

Année: 2021

Thèse N°: 377

PARTICULARITES CLINIQUES ET EVOLUTIVES DES THROMBOSES VEINEUSES AU COURS DE LA MALADIE DE BEHCET

THESE

Présentée et soutenue publiquement le : / /2021

PAR

Madame Rim BEN ACHOUR

Née le 21 Juillet 1995 à Rabat

Médecin Interne du CHU Ibn Sina de Rabat

Pour l'Obtention du Diplôme de
Docteur en Médecine

Mots Clés : Angio-Behcet; Atteinte veineuse; Thrombophlébite; Evolution;
Anticoagulation

Membres du Jury :

Madame Zoubida TAZI MEZALEK

Professeur de Médecine Interne

Monsieur Hicham HARMOUCH

Professeur de Médecine Interne

Madame Mouna MAAMER

Professeur de Médecine Interne

Monsieur Youssef SEKKACH

Professeur de Médecine Interne

Président & Rapporteur

Juge

Juge

Juge

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

قَالُوا سُبْحَانَكَ

لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا عَلَّمْتَنَا

إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ

سورة البقرة الآية 31



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 :

Doyen :

Professeur Mohamed ADNAOUI

Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines

Professeur Brahim LEKEHAL

Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Taoufiq DAKKA

Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Younes RAHALI

Secrétaire Général

Mr. Mohamed KARRA

*Enseignant militaire

**1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS
PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :**

Décembre 1984

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

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZAD Rachid
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

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. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

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

Médecine Interne - [Clinique Royale](#)
Anesthésie - Réanimation
Pathologie Chirurgicale

Médecine Interne - [Doyen de la FMPR](#)
Neurologie

Gynécologie - Obstétrique
Anesthésie Réanimation

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique Méd. [Chef Maternité des Orangers](#)
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie- [Dir. du Centre National PV Rabat](#)
Chimie thérapeutique

Chirurgie Générale [Doyen de FMPT](#)
Anesthésie Réanimation
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Anatomie
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques [Doyen de la FMPA](#)
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale - [Directeur du CHIS](#)
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Chirurgie Générale
Gynécologie - Obstétrique
Dermatologie

Urologie [Inspecteur du SSM](#)
Pédiatrie
Traumatologie - Orthopédie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

*Enseignant militaire

Mars 1995

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

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*

Novembre 1997

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

Novembre 1998

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

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

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

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

Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Néphrologie
Cardiologie [Directeur HMI Mohammed V](#)

Gynécologie-Obstétrique
Neurologie
Cardiologie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie [Directeur Hôp.Ar-razi Salé](#)
Gynécologie Obstétrique

Neurologie Doyen de la FMP Abulcassis
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie - [Directeur Hôp.Cheikh Zaid](#)
Urologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pédiatrie

*Enseignant militaire

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRIS Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
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. SABBAAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURLARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. KRIOUILE Yamina
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*

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie- [Pédiatrique Directeur Hôp. Des Enfants Rabat](#)
Chirurgie Générale
Pédiatrie - [Directeur Hôp. Univ. International \(Cheikh Khalifa\)](#)
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

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

*Enseignant militaire

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. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 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

AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 Pr. BENCHEIKH Razika
 Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 Pr. DOGHMI Nawal
 Pr. FELLAT Ibtissam
 Pr. FAROUDY Mamoun
 Pr. HARMOUCHE Hicham
 Pr. 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

Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Rhumatologie [Directeur Hôp. Al Ayachi Salé](#)
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Biophysique
 Cardiologie (mise en disponibilité)
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Gynécologie Obstétrique

Rhumatologie
 Hématologie
 O.R.L
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire. [Directeur Hôpital Ibn Sina Marr.](#)
 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

*Enseignant militaire

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. AMHAJJI Larbi *
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed *
Pr. BALOUCH Lhoussaine *
Pr. BENZIANE Hamid *
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHERKAOUI Naoual *
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. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. OUZZIF Ez zohra *
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine *
Pr. SIFAT Hassan *
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour *
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Mars 2009

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

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

Médecine interne
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Neuro-chirurgie
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

*Enseignant militaire

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

Décembre 2010

Pr. ZNATI Kaoutar

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

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. BENSGHIR Mustapha *
 Pr. BENYAHIA Mohammed *
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali *
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha *
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI NIZARE

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

Anatomie Pathologique

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

Pharmacologie
 Toxicologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie-Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique et Bromatologie
 Traumatologie orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-chirurgie

*Enseignant militaire

Pr.EL GUERROUJ Hasnae
 Pr.EL HARTI Jaouad
 Pr.EL JAOUADI Rachid *
 Pr.EL KABABRI Maria
 Pr.EL KHANNOUSSI Basma
 Pr.EL KHLOUFI Samir
 Pr.EL KORAICHI Alae
 Pr.EN-NOUALI Hassane *
 Pr.ERRGUIG Laila
 Pr.FIKRI Meryem
 Pr.GHFIR Imade
 Pr.IMANE Zineb
 Pr.IRAQI Hind
 Pr.KABBAJ Hakima
 Pr.KADIRI Mohamed *
 Pr.LATIB Rachida
 Pr.MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr.MEDDAH Bouchra
 Pr.MELHAOUY Adyl
 Pr.MRABTI Hind
 Pr.NEJJARI Rachid
 Pr.OUBEJJA Houda
 Pr.OUKABLI Mohamed *
 Pr.RAHALI Younes
 Pr.RATBI Ilham
 Pr.RAHMANI Mounia
 Pr.REDA Karim *
 Pr.REGRAGUI Wafa
 Pr.RKAIN Hanan
 Pr.ROSTOM Samira
 Pr.ROUAS Lamiaa
 Pr.ROUIBAA Fedoua *
 Pr.SALIHOUN Mouna
 Pr.SAYAH Rochde
 Pr.SEDDIK Hassan *
 Pr.ZERHOUNI Hicham
 Pr.ZINE Ali *

AVRIL 2013

Pr.EL KHATIB MOHAMED KARIM *

MAI 2013

Pr. BOUSLIMAN Yassir*

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. JEAIDI Anass *
 Pr. KOUACH Jaouad*
 Pr. MAKRAM Sanaa *
 Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar
 Pr. SEKKACH Youssef*
 Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Médecine Nucléaire
 Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologique
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique [Vice-Doyen à la Pharmacie](#)
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

Toxicologie

Chirurgie Thoracique
 Traumatologie- Orthopédie
 Chirurgie Thoracique
 Néphrologie
 Biochimie-Chimie
 Histologie- Embryologie-Cytogénétique
 Pédiatrie
 Pneumologie
 Hématologie Biologique
 Gynécologie-Obstétrique
 Pharmacologie
 CCV
 Médecine Interne
 Gynécologie-Obstétrique

*Enseignant militaire

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. 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*

AOUT 2015

Pr. MEZIANE Meryem
Pr. TAHIRI Latifa

PROFESSEURS AGREGES :**JANVIER 2016**

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

JUIN 2017

Pr. ABI Rachid*
Pr. ASFALOU Ilyasse*
Pr. BOUAITI El Arbi*
Pr. BOUTAYEB Saber
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim
Pr. HAFIDI Jawad
Pr. MAJBAR Mohammed Anas
Pr. OURAINI Saloua*
Pr. RAZINE Rachid
Pr. SOUADKA Amine
Pr. ZRARA Abdelhamid*

MAI 2018

Pr. AMMOURI Wafa
Pr. BENTALHA Aziza
Pr. EL AHMADI Brahim
Pr. EL HARRECH Youness*
Pr. EL KACEMI Hanan
Pr. EL MAJJAOUI Sanaa
Pr. FATIHI Jamal*
Pr. GHANNAM Abdel-Ilah
Pr. JROUNDI Imane
Pr. MOATASSIM BILLAH Nabil
Pr. TADILI Sidi Jawad
Pr. TANZ Rachid*

NOVEMBRE 2018

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

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

Dermatologie
Rhumatologie

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

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

Médecine interne
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Urologie
Radiothérapie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie-Réanimation
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Oncologie Médicale

Anatomie
Microbiologie
Histologie-Embryologie-Cytogénétique

*Enseignant militaire

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 *
Pr. CHAFRY BOUCHAIB *
Pr. CHAHDI HAFSA*
Pr. CHERIF EL ASRI ABAD *
Pr. DAMIRI AMAL *
Pr. DOGHMI NAWFAL*
Pr. ELALAOUI SIDI-YASSIR
Pr. EL ANNAZ HICHAM*
Pr. EL HASSANI MOULAY EL MEHDI*
Pr. EL HJOUJI ABDERRAHMAN *
Pr. EL KAOUI HAKIM *
Pr. EL WALI ABDERRAHMAN*
Pr. EN-NAFAA ISSAM *
Pr. HAMAMA JALAL *
Pr. HEMMAOUI BOUCHAIB*
Pr. HJIRA NAOUFAL *
Pr. JIRA MOHAMED *
Pr. JNIE NE ASMAA
Pr. LARAQUI HICHAM *
Pr. MAHFOUD TARIK *
Pr. MEZIANE MOHAMMED *
Pr. MOUTAKI ALLAH YOUNES *
Pr. MOUZARI YASSINE *
Pr. NAOUI HAFIDA *
Pr. OBTEL MAJDOULINE
Pr. OURRAI ABDELHAKIM *
Pr. SAOUAB RACHIDA *
Pr. SBITTI YASSIR *
Pr. ZADDOUG OMAR*
Pr. ZIDOUH SAAD *

Néphrologie
Chirurgie réparatrice et plastique
Radiothérapie
Gynécologie-Obstétrique
Anatomie
Néphrologie
Anatomie
Chirurgie-Générale
Cardiologie
Traumatologie-Orthopédie
Traumatologie-Orthopédie
Anatomie pathologique
Neuro-chirurgie
Anatomie Pathologique
Anesthésie-Réanimation
Pharmacie-Galénique
Virologie
Gynécologie-Obstétrique
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Radiologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
O.R.L
Dermatologie
Médecine interne
Physiologie
Chirurgie-Générale
Oncologie Médicale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Parasitologie-Mycologie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pédiatrie
Radiologie
Oncologie Médicale
Traumatologie-Orthopédie
Anesthésie-Réanimation

*Enseignant militaire

2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUE

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

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. DAKKA Taoufiq	Physiologie <u>Vice-Doyen chargé de la Rech. et de la Coop.</u>
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRIS Med	Chimie Organique
Pr. RIDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

PROFESSEURS HABILITES :

Pr. BENZEID Hanane	Chimie
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr. DOUKKALI Anass	Chimie Analytique
Pr. EL JASTIMI Jamila	Chimie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Histologie-Embryologie
Pr. LYAHYAI Jaber	Génétique
Pr. OUADGHIRI Mouna	Microbiologie et Biologie
Pr. RAMLI Youssef	Chimie
Pr. SERRAGUI Samira	Pharmacologie
Pr. TAZI Ahnini	Génétique
Pr. YAGOUBI Maamar	Eau, Environnement

Mise à jour le 09/04/2021

KHALED Abdellah

Chef du Service des Ressources Humaines

FMPR

*Enseignant militaire



EN MEMOIRE DE MON CHER PERE

Abderrahim Ben Achour,

*J'aurai aimé que tu sois à mes côtés pour me voir grandir et réussir,
j'aurai aimé voir aujourd'hui la fierté dans tes yeux mais le destin avait
décidé autrement mais sache que tu resteras toujours mon cœur, Je prie
dieu le tout puissant de vous accepter par sa clémence au sein de son
paradis.*

Que ton âme repose en paix ❤️

A ma très chère mère

AZIZI FATIMA

Aucunes phrases aussi expressives soient-elles ne sauraient montrer le degré d'amour et d'affection que j'éprouve pour toi et Aucune expression, aussi élaborée qu'elle soit, ne pourrait traduire ma profonde gratitude et ma reconnaissance pour toutes ces années de Sacrifices et de dévouement, Tu n'as cessé de me soutenir et de m'encourager durant toutes ces années d'études, Je pourrais écrire des milliers de page mais je ne pourrais toujours pas dire à quel point je t'aime, merci pour toutes ces nuits blanches que t'as passé à mes coté, merci d'être mon soutien à ma faiblesse, d'être toujours présente à mes côtés pour me consoler quand il fallait, et merci de m'avoir soutenu et aidé à surmonter toutes les difficultés de la vie.

*C'est grâce à ALLAH puis à toi que je suis devenue ce que je suis
Aujourd'hui. Je dédie ce travail à la plus parfaite des mamans, à ma chérie, à mon amour, à celle qui a attendu ce jour avant même que je puisse en rêver*

J'espère qu'après ces longues années d'études, ces longs moments de stress vécu en attendant ce jour, tu pourras enfin savourer le fruit de ton travail acharné, de tes nuits sans sommeil que tu as passé en veillant sur moi, et en Priant pour moi.

Puisse ALLAH m'aider pour rendre un peu soit-il de ce Que tu m'as donné. Et ALLAH t'accorder santé, bonheur et longue vie

Je t'aime maman...



A mon cher frère

YOUNES BEN ACHOUR

*En signe de l'affection et de l'amour que je te porte, les mots sont
insuffisants pour exprimer ma profonde estime.*

*Tu étais toujours à mes côtés pour me soutenir et m'épauler. En
souvenir d'une enfance que nous avons partagé Je te dédie ce travail en
témoignage de ma profonde affection, de mon attachement de mon
amour et des liens de sang qui nous unissent.*

Puissions-nous rester unis et que Dieu t'accorde santé, succès et félicité.

*Que Dieu te protège, t'apporte tout le bonheur et t'aide à réaliser tous
vos vœux.*

Je t'aime énormément ❤️

A MON ONCLE

BEN FATAH SAÏD

*A celui qui a su combler le vide laissé par la perte de mon défunt père.
Merci pour votre soutien moral. J'espère avoir été à la hauteur de votre
estime et que ce travail soit le témoignage de la profondeur de mes
sentiments, ma reconnaissance, ma gratitude et mon respect. Qu'Allah
te bénisse et te garde pour ta famille.*

MA TANTE AICHA

*Tu es une seconde mère pour moi ton soutien inconditionnel m'a
toujours rassuré. Que Dieu te préserve santé et longue vie.♥*

A MES ADORABLES COUSINS,

**Mohammed, Hassan, Abderrahim, Mouad Et Yahya Ben
Fatah, Leurs Conjointes Sanae Boubadara, Hassna Zakri Et
Wafa El Fjiji Et Leurs Petits Yassine, Ghita, Yasmine, Saad,
Ines Et Yazid Ben Fatah**

*En témoignage de notre grande fraternité, Je vous remercie énormément
Pour votre aide et votre soutien moral. Pour tout ce que vous avez fait
pour moi et j'espère que vous trouverez dans cette thèse l'expression de
mon affection pour vous tous mes  chers.*

Que Dieu vous protège et consolide les liens sacrés qui nous unissent.

A MES CHERS AMIS :

Houda Elhiouy, Ilham Benhmida, Khaoula Benhammad, Oumaima El hajji, Sara Hdiyi, Zineb Amzal, Salma Hamidi, Mounia Bouhdid, Kenza Squeli Asmae elidrissi, Fatima Zouhra Fekak, Fatima Eahra Ezzaki Yasmine Essadni, Youssra Jebari, Ibtissam khalif Loubna el Bahri, Meryem Hamidi, Youssef M'dioud, Mahdi Wahib Adam Tagmouti, Abdelhaq BenSaleh, Abdoulah Tounsi, Belghit el hajaj, Othman El Amrani, Saber Hmimes, Mouhammed Bouissehak, Walid el Wardi,

Vous avez toujours donné l'exemple des ami(e)s attentives et fidèles, et des camarades serviables et marrants, merci d'avoir toujours été présents, et de m'avoir toujours aidée à faire face à toutes les épreuves imposées par la vie. Ce lien si spécial que nous avons tissé au fil du temps est éternellement incassable. Je vous remercie pour tout ce que vous m'avez apporté, et je vous souhaite tout le bonheur du monde et le meilleur dans ta vie.

Amie pour toujours, je vous aime... ! ❤️

A MA CHERE PROFESSEUR Khibri Hajar

Je tiens à lui exprimer ma profonde gratitude, mon profond respect et mes sincères Remerciements pour tout le temps qu'elle m'a Consacré, pour ses précieuses directives et pour la qualité de son suivi durant toute la période de mon encadrement.

A MES PROFESSEURS

Pour leur aide et soutien pendant toute ma période de formation. Je vous dédie ce travail espérant avoir répondu à vos souhaits de me voir réussir.

A Tous Les Personnels Du Service De Médecine Interne Chu Ibn Sina-Rabat.

Merci pour votre aide et votre soutien lors de la réalisation de ce travail. Puisse dieu, tout puissant, vous comble de santé, de bonheur et de prospérité.

A tous mes collègues, à tous les membres de l'AMIR et à la promotion 2018 Black Friday

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



A notre maître, Président et Rapporteur de thèse

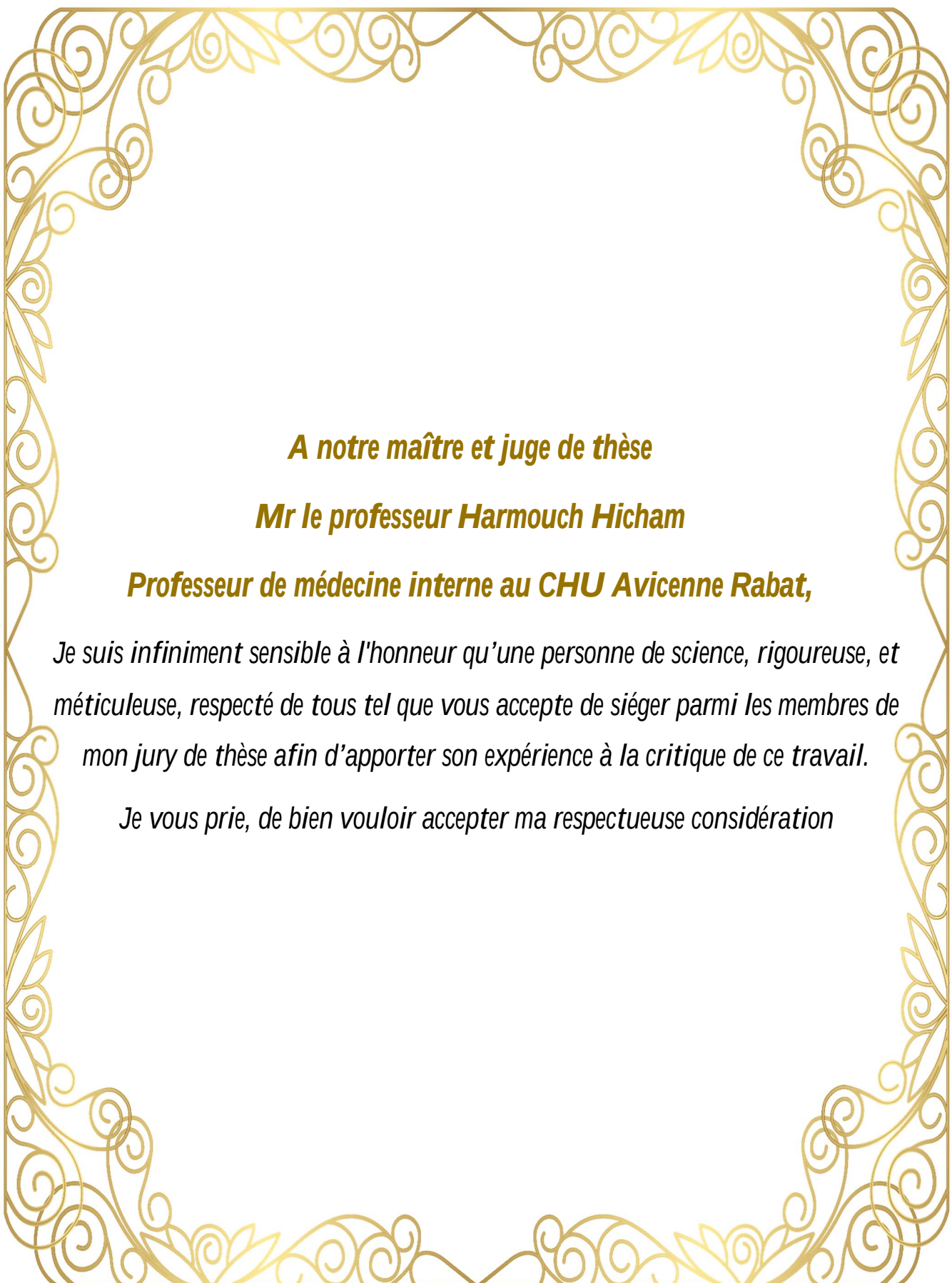
Mme le professeur Zoubida Tazi Mezalek

Professeur de Médecine Interne au CHU Avicenne Rabat,

Tous mes sincères remerciements pour les efforts qu'elle a déployés pour la réalisation de ce travail, pour ses encouragements ainsi que pour ses critiques constructives

De plus, Je suis très sensible à l'honneur que vous me faite en acceptant la présidence de notre jury de thèse

Veillez trouver dans ce modeste travail, professeur, le témoignage de ma gratitude, et du respect les plus distingués.



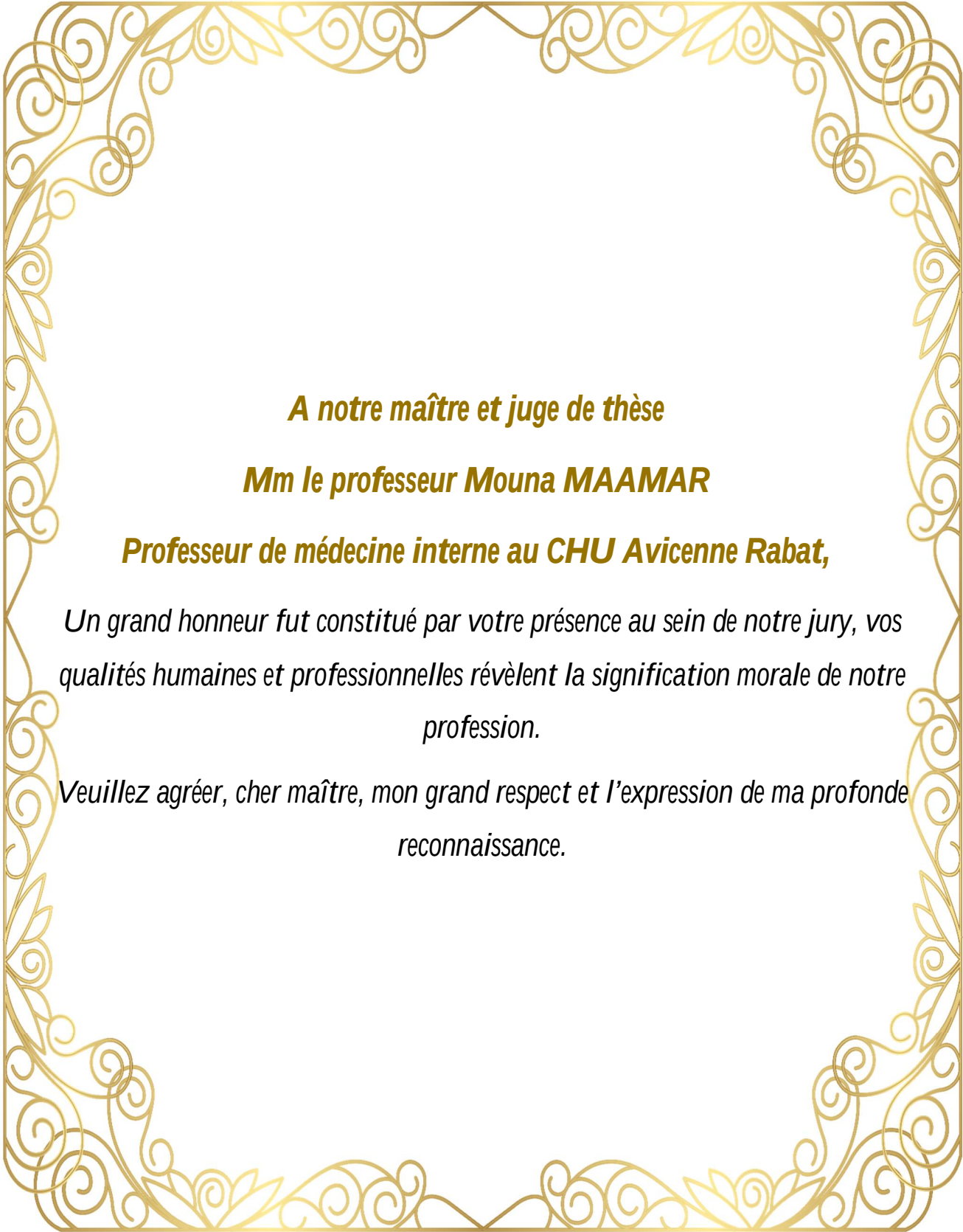
A notre maître et juge de thèse

Mr le professeur Harmouch Hicham

Professeur de médecine interne au CHU Avicenne Rabat,

Je suis infiniment sensible à l'honneur qu'une personne de science, rigoureuse, et méticuleuse, respecté de tous tel que vous accepte de siéger parmi les membres de mon jury de thèse afin d'apporter son expérience à la critique de ce travail.

Je vous prie, de bien vouloir accepter ma respectueuse considération



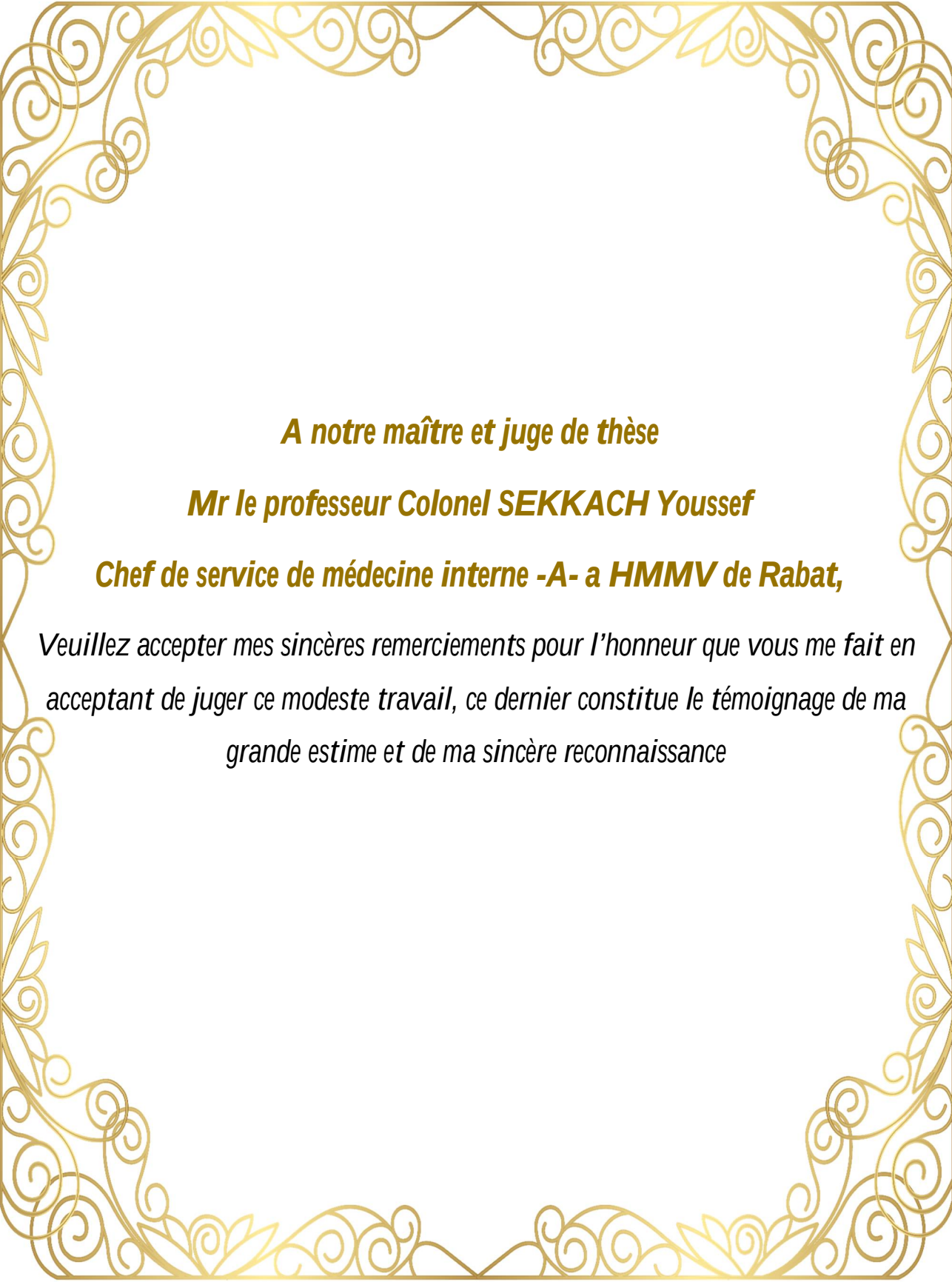
A notre maître et juge de thèse

Mm le professeur Mouna MAAMAR

Professeur de médecine interne au CHU Avicenne Rabat,

Un grand honneur fut constitué par votre présence au sein de notre jury, vos qualités humaines et professionnelles révèlent la signification morale de notre profession.

Veillez agréer, cher maître, mon grand respect et l'expression de ma profonde reconnaissance.



A notre maître et juge de thèse

Mr le professeur Colonel SEKKACH Youssef

Chef de service de médecine interne -A- a HMMV de Rabat,

Veuillez accepter mes sincères remerciements pour l'honneur que vous me fait en acceptant de juger ce modeste travail, ce dernier constitue le témoignage de ma grande estime et de ma sincère reconnaissance



ABREVIATION	DEFINITION
ADN	Adénosine désaminase
ADP	Adénopathie
AINS	Anti-inflammatoire non stéroïdien
AMM	Autorisation de mise en marcher
AOD	Anticoagulant Oraux Directs
AVCI	Accident vasculaire ischémique
AVK	Antivitamines k
BDCAI	Behcet Disease Current Activity Index
CMH	Complexe majeur d'histocompatibilité
CMV	Cytomégalovirus
CPK	Créatine Phosphokinase
CRP	C réactive protéine
CVC	Circulation veineuse collatérale
EP	Embolie Pulmonaire
ETT	Echographie Transthoracique
HBPM	Héparine bas poids moléculaire
HLA	Human leucocytes antigènes
HMG	Hépatomégalie
HNF	Héparine non fractionné
HTAP	Hypertension de l'artère pulmonaire
HTIC	Hypertension intracrânienne
http	Hypertension portal
IDM	Infarctus du myocarde
Ig	Immunoglobuline
INF	Interféron
INR	Rapport normalisé international
IRM	Imagerie par résonnance magnétique
IT	Insuffisance tricuspидienne
IV	Intra veineuse
IVD	Intraveineuse directe

LCR	Liquide céphalorachidien
MB	Maladie de Behçet
MI	Membre Inférieur
MS	Membre Supérieur
NFS	Numération formule sanguine
NK	Naturel Killer
OD	Oreillette droit
OVCR	Occlusion de la veine centrale de la rétine
PA	Pression artérielle
RSS	Régime sans selle
SAP	Seringue auto-pulsée
SC	Sous Cutané
SL	Sinus Latéral
SLS	Le sinus longitudinal supérieur
SMG	Splénomégalie
TA	Tension artérielle
TC	Tronc cérébral
TCA	Temps de céphaline activée
TDM	Tomodensitométrie
TNF	Tumor Nécrosais factor
TV	Thrombose veineuse
TVC	Thrombose veineuse Corticale
TVP	Thrombose veineuse profonde
TVS	Thrombose veineuse Superficielle
VCI	Veine Cave Inférieure
VCS	Veine Cave Supérieure
VO	Varice œsophagien
VS	Vitesse de sédimentation

Liste des figures

Figure 1 : Hippocrate de Cos, (460 avant J.-C. - en 377 av. J.-C.)	5
Figure 2: Benediktos Adamantiades 875 in Bursa – 1962 in Athènes	6
Figure 3 : Huluci Behçet (1889-1948).....	7
Figure 4 : La route de la soie	8
Figure 5: Modèle hypothétique de la pathogénèse de la MB (1).....	11
Figure 6 : Arbre décisionnel montrant le mécanisme a l'origine des lésions tissulaires au cours de la maladie de Behçet.....	13
Figure 7: Illustrant l'ensemble des atteintes au cours de la maladie de Behçet.....	16
Figure 8 : Aspect d'une pseudo-follicule (service de médecine interne (M.A) chu rabat)	19
Figure 9 : Score : «Behçet's disease current activity index (BDCAI) » (219)	59
Figure 10 : Aphte buccal (série du service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat...)	73
Figure 11 : Aphte génitale (série du service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat)	73
Figure 12 : Pseudo-folliculite localisé au niveau du tronc (série du service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat)	74
Figure 13 : Ulcère cutanée (série du service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat)	74
Figure 14 : Erythème noueux – série du service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat...	75
Figure 15. : Turgescence de la veine jugulaire (série du service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat	105
Figure16 : Circulation veineuse collatérale cervico-thoracique (série du service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat)	106
Figure 17 : Aspect échographique d'une thrombophlébite occlusive (service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat)	116
Figure 18 : Maladie post phlébitique : dermite ocre et ulcère veineux au cours de la MB (service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat	127

Liste des tableaux

Tableau 1: Critères de classification de la maladie de Behçet, proposés par l'International Study Group for Behçet Disease	41
Tableau 2: Tableau : Nouveaux critères de classification de la maladie de Behçet	42
Tableau 3 : Répartition des patients par tranche d'âge (en fonction de l'âge de début de symptômes)	65
Tableau 4 : Répartition des patients par tranche d'âge (en fonction de l'âge diagnostic)	67
Tableau 5: Répartition des patients en fonction du délai du diagnostic de la maladie	68
Tableau 6 : Répartition des patients selon le type de manifestation cutanéomuqueux pourcentage rapporté au nombre de malade ayant une atteinte cutanéomuqueuse	75
Tableau 7 : L'âge de début de la maladie par rapport au manifestation ophtalmique	77
Tableau 8 : Fréquence des uvéites au cours de la maladie de Behçet.....	78
Tableau 9 : Complication oculaire au cours de la maladie de Behçet	79
Tableau 10 : Age de début de la maladie de Behçet et l'atteinte articulaire	81
Tableau 11 : Répartition des patients selon le type d'atteinte articulaire. Pourcentage rapporté au nombre de malades ayant une atteinte articulaire (n=15) et rapporté au nombre de notre population(n=62).....	81
Tableau 12 : Manifestation neurologique de la maladie de Behçet	84
Tableau 13 : Répartition des patients selon le type des manifestations digestives. Pourcentage rapporté au nombre de malade ayant une atteinte digestive (n=11).....	87
Tableau 14 : Relation entre les habitudes toxique et les manifestations digestives.....	87
Tableau 15 : Répartition des patients selon le type des manifestations pleuropulmonaire et médiastinale. Pourcentage rapporté au nombre de malades ayant une atteinte pleuropulmonaire et médiastinale (n=19).....	89
Tableau 16 : Relation entre les habitudes toxique et les manifestations cardiaque.....	89
Tableau 17: Répartition des patients selon le type de manifestation cardiaque. Pourcentage rapporté au nombre de malades ayant une atteinte cardiaque (n=7).....	90
Tableau 18 : Représentation des sièges des anévrysmes par rapport au nombre de patients : Répartition par taille et évolution.....	92
Tableau 19 : Siège des occlusions artérielles en fonction du nombre des patients.....	92
Tableau 20: Répartition des patients par tranche d'âge (en fonction de l'âge d'apparition des thromboses).....	95
Tableau 21 : Répartition des patients en fonction du délai d'apparition de l'atteinte veineuse.	96
Tableau 22 : Tableau représentant le nombre de sites atteints chez chaque patient	99
Tableau 23 : Répartition des malades en fonction du siège des TVP	99
Tableau 24 : rapport entre début de la maladie et la localisation au niveau des membre inférieur de la thrombose	101

Tableau 25 : Rapport entre l'âge d'apparition de la thrombose et la localisation au niveau des membre inferieur de celle ci.....	101
Tableau 26 : Rapport entre les habitudes toxique et la localisation des thromboses au niveau des MI	102
Tableau 27: Les veines sièges des thromboses veineuses profondes dans notre série MI)...	103
Tableau 28 : Rapport entre début de la maladie et la localisation au niveau du thorax de la thrombose.....	104
Tableau 29 : Rapport l'âge d'apparition de la thrombose et la localisation au niveau thoracique de celle ci	104
Tableau 30 : Rapport entre les habitudes toxique et la localisation des thromboses au niveau Du thorax	105
Tableau 31 : Les veines sièges des thromboses veineuses profondes dans notre série (thorax)	107
Tableau 32 : Rapport entre début de la maladie et la localisation au niveau du cérébral de la thrombose.....	107
Tableau 33 : Rapport entre début de la maladie et la localisation au niveau cérébral de celle ci	108
Tableau 34 : Rapport entre les habitudes toxique et la localisation des thromboses au niveau Du cérébrale	108
Tableau 35: Les veines sièges des thromboses veineuses profondes dans notre série (cerveau)	109
Tableau 36 : Rapport entre début de la maladie et la localisation au niveau de l'abdomen de la thrombose.....	110
Tableau 37 : Rapport entre l'âge d'apparition de la thrombose et la localisation au niveau de l'abdomen de celle ci.....	110
Tableau 38 : Rapport entre les habitudes toxique et la localisation des thromboses au niveau de l'abdomen.....	111
Tableau 39: Les veines sièges des thromboses veineuses profondes dans notre série.....	112
Tableau 40: Résultat des NFS enregistrées chez nos patients.	114
Tableau 41 : Age début de la maladie de Behçet/rechute de thrombose.....	121
Tableau 42 Age de l'apparition de la thrombose veinseuse /rechute de thrombose	122
Tableau 43 : Le délai entre le début de la maladie et les première TV chez les patients ayant rechuter	122
Tableau 44 : Rechute de thrombose/localisation des thrombose veineuse profonde.....	123
Tableau 45 : Relation entre les habitudes toxique et rechute de thrombose	123
Tableau 46 : Age début de la maladie de Behçet/EP	125
Tableau 47 : Age diagnostique de la maladie de Behçet/EP	125
Tableau 48 : Age de la survenue des thrombose veineuse /EP.....	125
Tableau 49: localisation des thromboses veineuses profondes.....	126

