



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE
PHARMACIE MARRAKECH

Année 2015

Thèse N° 117

L'atteinte vasculaire de la maladie Behçet : Angio-Behçet.

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 06/07/2015

PAR

Mlle. **Zineb NASSIRI**

Née le 26 Août 1987 à Khouribga

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Angio-Behçet – Maladie de Behçet – Thrombophlébites – Anévrismes artériels

JURY

M.	M. ZYANI Professeur de Médecine interne	PRESIDENT
Mme.	L. ESSAADOUNI Professeur de Médecine interne	RAPPORTEUR
Mme.	M. ZAHLANE Professeur agrégée de Médecine interne	} JUGES
Mme.	L. BENJILALI Professeur agrégée de Médecine interne	
M.	H. QACIF Professeur agrégé de Médecine interne	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



رب اوزعني ان اشكر نعمتك التي
انعمت علي وعلى والدي
وان اعمل صالحا ترضاه
وادخلني برحمتك في
عبادك الصالحين.

صدق 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 : Pr Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr. Ag. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogique : Pr. EL FEZZAZI Redouane

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	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
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique A/B
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
FIKRY Tarik	Traumato- orthopédie A		

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	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique A
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
ADMOU Brahim	Immunologie	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
AIT ESSI Fouad	Traumato- orthopédie B	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire périphérique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KOULALI IDRISSE Khalid	Traumato- orthopédie

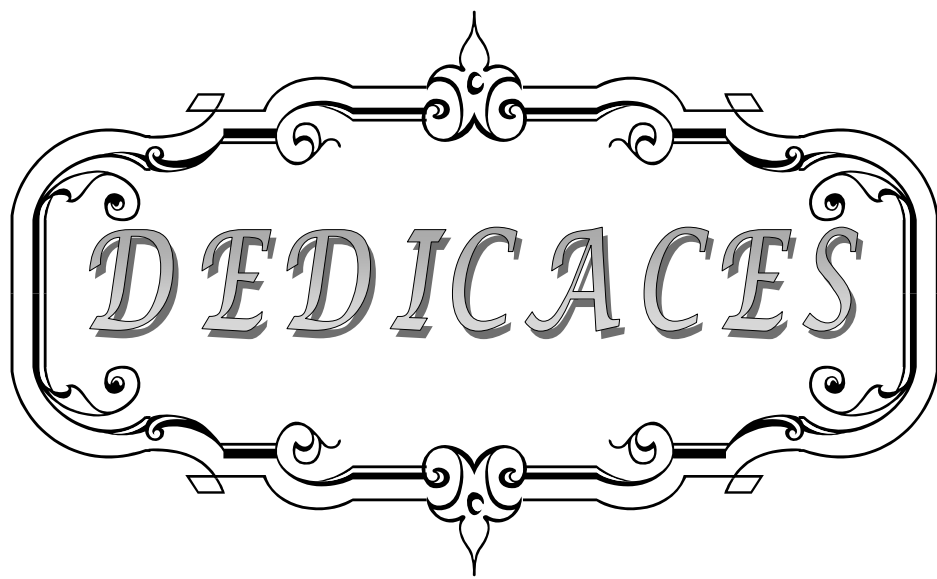
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie - Virologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BELKHOUB Ahlam	Rhumatologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENJILALI Laila	Médecine interne	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	MOUFID Kamal	Urologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUKHIRA Abderrahman	Toxicologie	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOURRAHOUEAT Aicha	Pédiatrie B	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	QACIF Hassan	Médecine interne
CHAFIK Aziz	Chirurgie thoracique	QAMOUSS Youssef	Anesthésie- réanimation
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RADA Noureddine	Pédiatrie A
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie

EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	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	Rhumatologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie - Cytogénéque
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ALJ Soumaya	Radiologie	KADDOURI Said	Médecine interne
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MARGAD Omar	Traumatologie - orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie - Réanimation	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie

BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NADOUR Karim	Oto-Rhino - Laryngologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	OUEIAGLI NABIH Fadoua	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	Anesthésie - Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	SERHANE Hind	Pneumo- phtisiologie
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique

A decorative frame with ornate scrollwork and flourishes. The word "DEDICACES" is written in a stylized, serif font across the center of the frame. The frame has a double-line border with intricate scrollwork at the top and bottom centers, and smaller scrolls at the corners.

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 ma très chère mère MAHDIA

Affable, honorable, aimable : Tu représentes pour moi le symbole de la bonté par excellence, la source de tendresse et l'exemple du dévouement qui n'a pas cessé de m'encourager et de prier pour moi.

*Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours
pour mener à bien mes études.*

*Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer ce que tu mérites
pour tous les sacrifices que tu n'as cessé de me donner depuis ma naissance,
durant mon enfance et même à l'âge adulte.*

*Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond amour. Puisse Dieu, le tout
puissant, te préserver et t'accorder santé, longue vie et bonheur.*

MON très cher père LARBI

*Autant de phrases aussi expressives soient-elles ne sauraient exprimer ma gratitude
et ma reconnaissance.*

*Tu as su m'inculquer le sens de la responsabilité, de l'optimisme
et de la confiance en soi face aux difficultés de la vie.*

*Ta patience sans fin, ta compréhension et ton encouragement sont pour moi le
soutien indispensable que tu as toujours su m'apporter.*

*Que Dieu le tout puissant te préserve, t'accorde santé, bonheur et quiétude de
l'esprit.*

A ma très chère sœur LINDA, son mari et leurs enfants

*En témoignage de l'attachement, de l'amour et de l'affection que je porte pour vous.
Malgré la distance, vous êtes toujours dans mon cœur. Je vous remercie pour votre
hospitalité sans égal et votre affection si sincère.*

Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de santé et de réussite.

A mon adorable sœur SOUKAINA

*En souvenir d'une enfance dont nous avons partagé les meilleurs et les plus
agréables moments.*

*Pour toute la complicité et l'entente qui nous unissent, ce travail est un témoignage
de mon attachement et de mon amour.*

A Ma chère grand-mère maternelle

*Que ce modeste travail, soit l'expression des vœux que vous n'avez cessé de
formuler dans tes prières.*

Que Dieu te préserve santé et longue vie.

***A la mémoire de mon grand-père maternel,
mes grands-parents paternels***

*Qui ont été toujours dans mon esprit et dans mon cœur,
je vous dédie aujourd'hui ma réussite.*

Que Dieu, le miséricordieux, vous accueille dans son éternel paradis.

A tous les membres de ma famille, petits et grands

Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mon affection.

***A Mon oncle MOUSTAPHA LABRASSI Ma tante JAMILA JALIL,
et toute la famille LABRASSI et la famille JALIL***

Merci de m'avoir chaleureusement accueilli parmi vous.

Vous êtes pour moi une seconde vraie famille

Puisse ce travail témoigner de ma profonde affection et de ma sincère estime.

A Ma chère amie Maryem Labrassi

A mes chères amies

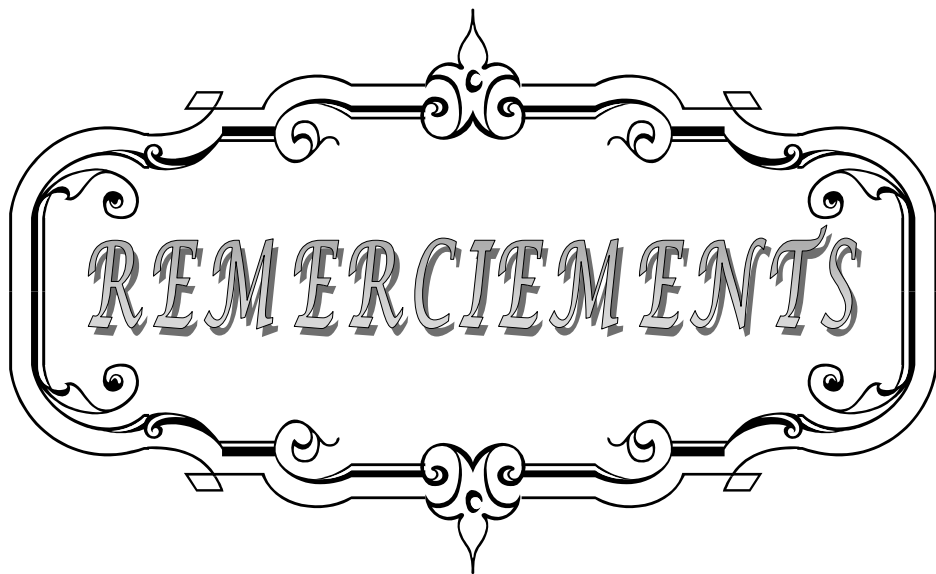
*karima Nacim, Nisrine Abouhafs, Saadia bouaaloucha, Zahra Ouadi, Aicha Ouadi,
Kawtar Labrassi, Maryam Baguiri, Mariem Lamzarraf, Fatima Bounani, Ghada
Nairi, Dounia Morji, Mariem RD, Hayat Aamara, Najat Lasri, Khadija Mazouz,
Yousra Landa, Imane Ertab, Salima abdelouafi...*

*Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon affection et
mes pensées, vous êtes pour moi des sœurs et des amies sur qui je peux compter.
En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les moments que
nous avons passé ensemble, je vous dédie ce travail et je vous souhaite une vie
pleine de santé et de bonheur.*

A Dr KHALIL YASSI et son adorable fils ISMAIL YASSI.

A tous ceux dont l'oubli du nom n'est pas celui du cœur.

A tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à l'élaboration de ce travail.



***A notre maître et rapporteur de thèse
Mme le professeur ESSAADOUNI LAMIAA
Professeur de Médecine interne***

De votre enseignement brillant et précieux nous gardons les meilleurs souvenirs. Nous sommes toujours impressionnés par vos qualités humaines.

Vous nous avez toujours réservé le meilleur accueil, malgré vos obligations professionnelles.

Votre modestie et votre grand savoir et savoir faire sont pour nous une source d'inspiration.

Nous saisissons cette occasion pour vous exprimer notre profonde gratitude tout en vous témoignant notre respect.

***A notre maître et président de thèse
Monsieur le professeur ZYANI MOHAMED
Professeur de Médecine interne***

Nous avons eu le privilège de travailler parmi votre équipe et d'apprécier vos qualités et vos valeurs.

Votre compétence, votre rigueur et votre sens du devoir nous ont énormément marqués.

Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.

Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profonde gratitude.

***A notre maître et juge de thèse
Mme le professeur ZAHLANE MOUNA
Professeur de Médecine interne.***

*Nous vous remercions pour votre estimable participation dans
l'élaboration de ce travail.*

*Permettez nous de vous exprimer notre admiration pour vos qualités
humaines et professionnelles.*

Veillez trouver ici l'expression de notre estime et notre considération.

***A notre maître et juge de thèse
Madame le professeur BENJILALI LAILA
Professeur de Médecine interne.***

*Vous nous faites l'honneur d'accepter avec une très grande amabilité de
siéger parmi notre jury de thèse.*

*Veillez accepter ce travail maître, en gage de notre grand respect et
notre profonde reconnaissance.*

***A notre maître et juge de thèse
Monsieur le professeur QACIF HASSAN
Professeur de Médecine interne.***

*Vous nous avez honorés d'accepter avec grande sympathie de siéger
parmi notre jury de thèse.*

*Veillez trouvez ici l'expression de notre grand respect et nos vifs
remerciements.*

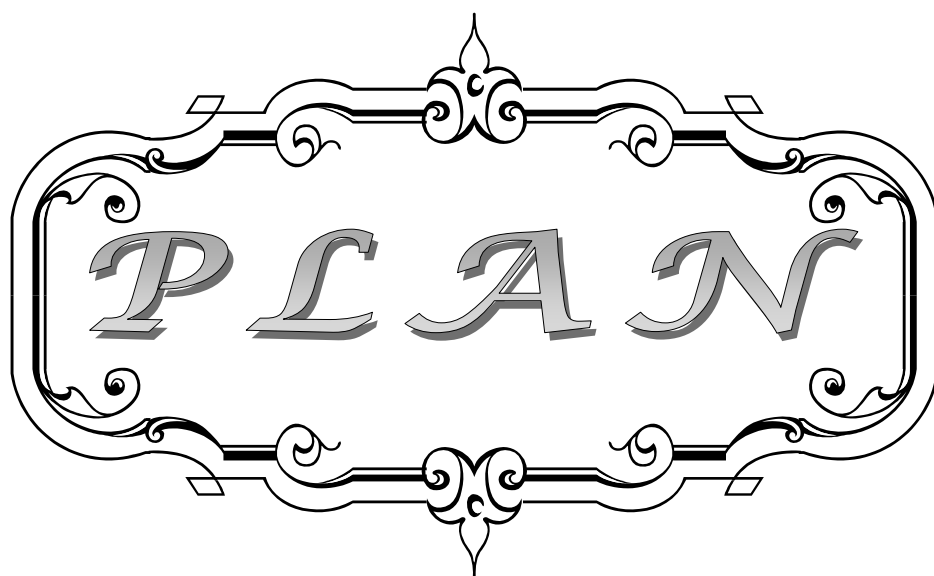


ABBREVIATIONS

A decorative, ornate frame with a central floral motif at the top and bottom, and curved, scroll-like sides. The word "ABBREVIATIONS" is written in a stylized, serif font within the frame.

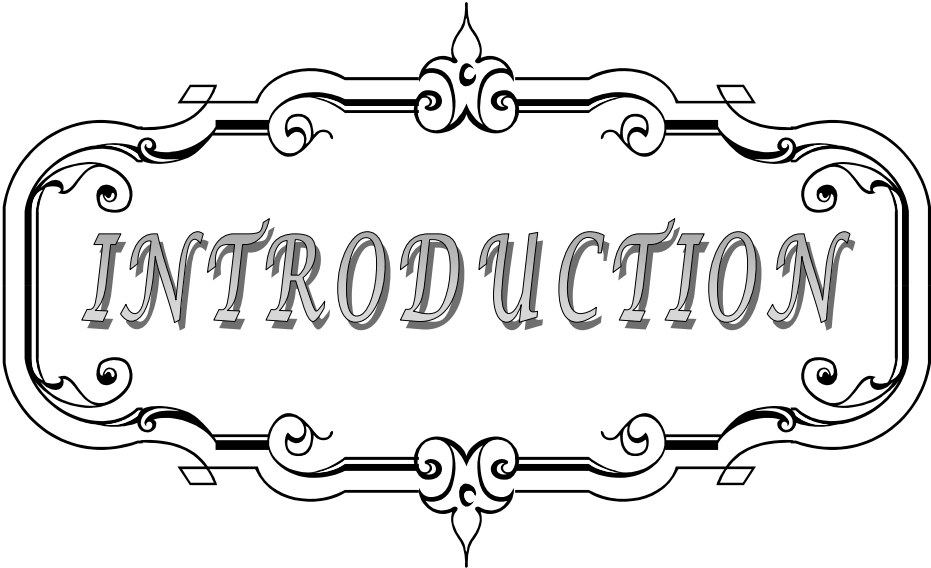
Liste des abréviations :

AB	: Angio-Behçet
AVK	: Anti-vitamines K
CTC	: Corticothérapie
GNSF	: Glomérulonéphrite segmentaire et focale
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
Ig	: Immunoglobuline
IV	: Intra veineuse
HTIC	: Hypertension intracrânienne
MB	: Maladie de Behçet
MI	: Membre supérieur
MS	: Membre supérieur
SBC	: Syndrome de Budd-Chiari
TCI	: Thrombose cave inférieure
TCS	: Thrombose cave supérieure
TDM	: Tomodensitométrie
TSA	: Tronc supra-aortique
TVC	: Thrombose veineuse cérébrale
TVP	: Thrombose veineuse profonde
VCI	: Veine cave inférieure
VCS	: Veine cave supérieure



INTRODUCTION	1
PATIENTS ET METHODES	3
I. Type d'étude :	4
II. Recrutement des patients : critères d'inclusion et d'exclusion :	4
1. Critères d'inclusion :	4
2. Critères d'exclusion :	4
III. Méthodologie :	4
RÉSULTATS	6
I. EPIDEMIOLOGIE :	7
1. L'âge de début de la MB :	7
2. Le sexe :	7
3. Les cas familiaux :	7
II. LES MANIFESTATIONS NON VASCULAIRES DE LA MB:	8
1. L'atteinte cutanéomuqueuse :	8
2. L'atteinte oculaire :	8
3. L'atteinte articulaire :	9
4. L'atteinte neurologique :	10
5. L'atteinte pleuro-pulmonaire :	11
6. L'atteinte digestive :	11
7. L'atteinte cardiaque :	11
8. L'atteinte rénale :	12
III. LES MANIFESTATIONS VASCULAIRES DE LA MALADIE DE BEHÇET :	12
1. L'atteinte veineuse :	13
2. Atteinte artérielle :	15
IV. TRAITEMENT :	17
V. ÉVOLUTION :	18
DISCUSSION	24
I. Étude théorique :	25
1. HISTORIQUE :	25
2. PHYSIOPATHOLOGIE :	26
3. Les manifestations non vasculaires de la maladie de Behçet :	28
4. Les manifestations vasculaires de la maladie de Behçet :	33
5. DIAGNOSTIC :	38
6. TRAITEMENT :	40
II. Discussion de nos résultats :	43
1. ÉPIDÉMIOLOGIE:	43
2. LES MANIFESTATIONS NON VASCULAIRE DE LA MB:	45
3. LES MANIFESTATIONS VASCULAIRE DE LA MB :	48
CONCLUSION	67

ANNEXES	69
RÉSUMÉS	75
BIBLIOGRAPHIE	79



INTRODUCTION

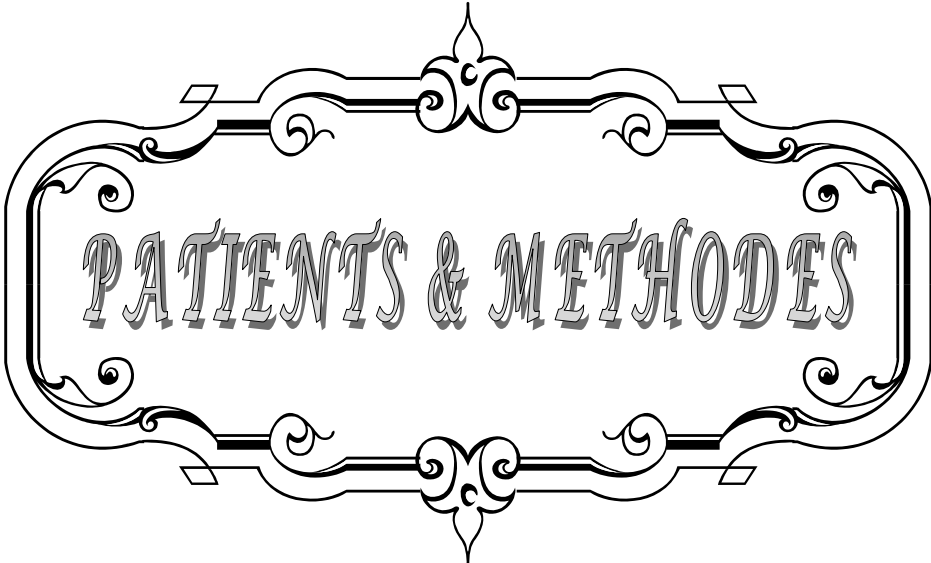
La maladie de Behçet (MB) est une affection systémique inflammatoire chronique d'étiologie indéterminée évoluant par poussées, touchant surtout l'homme jeune et se caractérisant par une aphtose buccale ou bucco-génitale associée à des manifestations diverses dont les plus fréquentes sont cutanées, oculaires et articulaires et les plus graves sont neurologiques, cardio-vasculaires et intestinales (1).

Sa répartition géographique est assez ubiquitaire mais prédomine nettement dans les pays des deux rives de la Méditerranée, en Turquie, au Moyen et en Extrême Orient et au Japon.

La MB pourrait être considérée comme le prototype des vascularites puisque c'est la seule à toucher tous les vaisseaux quels que soient leur nature et leur calibre avec une prédominance pour l'atteinte veineuse.

Ses manifestations vasculaires méritent une attention particulière du fait de leur fréquence et du conditionnement du pronostic fonctionnel et vital.

Le but de notre travail est de rapporter les particularités de l'angio-Behçet à travers une série de 132 patients atteints de la MB dont 49 avec atteinte vasculaire colligés au service de médecine interne du centre hospitalier universitaire (CHU) Mohamed VI de Marrakech.



PATIENTS & METHODES

I. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective, qui porte sur 49 patients présentant une atteinte vasculaire dans une série de 132 malades suivis pour MB au service de Médecine Interne du CHU Mohamed VI de Marrakech, entre Janvier 2004 et Janvier 2014.

II. Recrutement des patients : critères d'inclusion et d'exclusion :

1. Critères d'inclusion :

Nous avons retenu :

- Les patients répondant aux critères diagnostiques du groupe international d'étude sur la MB et ayant une atteinte vasculaire, hospitalisés, traités et suivis au service de Médecine interne de CHU Mohamed VI de Marrakech.

