

Année: 2020

Thèse N°: 409

ANÉVRYSME DE LA CROSSE DE L'AOORTE SUR MALADIE DE BEHCET À PROPOS D'UN CAS

THESE

Présentée et soutenue publiquement le: / /2020

PAR

Monsieur Shihab ABU BAKER

Né le 5 Février 1994

Pour l'Obtention du Diplôme de
Docteur en Médecine

Mots Clés : Anévrisme ; Crosse de l'aorte ; Maladie de Behçet ; Chirurgie hybride

Membres du Jury :

Monsieur Brahim LEKEHAL

Professeur de Chirurgie vasculaire périphérique

Monsieur Hassan Taoufik CHTATA

Professeur de Chirurgie vasculaire périphérique

Monsieur Mustafa TABERKANT

Professeur de Chirurgie vasculaire périphérique

Monsieur Samir EL KHLOUFI

Professeur d'Anatomie

Président & Rapporteur

Juge

Juge

Juge

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
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 :

<i>Doyen</i>	Professeur Mohamed ADNAOUI
<i>Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et Estudiantines</i>	Professeur Brahim LEKEHAL
<i>Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération</i>	Professeur Toufiq DAKKA
<i>Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie</i>	Professeur Younes RAHALI
<i>Secrétaire Général</i>	Mr. Mohamed KARRA

* *Enseignants Militaires*

1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne - Clinique Royale
Anesthésie -Réanimation
Pathologie Chirurgicale

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne - Doyen de la FMPR
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie -Obstétrique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZAD Rachid

Anesthésie Réanimation- Doyen de FMPO
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique Méd. Chef Maternité des Orangers

Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie- Dir. du Centre National PV Rabat
Chimie thérapeutique_____

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUDA Adil
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale Doyen de FMPT
Anesthésie Réanimation
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

* *Enseignants Militaires*

Mars 1994

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

EMPA

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la

Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale - Directeur du CHIS
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Chirurgie Générale
Gynécologie - Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Urologie Inspecteur du SSM
Pédiatrie
Traumatologie - Orthopédie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Néphrologie
Cardiologie Directeur HMI Mohammed V

* Enseignants Militaires

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BIROUK Nazha
Pr. FELLAT Nadia
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Neurologie
Cardiologie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie *Directeur Hôp. Ar-razi Salé*
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*

Neurologie *Doyen de la FMP Abulcassis*
Abdesslam Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUAMAR 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. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie *Directeur Hôp. My Youssef*
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

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. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie - *Directeur Hôp. Cheikh Zaid*
Urologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pédiatrie

* Enseignants Militaires

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouada
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. 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. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie - *Directeur Hôp. Univ. Cheikh Khalifa*
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale *Directeur Hôpital Ibn Sina*
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique *V-D chargé Aff Acad. Est.*
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
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

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie *Dir.-Adj. HMI Mohammed V*
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique

* Enseignants Militaires

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. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RAISS Mohamed
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. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
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. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina

Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Gynécologie Obstétrique
Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

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

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Rhumatologie
Ophtalmologie
Rhumatologie
Pédiatrie

Directeur Hôp. Al Ayachi Salé

* Enseignants Militaires

Pr. BENYASS Aatif
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Cardiologie
Biophysique
Cardiologie (*mise en disponibilité*)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*

Rhumatologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio - Vasculaire. *Directeur Hôpital Ibn Sina*

Marr.

Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
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. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie - Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Pneumo - Phtisiologie
Biochimie
Pneumo - Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale

* Enseignants Militaires

Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 Pr. AMHAJJI Larbi *
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed *
 Pr. BALOUCH Lhousaine *
 Pr. BENZIANE Hamid *
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHERKAOUI Naoual *
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 Pr. EL BEKKALI Youssef *
 Pr. EL ABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Nouredine
 Pr. HADADI Khalid *
 Pr. ICHOU Mohamed *
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LOUZI Lhoussain *
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed *
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 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

Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie cardio-vasculaire
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie biologique
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie-orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali *
 Pr. AGADR Aomar *
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
 Pr. AKHADDAR Ali *

Médecine interne
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Neuro-chirurgie

* Enseignants Militaires

Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
Pr. BELYAMANI Lahcen *
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae *
Pr. BOUI Mohammed *
Pr. BOUNAIM Ahmed *
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
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. LAMSAOURI Jamal *
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
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

Radiologie
Rhumatologie
Neuro-chirurgie *Directeur Hôp.des Spécialités*
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie-orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-Phtisiologie

Anesthésie réanimation
Médecine Interne *Directeur ERSSM*
Physiologie
Microbiologie
Médecine Aéronautique
Biochimie- Chimie
Radiologie
Chirurgie Pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Plastique et Réparatrice

* Enseignants Militaires

Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Urologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Hématologie
Anatomie Pathologique

Decembre 2010

Pr. ZNATI Kaoutar

Anatomie Pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil *
Pr. BENCHEBBA Driss *
Pr. DRISSI Mohamed *
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL OUAZZANI Hanane *
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. RAISSOUNI Maha *

Chirurgie pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Traumatologie-orthopédie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie Pathologique
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSghir Mustapha *
Pr. BENYAHIA Mohammed *
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali *
Pr. DENDANE Tarek

Pharmacologie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique et Bromatologie
Traumatologie orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale

* Enseignants Militaires

Pr. DINI Nouzha *	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI Nizare	Neuro-chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JAOUDI Rachid *	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologique
Pr. EL KHLOUFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane *	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryem	Radiologie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed *	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed *	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique <i>Vice-Doyen à la Pharmacie</i>
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim *	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua *	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan *	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali *	Traumatologie Orthopédie

* Enseignants Militaires

AVRIL 2013

Pr. EL KHATIB MOHAMED KARIM *

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

MARS 2014

Pr. ACHIR Abdellah

Pr. BENCHAKROUN Mohammed *

Pr. BOUCHIKH Mohammed

Pr. EL KABBAJ Driss *

Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira *

Pr. HARDIZI Houyam

Pr. HASSANI Amale *

Pr. HERRAK Laila

Pr. JANANE Abdellah *

Pr. JEAIDI Anass *

Pr. KOUACH Jaouad*

Pr. LEMNOUER Abdelhay*

Pr. MAKRAM Sanaa *

Pr. OULAHYANE Rachid*

Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar

Pr. SEKKACH Youssef*

Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Chirurgie Thoracique

Traumatologie- Orthopédie

Chirurgie Thoracique

Néphrologie

Biochimie-Chimie

Histologie- Embryologie-Cytogénétique

Pédiatrie

Pneumologie

Urologie

Hématologie Biologique

Génycologie-Obstétrique

Microbiologie

Pharmacologie

Chirurgie Pédiatrique

CCV

Médecine Interne

Généologie-Obstétrique

DECEMBRE 2014

Pr. ABILKACEM Rachid*

Pr. AIT BOUGHIMA Fadila

Pr. BEKKALI Hicham *

Pr. BENAZZOU Salma

Pr. BOUABDELLAH Mounya

Pr. BOUCHRIK Mourad*

Pr. DERRAJI Soufiane*

Pr. DOBLALI Taoufik

Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali

Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*

Pr. EL MARJANY Mohammed*

Pr. FEJJAL Nawfal

Pr. JAHIDI Mohamed*

Pr. LAKHAL Zouhair*

Pr. OUDGHIRI NEZHA

Pr. RAMI Mohamed

Pr. SABIR Maria

Pr. 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

AOÛT 2015

Pr. MEZIANE Meryem
Pr. TAHIRI Latifa

Dermatologie
Rhumatologie

PROFESSEURS AGREGES :

JANVIER 2016

Pr. BENKABBOU Amine
Pr. EL ASRI Fouad*
Pr. ERRAMI Noureddine*
Pr. NITASSI Sophia

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

JUIN 2017

Pr. ABBI Rachid*
Pr. ASFALOU Ilyasse*
Pr. BOUAYTI El Arbi*
Pr. BOUTAYEB Saber
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim
Pr. HAFIDI Jawad
Pr. OURAINI Saloua*
Pr. RAZINE Rachid
Pr. ZRARA Abdelhamid*

Microbiologie
Cardiologie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Oncologie Médicale
Oncologie Médicale
Anatomie
O.R.L
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Immunologie

NOVEMBRE 2018

Pr. AMELLAL Mina
Pr. SOULY Karim
Pr. TAHRI Rajae

Anatomie
Microbiologie
Histologie-Embryologie-Cytogénétique

NOVEMBRE 2019

Pr. AATIF Taoufiq *
Pr. ACHBOUK Abdelhafid *
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid *
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah *
Pr. BASSIR RIDA ALLAH
Pr. BOUATTAR TARIK
Pr. BOUFETTAL MONSEF
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed *
Pr. BOUZELMAT Hicham *
Pr. BOUKHRIS Jalal *

Néphrologie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
Radiothérapie
Gynécologie-obstétrique
Anatomie
Néphrologie
Anatomie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Traumatologie-orthopédie

* Enseignants Militaires

Pr. CHAFRY Bouchaib *	Traumatologie-orthopédie
Pr. CHAHDI Hafsa *	Anatomie Pathologique
Pr. CHERIF EL ASRI Abad *	Neurochirurgie
Pr. DAMIRI Amal *	Anatomie Pathologique
Pr. DOGHMI Nawfal *	Anesthésie-réanimation
Pr. ELALAOUI Sidi-Yassir	Pharmacie Galénique
Pr. EL ANNAZ Hicham *	Virologie
Pr. EL HASSANI Moulay EL Mehdi *	Gynécologie-obstétrique
Pr. EL HJOUJI Abderrahman *	Chirurgie Générale
Pr. EL KAOUI Hakim *	Chirurgie Générale
Pr. EL WALI Abderrahman *	Anesthésie-réanimation
Pr. EN-NAFAA Issam *	Radiologie
Pr. HAMAMA Jalal *	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. HEMMAOUI Bouchaib *	O.R.L
Pr. HJIRA Naoufal *	Dermatologie
Pr. JIRA Mohamed *	Médecine Interne
Pr. JNIENE Asmaa	Physiologie
Pr. LARAQUI Hicham *	Chirurgie Générale
Pr. MAHFOUD Tarik *	Oncologie Médicale
Pr. MEZIANE Mohammed *	Anesthésie-réanimation
Pr. MOUTAKI ALLAH Younes *	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. MOUZARI Yassine *	Ophthalmologie
Pr. NAOUI Hafida *	Parasitologie-Mycologie
Pr. OBTEL Majdouline	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. OURRAI Abdelhakim *	Pédiatrie
Pr. SAOUAB Rachida *	Radiologie
Pr. SBITTI Yassir *	Oncologie Médicale
Pr. ZADDOUG Omar *	Traumatologie Orthopédie
Pr. ZIDOUH Saad *	Anesthésie-réanimation

* Enseignants Militaires

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. BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. YAGOUBI Maamar	Environnement, Eau et Hygiène
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

Mise à jour le 11/06/2020

KHALED Abdellah

Chef du Service des Ressources Humaines

FMPR

* Enseignants Militaires

Dédicaces

A mes très chers parents, source d'amour et d'affection.

Et à toute ma famille qui était source d'espoir et de motivation. Je mets entre vos mains, le fruit de longues années d'études, de longs mois de distance et de longs mois d'apprentissage. C'est grâce à votre soutien et votre encouragement que j'ai pu finalement y arriver.

Remerciements

A notre maître et président et rapporteur de thèse

Monsieur le professeur LEKEHAL ibrahim

Professeur de chirurgie vasculaire périphérique

Vous nous avez accordé un grand honneur en acceptant de présider le jury de notre thèse. Nous avons eu la chance et le privilège de travailler sous votre direction, de profiter de votre culture scientifique, vos compétences professionnelles incontestables ainsi que vos qualités humaines qui vous valent l'admiration et le respect. Puissent des générations et des générations avoir la chance de profiter de votre savoir qui n'a d'égal que votre sagesse et votre bonté. Veuillez, Cher Maître, trouver dans ce modeste travail l'expression de notre haute considération et notre profond respect pour avoir guidé les premiers pas de ma carrière.

*A notre maitre et juge de thèse
Monsieur le professeur CHATA taoufik hassan
Professeur de chirurgie vasculaire*

Vous avez accepté avec grande amabilité de juger cette thèse.

*Votre modestie et votre gentillesse nous ont particulièrement
marquées.*

*Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer
nos remerciements et notre profond respect.*

À notre maître et juge de thèse
Monsieur Le professeur EL KHLOUFI Samir
Chirurgien vasculaire à l'hôpital IBN Sina
Professeur d'Anatomie à la faculté de Médecine de Rabat

*Nous sommes particulièrement reconnaissants pour l'honneur que
vous nous faites en acceptant de juger notre travail.*

*Notre gratitude est grande pour l'intérêt que vous lui avez porté.
Votre esprit didactique et rigoureux ne nous a jamais laissé
insensible.*

*Ce petit mot ne pourra certainement pas refléter nos sentiments et
notre gratitude, mais soyez assuré de notre grande estime.*

A notre maitre et juge de thèse
Monsieur le professeur TABERKANT mustapha
Professeur de chirurgie vasculaire périphérique

Nous sommes profondément touchés par votre gentillesse et la spontanéité de votre accueil. Nous vous remercions pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger cette thèse.

Votre parcours professionnel, votre compétence incontestable, votre charisme et vos qualités humaines font de vous un grand professeur et nous inspirent une grande admiration et un profond respect.

Permettez nous, Cher Maître de vous exprimer notre profond respect et notre sincère gratitude.

A monsieur ZAHDI Othmane
Spécialiste en CHIRURGIE VASCULAIRE

*Nous ne saurons vous remercier suffisamment pour tout ce que
vous avez fait pour nous.*

*Votre gentillesse, dynamisme, votre disponibilité et compétence
méritent toute admiration. Nous saisissons cette occasion pour
vous exprimer notre profonde gratitude et profond respect.*

Liste des abréviations

LISTE DES ABREVIATIONS

AAA	: anévrisme de l'aorte abdominale
AAAs	: anévrisme de l'aorte ascendante
AAT	: anévrisme de l'aorte thoracique
ACA	: anévrisme de la crosse de l'aorte
ACPG	: artère carotide primitive gauche
AP	: artère pulmonaire
ASCG	: artère subclavière gauche
CA	: canal artériel
CEC	: circulation extra-corporelle
CMH	: complexe majeur d'histocompatibilité
CRP	: protéine C reactive
ERAP1	: aminopeptidase du réticulum endoplasmique 1
ETO	: échographie transoesophagienne
ETT	: échographie trans-thoracique
F	: femme
GI	: gastrointestinale
H	: homme
ICBD	: international criteria for Behçet's disease
IL	: Intérleukines
ISG	: international study group
J	: jour
LB	: lymphocytes B
LCR	: liquide céphalo-rachidien

LT	: lymphocytes T
MB	: maladie de Behçet
Moy	: Moyenne
NB	: neuro-Behçet
PL	: ponction lombaire
SBC	: syndrome de Budd-Chiari
SNC	: système nerveux central
TABC	: tronc artériel brachiocéphalique
Treg	: lymphocytes T régulateurs
TSA	: troncs supra-aortiques
VCI	: veine cave inférieure
VCS	: veine cave supérieure

Liste des illustrations

LISTE DES FIGURES

Figure 1: La configuration des 6 arcs aortiques embryologiques.	6
Figure 2: Embryogenèse de l'aorte.	7
Figure 3: Schéma des différents segments de l'aorte médiastinale.....	10
Figure 4: médiastin supérieur après ablation du thymus.....	11
Figure 5: Illustration schématique montrant les rapports de l'aorte thoracique.....	12
Figure 6: mécanismes de régulation possibles dans l'étiopathogénie de la maladie de Behçet	14
Figure 7: Image histologique d'un modèle expérimental d'anévrisme aortique chez le rat, provoqué par la perfusion localisée d'élastase	18
Figure 8: Radiographie de face montrant une image d'addition du bouton aortique.....	24
Figure 9: deux images d'angioscanner thoracique faites à un an d'intervalle.....	25
Figure 10: Reconstruction d'angioscanner montrant un anévrisme de la crosse de l'aorte mesurant 22 mm.....	26
Figure 11: Pr. Hulusi Behçet	29
Figure 12: Carte géographique représentant l'ancienne route de la soie	31
Figure 13: Répartition mondiale de la prévalence de la MB (les chiffres représentent des taux de prévalence pour 100000 habitants).....	32
Figure 14: Image de radiographie thoracique de face montrant un anévrisme de la crosse de l'aorte massivement élargie chez une femme de 76 ans	62
Figure 15: Images du TDM thoracique montrant un anévrisme sacculaire de la crosse de l'aorte d'un diamètre maximal de 5 cm, chez un homme de 62 ans atteint de la MB	65
Figure 16: approche thérapeutique dans la maladie de Behçet	77
Figure 17: Sternotomie médiane verticale	83
Figure 18: Sternotomie médiane verticale et thoracotomie antérieure gauche dans le 6 ^e espace intercostale	83
Figure 19: Double thoracotomie symétrique dans le 4 ^e espace intercostal	85
Figure 20: Thoracotomie postérolatérale gauche dans le 4 ^e espace intercostal	86
Figure 21: Prothèses à branches collatérales fournies par l'industrie	89

Figure 22: Utilisation de bandelettes de feutre de Taflon pour renforcer les anastomoses ...	89
Figure 23: Technique d'anastomose distale avec « trompe d'éléphant »	90
Figure 24: Technique de réimplantation « en bloc» des vaisseaux du cou.....	91
Figure 25: Réimplantation séparée des vaisseaux du cou de gauche à droite.....	91
Figure 26: Technique de la « cheminée »	94
Figure 27: Fenestration in situ d'après Sonesson.....	95
Figure 28: A : Endoprothèse avec 3 branches extérieures ; B : Endoprothèse avec une branche extérieure et pontage carotidocarotidien Droit-gauche et carotido-sous-clavier gauche ; C : Endoprothèse avec une branche interne et pontage carotido-carotidien droitgauche et carotido-sous-clavier gauche.....	96
Figure 29: Endoprothèse branchée de la crosse	97
Figure 30: Débrancheent en zone 0.....	101
Figure 31: Technique hybride	103
Figure 32: Endoprothèse Thoraflex Hybride	105

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Résumé des données cliniques et paracliniques du patient	26
Tableau II : représentation regroupant différentes études sur 115 patients avec atteinte aortique sur la maladie de Behçet	36
Tableau III: liste des différentes classifications établies sur la maladie de Behçet	53
Tableau IV: tableau récapitulatif des conditions d'inclusion pour l'ISG de 1990, de l'ICBD de 2006 et de l'ICBD révisée de 2013	54
Tableau V : Score de diagnostic de maladie de Behçet chez notre patient	56
Tableau VI: traitements utilisés dans la maladie de Behçet : indications et effets secondaires.....	75

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
RAPPELS	4
I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :	5
II. RAPPEL ANATOMIQUE.....	8
III. RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE	13
1. La maladie de Behçet	13
2. Les anévrismes de l'aorte sur maladie de Behçet.....	15
IV. RAPPEL ANATOMO-PATHOLOGIQUE.....	19
OBSERVATION	21
DISCUSSION	27
I. HISTORIQUE	28
II. EPIDEMIOLOGIE.....	30
1. Maladie de Behçet :	30
2. Anévrisme de l'aorte sur maladie de Behçet:.....	34
III. DIAGNOSTIC.....	39
A. Présentation clinique	39
1. Maladie de Behçet	39
1.1. Manifestations cliniques non vasculaires de la MB.....	39
1.2. Manifestations vasculaires de la MB.....	48
1.3. Critères de classification et diagnostic positif.....	52
2. Anévrisme de la crosse de l'aorte.....	57
3. Spécificités cliniques de l'anévrisme de la crosse de l'aorte au cours de la MB :	58
B. Examens paracliniques	59
1. Maladie de Behçet.....	59
1.1 Bilan biologique :.....	59
1.2. Recherche de l'Ag HLA-B51 :.....	59
1.3. Biopsie cutanée :	60
1.4. Autres examens complémentaires	60

2. Anévrisme de la crosse de l'aorte	61
2.1. Radiographie thoracique	61
2.2. Tomodensitométrie.....	63
2.3. Imagerie par résonance magnétique	66
2.4. Angiographie	67
2.5. Echographie transoesophagienne (ETO).....	68
2.6. Echographie transthoracique (ETT).....	68
PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	69
I. GENERALITES [159]	70
II. LE TRAITEMENT MEDICAL	73
III. LE TRAITEMENT CHIRURGICAL.....	78
IV. LE TRAITEMENT ENDOVASCULAIRE	92
V. LES METHODES HYBRIDES	
VI. SPECIFICITE DE LA REPARATION DE L'ANEVRISME DE LA CROSSE DE L'AORTE AU COURS DE LA MB :	106
1. Spécificité de la réparation chirurgicale au cours de la MB.....	106
2. Spécificité de la réparation endovasculaire au cours de la MB.....	107
VII. LES COMPLICATIONS DU TRAITEMENT	109
A. Mortalité.....	109
B. Morbidité.....	109
1. Complications du traitement chirurgical :	109
2. Complications du traitement endovasculaire :	112
CONCLUSION	116
RESUMES	118
BIBLIOGRAPHIE	122

**Anévrysme de la crosse de l'aorte sur
maladie de Behçet
(à propos d'un cas)**

Introduction

La maladie de Behçet (MB) est une affection systémique inflammatoire chronique d'étiologie indéterminée qui évolue par des poussées, touchant surtout l'homme jeune et se caractérisant cliniquement par une aphtose buccale ou buccogénitale associée à des manifestations systémiques dont les plus fréquentes sont cutanées, oculaires et articulaires et dont les plus graves sont neurologiques et cardiovasculaires [1].

C'est une maladie peu fréquente, touchant avec prédilection les populations de certains pays d'Asie notamment le Japon, du Moyen Orient surtout la Turquie et du Bassin Méditerranéen.

Les manifestations vasculaires au cours de la MB méritent une attention particulière du fait de leur fréquence et du conditionnement du pronostic fonctionnel et vital. Il s'agit le plus souvent d'une atteinte veineuse.

L'atteinte artérielle au cours de la MB peut être sous-estimée, avec une fréquence entre 1 et 12 % des cas. Il s'agit le plus souvent d'anévrismes que de thrombose [2].

Les anévrismes constituent la principale lésion qui touche l'aorte, rapportée par la plupart des équipes. Ils peuvent être un mode de révélation de la maladie et constituent dans la plupart des cas une urgence médico-chirurgicale vu le risque accru de rupture spontanée.

L'anévrisme de la crosse de l'aorte est une localisation rare avec des particularités anatomiques nécessitant une prise en charge particulière.

La chirurgie ouverte est la technique de référence pour le traitement des anévrismes de la crosse de l'aorte [3]. Plusieurs études ont montré un taux non négligeable de mortalité opératoire et d'accidents vasculaires cérébraux après réparation d'un anévrisme de la crosse de l'aorte.

La technique hybride est proposée comme alternative chez les patients à haut risque. C'est le cas des patients atteints de MB.

Nous avons rapporté une observation de lésion anévrismale de la crosse de l'aorte dans le service de chirurgie vasculaire de L'HOPITAL IBN SINA du CENTRE HOSPITALIER UNIVESITAIRE AVICENNE de RABAT.

L'objectif de notre travail était de répondre aux interrogations suivantes, en se basant sur les résultats de notre cas et avec une revue de la littérature :

- Quelle stratégie thérapeutique adopter chez un patient présentant une lésion anévrismale de la crosse de l'aorte ?
- Quelles sont les avantages actuels du traitement chirurgical et celles du traitement endovasculaire ?
- Quels sont les résultats de ces techniques à court et à moyen terme ?
- Quelle promesse à une stratégie de prise en charge chirurgicale HYBRIDE...?

Rappels

I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

1. Les arcs aortiques

Les arcs aortiques sont des vaisseaux reliant le sac aortique aux aortes dorsales paires. [Fig. 1]

Ils se développent les uns après les autres dans les arcs pharyngiens, lorsque les arcs aortiques 3-6 apparaissent [4, 5], les deux premiers ont déjà régressé plus au moins complètement.

Les 3 premiers arcs aortiques sont adaptés pour l'approvisionnement des régions cervicales et crâniale et forment le système des artères carotides

Avec le développement cardiaque asymétrique et la division de la voie efférente, le 4^{ème} arc aortique se développe également de manière asymétrique. Le 4^{ème} arc aortique gauche subsiste chez l'adulte sous la forme de l'arc (crosse) aortique, alors que le 4^{ème} arc droit forme la partie proximale de l'artère subclavière droite.

On parle toujours de 6 arcs aortiques [Fig. 2]. Toutefois les 2 derniers n'apparaissent jamais en tant qu'arcs proéminents à l'instar des 4 premiers. Le 5^{ème} arc aortique ne forme qu'un réseau capillaire réduit, alors que le 6^{ème} arc forme un réseau capillaire important en rapport avec le développement précoce de la trachée et des poumons. On l'appelle de ce fait également l'arc pulmonaire. Ce n'est que son bourgeon dorsal gauche issu de l'aorte dorsale, dirigé vers l'avant qui formera un véritable vaisseau, le conduit artériel, qui est relié au bourgeon ventral issu du sac aortique (en l'occurrence le tronc pulmonaire), shuntant ainsi les poumons. Cette voie de dérivation évite au sang issu du ventricule droit de perfuser trop fortement les capillaires pulmonaires encore fragiles.

L'artère subclavière gauche émane de la 6^{ème} artère intersegmentaire gauche à la hauteur de C6-C7. Suite à différents processus de croissance, il est compréhensible que l'aorte (4^{ème} arc aortique) s'abaisse et que l'artère subclavière gauche voit son point d'origine se déplacer vers le haut, semblant finalement provenir de l'aorte.

On trouve des données discordantes dans la littérature sur l'origine de l'artère subclavière gauche. Certains auteurs considèrent qu'elle est originaire de la 7^{ème} artère intersegmentaire, alors que d'autres pensent qu'elle dérive de la 6^{ème} artère intersegmentaire. [4]

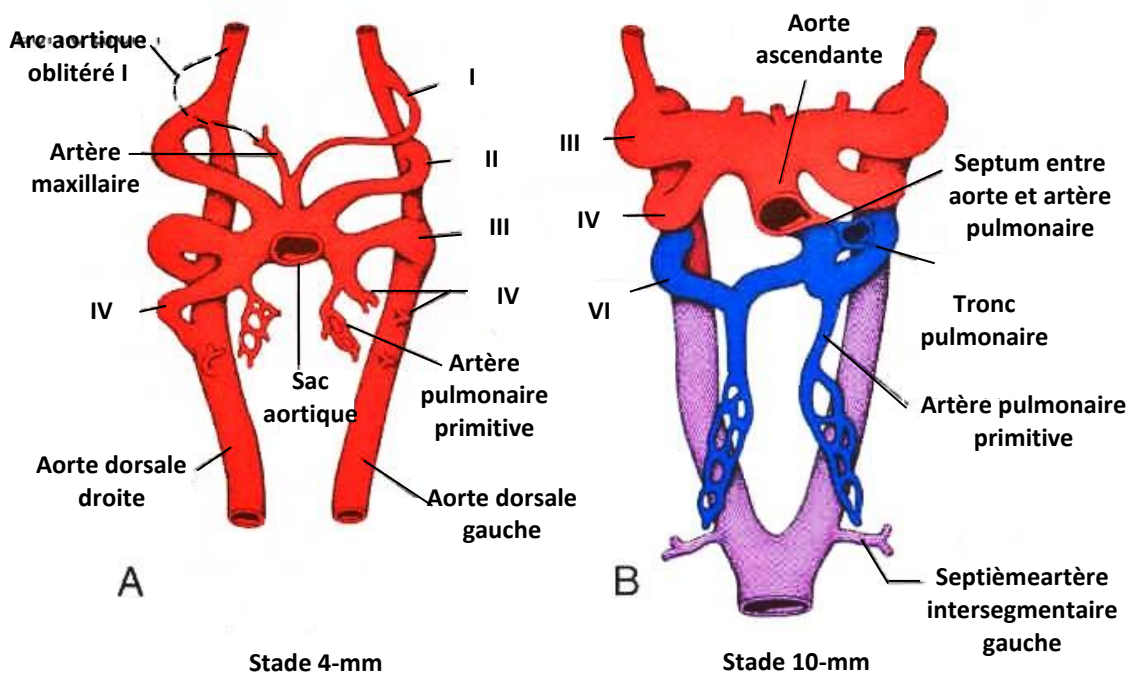


Figure 1: La configuration des 6 arcs aortiques embryologiques. Le premier, second et cinquièmes arcs disparaissent rapidement

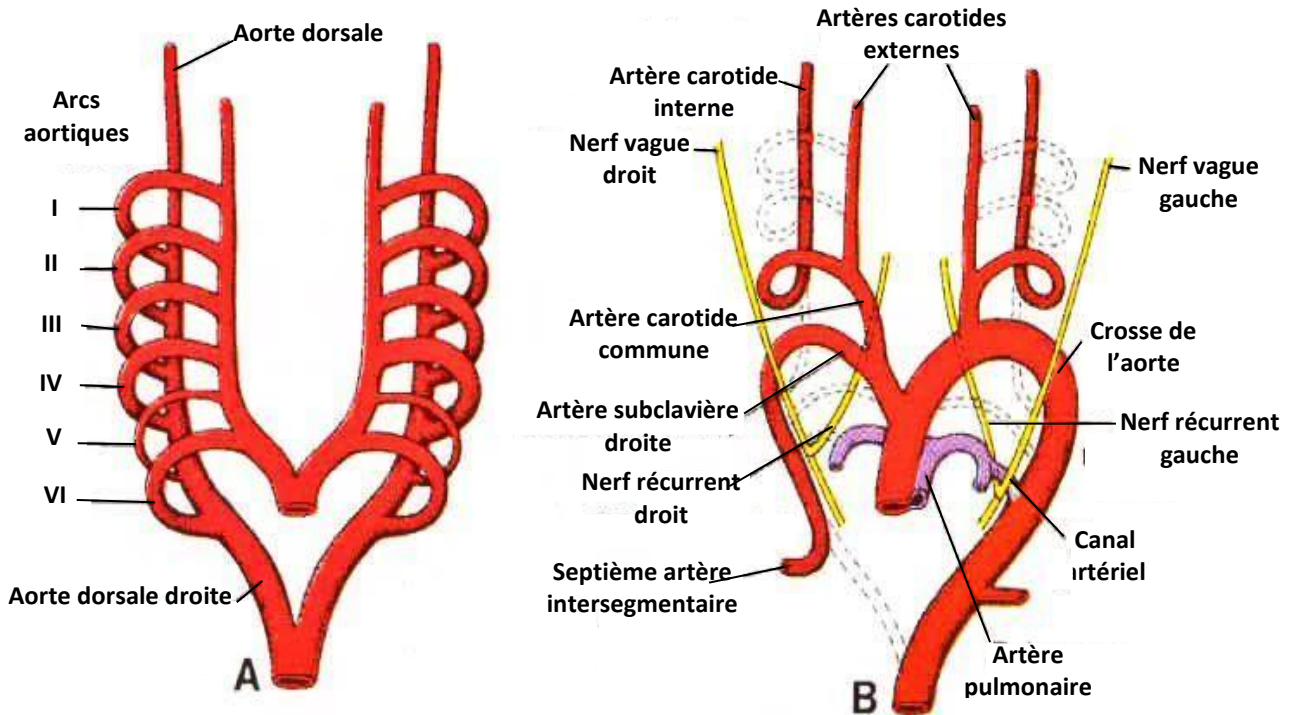


Figure 2: Embryogenèse de l'aorte.

Arcs aortiques numérotés depuis l'extrémité céphalique de l'embryon (I à VI).

Connexions bilatérales (paires d'aortes ventrales et dorsales).

Fusion des aortes dorsales pour former un seul vaisseau.

Au cours de l'embryogénèse : modification de ces segments aortiques (régression, changement de longueur, de position) :

- I et II : atrophiques ;
- III et IV : donnent la crosse et les gros vaisseaux ;
- V : dégénérescence ;
- VI : à l'origine des parties proximales des AP, et du CA à gauche ;
- VIème artères intersegmentaires : à l'origine des artères subclavières.

II. RAPPEL ANATOMIQUE

L'aorte thoracique constitue le segment initial de l'aorte. Elle naît du ventricule gauche et se termine à la hauteur du corps vertébral de la 12^{ème} vertèbre dorsale, où elle se continue par l'aorte abdominale.