Tableau 50 : Relation entre les habitudes toxique et EP	126
Tableau 51 : Tableau résumant l'évolution clinique de nos patients.....	128
Tableau 52 : Comparatif de l'âge moyen de début de la maladie de Behçet.....	131
Tableau 53 : Comparatif de l'Age moyen du diagnostic de la maladie de Behçet.....	131
Tableau 54 : Comparatif de l'âge moyen de l'apparition de l'atteinte veineuse au cours de la maladie de Behçet	132
Tableau 55 : Tableau comparatif de sexe ratio	133
Tableau 56 : Tableau comparatif de la fréquence des formes familiales	134
Tableau 57 : Comparaison des différentes manifestations cutanéomuqueuse	135
Tableau 58 : Comparaison des différentes manifestations oculaires	137
Tableau 59 : Comparatif des différentes manifestations articulaires.....	138
Tableau 60 : Tableau comparatif de la fréquence des manifestations neurologique	139
Tableau 61 : Comparatif de la fréquence des manifestations digestives.....	140
Tableau 62 : Comparatif de la fréquence des manifestations cardiaque	141
Tableau 63 : Comparaison des fréquences des atteintes artérielles des différentes séries de littérature.....	143
Tableau 64 : Comparaison des différentes artères concernées par les atteintes anévrysmales au cours de la maladie de Behçet	144
Tableau 65 : Comparaison des valeurs épidémiologiques des thromboses veineuses au cours de la MB.....	150
Tableau 66 : Tableau comparatif des fréquences des thrombophlébites superficielles	151
Tableau 67 : Tableau comparatif des fréquences des différents site de TVP au cours de la MB	157

Liste des graphiques

Graphique 1 : La répartition des patients par tranche d'âge en fonction de l'âge du début des symptômes	65
Graphique 2 : La fréquence des formes, juvénile, adulte et tardive.	66
Graphique 3 : Répartition des patients par tranche d'âge (en fonction de l'âge diagnostic ...	67
Graphique 4 : Répartition de cas selon le durée entre la confirmation du diagnostic et le début de la maladie	68
Graphique 5 : Répartition des patients en fonction du sexe.....	69
Graphique 6 : Fréquence des formes familiales.	69
Graphique 7 : Pourcentages de MB selon les régions	70
Graphique 8 : Répartition des malades par région sur carte	71
Graphique 9 : La fréquence des signes généraux.....	72
Graphique 10 : Fréquence des manifestations cutané-muqueuses	76
Graphique 11 : Fréquence des manifestations oculaires.....	76
Graphique 12 : Fréquence des différentes atteintes oculaires chez nos patients.....	79
Graphique 13 : Fréquence des manifestations articulaires.	80
Graphique 14 : Fréquence des types d'atteintes articulaires (Pourcentage rapporté au nombre de malades ayant une atteinte articulaire).....	82
Graphique 15 : Fréquence des atteintes neurologiques.	83
Graphique 16 : La fréquence des types d'atteintes neuro-cérébrales au cours de la MB.....	85
Graphique 17 : Fréquence de l'atteinte digestive.....	86
Graphique 18 : Fréquence des manifestations pleuropulmonaires et médiastinales.....	88
Graphique 19 : Fréquence des atteintes artérielle	91
Graphique 20 : Fréquence des manifestations artérielles.	93
Graphique 21 : Répartition des patients par tranche d'âge (en fonction de l'âge d'apparition de l'atteinte veineuse).....	95
Graphique 22 : Répartition de cas selon la durée entre l'apparition de 'atteinte veineuse et le début de la maladie.....	96
Graphique 23 : Pourcentage du tabagisme dans notre série.	97
Graphique 24 : Pourcentage des cas d'alcoolisme dans notre série.	97
Graphique 25 : Fréquence du nombre de veines atteintes dans notre population.	100
Graphique 26 : Fréquence des signes cliniques au cours de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs (MI).....	103
Graphique 27 : Fréquence des signes cliniques	106
Graphique 28 : Fréquence des signes cliniques au cours des thrombophlébites cérébrales.	109

Graphique 29 : Fréquence des signes cliniques au cours des thromboses veineuses de l'abdomen.	111
Graphique 30 : Valeurs de la CRP chez nos patients. Graphique 31 : Valeurs de la VS chez nos patients.....	114
Graphique 32 : Caractères évolutifs de la MB chez nos patients.....	120
Graphique 33 : Nombre de récurrences des thromboses veineuses chez nos patients.....	121
Graphique 34 : Fréquence de syndrome post thrombotique au sein de notre série.....	127
Graphique 35 : Fréquence de suivi des malades au sein de notre série.....	128



Introduction	1
Etude théorique.....	3
I. Définition :.....	4
II. Historique :	5
III. Épidémiologie.....	8
1. La prévalence :	8
2. L'Incidence :	9
3. Le sexe :	10
4. L'âge.....	10
IV. Physiopathologie.....	11
1. Physiopathologie de la maladie de Behçet	11
2. Physiopathologie des manifestations vasculaire de la maladie de Behçet et en particularité les thromboses veineuses :	14
V. Les manifestations cliniques de la maladie de Behçet :.....	16
1. Les manifestations non vasculaires de la maladie de Behçet :	16
1.1. Atteinte cutanéomuqueuse	17
1.2. Atteinte oculaire :.....	20
1.3. Les atteintes articulaires :	23
1.4. Atteinte neurologique :	24
1.5. Les atteintes pleuropulmonaire et médiastinales :	25
1.6. Les atteintes cardiaques :	26
1.7. L'atteinte digestif :.....	27
1.8. L'atteinte rénale :	27
1.9. Les atteintes musculaires :	28
1.10. Les atteintes génitales :.....	28
1.11. Autres atteintes :.....	28
2. Les manifestations vasculaires de la maladie de Bechet :.....	29
2.1. Les atteintes artérielles :	29
2.2. Les atteintes veineuses :	33
VI. Diagnostique	40

VII. Traitement :	43
1. But :	43
2. Moyens :	43
2.1. Traitement médical :	43
2.2. Traitement chirurgical	45
3. Indications	45
3.1. Les manifestations vasculaires majeures	46
3.2. Les manifestations non vasculaires	52
VIII.Evolution :	53
1. L'évolution des atteintes veineuses au cours de la maladie de Behçet	54
2. L'évolution de l'atteinte vasculaire artérielle au cours de la MB :	55
3. L'évolution de l'atteinte ophtalmique au cours de la maladie de Behçet	56
4. L'évolution de l'atteinte muqueuse au cours de la maladie de Behçet	56
5. L'évolution de l'atteinte articulaire au cours de la maladie de Behçet	56
IX. Pronostic :	57
X. Suivi : (218)	58
Patients et Méthodes	61
I. Type d'études	62
II. Recrutement des patients	62
1. Critères d'inclusion :	62
2. Critères d'exclusion :	62
III. Méthodologie	63
Résultats	64
I. Epidémiologie	65
1. L'âge	65
1.1. L'âge de l'apparition de la maladie de Behçet	65
1.2. L'âge de diagnostic de la maladie de Behçet	67
1.3. Délai entre le début de la maladie et le diagnostic :	68
2. Sexe	69
3. Cas familiaux :	69

4. Etude génétique :.....	70
5. Répartition géographique.....	70
II. Les données cliniques de la maladie de Behçet.....	72
1. Les manifestations non vasculaires de la MB :.....	72
1.1. Les signes généraux :.....	72
1.2. L'atteinte cutanéomuqueuse :.....	72
1.3. L'atteinte oculaire :.....	76
1.4. Les manifestations articulaires :.....	80
1.5. L'atteinte neurologique :	83
1.6. L'atteinte digestive :	86
1.7. Atteinte pleuropulmonaire et médiastinale.....	88
1.8. L'atteinte cardiaque :	89
1.9. Atteinte rénale :	90
1.10. Les atteintes glandulaires :	90
1.11. Les autres atteintes :.....	90
2. Les manifestations vasculaires de la maladie de Bechet :.....	91
2.1. Les atteintes artérielles :	91
2.2. Les atteintes veineuses :	94
III. Données paraclinique (atteintes veineuse)	114
1. Bilan biologique :.....	114
2. Bilan radiologique :	116
IV. Le traitement :.....	118
1. Traitement médical.....	118
2. Traitement chirurgical	119
V. L'évolution :	120
1. Les rechutes	120
2. L'embolie pulmonaire :	124
3. Syndrome post-thrombotique.....	126

Discussion des résultats	129
I. Epidémiologie	130
1. L'âge :.....	130
2. Sexe :	132
3. Formes familiales :	133
4. Répartition géographique :	134
II. Les données cliniques de la maladie de Behçet :.....	135
1. Les manifestations non vasculaires de la MB :.....	135
1.1. Les manifestations cutanéomuqueuses :.....	135
1.2. L'atteinte oculaire :	136
1.3. Les manifestations articulaires :	137
1.4. L'atteinte neurologique :	139
1.5. L'atteinte digestive :	140
1.6. Les manifestations cardiaques :	141
1.7. Atteinte pleuropulmonaire et médiastinale :	142
1.8. Atteinte rénale :	142
2. Les manifestations vasculaires de la maladie de Bechet :.....	143
2.1. L'atteinte artérielle :.....	143
2.2. L'atteinte veineuse :.....	147
III. Biologique :	158
IV. Traitement :	159
V. Évolution :	161
1. Rechute des thromboses :	161
2. L'embolie pulmonaire :	163
3. Le Syndrome post thrombotique :	165
Conclusion	166
Résumés	169
Annexes	173
Références bibliographiques	187



La Maladie de Behçet (MB) est une maladie inflammatoire chronique, vascularite multi-systémique caractérisée par des manifestations cutanées, muqueuses, articulaires, oculaires, neurologiques et vasculaires.

Les populations d'Extrême-Orient, du Moyen-Orient et du bassin méditerranéen, sont les plus fréquemment touchées (1). La maladie se déclare généralement chez les adultes, avec une moyenne d'âge de 30 ans, bien que des cas ont été rapportés chez des enfants.

En l'absence de marqueur biologique spécifique, le diagnostic demeure essentiellement clinique, et repose sur des critères internationaux dont les plus récents sont ceux de "L'international Team for the Révision of the International Criteria for Behçet disease".

L'étiopathogénie demeure indéfinie, or des prédispositions génétiques, des facteurs immunologiques et environnementaux ont été impliqués.

Maladie due à une inflammation des vaisseaux quel que soit leur calibre ou leur nature avec une prédominance veineuse.

En prenant en compte leur fréquence et leur sévérité, les manifestations vasculaires méritent une attention particulière.

L'objectif de notre travail est de rapporter l'aspect clinique et évolutif des thromboses veineuses au cours de la maladie de Behçet à travers une série de 200 patients atteints de la MB dont 62 ayant développé une thrombose veineuse regroupés au service de médecine interne du centre hospitalier universitaire (CHU) Avicenne de rabat.



Etude théorique

I. Définition :

La maladie de Behçet est une maladie inflammatoire systémique, dont les mécanismes à la fois auto-inflammatoires et auto-immuns peuvent expliquer la pathogénèse.

Il s'agit d'une vascularite systémique, non nécrosante d'étiologie inconnue, affectant tous les types et tailles de vaisseaux.

En fait, il n'y a pas de définition satisfaisante de la maladie, elle n'est reconnue que sur une base de manifestations cliniques : muqueuses, (aphtoses buccales récurrentes, ulcération génitale), cutanées (pseudo-folliculite, érythème noueux), oculaires (uvéïte) et vasculaire... Les autres symptômes associés sont nombreux et peuvent potentiellement concerner tous les organes. (2)(3)(4).

C'est une maladie chronique évoluant par poussées, parfois spontanément résolutive et dont le traitement a pour objectif d'éviter la survenue de lésions irréversibles.

Les manifestations vasculaires de la maladie de Behçet incluent des thromboses veineuses profondes (TVP), des thrombophlébites superficielles, des anévrismes artériels et des thromboses artérielles.

Les manifestations vasculaires les plus fréquemment retrouvées sont les atteintes **veineuses**, incluant à la fois des thromboses profondes et superficielles.

Bien qu'elles puissent concerner tout le réseau veineux, les thromboses des veines caves supérieure et inférieure, des sinus cérébraux et des veines sus-hépatiques (syndrome de Budd-Chiari) sont considérées comme étant les plus graves.

II. Historique :

L'association des trois signes cliniques (ulcération uro-génitale et uvéite) qui créent les principales composantes de ce que l'on appelle maintenant le syndrome de Behçet (BS) a été décrite initialement par Hippocrate, au cinquième siècle avant Jésus-Christ, dans son IIIème livre " l'Épidémion " en décrivant une maladie endémique en Asie mineure, regroupant des ulcérations aphteuses, et une atteinte ophtalmique chronique faisant perdre la vue à de nombreuses personnes. (5)

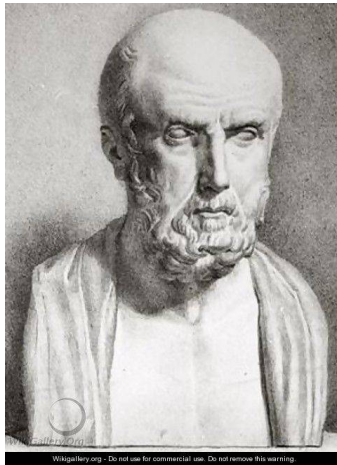


Figure 1 : Hippocrate de Cos, (460 avant J.-C. - en 377 av. J.-C.)

En 1930, Benediktos Adiantidés, ophtalmologiste grec, a donné, au cours de la réunion annuelle de l'Association Médicale d'Athènes, une conférence intitulée " un cas d'uvéite récidivante, avec hypopyon". Il y décrit un patient de sexe masculin de 20 ans. Le jeune avait développé 2 ans auparavant un œdème et des ulcérations de la jambe gauche, diagnostiqué comme thrombophlébite, et présentait les trois signes cardinaux de la maladie : une uvéite récidivante avec hypopyon bilatéral qui a conduit à une cécité, des épisodes récurrents des ulcères scrotaux, guérissant avec des cicatrices et des aphtoses buccales. Les trois signes majeurs de la maladie furent ainsi identifiés.

En 1946 : Benediktos Adiantidés a reconnu la thrombophlébite comme quatrième signe majeur de la même maladie (6).

Adamantiades a été le premier à classer la maladie en sous-classe : oculaire, cutané muqueux et systémique, il a contribué aux premiers critères de classification et de diagnostic (Zouboulis, 2002). (7)



Figure 2: Benediktos Adamantiades 875 in Bursa – 1962 in Athènes

1936, le Docteur Hulusi Behçet, dermatologue turc, a été le premier à décrire formellement les diverses manifestations de la maladie, dans le « Journal of Skin and Venereal Diseases » en rapportant une série de trois cas. Il a d'abord décrit une triade d'aphtes oraux, ulcères génitaux et uvéite à hypopyon, il les appela : syndrome du triple complexe de Behçet (8).

Ledit syndrome était classiquement décrit à l'époque comme une triade de signes suivants :

- Ulcération buccale récurrente allant des petits ulcères aux gros nécrotiques.
- Ulcération génitale : ulcères avec des arêtes vives enflammées qui guérissent avec la formation de cicatrices.
- Diverses lésions oculaires, allant de la conjonctivite et de l'uvéite à la thrombose de la veine centrale de la rétine.

La maladie de Behçet a été documentée au niveau international au Congrès de dermatologie en 1947 (Verity et al., 1999a). (8)



Figure 3 : Hulusi Behçet (1889-1948)

En 1941, A. Touraine dermatologiste français, a établi le concept de grandes aphtoses larges, il en étend le sens à la triade décrite par H. Behçet (1937) (aphtoses, bipolaire et uvéite à hypopyon) ainsi que d'autres manifestations cutanéomuqueuses, vasculaires, articulaires et viscérales. (9)

En 1973, Ohno et coll. décrivent, pour la première fois, l'association entre la MB et le gène HLA B51. En effet, parmi les maladies associées à un marqueur HLA, figure la maladie de Behçet, au cours de l'analyse de laquelle Ohno et coll ont observé au Japon, une forte élévation de l'antigène B 51, par rapport à la fréquence de ce marqueur chez les témoins. (10)

En 1988, une mise au point a été faite sur les manifestations veineuses et artérielles de la maladie. (11)(12).

Depuis lors, les observations de cette affection intrigante n'ont cessé de se multiplier, et la description clinique en a été complétée, au fur et à mesure, permettant d'établir plusieurs critères diagnostiques dont ceux de l'International Team for the Révision of the International Criterie for Behçet disease qui sont les plus utilisés de nos jours.

III. Épidémiologie

La maladie de Behçet est une affection rare, ubiquitaire, qui touche fréquemment les populations de l'Asie centrale, de l'Asie de l'Est, et celles du pourtour méditerranéen.

La répartition de la MB semble suivre l'itinéraire de la « route de la soie », qui s'étend depuis le bassin méditerranéen jusqu'en Extrême-Orient (13)

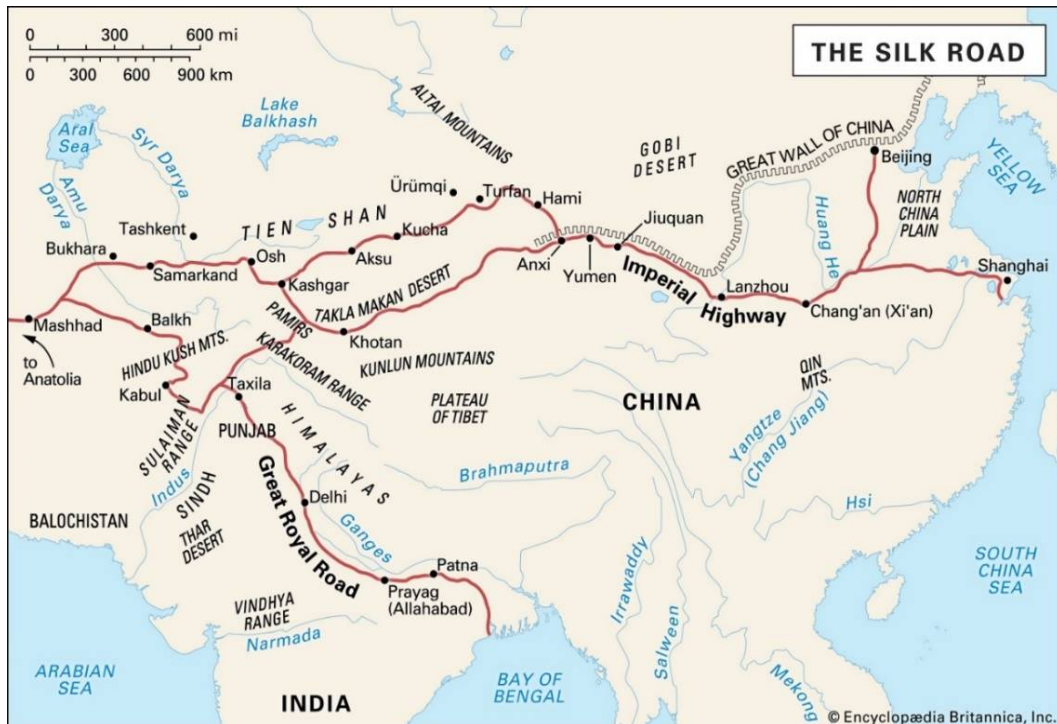


Figure 4 : La route de la soie

1. La prévalence :

La prévalence de la maladie de Behçet le long de la route de la soie est de 14-20cas/100.000 (2) (14).

Ainsi, la maladie de Behçet est plus commune en Turquie avec une prévalence de 20-602cas/100.000 (15)(16). Pour les autres pays d'Asie, tels que le Japon, la Corée, et la Chine, La prévalence est de 13-20 cas/100.000 habitants (17).

En Europe, un taux de prévalence de 1.5 à 15.9/100.000 a été rapporté au Portugal, en Espagne, en Italie et en France (18)(19), tandis qu'en Suède, au Royaume-Uni et en Allemagne la prévalence a été estimée à un taux de 0,3 à 4,9/100 000(20)(21).

La prévalence de la maladie de Behçet aux États-Unis est signalée comme 0,12-0,33 cas pour 100 000 habitants. (22)

La survenue de la MB dans des populations d'Afrique sub-saharienne n'a pas fait l'objet d'étude épidémiologique spécifique or une petite série de cas ont été enregistrés.

En effet, au Maghreb, la prévalence est de l'ordre de 10/100.000 en Tunisie et reste également importante, au Maroc (23)

Par ailleurs, La prévalence de la thrombose chez les patients atteints de maladie de Bechet varie entre 10 % et 30 %, dans laquelle plusieurs lits de vaisseaux sont souvent touchés, ils incluent la thrombophlébite superficielle, et profonde, les thromboses de l'artère pulmonaire et la thrombose intracardiaque (24).

2. L'Incidence :

Le nombre d'études réalisées en vue de préciser l'incidence de la Maladie de Behçet est très limité, cela peut s'expliquer par la difficulté de situer le début d'une affection.

En pratique, l'incidence est mesurée en prenant en compte la date de diagnostic, mais parfois la trop longue durée du diagnostic entraîne des incertitudes dans les mesures d'incidence. En raison de la rareté de la maladie de Bechet, l'incidence est souvent définie à partir d'un faible nombre de cas, ce qui affecte la valeur de l'estimation (25).

Les seules études ayant évaluées les taux d'incidence annuelle de la MB ont abouti à des chiffres approximatifs compris entre 0,20 et 0,80/100 000 habitants. (26)

3. Le sexe :

La différence de sexe dans la présentation de la MB a été l'un des principaux sujets de l'épidémiologie de cette affection et un grand nombre d'études épidémiologiques ont été menées pour les révéler.

Ainsi ladite maladie touche avec prédilection le sexe masculin or le degré de cette dernière varie selon les pays. (27)

Dans quelques séries marocaines le sexe ratio est situé entre 2.43 et 3.26 (28)(29).

Cependant une prédominance féminine a été remarquée au Japon, en Chine et en Corée avec un sexe ratio 1.1 (30).

Par ailleurs, Il semble, d'après des études, que le sexe module l'expression et même la sévérité de la MB.

La participation vasculaire est commune chez les patients atteints de la maladie de Behçet avec une prédominance masculine (31).

En effet, les manifestations vasculaires et particulièrement les manifestations veineuses affectent jusqu'à 40% de patients masculins.

4. L'âge

La maladie se déclare généralement chez les adultes avec une moyenne d'âge de 30 ans, bien que des cas ont été rapportés chez des enfants (32).

D'après différentes études, L'âge moyen de survenue d'une thrombose veineuse est situé entre 27 et 36 ans. Bien que l'âge ne semble pas exercer une influence sur la survenue de ces atteintes. (33).

IV. Physiopathologie

1. Physiopathologie de la maladie de Behçet

La maladie de Behçet est une maladie multifactorielle dont l'étiopathogénie demeure indéfinie, cependant cette maladie a connu une nette progression au cours de ces dernières années.

En effet, comme dans beaucoup d'autres maladies inflammatoires ou auto-immunes, nombreux sont les éléments qui interviennent dans la survenue des dommages organiques.

La maladie de Behçet est inévitablement incitée par des facteurs environnementaux, infectieux, bactériens et viraux, qui élicitent des anomalies de réponse inflammatoires et des dysfonctionnements du système immunitaire inné ou acquis, chez des individus génétiquement prédisposés. (34)

Histologiquement parlant, certains antigènes d'origine virale, (tels que l'herpès simplex virus) ou bactérienne (Streptococcus) entraînent une réponse lymphocytaire de type Th1(caractérisée par une « up-régulation » notamment d'IL-1, de TNF, d'interféron, d'IL-8 et d'IL-18) générant en particulier une activation des cellules endothéliales et des neutrophiles. Ces dernières s'infiltrent dans les organes habituellement touchés engendrant ainsi les dégâts tissulaires observés. (35)

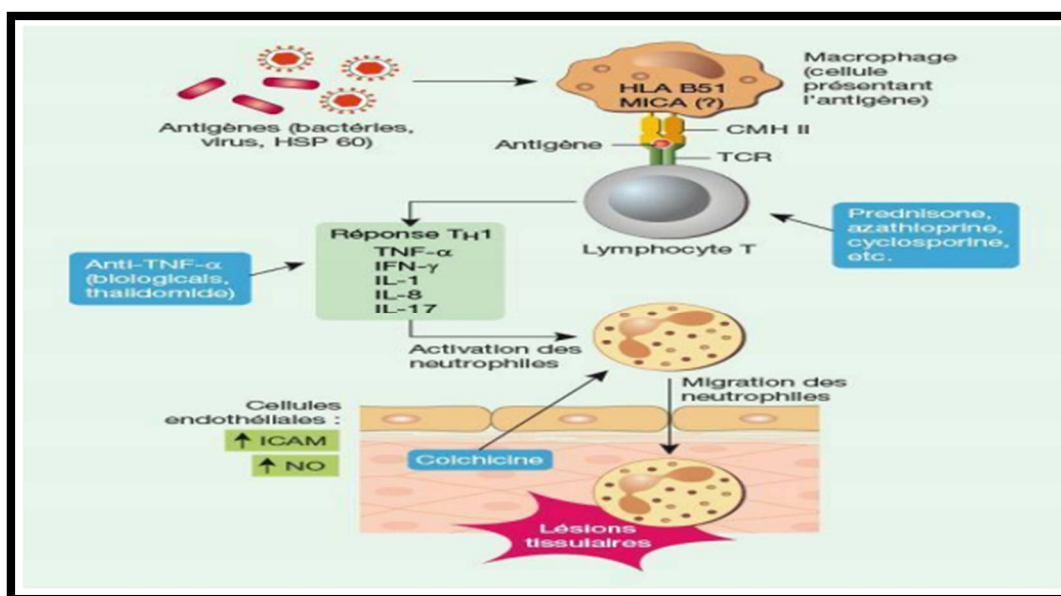


Figure 5: Modèle hypothétique de la pathogénèse de la MB (1)

L'existence des cas familiaux (1/10 des cas), la prévalence élevée de la maladie de Behçet chez les jumeaux et leur parents (36) ainsi que la particularité de la distribution géographique de la maladie nous a permis d'admettre que cette réponse pathologique survient chez un hôte génétiquement prédisposé, mettant ainsi en exergue l'importance des facteurs génétiques dans l'étiopathogénie de cette affection. (37)

Le gène qui est particulièrement lié à la maladie de Behçet est le HLA-B 51, La forte association entre la MB et cet allèle du CMH de classe 1 a été décrite pour la première fois par Ohno et al. en 1982 (38).

Les résultats d'une méta-analyse récente, regroupant un total de 4 800 patients atteints de la MB et 16 289 témoins (issus de 78 études) ont permis d'estimer à 5,78 % le risque de développer la maladie chez les porteurs de HLA-B51. (39)

Sur la base d'une étude plus ample, ayant analysé 311 459 polymorphismes nucléotidiques (SNP) chez 1215 patients et 1278 témoins sains de Turquie, la fréquence du HLA-B51 fut estimée à 59 % chez les patients, contre 29,3 % chez les témoins. (40)

Toutefois, dans les pays occidentaux, cet allèle n'est retrouvé que chez 13% des patients d'origine caucasienne. Ainsi, il a été conclu que l'HLA B51 augmentait de façon considérable le risque de développer cette maladie dans les pays où cette affection était fréquente. (41)

Le rôle exact du HLA-B51 dans la pathogénie de la MB n'est pas connu, plusieurs hypothèses ont été proposées :

- La fonction principale du système HLA de classe 1 est la présentation d'une multitude de peptides aux lymphocytes CD8, or aucun peptide spécifique lié à la MB n'a été identifié. (42)
- L'interaction avec les récepteurs KIR des cellules tueuses naturelles (NK : naturel killer), des lymphocytes T CD8 et des lymphocytes T, engendre une inhibition de la toxicité de ces cellules. (43)
- Le rôle du HLA-B51 dans l'hyperactivité des polynucléaires neutrophiles a été aussi évoqué (44).

L'alliance du HLA-B51 aux manifestations cliniques de la MB a été amplement analysée. L'HLA-B51 est généralement retrouvé chez des patients avec des aphtes génitaux, atteintes cutanées et oculaires, alors que la sévérité de la MB (les atteintes vasculaires et neurologiques) était inversement associée à la présence du HLA-B51. (45)

Cependant, l'antigène HLA-B51 ne reflèterait qu'un faible pourcentage du risque relatif de développer la maladie de Behçet dans les formes familiales, ce qui suggère l'implication d'autres facteurs génétiques. (46)

En plus des facteurs infectieux et génétiques cités ci-haut, des facteurs environnementaux ont été évoqués. En effet, certains auteurs ont trouvé une augmentation significative de cuivre, de zinc, d'hexachlorure de benzène et de polychlorinate-biphényle dans le sang et les biopsies nerveuses des patients atteints de la M. Behçet. (47)

Enfin, le rôle du dysfonctionnement de la cellule endothéliale au cours de la MB a bien été établi.

Ainsi l'ensemble des progrès réalisés pour bien comprendre la physiopathologie de la MB sera incontestablement à l'origine du développement d'authentiques thérapeutiques plus efficaces. (48).

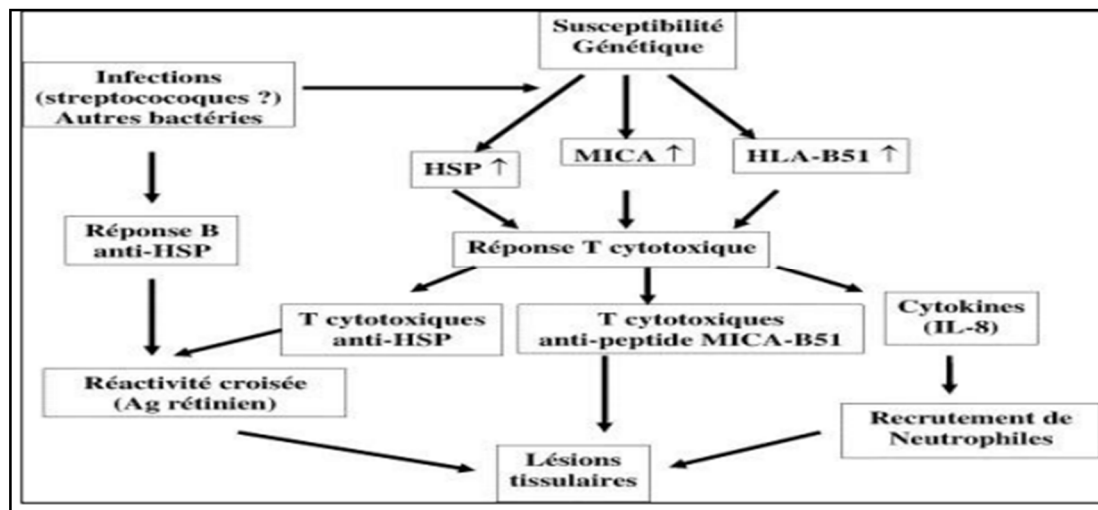


Figure 6 : Arbre décisionnel montrant le mécanisme à l'origine des lésions tissulaires au cours de la maladie de Behçet

2. Physiopathologie des manifestations vasculaire de la maladie de Behçet et en particulier les thromboses veineuses :

La pathogenèse de la thrombose veineuse au cours de la maladie de Behçet n'est pas complètement élucidée.

Cependant deux mécanismes peuvent être impliqués :

- ✚ La vascularite, caractéristique de la maladie de Behçet, explique en partie l'initiation de la thrombose au niveau des petits et gros vaisseaux. (49)
- ✚ L'hypercoagulabilité sanguine.

La vascularite de la MB est une pan-vascularite expliquée par la présence à la phase aigüe d'un infiltrat péri vasculaire, fait de lymphocytes TCD4, lymphocytes B et de polynucléaires neutrophiles intervenant dans la production de cytokines (TNF- α , IL-1, IL-6) et envahissant principalement la média et l'adventice. Ce qui engendre ainsi une altération des cellules endothéliales. (50)(51)

Une inhibition du pouvoir fibrinolytique du sérum et l'hyper-agréabilité plaquettaire peut expliquer le caractère thrombogène de la MB.

L'endothélium est vigoureusement impliqué dans les processus d'hémostase, du fait de sa localisation à l'interface entre le sang et les constituants de la paroi vasculaire. Ainsi dans les conditions normales la couche endothéliale garantit une activité anticoagulante prédominante mais en cas d'atteinte de l'endothélium la thrombose prend le dessus. (52)

En effet, l'altération de ces cellules entraîne une détérioration de la synthèse des prostacyclines (PGI₂), dont la principale action est d'empêcher l'agrégation des plaquettes, ainsi qu'une augmentation de taux du facteur de Von Will brand qui est à l'origine d'une hyper-agréabilité plaquettaire. (53)

Lors des atteintes vasculaires, la présence d'un taux élevé d'endothéline a également été noté chez les patients. (54) L'endothéline est un stimulant vasculaire important et peut jouer ainsi un rôle dans l'initiation des complications vasculaires. Sa physiopathologie au cours de la MB demeure inconnue. (55)

Dans une étude coréenne, le niveau d'antithrombine III (AT III) était significativement plus bas chez les patients atteints de la maladie de Behçet, alors qu'aucune anomalie d'activité du plasminogène, de la protéine C ou de la protéine S. n'a été observé. (56)

Dernièrement, une baisse de la protéine S libre et de son activité est notée chez des malades porteurs de la MB, notamment ceux qui présentent des thromboses veineuses. Un déficit acquis en protéine S, de mécanisme auto-immun, est suggéré dans cette physiopathologie. (57)

La présence d'anticorps anti-cardiolipines chez quelques patients a été signalé par certains auteurs, mais leur relation avec les thromboses au cours de la maladie de Behçet n'a pas été clarifiée. (58)

Dans des précédentes études, la mutation du gène du facteur V de coagulation G1691A (facteur V Leiden) a été rapporté, cette mutation contribue ainsi à des complications thrombotiques chez les patients atteints de la maladie de Bechet. (59)

Une absence des anticorps anti-cytoplasme, des polynucléaires neutrophiles, (60) ainsi que des anticorps anti-cellules endothéliales a été enregistré lors de l'angio-Behçet. (61)

Les différentes études portant sur les facteurs de thrombophilie chez les patients atteints de MB ont pu démontrer que le processus inflammatoire affectant les vaisseaux était à l'origine de l'incidence accrue des thromboses. Bien que les mécanismes pro-thrombotiques ne soient pas encore bien élucidés. Les composants de la phase aigüe sont en général élevés au moment du diagnostic des thromboses. Sur cela, les traitements immunosuppresseurs forment le traitement de base en cas de thrombose, alors qu'un traitement par anticoagulant est remis en question. (62)

V. Les manifestations cliniques de la maladie de Behçet :

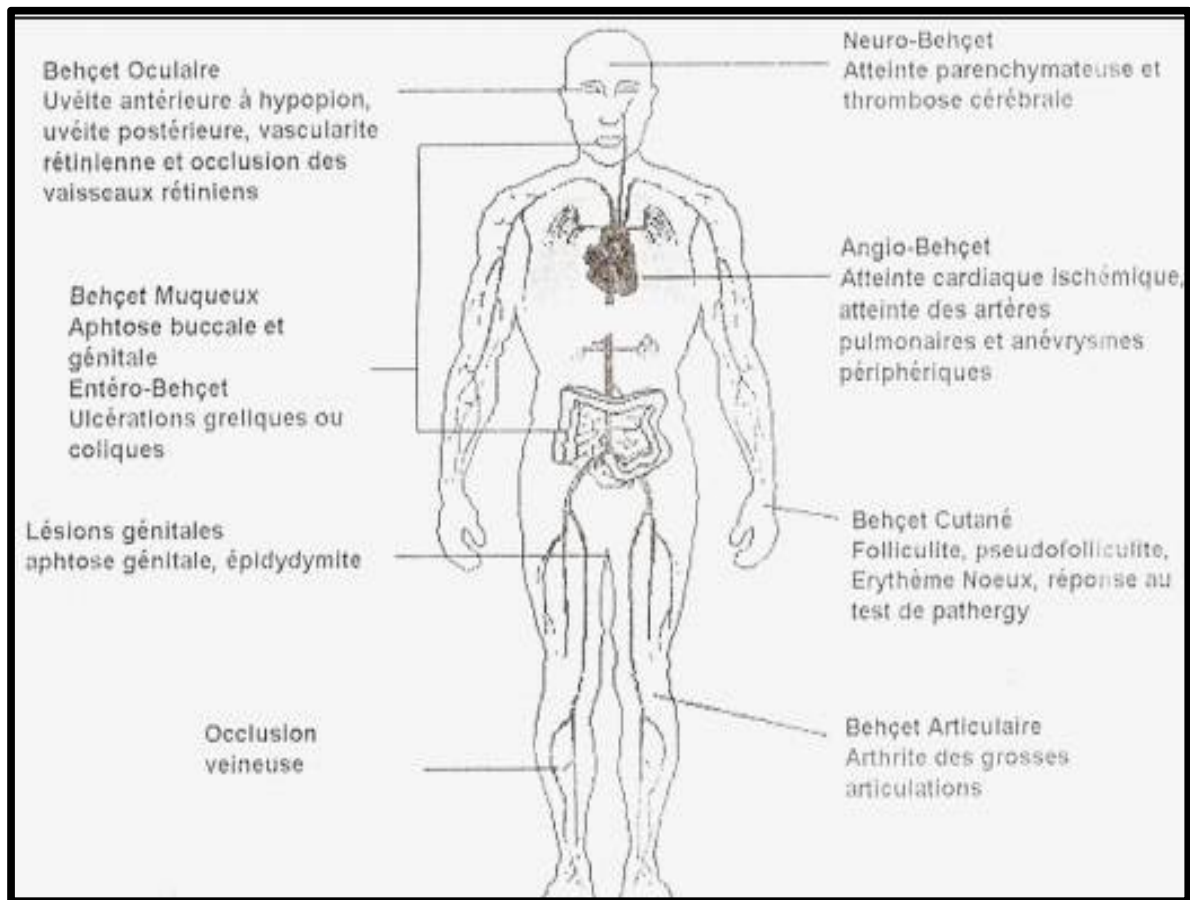


Figure 7: Illustrant l'ensemble des atteintes au cours de la maladie de Behçet

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

Après la triade décrite par Huluci Behçet en 1937, joignant l'aphtose bipolaire buccale et génitale ainsi que l'uvéite, plusieurs autres travaux ont permis de compléter la description clinique et d'allonger le tableau d'une multitude de manifestations, décelées au fur et à mesure de l'avancement des recherches (manifestations neurologiques, digestives, vasculaires.) faisant de cette entité une véritable maladie systémique.

L'absence de marqueurs biologiques spécifiques et de signes histologiques caractéristiques, confirme l'importance d'un bon examen clinique.

1.1. Atteinte cutanéomuqueuse (63)(64)

Les manifestations cutanéomuqueuses constituent la pierre angulaire du diagnostic de la maladie de Behçet. En effet, la plupart des critères diagnostiques sont de nature dermatologique, ils représentent ainsi 4 des 5 critères de l'International study group for Behçet disease. (65)

Ces manifestations peuvent être négligées par les malades du fait de leurs aspects apparemment banals. Elles peuvent précéder ou survenir après ou de façon concomitante avec les autres atteintes systémiques.

Cependant, l'existence ou non de ces manifestations est déterminante pour établir un diagnostic de certitude, la non-confirmation de ces atteintes peut engendrer un retard de diagnostic. (66)

1.1.1. Aphthose buccale :

Exigée parmi les critères internationaux de la MB, l'existence de l'aphthose buccale est considérée comme déterminante pour établir le diagnostic de la maladie de Behçet, il s'agit d'ulcérations reconnues par leurs caractères douloureux, unique ou multiples, parfois précédées d'une vésicule éphémère, tapissées par un enduit blanchâtre « beurre frais », à bords nets, avec un pourtour inflammatoire, pouvant entraîner une gêne à l'alimentation et à l'élocution, elles sont retrouvées généralement au niveau :

- Des faces internes des joues,
- De la muqueuse gingivale et du sillon gingivo-labial,
- Des bords latéraux, le bout et le frein de la langue,
- Parfois de la voûte palatine, les amygdales, le pharynx et même le larynx.

