait retrouver davantage de vaisseaux distaux perméables que l'artériographie numérisée. Les limites de cette méthode par temps de vol sont des temps d'examen très longs imposés par des acquisitions orthogonales. De plus la quantification du degré de la sténose par cette méthode est encore sur-estimée. L'utilisation d'un agent paramagnétique bien toléré : le gadolinium, a permis d'améliorer la qualité des ARM de l'aorte abdominale et des artères périphériques. Les avantages de l'utilisation de Gadolinium sont l'important rapport signal/bruit et la moindre dépendance du type de circulation sanguine sur l'intensité du signal vasculaire.

L'acquisition de coupes coronales couvrant une importante longueur de vaisseau et la soustraction d'une série d'images obtenues avant l'injection permettent de couvrir rapidement les artères de l'ensemble des membres inférieurs.

Ces techniques sont en cours de développement pour améliorer les temps d'acquisition et la résolution spatiale, afin de mieux quantifier les lésions sténosantes. Mais pour les anévrismes, elles peuvent déjà être considérées comme très performantes.

L'écho-Doppler couplé à l'angiographie par résonance magnétique semble donc suffire dans le bilan des lésions –anévrysmales de l'aorte et des membres inférieurs dans la maladie de Behçet, évitant ainsi toute ponction artérielle.

Il est à signaler que les aspects radiologiques des lésions artérielles ne sont pas spécifiques de la maladie de Behçet.

4. Artériographie

La place de l'artériographie diagnostique tend à diminuer. Il reste quelques indications qui sont plus en rapport non pas avec le diagnostic mais déjà comme première phase thérapeutique comme par exemple la pose d'endoprothèse ou l'embolisation d'un faux anévrisme.

Cependant cette technique n'est pas dénuée de risques, en effet, la fragilité artérielle qui caractérise la MB, favorise la survenue de faux anévrismes aux points de ponction artérielle, ce qui a rendu son indication plus prudente et exceptionnelle.

L'intérêt des explorations artérielles non invasives et notamment de l'angio-scanner a déjà été signalé par beaucoup d'auteurs. La miniaturisation des cathéters ou l'angiographie par Voie veineuse peut éviter ou limiter ces complications.

Pourtant seule l'opacification artérielle numérisée permettait jusqu'à présent un bilan précis des lésions artérielles et la découverte de lésions asymptomatiques qui sont fréquentes.

VI. Prise en charge thérapeutique

1. Traitement médical de la MB

La prise en charge thérapeutique de la MB dépend de sa sévérité, des facteurs pronostiques et du type d'organes atteints [160,161]. Le traitement vise à éviter la survenue de lésions irréversibles, notamment oculaires ou neurologiques, à réduire ou de supprimer les

poussées, à contrôler les lésions cutané-muqueuses et articulaires retentissant sur la qualité de vie et à permettre une épargne cortisonique. Bien que la colchicine, les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et les traitements topiques corticoïdes soient souvent suffisants pour contrôler les manifestations cutané-muqueuses et articulaires, une stratégie d'emblée plus agressive avec des immunosuppresseurs est justifiée pour traiter les manifestations sévères qui mettent en jeu le pronostic vital ou fonctionnel, telles que l'uvéite postérieure, la vascularite rétinienne, les atteintes vasculaire, neurologique et gastro-intestinale. De récents travaux fondamentaux ont permis une meilleure compréhension des mécanismes physiopathologiques de la MB, et conduit à l'identification de nouvelles cibles thérapeutiques. Contrairement aux agents immunosuppresseurs actuels, l'émergence de nouveaux médicaments biologiques offre la possibilité d'interférer spécifiquement avec les voies pathogènes de la MB. Ces traitements immunomodulateurs ciblés ouvrent de nouvelles perspectives thérapeutiques pour la MB, notamment dans les formes sévères ou réfractaires.

1.1. Colchicine

Fut introduite par Mizushima et coll. En 1975. Elle se fixe sur les microtubules cellulaires et bloque la division cellulaire à la prophase et à la métaphase. Elle bloque aussi la phagocytose des polynucléaires et inhibe leur chimiotactisme.

La colchicine réduit l'inflammation partout dans le corps, utilisée à la dose de 1 à 2 mg/jr. La durée du traitement est en fonction des différentes localisations, certains auteurs la préconisent à vie en association avec des thérapeutiques majeurs dans les manifestations neurologiques et vasculaires. Son arrêt serait responsable de récurrences.

Des effets secondaires de la CTC ont été rapportés en cas d'utilisation à forte dose : nausées, vomissements, douleurs abdominales, diarrhée ; d'autres en cas de traitement à long cours : leucopénie, neutropénie, thrombopénie. La colchicine peut être aussi responsable d'une oligo ou azoospermie et de cycles anovulatoires réversibles à l'arrêt du traitement.

1.2. Les traitements immunosuppresseurs traditionnels

Les traitements immunosuppresseurs préviennent les rechutes et facilitent le sevrage cortisonique, du fait de leur délai d'action, ils doivent être associés à une corticothérapie. Ils comportent tous un risque de myélosuppression avec ses conséquences infectieuses et d'oncogénicité à long terme.

a. Ciclosporine A et tacrolimus (FK506)

La CsA 5-10 mg/kg comparée au chlorambucil diminue significativement le nombre de rechute et améliore plus rapidement l'acuité visuelle [162]. L'utilisation de la CsA est cependant limitée par sa néphrotoxicité. Dans une étude rétrospective en 2010, Yamada et al. montrèrent que l'infliximab (en monothérapie chez 17 patients) était plus efficace que la CsA (20 patients) pour réduire le nombre de poussées d'uvéites [163]. À 6 mois, il n'y avait pas de différence en termes d'amélioration de l'acuité visuelle entre les 2 traitements. Nussenblatt et al. ont montré qu'elle pouvait être efficace en cas d'uvéites réfractaires à une première ligne d'immunosuppresseurs et de corticoïdes [164].

Masuda et al. ont montré sa supériorité par rapport à la colchicine dans la maladie de Behçet [165]. Le principal effet secondaire est sa néphrotoxicité responsable d'une diminution de la filtration glomérulaire, du flux plasmatique rénal, d'une hypertension artérielle, de lésions tubulaires proximales et en cas d'administration prolongée de lésions artériolaires et de fibrose interstitielle.

b. Azathioprine

L'azathioprine (AZA) est recommandée en traitement initial dans les atteintes oculaires et a un effet bénéfique sur le pronostic à long terme de la MB [166]. En 1990, Yazici et al. ont démontré dans un essai contrôlé contre placebo que l'AZA à la dose de 2,5 mg/kg/j permettait de limiter la progression de l'atteinte oculaire dans la MB [167]. L'association de l'AZA (2,5 mg/kg/j) et de la prednisone à une dose initiale de 0,5-1 mg/kg/j chez 157 patients avec une

uvéite postérieure ou une panuvéite active, améliorait significativement l'acuité visuelle et diminuait le nombre de patients avec une baisse de l'acuité visuelle.

c. Méthotrexate, mycophénolate mofétil

Le méthotrexate (MTX) et le mycophénolate mofétil (MMF) ont été moins étudiés dans l'atteinte oculaire de la MB. Quelques études rapportent le bénéfice du MTX dans les formes de neuro-Behçet sévère [168]. Comme dans la polyarthrite rhumatoïde, l'utilisation concomitante du MTX et d'un anti-TNF α pourrait potentialiser l'efficacité du traitement en inhibant la production d'anticorps dirigés contre les molécules anti-TNF α [169–171]. Dans une étude prospective, le MMF paraît inefficace sur les lésions cutané-muqueuses de la MB [172]. Quatre patients avec une atteinte parenchymateuse de neuro-Behçet ont récemment été traités avec succès par MMF [173]. Cependant, il n'existe à ce jour aucune autre donnée, notamment concernant l'atteinte oculaire. Les recommandations de l'EULAR proposent d'utiliser le MTX et le MMF uniquement dans les formes extra-oculaires.

d. Cyclophosphamide

Le cyclophosphamide (CYC) apparaît efficace dans des cas réfractaires et pour différentes manifestations, telles que cutanées, oculaires, gastro-intestinales, neurologiques et cardiovasculaires [174–176]. Ozyazgan et al. ont mené une étude contrôlée comparant la ciclosporine au cyclophosphamide chez 23 patients atteints d'une maladie de Behçet et présentant une uvéite [177]. À 6 mois, l'amélioration visuelle était supérieure dans le groupe ciclosporine mais elle ne s'est pas maintenue à 12 mois

1.3. Traitements immunomodulateurs

a. Interféron α

Depuis la publication en 1986 des 3 premiers cas de MB traités par interféron- α (IFN α), son efficacité est maintenant bien établie dans la MB, notamment dans les atteintes oculaires sévères [178–181].

L'IFN α à doses modérées ou élevées (18 à 126 \times 106UI/semaine) était plus efficace qu'à faibles doses (5 à 9 \times 106UI/semaine] et permettait d'atteindre jusqu'à 56 % de remissions à long terme après l'arrêt de l'IFN α .

b. Inhibition des cytokines pro-inflammatoires

b.1. Anti-TNF α

Parmi les anti-TNF α , l'infliximab a été utilisé dans plus de 300 cas publiés à ce jour, principalement dans les atteintes oculaires réfractaires, et améliore les patients qui étaient résistants aux immunosuppresseurs conventionnels dans 89 % des cas [182–186].

En 2004, Giansanti et al. ont décrit un cas de MB avec une néo vascularisation rétinienne secondaire à une panuvéite qui régressa complètement après 6 perfusions d'infliximab administrées en 8 mois [187]. La rémission complète sous anti-TNF α était observée chez 83 % des patients avec une atteinte digestive et 82 % des patients avec une atteinte neurologique [188].

L'efficacité des anti-TNF α est caractérisée par un délai d'action rapide et une importante épargne cortisonique.

b.2. Anti-IL-1

Le taux d'IL-1 sérique est élevé dans la MB. L'anakinra est un antagoniste des récepteurs à l'IL-1 qui s'est avéré efficace dans un cas de MB réfractaire aux traitements conventionnels [189]. Plus récemment, une étude ouverte a montré que le gevokizumab, un anticorps humain recombinant anti-IL-1, était bien toléré et diminuait rapidement et de façon prolongée l'inflammation intraoculaire chez 7 patients avec une uvéite réfractaire et une vascularite rétinienne.

b.3. Anti-IL-6

Le taux d'IL-6 est corrélé à l'activité de la MB. Le tocilizumab, un anticorps humanisé anti-récepteur à l'IL-6, n'a actuellement l'AMM que dans les formes modérées à sévères de polyarthrite rhumatoïde active réfractaire à un ou plusieurs anti-TNF α . ou dans les arthrites juvéniles idiopathiques systémiques actives et réfractaires chez les enfants âgés de 2 ans et plus. Il pourrait

constituer une option thérapeutique dans la MB réfractaire. Trois cas de MB avec méningo-encéphalites ou uvéites réfractaires ont été traités avec succès par le tocilizumab [190–192].

c. Thérapies ciblant les lymphocytes

c.1. Anti-CD20

Le rituximab est un anticorps anti-CD20 qui déplete les lymphocytes B. Il est habituellement administré en 2 perfusions de 1000 mg, à 15 jours d'intervalle. Son efficacité a été observée dans quelques cas de MB avec des lésions oculaires sévères et vascularite rétinienne, résistantes aux corticoïdes, azathioprine et étanercept [193].

c.2. Anti-CD52

L'alemtuzumab est un anticorps anti-CD52 dont l'action principale est la déplétion en lymphocytes T. Il peut mettre en rémission des MB peu contrôlées sous traitement conventionnels [194]. Parmi les 18 patients avec une aphtose oro-génitale (100 %), une atteinte neurologique (72 %), ou une atteinte oculaire (66,7 %), 72 % entraient en rémission et 33 % pouvaient interrompre leur traitement.

c.3. Anti-CD25

Le daclizumab est un anticorps monoclonal humanisé dirigé contre le CD25. Dans un essai randomisé en double insu, contrôlé contre placebo, incluant 17 patients avec une atteinte oculaire sévère de la MB, le daclizumab n'était pas supérieur au placebo [195].

c.4. Autogreffe de cellules souches hématopoïétiques

Il existe quelques cas de MB traités par chimiothérapie myélo ablatrice suivi d'une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques déplétées en lymphocytes T [196]. Trois patients avaient une atteinte du système nerveux central et 3 autres avaient des anévrysmes des artères pulmonaires. Excepté un des patients avec une atteinte neuro vasculaire, tous ont

interrompus leur traitement immunosuppresseur dont 4 réponses complètes et 2 réponses partielles (aphtose récurrente) [196–198].

2. Approches thérapeutiques selon les atteintes de la maladie de Behçet

Le traitement actuel de la MB est guidé par la sévérité de la maladie et le type d'organe atteint (Fig. 17) [161].

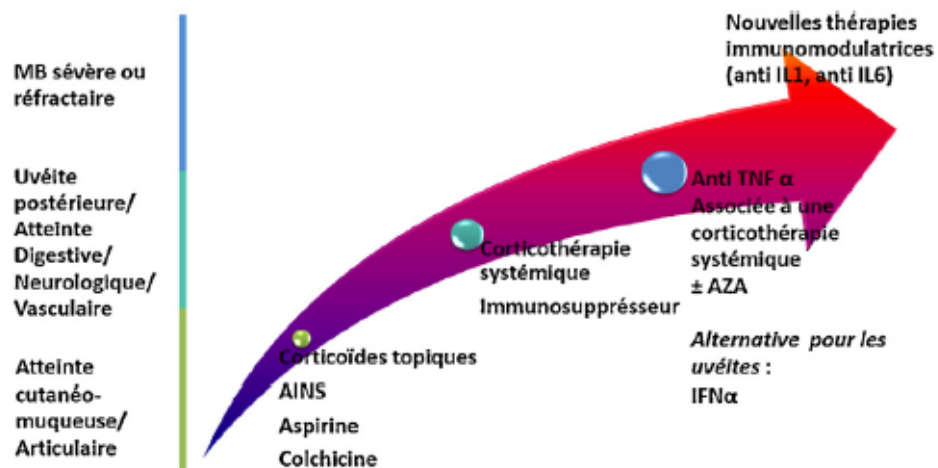


Figure 17 : Stratégie thérapeutique graduée dans la maladie de Behçet.

AZA : azathio-prine ; IFN α : interféron-alpha ; anti-IL-1 : inhibiteur de l'interleukine 1 ; anti-IL-6 :inhibiteur de l'interleukine 6 ; AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens ; TNF α :tumor necrosis factor alpha.

Stratégies thérapeutiques :

Durant les dernières décennies, la stratégie thérapeutique dans la MB est devenue plus agressive en termes d'utilisation d'immunosuppresseurs (Tableau XVI et Fig. 17). De nouvelles thérapies immunomodulatrices se développent et semblent très efficaces, avec un délai d'action rapide, sur des manifestations cliniques diverses de la MB mais dans des études non contrôlées. Différentes manifestations sévères ou réfractaires peuvent nécessiter des traitements immunomodulateurs, dont l'atteinte oculaire sévère, l'atteinte du SNC, l'atteinte vasculaire, l'atteinte gastro-intestinale et plus rarement les atteintes cutanéomuqueuses et articulaires.

Aucun consensus clair n'existe sur leur utilisation dans la MB. La stratégie thérapeutique, en fonction du type d'organe atteint, est résumée dans le Tableau XVI

Tableau XVI : Stratégies thérapeutiques dans la maladie de Behçet

	Atteinte oculaire sévère (BAV ou vascularite rétinienne)	Atteinte vasculaire grave artérielle et/ou veineuse	Atteinte du SNC	Thrombophlébite cérébrale	Atteinte cutanéomuqueuse (CM) ou articulaire (A)
1 ^{re} ligne thérapeutique	Bolus corticoïdes (IV) puis relais oral Plus anti-TNF α (IFX ou ADA) associé à AZA Ou plus IFN α	Bolus corticoïdes (IV) puis relais oral Plus AZA ou CYC (IV) Plus anticoagulation efficace si atteinte veineuse ou antiagrégant si atteinte artérielle Chirurgie vasculaire si nécessaire	Bolus corticoïdes (iv) puis relais oral Plus AZA (ou MTX) si formes peu sévères Plus CYC ou anti-TNF si formes sévères	Corticoïdes (PO) Plus anticoagulation efficace	Colchicine Bains de bouche corticoïdes (CM) Infiltration (A)
2 ^e ligne thérapeutique	Changement d'anti-TNF α	Anti-TNF α	Anti-TNF α ou CYC		Torental, dapsone (CM) AINS, MTX (A)
3 ^e ligne thérapeutique	anti-IL-1 CYC, anti-IL-6				Thalidomide (CM) anti-TNF α

ADA : adalimumab ; AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens ; AZA : azathioprine ; BAV : baisse de l'acuité visuelle ; CYC : cyclophosphamide ; IFN α : interféron- α ; IFX : infliximab ; IL : interleukine ; IV : intraveineux ; PO : per os ; MTX : méthotrexate ; SNC : système nerveux central ; TNF α : tumor necrosis factor alpha.

Dans notre série, les patients connus porteurs de la MB, étaient tous mis sous CTC à dose maximale 1 à 2 mg/kg/jr et deux patients seulement recevaient un traitement immunosupresseur.

Devant leurs atteinte artérielle, l'indication chirurgicale s'avérait primordiale.

3. Traitement chirurgical de l'atteinte aorto-iliaque

3-1 Bilan préopératoire

L'évaluation préopératoire a pour objectif de déterminer le risque opératoire de chaque patient.

Cette évaluation préopératoire peut-être efficacement guidée par la prévalence connue des pathologies coexistantes dans cette population. Habituellement, les patients porteurs de la maladie de Behçet sont des adultes jeunes ce qui pourrait dispenser de la recherche de facteurs de risque. C'est le cas de la plupart de nos patients. Mais la possibilité d'atteinte spécifique à la maladie telle qu'une atteinte coronarienne et les atteintes pulmonaires implique des risques opératoires malgré le jeune âge des patients.

Il convient donc de faire un bilan complet à la recherche d'autres localisations, cardiaque et pulmonaire notamment.

Actuellement, les facteurs de risque clinique d'une chirurgie vasculaire sont bien codifiés, ils représentent les conditions préexistantes assez souvent associées à une issue fatale. Ainsi, l'angine de poitrine, un antécédent d'infarctus de myocarde, l'insuffisance cardiaque congestive, le diabète, une arythmie ventriculaire, un antécédent d'accident vasculaire cérébrale, sont tous identifiés comme étant des facteurs de risque.

La découverte de ces facteurs de risque a différentes implications pratiques pour l'anesthésiste:

- Premièrement: les facteurs de risque clinique donnent un point de départ tangible à partir duquel peut s'orienter l'évaluation préopératoire.

- Deuxièmement: les patients qui n'ont pas de facteurs de risque cliniques doivent subir d'autres investigations supplémentaires pour exclure d'importantes pathologies coexistantes

Enfin, certains facteurs de risque peuvent être réduits ou éliminés par une thérapie médicale intensive durant la période préopératoire.

3-2 Anesthésie

Deux voies veineuses sont installées aux membres supérieurs pour permettre une transfusion massive et rapide si nécessaire. La pression artérielle est surveillée grâce à un cathétérisme de l'artère radiale. La diurèse est surveillée grâce à un cathétérisme vésical.

L'anesthésie générale peut être réalisée isolément, en veillant à la prolonger par une analgésie postopératoire suffisante mais en sachant que les morphiniques ont un effet retardateur sur la reprise du transit. L'association à une anesthésie péridurale prolongée en postopératoire a été proposée mais ses bénéfices restent discutés (199-201).

Il semble préférable de séparer les éléments sanguins et de ne transfuser que des concentrés de globules rouges plutôt que du sang total. Cette façon de faire entraîne moins de perturbations de l'hémostase [202]. Le traitement bêtabloqueur a l'avantage de diminuer le travail du ventricule gauche, soumis à des variations de sa post-charge dues au clampage et au déclampage aortique, notamment chez les sujets connus porteurs d'atteinte coronarienne ou autre anomalie cardiaque.

En diminuant la pression artérielle, la fréquence cardiaque et la contractilité cardiaque, il diminue la demande en oxygène du myocarde et peut donc éviter l'ischémie myocardique. C'est la raison pour laquelle il est largement utilisé dans la chirurgie des AAA. Seuls échappent les malades porteurs de contre-indications (insuffisance cardiaque, bloc auriculo-ventriculaire de type 3, bronchospasme). L'utilisation d'une couverture chauffante au niveau du thorax et de la partie distale des membres inférieurs ainsi que le réchauffement du sang et des solutés

administrés sont utiles pour éviter l'hypothermie, due principalement à l'exposition des anses grêles. Cela permet d'éviter les frissons du réveil, source d'ischémie myocardique.

Enfin, un consensus francophone fait recommander qu'une antibiothérapie par dose unique d'une céphalosporine de première génération, doit être administrée en début d'intervention [199].

3-3 Surveillance peropératoire

Les moyens utilisés pour le monitoring dépendent en théorie du bilan préopératoire. En pratique, les moyens mis en œuvre sont souvent en fonction du potentiel technique des équipes et des institutions, c'est pourquoi l'intérêt et les limites de chaque méthode de monitoring seront discutées séparément.