2. Critères d'exclusion :

- Ont été exclus de notre étude, les patients ne répondant pas aux critères diagnostiques du groupe international d'étude sur la MB.
- Les cas d'atteinte vasculaire oculaire et coronarienne.
- Les malades pris en charge dans d'autres services ont été également exclus.

III. Méthodologie :

Le recueil des données a été fait à partir des dossiers des malades au niveau des archives du service de médecine interne du CHU Med VI, à l'aide d'une fiche d'exploitation (**voir annexe**), précisant les paramètres suivants : l'âge du patient, le sexe, l'origine géographique, ses antécédents personnels et familiaux, l'âge au moment du diagnostic de la maladie, la date

d'apparition de l'atteinte vasculaire par rapport à la date de diagnostic de la MB, les données de l'examen clinique, les autres manifestations extravasculaires, les traitements reçus et l'évolution.

La saisie et l'analyse des données ont été faites au moyen du logiciel EXCEL. Un intervalle de confiance de 95% a été retenu.

Pour la réalisation de notre étude, on a fait appel à une méthode descriptive utilisant des pourcentages et des moyennes.



RESULTATS

I. EPIDEMIOLOGIE :

1. L'âge de début de la MB :

- La moyenne d'âge de nos patients au moment du diagnostic de la maladie de Behçet est de **30,42** ans avec des extrêmes allant de 16 à 54ans.

Tableau I : Répartition des patients par tranches d'âge :

Tranches d'âge	Nombre de patients	%
[10-19]	5	10
[20-29]	20	41
[30-39]	16	33
[40-49]	4	8
[50-59]	4	8

2. Le sexe :

Dans notre série, il s'agit de 38 hommes (78 %) et de 11 femmes (22 %), soit un sexe ratio H/F de 3,4.

3. Les cas familiaux :

Dans notre série, on a noté un seul cas familial : 2 frères d'un même patient ayant l'atteinte vasculaire, sont suivis pour MB à détermination oculaire et cutanéomuqueuse.

Avant de détailler les résultats des atteintes vasculaires, sujet de notre travail, nous passerons en revue les autres manifestations de la maladie de Behçet qui nous ont permis de faire le diagnostic et donc de rattacher l'atteinte vasculaire à la maladie de Behçet chez les 49 patients.

II. LES MANIFESTATIONS NON VASCULAIRES DE LA MB:

1. l'atteinte cutanéomuqueuse :

Les manifestations cutanéomuqueuses étaient présentes chez tous nos patients, et se répartissent comme suit :

Tableau II : Répartition des patients selon le type d'atteinte cutanéomuqueuse (n=49) :

Manifestations cutanéomuqueuses	Nombre de patients	%(n=49)
Aphthose buccale	49	100
Aphthose génitale	35	71
Pseudofolliculite	34	69
Erythème noueux	16	33
Lésions acnéiformes	5	10
Aphthose cutanée	3	6

Elles étaient inaugurales dans 64 % des cas.

2. L'atteinte oculaire :

Elle a été retrouvée chez 11 patients (22%).

Ces manifestations isolées ou associées aux signes cutanéomuqueux ont inauguré la maladie chez 4 patients.

La baisse de l'acuité visuelle était le mode d'entrée de l'atteinte oculaire dans la majorité des cas. L'atteinte uvéale était la plus fréquente, elle a été notée chez 6 patients (55%) à type:

- d'uvéite antérieure dans 2 cas (18%),
- d'uvéite totale dans 4 cas (36%).
- aucun cas d'uvéite postérieure isolée.

L'atteinte vasculaire était représentée par deux cas (18%) de vascularite rétinienne. Elle a été présentée sous forme d'une hémorragie rétinienne avec des signes d'engainement vasculaire

important. Par ailleurs, nous rapportons chez l'un des deux patients une atrophie optique bilatérale et une cataracte sous capsulaire postérieure de l'œil droit.

Il est à noter, qu'un patient avait présenté un œil rouge, et la cécité a été observée chez un seul patient (9%) chez qui on avait trouvé un glaucome de l'œil droit et une cataracte bilatérale.

3 cas de maculopathie, unilatérale dans 2 cas et bilatérale dans 1 cas, ont été signalés. En outre, aucun cas d'œdème papillaire, périphlébite rétinienne, ou de paralysie oculomotrice n'a été signalé.

3. L'atteinte articulaire :

Elle a été observée chez 10 patients (20%) dont 8 hommes et 2 femmes.

Cette atteinte était inaugurale dans 2 cas (20%), chez les 2 patients la première poussée de la maladie était faite de polyarthralgie d'allure inflammatoire et concomitamment avec l'atteinte cutanée (aphtose buccale).

Ces manifestations se présentent comme suit :

Tableau III : Répartition des patients selon le type d'atteinte articulaire.
Pourcentage rapporté au nombre de malades ayant une atteinte articulaire (n=10).

Type d'atteinte	Nombre de cas	%
Arthralgies	8	80
Arthrite	1	10
Rachialgie	2	20
Enthésopathie	1	10

Dans notre série, les arthralgies sont dominantes et observées chez 8 patients avec atteinte articulaire touchant essentiellement les grosses articulations des membres inférieurs (MI) notamment les genoux et les chevilles.

Une atteinte axiale a été notée chez 2 patients, à type de rachialgie de caractère inflammatoire et siégeant au niveau lombaire dans un cas et cervical dans l'autre.

Le cas d'arthrite qu'on a trouvé était non destructrice et non déformante, touchant la cheville droite.

L'évolution a été le plus souvent sur le mode aigu ou subaigu, et le caractère récidivant est la règle.

4. L'atteinte neurologique :

Dans notre série, 7 patients ont présenté une atteinte neurologique (14%). Il s'agit de 5 hommes et 2 femmes.

Le mode de découverte de l'atteinte neurologique était sous forme de céphalées isolées dans **2 cas**, d'un syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) dans **2 cas**, d'un syndrome tétrapyramidal dans **2 cas** (isolé chez un patient et dans le cadre d'encéphalite avec une HTIC et paralysie faciale centrale chez l'autre).

On a noté la présence de troubles psychiatriques associés dans **2 cas** également.

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

Les manifestations cliniques se sont présentées comme suit :

Tableau IV : Répartition des patients selon le type d'atteinte neurologique (n=7)

Type d'atteinte	Nombre de cas	Pourcentage (n=7)
Céphalées isolées	2	29
HTIC	2	29
Encéphalite	1	14
Syndrome tétrapyramidal	2	29
Troubles psychiatriques	2	29
Déficit neurologique	1	14

Les 2 cas d'HTIC représentent l'atteinte neurologique non parenchymateuse en rapport avec une thrombose veineuse cérébrale (TVC), confirmée par l'angio-IRM cérébrale intéressant le sinus longitudinal supérieur chez un patient, et les sinus latéral, transverse et sigmoïde droits chez l'autre.

Dans notre série on n'a pas trouvé de cas de méningite.

Un cas de neuropathie périphérique du membre inférieur droit secondaire à une compression par un faux anévrisme de l'artère iliaque droite a été décelé.

5. L'atteinte pleuro-pulmonaire :

Elle a été retrouvée chez 5 patients (10%).

2 cas d'hémoptysie secondaire à des anévrismes des artères pulmonaires et 2 cas de pleurésie de petite abondance ont été décelés.

Dans notre série, l'embolie pulmonaire n'a été signalée que chez un seul patient, atteint d'une TVP de l'axe fémoro-iliaque et de la veine cave inférieure (VCI).

6. L'atteinte digestive :

Elle a été notée chez 3 patients (6%).

-Un cas de gastrite atrophique révélée par des épigastralgies.

-Un tableau de diarrhée chronique aqueuse parfois glairo-sanglante chez un seul patient.

-Un cas d'hémorragie digestive à type d'hématémèse de moyenne abondance secondaire à une rupture des varices œsophagiennes associée à des mélénas dans un cadre de syndrome de budd-chiari (SBC).

7. L'atteinte cardiaque :

L'atteinte cardiaque a été signalée dans 3 cas.

Un cas de péricardite de grande abondance qui s'est révélé par une symptomatologie faite d'orthopnée, tachycardie régulière à 110 battements/min, un pincement de la tension artérielle différentielle à 110-95 mmHg et qui a été ponctionné à plusieurs reprises et puis drainé chirurgicalement, mais qui a fini par emporter subitement le malade à cause d'une tamponnade (2).

2 cas de thrombus intracavitaires, au niveau du plancher de l'oreillette droite dans un cas, et collé à la paroi du ventricule droit dans un second cas.

8. L'atteinte rénale :

On a noté un seul cas d'atteinte rénale associée à une atteinte vasculaire. Il s'agit d'un patient ayant une néphrite tubulo-interstitielle importante, des lésions de glomérulo-néphrite membrano-proliférative et des dépôts mésangiaux d'Ig G.

III. LES MANIFESTATIONS VASCULAIRES DE LA MALADIE DE BEHÇET :

Parmi tous les cas suivis pour la maladie de Behçet depuis l'année 2004 au service de Médecine Interne du CHU Mohamed VI, 49 patients ont présenté des atteintes vasculaires

Soit **37%** des cas.

L'âge moyen de survenue des manifestations vasculaires était de **34,20** ans avec des extrêmes de 16 et 56ans.

Age des patients au moment de l'atteinte vasculaire :

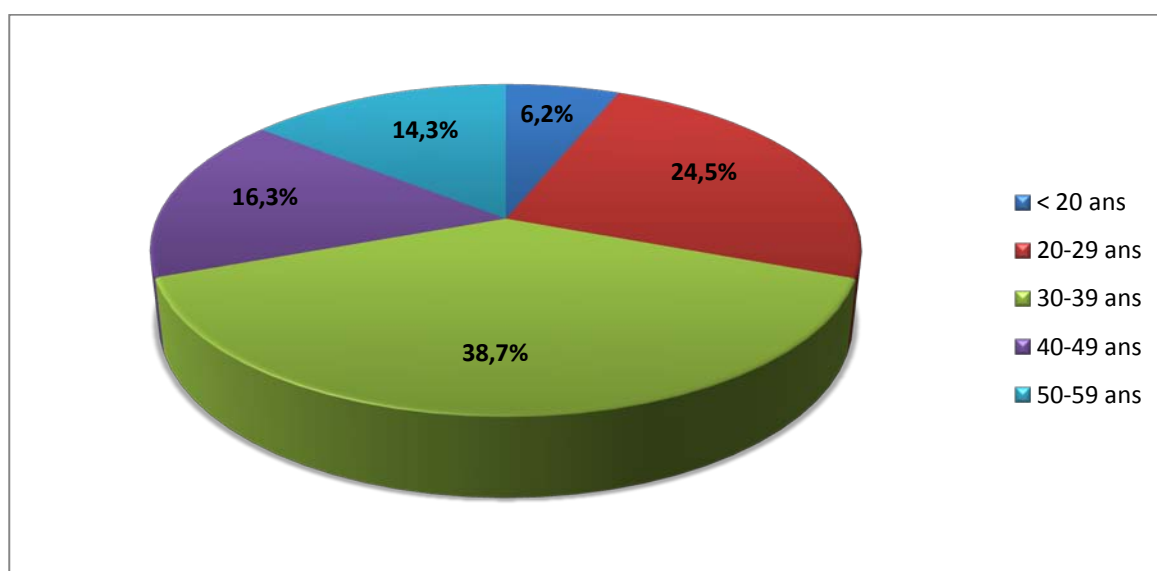


Figure 1 : Répartition des malades par tranches d'âge.

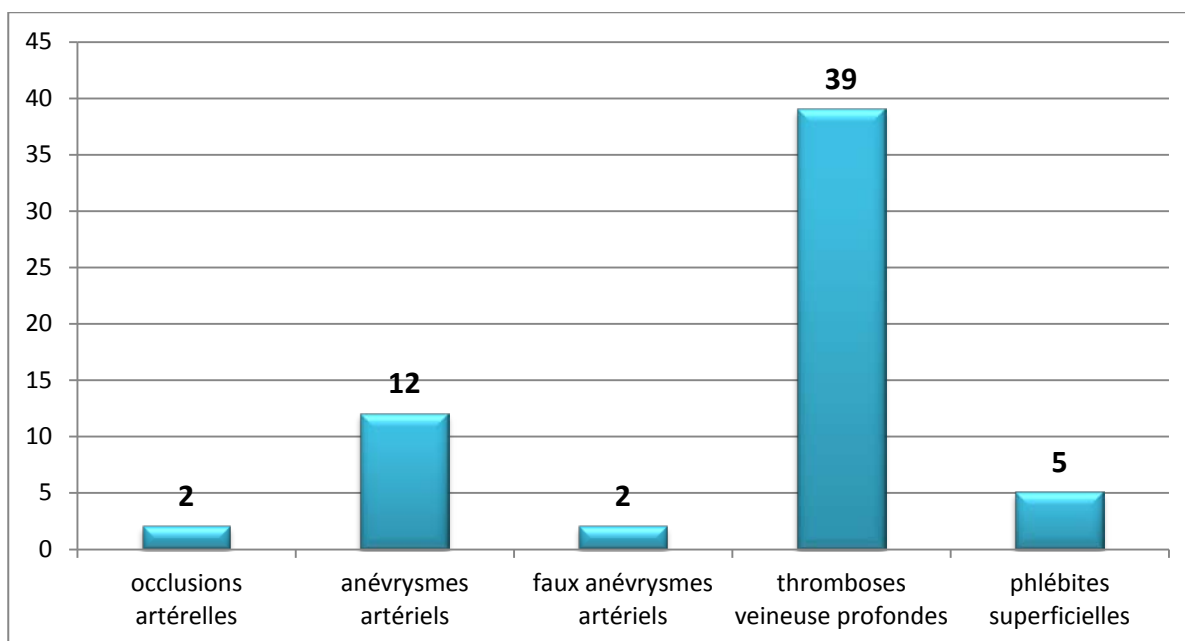


Figure 2 : Répartition des patients selon le type de l'atteinte vasculaire.

Tableau V: Manifestations vasculaires de la maladie de Behçet.

Type de l'atteinte vasculaire	% (n=49)
Occlusion artérielle	4
Anévrisme artériel	24,5
Faux anévrisme artériel	4
Thrombose veineuse profonde (TVP)	79,6
Phlébite superficielle	10,2

1. L'atteinte veineuse :

1-1 Epidémiologie

Les manifestations veineuses a été retrouvées chez 40 patients soit 81% des cas.

L'âge moyen des patients au moment de l'apparition de l'atteinte veineuse était de 33,66 ans avec des extrêmes de 16 et 55ans.

Le délai entre les premiers signes de la maladie et la survenue de l'atteinte veineuse a varié entre 0 et 19 ans avec une moyenne de 5ans.

Tableau VI: Répartition des patients selon le délai de l'apparition de l'atteinte veineuse.

Délai	Nombre de cas	%
< 1ans	11	27,5
1-10ans	26	65
10ans	3	7,5

L'atteinte veineuse a inauguré la maladie chez 9 patients sous forme de:

- Syndrome cave supérieur dans 4 cas.
- Gros membre inférieur dans 2 cas.
- HTIC dans 2 cas.
- Thrombose de la VCI dans 1 cas.

1-2- Type d'atteinte veineuse :

La thrombose veineuse profonde était la plus fréquente. Elle a été observée chez 39 patients (97,5%) dont une seule femme et trois hommes qui avaient en même temps des phlébites superficielles.

La phlébite superficielle a été notée dans 5 cas (12,5%) dont un seul patient avec une atteinte veineuse superficielle isolée.

1-3 : Siège de l'atteinte veineuse

Tableau VII : Siège des thromboses veineuses.

Le territoire veineux	Nombre de cas
Veines saphènes	5
Veines poplitées	16
Axes fémoro-iliaques	18
Veine cave supérieure (VCS)	5
Veine cave inférieure	8
Veine sous clavière	3
Veines jugulaires	3
Veines sus hépatique	5
Tronc veineux innominé	3
Veines cérébrales	4

La localisation cérébrale était présente chez 2 patients :

La TVC a touché le sinus longitudinal supérieur chez un de ces malades et les sinus latéral, transverse et sigmoïde droits chez l'autre (**figure 10**).

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

Plusieurs territoires ont été atteints chez le même malade.

Nous avons totalisé 70 sites de thrombose pour 40 malades. L'atteinte veineuse était unique dans 17 cas (42,5%) et multiple touchant deux veines dans 18 cas (45%), trois veines dans 3 cas (7,5%) et quatre veines dans 2 cas (5%).

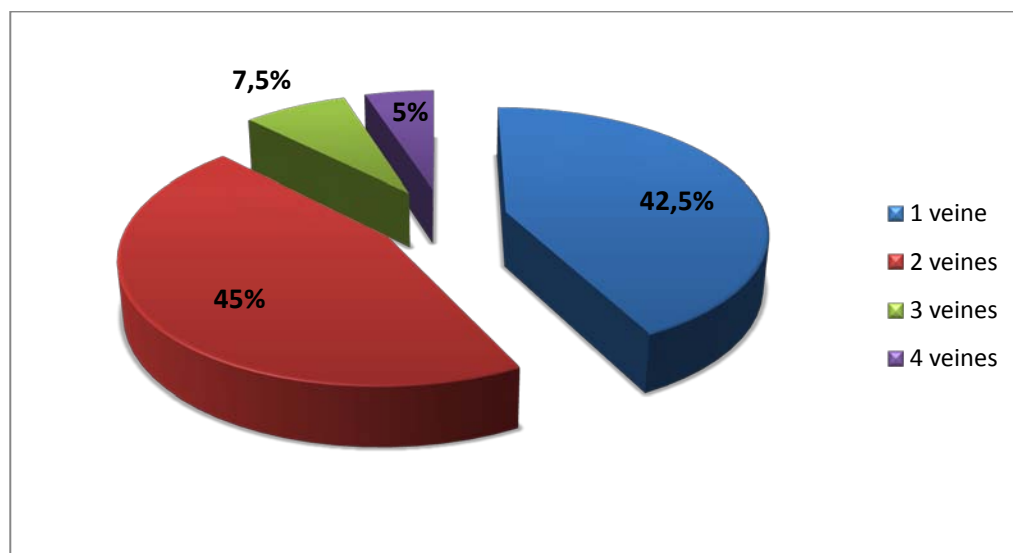


Figure 3 : Nombre d'atteintes veineuses: 70 localisations chez 40 malades.

2. Atteinte artérielle :

2-1 : Epidémiologie

L'atteinte artérielle a été trouvée chez 11 patients dans notre série soit 22% des cas.

L'âge moyen au moment de l'atteinte artérielle était de 37ans avec des extrêmes de 17 et 56ans.

Le délai entre le début de la maladie et la survenue de l'atteinte artérielle a varié entre 6mois et 36ans avec une moyenne de **8,6** ans.

Dans notre série, seulement 2 patients, ayant présenté une atteinte artérielle, avaient des antécédents de thrombophlébite.

En aucun cas l'atteinte artérielle n'a inauguré la maladie dans notre série.

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

a. Les anévrismes :

L'atteinte artérielle la plus retrouvée dans notre série était essentiellement de type anévrisimal.

En effet 12 cas d'anévrismes ont été diagnostiqués :

- 6 anévrismes des artères pulmonaires qui se sont révélés par des épisodes d'hémoptysie. **(Figures 8 et 9)**
- 3 anévrismes de l'aorte abdominale sous rénale. **(Figure 7)**
- 1 anévrisme de l'artère poplitée gauche. **(Figure 3, 4 et 5)**
- 1 anévrisme de l'artère iliaque primitive droite.
- 1 anévrisme de l'artère sous clavière droite.

L'atteinte artérielle était unique dans 9 cas et multiple dans 2 cas :

- un cas associant 5 anévrysmes des artères pulmonaires : 3 à droite et 2 à gauche.
- un 2^{ème} cas ayant 2 types d'atteinte artérielle : un anévrisme de l'aorte abdominale et une occlusion de l'artère iliaque droite.

b. Les faux anévrysmes :

- 1 faux anévrysmes de l'artère fémorale superficielle droite.
- 1 faux anévrysmes de l'artère iliaque droite.

- c. **Les Occlusions artérielles** : moins fréquentes, ont été notés chez 2 malades, intéressant :
- l'artère axillaire droite.
 - l'artère iliaque primitive droite chez un des patients ayant un anévrisme aortique.

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

Siège de l'atteinte artérielle	Type d'atteinte	Nombre de cas
Artères pulmonaires	Anévrisme	6
Aorte abdominale sous rénale	Anévrisme	3
Artère iliaque primitive droite	Anévrisme	1
	faux anévrisme	1
	Occlusion	1
Artère fémorale superficielle droite	faux anévrisme	1
Artère poplitée gauche	Anévrisme	1
Artère axillaire droite	Occlusion	1
Artère sous clavière droite	Anévrisme	1

IV. TRAITEMENT :

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

1. **Les corticoïdes** ont été administrés dans tous les cas.
2. Le recours à l'**anticoagulation** à base d'héparine à dose curative relayée par les antivitamines K (AVK) a eu lieu chez tous les malades présentant une thrombose veineuse profonde, alors qu'elle n'a pas été prescrite chez le patient ayant la phlébite superficielle isolée.
3. L'administration **des immunosuppresseurs** a été réalisée en relai de la corticothérapie (CTC) chez 37 malades dont 28 ayant une atteinte veineuse et 9 avec atteinte artérielle.
4. Le recours aux **traitements adjuvants** a été nécessaire, comme la **colchicine**, qui a été instaurée chez tous les malades pour couvrir les manifestations cutanéomuqueuses, associée à des traitements locaux, bas de contention protecteurs veineux...