Elle comprend l'aorte ascendante, **la crosse de l'aorte**, et l'aorte descendante. Elle présente un calibre presque uniforme d'environ 25 mm, avec trois petits reliefs en aval à son origine, les sinus aortiques droite, gauche et postérieur, et un rétrécissement entre l'artère subclavière gauche et le ligament artériel, l'isthme aortique. [Fig. 3]

Seule la crosse de l'aorte est située dans le médiastin supérieur. C'est un segment court de 6 à 8 cm de longueur, elle fait suite à l'aorte thoracique ascendante ; elle se dirige ensuite en haut, en arrière puis vers la gauche au sein du médiastin supérieur et se termine à gauche du niveau vertébral D4-D5. Montant jusqu'au milieu du manubrium sternal, la crosse de l'aorte est d'abord située en avant puis sur la face latérale de la trachée [Fig.4]

La position anatomique de la crosse de l'aorte a pour conséquence les variations et les difficultés d'abord chirurgicales selon que la lésion anévriasmale intéresse la partie proximale de la crosse de l'aorte, sa partie distale ou l'ensemble du segment et/ou qu'elle est associée à une lésion anévriasmale des segments adjacents. [6]

Les branches collatérales sont réparties en fonction de leur niveau de naissance comme suit : [Fig. 3][Fig. 4]

- L'aorte ascendante donne à son origine les artères coronaires droite et gauche respectivement au niveau des sinus aortiques droit et gauche.
- La crosse de l'aorte donne à sa face supérieure : le tronc artériel brachio-céphalique, l'artère carotide commune gauche et l'artère subclavière gauche. A leur origine, ces trois branches sont croisées en avant par la veine brachio-céphalique gauche.

Elle constitue le segment de la vascularisation du cerveau et des membres supérieurs.

- L'aorte descendante donne des rameaux bronchiques, péricardiques, œsophagiens, médiastinaux, les artères phréniques supérieures et les artères intercostales postérieures[7, 8].

La paroi aortique, épaisse de 1,5 mm environ, est constituée de 3 tuniques. La tunique moyenne ou media est la plus épaisse. Elle est recouverte par l'adventice et tapissée sur son versant interne par l'intima.

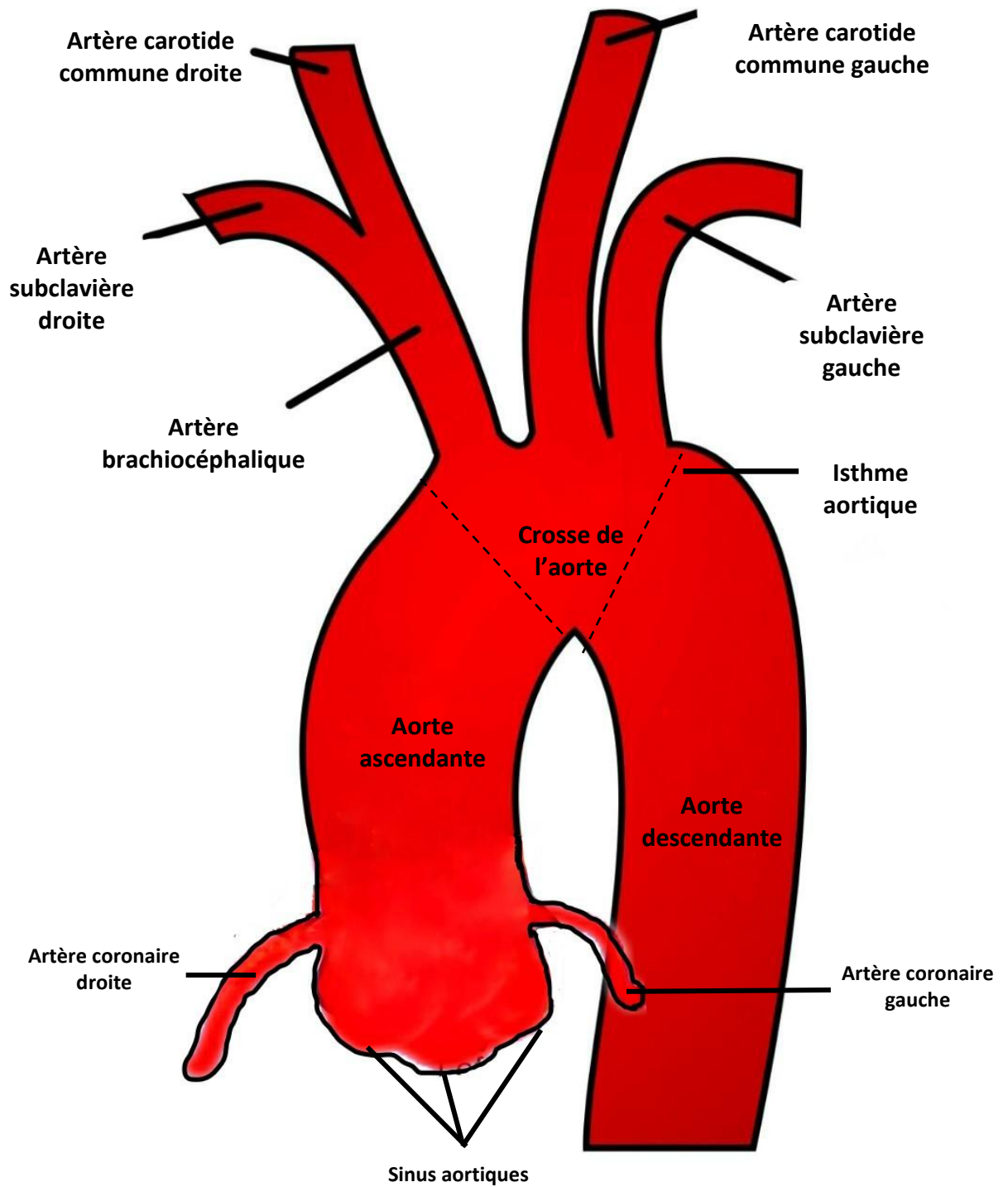


Figure 3: Schéma des différents segments de l'aorte médiastinale

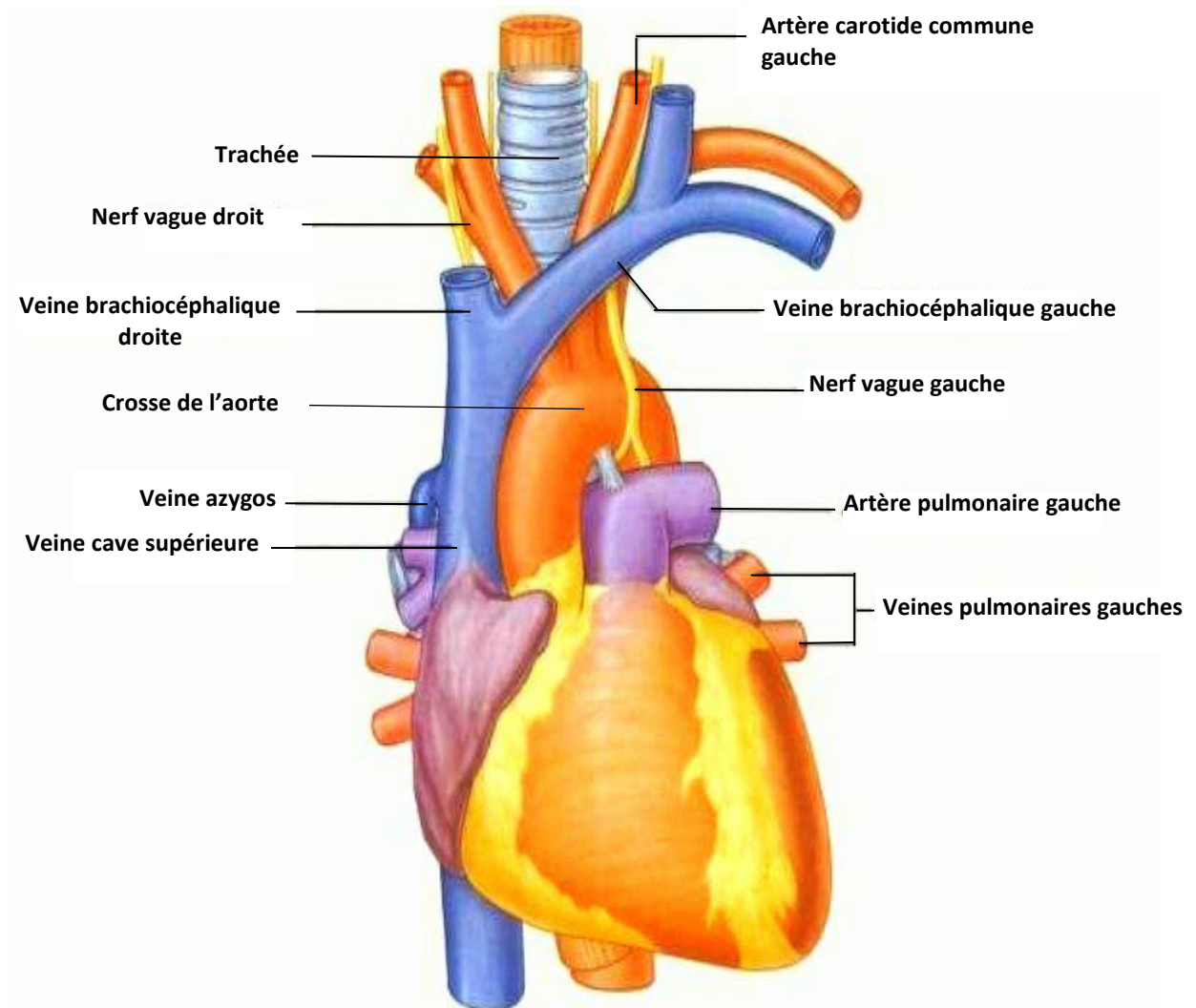


Figure 4: médiastin supérieur après ablation du thymus

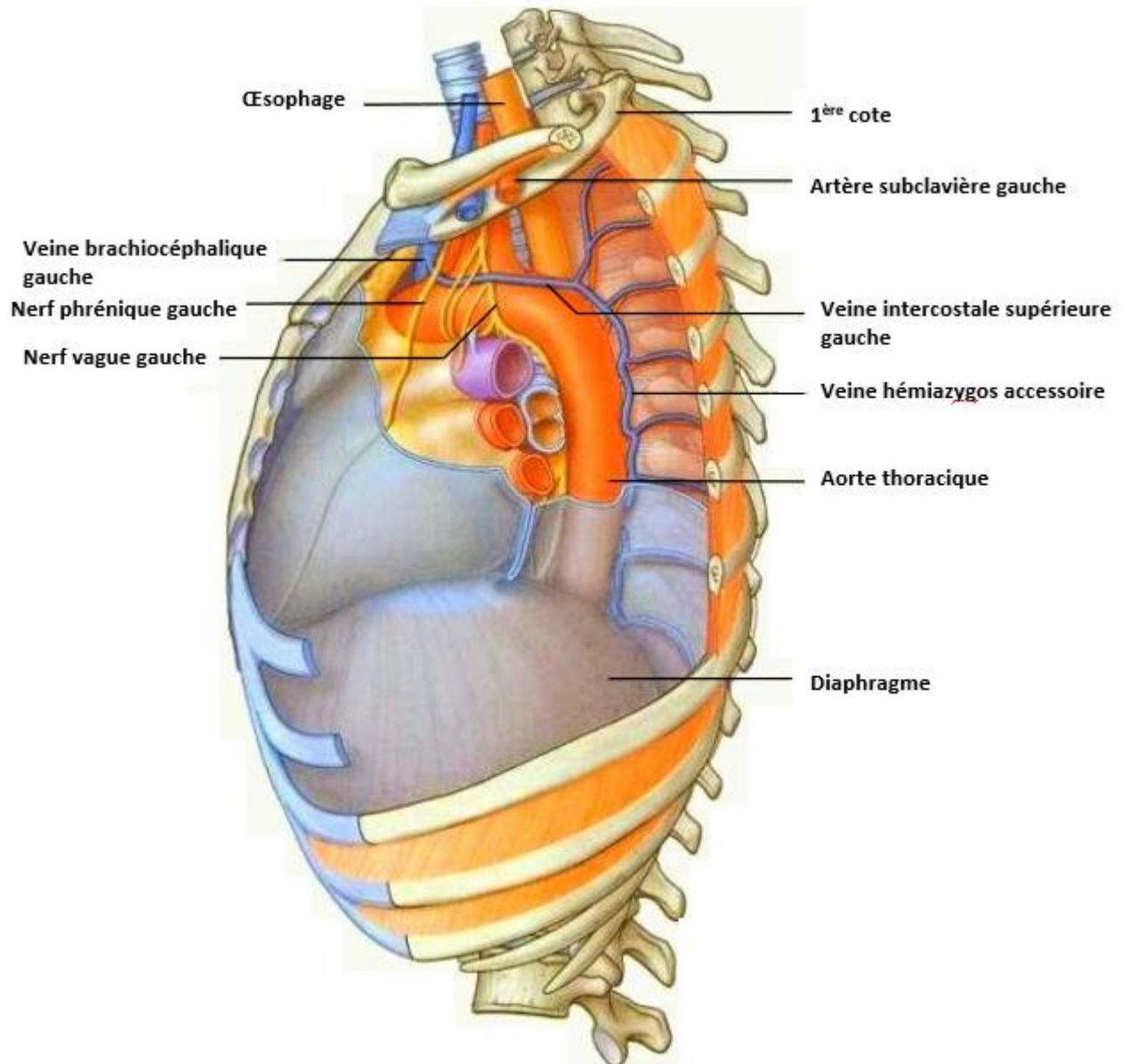


Figure 5: Illustration schématique montrant les rapports de l'aorte thoracique

III. RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE

1. La maladie de Behçet : [9]

La maladie de Behçet (MB) est une maladie inflammatoire systémique d'étiologie inconnue, qui évolue de façon cyclique (poussées-rémissions). La maladie se caractérise par une variété de manifestations cliniques y compris les aphtes buccaux, les ulcères génitaux, les lésions cutanées, oculaires, vasculaires, articulaires, gastro-intestinales, l'atteinte urogénitale, pulmonaire et neurologique.

La MB présente quelques caractéristiques communes avec les maladies auto-immunes et auto-inflammatoires ainsi que les spondylarthropathies (CMH de classe I).

Cette maladie est liée à plusieurs voies pathogènes déclenchées par les facteurs environnementaux tels que les agents infectieux chez les sujets génétiquement prédisposés.

Les facteurs génétiques ont fait l'objet d'études approfondies dont plusieurs ont confirmé que le *HLA-B*51* est le facteur de susceptibilité le plus fort. Cependant, de nouveaux gènes de susceptibilité non-HLA ont été identifiés. Les variations génétiques des gènes codant pour les cytokines pourraient affecter leurs fonctions et s'associer à une sensibilité à la maladie.

Les agents infectieux tels que le *Streptococcus sanguinis* ou les variations de composition des flores microbiennes orale ou intestinale peuvent déclencher l'immunité innée non spécifique, qui est ensuite entretenue par des réponses de l'immunité spécifique adaptative.

L'aminopeptidase du réticulum endoplasmique 1 (ERAP1) entraîne un clivage des peptides microbiens et/ou endogènes en fragments plus petits, qui sont présentés par HLA-B*51, ce qui joue un rôle dans la pathogénèse de la MB entraînant une altération de l'équilibre des cellules T avec régulation négative des lymphocytes T régulateurs (Tregs) et l'expansion des lymphocytes Th1 et Th17. L'activité des neutrophiles est accrue et il y a une infiltration intense de neutrophiles au stade précoce de l'inflammation dans les organes touchés par la maladie. L'association de HLA-B*51 avec une réponse accrue à l'IL-17 semble avoir un rôle important dans l'activité des neutrophiles. [Fig. 6]

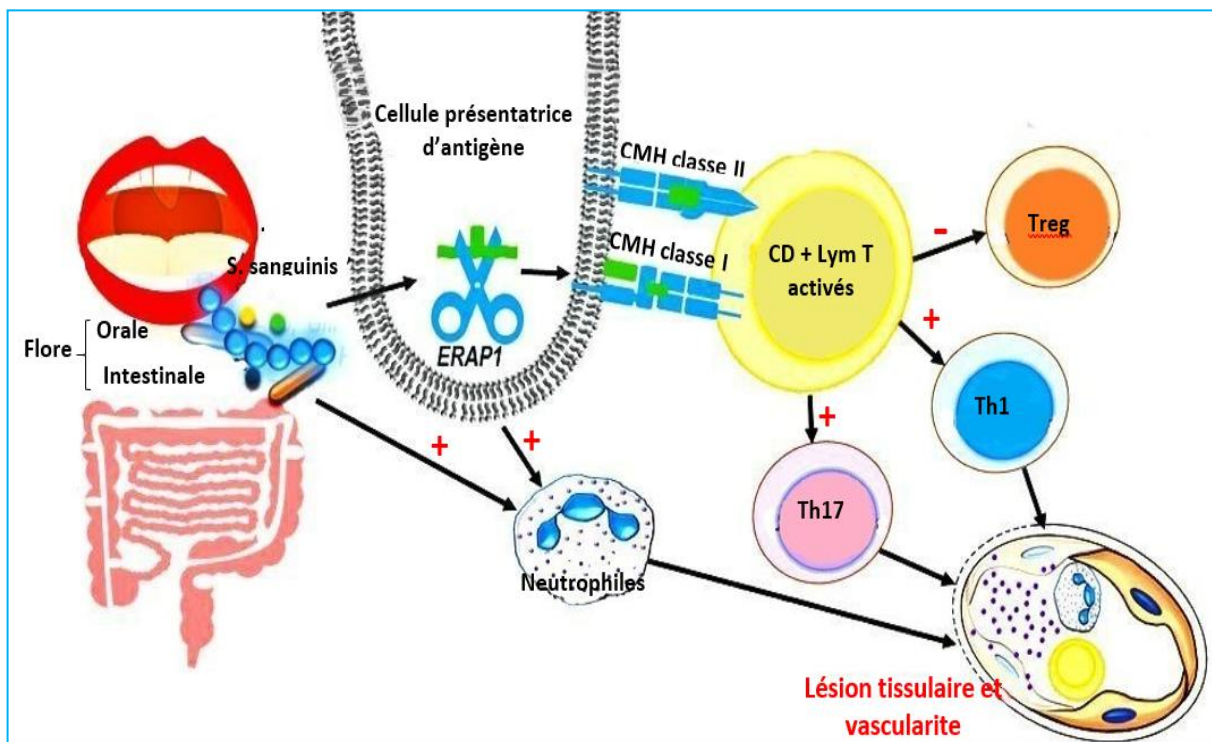


Figure 6: mécanismes de régulation possibles dans l'étiopathogénie de la maladie de Behçet

2. Les anévrismes de l'aorte sur maladie de Behçet

L'anévrisme aortique est défini par une dilatation localisée permanente de l'aorte, dont le diamètre dépasse d'au moins 50% la valeur normale qui est fonction de l'âge, du sexe et du segment aortique considéré. Il est important de rajouter à cette définition la notion de perte de parallélisme des parois de l'aorte [10].

Contrairement aux vrais anévrismes, qui impliquent une expansion de la paroi aortique, un pseudo-anévrisme, également appelé faux anévrisme, résulte d'une rupture de la paroi aortique et le sang est contenu par les structures adjacentes.

Traditionnellement, la formation d'anévrismes aortiques pathologiques était attribuée à un processus similaire à l'athérosclérose. Bien que les progrès de la recherche dans les deux types de lésions aient révélé certaines caractéristiques communes, des études plus récentes suggèrent que la formation d'un anévrisme est un processus différent de l'athérosclérose.

Contrastant avec l'athérome classique, sténosant, qui est essentiellement une pathologie de l'intima des artères, l'anévrisme acquis est une maladie de la média qui se traduit par une diminution de la résistance à l'étirement, aboutissant à un amincissement de la paroi aortique, à une dilatation et à une augmentation des contraintes sur la paroi, qui peuvent tous aboutir à une rupture.

Le développement d'un anévrisme est associé à la perte de deux éléments structurels essentiels de la paroi aortique : l'élastine et le collagène. L'élastine fournit un soutien circulaire et longitudinal, permettant à l'aorte de répondre au flux pulsatile tout en maintenant des dimensions artérielles normales. L'importance de l'élastine dans le maintien de la structure aortique est mise en évidence par des modèles animaux où la perfusion d'élastase entraîne la

dégradation de l'élastine et la formation expérimentale d'un anévrisme aortique [11].

Cependant, la dégradation de l'élastine seule semble insuffisante pour provoquer l'expansion et la rupture de l'anévrisme. La perte de collagène, un autre élément structurel important, représente un facteur supplémentaire. L'équilibre relatif de l'élastine et du collagène, entre autres facteurs, peut être crucial pour déterminer la formation de l'anévrisme [12].

Au début de la formation de l'anévrisme, l'aorte compense la perte d'élastine en augmentant la production de collagène [12]. A un stade ultérieur, le collagène (source principale de résistance à l'étirement) ne pourrait pas compenser toute cette perte, et une expansion aortique se produit. Cette situation est exacerbée par la régulation positive des collagénases, ce qui entraîne une dégradation supplémentaire du collagène.

Des changements structurels dans chaque couche de la paroi aortique se développent qui, ensemble, favorisent la rigidité aortique. Il s'ensuit une diminution de la capacité aortique à se distendre normalement avec la contraction du ventricule gauche, un affaiblissement de la paroi aortique et une augmentation de la tendance à la dilatation [13].

La maladie de Behçet contribue à la formation d'anévrisme aortique par un mécanisme inflammatoire. Les cellules immunitaires envahissent la paroi aortique, s'activent et créent un environnement inflammatoire, initiant le processus de dégradation de l'élastine et du collagène et la formation d'un anévrisme. Cependant, les premiers signaux qui favorisent le recrutement de cellules inflammatoires restent inexplicés. Des études animales avec des

modèles d'anévrisme expérimentaux ont confirmé les études humaines et ont démontré qu'une inflammation accrue favorise la formation d'anévrismes [14].

En fait, la perfusion localisée d'élastase peut provoquer un anévrisme chez le rat [Fig. 7]. L'élastase est synthétisée en grands quantités par les cellules inflammatoires : les polynucléaires neutrophiles et les macrophages. L'élastase et la collagénase s'inscrivent dans un complexe enzymatique sécrété dans des conditions de migration et d'activation des cellules inflammatoires.

Des stratégies visant à réduire l'inflammation pourraient donc réduire la formation ou limiter la croissance des anévrismes. En effet, certaines données suggèrent que les statines, dont on sait qu'elles ont des propriétés anti-inflammatoires bénéfiques au-delà de leur effet sur l'abaissement du cholestérol, peuvent limiter la croissance et l'expansion de l'anévrisme [15-17]. Des études récentes ont également montré que la limitation de l'inflammation peut réduire la formation d'anévrismes dans des modèles animaux. [18-22]

Certaines études suggèrent que l'atteinte aortique dans la maladie de Behçet ne résulte pas d'une inflammation vasculaire directe mais plutôt d'une vascularite des petites artères du vasa vasorum qui alimentent la paroi aortique [23].

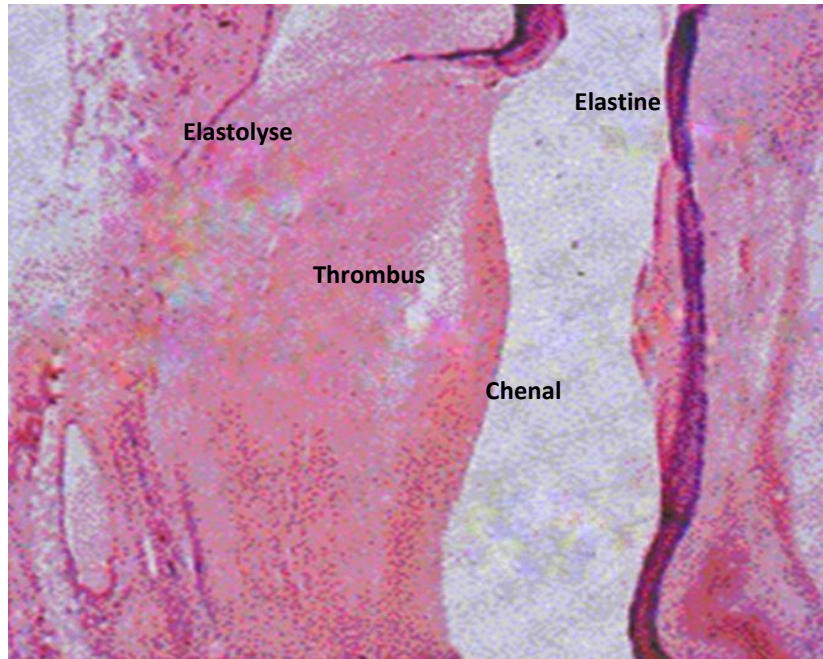


Figure 7: Image histologique d'un modèle expérimental d'anévrisme aortique chez le rat, provoqué par la perfusion localisée d'élastase [24].

Ce modèle reproduit la pathologie humaine : dilatation en rapport avec la disparition de l'élastine pariétale, formation d'un thrombus endoluminal, persistance d'un chenal circulant.

IV. RAPPEL ANATOMO-PATHOLOGIQUE

La maladie de Behçet est une maladie systémique bien caractérisée. La plupart des lésions affectant les différents organes sont basées sur des lésions de vascularite touchant la microcirculation. Cette vascularite micro circulatoire se présente sous deux aspects. Le premier est l'aspect classique de vascularite leucocytoclasique qui est caractérisé par la présence de débris nucléaires, de fibrine et de nécrose dans la paroi vasculaire entourée par un infiltrat inflammatoire polymorphe. Le second aspect est celui de vascularite lymphocytaire qui comprend une turgescence de cellules mononuclées autour du vaisseau.

Les données histologiques des anévrismes montrent que la média est considérablement atrophiée et son architecture normale a disparu. En revanche, l'épaisseur de la paroi aortique peut être conservée par synthèse compensatrice de collagène.

L'anévrisme aortique sur maladie de Behçet est dû à une vascularite des vasa-vasorum dépourvue de cellules géantes. L'examen anatomo-pathologique met en évidence une sclérose de l'adventice avec présence de petits manchons lymphoïdes autour des vasa-vasorum, une sclérose importante de la média dissociant profondément les lames élastiques et peuplées de quelques lymphocytes, de quelques neutrophiles et de fibroblastes [25].

Ces lésions de la paroi aortique aboutissent soit à la constitution d'un vrai anévrisme, soit à la perforation responsable alors d'un faux anévrisme [26].

Kingston et Rosenberger [27] mettent le point sur le rôle des traumatismes externes dans la survenue des lésions anévrismales au cours de la maladie de Behçet, tel qu'une ponction pour artériographie, qu'ils préfèrent de ce fait la réaliser par voie veineuse.

Cormier et al [28] n'ont observé aucune complication de ce type et pensent que l'actuelle miniaturisation des cathéters de ponction minimise ce risque.

Observation

L'observation a été faite pour un patient de sexe masculin âgé de 37 ans, au sein du service de chirurgie vasculaire de l'HOPITAL ibn sina du CHU AVICENNE DE RABAT.

Toutes les données relatives au patient ont été recueillies à partir du dossier médical du malade : anamnestic, épidémiologique, clinique, paraclinique et thérapeutique.

Le patient était diagnostiqué de maladie de Behçet et présentait un anévrisme de la crosse de l'aorte. Le diagnostic de l'anévrisme de la crosse de l'aorte a été posé grâce à l'angioscanner thoracique.

Observation :

Il s'agit d'un patient de 37 ans, non connu diabétique ni hypertendu. Il est suivi pour maladie de Behçet depuis 2006 à tropisme oculaire (uvéite postérieure bilatérale avec vascularite rétinienne) mis sous corticothérapie seule puis en 2011 il a reçu un traitement par le cyclophosphamide puis il a été perdu de vue.

En 2016 il a présenté une atteinte vasculaire à type de thrombose veineuse profonde des deux membres inférieurs avec trois récurrences, mis sous anticoagulants et azathioprine.

Il présente depuis décembre 2019 une dyspnée stade 2, une dysphonie avec notion de douleur thoracique, ce qui a motivé la réalisation d'un angioscanner thoracique.

L'examen physique n'a pas trouvé une aphtose bipolaire, alors qu'un pseudo-folliculite a été identifié au niveau des cuisses. En plus, un test pathergique était positif.

L'examen cardiovasculaire et pleuropulmonaire sont sans particularités.

La radiographie thoracique de face montre une image d'addition du bouton aortique [Fig. 8].

L'angioscanner thoracique était faite en Décembre 2019 qui révèle un anévrisme sacciforme de la crosse de l'aorte sans signe de rupture, mesurant 22 mm x 25 mm avec un collet mesurant 8 mm ; un deuxième angioscanner thoracique a été faite en Janvier 2020 qui a montré un aspect stable de l'anévrisme par rapport à l'ancien examen [Fig. 9].

Au bilan biologique une hyperleucocytose à 15000elm/mm³ PNN à 12000elm/mm³ LYM à 1800elm/mm³ CRP à 3 VS 44 et un taux de fibrinogène a 2.6 g/dl.

Le patient est suivi sous un traitement médical à base de la corticothérapie et de la corticothérapie et des immunosuppresseurs.

Le traitement chirurgical par la technique hybride a été proposé par le staff, mais le patient a déclaré le refus de la prise en charge thérapeutique.

-

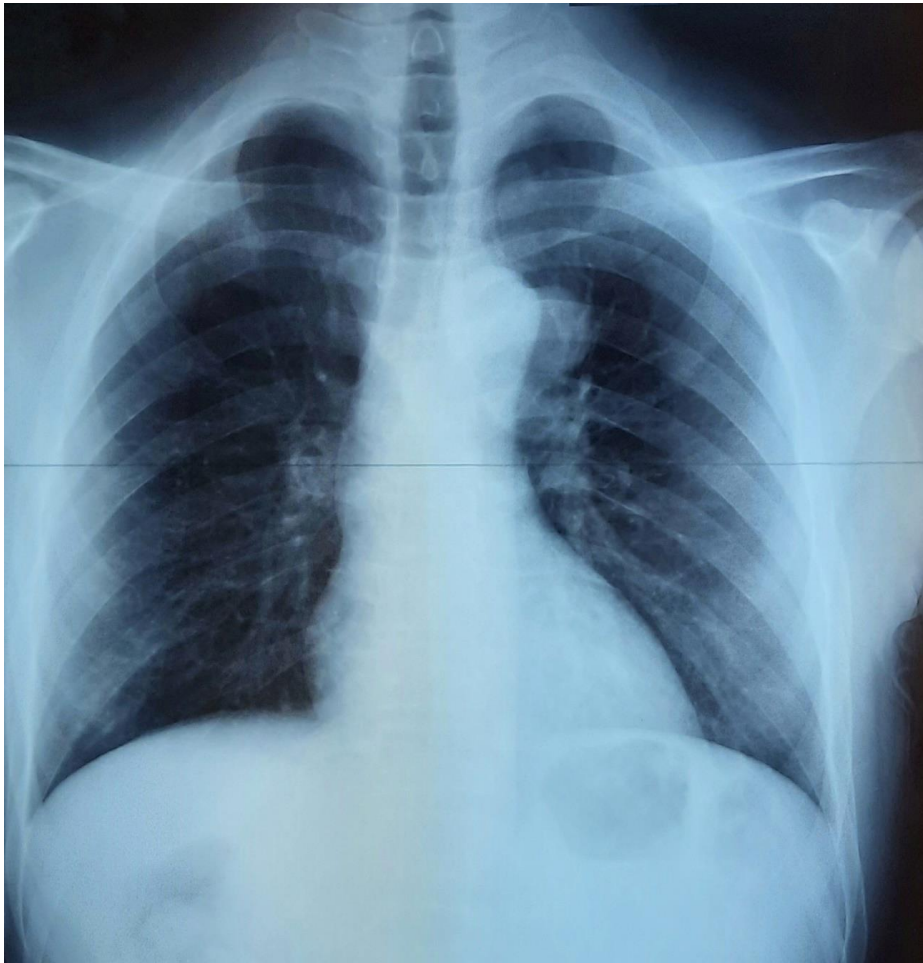


Figure 8: Radiographie de face montrant une image d'addition du bouton aortique.