La finalité est de dépister le plus rapidement possible les modifications hémodynamiques et de perfusion myocardique de façon à diminuer la mortalité et la morbidité cardiovasculaires par un traitement précoce. L'objectif du monitoring est donc de permettre la détection précoce de l'ischémie myocardique et de suivre les modifications hémodynamiques liées au clampage et au déclampage de l'aorte abdominale ou à toute autre manœuvre anesthésique ou chirurgicale. En plus de la mesure des pressions et des débits, une surveillance continue de la température, de la SaO₂ par oxymétrie de pouls, de la fraction expirée en CO₂ et de la diurèse constitue un élément contributif à l'analyse des événements hémodynamiques.

a. Monitoring hémodynamique

a.1 Pression artérielle

Pour l'instabilité hémodynamique qu'elle entraîne. Incidemment, les variations cycliques de la pression artérielle systolique avec la ventilation sont bon reflet de la volémie.

La pression artérielle systolique augmente au début de l'insufflation du fait de la réduction de la postcharge du ventricule gauche et de l'afflux de sang veineux pulmonaire, puis elle diminue du fait de la baisse du retour veineux cave. Au cours de l'hypovolémie, la différence

entre la pression systolique maximale et minimale augmente alors qu'elle se réduit après remplissage vasculaire.

Au cours de l'intervention chirurgicale cette pression artérielle doit être adaptée aux différents temps opératoires notamment au moment du clampage et du déclampage aortique.

a.2 Pression veineuse centrale

La pression veineuse centrale, qui a longtemps été utilisée pour guider le remplissage vasculaire, est un mauvais reflet de la précharge ventriculaire notamment chez les patients ayant une cardiopathie ischémique ou une insuffisance cardiaque, en raison de l'asymétrie des pressions de remplissage entre les cœurs droit et gauche. Ce type de monitoring a donc peu de justification chez les patients opérés de l'aorte abdominale, mais reste nécessaire pour le remplissage rapide, notamment en cas d'hémorragie ou hypotension per-opératoire.

a.3 Cathétérisme pulmonaire

Le cathétérisme artériel pulmonaire permet de mesurer en continu les pressions artérielles pulmonaires, le débit cardiaque et éventuellement la saturation en oxygène du sang veineux mêlé.

Le cathétérisme permet de guider le remplissage vasculaire par la mesure de la pression capillaire pulmonaire qui est considérée comme un reflet de la pression dans l'oreillette gauche, elle-même proche de la pression télé diastolique du ventricule gauche. Cette approximation est plus ou moins vérifiée en fonction de la volémie, de la position de l'extrémité du cathéter et du zéro de référence qui peuvent varier en cours d'intervention, et des pressions intra-thoraciques .

La mesure du débit cardiaque par thermodilution est elle-même entachée d'erreurs dont les causes sont connues (variation du débit avec le cycle ventilatoire, insuffisance tricuspidiennne,...).

Les variations de pression capillaire pulmonaire peuvent être liées aussi bien à des variations de volémie, de compliance ou de contractilité ventriculaire. Néanmoins, la surveillance de la pression capillaire pulmonaire facilite le suivi per- et postopératoire, permettant un

ajustement plus précis lors des interventions hémorragiques et évitant notamment le risque d'œdème pulmonaire chez les patients ayant une réserve myocardique limitée.

La mesure en continu de la saturation veineuse en oxygène est un paramètre récemment introduit.

L'échocardiographie trans œsophagienne, qui est un examen non invasif, a été évaluée en chirurgie aortique. Le calcul de la surface télé diastolique du ventricule permet d'apprécier la volémie. L'échographie donne une meilleure appréciation de la charge ventriculaire par estimation des volumes ventriculaires, et permet en particulier de détecter une hypovolémie alors même que les pressions peuvent être normales. La mesure de la fraction de raccourcissement de surface à l'échocardiographie trans œsophagienne est un indice de la contractilité du ventricule gauche, bien corrélé à la fraction d'éjection isotopique [203]. Récemment, une excellente concordance entre les mesures de débit cardiaque par cathétérisme droit et ceux obtenus par la mesure du flux aortique en Doppler pulsé a été également trouvée.

a.4 Détection de l'ischémie myocardique

Les mécanismes de survenue de l'ischémie myocardique sont multiples. L'ischémie peut résulter d'une augmentation de la consommation d'oxygène du myocarde par une augmentation du travail du ventricule gauche provoquée par une élévation des résistances systémiques (clampage aortique), par une tachycardie ou par les deux. La baisse de la pression de perfusion coronaire secondaire à une hypotension est un second mécanisme possible. Toutefois, la majorité des accidents ischémiques surviennent en l'absence de modification hémodynamique, ce qui rend nécessaire un dépistage spécifique indépendamment de la surveillance hémodynamique. De plus, les accidents ischémiques sont de loin plus fréquents en période postopératoire, nécessitant la poursuite du monitoring au-delà de l'intervention.

L'élévation rapide de la pression capillaire pulmonaire a été considérée comme un témoin précoce de la survenue d'ischémie, témoignant d'une altération de la compliance ventriculaire.

Toutefois, il s'agit d'une modification non spécifique qui peut être en rapport avec des causes hémodynamiques et qui s'est révélée moins sensible que la détection de l'ischémie par échocardiographie.

L'analyse automatique et continue de l'ECG simultanément dans plusieurs dérivations est une méthode sensible pour détecter les épisodes de sus- ou sous-décalage du segment ST. La surveillance des dérivations D2, V4, V5 permet de dépister 96 % des accidents ischémiques.

L'importance du sous-décalage est proportionnelle à la masse de myocarde ischémique.

L'analyse continue de la cinétique segmentaire de la paroi ventriculaire gauche en échocardiographie permet la détection précoce et sensible de l'ischémie myocardique qui se traduit par une hypokinésie ou une akinésie plus ou moins étendues. Les modifications de cinétique segmentaire révélées par l'échocardiographie précèdent les modifications électriques.

Ces modifications sont précoces et constituent un index sensible de l'ischémie. Leur spécificité reste débattue, car elles peuvent survenir lors de modifications de la charge

3-4 Voies d'abord

a. Voies d'abord classique

a.1. La voie transpéritonéale

La laparotomie médiane est la voie la plus classique et la plus utilisée dans l'abord de l'aorte, des vaisseaux digestifs et des artères iliaques et permet une exploration complète de la cavité péritonéale.

➤ Description de la technique

Le malade est en décubitus dorsal, un billot transversal sous la pointe des omoplates. L'opérateur est placé à sa gauche, les deux aides en face de lui. Une incision verticale est faite depuis l'appendice xiphoïde jusqu'en sous-ombilical. L'intervention débute par une exploration viscérale complète puis, une fois extériorisé le côlon transverse vers le haut et les anses grêles vers la droite, on réalise une incision latéro-duodénale du péritoine pariétal postérieur. L'angle

duodéno-jéjunal est décroché, avec éventuellement ligature de la veine mésentérique inférieure. On repère alors le bord inférieur de la veine rénale gauche, qui constitue habituellement la limite supérieure de la dissection de l'aorte sous rénale. L'incision péritonéale est poursuivie vers le bas jusqu'en iliaque droit, en prenant garde au pédicule urétéral droit, qui est laissé au contact du péritoine. On peut alors contrôler séparément l'artère iliaque primitive droite en respectant les racines du nerf pré sacré, qui passent en avant de l'origine de l'artère, puis éventuellement les branches de celle-ci, artère iliaque externe et artère hypogastrique. Le contrôle de l'origine de l'artère iliaque primitive gauche peut être fait par voie médiane, si besoin après ligature à l'origine de l'artère mésentérique inférieure. Si l'on veut contrôler la bifurcation iliaque gauche ou si l'on veut éviter la ligature de l'artère mésentérique inférieure, il est préférable de faire un décollement du méso-sigmoïde, au contact duquel on laisse le pédicule urétéral gauche.

Dans tous les cas, il faut prendre garde au plan veineux voisin car il peut être accolé à l'aorte ou aux artères iliaques par des adhérences fibreuses serrées. Dans cette éventualité, il est préférable de ne libérer que les flancs latéraux de l'artère pour un clampage antéropostérieur en masse, voire dans les cas extrêmes (fibrose rétro péritonéale) de renoncer au contrôle par clampage et de réaliser celui-ci par voie endovasculaire (à l'aide d'un cathéter de Fogarty n° 5 ou d'une sonde de Foley n° 16).

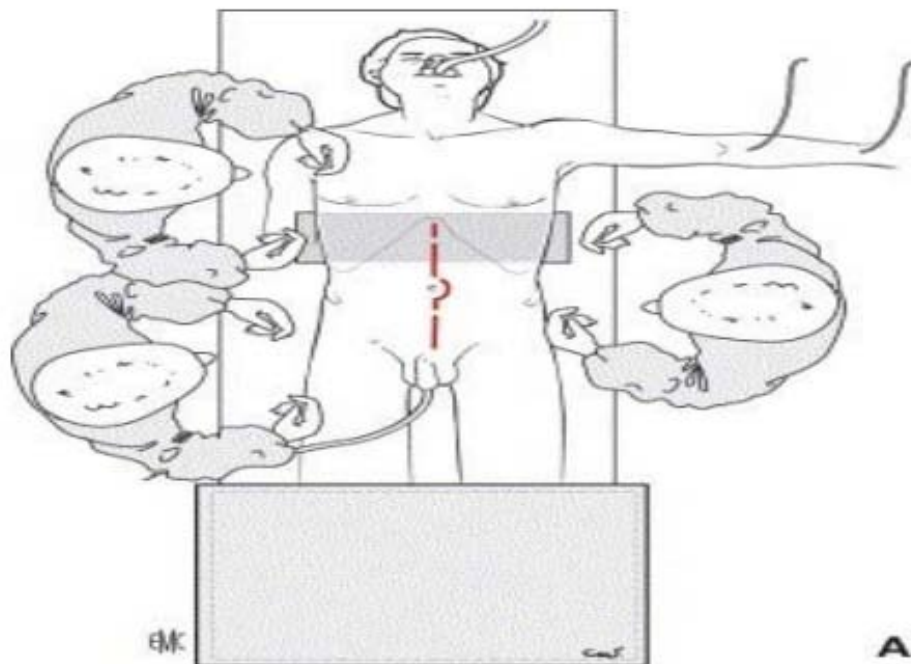


Figure 18: Laparotomie médiane. Un billot transversal est placé sous la pointe des omoplates. L'opérateur est à gauche du malade.

Une extension proximale pour contrôler l'aorte inter-rénale et les artères rénales nécessite la mobilisation ou la section de la veine rénale gauche. Le plus souvent, la section des veines capsulaires moyennes et génitales gauches, associée à une dissection large de la veine rénale gauche menée vers la droite jusqu'à la veine cave inférieure suffit à la mobiliser et à la récliner vers le haut.

On est rarement amené à sectionner la veine rénale gauche de sa partie moyenne, en ayant respecté les veines capsulaire moyenne et génitale gauches, qui sont des voies collatérales importantes. Cette ligature est, pour certains auteurs, parfaitement anodine, pourvu que le rein droit soit normal. Elle entraîne souvent pour d'autres auteurs une altération le plus souvent discrète et temporaire de la fonction rénale.

Certains ont recommandé un essai de clampage de la veine rénale ou la ré-anastomose systématique de la veine rénale gauche sectionnée en fin d'intervention. Pour la majorité des auteurs, ses collatérales permettent le plus souvent d'éviter d'avoir à reconstruire la veine en fin

d'intervention. Cette reconstruction ne serait formellement indiquée qu'en cas de distension significative de la partie proximale de la veine rénale gauche en fin d'intervention.

Une extension proximale pour contrôler l'aorte supra cœliaque est faite facilement par la même incision médiane. Après avoir libéré le lobe gauche du foie en sectionnant le ligament triangulaire gauche qui l'attache au diaphragme, on effondre le petit épiploon, en liant une éventuelle artère hépatique gauche accessoire. On récline alors l'œsophage vers la gauche et le foie vers la droite et on sectionne longitudinalement le pilier droit du diaphragme. Cela permet d'aborder la face antérieure et les deux faces latérales de l'aorte supra cœliaque, généralement souple et que l'on peut ou non contrôler par un lacs pour la clamber d'avant en arrière, en prenant appui en arrière sur le rachis.

L'extension proximale pour disséquer l'aorte cœliaque et ses branches viscérales nécessite un décollement du mésogastre postérieur ou un décollement rétrorénal gauche. Ces gestes peuvent être faits par laparotomie médiane mais, sauf chez des sujets particulièrement maigres, le risque de traumatisme splénique et pancréatique n'est pas négligeable. Il est préférable d'agrandir l'incision, en réalisant en continuité soit une sternotomie partielle inférieure, soit une thoracotomie antérolatérale par le sixième espace, avec une courte phrénotomie radiée d'une dizaine de centimètres pour réaliser le décollement du mésogastre postérieur ou le décollement rétrorénal gauche sous contrôle de la vue et sans traction excessive sur la rate et le pancréas.

L'extension vers la partie distale des artères iliaques externes, rarement nécessaire, peut se faire en décollant la partie basse du péritoine vers l'espace de Retzius ou par une incision inguinale oblique séparée. L'extension vers les trépièdes fémoraux se fait très simplement par une incision séparée du triangle de Scarpa.

Dans notre série 80% des interventions chirurgicales se sont déroulées par voie transpéritonéale.

Cette voie a l'avantage de la simplicité. Toutefois, ces principaux reproches sont :

- l'amputation de la capacité respiratoire, jusqu'à 50% chez certains patients. Elle peut-être limitée par des analgésies péridurales, une prise en charge kinésithérapique pré- et postopératoire.
- la traction per opératoire sur les anses intestinales entraîne une diminution des pressions artérielles systoliques et diastoliques, avec chute des résistances vasculaires systémiques, aboutissant à une augmentation de la fréquence et du débit cardiaque. Ces phénomènes seraient dus à la libération de prostaglandines.
- les complications pariétales postopératoires. Les patients atteints d'anévrysmes de l'aorte abdominale ont un diastasis des muscles droits, et font plus fréquemment que d'autres opérés de l'abdomen des éventrations postopératoires. La voie d'abord transversale diminuerait ces éventrations mais entraîne des sections nerveuses, musculaires et vasculaires.
- le retard à la reprise du transit intestinal est aussi un de ses inconvénients.
- Cette voie d'abord est contre-indiquée en cas d'abdomen hostile (antécédents de chirurgie digestive ou urologique, en particulier avec stomie, ou de radiothérapie abdominale, présence d'une ascite, ou en cas de traitement d'une insuffisance rénale terminale par dialyse péritonéale).

➤ **Minilaparotomie**

Depuis quelques années, certains auteurs proposent de réaliser la cure chirurgicale des AAA par une mini laparotomie médiane, d'une dizaine de centimètres de long. Les anses grêles ne sont pas extériorisées, l'aorte et les artères iliaques sont clampées par des clamps souples type clamp de Cosgrove et les sutures sont faites avec des instruments longs. Particulièrement bien adaptée au traitement des anévrysmes aortiques isolés, elle est sans doute un peu plus difficile mais pas impossible à réaliser lorsque des anastomoses iliaques sont nécessaires. Cette approche ne nécessite aucun appareillage particulier (ni instrumentation de chirurgie laparoscopique, ni équipement radiologique, ni endoprothèse). Elle est très bien supportée au plan général, en particulier respiratoire, sans doute du fait de l'absence d'extériorisation des

ances grêles. Elle permet une diminution significative de la durée de séjour et donc du coût de l'intervention. Très prometteuse, mais pour le moment limitée à quelques centres, elle nécessite une évaluation multicentrique avant d'entrer dans la pratique courante.

On a eu recours à cette voie chez deux de nos patients soit 20% des cas pour cure des anévrysmes des artères iliaques externes.

a.2. Voies rétropéritonéales

Elle a des avantages théoriques, et serait indiquée pour les anévrysmes inflammatoires. Une étude prospective randomisée, en 1990, n'a montré aucune différence significative pour la plupart des critères utilisés. Les patients semblent cependant reprendre plus vite leur transit et avoir moins de douleurs. En revanche, les complications pulmonaires postopératoires, n'étaient pas améliorées de façon significative. Cette voie semble cependant avoir des indications électives: abdomen hostile (radique, multi-opéré, antécédents infectieux), anévrysmes inflammatoires, collet haut situé.

Les nombreuses études sur ce sujet n'apportent que des éléments de réponse fragmentaire de telle sorte que le choix de la voie d'abord reste subjectif et affaire de conviction personnelle du chirurgien.

➤ **Lombotomie gauche**

La voie rétropéritonéale gauche est un peu plus complexe à réaliser mais, compte tenu de nombreux avantages, est de plus en plus souvent utilisée.

De nombreuses incisions ont été décrites. Nous utilisons typiquement une lombotomie gauche sur la 11e ou la 12e côte. Le malade est en décubitus latéral, avec un billot transversal sous le rebord costal. L'opérateur est placé à sa gauche, les deux aides en face de lui. L'incision est menée depuis la ligne axillaire moyenne jusqu'au bord gauche du muscle grand droit. Les plans musculaires sont incisés au bistouri électrique à l'extrémité antérieure de la côte, où l'on trouve facilement l'espace rétropéritonéal. Un décollement prudent vers l'arrière permet d'inciser l'espace intercostal en restant immédiatement au-dessus de la côte inférieure, pour éviter le nerf

intercostal. On décolle alors le péritoine vers l'avant, jusqu'au bord externe du muscle grand droit et on sectionne les muscles larges de l'abdomen au bistouri électrique. Puis l'espace rétro-péritonéal est décollé au doigt vers l'arrière, en passant en arrière du rein, de l'uretère et du côlon gauche. Certains préfèrent laisser le rein et l'uretère en arrière, en sectionnant cependant la veine génitale. On peut alors, après avoir repéré l'artère rénale gauche, contrôler facilement le collet anévrisimal au-dessous de celle-ci (éventuellement, si l'on est passé en arrière du rein, après avoir sectionné la veine réno-azygo-lombaire, qui relie la veine rénale gauche. On incise alors de haut en bas le tissu grasseux péri-aortique, en prenant garde de rester au flanc gauche de l'anévrisme et de n'aller ni trop en arrière, où l'on risque de rencontrer les vaisseaux lombaires, ni trop en avant, où un uretère adhérent peut être assez proche et où l'on risque de rencontrer l'artère mésentérique inférieure et le pédicule gonadique. Une fois ce tissu ouvert jusqu'au niveau de l'artère iliaque gauche, on peut si besoin faire l'hémostase de sa tranche de section postérieure grâce à un surjet de monofil 0 ou 2/0. On contrôle ensuite l'artère iliaque primitive gauche et sa bifurcation. Le contrôle de l'artère iliaque primitive droite est plus difficile.

En pratique, il est préférable de le faire une fois la poche anévrismale ouverte, par voie endovasculaire, à l'aide d'un cathéter de Fogarty ou d'une sonde de Foley. On peut s'agrandir vers le haut en réalisant une thoraco-lombotomie avec une petite phrénotomie radiée sur une dizaine de centimètres. Un décollement rétro-rénal complet et une incision verticale du pilier diaphragmatique gauche permettent alors un contrôle de l'aorte en poursuivant l'incision verticalement, le long du bord gauche du muscle grand droit ou dans l'axe de la lombotomie. Dans ce dernier cas, on peut alors inciser soit seulement les deux feuillets de la gaine du muscle grand droit, soit la totalité du muscle grand droit et de sa gaine. La section supracœliaque et donnent une vue satisfaisante sur l'aorte cœliaque et ses branches (sauf l'artère rénale droite).

L'agrandissement vers le bas peut de l'artère mésentérique inférieure permet d'écarter suffisamment le sac péritonéal pour contrôler l'artère iliaque primitive droite et même, dans les cas les plus favorables, sa bifurcation. Lorsque l'on doit sectionner le muscle grand droit du côté droit, on réalise une lombo-laparotomie, qui permet d'aborder facilement la bifurcation iliaque

droite. Mais cette voie d'abord est délabrante et n'est réalisée qu'exceptionnellement, en présence de constatations opératoires imprévues. Un bon bilan morphologique préopératoire doit faire prévoir les difficultés au niveau de l'axe iliaque droit et choisir d'emblée une voie trans-péritonéale.

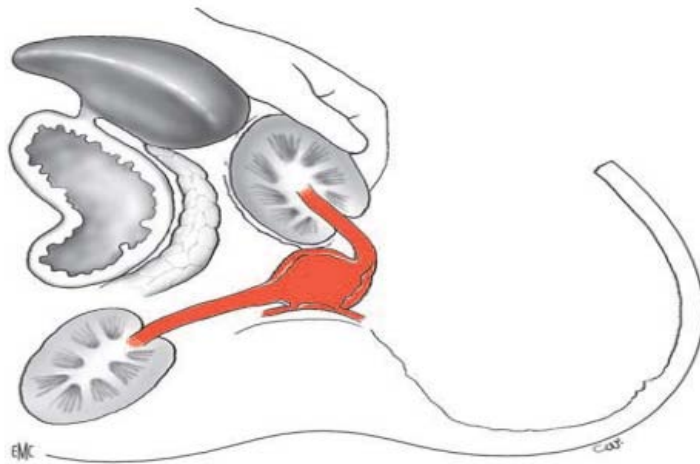


Figure 19 : Décollement rétrorenal gauche pour aborder l'aorte cœliaque et ses branches.