V. ÉVOLUTION :

L'évolution s'est faite vers la guérison clinique pour la majorité des patients (75% des cas) ayant présenté une atteinte veineuse.

L'évolution à long terme a été marquée par :

- Une récurrence au même territoire veineux chez 2 patients.
- L'apparition de nouvelles localisations thrombotiques chez 4 patients dont une embolie pulmonaire chez un seul patient.

Trois malades ont été perdus de vue.

Rappelons l'histoire d'un de nos patients déjà suivi pour la maladie de Behçet à détermination cutanéomuqueuse, qui s'est présenté aux urgences pour un syndrome d'hypertension portale compliqué d'une insuffisance hépatocellulaire et d'une encéphalopathie hépatique. L'échographie abdominale avait montré une thrombose des veines sus hépatiques et de la VCI sus rénale (**Figure 11**). Malgré les mesures de réanimation, son état neurologique n'a cessé de se dégrader et le patient a été déclaré sortant contre avis médical.

Les patients qui ont présenté des occlusions artérielles ont bien évolué alors que l'évolution des atteintes anévrismales a été marquée par un seul cas de récurrence chez le patient ayant une atteinte anévrismale multiple des artères pulmonaires 2 ans après le début du traitement médical.



Figure 3 : Anévrisme de l'artère de l'artère poplitée gauche.



Figure 4 : Anévrisme de l'artère poplitée gauche.



Figure 5: Echo- doppler: Anévrisme volumineux (10com) de l'artère poplitée gauche.



Figure 6 : échographie : Thrombose des veines sus hépatiques (SBC)

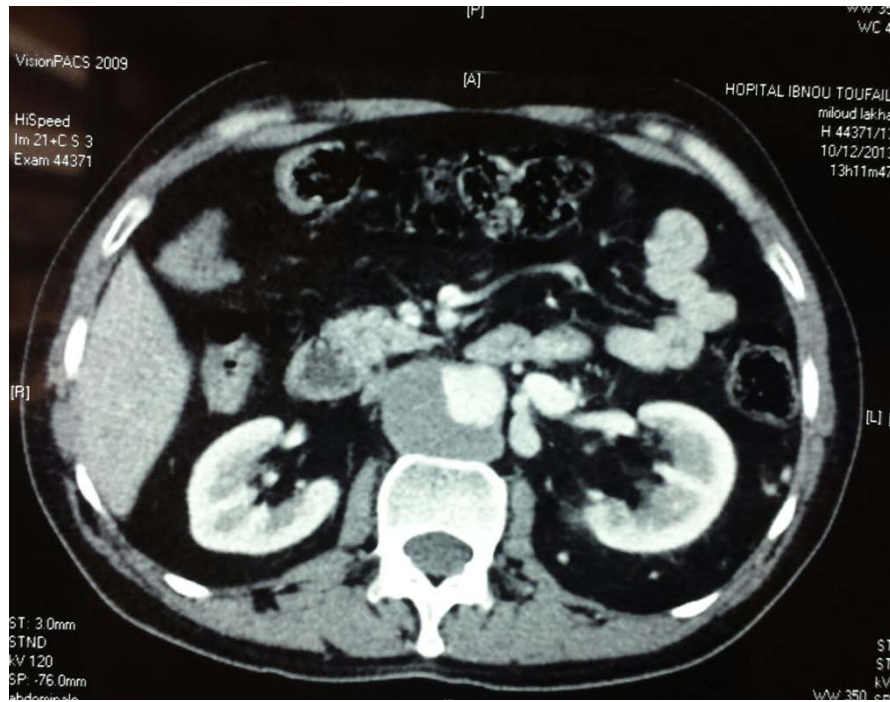


Figure 7 : TDM abdominale : Anévrisme de l'Aorte abdominale



**Figure 8 : Radiographie thoracique standard :
Opacité arrondie hilare gauche (Anévrisme de l'artère pulmonaire)**

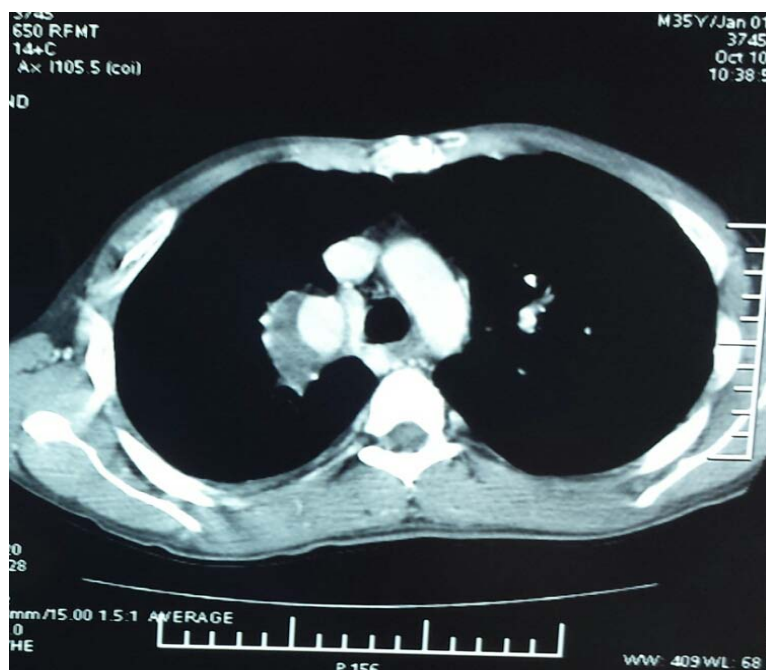


Figure 9 : TDM thoracique : Anévrysme de l'artère pulmonaire droite.



Figure 10 : angio-IRM : Thrombophlébite des sinus latéral, transverse, sigmoïde droits.



Figure 11 : échographie abdominale : Thrombose de la VCI supra rénale.



DISCUSSION

I. Étude théorique :

1. HISTORIQUE : (3-4-5)

La première description de ce que nous appelons à l'heure actuelle la maladie de Behçet a probablement été faite par Hippocrate au **Vème siècle avant Jésus-Christ** , qui, dans son œuvre «Epidemion» (troisième livre), décrit une maladie endémique en Asie mineure, caractérisée par des *ulcérations aphteuses*, des *défluxions des parties génitales* et une *atteinte ophtalmique aqueuse de caractère chronique faisant perdre la vue à de nombreuses personnes*.

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

En 1931, Adamantiades ophtalmologiste grec a décrit dans des revues ophtalmologiques françaises une observation associant une phlébite et une hydarthrose à la triade classique, ont attribué ces associations symptomatiques soit au hasard soit à d'autres maladies comme la tuberculose, la syphilis, une septicémie, une infection staphylococcique ou une allergie.

En 1937, Hulusi Behçet, un dermatologue turc, acquiert la certitude de l'individualité de cette affection après avoir observé trois patients chez lesquels se sont associés une aphtose bucco-génitale et une atteinte oculaire.

Entre 1941 et 1955, Touraine élargit le cadre de la maladie en introduisant le concept de grande aphtose à caractère systémique après avoir revu 343 cas dans la littérature.

En 1969, Zini rapporte sous forme d'une thèse, la première série marocaine de patients atteints de MB.

En 1973, Ohno et coll. décrivent pour la première fois l'association entre la MB et le gène HLA B5.

Depuis, les observations de cette affection intrigante n'ont cessé de se multiplier, et la description clinique a été complétée au fur et à mesure. Certaines de ses manifestations sont toujours en cours de démembrement.

2. PHYSIOPATHOLOGIE :

2-1-Physiopathologie de la MB : (6,7)

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.

- La pathogénie virale initialement défendue n'a jamais reçu de confirmation.
- La pathogénie immunitaire ou tout au moins, la médiation immunitaire des lésions anatomo-cliniques regroupe beaucoup d'arguments, notamment en immunofluorescence, des dépôts de complément ont été retrouvés dans les ulcérations buccales, les biopsies rénales et les biopsies cutanées ; des complexes immuns circulants sont retrouvés dans le sérum des patients lors des poussées de la maladie.
- Les facteurs d'environnement ont également été évoqués, certains auteurs ayant trouvés une augmentation significative de cuivre, de zinc, d'hexachlorure de benzène et de polychlorinate-biphényle dans le sang et les biopsies nerveuses des patients atteints de Behçet.
- La pathogénie infectieuse implique essentiellement le streptocoque.

2-2 Physiopathologie de l'atteinte vasculaire au cours de la MB :

a. L'atteinte veineuse :

Pour expliquer les thromboses veineuses au cours de la MB, 2 mécanismes sont proposés: la vascularite qui peut toucher les gros troncs veineux et l'hypercoagulabilité sanguine. La vascularite de la MB est une panvascularite avec présence à la phase aiguë d'un infiltrat inflammatoire lymphocytaire envahissant particulièrement la média et l'adventice ; à un stade tardif, s'installe une réaction fibreuse cicatricielle importante (8,9). La tendance thrombogène de la MB serait due à une inhibition du pouvoir fibrinolytique du sérum et à une augmentation de l'agrégabilité plaquettaire. Cette dernière est expliquée par une augmentation du taux du facteur de von Willebrand et une baisse de la prostacycline (PGI₂), en rapport avec un dysfonctionnement des cellules endothéliales vasculaires (9,10). L'endothéline 1 est augmentée surtout dans les formes avec angio-Behçet (11). Récemment, une baisse de la protéine S libre et de son activité est trouvée surtout dans la MB associée à des thromboses veineuses et un déficit acquis en protéine S, de mécanisme auto-immun, est suggéré dans la physiopathologie des thromboses veineuses de la maladie (12). Il n'est pas noté d'anomalies des taux de l'antithrombine III ni de la protéine C et les anticoagulants circulants de type lupique sont souvent absents (13). Certains auteurs ont noté la présence d'anticorps anticardiolipines dans certains cas mais leur relation avec les thromboses de la MB n'est pas claire (14). Les anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (15) et les anticorps anticellules endothéliales sont absents dans l'angio-Behçet (16) une augmentation du taux du facteur de von Willebrand et une baisse de la prostacycline (PGI₂), en rapport avec un dysfonctionnement des cellules endothéliales vasculaires.

b. L'atteinte artérielle :

La physiopathologie de l'atteinte vasculaire artérielle au cours de la MB, comme celle de la maladie elle-même, demeure mal connue. Certains auteurs pensent que le substratum anatomique de ces lésions artérielles est les anomalies de la paroi artérielle impliquant en particulier les facteurs pariétaux (9,17). Le rôle favorisant d'un traumatisme local a été souligné

tel que la survenue d'un anévrisme au point de ponction artérielle lors de la réalisation d'une artériographie, de la mesure des gaz du sang ou lors de traumatisme (18,19,20). L'implication d'une hypercoagulabilité sanguine n'est pas clairement établie (9,10,11).

3. Les manifestations non vasculaires de la maladie de Behçet :

Depuis la triade décrite par Behçet en 1937 associant l'aphose buccale, l'aphtose génitale et l'uvéïte, de nombreux travaux dans le monde entier, ont complété la description clinique et enrichi le tableau de nouvelles manifestations (neurologiques, digestives, vasculaires..) faisant de cette entité une véritable maladie systémique. Par ailleurs, il persiste beaucoup de mystère sur son étiologie et l'absence de signes biologiques ou histologiques spécifiques rehausse l'intérêt d'un bon interrogatoire et d'un bon examen clinique.

3-1-Atteinte cutanéomuqueuse :

Elle est fondamentale de l'objectiver car seule sa présence permet un diagnostic de certitude de la MB.

a. L'aphtose buccale :

Selon la classification du groupe international d'étude de la MB, elle est considérée comme obligatoire pour asseoir le diagnostic de la MB.

Les aphtes buccaux sont des ulcérations douloureuses, isolées ou multiples, de bords nets, tapissées par un enduit « beurre frais », siègent habituellement sur les faces internes des joues, la muqueuse gingivale, les bords latéraux et le bout de la langue, quelque fois même au niveau de la voûte palatine, les amygdales, le pharynx et même le larynx.

Ils disparaissent en 2 à 3 semaines sans laisser de cicatrices et leur évolution générale est marquée par des récurrences dont la fréquence est variable.

En général, l'aphtose buccale précède les autres manifestations de la MB parfois de plusieurs années mais elle peut aussi leur faire suite.

b. L'aphtose génitale :

Son aspect est identique à celui de l'aphtose buccale, cependant les récurrences sont peu fréquentes et l'évolution est plus lente et plus discrète laissant place à une cicatrice dépigmentée indélébile permettant le diagnostic rétrospectif en dehors des poussées.

Le siège de prédilection de l'aphtose génitale chez l'homme est le scrotum, et plus rarement le sillon balano-préputial et le gland. Chez la femme, elle siège essentiellement à la face interne des grandes et petites lèvres mais aussi à la partie inférieure du vagin et au niveau du col.

c. L'aphte cutané :

Se voit surtout dans les zones des plis. C'est une lésion qui, sans passer par les stades de vésicule et de pustule, donne directement une ulcération.

d. Les autres manifestations cutanées :

La pseudofolliculite et les lésions acnéiformes :

La pseudofolliculite réalise les lésions les plus caractéristiques, il s'agit d'une pustule non centrée par un follicule pileux.

Les lésions acnéiformes peuvent se voir en dehors de la puberté et indépendamment d'un éventuel traitement corticoïde.

L'érythème noueux :

Eruption dermo-hypodermique douloureuse accompagnée d'arthralgies et siégeant surtout sur les faces d'extension des membres.

L'histologie retrouve des infiltrats périvasculaires du derme profond et des septa interlobulaires.

Le phénomène pathérgique cutané :

L'hypersensibilité est à l'origine du **pathergy-test**, critère cardinal qui est considéré comme positif lorsqu'une papule ou une pustule est obtenue 24 à 48 heures après la piqûre de

la face antérieure de l'avant-bras par une aiguille de 21G (8/10 mm), qu'il faut biopsier. La sensibilité de ce test est diminuée par l'usage de matériel jetable (21) et par la désinfection cutanée (22).

3-2-L'atteinte oculaire :

Les manifestations oculaires viennent au 2^{ème} rang par leur fréquence et conditionnent du pronostic fonctionnel d'autant que la bilatéralisation des lésions peut être rapide.

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

a. L'uvéite antérieure à hypopion :

Elle fut la première décrite ; souvent cliniquement quiescente, elle ne peut être visible qu'à l'examen à la lampe à fente. Elle expose particulièrement aux synéchies cristalliniennes et à l'hypertonie oculaire par troubles de l'écoulement de l'humeur aqueuse. Cette atteinte est inconstante et régresse rapidement.

b. L'uvéite postérieure :

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

3-3-L'atteinte articulaire :

Les manifestations articulaires sont fréquentes et viennent en 3^{ème} position après l'atteinte cutanéomuqueuse et oculaire.

Elles peuvent être inaugurales ou le plus souvent postérieures à d'autres manifestations de la maladie. On retrouve surtout des polyarthralgies 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 intéressées; 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. Plus rarement, il s'agit d'une authentique polyarthrite et les atteintes déformantes, voire destructrices, rentrant dans le cadre d'une MB sont exceptionnelles.

3-4-L'atteinte neurologique :

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

- des lésions inflammatoires avec méningo-encéphalite et infiltrations périvasculaires témoignant de la vascularite;
- des foyers de ramollissement avec nécrose développée 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 Neuro-Behçet se traduit par une méningite, une méningo-encéphalite parfois par une méningo-encéphalomyélite.

L'atteinte encéphalique peut intéresser n'importe quel territoire et réaliser différents tableaux neurologiques tels un syndrome pyramidal, un syndrome cérébelleux ou cochléo-vestibulaire.

L'atteinte médullaire reste rare surtout comme localisation unique.

La neuropathie périphérique: n'a été rapporté que rarement, il s'agit de polynévrite ou de paralysie faciale.

Les manifestations psychiatriques : sont possibles dans la MB, mais difficile à dissocier des conséquences socioprofessionnelles d'une maladie chronique invalidante.

3-5-L'atteinte pleuro-pulmonaire :

Elle consiste essentiellement en des infiltrats, avec ou sans pleurésie.

L'aspect clinique de l'atteinte pleuro-pulmonaire est dominé par l'hémoptysie qui est grave et souvent fatale. Cependant la toux, l'expectoration, la dyspnée d'effort et les douleurs thoraciques sont des signes qui doivent attirer l'attention chez les patients porteurs de la MB.

Il faut cependant éliminer une pathologie embolique, vasculaire pulmonaire ou une surinfection à germes opportunistes favorisée par les traitements, avant d'en accepter l'autonomie.

3-6-L'atteinte digestive :

Elles ressemblent aux lésions des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin.

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

Quelques cas de pancréatites ont été rapportés.

3-7-L'atteinte cardiaque :

Elles touchent les trois tuniques (23) : *la myocardite*, dont on peut rapporter les troubles de rythmes ; endocardite avec valvulopathie aortique ou mitrale ; *les endocardites* fibroblastiques parfois compliquées de thrombus intra cavitaires (24,25). *Les péricardites* peuvent être inaugurales, volontiers récidivantes, elles ont été également décrites associées à une coronaropathie.

3-8-L'atteinte rénale :

Elle est exceptionnelle et n'a fait l'objet que de quelques publications rapportant des lésions de glomérulopathie proliférative ou de dépôts amyloïdes (26). Toutefois, chez des sujets asymptomatiques, la pratique systématique de la ponction-biopsie rénale a pu mettre en évidence des dépôts glomérulaires mésangiaux et extra membraneux de C3, parfois associés à des dépôts d'IgA, d'IgG ou de C3 et une inflammation des artères interlobulaires.

4. Les manifestations vasculaires de la maladie de Behçet :

L'atteinte vasculaire dite « Angio-Behçet » fait toute l'originalité de cette affection car elle survient chez les sujets jeunes, souvent de sexe masculin, sans facteur de risque vasculaire associé. Le tropisme vasculaire de la MB, a été signalé par Adamantiades en 1946. L'atteinte vasculaire touche aussi bien les veines que les artères de tout calibre. Elle revêt une gravité particulière, puisqu'elle engage aussi bien le pronostic vital que fonctionnel.

4-1-L'atteinte veineuse :

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

a. Les phlébites superficielles :

Elles sont fugaces, souvent difficiles à distinguer des nodules dermo-hypodermiques.

Leur siège de prédilection est le territoire des saphènes, à un degré moindre l'abdomen, le membre supérieur (MS) favorisé par les piqûres veineuses fréquentes.

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

b. Les thromboses veineuses profondes des membres :

Les TVP dans la MB concernent toutes les veines de l'organisme à des degrés de gravité différents.

Les membres inférieurs sont le siège de prédilection de ces thromboses. Elles siègent essentiellement au niveau des territoires fémoraux et fémoro-iliaques.

Ces thromboses sont d'installation d'autant plus insidieuse que leur siège est profond.

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

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

L'extension ces thromboses aux troncs caves est fréquente.

c. Thromboses de la veine cave inférieure (TCI):

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

L'extension aux veines rénales est rare mais possible.

d. Thromboses de la veine cave supérieure (TCS):

L'atteinte de la VCS succède habituellement à la thrombose d'un gros tronc des MS, elle peut s'associer à une thrombose cave inférieure.

Elles peuvent être bien tolérées et évoluer à bas bruit, mais elles peuvent aussi se manifester par un syndrome cave supérieur avec circulation veineuse collatérale thoracique ou cervico-faciale et œdème en pèlerine. Elles peuvent même donner lieu à des douleurs thoraciques, une fièvre, un épanchement pleural, un chylothorax ou chylopéricarde et peuvent se compliquer d'une hémoptysie par rupture des veines bronchiques.

L'association de la thrombose de la VCS et d'anévrysmes artériels pulmonaires réalise le syndrome de Hugues-Stovin.

e. Les thromboses des veines sus-hépatiques ou syndrome de Budd-Chiari:

Les veines sus-hépatiques peuvent être concernées par la thrombose réalisant un SBC. Leur thrombose est soit isolée ou associée à une thrombose cave inférieure ou supérieure. La gravité de cette lésion est liée au degré de la déchéance hépatique ou à la survenue d'hémorragie par rupture de varices œsophagiennes. La fréquence des cas autopsiés authentifie la gravité du pronostic, le décès étant lié à une insuffisance hépatique aigue.