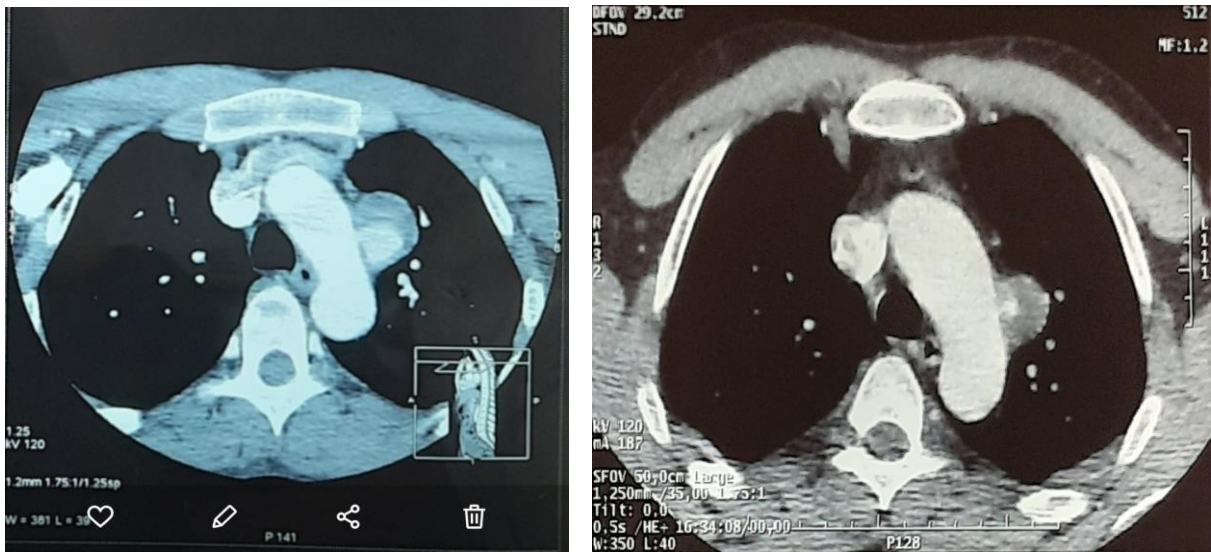


Figure 9: deux images d'angioscanner thoraciques faites à un ans d'intervalle. Le premier (à gauche) montre un anévrisme de la crosse de l'aorte sans signe de rupture mesurant 22 mm x 25 mm avec collet mesurant 8 mm. Le deuxième (à droite) montre un aspect stable de l'anévrisme par rapport au premier angioscanner.

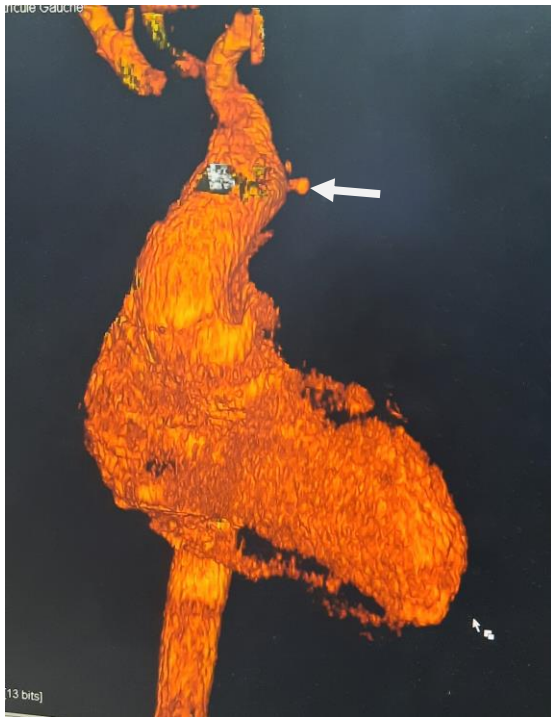


Figure 10: Reconstruction d'angiostScanner montrant un anévrisme de la crosse de l'aorte mesurant 22 mm.

Tableau I: Résumé des données cliniques et paracliniques du patient.

Age	Circonstance	SF	Radio poumon	TDM	ETT/ETO	Aortographie
37	Dyspnée	Dyspnée, dysphagie, douleur thoracique	image d'addition du bouton aortique	Anévrisme stable de la crosse de l'aorte	Non faite	Non faite

Discussion

I. HISTORIQUE [2, 29]

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

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

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

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

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

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

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

Le premier cas d'anévrisme artériel comme manifestation vasculaire de la maladie de Behçet a été observé chez un homme de 38 ans par Mishima en 196, puis par Mounsey en 1965 et par Hills en 1967. Depuis, plusieurs cas sont répertoriés dans la littérature.



Figure 11: Pr. Hulusi Behçet

II. EPIDEMIOLOGIE

1. Maladie de Behçet :

1.1. Age et sexe :

La MB peut survenir à tout âge, mais atteint habituellement les jeunes adultes entre 20 et 40 ans, la moyenne d'âge de début de la maladie se situe vers la troisième décennie.

Les quelques études qui ont produit des taux d'incidence spécifiques par groupes d'âge montrent des incidences relativement stables pour les âges entre 15 et 49 ans [30] ou 15 et 54 ans [31]. Au-delà de cette tranche d'âge, la survenue d'une MB semble exceptionnelle, voire nulle.

Le sexe-ratio dans la MB est difficile à étudier et reste un sujet de controverse. Les hommes et les femmes étant prédisposés à des manifestations différentes de la MB [32, 33], la proportion d'hommes et de femmes diffère dans les séries selon les spécialités qui les publient.

Les données d'études de population montrent une répartition hommes-femmes assez équilibrée et les rares études ayant estimé l'incidence de la MB spécifique en fonction du sexe ne suggèrent pas d'inégalité claire dans l'incidence de la MB chez l'homme ou la femme.

Aujourd'hui, il faut considérer que les facteurs liés à des différences de comportement entre hommes et femmes, aux facteurs hormonaux ou aux chromosomes sexuels ne jouent pas un rôle important dans le développement de la MB. En revanche, il y a des arguments pour penser que les MB masculines sont volontiers plus sévères [34].

1.2.Répartition géographique

Son appellation de « maladie de la route de la soie » (Fig.12) est liée à une forte présence de la MB dans ces territoires, et a fait naître l'hypothèse que l'agentétiologique de la MB a été véhiculé par cette ancienne route de marchands. La MB est fréquente dans certains pays d'Asie notamment au Japon, du Moyen Orient surtout en Turquie, et du Bassin Méditerranéen.



Figure 12: Carte géographique représentant l'ancienne route de la soie [35]

Schématiquement, on peut identifier 4 principales zones de fréquence de la MB (Fig.13). En Turquie, la prévalence de la MB a été estimée à 19,6 à 420/100000habitants [36,37] avec notamment 2 estimations de respectivement 370 et 420/100000 qui suggèrent que la fréquence de la MB en Turquie est très largement supérieure à celle observée dans d'autres pays. Pour les autres pays d'Asie, les estimations suggèrent une prévalence entre 2,1 et 19,5 [38, 39].

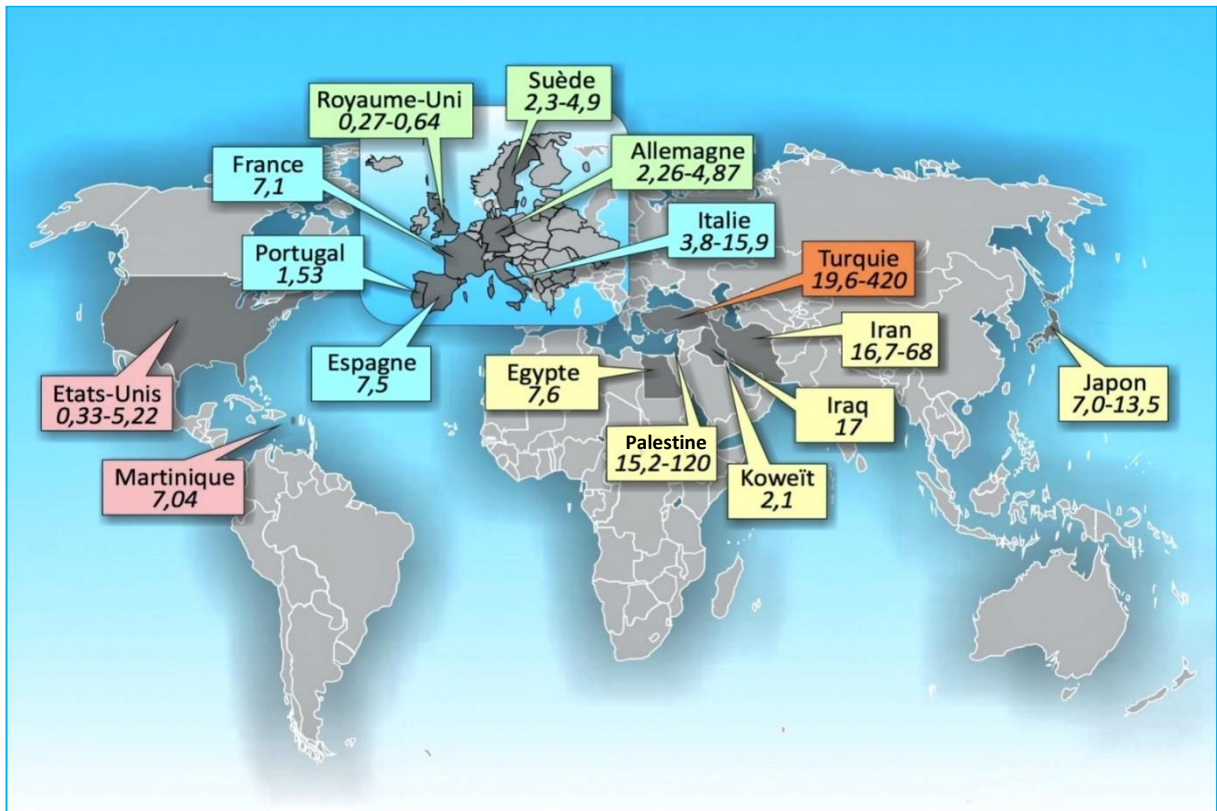


Figure 13: Répartition mondiale de la prévalence de la MB (les chiffres représentent des taux de prévalence pour 100 000 habitants) [40]

Le facteur géographique semble jouer un rôle important faisant intervenir non pas des éléments raciaux mais plutôt environnementaux.

Ainsi au Japon, la MB est nettement plus fréquente dans le Nord du pays que dans le Sud. Par ailleurs les Japonais aux Etats Unis ne font pas de Behçet.

Au Maroc : Les différentes séries étudiées tendent à montrer l'origine côtière des malades : retrouvée dans 60 à 64% des cas [41].

1.3.Fréquence

La fréquence est difficile à préciser, la MB varie incontestablement selon les différentes régions du globe.

Ainsi sa prévalence est nulle aux îles Hawaï.

Au Japon sa fréquence varie de 5/100 000 au Sud à 10/100 000 au Nord. Son incidence qui atteint un pic vers 1970, semble diminuer depuis 1980.

En Turquie : sa fréquence est considérable, avec des taux de 8/10 000 à Istanbul, et de 40/10 000 dans une région rurale du Nord.

En Tunisie, la prévalence par rapport à la population générale est de l'ordre de 10/10 000 [42].

Au Maroc : l'affection est également fréquente, d'après les quelques chiffres émanant de différents services :

- Dermatologie Ibn Sina : 90 cas de 1977 à 1993 [43]
- BENAMOUR (Casablanca) : 316 cas de 1981 à 1989 [44]
- BENCHAYOUN (Neuro Behçet) : 20 cas 1992 [45]
- SAIDOU (Médecine E), Ibn Sina : 25 cas [46]
- ADNAOUI (Médecine A) : 315 cas [47]
- EL KHAMLICHI (Neurochirurgie : Hypertension intra crânienne Bénigne et Behçet): 17 cas [48].

1.4.Prédisposition familiale

La prédisposition familiale est l'un des principaux traits épidémiologiques de la maladie de Behçet. En effet, elle est plus fréquente chez les familles d'origine coréennes que d'origine japonaise et chinoises. De la même façon, les patients d'origines arabe et turque présentent une fréquence plus élevée des cas familiaux que les patients européens [49].

2. Anévrisme de l'aorte sur maladie de Behçet:

Les lésions artérielles concernent environ 10 % des patients présentant une maladie de Behçet (MB). L'atteinte aortique, essentiellement représentée par l'anévrisme de l'aorte, est la plus fréquente. Dans les différentes séries, la fréquence des atteintes aortiques est comprise entre 18 et 27 % des atteintes vasculaires ou artérielles [50-53].

L'atteinte artérielle est plus fréquente chez les sujets jeunes et de sexe masculin.

AC Debois et al. ont sélectionnés des études sur PubMed en utilisant les mots clés suivants : « Behçet's disease », « aortitis », et « aortic aneurysm ». Ils ont inclus les cas-cliniques et les petites séries (maximum 12 patients) publiés en langue française ou anglaise entre 2000 et 2015. Ces études analysent 115 patients ayant un anévrisme (ou pseudo-anévrisme) aortique associé à une MB. Ils ont trouvé que 83% des patients sont de sexe masculin avec une moyenne d'âge de 39,2 ans. L'atteinte aortique a permis de faire le diagnostic chez 13 patients (19,7 %). L'anévrisme de l'aorte abdominale était retrouvé chez 85 %

des patients, tandis que l'atteinte de l'aorte ascendante et de la crosse de l'aorte étaient présentes respectivement chez 7.8 % et 2.6 % des patients [54] [tableau II].

Une étude marocaine était faite à propos de 1572 cas de MB, menée au sein de service de médecine interne du CHU Ibn Rochd sur une période de 35 ans allant entre 1980 et 2015. Cette étude a montré que la prévalence de l'atteinte anévrismale au cours de la MB est à 2.35 %, que 86 % des patients étaient de sexe masculin et que l'âge moyen des cas était de 32 ans [55].

Tableau II : représentation regroupant différentes études sur 115 patients
avec atteinte aortique sur la maladie de Behçet [54]

Auteurs	Année	Nombre De Patients	Age	Sexe	LocalisationAnévrismale	Atteinte Anévrismale Révélatrice ? (Oui/Non)	Atteintes De La MB Associés
Ben Ghorbel et al.	2006	1	40	H	AAA	Non	Cutané, oculaire
Ishikawa et al.	2007	1	53	H	AAA	Non	-
Kara et al.	2014	1	38	H	AAA	Non	Cutané
Kim et al.	2014	10	39	8 H, 2 F	7 AAA, 4 AAT, 1 ACA	Non pour 9 Oui pour 1	-
Kojima et al.	2010	1	62	H	ACA	Non	-
Kwon et al.	2007	12	34 enmoy	9 H, 3 F	12 AAA	-	10 Cutané, 3 articulaire, 4 oculaire, 3 veineuse
Marzban et al.	2008	1	24	H	AAAs	Non	-
Naouli et al.	2014	1	46	H	AAT	Non	Cutané
Ogata et al.	2013	1	48	F	AAA	Oui	Cutané
Orucu et al.	2015	1	55	H	AAA	Non	Cutané, veineuse
Saiki et al.	2013	1	50	H	AAA et AAT	Oui	Oculaire
Li	2014	5	-	-	5 AAA	-	-
Ugurlucan et al.	2006	1	33	H	Pseudo- AAA	Non	Articulaire, oculaire, veineuse
Watanabe et al.	2005	1	42	F	AAA	Non	-

Auteurs	Année	Nombre De Patients	Age	Sexe	LocalisationAnévrismale	Atteinte Anévrismale Révélatrice ? (Oui/Non)	Atteintes De La MB Associés
Yang et al.	2013	1	31	H	AAA	-	-
Yoshikawa et al.	2007	1	31	H	AAAs	Oui	Oculaire
Zhang et al.	2013	1	29	H	AAAs	Oui	Cutané
Kaouel et al.	2013	1	48	H	AAA	Oui	-
Jamoussi et al.	2009	1	37	H	AAA	Non	Cutané, articulaire
Ajili et al.	2014	1	21	H	AAA	Non	Cutané
Alkim et al.	2001	1	37	H	Pseudo- AAA	Non	Oculaire
Erpenbach et al.	2001	1	36	H	AAA	Non	-
Hosaka et al.	2005	1	58	-	AAA, AAT	-	-
Iscan et al.	2005	12		9 H, 3 F	11 AAA, 1 ACA	Non	3 oculaire
Koo et al.	2003	4	35 enmoy	3 H, 1 F	3 AAA, 1 AAT	Non pour 2 Oui pour 2	-
Bautista et al.	2004	1	37	H	AAA	Non	Cutané, oculaire, neurologique
Jayachandram et al.	2007	1	62	H	AAA, AAT	Oui	Cutané, articulaire, oculaire
Kassaian et al.	2014	1	51	H	AAA	Non	-

Auteurs	Année	Nombre De Patients	Age	Sexe	LocalisationAnévrismale	Atteinte Anévrismale Révélatrice ? (Oui/Non)	Atteintes De La MB Associés
Kataoka et al.	2009	1	35	H	AAAs	Non	Cutané, oculaire
Kusuyama et al.	2002	1	52	H	AAT	Non	Cutané, articulaire
Kutlu et al.	2002	1	32	H	AAA	Non	-
Liu et al.	2009	10	35.5 enmoy	9 H, 1 F	12 AAA	-	8 cutané, 2 oculaire
Nitecki et al.	2004	5	43 enmoy	H	5 AAA	-	-
Oguz et al.	2006	1	30	F	AAA	Non	-
Park et al.	2001	4	37 enmoy	2 H, 2 F	3 AAA, 1 AAT	-	4 cutané, 2 oculaire
El Maghraoui et al.	2000	1	39	H	AAA	Non	Cutané, articulaire
Taberkant et al.	2002	1	41	H	AAA	Oui	Veineuse
Turkoz et al.	2002	1	28	H	AAA	Non	Oculaire
Yekeler et al.	2005	1	43	H	AAA	Non	Cutané, articulaire, veineuse
Tuzun et al.	2012	6	-	-	6 AAA	-	-

Moy : moyenne ; **H** : homme ; **F** : femme ; **AAA** : anévrisme del'aorte abdominale ; **AAT** : anévrisme de l'aorte thoracique ; **ACA** : anévrisme de la crosse de l'aorte ;**AAAs** : anévrismede l'aorte ascendante

III. DIADNOSTIC

A. Présentation clinique

1. Maladie de Behçet

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

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

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

1.1. Manifestations cliniques non vasculaires de la MB

a. L'atteinte cutané-muqueuse

L'identification d'une atteinte cutané-muqueuse est cruciale, car sa seule existence peut retenir le diagnostic de la MB, car trois des critères diagnostiques sont dermatologiques.

Les lésions muqueuses [56] se manifestant principalement par des aphtes buccaux et génitaux. Les lésions cutanées [57] représentaient 41 à 94% des cas sous diverses formes. Ces formes partageaient une infiltration inflammatoire composée de polynucléaires neutrophiles et de lymphocytes à l'examen histologique.

. ***Aphthose buccale :***

90% des patients de la BM ont des aphtes buccales presque constantes. Ce sont des ulcères isolés ou multiples avec des bords nets, recouverts d'un revêtement blanc Inflammatoire et douloureux. Les aphtes sont situés sur la surface interne des joues, le sillon gingivo-labial, la langue et le frein.

L'évolution se fait vers une guérison sans cicatrice. Aphta disparaîtra dans un délai d'une à deux semaines avec des récurrences fréquentes, spontanément ou suite à des facteurs spécifiques au patient (nourriture, traumatisme, facteurs émotionnels, cycle menstruel, etc.).

. ***Aphthose génitale:*** Les aphtes génitaux sont présents dans 60% à 65% des cas et produisent des lésions similaires à ceux habituellement observés dans la cavité buccale. L'association des deux localisations correspond à l'aphtose bipolaire. Elle est également récurrente et très évocateur du diagnostic. Ces aphtes se retrouvent chez les hommes sur le scrotum et rarement au méat urétral, et chez les femmes sur la vulve ou le vagin. Dans 2/3 des cas, les aphtes génitaux laissent des cicatrices pigmentées, qui peuvent être diagnostiquées rétrospectivement.

. ***La « pseudofolliculite » :*** Ils s'agissent des lésions les plus caractéristiques. Ce sont des lésions qui ne sont pas centrées par le poil, ils réalisent des papules d'un diamètre de 2 mm. Elles sont couvertes de vésicules dans les 2 à 3 jours, puis un croûte qui se détache laissant apparaître de petits ulcères qui disparaissent sans laisser de cicatrices. Les lésions sont

principalement situées sur le dos, la face antérieure des cuisses, le visage, les membres inférieurs, les fesses et les bourses.

. *Phénomène pathergique cutané :*

Le test pathologique est un critère diagnostique important. Il est peu sensible (selon les séries, le taux positif est compris entre 15% et 36%) [58-60], mais il est très spécifique (> 90%) [59]. Cependant, sa valeur diagnostique varie selon l'origine ethnique : 60% des patients du Moyen-Orient atteints de la MB sont testés positifs [61], et aussi chez 5% des Caucasiens [62] et 15% des Coréens [63].

La positivité du test varie également en fonction de la technique utilisée. La désinfection locale en diminuerait l'intérêt [64].

Le phénomène de pathergie cutanée est caractérisé par une réaction exagérée par des lésions de pseudofolliculite induite par un traumatisme superficiel minime (éraflure, intradermoréaction à des antigènes variés, prélèvements sanguins) [65].

La technique recommandée par le Study Group for Behçet's Disease consiste à réaliser le test à la face antérieure de l'avant bras, avec une aiguille de 21G. L'injection doit se faire verticalement jusqu'au tissu sous cutané [65], le test est considéré comme positif si une papule ou une pustule est présente 48h après l'injection [66], Il est négatif si le médecin constate un érythème ou une lésion cicatricielle [65].

. *Les autres manifestations cutanées :*

- ***Les folliculites*** : Au cours de la MB, peuvent exister de véritables folliculites réalisant une éruption acnéiforme.

- *Les aphtes cutanés* : Ils sont rares et se voient surtout dans les zones des plis, aisselles, espaces interdigitaux des pieds et le périnée.
- *Les nodules dermo-hypodermiques* : se voient dans 30 à 40% des cas. Ils siègent sur les membres inférieurs et respectant le visage. Ils sont douloureux avec une évolution spontanément régressive en quelques semaines.

b. L'atteinte oculaire

L'atteinte oculaire due à la MB est considérée au Japon comme la première cause de cécité acquise chez le sujet jeune.

L'atteinte oculaire peut être uni ou bilatérale, et sa fréquence varie de 40 à 80 % selon les séries [67, 68]. En fait, le déficit visuel est quasiment la règle au cours de son évolution, ce qui incite à une grande vigilance et à la mise en œuvre précoce d'un traitement agressif (immunosuppresseurs).

. L'uvéite :

Il s'agit d'une manifestation oculaire très caractéristique de la MB par rapport aux autres maladies de système. La fréquence de cette atteinte, selon HAMZA [69], se situe vers 50 à 60% des cas ; selon OUAZZANI, elle est de 72% sur une série de 123 patients [68], et ZIERHUT [70] rapporte jusqu'à 87% de cas d'uvéite sur une série mixte comprenant des patients Allemands et originaires du pourtour méditerranéen. Au Japon, 20% des uvéites sont rattachées à la MB ; par ailleurs, en Tunisie selon Braham, 50% des cas présentent une atteinte oculaire [71].

L'uvéite antérieure à hypopion est la forme la plus typique. Elle disparaît au bout de quelques jours et elle est accélérée par l'installation de corticothérapie topique.

L'évolution de l'uvéite se fait par des poussées fréquentes qui aboutissent à des dommages irréversibles et entraînent une cécité. Elle est difficile à contrôler malgré l'instauration de traitements immunosuppresseurs [72].

. *La vascularite rétinienne :*

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

Elle se traduit par des atteintes veineuses dont les plus caractéristiques sont les lésions de périphlébite : 51% selon OUAZZANI [68] et 32% selon Janati [73]. Les autres lésions sont beaucoup plus rares et comprennent les hémorragies, les exsudats et les thromboses veineuses.

Les atteintes artérielles sont beaucoup plus rarement observées. Elles se manifestent sous la forme de périartérites, et sont toujours associées à une périphlébite réalisant de ce fait une panvascularite.

A un stade tardif, il y a un rétrécissement généralisé de tous les vaisseaux rétiens qui deviennent filiformes et exsangues [67].

. *Autres manifestations oculaires :*

D'autres manifestations oculaires peuvent se voir mais sont plus rares [67], à savoir :

- Les neuropathies optiques d'origine inflammatoire, ischémique ou secondaire à une hypertension intracrânienne.
- La conjonctivite, la kératite, la sclérite ou l'épisclérite.

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

c. L'atteinte articulaire

L'atteinte articulaire peut revêtir plusieurs aspects cliniques. Une arthralgie d'horaires inflammatoire ou une arthrite peuvent se voir dans près de la moitié des cas.

L'atteinte articulaire au cours de la MB est souvent monoarticulaire. Les atteintes oligoarticulaires et polyarticulaires sont généralement symétriques, mais peuvent aussi être asymétriques.

Les manifestations articulaires touchent avec prédilection les grosses articulations des membres inférieurs : genoux et chevilles, suivis des poignets, des coudes et des épaules. L'atteinte des petites articulations des mains et des pieds est beaucoup moins fréquente [74-79].

d. L'atteinte musculaire

Elle est rare mais indiscutable et peut s'associer aux manifestations articulaires. Elle s'exprime essentiellement par des myalgies diffuses ou prédominant aux muscles proximaux, et une myosite vraie est possible [80].

e. L'atteinte neurologique

Le premier rapport connu impliquant la MB comme cause des manifestations neurologiques est apparu en 1941 [81].

La fréquence de l'atteinte neurologique est diversement appréciée. Elle varie de 2 à 48% avec une moyenne de 15,25% selon la population étudiée, le recrutement des séries et l'inclusion ou non des céphalées isolées. Elle survient généralement après environ 10 ans d'évolution de la MB [82].

Le neurobehçet se manifeste par les symptômes suivant selon un ordre de fréquence décroissant [83] : céphalée (83%), paralysie des nerfs crâniens (33%), atteinte motrice centrale (33%), troubles sensitifs (25%), œdème papillaire bilatéral (21%), syndrome cérébelleux (21%), troubles psychiques (13%), et plus rarement polynévrite des membres inférieurs, névrite optique rétrobulbaire.

L'atteinte parenchymateuse survient plus fréquemment que l'atteinte neurovasculaire, et les deux types sont plus fréquents chez les hommes plutôt que les femmes. En revanche, l'implication du système nerveux périphérique est rare. La neuropathie périphérique dans la maladie de Behçet est rare et son diagnostic doit être un diagnostic d'élimination [84].

Les manifestations d'indifférence, d'apathie, ou à l'inverse d'euphorie et de désinhibition peuvent être rencontrées au cours de la MB mais à des fréquences variables. Parmi les autres symptômes psychiatriques, des attitudes paranoïaques ou obsessionnelles peuvent être rencontrées. Ces manifestations peuvent être analysées en lien avec l'atteinte méningo-encéphalique, représentant alors autour de 30% des cas de NB. Néanmoins, l'impact des traitements, en

particulier des corticoïdes, ainsi que du poids de la maladie chronique, est difficile à évaluer dans l'évolution temporelle.

Ces signes peuvent survenir de manière aiguë et brutale, lors de l'installation d'autres symptômes neurologiques. Mais également peuvent être d'installation subaiguë et isolée [85].

Le pronostic est très péjoratif en cas d'atteinte neurologique engageant parfois le pronostic vital, et cela varie largement selon les atteintes ; en cas de Behçet neurovasculaire, les patients sont susceptibles d'avoir des récurrences fréquentes, un handicap ou un décès précoce s'ils survivent à l'événement initial. Par contre, en cas d'implication parenchymateuse le pronostic vital et fonctionnel est particulièrement sévère [86].

f. L'atteinte cardiaque

L'atteinte cardiaque est diagnostiquée dans 1-6% des cas. Elle touche les trois tuniques [87] : *la myocardite*, dont on peut rapprocher les troubles du rythme ; endocardite avec valvulopathie aortique ou mitrale ; *les endocardites* fibroblastiques parfois compliquées de thrombus intracavitaires [88, 89] ; *les péricardites* peuvent être inaugurales, volontiers récidivantes, elles ont été également décrites associées à une coronaropathie.

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

g. L'atteinte pleuropulmonaire [90, 91]

Elles se voient dans moins de 1 % des cas. Il s'agit d'anévrisme des artères pulmonaires, d'embolie pulmonaire, d'infarctus, d'épanchement pleuraux et d'hémorragie pulmonaires.

h. L'atteinte gastrointestinale [92, 93]

La fréquence des atteintes digestives varie de 1 à 30 %. Une atteinte grave du tube digestif peut se produire. Certains symptômes gastrointestinaux sont présents chez au moins 50 % des patients atteints de MB, pouvant inclure : vomissements, douleurs abdominales, flatulences, méléna, diarrhée et constipation.

L'entérobéhçetest représenté essentiellement par des ulcérations, pouvant se localiser sur l'œsophage, l'estomac, l'intestin ou la marge anale. Le pronostic de ces ulcérations est lié au risque de perforation digestive surtout pour la localisation iléo-caecale.

i. L'atteinte rénale

Elle est exceptionnelle et n'a fait l'objet que de quelques publications rapportant des lésions de glomérulopathie proliférative ou de dépôts amyloïdes [94]. Toutefois, chez des sujets asymptomatiques, la pratique systématique de la ponction-biopsie rénale a pu mettre en évidence des dépôts glomérulaires mésangiaux et extra membraneux de C3, parfois associés à des dépôts d'IgA, d'IgG ou de C3 et une inflammation des artères interlobulaires.

j. Manifestations diverses

- *L'atteinte génito-urinaire* : l'atteinte testiculaire ou épидидymaire est présente dans 5-8% des cas [95].

- *L'atteinte ORL* : L'aphtose peut siéger sur le voile du palais, les piliers des loges amygdaliennes, le mur postérieur du pharynx, la portion supra glottique du larynx et la muqueuse nasale. Une sténose pharyngée due à la vascularite de la muqueuse et/ou une myosite localisée est possible. L'atteinte de l'oreille interne est possible pouvant être responsable d'hypoacousie et de vertiges [96].

- *Autres atteintes* : De rares cas de parotidite, de pancréatite et d'hépatite ont été rapportés.

1.2. Manifestations vasculaires de la MB

L'atteinte vasculaire est particulière, car elle survient chez un sujet jeune, sans facteurs de risque vasculaires. Elle peut se manifester sous forme d'une atteinte veineuse ou artérielle :

a. Atteinte veineuse :

Sans tenir compte des thromboses veineuses superficielles fugaces et migratrices, les thromboses veineuses profondes sont observées dans près de 30 % des cas [97, 98]. Elles peuvent toucher tous les troncs veineux et notamment les gros troncs : ilio-fémoral, territoire cave supérieur et /ou cave inférieur. Leur caractère emboligène est certain (10 à 15 % des cas de thrombose) mais moindre

que pour des thrombophlébites idiopathiques [98, 99], du fait des phénomènes inflammatoires pariétaux.

Quelques localisations veineuses méritent d'être détaillées :

- La thrombose veineuse cérébrale a une sémiologie stéréotypée : céphalées, oedème papillaire bilatéral et élévation de la pression du LCR (> 16 cm d'eau). Isolée le plus souvent, elle peut toutefois s'associer à d'autres manifestations neurologiques (déficits focaux, convulsions). Les thromboses veineuses intracrâniennes sont responsables de la plupart des tableaux neurologiques observés [100].
- La thrombose de la veine cave inférieure (VCI) peut succéder à une atteinte des veines surales et/ou ilio-fémorales, mais peut également survenir isolément. L'association à une thrombose portale avec signes d'hypertension portale [101, 102] ou à une thrombose des veines rénales est rare [103, 104]. Associée à des anévrismes des artères pulmonaires, la thrombose de la VCI définit le *Syndrome de Hughes-Stovin*.
- La thrombose de la veine cave supérieure (VCS) est fréquemment associée à celle de la VCI [98, 105]. Elle peut être bien tolérée et évoluer à bas bruit. Elle peut aussi se manifester bruyamment par des céphalées, un oedème papillaire bilatéral, des douleurs thoraciques, de la fièvre, un épanchement pleural [105, 106] à type d'exsudat ou de transsudat, parfois chyleux [107, 108], ou s'associer à une atteinte cardiaque et notamment à un chylopéricarde.
- La thrombose des veines sus-hépatiques ou *Syndrome de Budd-Chiari (SBC)* doivent être évoqués de principe devant une ascite, une

hypertension portale, voire même une simple altération du bilan hépatique.

D'autres localisations veineuses sont plus rares : veines oesophagiennes[109], veine mésentérique [110], thrombose des sinus caverneux avec priapisme [111].

b. Atteinte artérielle :

Le pronostic de l'atteinte artérielle est sévère, même après traitement chirurgical. La MB doit être recherchée de principe devant une artériopathie inflammatoire inexplicée.

