

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

ANNEE: 2017

THESE N°: 432

L'ATTEINTE OCULAIRE DANS LA MALADIE
DE BEHÇET CHEZ L'ENFANT
(A PROPOS DE 19 CAS)

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mlle. Soukaïna TEBBAÂ
Née le 03 Juillet 1990 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Behçet – Atteinte oculaire – Enfant – Critères diagnostiques – Traitement.

JURY

Mr. A. BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

Mme. B. CHKIRATE

Professeur de Pédiatrie

RAPPORTEUR

Mr. A. GAOUZI

Professeur de Pédiatrie

Mme. F. JABOURIK

Professeur de Pédiatrie

JUGES

Mr. E. ABDALLAH

Professeur d'Ophthalmologie

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"سبحانك لا علم لنا
إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم"

سورة البقرة: الآية: 31

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمَ



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

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <u>Clinique Royale</u>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne – <u>Doyen de la FMPR</u>
Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale

Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika

Neurologie

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation –Doyen de la FMPO
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – Dir. du Centre National PV
Chimie thérapeutique V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la FMPA
Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- Directeur CHIS
Immunologie



Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbas
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima

Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie

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

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - ***Directeur HMI Med V***
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie



Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria

Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie
Neurologie – *Doyen de la FMP Abulcassis*
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- *Dir. Hop. Av. Marr.*
Anesthésie-Réanimation *Inspecteur du SSM*
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne



Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie *Directeur Hop. Chekikh Zaied*
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
Neurologie

Pr. BENAMAR Loubna
 Pr. BENAMOR Jouda
 Pr. BENELBARHDADI Imane
 Pr. BENNANI Rajae
 Pr. BENOUACHANE Thami
 Pr. BEZZA Ahmed*
 Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 Pr. BOUMDIN El Hassane*
 Pr. CHAT Latifa
 Pr. DAALI Mustapha*
 Pr. DRISSE Sidi Mourad*
 Pr. EL HIJRI Ahmed
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 Pr. EL MADHI Tarik
 Pr. EL OUNANI Mohamed
 Pr. ETTAIR Said
 Pr. GAZZAZ Miloudi*
 Pr. HRORA Abdelmalek
 Pr. KABBAJ Saad
 Pr. KABIRI EL Hassane*
 Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MAHASSIN Fattouma*
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBAB Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Rhumatologie
 Anatomie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie



Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdelouhab*

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie

Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed

Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Cardiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire



(mise en disponibilité)

Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najja

Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique



Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Noureddine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes

Chirurgie générale
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologique
Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Rhumatologie
Neuro-chirurgie
Anesthésie Réanimation
Anatomie



Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*

Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie *Directeur Hôpital My Ismail*
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Chirurgie Pédiatrique
 Anesthésie Réanimation

Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
0.
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir
Pr. EL KORAICHI Alae
Pr. EN-NOUALI Hassane*
Pr. ERRGUIG Laila
Pr. FIKRI Meryim
Pr. GHFIR Imade
Pr. IMANE Zineb
Pr. IRAQI Hind
Pr. KABBAJ Hakima

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologie
Anatomie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Physiologie
Radiologie
Médecine Nucléaire
Pédiatrie
Endocrinologie et maladies métaboliques
Microbiologie



Pr. KADIRI Mohamed*
Pr. LATIB Rachida
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
Pr. MEDDAH Bouchra
Pr. MELHAOUI Adyl
Pr. MRABTI Hind
Pr. NEJJARI Rachid
Pr. OUBEJJA Houda
Pr. OUKABLI Mohamed*
Pr. RAHALI Younes
Pr. RATBI Ilham
Pr. RAHMANI Mounia
Pr. REDA Karim*
Pr. REGRAGUI Wafa
Pr. RKAIN Hanan
Pr. ROSTOM Samira
Pr. ROUAS Lamiaa
Pr. ROUIBAA Fedoua*
Pr. SALIHOUN Mouna
Pr. SAYAH Rochde
Pr. SEDDIK Hassan*
Pr. ZERHOUNI Hicham
Pr. ZINE Ali*

Psychiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Pharmacologie
Neuro-chirurgie
Oncologie Médicale
Pharmacognosie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie Pathologique
Pharmacie Galénique
Génétique
Neurologie
Ophtalmologie
Neurologie
Physiologie
Rhumatologie
Anatomie Pathologique
Gastro-Entérologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gastro-Entérologie
Chirurgie Pédiatrique
Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
Pr. GHOUNDALE Omar*
Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Urologie
Médecine Interne

***Enseignants Militaires**



MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Généologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Généologie-Obstétrique

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

***Enseignants Militaires**



AOUT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootéchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*





Dédicaces





À Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenue

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde





À mes chers parents

Rien de ce que je dirais ne saurait exprimer l'ampleur de mon affection et admiration pour vous. Au-delà de votre présence continue à mes côtés, vous étiez l'épaule sur laquelle je déversais mes tracas, et le courage qui me faisait braver tous les obstacles.

Vous êtes le pilier de ma fondation, la source de mon épanouissement.

Vous êtes la lumière qui guide mes pas.

Si je vous dédie ce travail aujourd'hui, c'est pour vous témoigner de ma profonde reconnaissance, et vous présenter le fruit de vos efforts, dans l'espoir de vous rendre fiers de votre petite fille, et d'être à la hauteur de tous vos sacrifices.

Puisse Dieu vous offrir santé, bonheur et prospérité.

Maman, papa, je vous aime.





A Mon très cher frère

*En témoignage de toute l'affection et des profonds
sentiments fraternels que je te porte et
de l'attachement qui nous unit.*

*Je te souhaite du bonheur et du succès
dans toute ta vie.*

A mes chères soeurs

*Pour votre soutien et vos encouragements, puisse ce travail
être le témoignage de ma profonde affection.*

*Que dieu vous comble de bonheur, de santé, de succès et de
prospérité dans votre vie et vous protège.*

A tous les oncles, tantes, cousins et cousines

Puisse ce travail témoigne de l'estimation que je vous porte





A mon très cher fiancé

*Aucun mot ne saurait t'exprimer mon profond attachement
et ma reconnaissance pour l'amour, la tendresse et la gentillesse
dont tu m'as toujours entouré .*

*J'aimerais bien que tu trouve dans ce travail l'expression
de mes sentiments de reconnaissance*

*les plus sincères car grâce à ton aide et à ta patience
avec moi que ce travail a pu avoir le jour*

*Que Dieu le tout puissant te protège pour moi et nous
accorde un avenir meilleur.*





*A tous les membres de ma famille
Veuillez trouver dans ce modeste travail, l'expression
de mon affection la plus sincère.*





A tous mes amis et mes collègues

*En souvenir des moments merveilleux que nous avons
passé ensemble et aux liens solides qui nous unissent.*

Un grand merci pour votre soutien, vos encouragements, votre aide.

*Avec toute mon affection et estime, je vous souhaite beaucoup de
réussite et de bonheur, autant dans votre vie professionnelle
que privée.*

A tous ceux et celles que j'aime

et que j'ai omis involontairement de citer

A tous les patients qui m'ont accordé leur confiance





Remerciements





*A notre maître et Président de thèse
Monsieur le professeur Abdelali BENTAHILA
Professeur de pédiatrie*

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

*Votre culture, votre compétence et vos qualités humaines
ont suscité en nous une grande admiration, et sont pour vos élèves
un exemple à suivre. Veuillez accepter, cher maître, l'assurance
de notre estime et notre profond respect.*





*A notre maître et Rapporteur de thèse
Madame le Professeur Bouchra CHKIRATE
Professeur de pédiatrie*

*Nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance
pour l'honneur que vous nous avez fait en acceptant
de diriger ce travail.*

Nous avons eu le plus grand plaisir à travailler sous votre direction.

*Vous m'avez éblouie par votre sympathie, votre modestie
et vos qualités humaines, je vous remercie pour avoir consacré
à ce travail une partie de votre temps précieux, de m'avoir guidée
dans ce travail avec rigueur et bienveillance. Votre compétence,
votre sérieux, votre disponibilité et votre rigueur sont
pour nous le meilleur exemple à suivre.*





*A notre maître et juge de thèse
Monsieur le professeur Ahmed GAOUZI
Professeur de pédiatrie*

*C'est pour nous un grand honneur que vous acceptiez
de siéger parmi notre honorable jury.*

*Votre sérieux et votre compétence professionnelle seront
pour nous un exemple dans l'exercice de notre profession.
Veuillez trouver dans ce travail l'expression de mon estime
et de ma considération.*





A notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur El Hassan ABDALLAH

Professeur d'Ophthalmologie

Nous avons été touchés par la cordialité de votre accueil.

Nous sommes très sensibles à l'honneur

que vous nous faites en acceptant de juger notre travail.

C'est pour nous l'occasion de vous témoigner estime et respect





A notre maître et juge de thèse

Madame le professeur Fatima JABOUIRIK

Professeur de pédiatrie

*Nous sommes immensément touchés par l'insigne honneur
que vous nous faites en acceptant de siéger
parmi les membres du jury de notre thèse.*

*Veillez trouver à travers ce modeste travail l'expression
de notre admiration et nos sincères remerciements*





Liste des abréviations



LISTE DES ABREVIATIONS:

AAN	: Anti corps anti-nucléaire
Ac	: Anti corps
AC	: Anticoagulant
ACR	: Artère centrale de la rétine
ADA	: Adalimumab
Ag	: Antigène
AINS	: Anti inflammatoire non stéroïdien
AMM	: Autorisation de mise sur le marché
ATCD	: Antécédent
AV	: Acuité visuelle
AVK	: Antivitamine K
AZA	: Azathioprine
CRP	: C - réactive protein
Cs A	: Cyclosporine A
EMG	: Electromyogramme
ERAP	: Endoplasmic reticulum aminopeptidase
EULAR	: European League against Rheumatism
FOGD	: Fibroscopie oesogastroduodénale
Gche	: Gauche
GEM	: Glomérulonéphrite extra membraneuse
Hgie	: Hémorragie
HLA	: Human Leukocyte Antigen
HTIC	: Hypertension intracrânienne

IFN	: Interféron
IFX	: Infliximab
Inf	: Inférieur
IPP	: Inhibiteurs de la pompe à protons.
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
ISGBD	: International Study Group for Behçet's Disease
IT	: Insuffisance tricuspidiennne
MB	: Maladie de behçet
MTX	: Methotrexate
NFS	: Numération formule sanguine
OCT	: Tomographie en cohérence optique
OD	: Oeil droit
OG	: Oeil gauche
PBR	: Ponction biopsie rénale
PEDBD	: Pediatric Behçet's disease
SB	: Substance blanche
Sd	: Syndrome
SLD	: Sinus longitudinal droit
SLS	: Sinus longitudinal supérieur
SPA	: Spondylarthrite ankylosante
SPZ	: Salazopyrine
TDM	: Tomodensitométrie
VEGF	: Vascular Endothelial Growth Factor
VS	: Vitesse de sédimentation



Liste des illustrations



LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Aptoche buccale au niveau de la lèvre inférieure chez l'un de nos patients	31
Figure 2 : Pseudofolliculite au niveau des jambes chez l'un de nos patients	31
Figure 3 : Oedème maculaire cystoïde chez l'un de nos patients	33
Figure 4 : Uvéite à hypopion « froid » (absence de rougeur)	49
Figure 5 : Photographie du fond d'œil montrant une périphlébite compliquée d'occlusion de branche veineuse rétinienne temporale supérieure	50
Figure 6 : Apte de la gencive	53
Figure 7 : Aptoche miliaire	53
Figure 8 : Radiographie thoracique de face : opacité hilaire gauche	63
Figure 9 : TDM thoracique : anévrysme bilobé de la portion proximale de l'artère pulmonaire gauche, avec remaniements péri-anévrysmal.	64
Figure 10. A. Angiographie à la fluorescéine (temps tardif) montrant une vasculite rétinienne avec un oedème maculaire cystoïde et une hyperfluorescence papillaire.	68
B. Tomographie en cohérence optique montrant un oedème maculaire cystoïde	68
Figure 11 : Aspect à l'angiographie et à l'OCT montrant une hyalite dense avec trou maculaire.	68
Figure 12 : Aspect d'angiographie et d'OCT montrant un décollement séreux de la rétine	69

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Répartition des cas en fonction de l'acuité visuelle initiale (n= 33 yeux)	26
Tableau II : Répartition des différentes manifestations oculaires	27
Tableau III : Manifestations extra-oculaires	28
Tableau IV : Évolution oculaire selon l'acuité visuelle	38
Tableau V : Âges moyens du début des manifestations ophtalmologiques, rapportés par certaines études :	44

LISTE DES GRAPHIQUES

Graphique 1 : Répartition des patients selon l'atteinte oculaire	21
Graphique 2 : Proportion des enfants en fonction de la tranche d'âge	22
Graphique 3 : Répartition des patients selon le sexe	23
Graphique 4 : Répartition des patients selon leurs antécédents familiaux.....	24
Graphique 5 : Répartition des cas selon l'inauguralité de l'atteinte oculaire.	25
Graphique 6 : La latéralité de l'atteinte oculaire	26
Graphique 7 : Manifestations extra-oculaires.....	30
Graphique 8 : Evolution de l'acuité visuelle.....	38



Sommaires



SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
MATERIEL ET METHODES :	3
I. MATERIEL D’ETUDE :	4
II. METHODES D’ETUDE :	4
III. CRITÈRES DE DIAGNOSTIC :	7
RESULTATS	10
I. TABLEAUX RECAPITULATIFS DES OBSERVATIONS :	11
A. Tableaux récapitulatifs de l’âge, le sexe, et les signes cliniques	11
B. Tableaux récapitulatifs des examens complémentaires et du traitement :	16
II. LES DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :	21
1. L’âge :	22
2. Le sexe	23
3. Antécédents familiaux :	24
III. LES MANIFESTATIONS CLINIQUES :	25
A. Les manifestations ophtalmologiques :	25
1. Inauguralité :	25
2. La localisation uni / bilatérale de l’atteinte oculaire :	26
3. Acuité visuelle avant traitement :	26
4. Type de l’atteinte oculaire :	27
B. Les manifestations extra-ophtalmologiques :	28
IV. INVESTIGATIONS PARACLINIQUES :	32
A. Examens radiologiques et vasculaires	32
1. Angiographie à la fluorescéine :	32
2. OCT :	32
3. TDM cérébrale :	33

4. IRM cérébrale :	33
5. La radiographie pulmonaire :	34
6. L'angiostScanner thoracique :	34
7. Echodoppler abdominale et rénale :	34
8. Echocardiographie :	34
9. La fibroscopie oesogastroduodénale :	34
B. Bilans biologiques :	35
1. Bilan inflammatoire :	35
2. Bilan rénal :	35
3. Bilan immunologique :	35
4. Bilan hépatique et phosphocalcique :	35
C. Etude génétique :	35
V. TRAITEMENT	36
VI. EVOLUTION :	37
A. Evolution générale :	37
B. Evolution oculaire : (n= 31 yeux) :	37
C. Les complications ophtalmologiques :	39
DISCUSSION	42
I. SUR LE PLAN EPIDEMIOLOGIQUE	43
A. L'âge	43
B. Sexe	44
C. Les antécédents familiaux	45
II. SUR LE PLAN CLINIQUE	46
A. Atteinte oculaire	46
1. Inauguralité	46
2. La bilatéralité	46
3. AV avant traitement	46
4. Type de l'atteinte oculaire :	47

B. Manifestations extra oculaire	51
- Manifestations cutané-muqueuses	51
1. Aphtes buccaux	51
2. Aphtes génitaux	54
3. Atteinte cutanée	54
- Manifestations articulaires :	57
- Manifestations neurologiques :	58
- Manifestations vasculaires :	59
- Manifestations digestives :	60
- Manifestations pleuro-pulmonaires :	61
- Les manifestations cardiaques :	65
- Les manifestations rénales :	65
- Les manifestations uro-génitales :	66
III. SUR LE PLAN PARACLINIQUE :	67
A. Examens radiologiques et vasculaires :	67
1. Angiographie à la fluorescéine :	67
2. Tomographie en cohérence optique (OCT) :	67
3. Autres examens radiologiques :	69
B. Bilans biologiques :	70
1. Syndrome inflammatoire :	70
2. Bilan rénal :	70
3. Autres bilans biologiques :	71
C. Etude génétique :	71
IV. SUR LE PLAN THERAPEUTIQUE :	74
A. Traitement médical :	75
1. Les anti-inflammatoires stéroïdiens : la corticothérapie	75
2. Mydriatiques	76
3. Collyres hypotonisants	76

4. Injection intra-vitréenne du Bevacizumab (Avastin®).....	77
5. Immunosuppresseurs	77
6. La biothérapie :	82
7. Autres thérapeutiques :.....	86
B. Traitement chirurgical :.....	87
V. SUR LE PLAN EVOLUTIF:	88
CONCLUSION	90
RESUMES	95
REFERENCES	99



Introduction



La maladie de behçet est une vascularite inflammatoire multisystémique idiopathique, rare chez l'enfant, décrite en 1937 par un dermatologue turc Hulusi Behçet, caractérisée par la fréquence et la bénignité des manifestations cutanéomuqueuses et articulaires, et la gravité des manifestations oculaires, neurologiques, vasculaires et digestives.

Sa répartition géographique est assez ubiquitaire avec une nette prédominance au pourtour méditerranéen.

L'étiologie est encore inconnue. Cependant, elle semble être une maladie complexe reposant sur une interaction entre le contexte génétique et l'environnement.

L'absence de test biologique pathognomonique de la maladie rend le diagnostic de certitude difficile surtout chez l'enfant.

L'évolution est chronique, alternant des phases d'exacerbation et des phases de quiescence spontanées, et pouvant compromettre sévèrement le pronostic fonctionnel et vital.

L'atteinte oculaire représente l'un des critères majeurs de cette affection et met en jeu le pronostic fonctionnel par l'installation de lésions irréversibles et par conséquent la cécité. Toutes les structures oculaires peuvent être lésées avec au premier plan l'uvéite antérieure, l'uvéite postérieure et la vascularite.

L'objectif de notre travail est de mettre le point sur le profil épidémiologique, ainsi que les différents aspects cliniques, thérapeutiques, et évolutifs à l'abri des données actuelles de la littérature à travers une étude rétrospective portant sur 19 observations de patients ayant une maladie de behçet avec atteinte oculaire hospitalisés dans le service de pédiatrie IV et à la consultation de rhumatologie pédiatrique à l'hôpital d'enfants de Rabat durant une période allant du mois avril 2005 au Avril 2017.



Matériel et méthodes



I. MATERIEL D'ETUDE :

Il s'agit d'une étude rétrospective qui a porté sur des cas d'enfants colligés au service de pédiatrie IV et à la consultation de rhumatologie pédiatrique à l'hôpital d'enfant de Rabat (HER). La dite étude s'étale sur une période de 12 ans allant d'avril 2005 à avril 2017.

Les malades sont adressés par des confrères pédiatres, ophtalmologues, généralistes ou admis par le biais des urgences pédiatriques.

II. METHODES D'ETUDE :

Nous avons retenu 19 dossiers en se basant sur les critères d'ISGBD et les critères de PEDBD.

Pour l'étude des cas nous avons mis au point une fiche d'exploitation comportant les données suivantes.

Données épidémiologiques :

- L'âge du début de la maladie
- L'âge du diagnostic
- Sexe.
- Antécédents.

Données de l'examen clinique :

- Aftose buccale et génitale.
- Signes cutanés.
- Signes articulaires.

- Signes oculaires.
- Signes neurologiques.
- Signes vasculaires.
- Autres signes.

Données des examens complémentaires :

- Bilan inflammatoire.
- Bilan rénal.
- Pathergy test.
- Bilan radiologique, vasculaire.
- Etude génétique.

Données thérapeutiques:Traitement reçu.

Données évolutives : Evolution sous traitement.

Recul des patients.

Tous nos malades ont bénéficié d'un examen clinique complet, d'un bilan biologique: NFS, VS, bilan rénal (urée, créatinine), et d'un examen ophtalmologique spécialisé (étude à la lampe à fente et du fond d'oeil) ; l'angiographie rétinienne à la fluorescéine quand l'indication se pose.

Des avis spécialisés (cardio-pédiatre, vasculaires...) ; d'autres examens biologiques ou radiologiques ont été demandés en fonction des cas.

Le diagnostic de la maladie de behçet a été retenu chez nos patients selon les critères ISGBD et / ou PEDBD (Voir III)

❖ **Analyse statistique :**

- La saisie des données a été réalisée sur Microsoft Excel 2013, et l'étude descriptive ainsi que l'analyse statistique a été effectuée grâce au SPSS (Statistical Package for the Social Sciences) version 24 pour Mac.
- Les caractéristiques de l'échantillon étudié ont été présentées de la façon suivante :
 - Pour les variables quantitatives : la moyenne a été calculée
 - Pour les variables qualitatives : l'effectif et le pourcentage ont été précisés.
- La comparaison des fréquences de deux groupes de variables qualitatives a été réalisée par un test de Khi-deux ou un test exact de Fisher (si les conditions d'application du Khi-deux n'étaient pas remplies)
- Le seuil de signification statistique a été fixé à $p < 0,05$.

III. CRITÈRES DE DIAGNOSTIC : [5,5bis]

En l'absence de marqueur biologique pathognomonique, le diagnostic de la maladie de Behçet reste toujours clinique reposant sur un faisceau de critères diagnostiques constamment réévalués.