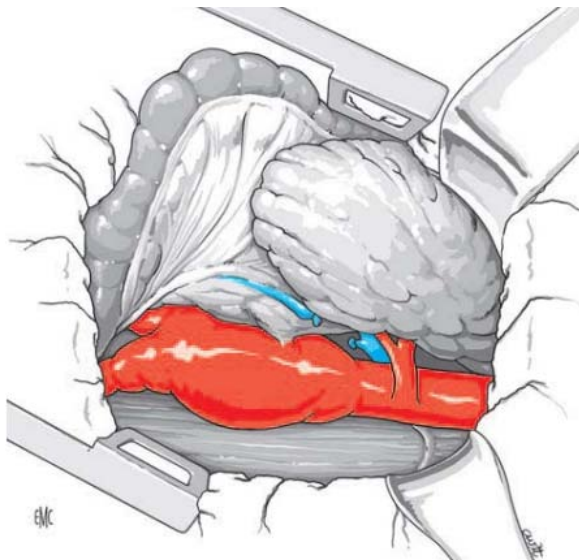


Figure 20 : Lombotomie gauche permettant l'abord rétroperitonéal de l'anévrisme. Le rein gauche est refoulé vers l'avant.

➤ **Lombotomie droite :**

Une voie rétropéritonéale droite peut être utilisée en cas de sténose de l'artère rénale droite, d'anévrisme de l'artère primitive iliaque droite, de tumeur rénale droite ou de cholécystectomie simultanée. Elle peut également être préférée en cas de colostomie gauche ou d'antécédent de chirurgie par voie rétropéritonéale gauche ou de chirurgie colique gauche. Elle n'est particulière par rapport à la lombotomie droite que par la présence de la veine cave inférieure, nécessitant la section de la veine génitale.

➤ **Minilombotomie :**

Cette incision a été décrite dans le même esprit que la minilaparotomie. Elle a l'avantage de diminuer la durée de séjour, grâce à une excellente tolérance respiratoire. Mais, comme la minilaparotomie, elle n'est actuellement pratiquée que dans quelques centres et une plus grande expérience est nécessaire à son application large.

b. La voie Laparoscopique

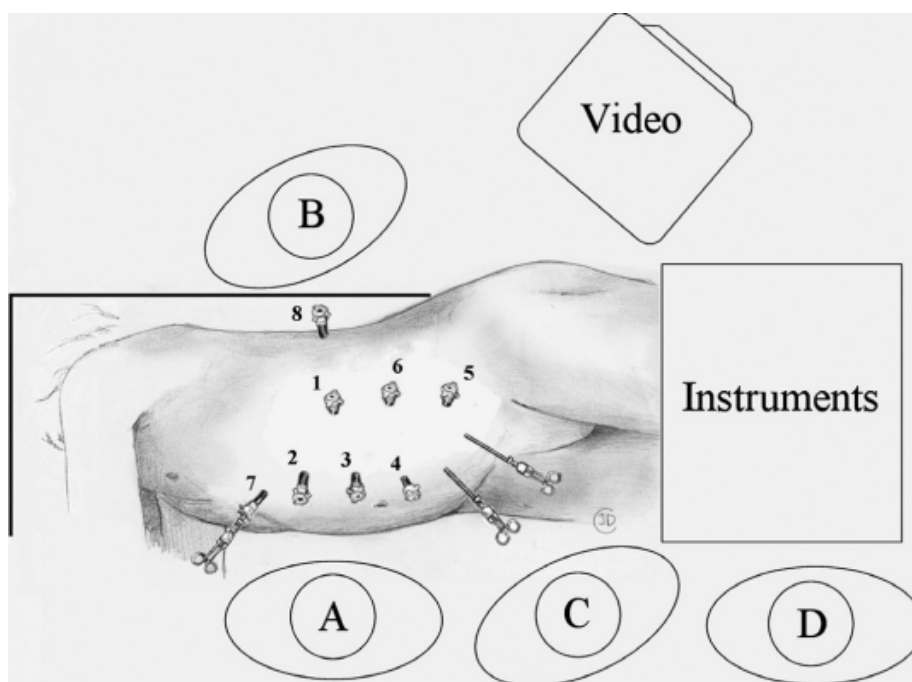


Figure 21 : Coupes transversales de l'abdomen montrant les différentes voies d'abord vidéoendoscopiques de l'aorte : (A) Transpéritonéale rétro-rénale gauche, (B) Transpéritonéale rétro-colique gauche, (C) Transpéritonéale directe, (D) Rétropéritonéoscopique.

La cœlioscopie est une technique chirurgicale mini invasive de diagnostic et d'intervention, qui consiste à accéder à la cavité abdominale sans ouvrir la paroi abdominale.

Il existe plusieurs techniques de chirurgie aorto-iliaque par cœlioscopie, encore d'évolution, qui visent à réaliser les mêmes actes qu'en chirurgie ouverte. Deux voies d'abord existent : la voie trans-péritonéale et la voie rétropéritonéale.

Les particularités de la cœlioscopie par rapport à la chirurgie ouverte sont : la procédure techniquement exigeante, la création du pneumopéritoine, la mise en place des trocarts par des incisions de 5 à 10 mm, les rotations du patient selon les étapes de la procédure et l'utilisation d'instruments spécifiques. Une longue durée d'intervention est inhérente à la chirurgie par cœlioscopie, liée à la progression lente et peu traumatique de la procédure.

3-5 Techniques chirurgicales

a. Chirurgie anévrysmale

a-1 Méthodes

➤ L'endo-anévrysmorrhaphie oblitérante ou la mise à plat-greffe :

C'est la technique la plus utilisée, elle consiste, après ouverture de l'anévrysme, à pratiquer l'oblitération de l'axe artériel principal et des collatérales partant de la poche et susceptible de l'alimenter. Il s'agit d'une technique sûre lorsque la sclérose péri anévrysmale est importante, car elle limite au minimum la dissection de la poche, élimine donc à priori le risque de blessure des éléments de voisinage et respecte au mieux la circulation collatérale de suppléance.

Le 2ème temps opératoire est celui de la reconstruction artérielle qui se fait par interposition d'un greffon avec anastomose termino-terminale.

L'anastomose endo-sacculaire est la plus logique elle évite toutes dissections supplémentaires.

L'anastomose exo-sacculaire sur section oblique nécessite la dissection et l'individualisation de l'axe artériel, au-delà de l'anévrisme, en zone saine et expose donc au risque d'atteinte des éléments de voisinage.

Limites: l'abord direct, même limité au sac anévrysmal peut-être rendu dangereux par l'épanouissement des troncs veineux ou nerveux englobés dans la sclérose péri-anévrysmale. Dans ce cas il faut préconiser d'autres méthodes dont la plus sur est celle d'exclusion-pontage.

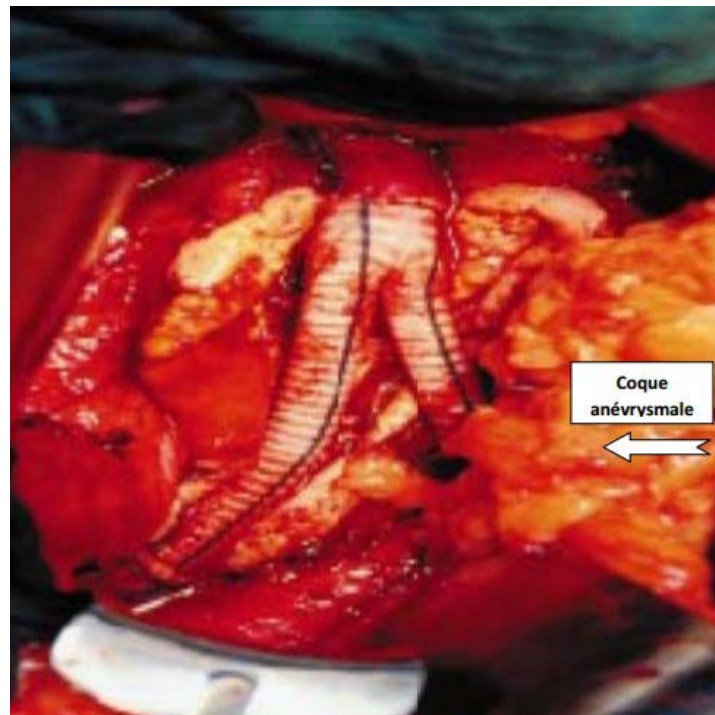


Figure 22 : Vue péroopératoire montrant une mise à plat d'un AAA avec pontage aorto-bi-iliaque.

➤ **L'exclusion-pontage**

Elle vise l'exclusion de la poche par oblitération des axes artériels afférent et efférent associé à la reconstruction artérielle par pontage, il s'agit d'une méthode de traitement «à distance» de l'anévrisme. Cette méthode est simple, rapide; mais elle a un inconvénient majeur : elle laisse l'anévrisme revascularisé par ses collatérales, d'où risque de croissance de l'anévrisme et de rupture.

Elle est souvent employée, en particulier dans les localisations ou l'abord direct de l'anévrisme peut représenter un danger pour les éléments pédiculaires de voisinage ou lorsque la dysplasie anévrysmale est étendue.

Le 2ème temps est la restauration artérielle au moyen d'une greffe. Celle-ci peut- être interposée entre chaque extrémité de l'axe artériel, sectionnées en amont et en aval des deux ligatures, avec anastomose termino-terminale. Mais le plus souvent, le pontage est effectué à distance de l'anévrisme, en artère saine, au moyen d'anastomose latéro-terminale ou encore termino-terminale selon les circonstances. Cette méthode n'est pas recommandée pour les anévrysmes dont le volume est important. De plus, l'anévrisme restant en place, son volume rend difficile le passage du greffon en position anatomique et conduit à réaliser un trajet sous-cutané par tunnellation.

➤ **Résection-pontage**

Elle comporte l'exérèse de l'anévrisme et la restauration artérielle par un pontage. Cette technique classique est cependant dangereuse car la dissection de l'anévrisme expose à une blessure des éléments de voisinage qui sont le plus souvent comprimés et étalés sur la paroi anévrysmale en particulier lorsqu'il s'agit d'anévrisme inflammatoire type MB. Cette technique est utilisée pour les anévrysmes de petite taille.

➤ **Endo-anévrysmorrhaphie restauratrice**

Exclusivement réservée aux anévrysmes sacciformes à collet étroit. Dans la majorité des cas, du fait de l'importance de la perte de substance, de la fragilité de la paroi artérielle au niveau du collet et des risques de sténose après suture directe. la reconstruction artérielle se fera par suture directe ou sur patch, c'est surtout l'apanage des faux anévrysmes.

Dans notre série, deux patients ont bénéficié d'une endoanévrysmorrhaphie restauratrice avec suture simple.

a-2 Choix du matériel :

Le matériel pour le rétablissement de la continuité artérielle fait appel à :

➤ **Les prothèses synthétiques:**

Prothèses en polyester [205]

La cicatrisation de ces prothèses passe par plusieurs étapes :

- Organisation d'une matrice thrombotique qui recouvre le versant endoluminal de la prothèse dans les heures suivant son implantation ;
- prolifération fibroblastique de la capsule externe colonisant la paroi du greffon sans pénétrer la capsule interne ;
- réorganisation de la matrice thrombotique aboutissant à la constitution d'une « pseudo-intima ». Cette pseudo-intima est chez l'homme pratiquement acellulaire. La couverture des deux extrémités de la prothèse d'un pannus anastomotique, développé par hyperplasie intimale à partir des lignes de suture, est habituelle. Quelques néocapillaires peuvent même être visibles au niveau de la capsule interne à ce niveau.

Deux grands types de prothèses en polyester sont actuellement utilisés : les prothèses tissées et les prothèses en tricot chaîné à mailles bloquées.

Actuellement, seuls le polyéthylène téréphtalate ou polyester (Dacron) et le polytétrafluoréthylène (PTFE) ont fait la preuve de leurs biostabilité et sont utilisés en première intension.

Le choix du matériel prothétique dépend avant tout des préférences personnelles du chirurgien, en effet les quelques études cliniques réalisées n'ont montré aucune différence de perméabilité entre les différents matériaux utilisés dans les mêmes conditions. Le choix peut cependant être influencé par certaines particularités cliniques ou lésionnelles.

Les prothèses en polyester tissé ont une excellente résistance à la dilatation, mais manquent de souplesse. Elles doivent être coupées avec un thermocautère, et leur suture est moins fine.

Le PTFE a l'intérêt de pouvoir être suturé finement des scléroses péri prothétiques parfois très importantes, source d'occlusion posturale, notamment au niveau du passage de la prothèse sous l'arcade crurale.

Ce risque pourrait être réduit par l'emploi d'une prothèse armée ou *stretch*, ou encore d'une prothèse mixte, en-polyester et en PTFE.

- ✓ Les bioprothèses: parmi elles, la veine ombilicale conservée, type DARDIK. Elle présente cependant l'inconvénient des matériaux biologiques modifiés par leur conservation, auquel s'ajoute celui de la résille prothétique de renforcement. D'autre part ; le calibre limité n'est pas toujours adaptable à celui de l'axe artériel à remplacer.
- ✓ Matériel veineux autologue: veine fémorale, veine saphène externe. en raison de l'atteinte veineuse spontanée dans la maladie de Behçet le choix se porte plus sur un matériel prothétique que sur les greffons veineux [204].
- ✓ Autogreffes artérielles: moins facilement disponible qu'un matériel veineux, mais il est toutefois possible de prélever sans inconvénient l'artère hypogastrique et ses branches de division. on peut utiliser aussi l'artère iliaque externe, et l'artère fémorale superficielle.
- ✓ Allogreffes artérielles: elles sont surtout préconisées pour les atteintes en rapport avec un contexte infectieux, notamment les anévrysmes infectieux ou même les infections de prothèses.

a-3 Difficultés techniques dans le traitement chirurgical des atteintes artérielles de la MB :

Le caractère inflammatoire des lésions artérielles de la maladie de Behçet, la péri-adventicite qui en résulte rendent la dissection souvent difficile avec risque de plaies iatrogènes des organes de voisinage, les sutures artérielles sur paroi fragilisée exposent à des hémorragies per-opératoire et post opératoire précoce, et le risque très important de faux anévrysmes anastomotiques tardifs pose des problèmes techniques particuliers.

Les faux anévrysmes peuvent être localisés aussi au niveau des sites de clampage aortique d'où la nécessité d'un clampage le moins traumatique possible.

plusieurs artifices peuvent être utilisés pour renforcer la suture de la prothèse sur une paroi artérielle fragilisée par l'inflammation:

- en appuyant les points de suture sur des pastilles de Teflon®, lorsque la fragilité de la paroi est localisée.
- en effectuant la totalité de l'anastomose par des points séparés en U au niveau de la prothèse et noués sur des pastilles de Teflon® sur le versant artériel.
- ou encore en réalisant un banding de l'anastomose supérieure, à l'aide d'un anneau prothétique, prélevé sur une prothèse de taille supérieure, afin d'éviter une sténose anastomotique.
- un banding modifié a été proposé par Brothers, le corps de la prothèse est évaginé sur lui même sur 2 à 3 cm. La suture de l'aorte est alors effectuée sur une double épaisseur de paroi prothétique. Une fois l'anastomose terminée, et le fils de suture noués, le segment de corps prothétique évaginé est dévaginé, enrobant ainsi circonférentiellement l'aorte jusqu'au ras des artères rénales.

C'est des techniques qu'on a préconisé chez la majorité des patients de notre série, le plus souvent : le banding à l'aide d'un anneau prothétique.

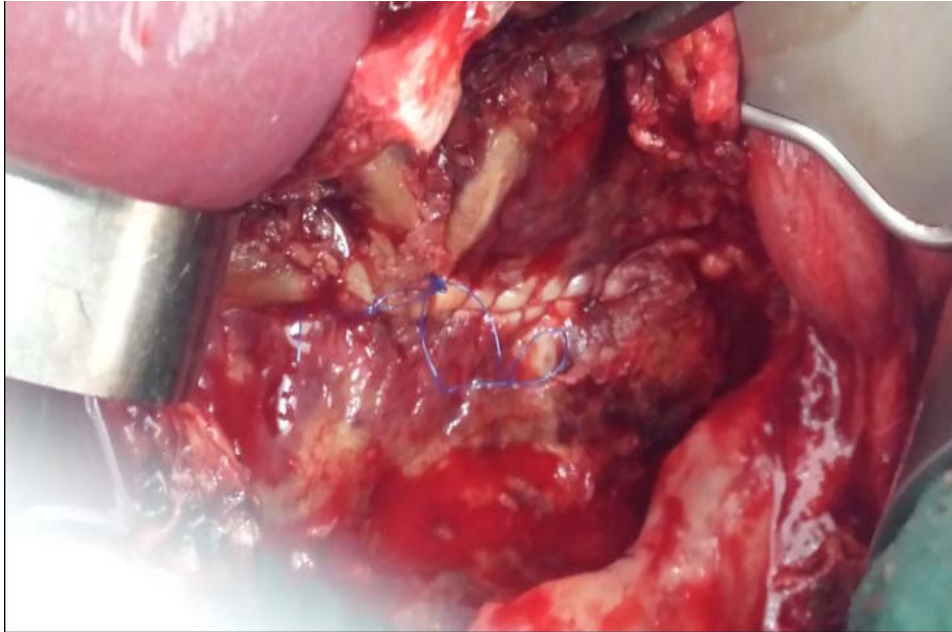


Figure 23 : vue per-opératoire du traitement d'un faux anévrisme de l'aorte thoracique basse traité par endoanévrismorrhaphie réstauratrice avec suture directe (cas4).

➤ **Traitement endovasculaire**

❖ l'embolisation:

Elle consiste, après artériographie diagnostique, à obtenir par voie percutanée l'oblitération d'une ou de plusieurs artères alimentant l'anévrisme, pour entraîner la thrombose du territoire d'aval. L'effet recherché est soit temporaire soit définitif et dépendra du choix du matériel

L'embolisation est une bonne alternative à la chirurgie surtout en cas de rupture d'anévrisme, particulièrement en ce qui concerne les anévrismes pulmonaires ou elle a été le plus décrite.

❖ Les endoprothèses :

L'attrait du traitement endoluminal par les endoprothèses couvertes est évident permettant, en un seul geste, l'exclusion du sac anévrysmal et le rétablissement de la continuité

artérielle, sans abord direct de l'anévrisme, et sans morbidité liée aux incisions et aux décollements chirurgicaux,

Les types de prothèses disponibles sont:

- Les endoprothèses de type stent-graft, qui sont des prothèses vasculaires classiques avec deux systèmes d'attache métallique aux extrémités;
- Les endoprothèses couvertes, avec un support métallique sur toute leur longueur.

Une équipe coréenne a publié en février 2003 les résultats d'un traitement endovasculaire de onze anévrysmes chez neuf patients avec de bons résultats [206]. Park a rapporté en 2001 neuf cas d'anévrisme chez sept patients traités avec succès par voie endovasculaire [207].

Différents types de pontages endovasculaires subsistent :

- Tube aorto-aortique : l'exclusion par tube aorto-aortique n'est possible que si l'aorte abdominale sous rénale présente un collet proximal et distal suffisant, ce qui représente moins de 10 % des AAA.
- Endoprothèse couverte bifurquée aorto-bi-iliaque : elle nécessite également l'existence d'un collet sous rénal d'au moins 15 mm, pour permettre l'appui de la prothèse au-dessus du sac anévrysmal et par ailleurs des axes iliaques suffisamment larges et rectilignes afin de monter les endoprothèses. Environ 50 % des AAA présentent une configuration morphologique susceptible d'être traitée par ces prothèses aorto-bi-iliaques.
- Endoprothèse couverte aorto-mono-iliaque dégressive associe une exclusion de l'artère iliaque controlatérale et un pontage croisé. Lorsqu'un axe iliaque ne peut être cathétérisé en raison de lésions occlusives sévères ou de tortuosités majeures, une endoprothèse dégressive est implantée au niveau du collet proximal sous-rénal et de l'artère iliaque exploitable ; l'artère iliaque controlatérale est exclue par ligature ou par endoprothèse occlusive, la revascularisation du membre inférieur étant effectuée par un pontage croisé.

Il faut retenir que quelque soit le type d'endoprothèse un collet sous-rénal suffisant est absolument nécessaire pour l'impaction de la prothèse.

Actuellement avec l'avènement des endoprothèses dites fenêtrées, on peut traiter des anévrysmes avec un collet moins de 1 cm et mêmes ceux localisés au niveau de l'aorte cœliaque.

La procédure endovasculaire d'un AAA nécessite une imagerie de qualité au bloc opératoire.

L'artériographie doit être si possible numérisée. L'amplificateur de brillance permet la réalisation d'incidences de face, de profil et en oblique. Il faut disposer d'un double écran, de sélection d'images que l'on peut mémoriser, et si possible de soustractions ; l'injecteur automatique est indispensable.