Les lésions artérielles peuvent toucher tous les territoires, avec une nette prédominance pour l'aorte abdominale et les artères pulmonaires. Elles peuvent être plurifocales [112, 113].

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

Les thromboses sont parfois diagnostiquées devant un tableau d'occlusion artérielle aiguë [114, 115], une claudication d'effort, mais peuvent être asymptomatiques lorsque la circulation collatérale de suppléance est de bonne

qualité. L'atteinte des artères distales a pu entraîner des infarctus sous-unguéaux, voire des gangrènes [116, 117]. La reconnaissance de l'atteinte et le diagnostic de MB sont souvent très retardés [118, 119, 114].

Les anévrismes sont de plus mauvais pronostic car ils exposent à la rupture. Véritables « *aphtes artériels* », leur survenue peut être extrêmement brutale et inopinée.

Quelques aspects méritent d'être détaillés :

L'atteinte des artères pulmonaires : la survenue d'une dyspnée d'effort, la survenue d'hémoptysies souvent répétitives, abondantes et parfois inexplicables [120] doivent attirer l'attention.

L'atteinte aortique : La douleur révélatrice peut être mal interprétée et prise pour des lombalgies, des douleurs digestives, un hématome ou un abcès du fait de la fièvre.

L'atteinte des artères à destinée cérébrale est exceptionnelle et peut être évoquée devant une hémiplegie brutale et/ou une hémorragie sous-arachnoïdienne, là encore thromboses [112, 121, 122] et anévrismes sont décrits [109, 123, 124].

Les artères à destinée digestive semblent rarement touchées; des atteintes de l'artère hépatique [125, 126], de la mésentérique supérieure [127, 128] pouvant entraîner un infarctus intestinal [129] ont été signalées.

1.3. Critères de classification et diagnostic positif

A ce jour, le diagnostic de la maladie de Behçet essentiellement clinique et il est posé sur un faisceau d'arguments.

Depuis 1946, différentes classifications sur la maladie de Behçet ont vu le jour. Il en existe actuellement 17 ; toutes sont particulières mais présentent un point commun : elles donnent toutes de l'importance à la lésion buccale récidivante. L'aphte buccal est une lésion assez commune et il est difficile de poser un diagnostic de maladie de Behçet en se basant uniquement sur ce critère-là [130]. Le praticien peut aussi tenir compte des origines du patient pour orienter son diagnostic. Quoiqu'il en soit, le sens clinique du médecin prime pour diagnostiquer la maladie de Behçet.

En 1990, les critères de l'International Study Group (ISG) ont été créés par sept pays (Iran, Turquie, Japon, Tunisie, Grande-Bretagne, Etats-Unis et France) dans le but d'arriver à un consensus pour le diagnostic de la maladie de Behçet. En 2006, une nouvelle classification voit le jour : l'International Criteria for Behçet's disease (ICBD). Issue de la collaboration de vingt-sept pays, cette classification vise à harmoniser les critères d'inclusion des personnes atteintes de maladie de Behçet dans les études et cela, avec de meilleures sensibilité et exactitude que celles de l'ISG [131-134]. En 2013, la classification de l'ICBD a été révisée [135].

Tableau III : liste des différentes classifications établies
sur la maladie de Behçet [131, 132, 135, 136]

Année des classifications	Nom de la classification et/ou auteurs des classifications
1946	H. O. Curth
1969	J. Hewitt <i>et al.</i>
1969	R. M. Mason et C.G. Barnes
1971	Révision de la classification de J. Hewitt de 1969 par J. Hewitt
1972	Critères japonais.
1974	A. Hubault et M. Hamza
1974	J. D. O'Duffy
1980	S. P. Chen et X-Q. Zhang
1986	N. Dilsen <i>et al.</i>
1988	Révision de classification japonaise de 1972 par Y. Mizushima.
1990	Les critères de l'International Study Group
1993	Critères iraniens.
1993	Classification Tree créée par : F. Davatchi, F. Shahram, M. Akbarian <i>et al.</i>
2000	Révision de la classification de 1986 par N. Dilsen.
2003	Critères coréens créés par : H. K. Chang et S. Y. Kim
2006	International Criteria for Behçet's Disease
2013	Revised International Criteria for Behçet's Disease

Tableau III: tableau récapitulatif des conditions d'inclusion pour l'ISG de 1990, de l'ICBD de 2006 et de l'ICBD révisée de 2013 [131, 135-138]

	International Study Group : ISG (1990)	International Criteria for Behçet's Disease: ICBD (2006)	Revised International Criteria for Behçet's Disease: ICBD révisée (2014)
Aptose buccale	Obligatoire	1 point	2 points
Aptose génitale	Facultative	2 points	2 points
Atteinte oculaire	Facultative	2 points	2 points
Atteinte cutanée	Facultative	1 point	1 point
Test de pathergie positif	Facultative	1 point	1 point
Atteinte vasculaire		1 point	1 point
Atteinte neurologique			1 point

Pour l'ISG, il faut avoir une aphtose buccale récidivante et au moins 2 items facultatifs pour le diagnostic de MB. Les ulcérations orales récurrentes (au moins 3 fois les 12 derniers mois) sont un critère obligatoire de cette classification. Néanmoins, les auteurs n'excluent pas la possibilité de pouvoir être atteints de la maladie de Behçet en n'ayant pas eu d'ulcérations orales récurrentes puisqu'ils estiment à 3% la quantité de patients pouvant être touchés par cette maladie sans pour autant remplir le critère obligatoire de l'ISG [137, 138].

Pour l'ICBD révisée, au moins 4 points sont nécessaires pour classer le patient comme ayant une MB [136]. L'addition des atteintes vasculaires et neurologiques dans la classification de l'ICBD révisée semble justifiée car il a été prouvé que les manifestations artérielles et neurologiques étaient des facteurs de mortalité dans la maladie de Behçet [139].

Selon L. Tanrikulu, il serait plus judicieux pour remplir les conditions d'avoir strictement un score supérieur à 4. Cela permettrait un diagnostic plus juste de la maladie de Behçet. Un patient peut être atteint d'une part d'aphtose génitale liée par exemple à un virus et d'autre part avoir une aphtose orale sans pour autant être atteint de la maladie de Behçet [139].

LE CAS DE NOTRE PATIENT :

Notre patient a présenté un score de plus de 4, selon les critères modifiés de l'ICBD. Le diagnostic de la maladie de Behçet a été alors retenu.

Les manifestations de la maladie de Behçet sont marquées par l'atteinte oculaire majeure, l'atteinte vasculaire et l'atteinte cutanée.

Tableau V : Score de diagnostic de maladie de Behçet chez notre patient

Signes cliniques	Points attribués	Score
Atteinte oculaire	2	5
Atteinte cutané (pseudo-folliculite)	1	
Test de pathergie positif	1	
Atteinte vasculaire	1	

2. Anévrisme de la crosse de l'aorte

La majorité des patients atteints d'un anévrisme de la crosse de l'aorte sont asymptomatiques ou présentent directement des complications mettant en jeu le pronostic vital. Les anévrismes sont généralement découverts de manière fortuite lors d'une imagerie réalisée pour d'autres indications.

Une vague douleur thoracique, des douleurs au cou et à la mâchoire peuvent survenir dans le cas d'anévrismes impliquant la crosse de l'aorte. Cette douleur thoracique est de localisation interscapulaire et indépendante de la position et de l'activité du patient.

L'atteinte de la crosse de l'aorte peut se manifester par des signes d'atteinte vasculaire cérébrale, ou des membres supérieurs.

Un anévrisme de grande taille peut retentir sur les organes adjacents en les comprimant. Ce retentissement peut comprendre :

- une dysphonie, dû à la compression du nerf récurrent gauche ;
- un stridor, dû à la compression trachéale ou bronchique ;
- une toux, une dyspnée et une pneumonie récurrente, dues à la compression du parenchyme pulmonaire ;
- une dysphagie, due à la compression œsophagienne ;
- et un œdème cervico-facial, due à la compression de la veine cave supérieure [140].

La conséquence la plus grave de l'anévrisme de l'aorte thoracique est la rupture aortique, qui se présente sous forme de douleur thoracique aiguë suivie d'une perte de conscience avec un état de choc hypovolémique [141].

3. Spécificités cliniques de l'anévrisme de la crosse de l'aorte au cours de la MB :

Les atteintes anévrismales au cours de la MB surviennent chez un sujet jeune, sans facteur de risque vasculaire autre qu'un tabagisme fréquemment associé. La MB doit être recherchée de principe devant une artériopathie inflammatoire inexplicée.

L'atteinte vasculaire survient une fois sur quatre la première année de l'évolution, mais peut être le mode d'entrée dans la maladie, parfois marqué par un syndrome fébrile et biologique inflammatoire, rarement rencontré dans la MB en dehors de cette circonstance. Le peu d'expression clinique de l'atteinte vasculaire peut faire errer le diagnostic [141.].

Chez les sujets symptomatiques, les manifestations cliniques des anévrismes de la crosse de l'aorte au cours de la MB sont celles des anévrismes d'autres étiologies. Cependant, la douleur révélatrice d'anévrismes aortiques peut être mal interprétée et prise pour des lombalgies, des douleurs digestives, un hématome ou un abcès du fait de la fièvre.

B. Examens paracliniques

1. Maladie de Behçet

Le diagnostic de la MB reste exclusivement clinique. Les examens paracliniques en sont non spécifiques.

1.1. Bilan biologique :

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

Le syndrome inflammatoire biologique est inconstant et plus volontiers retrouvé dans les MB avec atteinte vasculaire et/ou en cas d'arthrite.

Le syndrome inflammatoire se manifeste par une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, une anémie à type inflammatoire, une élévation des marqueurs de l'inflammation tels que la protéine C réactive (CRP) et la vitesse de sédimentation.

Les autres anomalies biologiques sont marquées par une élévation du facteur VIII, présence de complexes immuns circulants et une cryoglobulinémie.

1.2. Recherche de l'Ag HLA-B51 :

L'expression de l'HLA B51 est fréquente en cas de MB selon l'origine ethnique. Cependant, il n'est ni sensible ni spécifique pour être un test diagnostique [142]. En effet, un français sur deux atteint de la maladie de Behçet en 2009 n'était pas HLA-B51 positif [143]. Le groupage dans le système HLA n'a alors qu'un intérêt épidémiologique [144].

Certaines études ont mis en évidence l'association significative du gène HLA-B51 à une forme grave de la maladie de Behçet. Elles ont notamment démontré une corrélation entre l'atteinte oculaire, l'atteinte des gros vaisseaux et

un début plus précoce de la maladie de Behçet [145]. En revanche, aucune étude [146] n'a mis en évidence de corrélation significative entre le groupe HLA-B51 et l'atteinte neurologique. Ainsi, l'antigène HLA-B51 ne paraît pas influencer la survenue, ni le pronostic de l'atteinte neurologique au cours de la maladie de Behçet.

1.3. Biopsie cutanée :

La biopsie cutanée d'une intradermoréaction au sérum physiologique permet parfois d'observer une vascularite. Il ne s'agit toutefois pas d'un test diagnostique.

1.4. Autres examens complémentaires :

- L'examen ophtalmologique est systématiquement demandé ainsi qu'un fond d'œil avec angiographie si signe de vascularite, afin de rechercher l'atteinte ophtalmologique fréquente au cours de la MB [147].
- L'échodoppler veineux et artériel et l'angioscanner, en cas d'angiobehçet.
- La radiographie du thorax, le scanner thoracique et l'échographie trans-thoracique (ETT) en cas d'atteinte thoracique [148,149], pour la caractérisation des lésions cardiovasculaires. La bronchoscopie avec biopsie peut également être envisagée.
- Une IRM cérébrale et/ou une PL seront systématiques devant des céphalées persistantes et/ou l'apparition de symptômes neurologiques.

Le recours à d'autres examens est possible selon la symptomatologie et la présentation clinique initiale.

2. Anévrisme de la crosse de l'aorte

L'exploration des anévrismes a bénéficié ces dernières années des progrès de l'imagerie médicale. Son objectif est de préciser la localisation exacte de l'anévrisme, d'évaluer son diamètre et de préciser ses limites, ses rapports avec les branches collatérales et son retentissement sur les organes de voisinage. Elle permet également d'apprécier l'état de la paroi de l'anévrisme et de suivre l'évolution de celui-ci [150].

Les critères de l'American College of Radiology recommandent l'angioscanner thoracique ou l'angio-IRM pour le diagnostic d'un anévrisme de l'aorte thoracique suspecté [151].

2.1. Radiographie thoracique :

Différentes incidences permettent une étude grossière de l'aorte thoracique. Le bouton aortique représente l'ombre que fait la crosse aortique sur une radiographie du thorax de face. Le cliché de profil montre la partie distale de la crosse de l'aorte et la partie initiale de l'aorte descendante. La crosse de l'aorte est étudiée plus précisément dans l'incidence oblique antérieure gauche.

De nombreux anévrismes thoraciques sont facilement visibles sur les radiographies du thorax. Les signes caractéristiques sont l'élargissement du médiastin, l'élargissement du bouton aortique ou le refoulement trachéal vers la droite [152]. Les clichés de profil peuvent montrer une perte de l'espace rétrosternal. Cependant, les anévrismes peuvent être complètement cachées par le cœur, et la radiographie du thorax peut donc sembler normale.

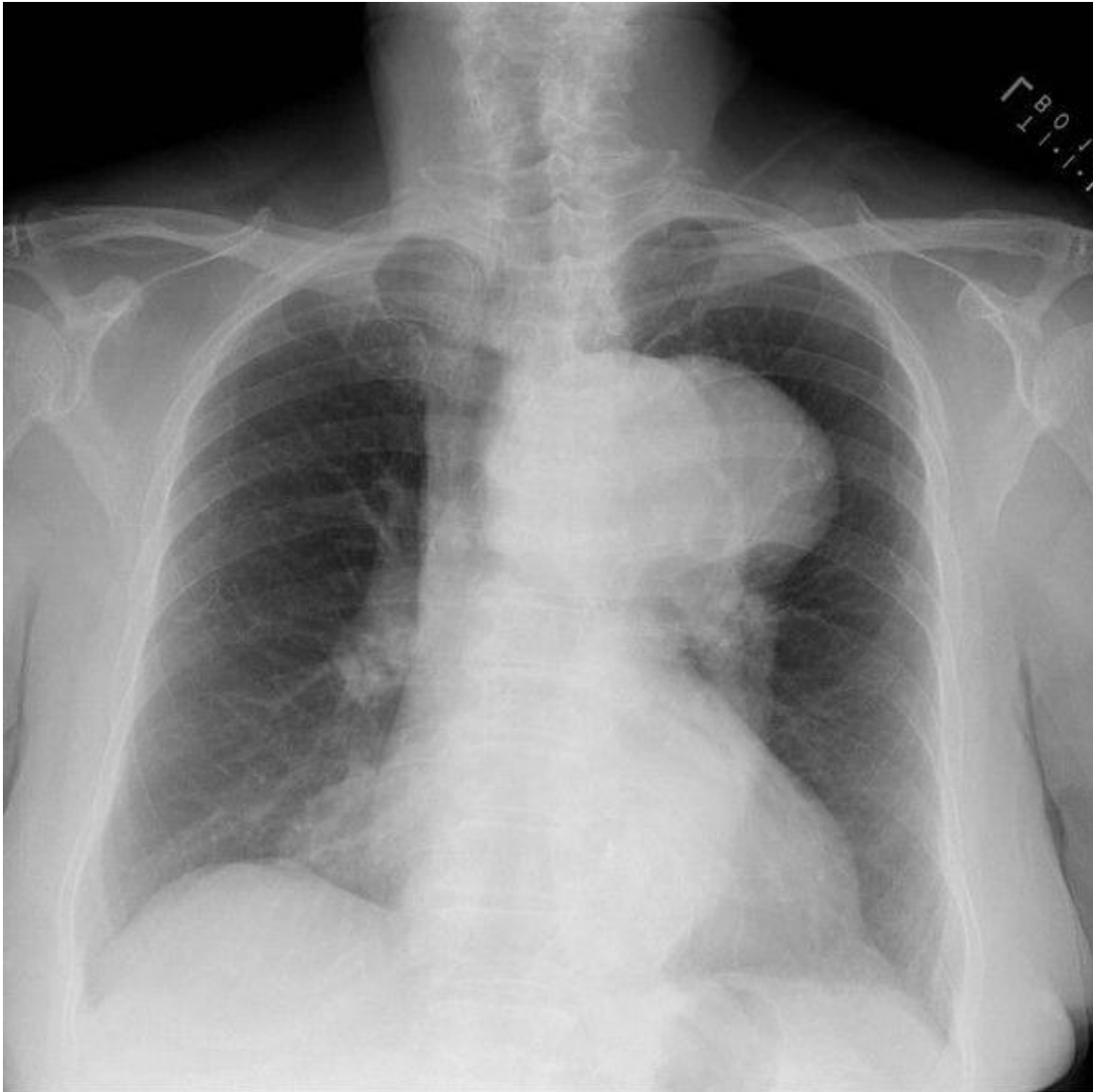


Figure 14: Image de radiographie thoracique de face montrant un anévrisme de la crosse de l'aorte massivement élargie chez une femme de 76 ans

Les anévrismes de la crosse de l'aorte sont visibles en fonction de leur volume. Il n'y a pas de signes spécifiques à l'atteinte de la crosse de l'aorte. Par exemple, l'élargissement médiastinal peut être un signe d'anévrisme de la crosse de l'aorte, mais aussi de l'aorte ascendante ou de l'aorte thoracique descendante.

2.2. Tomodensitométrie:

Le scanner avec contraste est devenu l'outil de diagnostic le plus utilisé. Ils évaluent rapidement et précisément l'aorte thoracique afin de déterminer la localisation et l'étendue de l'anévrisme et les rapports de l'anévrisme avec les principales branches collatérales et les structures avoisinantes. Ils peuvent aider à déterminer avec précision la taille de l'anévrisme et à rechercher les signes de rupture anévrismale [153].

L'angioscanner thoracique peut aider à diagnostiquer un épaissement et un renforcement de la paroi aortique en présence d'une aortite inflammatoire. Cet examen est pratiqué pour détecter la présence d'un anévrisme, mais surtout suivre l'évolution de son volume dans le temps et faciliter sa prise en charge, si nécessaire. « Dans le cas d'un anévrisme de l'aorte, qui nécessiterait une intervention chirurgicale, ces images sont utiles dans un deuxième temps au chirurgien pour prévoir la dimension de l'endoprothèse à poser » [154].

L'angioscanner thoracique permet les mesures exactes (sizing) de l'anatomie de l'anévrisme, de l'aorte et des artères iliaques avant mise en place d'une endoprothèse. Il permet la recherche d'autres anévrismes notamment au niveau fémoro-poplités.

La technique de fusion d'images représente une nouvelle technique d'intérêt important dans la prise en charge des anévrismes de l'aorte. Dans cette technique, des éléments importants au déroulement de l'intervention comme la position des grands vaisseaux et le site de déploiement de l'endoprothèse sont définis et importés préalablement à partir du scanner préopératoire et projetés sur l'image directe de radioscopie pendant le geste. L'opérateur peut ainsi voir à tout moment les structures nécessaires sans avoir besoin d'activer la radioscopie. Ceci permet de réduire considérablement la dose de produit de contraste et de rayons X [216].

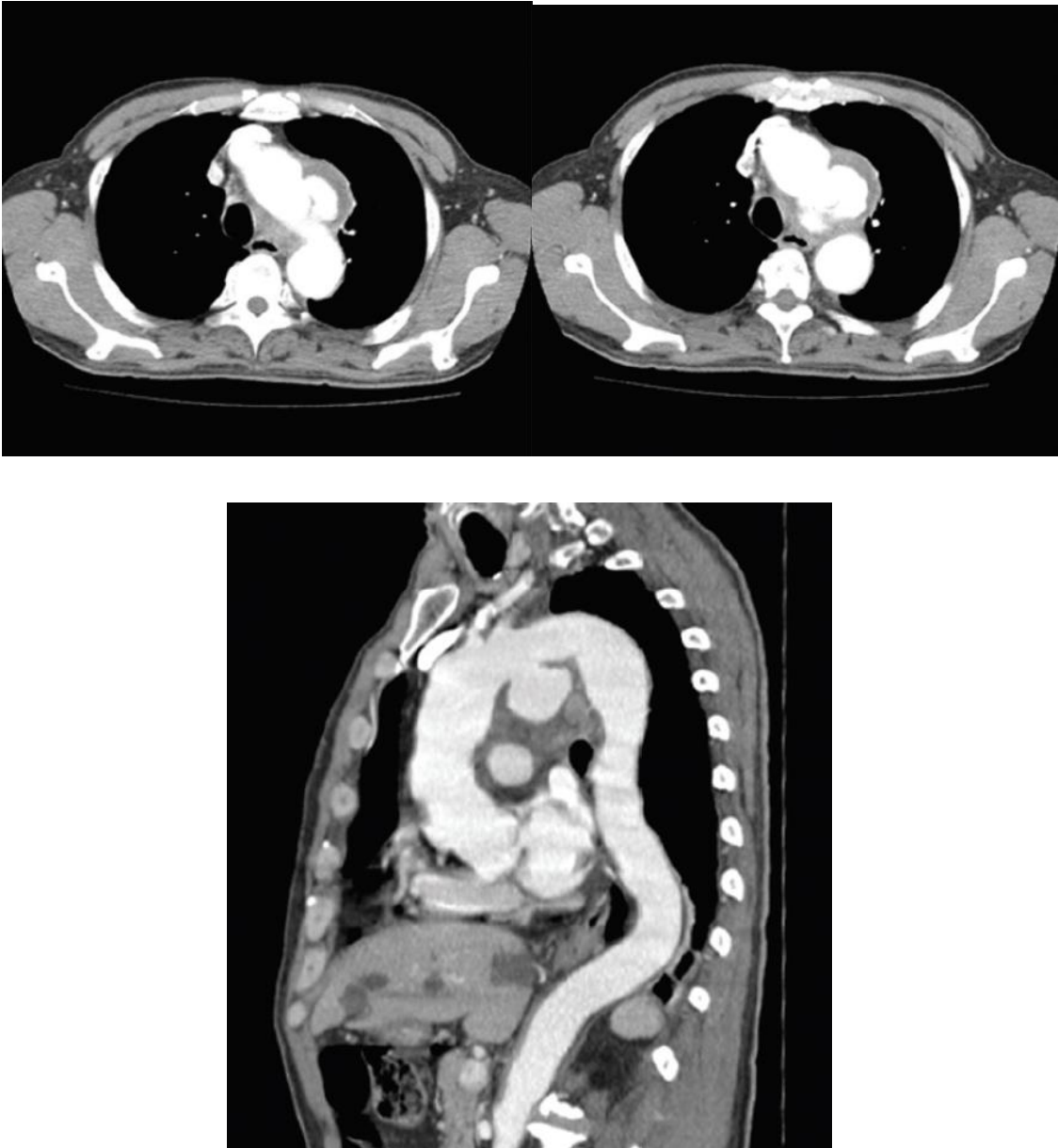


Figure 15: Images du TDM thoracique montrant un anévrisme sacculaire de la crosse de l'aorte d'un diamètre maximal de 5 cm, chez un homme de 62 ans atteint de la MB

2.3. Imagerie par résonance magnétique :

L'IRM et la TDM représentent les modalités les plus fréquemment utilisées pour le diagnostic et le suivi des maladies de l'aorte thoracique [155, 156].

L'IRM est utile pour définir l'anatomie de l'aorte thoracique et détecter les anévrismes. Un certain nombre de rapports attestent de l'efficacité de l'IRM pour l'évaluation des anévrismes aortiques, qu'ils soient vrais ou faux. Cette modalité est particulièrement utile pour les patients souffrant d'une maladie aortique préexistante. Sa sensibilité et sa spécificité sont excellentes, mais elle est longue et lourde à réaliser.

L'angio-IRM peut s'avérer particulièrement utile pour étudier l'anatomie des branches collatérales de l'aorte [155-158].

L'angio-IRM peut fournir des images à haute résolution des structures thoraciques environnantes et peut aider à évaluer l'inflammation aortique et péri-aortique.

L'IRM et l'angio-IRM sont non invasives et elles fournissent des images le long des axes court et long de l'aorte thoracique. Elles constituent la méthode de préférence pour le suivi des patients atteints de maladies de l'aorte thoracique. L'angio-IRM dans le plan sagittal est efficace pour décrire les origines des branches de la crosse de l'aorte et leur relation avec l'anévrisme.

L'IRM et l'angio-IRM sont utilisées pour surveiller le diamètre et l'étendue maximum de l'anévrisme de l'aorte thoracique. Une surveillance régulière est importante pour les patients atteints des affections associées à une dilatation aortique progressive.

2.4. Angiographie :

Les signes à l'artériographie sont :

- l'irrégularité de la paroi vasculaire jusqu'à rupture de continuité ;
- l'extravasation de produit de contraste en cas de rupture complète ;
- l'élargissement fusiforme de l'aorte ;
- le faux anévrisme sacciforme et la pseudo-coarctation.

L'aortographie était considéré comme l'examen de référence. Il s'agit d'un examen très spécifique, mais c'est une procédure invasive et elle augmente le risque d'insuffisance rénale en raison de l'utilisation de produits de contraste radio-opaques. A l'avènement de l'imagerie non invasive, cette modalité est maintenant rarement utilisée ; cependant, l'aortographie est utilisé pour l'évaluation préopératoire des anévrismes de l'aorte thoracique et pour une étude précise de l'anatomie de l'anévrisme et des grands vaisseaux [153, 155, 156]. Dernièrement, le rôle thérapeutique de l'artériographie est remplacé de plus en plus par la technique de fusion d'images car il réduit considérablement la dose de produit de contraste [216].

En effet, la fragilité artérielle qui caractérise la MB, favorise la survenue de faux anévrismes aux points de ponction artérielle, ce qui a rendu son indication plus prudente.

2.5. Echographie transoesophagienne (ETO) :

L'ETO peut être rapidement effectué au lit du patient sous sédation ; il n'expose pas le patient aux radiations ni à l'injection d'un produit de contraste. L'ETO évalue la valve aortique, l'aorte ascendante, et l'aorte thoracique descendante. Cependant, il décrit mal les anévrismes de la crosse aortique. En outre, cette modalité nécessite un cardiologue qualifié pour interpréter les résultats, car un taux élevé de faux positifs a été observé chez les personnes qui ne connaissent pas les limites diagnostiques de l'ETO.

En peropératoire, l'ETO peut être utilisé pour surveiller la fonction cardiaque, établir la compétence de la valve aortique avant l'opération et réduire l'incidence des accidents vasculaires cérébraux, en permettant aux chirurgiens de mieux orienter le placement des pinces et d'éviter de desserrer les plaques athérosclérotiques, qui pourraient autrement provoquer une embolie cérébrale.

2.6. Echographie transthoracique (ETT) :

L'ETT n'est pas précise pour diagnostiquer les anévrismes thoraciques, et elle est particulièrement limitée dans sa capacité à examiner l'aorte thoracique descendante. Elle peut détecter des anévrismes au niveau proximal au sinus de Valsalva.

Bien qu'ils soient moins sensibles comme modalités isolés, La radiographie thoracique et l'ETT sont beaucoup plus disponibles et efficaces en termes de coût.

*Prise en charge
thérapeutique*

I. GENERALITES [159]

Le traitement de la MB vise à diminuer l'inflammation d'où l'utilisation de traitements anti-inflammatoires puissants. La décision du type du traitement anti-inflammatoire dépend de la gravité de la maladie.

Il n'y a pas de traitement à l'heure actuelle qui guérisse définitivement cette maladie. Cependant, les traitements disponibles à l'heure actuelle permettent de contrôler la maladie et d'éviter l'évolution vers les formes les plus graves. Les risques de la MB sont une mortalité accrue, notamment en cas d'atteinte artérielle, et une morbidité élevée due aux séquelles cumulées des atteintes oculaires et neurologiques. [160, 161]

La gestion de l'anévrisme de la crosse de l'aorte devient de plus en plus complexe et multidisciplinaire. Les établissements de traitement doivent être en mesure d'offrir avec compétence le spectre complet des techniques chirurgicales ouvertes, hybrides et endovasculaires pour cette affection diversifiée.

La chirurgie ouverte est la technique de référence pour le traitement des anévrismes de la crosse de l'aorte. Celle-ci est réalisée par sternotomie, sous arrêt circulatoire, hypothermie profonde et cérébroplégie. Il est souvent nécessaire d'associer à la réparation de la crosse une réimplantation des troncs supra-aortiques (TSA) et la confection d'une trompe d'éléphant vers l'aorte thoracique descendante. Le taux de mortalité après cette chirurgie est compris entre 2 et 16,5 %, et le taux d'accident vasculaire cérébral entre 2 et 18 %.

La technique hybride, qui associe pontages extra-anatomiques des TSA et endoprothèse aortique, a été proposée comme alternative chez les patients à haut risque, tel que ceux qui souffrent d'anévrisme inflammatoire de l'aorte (maladie de Behçet dans notre contexte) [162], afin de s'affranchir du clampage aortique complet et de l'arrêt circulatoire ; cette technique n'a pas atteint son objectif de réduire le taux cumulé de morbidité neurologique et de mortalité postopératoire

Grâce à l'expérience acquise dans le traitement endovasculaire des lésions complexes de l'aorte thoraco-abdominale, une nouvelle génération d'endoprothèses (EDP) aortique a été développée afin de pouvoir réaliser un traitement exclusivement endovasculaire des lésions de la crosse aortique. Une étape importante a aussi été l'accès aux salles hybrides équipées des dernières techniques d'imagerie, notamment le guidage par fusion de l'angioscanner préopératoire. Les EDP de la crosse sont conçues avec 2 ou 3 branches internes pour la perfusion des TSA. Il s'agit d'une procédure complexe en raison de l'angulation de la crosse aortique et de l'origine des TSA, de la proximité de la racine aortique (valve aortique et artères coronaires) et des contraintes hémodynamiques (pulsatilité aortique et débit cardiaque).

La technique d'implantation de ces endoprothèses est très similaire à celle des valves aortiques percutanées (TAVI), avec nécessité de positionner un guide dans le ventricule gauche à travers la valve aortique, et largage sous *rapidpacing*. Tout comme la chirurgie ouverte, l'exclusion des anévrismes de la crosse par implantation d'endoprothèses branchées est associée à un risque neurologique en raison de la nécessité d'une navigation endovasculaire dans la crosse et les TSA. Ce risque a progressivement diminué après une courbe d'apprentissage qui a permis d'améliorer la technique d'implantation et la sélection des patients.

La prise en charge des anévrismes de la crosse aortique doit être réalisée dans des centres « à haut volume » qui proposent les 2 techniques chirurgicales, ouverte et endovasculaire. Le choix de la technique est orienté par l'état physiologique du patient et par les caractéristiques de la lésion aortique. Une expertise pluridisciplinaire (chirurgie cardiaque et vasculaire, anesthésie réanimation, cardiologie, radiologie) est donc indispensable à chaque étape de la prise en charge : sélection des patients, planification de l'endoprothèse, procédure (CEC ou salle hybride) et réanimation chirurgicale.

II. LE TRAITEMENT MEDICAL

En raison de l'absence d'un agent étiologique, le traitement de la maladie de Behçet est symptomatique sans consensus et vise à améliorer la qualité de vie des patients et à prévenir les complications sévères de la maladie telle que la cécité.

Les corticoïdes sont la pierre angulaire des antiinflammatoires, administrés par voie topique locorégionale (uvéite antérieure) ou par voie systémique.

La plupart des manifestations cutanéomuqueuses sont efficacement traitées par les corticoïdes en topiques, le gel de lidocaïne et la colchicine [163]

En cas d'anévrismes artériels associés, L'origine inflammatoire supposée de la MB nous conduit à associer un traitement par corticoïdes et immunosuppresseur dans les atteintes des gros troncs. De plus, les immunosuppresseurs réduisent le nombre de récurrences de thromboses veineuses au cours de la MB [164]. En cas d'anévrismes ou d'occlusions artériels, l'association corticothérapie et immunosuppresseur (cyclophosphamide ou azathioprine) est recommandée [165,166].

Les anti TNF alpha représentent une approche thérapeutique efficace pour les patients atteints de MB avec une atteinte vasculaire majeure, réfractaire aux immunosuppresseurs classiques. Bien que des rechutes puissent survenir après l'arrêt de l'anti-TNF α , le risque de rechute à 9 mois semble être diminué par rapport à celui des immunosuppresseurs classiques [217].