La classification la plus répandue a été proposée par l'international study Group for Behçet Disease (ISGBD) en 1990, elle comprend :

➤ **Aphthose buccale récidivante**

- 3 types: majeur, mineur, herpétiforme
- 3 poussées/an
- observée par un médecin

+ *au moins 2 des critères suivants:*

➤ **Ulcérations génitales récidivantes ou lésions cicatricielles**

➤ **Lésions oculaires:** uvéite antérieure, uvéite postérieure, vascularite rétinienne

➤ **Lésions cutanées**

- érythème noueux, pseudofolliculite, lésions papulo-pustuleuses.
- nodules acnéiformes observés par un médecin en dehors de l'adolescence ou d'un traitement corticoïde.

➤ **Test pathergique cutané positif:** Lu par un médecin après 48h-72h.

Plusieurs critiques ont été soulevées par cette classification en particulier chez l'enfant du fait que : L'aphthose buccale est un critère majeur, alors que 3% des malades (adulte et enfant) n'ont jamais présenté d'aphthose buccale, et

d'autres signes souvent présents chez l'enfant comme l'atteinte neurologique et l'atteinte vasculaire ne figuraient pas dans les anciens critères. D'autre part, la comparaison de la sensibilité, et de la spécificité des différents groupes de critères montre que cette classification a une sensibilité relativement faible de 86% avec une spécificité de 97%.

En 2014, une équipe internationale chargée de la révision des critères internationaux de la maladie de behçet (27 pays) a proposé de nouveaux critères : en plus des caractéristiques mucocutanées et oculaires, les critères incluait l'atteinte neurologique et vasculaire.

Les critères internationaux modifiés sont donc:

- Apthose buccale : 2 points
- Apthose génitale : 2 points
- Manifestations oculaires : 2 points
- Manifestations cutanées : 1 point.
- Manifestations neurologiques : 1 point
- Signes vasculaires : 1 point
- Test pathergique : 1 point => critère facultatif

➤ Le diagnostic de la maladie de behçet est effectué si le score est ≥ 4

En pédiatrie, le diagnostic est plus difficile en raison des signes cliniques non spécifiques.

Pour cela, une nouvelle classification a été établie en 2015 spécifiquement pédiatrique à travers un projet international incluant plusieurs pays dont le Maroc (notre série). Tous les symptômes cliniques ont le même poids et le test de pathergy n'est pas inclus.

Critères pédiatriques de la maladie de behçet 2015 : PEDBD

- **Aptose buccale récidivante** : au moins 3 poussées/an => **1 point**
- **Ulcérations génitales récidivantes ou lésions cicatricielles** => **1 point**
- **Manifestations cutanées** : folliculite nécrotique, lésions acnéiformes, érythème noueux => **1point**
- **Manifestations oculaires** : uvéite antérieure, uvéite postérieure, vascularite rétinienne => **1 point**
- **Manifestations neurologiques** : à l'exception des céphalées isolées => **1 point**
- **Manifestations vasculaires** : thrombose veineuse, thrombose artérielle, anévrisme artériel => **1 point**

Le diagnostic de la maladie de behçet est posé si trois des six signes sont présents.



Résultats



I. TABLEAUX RÉCAPITULATIFS DES OBSERVATIONS :

A. Tableaux récapitulatifs de l'âge, le sexe, et les signes cliniques

Cas (Nom)	Age		Sexe	Cas familiaux	Signes oculaires	Aphthos e		Autres signes					
	Début	diagnosti c				Buccale	Génitale	Cutanés	Articulaire	Neurologique	Vasculaire	Fièvre	Autres
01 AI	06	07	M	-	Œdème papillaire bilatéral	+	+	Pseudofolliculite Biopsie cutanée : vascularite	Arthralgies bilatérales : épaule, coude, cheville et genou	Céphalée HTIC Paralysie du VI	Thrombose du sinus latérale droit	+	-
02 SH	06	07	F	-	Uvéite granulomateuse antérieure + œdème papillaire bilatéral périphlébites diffuses nombreuses vascularites actives + œdème maculaire et hyalite	+	-	Folliculite	Arthrite du genou gauche	Céphalée	-	+	-

03 SS	06	08	M	-	Atrophie optique OD Edème papillaire OG	+	+	Follicule nécrotique	Arthralgies de la hanche droite	HTIC Céphalée	Thromboses+ périphlébite œil gauche	+	
04 FA	12	13	F	-	Uvéite bilatérale + Vascularite rétinienne	+	+	Erythème noueux au niveau du membre inférieur	Arthralgies bilatérales (Sterno claviculaire, coude, genou, cheville)	-	Thrombose au niveau de l'oreillette et ventricule droit + anévrisme de l'artère pulmonaire	+	-
05 SR	12	12	F	-	Uvéite bilatérale ant+ synéchiante	+	-	Pseudofolliculite	Arthralgies bilatérales chevilles et genoux	Céphalée	-	-	-
06 DS	04	07	F	-	Uvéite antérieure unilatérale	+	+	Erythème noueux	Arthrites bilatérales (grandes articulations : épaule, cheville, genou, poignet)	-	-	-	-
07 AJ	08	14	M	Aptose buccale du père	Uvéite antérieure unilatérale	+	+	-	Arthralgies bilatérales des 2 genoux Flexum réductible des 2 genoux	Céphalée	-	+	-

08 EA	06	12	M	-	Uvéite totale et bilatérale non granulomateuse + synéchiante Œdème bilatéral (papillaire+ maculaire) + Hyalite, vascularite rétinienne + Ischémie rétinienne temporale inf A V 2/10 à droite + cataracte à gauche	+	+	-	Arthralgies bilatérales des genoux	-	-	-	-
09 AB	06	11	M	-	Uvéite bilatérale Hyalite bilatérale	+	-	Pseudofolliculite	Arthralgies des 2 genoux + douleurs rachidiennes	Céphalée HTIC	-	-	Douleur abdominale Hgie digestive
10 OA	12	12	M	-	Papille comblé mauvais replis maculaire	+	-	Pseudofolliculite + érythème noueux	-	-	Thrombophlébite cérébrale	-	-
11 BA	14	14	M	-	Uvéite bilatérale + Hyalite bilatérale + œdème maculaire de l'œil gauche	+	+	Pseudofolliculite	-	-	-	-	-
12 BS	10	10	F	-	Œdème papillaire bilatéral	+	+	Pseudofolliculite	-	Céphalée	-	+	Douleur abdominale
13 TH	09	13	M	-	Uvéite sévère OD : monophthalme	+	-	Folliculite du membre inferieur	-	-	-	-	Œdème scrotal

14 MR	05	06	M	-	Choriorétinite maculaire +signes de vascularites en tâches de bougies	+	-	Folliculite	Arthralgies au niveau du genou gauche	Céphalée	-	-	-
15 MY	10	11	F	-	Oedème papillaire stade 1 Légère scléromalacie	+	+	-	Arthralgies	-	Thrombophlébite cérébrale intéressant la jonction et sinus latéral sigmoïdien gauche et sinus sigmoïdien droit + thrombose de la veine péronière gauche	+	Douleur abdominale
16 SK	05	11	M	Aptose buccale chez la mère	Kératite superficielle	+	-	Pseudofolliculites au niveaux des jambes + avant-bras	Arthralgies Douleur sacroiliaque gauche	Céphalée	-	+	-
17 HI	13	14	F	-	épisclérite de l'œil gauche + conjonctivite allergique	+	-	érythème noueux + syndrome de raynaud	Arthralgies	-	-	-	-
18 BM	06	06	M	Aptose buccale chez la mère	Uvéite bilatérale	+	-	Pseudofolliculite	-	Céphalée	-	-	-
19 SH	07	15	M	-	Uvéite totale bilatérale + vascularite rétinienne	+	-	-	Arthralgies (sacroiliite débutante)	-	-	-	-

B. Tableaux récapitulatifs des examens complémentaires et du traitement :

Cas	Examens complémentaires							Traitement					Evolution			Recul
	S.inflammatoire	Att.rénale	Vasculaire	Pathergy test	génétique	radiologique	Autres	Colchicine+	aspirine	AINS	Corticothérapie	Autres	Bonne	Rémission	rechute	
01 AI	+	-	IRM : thrombose du SLD	+	HLA B5 et B27 négatif			+	+	-	Bolus puis per os	AC + AVK Diamox		+		08 ans
02 SH	+	-	-	-	HLA B51 et B15 négatif	-	-	+	+	+	Bolus puis per os	-	+			06 mois
03 SS	+	-	IRM : thrombose veineuse du SLS, thrombose de l'ACR à droite Signe de périphlébite à gauche	+	HLA B5 , B27 négatif HLA B15 positif	-	-	+	+	-	Bolus puis per os	6 bolus d'endoxan	+			09 ans

Cas	Examens complémentaires							Traitement					Evolution			Recul
	S.inflammatoire	Att.rénale	vasculaire	Pathergy test	génétique	radiologique	Autres	Colchicine+	aspirine	AINS	Corticothérapie	Autres	Bonne	Rémission	rechute	
04 FA	+	-	Angio scanner : anévrisme de l'artère pulmonaire + écho – cœur : thrombose du cœur droit	+	Non fait	-	-	+	+	-	Bolus puis per os	Anti-coagulant	Bonne dans l'immédiat (thrombose = 0 + diminution de la taille d'anévrisme)		3 poussées sévères	Décédée après recul de 32 mois par rupture d'anévrisme
05 SR	+	-	-	+	Non fait	-		+	+	+	+	-	+			03 ans
06 DS	+	-	-	+	Non fait	Pan sinusite à l'IRM	-	+	+	+	+		+			18 mois
07 AJ	+	-	-	-	Non fait	IRM : anomalie de la SB	-	+	+	+	+	-		+		03 ans

Cas	Examens complémentaires							Traitement					Evolution			Recul
	S.inflammatoire	Att.rénale	vasculaire	Pathergy test	génétique	radiologique	Autres	Colchicine+	aspirine	AINS	Corticothérapie	Autres	Bonne	Rémission	rechute	
08 EA	+	-	-	-	Non fait	-	-	+	+	-	Bolus puis per os	-	+			02 ans
09 AB	+	-	-	+	HLA B5 négatif	-	FOGD : duodénite proximale gastrite érosive antrale, bulbite congestive et ulcération oesophagienne sous cardiale	+	-	-	Bolus puis per os	6 bolus d'endoxan			1 rechute traitée	10 ans
10 OA	+	-	TDM : thrombose cérébrale	+	Non fait	-	-	+	+	-	Per os	AC + AVK	+			2 ans
11 BA	+	-	-	-	Non fait	-	-	+	+	-	Bolus puis per os	Néoral Humira	+		2 rechutes avant Humira	1 an et demi

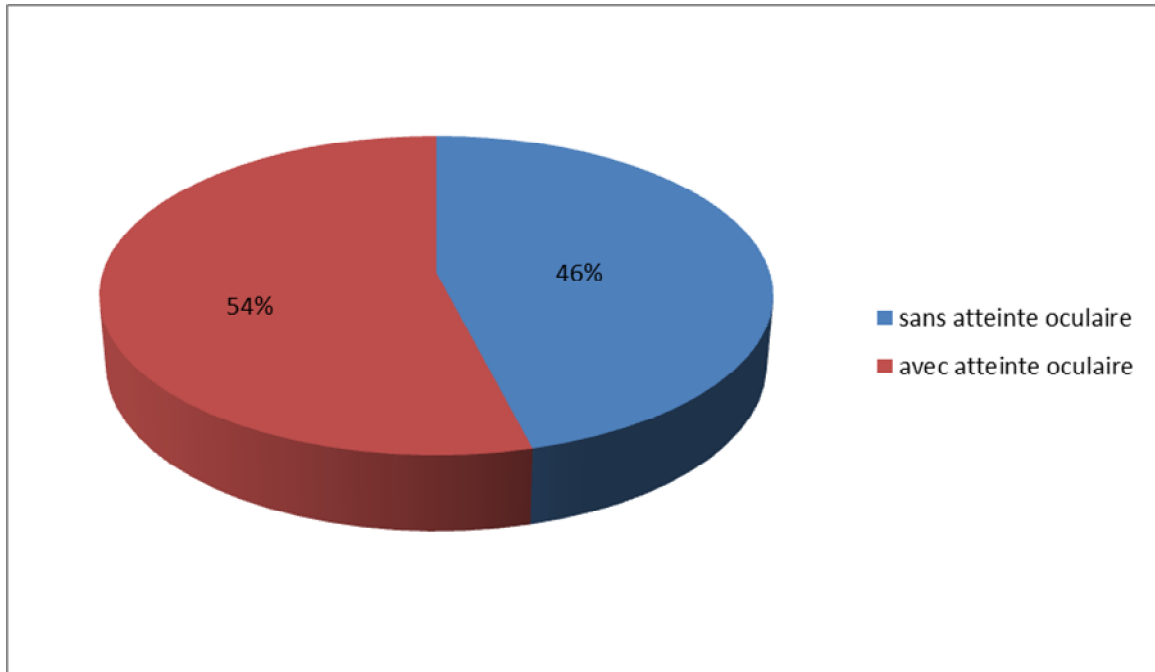
Cas	Examens complémentaires							Traitement					Evolution			Recul
	S.inflammatoire	Att.rénale	vasculaire	Pathergy test	génétique	radiologique	Autres	Colchicine+	aspirine	AINS	Corticothérapie	Autres	Bonne	Rémission	rechute	
12 BS	+	Sd néphrotique PBR : GEM	-	-	Non fait	-	-	+	+	-	Per os	endoxan	+			03 mois
13 TH	+		-	-	Non fait	-	-	+	+	-	Bolus puis per os	endoxan		+		03 mois
14 MR	-	-	-	-	HLA B51 négatif	-	-	+	+	-	-	-	+			1 an et demi
15 MY	+	-	TDM : Thrombo phlébite cérébrale intéressant la jonction et SLS gche et sinus sigmoidien dt + Echo du mbre inf : thrombose de la veine péronière gauche	-	Non fait	Echo cœur : IT minime	EMG : normal aux 4 membres	+	-	-	Bolus puis per os	Lovenox puis AVK	Bonne dans l'immédiat			Perdu de vue

Cas	Examens complémentaires							Traitement					Evolution			Recul
	S.inflammatoire	Att.rénale	vasculaire	Pathergy test	génétique	radiologique	Autres	Colchicine+ aspirine	AINS	Corticothérapie	Autres	Bonne	Rémission	rechute		
16 SK	-	-	-	+	HLA B51 négatif	-	-	+	-	-	-	+		01 rechute traitée	01 mois	
17 HI	+	-	-	-	-HLA B 51 positif - HLA B15 négatif	-	-	+	+	-	-	+			1an et demi	
18 BM	-	-	-	+	Non fait	-	-	+	-	-	Bolus (2bolus en 2008 et 2012) puis per os	Humira 1 inj/ 15j	+	Rechutes fréquentes avant Humira	1an et demi	
19 SH	-	-	-	-	HLA B27 négatif	-	-	+	+	-	-	SPZ	+		1 an et demi	

II. LES DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

Sur 35 malades atteints de la maladie de behçet :

- 19 cas avaient une atteinte oculaire : soit 54%

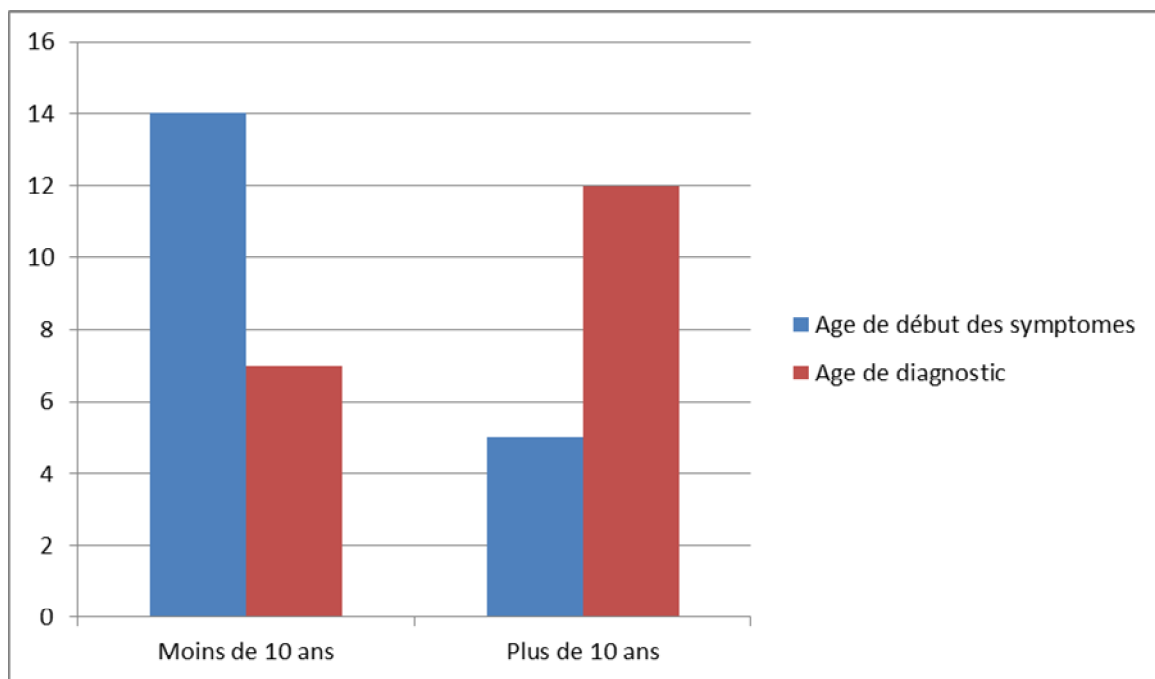


Graphique 1 : Répartition des patients selon l'atteinte oculaire

1. L'âge :

L'âge moyen de nos malades au moment du diagnostic de l'atteinte oculaire était de 10,4 ans ; avec des extrêmes allant de 06 à 15 ans. 12 enfants sont âgés de plus de 10 ans soit 63,2% des cas et 07 enfants sont âgés de moins de 10 ans soit 36,8% des cas.

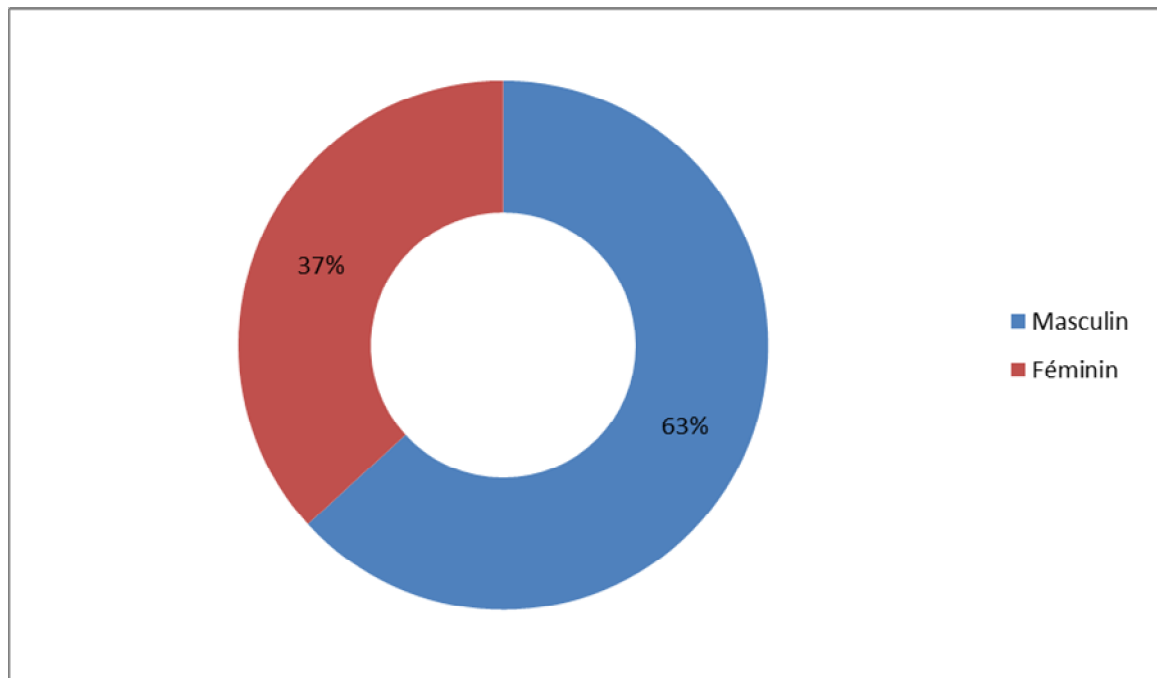
D'autre part, l'interrogatoire a permis de déterminer à quel âge était apparu le premier signe de la maladie, il était en moyenne de 8,3 ans, avec des extrêmes allant de 04 à 14 ans. 05 enfants sont âgés de plus de 10 ans soit 26,3% des cas et 14 enfants sont âgés de moins de 10 ans soit 73,7% des cas.



Graphique 2 : proportion des enfants en fonction de la tranche d'âge

2. Le sexe

Nos patients se répartissaient en 12 enfants de sexe masculin et 07 enfants de sexe féminin soit un sexe ratio de 1,7.