Les principaux avantages de cette technique résident dans l'absence de laparotomie, de clampage aortique et dans les limitations de pertes sanguines. Ces avantages techniques offrent au patient des suites opératoires plus faciles que la chirurgie conventionnelle, notamment sur le plan respiratoire. La mise au point de cette technique a également été réalisée dans le but de réduire le taux de mortalité périopératoire de la chirurgie conventionnelle.

Cependant, cette technique séduisante peut s'accompagner de certaines complications spécifiques dont la principale est la réinjection de la poche anévrysmale par la collatéralité : c'est l'endofuite. En plus du risque particulier, corrélé à la MB, du développement des faux anévrysmes anastomotiques aux points de ponction artérielle.

Par ailleurs, on ne connaît précisément le devenir à long terme de la coque anévrysmale laissée en place. Cette technique justifie donc une surveillance régulière et prolongée des patients afin de dépister des facteurs de risque de rupture liés à ces endofuites.

b. Lésions oblitérantes

Font appel à des pontages qui peuvent être anatomiques ou extra-anatomiques.

b.1. chirurgie reconstructrice ouverte

➤ **Pontages anatomiques et extra-anatomiques :**

Les pontages ont pour but de créer une dérivation en dirigeant le sang depuis une zone saine localisée en amont de la lésion sténosée vers une autre zone saine localisée en aval au niveau d'un territoire concerné par l'ischémie.

Les pontages anatomiques suivent le trajet natif des artères. Les pontages extra-anatomiques réalisent une dérivation qui suit un trajet localisé à distance du réseau artériel natif. Dans tous les cas, on nomme et caractérise les pontages par leur axe donneur (origine) et par leur axe receveur (terminaison). La réalisation d'un pontage implique donc le choix judicieux d'un axe donneur susceptible d'assurer un flux d'amont optimal, d'un axe receveur susceptible de recevoir ce débit artériel sans que les résistances artérielles périphériques ne réalisent un obstacle à même de conduire à la thrombose prématurée du pontage et d'un matériau adapté au calibre et au débit des artères revascularisées.

Afin d'assurer un débit suffisant au pontage et en cas de lésions associées à deux étages du réseau artériel, la restauration des lésions d'amont s'impose avant ou simultanément au traitement des lésions d'aval. L'évaluation précise du lit d'aval recevant le pontage repose le plus souvent sur les données de l'imagerie (échographie Doppler, artériographie, angio TDM ou angio RM).

Le principale pontage dans les occlusions aortiques ou aorto-iliaque est le pontage aorto-bifémoral ou Aorto-bi-iliac.

c. Les indications

Elles sont en fonction de la forme anatomique de la lésion :

c-1 Les anévrysmes

Obéissent aux mêmes principes de prise en charge des anévrysmes de l'aorte abdominale sous-rénale ; en fonction de la localisation de la lésion et de son diamètre.

La gravité de ces anévrysmes dans le cadre de la MB est due à leur risque de rupture spontanée (faux anévrysmes) où la taille ne semble pas être un facteur prédictif. Le traitement chirurgical est le seul garant à éviter l'évolution vers la rupture; c'est ce risque qui ne doit pas faire différer l'intervention chirurgicale par un traitement médical préalable.

➤ **Les anévrysmes aorto-iliaques**

Le traitement de choix est la mise à plat-greffe avec interposition prothétique, Nous décrivons brièvement la technique par voie médiane transpéritonéale pour un anévrysme de l'aorte sous-rénale.

Après laparotomie médiane verticale, le duodénum et les anses grêles sont refoulés. Le péritoine pariétal postérieur est incisé. On contrôle d'abord le collet de l'anévrysme, le clamp étant serré au ras du rachis. Puis les iliaques sont également contrôlées sans dissection trop importante (on évite ainsi les plaies urétérales et des veines iliaques).

L'anévrysme est ensuite ouvert, c'est-à-dire mis à plat: le thrombus est extrait et mis en culture selon les équipes. Les artères lombaires qui refluent sont aveuglées, par l'intérieur du sac, de même que l'artère mésentérique inférieure. Celle-ci est parfois réimplantée dans la prothèse: ceci dépend de l'état de la vascularisation du petit bassin, et des artères hypogastriques.

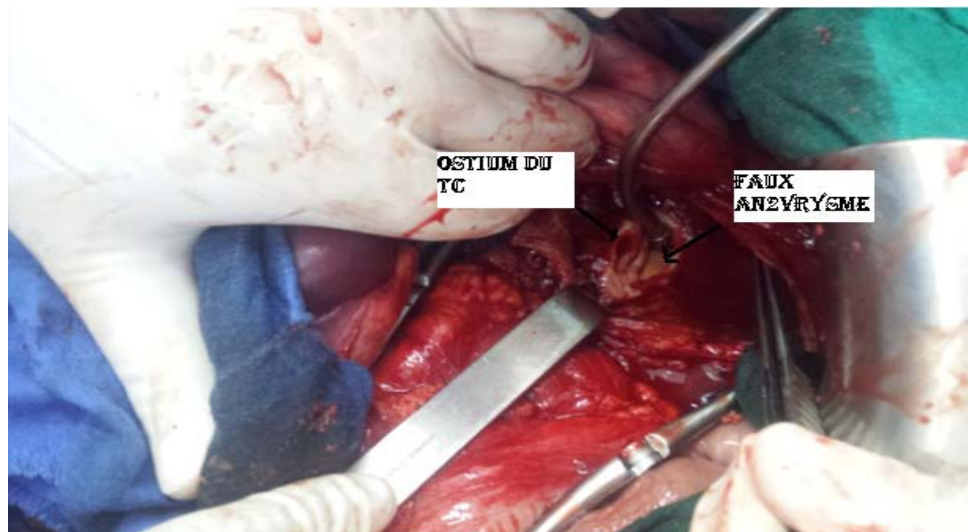


Figure 24 : vue per-opératoire d'un faux anévrysme après clampage de l'aorte thoracique basse et mise à plat du FA du TC avec évacuation d'un énorme thrombus



Figure 25 : image per-opératoire du thrombus évacué d'un énorme FA du TC (cas9)

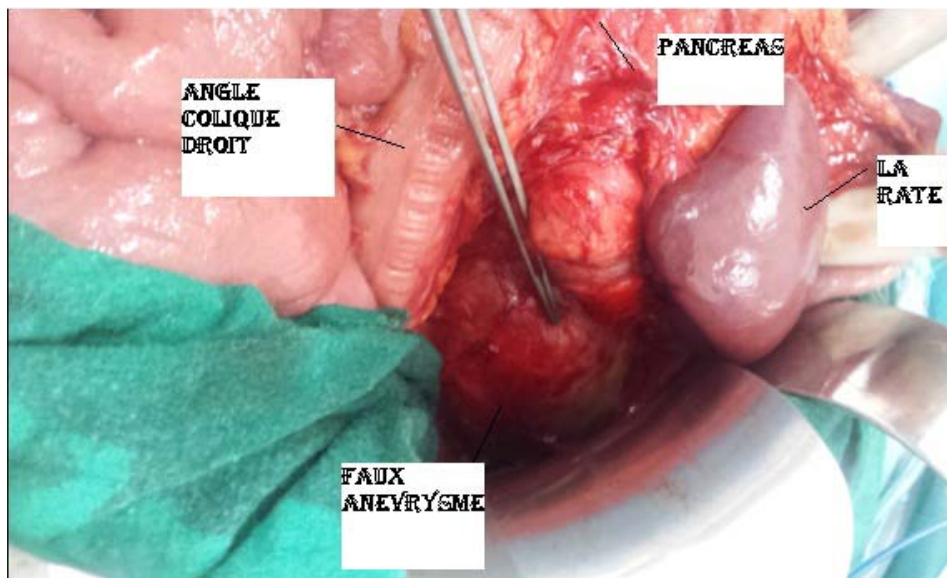


Figure 26: vue per-opératoire d'un énorme faux anévrysme du TC par décollement rétro-viscéral (cas 10).

La prothèse est alors cousue par l'intérieur de la poche anévrysmale, au niveau du collet supérieur, puis inférieur. La prothèse est un tube droit en cas d'anévrysme aortique, ou une prothèse bifurquée, le plus souvent bi-iliaque, en cas d'anévrysmes iliaques associés ou en cas d'atteinte de la terminaison aortique.

Après purge du corps prothétique, on rétablit la circulation sanguine. Ce déclampage nécessite une parfaite collaboration chirurgien-anesthésiste en raison des

modifications hémodynamiques induites par cette chasse sanguine distale. La coque anévrysmale est ensuite refermée sur la prothèse, afin de séparer la prothèse du duodénum et d'éviter une complication devenue rare dans la chirurgie conventionnelle mais dont le risque est majoré dans la chirurgie de l'aorte dans le Behçet : la fistule aorto-duodénale. Aucun drain n'est habituellement justifié. En cas de rupture anévrysmale un clampage thoracique peut permettre de contrôler un état de choc majeur.

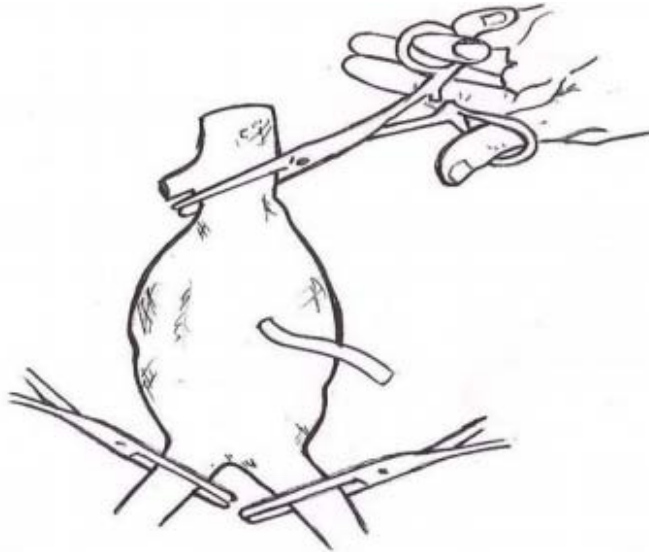


Figure 27: contrôle de l'aorte et des artères iliaques en amont et en aval de l'anévrysme

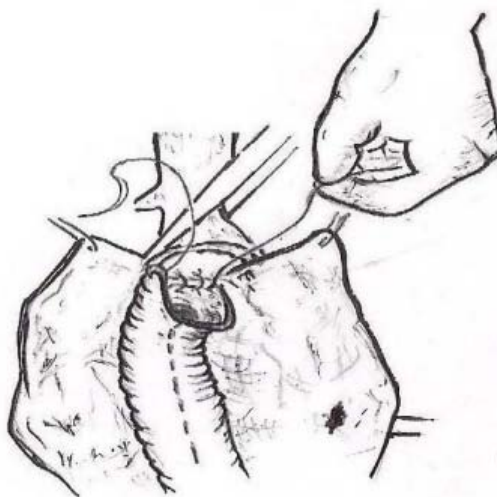


Figure 28: Confection de l'anastomose proximale entre l'aorte saine et prothèse ; l'anastomose est butée au niveau du versant postérieur.

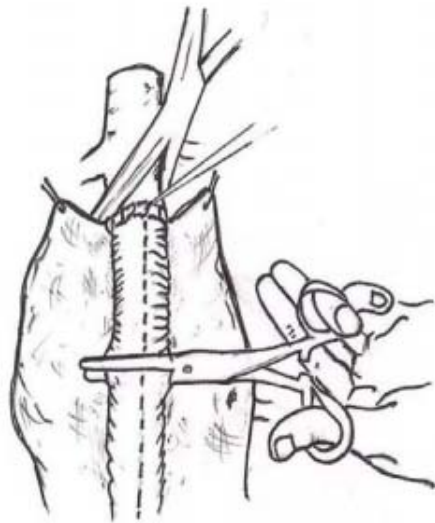


Figure 29 : Vérification de l'étanchéité de l'anastomose après déclampage de l'anévrisme

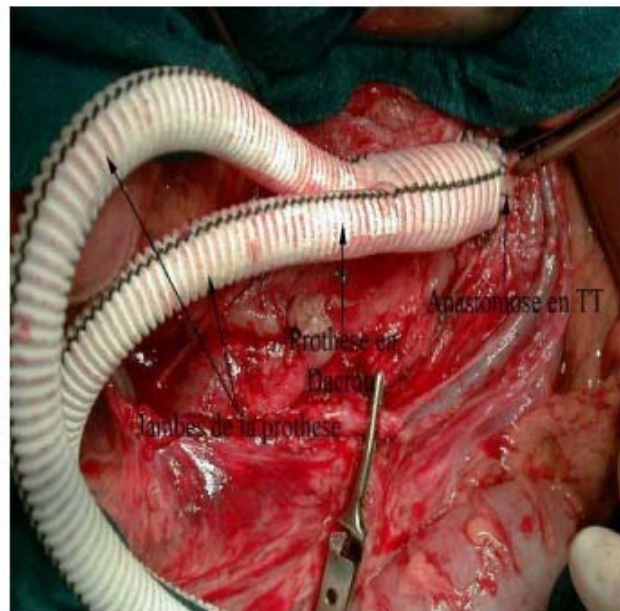


Figure 30 : Vue peropératoire objectivant l'étanchéité de l'anastomose proximale.

➤ **Traitement des anévrismes pulmonaires:**

Dans la maladie de Behçet les anévrismes de l'artère pulmonaire sont habituellement multiples et ont tendance à récidiver. Les immunosuppresseurs doivent être prescrits en première indication quand une régression est possible. Le traitement chirurgical consiste en une résection anatomique majeure. L'embolisation hyper sélective des anévrismes de l'artère pulmonaire peut constituer une autre alternative pour éviter les récives précoces

d'hémoptysie. Elle est indiquée en cas d'anévrysmes multiples de l'artère pulmonaire ou lorsque la chirurgie est contre-indiquée voire irréalisable

➤ **Les anévrysmes périphériques.**

Le traitement chirurgical des anévrysmes périphériques est différent de ceux de l'aorte. Ceux-ci survenant surtout lors des poussées de la maladie, vont se manifester par une masse pulsatile sensible, les sutures entre prothèse et artère fragile sont difficiles avec des complications au niveau anastomotique.

Si le traitement de choix est la mise à plat-greffe, en préférant une prothèse à une greffe veineuse autologue à cause du risque d'atteinte veineuse spontanée.

Certains auteurs ont proposé des ligatures après prise des pressions, sans rétablissement de la continuité, après avoir constaté que les occlusions de prothèses sont bien tolérées chez les patients avec une maladie de Behçet l'équipe de Tuzun en Turquie a ainsi ligaturé une carotide, une artère sous-clavière, 4 artères fémorales superficielles, une poplitée et une artère tibiale postérieure.

c-2 Les occlusions

Les indications chirurgicales doivent être beaucoup plus sélectives pour les thromboses ou les sténoses artérielles, car les complications chirurgicales sont fréquentes: thromboses et ruptures de pontage.

Ces pontages font appel aussi à un matériel prothétique plutôt qu'à un matériel veineux autologue.

Les indications formelles sont les ischémies algues, le traitement médical seul donne de bons résultats pour des artérites inflammatoires.

4. TRAITEMENT MEDICAL POSTOPERATOIRE DE L'ATTEINTE ARTERIELLE

De nombreux outils thérapeutiques sont disponibles mais il n'y a pas de consensus thérapeutique précis. Le traitement repose sur la corticothérapie qui reste la pierre angulaire du traitement et/ou immunosuppresseurs.

Dans notre série :

- Les corticoïdes ont été administrés chez tous nos patients.
- Le recours à l'anti-coagulation à base d'Enoxaparine a été de mise chez tous les cas également, suivi par la prise d'antiagrégants plaquettaires à base d'aspirine à vie.
- L'administration d'immunosuppresseurs été réalisée chez 2 patients (cas 7 et 8) qui présentaient des phlébites récidivantes associées à une uvéite postérieure et des localisations anévrysmales multiples.

VII. Evolution et complications :

Le traitement des lésions artérielles jouit d'une mauvaise réputation du fait de la fréquence des complications post-opératoires et d'un fort pourcentage d'échec quelque soit le traitement instauré, il ne met pas à l'abri de la survenue de complications évolutives comme la survenue d'une nouvelle localisation anévrysmale ou d'un faux anévrisme,

La plupart de ces complications reste prévisibles. Leur dépistage et leur traitement reposent sur trois éléments : le bilan médicochirurgical préopératoire, les événements médicochirurgicaux per-opératoires et les éléments de surveillance en unité de soins intensifs.

1. Le bilan préopératoire

a permis de déterminer les antécédents, le terrain et les pathologies associées : antécédents chirurgicaux, urologiques, digestifs ou vasculaires :

- existence et degré de stabilité d'une hypertension artérielle, d'une cardiopathie ischémique, hypertensive ou valvulaire.
- fonctions respiratoires : symptomatologie clinique, épreuves fonctionnelles préopératoires.
- fonction rénale

- lésions associées des troncs supra-aortiques : antécédents neurologiques, écho doppler
- lésions associées des artères viscérales : artères digestives et artères rénales
- existence de pathologies associées : diabète, antécédents d'ulcères digestifs, de colopathie, de pathologies neurologiques associées.

2. Les éléments médicochirurgicaux per-opératoires du suivi reposent sur :

- la voie d'abord utilisée
- le type d'antibioprophylaxie et les doses utilisées
- la durée de l'intervention
- la durée du clampage aortique
- la survenue d'une complication chirurgicale telle qu'une plaie veineuse
- l'utilisation d'un matériel de récupération du sang peropératoire
- l'existence d'une transfusion sanguine peropératoire
- le volume de perfusion utilisé : cristalloïdes, colloïdes...
- les données hémodynamiques
- la durée
- les examens biologiques peropératoires.

3. Les éléments de surveillance en USI comportent

- les données chirurgicales (pouls périphériques et débits des drains de Redon) – l'état hémodynamique, s'aidant éventuellement d'un monitoring par cathétérisme cardiaque droit (en fonction des données du bilan préopératoire), reposant sur la pression artérielle, les pouls, la diurèse, l'électrocardiogramme, les enzymes cardiaques. Habituellement, la poursuite de l'expansion volémique est nécessaire pendant les 6 premières heures postopératoires [208].

- l'état respiratoire : arrêt ou maintien de la ventilation mécanique, l'extubation ne devant être réalisée que chez un malade normotherme, non algique, en état hémodynamique parfaitement stable [209]. Cette surveillance repose sur la mesure de la température, l'hypothermie étant associée à une majoration des complications postopératoires [210], la fréquence respiratoire, l'oxymétrie, la gazométrie artérielle et la radiographie thoracique quotidienne ;
- l'examen général, et notamment neurologique et abdominal ;
- les examens biologiques quotidiens : bilan ionique, rénal, numération globulaire et plaquettaire, enzymes cardiaques.
- Au terme de ce bilan est rassemblé l'ensemble des données pour prévoir, diagnostiquer et traiter pendant les 2 à 4 jours que dure le séjour en USI.

3-1 Complications per-opératoires [211].

a. Liées à la dissection par exposition des axes vasculaires

- Lésions veineuses.
- Lésions artérielles.
- Lésions urétérales.

b. Liées à la chirurgie restauratrice :

- Fuites anastomotiques.
- Montage inadéquat.
- Thrombose aigue per-opératoire.

Nous rapportons qu'aucune complication per-opératoire n'a marqué notre série.

3-2 Complications post-opératoires précoces :

a. Complications vasculaires spécifiques :

Elles sont dominées par :

- les complications hémorragiques par lâchage précoce des points de suture pouvant engager le pronostic vital,
- Les complications thromboemboliques qui peuvent être constatées dès le réveil ou survenir dans les heures ou les jours suivants.

Dans notre série, nous n'avons constaté aucun cas avec ce type de complications.

b. Complications cardiaques

Qu'il s'agisse d'insuffisance coronaire aigue, d'insuffisance cardiaque, ou de troubles de rythme, ne sont plus considérées comme la première cause de mortalité après chirurgie aortique, à l'exception de rares auteurs.

C'est une complication grave. Son risque existe dès l'induction anesthésique, lors des phases de clampage et de déclampage aortique, et lors du réveil. C'est dire l'importance d'un monitoring précis et permanent.

c. Complications digestives

Ce sont les complications non vasculaires les plus fréquentes. Elles sont graves, prolongeant le séjour en USI, la durée de ventilation mécaniques et elles majorent la mortalité postopératoire. Leur fréquence est de 0,3 à 10 % des séries selon Farkas et al [211] mais sa traduction clinique est d'environ 3 %. Dans notre série aucun cas d'ischémie colique n'a été signalé.