En cas d'atteintes veineuses associées. Il n'y a pas de consensus concernant l'utilisation et la durée de l'anticoagulation. Elle reste à évaluer en fonction du risque hémorragique théorique, qui est élevé en cas d'atteinte anévrysmale.

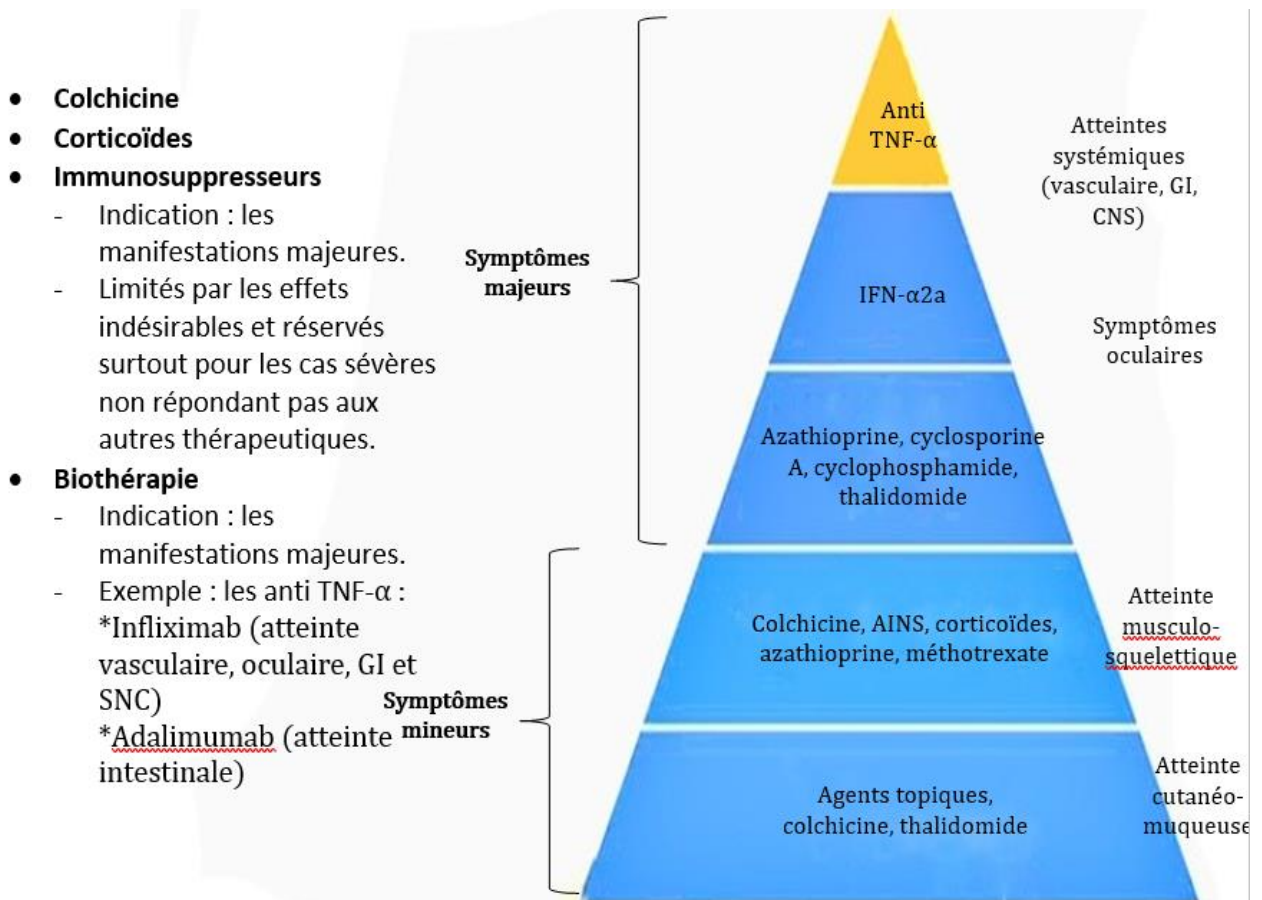
L'utilisation des antiagrégants dans les sténoses et occlusions artérielles est discutée, mais dans certaines équipes, ils sont prescrits volontiers dans ce cadre. Leurs indications doivent tenir compte de la taille, du type des lésions, des éventuelles manifestations vasculaires associées et du risque hémorragique.

Tableau IV: traitements utilisés dans la maladie de Behç
et : indications et effets secondaires [167]

MEDICAMENTS	DOSES	CIBLES	MECANISMES D'ACTION	INDICATIONS	TOXICITE
Colchicine	1 à 2 mg/j	Neutrophiles (PNN) Microtubules	<ul style="list-style-type: none"> ↘ chimiotactisme ↘ mitoses 	Cutanéo-muqueux, articulation	Diarrhée, neutropénie
Pentoxifylline	800 à 1200 mg/j	Phosphodiesterase, AMPc	<ul style="list-style-type: none"> ↘ chimiotactisme des PNN ↘ production de superoxyde ↘ production de TNFα 	Cutanéo-muqueux	Hépatite, thrombopénie
Thalidomide	25 à 100 mg/j	TNF α (↘ stabilité des ARN messagers du TNF α)	<ul style="list-style-type: none"> ↘ prolifération lymphocytaire ↘ angiogénèse 	Cutanéo-muqueux	Téatogénicité, neurotoxicité, thrombose, constipation
Dapsone	100 mg/j	Neutrophiles	<ul style="list-style-type: none"> ↘ activité de la myéloperoxydase ↘ stress oxydatif 	Cutanéo-muqueux, articulation	Hémolyse
Prednisone	0.5-1 mg/kg/j	Récepteur des glucocorticoïdes	Modification au niveau transcriptomique	Vasculaire, uvéite, SNC, digestif, arthrite réfractaire	Diabète, infections, syndrome de Cushing, ostéoporose, cataracte Syndrome grippal
Interféron- α 2a	3 à 9 x 10 ⁶ UI, 3 fois par semaine	NK	<ul style="list-style-type: none"> ↗ fonctions des NK ↘ phagocytose des PNN ↘ adhésion des LT ↘ production des radicaux libres 	Uvéite	Néphrotoxicité
Ciclosporine A	3 à 5 mg/kg/j	Lymphocytes T (LT)	↘ apoptose	Uvéite	Néphrotoxicité
Méthotrexate	7.5 à 15 mg/semaine	Antagoniste de l'acide folique	↘ prolifération lymphocytaire	SNC, arthrites réfractaires	Hépatite, insuffisance rénale
Azathioprine	2 à 3 mg/kg/j	ADN	↘ prolifération lymphocytaire	Vasculaire, uvéite, digestif, SNC, arthrite réfractaire	Anémie, neutropénie, hépatite, pancréatite

MEDICAMENTS	DOSES	CIBLES	MECANISMES D'ACTION	INDICATIONS	TOXICITE
Cyclophosphamide	600-750 mg/m ² /mois	Alkylant	⊃ prolifération lymphocytaire	SNC ; formes sévères	Infertilité, cancer de vessie, leucémie, infections
Autogreffe de cellules souches hématopoïétiques	Mobilisation avec CVC (2-4 g/m ²) + G-CSF, conditionnement avec melphalan (200 mg/m ²)	Myéloablative	Reconstitution des LT	Formes sévères engageant le pronostic vital	Fièvre, infections
Anti-cytokines					
Anti-TNF α	Doses variables	TNF α	Inhibition des voies de signalisation cytokiniques	Uvéite, digestif, SNC, forme réfractaire	Infections, réactivation tuberculeuse et du VHB, réactions d'hypersensibilité
Anti-IL1	0.3 mg/kg (1 seule injection)	IL-1 β		Uvéite	Réactions d'hypersensibilité, infections
Anti-IL6	8 mg/kg (injection mensuelle)	Récepteurs soluble et membranaire de l'IL-6		Uvéite, SNC	Infections, cytopénie
Thérapies ciblant les lymphocytes					
Anti-CD20	1000 mg (jour 0 et jour 15)	Lymphocyte B	Déplétion LB	Uvéite	Réaction à l'injection, infections
Anti-CD52	134 mg (1 seule injection)	Lymphocytes Macrophages	Déplétion LT	Uvéite, SNC	Réaction à l'injection, infections

G-CSF : granulocyte-colony-stimulated factor (facteur de croissance des granulocytes) ; LB : lymphocytes B ; LT : lymphocytes T ; SNC : système nerveux central ; REF : références



CNS=système nerveux central ; GI=gastro-intestinale ; AINS=anti-inflammatoires non stéroïdiens ; TNF=tumor necrosis factor ; IFN=intérféron

Figure 16: approche thérapeutique dans la maladie de Behçet [168]

III. LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

La réparation de l'arc aortique a continué à évoluer en même temps que les techniques chirurgicales. L'approche initiale du traitement de la maladie anévrismale de l'arc aortique - comme toutes les autres maladies anévrismales - repose sur une réparation chirurgicale ouverte. La première réparation réussie a été réalisée par DeBakey et ses collègues en 1957 [169]. Après ces premières réparations, l'amélioration des techniques de chirurgie ouverte, de la circulation extracorporelle, de l'anesthésie et des soins périopératoires ont été les principaux moteurs de la diminution de la morbidité et de la mortalité associées à la réparation. Cela a accru la réparation ouverte à un plus grand groupe de patients et a encouragé l'innovation continue pour développer des techniques permettant de traiter encore plus de patients comorbides et d'anatomie difficile [170].

1. Spécificité de la crosse aortique

La particularité de la crosse aortique provient de sa situation anatomique d'avant en arrière et de droite à gauche dans le médiastin supérieur, de la naissance des artères à destinée cérébrale et de la proximité des valves aortiques et du ventricule gauche. Par ailleurs, les variations anatomiques de naissance des troncs supra aortiques et des angulations entre les différents segments de la crosse sont fréquentes. Enfin, le processus pathologique peut être limité à un segment de l'aorte ou à plusieurs, voire s'étendre à l'aorte descendante. Les gestes de réparation doivent impérativement prendre en compte ces spécificités.

2. Bilan d'opérabilité

La lourdeur de la chirurgie de l'aorte thoracique impose un bilan préopératoire complet. Outre les examens nécessaires avant toute intervention de chirurgie cardiaque ; à savoir l'examen ORL, stomatologique et gynécologique à la recherche d'un foyer infectieux qui doit être jugulé avant l'acte chirurgical, un certain nombre d'examens seront demandés facilement.

- Appréciation de la fonction ventriculaire gauche et de la réserve coronarienne par ETT ou ETO. Au moindre doute, une scintigraphie au thallium-persantine permet de repérer les patients à haut risque opératoire. Une coronaroveniculographie est volontiers réalisée, permettant de détecter des lésions coronariennes menaçantes imposant un geste concomitant ou contre indiquant la chirurgie.
- Appréciation de l'état vasculaire général, avec notamment un doppler des troncs supra-aortiques. Il recherche une lésion critique, en particulier carotidienne, qui fera discuter d'un geste préalable.
- Appréciation de la fonction respiratoire par une exploration fonctionnelle respiratoire complète avec étude des gaz du sang. Une prise en charge kinésithérapique préopératoire est réalisée dans la mesure du possible.
- Appréciation de la fonction hépatique et rénale, d'autant plus importante que l'intervention prévoit un clampage de l'aorte descendante avec risque d'insuffisance rénale postopératoire ou d'ischémie abdominale temporaire.

3. Perfusion cérébrale

Lors de la réparation ouverte de la crosse de l'aorte, il y a une interruption de la perfusion cérébrale. Alors, il a été établie la méthode d'arrêt circulatoire avec hypothermie profonde afin d'assurer une protection suffisante du cerveau et de prévenir les séquelles neurologiques. Ceci est en association avec d'autres méthodes complémentaires, notamment la perfusion cérébrale rétrograde et la perfusion cérébrale antégrade [171], soit unilatéralement ou bilatéralement. Plusieurs études ont montré la bénéficié de ces deux techniques dans la protection cérébrale, sans preuves de l'avantage d'une technique par rapport à l'autre.

L'arrêt circulatoire en hypothermie profonde est une technique où la température du corps est refroidie jusqu'à 18 °C pour préserver la fonction des organes et réduire la demande métabolique [172-174]. L'efficacité et la sécurité d'un tel arrêt circulatoire sont limitées ; il est probable qu'il ne dure pas plus de 45 minutes à 10 °C, en particulier chez les personnes âgées [175]. Il a été démontré que toute durée d'arrêt circulatoire en hypothermie de plus de 25 min est associé à un risque accru de troubles neurologiques et de déficits moteurs [176] ; cependant, Griep et al. ont démontré que ces résultats ne se produisent que lorsque la durée de l'arrêt circulatoire dépasse 60 min [175].

la perfusion cérébrale rétrograde est réalisée avec la perfusion rétrograde du cerveau par le système veineux, d'abord par la veine cave supérieure, puis par la microvasculature cérébrale. Ses principaux avantages sont la capacité à maintenir l'hypothermie cérébrale pendant l'AHC ainsi que l'élimination des embolies du circuit artériel [177].

la perfusion cérébrale antégrade offre une prolongation plus sûre du temps d'opération ; ainsi, un temps d'arrêt circulatoire allant jusqu'à 90 minutes qui donne au chirurgien un avantage lors de l'opération de cas complexes de chirurgie aortique [178].

Il n'y a pas méthode de « gold standard » à utiliser pour protéger le cerveau pendant la chirurgie de la crosse de l'aorte, et le choix de la technique de protection du cerveau reste la préférence des chirurgiens et des centres. Cela nécessitera un grand essai randomisé multicentrique international pour fixer la pierre angulaire des controverses actuelles et présenter un consensus.

4. Voies d'abord

Selon la situation de la lésion de la crosse aortique, la voie d'abord peut varier. Schématiquement, les lésions de la crosse antérieure (ne dépassant pas le plan de l'artère carotide gauche) et les lésions de toute la crosse horizontale ne dépassant pas l'isthme aortique peuvent être abordées par sternotomie médiane. Les lésions de la crosse postérieure (débutant après l'origine de l'artère carotide gauche) ou se prolongeant sur l'aorte descendante sont plus volontiers approchées par thoracotomie postérolatérale gauche. Certaines lésions très étendues intéressant l'aorte ascendante, la crosse de l'aorte et l'aorte descendante peuvent être abordées par une large thoracotomie gauche allant du rachis au sternum [179] ou par une double thoracotomie antérolatérale gauche prolongée en thoracotomie antérolatérale droite après section transversale du sternum. [180, 181]

4.1 Sternotomie médiane verticale [Fig. 17]

C'est la voie d'abord majeure de toute la chirurgie cardiaque. Elle constitue également la voie d'abord la plus utilisée (90 % des cas) dans la chirurgie de la crosse de l'aorte. C'est de loin la moins traumatisante des voies d'abord du thorax et celle à laquelle il faut toujours donner la priorité. Elle permet d'avoir un très bon accès à toute la crosse aortique jusqu'à l'isthme et même, chez certains sujets maigres, à la partie initiale de l'aorte descendante.

4.2 Sternotomie médiane associée à une thoracotomie antérolatérale [Fig. 18]

Il peut être nécessaire de compléter la sternotomie médiane verticale par une thoracotomie antérolatérale dans certains cas de lésions de la crosse aortique étendues à une partie importante de l'aorte descendante. Cette thoracotomie se pratique généralement dans le 5^e ou le 6^e espace intercostal et part du bord gauche du sternum. Elle s'arrête le plus souvent sur la ligne axillaire moyenne. Il faut que le patient soit légèrement tourné vers la droite.

L'association de ces deux voies d'abord est assez délabrante. Elle rompt de façon importante la statique thoracique, et elle est source de douleurs et donc de complications ventilatoires postopératoires non négligeables. Par ailleurs, elle sacrifie l'artère mammaire interne gauche.

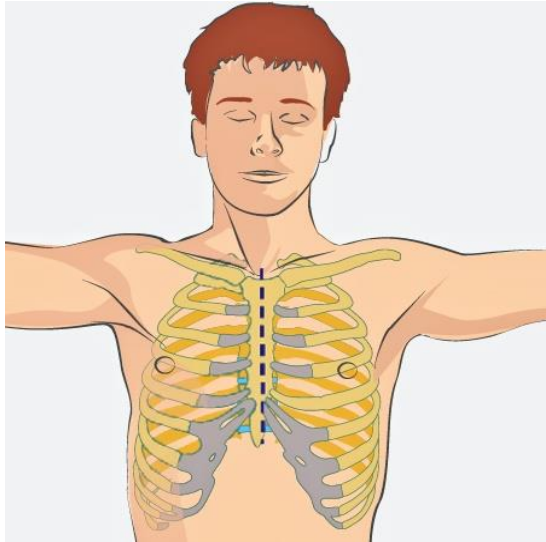


Figure 17: Sternotomie médiane verticale

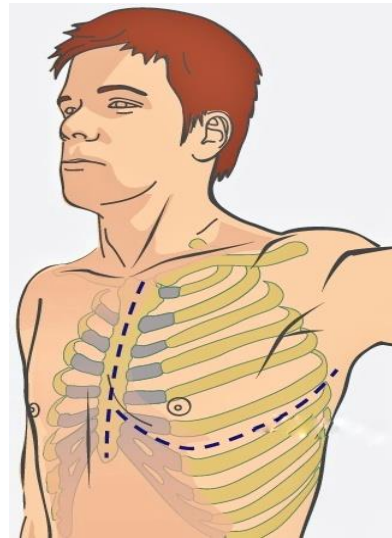


Figure 18: Sternotomie médiane verticale et thoracotomie antérieure gauche dans le 6^e espace intercostal

4.3 Double thoracotomie antérieure [Fig. 19]

C'est la première voie d'abord qui fut employée dans la chirurgie de la crosse de l'aorte [182]. Elle implique que le malade soit intubé par une sonde à double courant permettant l'exclusion successive de chaque poumon.

L'incision part de la ligne axillaire moyenne gauche, passe sous le sein et s'étend symétriquement à droite jusqu'à la ligne axillaire antérieure. À gauche, l'ouverture thoracique se fait dans le 4^e espace intercostal, le long du bord supérieur de la 5^e côte. L'ouverture de l'hémithorax droit peut se faire également dans le 4^e espace intercostal [181] ou bien dans le 3^e espace intercostal [183]. Le sternum est sectionné transversalement. Cela oblige au sacrifice des deux artères mammaires internes. Il est préférable que le patient soit légèrement tourné vers la droite.

Cette ouverture donne un jour extrêmement large sur l'ensemble de l'aorte thoracique et le cœur, ainsi que sur l'origine des vaisseaux supra-aortiques. Elle permet la canulation de l'oreillette droite et éventuellement de l'aorte ascendante.

C'est une technique très lourde immédiatement et dans ses suites. En effet, l'ouverture des deux plèvres, le saignement associé à cette large ouverture, la déstabilisation de la statique thoracique et la douleur liée à la thoracotomie entraînent très souvent une ventilation prolongée avec son cortège de complications [181].

4.4 Thoracotomie postérolatérale gauche [Fig. 20]

C'est la voie d'abord classique des lésions de l'aorte isthmique et de la partie haute de l'aorte descendante. En matière de crosse aortique, elle est employée en présence de lésions limitées de la crosse postérieure, n'impliquant pas l'abord de l'aorte ascendante.

Le malade est placé en décubitus latéral droit, le bassin tourné vers la gauche pour dégager l'accès du triangle de Scarpa gauche. Elle implique que le malade soit intubé avec une sonde à double courant permettant l'exclusion du poumon gauche pendant les manœuvres de dissection, de contrôle et de canulation.

Elle se pratique généralement dans le 4^e espace intercostal. L'incision s'étend, en règle générale, depuis l'angle formé par le bord postérieur de l'omoplate et le rachis jusqu'à une ligne passant sous le mamelon gauche. Elle donne un jour variable sur la crosse de l'aorte selon la morphologie du malade. Elle est, en particulier, peu favorable lorsque les malades sont de petite taille ou obèses. Comme toutes les thoracotomies, c'est une voie d'abord douloureuse, impliquant la mise en place d'un protocole de lutte contre la douleur dans les suites opératoires immédiates.

Dans certains cas de lésions anévrismales de la crosse postérieure étendues à l'aorte descendante, une deuxième thoracotomie peut être pratiquée dans le 6e ou 7e espace intercostal gauche par la même incision cutanée. Ces thoracotomies étagées permettent un excellent jour sur toute l'aorte descendante, mais elles sont délabrantes. Les risques de fractures de côtes, la douleur postopératoire, l'instabilité de la cage thoracique après la fermeture sont sources de complications postopératoires.

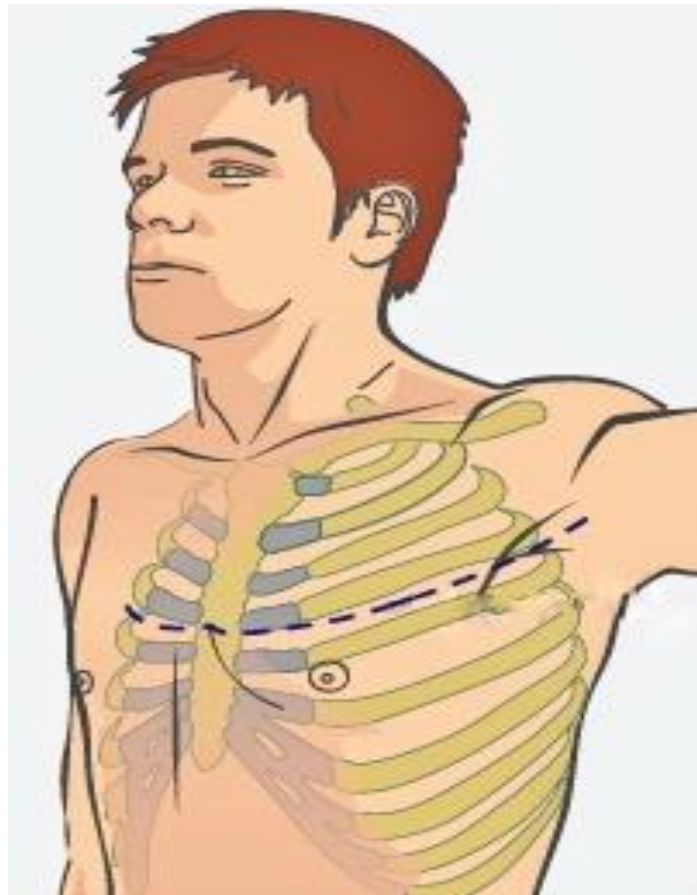


Figure 19: Double thoracotomie symétrique dans le 4^e espace intercostal. à gauche, l'incision atteint la ligne axillaire moyenne tandis qu'elle s'arrête à droite à la ligne axillaire antérieure

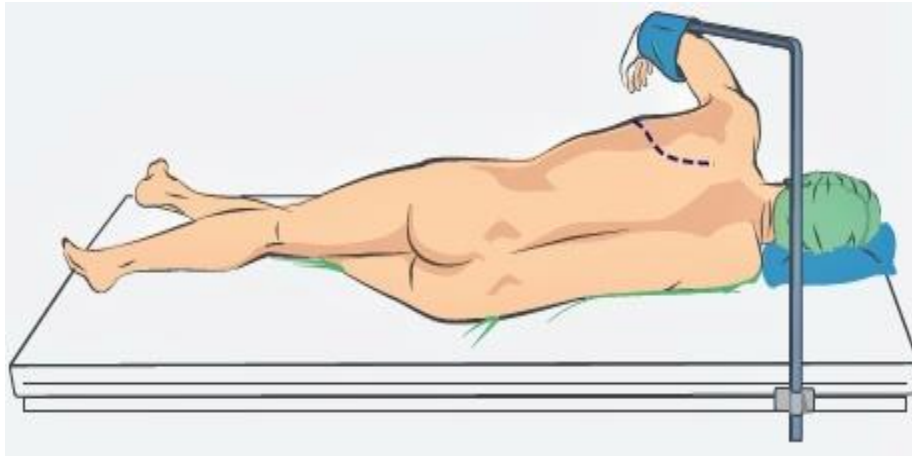


Figure 20: thoracotomie postérolatérale gauche dans le 4e espace intercostal.

5. Cannulation artérielle

Même si le choix du site et du mode de canulation artérielle est moins important pour les lésions chroniques de la crosse de l'aorte que pour les dissections aiguës, il fait partie intégrante de la stratégie opératoire et en particulier des différents modes de protection cérébrale. Le choix du site et du type de canulation artérielle est donc important.

Trois modes principaux sont actuellement utilisés :

- la canulation de l'artère fémorale ;
- la canulation de l'artère axillaire droite dans ses différentes modalités ;
- la canulation du tronc artériel brachiocéphalique.

Il convient cependant de rappeler que, dans certains cas de remplacement de la crosse aortique dans lesquels l'aorte ascendante est parfaitement saine, celle-ci peut être canulée et utilisée.

L'artère fémorale est un vaisseau facile. Son calibre est en général suffisamment important pour que soit mise en place une canule permettant un grand débit à la circulation extracorporelle (CEC). Par ailleurs, lorsque le triangle de Scarpa est ouvert, il est aisé et rapide de canuler également la veine fémorale par une canule remontant jusque dans l'oreillette droite et de mettre en route la circulation extracorporelle.

De nombreux chirurgiens choisissent la canulation de l'artère axillaire droite ou du tronc artériel brachiocéphalique. Quelle que soit la pathologie en cause, ces deux techniques permettent de conduire toute la CEC sans changement de site de canulation et de maintenir la perfusion antérograde du cerveau par l'artère carotide droite en cas d'arrêt circulatoire. Il faut s'assurer que l'origine aortique ou les premiers centimètres de ses artères ne sont pas l'objet de lésions inflammatoires sévères.

6. Les techniques de réparation

6.1 Remplacement de la crosse aortique

Les techniques de remplacement de la crosse aortique reposent toutes sur l'utilisation de prothèses en Dacron® tissées et étanchéifiées par divers procédés, qu'il s'agisse de collagène, de gélatine ou d'albumine bovins. La réimplantation de vaisseaux du cou se fait, dans la grande majorité des cas par une coiffe simple contenant l'orifice des trois vaisseaux. Dans ces cas, les prothèses tubulaires simples suffisent. Cependant, l'industrie a mis sur le marché, ces dernières années, des prothèses tubulées ayant une, trois ou quatre

branches collatérales de petit calibre (8 ou 10mm) [Fig. 21] et permettant la réimplantation séparée des vaisseaux du cou et la perfusion antérograde de l'aorte sans multiplication inutile des anastomoses.

Dans les lésions chroniques, la paroi aortique est généralement suffisamment solide pour que les sutures soient faites directement et ne nécessitent pas d'artifice de renforcement. Cependant, certains états pathologiques, telles les dystrophies importantes ou le syndrome de Marfan, peuvent s'accompagner d'aortes particulièrement fragiles. Il peut être alors utile de recourir à l'utilisation de moyens de renforcement des anastomoses. Le moyen le plus courant et pratiquement unique est le feutre de Teflon®. Il est généralement utilisé sous forme de bandelettes de longueur adéquate placées autour de l'anastomose et prises dans le surjet en même temps que les tissus aortiques qu'elles viennent renforcer tout en colmatant les points de piqûres [Fig. 22].

Le type de remplacement dépend du siège et de l'étendue des lésions anévrismales et des habitudes ou préférences de l'équipe chirurgicale. Elles sont le plus souvent indépendantes des techniques de protection cérébrale. Elles sont donc décrites sans tenir compte de celles-ci, sauf dans les cas particuliers où le type de remplacement choisi est intimement lié au type de protection encéphalique.

Il est possible de diviser ces techniques en :

- remplacement de la crosse aortique antérieure ;
- remplacement de toute la crosse horizontale.

Ces techniques représentent la grande majorité des interventions.

- remplacement étendu de l'aorte ascendante, transverse et descendante : elles sont étendues à l'ensemble du médiastin et impliquent souvent des voies d'abord complexes ;

- remplacement de la crosse postérieure. Ces lésions représentent 10 à 15% des anévrismes de la crosse. Elles sont situées dans le médiastin postérieur. Elles nécessitent donc des voies d'abord postérieures.

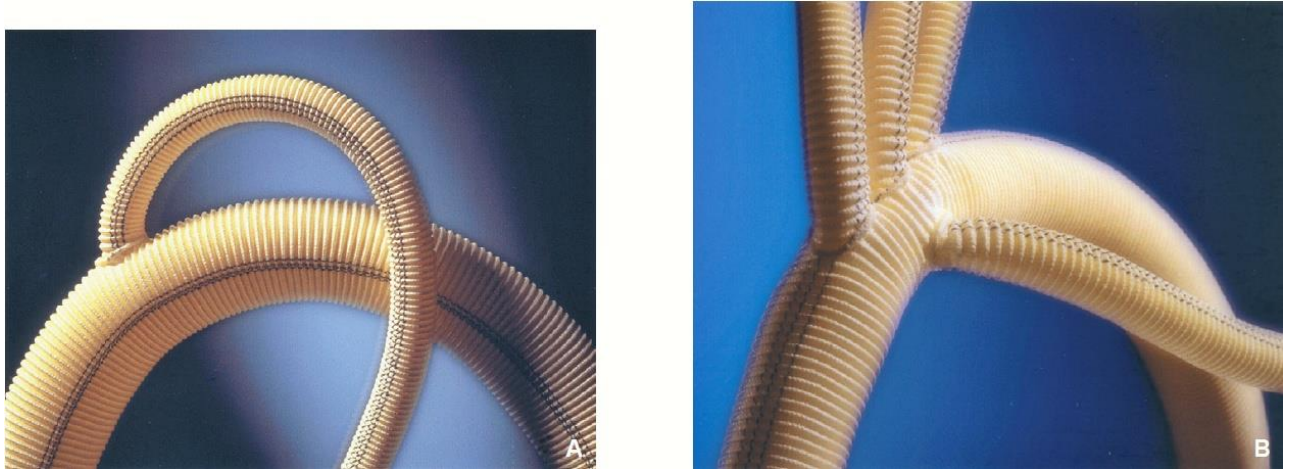


Figure 21: Prothèses à branches collatérales fournies par l'industrie (A, B).

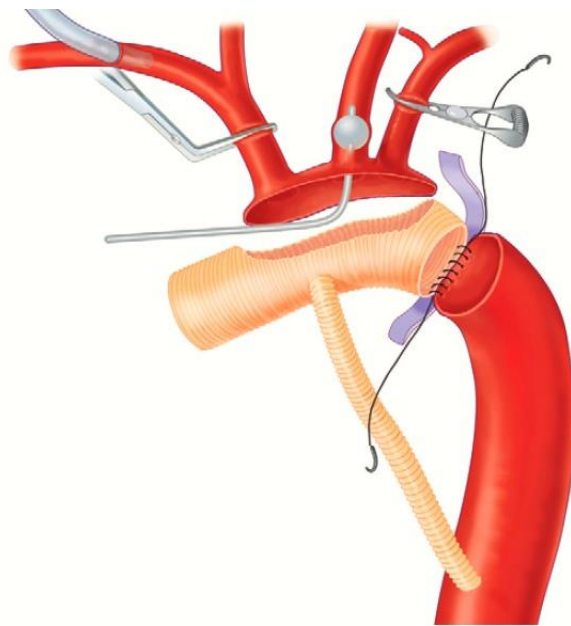


Figure 22: Utilisation de bandelettes de feutre de Teflon pour renforcer les anastomoses.

6.2 Anastomose distale en « trompe d'éléphant »

Il s'agit de technique préférée pour l'anastomose distale selon la technique proposée par Borst [184]. Cette technique a l'avantage de permettre une suture de bonne qualité et étanche mais, surtout, de faciliter une éventuelle réintervention sur l'aorte distale en cas de lésion résiduelle évolutive.

Après préparation du moignon aortique distal, la prothèse en Dacron® est invaginée en elle-même sur environ 10 cm. Les deux segments invaginés l'un sur l'autre sont introduits dans l'aorte distale (Fig. 23 A, B). La suture est faite entre le moignon aortique et la prothèse sur la ligne de retournement de celle-ci, soit par un surjet continu de polypropylène 3 ou 4/0, soit par une série de points séparés en U appuyés sur des attelles de Teflon® (Fig. 23 C).

Une fois la suture terminée, la prothèse est désinvaginée et son extrémité proximale tirée en dehors de l'aorte distale (Fig. 23 D, E).