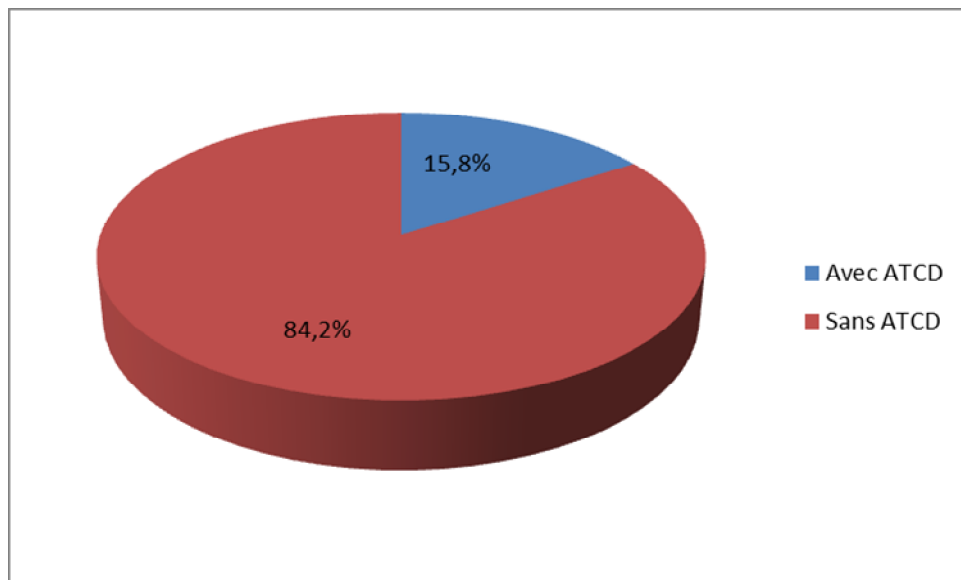


Graphique 3 : Répartition des patients selon le sexe

3. Antécédents familiaux :

3 patients avaient des antécédents familiaux d'aphtose buccale, l'un chez le père et les autres chez la mère

Mais aucun cas ne présentait une maladie de behçet familiale bien étiquetée.



Graphique 4 : Répartition des patients selon leurs antécédents familiaux

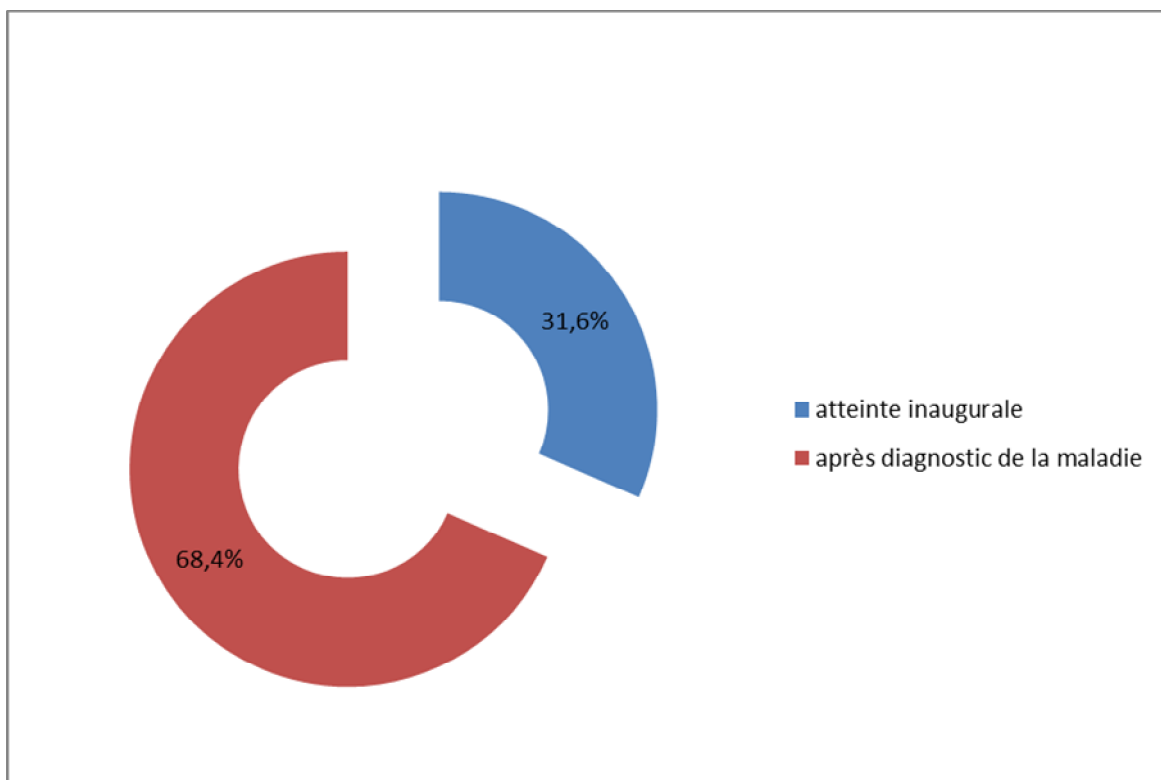
III. LES MANIFESTATIONS CLINIQUES :

A. Les manifestations ophtalmologiques :

1. Inauguralité :

L'atteinte oculaire était révélatrice de la maladie de Behçet dans 06 cas (31,6%).

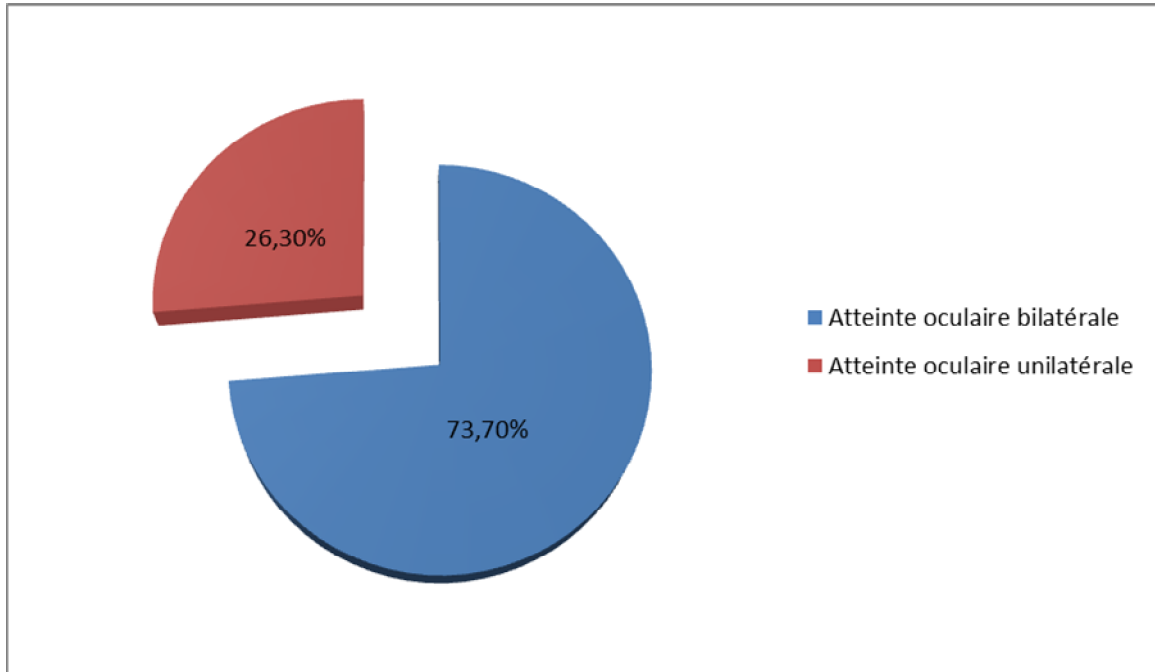
Par contre, sa survenue était postérieure à l'atteinte cutanéomuqueuse dans 13 cas (68,4%).



Graphique 5 : répartition des cas selon l'inauguralité de l'atteinte oculaire.

2. La localisation uni / bilatérale de l'atteinte oculaire :

L'atteinte oculaire était bilatérale chez 14 enfants (73,7%), et unilatérale chez 5 enfants (26,3% des cas)



Graphique 6 : la latéralité de l'atteinte oculaire

3. Acuité visuelle avant traitement :

A l'admission avant tout traitement ; 30,3% des patients avaient une AV entre 1/10 et 3/10 ; 15,15% avaient une AV entre 4/10 et 6/10 ; 21,21% avaient une AV entre 7/10 et 10/10.

Tableau I : Répartition des cas en fonction de l'acuité visuelle initiale (n= 33 yeux)

Acuité visuelle initiale	Nombre des yeux	Pourcentage
Entre 1/10 et 3/10	10	30,3%
Entre 4/10 et 6/10	05	15,15 %
Entre 7/10 et 10/10	07	21,21 %
Indéterminée	11	33,33 %

4. Type de l'atteinte oculaire :

Tableau II : Répartition des différentes manifestations oculaires

Type d'atteinte oculaire	Nombre de patient	Pourcentage (%)
Uvéite totale	03	9,7
Uvéite antérieure	04	12,9
Uvéite intermédiaire (hyalite)	05	16,13
Uvéite type non précisé	01	3,22
Œdème papillaire	06	19,35
Œdème maculaire	04	12,9
Vascularite rétinienne	04	12,9
Atrophie optique	02	6,45
Cataracte	01	3,22
Kératite	01	3,22
Episclérite	01	3,22

Le Tableau 2 montre les différentes manifestations oculaires constatées chez nos patients au cours de la première consultation.

L'atteinte uvéale était prédominante. 03 cas avaient une uvéite totale, 05 cas avaient une hyalite, 04 cas avaient une uvéite antérieure et un cas présentant une uvéite sévère dont la nature n'a pas été précisée par l'examen ophtalmologique.

L'œdème papillaire a été présent chez 06 cas, il était en rapport avec HTIC dans 02 cas, et dans 04 cas il était en rapport avec l'atteinte oculaire. L'œdème maculaire a été présent chez 04 cas.

La vascularite rétinienne a été notée chez 04 cas :

- un cas présentait une vascularite rétinienne avec ischémie rétinienne temporale inférieure.
- un cas de vascularite rétinienne avec des veines boudinées

- un cas présentant :
 - o une thrombose de l'artère centrale de la rétine à droite
 - o Signe de périphlébite à gauche
- Un cas de vascularite rétinienne en tâches de bougies.

Les manifestations oculaires mineures ont été retrouvées dans notre série : un cas de kératite et un cas d'épisclérite.

Enfin, nous avons noté dans 03 cas des complications oculaires :

- 02 cas d'atrophie optique unilatérale
- 01 cas de cataracte

B. Les manifestations extra-ophtalmologiques :

Tableau III : Manifestations extra-oculaires

Manifestations	Nombre de patient	Pourcentage (%)
Manifestations cutanéomuqueuses :		
- Aphthose buccale	19	100
- Aphthose génitale	09	47,4
- Pseudofolliculite	08	66,6
- Erythème noueux	04	33,3
Manifestations articulaires	13	68,4
Manifestations neurologiques	10	52,6
Manifestations vasculaires	05	26,3
Manifestations digestives	03	15,8

Les manifestations extra-oculaires ayant été retrouvées chez nos patients sont résumées dans le tableau 3.

➤ Elles sont dominées par les manifestations cutanéomuqueuses :

- L'aphtose buccale était présente chez la totalité des patients.
- L'aphtose génitale était présente chez 09 cas soit 47,4% des cas.
- L'atteinte cutanée était retrouvée chez 12 patients (63,15% des cas): 08 cas de pseudofolliculite (66,6%); 04 cas d'érythème noueux (33,3%)

➤ Les manifestations articulaires ont été constatées chez 13 patients de notre série soit 68,4 % des cas, il s'agissait d'arthralgies dans 11 cas (84,6%) ; d'arthrites dans 02 cas (15,4%).

➤ L'atteinte neurologique a été présente chez 10 cas soit 52,6% des cas : 07 cas de céphalée isolée, 02 cas de céphalée + HTIC, et un cas de céphalée + HTIC + Paralysie du VI.

➤ Les manifestations vasculaires étaient présentes chez 05 cas de notre série (26,3%) :

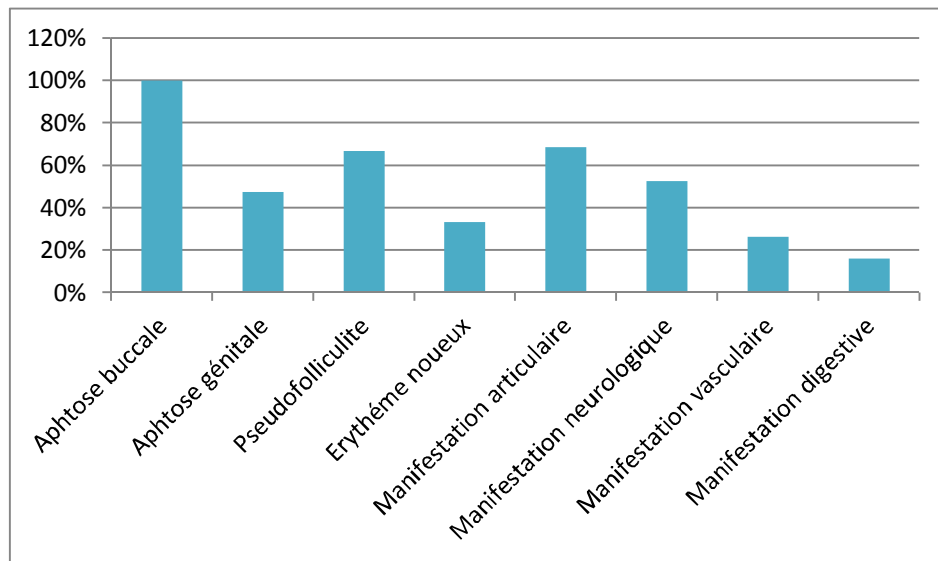
➤ Un patient avait l'association de thrombose cérébrale et de l'artère centrale de la rétine

- Un cas avait un anévrysme de l'artère pulmonaire.
- 03 cas de thrombose cérébrale

➤ Les manifestations digestives ont été notées chez 02 cas dès le début de la maladie faite de douleurs abdominales isolées. Le 3ème cas, il s'agissait de douleurs abdominales avec hémorragie digestive.

➤ L'atteinte cardiaque a été présente chez un seul cas (5,26% des cas), il s'agissait d'une thrombose au niveau de l'oreillette et du ventricule droit.

➤ L'atteinte rénale était présente chez 02 cas : le cas n°12 a présenté un syndrome néphrotique, la PBR montrait une GEM. Le 2^{ème} cas présentait un œdème scrotal.



Graphique 7 : Manifestations extra-oculaires



Figure 1 : aphtose buccale au niveau de la lèvre inférieure chez l'un de nos patients



Figure 2 : pseudofolliculite au niveau des jambes chez l'un de nos patients

IV. INVESTIGATIONS PARACLINIQUES :

A. Examens radiologiques et vasculaires

1. Angiographie à la fluorescéine :

L'angiographie à la fluorescéine a été réalisée chez 07 patients, soit 37% des cas à la demande de nos collègues ophtalmologues.

Elle était normale dans 02 cas (cas n°1, cas n°18)

- Dans le cas n°2, elle a confirmé la présence d'œdème papillaire bilatéral avec de nombreuses vascularites actives ainsi qu'un œdème maculaire et une hyalite.
- Dans le cas n°8, elle a montré un œdème papillaire, un œdème maculaire cystoïde et des vascularites occlusives avec ischémie rétinienne temporale inférieure à droite.
- Dans le cas n°11, elle a montré une atrophie maculaire importante à gauche avec quelques vascularites en ODG (diffusion de fluorescéine aux temps tardifs)
- Dans le cas n°14, elle a montré une grosse lésion maculaire non spécifique à droite.
- Dans le cas n°19, elle a confirmé la présence d'un œdème papillaire + œdème maculaire et une hyalite à gauche.

2. OCT :

Elle a été réalisée chez 03 patients. Dans 02 cas, elle a été normale.

Dans le cas n°14, elle a confirmé la présence d'une grosse lésion maculaire non spécifique à droite.

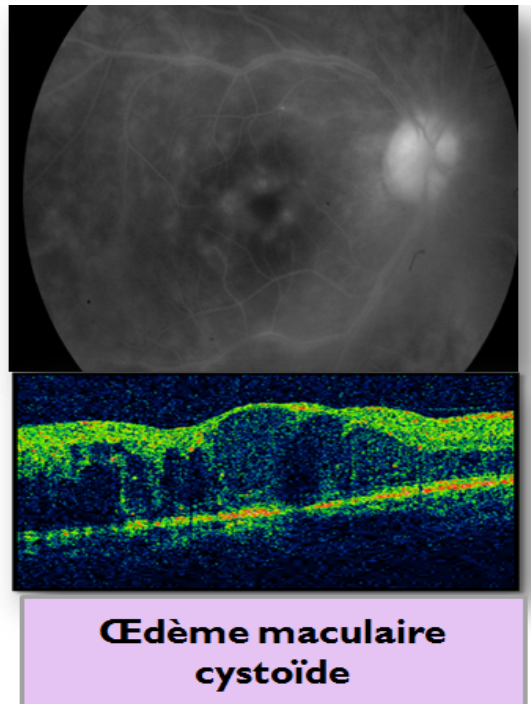


Figure3 : œdème maculaire cystoïde chez l'un de nos patients
CHU Ibn Sina, hôpital de spécialité,
ophtalmologie B (Pr Abdallah El Hassan)

3. TDM cérébrale :

La TDM cérébrale a été réalisée chez 03 patients, normale dans 01 cas. Dans les autres cas, elle a objectivé une thrombose cérébrale.

4. IRM cérébrale :

Elle a été réalisée chez 06 cas.

- Dans un cas, elle montrait des anomalies de la substance blanche.
- Dans 02 cas, elle montrait des thromboses cérébrales.
- Elle était normale dans 03 cas.

5. La radiographie pulmonaire :

La radiographie pulmonaire : réalisée chez tous les patients était normale dans tous les cas sauf un où elle montrait une opacité para hilare droite de tonalité hydrique.

6. L'angioscanner thoracique :

L'angioscanner thoracique a été réalisé chez un cas (cas n°4) : il a montré un anévrisme de l'artère pulmonaire droite partiellement thrombosé.

7. Echodoppler abdominale et rénale :

L'échodoppler abdominale et rénale était normale chez tous les patients.

8. Echocardiographie :

L'échocoeur a été réalisée chez 05 patients :

Elle a montré une insuffisance tricuspidiennne dans un cas, et dans le cas n°04 elle a montré une insuffisance mitrale minime avec thrombose de l'oreillette droite au niveau de la paroi postérieure et une insuffisance tricuspidiennne minime avec dilatation du tronc de l'artère pulmonaire.

Elle était normale dans 03 cas

9. La fibroscopie oesogastroduodénale :

La fibroscopie a été réalisée chez le patient n°09 en raison des douleurs abdominales et l'hémorragie digestive, elle a montré une duodénite proximale, gastrite érosive antrale, bulbite congestive et ulcération œsophagienne sous cardiale.

B. Bilans biologiques :

1. Bilan inflammatoire :

Une NFS, VS et CRP ont été réalisées chez tous les patients.

Un syndrome inflammatoire a été objectivé chez 15 cas (79% des cas)

2. Bilan rénal :

Le dosage de l'urée et de la créatinine était normal chez tous nos patients.

La protéinurie de 24h a été réalisée chez 06 cas :

- Elle était négative chez 05 cas.
- Néphrotique chez le cas n°12, chez qui la PBR a montré une GEM avec dépôt mésangiaux.

3. Bilan immunologique :

Le bilan immunologique (AAN, antiDNA, Antinucléaires solubles, sérologie rhumatoïde) a été réalisé chez certains patients dans le doute avec d'autres maladies de système. Il était négatif chez tous ces patients.

4. Bilan hépatique et phosphocalcique :

Le bilan hépatique et phosphocalcique était normal dans tous les cas demandés.

C. Etude génétique :

La recherche de l'antigène HLA B5, B27, B 51 n'a pu être réalisée que chez 7 patients :

- HLA B15 : positif dans un cas
- HLA B51 : positif dans un cas

V. TRAITEMENT

Tous nos patients ont reçu de la colchicine à la dose de 1 mg /j sauf le cas n° 05 qui a nécessité 2mg /j.

L'acide acétyl salicylique à dose antiagrégante plaquettaire a été associé à la colchicine dès le diagnostic de la maladie chez 15 enfants.

Les AINS ont été administrés chez 04 patients pour traiter l'inflammation articulaire.

La corticothérapie a été administrée chez 15 patients :

- 10 patients ont reçu des bolus de solumédrol (à dose 1g / 1,73m²) puis relais par voie orale à dose d'un 1 mg/kg/j.
- 05 patients ont reçu le traitement par voie orale à dose 1 à 2 mg/kg/j.

La corticothérapie par voie locale = oculaire : était assurée par nos collègues ophtalmologues qui suivaient ces patients en parallèle, cependant, nous avons eu des difficultés pour exploiter les dossiers du suivi thérapeutique ophtalmologique.