La thrombose des veines viscérales est exceptionnellement rapportée dans la littérature (27). L'infarctus entéro-mésentérique veineux par thrombose de la veine mésentérique est possible dans la MB mais rare.

f. Les thromboses des veines cérébrales:

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

4-2-Les atteintes artérielles :

la MB est une vascularite systémique pouvant toucher les artères de tout calibre : Les gros troncs sont plus volontiers atteints que les artères distales et font que la maladie de Behçet peut revêtir l'aspect d'une maladie de Takayashu (28, 29).

Les complications artérielles sont de 2 types : les lésions anévrysmales et les occlusions artérielles qui sont parfois associées. La présentation clinique est polymorphe selon la topographie du vaisseau atteint.

a. Les anévrysmes :

Peuvent être spontanés ou provoqués par un traumatisme ou une ponction artérielle et peuvent être uniques ou multiples et étagés. Les anévrysmes sont souvent symptomatiques avec des complications plus graves en raison du risque de rupture.

a-1 Les anévrysmes de l'aorte :

Le premier cas d'anévrysme de l'aorte lors des complications artérielles de la MB a été décrit au niveau de l'aorte abdominale chez un homme de 38 ans par Mishima en 1961 (30). Les manifestations cliniques des anévrysmes de l'aorte abdominale sont celles des anévrysmes d'autres étiologies. Le syndrome principal est la douleur abdominale généralement sourde, irradiant en arrière, vers les lombes et le bassin. La sémiologie douloureuse peut être mal

interprétée et prise pour des douleurs digestives apparemment banales ou lombalgies. Cependant la douleur est souvent absente. Lorsqu'elle est présente, l'anévrisme est suspect de fissuration. Il peut être palpable sous forme de masse abdominale pulsatile et expansive. Il peut s'accompagner de signe de compression nerveuse ou veineuse. Les anévrysmes de l'aorte thoracique sont très rares et se manifestent par des douleurs thoraciques et peuvent donner lieu à un syndrome de compression médiastinale avec œdème en pèlerine, une toux, une dyspnée, une dysphagie, une voix bitonale et un syndrome de Claude Bernard Horner.

a-2 Les anévrysmes de l'artère pulmonaire :

Les anévrysmes artériels pulmonaires semblent être des lésions très évocatrices de la MB. Ils siègent habituellement sur les gros troncs proximaux. Il s'agit souvent d'anévrisme unique mais une atteinte multiple ou bilatérale est possible. Les signes respiratoires sont presque toujours présents ; l'hémoptysie constitue le signe révélateur, elle est récidivante pendant plusieurs mois voire plusieurs années. Une hémoptysie massive fatale révélant la maladie de Behçet en post mortem est possible.

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

a-3 Les anévrysmes de l'artère fémorale :

L'artère fémorale semble être le troisième siège de prédilection des anévrysmes au cours la maladie de Behçet. Cliniquement, l'anévrisme de l'artère fémorale peut se manifester par l'apparition d'une tuméfaction siégeant sur le trajet artériel, le plus souvent au niveau de l'aîne. La survenue d'une thrombose de l'anévrisme est révélée par la survenue d'un syndrome d'ischémie aigue.

a-4 Les autres anévrysmes périphériques :

Les anévrysmes de l'artère poplitée :

C'est la 4^{ème} localisation de prédilection des anévrysmes au cours de la maladie de Behçet. La 1^{ère} observation a été rapportée en 1968 par Enoch et Coll (30) chez un jeune garçon de 16 ans qui a développé une ischémie du membre MI gauche et chez qui l'angiographie a révélé un anévrysme de l'artère poplitée gauche.

Les anévrysmes de l'artère iliaque :

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

Les anévrysmes de l'artère tibiale : L'artère tibiale semble peu concernée par les lésions anévrysmales au cours de la MB.

Les anévrysmes des artères du membre supérieur : Les anévrysmes artériels sont nettement plus fréquents au MI par rapport au MS.

Les anévrysmes des troncs supra-aortiques : Ils sont exceptionnellement rapportés.

b. Les occlusions artérielles :

b-1 Les occlusions des artères pulmonaires :

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

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

Se manifestent par des paresthésies plus rarement par une claudication intermittente et par la disparition des pouls aux MS. Elle s'accompagne dans certains cas d'un syndrome de Raynaud.

b-3 Les autres artères périphériques :

- Les artères des membres : Les troncs artériels des membres sont plus concernés par les occlusions que les artères viscérales.
- L'artère carotide : C'est une localisation rare des occlusions artérielles au cours de la maladie de Behçet.
- L'artère rénale : L'occlusion de l'artère rénale se manifeste par la survenue d'une hypertension artérielle chez un sujet jeune sans facteurs de risque.
- L'artère mésentérique et l'artère cérébrale : de rares cas ont été décrits dans la littérature.

L'aorte :

Contrairement aux lésions anévrysmales, les lésions occlusives sont exceptionnelles.

5. DIAGNOSTIC :

En absence d'un test biologique de diagnostic, la maladie est évoquée devant une série de critères, les plus utilisées actuellement sont ceux du groupe international d'étude sur la maladie de Behçet (tableau IX).

Ces critères requièrent comme critère majeur la présence d'une aphtose buccale (au moins 3x/année), associé à au moins 2 critères mineurs parmi lesquels on trouve les ulcérations génitales récurrentes, les lésions oculaires, les lésions cutanées et le test pathergique positif.

Récemment, ces critères de classification ont été révisés (tableau XX). Ces critères, appliqués sur un vaste nombre de patients (2556), permettent d'améliorer à la fois la sensibilité (évaluée à 94.8%) et la spécificité (évaluée à 91.8%) du diagnostic de la MB.

En pratique courante, il faut rester critique vis-à-vis de ces critères. Ils ne tiennent en particulier pas compte de la présence de plusieurs manifestations cliniques fréquentes et importantes de la maladie de Behçet, en particulier les manifestations articulaires, neurologiques, digestives et vasculaire.

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

<p>- Aphtose buccale récidivante :</p> <ul style="list-style-type: none">- 3 types: majeur, mineur, herpétiforme,- > 3 poussées/an,- observé par un médecin ou le patient. <p>+ au moins 2 des critères suivants:</p> <ul style="list-style-type: none">- Ulcérations génitales récidivantes ou lésions cicatricielles observées par un médecin ou le patient.- Lésions oculaires:<ul style="list-style-type: none">o uvéite antérieure, uvéite postérieure, hyalite à la lampe à fente,o vasculite rétinienne observée par un ophtalmologue.- Lésions cutanées:<ul style="list-style-type: none">o érythème noueux, pseudofolliculite, lésions papulo-pustuleuses,o nodules acnéiformes observés par un médecin en dehors de l'adolescence ou d'un traitement corticoïde.- Test pathergique cutané positif:<ul style="list-style-type: none">o lu par un médecin après 24-48h.

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

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

Diagnostic établi si ≥ 3 critères positifs

La MB est maintenant mentionnée dans la dernière nomenclature des vascularites Chapel Hill et classée dans les vascularites des vaisseaux de taille et de type variables.

**Tableau XI: Nomenclature des vasculites proposée
par la Conférence de Consensus de Chapel Hill 2012**

	Dénominations CHCC 2012	Aspects	Âges de début
Grands vaisseaux	Artérite de Takayasu	Souvent granulomateuse, touchant l'aorte et ses branches principales	Souvent avant 50 ans
	Artérite gigantomégaclaire (GCA)	Souvent granulomateuse, touchant l'aorte et ses branches principales. Cellules géantes souvent observées sur les biopsies de GCA actives	Souvent après 50 ans
Moyens vaisseaux	Polyartérite noueuse	Artérite nécrosante des vaisseaux de moyen et petit calibres sans glomérulonéphrite, sans vasculite dans les artérioles capillaires ou veinules et pas associée aux ANCA	
	Maladie de Kawasaki	Artérite touchant les vaisseaux de moyen et petit calibres	Principalement chez les enfants
Petits vaisseaux	Lié aux ANCA (AAV) a) Polyangéite microscopique (MPA)	Vasculite nécrosante, avec peu ou pas de dépôt de complexes immuns, associée aux ANCA (MPO ou PR3). Il existe des vasculites à ANCA séronégatives si les patients remplissent les critères de vasculite à ANCA sans retrouver d'ANCA (par exemple: pas détectés par les techniques actuelles)	50-60 ans
	b) Granulomatose avec polyangéite (GPA) (anciennement maladie de Wegener)		40-50 ans
	c) Granulomatose avec éosinophile et polyangéite (EGPA) (anciennement maladie de Churg et Strauss)		40-60 ans
	Lié aux dépôts de complexes immuns a) maladie des anticorps antimembrane basale glomérulaire (GBM) b) Vasculite cryoglobulinémique c) Vasculite à IgA (maladie d'Henoch Schönlein) d) Vasculite urticarienne hypocomplémentémique (vasculite anti-C1q)	Dépôts d'immunoglobulines et/ou du complément dans la paroi des vaisseaux, touchant principalement les vaisseaux de petit calibre. Les glomérulonéphrites sont fréquentes. L'implication artérielle est moins fréquente que dans les vasculites à ANCA	
Vaisseaux de tailles variables	Maladie de Behçet	Aphose orale et génitale récurrente, avec lésions inflammatoires cutanées, neurologiques, articulaires, du tube digestif et/ou oculaires.	
	Syndrome de Cogan	Lésions inflammatoires oculaires (kératite interstitielle, épisclérite, uvéite) et de l'oreille interne	
Vasculite d'un organe	L'implication du système doit être mentionnée dans le nom (par exemple: vasculite primitive du système nerveux central...)	Certains patients vont développer une atteinte vasculitique dans un autre organe, ce qui en fait une vasculite systémique	
Vasculite associée à une maladie systémique	Par exemple: vasculite lupique, vasculite rhumatoïde		
Vasculite liée à une étiologie probable	Lié à l'hydralazine, panartérite noueuse associée à l'hépatite B, aortite syphilitique...		

MPO: myéloperoxydase; ANCA: anticorps antineutrophiles cytoplasmiques; PR3: antiprotéinase-3.

6. TRAITEMENT :

Vue l'absence d'études contrôlées, aucun consensus n'existe pour le traitement de la MB qui reste toujours symptomatique et discutée au cas par cas.

De nombreux outils thérapeutiques sont disponibles mais il n'y a pas de consensus thérapeutique précis.

Le traitement repose, comme dans les autres vascularites, sur la corticothérapie qui reste la pierre angulaire du traitement et /ou les immunosuppresseurs.

6-1-Traitement des manifestations autres que vasculaires au cours de la MB : tableau XIII

Manifestations cliniques	Traitements proposés
Manifestations cutané-muqueuses	<p>Traitement local : Corticoïdes Sucralfate Lidocaïne</p> <p>Traitement per os : Colchicine Dapsone Thalidomide Azathioprine Rebamipide</p>
Manifestations articulaires	<p>Anti-inflammatoires non stéroïdiens Colchicine Corticoïdes à faible dose (20 mg/j)</p>
Uvéite antérieure	<p>Traitement local : Mydriatiques/cycloplégiques (pour prévenir les synéchies iridocristaliniennes) Collyres ou injections sous-conjonctivales de prednisolone ou de dexaméthasone</p> <p>Traitement par voie générale : Colchicine Prednisone (0,5 mg/kg/j en cas de poussées aiguës) Méthotrexate (7,5 à 20 mg/semaine si corticorésistance)</p>
Uvéite postérieure	<p>Traitement local : Collyres de prednisolone ou de dexaméthasone Triamcinolone acétonide en injection intravitréenne en cas d'OCM</p> <p>Traitement par voie générale : Bolus intraveineux de méthylprednisolone (1 g/j pendant 3 jours) puis prednisolone (1 à 2 mg/kg/j per os)</p> <p>Immunosuppresseurs :</p> <ul style="list-style-type: none"> Cyclophosphamide en bolus IV mensuel Ou Aziothioprine per os Ou Cyclosporine A per os Ou Chlorambucil per os Ou Thalidomide per os FK-506 (tacrolimus) per os IFN-α en injections sous-cutanées Infliximab en perfusions IV
Manifestations neurologiques	<p>Bolus intraveineux de méthylprednisolone (1 g/j pendant 3 jours) puis prednisolone (1 à 2 mg/kg/j per os)</p> <p>Cyclophosphamide en bolus IV mensuel</p> <p>Azathioprine per os</p> <p>Méthotrexate per os</p> <p>Chlorambucil per os</p>
Thromboses veineuses profondes	<p>Héparine en IV ou en SC et antivitamine K</p> <p>Prednisone per os</p> <p>Azathioprine per os</p> <p>Cyclophosphamide en bolus IV mensuel (thrombose des veines caves)</p> <p>Aspirine per os (50 à 200 mg/j) ?</p> <p>Dipyridamole ?</p>
Anévrysmes artériels	<p>Corticoïdes + Cyclophosphamide en bolus IV</p>
Entéro-Behçet	<p>Corticoïdes per os ou IV</p> <p>Azathioprine per os ?</p> <p>Cyclophosphamide en bolus IV ?</p>

6-2-Traitement de l'angio-Behçet :

Pour l'atteinte veineuse au cours de la MB, les attitudes thérapeutiques ne découlent pas d'études randomisées ou comparatives. Il s'agit le plus souvent d'études rétrospectives et observationnelles.

Il se dégage cependant clairement que les cas de thromboses doivent bénéficier d'un traitement visant à réduire l'inflammation pariétale.

Une corticothérapie orale (0,5 à 0,7 mg/kg par jour) permet de réduire rapidement les symptômes cliniques. Elle peut être précédée dans les tableaux aigus, inflammatoires et graves, par un bolus de méthylprednisolone (1 g/j pendant trois jours) (31).

L'adjonction d'**immunosuppresseur** à type d'azathioprine en cas d'atteinte récidivante des membres inférieurs, voire d'emblée dans des cas de thrombose extensive, de thrombose cave ou de thrombose cérébrale permet de réduire le nombre et le risque de récurrence (32,33,34). Ces données sont appuyées par les études ayant montrées que la prise au long cours d'azathioprine ou de cyclosporine, pour des indications autres, réduit l'incidence des thromboses veineuses au cours du suivi de la MB (35,36).

Dans les tableaux cliniques d'emblée sévères (syndrome de Budd-Chiari, thrombose porte..), le cyclophosphamide mensuel peut être préféré en première intention, relayé après 6 à 12 mois par l'azathioprine. La durée du traitement immunosuppresseur n'est pas consensuelle, variant généralement entre trois et cinq ans.

Le traitement anticoagulant est toujours proposé d'emblée pour une durée totale non codifiée. Le bénéfice d'une telle thérapeutique n'est pas démontré, d'autant que le risque d'embolie pulmonaire est minime et que les anomalies de l'hémostase ne sont pas au premier plan dans les thromboses au cours de la MB.

Ainsi, les dernières recommandations de l'EULAR dans la prise en charge de la MB ne préconisent pas la prescription systématique des anticoagulants dans ces cas (31). L'apport de la **colchicine** dans cette indication n'est pas étudié.

En cas d'atteinte artérielle occlusive ou sténosante, un **traitement médical** est souvent suffisant, associant corticoïdes (1 mg/kg/j), anticoagulant et/ou antiagrégants plaquettaires. Les

immunosuppresseurs (azathioprine) peuvent être indiqués en cas de lésions occlusives sévères et récidivantes (31).

La chirurgie n'est indiquée qu'en cas d'échec du traitement médical avec des lésions ischémiques menaçantes.

La chirurgie vasculaire est, en revanche, indiquée le plus souvent en urgence dans les formes anévrismales. Elle fait appel à des précautions techniques particulières du fait du risque élevé de complications postopératoires rapportées (37,38).

Un traitement médical périopératoire associant corticoïdes et immunosuppresseurs (cyclophosphamide, puis azathioprine pour une durée de trois à cinq ans) a bien montré une réduction des récives postopératoires et des complications à long terme (39,40).

Récemment, *un traitement endovasculaire* a été proposé comme une alternative thérapeutique intéressante de ces formes (41,42). Cette méthode ne peut se concevoir sans un traitement médical de fond (corticoïdes + immunosuppresseurs) associé.

II. Discussion de nos résultats :

1. EPIDEMIOLOGIE:

1-1-Age :

L'âge moyen de début de la maladie dans notre série est de **30,42** ans, proche de celui rapporté dans la série de Benouna-Biaz (30ans) (43), il est de 31,7 ans dans la série de Benamour (44), de 32,7 ans dans la série de Hamzaoui (45).

La maladie semble s'installer plus tardivement dans la série japonaise (35,7 ans) (46) et plus précocement dans les séries Turque (25,6 ans) (47), Allemande (24,5ans) (48) et Coréenne (28,8 ans) (49).

Dans notre série, l'âge moyen de l'apparition de l'angio-Behçet (AB) est de **34,20** ans, résultat proche de ceux retrouvés dans la littérature : 29,4 ans dans la série B. Ben Dhaou (50) et al et 33ans dans celle de S. Ketari Jamoussi (51).

1-2-Sexe :

Dans notre série, il s'agissait de 38 hommes et de 11 femmes, donc on note une nette prédominance masculine avec un sexe ratio H/F de 3,4.

Cette prédominance masculine, aussi importante, a été observée dans les séries de Gurler (sexe ratio H/F : 5,02) (47), de Lansari (sexe ratio H/F : 8) (52), et de Ben Dhaou (sexe ratio H/F : 9,3) (50).

Pour R. Kllii et al (53) et de Filali Ansary (54), cette prédominance masculine est respectivement de 4,1 et 3,26, proches du résultat trouvé dans notre série.

La prédominance masculine semble stable au fil des années au Maroc (44,54) et en Tunisie (45). Contrairement au Japon et en Turquie, où le sex-ratio est entrain de baisser avec une tendance à l'égalisation.

Le sexe semble moduler le mode d'expression et la sévérité de la MB. Ainsi, le sexe masculin est unanimement admis comme facteur de mauvais pronostic (55,56,57). En effet, plusieurs études confirment la grande sévérité des formes masculines significativement associées à la thrombose veineuse, et à une grande mortalité (9,45,58).

1-3-Les formes familiales :

Elles sont très fréquentes chez les coréens (15,4 %), et la série turque (7, 3%), moins fréquentes chez les chinois et les japonais (2,2 – 2,6 %).

Au Maroc, la fréquence des formes familiales est faible, estimée à 5,6 % dans la série de Benamour portant sur 673 cas (59), de 3,7 % dans celle de Filali-Ansary (54) et de 3,3 % dans celle de Benouna-Biaz (43). Dans notre série, nous avons relevé un seul cas familial, soit 2%.

En Tunisie on en trouve 7,7% dans la série de B'chir Hamzaoui (45) et 2 % dans celle de Hamza (9).

L'existence de formes familiales conforte la théorie selon laquelle la maladie de Behçet survient sur un terrain génétique particulier.

2. LES MANIFESTATIONS NON VASCULAIRES DE LA MB:

2-1-Les manifestations cutané-muqueuses :

Elles ont marqué l'entrée dans la maladie dans 64 % des cas de notre série.

Dans la série de Gurler, l'aphtose buccale a été inaugurale dans 86,5% des cas sur une série de 2147 patients (47).

Tableau XIII : Comparatif des différentes manifestations cutané-muqueuses de la MB :

Série	Aphthose buccale	Aphthose génitale	Pseudo folliculite	Erythème noueux	Lésions Acnéiformes	Aphthose Cutanée
Notre série (49cas)	100%	71%	69%	33%	10%	6%
Benamour (316 cas)	100%	85,6%	57%	23%	-	-
Hamzaoui (519cas)	100 %	87,5 %	67,6 %	17,5 %	7,9 %	4,4 %
Turki (400cas)	99,4 %	90 %	75 %	8 %	-	-
Bang (1155cas)	97,5%	56,7	37,4%	55,3%	10,9%	
Gurler (2147cas)	100%	88,2%	-	56,8%	-	-

2-2-Les manifestations oculaires :

La fréquence des atteintes oculaires se situe entre 40 et 70% (45,54, 60,61,62).

Dans notre série, elle a été retrouvée chez 22% des cas. Ces manifestations isolées ou associées aux signes cutané-muqueux ont inauguré la maladie chez 4 patients (36%).

Tableau XIV : Comparaison des différentes manifestations oculaires.

Série	Fréquence	Uvéite totale	Uvéite antérieure	Uvéite postérieure	Vascularite
Notre série	22%	36%	18%	0%	18%
Maaouni	59,2 %	-	22,5%	15,3%	21,66%
Filali	50,61%	-	20,37%	14,81%	11,11%
Benamour	72%	47%	32%	15%	28%

Filali Ansary (54), dans une série de 162 patients, l'atteinte oculaire a été observée chez 82 d'entre eux (50,61%), et les manifestations oculaires avaient inauguré la maladie chez 13 patients (15%).

Pande, sur une série de 58 patients, a remarqué que l'atteinte oculaire était inaugurale dans environ 12% des cas.

2-3-L'atteinte articulaire :

Elle a été retrouvée chez 10 patients, soit 20% des malades de notre série.

Cette atteinte était inaugurale dans 2 cas (20%).

Dans la série de Maaouni (63), elles ont été notées chez 11% des cas ; et elles étaient aussi présentes dans la série de Benamour chez 60% des cas (44).