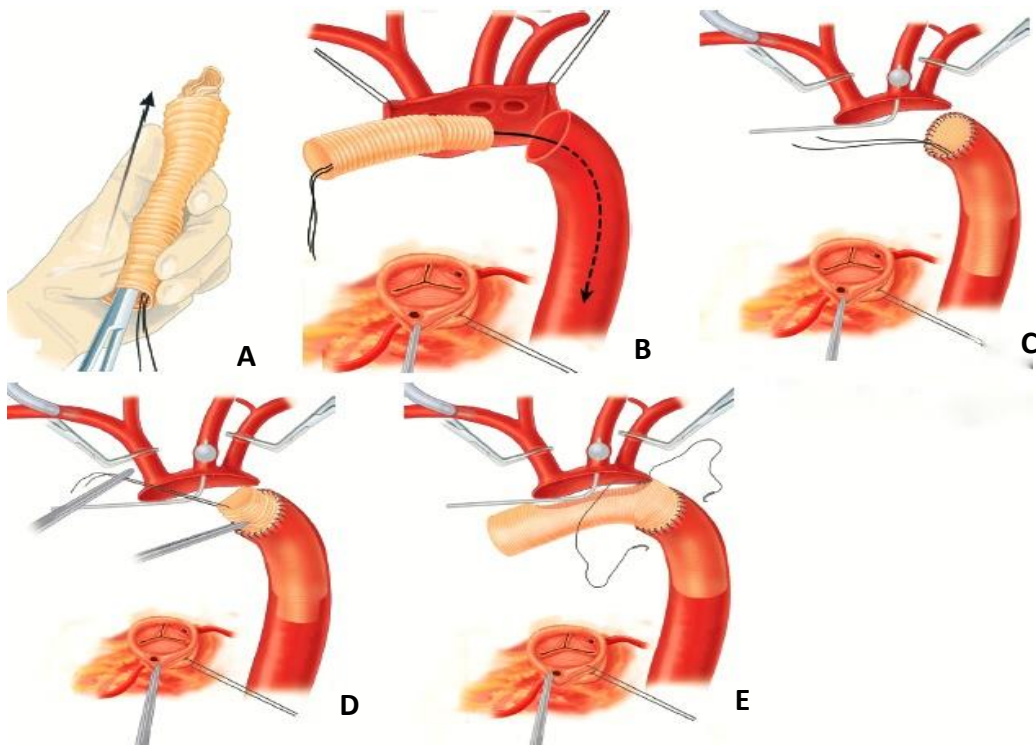


Figure 23 : Technique d'anastomose distale avec « trompe d'éléphant ».

6.3 Réimplantation des vaisseaux du cou

La réimplantation des trois vaisseaux à destinée cérébrale ou brachiale peut se faire « en bloc » en réimplantant, au sommet de la prothèse vasculaire, une coiffe contenant l'origine des trois artères [Fig. 24], ou bien séparément [Fig. 25]. Dans quelques cas particuliers les deux techniques peuvent être associées, un des vaisseaux, très endommagé, étant réimplanté séparément alors que les deux autres sont réimplantés « en bloc ».

Ces différentes méthodes dépendent, certes, des lésions rencontrées. Ainsi, la présence de lésions oblitérantes athéromateuses ou inflammatoires ou des lésions chroniques impliquant les vaisseaux supra-aortiques oblige-t-elle à réimplanter séparément les vaisseaux. La technique de réimplantation dépend, semble-t-il, essentiellement de la culture et de la formation des chirurgiens et, donc, d'un choix délibéré ou d'une habitude personnelle.

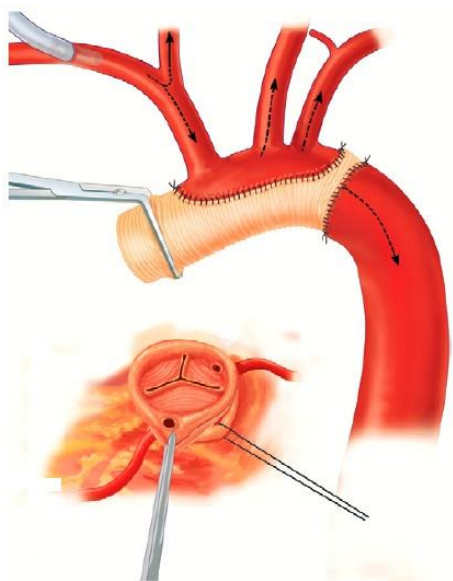


Figure 24: Technique de réimplantation « en bloc » des vaisseaux du cou



Figure 25: Réimplantation séparée vaisseaux du cou de gauche à droite.

IV. LE TRAITEMENT ENDOVASCULAIRE

Les technologies endovasculaires ont évolué afin de permettre de traiter par voie exclusivement intra artérielle les anévrismes desquels émergent de gros troncs vasculaires, par des ouvertures ou fenêtres sur le corps endoprothétique puis par des branches.

Ainsi, depuis 2005, des techniques d'exclusion totalement endovasculaire des anévrismes de crosse aortique ont été développées [185], inspirées par les résultats encourageant du traitement des anévrismes thoracoabdominaux traités par des endoprothèses fenêtrées et branchées [186].

Les techniques endovasculaires sont soumises à des restrictions anatomiques sur les accès iliaques (sténoses, calcifications et tortuosités) qui permettent le passage du matériel, et sur la qualité des zones d'étanchéité proximale et distale (collet). Pour la crosse aortique, des difficultés supplémentaires sont à prendre en compte : la nécessité du maintien de la perfusion cérébrale au cours de la procédure afin de limiter le risque d'ischémie cérébrale ; le risque embolique secondaire à la navigation dans les troncs supra aortiques et la crosse ; les angulations inhérentes à la crosse aortique, la proximité de la valve aortique et des ostia coronaires ; et la pression du flux dans l'aorte ascendante au moment du déploiement de l'endoprothèse.

Afin de maintenir la perfusion des vaisseaux naissant de la partie anévrismale, différentes stratégies endovasculaires ont été développées :

Technique de la cheminée (Figure 26)

La technique de cheminée consiste en un maintien de perfusion des TSA par un stenting à l'aide d'un stent couvert s'étendant de la lumière aortique en dehors de l'endoprothèse couverte thoracique jusqu'à chacune des artères cibles [187].

La technique de la double cheminée utilise un stent ou une endoprothèse couverte pour garantir la perméabilité d'un chenal entre le collet proximal de l'anévrisme et l'extrémité proximale de l'endoprothèse pour alimenter un tronc supra aortique. Son inconvénient principal est le risque d'endofuite de type I entre les deux conduits. Les avantages en sont la simplicité et la disponibilité du matériel. Cependant, l'avantage est que la technique n'utilise que des implants simples et faciles à déployer. Il se pourrait que le développement de gels à polymérisation contrôlée et qui seraient utilisés pour faire l'étanchéité entre les deux implants fassent le succès de cette méthode. La variante distale de cette technique est connue sous le nom de « périscope ».

Théoriquement, au cours de la MB, la technique de la cheminée est limitée par les contraintes mécaniques exercés par cette technique sur la paroi artérielle déjà inflammée et de mauvaise qualité. En plus il y a un risque d'endofuite type 2 induite par cette technique

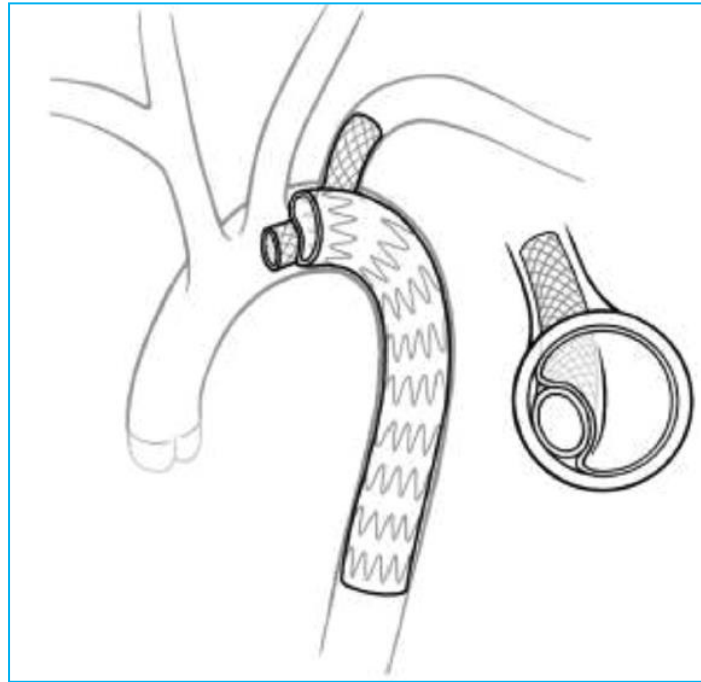


Figure 26: Technique de la « cheminée ». Le principe de la technique est montré ici pour des lésions de la crosse distale pour plus de simplicité. La technique a pour elle sa simplicité relative. L'encart montre toutefois que les conflits mécaniques entre les deux implants et le risque d'endofuite entre ces implants font que cette technique ne peut servir pour l'instant que pour rescaper une couverture accidentelle d'un tronc supra aortique. Pourtant, des efforts technologiques d'adaptation des implants et du matériel d'embolisation comme les colles structurelles pourraient rendre la technique plus efficace.

Fenestration in situ (Figure 27)

Dans cette technique, l'endoprothèse aortique est perforée à l'aide de guides pointus, de cutting-balloons et de stents couverts pour permettre la perfusion des troncs supra aortiques . Comme cette perforation peut être chronophage, certains utilisent la protection d'un shunt fémoro-carotidien. L'étanchéité entre les composants et la détérioration de l'endoprothèse principale peuvent également poser problème.



Figure 27: Fenestration *in situ* d'après Sonesson

La fenestration *in situ* des endoprothèses a montré des résultats encourageant avec un taux d'accidents vasculaires cérébraux de 5,5% sans thrombose artérielle au cours du suivi [188].

Le coût d'une endoprothèse artisanale « home-made » expérimentée par le chirurgien est beaucoup moins chère que l'endoprothèse industrielle. Elle permet aussi de réduire le temps de fabrication à moins d'une heure. Cette réduction pourrait permettre de traiter de nombreuses urgences

✚ Endoprothèses fenêtrées et branchées

Une endoprothèse avec des branches extérieures [Figure 28A] pour le maintien de la perfusion des TSA a été décrite dès 1999 avec de résultats initiaux décevant [189].

Chuter et al ont réduit le nombre de branches pour une unique branche comme illustrée sur la figure 28B [190]. Plus récemment, des endoprothèses branchées ayant des branches internes ont été développées et utilisées [Figure 28C] [191].

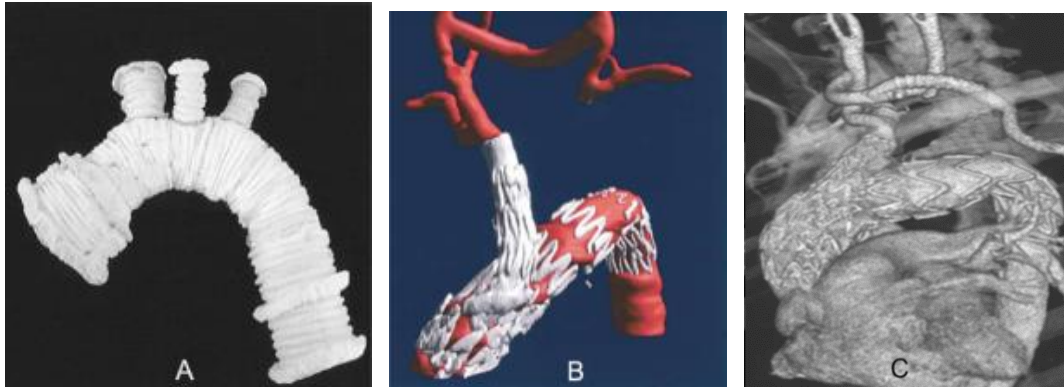


Figure 28- A : Endoprothèse avec 3 branches extérieures ; B : Endoprothèse avec une branche extérieure et pontage carotidocarotidien Droit-gauche et carotido-sous-clavier gauche ; C : Endoprothèse avec une branche interne et pontage carotido-carotidien droitgauche et carotido-sous-clavier gauche

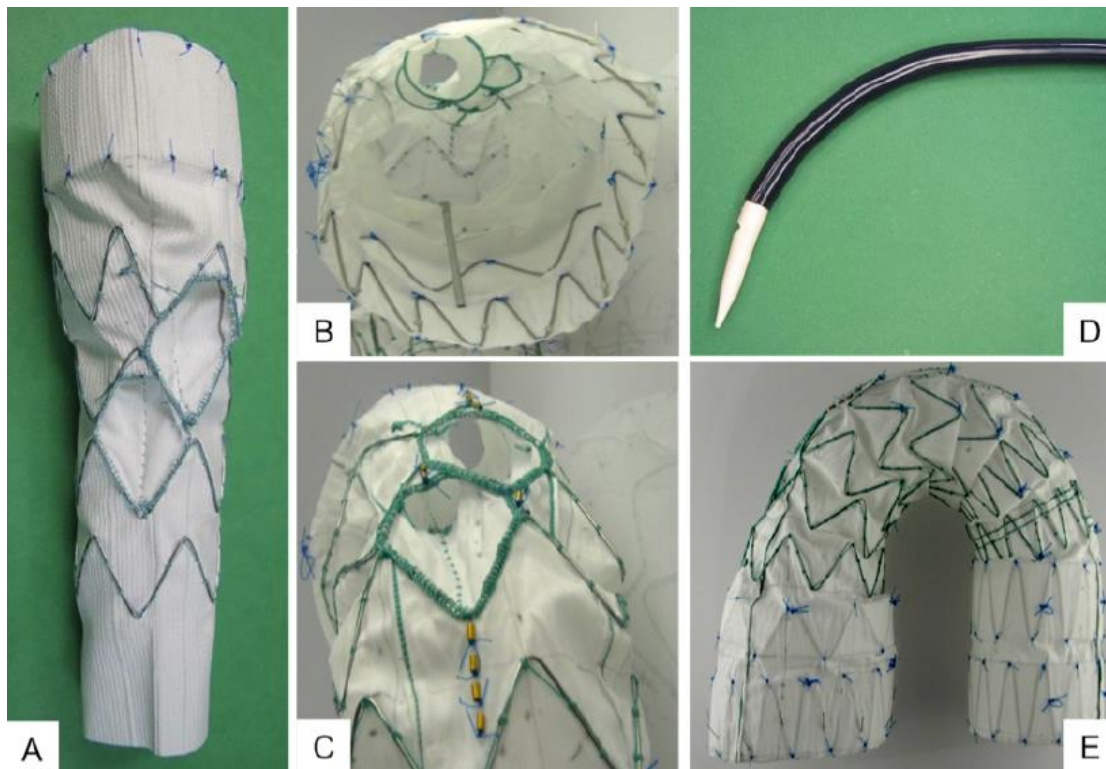


Figure 29- Endoprothèse branchée de la crosse : Le corps de l'endoprothèse branchée (A) avec les orifices internes (B) et externes (C) des deux branches. La forme incurvée du lanceur de l'endoprothèse (D) facilite sa progression dans l'arche et la construction de l'endoprothèse permet d'épouser la double courbure de l'arche aortique (E)

V. LES METHODES HYBRIDES

Outre la réparation endovasculaire complète de la crosse de l'aorte, l'avènement de cette technologie a permis le développement des techniques hybrides. Ces techniques sont une combinaison de techniques chirurgicales ouvertes et de greffes endovasculaires pour atteindre l'objectif de réparation et/ou d'exclusion de l'anévrisme.

Ces techniques ont gagné en popularité à mesure que la technique endovasculaire s'est améliorée. Elles offrent une technique potentiellement moins invasive pour le traitement de la maladie anévrismale de la crosse de l'aorte dans des populations ayant des comorbidités empêchant une chirurgie ouverte directe sous arrêt circulatoire en hypothermie profonde. La discussion sur la réparation hybride des anévrismes de la crosse de l'aorte est centrée sur la stratégie de génération d'une zone d'atterrissage proximale pour une endogreffe

Toutefois, il s'avère que ces techniques hybrides n'apportent pas réellement d'amélioration sur la morbimortalité comparativement à la chirurgie classique avec un taux de mortalité de 15% et un taux d'accidents vasculaires cérébraux de 7% [192]. Le taux d'endofuite de type 1 associée à ces techniques est de 20% quelque soit la zone d'ancrage [193].

Évaluation préopératoire

L'évaluation morphologique est de première importance. Pour être efficace, une endoprothèse doit s'appliquer à un collet proximal sans thrombus, peu calcifié, de plus de 15 mm de long et de moins de 44 mm de diamètre. La courbure de la crosse aortique doit permettre le passage de l'introducteur et la mécanique du déploiement. Les axes aorto-iliaques doivent laisser passer l'introducteur qui est en général de gros diamètre (18 à 26 Fr.)

Ishimaru [194] a proposé une segmentation en zone de la crosse aortique en fonction du nombre de troncs supra-aortiques à couvrir. Notre sujet se limite aux lésions de la zone « 0 » qui nécessitent une couverture de tous les ostia de troncs supra aortiques.

Conditionnement du malade

Le patient est installé en décubitus dorsal sur une table radio-transparente. La pression artérielle est monitorée par un cathéter radial droit, associé à une ligne fémorale si un débranchement complet est réalisé. Il faut également éviter de placer une voie veineuse centrale par la gauche, car la section du tronc veineux innominé peut être nécessaire en cas de débranchement complet.

Débranchement total (Zone 0) (Figure 30)

La voie d'abord est une sternotomie éventuellement complétée par une cervicotomie pré sterno-cléido-mastoïdienne. Le péricarde est ouvert pour exposer l'aorte ascendante. Le TABC est exposé au-dessus du tronc veineux innominé. S'il ne peut être préservé, ce tronc veineux est sectionné entre ligatures. Le contrôle de la bifurcation du TABC est facilité par la section du muscle omo-hyoïdien. L'artère carotide primitive gauche (ACPG) est contrôlée en prenant garde à ne pas léser le nerf vague gauche. C'est le contrôle de l'artère subclavière gauche qui est le moins facile et justifie souvent la cervicotomie complémentaire.

La prothèse utilisée peut être bifurquée ou en Y asymétrique associant un gros tube pour le TABC et un plus étroit pour l'ACPG. L'avantage de ce dernier montage est de réduire la taille de l'anastomose proximale sur l'aorte ascendante, et de pouvoir adapter les diamètres des tubes prothétiques au TABC et l'ACPG. La confection d'un greffon à trois branches est une option également envisageable dans ce type de reconstruction, même s'il est plus souvent aisé de réimplanter l'ASCG dans l'ACPG.

L'anastomose proximale est faite durant un clampage latéral de l'aorte ascendante en hypotension contrôlée. Il peut être utile de matérialiser cette anastomose proximale à l'aide de clips radio-opaques pour faciliter le positionnement endovasculaire et éviter sa couverture par l'endoprothèse. La prothèse est tunnalisée derrière le tronc veineux innominé, puis les anastomoses distales sont réalisées à la terminaison du TABC, à l'ACPG puis à l'ASCG. Les modalités possibles sont variées mais toutes ces anastomoses distales doivent être terminales ou terminalisées.

La fermeture des moignons proximaux des troncs est potentiellement dangereuse car ceux-ci sont pressurisés tant que l'endoprothèse n'est pas déployée. Il faut donc éviter une ligature trop proximale initialement, quitte à appliquer une suture appuyée sur feutre plus proximale une fois l'endoprothèse déployée pour réduire le cul de sac. Ceci est particulièrement vrai pour l'ASCG. La question de la revascularisation de cette dernière a fait débat. Sa revascularisation est vitale si la mammaire interne gauche pontre une coronaire et vivement recommandée si la vertébrale gauche est fonctionnellement unique. Dans les autres cas, les risques théoriques liés à sa couverture sont une ischémie du cerveau postérieur, de la moelle haute, du membre supérieur ou une endofuite de type II. Certaines équipes réalisent un cerclage du collet proximal sur l'aorte ascendante [195] afin de réduire le risque d'endofuite de type 1.

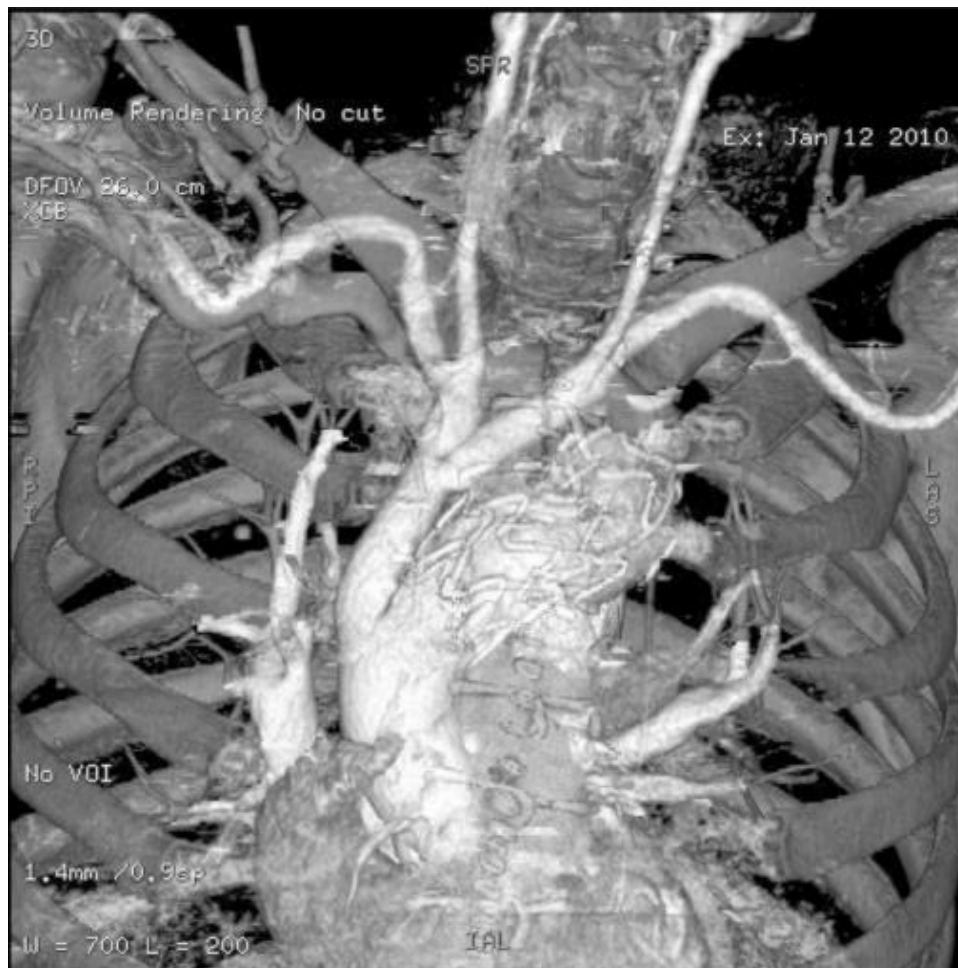


Figure 30: Débranchement en zone 0. Cette reconstruction volumique de tomodensitométrie de contrôle montre un pontage séquentiel revascularisant le TABC, la carotide primitive gauche et la sous-clavière gauche à partir de l'aorte ascendante alors que l'anévrysme de la crosse aortique est exclus par une endoprothèse

Déploiement de l'endoprothèse

Dans la majorité des cas, il est fait durant la même session opératoire que le débranchement. De l'abord mini-invasif de la fémorale commune au triangle de Scarpa à celui rétropéritonéal de l'aorte sous rénale en passant par l'abord iliaque para-rectal rétropéritonéal, le choix est fait en fonction du calibre de l'introducteur et de son trajet. Même avec les progrès substantiels de l'ancillaire, des artères sténosées, calcifiées, de petit diamètre ou tortueuses peuvent en effet constituer des critères tactiques de choix de l'accès.

Un introducteur permet de pousser un guide rigide jusque dans l'aorte ascendante, en utilisant bien sûr la procédure de l'échange coaxial avec un guide souple. L'endoprothèse est acheminée sous contrôle scopique jusque dans la crosse aortique. L'endoprothèse est ensuite déployée sous hypotension contrôlée (< 80 mm Hg), stimulation rapide ou en asystolie pharmacologique afin d'éviter une poussée systolique de l'endoprothèse. Une aortographie termine la procédure et en contrôle le montage.

Le modelage de l'endoprothèse par un ballon à basse pression est systématique pour certains ou en cas d'expansion incomplète ou d'endofuite de type I pour d'autres. Si les premières endoprothèses étaient facilement exposées à un risque de malposition proximale du fait d'un mode de déploiement en « ressort », les progrès dans la micromécanique du système ancillaire permettent maintenant un déploiement plus précis en douceur.

[Figure 31] consiste en une exclusion endovasculaire par une endoprothèse déployée dans la portion libre de la prothèse en Dacron laissée dans l'aorte thoracique descendante [196].

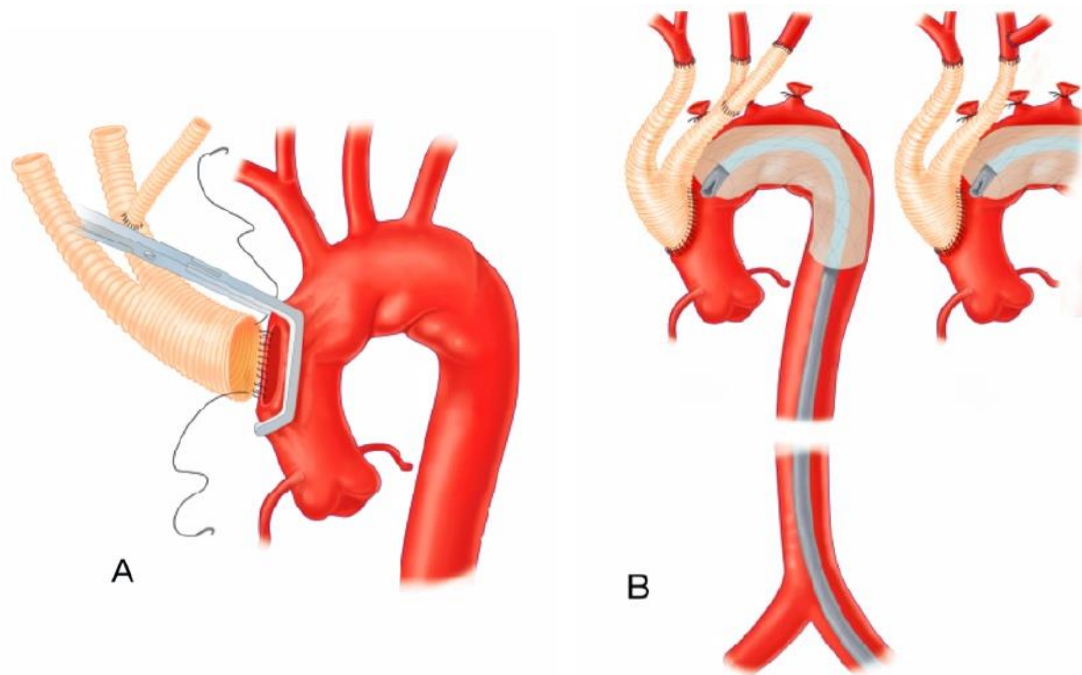


Figure 31- Technique hybride : A : Premier temps par chirurgie ouverte pour réimplantation des TSA ; B : Second temps opératoire par endoprothèse aortique excluant l'aorte pathologique.

L'anévrisme de la crosse aortique et de l'aorte thoracique descendante proximale est l'un des défis majeurs pour un chirurgien cardiovasculaire. La nouvelle endoprothèse THORAFLEX HYBRID est destinée à la réfection de la crosse aortique, et de l'aorte descendante en utilisant la technique de la « trompe d'éléphant renforcée » (frozen elephant trunk procedure), intervention réalisée en 1 seule étape [Fig. 32].

Cette prothèse hybride consiste en une greffe à 4 branches avec un stent à l'extrémité distale, permettant un remplacement total de la crosse de l'aorte, y compris les origines des vaisseaux supra-aortiques, combiné à un traitement endoluminal de l'aorte descendante proximale

La partie proximale est une prothèse en polyester tissé recouverte de gélatine. La partie distale est auto-expansible constituée de stents annulaires à paroi mince en polyester et en nitinol qui est laissée dans l'aorte descendante proximale comme une "trompe d'éléphant gelée".

Ainsi, l'implantation de l'endoprothèse Thoraflex Hybrid a donné d'excellents résultats. Elle augmente l'armement des chirurgiens dans le traitement de la pathologie complexe et diverse de la crosse aortique. [219]

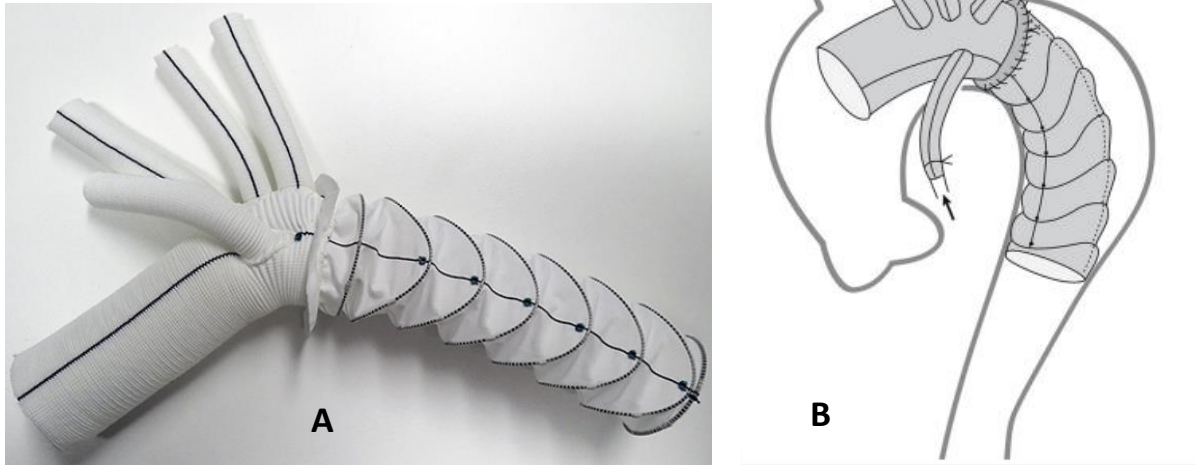


Figure 32: Endoprothèse Thoraflex Hybride. **A**, endoprothèse déployée, contenant 3 branches latérales pour les vaisseaux supra-aortiques, 1 branche latérale pour la circulation extracorporelle, et une partie stent auto-expansible avec des stents annulaires en nitinol. **B**, Illustration montrant le prothèse lors de l'implantation. Après la réparation de l'aorte distale, la reperfusion du bas du corps est commencée. Les vaisseaux supra-aortiques sont réimplantés lors de la reperfusion.

VI. SPECIFICITE DE LA REPARATION DE L'ANEVRISME DE LA CROSSE DE L'AORTE AU COURS DE LA MB :

L'atteinte artérielle au cours de la MB est de mauvais pronostic [197].

Le pronostic de l'atteinte anévrismale au cours de la MB est incertain, car elle expose au risque de rupture de façon indépendante de la taille [198] ; la rupture d'un anévrisme aortique serait mortelle dans presque 60% des cas [199].

1. Spécificité de la réparation chirurgicale au cours de la MB :

La chirurgie vasculaire des anévrismes nécessite des précautions techniques particulières du fait du risque de complications.

Le caractère inflammatoire des lésions artérielles de la maladie de Behçet et la péri-adventicite qui en résulte rendent la dissection souvent difficile avec risque de plaies iatrogènes des organes de voisinage. Les sutures artérielles sur la paroi fragilisée exposent à des hémorragies per-opératoires et post opératoires précoces.

Le traitement chirurgical des anévrismes aortiques inflammatoires dans le cadre de la maladie de Behçet a entraîné des faux anévrismes récurrents au niveau du site anastomotique dans 30 à 50 % des cas [200]. Les faux anévrysmes peuvent être localisés aussi au niveau des sites de clampage aortique d'où la nécessité d'un clampage le moins traumatique possible.

Une étude rétrospective était faite concernant 23 patients atteints de la MB et ayant nécessité un traitement chirurgical pour une atteinte vasculaire entre

1996 et 2015. Le but de cette étude était d'identifier les facteurs influençant la récurrence post-opératoire des lésions artérielles à type de faux anévrysmes et de thromboses. Elle a montré une récurrence dans 51 % des cas avec une récurrence avant 1 an chez 24 % des cas, et une récurrence au même site anatomique chez 92 % des cas [218].