Le traitement immunosuppresseur a été instauré chez 06 cas, il est à base de cyclophosphamide, d'azathioprine et de ciclosporine :

- L'Azathioprine a été indiquée chez la patiente ayant fait l'anévrisme de l'artère pulmonaire avec thrombose cardiaque.
- Le cyclophosphamide a été administré:
 - Dans 01 cas pour poussée de la maladie malgré la corticothérapie et la colchicine.
 - Dans 01 cas pour atteinte neuro-vasculaire.

- Dans 01 cas pour atteinte oculaire sévère.
- Dans 01 cas pour atteinte rénale associée (GEM)
- La ciclosporine A a été indiquée chez un cas après rechute de son uvéite

La biothérapie (Humira : 40mg tous les 15 jours) a été indiquée chez 02 patients pour atteinte oculaire sévère et les rechutes fréquentes

VI. EVOLUTION :

A. Evolution générale :

Le recul moyen de nos patients est de : 32 mois avec des extrêmes allant de 3 mois à 10 ans.

L'évolution était marquée par :

- Rémission dans 03 cas (16% des cas).
- Rechute dans 04 cas (26% des cas).

Elle était favorable chez 11 patients, soit 63% des cas avec une diminution de la sévérité et de la fréquence des poussées.

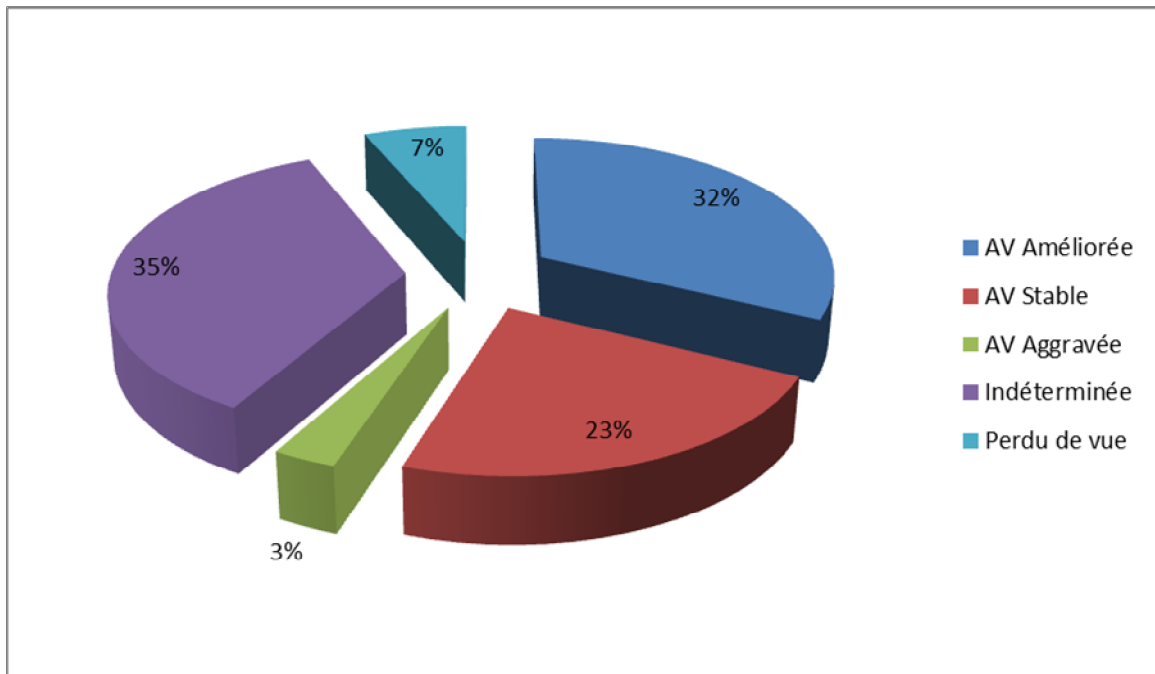
Enfin nous déplorons le décès d'une patiente (cas n°13) par hémorragie foudroyante suite à une rupture anévrysmale.

B. Evolution oculaire : (n= 31 yeux) :

L'évolution de l'atteinte ophtalmologique a révélé que l'AV s'est améliorée dans 32 % des cas ; s'est stabilisée dans 22,6 % des cas et ne s'est aggravée que dans 3 % des cas.

Tableau IV : Évolution oculaire selon l'acuité visuelle

Acuité visuelle	Nombre des yeux	Pourcentage
Entre 1/10 et 3/10	02	6,4%
Entre 4/10 et 6/10	01	3%
Entre 7/10 et 10/10	15	48,4%
Indéterminée	11	35%
Perdu de vue	02	6,4%



Graphique 8: Evolution de l'acuité visuelle

C. Les complications ophtalmologiques :

Les complications ophtalmologiques retrouvées chez nos malades au cours de l'évolution ; sont dominées par la cataracte (21% des cas) :

- Un cas de cataracte totale évolutive
- 03 cas de cataracte sous capsulaire postérieure

Les synéchies irido-cristalliniennes étaient présentes dans 02 cas soit 10,5% des cas. L'hypertonie intraoculaire a été notée chez un cas (n° 18).

Particularités épidémiologiques et cliniques de nos patients avec et sans atteinte oculaire :

Il nous a paru intéressant de rapporter les données épidémiologiques et cliniques de nos cas ayant la maladie de behçet sans atteinte oculaire pour essayer de relever les particularités qui pourraient les différencier des cas avec atteinte oculaire.

	MB avec atteinte oculaire	MB sans atteinte oculaire	p
Age : ⇒ Age moyen de début ⇒ Age moyen de diagnostic	8,3 10,4	7,75 9,9	0,244
Sex ratio	1,7 avec prédominance masculine	1	0,506
ATCD familiaux	-Pas de MB familiale -3 cas d'aphtose chez le père/mère	-2cas de MB familiale (1 cas chez les 2 parents, 2ème cas chez la tante paternelle) -4 cas d'aphtose chez le père ou chez la mère	0,109
Aphthose buccale Aphthose génitale Manifestations cutanées : ⇒ Pseudofolliculite ⇒ Erythème noueux Pathergy test	100% 47,4% (9 cas) 63,15% (12 cas) 66,6% (8 cas) 33,3% (4 cas) 47% (9 cas)	100% 56,25% (9 cas) 50% (8 cas) 100% (8 cas) 0 37,5% (6 cas)	- 0,087 0,015 0,366 1
Manifestations articulaires : ⇒ Arthralgie ⇒ Arthrite	68,4% (13 cas) 84,6% (11 cas) 15,4% (2 cas)	75% (12 cas) 58,3% (7 cas) 41,6% (5 cas)	1 0,497 0,106
Manifestations neurologiques ⇒ Céphalée	52,6% (10 cas) 70% (7 cas)	37,5% (4 cas) 100%	0,286
Manifestations vasculaires	26,3% (5 cas)	0	0,057
Manifestations digestives	15,8% (3 cas)	0	0,244
Manifestations cardiaques	5,26% (1 cas)	6,25% (1 cas)	1

- Dans notre étude, la maladie de behçet familiale était présente chez les patients sans atteinte oculaire, donc il n'existe pas de corrélation entre l'atteinte oculaire et la forme familiale de la maladie de behçet. ($p = 0,109$)
- Sur le plan clinique, les patients avec atteinte oculaire ont présenté une manifestation plus grave que les autres cas, surtout sur le plan neurologique et vasculaire.
- Les manifestations digestives ont été retrouvées uniquement chez les patients avec atteinte oculaire.



Discussion



Dans ce chapitre, nous allons discuter les données obtenues à partir de nos observations avec les données de la littérature, tout en prenant en compte les particularités des patients sans atteinte oculaire sur le plan épidémiologique, clinique et paraclinique pour chacun, ainsi que leur réponse aux différents traitements indiqués et l'évolution de leur pathologie.

I. SUR LE PLAN EPIDEMIOLOGIQUE

A. L'âge

L'âge moyen de début de la maladie se situe entre 08 et 12 ans [1], et l'âge moyen au diagnostic était du 13 ans (03 à 16 ans) [2].

Le délai moyen du diagnostic de la maladie était de 16, 5 mois (6-24 mois)

Nous expliquons ce délai diagnostic relativement long par l'atypie du tableau initial avec des signes cliniques parfois trompeurs, se mêlant à d'autres pathologies, ceci concorde avec les données de la littérature.

Les premiers symptômes de la maladie de behçet se manifestaient en moyenne chez nos patients à l'âge de 8 ans, avec des extrêmes entre 02 et 14 ans, rejoignant ainsi la littérature.

En effet, chez nos patients avec atteinte oculaire, la moyenne d'âge de début était de 8,3 ans. Un âge plus tardif d'apparition des symptômes a été retrouvé dans d'autres séries.

L'âge moyen au diagnostic de l'atteinte oculaire était de 10,4 ans avec des extrêmes allant de 06 à 15 ans

Tableau V : Âges moyens du début des manifestations ophtalmologiques, rapportés par certaines études :

Auteurs	Âge moyen du début des manifestations ophtalmologiques
Citrik	14,5 +/- 1,9
Ilknur Tugal- Tutkun	13,6 +/- 2,1
Muge Rkesen	12,8 (10 à 15 ans)
Chaker	9 – 14 ans
Atmaca	14,6 +/- 1,54 (9-16 ans)
Notre étude	8,3 ans (4-14ans)

B .Sexe

Il existe une légère prédominance masculine et un sex-ratio de 1,5 [3]. Il peut aller jusqu'à 2,3 chez Zouboulis et 3,1 chez Citrik, alors qu'au Japon, le sex ratio était 0,82 [4].

Des études antérieures ont rapporté des variations concernant le sex ratio avec une prédominance féminine dans les populations asiatiques et une prédominance masculine dans les pays du Moyen Orient et de la Méditerranée, alors que des études épidémiologiques récentes tendent vers un sex ratio plutôt équilibré [5,6]

En accord avec la littérature, et avec d'autres études, le sexe masculin était prédominant dans notre série avec un sex-ratio de 1,7.

Nous avons noté un sex-ratio équilibré pour les patients sans atteinte oculaire. Ces résultats se corrélaient avec d'autres séries où les patients sans atteinte oculaire ont été inclus, cependant, le sex ratio était équilibré ou même féminin prépondérant.

Le sexe masculin semble être un facteur de risque significatif pour l'atteinte oculaire dans l'enfance. [12]

C. Les antécédents familiaux

L'antécédent familial de la maladie de behçet semble être un critère important dans la maladie de behçet à début pédiatrique car il est retrouvé dans 9 à 30% des cas, voire 42% dans une étude turque alors que cette fréquence s'élève entre 2 à 10 % dans les populations adultes [1;2]. Il est retrouvé dans 15 % des cas par Koné-Paut, 12,3% des cas par Atmaca, [7] 21% des cas par Benamour, 66% des cas dans la série de Mili-Boussen et 30,7% des cas par Laghmari [8].

Les antécédents familiaux concernent en premier lieu les mères et la fratrie.

Dans notre série, on n'a pas trouvé la notion de maladie de behçet familiale bien étiquetée. Cependant, des antécédents familiaux d'aphtose buccale ont été notés chez le père ou chez la mère.

En contrepartie, nous avons noté la présence de maladie de behçet familiale dans 02 cas chez les patients sans atteinte oculaire, soit 5,7% du total des malades.

II. SUR LE PLAN CLINIQUE

A. Atteinte oculaire

L'atteinte oculaire dans la maladie de behçet, retrouvée chez 60% des adultes, est cependant un peu plus rare dans les séries pédiatriques, où elle est rapportée chez 10 à 52,5% des patients ; par contre, elle a été retrouvée dans 73,7% des cas pour Benamour [9].

Dans notre série, elle était de l'ordre de 54%. Ce taux est proche des autres études.

1. Inauguralité

Chez l'adulte, l'atteinte oculaire peut être inaugurale de la maladie dans 20% des cas [10].

Dans les séries pédiatriques, elle représentait 14,7% des cas pour Citrik [11] et 8,3% pour Ilknur Tugal- Tutkun [12].

Elle représentait 31,6% des cas dans notre série. Ce taux est plus élevé que celui retrouvé par les autres études.

2. La bilatéralité

Comme chez l'adulte, l'atteinte oculaire est bilatérale et sévère [7,8].

Dans notre série, elle était bilatérale dans 73,7%.

3. AV avant traitement

Le symptôme oculaire le plus fréquent était la baisse de l'acuité visuelle aussi bien chez les enfants que chez l'adulte [11,12,13]

L'AV initiale moyenne était de 3/10 avec des extrêmes allant de 1/20^e à 8/10^e [3]

Dans notre série, 30,3% des cas avaient une AV entre 1/10 et 3/10 ; 15,5% avaient une AV entre 4/10 et 6/10 ; 21,21% avaient une AV entre 7/10 et 10/10.

4. Type de l'atteinte oculaire :

➤ L'uvéite

La maladie de behçet est une des causes d'uvéite dans la population pédiatrique [14]

Sa fréquence varie selon les séries : 0,4% pour Kimura et Hogan [9] ; 17% pour Pivetti, Pezzi et Amman [14] ; 26% pour Fujikawa [4] et 45% pour Koné-paut [2]. Elle est de 42% des cas dans notre série.

L'uvéite antérieure à hypopion est classique mais se voit plus rarement [15] l'hypopion étant un épanchement purulent de la chambre antérieure de l'oeil, de couleur jaune-crème, aseptique et mobile avec les mouvements céphaliques.

Sa disparition survient au bout de quelques jours et elle est accélérée par l'instillation d'une corticothérapie locale, elle expose aux synéchies cristallines et l'hypertonie oculaire ; l'uvéite antérieure est typique de la maladie de behçet et plus rarement rencontrée chez l'enfant [16]

Dans notre série, nous l'avons noté chez 04 cas (12,9%), 20% pour Laghmari et coll. et 8% chez Koné Paut. [2]

Par ailleurs, la panuvéite représente un critère diagnostique majeur de la maladie de behçet, mais les formes pédiatriques sont rares [17]

Dans notre série, 9,7% des cas avaient une panuvéite, alors que dans les autres séries : 28% dans l'étude collaborative internationale [2], 93.8% des cas chez Pivetti pezzi [24], 52,9% des cas chez Citirik M [11]

L'uvéite postérieure est rare dans les séries pédiatriques aucun de nos patients n'a présenté une uvéite postérieure isolée, dans la série de laghari (10 cas) elle a été retrouvée chez 1 cas [8] ; celle de koné paut (86 cas) elle a été retrouvée chez 6 cas, alors que 75% des cas ont été rapporté par Eldem et ses collègues [11]

Les uvéites intermédiaires sont souvent bilatérales, insidieuses, avec hyalite et exsudats au niveau de la pars plana [18].

Dans notre série, l'uvéite intermédiaire a été présente chez 05 cas alors qu'elle est retrouvée dans 37,5% des cas par Chaker [3].

➤ **Vascularites rétinienne**

La vascularite rétinienne représente un élément péjoratif du pronostic visuel [19] car elle est responsable de cécité et elle est souvent associée à l'uvéite.

La vascularite rétinienne est à prédominance veineuse, engendrant des occlusions de la veine centrale de la rétine ou plus fréquemment d'une de ses branches. Cette vascularite occlusive finit par atteindre les artères et les veines du pôle postérieur. [20]

Le diagnostic de la vascularite rétinienne repose avant tout sur l'examen du fond d'œil où elle se traduit par un engainement blanchâtre œdémateux péri veineux, puis péri artériel ; mais l'angiographie à la fluorescéine est un complément indispensable à l'examen clinique pour un diagnostic précoce, précis et détaillé, la détection de certaines complications et la surveillance des patients sous traitement [21,22]

La vascularite rétinienne a été retrouvée chez tous les patients ayant une panuvéite par Pivetti-Pezzi et Ilknur Tugal [12], ce qui concorde avec les données de notre série, où la vascularite rétinienne a été présente chez 4 cas dont 3 cas avaient une panuvéite associée (tous nos patients ayant une panuvéite avaient une vascularite rétinienne associée)

Dans la série de Chaker, la vascularite rétinienne a été observée dans 2 cas, associée à une panuvéite dans un cas et à une uvéite intermédiaire dans l'autre cas. [3]

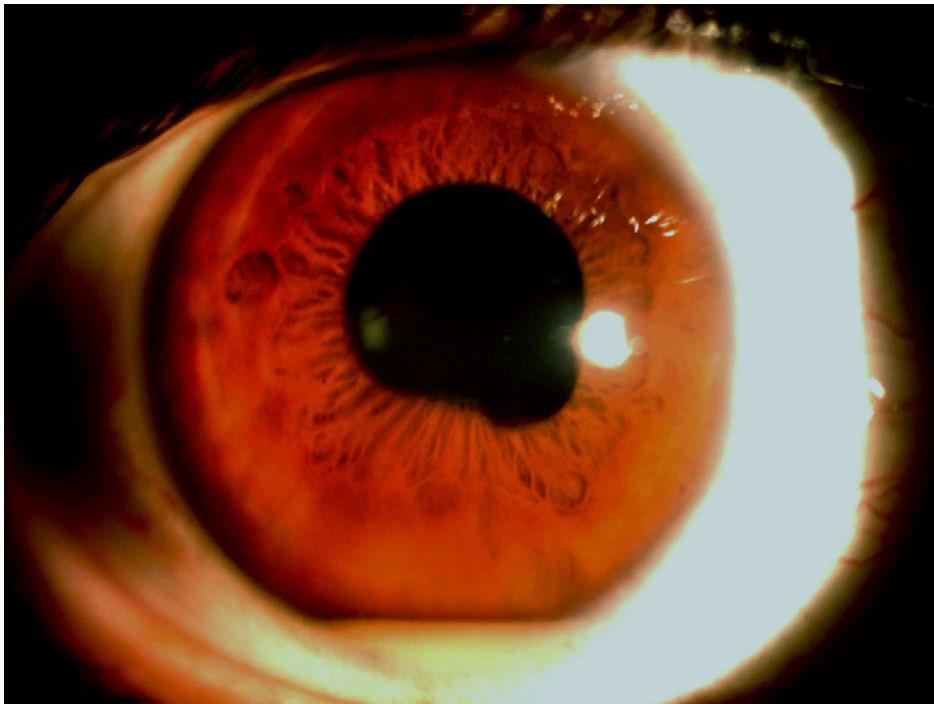


Figure 4 : Uvéite à hypopion « froid » (absence de rougeur) [21]

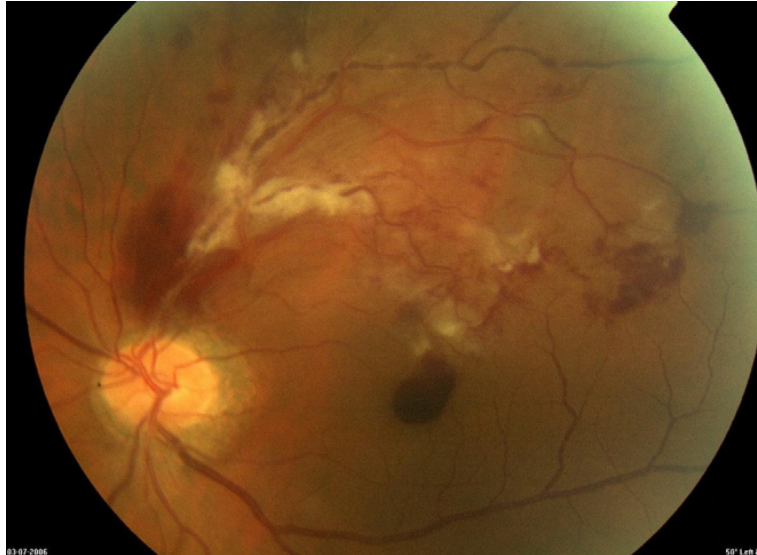


Figure 5 : Photographie du fond d'œil montrant une périphlébite compliquée d'occlusion de branche veineuse rétinienne temporale supérieure. [21]

➤ **Autres types atteintes oculaires:**

- Œdème papillaire

L'œdème papillaire a été présent chez 6 cas (15,35% des cas) de notre série, il était en rapport avec HTIC dans 2 cas, et dans 04 cas avec l'atteinte oculaire.

Dans la série de Chaker [3], il était observé dans 2 cas (40% des cas).

- Complications de l'atteinte oculaire

Les complications sont plus fréquentes et plus précoces chez l'enfant [9]. Le pronostic visuel est menacé par la survenue de cataracte, d'œdème maculaire, et d'atrophie optique qui sont observées respectivement dans 46,9 ; 45,4 et 39,4% des cas [3,11].

Dans notre série, l'évolution a été marquée par la survenue d'œdème maculaire dans 04 cas, 02 cas d'atrophie optique unilatérale et 01 cas de cataracte.

- Manifestations mineures

D'autres manifestations sont moins fréquentes incluant la conjonctivite, les ulcères conjonctivaux, la sclérite et l'épisclérite, la kératite et l'atteinte des nerfs crâniens [23]. Elles sont peu évocatrices et rarement décrites dans la littérature.

Elles ont été retrouvées chez 02 cas soit 10,5% du total des malades: 01 cas de kératite et un cas d'épisclérite.

B. Manifestations extra oculaire

❖ Manifestations cutanéomuqueuses

1. Aphtes buccaux

L'aphtose buccale constitue un signe majeur avec une fréquence variant entre 77 et 100% suivant les séries [24] ; dans notre série, elle a été présente chez la totalité des cas, ce qui rejoint la littérature. Dans les études de Koné-Paut et al. et de Karıncaoglu et al. elle représentait le signe initial le plus fréquent avec une fréquence respective de 74% et 87% [25].