Tableau XV : Comparaison des différentes manifestations articulaires.

Série	Arthralgie	Arthrite	Sacro-iliite	Enthésopathie
Notre série	80%	10%	20%	10%
Filali (49)	89%	28,8%	2,7%	1,4%
Hamzaoui (44)	50,9%	14%	1,4%	0,4%
Ait Badi (61)	81%	19%	7,5%	5%

2-4-L'atteinte neurologique :

La fréquence de l'atteinte neurologique au cours de la MB est diversement appréciée. Elle varie de 2 à 48 % (55) avec une moyenne de 15,25 % selon la population étudiée, le recrutement des séries et l'inclusion ou non des céphalées isolées.

Elouahabi et al. rapporte 17 observations d'HTIC en rapport avec une MB sur un total de 111 cas d'HTIC isolées, en 14ans.

2-5-L'atteinte cardiaque :

Dans la série de G. Geri et al. (65), l'atteinte cardiaque était inaugurale de la MB chez 17 patients (32,7%). Les différentes atteintes cardiaques étaient:

Péricardite (38,5%), atteinte valvulaire (26,9%), thrombose intracardiaque (19,2%).

Dans une étude de S. Bellakhal et al. (66), on a rapporté 7 observations de péricardite dans une cohorte de 480 patients. La péricardite a inauguré le tableau clinique dans 2 cas et elle a été révélée par des douleurs thoraciques associées à une dyspnée d'effort dans la majorité des cas.

Dans notre série, on rappelle le cas de tamponnade qui a été la cause du décès de notre malade.

2-6-L'atteinte digestive :

Dans notre série on a relevé 3 cas (6%) d'atteinte digestive dans le cadre de la MB.

Dans les séries japonaises les signes digestifs ont été signalés dans 50% des cas, alors que dans la série iranienne de Gharibdoost (67) l'atteinte digestive a été estimée à 10%.

Filali Ansary (54), dans sa série de 162 cas, en a relevé 8 cas (5%), ce qui est proche de nos résultats.

2-6-L'atteinte rénale:

Les lésions parenchymateuses rénales au cours de la MB sont dominées par l'amylose, 53 observations ont été rapportées dans la littérature (68). La fréquence de l'amylose dans la MB varie de 0,5 % (69) à 3 % (70).

La fréquence de l'amylose rénale dans les néphropathies associées à la MB est variable : une fois sur 4 biopsies rénales (25 %) rapportées par El Ramahi (71) et 3 fois sur 6 (50 %) dans la série de K. Zahiri et al. (72). Elle semble être liée à la durée prolongée de la MB (69,73).

Outre l'amylose, l'atteinte rénale au cours de la MB peut comporter une néphropathie glomérulaire de type varié. Les glomérulopathies les plus fréquentes sont représentées par les glomérulonéphrites prolifératives et les glomérulonéphrites à dépôts mésangiaux d'Ig A (74). Dans la série de K. Zahiri et al, on a observé 2 cas de glomérulonéphrite segmentaire et focale (GNSF). La GNSF se caractérise par une prolifération endocapillaire segmentaire et focale pouvant s'accompagner d'une prolifération extra-capillaire.

Dans notre série, on rapporte un seul cas d'atteinte rénale avec des lésions de glomérulo-néphrite membrano-proliférative et des dépôts mésangiaux d'Ig G.

3. LES MANIFESTATIONS VASCULAIRE DE LA MB :

La fréquence des manifestations vasculaires qui est sujet de notre étude est très variable d'une série à l'autre: 13% dans la série de Tohmé (75), 62% dans la série de Filali (54), 28,5 % dans la série de Klii (53), 22,78% dans la série de Benamour (44) et 33% dans la série de Ketari Jamoussi (51). Elle est de 37% dans notre série.

Dans une étude faite en 1997, sur 2147 turcs ayant la MB, la prévalence des atteintes vasculaires était de 16,8% et le risque de développer des manifestations vasculaires était 5 fois plus important chez l'homme ayant la maladie que chez la femme (47).

Une fréquence significativement plus élevée de l'atteinte vasculaire chez l'homme a été retrouvée dans plusieurs études. Pour Filali Ansary (54) cette prédominance masculine n'est autre que le reflet de la prépondérance de la maladie chez le sujet de sexe masculin.

Notre étude portant sur une série faite de 49 cas d'Angio-Behçet parmi 132 patients atteints de la maladie de Behçet, a relevé la présence de :

- 5 cas de phlébites superficielles.
- 39 cas de thromboses veineuses profondes.
- 12 cas d'anévrismes artériels.
- 2 cas de faux anévrismes.
- 2 cas d'occlusions artérielles.

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

Série	Atteinte vasculaire	Thrombose veineuse superficielle	Thrombose veineuse profonde	Anévrisme artériel	Occlusion Artérielle	Faux anévrisme artériel
Notre série (n=49)	37%	10,2%	79,5%	24,4 %	4%	4%
Benamour (n=72)	22,7%	25%	80.5%	2.7%	1%	-
Filali (n=101)	62%	13%	94%	9%	4%	-
Maaouni (n=50)	30%	32%	62%	4%	2%	-
Sagdic (76) (n=52)	-	7,6%	65%	9,6%	19%	-
Tohmé (n=180)	13%	11 %	72%	5,5%	27.7%	-
Gurler (n=361)	16,8%	63,4%	54,3%	6%	1%	-
Hamzaoui (n=132)	25%	8%	97.7%	15%	5%	-

3-1-Atteinte veineuse :

a. Epidémiologie :

Sa prévalence est très variable 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 entre 25 et 45% en Tunisie (**77,45**), 23% en Algérie (**78**) et 20 à 55% au Maroc (**59, 79**). Dans une série française portant sur 106 cas de thromboses veineuses (35%), près de la moitié des patients sont d'origine d'Afrique du nord (**80**). Cette prévalence est plus basse en Turquie (**47**) et au Liban (**75**) (17 et 13%) et est encore plus basse dans les populations asiatiques non arabes, comme le Japon et la Corée dont elle est respectivement de 7 et de 12 %.

Dans notre série l'atteinte veineuse recouvre 81% des atteintes vasculaires, résultat similaire à celui de Kili (81%) (**53**) et proche de ceux de Kabbaj (85%) (**81**), de Ketari Jamoussi (90%) (**51**) et de Lansari 100% (**52**).

Nous rappelons que selon notre étude l'âge moyen des patients au moment de l'apparition de l'atteinte veineuse était de **33,66**ans avec des extrêmes de 16 et 55ans ; le délai moyen entre les premiers signes de la maladie et la survenue de l'atteinte veineuse était de 5ans et l'atteinte veineuse a inauguré la maladie dans 9 cas. Le délai entre les premiers signes de la maladie et la survenue de l'atteinte veineuse a varié entre 0 et 19 ans avec une moyenne de 5ans.

Selon l'étude tunisienne de Sonia Ketari Jamoussi, l'âge moyen des malades au moment de l'apparition de l'atteinte veineuse était de **32,25** ans avec des extrêmes allant de 17 à 56,66 ans. Le délai moyen d'apparition de l'atteinte veineuse par rapport au début de la maladie était de 4,11 ans avec des extrêmes allant de 0 à 23,75 ans ; et l'atteinte veineuse a inauguré la maladie dans 10 cas (**51**).

Sur 100 cas, Wechsler rapporte 10% des cas avec manifestations veineuses inaugurales et 20% des cas où l'atteinte veineuse a inauguré la maladie concomitamment à d'autres manifestations (**44,82**).

b. Type et siège de l'atteinte veineuse :

b-1 Phlébites superficielles

Retrouvées chez 10% de nos malades.

Dans la série de Filali, les thromboses veineuses superficielles ont été signalées chez 12,9% des patients parmi 101 présentant une atteinte vasculaire (**54**).

Tohmé a rapporté des thromboses superficielles chez 11 % des malades avec atteinte vasculaire (**75**).

Dans la série de Hamzaoui (132 cas), les phlébites superficielles ont touché 8% des malades (**45**), alors qu'elles ont représenté 10,6% de tous les malades (2147 cas) et 63,4% des malades avec atteinte vasculaire (361 cas) dans la série de Gurler (**47**).

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

Ce type de phlébites a touché le membre inférieur dans tous les cas de notre série. Nos résultats sont similaires à ceux de Sagdic (76) et Benamour(44).

b-2 Thrombose veineuse profonde des membres inférieurs :

Tout comme les phlébites superficielles, les thromboses veineuses profondes prédominent au niveau des membres inférieurs.

53% des localisations veineuses profondes ont intéressé le membre inférieur dans notre série, touchant :

- ❖ L'axe veineux fémoro-iliaque dans 18 cas.
- ❖ La veine poplitée dans 16 cas.

Parmi 197 malades ayant la thrombose veineuse profonde, Gurler a noté des l'atteinte du membre inférieur chez 154 patients soit 78% des cas.

Dans la série de Hamzaoui (45), les TVP au niveau des membres inférieurs concernaient 110 patients parmi 129 cas ayant ce type d'atteinte veineuse soit 85% des cas, ce même pourcentage a été trouvé également dans la série de Sagdic (76).

Cette prédilection au niveau du membre inférieur a été notée aussi dans la série de Turki (83).

b-3 Thromboses du système cave :

Les thromboses caves correspondent à la deuxième localisation de l'atteinte veineuse par leur fréquence au cours de la MB.

Elles sont rapportées dans 2 à 10% des cas de MB (84,85) et regroupent près d'un quart des cas des manifestations thrombotiques.

Filali Ansary avait observé 11 cas de thromboses de la VCS et 8 cas de thrombose de la VCI parmi 101 cas ayant l'atteinte vasculaire (50).

Hamzaoui a rapporté la thrombose cave inférieure associée à des thromboses des membres inférieurs chez 16 patients. La thrombose cave supérieure a été diagnostiquée chez 11 patients sur une série de 129 cas d'atteinte veineuse (45).

Dans la série de Sagdic de 52 cas d'angio-Behçet, on a trouvé 4 cas de thrombose cave supérieure et 1 cas de thrombose cave inférieure (76).

Nous rappelons que :

-Dans notre série, on a noté 5 cas de thrombose de la VCS:

Elle s'est manifestée par un syndrome cave supérieur qui a représenté un des modes de révélation de la MB chez 4 de nos patients, alors que dans le 5^{ème} cas l'atteinte veineuse était tardive par rapport aux autres atteintes.

-La thrombose de la VCI était présente chez 8 patients, dont 5 ayant des thromboses des membres inférieurs.

Pour certains auteurs la thrombose cave inférieure résulterait d'une extension progressive de la thrombose à partir du réseau veineux profond des MI (9).

Il est à noter que l'association de thrombose cave supérieure et inférieure n'est pas rare dans la littérature (81) ce qui est le cas chez 2 de nos patients.

b-4 La thrombose des veines sous clavières :

Elle a été diagnostiquée chez 3 malades de notre série. Une atteinte associée des troncs veineux innominés et de la veine cave supérieure a été signalée chez les trois patients. Il s'agit vraisemblablement d'une extension.

Sonia Ketari Jamoussi a rapporté un seul cas de thrombose de la veine sous clavière parmi 110 atteintes veineuses (51) et Filali Ansary en a rapporté deux cas sur une série de 101 cas de thrombose veineuse (54).

b-5 Syndrome de Budd –Chiari :

5 cas de nos malades ont eu une thrombose des veines sus hépatiques, isolée dans 3 cas et associée à une thrombose de la VCI dans 2 autres cas.

Parmi 197 localisations veineuses, Gurler a noté un seul cas de thrombose des veines sus-hépatiques isolée dans un cadre de SBC (47).

Dans la série marocaine de Filali Ansary, on en a rapporté également 1 seul cas (54), mais cette fois associée à une thrombose de la veine porte, qui s'est révélée par un syndrome d'hypertension portal.

b-6 Thromboses veineuses cérébrales :

Elles ont été rapportées dans approximativement 18 à 33% des cas des atteintes neurologiques de la MB dans les principales grandes séries, plus fréquemment dans certaines séries du Moyen Orient et en France (86). Le sinus longitudinal supérieur est le plus fréquemment touché, suivi, par ordre de fréquence décroissante, par le sinus transverse, les veines cérébrales profondes et le sinus caverneux (87). En effet, dans notre série, les sinus longitudinal supérieur et transverse ont été touchés.

Les manifestations cliniques sont généralement celles d'HTIC d'installation subaiguë ou chronique dans la majorité des cas. Malgré les progrès de l'imagerie, un certain nombre de patients continue à se présenter avec des signes d'HTIC sans aucun signe de thrombose veineuse sur le scanner ou l'angio-IRM ; ils sont considérés atteints d'HTIC idiopathique sans éliminer formellement une TVC posant un problème thérapeutique.

Tableau XVII: Type et siège de l'atteinte veineuse profonde.

Siège de la TVP Série	TVP des membres inférieurs	Thrombose cave supérieure	Thrombose cave inférieure	Thrombose des veines sous clavière	Thromboses des veines sus hépatiques	Veines cérébrales	Autres localisations
Notre série (39cas)	53%	8%	12,5%	4,7%	8%	4,7%	Veines jugulaire (4,7%) Tronc veineux innominé (4,7%)
Filali (101 cas)	65,3%	10,9%	7,9%	3,9%	1%	25,7%	Veines du membre supérieur (2%) Tronc veineux innominé (7,9%) Veine porte (2,9%)
Hamzaoui (129 cas)	85,3%	8,5%	12,4%	-	2,3%	-	-
Turki (71 cas)	80,3%	-	-	-	7%	-	Veine rénale (2,8%) Veines jugulaire (1,4%) Tronc veineux innominé (4%)
Gurler (197 cas)	78%	14,7%	3%	1%	0,5%	0,5%	Veines du membre supérieur (1%) Veine rénale (0,5%) Veine jugulaire (0,5%) Tronc veineux innominé (1%)
Sagdic (39 cas)	74%	10%	2,5%	-	-	-	-
Tohmé (17cas)	41%	11,7%	-	6%	11,9%		Tronc veineux innominé (6%)
Sonia Ketari Jamoussi (110cas)	81%	0,9%	1,8%	0,9%	11,9%	2,7%	Veines du membre supérieur (0,9%) Veine jugulaire (1,8%) Tronc veineux innominé (0,9%)

c. Caractère des thromboses veineuses :

Le caractère extensif et récidivant des thromboses veineuses au cours de la maladie de Behçet est déjà mis en évidence dans plusieurs études.

De même, La diffusion des thromboses veineuses à l'ensemble des territoires veineux transparait clairement dans nos résultats confirmant le caractère ubiquitaire de l'atteinte veineuse et le tropisme veineux de la maladie.

En effet, 3 cas de thromboses de la veine cave supérieure se sont étendus aux veines sous clavières et aux troncs veineux innominés, 5 cas de thromboses des veines du MI se sont étendus à la VCI.

Le caractère adhérent du thrombus sur une paroi siège d'une vascularite inflammatoire rendant les thromboses vasculaires peu emboligènes (78) au cours de la MB semble apparemment se confirmer ; en effet nous n'avons décelé qu'un seul cas d'embolie pulmonaire dans notre série.

3-2-Atteinte artérielle :

a.Epidémiologie :

❖ Fréquence

L'atteinte artérielle touche 4 à 17 % des patients selon les séries (75, 88, 89, 90, 91). Elle est probablement sous-estimée puisque dans une série autopsique japonaise, on retrouvait une atteinte artérielle chez 34 % des 170 patients (92).

Elle a été trouvée chez 11 de nos patients soit 22 % des cas.

Dans notre série, on note que l'atteinte artérielle au cours de la MB est de loin moins fréquente que l'atteinte veineuse. Cette prédominance de l'atteinte veineuse n'est pas retrouvée dans les études publiées préalablement au Japon (92), en Amérique du Nord (93) et en Europe où les lésions veineuses étaient moins fréquentes que les lésions artérielles.

Une incidence égale des diverses atteintes a été observée par Ko et al. (veineuse : 36 % ; artérielle : 33 % ; les 2 types : 30 %) (8).

Kabbaj et al. a rapporté l'atteinte artérielle dans 10% des cas (81), Hamzaoui dans 17% des cas(45), Tohmé dans 28% des cas (75), Ben Dhaou dans 7,5% des cas (50), Hamza et al. dans 2,2 %, des cas (94) et M. Moudati et al. dans 14,05 % des cas (95).

- ❖ L'âge moyen des patients lors du diagnostic de l'atteinte artérielle est de 37ans avec des extrêmes de 17 et 56 ans, et le délai de son apparition par rapport au début de la maladie est de 8,6 ans en moyenne dans notre série.

La majorité des publications trouve une grande fréquence des atteintes artérielles dans la 3^{ème} et 4^{ème} décade (96).

Dans la série de R. Klii la moyenne d'âge au moment de l'atteinte artérielle était de 33,8ans et le délai son apparition était de 6 ans par rapport au début de la MB avec des extrêmes de 2 et 12 ans. (97).

L'âge moyen des patients était de 29,8 ans et la période de latence moyenne entre les premiers signes de la maladie et la lésion artérielle était de 6,52 ans dans la série de M. Moudati et al. (95).

Classiquement, l'atteinte artérielle est plus tardive que l'atteinte veineuse à laquelle elle est souvent associée. Alors que dans notre série, l'atteinte veineuse n'a précédé l'atteinte artérielle que chez 2 patients.

Selon notre étude, l'atteinte artérielle n'a inauguré la maladie en aucun cas, alors que selon l'étude de Hamzaoui, elle en était révélatrice chez deux patients par des anévrismes artériels. Urayama a rapporté une observation où la MB a été révélée par un anévrisme de l'aorte abdominale (18).

b. Type de l'atteinte artérielle :

Dans notre série, nous avons rapporté 12 cas d'anévrismes, 2 cas de faux anévrismes et 2 cas d'occlusions artérielles.

L'atteinte artérielle était unique dans 9 cas, et multiple dans 2 cas.

Les occlusions artérielles, moins fréquemment signalées au cours de la MB que les anévrysmes (9), sont plus fréquentes dans la série de Tohmé (10 occlusions artérielles et un seul anévrysmes artériel) que dans celles de Le Thi Huong et al. (18) et de Ko et al (8).

Gurler, a rapporté 22 atteintes anévrysmales et 6 occlusions artérielles parmi 361 patients ayant une atteinte vasculaire (47).

Hamzaoui a noté 15% de lésions anévrysmales et 5,3% d'occlusions artérielles parmi 132 malades présentant des atteintes vasculaires ; 3,8% des malades avaient à la fois une atteinte anévrysmale et une occlusion artérielle (45).

Filali Ansary a relevé neuf cas d'anévrysmes et quatre cas d'occlusion artérielle sur une série de 101 patients (54).

c. Sièges de l'atteinte artérielle :

Les lésions artérielles se situent préférentiellement sur les gros troncs plutôt que sur les artères distales de calibre réduit. Il s'agit le plus souvent de lésions anévrysmales qui ont facilement tendance à la rupture et qui récidivent fréquemment après l'ablation chirurgicale (98).

c-1 Les anévrysmes :

Dans notre série, 12 localisations anévrysmales ont été diagnostiqués :

- 6 anévrysmes des artères pulmonaires.
- 3 anévrysmes de l'aorte abdominale sous rénale.
- 1 anévrysmes de l'artère poplitée gauche.
- 1 anévrysmes de l'artère iliaque primitive droite.
- 1 anévrysmes de l'artère sous clavière droite.

Dans les différentes séries, *l'aorte* et *l'artère pulmonaire* sont les sièges de prédilection de l'atteinte anévrysmale au cours de la MB (96). Dans notre série faite de 12 localisations anévrysmales, on rapporte : 3 anévrysmes siégeant au niveau de l'aorte abdominale et 6 au niveau des artères pulmonaires.

Lakhanpal a rapporté dans sa série autopsique, 10 cas d'anévrismes de l'aorte abdominale parmi 57 lésions artérielles. Les anévrismes de l'aorte thoracique sont plus rares que les sous-rénaux : 6 cas sur 39 rapportés par Hamza (94).

Dans la série de Hamzaoui, les anévrismes artériels, totalisant 21 localisations prédominant sur les artères pulmonaires (14 patients) et l'aorte abdominale (quatre patients). Les autres localisations étaient : l'artère fémorale superficielle (un patient), le tronc artériel brachiocéphalique (un patient) et l'artère poplitée (un patient) (45).

Gurler, dans sa série de 15 patients atteints d'anévrismes artériels, a rapporté 4 cas d'anévrisme aortique abdominal, et 4 cas également d'anévrisme de l'artère pulmonaire (47).

Selon l'étude de Sagdic, parmi les 5 cas d'anévrisme artériels, 4 touchaient les artères pulmonaires (76).

❖ *Autres localisations anévrismales :*

Dans notre série, les anévrismes des artères périphériques sont largement dominés par ceux des membres inférieurs : 1 cas d'anévrisme de l'artère iliaque primitive et 1 cas d'anévrisme de l'artère fémorale ; en plus de l'atteinte de l'artère sous clavière.