Selon cette étude, le risque semble être réduit lorsqu'un traitement médical est appliqué avec la réparation vasculaire. Cette étude suggère la nécessité d'une prise en charge médicale péri-opératoire ciblée pour réduire le risque de récurrence artérielle chez les patients atteints de la MB. Pour cet objectif, une approche multidisciplinaire associant les rhumatologues et les chirurgiens vasculaires est obligatoire [218]. L'utilisation d'anastomoses en manchon est associée à une diminution de risque de récurrence sous forme de pseudo-anévrysmes anastomotiques et devrait être généralisée lorsque cela est techniquement possible [218].

2. Spécificité de la réparation endovasculaire au cours de la MB :

Dans la maladie de Behçet, vu la fragilité de la paroi aortique et la fréquence des faux anévrysmes anastomotiques, la réparation des anévrysmes et faux anévrysmes par voie endovasculaire représente une alternative raisonnable.

La réparation endovasculaire des anévrysmes aortiques inflammatoires a été utilisée comme alternative à la réparation chirurgicale ouverte et semble provoquer moins de libération de cytokines et de réaction inflammatoire [201]. Ce traitement endovasculaire peut être plus appropriée que la chirurgie ouverte pour les patients à haut risque comme ceux qui souffrent d'anévrysmes aortiques

inflammatoires, qui ont une mortalité opératoire trois fois plus élevée que celle des anévrismes non inflammatoires en raison de complications techniques causées par l'inflammation et la fibrose péri-aortique [202]

Cette alternative prometteuse à la chirurgie conventionnelle n'est pas totalement dépourvue de complications. Elle comporte particulièrement un risque de faux anévrisme aux points de ponction et d'insertion du matériel endoluminal, notamment les points d'ancrage. Pour minimiser ce risque, certains auteurs préconisent l'instauration, avant le geste endovasculaire, d'un traitement immunosuppresseur efficace [203, 204].

La récurrence de l'anévrisme après réparation est un problème majeur qui est difficile à éviter complètement dans la maladie de Behçet [205]. Pour supprimer la vascularite et prévenir la récurrence de l'anévrisme après l'implantation d'un stent, il convient de maintenir une médication immunosuppressive et anti-inflammatoire.

VII. LES COMPLICATIONS DU TRAITEMENT

A. Mortalité

Plusieurs études ont montré un taux non négligeable de mortalité opératoire après réparation d'un anévrisme de la crosse de l'aorte.

La mortalité précoce après réparation d'anévrismes de la crosse de l'aorte est considérablement plus élevée, approchant 25% dans les séries de Crawford et Saleh à partir de 1981, [206] de Crawford et al à partir de 1979, [207] de Columbi et al à partir de 1983, [208] d'Ergin et al à partir de 1982, [209] et de Galloway et al à partir de 1989. Des résultats plus récents de Coselli et Ueda montrent une mortalité opératoire de 2 à 16.5 %.

La technique hybride n'a pas atteint son objectif de réduire le taux de mortalité postopératoire

B. Morbidité

1. Complications du traitement chirurgical :

1.1. Complications per-opératoires :

La rupture du faux anévrisme guète le malade tant que l'aorte n'a pas été clampée, elle peut survenir pendant l'installation ou à l'induction suite à un pic hypertensif, d'où l'importance d'une bonne analgésie et d'un strict contrôle de la TA. La rupture peut également survenir au cours de la manipulation du faux anévrisme, d'où l'intérêt de la CEC fémoro-fémorale, qui peut être installée rapidement.

Au cas où la réparation se fait sous simple clampage aortique, des complications extra cardiaques peuvent survenir, notamment :

Des troubles de l'hématose suite à l'intolérance de la ventilation à poumon unique.

Une poussée d'insuffisance ventriculaire gauche avec œdème aigu du poumon, par augmentation de la post charge sur un cœur non sain.

Au cas où un support circulatoire est utilisé, les complications peropératoires seront dominées par les accidents hémorragiques, secondaire à l'héparinisation.

1.2. Complications post-opératoires précoces

Complications vasculaires :

Il peut se compliquer d'hémorragie péri-suturale, le plus souvent sous forme d'hématome par suintement des vasa vasorum.

Le syndrome de pseudo-coarctation peut survenir en post opératoire immédiat quand le diamètre du tube prothétique est inférieur à celui de l'aorte, rappelons que l'aorte, quand elle est en charge, possède grâce à ses propriétés élastiques, un diamètre plus grand que cela de l'aorte clampée, d'où le risque de sous dimensionner le tube prothétique. Par ailleurs, le syndrome de pseudo-coarctation peut également se voir quand le tube est plus long qu'il ne le faut, il forme alors une angulation à l'origine d'un gradient intra prothétique. Citons finalement le cas des adolescents en cours de croissance qui lorsqu'ils bénéficient de l'implantation d'un tube prothétique, peuvent présenter plus tard, un syndrome de pseudo-coarctation, parce que le tube inerte ne suit pas la croissance de l'organisme.

La surinfection du tube prothétique est une dramatique complication, qui peut survenir suite à une malfaçon chirurgicale, notamment quand l'aiguille traverse l'œsophage à l'insu du chirurgien au cours du geste. L'infection peut également se propager de proche en proche à partir d'un foyer pleuropulmonaire, ou par voie hématogène. Toute la difficulté est de différencier le syndrome inflammatoire post implantation, d'une authentique infection, mais la cinétique des paramètres biologiques ainsi que les hémocultures permettent en générale de trancher.

Les faux anévrismes récurrents constituent un problème majeur en post-opératoire au niveau du site anastomotique dans 30 à 50 % des cas [203].

Complications systémiques

Citons tout d'abord les complications neurologiques dominées par les accidents vasculaires cérébraux. Plusieurs études ont montré un taux non négligeable de mortalité opératoire et d'accidents vasculaires cérébraux après réparation d'un anévrisme de la crosse de l'aorte. L'incidence des complications neurologiques après une chirurgie de la crosse aortique varie entre 3 et 16 %, car le tissu nerveux est très sensible aux lésions ischémiques. [210].

Les lésions d'ischémie médullaire peuvent se traduisent cliniquement par des atteintes allant d'une simple paraparésie rapidement réversible jusqu'à la paraplégie flasque irréversible. Par ailleurs, il est à noter que la symptomatologie est souvent découverte au réveil du patient, mais il y a cependant des lésions qui apparaissent secondairement dans les 48 heures.

La souffrance des autres organes sous-jacents au clampage, en particulier l'insuffisance rénale. Une insuffisance rénale nécessitant une dialyse est survenue chez 7 % des patients.

Le syndrome inflammatoire, survenant après l'implantation d'une prothèse, et aggravé par la CEC. Il peut être à l'origine de détresse respiratoire, de trouble de la crase. Il s'accompagne de fièvre, d'hyperleucocytose, et d'une augmentation de la vitesse de sédimentation et de la CRP. Il pose le problème de diagnostic différentiel avec une infection authentique qui est grave sur ce terrain de prothèse aortique.

1.3. Complications post-opératoires tardives :

Elles sont marquées par les anévrismes anastomotiques, les surinfections et le syndrome de pseudo-coarctation tardif.

2. Complications du traitement endovasculaire :

2.1. Complications per-interventionnelles :

-La migration de l'endoprothèse : L'incidence de migration de l'endoprothèse est de l'ordre de 2 à 20 % [211, 212, 213]. La migration est provoquée par l'effet « coup de vent » de l'éjection ventriculaire. Pour éviter ce problème il est d'usage de baisser la pression artérielle avec un vasodilatateur ou un bêtabloquant. À chaque fois qu'un mauvais positionnement de l'endoprothèse entraîne une couverture insuffisante de la lésion, une extension (avec un chevauchement suffisant) doit être placée pour couvrir de manière adéquate l'anomalie [211].

-La rupture ou la dissection de l'aorte, qui sont des accidents dramatiques, la couverture immédiate de la déhiscence par l'endoprothèse est la première option thérapeutique après l'échec de laquelle s'impose la conversion chirurgicale d'urgence [211].

2.2. Complications post-interventionnelles :

- Complications neurologiques :
la technique hybride n'a pas atteint son objectif de réduire le taux cumulé de morbidité neurologique postopératoire.
L'exclusion des anévrismes de la crosse par implantation d'endoprothèses branchées est associée à un risque neurologique en raison de la nécessité d'une navigation endovasculaire dans la crosse et les TSA. Ce risque a progressivement diminué après une courbe d'apprentissage qui a permis d'améliorer la technique d'implantation et la sélection des patients.
- **La paraplégie** : Le risque théorique de survenue de paraplégie au décours d'un traitement endovasculaire est considérablement inférieur à celui constaté après chirurgie à ciel ouvert
- **Le syndrome de post implantation transitoire** : Il est décrit comme l'apparition, dans les suites précoces de l'implantation d'une prothèse endovasculaire d'une fièvre avec une hyperleucocytose et élévation de la protéine C réactive [214]. Son incidence est comprise entre 20 et 60%. Le syndrome serait lié à une réaction inflammatoire systémique non spécifique et pose le problème de diagnostic différentiel avec une véritable infection. En général, les patients guérissent en 2 à 10 jours avec des traitements conservateurs [211].
- La pleurésie est fréquente, elle est réactionnelle, et se résout dans les trois mois [211].

2.3. Complications tardives :

****Les endofuites :** Lors de cette artériographie et sur les angioscanners post opératoires étaient recherchées sur artériographie et sur les angioscanners post opératoires. Ils consistent en la prise de contraste du sac anévrisimal hors de la lumière de l'endoprothèse. Elles représentent une complication sérieuse pouvant aboutir à la rupture secondaire de l'anévrisme.

D'après la classification de White et al. [215], les endofuites de type 1 correspondent aux endofuites périprothétique correspondant à un flux aortique persistant dans le sac via le collet proximal ou distal, les endofuites de type 2 à un flux rétrograde par les artères collatérales issues du sac anévrisimal, et les endofuites de type 3 à une disjonction des différents composants de l'endoprothèse ou une déchirure de celle-ci.

**** Les faux anévrysmes :** au niveau du point d'ancrage de l'endoprothèse, et au point d'introduction de l'endoprothèse (point de ponction).

Le Thi Huong a noté que 17 % des pseudo anévrysmes survenaient aux points de ponctions. La miniaturisation actuelle des cathéters de ponctions semble minimiser ce risque sans toutefois l'annuler. Il est préférable de diminuer le nombre de ponctions à visées diagnostiques. Une place particulière doit être réservée aux techniques d'imagerie non invasive [220].

****Autres complications:** D'autres complications peuvent marquer le suivi d'une endoprothèse, notamment l'infection, la migration, le syndrome de pseudo-coarctation. Par ailleurs, le sac anévrismal laissé en place garde un potentiel compressif voire même érosif pouvant être responsable de:

- *Fistule aorto-bronchique ou aorto-œsophagienne*
- *Compression bronchique par le faux anévrisme*

Conclusion

La maladie de Behcet (BM) est une vascularite d'étiologie inconnue, avec la possibilité d'implication d'artères et de veines de différentes tailles.

Les lésions artérielles touchent environ 10% des patients atteints de la maladie de Behcet. Les anévrismes en représentent 70% et sont les principaux causes de morbidité et de mortalité.

Le diagnostic positif et topographique de l'angio-Behçet repose sur L'imagerie, principalement sur l'angioscanner et l'angio-IRM.

L'anévrisme de la crosse de l'aorte est une localisation rare avec des particularités anatomiques nécessitant une prise en charge particulière.

La chirurgie conventionnelle sous circulation extra corporelle et avec arrêt circulatoire en hypothermie est le traitement de référence de l'anévrisme de la crosse de l'aorte.

La technique hybride est proposée comme alternative chez les patients à haut risque. Ces techniques hybrides n'apportent pas réellement d'amélioration sur la morbimortalité comparativement à la chirurgie classique

Du fait de ces défi pour le chirurgien vasculaire, des bonnes indications chirurgicales seront toujours nécessaires en association avec un traitement médical efficace.

L'indication du type du traitement médical et la stratégie chirurgicale dépend d'une équipe expérimentée et multidisciplinaire, comprenant des chirurgiens vasculaires, des radiologues et des équipes d'anesthésie.

Résumés

RESUME

Titre: Anévrisme de la crosse de l'aorte sur maladie de Behçet. A propos d'un cas

Auteur: ShihabABU BAKER

Rapporteur: Pr. Ibrahim LAKHAL

Mots clés: crosse aortique, anévrisme, maladie de Behçet, chirurgie hybride.

Introduction : Les lésions artérielles sont fréquentes dans le cadre de l'angio-Behçet, lacrosse de l'aorte est une localisation rare d'un anévrisme de l'aorte, mais particulièrement dangereuse par ses impératifs anatomiques et les difficultés techniques de prise en charge chirurgicale.

Les patients porteurs d'anévrisme de la crosse de l'aorte doivent faire partie d'une stratégie thérapeutique globale prenant en compte le terrain du patient, l'étendu de la lésion et le plateau de technique de la structure d'accueil.

Objectif: Définir la place actuelle du traitement endovasculaire et particulièrement d'une stratégie hybride ; quels sont les avantages et les inconvénients.

Matériels et méthodes: Etude rétrospective d'une observation d'anévrisme de la crosse de l'aorte chez un patient porteur de maladie de Behçet, au sein du service de chirurgie vasculaire de l'hôpital IBN SINA de RABAT.

Ce patient a annoncé le refus de traitement prévu.

Discussion : l'évolution des techniques endovasculaires, l'expérience des équipes et la codification des indications avec une meilleure sélection des patients ont fait une technique qui est sûre et des fois plus efficace et surtout mieux tolérée que la chirurgie conventionnelle.

Certaines contre-indications techniques ont fait élaborer la méthode hybride qui permet de combiner les avantages des deux techniques.

Conclusion: le traitement hybride permet aux patients ne supportant pas une chirurgie conventionnelle et aux mauvais candidats pour l'endoprothèse, de bénéficier d'un traitement peu invasif avec des résultats très prometteurs.

ABSTRACT

Title: Aortic arch aneurysm and Behçet's disease

Author: Shihab ABU BAKER

Reporter: Pr. Ibrahim LAKHAL.

Key words: aortic arch. aneurysm. hybrid surgery. Behçet's disease

Introduction: arterial lesions are frequent in angioBehçet. The aortic arch location of an aneurysm is rare but dangerous by its anatomical challenges and technical difficulties.

Patients with aortic arch aneurysms must be the subject of a therapeutic strategy considering every patient individually and the size of the aneurysm as well as technical capabilities of the treating hospital.

Objective: discussing the actual place of endovascular treatment and that of a hybrid strategy; what are the benefits and disadvantages.

Methodology: A retrospective study of an observation of aortic arch aneurysm in a patient diagnosed with Behçet's disease and who had been admitted to the vascular surgery department of IBN SINA Hospital of RABAT.

This patient announced the refusal of planned treatment.

Discussion: the recent progress made with endovascular techniques, the accumulating experience and the well-defined indications have made of such techniques a more efficient and better tolerated treatment than classical surgery.

Conclusion: hybrid techniques allow patients who wouldn't otherwise tolerate a conventional surgery and who are bad candidates for an exclusively endovascular treatment to benefit from a less invasive treatment with promising results.

ملخص

العنوان : تمدد قوس الأبهري في إطار مرض بهجت

الكاتب : شهاب أبو بكر

المقرر : أ. إبراهيم لكحل

الكلمات الأساسية : تمدد الشريان الأبهري. الجراحة الهجينة

المقدمة : تمدد قوس الأبهري مضاعفة خطيرة لمرض بهجت في إطار إصابته للأوعية الدموية، ويشكل هذا الموقع تحدياً تقنياً للطاقم الطبي بسبب الصعوبات التي قد يواجهها في المعالجة الجراحية مما يستدعي تشكيلة طبية ذات خبرة من أجل وضع استراتيجية علاج تأخذ بعين الاعتبار حالة كل مريض وحجم التمدد والإمكانيات التقنية للطاقم المعالج.

الهدف : تحديد المكانة الحالية للعلاج عبر التقنيات الضمونية وتحديد دواعي و موانع إجرائها.

المواد والطرق : يتعلق الأمر بدراسة استرجاعية تمت بمصلحة جراحة الأوعية الدموية بمستشفى ابن سينا لحالة من تمدد قوس الأبهري لدى مريض مشخص بمرض بهجت. إن هذا المريض قام بإعلان المصلحة برفضه استكمال العلاج المخطط له.

المناقشة : إن التقدم الحالي لوسائل الجراحة الضمونية، بالإضافة إلى خبرة الجراحين وتعميم وسائل الاختيار وناجحة لمعالجة المرضى. الجيد للمرضى المرشحين لهذه الجراحة جعلت منها تقنية آمنة إن بعض الموانع التقنية استدعت إعداد تقنيات هجينة تمكن المرضى من الاستفادة من فوائد هذه الجراحة.

الخاتمة : الجراحة الهجينة تمكن المرضى الذين يتعذر إخضاعهم لجراحة كلاسيكية وغير مرشحين لتقنيات ضمونية من الاستفادة من علاج واعد وأقل عدوانية.

Bibliographie

- [1] **F. Davatchi, M. Schirmer, C. Zouboulis, S. Assad Khalil, T. Calamia.** Validation of the international criteria for Behcet's disease (ICBD) in Iran. *Int J Rheum Dis* 2010;13:55-60
- [2] **Boukantar, Ichrak.** « la maladie de behçet révélée par un syndrome de budd chiari ». Sidi Mohammed Ben Abdellah, 2011.
- [3] **Haulon, S., D. Fabre, M. Raux, Y. Goueffic, J. Mougin, A. Girault, D. Boulate, D. Mitilian, et J. Guihaire.** « Anévrismes de la crosse aortique ». *JMV-Journal de Médecine Vasculaire*, 54e congrès du Collège Français de Pathologie Vasculaire, 45 (1 mars 2020): S19. <https://doi.org/10.1016/j.jdmv.2020.01.046>
- [4] **O'Rahilly R.und Müller F.**2001; *Human embryology und teratology*, Wiley-Lyss; p. 210.
- [5] **Darland DC, D'Amore PA.** *J Clin Invest* 1999 Blood vessel maturation; vascular development comes of age Jan;103(2):157-8.
- [6] **Bachet, Jean.** « Chirurgie des anévrismes de la crosse de l'aorte. Techniques chirurgicales ». *EM-Consulte*, no 42-742-C (2012): 18. [https://doi.org/10.1016/S1241-8226\(06\)43492-7](https://doi.org/10.1016/S1241-8226(06)43492-7).
- [7] **Kamina P.**1997 ; *Anatomie : introduction à la clinique*. 11,225-235.
- [8] **Loire R.** Anatomie et étiologies des anévrismes aortiques.1991 ; *Rev Prat. Paris*.41(19):1751–1757.
- [9] **Leccese, Pietro, et Erkan Alpsoy.** « Behçet's Disease: An Overview of Etiopathogenesis ». *Frontiers in Immunology* 10 (19 mai 2010): 1067. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2019.01067>.

- [10] **Koskas F, Kieffer E.** anévrysmes artériels. In : cardiologie-pathologie cardiovasculaire. paris : llipses, 1994 ; 2 : 389-400.
- [11] **Halpern VJ, Nackman GB, Gandhi RH, et al:** The elastase infusion model of experimental aortic aneurysms: synchrony of induction of endogenous proteinases with matrix destruction and inflammatory cell response, *J Vasc Surg* 20(1):51–60, 1994.
- [12] **Baxter BT, Davis VA, Minion DJ, et al:** Abdominal aortic aneurysms are associated with altered matrix proteins of the nonaneurysmal aortic segments, *J Vasc Surg* 19(5):797–802, 1994 discussion 803.
- [13] **Groenink M, Langerak SE, Vanbavel E, et al:** The influence of aging and aortic stiffness on permanent dilation and breaking stress of the thoracic descending aorta, *Cardiovasc Res* 43(2):471–480, 1999.
- [14] **Tang EH, Shvartz E, Shimizu K, et al:** Deletion of EP4 on bone marrow-derived cells enhances inflammation and angiotensin II-induced abdominal aortic aneurysm formation, *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 31(2):261–269, 2011.
- [15] **Schouten O, van Laanen JH, Boersma E, et al:** Statins are associated with a reduced infrarenal abdominal aortic aneurysm growth, *Eur J Vasc Endovasc Surg* 32(1):21–26, 2006.
- [16] **Shiraya S, Miyake T, Aoki M, et al:** Inhibition of development of experimental aortic abdominal aneurysm in rat model by atorvastatin through inhibition of macrophage migration, *Atherosclerosis* 202(1):34–40, 2009.

- [17] **Kalyanasundaram A, Elmore JR, Manazer JR, et al:** Simvastatin suppresses experimental aortic aneurysm expansion, *J Vasc Surg* 43(1):117–124, 2006.
- [18] **Schultz G, Tedesco MM, Sho E, et al:** Enhanced abdominal aortic aneurysm formation in thrombin-activatable procarboxypeptidase B-deficient mice, *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 30(7):1363–1370, 2010.
- [19] **Leeper NJ, Tedesco MM, Kojima Y, et al:** Apelin prevents aortic aneurysm formation by inhibiting macrophage inflammation, *Am J Physiol Heart Circ Physiol* 296(5):H1329–H1335, 2009.
- [20] **Onoda M, Yoshimura K, Aoki H, et al:** Lysyl oxidase resolves inflammation by reducing monocyte chemoattractant protein-1 in abdominal aortic aneurysm, *Atherosclerosis* 208(2):366–369, 2010.
- [21] **Kaneko H, Anzai T, Morisawa M, et al:** Resveratrol prevents the development of abdominal aortic aneurysm through attenuation of inflammation, oxidative stress, and neovascularization, *Atherosclerosis* 217:350–357, 2011.
- [22] **Hannawa KK, Cho BS, Sinha I, et al:** Attenuation of experimental aortic aneurysm formation in P-selectin knockout mice, *Ann N Y Acad Sci* 108:353–359, 2006.
- [23] **Yazici H, Yurdakul S, Hamuryudan V:** Behcet disease, *Curr Opin Rheumatol* 13(1):18–22, 2001.
- [24] **Anidjar S., Salzmann J.L., Gentric D., Lagneau P., Camilleri J.P., Michel J.B.** 1990. Elastase induced experimental aneurysms in rats. *Circulation* 82 : 973-981.

- [25] **C De Gennes, Le Thi Huong Du, B. Weschler, C Sereni, E. Kieffer, P. Godeau.** Anévrisme aortique avec thrombose cave au cours d'une maladie de Behçet. *J Mal Vasc. Masson*, 1989, 14, 236-239.
- [26] **Weschler B, Le thi Huong Du, De Gennes C, Blétry O, Piette JC, Mathieu A, et al.** Manifestations artérielles de la maladie de Behçet : 12 observations. *Rev Méd Interne* 1989 ; 10 : 303-11.
- [27] **Rosenberg A. Adler OH. Ilaim S.** Radiological aspects of Behçet's disease. *Radiology* 1982: 144 ;201-4.
- [28] **Cormier JM, Saliou C, Laurian C, Fichelle JM.** Anévrismes artériels de lamaladie de Behçet : 4 observations. *Presse Med.* 1993 ; 22(39) :1957-60.
- [29] **Tahiri, Asma.** « la maladie de Behçet expérience d'un service de médecine interne (a propos de 58 cas) ». Thèse, Sidi Mohammed Ben Abdellah, 2016.
- [30] **Salvarani C, Pipitone N, Catanoso MG, Cimino L, Tumiatì B, Macchioni P, et al.** Epidemiology and clinical course of Behçet's disease in the Reggio Emilia area of Northern Italy: a seventeen-year population-based study. *Arthritis Rheum* 2007; 57:171–8.
- [31] **Mohammad A, Mandl T, Sturfelt G, Segelmark M.** Incidence, prevalence and clinical characteristics of Behçet's disease in southern Sweden. *Rheumatology (Oxford)* 2013; 52:304–10.
- [32] **Bang DS, Oh SH, Lee KH, Lee ES, Lee SN.** Influence of sex on patients with Behçet's disease in Korea. *J Korean Med Sci* 2003;18:231–5.

- [33] **Tursen U, Gurler A, Boyvat A.** Evaluation of clinical findings according to sex in 2313 Turkish patients with Behçet's disease. *Int J Dermatol* 2003; 42:346–51.
- [34] **Saadoun D, Wechsler B, Desseaux K, Le Thi Huong D, Amoura Z, Resche-Rigon M, et al.** Mortality in Behçet's disease. *Arthritis Rheum* 2010; 62:2806–12.
- [35] **Bibliothèque virtuelle** La route de la soie (notions avancées). Available from: <http://www.alloprof.qc.ca/BV/pages/h1051.aspx>
- [36] **Demirhindi O, Yazici H, Binyildiz P, Dayioglu N, Tuzun Y, Altac M, et al.** The prevalence of Behçet's disease in Fener village (Silivri, Istanbul) and its surroundings. *Cerrahpasa Tıp Fak Derg* 1981; 12:509–14 [in Turkish].
- [37] **Yurdakul S, Gunaydin I, Tuzun Y, Tankurt N, Pazarli H, Ozyazgan Y, et al.** The prevalence of Behçet's syndrome in a rural area in northern Turkey. *J Rheumatol* 1988; 15:820–2.
- [38] **Al-Rawi ZS, Neda AH.** Prevalence of Behçet's disease among Iraqis. *Adv Exp Med Biol* 2003; 528:37–41.
- [39] **Al-Dalaan A, Al-Ballaa S, Al Sukati M, Mousa M, Bahabri S, Biyari T.** The prevalence of Behçet's disease in Al Qassim region of Saudi Arabia. *Pub Adhoua*; 1997. p. 170–2. Turkey: Havsa study. *Rheumatol Int* 2012; 32:895–908.
- [40] **Mahr A, Maldini C.** Épidémiologie de la maladie de Behçet. *La Rev Médecine Interne*. 2014 Feb ;35(2):81-9. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0248866313011387>

- [41] **Benouna-Biaz F, Ait ourhrouil M, Senouci K, Hassam B, Heid E, Lazrek B.** Maladie de Behçet : profil épidémiologique. Médecine du Maghreb 1995; 52:21-4.
- [42] **S. B'chir Hamzaoui, A. Harmel, K. Bouslama, M. Abdallah, M. Ennafaa, S. M'rad, M Ben Dridi** et le groupe tunisien d'étude sur la maladie de Behçet Epidemiologie de la Maladie de BEHCET. Rev med interne 2012 ; 41 ; 28-34
- [43] **Benouna-Biaz F, Ait Ourhrouil M, Senouci K, Hassam B, Heid E LI.** maladie de Behcet profil épidemiologique. Médecine du Maghreb. 1995;52:23.
- [44] **BENAMOUR S. et coll.** Maladie de BEHCET (316 cas). Presse Med. 1990;32:19.
- [45] **BENHAYOUN.** Neuro Behçet (à propos de 20 cas). FMPR; 1992.
- [46] **SAIDOU A.** Contribution à l'étude de la maladie de BEHCET. A propos de 25 observations. Thèse Méd. Rabat, n° 83/92.
- [47] **BERBICH, ADNAOUI** Maladie de BEHCET : à propos de 315 cas. (Table ronde communication). Journées d'Automne de la Société Marocaine de Dermatologie, Tanger, oct. 1993.
- [48] **EL OUHABI, NOURI, AIT OURHOUIL EK.** Hypertension intracrânienne bénigne et maladie de BEHCET (à propos de 17 cas). Médecine du Maghreb. 1973;4:27-9.
- [49] **Zouboulis.C** Epidemiology of Adamantiades Behçet's disease. Ann.Med.interne, 1999;vol 150, n°6:488-498

- [50] **Li S.** Analysis of 27 cases of large vascular lesions in 161 cases of Behcet's disease: clinical manifestations and treatment outcome. *Clin Rheumatol* 2014;33:671–5.
- [51] **Saadoun D, Asli B, Wechsler B, Houman H, Geri G, Desseaux K, et al.** Long-term outcome of arterial lesions in Behcet disease: a series of 101 patients. *Medicine (Baltimore)* 2012;91:18–24.
- [52] **Yang S-S, Park K-M, Park YJ, Kim Y-W, Do YS, Park HS, et al.** Peripheral arterial involvement in Behcet's disease: an analysis of the results from a Korean referral center. *Rheumatol Int* 2013;33:2101–8.
- [53] **Fei Y, Li X, Lin S, Song X, Wu Q, Zhu Y, et al.** Major vascular involvement in Behcet's disease: a retrospective study of 796 patients. *Clin Rheumatol* 2013;32:845–52.
- [54] Desbois, A. -C., B. Wechsler, P. Cacoub, et D. Saadoun. « Atteintes aortiques inflammatoires associées à la maladie de Behçet ». *La Revue de Médecine Interne* 37, n° 4 (1 avril 2016): 230-38. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2015.10.351>.
- [55] **F. Aboudib, M. Benzakour, K. Zaim, F. Alaoui, M. Mina, K.K. echchilali, W. Bouissar, H. El Kabli :** Anévrismes artériels au cours de la maladie de Behçet ; Original Research. *Revue du Rhumatisme*, Volume 83, Supplément 1, Novembre 2016, Pages A191-A192.s
- [56] **Ghate Jv, Jorizzo JI.** Behçet's disease and complex aphthosis. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40: 1-18.
- [57] **Camille F.** Manifestations cutanéomuqueuses de la maladie de Behçet. *Ann Med Int* 1999; 7: 535-541.

- [58] **Chen Y, - HC, Immunology U, Yu and infection= W mian, 2001 U.** Clinical characteristics of Behçet's disease in southern Taiwan. europepmc.org 2001
- [59] **Chang, H. K., & Cheon KS.** The clinical significance of a pathergy reaction in patients with Behcet's disease. J Korean Med Sci. 2002;17(3):371-4.
- [60] **Odabas AR, Karakuzu A, Cetinkaya R, Selcuk Y, Keles S, Bilen H.** Increased serum ferritin levels in active Behcet's disease. Int J Clin Pr 2002
- [61] **Yazici H, Chamberlain MA, Tuzun Y.** A comparative study of the pathergy reaction among Turkish and British patients with Behcet's disease. Ann Rheum Dis 1984
- [62] **Davies PG, Fordham JN, Kirwan JR.** The pathergy test and Behcet's syndrome in Britain. Ann Rheum Dis 1984
- [63] **Bang D, Lee JH, Lee ES, Lee S, Choi JS, Kim YK, et al.** Epidemiologic and clinical survey of Behcet's disease in Korea: the first multicenter study. J Korean Med Sci 2001
- [64] **Fresko, I., Yazici, H., Bayramiçli, M., Yurdakul, S., & Mat C.** Effect of surgical cleaning of the skin on the pathergy phenomenon in Behçet's syndrome. Ann Rheum Dis. 1993;52(8):619-20.
- [65] **D.Bessis.** Maladie de Behçet, manifestations dermatologiques des connectivites vasculites et affections systémiques apparentées. In: Dermatologie et médecine vol 1. Springer-V. Paris; 2007. p. 127-37.