Elle représentait le symptôme initial chez 13 enfants dans notre série, alors que l'atteinte oculaire était révélatrice de la maladie dans 6 cas, ceci concorde avec les données de la littérature. [13 ; 25]

Par ailleurs, il n'existait pas de caractéristiques spécifiques des aphtes chez les patients avec atteinte oculaire.

Dans notre série, tous nos patients avec et sans atteinte oculaire avaient une aphtose buccale.

Les aphtes sont des ulcérations inflammatoires, douloureuses, de tailles variées (le plus souvent de 5 à 10 mm de diamètre), rondes ou ovalaires à bords nets cerclés d'un halo inflammatoire rouge vif, avec une base pseudomembraneuse jaune- grise [5,26]

Ces lésions se situent principalement sur les lèvres, les joues, la langue puis le palais et ne laissent pas de cicatrice au décours [1].

Toutes les variations sont possibles = simple, multiple, herpétiforme et nécrotique, de mineur à majeur.

La gêne fonctionnelle est souvent modérée mais parfois plus intense avec une gêne à l'alimentation, l'élocution et/ou à la déglutition. Les lésions mineures guérissent entre 7 et 10 jours mais les lésions majeures peuvent se développer au cours des semaines.

Son évolution générale est marquée par des récurrences dont la fréquence est variable.

Ces récurrences peuvent être déclenchées ou aggravées par la fatigue, le stress, l'insomnie, la menstruation, les infections du système respiratoire supérieur.



Figure 6 : Aphte de la gencive [26]



Figure 7 : Apthose miliaire [26]

2. Aphtes génitaux

L'aphtose génitale est moins fréquente chez l'enfant (55 à 83%) que chez l'adulte (80 à 90%). Dans l'étude PEDBD, elles apparaissent à un âge moyen de 11,23 +/- 4,32 ans [5], souvent après la puberté [1,27] plus fréquemment chez les filles (96% des filles) et touchent volontiers la vulve, le scrotum, le pénis mais aussi la région péri-anale [1].

Dans les études de Koné-Paut et al. et Kari et al. , une aphtose périanale était constatée respectivement dans 7% et 30% des cas et semble être caractéristique des formes juvéniles.

Les aphtes génitaux sont plus grandes et plus profondes que les aphtes buccaux et laissent des cicatrices à leurs décours [1,5].

Dans notre série, elles ont été retrouvées chez 47,4% des cas ; ce taux restait diminué, mais proche des taux rapportés dans la littérature.

Il n'existe pas d'association significative entre les aphtes génitaux et l'atteinte oculaire ($p=0,087$)

Nous avons noté aussi que 55,5% des cas ayant une aphtose génitale étaient de sexe masculin. Ceci n'a pas été noté dans les autres séries.

3. Atteinte cutanée

L'atteinte cutanée, très fréquente (92% des patients), débute en moyenne vers l'âge de 13 ans. Elle est dominée par la pseudo-folliculite (40 à 60%) et l'érythème noueux (40%) mais peut prendre d'autres aspects : lésions acnéiformes, ulcérations cutanées, purpura, nécrose, dermatoses neutrophiliques, etc. La pseudo-folliculite nécrotique serait plus fréquente chez le garçon [1 ; 2 ; 5]. 63,15% des cas avaient une atteinte cutanée dans notre série.

➤ **La pseudo-folliculite ; pustule ; lésions acnéiformes :**

La pseudo-folliculite est la plus fréquente des lésions cutanées, observée dans 66,6% des cas de notre série, ce qui concorde avec la littérature. Ce sont des lésions non centrées par un poil à type de papule de 2 mm de diamètre, elles se recouvrent en 2 à 3 jours d'une vésicule qui devient une pustule, puis d'une croûte qui se détache pour laisser apparaître une petite ulcération qui disparaît sans laisser de cicatrices. Les lésions siègent essentiellement au niveau du dos, des membres inférieurs, du visage, des fesses et des bourses [28].

Au cours de la maladie de behçet, peuvent exister de véritables folliculites réalisant une éruption acnéiforme papulo-nodulaire sans évolution pustuleuse. Elles sont plus larges que les lésions de pseudo-folliculite, de couleur rouge vif et siégeant sur le dos des mains, les faces latérales des doigts, les avant-bras et les jambes.

Histologiquement, ces lésions ont souvent un tropisme vasculaire avec un infiltrat composé de polynucléaires neutrophiles ou de lymphocytes [29].

L'étude en immunofluorescence ne montre pas de dépôts d'immunoglobulines, mais plutôt un dépôt de C3 dans les vaisseaux du derme [16].

Dans notre série, 84,6% des patients qui n'avaient pas de pseudofolliculite avaient une atteinte oculaire avec une signification statistique ($p = 0,015$)

➤ **Erythème noueux**

Caractérisé cliniquement par des nodules érythémateux, sensibles, évoluant secondairement selon les teintes de la biligénie locale et siégeant surtout sur les faces d'extension des membres, au niveau des avant-bras et des jambes. Ils régressent spontanément en quelques semaines et s'accompagnent volontiers d'arthrites.

L'histologie retrouve des infiltrats périvasculaires du derme profond et des septa interlobulaires [16].

Dans notre série, nous avons noté 04 cas d'érythème noueux (33,3% des cas). Dans les autres séries, sa fréquence varie entre 7 et 40 % des cas [2,8]

➤ **Le phénomène pathergique cutané**

Il s'agit d'une hypersensibilité cutanée aux points de piqûre qui se traduit par une lésion papuleuse, qui devient papulovésiculeuse puis papulopustuleuse.

La lésion apparaît 12 à 24h après la piqûre et devient maximale à 48h. La piqûre se fait avec une aiguille stérile G 21 à la face antérieure de l'avant-bras en intraveineux et en sous cutané après désinfection à l'alcool, et la lecture de la réaction se fait à la 48^{ème} heure.

La fréquence de positivité du test de pathergy dépend des populations étudiées (40 à 80%) rejoignant celle de l'adulte [25] sans prépondérance de sexe [1]. Dans notre série, la positivité du test pathérgique était de 47 % (09 cas). Ce résultat rejoignait celui de la littérature. Alors qu'il n'était présent que dans 37,5% des enfants sans atteinte oculaire (p=1)

Cependant, les nouvelles classifications pédiatriques ne considèrent plus ce test comme critère diagnostique de la maladie. [5]

Le test de pathergy n'est pas constant au cours de la maladie. Sa sensibilité est de 60% et sa spécificité est de 87%. [13bis]

Les variations des résultats sont dûes à :

- La technique du test
- L'origine ethnique : rarement observé dans les pays occidentaux en particulier au Royaume-Uni et aux Etats-Unis. Les patients de la région méditerranéenne sont plus susceptibles d'avoir une réaction positive [13,13bis]

❖ **Manifestations articulaires :**

La fréquence de l'atteinte articulaire chez l'enfant varie de 31 à 79% selon les études [25]. Il s'agissait le plus souvent des arthralgies et/ou d'oligoarthrite inflammatoire généralement fixes et siégeant aux grosses articulations.

Il semble que les poussées articulaires ont été le plus souvent contemporaines des poussées cutanéomuqueuses (fréquemment avec l'érythème noueux) et exceptionnellement avec les poussées neurologiques. [29bis] Dans notre série, il n'existait pas d'association significative entre l'atteinte oculaire et l'atteinte articulaire ($p = 1$)

L'arthrite axiale a été rapportée chez 16.67% des cas et l'arthrite périphérique chez 47,44%.

L'association avec la spondylarthrite est observée chez 2% des patients [5].

En accord avec les autres études, les manifestations articulaires ont été constatées chez 13 cas (68,4%)= 11 cas d'arthralgie (84,6 %) et 02 cas d'arthrite (15,4%).

Nous avons noté aussi un cas d'association entre maladie de behçet et SPA (cas n°19).

❖ **Manifestations neurologiques :**

Elles sont graves et engagent le pronostic fonctionnel mais aussi vital.

On décrit deux types d'atteintes neurologiques : l'atteinte méningo-parenchymateuse et l'atteinte des gros vaisseaux cérébraux ou angio-Beçet cérébral.

Les manifestations neurologiques sont décrites dans 5,8 à 46% des cas. Elles étaient significativement plus fréquentes chez l'enfant par rapport à l'adulte dans l'étude comparative de Karıncaoglu et al. 7,2% vs 2,6% [25]. Dans la série pédiatrique de Koné-Paut et Bernard, leur fréquence était de 27% (42% avec les céphalées isolées) [30].

Dans notre série, 52,6% des cas (10 cas) ont présenté des manifestations neurologiques, ce taux est plus élevé que celui de la littérature, dont 70% des cas (7cas) ont été représentés essentiellement par des céphalées.

Les céphalées sont fréquentes, et peuvent être soit isolées, soit associées à une atteinte neurologique sévère [1,5], avec une prévalence significativement plus élevée que chez l'adulte. Dans une série de 40 patients, Metreau et al. rapportent 28 cas avec céphalées (70 %), ce qui rejoignait nos données. Les céphalées sont bien moins fréquemment rapportées (8 %) dans la série de Davatchi et al. mais probablement non systématiquement recherchées.

Les autres manifestations neurologiques (thrombose veineuse cérébrale, méningo-encéphalite, rhombencéphalite, myélite transverse, neuropathie périphérique, troubles psychiatriques, etc.) sont rapportées dans 10 à 15 % des cas dans de nombreuses études et jusqu'à un tiers des cas (12/40) par Metreau et al. [13] avec un âge moyen de début entre 11 et 13,5 ans et un sex-ratio en faveur des garçons (2 à 5/1). En Turquie, la thrombose veineuse cérébrale représente l'atteinte prédominante chez les enfants ; alors qu'en France, Israël et l'Arabie Saoudite, l'atteinte parenchymateuse était prédominante. [31]

Il faut noter qu'il existe des signes oculaires secondaires à l'atteinte neurologique tel que : paralysie oculomotrice, diplopie, nystagmus et l'œdème papillaire secondaire à la thrombophlébite cérébrale qui se traduit cliniquement par un syndrome HTIC avec céphalée, vomissement et œdème papillaire au fond d'œil. [31bis]

La fréquence élevée de l'atteinte oculaire dans le groupe des patients ayant un neuro-Behçet est expliquée selon les auteurs par l'utilisation fréquente de la Ciclosporine A : traitement potentiellement neurotoxique [32bis]

Les complications neurologiques chez l'enfant sont dominées par les thromboses veineuses cérébrales et la paralysie des nerfs crâniens en particulier du VI responsable de diplopie plutôt que par la vascularite inflammatoire avec atteinte du parenchyme cérébral [1].

Dans notre série, cette complication a été notée chez le cas n° 1 qui a présenté une thrombose veineuse associée à une paralysie du VI.

❖ **Manifestations vasculaires :**

L'atteinte vasculaire est rapportée dans 6 à 15 % des cas. Elle est caractérisée par une atteinte multiple et sévère par sa topographie viscérale menaçant le pronostic vital. [25]

Elle peut atteindre aussi bien le système artériel que veineux sans distinction de la taille des vaisseaux. Ainsi Koné-Paut et al. rapportent 15% de thromboses veineuses avec deux fois plus de garçons que de filles et Atmaca et al. rapportent 3,6% de complications vasculaires (4 /110) tous des garçons. [1]

- L'atteinte veineuse : correspond à des thromboses veineuses. Elle peut être superficielle, ou profonde touchant tous les troncs veineux. Leur caractère emboligène est certain mais les embolies pulmonaires sont rares. Leur siège est

variable : membres inférieurs, veine cave supérieure ou inférieure, veines cérébrales, veines supra hépatiques ou porte.

- L'atteinte artérielle : les lésions artérielles s'expriment essentiellement sous forme d'anévrismes et peuvent toucher tous les territoires avec une prédominance pour l'aorte abdominale et les artères pulmonaires, les manifestations thrombotiques et sténosantes sont également rapportées. Les anévrismes sont de plus mauvais pronostic car ils ont une croissance rapide et comportent un risque de rupture avec mise en jeu du pronostic vital.

Dans notre série, 26,3% des cas ont présenté des manifestations vasculaires :

- 04 cas de thromboses cérébrales et un cas de thrombose de la veine péronière gauche.
- un cas d'anévrisme de l'artère pulmonaire et un cas de thrombose de l'artère centrale de la rétine

L'association entre l'atteinte vasculaire et l'atteinte oculaire était de signification statistique limite avec $p = 0,057$.

❖ **Manifestations digestives :**

La fréquence de l'atteinte digestive varie de 4,8 à 36,8%, elle est probablement sous-estimée en raison de sa symptomatologie banale. Cette fréquence rejoignait celle de notre étude estimée à 15,8%. Dans l'étude de Karıncaoglu et al. la fréquence de l'atteinte digestive était significativement plus fréquente chez l'enfant par rapport à l'adulte (4,8% vs 1,3%, $p=0,027$) [25]

Le tableau est dominé par les douleurs abdominales mais sont aussi rapportés hépatosplénomégalie, trouble de transit, gastrite congestive, ulcérations digestives. Les ulcérations digestives de la maladie de behçet sont généralement peu nombreuses, focales, rondes et bien limitées par opposition à la maladie de Crohn. Elles peuvent se localiser sur tout le trajet du tube digestif de la bouche à l'anus mais prédominent au niveau de l'iléon terminal, du côlon et de l'anus. Les symptômes digestifs et les ulcères intestinaux seraient plus fréquents chez les jeunes enfants (< 10 ans) que chez les enfants plus âgés ou les adultes motivant un examen endoscopique en cas de symptômes dans cette tranche d'âge [1,32]

Dans notre série, on a noté 03 cas d'atteintes digestives : 2 cas présentaient des douleurs abdominales isolées

Le 3ème cas présentait une douleur abdominale avec hémorragie digestive c'était en rapport avec une duodénite proximale, gastrite érosive antrale, bulbite congestive et ulcération œsophagienne sous cardiale révélées à la fibroscopie oesogastroduodénale et qui étaient jugulés par IPP.

❖ **Manifestations pleuro-pulmonaires :**

Il s'agit souvent d'atteinte grave pouvant engager le pronostic vital.

Elles se présentent sous forme d'angéite pulmonaire qui peut prendre trois tableaux différents :

- Infarctus pulmonaire : Consécutif à une thrombose in situ d'une ou plusieurs artères pulmonaires.
- Atteinte parenchymateuse : sous forme de foyers bronchopneumoniques qui se traduisent sur la radiologie par des images d'opacités pseudo tumorales mal limitées uni ou bilatérales ayant tendance à se remanier en nécrose centrale.

Ces foyers correspondent à une vascularite des capillaires et artérioles pulmonaires avec infiltrat lymphocytaire, épaissement pariétal et thrombose.

- Anévrysmes pulmonaires: c'est la manifestation la plus redoutable. Cliniquement, les signes d'appel évocateurs sont représentés par une dyspnée, des douleurs thoraciques ou une cyanose. Plus rarement, des complications vasculaires à type d'hémoptysie parfois foudroyante. Le cliché thoracique standard constitue le moyen d'exploration radiologique de première intention. Au niveau médiastinal, il peut objectiver des masses hilaires uni ou bilatérales. L'atteinte du parenchyme pulmonaire est fréquente, et se manifeste par des nodules ou de larges opacités arrondies voire par un infiltrat alvéolaire transitoire en rapport avec un foyer hémorragique ou un infarctus. L'angioscanner hélicoïdal représente une excellente technique pour l'étude de la vascularisation pulmonaire. Il permet de mieux caractériser la topographie de ces anévrysmes, leur nombre, leur taille, leur densité et également leur aspect fusiforme ou sacciforme.

L'angioscanner thoracique peut être couplé à l'IRM pour mieux identifier les signes de thrombose ancienne et/ou récente et les ruptures. Elle est réalisée d'emblée chez les patients présentant une contre-indication à l'injection de produit de contraste iodé. [33,34]

Dans l'étude internationale comportant 86 cas [2] les signes pulmonaires ont été présents chez 06 cas (03 garçons, 03filles) ; ils comprenaient une hémoptysie (06 cas), douleurs à la poitrine (dans 02 cas), infarctus

parenchymateux lié à une thrombose veineuse dans un cas et une adénopathie dans un cas; l'anévrysme pulmonaire était présent dans trois cas.

Dans notre série l'anévrysme de l'artère pulmonaire a été retrouvé dans un seul cas et a été responsable du décès de la patiente suite a une hémorragie foudroyante par rupture anévrysmale.



Figure 8 : Radiographie thoracique de face : opacité hilaire gauche [33]

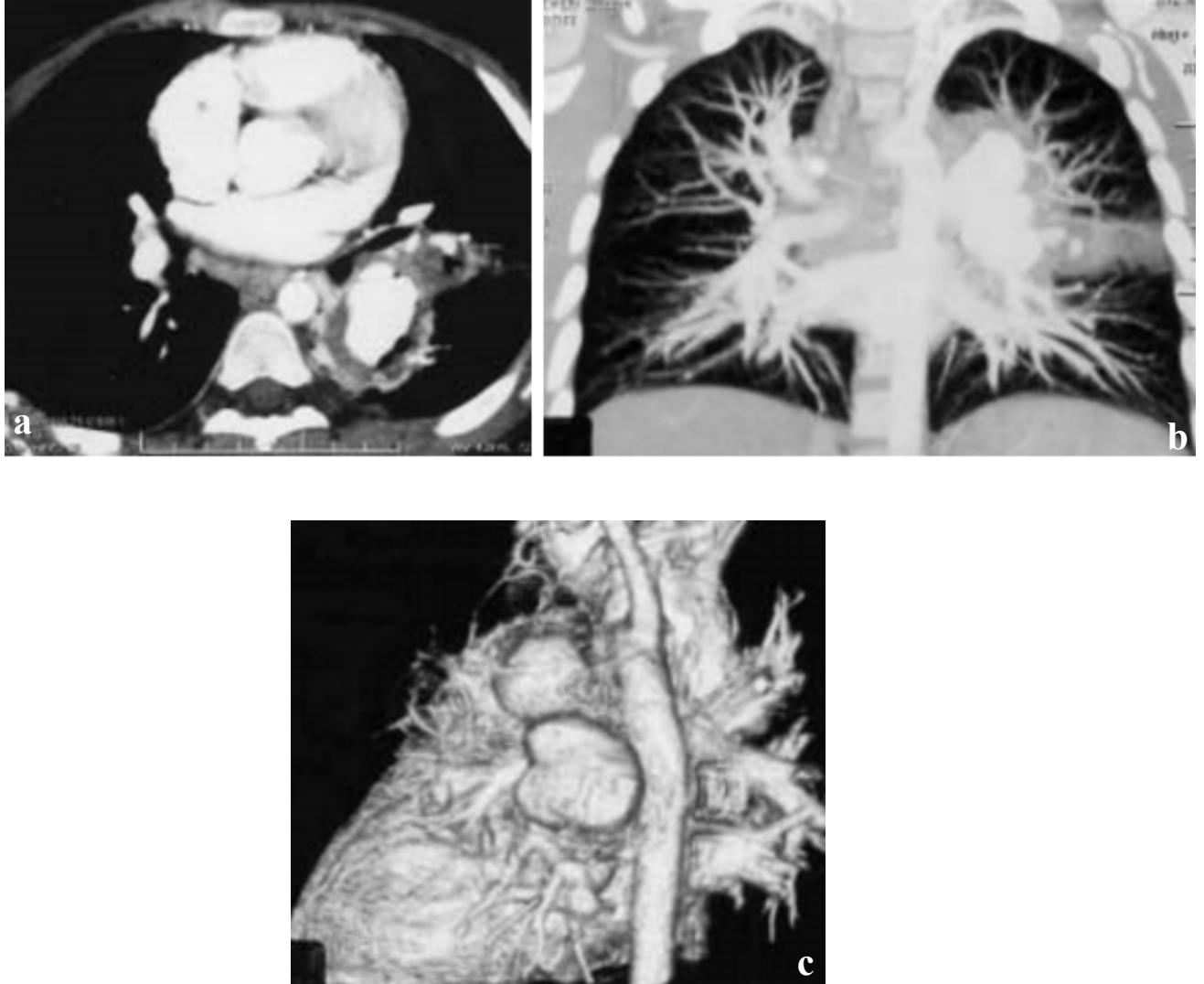


Figure 9 : TDM thoracique : anévrysme bilobé de la portion proximale de l'artère pulmonaire gauche, avec remaniements péri-anévrysmal. [33]

- a. en fenêtre médiastinale en coupe axiale,
- b. en fenêtre parenchymateuse en reconstruction coronale
- c. en reconstruction tridimensionnelle

❖ Les manifestations cardiaques :

Elles sont rarement décrites chez l'enfant. La péricardite est l'atteinte la plus fréquente, la myocardite et la thrombose intracardiaque sont rarement observées [5].

La fréquence de l'atteinte cardiaque dans les cas de la maladie de Behçet dans notre série est de : 5,26% des cas. Il s'agissait d'une thrombose intracardiaque au niveau du ventricule et de l'oreillette droite dans un cas.

A noter qu'il existait un cas de péricardite chez les patients sans atteinte oculaire.