Evoluant par poussées et rémissions, à caractères récidivants, les aphtes buccaux peuvent être induits par certains aliments, par des traumatismes dentaires et parfois par des cycles menstruels et des émotions.

Les aphtes régressent au bout de deux à trois semaines sans laisser de cicatrices. (67)

Ils ne peuvent être distingués des aphtoses buccales banales, mais leur nombre, leur répétition et leur invalidité constituent des signes d'alarme.

1.1.2. Aphtose génitale :

Il s'agit d'ulcérations dont l'aspect est voisin de ceux observés au niveau buccal. Elles peuvent être douloureuses ou complètement latentes, elles sont localisées généralement :

- Chez l'homme, au niveau du scrotum, plus rarement sur la verge, le sillon balanopréputial et le gland.
- Chez la femme, au niveau de la vulve, essentiellement à la face interne des grandes et petites lèvres, mais aussi à la partie inférieure du vagin et au niveau du col.

A caractères récidivants mais moins fréquents que l'aphtose buccale, les aphtes génitaux sont très évocateurs du diagnostic.

Ces ulcérations ont une évolution lente et discrète. Elles disparaissent et laissent place à une cicatrice dépigmentée indélébile permettant le diagnostic rétrospectif de la maladie, d'où l'intérêt d'un examen clinique minutieux.

Ces aphtes buccaux et génitaux sont souvent associés, réalisant ainsi une aphtose bipolaire.

1.1.3. Les autres aphtoses :

Des aphtes peuvent également se trouver au niveau cutané, localisés principalement au niveau des plis, des aisselles, des espaces interdigitaux des pieds et le périnée. Elles débutent généralement sous forme de vésicule puis prennent la forme de pustule. La survenue secondaire d'une ulcération permet de la différencier d'une pseudo-folliculite nécrotique.

D'autres localisations sont très rares mais possibles à savoir, au niveau de la muqueuse nasale, de la muqueuse conjonctivale, du larynx, de l'urètre, de l'œsophage, de l'estomac et sur la marge anale. (68)

1.1.4. Pseudo folliculites :(69)

Il s'agit de lésions à type de papules de quelques millimètres de diamètre, non folliculaires (non centrées par un poil) et stériles. La lésion se couvre d'une vésicule, au bout de 2 à 3 jours elle devient une pustule, puis se recouvre d'une croûte qui se détache en laissant apparaître une petite ulcération qui disparaît sans laisser de cicatrices.

Ces lésions se localisent principalement au niveau :

- Du dos,
- De la face antérieure des cuisses,
- Du visage,
- Des membres inférieurs,
- Des fesses et des bourses.

Les lésions papulo-vesiculo-pustuleuses peuvent être confondues avec des aphtoses scrotales lorsque celles-ci siègent au niveau des bourses. (70)



Figure 8 : Aspect d'une pseudo-follicule (service de médecine interne (M.A) chu rabat)

1.1.5. L'érythème noueux :

Les érythèmes noueux sont des lésions dermo-hypodermique nodulaires, caractérisées par une apparition brutale de nouures, ces dernières sont des élevures fermes à la palpation, pleines, non fluctuantes, profondes, de surface érythémateuse ou de couleur normale. Douloueuses, elles sont localisées particulièrement au niveau des faces d'extension des membres et s'accompagnent volontairement d'arthrites.

Sur le plan histologique, il s'agit d'une inflammation aiguë de la jonction dermo-hypodermique péri vasculaire et des septums inter lobulaires évoluant sans nécroses ni séquelles. (71)

1.1.6. Le phénomène pathérgique cutané :

Parmi les autres manifestations cutanées spécifiques de la maladie de Behçet, on note l'hyperréactivité cutanée aspécifique aux agressions de l'épithélium (site d'injection, de perfusion, éraflure superficielle ou d'intradermoréaction à des antigènes variés). Ce phénomène est à l'origine du test de pathergie.

Il est considéré comme positif lorsqu'une lésion papuleuse, qui devient papulovésiculeuse puis papulopustuleuse est obtenue 24 à 48 heures après une piqûre intradermique à 45° de la face antérieure de l'avant-bras, avec une aiguille de 20 à 26 G.

La sensibilité de ce test est diminuée par l'usage de matériel jetable et par la désinfection cutanée. (72)

1.2. Atteinte oculaire :

Les atteintes oculaires font partie des critères diagnostiques, pouvant être inaugurales où se manifester plusieurs années après le début de la maladie.

Particulièrement fréquentes et potentiellement graves, elles conditionnent le pronostic fonctionnel puisqu'elles peuvent mener à la cécité, d'autant que la bi latéralisation des lésions peut être rapide, notamment en l'absence de prise en charge adéquate. (73)

Elles se caractérisent par des poussées récidivantes, pouvant être pleinement asymptomatiques ou s'exprimer par un trouble visuel, une baisse de l'acuité visuelle, une douleur oculaire, une photophobie, et/ou un larmoiement.

1.2.1. Uvéite antérieure :

Très caractéristique de la MB, l'uvéite antérieure se présente sous forme d'un tableau clinique, plus ou moins complet, fait d'une baisse de l'acuité visuelle, une rougeur oculaire, péricératite, une douleur périorbitaire, une photophobie et un larmoiement. (79)

L'uvéite est constamment non granulomateuse, elle se joint à un tyndall de la chambre antérieure, associé, dans un tiers des cas, à un hypopion, ce dernier, traduit la sévérité de l'uvéite, est défini par un épanchement purulent de la chambre antérieure de l'œil, jaune-crème, aseptique et mobile avec les mouvements de la tête. Il peut cependant être réduit à une fine lame cellulaire. C'est la conséquence d'un afflux et d'une sédimentation des polynucléaires neutrophiles dans l'humeur aqueuse. (74)

Inconstantes et de régression rapide, ces manifestations, lorsqu'elles sont récurrentes, peuvent entraîner particulièrement des synéchies iridié-cristalliniennes, une atrophie de l'iris, ainsi qu'une hypertonie oculaire suite à une perturbation de l'écoulement de l'humeur aqueuse, d'une fermeture de l'angle par des synéchies antérieures ou d'une séclusion pupillaire due à l'inflammation ou à l'administration de corticoïdes locaux ou généraux. (79)

1.2.2. Uvéite postérieure :

Caractérisée par sa fréquence et sa gravité, l'uvéite postérieure engage le pronostic fonctionnel des patients en engendrant une cécité (75) pratiquement constante. Elle se présente sous forme d'un tableau clinique fait d'une baisse de l'acuité visuelle indolore comme elle peut être asymptomatique.

C'est une vascularite occlusive et nécrosante associée à un Tyndall vitréen caractérisé par un engainement blanchâtre œdémateux péri-veineux puis péri-artériel très variables en nombre et en surface, perceptible au fond d'œil ou par angiographie à la fluorescéine qui met en évidence les dilatations capillaires avec des zones d'obstruction et des fuites.

Des hémorragies ainsi qu'un œdème rétinien évoquent le caractère occlusif des lésions, entraînant, dans certains cas, des territoires ischémiques habituellement bien visible au fond d'œil, l'extension de ces derniers se complique d'un accroissement néo-vasculaire pré- rétinien. Le vitré est affecté éventuellement, perd sa transparence, se rétracte et se durcit, avec une tendance à tirer sur la rétine qui se déchire.

Une imagerie cérébrale doit être réalisée en cas d'un œdème papillaire important et bilatéral à la recherche d'une thrombophlébite cérébrale responsable HTIC.

Après de nombreuses poussées d'uvéite postérieure, l'inflammation disparaît laissant une rétine atrophique, des vaisseaux déshabités, un nerf optique pâle et des altérations de l'épithélium pigmentaire. (76)

1.2.3. Uvéite totale :

Dite aussi pan uvéite, sa fréquence au cours de la maladie de Behçet varie entre 24 et 70% (77)(78). Elle se caractérise par une inflammation sévère qui intéresse toutes les structures de l'uvée, à savoir, les segments antérieur, intermédiaire et postérieur sans site prédominant à la réaction inflammatoire.

1.2.4. La vascularite rétinienne :

Les vascularites rétiniennes précèdent ou accompagnent l'uvéite, elles sont généralement responsables de cécité soulignant ainsi leur gravité. Il s'agit :

- D'atteintes veineuses dont les lésions de périphlébite sont les plus spécifiques. L'atteinte se présente sous forme d'un engainement blanchâtre avec perte de la transparence de la paroi vasculaire pouvant intéresser aussi bien le pôle postérieur que la périphérie rétinienne constamment bilatérale. Les hémorragies, les exsudats, et les néo vaisseaux sont beaucoup plus exceptionnels. Les thromboses veineuses à leur tour, rares, partielles ou complètes intéressent les branches veineuses et le tronc de la veine centrale de la rétine. (79)
- Beaucoup plus rares les atteintes artérielles se présentent sous forme de péri-artérites le plus souvent associées à une périphlébite.

L'angiographie rétinienne pouvant mettre en évidence une augmentation de la perméabilité capillaire même en cas d'examen ophtalmoscopique normal.

1.2.5. Autres manifestations oculaires

D'autres manifestations bien que rares peuvent être observées dans certains cas à savoir :

- Les neuropathies optiques inflammatoires, ischémiques ou secondaires à une HTIC.
- La conjonctivite, la kératite, la sclérite ou l'épisclérite, aphte conjonctival.

1.3. Les atteintes articulaires :

Précoces, parfois inaugurales, les manifestations articulaires peuvent précéder les autres atteintes (80). Fréquentes, elles peuvent revêtir plusieurs aspects cliniques. Il peut s'agir d'une atteinte mono, oligo ou poly-articulaire.

Les manifestations sont généralement symétriques, bien que dans certains cas elles peuvent être asymétriques, touchant avec prédilection les grosses articulations des membres inférieurs, particulièrement les genoux, les chevilles, et les hanches, parfois les coudes et les poignets, rarement les articulations des mains ou des pieds. Les petites articulations sont exceptionnellement concernées. (81)(82)

Il est à objectiver que la MB peut être associée à une atteinte du rachis axial. (83)

L'intensité des arthrites est variable et discrète, ayant un caractère aigu ou subaigu beaucoup plus que chronique. (84)

Elles sont rarement destructrices avec des images radiographiques le plus souvent normales, bien que des érosions ostéo-cartilagineuses ou de minimes pincements peuvent exister. (85)

La survenue de kyste poplité est notée, sa rupture peut être difficile à distinguer d'une thrombophlébite, bien que des associations ont pu être observées. (86)(87)

L'association de la maladie de Behçet à une spondylarthrite ankylosante est rare, bien que pour certains auteurs, il s'agirait d'une association fortuite, pour d'autres, la maladie de Behçet constitue, chez les patients porteurs de l'antigène HLA B27, un facteur de risque de survenue de spondylarthrite ankylosante. (88)(89)

1.4. Atteinte neurologique : (90)

De fréquence variable, l'atteinte neurologique apparaît habituellement dans les années qui suivent les premières manifestations de la maladie.

Faisant toute la gravité de la maladie, les lésions neurologiques regroupent plusieurs types d'altérations

En effet la manifestation la plus fréquente est la méningite, cette dernière se traduit le plus souvent par un syndrome méningé franc, néanmoins dans certains cas, elle peut être latente, objectivée par des céphalées discrètes ou par la découverte fortuite d'une réaction lymphocytaire ou panachée, aseptique avec une hyperprotéinorachie révélée par une ponction lombaire systématique.

Pouvant être isolée, précédant la méningo-encéphalite ou une méningo-encéphalomyélite. L'ensemble de ces tableaux cliniques traduisent le neuro Behçet.

L'atteinte encéphalique peut intéresser tous les territoires cérébraux engendrant différents tableaux neurologiques : un syndrome pyramidal, un syndrome cérébelleux ou cochléo-vestibulaire

Les autres manifestations neurologiques syndromiques les plus fréquentes sont :

- Les atteintes du tronc cérébral,
- Les hémiparésies et para parésies,
- Les syndromes confusionnels,
- Les paralysies des nerfs crâniens.
- Les polynévrites et les polyradiculonévrites, celles-ci sont exceptionnelles (91)(92)(93).

Les manifestations psychiatriques sont possibles au cours de la maladie de Behçet, bien qu'elles soient difficiles à dissocier des conséquences socioprofessionnelles d'une maladie chronique invalidante.

Parmi les autres manifestations neurologiques, on note les thrombophlébites cérébrales qui dans certains cas engendrent une hypertension intra crânienne et pouvant être à leur tour révélatrice de la maladie de Behçet.

Non spécifique, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) reste l'examen de choix pour mettre en évidence les différentes anomalies de signal évoquant ainsi les différentes lésions possibles.

1.5. Les atteintes pleuropulmonaire et médiastinales : (94)

Les atteintes pleuropulmonaires et médiastinales consistent essentiellement en des infiltrats, avec ou sans pleurésie, dans de rares observations le chylothorax secondaire à une thrombose cave supérieure a été décrit.

Nombreux sont les signes cliniques qui nécessitent une attention particulière chez les patients atteints de la maladie de Behçet. Ainsi le tableau clinique peut joindre une hémoptysie grave et souvent fatale, une toux, des expectorations, une dyspnée d'effort ainsi que des douleurs thoraciques.

Cependant une pathologie embolique vasculaire pulmonaire ou une surinfection à germes opportunistes favorisée par les traitements, doivent être éliminées avant d'en accepter l'autonomie.

Etant une maladie thrombogène, le syndrome cave supérieure, dû à l'obstruction du drainage veineux cave supérieure et à l'élévation de la pression veineuse dans les territoires situés en amont, peut entrer dans le cadre de ces manifestations pleuropulmonaires de la maladie de Behçet. (95)

1.6. Les atteintes cardiaques : (96)

Les manifestations cardiaques de la maladie de Behçet sont la conséquence de lésions pouvant concerner les trois tuniques :(97)

- La myocardite : infiltrats inflammatoires myocardiques associés à une nécrose myocytaire d'origine non ischémique (98) pouvant entraîner des troubles du rythme cardiaque.
- L'endocardite : inflammation de l'endocarde (structure et enveloppe interne du cœur incluant les valves cardiaques), engendrant des valvulopathies aortiques ou mitrales.
- Les péricardites fibroblastiques compliquée le plus souvent de thrombus intra cavitaires (99)(100).

L'atteinte des coronaires est possible, compliquée d'IDM, d'hémopéricarde et/ou de mort subite.

1.7. L'atteinte digestif :(101)

Les manifestations digestives au cours de la maladie de Behçet ont bien été documentées (102)(103). Elles concernent la totalité du tube digestif, la localisation la plus fréquente est le colon et la région iléocæcale (104)(105)

L'atteinte gastrique est plus rare.

Le tableau clinique, non spécifique, regroupe des flatulences, douleurs abdominales, nausées, diarrhées, ballonnements, éructations, anorexies...

Des hémorragies digestives types rectorragies ou hématomèses sont possibles. (106)

Sur le plan endoscopique, aucun signe spécifique n'a été décrit. Toutefois, l'étendue en profondeur des lésions est en faveur de la MB. Cependant quelques études ont noté la présence des ulcérations aphtoides siégeant au niveau du corps et de l'antrum de l'estomac (107). Des cicatrises anormales en pont de la muqueuse gastrique, des ulcérations de Dieulafoy, (108) et des ulcères gastroduodénaux, (109) ont également été décrits dans certaines études.

Sur le plan radiologique, les images les plus fréquemment objectivées sont celles de floculations anormales de la baryte, des épaississements des plis muqueux et des dilatations segmentaires de l'intestin grêle avec stases. (110)

Quelques cas de pancréatite ont été rapportés.

1.8. L'atteinte rénale :

Exceptionnelle, l'atteinte rénale n'a fait l'objet que de quelques publications. L'amylose est la plus signalée, à côté de rares cas de néphropathies non amyloïdes (111). Des lésions parenchymateuses essentiellement glomérulaires et des lésions vasculaires ou périculaires peuvent être décelées.

L'atteinte rénale se traduit par un syndrome néphrotique avec insuffisance rénale, ou par des anomalies urinaires asymptomatiques à type d'hématurie et/ou de protéinurie. (112)(113)(114)

Les lésions rénales peuvent être infra cliniques, ainsi une biopsie rénale systématique a pu mettre en évidence des dépôts irréguliers extra membraneux et/ou mésangiaux de C3, parfois associés à des dépôts d'IGA, d'IgG et des lésions artériolaires sans amylose. (115)

1.9. Les atteintes musculaires : (116)

L'atteinte musculaire est rare. Elle s'associe aux manifestations articulaires, s'exprimant principalement par des myalgies diffuses ou prédominantes aux muscles proximaux (117) et de myosite siégeant principalement au quadriceps ou au mollet simulant une thrombophlébite. (118)(119)(120)

Sur le plan histologique, une dégénérescence des fibres musculaires et une infiltration par des cellules mono- et polynucléés peut être décelée par une biopsie. Les créatine-phosphokinases (CPK) sont rarement augmentées. (121)

1.10. Les atteintes génitales :

Confirmées par divers auteurs, elles peuvent être un facteur de mauvais pronostic.

Des poussées d'épididymite sont fréquemment notées et peuvent être inaugurales. L'urétrite est possible, parfois liée à des aphtes urétraux. (122)

L'orchi-épididymite, d'évolution aiguë, peut être également notée régressant sans laisser de séquelles.

1.11. Autres atteintes :

La splénomégalie et les adénopathies peuvent être présentes dans certain cas

2. Les manifestations vasculaires de la maladie de Behçet :

Le tropisme vasculaire de la maladie de Behçet dit aussi « Angio-Behçet » est connu depuis longtemps et fait toute l'originalité de cette affection, car elle concerne le plus souvent les sujets jeunes, de sexe masculin, sans facteur de risque vasculaire associé.

Décrites par Adiantidés en 1946, les manifestations vasculaires de la maladie de Behçet mettent en jeu aussi bien le pronostic vital que fonctionnel. (123)

2.1. Les atteintes artérielles :

Habituellement plus tardive, l'atteinte artérielle est le plus souvent associée à l'atteinte veineuse. Elle survient plusieurs années après le début de la maladie (124).

Bien que fréquente, l'atteinte artérielle pose un grand problème thérapeutique en chirurgie cardiovasculaire, elle peut conduire à des lésions cérébrale ou cardiaque irréversibles. Parmi les lésions vasculaires, les anévrysmes artériels, ainsi que les occlusions artérielles (125). La présentation clinique varie avec la variation de la topographie du vaisseau atteint.

2.1.1. Les anévrysmes artériels :

Un anévrysme artériel est une dilatation permanente, segmentaire, avec perte du parallélisme des bords d'une artère dont le diamètre est augmenté d'au moins 50 % par rapport à son diamètre régulier normal adjacent (126). Il représente 65% des complications artérielles de la maladie de Behçet (127), pouvant être spontanées ou secondaires à un traumatisme ou ponction artérielle. Les anévrysmes artériels peuvent être uniques ou multiples et étagés. (128)

Le plus souvent symptomatique, l'anévrysme entraîne des complications très graves en vue du risque de rupture.

L'aorte et les artères pulmonaires sont formellement les localisations les plus fréquentes des anévrysmes au cours de la Maladie de Behçet, bien que d'autres localisations soient possibles :

a. Les anévrysmes de l'aorte :

- Les anévrysmes de l'aorte abdominal se traduit le plus souvent par un tableau clinique fait de douleurs abdominales habituellement sourdes, irradiant en arrière vers les lombes et le bassin. La douleur peut être sujet d'une mauvaise interprétation et considérée ainsi comme étant une douleur digestive banale ou des lombalgies. Bien que dans certains cas la douleur peut être absente. A l'examen clinique, la présence d'une masse abdominale pulsatile et expansive traduit la présence d'un anévrysme. Il peut s'associer à des signes de compression nerveuse ou veineuse. (129)

- Les anévrysmes de l'aorte thoracique, peu fréquents, se traduisent par un tableau clinique fait de douleurs thoraciques et entraînant chez certains malades un syndrome de compression médiastinale avec œdème en pèlerine, une dyspnée, une toux, une dysphagie, une voix bitonale et un syndrome de Claude Bernard Horner. (130) Parfois, ils peuvent être découverts par une embolie systémique associée à des hémoptysies dues à une fissuration de l'anévrysme dans les voies aériennes.

b. Les anévrysmes de l'artère pulmonaire :

Très évocateurs de la maladie de Behçet, les anévrysmes de l'artère pulmonaire se traduisent par un tableau clinique fait de symptomatologie respiratoire, en effet l'hémoptysie constitue un signe révélateur fréquent et récidivant, elle peut être massive voir fatale. Des douleurs thoraciques peuvent être également présentes ainsi qu'une toux irritative ou une dyspnée. Bien que dans certains cas, les anévrysmes de l'artère pulmonaire peuvent être asymptomatiques découvert fortuitement lors d'une radiographie thoracique et confirmé par une angiographie pulmonaire et une TDM. (131) (132)

Localisés généralement au niveau des gros troncs proximaux, ces anévrismes sont principalement uniques, bien qu'une atteinte multiple ou bilatérale ne puisse être écartée. (139)

c. Les anévrismes de l'artère fémorale :

L'artère fémorale est considérée comme étant le 3^{ème} siège de prédilection, la présence d'un anévrisme se traduit cliniquement par une tuméfaction ferme localisée sur le trajet artériel, à savoir au niveau de l'aîne principalement. C'est une masse expansive, pulsatile, synchrone au pouls, avec ou sans souffle systolique. (133)

L'évolution peut être marquée par une rupture hémorragique avec formation d'un hématome compliquant le tableau clinique. Le développement d'une thrombose ne peut être négligée, révélée le plus souvent par une ischémie aigue du membre. (134)

d. Les autres anévrismes périphériques :

Ils sont Classés par ordre de fréquence comme suit :

- Les anévrismes de l'artère poplitée,
- Les anévrismes de l'artère iliaque,
- Les anévrismes de l'artère tibiale,
- Les anévrismes des artères du membre supérieur,
- Les anévrismes des troncs supra-aortiques,

2.1.2. Les occlusions artérielles :

Moins fréquentes et de meilleur pronostic que les anévrismes, les occlusions artérielles n'ont aucun facteur déclenchant spécifique, cependant un trouble de la coagulation, peut être considéré comme facteur favorisant. (135)

a. Les occlusions des artères pulmonaires :(136)

Les occlusions artérielles pulmonaires au cours de la MB sont secondaires a :

- Une atteinte pulmonaire primitive,
- Des thrombo-embolies envoyées à partir des veines périphériques.

L'évolution de ces thromboses est très variable, en effet elle peut :

- Se recanaliser sans laisser de séquelles,
- Engendrer des infarctus pulmonaires,
- Créer une dilatation en amont de la thrombose, pour laisser place à un anévrisme.

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

Les occlusions de l'artère sous-clavière se traduisent par un tableau clinique fait de paresthésies, d'une claudication intermittente (rarement) et d'une disparition des pouls aux MS. Un syndrome de Raynaud peut être présent dans certains cas.

c. Les occlusions de l'aorte :

Contrairement aux lésions anévrismales, les lésions occlusives sont exceptionnelles au niveau de l'aorte (137).

d. Les occlusions des autres artères périphériques :

Classées par ordre de fréquence comme suit :

- Les occlusions des artères des membres,
- Les occlusions des artères carotides,
- Les occlusions des artères coronaires : rares, caractérisées par la survenue d'un IDM chez un sujet jeune,
- Les occlusions de l'artère rénale : caractérisées par la survenue d'une hypertension artérielle chez un sujet jeune sans facteurs de risque,
- Les occlusions de l'artère mésentérique et de l'artère cérébrale : exceptionnelles, rarement citées dans la littérature.

2.2. Les atteintes veineuses :

L'atteinte veineuse concerne 80 à 90% des atteintes vasculaires elle apparaît dans 50% des cas au cours des 5 premières années de l'évolution de la maladie. Elle peut être inaugural constituant ainsi un mode de révélation. Par ailleurs, l'atteinte veineuse peut être concomitante à l'aphtose ou à d'autres manifestations évocatrices de la maladie. (138)

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

2.2.1. Les thrombophlébites superficielles

Une thrombose veineuse superficielle est une thrombose intéressant une veine du réseau veineux superficiel. Le terme de thrombophlébite superficielle peut être employé en cas de réaction inflammatoire de la paroi de la veine thrombosée. (139)

Fréquentes, précèdent généralement les atteintes veineuses profondes, les thromboses veineuses superficielles sont fugaces et migratrices. Elles se traduisent le plus souvent par des nodules érythémateux sensibles, arrondies ou ovalaires à disposition parfois linéaire, de quelques centimètres de diamètre, leur aspect peut prêter confusion avec un érythème noueux. (140)

Le territoire des saphènes est considéré comme un siège de prédilection, à un degré moindre l'abdomen et le membre supérieur (MS), favorisé par les piqûres veineuses fréquentes. Les lésions faciales ont été exceptionnellement rapportées par quelques auteurs. (141)

2.2.2. Les thromboses veineuses profondes :

Au cours de la maladie de Behçet, les thromboses veineuses profondes constituent une forme grave par leurs complications qui mettent en jeu le pronostic vital et fonctionnel (142), pouvant concerner toutes les grosses veines de l'organisme, avec une prédilection pour les territoires veineux des membres inférieurs. En second lieu, arrivent les territoires veineux cérébraux, thoracique et abdominal.

a. Thromboses des membres inférieurs :

Les membres inférieurs sont le siège de prédilection de ces thromboses. La présentation clinique n'étant pas spécifique, ces dernières se traduisent par un tableau clinique fait d'une douleur spontanée ou provoquée par la palpation du mollet, d'une rougeur, d'une élévation de la température cutanée, d'un œdème, d'une diminution des ballotements des mollets ainsi qu'un signe de Homens positif. Exceptionnellement, le membre peut être œdématié, dur et douloureux avec une impotence fonctionnelle (phlegmasie d'Alba Dolens) évoquant ainsi un stade tardif évolutif de la phlébite. (143)

Principalement d'apparition brutale, les thrombophlébites surales n'entraînent qu'un simple œdème du membre, sans signes inflammatoires.

Les veines affectées par ordre décroissant de fréquence sont les veines fémorales, poplitées, saphènes et crurales (144). Ces thromboses sont d'installation d'autant plus insidieuse que leur siège est profond.

Un risque d'extension à la veine cave inférieure est à craindre. L'extension de ces thromboses aux veines rénales est rare, peut occasionner un syndrome néphrotique. (145)

Le diagnostic se fait principalement à l'aide d'un écho-doppler veineux des membres permettant ainsi de préciser le siège de la thrombose, sa taille, son caractère flottant ou fixe et la présence ou non de calcification. De plus l'écho doppler peut nous renseigner sur la qualité des veines affectées.

b. Thrombose des membres supérieure (146)

Moins fréquentes, les thromboses des membres supérieurs présentent certains points communs avec celles des **membres** inférieurs.

La présentation clinique de la TVP des MS est dominée par un syndrome obstructif veineux, avec l'apparition plus ou moins aigue d'un œdème touchant le bras puis l'avant-bras et la main, associé à une coloration cyanique majorée en position déclive. La douleur est moins fréquente qu'en cas de TVP des MI.

D'autres manifestations sont possibles telles qu'une lourdeur ou une tension du membre soulagée par la surélévation, une douleur axillaire ou cervicale, ou encore des paresthésies des membres secondaires à l'irritation du plexus brachial.

Les veines les plus souvent affectées sont les veines sous-clavière ou axillaire. Cependant, la présence de céphalées concomitantes aux autres signes cliniques doit suspecter une extension intracrânienne via la veine jugulaire.

La présence d'un syndrome cave supérieure suspecte une extension vers le territoire veineux thoracique et impose une imagerie en urgence.

Un écho doppler permet de confirmer le diagnostic et constitue ainsi un examen de choix.

c. Thrombose de la veine cave supérieure (Syndrome cave supérieure) :

L'angio-Behçet thoracique demeure préoccupante, du fait de sa morbi-mortalité élevée, (147) représentant un des modes de révélation de la Maladie de Behçet.

Succédant habituellement aux thromboses des gros troncs des MS, la thrombose de la veine cave supérieure peut s'associer à celle de la veine cave inférieure, du tronc innominé et des sous clavières. (148)(149) Bien qu'elle puisse être, dans certain cas, bien tolérée et évoluant à bas bruit, la thrombose des VCS peut se traduire par un syndrome cave supérieure avec une circulation veineuse collatérale thoracique ou cervico-faciale et un œdème en pèlerine témoignant du développement assez long de la thrombose.

Les thromboses de la veine cave supérieure peuvent même donner place à un tableau clinique bruyant, fait de céphalées, des douleurs thoraciques, un œdème papillaire bilatéral, de la fièvre, un épanchement pleural (150)(151) à type d'exsudat ou de transsudat, parfois chyleux (152) (153), ils peuvent aussi se joindre à une atteinte cardiaque type chylo-péricarde.

L'imagerie représente la pierre angulaire de la prise en charge, se basant principalement sur angioscanner thoracique.

d. Thrombose de la veine cave inférieure :

Succédant généralement à une atteinte des veines surales et/ou ilio-fémorales, la thrombose de la VCI peut également survenir de façon isolée, favorisée dans certains cas par une malformation vasculaire congénitale. (154)

Elle se traduit en un tableau clinique complet comprenant une circulation collatérale de la paroi abdominale avec une stase veineuse des MI et une phlébite à bascule, parfois une fièvre avec des douleurs lombaires et inguinales irradiant vers les membres inférieurs peuvent être présentes. La persistance ou la survenue d'ulcères suspendus doit être évocatrice.

Une association avec une thrombose portale avec des signes HTP (155)(156) ou une extension aux veines rénales est exceptionnelle mais possible. (157)(158)

Associée à des anévrismes des artères pulmonaires, la thrombose de la VCI définit le Syndrome de Hughes-Stovin.

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

Le syndrome de Budd-Chiari est dû à une occlusion des veines hépatiques, des veines caves inférieures, sous hépatique ou les deux. Il est considéré comme rare, sa fréquence a été estimée à 2,8% sur une série de 493 patients (159), mais reste une complication sévère de la maladie de Behçet (160).

Il est évoqué par un tableau clinique comprenant une ascite, une hypertension portale voir une simple altération du bilan hépatique.

La gravité de cette lésion est liée au degré de la déchéance hépatique ou à la survenue d'hémorragie par rupture de varices œsophagiennes. En effet l'évolution peut être marquée par l'installation d'une insuffisance hépatique aigue mortelle. (161)

f. La thrombose des veines viscérales :

L'infarctus entéro-mésentérique veineux secondaire a une thrombose de la veine mésentérique et exceptionnellement rapporté dans la littérature. (162) Pareil pour les thromboses du tronc porte et de la veine splénique.

g. Thrombose des veines rénales :

Le plus souvent due à une extension d'un thrombus de la veine cave inférieure, elle se traduit par un tableau clinique fait d'une douleur lombaire et une hématurie simulant une colique néphrétique. La percussion de la fosse lombaire est douloureuse. L'angio-TDM abdominal permet de poser le diagnostic.

h. La thrombose veineuse cérébrale : (163)

L'atteinte neurologique au cours de la maladie de Behçet (MB) est de fréquence variable.

Deux types d'atteintes sont décrites : l'atteinte parenchymateuse et vasculaire dont les thrombophlébites cérébrales. (164).

En effet la sémiologie des thromboses veineuses cérébrales est stéréotypée, comprenant des céphalées, un œdème papillaire bilatéral et une élévation de la pression du LCR. Bien qu'elles soient le plus souvent isolées, HTIC peut être associé à d'autres signes cliniques neurologiques tels que les déficits focaux, les crises de convulsions, et /ou une altération de la conscience.

Le siège le plus fréquent de la thrombose est le sinus longitudinal supérieur, suivie par le sinus transverse, les veines cérébrales profondes et le sinus caverneux.

→ **Forme topographique (165)**

Dans la majorité des cas l'atteinte est multiple touchant à la fois plusieurs sinus ou veines cérébrales. Un sinus est rarement atteint de façon isolée.

Sinus sagittal supérieur

Asymptomatique ou révélé par une HTIC isolée. Il s'agit le plus souvent de céphalée d'apparition brutale ou progressive suivi de signes focaux spécialement évocateurs s'ils sont bilatéraux (déficit moteur et/ou sensitif parfois à bascule, associé à des crises épileptiques).

Sinus latéraux

Se traduit le plus souvent par une HTIC isolée, mais elle peut être associée à des signes focaux hémisphériques (aphasie dans les cas de thrombose du SL gauche).

La thrombose peut s'étendre :

- Au sinus pétreux supérieur entraînant une atteinte du nerf trijumeau (V),
- Au sinus pétreux inférieur occasionnant une paralysie du nerf oculomoteur externe (VI),
- Aux veines corticales par la veine de Labbe ou par le SLS, traduit par des crises épileptiques ou des déficits focaux hémisphériques,
- L'extension au niveau du golfe de la jugulaire engendre un syndrome du trou déchiré postérieur avec une paralysie des derniers nerfs crâniens (IX, X, XI).

Le sinus caverneux

- Moins fréquente,
- Une association d'un chémosis, un ptosis et une ophtalmologie douloureuse se voit généralement dans sa forme aiguë,
- Une extension aux autres sinus et possible en absence de traitement.

Les thromboses veineuses corticales

Isolées, manifestées le plus souvent par un tableau hétérogène en raison des voies d'écoulement variées, engendrant le plus souvent des déficits moteurs ou sensitifs ainsi que des crises convulsives.

Les TVC profondes

- Isolée, rare et de diagnostic difficile
- Sévères et brutales,
- Le tableau clinique regroupe :
 - Des signes déficitaires moteurs et/ou sensitifs,
 - Une atteinte des nerfs crâniens,
 - Un syndrome méningé évoquant l'existence de lésions œdémateuses ou ischémiques, parfois hémorragiques des régions Capsulo-thalamo-sous-thalamiques,
 - Des signes d'HTIC,
 - Un syndrome cérébelleux,
 - Les crises épileptiques sont rares à l'inverse des atteintes des sinus dure-mériennes,
 - Des troubles de la conscience à type d'un coma, confusion ou de somnolence,
 - Les troubles neuropsychologiques constants, peuvent être masqués par les troubles de conscience.
 - Troubles mnésiques, troubles des fonctions exécutives, troubles intellectuelles et Visio-constructifs engendrant à une démence sous corticale.

L'évolution comporte un risque de cécité par atrophie optique secondaire à l'œdème papillaire. Cependant, le pronostic est favorable en l'absence d'atteinte parenchymateuse associée.

Le développement de l'imagerie par résonance magnétique a rendu la visualisation de ces thrombus plus facile permettant avec l'angiographie de poser le diagnostic. (166)

i. Thrombose de la veine centrale de la rétine (167)

Il s'agit d'une obstruction de la veine centrale de la rétine par un thrombus.

L'aspect ophtalmoscopique est imposé par les signes liés à la gêne au retour veineux dans les veines rétinienne (dilatation veineuse, œdème papillaire, hémorragies rétinienne).

Une vision trouble d'apparition brutale, d'intensité variable, dépendant de la qualité de perfusion du lit capillaire et donc de la forme clinique et de la sévérité de l'occlusion de la veine centrale de la rétine :

- Une acuité visuelle effondrée, inférieure à 1/20ème traduit le plus souvent une forme ischémique sévère ;
- Une acuité visuelle supérieure à 2/10èmes est en faveur d'une forme non-ischémique.

L'œil est blanc, indolore.

→ **Le diagnostic repose sur l'examen du fond d'œil.**

VI. Diagnostique

En l'absence de marqueur biologique spécifique, le diagnostic demeure essentiellement clinique, il repose sur des critères internationaux dont les plus récents sont ceux du groupe international d'études sur la maladie de Behçet.

La présence d'une aphtose buccale récurrente, à raison d'au moins 3 fois par année est considérée comme critère majeur.

Parmi les critères mineurs on trouve les ulcérations génitales récurrentes, des atteintes oculaires (uvéite antérieure, uvéite postérieure, hyalite, vascularite rétinienne), des lésions cutanées (érythème noueux, pseudo folliculite, lésions papulo-pustuleuses...) et le test pathérgique positif.

La présence d'un critère majeur associé à au moins 2 mineurs permet de poser le diagnostic.

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

Aphthose buccale récidivante :

- 3 types : majeur, mineur, herpétiforme,
- 3 poussées/an,
- Observé par un médecin ou le patient.

+ au moins 2 des critères suivants :

- Ulcérations génitales récidivantes ou lésions cicatricielles observées par un médecin ou le patient.
- Lésions oculaires :
 - ❖ Uvéite antérieure, uvéite postérieure, hyalite à la lampe à fente,
 - ❖ Vasculite rétinienne observée par un ophtalmologue.
- Lésions cutanées :
 - ❖ Érythème noueux, pseudo folliculite, lésions papulo-pustuleuses,
 - ❖ Nodules acnéiformes observés par un médecin en dehors de l'adolescence ou d'un traitement corticoïde.
- Test pathérgique cutané positif :
 - ❖ Lu par un médecin après 24-48h.

Dernièrement (en 2013), ces critères de classification ont été révisés.

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

Signes Cliniques	Points
Atteinte oculaire	<u>2</u>
Aphthose génitale	<u>2</u>
Aphthose buccale	<u>2</u>
Lésion cutanée typique	<u>1</u>
Manifestation neurologique	<u>1</u>
Manifestation vasculaire	<u>1</u>
Pathergy test positif	<u>1</u>

Le diagnostic selon les nouveaux critères du groupe d'études international est retenu sur un SCORE supérieur ou égal à 4 points

Ne prenant pas en considération la présence de certaines manifestations cliniques importantes de la maladie de Behçet, ces différentes classifications doivent être utilisées avec précaution, puisqu'aucune d'entre elles ne permet d'identifier ou d'exclure une MB avec certitude.

De ce fait, d'autres éléments peuvent contribuer au diagnostic. Ainsi toute atteinte viscérale grave isolée et inaugurale (ex : thrombose de la veine cave, veines sus-hépatiques, anévrysmes pulmonaires, thromboses cérébrales et rétinienes...) doit faire évoquer une maladie de Behçet.

D'une autre part, Un antécédent familial de MB augmente aussi la probabilité diagnostique.

La recherche du gène HLA-B51 n'apporte pas d'élément diagnostique fort, mais peut s'avérer utile en cas d'incertitude diagnostique. (168)

VII. Traitement :(169) (170) (171)

1. But :

Peu sont les études contrôlées et randomisées relatif au traitement de la maladie de Bechet. Cependant, les progrès réalisés concernant la compréhension de l'étiopathogénie et de la physiopathologie de la maladie de Behçet ont permis de déterminer la base du traitement dont l'objectif est de corriger les perturbations fonctionnelles des polynucléaires neutrophiles, lymphocytes, et le complexe endothélio-plaquettaire.

2. Moyens :

2.1. Traitement médical :

2.1.1. Les corticoïdes :

Les corticoïdes agissent en inhibant la transcription de cytokines pro-inflammatoires. Ils réduisent le taux d'acide arachidonique par la synthèse de lipocortine et inhibent l'expression des molécules d'adhésion. Les macrophages constituent leur principale cible.