- [66] **Haskard DO, Ambrose NL.** Differential diagnosis and management of Behçet syndrome . Vol. 9, Nature Reviews Rheumatology. 2013 [
- [67] **Daghfous M.T.,Amarm.,Kamoun M.,Triki F.**Les manifestations oculaires de la MB, à propos de 42cas. La tunisie medicale n°3/80,494-498. 230
- [68] **Ouazzani B.,Benchekroun N.,Berraho A.**Et CollDevenir de la MB en milieu ophtalmologique marocain ; fr.Ophtalm.,1995,18,5,373-375.
- [69] **Hamza M.,Ayed K ;Eleuch M .Et Coll :**Systeme HLA et maladie de behçet . Sem Hop Paris,1986,62 ;n°19 ;1314-1316.
- [70] **Zierhut M.,Saal J.,Pleyer U. Et Coll.**behcet's disease, epidemiology and eye manifestations in german and mediterranean patients. German J Ophtalmol (1995) 4 :246-251.
- [71] **A. Braham, F. Chelbi, M.H. Houman, I. Ben Ghorbel, M. Khanfir,M. Lamoum, M. Miled** Atteinte oculaire au cours de la maladie de Behçet. A propos de 180 cas Rev Méd interne 2003 ; 24 Suppl 4
- [72] **Assouline W.,Miilliet M ;Ridings B. Et Coll. :**Approche thérapeutique dans la MB évoluée.
- [73] **K. Janati, K. El Omari , H. Benchiki , M. Hamdani , H. Lakhdar :** Les manifestations oculaires de la maladie de Behçet (étude de 50 patients consultant en dermatologie) ; Service de dermatologie vénéréologie, CHU Ibn-Rochd, Service d'ophtalmologie, Casablanca, Maroc; revue de medecine interne, 2005

- [74] **Benamour S, Zeroual B, Alaoui FZ.**Joint manifestations in Behcet's disease. A review of 340 cases. Rev Rhum Engl Ed. 1998;65(5):299-307
- [75] **Roux H, Richard P, Arrighi A BN.**La maladie de Behçet autochtone : à propos de 73 cas. Rev Rhum. 1989;56:383-8.
- [76] **Imbert I, Legros P, Prignen ED, Bergaoui N, Sekkat T, Chaouiberbich A et al.**Manifestations articulaires de la maladie de Behçet. À propos de 65 observations. Rev Rhum. 1987;54:93-6.
- [77] **M, Hamza Kahn MF, Peltier AP, Meyer O PJ.**Maladie de Behçet. In: Flammarion Médecine Sciences, editor. Maladies et syndromes systémiques. 4th ed. Paris; 2000. p. 883-924.
- [78] **Ben Taarit C, Turki S, Ben Maïz H.**Les manifestations rhumatologiques de la maladie de Behçet: À propos de 309 cas. Rev Med Interne. 2001
- [79] **Şule Ketenci Ertaş and Alper Yıldırım**Musculoskeletal System Involvement in Behçet's Disease (2017) Behcet's Disease - A Compilation of Recent Research and Review Studies.Available from: www.smgebooks.com
- [80] **Sciuto M, Porciello G, Occhipinti G, Trippi D, Cagno MC, Vitali C.** Multiple and reversible osteolytic lesions: an unusual manifestation of Behçet's disease. J Rheumatol 1996 ; 23 : 564-566
- [81] **Knapp P.**Beitrag zur Symptomatologie und Therapie der rezidivierenden Hypopyoniritis und der begleitenden aphtösen Schleimhauerkrankungen. Schweiz Med Wochenschr. 1941

- [82] **Essaadouni L, Jaafari H, Abouzaid CH, Kissani N.** Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet: étude de 67 patients. Rev Neurol (Paris). 2010 Aug
- [83] **Rougemont D, Bousser MG, Wechsler B, Blétry O, Castaigne P, Godeau P.** [Neurologic manifestations of Behçet's disease. 24 cases]. Rev Neurol. 1982;138:493-505.
- [84] **I.Ben Ghorbel, Z.Ibnelhadj, M.Zouari, et al.** Neuropathie périphérique au cours de la maladie de Behçet. Rev Neurol 2005 ;161 :218-220.
- [85] **O.Okman-Tanor, B.Raykan-Kun,Ih. Gurvit, Et Al.** Neuropsychological follow-up of 12 patients with neuro-behçet's disease. J Neurol 1999;246:113-9.
- [86] **Siva A, Kantarci Oh, Saip S, Altintas A, Hamuryudan V, Islak C, Et Al.** Behçet's disease: Diagnostic and prognostic aspects of neurological involvement. J Neurol . 2001 Feb 5
- [87] **Blétry O, Mohattane A, Wechsler B, Beaufils P, Valère P, Petit J et al.** Atteinte cardiaque de la maladie de Behçet : douze observations. Presse Med 1988 ; 17 :2388-2391
- [88] **Du LT, Wechsler B, Papo T, De Zuttere D, Blétry O, Hernigou A et al.** Endomyocardial fibrosis in Behçet's disease. Ann Rheum Dis 1997 ; 56 : 205-208
- [89] **Lê Thi Huong Du, Dolmazon C, De Zuttere D, Wechsler B, Godeau P, Piette JC.** Complete recovery of right intraventricular thrombus and pulmonary arteritis in Behçet's disease. Br J Rheumatol 1997 ; 36 : 130-132

- [90] **Marzouki M, Aissa A, Zayani R Et Al.** Les localisations médiastinopulmonaires de la maladie de Behçet. A propos d'un cas. Sem Hôp Paris 1986 ; 62 : 146-155.
- [91] **Zaoui A, Maaouni A, Dabi F Et Al.** Manifestations pulmonaires au cours de la maladie de Behçet. Sem Hôp Paris 1986; 62 : 3331-3334.
- [92] **Shimizu T OT.** Clinico-pathological studies on the intestinal lesions in Behcet's disease with special reference to entero-Behçet's syndrome. Stomach Intest.1975;10:1593-9.
- [93] **Yurdakul S, Tüzüner N Et Al.** Gastrointestinal involvement in Behcet's syndrome: a controlled study. Ann Rheum Dis . 1996
- [94] **Hamuryudan V, Yurkadul S, Kural AR, Ince U, Yazici H.** Diffuse proliferative glomerulonephritis in Behçet's syndrome. Br J Rheumatol 1991 ; 30 : 63-64
- [95] **Behcet H, Matteson EI.** On relapsing, aphthous ulcers of the mouth, eye and genitalia caused by a virus. Clin Exp Rheumatol 2010; 4: 2-5.
- [96] **Choug Y, Cho Mg, Park K Et Al.** Audiovestibular disturbances in patients With Behcet's disease. The Laryngoscope 2006; 116: 1987-90
- [97] **Al Dalaan A.N., et al.** 1994. Behcet's disease in Saudi Arabia. J Rheumatol 21 : 658-661.
- [98] **Wechsler B., Piette J.C., Conard J., Lê Thi Huong D., Blétry O., Godeau P.** 1987. Les thromboses veineuses profondes dans la maladie de Behçet. Presse Med 16 : 661-664.

- [99] **Barter G.J., Hicks I.P., Hartnell G.G., Leung A.W.** 1985. Nuclear magnetic resonance imaging in the assessment of unusual abdominal aortic aneurysms. *Clin Radiol* 36 : 419-422.
- [100] **Wechsler B., et al.** 1992. Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease - Clinical study and long-term follow-up of 25 cases. *Neurology* 42 : 614-618.
- [101] **Tlili Graies K., et al.** 1988. Cavernome porte et thrombose cave inférieure révélateurs d'une maladie de Behçet. *Ann Med Interne* 139 : 444-446.
- [102] **Kchir M., Abid F., Elloumi M., Hajri R., Zouari R., Hila A.** 1998. Cavernome portal au cours de la maladie de Behçet. *Ann Med Interne* 149 : 530-532.
- [103] **Hills E.A.** 1967. Behçet's syndrome with aortic aneurysm. *Br Med J* 4 : 152-154.
- [104] **Malik G.H., Sirwal I.A., Pandit K.A.** 1989. Behçet's syndrome associated with minimal change glomerulonephritis and renal vein thrombosis. *Nephron* 52 : 87-89.
- [105] **Dundar S.V., Yazici H.** 1984. Superior vena cava syndrome in Behçet's disease. *Vascular Surgery* 18 : 28-33.
- [106] **Thomas I., Helmold M.E., Nychay S.** 1992. Behçet's disease presenting as superior vena cava syndrome. *J Am Acad Dermatol* 26 : 863-865.
- [107] **Bouslama A., Aouina H., Mustapha R., Chaabane M., Ladeb M.F., Gannouni A.** 1987. Chylothorax par thrombose de la veine cave

supérieure au cours d'une maladie de Behçet. Rev Mal Respir 4 : 177-179.

- [108] **Saissy J.M., Atmani M., Dimou M., Drissi-Kamili N., Taobane H., Ducourau J.P.** 1985. Les thromboses de la veine cave supérieure au cours de la maladie de Behçet. À propos d'un cas associé à un chylothorax. Med Trop 45 : 309-312.
- [109] **Shimizu T., Ehrlich G., Inaba G., Hayashi K.** 1979. Behçet's disease. Sem Arthr Rheum 8 : 223-260.
- [110] **akhanpal S., Tani K., Lie J.T., Katoh K., Ishigatsubo Y., Ohokubo T.** 1985. Pathologic features of Behçet's syndrome : a revue of japanese autopsy registry data. Hum Pathol 16 : 790-795
- [111] **Moalla M., Gabsi M., El Ouakdi M., Zmerli S., Ben Ayed H.** 1990. Behçet's disease and priapism. J Rheumatol 17 : 570-571.
- [112] **Bartlett S.T., McCarthy W.J., Palmer A.S., Flinn W.R., Bergan J.J., Yao J.S.T.** 1988. Multiple aneurysms in Behçet's disease. Arch Surg : 1004-1008.
- [113] **Christensen P.A., Tvedegaard E., Strandgaard S., Thomsen B.S.** 1997. Behçet's syndrome presenting with peripheral arterial aneurysms. Scand J Rheumatol 26 : 386-388.
- [114] **Cooper A.M., Naughton M.N., Williams B.D.** 1994. Chronic arterial occlusion associated with Behçet's disease. Br J Rheumatol 33 : 170-172.
- [115] **Reuben A., Russell Jones R., Lovell D.** 1980. Behçet's syndrome with colonic involvement and arterial thrombosis. J Roy Soc Med 73 : 520-524.

- [116] **Aggarwal A., Dabadghao S., Roy S., Agarwal S., Misra R.** 1993. Brachial artery aneurysm and peripheral gangrene in a patient with Behcet's disease. *Clin Exp Rheumatol* 11 : 579-580.
- [117] **Mowat A.G., et al.** 1969. Gangrene in Behçet's syndrome. *Br Med J* 2 : 636.
- [118] **Huong D.L.T., et al.** 1995. Arterial lesions in Behçet's disease. A study in 25 patients. *J Rheumatol* 22 : 2103-2113.
- [119] **Cormier J.M., Saliou C., Laurian C., Fichelle J.M.** 1993. Anévrysmes artériels de la maladie de Behçet. 4 observations. *Presse Med* 22 : 1957-1960.
- [120] **Efthimiou J., Johnston C., Spiro S.G., Turner-Warwick M.** 1986. Pulmonary disease in Behçet's syndrome. *Q J Med* 58 : 259-280.
- [121] **Bienenstock H., Margulies M.** 1961. Behçet's syndrome : report of a case with extensive neurological manifestations. *N Engl J Med* 264 : 1342-1345.
- [122] **Iragui V.J., Maravi E.** 1986. Behçet's syndrome presenting as cerebrovascular disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 49 : 838-840.
- [123] **Bensaid Y., et al.** 1997. Complications artérielles de la maladie de Behçet. Report de 13 cas. *J Mal Vasc* 22 : 24-28.
- [124] **Bonnotte B., Krause D., Fanton A.L., Theron J., Chauffert B., Lorcerie B.** 1999. False aneurysm of the internal carotid artery in Behçet's disease : successful combined endovascular treatment with stent and coils. *Rheumatology* 38 : 576-577.

- [125] **Mathur A.K., Maslow J., Urffer P.A.** 1989. Hepatic arteritis in Behçet's disease. *J Rheumatol* 16 : 1516-1517.
- [126] **Gonzalez-Gay M.A., Sanchez-Andrade A., Pulpeiro J.R., Armesto V.** 1991. Hepatic arteritis in Behçet's disease. *J Rheumatol* 18 : 152.
- [127] **Wechsler B., et al.** 1988. Manifestations artérielles de la maladie de Behçet : douze observations. *Rev Med Interne* 10 : 303-311.
- [128] **Mercié P., et al.** 1996. Thrombose de l'artère mésentérique supérieure et syndrome de Behçet. *Rev Med Interne* 17 : 470-473.
- [129] **Bayraktar Y., Soylu A.R., Balkanci F., Gedikoglu G., Cakmakci M., Sayek I.** 1998. Arterial thrombosis leading to intestinal infarction in a patient with Behçet's disease associated with protein C deficiency. *Am J Gastroenterol* 93 : 2556-2558.
- [130] **Leonardo NM, McNeil J. Behcet's Disease: Is There Geographical Variation? A Review Far from the Silk Road.** *Int J Rheumatol.* 2015;2015:1–7.
- [131] **Davatchi F.** Diagnosis/Classification Criteria for Behcet's Disease. *Pathol Res Int.* 2012; 2012:607921.
- [132] **International Team for the Revision of the International Criteria of Behçet's Disease.** Evaluation of the international criteria for Behcet's disease (ICBD). *Clin Exp Rheumatol.* 2006; 24(supplément 42):p.S13.
- [133] **Davatchi F, Sadeghi Abdollahi B, Chams-Davatchi C, et al.** The saga of diagnostic/classification criteria in Behcet's disease. *Int J Rheum Dis.* Juil 2015;18(6):594–605.

- [134] **Mahr A, Maldini C.** Épidémiologie de la maladie de Behçet. *Rev Médecine Interne.* Fév 2014;35(2):81–9.
- [135] **International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet’s Disease (ITR-ICBD), Davatchi F, Assaad-Khalil S, et al.** The International Criteria for Behçet’s Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* Mar 2014;28(3):338–47.
- [136] **Davatchi F, Abdollahi BS, Chams-Davatchi C, et al.** Validation of the revised International Criteria for Behçet’s Disease (ICBD) in Iran. *Clin Rheumatol.* Fév 2015;34(2):315–20.
- [137] **International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet’s disease.** *The Lancet.* Mai 1990; 335(8697):1078-1080.
- [138] **Vaillant L, Samimi M.** Aphtes et ulcérations buccales. *Presse Médicale.* Fév2016;45(2):215–26.
- [139] **Tanrikulu L.** Scoring of international criteria for Behçet’s disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2016;30(1):126.
- [140] **Hiratzka LF, Bakris GL,** American Association for Thoracic Surgery.Society for Vascular Medicine. 2010. guidelines for the diagnosis and management of patients with Thoracic Aortic Disease.*Circulation.* 2010 Apr 06;121(13):e266-369.
- [141] **Salameh MJ, Black JH, Ratchford EV.** Thoracic aortic aneurysm. *Vasc Med.* 2018 Dec;23(6):573-578.

- [142] **Haskard DO, Ambrose NL.** Differential diagnosis and management of Behçet syndrome. Vol. 9, Nature Reviews Rheumatology. 2013.<http://www.nature.com/articles/nrrheum.2012.156>
- [143] **Wechsler B.** Le diagnostic de la maladie de Behçet. Rev Médecine Interne. Déc 2009;30 Supplement 4:S227–8.
- [144] **Calgüneri M, Kiraz S, Ertenli I, Benekli M, KaraarslanY, Celik I.** The effect of prophylactic penicillin treatment on the course of arthritis episodes in patients with Behçet's disease. A randomized clinical trial. Arthritis Rheum 1996 ; 39 : 2062-2065.
- [145] **Mizuki N, Meguro A, Tohnai I, Gül A, Ohno S, Mizuki N.** Association of Major Histocompatibility Complex Class I Chain-Related Gene A and HLA-B Alleles with Behçet's Disease in Turkey. Jpn J Ophthalmol. 2007 Nov-Dec;51[6]:431-6.
- [146] **Hisanaga K.** Neuro-neutrophilic disease: neuro-Behçet disease and neuro-Sweet disease. Intern Med. 2007;46[4]:153-4
- [147] **D.Bessis.** Maladie de Behçet, manifestations dermatologiques des connectivites vasculites et affections systémiques apparentées. In: Dermatologie et médecine vol 1. Springer-V. Paris; 2007. p. 127-37.
- [148] **Gunen H, Evereklioglu C, Kosar F, Er H, Kizkin O.** Thoracic involvement in Behçet's disease and its correlation with multiple parameters. Lung. 2000 May 1:
<http://link.springer.com/10.1007/s004080000019>
- [149] **Zidi A, Ben Miled Mrad K, Hantous S, Nouira K, Mestiri I, Mrad S.** Angio-Behçet à localisation thoracique. Vol. 87, Journal de Radiologie.

2006. p. 285-9.:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0221036306740021>

- [150] **Communiqué de l'ANDEM** Traitement des anévrismes de l'aorte par prothèses endo-vasculaires : conclusions et recommandations de l'ANDEM. *Ann. Cardio. Angéol*, 1995, 44 (6), 310-312
- [151] **Expert Panel on Vascular Imaging** : Bennett SJ, Dill KE, Hanley M, Ahmed O, Desjardins B, et al. ACR Appropriateness Criteria: Suspected Thoracic Aortic Aneurysm. *J Am Coll Radio*. 2018 May. 15 (5S): S208-S214
- [152] **Miller WT**. Thoracic aortic aneurysms: plain film findings. *Semin Roentgenol*. 2001 Oct. 36(4):288-94
- [153] **Celi S, Berti S**. Three-dimensional sensitivity assessment of thoracic aortic aneurysm wall stress: a probabilistic finite-element study. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2014 Mar. 45 (3):467-75.
- [154] **Masson, Jean-Philippe**. « l'angioscanner thoracique », 5 juillet 2018. <http://leparticulier.lefigaro.fr/article/comment-ca-marche-l-angioscanner/>.
- [155] **Callaghan FM, Karkouri J, Broadhouse K, Evin M, Fletcher DF, Grieve SM**. Thoracic aortic aneurysm: 4D flow MRI and computational fluid dynamics model. *Comput Methods Biomech Biomed Engin*. 2015 Oct. 18 Suppl 1:1894-5.
- [156] **Krishnan K, Ge L, Haraldsson H, Hope MD, Saloner DA, Guccione JM, et al**. Ascending thoracic aortic aneurysm wall stress analysis using

patient-specific finite element modeling of in vivo magnetic resonance imaging†. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2015 Oct. 21 (4):471-80.

- [157] **Lankipalli RS, Pellecchia M, Burke JF.** Magnetic resonance angiography in the evaluation of aortic pseudoaneurysm. *Heart*. 2002 Feb. 87(2):157.
- [158] **Backes WH, Nijenhuis RJ, Mess WH, Wilmink FA, Schurink GW, Jacobs MJ.** Magnetic resonance angiography of collateral blood supply to spinal cord in thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysm patients. *J Vasc Surg*. 2008 Aug. 48(2):261-71.
- [159] **Haulon, S., D. Fabre, M. Raux, Y. Goueffic, J. Mougin, A. Girault, D. Boulate, D. Mitilian, et J. Guihaire.** « Anévrismes de la crosse aortique ». *JMV-Journal de Médecine Vasculaire*, 54e congrès du Collège Français de Pathologie Vasculaire, 45 (1 mars 2020): S19. <https://doi.org/10.1016/j.jdmv.2020.01.046>.
- [160] **Saadoun D, Wechsler B, Desseaux K, Le Thi Huong D, Amoura Z, Resche-Rigon M, Cacoub P:** Mortality in Behcet's disease. *Arthritis Rheum* 2010, 62(9):2806–2812.
- [161] **Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, Ozyazgan Y, Mat C, Hamuryudan V, Yurdakul S, Yazici H:** The long-term mortality and morbidity of Behcetsyndrome: a 2-decade outcome survey of 387 patients followed at adedicated center. *Medicine (Baltimore)*. 2003, 82(1):60–76.

- [162] **Hong, Soonchang, Han Ki Park, Won-Heum Shim, et Young-Nam Youn.** « Hybrid Endovascular Repair of Thoracic Aortic Aneurysm in a Patient with Behçet's Disease Following Right to Left Carotid-Carotid Bypass Grafting ». *Journal of Korean Medical Science* 26, no 3 (mars 2011): 444-46. <https://doi.org/10.3346/jkms.2011.26.3.444>.
- [163] **Hiller, N., Lieberman, S., Chajek-Shaul, T., Bar-Ziv, J., Shaham, D.,**2004. Thoracic Manifestations of Behçet Disease at CT. *RadioGraphics*24, 801–808.
- [164] **Comarmond, C., Wechsler, B., Cacoub, P., Saadoun, D.,** 2014. Traitement de la maladie de Behçet. *La Revue de Médecine Interne* 35, 126–138.
- [165] **Hatemi G, Silman A, Bang D, Bodaghi B, Chamberlain AM, Gul A, et al.**EULAR recommendations for the management of Behçet disease. *Ann Rheum Dis* 2008;67(12):1656–62.
- [166] **Desbois AC, Wechsler B, Resche-Rigon M, Piette JC, Huong DLT, Amoura Z, et al.** Immunosuppressants reduce venous thrombosis relapse in Behçet's disease. *Arthritis Rheum* 2012;64(8):2753–60.
- [167] **Comarmond, C., B. Wechsler, P. Cacoub, et D. Saadoun.** « Traitement de la maladie de Behçet ». *La Revue de Médecine Interne* 35, no 2 (février 2014): 126-38. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2013.12.003>.
- [168] **Cho, Sung Bin, Suhyun Cho, et Dongsik Bang.** « New Insights in the Clinical Understanding of Behçet's Disease ». *Yonsei Medical Journal* 53, no 1 (2012): 35. <https://doi.org/10.3349/ymj.2012.53.1.35>.

- [169] **DeBakey ME.** Successful resection of fusiform aneurysm of aortic arch with replacement by homograft. *Surg Gynecol Obstet.* 1957;105(6):657-664
- [170] **Safi HJ, Miller CC, Estrera AL, et al.** Staged Repair of Extensive Aortic Aneurysms: Long-term Experience With the Elephant Trunk Technique. *Trans Meet Am Surg Assoc.* 2004;CXXII(NA;):275-283. doi:10.1097/01.sla.0000140756.30517.1b] [Safi HJ, Miller CC, Lee T-Y, Estrera AL. Repair of ascending and transverse aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;142(3):630-633. doi:10.1016/j.jtcvs.2010.11.015
- [171] **BashirM, ShawM, DesmondM, KuduvalliM, FieldM, OoA.** Cerebral protection in hemi-aortic arch surgery. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2(2):239–44
- [172] **GriepRB, StinsonEB, HollingsworthJF, BuehlerD.** Prosthetic replacement of the aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1975;70(6):1051–63.
- [173] **BashirM, ShawM, DesmondM, KuduvalliM, FieldM, OoA.** Cerebral protection in hemi-aortic arch surgery. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2(2):239–44.
- [174] **WilliamsJB, PetersonED, ZhaoY, et al.** Contemporary Results for proximal aortic replacement in North America. *J Am Coll Cardiol.* 2012;60(13):1156–62. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.06.023>.
- [175] **GriepR, ErginM, LansmanJ.** The physiology of hypothermic circulatory arrest. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 1991;3:188–93.

- [176] **PercyA, WidmanS, RizzoJA, TranquilliM, ElefteriadesJA.** Deep hypothermic circulatory arrest in patients with high cognitive needs: full preservation of cognitive abilities. *Ann Thorac Surg.* 2009;87(1):117–23.
- [177] **GriepRB, GriepEB.** Perfusion and cannulation strategies for neurological protection in aortic arch surgery. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2(2):159–62. <https://doi.org/10.3978/j.issn.2225-319X.2013.03.12>.
- [178] **DiEusaniM, WesselinkRM, MorshuisWJ, et al.** Deep hypothermic circulatory arrest and antegrade selective cerebral perfusion during ascending aorta-hemiarch replacement: a retrospective comparative study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;125:849–54.
- [179] **Westaby S, Katsumata T.** Proximal aortic perfusion for complex arch and descending aortic disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:162–7.
- [180] **Rokkas CK, Kouchoukos NT.** Single-stage extensive replacement of the thoracic aorta: the arch-first technique. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:99–105.
- [181] **Kouchoukos NT, Mauney MC, Masetti P, Castner CF.** Single-stage repair of extensive thoracic aortic aneurysms: experience with the archfirst technique and bilateral anterior thoracotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;128:669–76.
- [182] **Sabik JF, Lytle BW, McCarthy PM, Cosgrove DM.** Axillary artery: an alternative site of arterial cannulation for patients with extensive aortic and peripheral vascular disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:885–90.

- [183] **Dubost C, Guilmet D, Soyer R.** Chirurgie des anévrysmes de l'aorte. Paris: Masson; 1970.
- [184] **Borst HG, Frank G, Schaps D.** Treatment of extensive aortic aneurysm by a new multi stage approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;95:11–3.
- [185] **Saito N, Kimura T, Toma M, Kita T, Inoko M, Nohara R, Inoue K.** Images in cardiovascular medicine. Endovascular treatment of a giant aortic arch aneurysm with a triple-branched stent graft. *Circulation*. 2005; 112(12):e151-2.
- [186] **Greenberg RK:** Aortic aneurysm, thoracoabdominal aneurysm, juxtarenal aneurysm, fenestrated endografts, branched endografts, and endovascular aneurysm repair. *Ann N Y Acad Sci*, 2006; 1085:187-196.
- [187] **Shahverdyan R, Gawenda M, Brunkwall J.** Triple-barrel graft as a novel strategy to preserve supra-aortic branches in arch-TEVAR procedures: clinical study and systematic review. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2013 Jan;45(1):28-35.
- [188] **[Kawaguchi S, Yokoi Y, Shimazaki T, Koide K, Matsumoto M, Shigematsu H.** Thoracic endovascular aneurysm repair in Japan: experience with fenestrated stent grafts in the treatment of distal arch aneurysms. *J Vasc Surg* 2008;48:24Se9S
- [189] **Inoue K, Hosokawa H, Iwase T, Sato M, Yoshida Y, Ueno K, et al.** Aortic arch reconstruction by transluminally placed endovascular branched stent graft. *Circulation*, 1999; 100(Suppl.):316e21.

- [190] **Chuter TA, Schneider DB, Reilly LM, Lobo EP, Messina LM.** Modular branched stent graft for endovascular repair of aortic arch aneurysm and dissection. *J Vasc Surg*, 2003; 38(4):859e63.
- [191] **Piffaretti G, Rivolta N, Fontana F, Carrafiello G, Mariscalco G, Castelli P.** Aortic arch aneurysm repair with a new branched device. *J Vasc Surg*. 2013; 57(6):1664-7.
- [192] **Cao P, De Rango P, Czerny M, Evangelista A, Fattori R, Nienaber C, Rousseau H, Schepens M.** Systematic review of clinical outcomes in hybrid procedures for aortic arch dissections and other arch diseases. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012; 144(6):1286-300, 1300.
- [193] **Melissano G, Civilini E, Bertoglio L, et al:** Results of endografting of the aortic arch in different landing zones. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2007; 33:561-566.
- [194] **Ishimaru S.**—Endografting of the aortic arch. *J. Endovasc. Ther.*, 2004, 11 Suppl 2 : II62-71.
- [195] **Antona C., Vanelli P., Petulla M. et al.** — Hybrid technique for total arch repair : aortic neck reshaping for endovascular-graft fixation. *Ann. Thorac. Surg.*, 2007, 83 (3), 1158-61.
- [196] **Greenberg RK, Haddad F, Svensson L, et al.** Hybrid approaches to thoracic aortic aneurysms: the role of endovascular elephant trunk completion. *Circulation*, 2005;112:2619- 2626.
- [197] **Huong D.L.T., et al.** 1995. Arterial lesions in Behçet's disease. A study in 25 patients. *J Rheumatol* 22 : 2103-2113.

- [198] **Cormier JM, Saliou C, Laurian C, Fichelle JM.** Anévrismes artériels de la maladie de Behçet : 4 observations. *Presse Med.* 1993 ; 22(39) :1957-60.
- [199] **Wechsler B, Du LT, Kieffer E.** Cardiovascular manifestations of Behçet's disease. *Ann Med Interne (Paris)* 1999; 150:542-54.
- [200] **Vasseur MA, Haulon S, Beregi JP, Le Tourneau T, Prat A, Warembourgh H.** Endovascular treatment of abdominal aneurysmal aortitis in Behçet's disease. *J Vasc Surg* 1998; 27: 974-6.
- [201] **Swartbol P, Truedsson L, Norgren L.** The inflammatory response and its consequence for the clinical outcome following aortic aneurysm repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2001; 21: 393-400.
- [202] **Pennell RC, Hollier LH, Lie JT, Bernatz PE, Joyce JW, Pairolero PC, Cherry KJ, Hallett JW.** Inflammatory abdominal aortic aneurysm: a thirty-year review. *J Vasc Surg* 1985; 2: 859-69
- [203] **Ghorbel IB, Elhadj ZI, Miled M, Houman MH.** Faux anévrismes artériels iatrogènes au cours de la maladie de Behçet : à propos de deux cas. *J Mal Vasc* 2006 ;31 :88—92.
- [204] **Lovegrove RE, Javid M, Magee TR, Galland RB.** Endovascular and open approaches to non-thrombosed popliteal aneurysm repair: a meta-analysis. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2008; 36:96—100.
- [205] **Liu CW, Ye W, Liu B, Wu W, Dake MD.** Endovascular treatment of aortic pseudoaneurysm in Behçet disease. *J Vasc Surg* 2009; 50: 1025-30.

- [206] **Crawford ES, Saleh SA.** Transverse aortic arch aneurysm: improved results of treatment employing new modifications of aortic reconstruction and hypothermic cerebral circulatory arrest. *Ann Surg.* 1981 Aug. 194(2):180-8
- [207] **Crawford ES, Saleh SA, Schuessler JS.** Treatment of aneurysm of transverse aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979 Sep. 78(3):383-93
- [208] **Colombi P, Rossi C, Porrini AM, Pellegrini A.** Aneurysms involving the aortic arch. Report on thirteen surgically treated patients. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1983 Aug. 31(4):234-8
- [209] **Ergin MA, Spielvogel D, Apaydin A, et al.** Surgical treatment of the dilated ascending aorta: when and how?. *Ann Thorac Surg.* 1999 Jun. 67(6):1834-9; discussion 1853-6
- [210] **Surg.** 2013;2(2):239–44. 4. WilliamsJB, PetersonED, ZhaoY, et al. Contemporary Results for proximal aortic replacement in North America. *J Am Coll Cardiol.* 2012;60(13):1156–62. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.06.023>.
- [211] **Rousseau H., Bolduc J.-P., Dambrin C., Marcheix B., Canevet G., Chabbert V., Otal P., Joffre F.** Réparation par endoprothèse (stentgraft) des anévrismes de l'aorte thoracique. EMC (Elsevier SAS, Paris), Radiodiagnostic - Coeur-poumon, 32-210-J-10, 2006.
- [212] Resch T, Ivancev K, Brunkwall J, Nyman U, Malina M, Lindblad B. Distal migration of stent-grafts after endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Interv Radiol* 1999; 10:257-64.

- [213] **M. Storck.** Does a Postimplantation Syndrome Following Endovascular Treatment of Aortic Aneurysms Exist?. *Vascular and Endovascular Surgery*, 2001; 35, 1: 23-29.
- [214] **Resch T, Ivancev K, Brunkwall J, Nyman U, Malina M, Lindblad B.** Distal migration of stent-grafts after endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Interv Radiol* 1999; 10:257-64.
- [215] **White GH, May J, Waugh RC, Chaufour X, Yu W.** Type III and type IV endoleak: toward a complete definition of blood flow in the sac after endoluminal AAA repair. *J Endovasc Surg.* 1998 Nov;5(4):305-9.
- [216] **Schulz CJ, Schmitt M, Böckler D, Geisbüsch P.** Fusion imaging to support endovascular aneurysm repair using 3D-3D registration. *J Endovasc Ther* 2016;23:791-9.
- [217] **Desbois, A. C. et al.** «Efficacy of Anti-TNF Alpha in Severe and Refractory Major Vessel Involvement of Behcet's Disease: A Multicenter Observational Study of 18 Patients». *Clinical Immunology (Orlando, Fla.)* 197 (2018): 54-59. <https://doi.org/10.1016/j.clim.2018.08.004>.
- [218] **Gaudric, Julien et al.** « Factors Influencing the Recurrence of Arterial Involvement After Surgical Repair In Behçet'S Disease ». *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery* 58, n° 6 (1 décembre 2019): e626-27.
- [219] **hrestha, Malakh et al.** « Total Aortic Arch Replacement with a Novel 4-Branched Frozen Elephant Trunk Prosthesis: Single-Center Results of the First 100 Patients ». *The Journal of Thoracic and Cardiovascular*

Surgery 152, n° 1 (1 juillet 2016): 148-159.e1.
<https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2016.02.077>

- [220]** Ben Ghorbel, I., Z. Ibn Elhadj, M. Miled, et M. H. Houman. « Faux anévrysmes artériels iatrogènes au cours de la maladie de Behçet: À propos de deux cas ». *Journal des Maladies Vasculaires* 31, no 2 (1 mai 2006): 88-92. [https://doi.org/10.1016/S0398-0499\(06\)76525-8](https://doi.org/10.1016/S0398-0499(06)76525-8).

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 أبقر اط

بسم الله الرحمن الرحيم أقسم بالله العظيم

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



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



أطروحة رقم: 409

سنة : 2020

تمدد قوس الأبهـر في اطار مرض بهجت
بصدـد حالة
أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : / / 2020

من طرف

السيد شهاب أبو بكر

المرداد في 5 شباط 1994

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : تمدد قوس الأبهـر , مرض بهجت , الجراحة الهجينة

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس و مشرف

عضو

عضو

عضو

السيد إبراهيم لكحل

أستاذ في جراحة الشرايين المحيطية

السيد مصطفى تبركانت

استاذ في جراحة الشرايين المحيطية

السيد حسن توفيق شطاطا

أستاذ في جراحة الشرايين المحيطية

السيد سمير الخلوفي

أستاذ علم التشريح