Dans une étude de Koné-Paut [2], 02 cas ont présenté l'atteinte cardiaque : un cas de myocardite et un cas d'arythmie.

Ainsi, les manifestations cardiaques au cours de la maladie de Behçet chez l'enfant se répartissent comme suit : 38,5% avaient une péricardite ; 26,9% avaient une endocardite ; 19,2% avaient une thrombose intracardiaque ; 17,3% avaient un infarctus du myocarde et 1,9% avaient un anévrisme myocardique [35]

❖ Les manifestations rénales :

Elles sont rares au cours de la maladie de Behçet [1,5]. L'atteinte rénale peut se manifester par des anomalies urinaires asymptomatiques : il s'agit d'anomalies du sédiment urinaire à type d'hématurie microscopique et/ou de protéinurie, ou par un syndrome néphrotique avec insuffisance rénale. Rarement une amylose secondaire peut être révélée par une protéinurie. [36]

L'association entre l'atteinte rénale et l'atteinte oculaire peut se voir sous forme de néphropathie iatrogénique induite par la ciclosporine A (médicament qui a démontré son efficacité dans le traitement de l'atteinte oculaire). La ciclosporine A (Cs A) peut être responsable d'une insuffisance rénale aiguë fonctionnelle par chute du flux plasmatique rénal et du débit de la filtration glomérulaire. Cette insuffisance rénale est réversible à la réduction ou à l'arrêt de la CsA. La néphrotoxicité de la Cs A peut, par ailleurs, se traduire par une atteinte interstitielle chronique à type de fibrose irréversible associée à une atrophie tubulaire et/ou, par une microangiopathie thrombotique se traduisant par un syndrome hémolytique et urémique avec thrombose vasculaire rénale et ischémie glomérulaire. L'évolution se fait vers l'insuffisance rénale chronique. [36bis]

Dans notre série l'atteinte rénale a été retrouvée chez un seul cas à type de syndrome néphrotique avec GEM (cas n°12).

Pour Sira Nanthapaisal, 6,5% des cas présentaient une protéinurie (trois cas) et 4,3% des cas d'hématurie (deux cas) et un patient avait une hématurie microscopique persistante avec une échographie rénale normale [27].

❖ **Les manifestations uro-génitales :**

Elles sont rares, il s'agit d'urétrite (dans 3cas), d'orchite/d'épididymite (dans 04 cas) [2 ; 36], dans notre série un cas avait présenté un œdème scrotal (Cas n°13).

III. SUR LE PLAN PARACLINIQUE :

A. Examens radiologiques et vasculaires :

1. Angiographie à la fluorescéine :

Cet examen est très important dans le diagnostic précoce, le suivi et la surveillance au cours de la maladie de Behçet. Elle permet de mettre en évidence des atteintes infra-cliniques, comme les diffusions capillaires lors des choriocapillaropathies, et l'hyperfluorescence papillaire.

Au cours de la surveillance, l'angiographie permet de mettre en évidence l'étendue de l'atteinte vasculaire. Ainsi, la persistance de diffusions capillaires, après disparition des signes cliniques, est évocatrice d'une mauvaise réponse thérapeutique. L'angiographie permet également de montrer les zones d'ischémie secondaire aux vascularites occlusives, et permet de guider le traitement au laser. D'autres anomalies, comme l'œdème maculaire, et l'ischémie maculaire peuvent être confirmées par l'angiographie rétinienne à la fluorescéine.[22] Dans notre série l'angiographie a été pratiquée chez 07 patients sur la demande des ophtalmologistes.

2. Tomographie en cohérence optique (OCT) :

L'OCT a un intérêt majeur dans le diagnostic et la surveillance des œdèmes maculaires et autres complications maculaires comme les décollements séreux rétiniens et les membranes épirétiniennes [22]. Elle a été réalisée chez 03 patients de notre série.

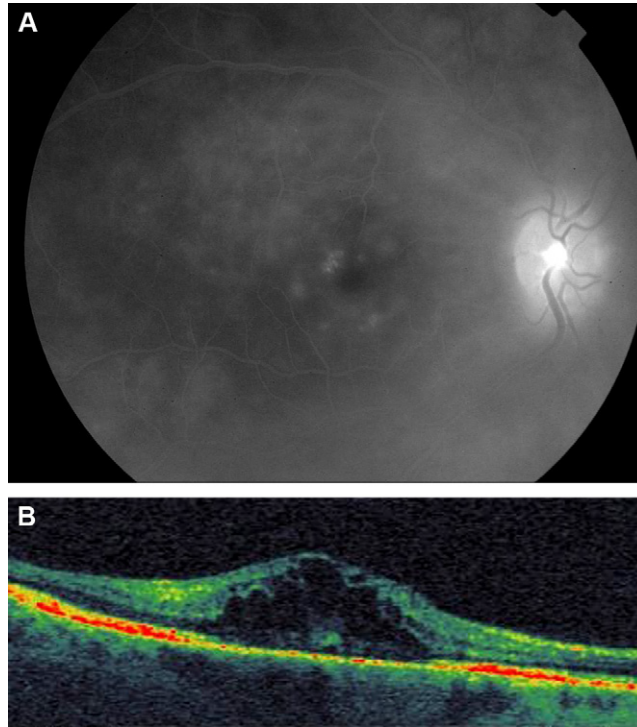


Figure 10. A. Angiographie à la fluorescéine (temps tardif) montrant une vasculite rétinienne avec un œdème maculaire cystoïde et une hyperfluorescence papillaire.
B. Tomographie en cohérence optique montrant un œdème maculaire cystoïde

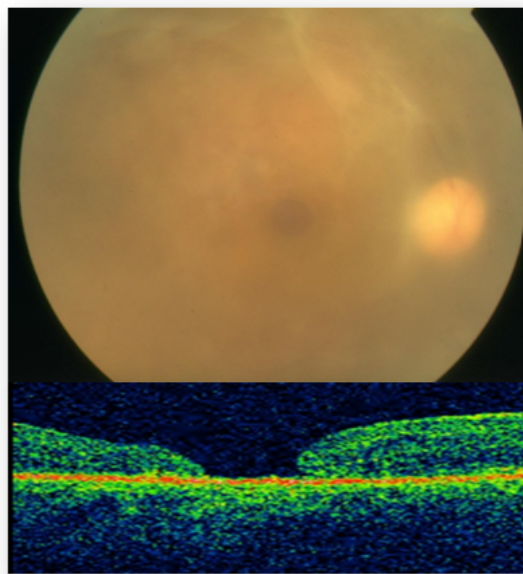


Figure 11 : aspect à l'angiographie et à l'OCT montrant une hyalite dense avec trou maculaire. CHU Ibn Sina Hôpital de spécialité, service d'ophtalmologie B (Pr ABDALLAH El Hassan)

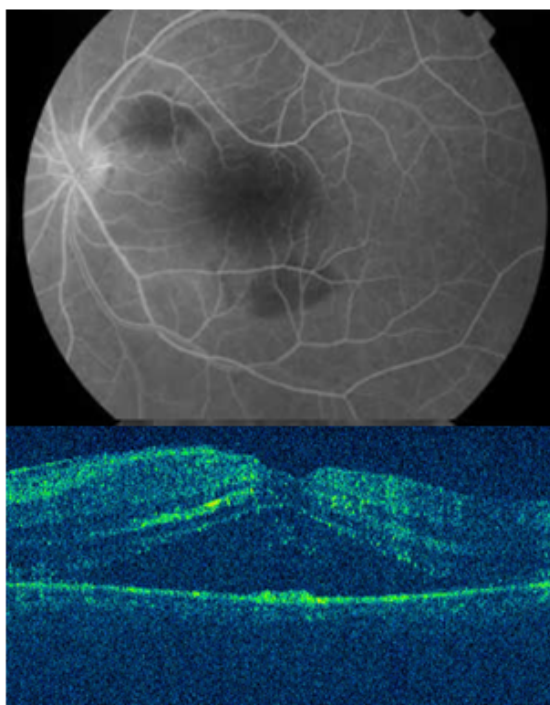


Figure 12 : aspect d'angiographie et d'OCT montrant un décollement séreux de la rétine
CHU Ibn Sina Hôpital de spécialité, service d'ophtalmologie B *
(Pr ABDALLAH El Hassan)

3. Autres examens radiologiques :

La radiographie thoracique est systématique afin de dépister les anévrysmes pulmonaires. Elle a été pratiquée chez tous nos patients ; et a montré dans un cas une opacité para hilare droite en rapport avec l'anévrysme artériel.

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

L'écho doppler abdomino-rénale a été réalisée de manière systématique chez tous nos patients, elle était normale dans tous les cas.

Enfin en cas de suspicion d'atteinte neurologique, l'IRM est d'une grande utilité et montre des lésions parfois non visibles au scanner. Elle a un intérêt également dans le diagnostic des thromboses cérébrales.

B. Bilans biologiques :

A ce jour, la biologie n'a pas d'intérêt pour faire le diagnostic de la maladie de behçet et aucun marqueur biologique n'est pathognomonique de la maladie.

1. Syndrome inflammatoire :

Un syndrome inflammatoire non spécifique peut être retrouvé dans la plupart des cas, concordant avec le caractère systémique de la présentation [24]. Il a surtout un intérêt dans le suivi de la maladie. En effet, un patient atteint de la maladie de behçet peut présenter comme anomalie biologique une hyperleucocytose avec polynucléose (PNN), une anémie inflammatoire modérée, une accélération de la vitesse de sédimentation (VS), une augmentation de la CRP.

Mais ce syndrome inflammatoire peut être absent chez certains patients même en cas de poussée de la maladie. [37] (La CRP et la VS ne peuvent être modifiées, sauf en cas d'atteinte des séreuses actives, d'atteinte cérébrale ou de vascularite [5])

Dans notre série, un syndrome inflammatoire biologique était présent dans plus de 79% des cas.

2. Bilan rénal :

La fonction rénale est normale en général, mais des anomalies du sédiment urinaire peuvent être retrouvées (hématurie ; protéinurie)

Dans notre série, le bilan rénal était normal dans tous les cas sauf chez un patient où on a trouvé une protéinurie de 24h positive.

3. Autres bilans biologiques :

D'autres examens complémentaires peuvent être réalisés :

- Soit au début de la maladie en cas de doute avec d'autres pathologies immunologiques. Il s'agit essentiellement de la recherche d'Ac antinucléaire ; anti DNA, sérologie rhumatoïde ; sérologie toxoplasmose ; dosage d'enzyme de conversion et autres.... Ils sont en général négatifs [37]
- Soit dans le cadre du suivi de la maladie ainsi que du suivi des effets secondaires éventuels des médicaments ; il s'agit du bilan hépatique, hématologique, rénal et bilan phosphocalcique

C. Etude génétique :

À ce jour, l'HLA-B51 demeure le principal facteur de susceptibilité génétique, mais il n'est pas un marqueur diagnostique, car il existe des porteurs sains. Le risque relatif de développer la maladie de behçet chez les porteurs de l'allèle HLA-B51 est 5 à 6 fois supérieur à la population générale. [38] La présence d'un typage HLA B 51 + a été discutée comme marqueur pronostique dans l'atteinte oculaire de la maladie de behçet [9,24]

Selon certains auteurs l'antigène B51 est plus fréquent chez les sujets ayant une thrombophlébite cérébrale, une atteinte du système nerveux ou une uvéite.

Des études récentes pangénomiques ont confirmé l'association avec l'allèle HLA-B51 et ont mis à jour des associations avec l'interleukine 10, la voie de l'interleukine 23/17 et ERAP1, une molécule impliquée dans la présentation des peptides au complexe majeur d'histocompatibilité de classe I [1.5].

La fréquence relativement faible du B51 (30,7 %) dans notre population marocaine par rapport aux autres ethnies montre que peut-être d'autres facteurs génétiques ou environnementaux sont aussi impliqués dans la pathologie. Dans une étude marocaine, l'association de l'allèle B51 avec la maladie de behçet dans la population marocaine étudiée a été confirmée. D'autres antigènes HLA de la classe I semblent jouer un rôle important dans la maladie de behçet (prédisposants ou protecteurs), en particulier l'allèle B5102. [38bis]

Dans une étude de collaboration internationale comprenant 14 pays, le typage HLA B 5/51 a été effectué dans 37% de la cohorte. Les fréquences du typage HLA B5/51 varient entre 42,9% et 81,9% ; le plus élevé étant de la Grèce et le plus bas du Royaume-Uni. [13] Pour Koné-Paut, il a été retrouvé dans près de 80% des cas. [9] Dans l'étude de Chebbi, le typage HLA B51 était positif dans 3 cas (75% des cas) dont un cas avait une atteinte oculaire. [25] Alors que chez laghmari et coll, le typage HLA réalisé dans 6 cas a montré un profil HLA B5 et HLA B51 dans 2 cas correspondant tous à des maladies de behçet avec atteinte oculaire [8].

Dans notre série, le typage HLA B15/B51 était positif dans 3 cas dont 2 cas avaient une atteinte oculaire associée.

Comparaison de nos patients avec/sans atteinte oculaire sur le plan paraclinique :

- Dans notre série, le syndrome inflammatoire existait en pourcentage égal chez les deux groupes (79% vs 80% sans atteinte oculaire)
- Aucune perturbation n'a été rapportée sur l'ionogramme sanguin
- Sur le plan radiologique, les patients avec atteinte oculaire présentaient des lésions plus sévères
- Le typage HLA B15/51, réalisé chez une minorité des patients, a été présent chez 2 cas avec atteinte oculaire (2 cas vs 1 cas sans atteinte oculaire) concordant avec la littérature.

IV. SUR LE PLAN THERAPEUTIQUE :

Le nombre de travaux purement pédiatriques étudiant les différents traitements de la maladie de behçet est malheureusement limité, et les schémas thérapeutiques sont souvent calqués sur ceux de l'adulte.

Le traitement doit tenir compte à la fois des risques encourus par la maladie et ceux engendrés par des thérapeutiques pouvant avoir de lourdes conséquences sur des organismes en croissance.

Le choix de la molécule se fera selon l'atteinte uni- ou bilatérale, la sévérité de l'inflammation initiale, le risque d'effets indésirables, et l'observance thérapeutique. Cependant, il est largement admis qu'une inflammation intraoculaire nécessite une corticothérapie prolongée associée à un immunosuppresseur afin d'éviter les récives et les complications qui peuvent mettre en jeu le pronostic visuel

Le but du traitement de l'atteinte oculaire :

- Contrôler l'inflammation.
- Minimiser les complications et les séquelles : glaucome, atrophie optique, dégénérescence maculaire post-inflammatoire.
- Prévenir les récives.

A. Traitement médical :

1. Les anti-inflammatoires stéroïdiens : la corticothérapie

La corticothérapie a été longtemps impliquée dans le traitement de la maladie de behçet.

- Elle fait appel lors des poussées aiguës à des bolus quotidiens (de 03 à 05 jours) de méthylprédnisolone à la dose de 1g /1,73m², relayés par une corticothérapie orale à dose initiale de 1mg/kg/j de prédnisone. Des mesures spécifiques doivent être associées pour prévenir la survenue d'effets secondaires à la corticothérapie. A fortes doses, elle permet de juguler l'inflammation mais reste insuffisante.

- Une corticothérapie locale est utilisée lors des poussées et repose sur la dexaméthasone en collyre relayée par la prédnisone. La surveillance clinique de la corticothérapie locale doit être rapprochée en appréciant le Tyndall de la chambre antérieure, au mieux par photométrie automatisée. La mesure de la tension oculaire doit être systématique en raison de la fréquence des hypertonies cortisoniques. [22]

- Enfin l'injection intravitréenne est de plus en plus sollicitée, elle utilise de la triamcinolone et permet de réguler rapidement l'inflammation. Ces injections comportent un risque accru d'hypertonie oculaire (16 à 86%) et de développement de cataracte sous capsulaire postérieure (0 à 66%) [39]

Dans notre série la corticothérapie a été administrée chez 15 patients : 10 cas ont reçu des bolus de solumédrol (à dose 1g / 1,73 m²) relayés par corticothérapie orale (à dose de 1 mg/kg/j) alors que 05 patients l'ont reçu par voie orale d'emblée à la dose de 1 à 2 mg/kg/j.

2. Mydriatiques

Les collyres mydriatiques et cycloplégiques (tropicamide, néosynéphrine, atropine) sont souvent prescrits en association avec les corticoïdes topiques, pour faire céder les synéchies postérieures ou prévenir leur formation. Cette prescription doit permettre un jeu pupillaire nécessaire à empêcher la constitution des synéchies irido-cristalliniennes. [22]

Les effets secondaires les plus fréquents avant 8 ans étaient des symptômes neuropsychiatriques (94 cas), une érythrose faciale (37 cas), des troubles digestifs (23 cas), et une tachycardie (21 cas).

Afin de diminuer le passage systémique et le risque d'effets secondaires, la technique d'administration doit être rigoureuse. Il est recommandé surtout chez l'enfant de comprimer l'angle interne de l'œil pendant 1 min afin d'obturer le point lacrymal, d'essuyer l'excédent sur la joue de l'enfant, de n'administrer qu'une goutte à la fois et, en cas de traitement concomitant par un autre collyre, d'attendre au moins 15 min entre 2 instillations. [40]

3. Collyres hypotonisants

Les collyres hypotonisants sont prescrits dans le cadre du glaucome uvéitique.

Ils agissent, suivant les molécules :

- En diminuant la sécrétion ciliaire
- En augmentant la facilité d'écoulement de l'humeur aqueuse au niveau du trabéculum uvéal et au niveau de la voie uvéo-sclérale

En cas d'hypertonie oculaire, un ou plusieurs collyres hypotonisants seront prescrits, en évitant si possible les analogues de prostaglandines du fait de leur action pro-inflammatoire. [22]

4. Injection intra-vitréenne du Bevacizumab (Avastin®)

Le Bevacizumab est un anticorps monoclonal de type Ig G se liant spécifiquement au VEGF (Vascular Endothelial Growth Factor), empêchant ainsi sa liaison à ses récepteurs 1 et 2 et donc leur activation.

Il est utilisé en ophtalmologie hors-AMM à la dose de 1,25 mg, en injection intra-vitréenne, pour le traitement de l'œdème maculaire cystoïde post-uvéitique, et du glaucome néovasculaire.

Il a de nombreux avantages comparés à l'usage des corticostéroïdes en intra vitréen. Le risque de glaucome et de cataracte est moindre ; par contre, il a une action anti-inflammatoire limitée, et sa demi-vie semble plus courte que la triamcinolone. [41]

5. Immunosuppresseurs

Les traitements immunosuppresseurs préviennent les rechutes et facilitent le sevrage cortisonique. Du fait de leur délai d'action de plusieurs semaines, ils doivent être associés à une corticothérapie selon les indications et nécessitent une surveillance régulière en raison des effets secondaires.

➤ L'azathioprine:

L'azathioprine représente un traitement efficace dans le cadre d'atteinte oculaire de la maladie de behçet sans critère de gravité. Prescrite à dose moyenne de 2 à 3 mg/kg/j.

Cette molécule est très largement reconnue depuis 1990 comme efficace et améliorant le pronostic de l'atteinte oculaire au cours de la maladie de Behçet.

L'association de l'azathioprine (2,5 mg/kg/j) et de la prednisone à une dose initiale de 0,5–1 mg/kg/j chez 157 patients avec une uvéite postérieure ou une panuvéite active, améliorait significativement l'acuité visuelle et diminuait le nombre de patients avec une baisse de l'acuité visuelle.

Dans les atteintes oculaires les plus sévères, il est recommandé d'associer à l'azathioprine, un anti-TNF α . En revanche, l'azathioprine ne doit pas être combiné à l'IFN α à cause du risque élevé de myélosuppression. Les taux de rechutes des uvéites après l'arrêt de l'azathioprine ou de l'IFN α semblent similaires. [42]

Elle est indiquée aussi dans l'atteinte neurologique, et l'atteinte vasculaire surtout en cas d'anévrisme artériel.

Sa tolérance est bonne, sa toxicité est principalement :

- Hématologique: une leucopénie, une anémie, et une thrombopénie.
- Hépatique (élévation du taux de phosphatases alcalines et ictère)

Une surveillance régulière hématologique, rénale, et hépatique est nécessaire tout au long du traitement.

Dans notre série, l'azathioprine a été indiquée dans un cas pour anévrisme de l'artère pulmonaire.

➤ **Le cyclophosphamide (endoxan):**

C'est un agent alkylant de la famille des moutardes azotées, il agit directement sur l'ADN, il inhibe la transcription et la réplication d'ADN aboutissant à la destruction cellulaire.

Le cyclophosphamide apparaît efficace dans des cas réfractaires et pour différentes manifestations oculaires et extraoculaires : cutanées, gastro-intestinales, neurologiques et cardiovasculaires.

La posologie habituelle chez l'enfant, est de 100 à 200 mg/ m² /jour (soit 2,5 à 5 mg/kg/jour) par cycles courts de 1 à 14 jours. L'administration est répétée toutes les 2 à 4 semaines.

Des posologies plus faibles de 40 à 100 mg/ m² /jour (soit 1 à 2,5 mg/kg/jour) peuvent être utilisées, sans interruption, en traitements prolongés. Il peut être administré en bolus mensuel intraveineux de 750 mg/m² d'action rapide et efficace.