Dotés d'un rôle anti-inflammatoire, ils évitent la présentation de l'antigène aux lymphocytes, inhibent la prolifération et la production des LT et LB et assurent ainsi une diminution de la synthèse d'IL-5 et d'IL-6. (172)

Utilisés en monothérapie ou combinés à d'autres médicaments, ils sont utilisés généralement en première intention, peut être administrés en per-os, en bolus ou localement (bains de bouche ou préparations spéciales de type pommade).

Cependant il est important de prendre en considération leurs effets notamment sur le métabolisme osseux et cela par leur association à un traitement adjuvant (vit D, Ca^{++} , potassium, RSS...).

2.1.2. La colchicine :

Utilisée à une dose de 1 à 2 mg/j, c'est un inhibiteur de l'activité chimiotactique des polynucléaires généralement augmentée au cours de la maladie de Behçet. En exerçant une dépolymérisation des microtubules cytoplasmiques des polynucléaires, (173) elle inhibe ainsi leurs mobilités et leurs activités entraînant un effet anti-inflammatoire net.

La colchicine possède également un effet anti-inflammatoire direct par inhibition du NLRP3, (174) une protéine provocatrice de l'inflammasome, responsable de l'activation des processus inflammatoires.

2.1.3. La dapsone :

Antibiotique de la famille des sulfones, utilisée à la dose de 100 mg/j elle n'est efficace qu'en association à la colchicine.

2.1.4. Cyclophosphamid : (175)

C'est un immunosuppresseur puissant, il est administré habituellement en perfusion mensuelle pendant 6 mois, en association à la cortisone, dans les formes graves de la maladie. Cela permet de contrôler très rapidement son évolution et d'empêcher l'aggravation.

A l'issue de ces 6 mois, un relais oral par l'azathioprine est prévu afin de maintenir une rémission.

2.1.5. L'azathioprine : (AZA)

Il s'agit d'un antimétabolite qui probablement inhibe la prolifération lymphocytaire et agit sur la synthèse de certaines cytokines dont l'IL-2. Il inhibe également la synthèse de purines et ainsi la synthèse d'ADN et d'ARN.

Elle est utilisée hors AMM à la dose de 2.5 mg/kg par voie orale. Trois mois sont nécessaires avant d'observer les effets positifs du traitement. (176)(177)

2.1.6. Thalidomide

La thalidomide a une activité anti-inflammatoire, immunomodulatrice et anti-angiogénique reconnue, elle est utilisée à doses progressives (50-200 mg/j).

2.1.7. Les antiagrégants plaquettaires et anticoagulants

Ils sont utilisés en prévention primaire ou secondaire des complications thrombotiques.

2.1.8. Anti-TNF alpha

Ce sont des biothérapies récentes utilisées pour lutter contre la maladie de Behçet.

En effet un taux plasmatique anormalement élevé de TNF α ainsi que son récepteur soluble a été retrouvé chez les patients atteints de la maladie de Behçet, particulièrement chez les personnes atteintes d'uvéïtes.

- L'infliximab (Remicade®) représente 90% des biothérapies utilisées dans le traitement de la maladie de Behçet à une posologie de 5mg/kg, administré par voie intraveineuse S0, S2, S6 puis toutes les 8 semaines. La dose peut être augmentée jusqu'à 10mg/kg. (178)

- L'adalimumab est utilisée hors AMM dans le traitement des patients atteints de la maladie de Behçet à une posologie de 40 mg toutes les 2 semaines par voie sous cutanée, la réponse est rapide et efficace.

2.2. Traitement chirurgical

Le recours à la chirurgie a lieu, principalement, dans certain cas d'atteinte vasculaire a noté : la thrombectomie, l'endectomie et la mise en place d'un filtre cave.

3. Indications

L'approche thérapeutique dépend du cas individuel du patient, de la gravité de la maladie et de l'atteinte des principaux organes. (179)(180) Elle doit donc être individualisée.

Le but du traitement consiste à limiter les séquelles et prévenir les rechutes.

Ainsi chez les patients qui présentent une atteinte multi systémique, une communication étroite entre les différents intervenants est nécessaire en vue d'optimiser le traitement du patient. (181)

3.1. Les manifestations vasculaires majeures

3.1.1. Avec événements thrombotiques (182)

Il n'existe pas de consensus thérapeutique des thromboses veineuse au cours de la maladie de Behçet.

Ils sont traités avec une anticoagulation systémique initialement. En effet la place du traitement anticoagulant dans la prise en charge des atteintes vasculaires veineuses, notamment en phase aigüe, est discutée mais reste préconisé, nécessitant une évaluation du risque hémorragique et une vérification d'éventuelles lésions anévrysmales artérielles, ainsi on distingue

➔ Traitement médical :

a. Les anticoagulants :

- HBPM :

Notamment l'énoxaparine utiliser à dose curative soit **2 injections par jour de 100 UI/kg, à mode d'action rapide utiliser généralement en phase aigüe. Un relais rapide par les AVK est souvent réalisé.**

- HNF

L'héparine ne dissout pas le thrombus mais empêche son extension. Un bolus d'héparine de 50 à 100 UI/kg IVD puis perfusion IV continue à la SAP de 500 UI/kg/j (20 UI/kg/h) est administré. La posologie est adaptée en fonction du résultat du TCA réalisé à la 4^{ème} heure (183).

- AVK :

Leur effet n'apparaît qu'après 24 heures environ après son ingestion Il est maximal vers le deuxième jour, leur effet persiste quelques jours après l'arrêt du traitement. Les patients sous AVK ne présentent qu'un faible risque hémorragique, en effet, selon une étude portée sur 657 patient atteint de la maladie de Behçet 62 ayant développé une TVP dont 90% ont été mis sous AVK dont 1.7% ont développé un syndrome hémorragique (184) leur posologie est adaptée progressivement on se basant sur le résultat de l'INR dosé 48h après l'administration.

- AOD anticoagulants oraux directs

Les AOD ont récemment renforcé l'arsenal thérapeutique du traitement et de la prévention de la maladie thromboembolique veineuse, ils agissent en inhibant la cascade de la coagulation en inhibant directement un des facteurs de la coagulation, ils sont caractérisés par un **délai d'action rapide pouvant** être utilisés dans des **situations aiguës (dabigatran, Apixaban, Edoxaban)**.

Ainsi dans une étude récente, portant sur 44 patients atteints de la maladie de Behçet, ayant développés une thrombose veineuse et traités par des AOD associés à une corticothérapie ou immunosuppresseur, a souligné qu'un risque de rechute était plus faible qu'en l'absence d'AOD. (HR : 0,024 [0,004–0,14], $p < 0,0001$). (185)

Le rôle favorable des anticoagulants reste à discuter, certains auteurs (notamment en Turquie) ne préconise pas l'utilisation des anticoagulants du fait du rôle prépondérant de l'inflammation dans la genèse des lésions au cours de la maladie de Behçet. (186)

→La durée du traitement anticoagulant sera de 3 à 6 mois sauf dans les formes graves comme les thromboses des veines sus hépatiques et/ou de la veine cave qui nécessitent une anticoagulation prolongée.

b. Les corticoïdes :

Le mécanisme thrombotique est dû essentiellement à une inflammation de la paroi vasculaire justifiant ainsi l'utilisation d'un traitement anti-inflammatoire par corticoïdes.

En cas de thromboses veineuses aiguës profondes et en absence de critères de gravité (membres inférieurs), un traitement par glucocorticoïdes en dose d'attaque soit prednisone 0,5 mg/j est recommandé en association avec un traitement anticoagulant , en cas d'atteintes sévères (thrombose des veines sus hépatiques, thrombose de la veine cave, anévrysmes artériels, myocardite...) un traitement d'attaque par les glucocorticoïdes, à fortes doses s'impose soit un bolus IV de méthylprednisolone 500 mg/j pendant 3 jours avec un relais par une corticothérapie à base de prednisone dosé à 1 mg/kg/j (sans dépasser 80 mg/j) pendant 3 semaines suivi d'une décroissance progressive (15 à 20 mg/j à 3 mois et $\leq 0,1$ mg/kg/j à 6 mois).

c. Les immunosuppresseurs :

Un traitement immunosuppresseur peut être envisagé afin de réduire l'inflammation systémique aboutissant à l'activation endothéliale ainsi prévenir une récurrence de thromboses. (187) Bien qu'aucune étude n'ait permis d'évaluer le rôle des immunosuppresseurs dans la prévention de nouvelles TVP, on a noté que dans une étude menée sur le traitement avec azathioprine, (188) le nombre de patients ayant développé une TVP était moindre dans le groupe ayant reçu cet immunosuppresseur.

Par ailleurs une étude ouverte sur le traitement avec la cyclosporine a montré des effets bénéfiques du traitement immunosuppresseur sur l'incidence des thromboses. (189)

→ De cela un traitement par immunosuppresseur doit être adjoint dès l'instauration du traitement anticoagulant, pouvant être d'une part :

- **À type cyclophosphamide** intraveineux avec une posologie de 0,7 g/m² sans dépasser 1,2 g en bolus toutes les 4 semaine ce dernier est utiliser en première intention dans les cas d'emblée sévère (Budd Chiari thrombose porte) avec un relai après 6 a12 mois **par azathioprine** la durée de traitement n'est pas bien codifiée elle se situe généralement entre 3 à 5ans,

- **Le Chlorambucil :** D'action lente moins toxique que le Cyclophosphamide. Il est démarré à la dose 2mg/j et augmenté progressivement à la dose totale de 5 à 12mg/j. Il est indiqué dans les atteintes neurologiques et oculaires de la maladie de Behçet. Aucune étude n'as permis de mettre en évidence son efficacité au cours des thromboses veineuses.

Nous rapportons le cas d'un patient atteint de la MB et ayant développé une thrombose du sinus sagittal supérieur, du sinus transverse, du sinus droit et de la veine jugulaire interne associer à une uvéite bilatérale, de la prednisolone, du chlorambucil et un anticoagulant avaient été prescrits. L'évolution clinique été marquée par une améliorée progressivement. (190)

- **Le méthotrexate :** Au cours de la malade de Behçet, le méthotrexate est habituellement prescrit à la dose de 0,3 mg/kg/semaine, par voie orale ou SC. Si la tolérance clinique et biologique est satisfaisante, la dose pourra être augmentée à 20 puis 25 mg/semaine pour atteindre cette dose au bout de 4 à 6 semaines, dose qui sera maintenue jusqu'à la fin du traitement. (191)

Ainsi, dans une étude portant sur un patient atteint de la maladie de Behçet avec une thrombose veineuse profonde du membre inferieur et ayant reçu, sur le plan thérapeutique, de la méthotrexate, on a noté une évolution favorable. Ainsi après un an de traitement, une échographie Doppler vasculaire a montré une régression complète des thromboses des membres inférieurs. (192)

→ Cependant l'utilisation systématique des immunosuppresseurs reste discutable, en vue de leurs effets potentiellement délétères, lors des premiers épisodes de thromboses veineuses des extrémités.

d. Les immunomodulateurs :

- Les anticorps anti-TNF α :
 - L'infliximab est utilisé à dose de 5 mg/kg S0, S2, S6 puis tous les 6 semaines peuvent être également utiliser, en cas d'atteintes vasculaires récidivantes l'azathioprine oral (2 mg/kg/j) ou les anticorps anti-TNF α (adalimumab ou infliximab) sont recommandés.
 - L'adalimumab est également utiliser en cas atteinte vasculaire thrombotique.
 - Ustekinumab est un anticorps monoclonal dirigé contre les interleukines, le traitement par ustekinumab a démontré son efficacité au cours de la prise en charge des aphtoses réfractaires de la maladie de Behçet cependant aucune étude n'a permis de démontrer avec précision son effet au cours des thromboses veineuses.
 - Le tocilizumab est un anticorps monoclonal humanisé qui bloque l'action des récepteurs de l'interleukine 6.

Dans une étude récente portant sur 47 patients atteints de la maladie de Behçet, qui avaient une maladie réfractaire aux agents conventionnels et biologiques antérieurs et traités par tocilizumab, la réponse clinique variait en fonction des organes cibles. Le tocilizumab a amélioré presque tous les patients présentant une atteinte oculaire (24/25), neurologique (6/6), vasculaire (7/7) ainsi qu'une amylose secondaire (2/2). (193)

- L'interféron alpha

Utilisé dans le traitement de la maladie de Behçet en 1986, doté de propriétés immunomodulatrices expliquant son efficacité. A action rapide pouvant induire une rémission à long terme, il est recommandé de démarrer avec une dose élevée tel que 6 voire même 9x10⁶ UI par jour, la réduire à 4.5x10⁶ UI après 4 semaines, et à 3x10⁶ après 4 autres semaines puis passer à la dose d'entretien de 3 x 10⁶ UI 3 x par semaines après la rémission. (194)

Dans une étude portant sur 33 patient atteint de la maladie de Behçet et ayant développé une thrombose veineuse profonde des membre inferieur et mis sous INF L'évolution a été marquée par un taux de rechute, repartie respectivement, de 29%, 37% et 45% à 6, 12 et 24 mois. (195)

e. La colchicine

L'apport de la colchicine dans cette indication n'est pas clarifié.

→Traitement chirurgical

La prise en charge chirurgicale ou endovasculaire reste possible et ne doit pas être retardée si le patient est symptomatique. Afin de diminuer le risque de complications post-opératoires, il est indispensable d'instaurer une corticothérapie et un traitement immunosuppresseur avant la Thrombectomie.

Un filtre cave peut être mis en place afin d'éviter migration défragmente de caillot sanguin dans le poumon (les embolies pulmonaires).

Ainsi il est préconisé d'utiliser, en première intention: (196)

- Un bolus corticoïdes (IV) puis relais oral
- Plus Azathioprine ou cyclophosphamide (IV) ou anti-TNF
- Plus anticoagulation efficace
- Chirurgie vasculaire si nécessaire

→En cas d'échec il est recommander le changement d'anti-TNF

3.1.2. Les anévrismes artériels :

Ils sont traités avec du cyclophosphamide et des corticostéroïdes., le plus souvent un traitement chirurgical et à envisager.

3.2. Les manifestations non vasculaires

3.2.1. Les ulcérations buccales et génitales :

- Les stéroïdes topiques ou la solution de sucralfate constituent le traitement de première intention en cas d'ulcérations isolées légères.
- La colchicine a également été utilisée pour prévenir les rechutes cutanéomuqueuses. (197)(198)
- L'absence de réponse thérapeutique à la colchicine et en cas d'aphtose buccale et surtout génitale géante ou gangreneuse la thalidomide ou la dapsone peut être utilisée.
- Pour les lésions cutanéomuqueuses sévères, les corticostéroïdes systémiques, l'azathioprine, la pentoxifylline, la dapsone, l'interféron-alpha, la colchicine et la thalidomide ont démontré des bénéfices.

3.2.2. Les lésions cutanées :

- La colchicine améliore de façon spectaculaire les lésions cutanées type pseudo folliculite nécrotique ou nodules acnéiformes.
- Les nodules dermo-hypodermiques répondent moins bien à la colchicine et sollicitent habituellement l'association à un AINS tel que l'indométacine ou à des glucocorticoïdes comme la prednisone à raison de 10 à 15mg/j.

3.2.3. Pour les maladies oculaires :

- L'azathioprine est largement acceptée comme agent initial.
- Pour les maladies oculaires sévères (baisse significative de l'acuité visuelle, vascularite rétinienne ou atteinte maculaire), la cyclosporine ou l'infliximab peuvent être utilisées en association avec l'azathioprine et des corticostéroïdes. (199)(200)(201)
- Un groupe d'experts a recommandé d'envisager l'infliximab et l'adalimumab comme agents immuns modulateurs de première intention pour le traitement des manifestations oculaires. (202)

- L'interféron alfa, seul ou en association avec des corticostéroïdes, semble être un deuxième choix dans la maladie oculaire sévère de Behçet. (203)(204)

3.2.4. Les lésions gastro-intestinales :

- Les alternatives de traitement, basées sur l'avis d'experts, sont les dérivés aminosalicylate (5-ASA), y compris la sulfasalazine ou la mésalamine, les corticostéroïdes systémiques, l'azathioprine, l'antagonistes du facteur de nécrose tumorale α (TNF- α) et thalidomide.

3.2.5. L'arthrite

- Elle peut répondre à la prednisone, aux injections locales de corticostéroïdes, aux anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et à la colchicine.
- Les inhibiteurs de l'interféron alfa, l'azathioprine et les TNF- α peuvent être essayés dans de rares cas de patients présentant des crises résistantes, prolongées et invalidantes.

3.2.6. La maladie du système nerveux central (SNC)

- Habituellement traitée avec des corticostéroïdes systémiques, de l'interféron alfa, de l'azathioprine, du cyclophosphamide, (205) du méthotrexate et des antagonistes du TNF- α . (206)

VIII. Evolution :

L'évolution de la maladie de Behçet est marquée par des poussées imprévisibles entrecoupées de périodes d'accalmie. Malheureusement, des rechutes restent possibles même après le traitement. Les poussées sont d'intensité variable d'une personne à l'autre.

De plus, chez une même personne, l'intensité varie d'une poussée à une autre. Elle semble être plus grave chez le patient de sexe masculin que chez la femme avec une tendance à diminuer d'intensité avec l'âge.

1. L'évolution des atteintes veineuses au cours de la maladie de Behçet (207)

Sous traitement, l'évolution des thromboses veineuses profondes est habituellement favorable spontanément, l'évolution risque d'être défavorable avec l'extension de la thrombose, la survenue d'une embolie pulmonaire voir le décès du patient. A distance elles peuvent se compliquer d'une maladie post-thrombotique (208).

Ainsi, dans la majorité des cas, l'embolie pulmonaire est secondaire à une migration d'un thrombus à partir d'une thrombose veineuse des MI, elle est moins fréquente à partir des thromboses veineuses des MS et du réseau drainé par la VCS. Les embolies pulmonaires, constituent un facteur prédictif indépendant de mortalité, le diagnostic de certitude ce fait par un angio TDM thoracique voir une scintigraphie pulmonaire ventilation/ perfusion.

Par ailleurs, la maladie veineuse thromboembolique est une maladie chronique dont l'évolution à moyen terme est marquée par le risque de récurrence (209).

La récurrence des thromboses veineuse peut être dans les mois ou les années suivant le premier épisode chez le patient sous traitement ou non, intéressant la même localisation initiale ou autre. Cependant aucune étude ne décrit avec précision les caractères des rechutes.

Le diagnostic de récurrence est plus facile lorsque la thrombose s'étend en aval ou en amont des veines initialement touchées. Cependant il devient plus difficile quand la thrombose intéressé un site différent ou atteint le membre controlatéral.

Dans une étude porter sur 119 malades atteintes MB avec une TVP la récurrence de des TVP a été notée chez 36 patients (30%). La récurrence de la TVP était significativement moins fréquente chez les patients pour lesquels des corticostéroïdes ont été ajoutés aux anticoagulants (22% contre 59,3%; $p < 0,0001$). (210)

Dans une autre étude, portant sur 44 patients atteints de la maladie de Behçet, ayant développé une thrombose veineuse, traiter par AOD associer à une corticothérapie ou immunosuppresseur, l'incidence cumulée des rechutes de TVP à 1, 2 et 4 ans était de 13 %, 22 % et 40 %, respectivement. **(211)**

Le Syndrome post thrombotique, généralement dû à une obstruction veineuse chronique, à la destruction du système valvulaire, veinulaire ou à l'association des deux.

Cliniquement il se traduit par :

- **Une Douleur** à type de pesanteur, avec une claudication veineuse aggravée par une station debout et cède en décubitus avec surélévation du MI.
- **Un Œdème**, c'est la manifestation la plus précoce de l'insuffisance veineuse chronique. Initialement il s'agit d'un œdème blanc, mou, prenant le godet, s'aggravant en cours de journée et cédant après une nuit en décubitus puis devient dur, chaud et luisant.
- **Des varices** dont la topographie est variable. Ainsi la présence d'une dilatation veineuse sus-pubienne, sous cutanée ou abdomino-thoracique est très évocatrice de thrombose veineuse pelvienne.
- **Des Troubles trophiques** : Dermo-épidermites, Hypodermes ou ulcères.
- **Des signes articulaires** : représentés par une rétraction des muscles du mollet avec une ankylose de l'articulation de la cheville.

2. L'évolution de l'atteinte vasculaire artérielle au cours de la MB :

En absence du diagnostic précoce des anévrysmes artériels, les complications sont inaugurales :

- La rupture de l'anévrysme : sans que la taille de l'anévrysme ne soit considérée comme un facteur prédictif. Parfois précédée d'un syndrome pré-fissuraire diagnostiquer devant une douleur, fébricule et hypo TA.
- La thrombose de l'anévrysme : engendre une ischémie brutale des territoires d'aval.

3. L'évolution de l'atteinte ophtalmique au cours de la maladie de Behçet

L'uvéïte au cours de la MB est habituellement récurrente conditionnant le pronostic fonctionnel. L'évolution peut être marquée par une amélioration, une stabilisation ou aggravation de l'acuité visuelle, les complications possibles sont :

- **Complication du segment Antérieur** : cataracte, Glaucome uvéitique.
- **Complications du segment postérieur** : Hémorragie intra vitréenne, décollement de la rétine, glaucome néo vasculaire, ischémie rétinienne.

Cependant, La cécité en demeure la complication la plus redoutable due généralement à une atrophie optique, une dégénérescence maculaire, une rétine atrophique avasculaire, un envahissement rétinien par du tissu glial ou un glaucome.

4. L'évolution de l'atteinte muqueuse au cours de la maladie de Behçet

L'évolution des aphtoses buccales est marquée par la disparition en 2 à 3 semaines sans laisser de cicatrices, de plus que les récives dont la fréquence est variable, marquent l'évolution générale.

Les aphtes génitaux disparaissent en quelques semaines de façon spontanée en laissant parfois des cicatrices dépigmentées permettant le diagnostic rétrospectif. L'évolution générale est marquée par des récives de fréquence variable.

5. L'évolution de l'atteinte articulaire au cours de la maladie de Behçet

L'évolution est souvent aiguë ou subaiguë et récidivante. Les accès d'inflammation se produisent à des intervalles irréguliers coïncidant souvent avec l'évolution générale de la maladie.

IX. Pronostic :

Dans une étude portée sur 480 cas d'atteinte de la maladie de Behçet, il a été noté que les facteurs de mauvais pronostic se résument au sexe masculin, au tableau clinique initial, ainsi qu'à l'intensité des marqueurs biologiques de l'inflammation. Cependant, en absence de manifestations neurologiques, vasculaires ou digestives, le pronostic vital de la MB est rarement menacé. (212)

Le pronostic est lié au site et à la gravité de l'atteinte ainsi, les complications liées à la maladie de Behçet mettent en jeu aussi bien le pronostic fonctionnel lors de l'atteinte neurologique (déficit moteur permanents) et lors des atteintes oculaires (cataracte, glaucome, cécité). (213)

Le diagnostic précoce ainsi que l'introduction rapide d'un traitement agressif ont permis d'améliorer le pronostic visuel.

Le pronostic vital au cours de la M.B est exceptionnellement mis en jeu. La mortalité est faible, estimée à 3-4%. (214)

Le taux de mortalité dans une cohorte de 817 patients en France était de 5% avec un recul médian de 7,7 ans. (215)

Des études récentes portant sur la morbidité et la mortalité à long terme de la maladie de Behçet, ont conclu que le maximum de morbidité se situe lors des premières années de l'évolution de la maladie.

Les décès au cours de la maladie de Behçet sont généralement dus :

❖ Exceptionnellement à des atteintes thrombotiques :

Dans une étude tunisienne portant sur 430 patients atteints de la maladie de Behçet, 119 avaient développé des thromboses veineuses profondes. Un décès lié à une thrombose des veines sus hépatique et cave inférieure a été noté (Syndrome de Budd Chiari). Deux autres décès ont été notés chez des patients avec TVP, l'un était lié à une rupture d'anévrisme et le second à une amylose rénale.

❖ Des anévrismes artériels :

Les Anévrismes de l'aorte, des artères pulmonaires et des artères cérébrales constituent une cause importante de décès dans la MB le plus souvent liée à une rupture.

Cependant, la survie s'est nettement améliorée chez les patients porteurs d'un anévrisme des artères pulmonaires grâce à l'imagerie qui a permis un diagnostic précoce et à l'introduction rapide de traitements immunosuppresseurs. (216)

❖ L'atteinte neurologique

Associée à des taux de mortalité allant jusqu'à 20% à 7 ans de suivi dans une étude turque. (217)

❖ Autre

Plus rarement les décès sont dus à une perforation intestinale.

X. Suivi : (218)

La maladie de Behçet est multi systémique d'origine dysimmunitaire d'où l'intérêt d'un bon suivi permettant :

- Assurer un bon contrôle de l'activité de la maladie, de dépister et de traiter les éventuelles rechutes et complications précoces et tardives ;
- Assurer une bonne observance, vérifier la tolérance du traitement et la décroissance du traitement chez les patients dont l'activité de la maladie est contrôlée,
- Assurer l'éducation thérapeutique du patient.

Le suivi est idéalement coordonné par un médecin ayant une certaine expertise en collaboration avec d'autre médecin de diverses spécialités. Ceci est particulièrement dû au caractère multi systémique et évolutif de la MB.

Aucun marqueur biologique ne permet d'évaluer précisément l'activité de la maladie.

La sévérité de la MB détermine la fréquence du suivi :

- Un contrôle régulier tous les 3 à 6 mois est recommandé.
- Un suivi annuel quand la MB est quiescente est indispensable.
- Une consultation mensuelle est recommandée dans les formes graves, de même les malades nouvellement diagnostiqués.

En pratique clinique, l'évaluation de l'activité de la Maladie de Behçet repose particulièrement sur :

- Des données d'interrogatoire,
- L'examen clinique à la recherche de signe physique objectivant une maladie active.
- Des scores d'activité tel que le « Behçet's disease current activity index (BDCAI) » baser sur une auto-évaluation systématique des symptômes cliniques,

NERVOUS SYSTEM INVOLVEMENT (include intracranial vascular disease)

New Symptoms in nervous system and major vessel involvement are defined as those not previously documented or reported by the patient (Ask questions below)

Over the last 4 weeks have you had any of the following?

	please circle	tick if new
blackouts	No Yes	
difficulty with speech	No Yes	
difficulty with hearing	No Yes	
blurring of/double vision	No Yes	
weakness/loss of feeling of face	No Yes	
weakness/loss of feeling of arm	No Yes	
weakness/loss of feeling of leg	No Yes	
memory loss	No Yes	
loss of balance	No Yes	

Is there any evidence of new active nervous system involvement? No Yes

MAJOR VESSEL INVOLVEMENT(exclude intracranial vascular disease)

(Ask question below)

"Over the last 4 weeks have you had any of the following?"

	please circle	tick if new
had chest pain	No Yes	
had breathlessness	No Yes	
coughed up blood	No Yes	
had pain/swelling/dyscolouration of the face	No Yes	
had pain/swelling/dyscolouration of the arm	No Yes	
had pain/swelling/dyscolouration of the leg	No Yes	

Is there evidence of new active major vessel inflammation? No Yes

CLINICIAN'S OVERALL PERCEPTION OF DISEASE ACTIVITY

Tick one face that expresses how you feel the patient's disease has been over the last 4 weeks.

😊 😐 😞 😡 😢 😠

BEHÇET'S DISEASE ACTIVITY INDEX

Add up all the scores which are highlighted in blue (front page items, one tick = score of 1 on index, all other items score 'yes' = 1. You should now have a score out of 12 which is the patient's Behçet's Disease Activity Index Score.

SCORE

Patients index score 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12

Uncontrolled index score 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18

BEHÇET'S DISEASE CURRENT ACTIVITY FORM 2006

ISBD International Society for Behçet's Disease

Date: Centre: Country: Clinician: Name: Telephone: Address: Sex: M/F Date of birth:

All scoring depends on the symptoms present over the 4 weeks prior to assessment. Only clinical features that the clinician feels are due to Behçet's Disease should be scored.

PATIENT'S PERCEPTION OF DISEASE ACTIVITY

(Ask the patient the following question:)

"Thinking about your Behçet's disease only, which of these faces expresses how you have been feeling over the last four weeks?" (Tick one face)

😊 😐 😞 😡 😢 😠

HEADACHE, MOUTH ULCERS, GENITAL ULCERS, SKIN LESIONS, JOINT INVOLVEMENT AND GASTROINTESTINAL SYMPTOMS

Ask the patient the following questions and fill in the related boxes "Over the past 4 weeks have you had?"

(please tick one box per line)

	not at all	Present for up to 4 weeks
Headache		
Mouth Ulceration		
Genital Ulceration		
Erythema		
Skin Pustules		
Joints - Arthralgia		
Joints - Arthritis		
Nausea/vomiting/abdominal pain		
Diarrhoea/altered/haem blood per rectum		

EYE INVOLVEMENT

(Ask questions below)

(please circle)

Right Eye Left Eye

"Over the last 4 weeks have you had?"

	a red eye	No	Yes	No	Yes
a painful eye	No	Yes	No	Yes	
blurred or reduced vision	No	Yes	No	Yes	

If any of the above is present: "Is this new?" No Yes

(circle the correct answer)

Figure 9 : Score : «Behçet's disease current activity index (BDCAI) » (219)

L'appréciation d'un éventuel retentissement sur la qualité de vie est fondamentale afin d'ajuster la prise en charge thérapeutique.

La maladie de Behçet est une maladie chronique nécessitant un suivi régulier et prolongé associé à une éducation thérapeutique indispensable pour la bonne évolution de la maladie, et cela, en soulignant l'importance de la prise régulière des traitements prescrits, du risque d'un arrêt brutal de ceux-ci, des signes d'alerte évocateurs de rechute ou de complication de la MB ainsi que l'importance du suivi régulier qui s'avère indispensable pour éviter les rechutes, les complications ainsi qu'aux effets secondaires du traitement.



I. Type d'études

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive, observationnelle et analytique concernant 62 patients atteints de la MB et ayant développé une thrombose veineuse parmi une série de 200 malades suivis pour MB au service de Médecine Interne du CHU Avicenne de Rabat entre janvier 2014 et décembre 2020.

II. Recrutement des patients

1. Critères d'inclusion :

Nous avons inclus tout patient ayant répondu aux critères diagnostiques du groupe international d'étude sur la MB "International Team for the Revisions of the International Criteria for Behçet disease ", ayant développé une thrombose veineuse et pris en charge au sein du service de Médecine interne de CHU Avicenne de Rabat.

2. Critères d'exclusion :

Nous avons exclu de notre étude :

- Tout patient ne répondant pas aux critères diagnostiques de groupe international d'étude sur la MB.
- Les malades atteints de MB n'ayant pas présenté une thrombose veineuse,
- Les dossiers non exploitables,
- Ainsi que les malades pris en charge dans d'autres services.
- Les patients non hospitalisés durant la période d'études (2014-2020)

III. Méthodologie

L'analyse des dossiers recueillis a été faite à l'aide d'une fiche d'exploitation indiquant l'âge, le sexe, les antécédents personnels et familiaux (notamment la présence de cas similaire dans la famille), l'âge du diagnostic de la maladie de Behçet, l'âge de l'apparition de la thrombose veineuse, le délai entre le début de la maladie et l'atteinte veineuse, le siège de la thrombose, les données cliniques et paracliniques, les autres manifestations vasculaires et non vasculaires, le traitement reçu et l'évolution (modèle de fiche voir Annexes).

La saisie et l'analyse des données ont été faites par le logiciel EXCEL, complétées par logiciel SPSS faisant appel à des tests analytiques et à une méthode descriptive utilisant des pourcentages, des moyennes et des médianes.



I. Epidémiologie.

1. L'âge.

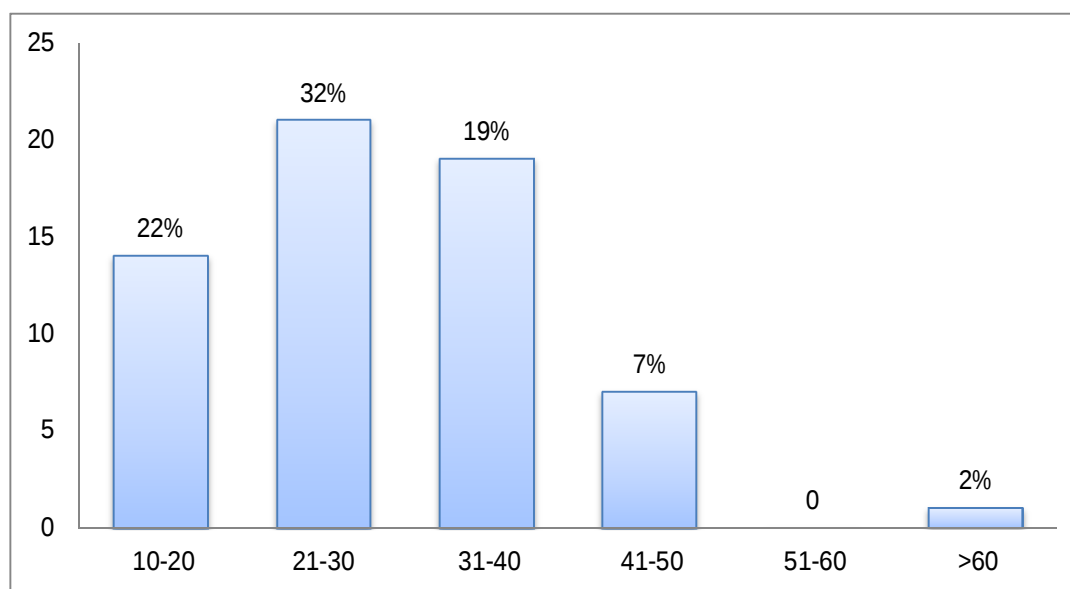
1.1. L'âge de l'apparition de la maladie de Behçet.

L'âge moyen de l'apparition du premier signe de la maladie est de 29 +/- 10.8 ans avec des extrêmes de [10 et 65ans].

La symptomatologie est constatée chez nos patients suivant les tranches d'âges ainsi catégorisées selon les données du tableau suivant :

Tableau 3 : Répartition des patients par tranche d'âge (en fonction de l'âge de début de symptômes)

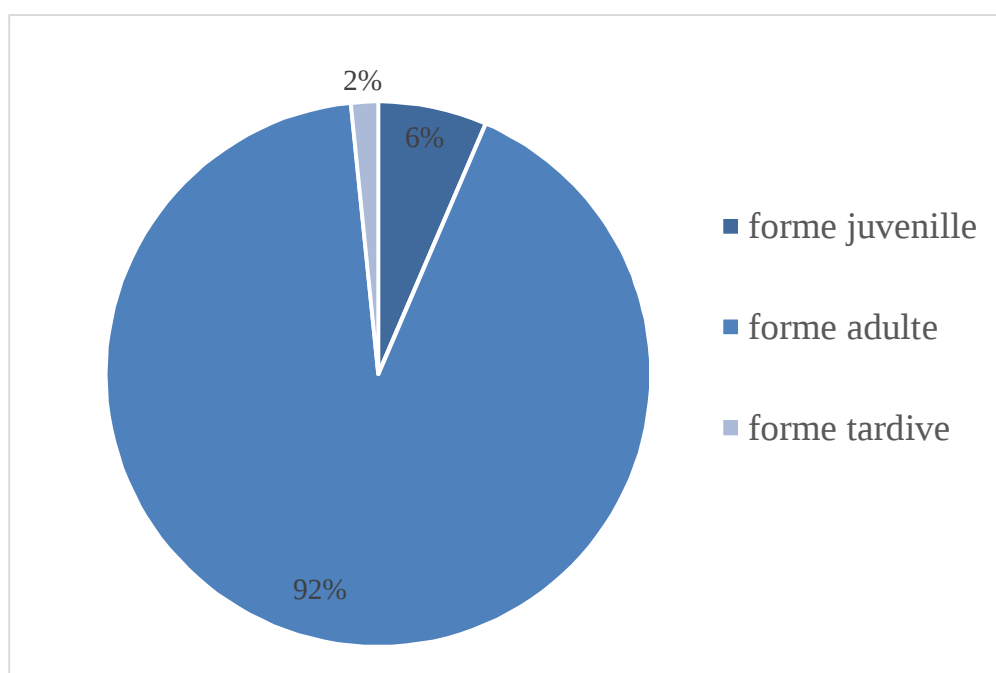
Tranche d'âge	Nombre de patients	Pourcentage
[10-20]	14	23%
[21-30]	21	34%
[31-40]	19	31%
[41-50]	7	11%
[51-60]	0	0%
>60	1	2%



Graphique 1: La répartition des patients par tranche d'âge en fonction de l'âge du début des symptômes

La forme juvénile de la maladie de Behçet est retrouvée, dans notre série, chez 4 patients soit 6%. En effet, chez ces 4 cas les manifestations de la MB sont apparues avant l'âge de 16 ans.

Cependant, une forme tardive de la maladie de Behçet est retrouvée, dans notre population, chez un seul cas ce qui correspond à 2% de l'ensemble des malades. Chez ce patient âgé de 65ans, le diagnostic de la maladie de Behçet n'a été confirmé qu'à l'âge de 69 ans.



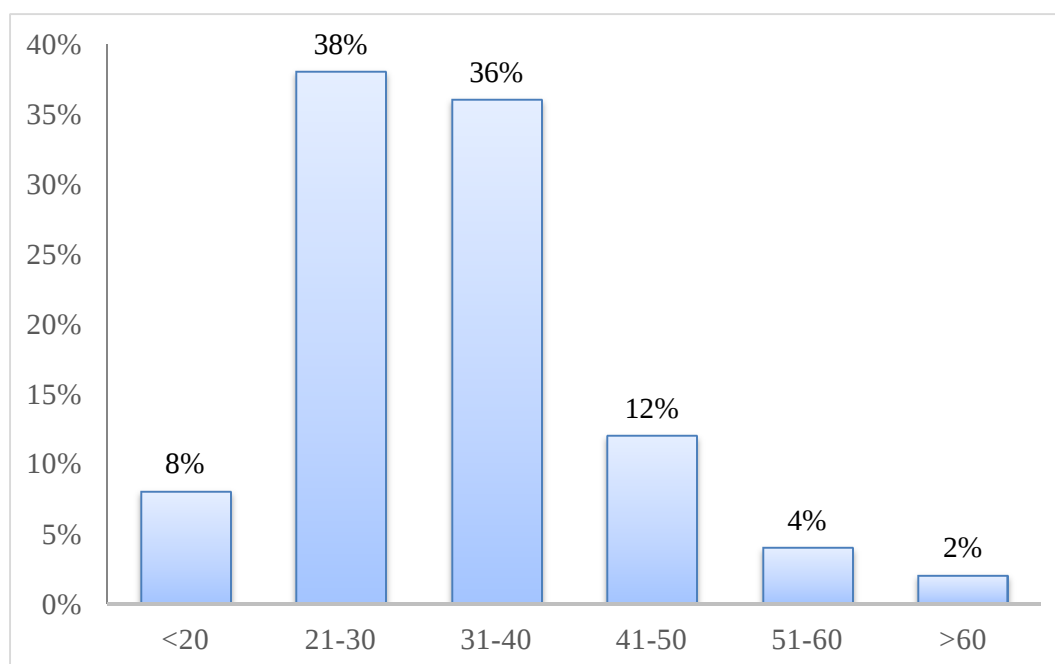
Graphique 2 : La fréquence des formes, juvénile, adulte et tardive.