Hamzaoui a rapporté un cas d'anévrisme de l'artère *fémorale superficielle*, un cas au niveau de *l'artère poplitée* et 1 cas d'anévrisme de *tronc artériel innominé*, parmi 21 localisations anévrismales.

Les atteintes anévrismales des artères viscérales restent exceptionnelles dans la littérature (99,100). C. Hafsa (101) a rapporté un cas d'anévrisme *mésentérique supérieur* révélé par des douleurs abdominales diffuses.

Morimoto (102) a décrit le seul cas d'anévrisme de *l'artère mésentérique inférieure* sur maladie de Behçet.

Les anévrismes du *tronc cœliaque* sont encore plus rares, le premier cas ayant été décrit par Hassen Khodja en 1991(103). En 2009, une étude marocaine d'A. Azghari et al. (104) a été publiée, rapportant 2 cas d'anévrisme du tronc cœliaque révélant la MB.

De rares cas d'anévrisme de *l'artère rénale* ont été décrits. Enfin, un cas fatal d'anévrisme rénal associé à un anévrisme de l'aorte thoracique a été publié par Planer (105).

Les atteintes anévrismales des troncs supra-aortiques (*TSA*) sont dominées par l'atteinte *carotidienne* : les observations de Bouarhroum (5 cas) représentent plus du quart des cas publiés dans la littérature (106). Leur rupture est loin d'être exceptionnelle. Ils ont par ailleurs tendance à augmenter rapidement de volume, entraînant une compression des éléments nerveux de voisinage et des voies aériennes.

Tuzun a décrit un cas d'anévrisme carotidien rompu et opéré avec succès (107), Park en a rapporté un cas révélé par un accident neurologique (108). Sraieb (109) a décrit en 1999 un cas d'anévrisme de la *sous-clavière* droite avec paralysie récurrentielle opéré avec succès.

Gurer (110) a rapporté un cas d'anévrisme de *l'artère vertébrale* traité par ligature après échec d'un traitement endoluminal.

Tableau XVIII: Fréquences des différentes localisations anévrismales selon les séries

Siège	Notre série	Hamzaoui	Tohmé	Hamza	Filali	Gurler
Aorte abdominale	3	4	0	2	1	4
Artère pulmonaire	6	14	0	2	6	4
Artère iliaque primitive	1	0	0	1	0	2
Artère iliaque externe	0	0	0	1	0	0
Artère fémorale	0	1	0	0	1	7
Artère poplitée	1	1	0	0	0	0
Artère axillaire	0	0	0	0	0	0
Artère humérale	0	0	0	0	0	0
Artère radiale	0	0	1	0	0	0
Artère sous clavière	1	0	0	1	1	1
Tronc artériel innominé	0	1	0	1	0	0
Artère carotide	0	0	0	0	0	1
Artère cérébrale	0	0	0	0	0	0
Artère rénale	0	0	0	1	0	0
Total	12	21	1	9	9	15

c-2 Les faux anévrysmes :

Parmi les lésions retrouvées dans notre série, on a noté 2 cas de faux anévrysmes :

- 1 faux anévrysme de l'artère fémorale superficielle droite.
- 1 faux anévrysme de l'artère iliaque droite.

L'atteinte artérielle dans la MB se caractérise par la fréquence relativement élevée de faux anévrysmes qui seraient assimilables à l'hypersensibilité cutanée à la piqûre traduisant l'hyperergie qui caractérisent la maladie.

Dans la littérature, on parle surtout des cas de pseudo-anévrysmes induits.

I. Ben Ghorbel et al. Ont rapporté 2 cas de faux anévrysmes iatrogènes, un touchant l'artère carotide primitive gauche deux mois après une ponction accidentelle, et un autre sur la partie terminale de l'artère humérale droite suite à des prélèvements sanguins (111).

c-3 Les occlusions artérielles

Les occlusions artérielles au cours de la maladie de Behçet sont nettement moins fréquentes que les anévrysmes (107,112) : 2 cas dans notre série :

- une occlusion de l'artère axillaire droite.
- une occlusion de l'artère iliaque droite chez un des patients ayant un anévrysme aortique.

Ces lésions sont rarement symptomatiques grâce au développement d'une circulation collatérale de qualité, Toutefois des manifestations à type d'insuffisance artérielle des membres inférieurs peuvent être notées. (28)

Dans la littérature, les *artères des membres inférieurs* semblent être le siège de prédilection des occlusions artérielles.

D'après une étude de Tohmé, ce type d'atteinte artérielle a surtout intéressé les MI et les artères cérébrales (75).

Hamza a rapporté 43 localisations aux artères des membres dont 23 occlusions au niveau des artères des membres inférieurs et 20 au niveau des membres supérieurs (9).

Urayama et al. rapporte 4 cas d'occlusions des artères tibiales et radiales (81).

Selon l'étude de Hamzaoui, les occlusions artérielles, observées chez sept patients, siégeaient aux artères pulmonaires (trois patients), artère poplitée (un patient), artère iliaque externe (un patient), artère fémorale superficielle (un patient), aorte sous-rénale, artères iliaques et artère rénale (un patient chacune) (45).

Au cours de la maladie de Behçet, les *obstructions artérielles pulmonaires* sont dues soit à des embolies à point de départ périphérique soit à des thromboses (113). Le diagnostic est suspecté sur des données cliniques et paracliniques et facilement confirmé par un angio-scanner pulmonaire.

Zaoui et al. a rapporté 30 obstructions artérielles pulmonaires parmi 60 cas de manifestations pulmonaires au cours la maladie de Behçet.

Les *occlusions de l'artère sous clavière* : constituent un autre siège de prédilection après les artères pulmonaires (108, 114).

Une sténose de l'artère sous-clavière, qui s'est manifestée par une claudication du membre supérieur, a été observée chez une des malades de Tohmé (75).

Parmi 41 localisations artérielles, Shimizu a rapporté 6 occlusions de l'artère sous clavière et un seul anévrisme (115).

Dans notre série on ne rapporte aucun cas d'occlusion de l'artère pulmonaire ou de l'artère sous clavière.

❖ *Les autres localisations :*

Les occlusions de *la carotide* sont rares au cours de la maladie de Behçet. En effet, dans sa revue de littérature Hamza en a rapporté 3 cas, dont deux avaient des thromboses de l'artère carotide commune et un de l'artère carotide interne. Des lésions occlusives des *artères rénales*, se manifestent par la survenue d'une hypertension artérielle chez un sujet jeune sans facteurs de risque.

Tohmé a rapporté un cas de thromboses des artères rénales, alors que Lakhanpal en a rapporté 3 cas. Shimizu, Hamza et Parck ont noté un seul cas chacun.

En 1984, Parck a rapporté le premier cas de thrombose de *l'artère mésentérique supérieure*.

Hassan Khodja et al. (103) a rapporté un deuxième cas de thrombose des artères mésentériques supérieure et inférieure. Deux autres cas ont été notés par Wechsler et al. et Mercié et al. (116).

Aucune atteinte occlusive de *l'aorte* n'a été observée dans notre série. En effet, elle n'est pas fréquente, seulement 2 cas ont été rapportés à travers la revue de la littérature.

Une association des deux lésions, occlusives et anévrismales n'est pas rare ; elle a été représentée dans notre série par un seul cas.

Tableau XIX : Sièges des occlusions artérielles.

Siège	Notre série	Shimizu	Godeau	Hamzaoui
artères pulmonaires	0	4	6	3
Artère Sous-clavière	0	6	2	0
Radiale	0	2	0	0
Artère Poplitée	0	0	0	1
Artère fémorale	0	2	4	1
Artère tibiale	0	2	2	0
Artère iliaque	1	0	0	2
Artère axillaire	1	0	0	0
Artère rénale	0	0	2	1
Aorte abdominale	0	0	1	1
Artère cérébrale	0	0	0	0
Artère carotide	0	2	0	0
Artère hypogastrique	0	0	1	0
Artère mésentérique supérieure	0	0	1	0
Total	2	18	19	9

d. Caractéristiques de l'atteinte artérielle :

❖ *Lésions anévrismales :*

Elles ont comme particularités d'être plurifocales (117) et d'engager le pronostic vital (118).

Le rôle direct du traumatisme est souligné dans quelques cas (119) : telle que les points de ponction artérielle pour artériographie, ou pour prise de gaz du sang, canulation, ou lors de traumatisme.

Dans notre série, on a noté un seul cas d'atteinte anévrismale multiple touchant 5 localisations au niveau de des artères pulmonaires.

La présence de lésions anévrismales représente une urgence chirurgicale (96,120). Leur évolution rapide vers la rupture étant la règle, sans que la taille de l'anévrisme ne soit considérée comme un facteur prédictif (120).

Les anévrismes artériels constituent une cause importante de décès dans la MB et la mortalité par rupture est estimée à 60 % chez les porteurs de ces anévrismes selon Urayama (121, 122).

La survenue d'une complication artérielle ne semble pas en rapport avec l'âge, le sexe, la durée d'évolution, la clinique ou le traitement suivi (96).

❖ *Lésions occlusives :*

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

Elles sont plus fréquentes chez la femme. Dans la série de Tohmé 70% des occlusions artérielles ont touché des femmes (75), par contre dans notre série les occlusions artérielles ont touché les hommes dans tous les cas.

3-3-Traitement:

Dans notre série :

Les corticoïdes ont été administrés dans tous les cas.

Le recours *à l'anticoagulation* à base d'héparine avec chevauchement par les AVK a eu lieu chez tous les malades présentant une thrombose veineuse profonde.

L'administration des *immunosuppresseurs* a été réalisée chez 37 patients résistants aux corticoïdes et /ou avec un pronostic vital soit 28 patients qui avaient des thromboses veineuses profondes et 9 patients ayant des anévrismes artériels.

Le recours à la colchicine a été nécessaire chez tous les malades.

Le traitement des thromboses veineuses profondes au cours de la maladie de Behçet demeure controversé. La plupart des auteurs recommandent l'utilisation des anticoagulants à doses curatives (117) alors que d'autres évitent leur emploi seuls et les associent aux corticoïdes à cause de leur inefficacité pour certains et du risque de saignement dû à l'inflammation de la paroi vasculaire pour d'autres (123).

Au cours des thromboses veineuses récidivantes et progressives et des veines caves, il est recommandé d'associer les corticoïdes et/ou les immunosuppresseurs (cyclophosphamide ou azathioprine) aux anticoagulants ou aux antiagrégants plaquettaires au cas de thromboses artérielles (123, 124,125,126).

La chirurgie devrait être réservée aux embolies pulmonaires massives, car il s'agit d'un geste délicat avec risque de récurrence (127,128).

La prise en charge des anévrismes artériels dans le cadre de la MB, reste délicate et sous risque.

Le traitement chirurgical par résection de l'anévrisme ou son exclusion par un pontage prothétique est souvent indiqué à cause du risque de saignement majeur causé par leur rupture. Mais, cette chirurgie est souvent compliquée par l'apparition de faux anévrismes anastomotiques et le lâchage des sutures dû à la réaction inflammatoire de la paroi vasculaire en rapport avec l'hypersensibilité aux points de piqûre caractéristique de la maladie de Behçet. Signalons que dans une expérience du service de médecine interne de l'hôpital de Rabta en Tunisie (129), plusieurs anévrismes artériels de différentes tailles et localisations ont complètement disparu par un traitement médical associant de la prednisone à fortes doses au cyclophosphamide en bolus IV mensuels.

On réserve la chirurgie en première intention aux anévrismes fissurés, rompus ou de taille > 6 cm.

De nouvelles méthodes de traitement par voie endovasculaire sont de plus en plus employées. Elles reposent sur l'exclusion de l'anévrisme à l'aide d'une prothèse introduite par voie fémorale et fixée aux parois artérielles d'amont et d'aval à l'aide de stents. Ces procédures permettent certes de réduire les risques de la chirurgie conventionnelle, mais leurs résultats à long terme demeurent indéterminés (130,131).

Enfin, l'administration de corticoïdes et d'immunosuppresseurs en post-opératoire semble nécessaire et efficace contre les récurrences des anévrismes artériels et l'association d'anticoagulants ou d'antiagrégants plaquettaires permet de prévenir les thromboses (121). Le cas particulier des anévrismes secondaires aux ponctions ou aux cathétérismes artériels, ne fait pas l'objet de consensus. Néanmoins, nous pensons que la prescription d'une corticothérapie en bolus IV durant 3 jours (avant, pendant et après la ponction ou l'exploration) a permis dans plusieurs cas de prévenir l'apparition de tels anévrismes chez quelques patients.

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

En cas d'atteinte artérielle occlusive ou sténosante, un traitement médical est souvent suffisant, associant corticoïdes (1 mg/kg/j), anticoagulant et/ou antiagrégants plaquettaires. Les immunosuppresseurs (azathioprine) peuvent être indiqués en cas de lésions occlusives sévères et récidivantes (31).

La chirurgie n'est indiquée qu'en cas d'échec du traitement médical avec des lésions ischémiques menaçantes.

3-4-L'évolution :

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

Dans notre série l'évolution à court terme des thromboses veineuses profondes et superficielles a été favorable pour tous les patients avec seulement 6 cas de récurrence : deux au même territoire veineux et quatre nouvelles localisations thrombotiques.

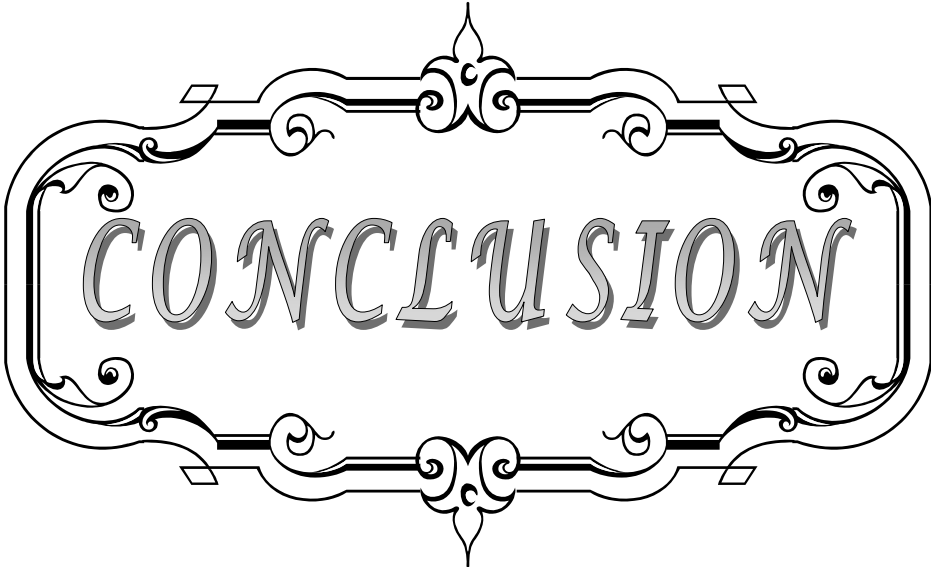
Les patients qui ont présenté des occlusions artérielles ont bien évolué alors que l'évolution des atteintes anévrismales a été marquée par un seul cas de récurrence chez le patient ayant une atteinte anévrismale multiple des artères pulmonaires.

Le seul décès dans notre série était secondaire à une tamponnade.

Dans une cohorte de 817 patients de D. Saadoun et al. les principales causes de décès comportaient les atteintes des gros vaisseaux (les anévrysmes artériels et le syndrome de Budd-Chiari) dans 38,9 % des cas (132).

Dans une étude tunisienne rétrospective de Kechaou et al, incluant 13 patients ayant une atteinte vasculaire intéressant le réseau veineux dans 10 cas : thrombose veineuse profonde des membres inférieurs (9 cas), thrombose de la veine cave inférieure (1 cas) et thrombose veineuse cérébrale (1 cas) et le territoire artériel dans 3 cas : une thrombose artérielle du membre inférieur droit dans un cas, d'anévrysmes des artères pulmonaires dans un cas et de l'aorte abdominale dans un cas, tous les patients étaient traités par CTC orale à la dose de 0,5 mg/kg/j associée à une anticoagulation par AVK et l'évolution était favorable dans tous les cas ; une récurrence de thrombose veineuse était rapportée chez un seul malade et aucun cas d'embolie pulmonaire n'a été noté (133).

Dans la série de Hamzaoui, parmi 519 patients de MB, 13 patients (2,3 %) sont décédés. Les causes du décès étaient des hémoptysies foudroyantes (deux patients), un syndrome de Budd-chiari aigu (un patient), une atteinte neurologique parenchymateuse du tronc cérébral (cinq patients), 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 précisée chez un patient (45).



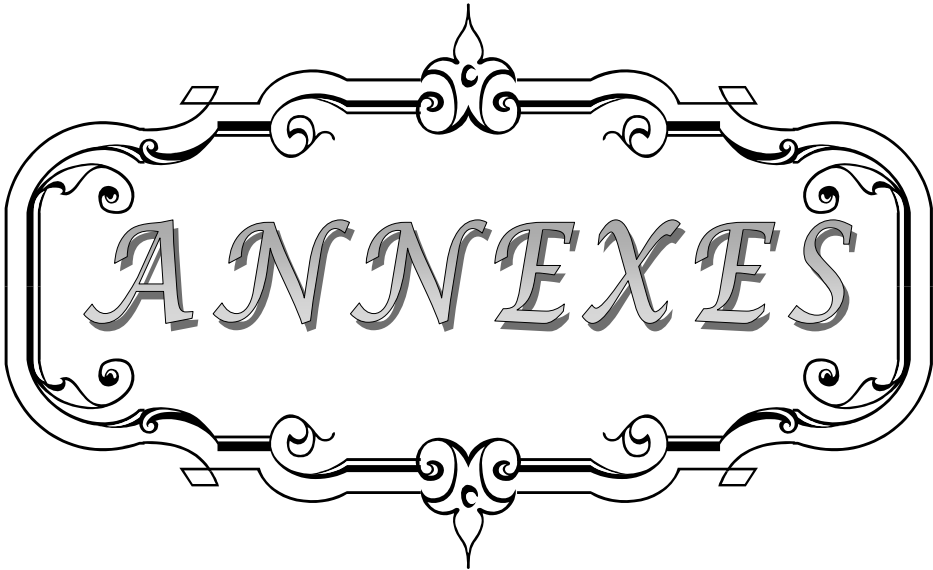
CONCLUSION

Les manifestations vasculaires de la maladie de Behçet, sont des atteintes assez fréquentes dans notre contexte. Elles se manifestent surtout par des thrombophlébites, le plus souvent multifocales et de caractère peu emboligène.

Leur survenue chez le sujet jeune sans facteur de risque vasculaire avec un tableau clinique trompeur peut être à l'origine d'un retard diagnostique.

L'atteinte artérielle, moins fréquente, pose des problèmes thérapeutiques en raison du caractère récidivant pouvant engager le pronostic vital.

Le pronostic des atteintes vasculaires dans la maladie de Behçet dépend d'un diagnostic précoce et d'un traitement quelque fois agressif mais surtout long, nécessitant une éducation du patient.