Ses effets secondaires, doses dépendantes sont pulmonaires, rénales et hémorragiques (fibrose pulmonaire, toxicité rénale et cystite hémorragique) plaident en faveur de son remplacement progressif par l'IFN et les anti-TNF. Il n'y a pas de supériorité des bolus mensuels par rapport à la forme orale [43]

Dans notre série, l'endoxan a été administré chez 04 cas sous forme de bolus :

- Dans 01 cas pour poussée de la maladie malgré la corticothérapie et la colchicine.
- Dans 01 cas pour atteinte neuro-vasculaire.
- Dans 01 cas pour atteinte oculaire sévère.
- Dans 01 cas pour atteinte rénale associée.

➤ **La ciclosporine A :**

Actuellement, la ciclosporine A a une position clé dans le traitement de la maladie de Behçet. Elle agit sur les lymphocytes T ; elle est utilisée en per os à la dose de 3 à 5 mg/kg/j.

Nussenblatt et al. ont montré qu'elle pouvait être efficace en cas d'uvéites réfractaires à une première ligne d'immunosuppresseurs et de corticoïdes. [42]

Dans une étude de Masuda et al. la ciclosporine était meilleure par rapport à la colchicine dans la maladie de Behçet, entraînant une régression nette à la fois de la sévérité et la fréquence des poussées oculaires, des ulcérations orogénitales et des lésions cutanées. Elle doit être évitée dans le Neuro-Behçet (moindre efficacité, effets indésirables neurologiques)

Le principal effet secondaire est sa néphrotoxicité responsable d'une diminution de la filtration glomérulaire, du flux plasmatique rénal, d'une hypertension artérielle, de lésions tubulaires proximales et en cas d'administration prolongée de lésions artériolaires et de fibrose interstitielle.

Dans notre série, la ciclosporine A a été indiquée chez un cas après rechute de son uvéite.

➤ **Le chlorambucil:**

Le chlorambucil, d'efficacité reconnue, agit sur les lymphocytes B et T. Il est d'utilisation moins fréquente à cause d'une toxicité hématologique et un risque oncogénique plus important.

Il est utilisé à 0,1 à 0,2 mg/kg par jour par voie orale. [43]

➤ **Le méthotrexate:**

Le méthotrexate est faiblement actif dans la maladie de behçet. Il est prescrit en per os à raison de 7,5 mg administré une fois par semaine. L'association à l'acide folique diminue les effets secondaires.

Quelques études rapportent le bénéfice du méthotrexate dans les formes de neuro-Behçet sévère. Cependant, il n'existe à ce jour aucune autre donnée, notamment concernant l'atteinte oculaire. Les recommandations de l'EULAR proposent d'utiliser le méthotrexate uniquement dans les formes extra-oculaires. [42]

➤ **Le mycophénolate mofétil :**

Il agit sur les lymphocytes T et B; il empêche la synthèse de novo de la guanosine nucléotide par inhibition réversible de l'inosine monophosphate déhydrogénase. Les effets secondaires sont digestifs.

Chez l'enfant de plus de 02 ans la dose recommandée de mycophénolate mofétil est de 600 mg/ m² administrée par voie orale deux fois par jour (jusqu'à un maximum de 2 g/j).

Le mycophénolate mofétil peut avoir des effets d'épargne cortisonique dans le traitement des uvéites mais aucun essai contrôlé n'a été fait à ce jour dans la maladie de behçet. [43]

Dans une étude prospective, le mycophénolate mofétil paraît inefficace sur les lésions cutanéomuqueuses de la maladie de behçet. Quatre patients avec une atteinte parenchymateuse de neuro-Behçet ont récemment été traités avec succès par le mycophénolate mofétil. [42]

➤ **Le tacrolimus: FK 506**

C'est un immunosuppresseur qui joue un rôle émergent dans la transplantation rénale et les maladies autoimmunes. Le FK 506 est surtout utile dans le traitement des uvéites rebelles aux immunosuppresseurs habituels.

Utilisé en per os, à raison de 0,05 à 0,20 mg/kg/j. Son efficacité sur l'inflammation oculaire au cours de la maladie de behçet semble supérieure à celle de la ciclosporine A, dont il partage le mode d'action et les effets indésirables. Par voie locale, appliqué deux fois par jour, il serait efficace dans la réduction de la fréquence et la douleur des ulcères buccaux en cas de résistance aux traitements usuels.

Son utilisation reste limitée par ses effets secondaires sur la fonction rénale, la tension artérielle, troubles hydro-électrolytiques surtout l'hyperglycémie et le risque redoutable de développer un syndrome lympho-prolifératif, sans oublier le risque infectieux, les troubles de coagulation et le prurit avec alopecie.

6. La biothérapie :

La Biothérapie a permis de révolutionner la prise en charge des maladies inflammatoires chroniques ces dernières années. Elle est utilisée en général dans les formes sévères et résistantes de la maladie de Behçet.

Il s'agit essentiellement :

➤ **Interféron alpha :**

L'interféron α 2a ou 2b semble efficace dans la MB. C'est un immunomodulateur antiviral et cytostatique qui a fait ses preuves dans la prise en charge des atteintes oculaires résistantes aux immunosuppresseurs.

Chez l'adulte, plusieurs études prospectives et ouvertes ont montré l'efficacité de l'interféron α (IFN α) (78 à 98 % de rémission complète) pour le traitement des uvéites sévères de la maladie de Behçet. L'IFN α est capable d'induire une rémission prolongée et persistante, après son arrêt, chez 20 à 40 % des patients. [22,44]

L'IFN α constitue donc une nouvelle arme dans le traitement de la maladie de Behçet.

La première analyse rétrospective à long terme du traitement par l'IFN α chez les enfants ayant une maladie de Behçet avec atteinte oculaire (en particulier l'uvéite) a été réalisée par Guillaume Czitrom et ses collaborateurs. [46]

Dans cette étude, ils ont pu d'obtenir la rémission chez 5 patients/7 avec des doses initialement élevées de corticostéroïdes associées à des doses plus faibles d'IFN α . Il a été possible d'arrêter la corticothérapie chez 2 patients/7 et l'IFN α a été interrompu chez 3 patients/7.

L'association de l'IFN α avec l'Azathioprine a également donné une amélioration significative chez 2 patients présentant une uvéite sévère, et pourrait avoir un grand intérêt dans la prise en charge de l'uvéite réfractaire.

L'utilisation prudente de l'IFN α devrait être nécessaire chez les enfants, en raison de l'apparition possible d'effets secondaires graves.

Les données de la littérature sont trop limitées pour avoir des recommandations en terme de dosage, de durée de traitement et de modalités d'arrêt.

➤ **Anti-TNF α :**

Les anti-TNF α représentent une alternative thérapeutique dans les uvéites sévères et réfractaires aux immunosuppresseurs dans la maladie de Behçet. Ils sont indiqués dans l'uvéite postérieure, en association avec les corticoïdes et l'azathioprine.

Cependant, les anti-TNF α sont des traitements suspensifs qui nécessitent une prescription prolongée pour maintenir la rémission. L'association d'immunosuppresseurs (CsA, AZA or MTX) aux anti-TNF α est utile non seulement pour prévenir la production d'anticorps dirigés contre les agents anti-TNF α , mais pourrait également s'avérer plus efficace qu'une monothérapie. L'infliximab et l'adalimumab possèdent une efficacité très rapide, et permettent de réduire les poussées d'uvéite. En cas de poussée aiguë d'uvéite postérieure avec œdème maculaire et/ou vascularite rétinienne, des perfusions intraveineuses d'infliximab à la dose de 5 mg/kg ou sous-cutané d'adalimumab (40 mg/15jours) permettent d'obtenir une amélioration rapide et complète dans la majorité des cas.

L'adalimumab est le premier anticorps monoclonal anti TNF α 100% humain. Dans des récentes études, l'infliximab et l'adalimumab ont prouvé être les plus efficaces dans le traitement des uvéites sévères et réfractaires, avec une efficacité supérieure de l'adalimumab (ADA). [47, 48,49]

Une revue récente concernant l'utilisation d'agents anti-TNF- α chez 369 patients suivi pour maladie de behçet, a montré que 89% des patients atteints d'uvéite présentaient une réponse favorable avec IFX et tous les patients traités par ADA ont obtenu une rémission complète. Dans une grande cohorte de 124 patients atteints d'une uvéite réfractaire associée à la MB, le traitement par IFX

ou ADA a entraîné une rémission de l'uvéite dans 67,7% des cas après 1 an, tandis que Vallet et al. ont signalé une réponse globale de 96,3% dans toutes les uvéites sévères et réfractaires liées à la MB traitées avec IFX ou ADA.

En ce qui concerne les effets indésirables, l'utilisation de l'ADA a été associée à un excellent profil de sécurité avec un seul patient développant une pneumonie bactérienne. En outre, aucune différence significative n'a été trouvée en ce qui concerne l'efficacité de l'ADA utilisée en monothérapie ou en association avec un immunosuppresseur. [48, 49, 50]

En parallèle, le traitement par des médicaments anti-TNF- α a donné un effet important sur la dégression de la dose des corticostéroïdes. À la fin du suivi, les corticostéroïdes ont été arrêtés ou maintenus à des faibles doses.

L'étanercept, par contre, n'est pas indiqué dans le traitement des uvéites de la maladie de Behçet. [22,42]

Leurs utilisations peuvent aussi être limitées par la survenue de nombreux effets indésirables : irritation aux points d'injections, céphalées, vertiges, nausées, douleurs thoraciques, dyspnée, prurit. Des infections sévères peuvent survenir dominées par la réactivation d'une tuberculose latente, l'apparition d'anticorps antinucléaires, voire de véritables syndromes lupus-like, l'aggravation d'une insuffisance cardiaque, embolie pulmonaire, lymphomes... [43], pour cela, il est nécessaire de réaliser un bilan préthérapeutique et une surveillance régulière.

Les travaux pédiatriques étudiant l'utilisation de ces médicaments chez l'enfant sont rares ; mais s'accroissent de plus en plus concluant toutes à une efficacité rapide et spectaculaire des anti TNF- α notamment l'adalimumab sur

tous les symptômes de la maladie avec une excellente tolérance. Ceci associé à un excellent effet d'épargne cortisonique aboutissant à une rémission prolongée chez la plupart des patients. [45, 51, 52, 53, 54]

7. Autres thérapeutiques :

•La colchicine :

C'est un immunomodulateur qui agit en inhibant le chimiotactisme des polynucléaires ; par la dépolymérisation de leur microtubules cytoplasmiques. Elle est presque toujours proposée en 1ère intention dans le traitement des atteintes cutanéomuqueuses. [43]

Elle peut être utilisée à des doses comprises entre 0,5 et 02 mg/j sa posologie varie selon l'âge du patient, son utilisation chez l'enfant est dénuée d'effets secondaires notamment sur la croissance et la fonction de reproduction.

Indiquée pour le traitement de : l'aphtose buccale, la folliculite et l'érythème noueux ainsi que l'atteinte articulaire. La diminution du nombre, de l'importance et la répétition des lésions est la règle. Elle a aussi un intérêt préventif sur la survenue de l'uvéite.

La colchicine est prescrite de manière systématique au moment du diagnostic de la maladie.

Dans notre série, la colchicine a été donnée à tous les patients dès le diagnostic de la maladie.

- Les anti-inflammatoires non stéroïdiens :

Les AINS sont utilisés essentiellement pour le traitement des manifestations articulaires de la maladie de Behçet.

Ils doivent être donnés à bonne doses en respectant l'AMM chez l'enfant.

Dans notre série, ils sont utilisés en association avec la colchicine chez 04 patients.

- La disulone

Alternative thérapeutique pour les aphtes buccogénitaux et les lésions cutanées ; chez l'enfant, il ne faut pas dépasser la dose de 2 mg/kg/j.

B. Traitement chirurgical :

Ce traitement est seulement préconisé en cas de complications oculaires de la maladie de Behçet telles qu'une cataracte ou un glaucome. La chirurgie de la cataracte doit être pratiquée sur un œil calme avec une rémission d'au moins trois mois. Une chirurgie rétinovitréenne peut être indiquée en cas de trou maculaire ou de décollement de rétine.

V. SUR LE PLAN EVOLUTIF:

L'évolution de la maladie de behçet a un caractère récurrent et imprévisible, [5] alternant des phases de poussées et de rémission.

Dans notre série, l'évolution était marquée par :

- Rémission dans 03 cas (16% des cas).
- Rechute dans 04 cas (26% des cas).
- Bonne évolution chez 11 patients, soit 63% des cas avec une diminution de la sévérité et de la fréquence des poussées.

Sur le plan oculaire, l'inflammation oculaire récurrente se complique de lésions irréversibles et d'une perte d'acuité visuelle. Des études antérieures sur des patients adultes ayant une maladie de Behçet, ont montré qu'après 5 à 10 ans du début de l'atteinte oculaire, 50% à 74% des yeux impliqués avaient une acuité visuelle \leq à 0,1. Un pronostic plus favorable a été signalé chez les enfants, où une acuité visuelle $> 0,6$ a été maintenue chez 40,6% des yeux après un suivi moyen de 7,8 ans [12] mais l'évolution est sévère dans 7 à 20 % des cas, en particulier chez le garçon. Pour Pivetti-Pezzi, 40,6% des enfants avaient une AV de plus de 4/10 après un suivi de 7,8 ans. Cependant, dans l'étude d'Ilknur Tugal, on note la présence de 6 cas de cécité alors que dans d'autres études, aucun cas de cécité n'a été rapporté [4,12]

Dans notre série, l'acuité visuelle s'est améliorée dans 32 % des cas ; s'est stabilisée dans 22,6 % des cas et ne s'est aggravée (AV diminuée) que dans 3 % des cas.

On note également l'apparition des complications ophtalmologiques chez nos malades au cours de l'évolution. Elles sont dominées par la cataracte (21% des cas), les synéchies irido-cristalliniennes (10,5% des cas) et l'hypertonie intraoculaire secondaire à la prise de la corticothérapie. Aucun cas de cécité n'a été présent au cours de l'évolution dans notre série.

La mortalité semble être faible au cours de la maladie de behçet de l'enfant. Elle est de 3% dans l'étude de Koné-Paut et al. ; L'atteinte vasculaire représentait la principale cause de décès.

Dans notre série, nous avons noté le décès d'une patiente (5,26% des cas) par hémorragie foudroyante suite à un thrombus et rupture anévrysmale intracardiaque.



Conclusion



La maladie de behçet chez l'enfant est une vascularite systémique rare et grave.

Sa pathogénie demeure inconnue, bien que des facteurs génétiques, environnementaux, immunologiques et des anomalies de la réponse inflammatoire soient évoqués.

L'atteinte oculaire est l'un des critères diagnostiques majeurs de la maladie de behçet et doit donc être systématiquement recherchée. Elle peut toucher les différentes structures oculaires, avec un risque d'évolution vers la cécité d'où la nécessité d'une prise en charge précoce et multidisciplinaire.

L'objectif de ce travail est de décrire les aspects cliniques, thérapeutiques et évolutifs de cette maladie chez l'enfant.

Nous rapportons une analyse rétrospective intéressant 19 enfants ayant une maladie de behçet avec atteinte oculaire hospitalisés dans le service de pédiatrie IV et suivis à la consultation de rhumatologie pédiatrique à l'hôpital d'enfants de Rabat (Pr CHKIRATE) durant une période allant du mois avril 2005 au avril 2017.

Le diagnostic de la maladie de behçet a été retenu chez nos patients selon les critères d'ISGBD et/ou PEDBD.

L'analyse des cas nous a permis de conclure =

⇒ Sur le plan épidémiologique :

Le sex ratio = 1,7 avec prédominance masculine.

L'âge moyen des enfants lors du diagnostic de la maladie a été 10,4 ans avec des extrêmes allant de 06 ans à 15 ans.

⇒ Sur le plan clinique :

Les manifestations oculaires chez nos patients étaient très variées, avec une prédominance de l'atteinte uvéale (13 cas). Nous avons noté aussi la présence de 06 cas d'œdème papillaire, 04 cas d'œdème maculaire, 04 cas de vascularite rétinienne, 03 cas ayant des complications oculaires (2 cas d'atrophie optique unilatérale, 1 cas de cataracte) et 02 cas présentant des manifestations oculaires mineures (kératite, épisclérite).

L'aphtose buccale a été constante, alors que l'aphtose génitale n'a été retrouvée que dans 09 cas.

L'atteinte cutanée a été présente dans 63,15% des cas, faite essentiellement de pseudofolliculite et d'érythème noueux, le test pathergique a été positif dans 47% des cas.

L'atteinte articulaire a été notée dans 68,4% des cas (arthralgies+arthrite), neurologique dans 52,6% des cas (céphalée et hypertension intracrânienne), vasculaire dans de 26,3 % des cas (thromboses), digestive dans 03 cas (douleurs abdominales+ hémorragie digestive dans un cas) ,01 cas d'atteinte cardiaque (thrombose au niveau de l'oreillette et du ventricule droit), un cas d'orchite et un seul cas d'atteinte rénale.

⇒ Sur le plan paraclinique :

L'angiographie à la fluorescéine a été réalisée chez 07 cas, normale dans 02 cas.

L'OCT a été réalisée chez 03 patients. Dans 02 cas, elle a été normale.

Le syndrome inflammatoire a été retrouvé chez 79% des cas. Le dosage de l'Ag HLA B51 et de l'Ag HLA B15 a été réalisé chez 07 patients (HLA B51 positif dans un cas, HLA B15 positif dans un cas).

⇒ Sur le plan thérapeutique :

Concernant la prise en charge de l'atteinte oculaire, nos malades ont d'abord bénéficié d'un traitement local à base de corticoïdes et de mydriatiques.

Tous nos patients ont reçu de la colchicine dès le diagnostic de la maladie, 15 enfants ont reçu l'acide acétyl salicylique dès le diagnostic de la maladie ; 04 patients ont reçu les AINS pour l'atteinte articulaire, la corticothérapie a été administrée chez 15 patients (10 patients ont reçu des bolus de solumédrol, 05 patients ont reçu le traitement par voie orale); les immunosupresseurs ont été instaurés chez 06 cas ils sont à base de cyclophosphamide, azathioprine et de cyclosporine.

La biothérapie (Adalimumab) a été indiquée chez 02 cas pour atteinte oculaire sévère et les rechutes fréquentes.

⇒ Sur le plan évolutif :

L'évolution de l'atteinte ophtalmologique a révélé que l'AV s'est améliorée dans 32 % des cas ; s'est stabilisée dans 22,6 % des cas et ne s'est aggravée (AV diminuée) que dans 3 % des cas.

On note aussi l'apparition des complications oculaires dominées par la cataracte (21% des cas). Les synéchies irido-cristalliniennes étaient présentes dans 02 cas. L'hypertonie intraoculaire a été notée chez un cas.

L'évolution générale était marquée par : Rémission dans 03 cas, Rechute dans 04 cas

Elle était favorable chez 11 patients avec une diminution de la sévérité et de la fréquence des poussées.

Enfin nous déplorons le décès d'une patiente par hémorragie foudroyante suite à une rupture anévrysmale.

Le pronostic de l'atteinte oculaire reste réservé du fait de la fréquence et de la sévérité des complications de l'atteinte oculaire dans la maladie de behçet nécessitant un traitement précoce et intensif chez ces enfants avec une surveillance et un suivi commun avec collaboration entre Rhumalogue Pédiatre et Ophtalmologue.



Résumés



RESUME

Titre : L'atteinte oculaire dans la maladie de behçet chez l'enfant

Auteur : TEBBAË Soukaina

Mots clés : Behçet, atteinte oculaire, enfant, critères diagnostiques, traitement

La maladie de behçet est une vascularite inflammatoire multisystémique idiopathique, rare chez l'enfant d'étiologie inconnue.

Ce travail consiste en l'analyse rétrospective de 19 malades atteints de maladie de behçet avec atteinte oculaire colligés à l'Hôpital d'enfants de Rabat durant une période allant d'avril 2005 à avril 2017.

L'âge moyen de nos malades au moment du diagnostic de la maladie était de 10,4 ans et l'âge moyen de l'apparition du premier signe de la maladie était de 8,3ans avec une prédominance masculine

Les manifestations oculaires étaient dominées par l'atteinte uvéale (13cas) ; 06cas avaient un œdème papillaire, 04 cas d'œdème maculaire, 04 cas de vascularite rétinienne, des complications oculaires ont été observées dans 03cas et 02 cas présentaient des manifestations oculaires mineures.

Sur le plan paraclinique, L'angiographie à la fluorescéine a été réalisée chez 07cas, normale dans 02 cas. L'OCT a été réalisée chez 03 patients. Dans 02 cas, elle a été normale.

Sur le plan thérapeutique, tous nos patients ont bénéficié d'un traitement local à base de corticoïdes, mydriatiques et de la colchicine.

La corticothérapie a été administrée chez 15 patients, les immunosupresseurs ont été instaurés chez 06 cas.

La biothérapie a été indiquée chez 02cas patients pour atteinte oculaire sévère et les rechutes fréquentes.

L'évolution de l'atteinte ophtalmologique était caractérisée par une amélioration de l'AV dans 32%des cas ; stabilisation dans 22,6% des cas et aggravation dans 3% des cas.

Par ailleurs, les complications oculaires étaient dominées par la cataracte (21%des cas), les synéchies irido-cristalliniennes dans 02 cas et l'hypertonie intraoculaire chez un cas.