1.2. L'âge de diagnostic de la maladie de Behçet.

Au moment du diagnostic de la maladie de Behçet, la moyenne d'âge de nos patients est estimée à 33.61 +/- 10.71 ans avec des extrêmes allant de [18 ans à 69 ans], catégorisées selon les données du tableau suivant :

Tableau 4 : Répartition des patients par tranche d'âge (en fonction de l'âge diagnostic)

Tranche d'âge	Nombre de patients	Pourcentage
≤20	4	8%
[21-30]	25	40%
[31-40]	21	34%
[41-50]	7	12%
[51-60]	4	4%
≥61	1	2%



Graphique 3 : Répartition des patients par tranche d'âge (en fonction de l'âge diagnostic)

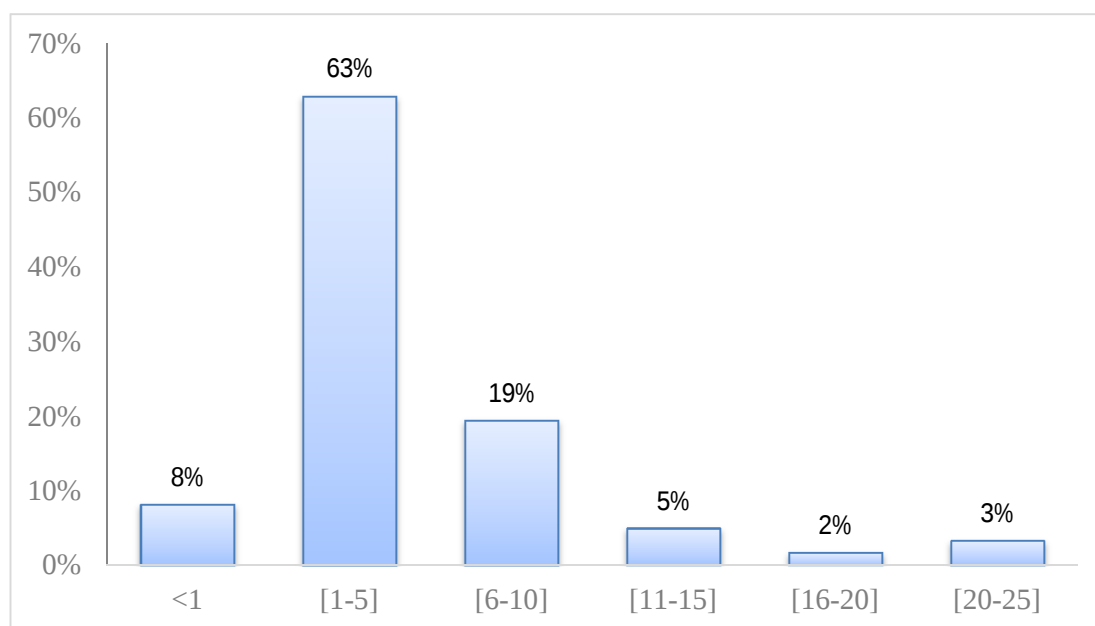
1.3. Délai entre le début de la maladie et le diagnostic :

Le délai entre les premiers signes de la maladie et la confirmation du diagnostic a varié entre 0 et 29 ans avec une médiane de 2 ans [1-6].

Catégorisé selon les données du tableau suivant :

Tableau 5: Répartition des patients en fonction du délai du diagnostic de la maladie

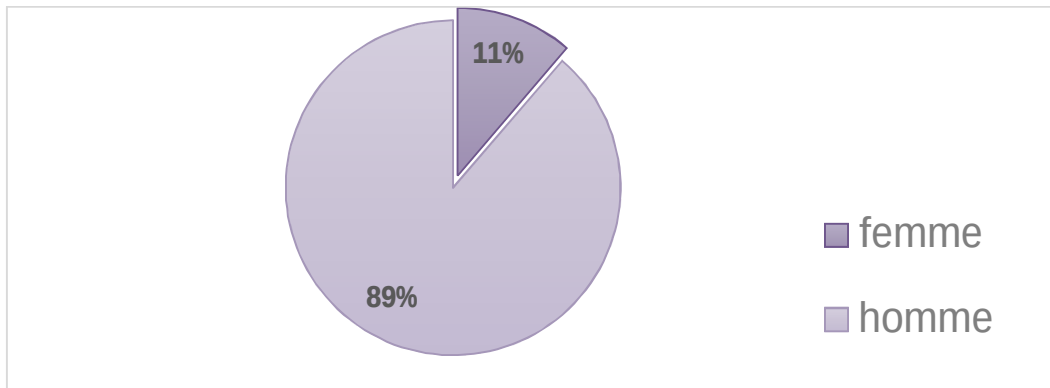
Durée intervalle (ans)	Nombre de patients	Pourcentage n=62
<1	5	8%
[1-5]	39	63%
[6-10]	12	19%
[11-15]	3	5%
[16-20]	1	2%
[20-25]	1	2%
>25	1	2%



Graphique 4 : Répartition de cas selon le durée entre la confirmation du diagnostic et le début de la maladie

2. Sexe

Notre série est caractérisée par une prédominance masculine avec 55 hommes (89.7%) et 7 femmes (11.3 %) soit une sex-ratio H/F de 7.85.

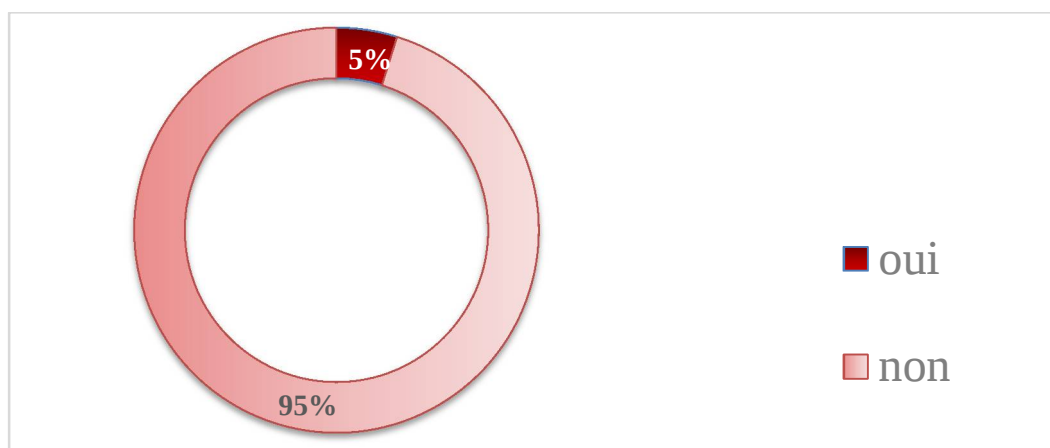


Graphique 5 : Répartition des patients en fonction du sexe

3. Cas familiaux :

Dans notre population, on a noté 3 cas familiaux :

- En effet, 2 patients avaient comme antécédents familiaux : une aphtose bipolaire chez le père pour le premier patient et chez la nièce pour le second.
- Dans le 3^{ème} cas, la mère du patient est suivie pour la maladie de Bechet soit une MB familiale bien étiquetée.



Graphique 6 : Fréquence des formes familiales.

4. Etude génétique :

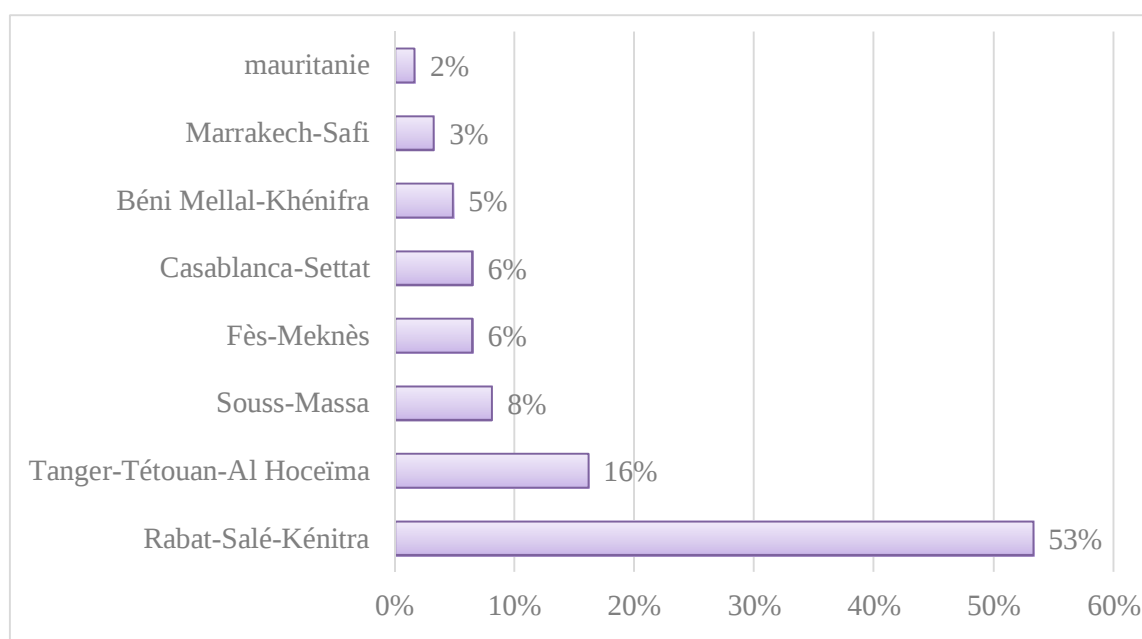
L'étude des gènes du complexe majeur d'histocompatibilité (CMH) de nos patients a été faite uniquement chez un seul patient qui s'est avéré porteur du gène HLA-B51.

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

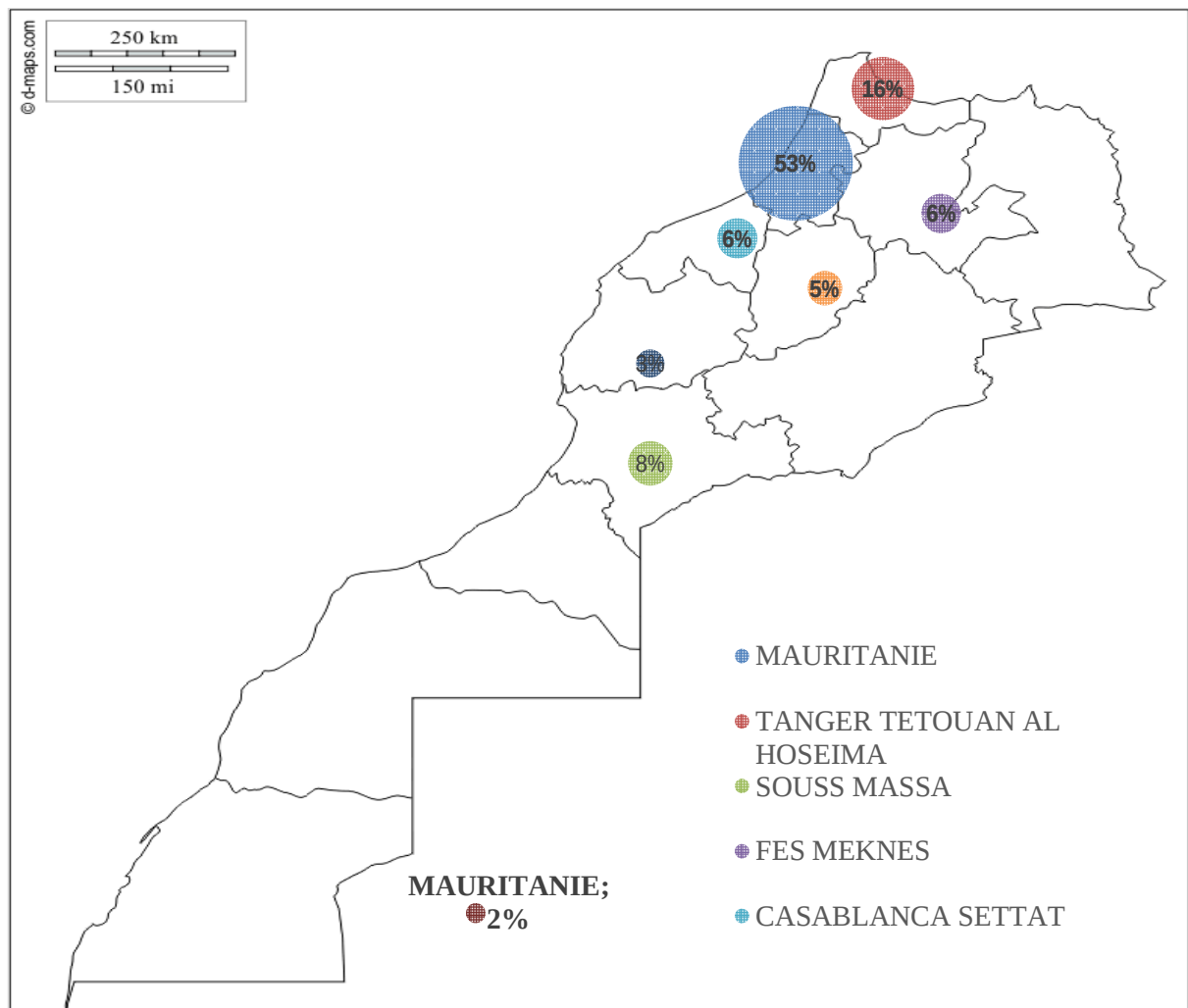
5. Répartition géographique.

Dans notre population, la plupart des patients sont originaires de la région Rabat-Salé-Kenitra (53%). La région de Tanger-Tétouan-el Hoceïma a regroupé 16% des malades, suivie de la région de Souss-Massa avec 5 cas soit 8%, en 4eme position viennent les régions de Fès-Meknès, Casa-Settat avec 4 patients chacune (6%).

En dernière position, arrivent les régions de Béni Mellal-Khénifra et Marrakech-Safi avec 3 cas et 2 cas, respectivement, soit 5% et 3%.



Graphique 7 : Pourcentages de MB selon les régions



Graphique 8 : Répartition des malades par région sur carte

Avant d'entamer en détail l'analyse du résultat des manifestations veineuses, objet de notre travail, nous passerons en revue les autres manifestations de la MB qui nous ont permis de dresser le diagnostic et de joindre les thromboses veineuses à la maladie de Behçet chez 62 cas de nos patients.

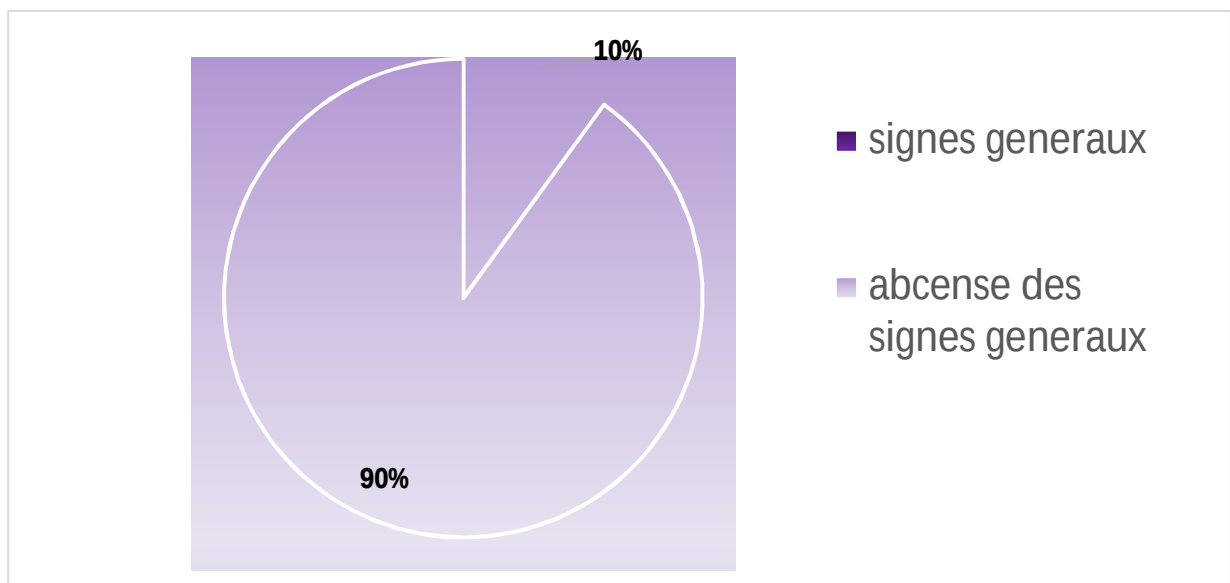
II. Les données cliniques de la maladie de Behçet.

1. Les manifestations non vasculaires de la MB :

1.1. Les signes généraux :

Les signes généraux étaient présents chez 6 malades soit 10% :

- L'amaigrissement est retrouvé chez 6 cas (100%),
- La fièvre chez 4 malades (66.6%),
- L'asthénie chez deux cas (33%),
- Un malade peut présenter plusieurs de signes cliniques.



Graphique 9 : La fréquence des signes généraux

1.2. L'atteinte cutanéomuqueuse :

Les manifestations cutanéomuqueuses étaient présentes chez quasiment tous nos patients :

- L'aphtose buccale était notée chez tous nos malades et était siège principalement au niveau des lèvres, de la langue et des faces internes des joues.



Figure 10 : Aphte buccal (série du service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat)

- L'aphtose génitale était retrouvée chez 59 de nos malades soit un taux de 95%, dont seulement 20 ont gardé une cicatrice génitale (32%) siégeant principalement au niveau scrotal, de la verge, des plis inguinaux et des plis vulvaires chez la femme.



Figure 11 : Aphte génitale (série du service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat)

- Les pseudo-folliculites étaient présentes chez 27 patients soit 44%. Elles siégeaient au niveau du tronc, du dos, et de la cuisse.



Figure 12 : Pseudo-folliculite localisé au niveau du tronc (série du service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat)

- L'ulcère cutanéé était noté chez 3 malades soit 5% des cas.

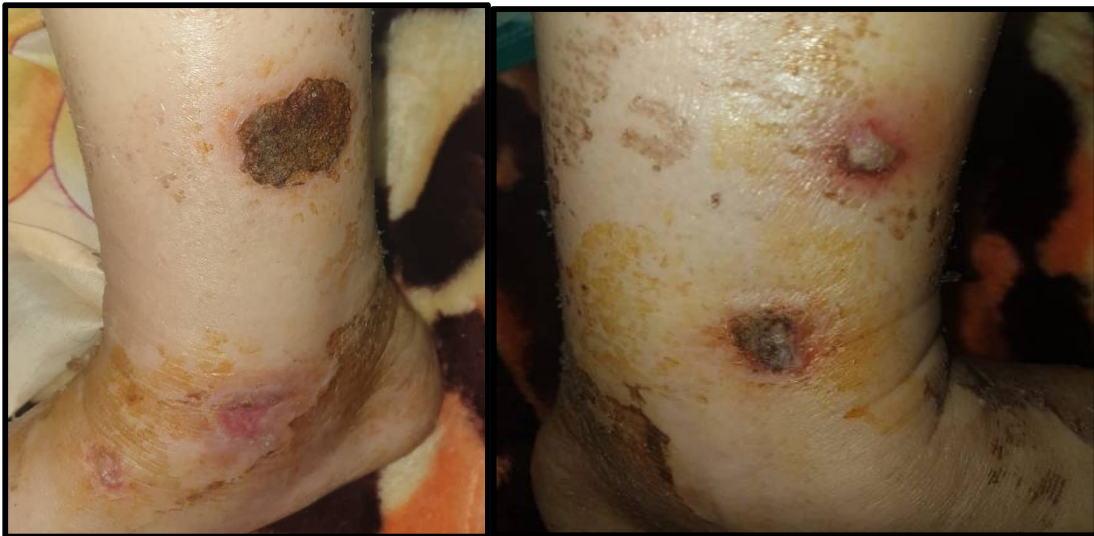


Figure 13 : Ulcère cutanéé (série du service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat)

- L'érythème noueux est enregistré chez 3 patients soit 5%.

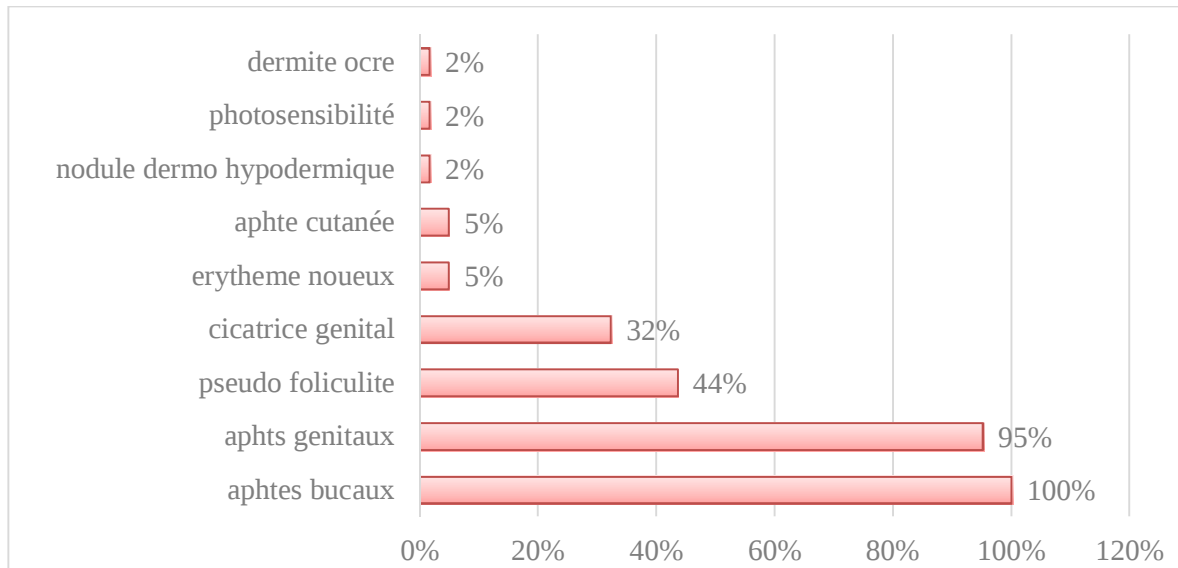


Figure 14 : Erythème noueux – série du service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat

- Les nodules dermo- hypodermiques, la photosensibilité et la dermite ocre étaient également notés chez un malade.
- Le pathergy test a été réalisé chez un seul de nos patients et revenu positif.

Tableau 6 : Répartition des patients selon le type de manifestation cutanéomuqueux
pourcentage rapporté au nombre de malade ayant une atteinte cutanéomuqueuse

Les signes cutanéomuqueux	Nombre de patients	Pourcentage
Aphtes buccaux	62	100%
Aphtes génitaux	59	95%
Pseudo folliculite	27	44%
Erythème noueux	3	5%
Aphte cutanée	3	5%
Nodule dermo hypodermique	1	2%
Photosensibilité	1	2%
Dermite ocre	1	2%

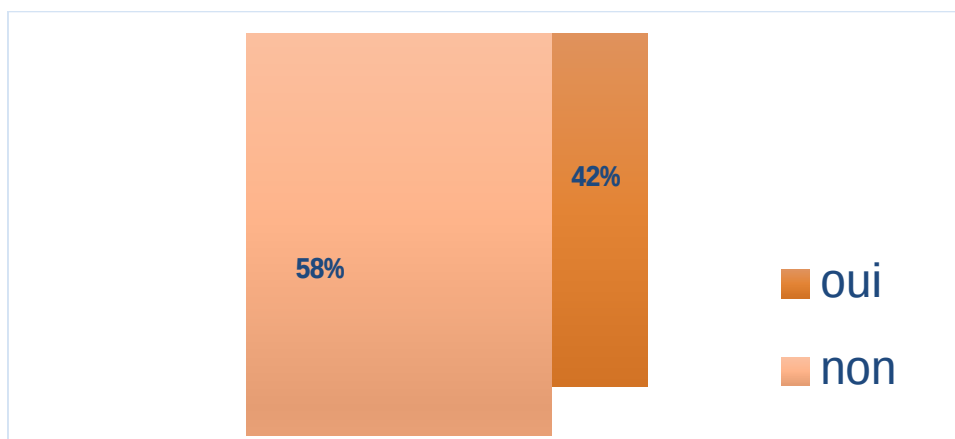


Graphique 10 : Fréquence des manifestations cutanéomuqueuses

Les signes cutanéomuqueux étaient inauguraux chez 17 de nos patients (27%), bien que ces manifestations, principalement les aphtoses bipolaires, étaient les premiers signes rapportés, seuls chez 41 cas (66.1%) , ou associés à d'autres manifestations chez 10 cas (16.1%) .

1.3. L'atteinte oculaire :

Dans notre population, les manifestations oculaires ont été décelés chez 26 patients (42%).



Graphique 11 : Fréquence des manifestations oculaires.

Les manifestations oculaires été les premiers signes de la maladie de Behçet chez 15 patients et retrouver chez 11 malades après avoir établie le diagnostic.

L'atteinte oculaire était unilatérale chez 11 patients (42%) et bilatérale chez 15 autres (58%).

Cette manifestation a intéressée 23 hommes (88.5%) et 3 femmes (11.5%) (p=1.000).

Elle a concerné les patients dont l'âge de début de la maladie de Behçet est décrit dans le tableau suivant :

Tableau 7 : L'âge de début de la maladie par rapport au manifestation ophtalmique

Tranche d'âge	Nombre de patient	Pourcentage n=	P tranche d'âge/manif.oculaire
[10-20]	6	23.1	0.937
[21-30]	9	34.6	0.916
[31-40]	9	34.6	0.564
[41-50]	1	3.8	0.387
>60	1	3.8	

Sur le plan clinique, la baisse de l'acuité visuelle était le mode d'installation de cette atteinte dans la quasi-totalité des cas. L'atteinte uvéale était prédominante, en effet elle a été présente chez 10 patients (38%) et répartie comme suit :

- Uvéite antérieure dans 6 cas soit 23% de l'ensemble des malades ayant une atteinte oculaire. Elle était unilatérale dans 50% des cas.
- Uvéite postérieure dans 3 cas soit 12% qui étaient toutes bilatérales
- Uvéite totale bilatérale dans 1 cas soit 4%.

	Nombre de cas	Pourcentage n=26	Pourcentage n=62
Uvéite antérieure	6	23%	10%
Uvéite postérieure	3	12%	5%
Uvéite totale	1	4%	2%

Tableau 8 : Fréquence des uvéites au cours de la maladie de Behçet

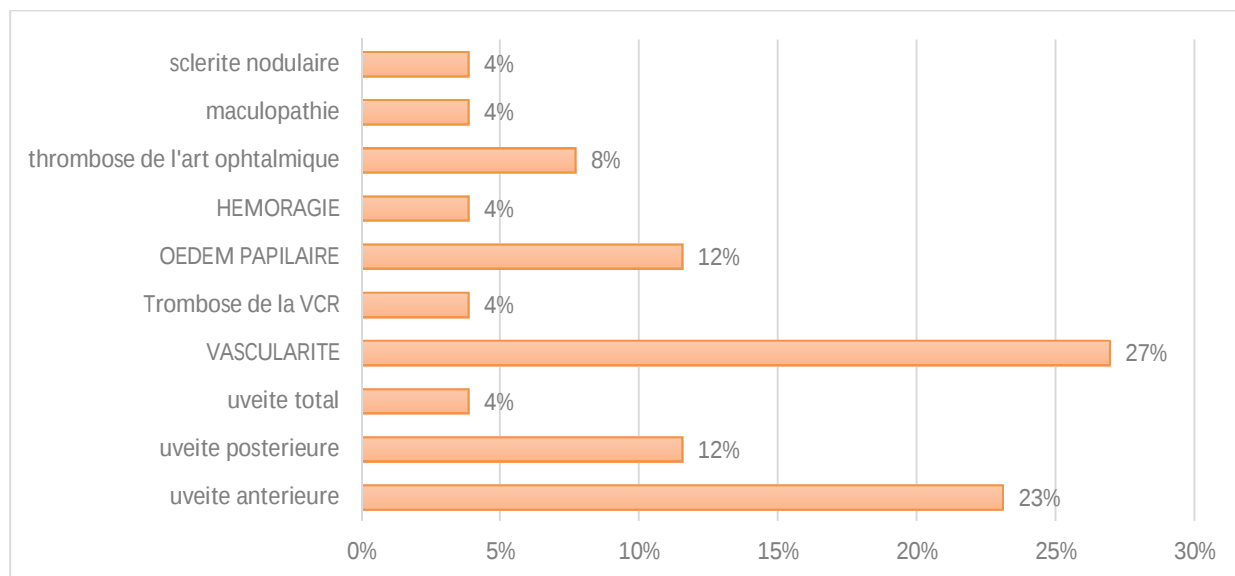
On note, par ailleurs, que chez 2 des patients une cécité a été observée associée à un glaucome et une cataracte. Chez deux patients, seule la cataracte a été diagnostiquée, chez un troisième des synéchies irido-cornéennes ont été notées.

En second lieu, la vascularite rétinienne était présente chez 7 de nos patients soit 27%, l'un d'eux a développé une nécrose focale et une autre un glaucome.

Il est à noter que 3 cas d'œdème papillaire ont été rapportés, dont un cas est associé à une hémorragie en flammèche, 1 cas de thrombose artérielle, 1 cas d'occlusion artérielle compliquée d'atrophie optique et de cécité et 1 cas de thrombose de la veine centrale de la rétine, à l'origine d'une atrophie optique.

Un seul cas de maculopathie a été mis en évidence et dont l'évolution fut marquée par l'installation d'une cataracte et un seul cas de sclérose nodulaire.

Par ailleurs, aucune paralysie oculomotrice n'a été signalée.



Graphique 12 : Fréquence des différentes atteintes oculaires chez nos patients.

Les complications des manifestations oculaires sont réparties comme suit :

Tableau 9 : Complication oculaire au cours de la maladie de Behçet

Complication	Nombre de patients	Pourcentage n=16	Pourcentage n=62
Cataracte	5	31.2%	8%
Cécité	4	25%	6%
Glaucome	3	18.7%	5%
Atrophie optique	2	12.5%	3%
Synéchie	1	6.25%	2%
Nécrose focale	1	6.25%	2%

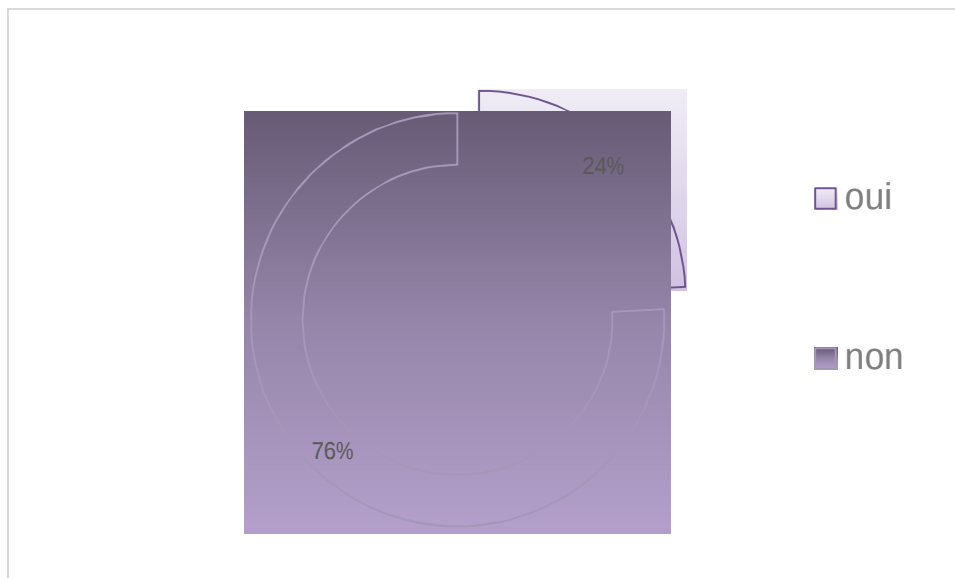
Ainsi, la cataracte a compliqué 2 cas de vascularite soit 28.5% de l'ensemble de ces dernière (p=0.081), 1 cas de maculopathie soit 14.2% de l'ensemble des vascularite (p=0.081), 1 cas uvéite totale (14.2%) (p=0.081) et 1 cas d'uvéite antérieure soit 14.2% de l'ensemble de ces dernière (n=6) p=0.410.

De plus, la cécité a compliqué 2 cas de vascularite soit 28.5% (n=7) p=0.05 et 1 cas d'uvéite postérieure p=0.184.

Le glaucome a compliqué 3 cas de vascularite soit 43% (n=7) **p=0.001**.

1.4. Les manifestations articulaires :

Au sein de notre population les manifestations articulaires ont été observées chez 15 cas (24%). Il s'agit de 12 hommes et 3 femmes (p=0.345).



Graphique 13 : Fréquence des manifestations articulaires.

L'atteinte articulaire était inaugurale chez 2 patients, soit 3% de notre population.

Elle a concerné les patients dont l'âge de début de la maladie de Behçet est décrit dans le tableau suivant :

Tableau 10 : Age de début de la maladie de Behçet et l'atteinte articulaire

Tranche d'âge	Nombre de patient	Pourcentage n=	Tranche d'âge/articulaire
[10-20]	4	26.7	0.664
[21-30]	5	33.3%	0.990
[31-40]	4	26.7%	0.709
[41-50]	1	6.7%	1.000
[51-60]	1	6.7%	

Les arthralgies étaient observées chez 14 patients (93%), représentées principalement par des polyarthralgies (12cas) et des mono-arthralgies (2cas), de caractère inflammatoire et touchant principalement les grosses articulations (les épaules, les genoux, parfois la cheville).

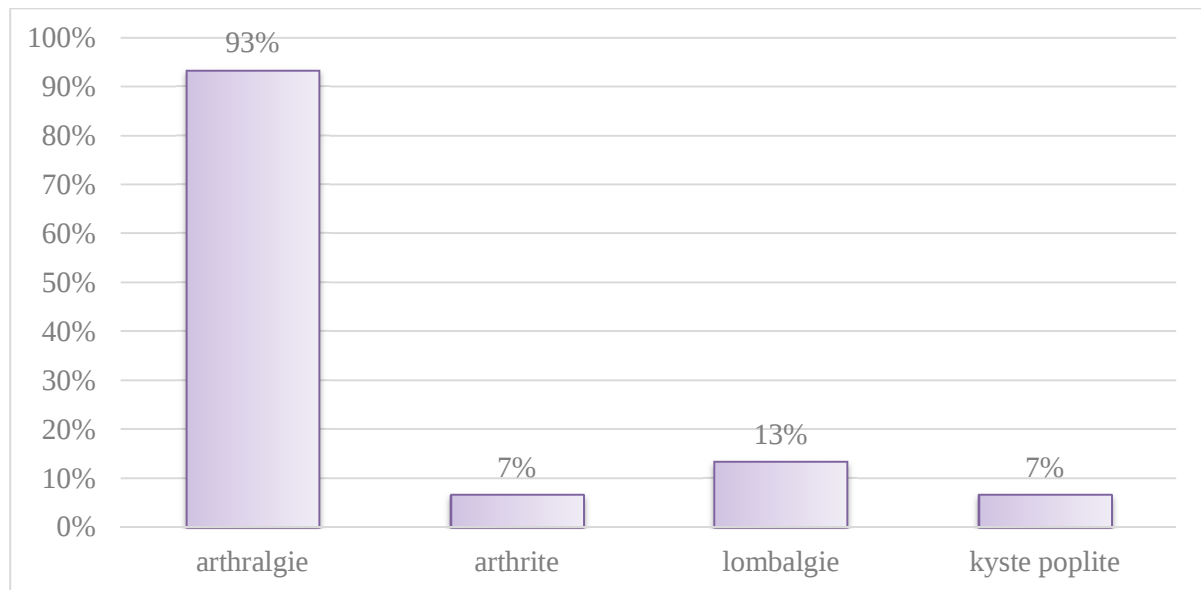
L'atteinte des petites articulations (interphalangien proximal) a été observée chez un seul patient.

L'atteinte axiale a été notée chez 2 patients, à type de rachialgie de caractère inflammatoire et siégeant au niveau lombaire.

L'arthrite étaient identifiée chez un seul patient (polyarthrite) soit 7%. Par ailleurs, un seul cas de kyste poplité de Baker (7%) a été rapporté mais aucun cas de sacro-illite n'a été signalé.

Tableau 11 : Répartition des patients selon le type d'atteinte articulaire. Pourcentage rapporté au nombre de malades ayant une atteinte articulaire (n=15) et rapporté au nombre de notre population(n=62)

Type de l'atteinte articulaire	Nombre de patients	Pourcentage (n=15)	Pourcentage(n=62)
Arthralgie	14	93%	23%
Lombalgie	2	13%	3%
Arthrite	1	7%	2%
Kyste poplité de Baker	1	7%	2%



Graphique 14 : Fréquence des types d'atteintes articulaires (Pourcentage rapporté au nombre de malades ayant une atteinte articulaire)

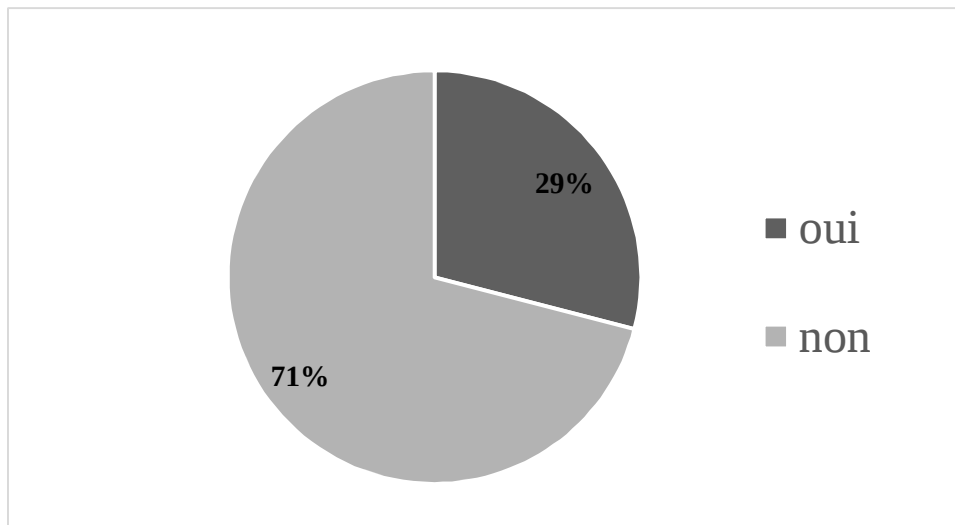
Parmi ces 15 cas :

- La VS était augmentée chez 8 d'entre eux ($p=0.992$),
- La CRP était augmentée chez 10 patients ($p=0.322$),
- L'augmentation des 2 paramètres inflammatoires était observée chez 5 patients,
- 3 malades avaient un bilan inflammatoire normal,

Ainsi, la VS a atteint des valeurs entre 2 et 70 mm la première heure avec une médiane de 22mm [7-36mm], pour la CRP les valeurs se situaient entre 1.59 mg/l et 135 avec une médiane 30 mg/l [8.3-89]

1.5. L'atteinte neurologique :

Dans notre population, 18 patients ont présenté une atteinte neurologique (29%).