La durée du clampage, l'état de la vascularisation pelvienne (artère mésentérique inférieure, artères hypogastriques), le bas débit prolongé en sont les facteurs principaux. Le rôle des radicaux libres lors de l'ischémie-reperfusion est également évoqué.

d. Complications pulmonaires

Dans la littérature, les complications pulmonaires sont assez fréquentes, mais pas toujours graves, représentant 10 à 15% [211]. Les pneumopathies de base sont les principales.

e. Complications rénales

Elles peuvent être favorisées par des artères rénales pathologiques (qui peuvent être traitées en même temps que l'anévrisme), par un collapsus peropératoire ou par des embolies dans les lumières artérielles lors du clampage aortique. Le clampage supra-rénal pour le contrôle de l'aorte, la ligature de la veine rénale gauche sont parfois responsables de tubulopathies transitoires. La dialyse peut être nécessaire notamment après chirurgie d'anévrisme rompu. C'est un facteur de mauvais pronostic.

3-3 Complications secondaires

a. Faux anévrysmes anastomotiques :

Ils correspondent à des dilatations constituées de thrombus, de prothèse, de la paroi artérielle native, et de tissus inflammatoires. Le risque évolutif de ces faux anévrysmes est majeur et dominé par la rupture de pronostic sombre. Ils nécessitent une prise en charge chirurgicale dans les plus brefs délais.

La fréquence des faux anévrysmes est très difficile à apprécier, car ils restent très longtemps asymptomatiques.

Van den Akker a évalué à 15 ans les risques de faux anévrisme à 10 % au niveau de l'anastomose aortique, à 15 % au niveau d'une anastomose iliaque, et à 25 % au niveau d'une anastomose fémorale [211].

Egalement, toutes les séries retrouvent une incidence accrue de faux anévrysmes au triangle de Scarpa.

C'est une complication encore plus fréquente dans le cadre de la MB vu le caractère inflammatoire des lésions. Dans notre série on a rapporté un seul cas d'anévrisme

anastomotique survenant à 17 mois après l'intervention chirurgicale et qui a nécessité une reprise chirurgicale (cas 1).

b. Thrombose de prothese:

Le taux annuel moyen de thrombose est de 2 à 4 %, et tend actuellement à diminuer grâce à l'amélioration des matériaux et des techniques chirurgicales. Les taux de perméabilité couramment retrouvés dans la littérature sont 85 % à 5 ans, 75 % à 10 ans et de 70 % à 15 ans.

Leur traitement n'est pas univoque: médical, pontage chirurgical, thrombectomie chirurgicale ou radio-interventionnelle. En effet, un seul cas de notre série a présenté une thrombose de prothèse à 18 mois d'intervalle de son intervention chirurgicale et qui a bénéficié d'une thrombectomie chirurgicale avec un bon résultat.

c. complications septiques

Elles demeurent des complications majeures de la chirurgie des AAA, favorisées par la prise de CTC pré-opératoire et mettant en jeu le pronostic fonctionnel et vital,

La fréquence globale des infections postopératoire peut être estimée aux alentours de 1%, en nette régression par rapport aux décennies précédentes, en raison de la généralisation de l'antibioprophylaxie préopératoire et de l'amélioration des techniques chirurgicales.

3-4 Séquelles

a. Complications sexuelles :

L'éjaculation rétrograde par section des nerfs pré-sacrés est présente chez environ 30 % des patients opérés d'anévrysmes de l'aorte abdominale.

Sa prévention passe par l'absence de dissection de l'artère iliaque primitive gauche notamment, mais elle est parfois difficile à éviter. Ainsi, une information des patients en préopératoire s'impose.

b. Autres complications

Nous ne ferons que les citer, car elles sont très rares, voire exceptionnelles:

- L'ischémie médullaire, par naissance anormale d'une artère d'Adamkiewicz.
- Complications urologiques tardives, qui peuvent se voir dans la chirurgie des anévrysmes iliaques sur des artères de petit calibre,

3-5 Mortalité :

- ✓ On a noté un seul cas de décès par rupture d'anévrysme pulmonaire à 4 ans d'intervalle.
- ✓ Dans la série de Hamzaoui parmi 519 patients atteints de MB, 13 (2,3%) sont décédés . les causes de décès étaient une atteinte neurologique parenchymateuse du tronc cérébral(5 patients), des hémoptysies foudroyantes(deux patients), un sd 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 broncho-pulmonaire) et non précisé chez un patient (110).
- ✓ Benamour rapporte 10 cas de décès [212].
- ✓ C.Koksoy rapporte également 6 cas de décès (26%) dans sa série publiée en 2011 [213].
- ✓ Dans la série de Hassan Tuzun publiée en 2012, parmi 25 patients il a rapporté un seul cas de décès [214].

VIII. Pronostic

La MB évolue par poussées imprévisibles. La sévérité des atteintes étant très variable d'une poussée à l'autre et d'un malade à l'autre. Elle a tendance à « s'éteindre » progressivement avec l'âge.

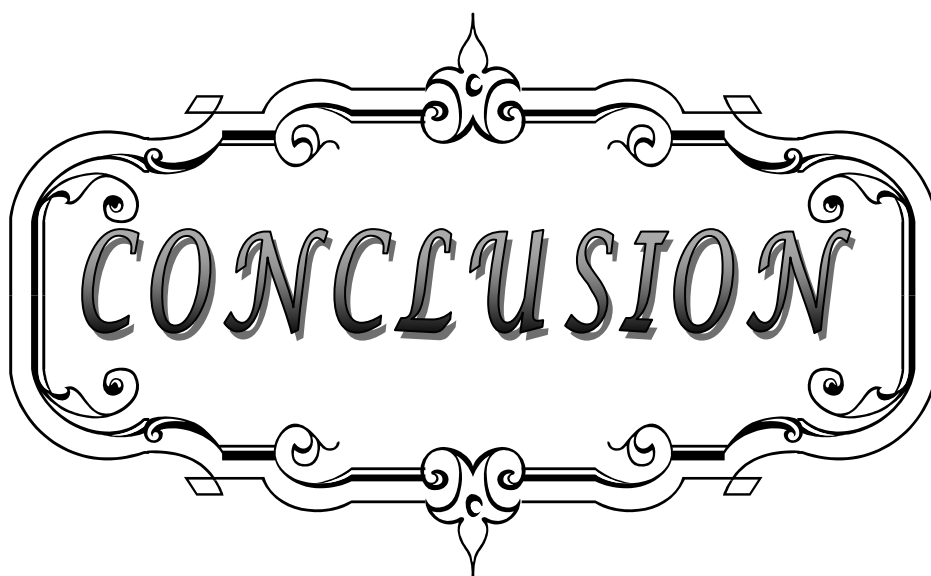
Les handicaps sont liés à l'inflammation oculaire et à l'atteinte neurologique.

La mortalité est relativement faible ; environ 5% des patients porteurs de la maladie et essentiellement liée aux manifestations vasculaires.

Malgré le jeune âge des patients suivis pour cette affection, mais ils ne sont pas à l'abri des complications secondaires au traitement médical basé essentiellement sur la corticothérapie et les immunosupresseurs.

Les complications artérielles et notamment aorto-iliaques de la MB sont un facteur pronostic très important dans l'évaluation de la maladie.

Le traitement chirurgical des manifestations artérielles de la maladie de Behçet représente un défi pour le chirurgien vasculaire du fait des difficultés per- opératoire en rapport avec le caractère inflammatoire des lésions et de la fréquence des complications, essentiellement représentées par les faux anévrysmes anastomotique et de la possibilité de formation de nouveaux anévrysmes, d'où la nécessité de poser les bonnes indications chirurgicales (chirurgie interventionnelle ou traitement endovasculaire [215] et de toujours associer un traitement médical efficace basé essentiellement sur les immunosupresseurs[216].



CONCLUSION

L'atteinte aorto-iliaque de la maladie de Behçet est vraisemblablement sous-estimée si l'on tient compte des données autopsiques. Elle doit être connue en raison de son pronostic grave, notamment en rapport avec les lésions anévrysmales.


L'atteinte artérielle pouvant être révélatrice : la maladie de Behçet doit être envisagée de principe devant toute artériopathie inflammatoire. Chez les sujets connus porteurs de la MB, la responsabilité des lésions artérielles doit être systématiquement envisagée devant une sémiologie douloureuse évocatrice ou non clairement explicitée par ailleurs.

Le diagnostic, une fois posé justifie, de part la gravité des localisations anévrysmales, des indications chirurgicales larges mais qui doivent rester sélectionnées car le traitement chirurgical n'est pas dépourvu de complications.

Les endoprothèses commencent à trouver leur place dans le traitement mais on doit garder à l'esprit le risque des faux anévrysmes aux points de ponction et d'insertion du matériel endoluminal, notamment les points d'encrage.

Bien qu'aucun traitement médical n'ait fait ses preuves, un traitement à base d'immunosuppresseurs en association avec les corticoïdes est préconisé par la plupart des auteurs.

Quel que soit le traitement instauré, il ne met pas à l'abri de la survenue de complications évolutives comme la survenue d'une nouvelle localisation anévrysmale ou d'un faux anévrysmes, d'où la nécessité d'une surveillance régulière tous les 6 mois par des méthodes non invasives (échodoppler, angio-IRM, et/ou scanner).



ANNEXES

ANNEXE I:

FICHE D'EXPLOITATION

LOCALISATION AORTO ILIAQUE DE LA MALADIE DE BEHÇET :

I. IDENTITE :

- Sexe: M : F :
- AGE :

Au moment de l'étude :

Diagnostic de la maladie de behçet :

Diagnostic de l'atteinte artérielle :

- ORIGINE :
- ATCD :

Diabète : oui : non :

HTA : oui : non :

Dyslipidémie : oui : non :

TABAC : oui : non :

SYPHILIS : oui : non :

HLA B51 :

- ATCD FAMILIAL DE MB : oui : non :

II. Clinique :

- Patient connu porteur de MB : oui : non :
- Si oui :

1. durée d'évolution :

2. Manifestations cliniques :

- atteinte cutané muqueuse :
 - Aphte buccal :
 - Nodule érythémateux :
- atteinte oculaire :
- atteinte articulaire :
- atteinte neurologique :
- atteinte gastro-intestinale :
- atteinte pulmonaire :
- atteinte cardiaque :
- atteinte veineuse :
 - PATHERGY TEST :
 - TTT Médical :
- CTC :
- Immunosuppresseurs :
- Autres :

aphte génital :

III. ATTEINTE ARTERIELLE :

- Nombre :
 - Unique
 - multiples :
- Localisation(s) :
- Type d'atteinte :
 - Anévrisme :

- Sténose :
- Thrombose :
- Autres :
- Signes cliniques :
 - sg fonctionnels :
 - douleur thoracique :
 - douleur abdominale :
 - douleur rachidienne :
 - claudication intermittente :
 - asymptomatique :
 - sg physiques :

IV. Prise en charge thérapeutique :

- Bilan radiologique de la maladie :
- Echo Doppler artérielle
- TDM
- Angiographie
- IRM

V. Bilan préopératoire :

1. Biologique :

- Groupe sanguin
- NFS
- CRP

- Ionogramme sanguin
- Fonction rénale
- Bilan de coagulation
- ECBU

2. Radiologique :

- Radiographie thoracique
- Echo-cœur trans thoracique
- Autres

3. Electrocardiogramme :

- Modalités :

A/ TTT chirurgical :

VI. Installation :

- Voies d'abord :
- Voies transpéritonéales :
- Voies retro péritonéales :
 - Laparotomie
 - Lobotomie gauche
 - Mini laparotomie
 - Lobotomie droite

Durée du ttt :

- Autres :

C/ durée d'hospitalisation :

VIII. COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES :

- Immédiates :
 - décès :
 - hémorragiques :
 - ischémiques :
 - autres :

IX. suivi postopératoire à court et moyen terme :

- Bonne évolution clinique et para clinique :
- COMPLICATIONS :
 - Claudication intermittente :
 - Anévrysme anastomotique :
 - Fistule
 - Localisation secondaire :
 - décès :
- Patient perdu de vue :

ANNEXE II :

RAPPEL ANATOMIQUE

1. Aorte thoracique

- L'AORTE, née du ventricule gauche, est l'artère de la grande circulation, transportant vers la périphérie le sang oxygéné.

1-1 Origine

Elle naît du ventricule gauche, juste au dessus de la valve aortique.

1-2 Trajet

- Ascendante, en haut et en arrière, située dans le médiastin antérieur,
- Horizontale, oblique vers l'arrière et la gauche. Elle passe alors dans le médiastin moyen.
- Descendante : oblique en bas et à droite,. Elle se situe alors dans le médiastin postérieur.
- Verticale, couchée sur la partie gauche du rachis vertébral.
- En fait, on divise l'aorte en 2 parties :
- LA CROSSE AORTIQUE : de l'origine jusqu'à un plan passant par Th4.
- L'AORTE THORACIQUE DESCENDANTE : depuis un plan passant par Th4 jusqu'au diaphragme.

1-3 Terminaison

- Au niveau de l'orifice aortique du diaphragme, à hauteur de T 12



1-4 les collatérales

a. Collatérales nées de la crosse de l'aorte

- Artère coronaire gauche.
- Artère coronaire droite.
- Tronc brachio-céphalique :

Il va se diviser un peu au dessous de l'orifice supérieur du thorax en une branche brachiale, l'artère subclavière droite et une branche céphalique, l'artère carotide commune droite.

- Artère carotide commune gauche : qui rejoint la région cervicale carotidienne gauche
- Artère sub-clavière gauche : destinée au membre supérieur gauche

b. Collatérales nées de l'aorte descendante

b-1 Branches pariétales

- Artères intercostales
- Artères phréniques supérieures : pour la face supérieure du muscle diaphragmatique.

b-2 Branches viscérales

- Artères œsophagiennes
- Artères trachéales
- Artères médiastinales postérieures : pour les lymphatiques, la plèvre et le péricarde

2. AORTE ABDOMINALE :

Elle se situe dans l'espace rétro-péritonéal médian accompagnée de la veine cave inférieure, des chaînes lymphatiques et des nerfs.

2-1 Origine:

Elle fait suite à l'aorte thoracique dès la traversée de l'orifice incontractile formée par les piliers principaux du diaphragme (ligament arqué médian), à hauteur de T12.

2-2 Trajet :

Elle suit la convexité ventrale du rachis lombaire en se plaçant sur sa gauche. Chez le sujet jeune, elle est rectiligne puis devient sinueuse chez le sujet âgé.

Sa longueur est de : 15 à 18 cm.
Son diamètre est de : 15 à 18 mm à sa partie craniale, 12 à 13 mm à sa partie caudale.

2-3 Terminaison :

Au niveau de L4, par 3 branches : les artères iliaques communes, droite et gauche et l'artère sacrale (ou sacrée) médiane.

2-4 Branches collatérales :

Elles comportent des branches destinées aux parois et des branches destinées aux viscères.

a. Collatérales pariétales :

Au nombre de 10.

- **Ventrales:** artères phréniques inférieures, paire, 1 droite et 1 gauche, naissent à la partie supérieure de T12.
- **Dorsales:** artères lombales, au nombre de 8, paires, 4 droites et 4 gauches, naissent en L1, L2 L3 et L4, de la face dorsale de l'aorte. Celles de L5 naissent de l'artère sacrale médiane.

-

b. Collatérales viscérales :

Au nombre de 9.

Ce sont les plus volumineuses et les plus importantes.

On trouve de haut en bas :

*** TRONC COELIAQUE :**

- Impair
- Face ventrale de l'aorte
- Partie inférieure de T12
- 3 branches terminales :
- Gastrique gauche
- Splénique
- Hépatique commune

* **ARTÈRES SURRÉNALIENNES MOYENNES :**

- Paire, une droite et une gauche
- Face latérale de l'aorte
- Disque intervertébral T12 - L1.
- Vascularise les glandes surrénales

* **ARTÈRE MÉSENTÉRIQUE SUPÉRIEURE :**

- Impaire
- Face ventrale de l'aorte
- L1.
- Vascularise le bloc duodéno-pancréatique, l'intestin grêle et le colon droit

* **ARTÈRES RÉNALES :**

- Paire, une droite et une gauche
- Face latérale de l'aorte
- Partie inférieure de L1
- Vascularise les 2 reins
- Collatérales :
- A. surrénales inférieures
- A. urétériques supérieures

* **ARTÈRES GÉNITALES :**

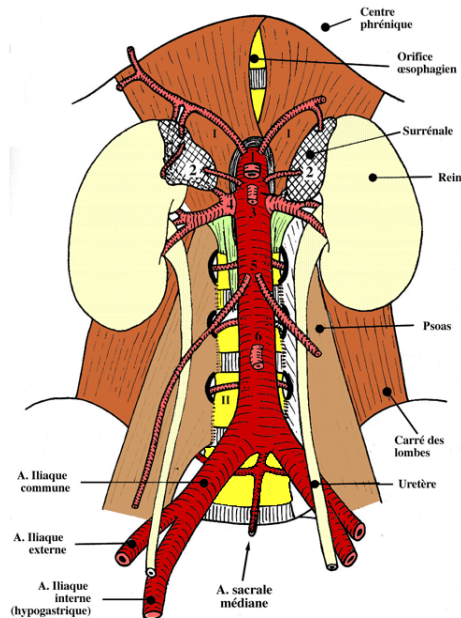
- Paire : 2 Artères, droite et gauche, nommées testiculaires chez l'homme et ovariennes chez la femme.
- Face ventrale de l'aorte
- L2.
- Vascularise les 2 gonades

* **ARTÈRE MÉSENTÉRIQUE INFÉRIEURE :**

- Impaire
- Face ventrale de l'aorte

- L3
- Vascularise le colon gauche et une partie du rectum.

BRANCHES DE L'AORTE ABDOMINALE



I - Artères phréniques inférieures
II - Artères lombales

1 - Tronc cœliaque
2 - A. surrénale moyenne
3 - A. mésentérique supérieure
4 - A. rénale
5 - A. génitale
6 - A. sacrée médiane

2-5 Branches terminales de l'aorte :

Au niveau de L4 en 3 branches :

- Une accessoire : A. sacrée (ou sacrée)médiane
- Deux principales : les A. iliaques communes, droite et gauche, qui forment le carrefour aortique avec un angle de 60 à 70°.

a. Artère sacrée (sacrée) médiane :

- Elle est grêle et médiane par rapport au sacrum
- Poursuit la direction de l'aorte
- Se termine au niveau du coccyx

- Donne les 5^{ème} artères lombales et des rameaux pour le rectum (face dorsale du canal anal).

b. Artère iliaque commune :

* **ORIGINE:** à hauteur de L4.

* **TRAJET:**

- * oblique en caudal et latéral,
- * un peu plus verticale pour la gauche,
- * sinueuse chez le sujet âgé.

* **TERMINAISON:**

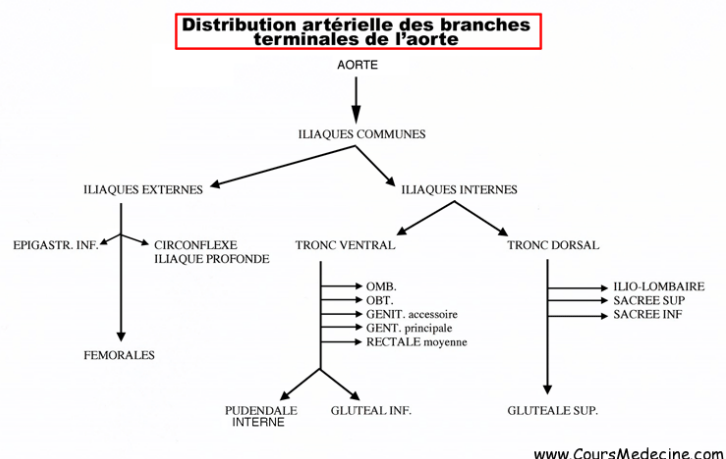
- * Au niveau du disque intervertébral L5-S1
- * En dedans de l'articulation sacro-iliaque
- * En 2 branches de chaque coté : iliaque externe et iliaque interne (hypogastrique).

* **BRANCHE COLLATÉRALE :** le plus souvent, aucune

* **RAPPORT:** avec l'uretère qui :

- * Croise A. iliaque commune, à gauche
- * Croise A. iliaque externe, à droite.

2-6 Branches terminales des iliaques communes



a. Artères iliaques externes :

***ORIGINE:** à hauteur du disque lombo-sacral.

***TRAJET:**

- * oblique en caudal, ventral et latéral, le long du psoas, suivant la ligne arquée
- * Elles continuent la direction de A. iliaques communes.

***TERMINAISON:**

- * Sous le ligament inguinal.
- * où elles deviennent les artères fémorales.

***BRANCHES COLLATÉRALES :**

➤ branches :

-A. épigastrique inférieure : naît sur le bord médial de l'iliaque externe

- en amont du ligament inguinal
- vascularise la paroi abdominale ventro-latérale
- les enveloppes du testicule (A. Crémastérique) ou le ligament rond de l'utérus (A. du ligament rond).