ANNEXES

ANGIO-BEHÇET

La fiche d'exploitation

A-IDENTITE:

Nom : _____ prénom : _____

Age : _____ Sexe : F M

Origine géographique : _____

B-ANTECEDENTS:

Personnels: –Médicaux :

–Chirurgicaux :

Familiaux : présence de cas similaire dans la famille :

Autres :

C-CIRCONSTANCES DU DIAGNOSIC :

–Date de début des symptômes :

–Circonstances:

D-LES DONNEES SUR LA MALADIE DE BEHCET DANS SA FORME VASCULAIRE :

–Date de d'apparition de l'atteinte vasculaire :

Atteinte veineuse :

▪ Thrombose :

–Superficielle:

–localisation :

–Profonde:

–localisation :

▪ Autres :

Atteinte artérielle :

• Thrombose:

–localisation :

▪ Anévrysme:

–localisation :

▪ Sténose:

–localisation :

▪ Autres :

Traitement :

➤ COLCHICINE:

➤ CORTICOTHERAPIE:

➤ IMMUNOSUPPRESSEURS :

–Cyclophosphamide

– Azathioprine

–Chlorambucil

–Cyclosporine

➤ ANTICOAGULANTS:

➤ ANTI AGREGANTS PLAQUETTAIRES:

➤ ANTI INFLAMMATOIRES NON STEROIDES:

➤ INTERVENTION CHIRURGICALE:

⇒type :

➤ AUTRES :

Evolution:

- Durée du suivi :
- Perdu de vue :
- Profil évolutif :

Amélioration:

Stabilisation:

Rechute:

Décès:

Cause:

E-LES AUTRES FORMES DE LA MALADIE DE BEHCET :

A/ MANIFESTATIONS CUTANEO-MUQUEUSES:

a- Muqueuses:

-Aphthose buccale:

-Nombre d'épisodes par an :

-Aphthose génitale:

-Nombre d'épisodes par an :

-Autres localisations:

b- Cutanées :

Lésions spontanées :

- Pseudofolliculite:
- Erythème noueux:
- Lésions acnéiformes:

Lésions provoquées :

- Hypersensibilité cutanée non spécifique (test pathergique):

c- Autres lésions cutané-muqueuses:

B/ MANIFESTATIONS OPHTALMIQUES:

a- A.V.:

OD:

OG:

b- Segment antérieur :

OD

OG

- Iridocyclite :
- Tyndall chambre antérieure:
- Hypopion :
- Synéchies iridocristalinienne:
- Séclusion pupillaire:
- Cataracte :

c-Segment postérieur:

- Hyalite:
- Chorioretinite:
- Hémorragies rétinienne:
- Ischémie rétinienne:
- Vascularites rétinienne:
- Maculopathie:
- Œdème papillaire:
- Atrophie optique:

d- Autres :

C/ MANIFESTATIONS ARTICULAIRES:

a- Périphériques:

- Arthralgies: -Siège :
- Arthrite: -Siège :

b- Axiales:

- Rachis :
- Sacro-iliaque:

c- SPA:

D/ MANIFESTATIONS CARDIAQUE:

- Péricardite :
- Endocardite :
- Myocardite:
- Atteinte coronarienne:
- Thrombose intracardiaque:

E/ MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES ET PSYCHIATRIQUES:

- Céphalées :
- H.T.I.C :
- Epilepsies :
- Déficit neurologique: ⇒Type:
- Syndrome pyramidal:
- Syndrome cérébelleux:
- Atteinte des paires crâniennes:
- Méningite:
- Encéphalite:
- Méningo-encéphalo-myélite:
- Thrombophlébites cérébrales:
- Neuropathie périphérique:
- Troubles psychiatriques:
- Autres :

F/ MANNIFESTATIONS DIGESTIVES:

- Douleurs abdominales:
- Diarrhée:
- Rectorragies:
- Aphte œsophagien:
- Aphte gastroduodéal:
- Aphte iléal :
- Aphte colique :
- Aphte rectal :
- Autres lésions :

G/ ATTEINTES PLEUROPULMONAIRES ET MEDIASTINALES:

- Hémoptysie:
- Dyspnée :

- Douleurs thoraciques:
- Pleurésie:
- Infarctus pulmonaire:
- Anévrysme pulmonaire:
- Adénopathies médiastinales:
- Autre atteinte:

H/ MANIFESTATIONS RENALES

- Hématurie:
- Protéinurie:
- Syndrome néphrotique:
- Néphropathie glomérulaire:
- Amylose :

I/ MANIFESTATIONS GLANDULAIRES :

- Orchiépididymite:
- Gougerot-Sjögren:
- Parotidite:
- Autres:

BILAN PARACLINIQUE:

- NFS:
- Bilan inflammatoire :
 - VS
 - CRP
 - Fg
- Bilan d'hémostase :
 - TP
 - TCA
- Bilan rénal
 - Urée
 - Créatinine
- Radiographie thoracique :
- HLA B51:
- Autres explorations selon le type d'atteinte :

TRAITEMENT:

- COLCHICINE:
- CORTICOTHERAPIE:
- IMMUNOSUPRESSEURS:
 - Cyclophosphamide
 - Chlorambucil
 - Cyclosporine
 - Azathioprine
- ANTICOAGULANTS :

- ANTI AGREGANTS PLAQUETTAIRES:
- ANTI INFLAMMATOIRES NON STEROIDES:
- INTERVENTION CHIRURGICALE:

⇒type :

- AUTRES :

EVOLUTION:

- Durée du suivi :
- Perdu de vue :
- Profil évolutif :

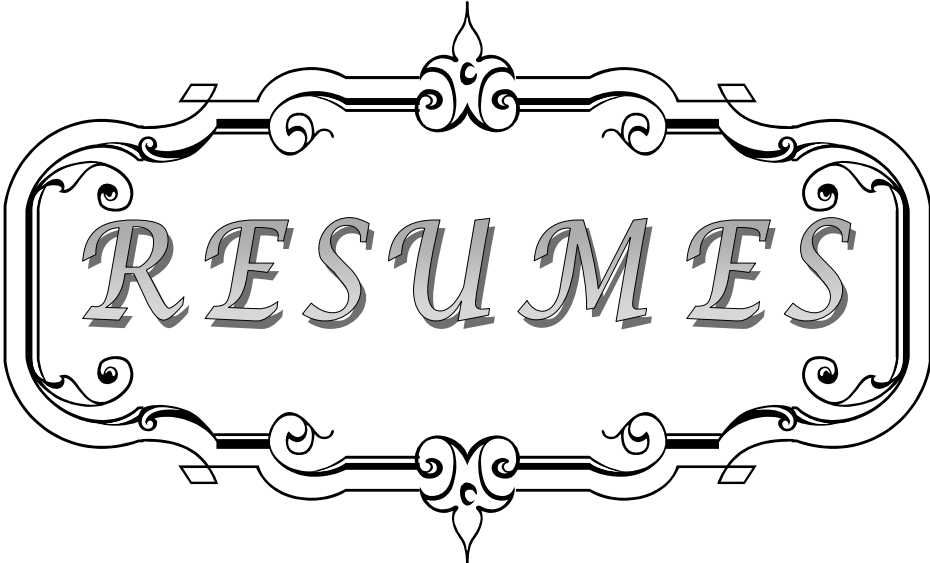
Amélioration :

Stabilisation :

Rechute :

Décès:

Cause:



RESUMES

Résumé

La maladie de Behçet est une vascularite systémique, dont l'étiologie reste obscure. Les atteintes oculaires, cutanées, articulaires, neurologiques et vasculaires restent les plus importantes.

Nous rapportons une série de 49 cas atteints de maladie de Behçet, présentant des manifestations vasculaires, colligés au service de Médecine Interne du CHU Mohammed VI de Marrakech.

La majorité de nos patients, d'âge moyen de 34ans, sont de sexe masculin. En outre un seul cas familial était noté. Les manifestations veineuses, siégeant essentiellement au niveau des membres inférieurs (thromboses profondes et superficielle) étaient retrouvées chez 40 patients (81%). L'âge moyen des patients lors de l'apparition de l'atteinte veineuse était de 33,66 ans. L'atteinte artérielle survenant plus tardivement (l'âge moyen est : 37ans) a concerné 11 patients (22%). On avait noté 12 atteintes anévrismales, 2 cas de pseudo anévrismes et 2 cas d'occlusions artérielles.

Le recours aux corticoïdes était nécessaire dans tous les cas en association avec d'autres thérapeutiques: anticoagulants, colchicine, immuno-suppresseurs.

Quant à l'évolution, elle a été favorable pour la majorité des patients. On rapporte un seul décès dans notre série, il s'agit d'un patient décédé par tamponnade. Notre étude confirme que l'atteinte vasculaire au cours de la maladie de Behçet, se manifeste surtout par des thrombophlébites. L'atteinte artérielle, moins fréquente, pose des problèmes thérapeutiques en raison du caractère récidivant pouvant engager le pronostic vital.

Summary

Behçet's disease is a systemic vasculitis, whose etiology remains obscure. The ocular, cutaneous, articular, neurological and vascular involvements are the most important.

We report a series of 49 cases with vascular events of Behçet disease, collected at the department of Internal Medicine in the university hospital Mohammed VI of Marrakech. Most of our patients, whose average age is 34, are male. Moreover, one family case was noted.

The venous involvements, serving mainly the lower limbs (deep and superficial thrombosis) were found in 40 patients (81%). The average age of patients at the onset of venous events was 33,66 years. The arterial involvement which occurs later (average age: 37 years), concerned 11 patients (22%). We noted 12 aneurysmal injuries, 2 cases of pseudo aneurysm and 2 cases of arterial occlusion.

The use of corticoids was necessary in all cases in combination with other therapeutics: anticoagulants, colchicine, immuno-suppressive.

The evolution was favorable for most patients. Only one case of death is reported in our series, it was the patient who died by pericardial tamponade. Our study confirms that the vascular involvement of Behçet's disease is manifested primarily by thrombophlebitis. The arterial involvement, less frequent, raises therapeutic problems because of its recurrence can be life threatening.

ملخص

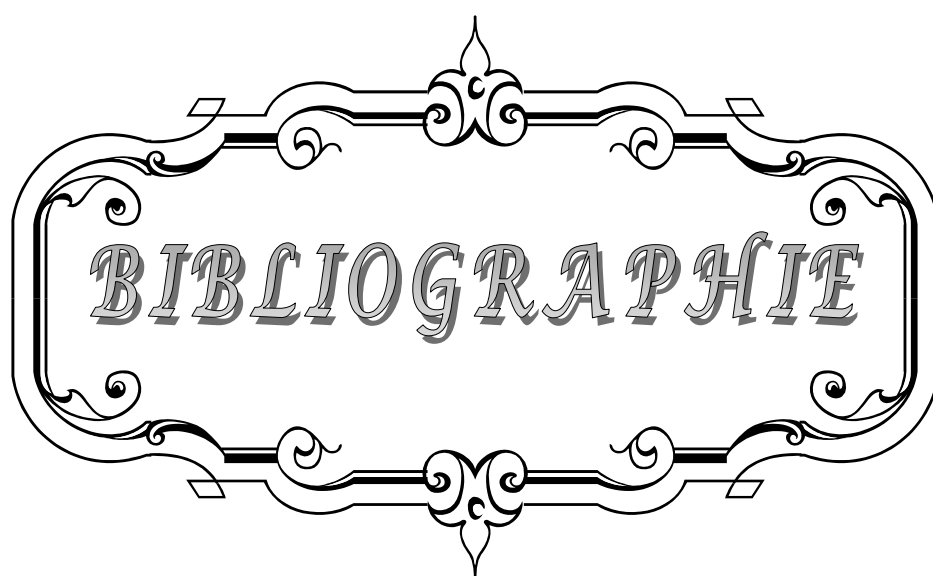
يعتبر مرض بهجت مرض مجموعي، ما تزال أسبابه مجهولة. تعتبر الإصابات العينية، الجلدية، المفصالية، العصبية والوعائية الأكثر أهمية.

نستحضر سلسلة من 49 حالة داء بهجت يعانون من اصابات وعائية في قسم الطب الباطني بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش.

غالبية المرضى الذين يبلغ متوسط عمرهم 34 عاماً هم من الذكور. بالإضافة إلى وجود حالة عائلية واحدة. ثم العثور على الآفات الوريدية التي تموضعت خصوصاً في الأطراف السفلى (خثار وريدي عميق وسطحي) عند 40 مريضاً (81%) يبلغ متوسط العمر عند ظهور الآفة الوريدية 33,66 عاماً. الآفات الشريانية، والتي تظهر متأخرة (متوسط العمر 37 عاماً) أصابت 11 مريضاً (22%).

وقد تم تسجيل 12 حالة من أمهات الدم، حالتان من شبيهة أمهات الدم، وحالتان من الخثار الشرياني. كان اللجوء إلى استخدام العلاج القشري ضرورياً في جميع الحالات، بالإضافة إلى علاجات أخرى: مميعات الدم، الكولشيسين، كوابت المناعة.

كانت تداعيات هذا المرض إيجابية في معظم الحالات، لقد سجلنا حالة وفاة واحدة، يتعلق الأمر بالمريض الذي توفي نتيجة الدكاك. لقد أثبتت دراستنا أن الإصابة الوعائية لمرض بهجت تتجلى خصوصاً في الخثار الوريدي. الإصابة الشريانية، الأقل تردداً، تطرح مشاكل علاجية نتيجة الطابع الانتكاسي، مما يؤدي بحياة المريض.



BIBLIOGRAPHIE

1. **F. Davatchi, M. Schirmer, C. Zouboulis, S. Assad Khalil, T. Calamia.**
Validation of the international criteria for Behçet's disease (ICBD) in Iran.
Int J Rheum Dis 2010;13:55-60.
2. **Mouna Zahlane, Rachid El Haouati, Drissi Boumzeba, Lamiaa Essaadouni.**
Tamponnade compliquant une maladie de Behçet
CHU Mohammed VI, service de médecine interne, faculté de médecine et de pharmacie,
université Cadi Ayyad, Marrakech.
3. **A. Feigenbaum.**
Description of Behçet's syndrome in the hippocratic third book of endemic diseases.
Br J Ophthalmol, 1956 ; 40 : 355-57
4. **S. Mutlu, C. Scully.**
The person behind the eponym : Hulusi Behçet (1889-1948).
J.Oral Pathol. Med, 1994; 289-290
5. **Nihat Dilsen.**
Historique de la maladie de Behçet.
Revue de Rhumatologie, 1996, 63 (7-8) p : 599-606.
6. **Z. Amoura, M. Guillaume, S. Caillat-Zucman, B. Wechsler, J.-C. Piette.**
Physiopathologie de la maladie de Behçet.
La Revue de médecine interne 27 (2006) 843-853.
7. **M.H. Houman , N. Bel Feki.**
Physiopathologie de la maladie de Behçet.
La Revue de médecine interne (2013).
8. **Ko G-Y, Byun JY, Choi BG, Cho SH.**
The vascular manifestations of Behçet's disease
angiographic and CT findings. Br J Radiology 2000;73:1270-4.
9. **M. Hamza.**
Maladie de Behçet.
4th ed. In: Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC, editors. Maladies et syndromes
systémiques. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 2000. p. 883-924.
10. **K. Özoran, N. Düzgün, A. Gürler, H. Yutkak, G. Tokgöz.**
Plasma von Willebrand factor, tissue plasminogen activator, plasminogen activator
inhibitor, and antithrombin III levels in Behçet's disease.
Scand J Rheumatol 1995;24:376-82.

11. **Ural AU.**
Increased plasma endothelin-1 levels in active Behçet's disease.
Clin Rheumatol 1997;16:59-61.
12. **S. Guermazi, M. Hamza, K. Dellagi.**
Protein S deficiency and antibodies to protein S in patients with Behçet's disease.
Thromb Res 1997;26:197-204.
13. **RE. Mader, M. Ziv, M. Adawi, RI. Mader, I. Lavi.**
Thrombophilic factors and their relation to thromboembolic and other clinical manifestations
in Behçet's disease.
J Rheumatol 1999;26:2404-8.
14. **Tokay S, Direskeneli H, Yurdakul S, Akoglu T.**
Anticardiolipin antibodies in Behçet's disease: a reassessment.
Rheumatology 2001;40:192-5.
15. **Hamza M, Meyer O.**
Negative antineutrophil cytoplasmic antibodies in Behçet's disease.
Ann Rheum Dis 1990;49:817.
16. **Lee KH, Bang D, Choi ES, Chin WH, Lee ES, Lee S.**
Presence of circulating antibodies to a disease-specific antigen on cultured human
dermal microvascular endothelial cells in patients with Behçet's disease.
Arch Dermatol Res 1999;291:374-81.
17. **McNeil HP, Chesterman CN, Krilis SA.**
Immunology and clinical importance of antiphospholipid antibodies.
Adv Immunol 1991;49:193-280.
18. **Le Thi Huong D, Wechsler B, Papo T, Piette JC, Blétry O, Vitoux JM, et al.**
Arterial lesions in Behçet's disease. A study in 25 patients.
J Rheumatol 1995;22:2103-13.
19. **Gruber HE, Weisman MH.**
Aortic thrombosis during sigmoidoscopy in Behçet's syndrome.
Arch Intern Med 1983;143:343-5.
20. **Kingston M, Ratcliffe JR, Alltree M, Merendino KA.**
Aneurysm after arterial puncture in Behçet's disease.
Br Med J 1979;1:1766-7.

21. **Dilsen N, Konice M, Aral O, Ocal L, Inanc M, Gul A.**
Comparative study of the skin pathergy test with blunt and sharp needles in Behçet's disease – confirmed specificity but decreased sensitivity with sharp needles.
Ann Rheum Dis 1993 ; 11 : 823–825.
22. **Fresko I, Yazici H, Bayramicli M, Yurdakul S, Mat C.**
Effect of surgical cleaning of the skin on the pathergy phenomenon in Behçet's syndrome.
Ann Rheum Dis 1993 ; 52 : 619–620.
23. **Blétry O, Mohattane A, Wechsler B, Beaufils P, Valère P, Petit J et al.**
Atteinte cardiaque de la maladie de Behçet : douze observations.
Presse Med 1988 ; 17 : 2388–2391.
24. **Du LT, Wechsler B, Papo T, De Zuttere D, Blétry O, Hernigou A et al.**
Endomyocardial fibrosis in Behçet's disease.
Ann Rheum Dis 1997 ; 56 : 205– 208.
25. **Lê Thi Huong Du, Dolmazon C, De Zuttere D, Wechsler B, Godeau P, Piette JC.**
Complete recovery of right intraventricular thrombus and pulmonary arteritis in Behçet's disease.
Br J Rheumatol 1997 ; 36 : 130–132
26. **Hamuryudan V, Yurkadul S, Kural AR, Ince U, Yazici H.**
Diffuse proliferative glomerulonephritis in Behçet's syndrome.
Br J Rheumatol 1991 ; 30 : 63–64.
27. **Mosadik A, Ababou A, Laji H, Ghofri H, Squali J, Fikri K O, Lazreq C, Sbihi A**
Infarctus entéro-mésentérique veineux au cours de la maladie de Behçet.
Ann. Gastro-entérol-Hépatol, 1998, vol. 34, n°2, p 1–3.
28. **Wechsler B., et al.**
Manifestations artérielles de la maladie de Behçet : douze observations.
Rev Med Interne 1988, 10 p : 303–311.
29. **Wechsler B., Piette J.C., Conard J., Lê Thi Huong D., Blétry O., Godeau.**
Les thromboses veineuses profondes dans la maladie de Behçet.
Presse Med 1987, 16 : 661–664.
30. **Enoch, B. A.; Khoo, T. C. L.; Castillo-Olivares, J. L.; Grainger, R. G.; Henry, L.**
Major vascular complications in Behcet's syndrome.
Postgrad. med. J. (June 1968) 44, 453–459.

31. **Hatemi G, Silman A, Bang D, Bodaghi B, Chamberlain AM, Gul A, et al.**
EULAR recommendation for the management of Behçet disease.
Ann Rheum Dis 2008;67:1656-62.
32. **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.
33. **Ahn JK, Lee YS, Hong Jeon C, Eun-Mi K, Hoon-Suk C.**
Treatment of venous thrombosis associated with Behçet's disease: immunosuppressive therapy alone versus immunosuppressive therapy plus anticoagulation.
Clin Rheumatol 2008;27:201-5.
34. **Kahraman O, Celebi-Onder S, Kamali S, Inanc M, Ocal L, Aral O, et al.**
Long-term course of deep venous thrombosis in patients with Behçet's disease.
In: Proceedings of the American College of Rheumatology 67th Annual Scientific Meeting, Orlando, Florida. New Jersey, USA: Wiley,2003; S385.
35. **Hamuryudan V, Ozyazgan Y, Hizli N, Mat C, Yurdakul S, Tuzun Y, et al.**
Azathioprine in Behçet's syndrome: effects on long-term prognosis.
Arthritis Rheum 1997;40:769-74.
36. **Cantini F, Salvarani C, Niccoli L, Padula A, Arena AI, Bellandi F, et al.**
Treatment of thrombophlebitis of Behçet's disease with low dose cyclosporin A.
Clin Exp Rheumatol 1999;17:391-2.
37. **Iscan ZH, Vural KM, Bayazit M.**
Compelling nature of arterial manifestations in Behçet disease.
J Vasc Surg 2005;41:53-8.
38. **Hosaka A, Miyata T, Shigematsu H, Shigematsu K, Okamoto H, Ishii S, et al.**
Long-term outcome after surgical treatment of arterial lesions in Behçet disease.
J Vasc Surg 2005;42:116-21.
39. **Kalco Y, Basaran M, Aydin U, Kafa U, Basaranoglu G, Yasar T.**
The surgical treatment of arterial aneurysms in Behçet's disease: a report of 16 patients.
J Vasc Surg 2005;42:673-7.
40. **Min-Chan P, Bum-Kee H, Hyuck Moon K, You-Sun H.**
Surgical outcomes and risk factors for postoperative complications in patients with Behçet's disease.
Clin Rheumatol 2007;26:1475-80.