Graphique 15 : Fréquence des atteintes neurologiques.

Les manifestations neurologiques vasculaires ont concerné 8 patients soit 44% de l'ensemble des manifestations neurologiques et 12% de l'ensemble de notre population, ils seront ainsi détaillés dans le chapitre des manifestations vasculaire de la maladie de Behçet.

Cependant, les manifestations non vasculaires de la maladie de Behçet ont été signalé chez 12 malades soit 66% des patients ayant une atteinte neurologique et 19% de l'ensemble de notre population (deux malades avaient à la fois une atteinte vasculaire et parenchymateuse).

Le mode de découverte de l'atteinte neurologique parenchymateuse était résumé à :

- Des céphalées notées chez 4 patients (33.3%) dont 1 isolée,
- Un déficit moteur été constaté chez 5 patients (41.6%), associé ou non à d'autres symptômes, de type de mono parésie (1cas) ou hémiparésie (4 cas) avec ou sans participation faciale (1cas) ;

- Des troubles de langage ont été constatés chez 3 patients (25%) de type aphasie ou dysarthrie associées ou non à des troubles visuels : diplopie (2 cas).
- 2 cas d'hypertension intra crânienne (HTIC), (soit 16.6 %),
- Un syndrome méningé chez 2 cas (16.6%),
- Les troubles mnésiques ont été objectivés chez 2 malades soit 16.6%,
- Des troubles de déglutition, de la vigilance ainsi qu'un syndrome cérébelleux a été objectivé chez un seul malade (8.3%).

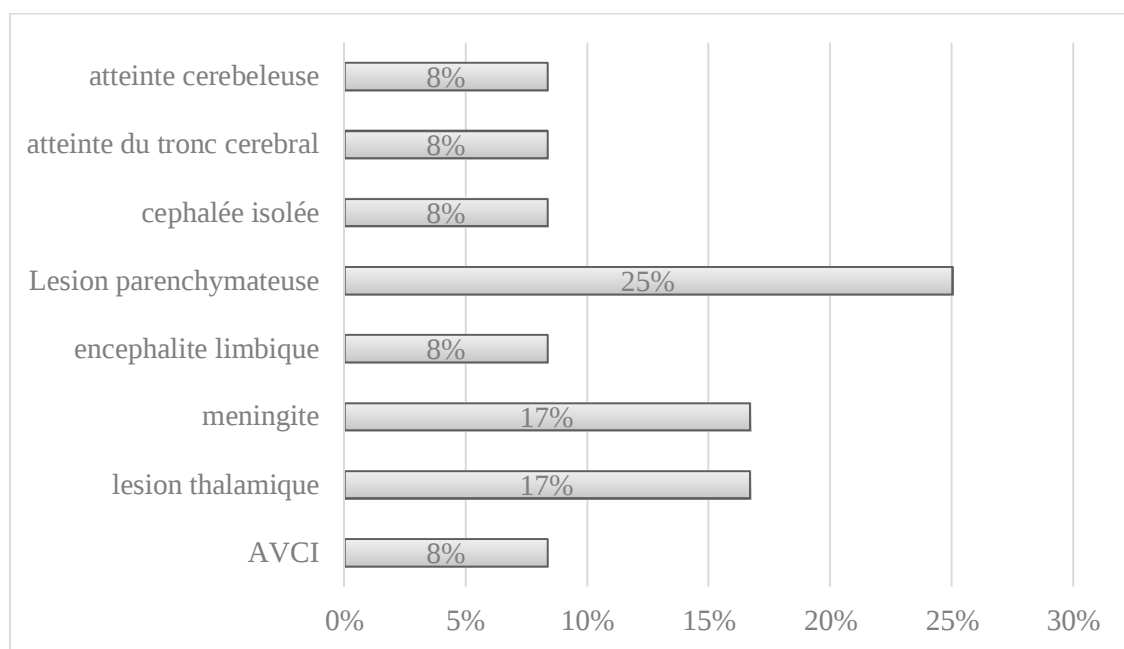
Tableau 12 : Manifestation neurologique de la maladie de Behçet

Les manifestations neurologiques	Nombre de patients	Pourcentage N=12	Pourcentage N=18
Déficit moteur	05	41,6%	27.7%
Céphalée	04	33.3%	22.2%
Trouble du langage	03	25%	16.6%
Trouble psychiatrique	02	16.6%	11.1%
Syndrome méningé	02	16.6%	11.1%
Signe HTIC	02	16.6%	11.1%
Trouble visuel	02	16.6%	11.1%

L'interception d'un ou de plusieurs de ces signes cités en dessus étaient des conséquences à plusieurs formes cliniques :

- Des lésions thalamiques, étendues ou non au tronc cérébral, ont été notées chez 2 patients (16.6%) dont un avait eu un AVCI (8.3%),
- Deux cas de méningites ont été objectivés (16.6%),
- 1 cas d'encéphalite limbique avec scléro-atrophie hippocampique bilatérale prédominante à droite (8.3%),
- 1 cas de vascularite cérébrale avec atteinte du tronc cérébral et du cervelet (8.3%),

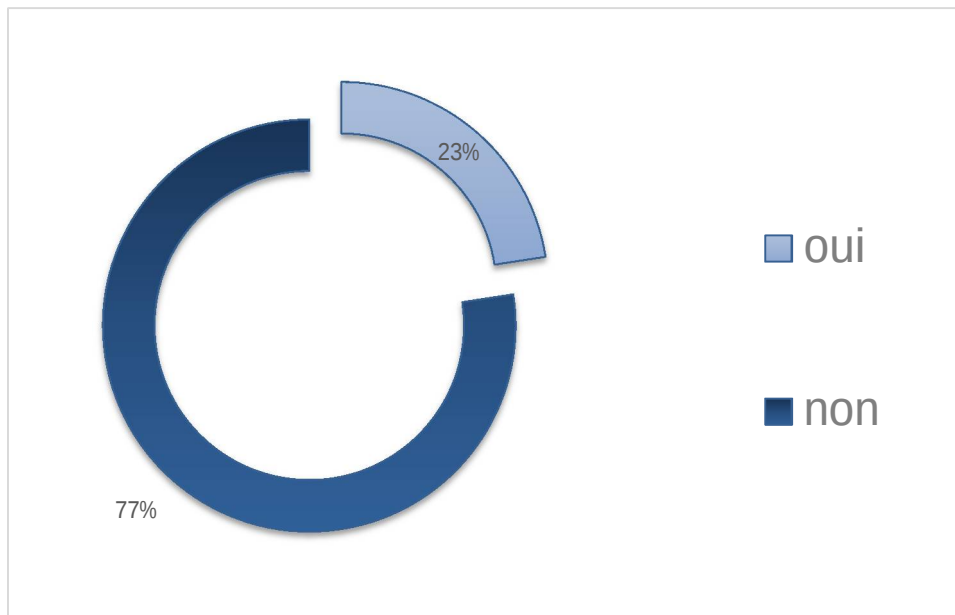
- L'atteinte des nerfs crâniens a été notée chez 2 patients (16.6%).
- 3 cas d'atteinte parenchymateuse qui ont bénéficié d'un angio-IRM ont été signalés :
 - 1 cas : lésion d'hyper signal T2 et FLAIR et iso signal en T1 au niveau de TC, Cervelet, et au niveau frontal.
 - 1 cas : lésion d'hyper signal T2 et hyper signal flair au niveau de la substance blanche pariétale, d'origine inflammatoire en rapport avec une SEP.
 - 1 cas : lésions Capsulo-thalamiques bilatérales avec lésions en hyper-signal T2 et flair et punctiformes du centre semi ovale d'allure vasculaire
- Par ailleurs, 1 patient avait présenté des céphalées isolées et chez qui l'exploration radiologique n'a signalé aucune anomalie,
- On a noté également la présence de troubles psychiatriques associés chez 2 patients (16.6%) de type de dépression chez l'un d'eux.



Graphique 16 : La fréquence des types d'atteintes neuro-cérébrales au cours de la MB

1.6. L'atteinte digestive :

La manifestation digestive était notée chez 14 de nos patients (23%)



Graphique 17 : Fréquence de l'atteinte digestive

Les manifestations digestives vasculaires ont représenté 57% de l'ensemble des manifestations digestives et 12% de l'ensemble de notre population (8cas). (Ils seront détaillés dans le chapitre des manifestations vasculaires de la maladie de Behçet)

Les autres manifestations digestives dites viscérales a concerné 6 patients soit 7% de l'ensemble de notre population.

Le mode de révélation de l'atteinte digestive était :

La survenue d'une douleur abdominale a été notée chez 3 patients (50%), une hémorragie digestive de type hématomèse chez 1cas (16.6%), des rectorragies chez 2 autres (33.3%) ainsi que des diarrhée chronique observer chez 3 patients (50%).

Des examens complémentaires avaient permis de constater :

- Deux cas d'ulcère gastrique chez 2 patients suspectés par la présence d'épigastrie et d'hématémèse et confirmés par une fibroscopie.
- Un cas d'ulcération anale et un autre d'hémorroïdes.
- On a noté la présence de 3 cas d'épaississement digestif d'allure inflammatoire révélés au scanner et siégeant au niveau grêlique et/ou colique.
- Varices Œsophagiennes chez un patient peut-on entrer dans le cadre d'une HTP secondaire à syndromes de budd-chiari.

Tableau 13 : Répartition des patients selon le type des manifestations digestives. Pourcentage rapporté au nombre de malade ayant une atteinte digestive (n=11)

Manifestation digestive	Nombres de patients	Pourcentage n=6
Epaississement digestif	3	50%
Ulcère gastrique	2	33.3%
Ulcération anale	1	16.6%
Hémorroïdes	1	16.6%

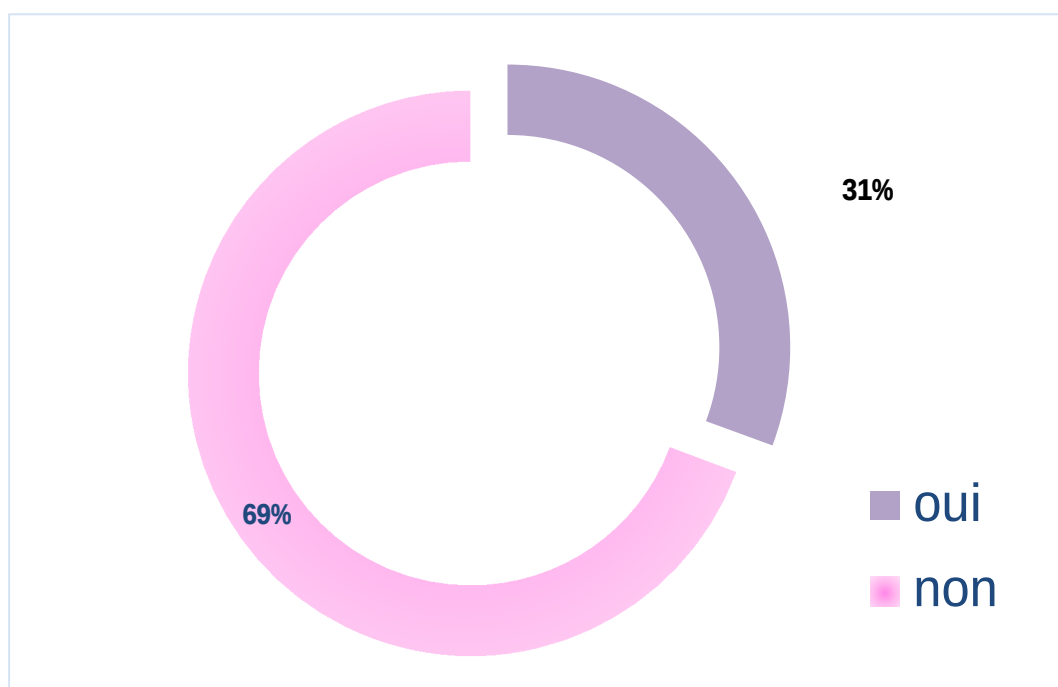
Parmi les facteurs de risque qui peuvent intervenir dans la survenue de ce type d'atteinte, on note les habitudes toxiques dont leur fréquence au cours des manifestations digestives sera décrite dans le tableau suivant :

Tableau 14 : Relation entre les habitudes toxique et les manifestations digestives

Habitude toxique	Nombre de cas	Pourcentage n=14	p (habitude toxique/atteinte digestive)
Tabac	7	50%	P=0.157
Drogue	5	35.7%	P=0.001
Alcool	4	28.5%	P=0.01

1.7. Atteinte pleuropulmonaire et médiastinale.

L'atteinte pleuro pulmonaire et médiastinale était observée chez 19 patients, soit 31% de l'ensemble de notre population.



Graphique 18 : Fréquence des manifestations pleuropulmonaires et médiastinales

Les manifestations vasculaires pleuropulmonaires et médiastinales ont été constatées chez 18 malades soit 94.7% de l'ensemble de ces manifestation et 29% de l'ensemble de notre population : syndrome cave supérieur, anévrisme de l'artère pulmonaire et embolie pulmonaire (ils seront détaillés dans le chapitre des manifestations vasculaire de la maladie de Behçet)

L'atteinte pleurale (pleurésie) a été objectivée chez un seul malade (1.6% de l'ensemble de notre population)

Tableau 15 : Répartition des patients selon le type des manifestations pleuropulmonaire et médiastinale. Pourcentage rapporté au nombre de malades ayant une atteinte pleuropulmonaire et médiastinale (n=19)

Les manifestations pleuropulmonaire et médiastinale	Nombre de patients	Pourcentage n=19	Pourcentage n=62
Atteinte vasculaire	18	95%	29%
Pleurésie	1	5%	1.6%

1.8. L'atteinte cardiaque :

La manifestation cardiaque a été observée chez 7 patients soit 11%.

Parmi les facteurs de risque qui peuvent intervenir dans la survenue de ce type d'atteinte on a noté les habitudes toxiques dont leur fréquence au cours des manifestations cardiaques est décrite dans le tableau suivant :

Tableau 16 : Relation entre les habitudes toxique et les manifestations cardiaque

Habitude toxique	Nombre de cas	Pourcentage n=7	p (habitude toxique/atteinte cardiaque)
Tabac	6	85.7%	P=0.014
Drogue	3	42.8%	P=0.005
Alcool	2	28.5%	P=0.073

Les manifestations cardiaques à caractère vasculaire étaient présentes chez 6 malades soit 86% de l'ensemble de ces manifestation et 9.6% de l'ensemble des atteintes cardiaques (vasculaire et non vasculaire inclus) et ont englobé les thromboses intra cardiaques et les atteintes des coronaires.

Les atteintes non vasculaires ont concerné deux malades soit 28.5% de l'ensemble des manifestations et 3.2% de l'ensemble de la population étudiée.

La survenue d'une douleur thoracique chez la quasi-totalité de ces patients était le mode de révélation de l'atteinte cardiaque.

Nous notons ainsi :

- 1 cas de péricardite (14%)
- Un autre de myocardite. (14%)

Tableau 17: Répartition des patients selon le type de manifestation cardiaque. Pourcentage rapporté au nombre de malades ayant une atteinte cardiaque (n=7)

L'atteinte cardiaque	Nombre de patients	Pourcentage n=7	Pourcentage n=62
Atteinte vasculaire	6	86%	9.6%
Myocardite	1	14%	1.6%
Péricardite	1	14%	1.6%

1.9. Atteinte rénale :

L'atteinte rénale a été identifiée chez 2 patients soit 3 % de l'ensemble des cas.

Elle s'est résumée à une thrombose de la veine rénale associée à celle de la VCI. Cependant, aucun cas d'atteinte parenchymateuse n'a été signalé.

1.10. Les atteintes glandulaires :

Un cas d'orchi-épididymite a été rapporté.

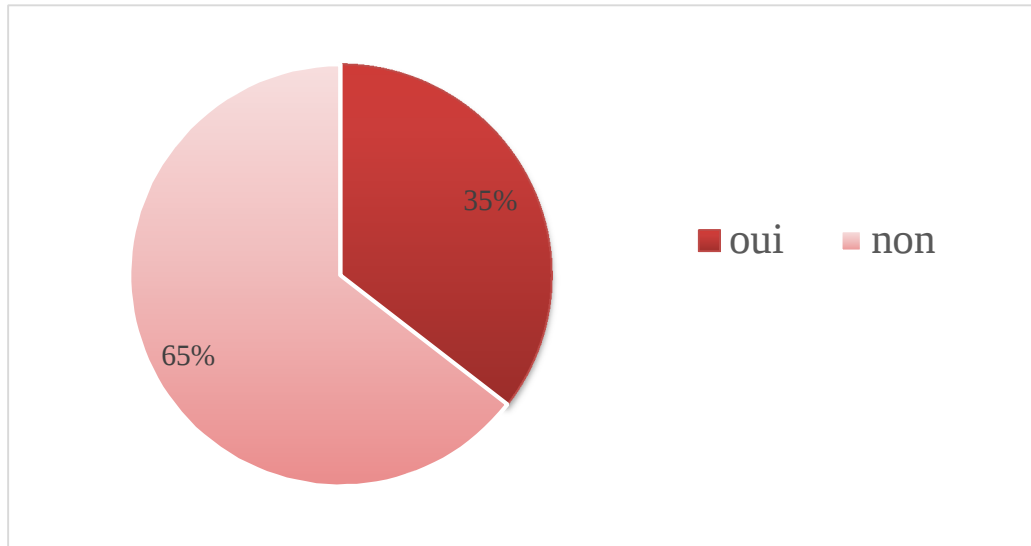
1.11. Les autres atteintes :

Aucun cas d'atteinte musculaire n'a été trouvé dans notre série.

2. Les manifestations vasculaires de la maladie de Bechet :

2.1. Les atteintes artérielles :

Dans notre série, l'atteinte artérielle a été notée chez 23 patients, soit 37% de notre population.



Graphique 19 : Fréquence des atteintes artérielles

L'atteinte était inaugurale chez uniquement 4 patients, ce qui est équivalent à 6%.

Ces manifestations se résument à :

✓ Des anévrismes artériels :

Ils ont été observés chez 12 patients, soit 52%, touchant principalement une ou deux des artères suivantes : l'artère pulmonaire, l'artère lobaire inférieure, la crosse de l'aorte, l'artère iliaque primitive, l'artère fémorale, et l'artère axillaire.

Les thromboses avaient concerné 7 anévrismes artériels soit 58.33% de l'ensemble des anévrismes.

Tableau 18 : Représentation des sièges des anévrysmes par rapport au nombre de patients :
Répartition par taille et évolution.

Le siège de l'anévrysme	Nombre de patients	Pourcentage n=12	La taille	THROMBOSE
Artère pulmonaire	7	58%	30-50mm	3 (42%)
Artère lobaire inférieure	3	25%		1 (33.3%)
Artère fémorale	1	8%	13mm	1 (100%)
Crosse de l'aorte	1	8%	25*30mm	
Artère axillaire	1	8%		1 (100%)
Artère iliaque primitive	1	8%	39mm	1 (100%)

✓ Des occlusions artérielles

Ils ont été repérés chez 4 patients soit 17% intéressant : l'artère centrale de la rétine, l'artère sous Clavière, Artère fémorale et l'artère sous segmentaire latéro-basale avec infarctus pulmonaire.

Tableau 19 : Siège des occlusions artérielles en fonction du nombre des patients

Siège de l'occlusion	Nombre d'artère	Pourcentage n=4
Artère centrale de la rétine	1	25%
Artère sous Clavière	1	25%
Artère sous segmentaire latéro-basal	1	25%
Artère fémorale	1	25%

Les faux anévrysmes

Ils étaient présents chez 2 patients (9%), l'un d'eux siège au niveau de l'artère fémorale mesurant 60mm. Il est compliqué d'une thrombose.

Les thromboses artérielles

Ils ont été observés chez 13 patients (56.52%)

- 2 cas de thrombose des artères coronaires (15%),

➔ La survenue d'une douleur thoracique, une dyspnée et des hémoptysies étaient présents chez nos 2 malades et constituer le mode de révélation de l'atteinte coronariennes.

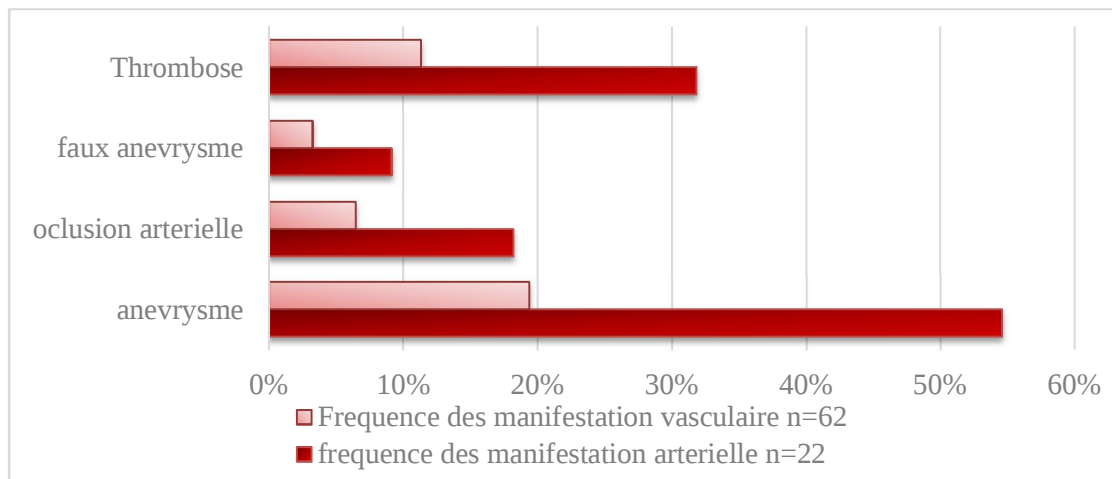
• 4 cas de thrombus intra cardiaque observés (30%), 2 au niveau ventriculaire et 2 au niveau de l'oreillette droite et dont un compliqué d'une EP.

➔ La présence d'une douleur thoracique était présente chez 3 de nos patients (75%), la douleur était associée à une dyspnée et une hémoptysie chez 1 seul malade (25%), cependant la découverte fortuite d'un thrombus, lors d'une ETT réalisée systématiquement, a été notée chez un seul cas.

- 1 cas de thrombose de l'artère ophtalmique (8%).

➔ La baisse de l'acuité visuelle était le premier signe. L'évolution fut marquée par l'installation d'une amaurose avec une atrophie optique au fond d'œil.

• 7 cas d'embolie pulmonaire (53%) compliquant principalement des anévrysmes artériels (6 cas)



Graphique 20 : Fréquence des manifestations artérielles.

2.2. Les atteintes veineuses :

2.2.1. Epidémiologie

A travers notre série de 200 patients atteints de la MB et regroupés au service de médecine interne du centre hospitalier universitaire (CHU) Avicenne de Rabat durant la période allant de 2014 à 2020, 62 cas ont développé une thrombose veineuse, ce qui correspond à 31% de l'effectif total.

2.2.2. Sexe :

Dans notre population de 200 patients atteints de la MB, on note une prédominance masculine avec 176 hommes (88%) et 24 femmes (12%) soit un sexe ratio de 7.33.

A travers cette série, 62 patients ont développé des thromboses veineuses profondes soit 7 femmes et 55 hommes, concluant ainsi que 31% des hommes vs 29% des femmes ont développé des thromboses veineuses ($p=0.836$)

2.2.3. L'âge de l'apparition des atteintes veineuses :

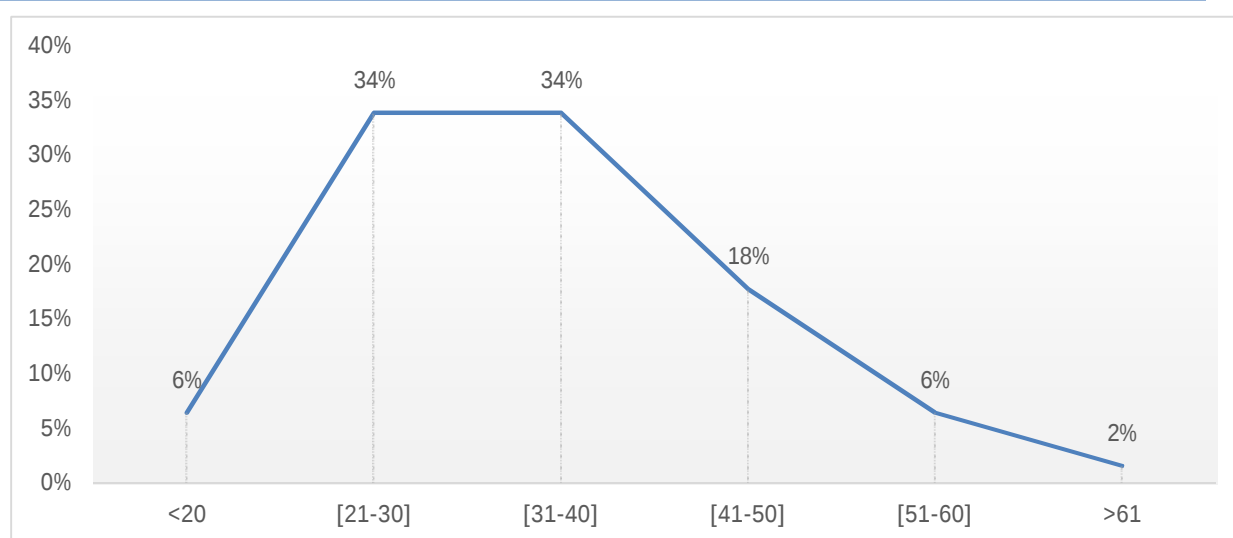
L'âge moyen au moment de la survenue des thromboses veineuses était de 35+/- 10.9 ans avec des extrêmes allant de 16 ans à 69ans.

L'âge des malades au moment de la survenue de l'atteinte veineuse est situé :

- Entre 31 ans et 40 ans chez 21 patients soit 34%,
- Entre 21 ans et 30 ans chez 21 patients soit 34%,
- Entre 41 ans et 50 ans chez 11 cas soit 18%,
- Moins de 20ans chez 4 cas correspondant à 6%,
- Entre 51 ans et 60 ans chez 4 malades soit 6%
- Supérieur à 60 ans chez 1 patient uniquement.

Tableau 20: Répartition des patients par tranche d'âge (en fonction de l'âge d'apparition des thromboses).

Tranche d'âge	Nombre de patients	Pourcentage n=62
<20	4	6%
[21-30]	21	34%
[31-40]	21	34%
[41-50]	11	18%
[51-60]	4	6%
>61	1	2%



Graphique 21 : Répartition des patients par tranche d'âge (en fonction de l'âge d'apparition de l'atteinte veineuse)

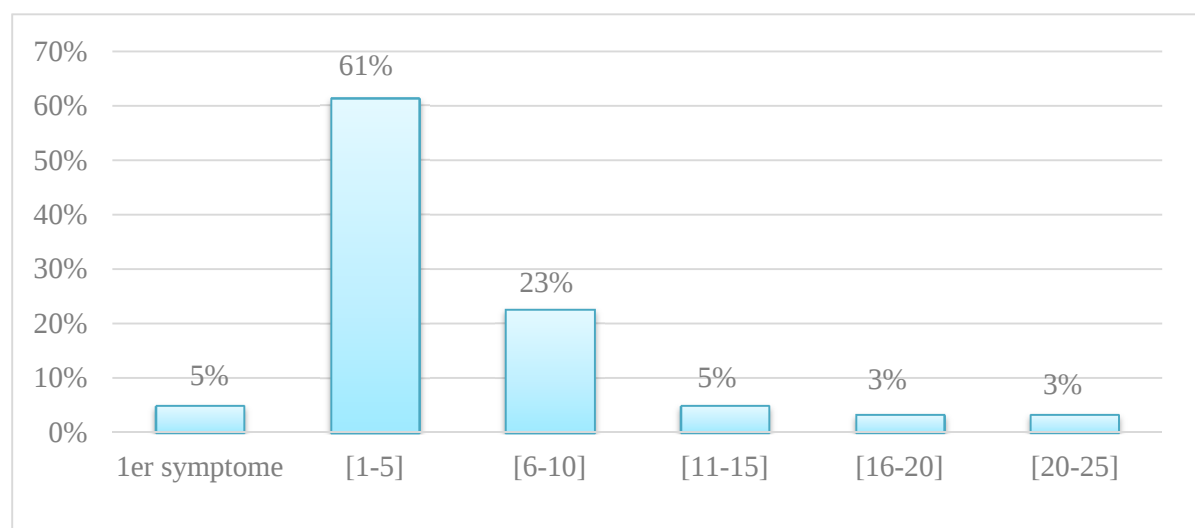
2.2.4. Délai entre le début de la maladie et l'atteinte veineuse :

Le délai entre les premiers signes de la maladie et la survenue de l'atteinte veineuse a varié entre 0 et 25 ans avec une médiane de 3.50 ans [1.00-6.50].

Dans notre étude, la période d'apparition de l'atteinte veineuse à partir du début de la maladie allait de 1 à 5ans chez 30 malades soit 60%, entre 6ans et 10ans chez 11 cas ce qui est équivalent à 22%, entre 11 ans et 15 ans chez 3 patients soit 6%, entre 20 ans et 25 ans chez 2 cas soit 4% et un seul cas uniquement entre 16ans et 20ans.

Durée intervalle(ans)	Nombre de patients	Pourcentage n=62
< 1 an	3	5%
[1-5]	38	61%
[6-10]	14	23%
[11-15]	3	5%
[16-20]	2	3%
[20-25]	2	3%

Tableau 21 : Répartition des patients en fonction du délai d'apparition de l'atteinte veineuse.



Graphique 22 : Répartition de cas selon la durée entre l'apparition de l'atteinte veineuse et le début de la maladie.

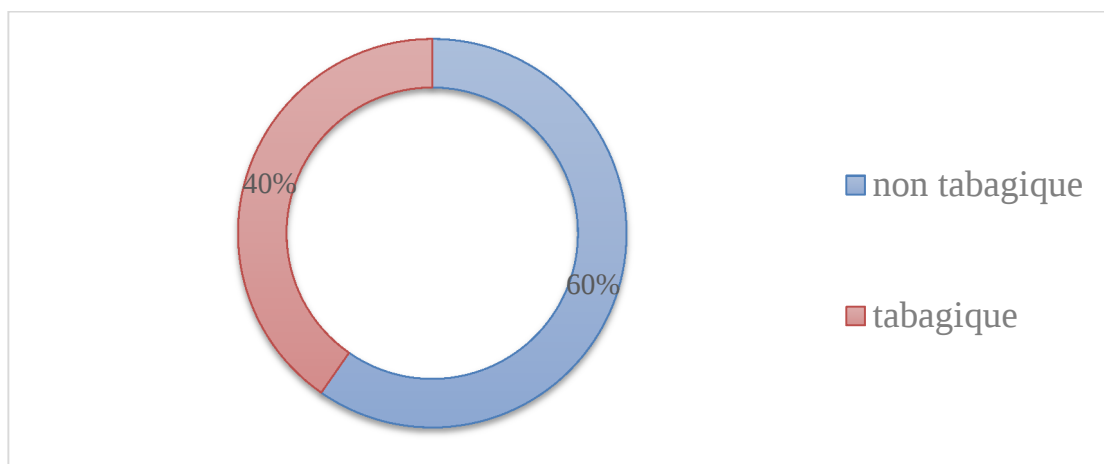
La thrombose veineuse était inaugurale chez 35 patients, ce qui correspond à 56% de l'ensemble de notre population=62

Cependant la thrombose veineuse a été la première manifestation de la maladie de Behçet chez 9 patients ce qui correspond à 14%, soit isolée chez 4 malades ou associée à des manifestations cutanéomuqueuses chez 5 malades.

2.2.5. Facteurs de risques de thrombose veineuse :

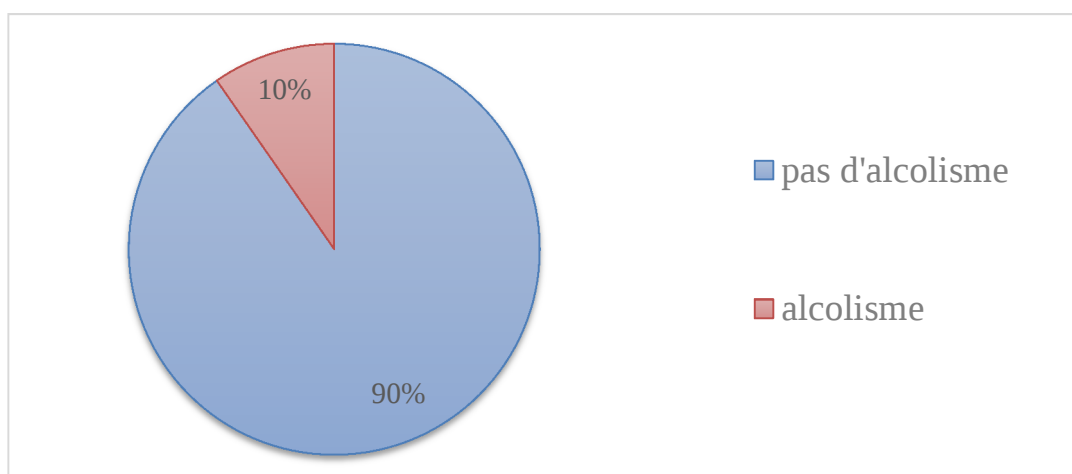
En étant des facteurs de risques cardio-vasculaires, le tabac et alcool peuvent être considérés comme des facteurs prédisposant à la survenue des thromboses veineuses au cours de la MB.

En effet, dans notre population, 25 patients ont présenté un tabagisme chronique, soit 40% de la population étudiée, avec une consommation de 14.66 PA en moyenne.



Graphique 23 : Pourcentage du tabagisme dans notre série.

et seulement 6 patients avaient une consommation chronique d'alcool soit 10 % de l'effectif.



Graphique 24 : Pourcentage des cas d'alcoolisme dans notre série.

2.2.6. Type d'atteinte veineuse :

Les manifestations veineuses au cours de la maladie de Bechet, sujet de notre étude, peuvent être résumées à des thromboses veineuses profondes et/ou superficielles.

Les thromboses veineuses superficielles ont été décelées chez 4 patients soit 6.45% de l'ensemble de la population étudiée :

- Concernant 1 femme et 3 hommes ($p=0.389$),
- Localisées au niveau des membres inférieurs ($p=0.120$),
- Associées à des thromboses veineuses profondes,
- Le tableau clinique a regroupé la présence d'un cordon superficiel sensible et douloureux chez un seul malade, pour les 3 autres les signes cliniques des TVP ont pris le dessus.
- Intéressant principalement la veine fémorale superficielle,
- Le thrombus se situait proche de la bifurcation des veines chez nos 4 patients,

Les thromboses veineuses profondes étaient les plus fréquentes. Elles ont été observées chez tous nos patients, avec une prédominance masculine (7 femmes soit 11% de l'ensemble de la population étudiée et 55 hommes soit 89%).

2.2.7. Sièges de l'atteinte veineuse : (TVP)

Les thromboses veineuses au cours de la maladie de Bechet peuvent être localisées au niveau d'un ou plusieurs sites anatomiques. Ainsi, plusieurs sièges peuvent être touchés de façon concomitante chez un même patient.

En effet les TVP ont concerné :

- Un seul site chez 55 patients soit 89% de l'ensemble de notre population,
- Deux sites chez 4 malades ce qui correspond à 6%,
- 3 sites chez 3 cas ce qui représente 5%,

Tableau 22 : Tableau représentant le nombre de sites atteints chez chaque patient

Nombre de sites	Nombre de patients	Pourcentage
Un seul	55	89%
Deux sites	4	6%
Trois sites	3	5%

Dans notre population, les thromboses veineuses profondes étaient localisées au niveau des :

- Thorax (syndrome cave supérieur) chez 16 patients soit 26%,
- MI chez 36 malades soit 58% de notre population, dont 3 avaient une atteinte bilatérale,
- Cérébral chez 8 cas correspondant à 13%,
- Abdominal (syndrome de Budd Chiari) ou VCI, chez 8 cas ce qui est équivalent à 13%,
- Rénal noté chez deux malades 2%,
- MS, pelvienne (verge), ophtalmique avec un cas soit 2% chaque un,

Tableau 23 : Répartition des malades en fonction du siège des TVP

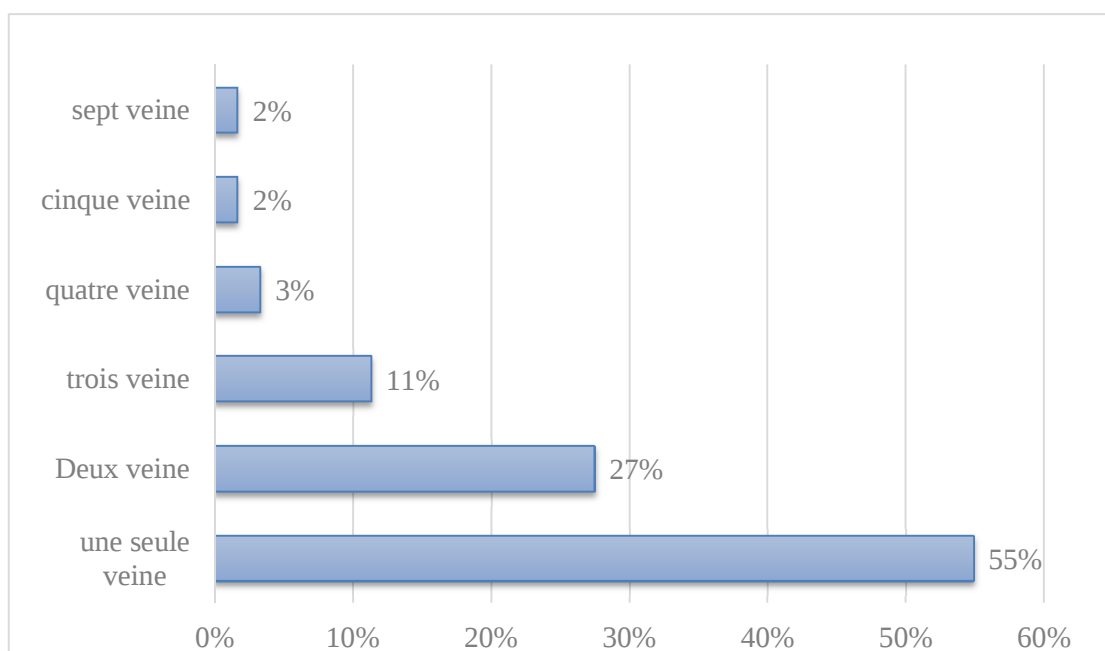
<u>Siège</u>	<u>Nombre de patients</u>	<u>Localisation n=62</u>
MI	36	58%
Thorax	16	26%
Cérébrale	8	13%
Abdomen	8	13%
MS	1	2%
Ophtalmique	1	2%
Pelvis (verge)	1	2%
Rénale	2	2%

2.2.8. Répartition des patients selon le nombre de veines atteintes (TVP)

Plusieurs territoires ont été touchés chez le même patient. Nous avons retrouvé 109 sites de thromboses pour 62 malades.