-A. circonflexe iliaque profonde : naît sur le bord latéral de l'iliaque externe

- en amont du ligament inguinal
- Se divise en 2 branches terminales à la hauteur de l'épine iliaque ventro-craniale
- Une branche ascendante ou abdominale caudale pour les muscles
- Une branche horizontale ou iliaque qui s'anastomose avec les artères lombales et des branches de l'artère ilio-lombaire

b. Artères iliaques internes (hypogastriques) :

outre leurs rôles vasculaires pour les organes du pelvis, elles sont une voie de suppléance importante pour les membres pelviens

***ORIGINE**: à hauteur du disque lombo-sacral.

***TRAJET** :

* croisent le détroit supérieur (ligne arquée) du bassin

* D'abord oblique en caudal et ventral, accolées sur une courte portion à l'iliaque externe

* puis oblique en caudal et dorsal, plongeant vers le petit bassin

***TERMINAISON** : au bord supérieur de la grande incisure ischiatique en 2 troncs, ventral et dorsal.

- **TRONC DORSAL** :

. **Branches collatérales** : au nombre de 3

* A. ilio-lombaire : la branche lombale ascendante irrigue la paroi dorsale , la branche iliaque irrigue la paroi ventro-latérale et s'anastomose avec la circonflexe iliaque

* A. sacrale latérale supérieure : pénètre le 1er foramen sacré ventral

* A. sacrale latérale inférieure : pénètre les 2è, 3è, 4è foramens sacrés ventraux

. **Branches terminales** :

Artère glutéale supérieure, qui gagne la fesse par le foramen supra-piriforme.

* **TRONC VENTRAL** :

. **Branches collatérales** : au nombre de 5 :

* A. ombilicale (oblitérée à sa distalité)

* A. obturatrice qui gagne le canal obturateur (ou canal sous-pubien)

* A. génitale accessoire (vésiculo-déférentielle ou vaginale longue)

* A. génitale principale (prostatique ou utérine)

* A. rectale moyenne

. **Branches terminales** : au nombre de 2 :

* A. Glutéale inférieure qui gagne la fesse par le foramen infra-piriforme

* A. pudendale interne (honteuse interne) qui sort du pelvis puis y retourne en contournant l'épine ischiatique en passant entre le ligament sacro-spinal et sacro-tubéral.

Elle donne des branches pour :

- Muscle élévateur de l'anus
- Muscle obturateur interne
- Muscle grand fessier
- A. rectale inférieure
- A. Urétrale
- Des artères pour le pénis ou le clitoris

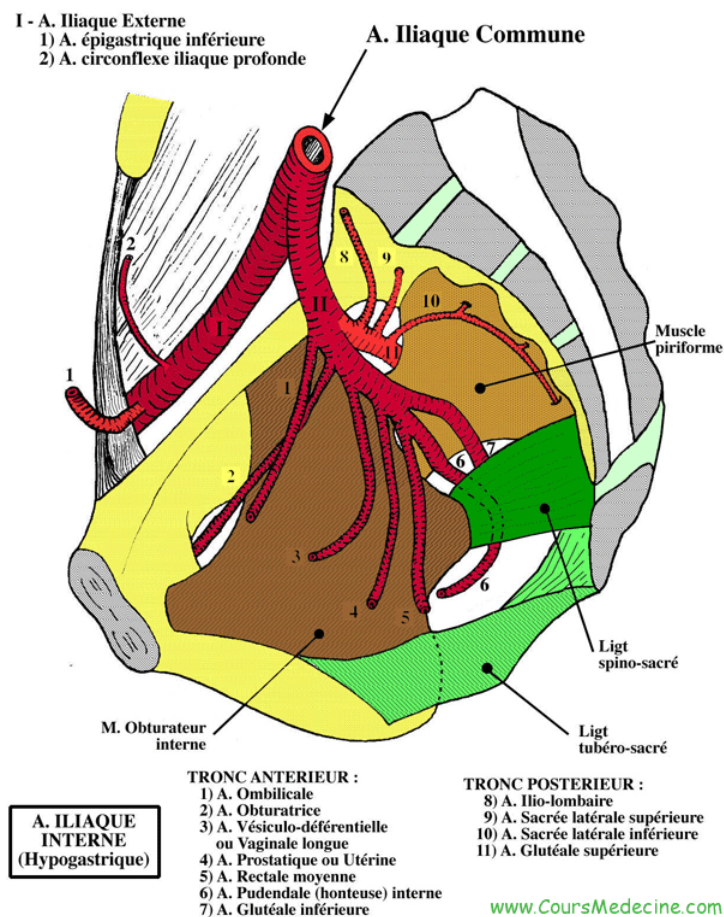
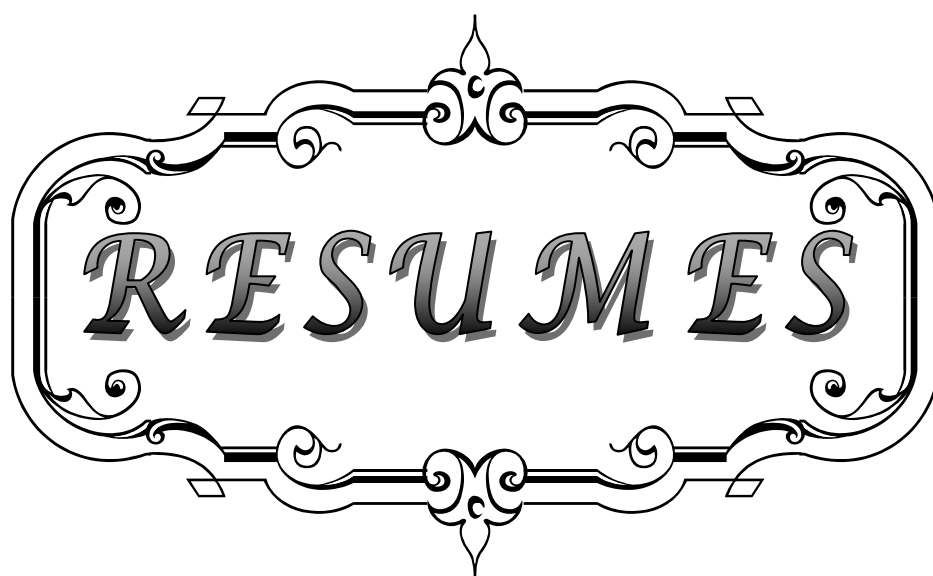


Schéma branches de l'iliaque commune



RESUMES

RESUME

Décrite pour la première fois en ISTANBUL en 1937 par Hulusi Behçet, la maladie de Behçet (MB) est une vascularite systémique dont l'étiologie reste obscure. La vascularite réalise le substratum anatomique de la maladie et conditionne le pronostic fonctionnel et parfois vital.

Nous rapportons une série de 10 cas de la localisation aorto-iliaque de la MB, colligée au service de chirurgie vasculaire à l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech, sur une période de 4 ans s'étalant de Janvier 2010 à Décembre 2014.

80% de nos patients d'âge moyen de 39.5 ans avec des extrêmes de 25 à 54 ans sont de sexe masculin, avec un délai moyen de survenue de l'atteinte artérielle par rapport au diagnostic de la MB de 78 mois (0 à 156 mois). L'atteinte aorto-iliaque étant la circonstance de découverte de la maladie chez 40% des cas. On compte 18 localisations artérielles chez les dix patients, 6 d'entre eux ayant eu des lésions multiples, majoritairement représentés par des anévrysmes et des faux anévrysmes dans 89% des cas environ, associés à des lésions oblitérantes chez deux patients seulement.

Le traitement chirurgical a nécessité dans la plupart des cas le recours à des interpositions prothétiques (Dacron 6fois, PTFE 2fois). Le traitement médical à base de corticoïdes + anticoagulants été de mise chez tous nos malades.

L'évolution postopératoire était généralement favorable, avec 1 seul cas de décès par rupture d'anévrysmes de l'artère pulmonaire à 4 ans de suivi.

La localisation aorto-iliaque de la MB reste de pronostic sombre nécessitant une prise en charge médico-chirurgicale de pointe ainsi qu'une surveillance régulière.

ABSTRACT

Described for the first time in ISTANBUL in 1937 by Hulusi Behçet, Behçet's disease (BD) is a systemic vasculitis whose etiology remains obscure. The vasculitis realizes the anatomical substrate of the disease and conditions the functional or vital prognosis. We report a series of 10 cases of aortoiliac location of the BD, treated in the department of vascular surgery of Marrakesh's military hospital, in a 4-year period from January 2010 to December 2014.

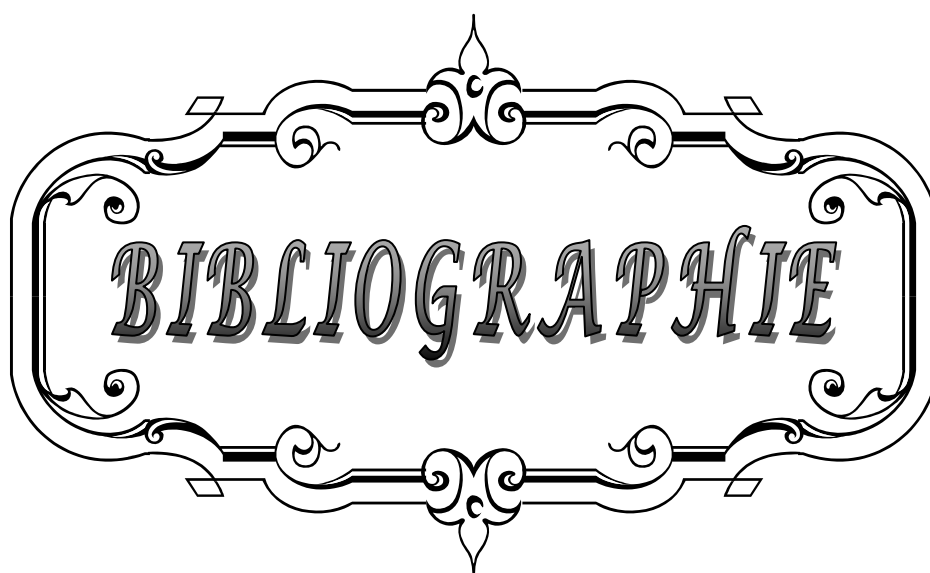
80% of our patients, with a mean age of 39.5 years, ranging from 25 to 54, were male, with a median time of onset of arterial lesions related to BD diagnosis of 78 months (0-156 months). The aortoiliac lesion was the revealing mode of the disease in 40% of cases. There are 18 arterial lesions in ten patients, six of whom had multiple injuries, predominantly represented by aneurysms and false aneurysms in 89% of cases, associated with occlusive lesions in only two patients.

Surgical treatment required in most cases the use of prosthetic interposition (Dacron 6 times, PTFE twice). All patients had received a medical treatment including corticosteroids + anticoagulants.

The postoperative outcome was almost successful, with only a death related to a ruptured aneurysm of the pulmonary artery after 4 years. Aortoiliac location of BD still has a poor prognosis requiring advanced medical and surgical management and regular monitoring.

ملخص

داء بهجت الذي تم وصفه لأول مرة بإسطنبول سنة ١٩٣٧ من طرف الطبيب هولوسي بهجت؛ هو التهاب في الأوعية الدموية الذي لا تزال مسبباته الحقيقية غامضة. تعتبر إصابة الشرايين المصاحبة لهذا الداء أمرا نادر الحدوث لكن غالبا ما يرتبط بمضاعفات خطيرة قد تصل إلى الوفاة. نورد في هذا المقال سلسلة لعشر حالات حاملة لإصابات بالشريان الأبهر والحرقفية ناتجة عن مرض بهجت والتي تمت معالجتها بمصلحة جراحة الشرايين بالمستشفى العسكري ابن سينا بمراكش، وذلك خلال الفترة الممتدة من يناير ٢٠١٠ إلى فبراير ٢٠١٤. متوسط سن المرضى المتابعين كان ٣٩,٥ سنة، (٢٥-٥٤) مع ملاحظة هيمنة للجنس الذكوري. متوسط المدة الفاصلة بين تشخيص المرض و ظهور المضاعفات على مستوى الشرايين كان هو ٧٨ شهرا (٠-١٥٦ شهرا) مع العلم أن إصابة هذه الأخيرة كانت مناسبة لتشخيص المرض لدى ٤٠٪ من الحالات المدروسة. أحصينا ١٨ تموضعا شريانيا لدى مجموع الحالات العشر، حيث وجدت إصابات متعددة التموضع لدى المريض الواحد في ست حالات من هذه السلسلة. كانت أمهات الدم موجودة بنسبة ٨٩٪ في حين أن الحالات المطموسة لم تتجاوز إثنين. العلاج الذي اعتمد لدى أغلب الحالات كان عبارة عن جراحة ترقيعية إضافة إلى مضادات التخثر و مضادات الالتهاب. سجلنا حالة وفاة وحيدة في هذه السلسلة و ذلك بسبب تمزق في الشريان الرئوي عند مريض تمت متابعته لمدة ٤ سنوات بعد الجراحة. تعتبر إصابة الشرايين المصاحبة لداء بهجت حالة تستدعي مزيدا من الحذر و المراقبة المستمرة و ذلك لما قد ينتج عنها من مضاعفات خطيرة.



BIBLIOGRAPHIE

1. **International Study Group for Behçet's Disease.**
Criteria for diagnosis of Behçet's disease.
Lancet 1990;335:1078-80.
2. **Davatchi F, Assaad-Khalil S, Calamia KT, Crook JE, Sadeghi-Abdollahi B, Schirmer M, et al.**
The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria.
J Eur Acad Dermatol Venereol 2013, <http://dx.doi.org/10.1111/jdv.12107> [Epubahead of print].
3. **Kuza MA, Ozaslan C, Köksoy C, Gurler A, Tuzuner A.**
Vascular involvement in Behçet's disease: 8-year audit.
World J Surg 1994;18:948-53.
4. **Hamza M.**
Large artery involvement in Behçet's disease.
J Rheumatol 1987;14:554-9.
5. **Koç Y, Güllü I, Akpek G, Akpolat T, Kansu E, Kiraz S.**
Vascular involvement in Behçet's disease.
J Rheumatol 1992;19:402.
6. **Ehrlich GE.**
Vasculitis in Behçet's disease.
Int Rev Immunol 1997;14:81-8.
7. **Kwon TW, Part SJ, Kim HK, Yoon HK, Kim GE, Yu B.**
Surgical treatment result of abdominal aortic aneurysm in Behçet's disease.
Eur J Vasc Endovasc Surg 2008;35:173-80.
8. **Kalko Y, Basaran M, Aydın U, Kafa U, Basaranoglu G, Yasar T.**
The surgical treatment of arterial aneurysms in Behçet disease: a report of 16 patients. J Vasc Surg 2005;42:673-7.
9. **Hosaka A, Miyata T, Shigematsu K, Okamoto H, Ishii S.**
Longterm outcome after surgical treatment of arterial lesions in Behçet disease.
J Vasc Surg 2005;42:116-21.
10. **Nihat Dilsen.**
Historique de la maladie de Behçet.
Revue de rhumatologie, 1996 ; 63 (7_8) : 599-602

11. **C. Zouboulis,**
Epidemiology of Adamantiades–Behçet’s disease,
Ann. Med.Interne (Paris) 150 (1999), pp. 498.
12. **Mishima Y, Ishikawa K, Kawase S.**
Behçet’s syndrome with aneurysm. In : proceeding of Japanese Circulation Society, Tokyo,
1960.
Jpn Cir J 1961 ;25 :1211 .
13. **Mounsey JPD.**
Orogenital ulceration with phlebotrombosis (Behçet’s syndrom) complicated by
osteomyelitis of lumber spine and ruptured aorta.
Br Med J 1965 ; 1 : 357–61
14. **Hills EA.**
Behçet’s syndrome with aortic aneurysms.
Br Med J 1967.4/152–4.
15. **Y BENSALID, B Lekhal, A El Mesnaoui, Z Bouziane, N Sedki.**
Complications artérielles de la maladie de Behçet : à propos de 47 cas
e–mémoires de l’académie nationale de chirurgie, 2008,7(2) :54–59.
16. **Demirhindi O, Yazici H, Binyildiz P, Dayioglu N, Tuzun Y, Altac M, et al.**
The prevalence of Behçet’s disease in Fener village (Silivri, Istanbul) and its surroundings.
Cerrahpasa Tip Fak Derg 1981;12:509–14 [in Turkish].
17. **Idil A, Gurler A, Boyvat A, Caliskan D, Ozdemir O, Isik A, et al.**
The prevalence of Behçet’s disease above the age of 10 years. The results of a pilot study
conducted at the Park Primary Health Care Center in Ankara, Turkey.
Ophthalmic Epidemiol 2002;9:325–31.
18. **Azizlerli G, Kose AA, Sarica R, Gul A, Tutkun IT, Kulac M, et al.**
Prevalence of Behçet’s disease in Istanbul, Turkey.
Int J Dermatol 2003;42:803–6.
19. **Cakir N, Dervis E, Benian O, Pamuk ON, Sonmezates N, Rahimoglu R, et al.**
Prevalence of Behçet’s disease in rural western Turkey: a preliminary report.
ClinExp Rheumatol 2004;22:S53–5.

20. **Seyahi E, Tahir Turanli E, Mangan MS, Celikyapi G, Oktay V, Cevirgen D, et al.**
The prevalence of Behçet's syndrome, familial Mediterranean fever, HLA-B51 and MEFV gene mutations among ethnic Armenians living in Istanbul, Turkey.
Clin Exp Rheumatol 2010;28:S67-75.
21. **Yurdakul S, Gunaydin I, Tuzun Y, Tankurt N, Pazarli H, Ozyazgan Y, et al.**
The prevalence of Behçet's syndrome in a rural area in northern Turkey.
J Rheumatol 1988;15:820-2.
22. **Al-Rawi ZS, Neda AH.**
Prevalence of Behçet's disease among Iraqis.
Adv Exp Med Biol 2003;528:37-41.
23. **Krause I, Yankevich A, Fraser A, Rosner I, Mader R, Zisman D, et al.**
Prevalence and clinical aspects of Behçet's disease in the north of Israel.
Clin Rheumatol 2007;26:555-60.
24. **Mousa AR, Marafie AA, Rifai KM, Dajani AI, Mukhtar MM.**
Behçet's disease in Kuwait, Arabia. A report of 29 cases and a review.
Scand J Rheumatol 1986;15:310-32.
25. **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. *International Congress Series 1037*. Amsterdam Excerpta Medica;1993. p. 145-51.
26. **Yamamoto S, Toyokawa H, Matsubara J, Yanai H, Inaba Y, Nakae K, et al.**
Nationwide survey on Behçet's disease in Japan. I. Epidemiological survey.
Jpn J Ophthalmol 1974;18:282-90.
27. **Davatchi F, Jamshidi A, Banihashemi A, Gholami J, Forouzanfar M, Moradi M, et al.**
Prevalence of Behçet's disease in Iran: a WHO-ILAR COPCORD stage I study.
APLAR J Rheumatol 2007;10:239-43.
28. **Davatchi F, Shahram F, Akbarian M, Gharibdoost F, Nadji A, Chams C, et al.**
Behçet's disease—analysis of 3443 cases.
APLAR J Rheumatol 1997;1:2-5.
29. **Jaber L, Milo G, Halpern GJ, Krause I, Weinberger A.**
Prevalence of Behçet's disease in an Arab community in Israel.
Ann Rheum Dis 2002;61:365-6.

30. **Klein P, Weinberger A, Altmann VJ, Halabi S, Fachereldeen S, Krause I.**
Prevalence of Behçet's disease among adult patients consulting three major clinics in a Druze town in Israel.
Clin Rheumatol 2010;29:1163-6.
31. **Al-Dalaan A, Al-Ballaa S, Al Sukati M, Mousa M, Bahabri S, Biyari T.**
The prevalence of Behçet's disease in Al Qassim region of Saudi Arabia. Pub Adhoua; 1997. p. 170-2. Turkey: Havsa study. Rheumatol Int 2012;32:895-908.
32. **Crespo J, Ribeiro J, Jesus E, Moura A, Reis C, Porto A.**
Behçet's disease particular features at the central zone of Portugal. In: Wechsler B, Godeau P, editors.
International Congress Series, 1037. Amsterdam: Excerpta Medica; 1993. p.207-10.
33. **Mahr A, Belarbi L, Wechsler B, Jeanneret D, Dhote R, Fain O, et al.**
Population-based prevalence study of Behçet's disease: differences by ethnic origin and low variation by age at immigration.
Arthritis Rheum 2008;58:3951-9.
34. **Olivieri I, Leccese P, Padula A, Nigro A, Palazzi C, Gilio M, et al.**
High prevalence of Behçet's disease in southern Italy.
Clin Exp Rheumatol 2013;31(3 Suppl.77):28-31.
35. **Salvarani C, Pipitone N, Catanoso MG, Cimino L, Tumiati B, Macchioni P, et al.**
Epidemiology and clinical course of Behçet's disease in the Reggio Emilia area of Northern Italy: a seventeen-year population-based study.
Arthritis Rheum 2007;57:171-8.
36. **Sanchez-Burson J, Grandal Y, Mendoza M, Montero R, Rejon E, Marenco J.**
Clinical characteristics, HLA antigen and mortality in Behçet's syndrome in Spain. In: Olivieri I, Salvarani C, Cantini F, editors. 8th International Congress on Behçet's disease: program and abstracts. Reggio Emilia, Italy. Milan: Prex; 1998. p.102.
37. **Chamberlain MA.**
Behçet's syndrome in 32 patients in Yorkshire.
Ann Rheum Dis 1977;36:491-9.
38. **Ek L, Hedfors E.**
Behçet's disease: a review and a report of 12 cases from Sweden.
Acta Derm Venereol 1993;73:251-4.