Le pronostic de l'atteinte oculaire demeure sombre conditionné par le degré de sévérité de cette atteinte chez les enfants.

SUMMARY :

Title: Ocular involvement in Behçet's disease in children

Author: TEBBAË Soukaina

Keywords: Behçet, ocular involvement, children, diagnostic criteria, treatment.

Behçet's disease is an idiopathic multisystemic inflammatory vasculitis, rare in children of unknown etiology.

This work consists of the retrospective analysis of 19 patients with eye-related to behçet disease collected at the Children's Hospital of Rabat during the period from April 2005 to April 2017.

The mean age of our patients at diagnosis of the disease was 10.4 years and the average age of the first sign of illness was 8,3 years with a male predominance

Ocular manifestations were dominated by uveal involvement (13 cases); 06 cases had papillary edema, 04 cases of macular edema, 04 cases of retinal vasculitis, ocular complications were observed in 03 cases, and 02 cases had minor ocular manifestations.

Paraclinically, fluorescein angiography was performed in 07 cases, normal in 02 cases. OCT was performed in 03 patients. In 02 cases, it was normal.

Therapeutically, all our patients received local treatment with corticosteroids, mydriatics and colchicine. Corticosteroid therapy was given in 15 patients, and immunosuppressive agents were started in 6 cases. Biotherapy was indicated in 02 patients with severe ocular involvement and frequent relapses.

The evolution of the ophthalmologic impairment was characterized by an improvement in VA in 32% of cases; stabilization in 22.6% of cases and worsening in 3% of cases.

Otherwise, ocular complications were dominated by cataract (21% of cases), iridocystinal synechiae in 02 cases and intraocular hypertonia in one case.

The prognosis of ocular involvement remains dark conditioned by the degree of severity of this damage in children.

ملخص

العنوان: إصابة العين بمرض بهجت عند الطفل

المؤلف: سكيمة التباع

الكلمات الأساسية: بهجت- إصابة العين- طفل- معايير التشخيص-علاج

مرض بهجت هو التهاب الأوعية الدموية متعدد النظم، مجهول السبب، نادر عند الأطفال. هذا العمل عبارة عن تحليل رجعي ل 19 مريضا مصابا بمرض العين المرتبط ببدء بهجت، تم تسجيله في مستشفى الأطفال بالرباط خلال الفترة الممتدة ما بين أبريل 2005 وأبريل 2017.

يُناهز عمر مرضانا إبان تشخيص المرض 10,4 سنة، وعند ظهور أول علامات المرض 8,3 سنوات، مع هيمنة الذكور

كانت الأعراض على مستوى العينين يهيمن عليها التهاب العنبيية (13 حالة)، الودمة الحليلية عند 6 أطفال، الودمة البقعية عند 4 أطفال، التهاب الأوعية الدموية على مستوى الشبكية عند 4 أطفال. وقد لوحظت مضاعفات العين في 3 حالات، فيما سُجلت أعراض طفيفة في حالتين.

لقد تم إجراء تصوير الأوعية بمادة الفلوريسنتين في 07 حالات؛ كانت طبيعية في حالتين، وأجري التصوير المقطعي للاتساق البصري في 3 حالات فكان طبيعيا في حالتين.

من الناحية العلاجية، تلقى جميع مرضانا العلاج المحلي بالستيرويدات القشرية، ميدرياتيك، والكولشسين.

كما أعطي العلاج القشري ل15 مريضا، فيما تم علاج 6 مرضى بكوابت المناعة.

وتم اللجوء إلى العلاج الحيوي في حالتين؛ بسبب التهاب حاد في العين والانتكاسات المتكررة.

لقد تميز تطور المرض بتحسن الحدة البصرية في 32% من الحالات، واستقرارها في 22.6% من الحالات وضعفها في 3% من الحالات.

من جهة أخرى، نلاحظ ظهور مضاعفات في العين التي سيطر عليها اعتمام عدسة العين (21% من الحالات)، سينشي إريدوكريسينيك في حالتين، وفرط في التوتر داخل العين في حالة واحدة.

ويبقى توقع مدى خطورة إصابة العين صعبا مرتبنا بمستوى شدة الأعراض عند الأطفال.



Références



- [1] Piram M, Kone-Paut I: Maladie de Behçet de l'enfant. *La revue de médecine interne* 2014 ; 35 : 121-125
- [2] Kone-Paut I, Yurdakul S, Bahrabri S, Shafae N, Ozen S, Ozdogan H, Bernard JI: Clinical features of Behçet's disease in children: an international study of 86 cases. *J Pediatr*, 1998; 132: 721-6
- [3] Chaker N, Bouladi M, Chebil A, Baba A, Feki S, Mghaieth F, El Matri L: Manifestations oculaires au cours de la maladie de Behçet chez l'enfant. *Journal de pédiatrie et de puériculture* 2013 ; 26: 257—260
- [4] Fujikawa, S, Suemitsu,T. Behçet disease in children: A nationwide retrospective survey in Japan *.Acta Paediatrica Japonica* 1997; 39: 285-289
- [5] Koné-Paut Isabelle: Behçet's disease in children, an overview. *Pediatric Rheumatology* 2016, 14:10
- [5 bis] Koné-Paut I, Shahram F, Darce-Bello M, Cantarini L, Cimaz R, Gattorno M, Anton J, Hofer M, Chkirate B, Bouayed K, Tugal-Tutkun I, Kuemmerle-Deschner J, Agostini H, Federici S, Arnoux A, Piedvache C, Ozen S; PEDBD group. Consensus classification criteria for paediatric Behçet's disease from a prospective observational cohort: PEDBD. *Ann Rheum Dis*. 2016. 75(6):958-64
- [6] Murat Borlu, MD, Ümit Ukál, MD, Ayten Ferahbaí, MD, and Cem Evereklioglu, MD: Clinical features of Behçet's disease in children. *International Journal of Dermatology* 2006, 45: 713 –716
- [7] Atmaca Leyla, MD⁽¹⁾ , Boyvat Ayse, MD⁽²⁾ , Nilüfer Yalçındağ F, MD⁽¹⁾ , Atmaca-Sonmez Pelin, MD⁽³⁾ , and Gurler Aysel, MD⁽⁴⁾ : Behçet Disease in Children. *Ocular Immunology & Inflammation* 2011, 19(2): 103–107
- [8] Laghmari, A.Karim, F. Allali et al . La maladie de behçet chez l'enfant, aspects cliniques et évolutifs à propos de 13 cas. *J Fr ophtalmo*, 2002 ; Vol 25, N°9, pp. 904-908

- [9] Mili-Boussen I ⁽¹⁾, Kriaa L ⁽¹⁾, Anane R ⁽¹⁾, Marrakchi I ⁽¹⁾, Ouertani A ⁽¹⁾ : La maladie de behcet de l'enfant : A propos de 3 observations tunisiennes et revue de la littérature. *Journal Français d'Ophtalmologie*; juillet 1999, Vol 22, N° 6 : p. 635-638
- [10] Saadoun^a D, Cassoux^b N, Wechsler^a B, Boutin^a D, Terrada^b C, Lehoang^b P, Bodaghi^b B, Cacoub^a P. Manifestations oculaires de la maladie de Behçet. *La Revue de médecine interne* 2010, 31 : 545–550
- [11] Citirik Mehmet, MD, Berker Nilufer, MD, Serkan Songur Murat, MD, Soykan Emel, MD, and Zilelioglu Orhan, MD . Ocular findings in childhood-onset Behçet disease. *Journal of AAPOS* 2009; 13: 391-395
- [12] ILKNUR TUGAL-TUTKUN, MD, AND MERI URGANCIOGLU, MD. Childhood-onset Uveitis in Behçet Disease:A Descriptive Study of 36 Cases *Am J Ophthalmol* 2003; 136:1114–1119.
- [13] MUGE R. KESEN, DEBRA A. GOLDSTEIN, AND HOWARD H. TESSLER. Uveitis Associated With Pediatric Behçet Disease in the American Midwest. *Am J Ophthalmol* 2008; 146: 819–827.
- [13bis] Davatchi Fereydoun, Shahram Farhad, Chams-Davatchi Cheyda, Shams Hormoz, Nadji Abdolhadi, Akhlaghi Massoomeh, Faezi Tahereh, Ghodsi Zahra, Faridar Alireza, Ashofteh Farima, Sadeghi Abdollahi Bahar. Behcet's disease: from east to west. *Clin Rheumatol* 2010, 29:823–833
- [14] Loukil^a I^{*}, Naija^b O, Wathek^a C, Hachicha^a F, Mallouch^a N, Hijazi^a A, Bhiri^a R. Les uvéites de l'enfant. *Journal de pédiatrie et de puériculture* 2012, 25 : 193—198
- [15] Bodaghi Bahram *, LeHoang Phuc: Œil et pathologie inflammatoire chez l'enfant. *Revue du rhumatisme* 2003, 70 : 493–499
- [16] SEDRATI Amal. La maladie de behçet chez l'enfant Thèse de médecine. Faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.Université Mohammed V.2012; n°227.

- [17] Bouzza S*, Mohad J, Alaoui Belghiti N, Bennis O, Elbelhadji M, Rachid R, Zaghloul K, Amraoui A: Panuvéite unilatérale révélant une maladie de Behçet chez un enfant de 9 ans. *J. Fr. Ophtalmol* 2008,31(1) : 146-147
- [18] Khalil S, Cherkaoui L.O, Ibrahimy W, Laghmari M, Boutimzine N, Tachfouti S, Daoudi R: Les uvéites de l'enfant, à propos de 33 cas. *Journal français d'ophtalmologie* (2016)
- [19] Mili-Boussen I^{a,*}, Letaief I, Zbiba^a W, Trabelsi^a O, Ben Younes^a N, Abid^a J, Azzabi^b S, Khalfallah^b N, Errais^a K, Ouertani^a A: Les vascularites rétinienne : profils épidémiologiques, cliniques et étiologiques. *Journal français d'ophtalmologie* 2010, 33 : 529—537
- [20] ALAOUI Imane. Les atteintes ophtalmologique dans le cadre da la maladie de behçet- A propos de 35 cas – Thèse de médecine. Faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech. Université Cadi Ayyad 2010 ; n° 135
- [21] Khairallah^a M, Ben Yahia^a S, Kahloun^a R, Khairallah-Ksias^a I, Messaoud^b R : OEil et maladie de Behçet. *Journal francais d'ophtalmologie* 2012, 35 : 826—837
- [22] Zeghidi^a H, Saadoun^b D, Bodaghi^a B : Les manifestations oculaires de la maladie de Behçet. *La Revue de médecine interne* 2014, 35: 97–102
- [23] Neal V. Palejwala, Steven Yeh, and Sheila T. Angeles-Han: Current Perspectives on Ophthalmic Manifestations of Childhood Rheumatic Diseases. *Curr Rheumatol Rep.* 2013; 15(7): 341.
- [24] Atmani S, Sidatt M, Elarqam L, Bouharrou A, Hida M: La maladie de Behçet chez l'enfant : à propos de trois cas pédiatriques. *Journal de pédiatrie et de puériculture* 2006, 19 : 313–317
- [25] Chebbi^a W, Jerbi Omezzine^b S, Ammari^c W, Mahjoub^b B, Sfar^a M.H: Maladie de Behçet juvénile : à propos de quatre observations. *Journal de pédiatrie et de puériculture* 2013, 26: 326—331

- [26] Vaillant Loïc, Samimi Mahtab: Aphtes et ulcérations buccales. *Presse Med.* 2016 Volume 45, Issue 2, Pages 215-226
- [27] Nanthapaisal Sira. J Klein Nigel. Ambrose Nicola. Eleftheriou Despina. A. Brogan Paul: Paediatric Behçet's disease: a UK tertiary centre experience. *Clin Rheumatol* 2016, 35:2509–2516
- [28] JANATI IDRISSEI Youssef les uvéites au cours de la Maladie de Behçet (À PROPOS DE 14 CAS).Thèse de médecine. Faculté de médecine et de pharmacie de Fes . Université Sidi Mohammed Ben Abdellah. 2015 n°156/15
- [29] FRANCÈS Camille. Manifestations cutanéomuqueuses de la maladie de Behçet. *Annales de médecine interne* 1999, vol. 150, n°7, pp. 535-541
- [29bis] Ait Badi M.A, Zyani M, Kaddouri S, Niamane R, Hda A, Algayres J.-P.
Les manifestations articulaires de la maladie de Behçet. À propos de 79 cas. *La Revue de médecine interne* 2008, 29: 277–282
- [30] Budin^a C, Ranchin^a B, Glastre^c C, Fouilhoux^a A, Canterino^b I, David^a L : Atteinte neurologique révélatrice d'une maladie de Behçet : deux observations pédiatriques. *Archives de Pédiatrie* 2002, 9: 1160–1162
- [31] Uluduz D, MD*, Kurtuncu M, MD*, Yapıcı Z, MD, Seyahi E, MD , Kasapçopur Ö, MD, Özdoğan H, MD , Saip, MD S, Akman-Demir G, MD, Siva A, MD: Clinical characteristics of pediatric-onset neuro-Behçet disease. *Neurology*® 2011; 77:1900–1905
- [31bis] Paolo Mora, Chiara Menozzi, Jelka G Orsoni, Pierangela Rubino, Livia Ruffini and Arturo Carta. Neuro-Behçet's disease in childhood: A focus on the neuro-ophthalmological features. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2013
- [32] Chien-Hui Hung, Jyh-Hong Lee, Szu-Ta Chen, Yao-Hsu Yang, Yu-Tsan Lin, Li-Chieh Wang, Hsin-Hui Yu, and Bor-Luen Chiang: Young Children With Behçet Disease Have More Intestinal Involvement. *JPGN* 2013; 57: 225–229

- [32bis] Ajili F, Bellakhal S, Ben Abdelhafidh N, Mrabet A, Zouari B, Maalej A, Louzir B, Laabidi J, Othmani S. Caractéristiques de la maladie de Behçet avec atteinte oculaire en Tunisie: étude monocentrique et revue de la littérature. *Pathologie Biologie* (2014), Volume 63, Issue 2, Pages 85-90
- [33] Ech-Cherif El Kettani N et Dafiri R: Hémoptysie révélant un anévrisme artériel pulmonaire sur maladie de Behçet chez un enfant : rôle de la tomodensitométrie. *J Radiol* 2006;87:1093-5
- [34] Hamzaoui A, Hamzaoui K: Manifestations thoraciques des maladies de Behçet et de Takayasu. *Rev Mal Respir* 2005; 22: 999-1019
- [35] Seza Ozen and Fehime K. Eroglu: Pediatric-onset Behçet disease. *Curr Opin Rheumatol* 2013, 25:636–642
- [36] Koné-Paut Isabelle, Tran Tu-Anh: Maladie de Behçet. *mt pédiatrie* 2011 ; 14 (5-6) : 371-6
- [36bis] Zahiri K, Hachim K, Zamd A, Fatihi E, Benghanem M.-G, Ramdani B, Sqalli S, Zaïd D. L'atteinte rénale au cours de la maladie de Behçet. À propos de six observations. *La revue de médecine interne* 2003, 24: 4–10
- [37] Zuber J.P, Bart P.-A, Leimgruber A et Spertini F. Maladie de behçet : d'Hippocrate aux antagonistes du TNF- α . *Revue Médicale Suisse*. 2008 ; 4 : 1045-54
- [38] Wechsler B, Cacoub P, Saadoun D: La maladie de Behçet : actualités en 2014. *La Revue de médecine interne* 2014, 35: 79–80
- [38bis] Bennani N, Atouf O, Benseffaj N, Brick C, Essakalli M. Polymorphisme HLA et maladie de Behçet dans la population marocaine. *Pathologie Biologie* 2009, 57 : 403–409
- [39] Samuray Tuncer, Senay Yilmaz, Meri Urgancioglu, And Ilknur Tugal-Tutkun: Results of Intravitreal Triamcinolone Acetonide (IVTA) Injection for the Treatment of Panuveitis Attacks in Patients with Behçet Disease. *JOURNAL OF OCULAR PHARMACOLOGY AND THERAPEUTICS* 2007. Volume 23, Number 4

- [40] Princelle A, Hue V, Pruvost I, Potey C, Dubos F, Martinot A: Effets systémiques des collyres mydriatiques atropiniques chez deux enfants. *Archives de Pédiatrie* 2013; Volume 20, Issue 4, Pages 391-394
- [41] Jonathan B. Gunther, MD, and Michael M. Altaweel, MD: Bevacizumab (Avastin) for the Treatment of Ocular Disease. *SURVEY OF OPHTHALMOLOGY* 2009. VOLUME 54 - NUMBER 3, Pages 372-400
- [42] Comarmond C, Wechsler B, Cacoub P, Saadoun D: Traitement de la maladie de Behçet. *La Revue de médecine interne* 2014, 35: 126–138
- [43] Otmani F. Maladie de Behçet : les nouvelles thérapeutiques. *Revue de Médecine Interne, 2009. Volume 30, S 4, Pages S243-S252.*
- [44] Houman Mohamed Habib, Smiti-Khanfir Monia, Hamzaoui Kamel: Traitements actuels et perspectives thérapeutiques dans la maladie de Behçet. *Presse Med.* 2008; 37: e25–e35
- [45] Guillaume-Czitrom S, Berger C, Pajot C, Bodaghi B, Wechsler B, Koné-Paut I. Efficacité et tolérance des biothérapies dans le traitement des uvéites sévères de la maladie de Behçet pédiatrique. *Revue du Rhumatisme* 2006, 73: 1089-1259
- [46] Guillaume-Czitrom S, Berger C, Pajot C, Bodaghi B, Wechsler B, Kone-Paut I. Efficacy and safety of interferon- α in the treatment of corticoid-dependent uveitis of paediatric Behçet's disease: *Rheumatology* 2007, Volume 46, Issue 10, Pages 1570–1573
- [47] Simonini Gabriele, Taddio Andrea, Cattalini Marco, Caputo Roberto, De Libero Cinzia, Naviglio Samuele, Bresci Cecilia, Lorusso Monica, Lepore Loredana, Cimaz Rolando. Prevention of flare recurrences in childhood-refractory chronic uveitis: An open-label comparative study of adalimumab versus infliximab. *Pediatric Rheumatology* 2011 Volume 63, Issue 4, Pages 612–618

- [48] Fabiani C, Sota J, Vitale A, Rigante D, Emmi G, Vannozzi L, Bacherini D, Lopalco G, Guerriero S, Gentileschi S, Capozzoli M, Franceschini R, Frediani B, Galeazzi M, Iannone F, Tosi GM, Cantarini L. Cumulative retention rate of adalimumab in patients with Behçet's disease-related uveitis: a four-year follow-up study. *Br J Ophthalmol* 2017
- [49] Fabiani C, Vitale A, Emmi G, Vannozzi L, Lopalco G, Guerriero S, Orlando I, Franceschini R, Bacherini D, Cimino L, Soriano A, Frediani B, Galeazzi M, Iannone F, Tosi GM, Salvarani C, Cantarini L . Efficacy and safety of adalimumab in Behçet's disease-related uveitis: a multicenter retrospective observational study. *Clin Rheumatol* 2017 36(1):183-189
- [50] Vitale A, Emmi G, Lopalco G, Gentileschi S, Silvestri E, Fabiani C, Urban ML, Frediani B, Galeazzi M, Iannone F, Rigante D, Cantarini L. Adalimumab effectiveness in Behçet's disease: short and long-term data from a multicenter retrospective observational study. *Clin Rheumatol* 2017 36(2):451-455
- [51] LaMattina KC¹, Goldstein DA . Adalimumab for the treatment of uveitis. *EXPERT REVIEW OF CLINICAL IMMUNOLOGY*, **2017**. VOL. 13, NO. 3, 181–188
- [52] Bravo-Ljubetic Luciano, MD, Peralta-Calvo Jesus, MD, PhD, Noval Susana, MD, PhD, Pastora-Salvador Natalia, MD, Abelairas-Gomez Jose, MD, PhD, and Merino Rosa, MD. Adalimumab therapy for refractory childhood uveitis. *J AAPOS* **2013**; 17:456-459
- [53] Castiblanco Claudia, MD, Meese Halea, MS, and Stephen Foster C, MD, FACS, FACR. Treatment of pediatric uveitis with adalimumab: the MERSI experience. *J AAPOS* **2016**; 20:145-147
- [54] Jennifer E. Thorne, M.D., Ph.D. Adalimumab in the Treatment of Uveitis in Juvenile Idiopathic Arthritis. *n engl j med* **2017**;376 (The New England Journal of Medicine)

Serment d'Hippocrate

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

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

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
 - وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
 - وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
 - وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
 - وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
 - وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
 - وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
 - وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
 - وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
 - بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بالله .
- والله على ما أقول شهيد .

إصابة العين بمرض بهجت عند الطفل (بصدد 19 حالة)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

الآنسة: سكينة التباع

المزودة في: 03 يوليوز 1990 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: بهجت - إصابة العين - طفل - معايير التشخيص - علاج.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: عبد العالي بنتهيلا

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيدة: بشرى شكيرات

أستاذة في طب الأطفال

أعضاء

السيد: أحمد كاوزي

أستاذ في طب الأطفال

السيدة: فاطمة جابويريك

أستاذة في طب الأطفال

السيد: الحسن عبد الله

أستاذ في طب العيون