L'atteinte veineuse était répartie comme suit :

- Limitée à une veine unique chez 34 malades, soit 55% de notre population,
- Deux veines étaient touchées chez 17 cas soit 27%,
- Trois veines chez 7 patients (11%),
- Quatre veines chez 2 cas (3%),
- Cinq veines chez un seul cas et sept veines chez un autre,



Graphique 25 : Fréquence du nombre de veines atteintes dans notre population.

2.2.9. Caractères cliniques des atteintes veineuses au cours de la maladie de Behçet : (TVP)

a. Membres inférieurs :

Les TVP des membres inférieurs sont les plus fréquentes et représentent 58 %. Cependant, l'atteinte était bilatérale concernant les 2 membres inférieurs, de façon concomitante chez 2 patients. Ils s'agissaient de 32 hommes et 4 femmes (p=1.000).

Elles concernaient les patients dont l'âge de début de symptômes se situait principalement entre 31ans et 41ans ainsi les différentes tranches d'âge sont représentées dans le tableau suivant :

Tableau 24 : rapport entre début de la maladie et la localisation au niveau des membre inférieur de la thrombose

<u>Tranche d'âge</u>	<u>Nombre des patients</u>	<u>Pourcentage n=36</u>	<u>P (début symptôme/TVP MI)</u>
[10-20]	8	22%	P=0.679
[21-30]	9	25%	P=0.175
[31-40]	14	39%	P=0.047
[41-50]	5	14%	P=0.681

Cependant l'âge de l'apparition des thromboses chez cette catégorie de patients se situe généralement entre 31ans et 40ans ainsi les différentes tranches d'âge sont représentées dans le tableau suivant :

Tableau 25 : Rapport entre l'âge d'apparition de la thrombose et la localisation au niveau des membre inférieur de celle ci

<u>Habitude toxique</u>	<u>P(habitude toxique/localisation)</u>
Tabac	0.712
Alcool	0.396
Drogue	0.228

Parmi les facteurs de risque étudiés dans notre série et qui peuvent intervenir dans la survenue de ce type de thrombose, on note les habitudes toxiques dont leur fréquence est décrite dans le tableau suivant :

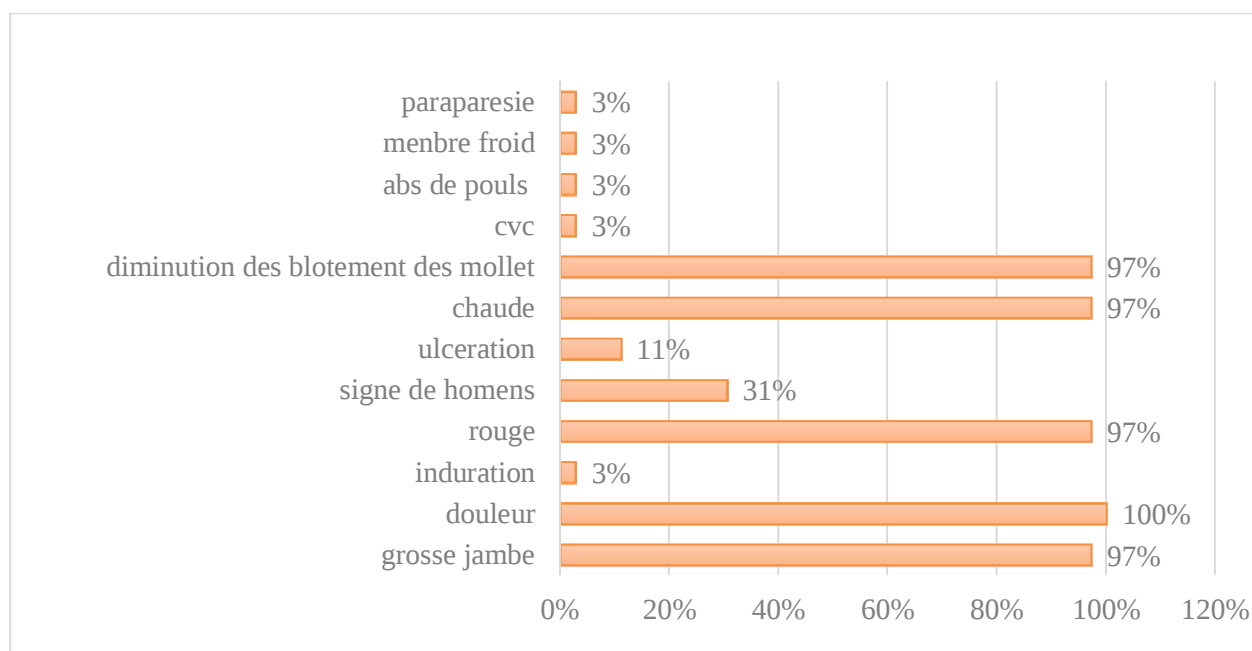
Tableau 26 : Rapport entre les habitudes toxique et la localisation des thromboses au niveau des MI

<u>Tranche d'âge</u>	<u>Nombre des patients</u>	<u>Pourcentage n=36</u>	<u>P (âge apparition TVP/localisation MI)</u>
[10-20]	4	11%	P=0.620
[21-30]	10	28%	P=0.414
[31-40]	14	39%	P=0.180
[41-50]	7	19%	P=0.720
[51-60]	1	3%	P=0.320

Le signe clinique prédominant est la douleur qui est présente chez tous les malades. En seconde position, l'augmentation du volume du membre secondaire à l'œdème, la chaleur, la rougeur ainsi qu'une diminution des ballottements des mollets, était présente chez la plupart des malades avec une proportion de 97%.

Le signe de Homens était positif chez 11 malades uniquement soit 31%, des ulcérations chez 4 patients, des indurations chez un seul cas, pareil pour les CVC.

Un seul patient avait présenté comme symptôme une douleur et une para parésie et chez qui l'examen clinique a décelé un membre froid avec absence de pouls révélant ainsi une phlegmatia d'Alba dolens.



Graphique 26 : Fréquence des signes cliniques au cours de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs (MI).

L'écho doppler était le moyen de diagnostic de toutes les thromboses veineuses profondes des membres inférieurs de notre série, mettant ainsi en évidence les différentes veines thrombosées :

Tableau 27: Les veines sièges des thromboses veineuses profondes dans notre série MI)

	<u>Veines</u>	<u>Nombre</u>	<u>Pourcentage n=36</u>
Veines proximales	Veine poplitée	18	50%
	Veine fémorale commune	11	31%
	Veine saphène	7	19%
	Veine iliaque	7	19%
	Veine fémoro-iliaque	4	11%
	Veine fémoro-poplitée	1	3%
	VCI	3	8%
Veines distales	Veine jumelle	2	6%
	Veine tibiale	1	3%
	Veine soléaire	1	3%
	Veine péronière	1	3%

b. Thorax (syndrome cave supérieure)

Dans notre série, le syndrome cave supérieur était noté chez 16 cas ce qui représente 26%. Cependant, l'atteinte était isolée chez 14 cas. Ils s'agissaient de 15 hommes et 1 femmes (p=0.460).

Elles concernaient les patients dont l'âge de début de symptôme se situe principalement être 21ans et 30ans ainsi les différentes tranches d'âge sont représentées dans le tableau suivant :

Tableau 28 : Rapport entre début de la maladie et la localisation au niveau du thorax de la thrombose

<u>Tranche d'âge</u>	<u>Nombre des patients</u>	<u>Pourcentage n=16</u>	<u>P (début symptôme/TVP thoracique)</u>
[10-20]	5	31%	P=0.336
[21-30]	8	50%	P=0.114
[31-40]	1	6%	P=0.014
[41-50]	1	6%	P=1.000
<60	1	6%	-

Cependant l'âge de l'apparition des thromboses chez cette catégorie de patient se situe généralement entre 21ans et 30ans ainsi les différentes tranches d'âge sont représentées dans le tableau suivant :

Tableau 29 : Rapport l'âge d'apparition de la thrombose et la localisation au niveau thoracique de celle ci

<u>Tranche d'âge</u>	<u>Nombre des patients</u>	<u>Pourcentage n=16</u>	<u>P (âge apparition TVP/localisation thorax)</u>
[10-20]	1	6%	P=1.000
[21-30]	8	50%	P=0.114
[31-40]	4	25%	P=0.384
[41-50]	2	13%	P=0.647
<60	1	6%	-

Parmi les facteurs de risque étudiés, dans notre série et qui peuvent intervenir dans la survenue de ce type de thrombose, on note les habitudes toxiques dont leurs fréquences sont décrites dans le tableau suivant :

Tableau 30 : Rapport entre les habitudes toxique et la localisation des thromboses au niveau
Du thorax

Habitude toxique	P (habitude toxique/localisation)
Tabac	0.746
Alcool	1.000
Drogue	0.460

Le signe clinique prédominant est l'œdème de pèlerine qui est présent chez tous les malades.

En seconde position, les CVC cervico-faciales (56%), CVC thoraciques et la douleur thoracique qui étaient présentes chez 50% des malades, viennent ensuite la dyspnée ainsi que la turgescence des veines jugulaires avec des fréquences de 44%.

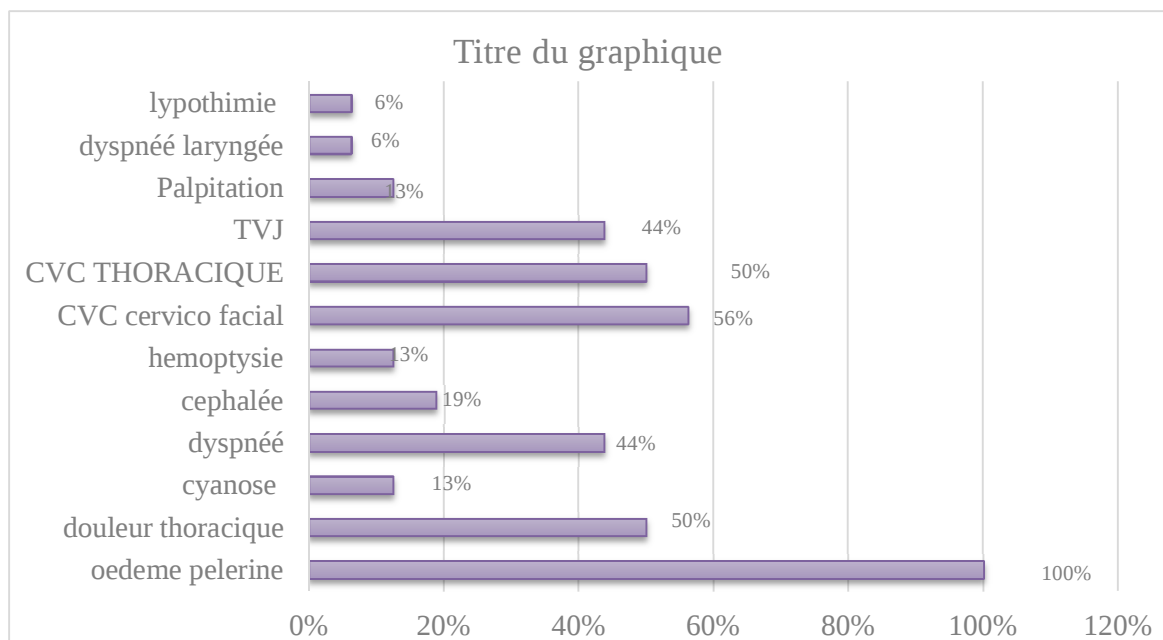


Figure 15. : Turgescence de la veine jugulaire (série du service de médecine interne A- CHU
Avicenne, Rabat



Figure16 : Circulation veineuse collatérale cervico-thoracique (série du service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat)

D'autres signes étaient présents chez certains patients, à savoir, une cyanose, des céphalées, une hémoptysie, des palpitations et une lipothymie.



Graphique 27 : Fréquence des signes cliniques

L'angioscanner thoracique et dans certains cas l'écho doppler étaient les moyens de diagnostic et avaient montré des thromboses au niveau des différentes veines thoraciques à savoir :

Tableau 31 : Les veines sièges des thromboses veineuses profondes dans notre série (thorax)

Veines sièges de thromboses	Nombre	Pourcentage n=16
VCS	13	81%
Veine jugulaire interne	5	31%
Tronc veineux innominé	4	25%
Veine sous Clavière	3	19%
Veine pulmonaire supérieure	2	13%

c. Thrombose cérébrale :

Les thrombophlébites cérébrales étaient présentes chez 8 patients soit 13%. Cette localisation a été isolée chez 6 cas. Ils intéressaient 7 hommes et 1 femmes (p=0.908).

Elles concernaient les patients dont l'âge de début de symptôme se situe principalement être 31ans et 40ans ainsi les différentes tranches d'âge sont représentées dans le tableau suivant :

Tableau 32 : Rapport entre début de la maladie et la localisation au niveau du cérébral de la thrombose

Tranche d'âge	Nombre des patients	Pourcentage n=8	P (début symptôme/TVP cérébral)
[10-20]	2	25%	P=0.861
[21-30]	1	13%	P=0.171
[31-40]	4	50%	P=0.203
[41-50]	1	13%	P=0.772

Cependant, l'âge de l'apparition des thromboses chez cette catégorie de patient se situe généralement entre 31ans et 40ans ainsi les différentes tranches d'âge sont représentées dans le tableau suivant :

Tableau 33 : Rapport entre début de la maladie et la localisation au niveau cérébral de celle ci

<u>Tranche d'âge</u>	<u>Nombre des patients</u>	<u>Pourcentage n=8</u>	<u>P (âge apparition TVP/localisation cérébral)</u>
[10-20]	1	13%	P=0.433
[21-30]	2	25%	P=0.570
[31-40]	3	38%	P=0.816
[41-50]	1	13%	P=0.765
[51-60]	1	13%	P=0.433

Parmi les facteurs de risque étudiés dans notre série et qui peuvent intervenir dans la survenue de ce type de thrombose, on note les habitudes toxiques dont leur fréquence est décrite dans le tableau suivant :

Tableau 34 : Rapport entre les habitudes toxique et la localisation des thromboses au niveau
Du cérébrale

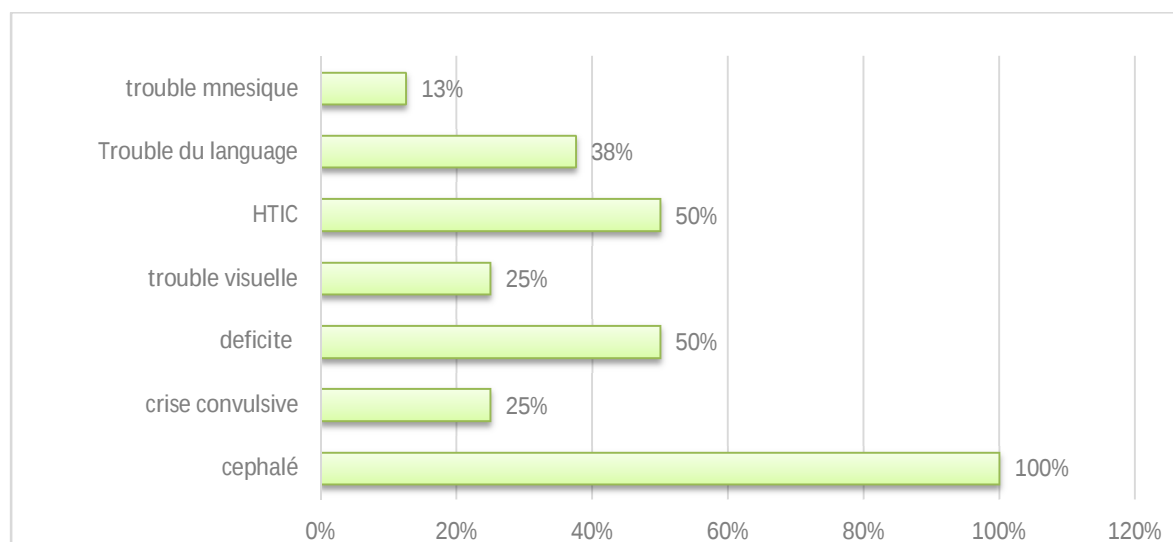
<u>Habitude toxique</u>	<u>P (habitude toxique/localisation)</u>
Tabac	0.456
Alcool	0.116
Drogue	0.189

Dans notre série, l'association des atteintes vasculaires et parenchymateuse a été notée chez 2 patients, alors que chez 6 patients avaient une atteinte neurologique purement vasculaire.

Le tableau clinique ayant permis de poser le diagnostic regroupent :

- Des céphalées chez tous les patients.
- Un déficit moteur de type hémiparésie ou mono parésie a été observé chez 4 malades soit 50%,

- Le syndrome d'HTIC a été observé chez 4cas, ce qui correspond à 50%,
- Le trouble du langage a été noté chez 3 malades soit 38%,
- Le trouble visuel de type myiodésopsie et diplopie chez 2 cas (25%), pareil pour les crises convulsives (25%),
- Des troubles mnésiques sont notés chez uniquement un seul 1 cas,



Graphique 28 : Fréquence des signes cliniques au cours des thrombophlébites cérébrales.

L'Angio-IRM cérébrale était réalisé chez tous nos malades, permettant ainsi de confirmer l'atteinte neurologique vasculaire. De ce fait, elle a permis de révéler les localisations anatomopathologiques de ces thromboses qui sont représentées ainsi :

Tableau 35: Les veines sièges des thromboses veineuses profondes dans notre série (cerveau)

Siège de thrombose	Nombre	Pourcentage n=8
Sinus latéral	3	38%
Sinus transverse	2	25%
Sinus longitudinal supérieur	3	38%
Sinus sagittal	1	13%

Des lésions thalamiques, ont été notées chez un patient ayant eu auparavant une TVP.

d. Abdomen :

Les thromboses veineuses au niveau des veines de l'abdomen étaient observées chez 8 patients soit 13%, tous de sexe masculin($p=0.280$), elles étaient isolées chez uniquement 3cas.

Elles concernaient les patients dont l'âge de début de symptôme se situe principalement entre 21ans et 30ans ainsi les différentes tranches d'âge sont représentées dans le tableau suivant :

Tableau 36 : Rapport entre début de la maladie et la localisation au niveau de l'abdomen de la thrombose

<u>Tranche d'âge</u>	<u>Nombre des patients</u>	<u>Pourcentage n=8</u>	<u>P (début symptôme/TVP abdomen)</u>
[10-20]	2	25%	P=0.861
[21-30]	5	62.5%	P=0.067
[31-40]	1	12.5%	P=0.222

Cependant l'âge de l'apparition des thromboses chez cette catégorie de patient se situe généralement entre 21ans et 30ans ainsi les différentes tranches d'âge sont représentées dans le tableau suivant :

Tableau 37 : Rapport entre l'âge d'apparition de la thrombose et la localisation au niveau de l'abdomen de celle ci

<u>Tranche d'âge</u>	<u>Nombre des patients</u>	<u>Pourcentage n=8</u>	<u>P (âge apparition TVP/localisation abdominal)</u>
[10-20]	1	12.5%	P=0.433
[21-30]	3	37.5%	P=0.816
[31-40]	2	25%	P=0.570
[41-50]	1	12.5%	P=0.184
[51-60]	1	12.5%	P=0.433

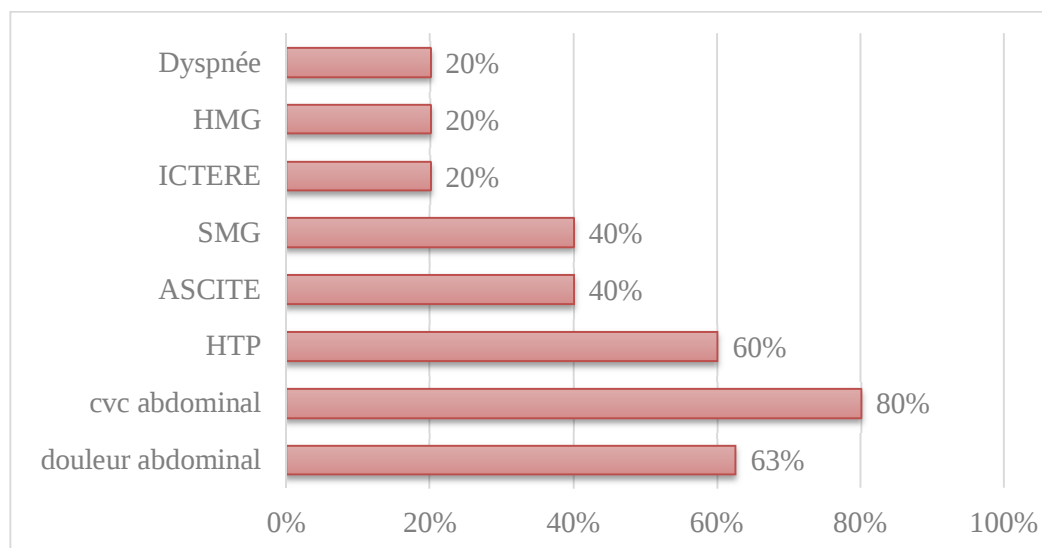
Parmi les facteurs de risque étudiés dans notre série et qui peuvent intervenir dans la survenue de ce type de thrombose, on note les habitudes toxiques dont leur fréquence est décrite dans le tableau suivant :

Tableau 38 : Rapport entre les habitudes toxique et la localisation des thromboses au niveau de l'abdomen

Habitude toxique	P (habitude toxique/localisation)
Tabac	0.250
Alcool	0.004
Drogue	0.000

Le tableau clinique ayant permis de poser le diagnostic a associé :

- Circulation veineuse collatérale présente chez 4 malades soit 63%,
- Douleur abdominale notée chez 5 malades ce qui est équivalent à 63%,
- De l'ascite ainsi qu'une SMG étaient enregistrées chez 2 malades,
- HMG été observée chez uniquement un seul malade,
- Les signes HTP ont été présents chez 3 cas soit 38% (syndrome de budd-Chiari),



Graphique 29 : Fréquence des signes cliniques au cours des thromboses veineuses de l'abdomen.

L'angioscanner abdominal ainsi que, dans certains cas, l'écho doppler ont permis de confirmer la présence de thromboses au niveau des différentes veines de l'abdomen à savoir :

Tableau 39: Les veines sièges des thromboses veineuses profondes dans notre série

Siege de la thrombose	Nombre	Pourcentage n=8
VCI	7	88%
Veine sus hépatique (syndrome de Budd-Chiari)	3	38%
Veine mésentériques supérieure	1	13%

e. Rein :

Une thrombose rénale en été décelée chez deux malades soit 3% de l'ensemble de la population étudiée, l'un associer à une thrombose du MI le second à une thrombose de VCI et des veine sus hépatiques (un syndrome de Budd Chiari).

➔ Sur le plan clinique, les lombalgies étaient présentes chez un seul malade.

➔ Sur le plan biologique, la fonction rénale était normale avec une protéinurie de 24h négative.

La confirmation a été faite par l'angioscanner qui a permet de mettre en évidence une thrombose de la veine rénale.

Membres supérieurs :

La thrombophlébite du membre supérieur a été retrouvé chez un seul patient soit 1.6%.

La présence d'un gros membre rouge, chaud et douloureux a permis de poser le diagnostic puis confirmer par une écho doppler qui révéla la présence d'un thrombus au niveau de la veine axillaire.

f. Thrombose pelvienne :

La localisation pelvienne des thromboses veineuses profondes a été détectée chez un seul patient uniquement soit 1.6%.

Dans notre série, il s'agissait d'une thrombose de la veine dorsale de la verge qui s'est cliniquement manifestée par un œdème de la verge avec une plaque fibreuse au niveau de la face antérieure.

g. Thrombose ophtalmique :

Dans notre série, la thrombose de la veine centrale de la rétine a été signalée chez un seul malade.

Le tableau clinique était fait de rougeur, douleur, une baisse de l'acuité visuelle ainsi qu'un flou visuel.

L'angiographie a permis de confirmer le diagnostic.

III. Données paraclinique (atteintes veineuse)

1. Bilan biologique :

a. Numération formule sanguine (NFS) :

Dans notre population, 8 cas avaient une anémie soit 13% dont 2 sont des anémies hypochromes microcytaires et 5 normochromes normocytaires.

L'hyperleucocytose a été observée chez 24 patients soit 39% de l'ensemble de la population étudiée (n=62).

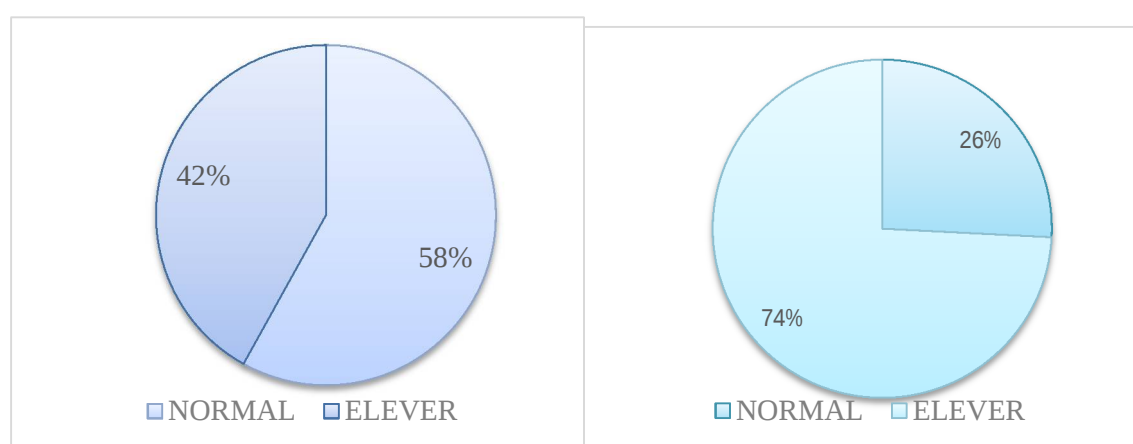
Tableau 40: Résultat des NFS enregistrées chez nos patients.

	Anémie	Hyperleucocytose	Lymphopénie	Thrombopénie/ Thrombocytose
Nombre	8	24	4	0
Pourcentage	13%	39%	6%	0

b. Bilans inflammatoires :

La VS était demandée systématiquement pour tous nos patients. Elle était accélérée chez 26 cas soit 42%.

Comme pour la VS, la CRP était systématique et revenue positive chez 46 malades, soit 74%.



Graphique 30 : Valeurs de la CRP chez nos patients. **Graphique 31 :** Valeurs de la VS chez nos patients.

c. Electrophorèse des protéines :

Réalisée uniquement chez 6 patients, elle a montré :

- Une hypogammaglobulémie chez 2 malades (33%),
- Une hypergammaglobulinémie chez un 4 cas (66%).

d. Fibrinogène :

Le dosage du fibrinogène effectué chez 11 malades, s'est révélé élevé chez 1 malade seulement (9%).

e. Ferritinémie :

Le dosage de la ferritine dans le sang a été testé chez 18 malades et s'est révélé élevé chez 3 malades uniquement (16.6%).

f. Bilan hépatique :

Le bilan hépatique était perturbé chez 4 malades soit 6.4% de l'ensemble de la population étudiée.

- Une cytolysé était constatée chez 3 cas (75%),
- 2 malades avaient une cholestase (50%),

Chez 3 de ces malades, cette perturbation peut être expliquée par la présence d'une thrombose au niveau des veines abdominales, 2 d'entre eux avaient un syndrome de budd-Chiari.

g. Bilan rénal :

Dans le cadre du bilan pré thérapeutique, le bilan rénal a permis de déceler une insuffisance rénale chez un seul malade soit 1.6% de l'ensemble de la population.

h. Sérologies :

Dans le cadre du bilan pré thérapeutique, la sérologie a été réalisé systématiquement à tous les malades :

- 3 malades avaient une sérologie hépatite virale B positive (4.8%),
- 1 cas de CMV positif a été constaté (1.6%),
- 1cas de syphilis (1.6%).

2. Bilan radiologique :

a. Echo doppler :

L'écho doppler était le moyen de diagnostic de tous nos thrombophlébites des MI permettant de préciser les caractères suivants :

- La taille des thrombus était variable allant de 10 à 46mm voir étendue,
- La mobilité du thrombus : les thrombus étaient flottant chez uniquement 3 cas et fixes pour le reste des patients,
- Le flux doppler était continu chez la plupart des malades,
- Par rapport à la veine iliaque, 18 thrombus étaient proches de celle-ci et 19 à mi-chemin,



Figure 17 : Aspect échographique d'une thrombophlébite occlusive (service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat)

Par ailleurs l'écho doppler a permis de détecter une thrombose de la veine sous clavière à l'origine d'un syndrome « cave supérieur ». Ce thrombus était à l'origine d'une sténose de 75% avec dilatation de la veine en amont.

b. Angioscanner :

L'angioscanner thoracique a permis de confirmer la présence de TVP lors des syndromes « cave supérieur », permettant de préciser les caractères suivants :

- La taille des thrombus était variable allant de 10 à 50mm voire étendue,
- La mobilité du thrombus : les thrombus étaient, flottant chez uniquement 1 cas et fixes pour le reste des patients,

L'angioscanner abdominal a permis de mettre en évidence les thrombus abdominaux permettant ainsi de préciser les caractères suivants :

- La taille des thrombus était variable le plus souvent étendue.

c. Angio-IRM cérébrale :

Elle était le moyen de diagnostic des thrombophlébites cérébrales permettant ainsi de préciser les sièges, les étendus, ainsi que les lésions parenchymateuses associées et ou secondaires.

d. L'écho Transthoracique :

Dans notre population, l'échographie cardiaque Trans- thoracique (ETT) a été effectué chez 17 cas mettant en évidence :

- L'HTAP chez un seul malade,
- Des thrombus intra cardiaque chez 4 patients,
- Un IT>3 chez un seul malade,
- Une dilatation OD chez un seul cas.

IV. Le traitement :

Dans notre population, divers protocoles ont été établis pour traiter les différentes manifestations de la maladie de Behçet :

1. Traitement médical

- L'anticoagulation à base d'héparine de bas poids moléculaire avec chevauchement par les AVK dont la dose a été adaptée en fonction de l'INR a été instauré chez 60 de nos patients présentant une thrombose veineuse profonde (97%),
- Chez un 1 malade, nous avons utilisé la tinzaparine comme anticoagulant injectable,
- Cependant, aucun malade n'a été mis sous AOD,
- Les corticoïdes ont été administrés chez tous les patients. Ils étaient associés à un traitement adjuvant fait de RSS, calcium et de potassium ainsi qu'un régime hyper protidique,
- Le recours aux immunosuppresseurs a eu lieu chez 45 patients. Le cyclophosphamide avec azathioprine ont été les molécules les plus utilisées, le tocilizumab était également utilisé chez 1 malade.
- Des anti-TNF, ont été administrés chez 3 malades (4.8%), seul (1cas), ou associés à la méthotrexate chez deux patients.

→ 12 patients ont été perdu de vue avant le démarrage d'un traitement immunosuppresseur ou immunomodulateur.

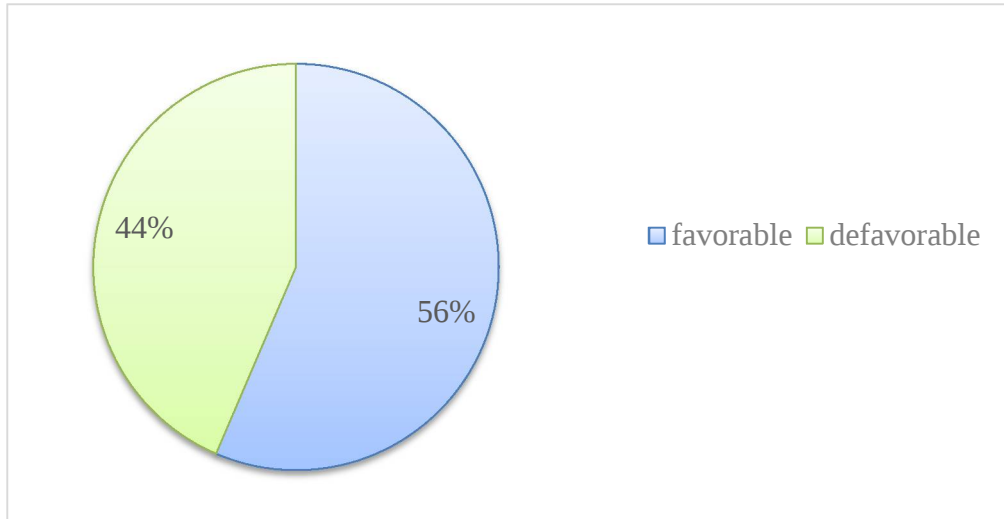
- La colchicine a été instaurée chez tous nos malades, surtout pour couvrir les manifestations cutanéomuqueuses.

2. Traitement chirurgical

- L'embolectomie a été réalisée chez un seul malade ayant une thrombose de la VCI associée à un anévrysme de l'artère pulmonaire contre indiquant ainsi l'anticoagulation.
- Une thrombectomie a été réalisée chez un seul malade ayant développé un thrombus bleu du membre inférieur : phlegmatia d'Alba Dolens
- Aucun filtre cave n'a été mis en place.

V. L'évolution :

Dans notre série, l'évolution était favorable chez 35 patients soit 56.5% de notre population.



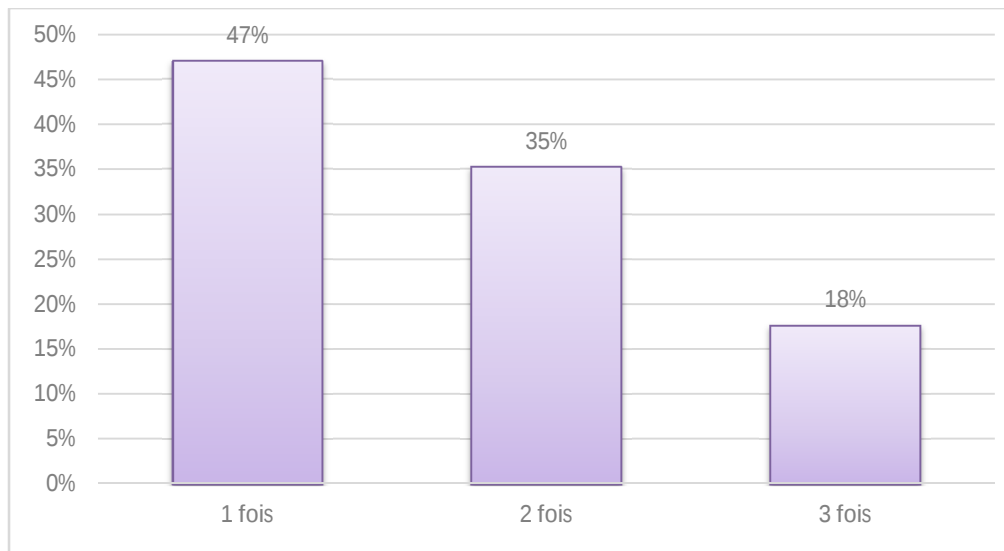
Graphique 32 : Caractères évolutifs de la MB chez nos patients.

L'évolution des thromboses veineuses étaient favorables chez 42 malades soit 68% de l'ensemble de la population étudiée.

1. Les rechutes

La rechute des thrombophlébites a été observée chez 17 malades soit 27.4% de l'ensemble de la population et 85% des complications thrombotique :

- Une seule rechute a eu lieu chez 8 patients (47%).
- Deux épisodes de récurrence sont constatés chez 6 malades (35%).
- Trois épisodes sont enregistrés chez 3 cas (17%).



Graphique 33 : Nombre de récurrences des thromboses veineuses chez nos patients

Cette rechute a concerné principalement les patients dont l'âge de début de la maladie ainsi que l'âge de l'apparition des thromboses veineuses se situe principalement entre [21ans et 30ans].

La répartition de ces patients en fonction des différentes tranches d'âge (début de la maladie ainsi que l'âge d'installation des thromboses) est résumée dans les tableaux suivants :

Tableau 41 : Age début de la maladie de Behçet/rechute de thrombose

Tranche d'âge	Nombre de patient	Pourcentage p=17	P(début maladie /rechute de thrombose)
[10-20]	4	24%	P=0.913
[21-30]	7	41%	P=0.455
[31-40]	4	24%	P=0.455
[41-50]	2	12%	P=0.662

Tableau 42 Age de l'apparition de la thrombose veineuse /rechute de thrombose

Tranche d'âge	Nombre de patient	Pourcentage p=17	P(début maladie /rechute de thrombose)
[10-20]	1	5.9%	P=1.000
[21-30]	8	47.1%	P=0.177
[31-40]	6	35.3%	P=0.884
[41-50]	1	5.9%	P=0.178
[51-60]	1	5.9	P=0.911

Le délai entre la 1^{ère} thrombose veineuse et la seconde se situait généralement entre 1 et 8 ans avec une médiane de 2ans [1-5.5ans]

En effet l'analyse de cette rechute par rapport au délai séparant le début de la maladie et l'apparition des premières thromboses veineuses est répartie comme suit :

Tableau 43 : Le délai entre le début de la maladie et les première TV chez les patients ayant rechuter

Le délai	Nombre de patients	Pourcentage n=17	P(délai entre début de MB et thrombose /rechute de thrombose)
<1ans	3	18%	P=0.33
[1-5]	8	47%	P=0.157
[6-10]	5	29%	P=0.218
[11-15]	1	6%	P=1

Dans notre population, les rechutes des thromboses ont compliqué principalement les thromboses veineuses profondes dont la localisation initiale se situait au niveau des membre inférieurs.

Le tableau suivant nous permet d'analyser la relation entre les rechutes et les différentes localisations de thrombose :

Localisation	Nombre d'EP	Pourcentage n=62	P (localisation/rechute)
Membre inferieure	9	53%	P=0.854
Thorax	7	41%	P=0.089
Abdomen	1	6%	P=0.311
Cerveaux	1	6%	P=0.311

Tableau 44 : Rechute de thrombose/localisation des thrombose veineuse profonde

La rechute des thrombophlébites a concerné :

- Le même territoire chez 10 malades (58%),
- Un autre territoire différent chez 5 malades (29.5%),
- Le même territoire associer à une thrombose du territoire controlatérale (MI) chez un seul malade (5.8%),
- Une thrombose veineuse superficielle au niveau du même membre initialement thrombosé chez un seul malade (5.8%),

Facteurs de risques :

•Le tableau suivant expose la relation entre certaines habitudes toxiques et la rechute des thromboses :

Tableau 45 : Relation entre les habitudes toxique et rechute de thrombose

Habitude toxique	P(habitude toxique/rechute de thrombose)
Tabac	P=0.620
Alcool	P=1.000
Drogue	P=0.408

Sur le plan thérapeutique :

Tous les patients étaient déjà sous anticoagulation et corticothérapie.

Parmi ces 17 patients :

- 3 cas n'étaient pas sous immunosuppresseur ou immunomodulateur soit 18% (n=17),
- 14 patients étaient mis sous immunosuppresseur p=0.673,
 - o 1 patient était mis sous méthotrexate soit 6% (n=17),
 - o 13 patients sous cyclophosphamide initialement puis sous azathioprine soit 76% (n=17),

2. L'embolie pulmonaire :

L'embolie pulmonaire était notée chez 7 de nos patients soit 11%. La survenue des EP au cours des TVP était associée à :

- La proximité du thrombus du cœur et ainsi de l'artère pulmonaire observée chez tous nos patients (p=0.04),
- Le caractère flottant du thrombus était présent chez 2 de nos malades (p=0.059),
- La présence d'un thrombus intra cardiaque qui est constaté chez 3cas (p=0.004),
- La présence d'une atteinte artérielle associée notée chez tous nos patients (p=0.006),

Ces embolies pulmonaires ont concerné principalement les patients dont l'âge de début de la maladie ainsi que l'âge du diagnostic se situait entre [21-30].