39. **Jankowski J, Crombie I, Jankowski R.**
Behçet's syndrome in Scotland.
PostgradMed J 1992;68:566-70.

40. **Mohammad A, Mandl T, Sturfelt G, Segelmark M.**
Incidence, prevalence and clinical characteristics of Behçet's disease in southern Sweden.
Rheumatology(Oxford) 2013;52:304-10.

41. **Papoutsis NG, Abdel-Naser MB, Altenburg A, Orawa H, Kotter I, Krause L, et al.**
Prevalence of Adamantiades-Behçet's disease in Germany and the municipality of Berlin:results of a nationwide survey.
Clin Exp Rheumatol 2006;24:S125.

42. **Zouboulis CC, Kotter I, Djawari D, Kirch W, Kohl PK, Ochsendorf FR, et al.**
Epidemiological features of Adamantiades-Behçet's disease in Germany and in Europe.
Yonsei Med J 1997;38:411-22.

43. **Calamia KT, Wilson FC, Icen M, Crowson CS, Gabriel SE, Kremers HM.**
Epidemiology and clinical characteristics of Behçet's disease in the US: A population-based study.
Arthritis Rheum 2009;61:600-4.

44. **Deligny C, Antonio L, Garnery B, Merle H, Numeric P, Signate A, et al.**
Épidémiologie et description à base de population de la maladie de Behçet en Martinique.
Rev Med Interne 2012;33(Suppl. 1):S90.

45. **Liozon E, Roussin C, Puechal X, Garou A, Valadier P, Perinet I, et al.**
Behçet's disease in East African patients may not be unusual and is an HLA-B51 negative condition: a case series from Mayotte (Comoros).
Joint Bone Spine 2011;78:166-70.

46. **Poon W, Verity DH, Larkin GL, Graham EM, Stanford MR.**
Behçet's disease in patients of west African and Afro-Caribbean origin.
Br J Ophthalmol 2003;87:876-8.

47. **Barra C, Belfort Junior R, Abreu MT, Kim MK, Martins MC, Petrilli AM.**
Behçet's disease in Brazil: a review of 49 cases with emphasis on ophthalmic manifestations.
Jpn J Ophthalmol 1991;35:339-46.

48. **S. B'chir Hamzaoui, A. Harmel, K. Bouslama, M. Abdallah, M. Ennafaa, S. M'rad, M Ben Dridi et le groupe tunisien d'étude sur la maladie de Behçet**
Epidemiologie de la Maladie de BEHCET
Rev med interne 2012 ; 41 ; 28-34
49. **Bennouna-Biaz F, AlJ Ourhouic M, Senouci K, Hassen B, Heid E, Lazrek B.**
Maladie de Behçet, profil épidémiologique.
Maghreb Médical 1995;290 :30-2.
50. **Ambresin A, Tran T, Spertini F, Herbort C.**
Behçet's disease in Western Switzer-land: epidemiology and analysis of ocular involvement.
Ocul Immunol Inflamm 2002;10:53-63.
51. **Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrúa C, Branas F, Lopez-Lazaro L, Olivieri I.**
Epidemiologic and clinical aspects of Behçet's disease in a defined area of Northwestern Spain, 1988-1997.
J Rheumatol 2000;27:703-7.
52. **Kone-Paut I, Yurdakul S, Bahabri SA, Shafae N, Ozen S, Ozdogan H, et al.**
Clinical features of Behçet's disease in children: an international collaborative study of 86 cases.
J Pediatr 1998;132:721-5.
53. **Fujikawa S, Suemitsu T.**
Behçet disease in children: a nation wide retrospective survey in Japan.
Acta Pediatr Jpn 1997;39:285-9.
54. **Bang DS, Oh SH, Lee KH, Lee ES, Lee SN.**
Influence of sex on patients with Behçet's disease in Korea.
J Korean Med Sci 2003;18:231-5.
55. **Tursen U, Gurler A, Boyvat A.**
Evaluation of clinical findings according to sex in 2313 Turkish patients with Behçet's disease.
Int J Dermatol 2003;42:346-51.
56. **Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, Ozyazgan Y, Mat C, Hamuryudan V, et al.**
The long-term mortality and morbidity of Behçet syndrome: a 2-decade out-come survey of 387 patients followed at a dedicated center.
Medicine 2003;82:60-76.

57. **Saadoun D, Wechsler B, Desseaux K, Le Thi Huong D, Amoura Z, Resche-Rigon M, et al.**
Mortality in Behçet's disease.
Arthritis Rheum 2010;62:2806-12.
58. **Mumcu G, Inanc N, Yavuz S, Direskeneli H.**
The role of infectious agents in the pathogenesis, clinical manifestations and treatment strategies in Behçet's disease.
Clin Exp Rheumatol 2007;25:27-33.
59. **Tasci B, Direskeneli H, Serdaroglu P, Akman-Demir G, Eraksoy M, Saruhan-Direskeneli G.**
Humoral immune response to mycobacterial heat shock protein (protein(HSP) 65 in the cerebrospinal fluid of neuro-Behçet patients.
Clin Exp Immunol 1998;113:100-4.
60. **Ergun T, Ince U, Eksioğlu-Demiralp E, Direskeneli H, Gurbuz O, Gürses L, et al.**
HSP 60 expression in mucocutaneous lesions of Behçet's disease.
J Am Acad Dermatol 2001;45:904-9.
61. **Tanaka T, Yamakawa N, Yamaguchi H, Okada AA, Konoeda Y, Ogawa T, et al.**
Common antigenicity between Yersinia enterocolitica-derived heat shock protein and the retina, and its role in uveitis.
Ophthalmic Res 1996;28:284-8.
62. **Masatlioglu S, Seyahi E, Tahir-Turanli E, et al.**
A twin study in Behçet's syndrome.
Clin Exp Rheumatol 2010;28(Suppl. 60):S62-6.
63. **Yazici H, Ugurlu S, Seyahi E.**
Behçet's syndrome: is it one condition?
Clin Rev Allergy Immunol 2012;43:275-80.
64. **Ohno S, Ohguchi M, Hirose S, Matsuda H, Wakisaka A, Aizawa M.**
Close association of HLA-B*51 with Behçet's disease.
Arch Ophthalmol 1982;100:1455-8.
65. **de Menthon M, Lavalley MP, Maldini C, Guillevin L, Mahr A.**
HLA-B*51/B*5 and the risk of Behçet's disease: a systematic review and meta-analysis of case-control genetic association studies.
Arthritis Rheum 2009;61:1287-96.

66. **Meguro A, Inoko H, Ota M, Katsuyama Y, Oka A, Okada E, et al.**
Genetics of Behçet disease inside and outside the MHC.
Ann Rheum Dis 2010;69:747–54.
67. **Hughes T, Coit P, Adler A, Yilmaz V, Aksu K, Düzgün N, et al.**
Identification of multiple independent susceptibility loci in the HLA region in Behçet's disease.
Nat Genet 2013;45:319–24.
68. **Remmers EF, Cosan F, Kirino Y, Ombrello MJ, Abaci N, Satorius C, et al.**
Genome-wide association study identifies variants in the MHC class I, IL10 and IL-23R-IL12RB2 regions associated with Behçet's disease.
Nat Genet 2010;42:698–702.
69. **Mizuki N, Meguro A, Ota M, Ohno S, Shiota T, Kawagoe T, et al.**
Genome-wide association studies identify IL23R-IL12RB2 and IL10 as Behçet's disease susceptibility loci.
Nat Genet 2010;42:703–6.
70. **Maldini C, Lavalley MP, Cheminant M, de Menthon M, Mahr A, et al.**
Relationships of HLA-B51 or B5 genotype with Behçet's disease clinical characteristics: systematic review and meta-analyses of observational studies.
Rheumatology (Oxford) 2012;51:887–900.
71. **Hamzaoui A, Houman MH, Messaoudia M, Ben Salem T, Khanfir MS, Ben Ghorbell, et al.**
Contribution of HLA-B51 in the susceptibility and specific clinical features of Behçet's disease in Tunisian patients.
Eur J Intern Med 2012;23:347–9.
72. **Amoura Z, Guillaume M, Caillat-Zucman S, Wechsler B, Piette JC.**
Pathophysiology of Behçet's disease.
Rev Med Interne 2006;27:843–53.
73. **Kang EH, Kim JY, Takeuchi F, Kim JW, Shin K, Lee EY, et al.**
Associations between the HLA-A polymorphism and the clinical manifestations of Behçet's disease.
Arthritis Res Ther 2011;13:R49.
74. **de Chambrun MP, Wechsler B, Geri G, Cacoub P, Saadoun D.**
New insights into the pathogenesis of Behçet's disease.
Autoimmun Rev 2012;11:687–98.

75. **Houman H, Hamzaoui A, Ben Ghorbal I, Khanfir M, Feki M, Hamzaoui K.**
Abnormal expression of chemokine receptors in Behçet's disease: Relationship to intracellular Th1/Th2 cytokines and to clinical manifestations.
J Autoimmun 2004;23:267-73.
76. **Matsumara N, Mizushima Y.**
Leukocyte movement and colchicine treatment in Behçet's disease.
Lancet 1975;2:813.
77. **Neves FS, Spiller F.**
Possible mechanisms of neutrophil activation in Behçet's disease.
Int Immunopharmacol 2013,
<http://dx.doi.org/10.1016/j.intimp.2013.07.017>.
78. **Hamzaoui K, Berraies A, Kaabachi W, Ammar J, Hamzaoui A.**
Pulmonary manifestations in Behçet disease: impaired natural killer cells activity.
Multidiscip Respir Med 2013;8:29.
79. **Yamaguchi Y, Takahashi H, Satoh T, Okazaki Y, Mizuki N, Takahashi K, et al.**
Natural killer cells control a T helper 1 response in patients with Behçet's disease.
Arthritis Res Ther 2010;12:R80.
80. **Bank I, Duvdevani M, Livneh A.**
Expansion of gamma-delta T cells in Behçet's disease: role of disease activity and microbial flora in oral ulcers.
J Lab Clin Med 2003;141:33-40.
81. **Freysdottir J, Hussain L, Farmer I, Lau SH, Fortune F.**
Diversity of gamma-delta T cells in patients with Behçet's disease is indicative of polyclonal activation.
Oral Dis 2006;12:271-7.
82. **Hamzaoui K, Hmaza M, Ayed K.**
Production of TNF-alpha and IL-1 in active Behçet's disease.
J Rheumatol 1990;17:1428-9.
83. **Pay S, Erdem H, Pekel A, Simsek I, Musabak U, Sengul A, et al.**
Synovial proinflammatory cytokines and their correlation with matrix metalloproteinase-3 expression in Behçet's disease. Does interleukin-1beta play a major role in Behçet's synovitis
Rheumatol Int 2006;27:608-13.

84. **Botsios C, Sfriso P, Furlan A, Punzi L, Dinarello CA.**
Resistant Behçet disease responsive to anakinra.
Ann Intern Med 2008;19:284-6.
85. **Dalghous AM, Freysdottir J, Fortune F.**
Expression of cytokines, chemokines, and chemokine receptors in oral ulcers of patients with Behçet's disease (BD) and recurrent aphthous stomatitis is Th1-associated, although Th2-association is also observed in patients with BD.
Scand J Rheumatol 2006;35:472-5.
86. **Ben Ahmed M, Houman H, Miled M, Dellagi K, Louzir H.**
Involvement of chemokines and Th1 cytokines in the pathogenesis of mucocutaneous lesions of Behçet's disease.
Arthritis Rheum 2004;50:2291-5.
87. **Hamzaoui K, Borhani Haghghi A, Ghorbel IB, Houman H.**
RORC and Foxp3 axis in cerebrospinal fluid of patients with neuro-Behçet's disease.
J Neuroimmunol 2011;233:249-53.
88. **Geri G, Terrier B, Rosenzweig M, Wechsler B, Touzot M, Seilhean D, et al.**
Critical role of IL-21 in modulating TH17 and regulatory T cells in Behçet disease.
J Allergy Clin Immunol 2011;128:655-64.
89. **LE THI HUONG D, WECHSLER, GODEAU P et coll.**
Fievre prolongée inexpliquée et revelatrice d'une maladie de behçet. trois observations sem hop paris, 1990,66 :578-467
90. **Benjlali L, Harmouche H, Alaoui-Bennesser H, Tazi-Mezalek Z, Adnaoui M, Aouni M, et al.**
Fièvre prolongée inexpliquée au cours de la maladie de Behçet. Attention aux vaisseaux.
J Mal Vasc 2008;33:239-41.
91. **NAZZARO P.**
cutaneous manifestations of behcet's disease.
clinical and histopathological findings:M Monacelli,P N azzaro.behcet's disease ,basel,new york,karger,1966:15-41
92. **YAZICI H ; MAT C ; DENIS S et coll.**
Sebum production is increased in behcet's syndrome and even more so in rheumatoid arthritis.
Clin Exp Rheumatol,1987,5:371-374

93. **LICHTIG C .HAIM S .GILHAR A et coll.**
mast cells in Beçet's disease: ultrastructural and histamine content studies.
Dermatologica,1981,162:167-174
94. **FRESKO I , YAZICI H , BAYRAMICLI M et coll.**
Effect of surgical cleaning of the skin on the pathergy phenomenon in behcet's syndrome.
Ann Rheum Dis,1993,52:619-620
95. **AL-DALAAAN A.N.,SULAIMAN R .,AL JANADI M.A.:**
Behcet's disease in Saudi Arabia.
the journal of rheumatology 1994,21,4,658-661.
96. **BENAMOUR S.;BENMIMOUN M., MOHIEDDINE M . et coll.:**
la MB à propos de 60 cas.
Sem Hop Paris ,1986,62, n°19,1317-1321.
97. **BENAMOUR S., ZEROUAL B., BETTAL S. et coll:**
MB a propos de 316 cas ;
la presse médicale, 6octobre 1990,19;n°32,1485-1489.
98. **DAGHFOUS M.T.,AMAR M.,KAMOUN M.,TRIKI F.:**
les manifestations oculaires de la MB, à propos de 42cas.
la tunisie medicale n°3/80,494-498.
230
99. **GHARIBDOOST F., DAVATCHI F.,SHAHRAN F. et coll:**
Clinical manifestations of behcet's disease in Iran.Analysis of 2068 cases.
6ième conference internationale sur la maladie de behçet , Paris 1993.
100. **GHAYAD E., THOME A.:**
la MB au Liban.
Revue de rhumatisme.Avril 1994,287-288
101. **HAMZA M.,AYED K ;ELEUCH M .et coll :**
système HLA et maladie de behçet
.Sem Hop Paris,1986,62 ;n°19 ;1314-1316.
102. **JACYK W.K. :**
Behcet's disease in S outh African blacks : report of five cases.
Journal of the African Academy of Dermatology.Volume 30,N°5,Part 2,
869-873.

103. **MAAOUNI A., MOUHATTANE A., ADNAOUI M. et coll. :**
Manifestations neurologique de la maladie de behçet.
IXème congrès maghrébin ,Casablanca 1983.
104. **OUAZZANI B.,BENCHEKROUN N.,BERRAHO A.et coll :**
Devenir de la MB en milieu ophtalmologique marocain ;
fr.Ophtalm.,1995,18,5,373-375.
105. **ZIERHUT M.,SAAL J.,PLEYER U. et coll. :**
behcet's disease, epidemiology and eye manifestations in german and mediterranean patients.
German J Ophtalmol (1995) 4 :246-251.
106. **A. Braham, F. Chelbi, M.H. Houman, I. Ben Ghorbel, M. Khanfir,M.**
Lamloum, M. Miled : Atteinte oculaire au cours de la maladie de Behçet. A propos de 180 cas
Rev Méd interne 2003 ; 24 Suppl 4
107. **ASSOULINE W.,MILLIET M ;RIDINGS B. et coll. :**
approche thérapeutique dans la MB évoluée.
bull.Soc.Ophtlm.France ;1993, 2 :139-142 .
108. **K. Janati , K. EL Omari , H. Benchiki , M. Hamdani , H. Lakhdar :**
Les manifestations oculaires de la maladie de Behçet (étude de 50 patients consultant en dermatologie) ; Service de dermatologie vénéréologie, CHU Ibn-Rochd, quartier des hôpitaux, Casablanca, Maroc ; Service d'ophtalmologie, hôpital 20-Août, Casablanca, Maroc;
revue de medecine interne ; accepté le 20 juin 2005
109. **Houman MH, Ben Ghorbel I, Khiari Ben Salah, Lamloum M, Ben Ahmed M, Miled M.**
Deep vein thrombosis in Behçet's disease.
Clin Exp Rheumatol 2001;19(Suppl. 24):S48-50.
110. **B'chir Hamzaoui S, Harmel A, Bouslama K, Abdallah M, Ennafaa M,M'rad S, et al.**
La maladie de Behçet en Tunisie. Étude clinique de 519 cas.
Rev Med Interne 2006;27:742-50.
111. **Baba-Ahmed M, Ayoub S, Bressollette L, Le Gal G, Talbi D, Krim M.**
Prévalence, caractéristiques et intérêt diagnostique de la maladie thromboembolique veineuse au cours de la maladie de Behçet.
J Mal Vasc 2006;31:25.

112. **Benamour S, Chaoui L, Zeroual B, Rafik M, Bettal S, El Kabil H, et al.**
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.
113. **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).
114. **Wechsler B, Vidailhet M, Piette JC, Bousser MG, Dell Isola B, Bletry O, et al.**
Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease: clinical study and long-term follow-up
of 25 cases.
Neurology 1992;42: 614-8.
115. **Bayraktar Y, Balkanci F, Bayraktar M, Calgunery M. 1997.**
Budd-chiari syndrome : a common complication of Behçet's disease.
Am J Gastroenterol 92 ; 858-862
116. **Saadoun D, Wechsler B, Resche-Rigon M, Trad S, Le Thi Huong D, Sbai A, et al.**
Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease.
Arthritis Rheum 2009;61:518-26.
117. **Shahi M. Yuncz M. Tunk SE. Cinsi S. Cure E. Sulci H**
Articular manifestation of behçet disease.
Ann Reu Med 2013 Dec -20(10) 649-53
118. **M.A. Ait Badi , M. Zyani , S. Kaddouri , R. Niamane, A. Hda, J.-P.**
Algayres :
Les manifestations articulaires de la maladie de Behçet. À propos de 79 cas ;
ARTICLE IN PRESS ;REV MED-3205; No. of Pages 6
119. **RONCO P., WECHSLER B., SAILLAN G. et coll :**
Ostéonecrose aseptique au cours de la MB traitée par les corticoïdes.
Nouv. Press med. 1981, 10 :17011
120. **HANLY J.G., MOLONY J., BRESNIHAN B.:**
Acute synovial rupture in behcet's syndrome.
Ir J. Med .Sci. 1984, 153, 8:286-287

121. **DAWES P.;RAMON D.;HASLOCK I.:**
acute synovial rupture in behcet's syndrome .
Ann.Rheum.Dis.1983,42:591–592
122. **GIACOMELLO A.,SORGI M.,ZOPPINI A.:**
pseudopodagra in behcet's disease.
Arthritis and rheumatisme .1981.24.5:750–751
123. **Weschler 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
124. **L. Achachi, H. El Ouazzani, L. Amro, M. El Fettouh and M.T.**
El Fassy Manifestations médiastino–pulmonaire de la maladie de Behçet (étude rétrospective à propos de 37 cas)
Revue des Maladies Respiratoires, Volume 23, Issue 4, Part 2, September 2006, Page 130
125. **Achille Aouba, Lucie Nebie, Jean–Noel Fabiani, Patrice Bruneval, Blaise Patri and Michel De Bandt**
Tricuspid aseptic endocarditis revealing right endomyocardial fibrosis during an unrecognized Behçet's disease: A case report
La Presse Médicale, Volume 33, Issue 19, Part 2, November 2004, Pages 1367–1369
126. **A.–C. Desbois, B. Wechsler, P. Cluzel, G. Helft, D. Boutin, J.–C. Piette, P. Cacoub, D. Saadoun**
Atteintes cardiovasculaires de la maladie de behçet
Rev Méd Interne 2014 ; 21 : 903–5. 8
127. **C. Darie a,* , M. Knezinsky a, S. Demolombe–Rague a, L. Pinède a, M. Périnetti b, J.F. Ninet c, J.**
Ninet a Pseudotumeur cardiaque révélant une maladie de Behçet ;
La revue de médecine interne 26 (2005) 420–424
128. **Mizushima Y.**
Recent research into Behçet's disease in Japan.
Int J Tissue React1988;10:59–65.
129. **Mason RM, Barnes CG.**
Behçet's syndrome with arthritis.
Ann Rheum Dis1969;28:95–103.