41. **Vasseur MA, Haulon S, Beregi JP, Le Tourneau T, Prat A, Warembourgh H.**
Endovascular treatment of abdominal aneurysmal aortitis in Behçet's disease.
J Vasc Surg 1998;27:97-106.
42. **Kwon TW, Park 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.
43. **Benouna-Biaz F., Ait Ourhrouil M., Senouci., Hassam B., Heid E, Lazrek.**
Maladie de Behçet : Profil épidémiologique.
Médecine du Maghreb 1995 n°52.
44. **Benamour S, Zeroual B, Bennis R, Amraoui A, Bettal S.**
Maladie de Behçet: 316 cas.
Press Med 1990; 19: 1485-9.
45. **B'chir Hamzaoui S, Harmel A, Bouzlama K, Abdellah M, Ennafaa M, M'rad S, Ben Dridi M.**
la maladie de Behçet en Tunisie: étude clinique de 519 cas.
Rev Med Int 2006; 27:742-52.
46. **Nakae K, Masaki F, Hashimoto T, Inaba G, Mochizuki M, Sakane T.**
Recent epidemiological features of Behçet's disease in Japan.
In: Wechsler B, Godeau P, editors. Behçet's disease. Amsterdam: Excerpta Medica; 1993.
p. 145-51.
47. **Gurler A, Boyvat A, Tursen U.**
Clinical manifestations of Behçet's disease: an analysis of 2147 patients.
Yonsei Med J 1997; 38: 423-7.
48. **CC. Zouboulis, D. DjawarF, W. Kirch, W. Keitel, F. OchsendorP, CE. Orfanos**
Adamantiades-Behçet's disease in Germany.
La Revue de Médecine Interne.
49. **Bang D, Yoon KH, Chung HG, Choi EH, Lee ES, Lee S.**
Epidemiological and clinical features of Behçet's disease in Korea.
Yonsei Med J 1997;38:428-36.
50. **B. Ben Dhaou, F. Boussema, I. Hmida, S. Aridhi, S. Ketari, O. Cherif, L.Rokbani.**
Le profil épidémiologique, clinique et thérapeutique de l'angio-Behçet
Journal des maladies vasculaires (2010) 35, 320-334.

51. **S Ketari Jamoussi, H Chaaba, B Ben Dhaou, S Kochbati, F Boussema, O Cherif, L Rokbani**
Atteinte veineuse au cours de la Maladie de Behçet : à propos de 28 cas.
La Tunisie Médicale – 2009 ; Vol 87 (n°012) : 829 – 833.
52. **N. Lanasri , A. Chibane, L. Makhlouf, N. Nibouche, F. Zeraoulia, L. Benaoua, F. Hansal, B. Redouani, Badache, W. Kouihal, N. Said, A. Biad**
Angio-Behçet, profils épidémiologiques et cliniques
Journal des Maladies Vasculaires : Volume 39, Issue 5, October 2014, Pages : 342
53. **R. Klii, M. Jguirim, M. Kechida, M. Mahjoub, S. Hammami, I. Khochtali**
Angio-Behçet : à propos de 57 cas
La Revue de médecine interne 36S (2015) : A 76-A185
54. **Filali Ansary N, Tazi Mezalek Z, Mohattane A, Adnaoui M, Aouini M, Maaouni A.**
La maladie de Behçet : 162 observations.
Ann Med Interne 1999; 150:178-88.
55. **Zouboulis CC.**
Epidemiology of Adamantiades-Behçet's disease.
Ann Med Interne 1999; 150(6) :488-498.
56. **Kural-Seyahi E, et al.**
The long term mortality and morbidity of Behçet syndrome: a 2- decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center.
Medicine (Baltimore) 2003; 82:80.
57. **Bang DS, et al.**
Influence of sex on patients with Behçet's disease in Korea.
J Korean Med Sci 2003; 18:231-5.
58. **Houman MH, Braham A, Ben Ghorbel I, Khanfir M, Lamloum M, Miled M.**
Influence du sexe dans la maladie de Behçet en Tunisie.
Rev Med Interne 2002; 23(suppl1): 91.
59. **Benamour S, Chaoui L, Zeroual B et al.**
Study of 673 cases of Behçet's disease.
In: Zouboulis CC. Epidemiology of Adamantiades-Behçet's disease.
60. **Ben Taarit C, Turki S, Ben Maiz H.**
Les manifestations rhumatologiques de la maladie de Behçet : à propos de 309 cas.
Rev Med Interne 2001;22:1049-55.

61. **Janati K, El Omari K, Benchiki H, Hamdani M, Lakhdar H.**
Les manifestations oculaires de la maladie de Behçet (étude de 50 patients consultant en dermatologie).
Rev Med Int 2005;26:771-6.
62. **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 outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center.
Medicine (Baltimore) 2003;82:80.
63. **Maaouni A, Aouni M, Mohattane A, El Kabbaj M, Balafrej M, Berbich A.**
Les manifestations cardiovasculaires de la maladie de Behçet.
Sem Hôp Paris 1987 ; 63 : 2057-2059
64. **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.
La Revue de médecine interne 29 (2008) 277-282
65. **G. Geri , B. Wechsler , D. Le Thi Huong , P. Cacoub , P. Cacoub , D. Saadoun.**
Atteinte cardiaque au cours de la maladie de Behçet.
La Revue de médecine interne 31S (2010) S342-S403
66. **S. Bellakhal, A. Hamzaoui, R. Hajji, T. Ben Salem, A. Brahem Sfaxi, M. Smiti Khanfir, M. Lamloum, I. Ben Ghorbel, M.H. Houman.**
Les péricardites au cours de la maladie de Behçet.
Service de médecine interne, hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie
67. **F. Gharibdoost, F. Davatchi, F. Shahram, M. Akbarian, C. Chams, H. Chams, P. Mansoori, A. Nadji.**
Clinical manifestations of Behçet's disease in Iran. Analysis of 2068 cases
Rheumatology Research Center, Behçet's Disease Unit, Shariati Hospital, Kargar Avenue, Tehran 14114, Iran
68. **Akpolat T, Akpolat I, Kandemir B.**
Behçet's disease and AA-type amyloidosis.
69. **Yurdakul S, Tüzüner N, Yurdakul I, Hamuryudan V, Yazici H.**
Amyloidosis in Behçet's syndrome.
Arthritis Rheum 1990;33:1586-9

70. **Tasdemir I, Sivri B, Turgan C, Emri S, Yasavulu Caglar S.**
The expanding spectrum of Behçet's disease associated with amyloidosis.
Nephron 1989;52:154-7.
71. **El Ramahi KH, Al Dalaan A, Al Shaikh A, Al Meshari K, Akhtar M.**
Renal involvement in Behçet's disease: review of 9 cases.
J Rheumatol 1998;25:2254-60.
72. **K. Zahiri , K. Hachim , A. Zamd , E. Fatihi , M.-G. Benghanem , B. Ramdani , S. Sqalli , D. Zaïd.**
L'atteinte rénale au cours de la maladie de Behçet. À propos de six observations
La revue de médecine interne 24 (2003) 4-10
73. **Dilsen N, Konice M, Aral O, Exbengi T, Uşyal V.**
Behçet's disease associated with amyloidosis in Turkey and in the world.
Ann Rheum Dis 1988;47:157-63.
74. **Wechsler B, Du-Boutin, Beaufile LTH.**
Atteintes rénales de la maladie de Behçet. XXVIIe Séminaire d'uro-néphrologie.
Pitié-Salpêtrière Paris: Masson; 2001. p. 190-5.
75. **Tohme A, Aoun N, El Rassi B, Ghayad E.**
Manifestations vasculaires de la maladie de Behçet:18 observations dans une cohorte de
140 malades.
Revue du rhumatisme 2003; 70 :766-772.
76. **K. Sagdiç, Z. G. Ozer, D. Saba, M. Ture and M. Cengiz.**
Venous Lesions in Behçet's Disease.
Eur J VascEndovascSurg11, 437-440 (1996)
77. **Houman MH, Ben Ghorbel I, Khiari Ben Salah, Lamoum M, Ben Ahmed M, Miled M.**
Deep vein thrombosis in Behçet's disease.
Clin Exp Rheumatol 2001;19(Suppl. 24):S48-50.
78. **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.
79. **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).

- 80. Thi Huong D, Blétry O, Godeau P.**
Les thromboses veineuses profondes dans la maladie de Behçet : 106 localisations sur une série de 177 malades.
Presse Med 1987;16:661-4.
- 81. Kabbaj N, Benjelloun G, Gueddari FZ, et al.**
Vascular involvements in Behçet's disease. Based on 40 patient records.
J Radiol 1993;74: 649-56.
- 82. S.Benamour, M.benmimoun, A.zaoui, M.benjelloun, A.amraoui, M.Mohieddine.**
La maladie de Behçet, à propos de 60 cas.
Sem.hôp.Paris,1986,62,n° :19,1317-1321.
- 83. S. Turki, C. Ben Taarit, H. Ben Maiz.**
La maladie de Behçet : une série de 400 cas.
Rev Méd Interne 2002 ; 23 Suppl.
- 84. Houmman H, Lamoum M, Ben Ghorbel I, Khiari Bensalah I, Miled M.**
Thromboses caves dans la maladie de Behçet. Analyse d'une série de 10 observations.
Ann Med Interne 1999;150:587-90.
- 85. Roguin A, Edelstein S, Edoute Y.**
Superior vena cava syndrome as a primary manifestation of Behçet's disease. A case report.
Angiology 1997;48:365-8.
- 86. Adnan Al-Araji, Desmond P Kidd.**
Neuro-Behçet's disease: Epidemiology, clinical characteristics, and management.
Lancet Neurol 2009;8:192-204.
- 87. Houman MH, Hamzaoui-B'Chir S, Ben Ghorbel I, Lamoum M, Ben Ahmed M, Abdelhak S, et al.**
Neurologic manifestations of Behçet's disease: analysis of a series of 27 patients.
Rev Med Int 2002;23:592-606.
- 88. Düzgün N, Ates , A, Aydintug ~ OT, Demir O, Olmez U.**
Characteristics of vascular involvement in Behçet's disease.
Scand J Rheumatol 2006;35:65-8.
- 89. Saadoun D, Asli B, Wechsler B, Houman H, Geri G, Desseaux K, et al.**
Long-term outcome of arterial lesions in Behçet disease: a series of 101 patients.
Medicine (Baltimore) 2012;91:18-24.

90. **Alkaabi JK, Pathare A.**
Pattern and outcome of vascular involvement of Omani patients with Behçet's disease.
Rheumatol Int 2011;31:731-5.
91. **Desbois, B. Wechsler, P. Cluzel, G. Helft, D. Boutin, J.-C. Piette, P. Cacoub, D. Saadoun.**
Atteintes cardiovasculaires de la maladie de Behçet.
La Revue de médecine interne 35 (2014) 103-111.
92. **Lakhanpal S, Tani K, Lie JT, Katoh K, Ishigatsubo Y, Ohokubo T.**
Pathologic features of Behçet's syndrome: a review of Japanese autopsy registry data.
Hum Pathol 1985;16:790-5.
93. **James D.G., Thomson A.**
Recognition of the diverse cardiovascular manifestations in Behçet's disease.
Am Heart J 1982 ; 103 : 457-458.
94. **Hamza M.**
Large artery involvement in Behçet's disease.
J Rheumatol 1987 ; 14 : 554-559
95. **M. Moudatir , N. Ettaldi , S. El Harrar , M. Menkor , F.-Z. Alaoui , H. El Kabli , S. Benamour.**
Atteinte artérielle au cours de la maladie de Behçet : 35 cas
La Revue de médecine interne 31S (2010) S404-S501
96. **Y.Bensaid, B.Lekehal, 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.
97. **R. Klii, M. Mahjoub, D. Braham, H. Mosrati, B. Ben-Mohamed, H. Gamra, S. Hammami.**
Atteinte artérielle au cours de la maladie de Behçet : à propos de huit cas.
La Revue de médecine interne 35S(2014) A96-A200.
98. **H.Hassikou, W.Bono, R.Bahiri ,S.Abir, M.Benomar ,N. Hajjaj Hassouni.**
Involvement in Behçet disease. A report of 2 cases
Revue du rhumatisme Volume 69, numéro 7 pages 759- 762 (juillet 2002).
99. **Men S, Ozmen MN, Balkanci F, Boyacigil S, Akbari H.**
Superior mesenteric artery aneurysm in Behçet's disease.
Abdom Imaging 1994;19:333-4.
100. **Taberkant M.**
Superior Mesenteric Artery Aneurysm in Behçet Syndrome a Case Report.
EJVES Extra 2007;13:69-71

101. **C. Hafsa, S. Kriaa, M. Zbidi, A. Laifi, F. Noomene, M. Golli, A. Gannouni.**
Anévrisme de l'artère mésentérique supérieure révélateur de la maladie de Behçet : à propos d'un cas
Annales de Cardiologie et d'Angéiologie 55 (2006) 291–293
102. **Morimoto N, Okita Y, Tsuji Y, Inoue N, Yokoyama M.**
Inferior mesenteric artery aneurysm in Behcet syndrome.
J Vasc Surg 2003;38:1434–6.
103. **H. Khodja R, Declémy S, Batt M, Daune B, Avril G, Le Bas P.**
Behcet's disease with multiple arterial lesions and voluminous hemangioma of the brain.
J Mal Vasc 1991;16:383–6;
104. **A. Azghari, R. El Idrissi, H. Belmir, Z. Bouziane, M. Bouayad, B. Lekehel, Y. Sefiani, A. El Mesnaoui, F. Ammar, Y. Bensaid.**
Les manifestations artérielles au cours de la maladie de Behçet.
Service de chirurgie vasculaire, Hôpital Ibn Sina, Rabat
105. **Planer D, Leibowitz D, Elitzur Y, Korach A, Hiller N, Chajek–Shaul T.**
Chronicle of a death foretold: a case of catastrophic vascular Behcet's disease.
Clin Rheumatol 2007; 26:457–9.
106. **Bouarhroum A, Sedki N, Bouziane Z et al.**
Extracranial carotid aneurysm in Behcet disease: Report of two new cases.
J Vasc Surg 2006;43:627–30.
107. **Tuzun H., et al.**
1997. Management of aneurysms in Behçet's syndrome : an analysis of 24 patients.
108. **Park JH, Han MC, Bettmann MA.**
Arterial manifestations of Behcet's disease.
AJR Am J Roentgenol 1984;143:821–5.
109. **Sraieb T, Ben Romdhane N, Longo S, Manaa J, Louzir B, Othmani S.**
Arterial aneurysms and Behcet's disease: apropos of 3 cases.
Rev Med Interne 1999;20:517–21. *urgery* 121 : 150–156.
110. **Gurer O, Yapici F, Enc Y, Cinar B, Ozler A.**
Spontaneous pseudoaneurysm of the vertebral artery in Behcet's disease.
Ann Vasc Surg 2005;19:280–3.

111. **I. Ben Ghorbel, Z. Ibn Elhadj, M. Miled, M.H. Houman.**
Faux anévrysmes artériels iatrogènes au cours de la maladie de Behçet : À propos de deux cas.
Journal des Maladies Vasculaires (Paris) Masson, 2006, 31, 2, 88-92
112. **K.Akiyama, J.Hirota, A.Ohkado,Y.shiina.**
Multivarious clinical manifestations of multiple pseudo anevrysms in Behçet's disease.
J.cardio.vasc.surg,1998;39:175-8.
113. **Numan F, Islak C, Berkmen T, Tuzun H, Cokyusel O.**
Behçet disease: pulmonary arterial involvement in 15 cases.
Radiology 1994;192:465-468.
114. **Mathur A.K., Maslow J., Urffer P.A.**
Hepatic arteritis in Behçet's disease.
J Rheumatol 1989 16 : 1516-1517.
115. **Shimizu T., Ehrlich G., Inaba G., Hayashi K.**
1979. Behçet's disease.
Sem Arthr Rheum 8 : 223-260.
116. **Mercie, J.Constants, B.Tissot, A.Sebban, G.Gorin, E.Rullier, P.Morlat, Beylot, C.Convi**
Thrombose de l'artère mésentérique supérieure et syndrome de Behçet.
Revue de medecine interne,1996,17 p :470-473.
117. **Koc Y., et al.**
1992. Vascular involvement in Behçet's disease.
J Rheumatol 19 : 402-410.
118. **Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, Ozyazgan Y, Mat C, Hamuryudan V.**
The long term mortality and morbidity of Behçet syndrome: a 2- decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center.
Medicine (Baltimore) 2003; 82:80.
119. **Goueffic Y., Pistorius M.A., Heymann M.F., Chaillou P., Patra P.**
Association of aneurysmal and occlusive lesions in Behçet's disease.
Ann. Vasc. Surg. 2005 ; 19 : 276-279.
120. **Wechsler B., DuHuong L.T., Kieffer E.**
Manifestations cardiovasculaires de la maladie de Behçet.
Ann Méd Interne 1999 ; 150 : 542-554.

121. **Gerber S, Biondi A, Dormont D, Wechsler B, Marsault C.**
LongtermMRfollow-up of cerebral lesions in neuro- Behçet's disease.
Neuroradiology 1996 ; 38:7631-7638.
122. **Park J.H., Chung J.W., Joh J.H., Song S.Y., Shin S.J., Chung K.S., et al.**
Aortic and arterial aneurysms in Behçet disease: management with stentgrafts-initial
experience.
Radiology 2001 ; 220 : 745-750.
123. **Espinosa G, Cervera R, Reverter JC, A´ ssies DT, Font J, Ingelmo M.**
Vascular Involvement in Behçet's Disease.
Isr Med Assoc J 2002;4:614-6.
124. **Kuncl RX, Duncan G, Watson D, Alderson K, Rogawski MA, Peper M.**
Colchicine myopathy and neuropathy.
N Engl J Med 1987 ; 316 : 1562-1568.
125. **Calamia KT, Schirmer M, Melikoglu M.**
Major vessel involvement in Behçet disease.
Curr Opin Rheumatol 2005;17:1-8.
126. **O'Duffy J.D.**
Vasculitis in Behçet's disease Rheum. Dis.
Clin. North Am. 1990 ; 16 : 423-431.
127. **Dincer I, Dandachi R, Atmaca Y, Erol C, Caglar N, Oral D.**
A recurrent right atrial thrombus in a patient with Behçet's disease.
Echocardiography 2001;18:15-8.
128. **Ben Ghorbel I, Ibn Elhadj Z, Khanfir M, Braham A, Fekih M, Drissa H et al.**
Tromboses intracardiques au cours de la maladie de Behçet.
J Mal Vasc 2004;29:159-61.
129. **Mohamed Habib Houman, Monia Smiti-Khanfir, Kamel Hamzaoui.**
Traitements actuels et perspectives thérapeutiques dans la maladie de Behçet.
Presse Med. 2008; 37: p25-p35.
130. **Robenshtok E, Krause I.**
Arterial involvement in Behçet's disease-the search for new treatment strategies.
Isr Med Assoc J 2004;6:162-3.

131. **Bautista-Hernandez V, Gutierrez F, Capel A, Garcia-Puente J, Arribas JM, Ray VG et al.**
Endovascular repair of concomitant celiac trunk and abdominal aortic aneurysms in a patient with Behçet's disease.
J Endovasc Ther 2004;11:222-5.
132. **D. Saadoun, B. Wechsler, M. Resche-Rigon, D. Boutin-Le Thi Huong, P. Cacoub, Z. Amoura.**
Facteurs pronostiques et causes de mortalité dans la maladie de Behçet dans une cohorte de 817 patients.
La Revue de Médecine interne 30S (2009) S 323-S384.
133. **Kechaou , E. Cherif , Z. Kaoueche , S. Azzabi , C. Kooli , L. Ben Hassine , N. Khalfallah.**
Complications vasculaires au cours de la maladie de Behçet.
La Revue de médecine interne 30S (2009) S385-S479.

قسم الطبيب

اقسمُ باللهِ العَظيمِ

أن أراقبَ اللهَ في مهنتي.

وأن أصونَ حياةَ الإنسانِ في كافَّةِ أدوارها في كل الظروف والأحوال

بأدلاً وسعي في استنقاذها من الهلاكِ والمرَضِ والألمِ والقلقِ.

وأن أحفظَ للناسِ كرامَتَهُم، وأسْتُرَ عَوْرَتَهُم، وأكتمَ سِرَّهُم.

وأن أكونَ على الدوامِ من وسائلِ رحمةِ الله، بأدلاً رِعايتي الطبية للقريبِ والبعيدِ، للصالحِ

والطالحِ، والصديقِ والعدوِ.

وأن أثارِبَ على طلبِ العلمِ، أسخره لنفعِ الإنسانِ .. لا لأذاهِ.

وأن أوقِرَ من عِلْمِي، وأُعَلِّمَ من يصغرنِي، وأكونَ أخاً لكلِّ زميلٍ في المهنةِ الطبيَّةِ

مُتعاونينَ على البرِّ والتقوى.

وأن تكونَ حياتي مصداقَ إيماني في سِرِّي وَعَلانِيَتِي ،

نَقِيَّةٌ مِمَّا يَشِينُهَا تَجَاهَ اللهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

واللهِ على ما أقولُ شهيدٌ



جامعة القاضي عياض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

أطروحة رقم 117

سنة 2015

الإصابة الوعائية لمرض بهجت

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2015 /07/06

من طرف

الآنسة زينب الناصري

المزدادة بتاريخ 26 غشت 1987 بخريبكة

نيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

أمهات الدم الشريانية - بهجت الإصابة الوعائية لمرض -
خثار وريدي - مرض بهجت .

اللجنة

الرئيس

م. زياني

السيد

أستاذ في الطب الباطني

المشرف

ل. السعدوني

السيدة

أستاذة في الطب الباطني

م. زحلان

السيدة

أستاذة مبرزة في الطب الباطني

ل. بن جلالي

السيدة

أستاذة مبرزة في الطب الباطني

ح. قاصف

السيد

أستاذ مبرز في الطب الباطني

الحكام