130. **Wechler B, Le Thi Huong Du, Godeau P.**
Maladie de Behçet : une cause méconnue d'artériopathie inflammatoire.
Presse Med Septembre 1992, 21 n° 31
131. **B.Wechsler, B Asli, J.C.**
Piette, atteinte artérielle de la maladie de Behçet.
Journal des maladies vasculaires. 2006,68, 13-16
132. **Maaouni A, Aouni M, El kabbaj M, Balafrej M, Berbich A.**
les manifestations cardiovasculaires de la maladie de Behçet.
sem hop Paris 1987 ;63 ;2057-2059.
133. **Le Thi Huong Du, Wechler B, Papo T, Piette JC, Blétry O, Vitoux JM,**
arterial lesions in Behçet's disease a study in 25 patients.
J Rheumatol 1995 ;22 ;2103-13
134. **Kabbaj G, Benjelloun FZ, Gueddari R, Dafiri F,**
vascular involvements in BD.
J Radiol 74(1993), pp. 649-656
135. **A Tohmé. N Aoun, B El-rassi, E Ghayab.**
Les manifestations vasculaires de la maladie de Behçet : 18 observations dans une
cohorte de 140 malades.
la revue du rhumatisme, volume 70 ; 9. Octobre 2003.766-772
136. **Lakhanpal K. Tani JT. Lie K. Katob Y. Ishigatsubo T.**
Pathologic features of BD : a review of Japanese autopsy registry data.
Hum Pathol 16 (1985), pp.790-795
137. **SHI-Min Yuan**
cardiovascular operations in Behçet's disease
international journal of cardiology 172 (2014) 28-29.
138. **Gurler A, Boyvat A, Tursen U.**
Clinical manifestations of Behçet's disease: an analysis of 2147 patients.
Yonsei Med J 1997;38:423-7.
139. **Cacoub P. Sbai A. Wechsler B. Brocheriou I et al.**
Vascular manifestations of BD associated with solitary ulcerations and resolved with
immunosuppressants.
Rev Med Interne ; 2000 April ; 21(4) ; «353-7

140. **Miyamoto N, Mandai M, Suzuma L et al.**
Estrogen protects against cellular infiltration by reducing the expression of E-selectin and IL-6 in endotoxin-induced uveitis.
J Immunol 1999.17.145-147
141. **Tuzun H, Besirli K, Sayin A et al.**
Management of aneurysms in BD : analysis of 24 patients,
surgery 1997.121(2). 150-6
142. **Cormier J.M , Saliou C, Laurian .C,**
Anévrysmes artériels de la MB : 4 observations.
La presse médicale, 11 décembre 1993.22. n° 39.1957-1960.
143. **B Weschler, P Cacoub, D Saadoun :**
la maladie de Behçet : actualités en 2014
LA revue de médecine interne 35 (2014) 79-80.
144. **Filali Ansary N, Tazi Z, Mohattane A et al.**
LA maladie de Behçet : 162 observations
Ann Med Interne 1999.150.178-88
145. **Cantarini L, et al,**
Effectiveness and tuberculosis-related safety profile of interleukin-1 blocking agents in the management of Behçet's disease, Autoimmun Rev (2014),
<http://dx.doi.org/10.1016/j.autrev.2014.08.008>
146. **SALIOU C, AUPERIN I, MOUSSEAU E, Gomes D.**
Maladie de Behçet et complications artérielles
2005 ;63 ;2009-2020.
147. **Feyrie A, Paragona O, Cenacchi G et al.**
True and false aneurysms in BD : case report with ultrastructural observations.
J Vasc Surg 1993 ;17 ;762-7
148. **Bartlett, ST, McCarthy, WJ, Palmer, AS, Flinn, WR, Bergan, JJ & Yao,**
JST 1988, 'Multiple aneurysms in Behcet's disease'
Archives of Surgery, vol 123, no. 8, pp. 1004-1008.
149. **Mouas H, Lortholary O, Lacombe P, Cohen P, Bourezak SE, Deloche A, Azorin J, Guillevin L.**
Embolization of multiple pulmonary arterial aneurysms in Behçet's disease.
Scand J Rheumatol. 1996;25(1):58-60.

150. **Stricker H1, Malinverni R.**
Multiple, large aneurysms of pulmonary arteries in Behçet's disease. Clinical remission and radiologic resolution after corticosteroid therapy.
Arch Intern Med. 1989 Apr;149(4):925-7.
151. **Park JH, Han MC, Bettmann MA.**
Arterial manifestations of Behçet disease.
AJR Am J Thorax. Jul 2001; 56(7): 572-578. doi: 10.1136/thorax.56.7.572
152. **Tim A. Sigterman,* Dennis E.J.G.J. Dolmans, Rob J.Th.J. Welten, Attila Krasznai, and Lee H. Bouwman**
Anterior tibial artery aneurysm: Case report and literature review
Int J Surg Case Rep. 2013; 4(3): 243-245.
153. **Hassen Khodja R, Declémy S, Batt M, Daune B, Avril G, Le Bas P.**
Behçet's disease with multiple arterial lesions and voluminous hemangioma of the brain.
J Mal Vasc 1991;16:383-6.
154. **Pannone A, Lucchetti G, Stazi G et coll.**
Internal carotid artery dissection in a patient with Behçet disease.
Ann vascul 1998 ;12 ;463-467
155. **WESCHLER B, Huong DLT, De Gennes C, Bletry O, Piette JC .**
Manifestations artérielles de la maladie de Behçet, douze observations.
Rev Med Interne 1989 ; 10 ;303-11.
156. **KHODJA H, Declémy S, Batt M et AL ;**
Maladie de Behçet avec atteinte artérielle multiple et volumineux angiome intracerebral.
J Mal vascul 1991.16.383-386
157. **Frédéric T, Gilbert F.**
Imagerie de l'aorte abdominale.
Encycl Méd Chir Radiologie et Imagerie médicale 2001;32-210-C-60.
The difference between ultrasound and computed tomography measurements of aortic diameter increases with aortic diameter: analysis of axial images of abdominal aortic and common iliac artery diameter in normal and aneurysmal aortas. Eur J Endovasc Surg 2004;28:158-67.

158. **Baud JM, Mas D, Pichot O, Laroche JP.**
Critères de quantification et de caractérisation des anévrismes de l'aorte abdominale par l'échographie.
Journal des maladies vasculaires 1997;22:313-20.
159. **P Bourlet, JM Garcier, A Alfidja, E Lipiecka, T Chahid, C Privat, A Ravel, L Boyer**
Angioscanner hélicoïdal de l'aorte abdominale
Journal de radiologie Vol 86, N° 1-C1 – janvier 2005 pp. 13-28
160. **Hatemi G, Silman A, Bang D, Bodaghi B, Chamberlain AM, Gul A, et al.**
EULAR recommendations for the management of Behçet disease.
Ann Rheum Dis 2008;67(12):1656-62.
161. **Hatemi G, Silman A, Bang D, Bodaghi B, Chamberlain AM, Gul A, et al.**
Management of Behçet disease: a systematic literature review for the European League Against Rheumatism evidence-based recommendations for the management of Behçet disease.
Ann Rheum Dis 2009;68(10):1528-34.
162. **BenEzra D, Cohen E, Chajek T, Friedman G, Pizanti S, de Courten C, et al.**
Evaluation of conventional therapy versus cyclosporine A in Behçet's syndrome.
Transplant Proc 1988;20(3 Suppl. 4):136-43.
163. **Yamada Y, Sugita S, Tanaka H, Kamoi K, Kawaguchi T, Mochizuki M.**
Comparison of infliximab versus cyclosporin during the initial 6-month treatment period in Behçet disease.
Br J Ophthalmol 2010;94(3):284-8.
164. **Nussenblatt RB, Palestine AG, Chan CC, Mochizuki M, Yancey K.**
Effectiveness of cyclosporin therapy for Behçet's disease.
Arthritis Rheum 1985;28(6):671-9.
165. **Masuda K, Nakajima A, Urayama A, Nakae K, Kogure M, Inaba G.**
Double-masked trial of cyclosporin versus colchicine and long-term open study of cyclosporin in Behçet's disease.
Lancet 1989;1(8647):1093-6.
166. **Saadoun D, Wechsler B, Terrada C, Hajage D, Le Thi Huong D, Resche-Rigon M, et al.**
Azathioprine in severe uveitis of Behçet's disease.
Arthritis Care Res(Hoboken) 2010;62(12):1733-8.

167. **Yazici H, Pazarli H, Barnes CG, Tüzün Y, Ozyazgan Y, Silman A, et al.**
A controlled trial of azathioprine in Behçet's syndrome.
N Engl J Med 1990;322(5):281-5.
168. **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;528:575-8.
169. **Chan WP, Lee H-S.**
Combination therapy with infliximab and methotrexate in recalcitrant mucocutaneous Behçet disease.
Cutis 2012;89(4):185-90.
170. **Iwata S, Saito K, Yamaoka K, Tsujimura S, Nawata M, Hanami K, et al.**
Efficacy of combination therapy of anti-TNF- α antibody infliximab and methotrexate in refractory entero-Behçet's disease.
Mod Rheumatol 2011;21(2):184-91.
171. **Atzeni F, Leccese P, D'Angelo S, Sarzi-Puttini P, Olivieri I.**
Successful treatment of leg ulcers in Behçet's disease using adalimumab plus methotrexate after the failure of infliximab.
Clin Exp Rheumatol 2010;28(4 Suppl. 60):S94.
172. **Adler YD, Mansmann U, Zouboulis CC.**
Mycophenolate mofetil is ineffective in the treatment of mucocutaneous Adamantiades-Behçet's disease.
Dermatology (Basel) 2001;203(4):322-4.
173. **Shugaiv E, Tüzün E, Mutlu M, Kiyat-Atamer A, Kurtuncu M, Akman-Demir G.**
Mycophenolate mofetil as a novel immunosuppressant in the treatment of neuro-Behçet's disease with parenchymal involvement: presentation of four cases.
Clin Exp Rheumatol 2011;29(4 Suppl. 67):S64-7.
174. **Henderson CF, Brodsky RA, Jones RJ, Levine SM.**
High-dose cyclophosphamide without stem cell rescue for the treatment of refractory Behçet's disease.
Semin Arthritis Rheum 2011;41(2):301-4.
175. **Melillo N, Sangle S, Stanford MR, Andrews TC, D'Cruz DP.**
Low-dose intra-venous cyclophosphamide therapy in a patient with neurological complications of Behçet's disease.
Clin Rheumatol 2007;26(8):1365-7.

176. **Aktoğuş S, Erer OF, Urpek G, Soy O, Tibet G.**
Multiple pulmonary arterialaneurysms in Behçet's disease: clinical and radiologic remission after cyclo-phosphamide and corticosteroid therapy.
Respiration 2002;69(2):178-81.
177. **Ozyazgan Y, Yurdakul S, Yazici H, Tüzün B, Isık, İmen A, Tüzün Y, et al.**
Lowdose cyclosporin A versus pulsed cyclophosphamide in Behçet's syndrome:A single masked trial.
Br J Ophthalmol 1992;76(4):241-3.
178. **Gueudry J, Wechsler B, Terrada C, Gendron G, Cassoux N, Fardeau C et al.**
Long-term efficacy and safety of low-dose interferon alpha2a therapy in severe uveitis associated with Behçet disease.
Am J Ophthalmol 2008;146(6):837-44, e1.
179. **Alpsoy E, Durusoy C, Yilmaz E, Ozgurel Y, Ermis O, Yazar S, et al.**
Interferonalfa-2a in the treatment of Behçet disease: a randomized placebo-controlledand double-blind study.
Arch Dermatol 2002;138(4):467-71.
180. **Azizlerli G, Sarica R, Köse A, Ovül C, Kavala M, Kayabali M, et al.**
Inter-feron alfa-2a in the treatment of Behçet's disease.
Dermatology (Basel) 1996;192(3):239-41.
181. **Krause L, Altenburg A, Pleyer U, Köhler A-K, Zouboulis CC, Foerster MH.**
Longterm visual prognosis of patients with ocular Adamantiades-Behçet's diseasetreated with interferon alpha-2a.
J Rheumatol 2008;35(5):896-903.
182. **Arida A, Fragiadaki K, Giavri E, Sfikakis PP.**
Anti-TNF agents for Behçet'sdisease: analysis of published data on 369 patients.
Semin Arthritis Rheum 2011;41(1):61-70.
183. **Yamada Y, Sugita S, Tanaka H, Kamoi K, Kawaguchi T, Mochizuki M.**
Compa-rison of infliximab versus ciclosporin during the initial 6-month treatmentperiod in Behçet disease.
Br J Ophthalmol 2010;94(3):284-8.
184. **Sakai T, Watanabe H, Kuroyanagi K, Akiyama G, Okano K, Kohno H, et al.**
Health- and vision-related quality of life in patients receiving infliximab therapy for Behçet uveitis.
Br J Ophthalmol 2013;97(3):338-42.

- 185. Tabbara KF, Al-Hemidan AI.**
Infliximab effects compared to conventional therapy in the management of retinal vasculitis in Behçet disease.
Am J Oph-thalmol 2008;146(6):845-50, e1.
- 186. Lindstedt EW, Baarsma GS, Kuijpers RWAM, van Hagen PM.**
Anti-TNF- α therapy for sight threatening uveitis.
Br J Ophthalmol 2005;89(5):533-6.
- 187. Giansanti F, Barbera ML, Virgili G, Pieri B, Emmi L, Menchini U.**
Infliximab for the treatment of posterior uveitis with retinal neovascularization in Behçet disease.
Eur J Ophthalmol 2004;14(5):445-8.
- 188. Giardina A, Ferrante A, Ciccia F, Vadalà M, Giardina E, Triolo G.**
One year study of efficacy and safety of infliximab in the treatment of patients with ocular and neurological Behçet's disease refractory to standard immunosuppressive drugs.
Rheumatol Int 2011;31(1):33-7.
- 189. Botsios C, Sfriso P, Furlan A, Punzi L, Dinarello CA.**
Resistant Behçet disease responsive to anakinra.
Ann Intern Med 2008;149(4):284-6.
- 190. Shapiro LS, Farrell J, Haghighi AB.**
Tocilizumab treatment for neuro-Behçet's disease, the first report.
Clin Neurol Neurosurg 2012;114(3):297-8.
- 191. Urbaniak P, Hasler P, Kretzschmar S.**
Refractory neuro-Behçet treated by tocilizumab: a case report.
Clin Exp Rheumatol 2012;30(3 Suppl. 72):S73-5.
- 192. Hirano T, Ohguro N, Hohki S, Hagihara K, Shima Y, Narazaki M, et al.**
A case of Behçet's disease treated with a humanized anti-interleukin-6 receptor antibody, tocilizumab.
Mod Rheumatol 2012;22(2):298-302.
- 193. Davatchi F, Shams H, Rezaipoor M, Sadeghi-Abdollahi B, Shahram F, Nadji A, et al.**
Rituximab in intractable ocular lesions of Behçet's disease; randomized single-blind control study (pilot study).
Int J Rheum Dis 2010;13(3):246-52.

194. **Perez-Pampin E, Campos-Franco J, Blanco J, Mera A.**
Remission induction in a case of refractory Behçet disease with alemtuzumab.
J Clin Rheumatol 2013;19(2):101-3
195. **Buggage RR, Levy-Clarke G, Sen HN, Ursea R, Srivastava SK, Suhler EB, et al.**
A double-masked, randomized study to investigate the safety and efficacy of daclizumab to treat the ocular complications related to Behçet's disease.
Ocul Immunol Inflamm 2007;15(2):63-70.
196. **Daikeler T, Kötter I, Bocelli Tyndall C, Apperley J, Attarbaschi A, Guardiola P, et al.**
Haematopoietic stem cell transplantation for vasculitis including Behçet's disease and polyarthritides: a retrospective analysis of patients recorded in the European Bone Marrow Transplantation and European League Against Rheumatism databases and a review of the literature.
Ann Rheum Dis 2007;66(2):202-7.
197. **Hensel M, Breitbart A, Ho AD.**
Autologous hematopoietic stem-cell transplantation for Behçet's disease with pulmonary involvement.
N Engl J Med 2001;344(1):69.
198. **Statkute L, Oyama Y, Barr WG, Sufit R, Ho S, Verda L, et al.**
Autologous non-myeloablative haematopoietic stem cell transplantation for refractory systemic vasculitis.
Ann Rheum Dis 2008;67(7):991-7.
199. **Marret E, Lember N, Bonnet F.**
Anesthésie et réanimation pour chirurgie réglée de l'anévrisme de l'aorte abdominale.
Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation 2006;25:158-79.
200. **Kieffer E.**
Chirurgie des anévrismes de l'aorte thoracoabdominale.
Ency Med Chir Techniques Chirurgicales-Chirurgie vasculaire 1993; 43-150.
201. **Kordowicz A, Ghosh J, Baguneid M.**
A single centre experience of simultaneous open abdominal aortic aneurysm and cardiac surgery.
Interact CardioVasc Thorac Surg 2010;10:63-6

- 202. Neema KP, Kerala Varma P.**
Perioperative issues due to longstanding lung collabs during repair of large ascending aortic aneurism.
Annals of cardiac anesthesia 2008;11:2:119-22.
- 203. Troëng T.**
Volume Versus outcome when treating abdominal aortic aneurysm electiVely - is there eVidence to centralise?
Scandinavian Journal of Surgery 2008;97:154-60.
- 204. Xavier Berard, Jean Marc Corpataux, Habib Taoufiq, Gerard Sassoust et al.**
Don't trust a vein graft treat carotid aneurysm in patients with Behçet disease.
J Vasc surgery 2010 ;52 ;471-4. France
- 205. Guidoin R, King M, Deng X, Paris E, Douville Y.**
Prothèses artérielles en polyester. In : Kieffer E ed. Le remplacement artériel : principe et applications.
Paris : AERCV, 1992 : 3-51
- 206. Kwon Koo B, Shim WH, Yoon YS, et al.**
Endovascular therapy combined with immunosuppressive traitement for pseudoaneurysms in patients with Behçet's disease.
J Endovasc Ther 2003 Feb ; 10(1) ; 75-80.
- 207. Park JH, Chung JW, John JH, Song SY, et al.**
Aortic and arterial aneurysm in Behçet's disease :
management with stent-grafts initial experience.
Radiology 2001 sep ; 220 (3) : 723-6.
- 208. Sharma P, Kyriakides C.**
Surveillance of patients post-endovascular aneurysm repair.
Postgrad Med J 2007;83:750-3.
- 209. Giordano S, Biancari F, Lojonen P.**
Preoperative haemodynamic parameters and the immediate outcome after open repair of ruptured abdominal aortic aneurysms.
Interact CardioVasc Thorac Surg 2009;9:491-3.
- 210. Bush HL Jr, Hydo LJ, Fischer E, Fantini GA, Silane MF, Barie PS.**
Hypothermia during elective abdominal aortic aneurysm repair :
the high price of avoidable morbidity. J Vasc Surg 1995 ; 21 : 392-402

211. **Cormier F, Farkas JC.**
Complications de la chirurgie restauratrice aorto-iliaque par pontage.
Ency Méd Chir 43-045.
212. **S Benamou, M Benmimoun, A Zaoui, M Benjelloun, A Amraoui, M Mohiedine :**
la MB à propos de 60 cas sem.hop.
Paris 1986,62, n° : 19 ;1317-1321.
213. **C Koksoy, A Gyedu, I Alacayir, U Bengisun, H Uncu, E Anadol.**
Surgical treatment of peripheral aneurysms in patients with Behçet's disease
Eur J Vasc Endovascular surg (2011) 42, 525-530 ;
214. **Hasan Tuzun, Emire Seyahi, Caner Arslan, Vedat Hamuryudan, Kazim Besirli, Hasan Yazici,**
Management and prognosis of nonpulmonary large arterial disease in patients with Behçet disease
January 2012 Volume 55, Issue 1, Pages 157-163
215. **Chang-wei liu, Wei ye, Bao Liu, et al.**
Endovascular treatment of aortic pseudoaneurysm in Behçet's disease.
J Vasc Surg 2009 ; 50 ;1025-30).
216. **Yesim Ozguler, Hasan Yazici .**
Behçet's syndrome : new insights into pathogenesis and management
indian J Rhumatology 2014 ; 31 ; 184-191 ;

قسم الطبيب

اقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف والأحوال

بأذلة وسعي في استنقاذها من الهلاك والمرض والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله بأذلة رعايتي الطبية للقريب والبعيد، للصالح

والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنى، وأكون أختاً لكل زميل في المهنة الطبية

متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سرّي وعلانيتي ،

نقية مما يشينها تجاه الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد



جامعة القاضي عياض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

أطروحة رقم 05

سنة 2015

التموضع على مستوى الشريان الأبهر والحرقفية لمرض بهجت: دراسة بصدد 10 حالات

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2015/02/09

من طرف

الآنسة مريم مواديلي

طبيبة داخلية بالمستشفى الجامعي محمد السادس

المزودة بتاريخ 29 مارس 1988 بالعرائش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

مرض بهجت - مرض أبهرية حرقفية.

اللجنة

الرئيس

السيدة ل. السعدوني

أستاذة في الطب الباطني

المشرف

السيد م. علوي

أستاذ مبرز في جراحة الأوعية الدموية

السيد د. بومزبرة

أستاذ في جراحة القلب والشرابين

الحكام

السيدة ل. بن ادريس

أستاذة مبرزة في أمراض القلب

السيد ح. قاصف

أستاذ مبرز في الطب الباطني