Des comparaisons entre la présence d'une embolie pulmonaire et les différentes tranches d'âge (âge de débute la maladie, âge du diagnostic et l'âge d'installation des thromboses) sont résumées dans les tableaux suivants :

Tableau 46 : Age début de la maladie de Behçet/EP

Tranche d'Age	Nombre d'EP	Pourcentage n=62	P (Age début/EP)
[21-30]	5/21	08% -- 23.8% (n=21)	P=0.03
[10-20]	2/14	3.2% -- 14.2% (n=14)	P=0.687

Tableau 47 : Age diagnostique de la maladie de Behçet/EP

Tranche d'Age	Nombre d'EP	Pourcentage n=25	P (Age Diag. /EP)
[20-30]	7/25	28%	P=0.001

Tableau 48 : Age de la survenue des thrombose veineuse /EP

Tranche d'Age	Nombre d'EP	Pourcentage n=62	P (Age thrombose/EP)
[21-30]	6/21	9.6% -- 28.5% (n=21)	P=0.002
[31-40]	1/21	1.6% -- 4.70% (n=21)	

Cependant, un retard de diagnostic situé entre 1 et 5ans a été noté chez 5 patients (p=0.696) et entre 6 et 10 ans chez 2 cas (p=0.512).

L'embolie pulmonaire a concerné 7 hommes, aucune femme n'a développé d'EP (p=0.316).

Dans notre population, les embolies pulmonaires ont compliqué principalement les thromboses veineuses profondes localisées au niveau thoracique 8% de l'ensemble de la population étudiée (n=62) et 31.1% de l'ensemble des thromboses thoraciques.

Le tableau suivant nous permet d'exposer la relation entre l'embolie pulmonaire et les différentes localisations de thrombose.

Tableau 49: Localisation des thromboses veineuses profondes

Localisation	Nombre d'EP	Pourcentage n=62	P (localisation/EP)
Thorax	5/16	8.0% -- 31.2% (n=16)	P=0.003
Abdomen	2/8	3.2% -- 25.0% (n=08)	P=0.189
Membre inferieur	2/34	3.2% -- 06.0% (n=34)	P=0.228
Membre supérieur	0	0%	P=1
Cérébral	0	0%	P=0.280

Le tableau suivant expose la relation entre certaines habitudes toxiques et la survenue d'embolie pulmonaire :

Tableau 50 : Relation entre les habitudes toxique et EP

Habitude toxique	P(habitude toxique/EP)
Tabac	P=0.691
Alcool	P=0.358
Droge	P=0.790

Sur le plan thérapeutique

Tous nos patients étaient sous anticoagulation, sous corticothérapie, et 6 cas sur 7 étaient sous immunosuppresseurs (p=0.408).

3. Syndrome post-thrombotique

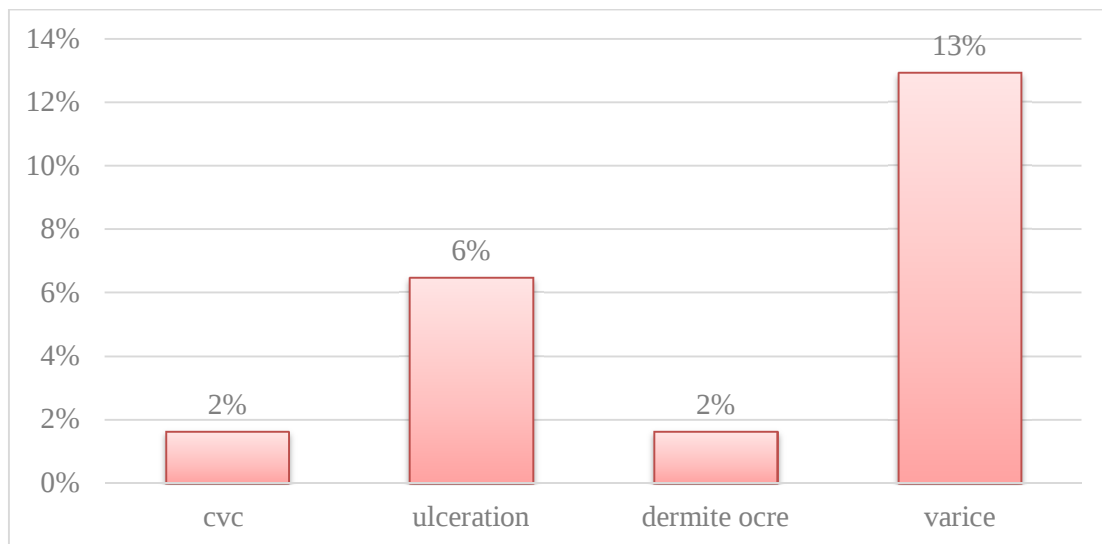
L'évolution à long cours se résume par l'installation d'un syndrome post-thrombotique chez 12 de nos patients notamment ceux ayant un ATCD d'une thrombophlébite des MI.

En effet :

- Des varices ont été détectées chez 8 de nos malades,
- 4 patients ont présenté des ulcérations,
- Un seul cas uniquement avait développé une dermite ocre,
- Les CVC de suppléance ont été observées chez un seul malade,



Figure 18 : Maladie post phlébitique : dermite ocre et ulcère veineux au cours de la MB
(service de médecine interne A- CHU Avicenne, Rabat)



Graphique 34 : Fréquence de syndrome post thrombotique au sein de notre série

La rechute (poussée) des autres manifestations de la maladie de Behçet était enregistrée chez 10 cas soit 16.1% :

- Oculaires chez deux de nos malades soit 3% de l'ensemble de notre série,
- Aphtose chez deux malades soit 3%,

- Artérielle avec rechute d'un anévrisme chez un seul patient et un AVCI chez un autre,
- Articulaire chez un seul malade,
- Pareil pour les atteintes digestives et neurologiques (un seul cas de récurrence),

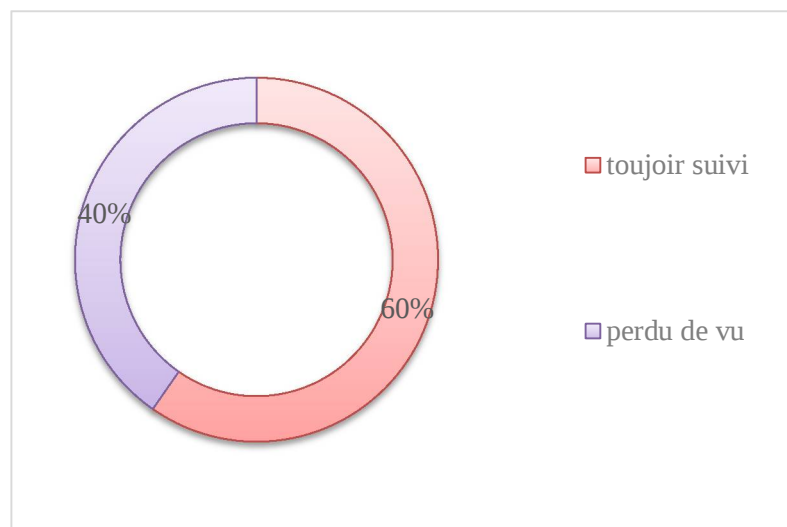
Le pronostic vital au cours de la M.B est exceptionnellement mis en jeu.

➔ Aucun cas de décès n'a été signalé.

Tableau 51 : Tableau résumant l'évolution clinique de nos patients

Type d'évolution	Nombre	Pourcentage
Favorable	35	56.5%
Récidive de thrombose	17	27.4%
Syndrome post thrombotique	12	19%
Embolie pulmonaire	7	11%
Rechute des autres manifestations de la MB	8	13%
Décès	0	0

Dans notre population, 37 malades sont toujours suivis soit 60%. La durée moyenne de suivi est estimée à 5.70 ans avec des extrêmes allant de 1 à 21ans.



Graphique 35 : Fréquence de suivi des malades au sein de notre série.



Discussion des résultats

En vue de son caractère intrigant, la maladie de Behçet a intéressé beaucoup d'internistes et plusieurs spécialistes.

La spécificité multi systémique de la maladie était à l'origine de nombreuses études enrichissant ainsi la bibliographie et la littérature internationales ce qui nous a donné l'opportunité d'analyser nos résultats à lumière de ces données, permettant ainsi une comparaison avec ceux des autres séries, afin de projeter la lumière sur le profil général des patients atteints de la maladie de Behçet, et de souligner les aspects particuliers qu'elle peut prendre au sein de notre population.

I. Epidémiologie

1. L'âge :

Au moment du diagnostic de la maladie de Behçet, la moyenne d'âge de nos patients est estimée à 33.61 ans, avec des extrêmes allant de 18 à 69 ans bien que la moyenne d'âge d'apparition des premiers signes de la maladie soit de 28.98 ans avec des extrêmes de 10 et 65ans.

Cet écart peut être expliqué par le caractère bénin de certaines manifestations le plus souvent négligés et banalisés par les malades, ne les amenant pas à consulter plus précocement.

L'âge moyen de début de la maladie dans notre série est similaire à celui retrouvé dans la série de Hamzaoui (28.70 ans) (220). Bien qu'il semble débiter plus prématurément dans une étude turque (25.6ans). (221)

L'âge moyen de diagnostic dans notre population est proche de celui rapporté dans la série de Hamzaoui (220) qui est estimé à 32.7 ans et de Benameur (32.7 ans) (223). Cependant il semble que le diagnostic est posé plus précocement dans une série Allemande (24,5ans) (223), coréen (28.8ans) et Turquie (25,6 ans) (221) et plus tardivement dans la série japonaise 35.7ans. (224)

Ainsi on peut conclure que la maladie de Behçet s'installe principalement à la troisième décennie de la vie ce qui rejoint les résultats de l'étude de notre population.

La forme juvénile de la maladie de Behçet est retrouvée, dans notre série, chez 4 patients soit 6%. Beaucoup plus fréquente que celle retrouvée dans la série de Ben amour (3.5%) ou de Fillali-Ansary. La fréquence de ces formes varie de 7% à 44 % selon les séries. La plus fréquente est décrite principalement au Japon, en Turquie et en Iran.

La forme tardive de la maladie de Behçet est retrouvée, dans notre population, chez un seul cas (2%) âgé de 65ans et chez qui le diagnostic de la maladie de Behçet n'a été confirmé que par la suite.

Les âges d'installation de la maladie peuvent aller jusqu'à 72 ans selon des séries asiatiques (225) tout en sachant que l'installation après 60 ans est excessivement rare.

L'installation précoce semble être associée à une maladie cliniquement plus active.

Tableau 52 : Comparatif de l'âge moyen de début de la maladie de Behçet

	Notre série	Hamzaoui	Turque
Age de début	28.98	28.70ans	25.6 ans

Tableau 53 : Comparatif de l'Age moyen du diagnostic de la maladie de Behçet

	Notre série	Hamzaoui	Benamour	Turque	Allemande	Japonaise	Coréenne
L'âge Diag.	33.62ans	32.7ans	31.7ans	38.3ans	24.5ans	35.7ans	28.8ans

L'âge moyen d'apparition des thromboses a été estimé à 34.83 ans, proche de celui retrouvé dans une série chinoise (33ans) (226)_et turque (30.58 ans). (221) L'atteinte veineuse apparaît plus précocement dans la série de Hamzaoui (29.88ans) (220) et plus tardivement dans une série britannique(45ans). (227)

Tableau 54 : Comparatif de l'âge moyen de l'apparition de l'atteinte veineuse au cours de la maladie de Behçet

	Notre série	Hamzaoui	Turque	Chinoise	Britannique
L'âge de TV	34.83ans	28.88ans	30.58ans	33ans	45ans

Dans notre population étudiée, le délai entre le premier signe de la maladie et la survenue de l'atteinte veineuse et de 5,40 ans similaire au délai retrouvé dans une série tunisienne (228) et supérieur à celui retrouvé dans une chinoise. (221) (227)

2. Sexe :

Dans notre série initiale de 200 patients atteints de la MB, on note une forte prédominance masculine avec 176 hommes et 24 femmes (sexe ratio H/F : 7.33). Parmi ces 200 cas, 62 malades ont développé une thrombose veineuse (55 hommes et 7 femmes) soit un sexe ratio de 7.85.

Cette prédominance masculine a été objectivé également dans une étude tunisienne qui a porté sur 430 patients avec 295 hommes et 135 femmes(H/F2.18).

Dans cette série, 119 patients ont développé des thromboses veineuses. Ils s'agissaient de 98 hommes et 21 femmes soit un sexe ratio de 4.6. ((229)

Ainsi que dans une étude britannique portant sur 73 malades atteints de la maladie de Behçet et comprenant 36 hommes et 37 femmes (H/F 0.97). Au sein de cette série, 18 cas ont eu une thrombose veineuse dont 15 hommes et 03 femmes soit un sexe ratio de 5. (227)

Il semble ainsi que le sexe module l'expression et même la sévérité de la MB. La participation vasculaire est commune chez les patients atteints de la maladie de Behçet bien qu'une prédominance masculine ait été soulignée, en effet le sexe masculin est unanimement admis comme facteur de mauvais pronostic. (230)

L'influence du sexe sur l'expression clinique et la sévérité de la maladie souligne ainsi le rôle des facteurs hormonaux dans l'étiopathogénie de la MB.

Cependant, une prédominance féminine a été remarquée au Japon, en Chine et en Corée avec un sexe ratio 1.1.

Tableau 55 : Tableau comparatif de sexe ratio

	Nos résultats	Tunisie	Britannique	Japonaise	Filali Ansari
Sexe ratio H/F	7.33	2.18	0.97	1.1	3.26
Sexe ratio TV	7.85	4.6	5		

3. Formes familiales :

La fréquence des formes familiales dans notre série est estimée à 4.84%, proche de celle de Benamour (5.6%) (231) et de celle de Filali Ansary (3.7%) (232) soulignant ainsi la faible fréquence des formes familiales au Maroc .Ces dernières sont beaucoup moins fréquentes chez les chinois et les japonais (2,2 - 2,6 %).

En Tunisie, cette fréquence est de 7,7% dans la série de B'chir Hamzaoui (220)

Cependant elles sont estimées à 15.4 % chez les coréens et à 7.3% chez les Turques.

Tableau 56 : Tableau comparatif de la fréquence des formes familiales

	Notre série	Benamour	Filali Ansary	Hamzaoui	Corées	Turque	Chinois
Forme familiale	4.84%	5.6%	3.7%	7.7%	15.4%	7.3%	2.2%

Ainsi la présence de ces formes familiales concorde avec la mise en évidence des gènes impliqués dans la genèse de la maladie.

4. Répartition géographique :

Dans notre série, en vue du territoire drainé par notre formation, la majorité des patients proviennent de la région de Rabat-Salé-Kenitra.

En fait, vu le caractère rétrospectif de l'étude, un recueil des détails sur le déplacement des patients et le moment de l'apparition des premiers signes de la maladie n'as pas pu être réalisé,

De plus, les autres études marocaines publiées ne précisent pas l'origine géographique des patients, rendant ainsi difficile pour le moment de définir la région prédominante qui nous permettra de conclure à un résultat significatif quant à la corrélation entre cette région et l'apparition de la maladie.

II. Les données cliniques de la maladie de Behçet :

1. Les manifestations non vasculaires de la MB :

1.1. Les manifestations cutanéomuqueuses :

Dans notre série, les signes cutanéomuqueux étaient inauguraux chez 27% des patients bien que ces manifestations et principalement les aphtoses bipolaires étaient les premiers signes rapportés chez 82% des cas.

Cette différence entre les deux valeurs est expliquée par le caractère bénin de ces manifestations, les plus souvent banalisées et négligées par la plupart des malades.

Dans une série turque portée sur 2147 patients, l'aphtose buccale était inaugurale dans 86,5% des cas. (221)

Les manifestations cutanéomuqueuses sont parmi les plus fréquentes dans notre série.

En comparaison avec les séries de la littérature, les fréquences des manifestations cutanées rapportées dans notre étude rejoignent approximativement les valeurs décrites dans les autres séries publiées. Cette comparaison sera illustrée dans le tableau suivant :

Tableau 57 : Comparaison des différentes manifestations cutanéomuqueuse

	Notre série (62 cas)	Ben amour (316 cas) (231)	Filaly Ansari (162 cas) (232)	B'chir hamzaoui (519 cas) (220)	Touriya Bensalem (430 cas) (233)	Série turque (2319 cas) (221)	Série chinoise (3341 cas) (227)
Aphtose buccal	100%	100%	96.91%	100%	100%	100%	96.3%
Aphtose génital	95%	85.6%	88.88%	87.5%	79.5%	87.3%	71.2%
Pseudo-folliculite	44%	57%	55.55%	67.6%	74.4%	67.4%	28.6%
Erythème noueux	5%	23%	27.16%	15.6%	73%	57.8%	34.4%
Aphte cutanée	5%	--	1.23%	4.4%	--	3.3%	--
Nodule hypodermique	2%	--		17.5%	--	--	--

Les aphtoses buccales sont présentes chez tous nos patients, fréquence similaire à celle retrouvée dans la série de Benamour, B'chir Hamzaoui, et une Turquie.

La fréquence des pseudo folliculites dans notre série est comparable avec celle retrouvée dans les autres séries marocaine (Benamour et Filali Ansari), beaucoup plus fréquente dans les séries tunisienne (B'chir Hamzaoui et Touria Bensalem) et moins dans la série chinoise.

Dans notre série, le pathergie teste a été réalisé uniquement chez un seul malade, expliqué par le fait que cette technique est non indispensable pour poser le diagnostic, peu connue et de plus en plus abandonnée.

1.2. L'atteinte oculaire :

Les manifestations oculaires ont été objectivées chez 42% de l'ensemble de la population étudiée, rejoint les valeurs retrouvées dans la série de Bensalem (46.5%) (233) et plus fréquente que celles retrouvées dans une série turque (28.9%) (221).

Cependant, ils étaient inauguraux chez uniquement 11% des patients.

En comparaison avec la littérature, les fréquences des manifestations oculaires notées dans notre étude rejoignent à peu près certaines valeurs rapportées dans les autres séries publiées. Cette comparaison sera décrite dans le tableau suivant :

Tableau 58 : Comparaison des différentes manifestations oculaires

	Notre série (62cas)	B'chir hamzaoui (519 cas) (220)	Ben amour (316 cas) (231)	Filaly Ansari (162 cas) (232)	Série chinoise (334 cas) (234)
Fréquence	42%	32.2%	72%	51%	26.1%
Inaugurale	11%	9.8%	--	15%	4.8%
Pan uvéite	4%	45.5%	47%	--	--
Uvéite postérieur	12%	12%	15%	15.3%	13.5%
Uvéite antérieur	23%	12%	34%	22.5%	17.1%
Vascularite	27%	30%	28%	21.66%	--
Cécité	27%	18.5%	38%	--	--

Dans notre population, les vascularites se sont compliqués principalement de :

- ✓ Cécité : elle a compliquée 2 cas de vascularite ($p=0.05$) soulignant ainsi la présence d'une relation significative entre la survenue de la cécité et la vascularite rétinienne au cours de la maladie de Behçet, imposant ainsi la prise en charge rapide et adéquate afin de préserver le pronostique visuel.
- ✓ Glaucome : chez un seul cas ($p=0.001$) (résultat significatif) d'où l'intérêt d'une éventuelle recherche d'un glaucome en cas de vascularite rétinienne.
- ✓ Cataracte : chez 2 cas $p=0.093$ (résultats non significatif)

1.3. Les manifestations articulaires :

Au sein de notre population, les manifestations articulaires ont été observés chez 24% des patients, valeur similaire à celle retrouvée dans une série chinoise (28.4%) et moins fréquente que celle retrouvée dans les séries tunisiennes (55.5% et 45.7%).

Il s'agit de 80% d'hommes et 20% de femmes. Elles étaient inaugurales chez 2 patients, soit 3% de notre population.

A partir des différentes séries de la littérature, Une comparaison sera illustrée dans le tableau suivant :

Tableau 59 : Comparatif des différentes manifestations articulaires

	Notre série (62cas)	Ben amour (316 cas) (231)	Filaly Ansari (162 cas) (232)	B'chir hamzaoui (519 cas) (220)	Série turque (2147 cas) (221)	Série chinoise (334 cas) (223)
Fréquence	24%	60%	45%	55.5%	15.7%	28.4%
Inaugurale	3%	18.2%	--	--	--	2.1%
Arthralgie	93%	61%	89%	50.9%	55%	23.7%
Arthrite	7%	43%	28.2%	14%	42%	35%
Kyste poplité	7%	--	--	1.73%	--	--
Sacro illite	0 cas	1.58%	2.7%	1.38%	4.1%	--

Les arthralgies décrites dans notre série correspondent principalement à des polyarthralgies (85%) ou mono-arthralgie (15%) à caractère inflammatoire et touchant principalement les grosses articulations (les épaules, les genoux, parfois la cheville).

Un kyste poplité peut accompagner le plus souvent l'arthrite du genou avec un risque de rupture dans le mollet réalisant ainsi un « pseudo phlébite » pouvant évoquer à tort une TVP du membre inférieur. Cependant, le diagnostic est facilement redressé par l'échographie.

Une élévation de la VS ($p=0.992$) et/ou de la CRP ($p=0.322$) a été notée chez 80% des patients justifiant l'utilisation des AINS comme traitement de choix des manifestations articulaires de la MB.

Or les valeurs p de la VS et CRP étant non significatives dans notre série, chose qui peut être expliquée par le caractère inflammatoire de la maladie entraînant une possible élévation de la VS et de la CRP quel que soit le type d'atteinte.

1.4. L'atteinte neurologique :

La fréquence des manifestations neurologiques est différemment appréciée selon la population explorée et l'inclusion ou non des céphalées isolées. Elle Varie de 2% à 40% en fonction de la population étudiée.

En effet, dans nôtres séries 29% des patients ont présenté une atteinte neurologique (les céphalées isolées étaient prises en considération et représente 5.5% de ces manifestations).

Cependant, dans d'autres séries marocaines et notamment celle de BENAMOUR (231), on note une plus faible fréquence de ces manifestations (16%) dû au fait que les céphalées isolées n'ont pas été incluses.

Une comparaison des fréquences des manifestations neurologiques est illustrée dans le tableau suivant :

Tableau 60 : Tableau comparatif de la fréquence des manifestations neurologique

Série	Notre série	B'chir hamzaoui (220)	Benamour (231)	Filali Ansari (232)	Série turque (220)	Série chinoise (223)
Fréquences	29%	11.6%	16%	43 ,2%	2.2%	9.6%

Nous soulignant ainsi que l'atteinte neurologique est distinctement plus fréquente dans les séries du Moyen-Orient et des pays méditerranéens que dans les séries turques et asiatiques.

L'atteinte vasculaire concernait 12% de l'ensemble des population et 44% des manifestations neurologiques, valeur supérieure à celle retrouvée dans la série de B'chir Hamzaoui (15% des manifestations neurologiques). (220)

L'atteinte parenchymateuse concerne 55.5% des manifestations et rejoint celle retrouvée dans une l'étude tunisienne de B'chir Hamzaoui (66.6%). (220)

L'association de l'atteinte parenchymateuse et vasculaire été notée chez 11% des patients avec des manifestations neurologiques, cette rareté a été également objectivée par plusieurs auteurs : 4.7% dans la série de B'chir HAMZAOUI (220), 3.7% dans la série de Houman (3,7 %) et aucun cas dans la série d'Akman Demir (200cas). (235)

Par ailleurs, dans notre population l'atteinte psychique au cours de la maladie de Behçet représente 11% des manifestations neurologiques valeur supérieure à celle retrouvée dans la série de HAMZAOUI (5%) (220).

1.5. L'atteinte digestive :

Dans notre population, les manifestations digestives ont été présentes chez 7% de l'ensembles des patients, rejoignant ainsi le pourcentage retrouvé dans l'étude de Filali Ansari 5%.

Dans la série de Benamour, une rectocolite hémorragique a été diagnostiquée dans 2 cas soit 0.63% ((231)

Des diarrhée chronique (4.8%) ainsi que des ulcérations digestives (3.22%) ont été également notées dans notre série. Leurs fréquences sont inférieures à celles retrouvées dans une série chinoise (8.4%) (233).

Une comparaison des fréquences des manifestations digestives est illustrée dans le tableau suivant :

Tableau 61 : Comparatif de la fréquence des manifestations digestives

Série	Notre série	Filali Ansari (232)	B'chir hamzaoui (220)	Série turque (221)	Série chinoise (233)	Série japonaise
Fréquence	7%	5%	0.38%	2.8%	16.8	50%

Dans notre population, des facteurs de risque qui peuvent intervenir dans la survenue des manifestations digestives ont été décrit (voir tableau partie résultats)

Soulignait la présence d'une relation significative entre l'alcool ($p=0.01$) et la drogue ($p=0.001$) et la survenue des atteintes digestives.

En effet, La consommation d'alcool stimule la sécrétion d'acide gastrique entraînant ainsi des ulcérations digestives.

1.6. Les manifestations cardiaques :

En comparaison avec la littérature, les fréquences des manifestations cardiaques notées dans notre étude ne rejoignent que partiellement certaines valeurs rapportées dans les autres séries publiées. Une comparaison est décrite dans le tableau suivant : (les valeurs utilisées dans le tableau correspondent aux fréquences de différentes manifestations par rapport à l'ensemble de population étudiée dans chaque série).

Tableau 62 : Comparatif de la fréquence des manifestations cardiaque

	Notre série	B'chir hamzaoui (220)	Série chinoise (233)	G. Geri et al. (236)
Fréquence	11%	1.7%	8.1%	32.7%
Péricardite	1.6%	1%	3.9%	11.5%
Myocardite	1.6%	--	0.6%	--
Thrombus intra cardiaque	6.45%	0.57%	--	5.7%
Atteinte des coronaire	3.2%	0.2%	--	--

Dans notre population, les facteurs de risque qui peuvent intervenir dans la survenue des manifestations cardiaque ont été décrits (voir tableau partie résultats), soulignait la présence d'une relation significative entre le tabac ($p=0.01$) et la drogue ($p=0.005$) et la survenue de ces atteintes.

En effet le tabac, la drogue et même l'alcool ont été considérés dans plusieurs études comme étant des facteurs de risques cardiovasculaires.

1.7. Atteinte pleuropulmonaire et médiastinale :

Dans notre série, un seul cas d'atteinte pleuropulmonaire parenchymateuse a été décrite soit 1.6% de l'ensemble de la population étudiée.

Bien que rare, dans une série chinoise l'atteinte pulmonaire parenchymateuse allé d'une simple infection (1.2%) à une fibrose pulmonaire (0.3%) conditionnant ainsi le pronostic de la MB. (233)

1.8. Atteinte rénale :

Dans notre série, aucun cas d'atteinte rénal parenchymateuse décrite dans la littérature n'a été rapporté. Cependant, 2 cas de thrombose des veines rénales ont été décrits soit 3.2% de l'ensemble des patients.

En effet, divers sont les types histologiques observés au cours de cette atteinte. Seul un examen néphrologique bien établi permet d'éliminer l'étendu du cadre nosologique de cette atteinte rénale. Malheureusement, cette dernière peut évoluer vers l'insuffisance rénale chronique conditionnant ainsi le pronostic de la MB.

Benamour rapporte un cas d'amylose rénale (0.31%) (231), ainsi Filali Ansari (0.61%) (232)

De plus, une protéinurie dans 4 cas, avec un syndrome néphrotique dans 2 cas a été également notés dans la série de BENAMOUR (231).

2. Les manifestations vasculaires de la maladie de Bechet :

2.1. L'atteinte artérielle :

Dans notre série, l'atteinte artérielle a été notée chez 23 patients soit 37% de notre population.

Dans les autres études, la fréquence des atteintes vasculaires varie de 1.2% à 13% comprenant principalement les anévrysmes, les thromboses, et les occlusions artérielles.

Une expression concomitante de plusieurs types d'atteintes artérielles reste possible.

Une comparaison des fréquences des atteintes artérielles des différentes séries de littérature est établie dans le tableaux suivant :

Tableau 63 : Comparaison des fréquences des atteintes artérielles des différentes séries de littérature

	Notre série	Filali Ansari (232)	B'chir hamzaoui (220)	Touriya Bensalem (430 cas) (228)	Série turque (2147 cas) (221)	Série chinoise (233)
Fréquence	37%	13%	4.23%	6.5%	1.21%	7.78%
Inaugurale	6%	0.38%	--	--	Aucun cas	Aucun cas
Anévrysme	52%	70%	90%	82%	84%	54%
Thrombose	56%	30%	31%	20%	--	35%
Occlusion	17%	--	--	--	15%	35%

La fréquence des atteintes vasculaires dans notre population est plus élevée que celle décrite dans les autres séries étudiées, ce qui peut être expliqué par nos critères d'inclusion et donc le caractère exclusif de nos patients (tous nos patients en une atteinte veineuse).

Concluant ainsi, que les atteintes artérielles sont beaucoup plus fréquentes chez le patient avec une atteinte veineuse.

D'un autre part, l'incidence des atteintes artérielles au cours de la MB est éventuellement sous-estimée. En effet dans l'étude de Lakhanpal et al. portée sur 170 autopsies des patients ayant eu MB, 33% avaient une atteinte artérielle (237).

Par ailleurs, les manifestations artérielles sont dominées par les atteintes anévrysmales, elles représentaient 90% de ces manifestations dans la série de B'chir Hamzaoui et 84% dans celle de Gurler (série Turquie).

2.1.1. Type et Siégé de l'atteinte artérielle :

a. Anévrysme :

En comparaison avec la littérature, le tableau suivant objectifie les sites des artères les plus fréquemment touchées au cours de la maladie de Behçet.

Tableau 64 : Comparaison des différentes artères concernées par les atteintes anévrysmales au cours de la maladie de Behçet

	Notre série n=12	B'chir hamzaoui n=21 (220)	Série turque n=15 (221)	Shimizu n=26 (238)
<u>Artère pulmonaire</u>	58%	66.7%	27%	12%
<u>Artère lobaie inférieure</u>	25%	--	--	--
<u>Artère fémorale</u>	8%	5%	47%	23%
<u>L'aorte</u>	8%	19%	27%	35%
<u>Artère axillaire</u>	8%	--	--	--
<u>Artère iliaque primitive</u>	8%	--	--	8%

En se basant sur les différentes séries, l'aorte et l'artère pulmonaire correspondent aux sièges de prédilection de l'atteinte anévrysmale au cours de la maladie de Behçet.

En fait, toutes les artères de l'organisme sont susceptibles de développer des anévrysmes. Dans la série de Hamzaoui, 21 cas d'anévrysmes artériels ont été mis en évidence, prédominant sur les artères pulmonaires et l'aorte abdominale. Cependant d'autres localisations étaient notées à savoir l'artère fémorale superficielle (5%) dont le diagnostic se fait généralement par la constatation d'une masse battante au niveau du pli inguinal, le tronc artériel brachiocéphalique (5%) et l'artère poplitée (5%). (220)

L'évolution des atteintes anévrysmales peut varier d'un thrombus à une rupture qui peut être fatal conditionnant ainsi le pronostic vital.

b. Les faux anévrysmes :

Parmi les atteintes vasculaires artérielles objectivées dans notre population, 2 cas de faux anévrysmes ont été mis en évidence soit 11% de l'ensemble de manifestations artérielles.

L'atteinte artérielle au cours de la maladie de Behçet se caractérise par la fréquence relativement élevée de faux anévrysmes assimilée à l'hypersensibilité cutanée à la piqure lors du pathergie teste spécifique de la maladie.

Dans la littérature, il s'agit le plus souvent de pseudo-anévrysmes induits.

c. Les occlusions artérielles :

Nettement moins fréquentes que les anévrysmes, les occlusions artérielles dans notre série concernent principalement l'artère centrale de la rétine (25%), l'artère sous clavière (25%), l'artère sous segmentaire (25%) et l'artère fémorale latéro-basal (25%).

Ce type d'atteinte est rarement symptomatique en vue de la circulation collatérale de qualité qui se développe. Cependant, des manifestations de type d'insuffisance artérielle des membres inférieurs peuvent être objectivées.

En se basant sur les différentes études de la littérature, les artères des membres inférieurs semblent être le siège de prédilection des occlusions artérielles.

En effet, dans la série de Thomé, l'occlusion artérielle intéresse principalement les MI et les artères cérébrales. (239)

d. Les thromboses artérielles :

Au cours de la maladie de Behçet, les obstructions artérielles par des thrombus est moins fréquentes que l'atteinte anévrysmale. Le diagnostic est suspecté cliniquement et facilement confirmé par un angioscanner.

Dans notre série, les thromboses artérielles concernaient principalement 13 malades soit 56%, dominées principalement par les embolies pulmonaires compliquant des anévrysmes artériels.

De plus, 2 cas de thromboses des artères coronaires (15%), et un cas de thrombose de l'artère centrale de la rétine (8%) étaient également notées dans notre population.

Dans la série de Zaoui et al, l'obstruction artérielle pulmonaire a concerné 50% des manifestations pulmonaires au cours la maladie de Behçet (60cas).

Selon l'étude de Hamzaoui, les thromboses artérielles ont été observées chez sept patients, localisées principalement au niveau de l'artère pulmonaire (42%), l'artère poplitée (14.2%), l'artère iliaque externe (14.2%), l'artère fémorale superficielle (14.2%), l'aorte sous-rénale, les artères iliaques et l'artère rénale (14.2% chaqu'un) (220).

2.2. L'atteinte veineuse :

2.2.1. L'épidémiologie :

a. La prévalence des atteintes veineuses

Le tropisme vasculaire veineux de la MB dont le mécanisme de base est une vascularite, est connu depuis longtemps, constituant ainsi toute l'originalité de cette affection.

La prévalence des atteintes veineuse au cours de la maladie de Behçet, sujet de notre étude peut être très variable allant de 12% à 38%.

A travers notre série de 200 patients atteints de la MB, 62 cas ont développé une thrombose veineuse, ce qui correspond à 31% de l'effectif total, valeur proche de celle retrouvée dans la série de Ben Salem (27%) (228), de B'chir Hamzaoui (25%) (220) et de Benamour (21.8%) (231). Or, elle reste supérieure aux séries turque (17%) (221) et chinoise (12.1%). (226)

Nous concluons que sa prévalence est très variable d'un pays à l'autre, dans le même pays, et d'une série à une autre.

Ainsi, elle paraît plus importante dans les pays du Maghreb : la Tunisie, l'Algérie et le Maroc. En effet, dans une étude française englobant 106 cas de thromboses veineuses (35%), près de 50% des patients sont originaire de l'Afrique du Nord.

Cette fréquence est plus basse en Turquie et encore plus faible dans les populations asiatiques non arabes, comme le Japon, la Chine et la Corée.

b. Sexe :

Dans notre population, nous notons une forte prédominance masculine avec 55 hommes et 7 femmes soit un sexe ratio (H/F) de 7,85.

Cette prédominance était également rapportée dans la série de B'chir hamzaoui (H/F=7) (220), Ben Salem (H/f=4.66) (228) et la série chinoise (H/F=4.8) (226).

Cependant une prédominance féminine a été remarquée au Japon, et en Corée avec un sexe ratio 1.1 (30) (*partie théorique*)

Ainsi, dans la littérature, les hommes présentaient significativement plus de thromboses veineuses que les femmes. Rendant ainsi le sexe masculin un facteur de mauvais pronostic unanimement.

Par ailleurs, dans notre population nous constatons que 31% des hommes et 29% des femmes ont développé des thromboses veineuses.

c. L'âge de l'apparition des atteintes veineuses :

Au sien de notre population, l'âge moyen des patients au moment de la survenue des thromboses veineuses est de 34,83+/- 10.96 ans avec des extrêmes allant de 16 ans à 69ans. Cette valeur rejoint celle retrouvée dans la série tunisienne de Ben Salem (34.3+/-9.86 ans) (228) et chinoise (33 +/- 10 ans). (226)

Ainsi, on peut conclure que les atteintes veineuses au cours de la MB s'installent principalement à la troisième décade de la vie, tout en soulignant la possibilité des atteintes juvéniles et tardives.

Cependant, les patients dont l'âge de début de la maladie et ou l'âge d'apparition de la thrombose se situe entre 20 et 31ans ont plus tendance à développer des thromboses veineuses lors de l'évolution de leur maladie est principalement au niveau cérébral.

Bien que ces manifestations veineuses soient moins fréquentes chez l'enfant, elles restent plus graves en vue de leurs caractères multiples et récidivants.

d. Délai entre le début de la maladie et l'atteinte veineuse :

Dans notre population, le délai entre les premiers signes de la maladie et la survenue de l'atteinte veineuse a varié entre 0 et 25 ans avec une moyenne de 5.3ans. Ces valeurs rejoignent celles retrouvées dans les séries Ben Salem (4.32+/-5.51 ans) (228) et supérieures aux séries chinoises (2ans). (226)

Cependant, les manifestations veineuses peuvent inaugurer la maladie. En effet, dans notre série la thrombose veineuse ont permis de poser le diagnostic chez 28% de nos malades rejoignant ainsi approximativement les résultats de Ben Salem (15%) (228), mais reste supérieure à celle notée dans la série de B'chir Hamzaoui (220), chinoise (226) et turque (221)

Bien qu'elle puisse s'installée des années avant le diagnostic, tel est le cas chez 4.5% de nos patients, chiffre à peu près similaire à celui de la série tunisienne (3%) et supérieur de celui de la série chinoise (1.5%) (226).

Dans notre population, ce retard de diagnostic peut être expliqué par l'absence initiale des autres signes cliniques beaucoup plus spécifiques de la maladie qui permettent de confirmer cette affection.

Ainsi, les valeurs décrites ci-dessus sont rapportées dans le tableau suivant permettant ainsi une comparaison de nos données épidémiologiques à celles retrouvées dans la littérature :

Tableau 65 : Comparaison des valeurs épidémiologiques des thromboses veineuses au cours de la MB

	Notre série	Ben amour (316 cas) (231)	B'chir hamzaoui (519 cas) (220)	Touriya Bensalem (430 cas) (228)	Série turque (2319 cas) (221)	Série chinoise (93cas) (226)
Fréquence	3%	21.8%	25%	27.4%	16%	12.1%
Inaugurale	28%	--	6%	15%	0.5%	6.6%
Thrombose 1^{er} symptôme	4.5%	--	--	3%	--	1.5%
Age d'apparition de l'atteinte veineuse	34.84+/- 10.96	--	--	34.3+/- 9.86	--	33+/-10
Délai entre Diag. Et thrombose	5.30 ans	--	--	4.32ans	--	2ans
Sexe ratio	7.8	--	7.06	4.66	--	4.8

2.2.2. Type et siège de l'atteinte veineuse :

a. Phlébites superficielles :

Dans notre série, les thrombophlébites superficielles étaient retrouvées chez 6.45% de nos patients, intéressant principalement les membres inférieures notamment la veine fémorale superficielle.

Nos valeurs ont été similaires à celle objectivée dans la série de B'chir Hamzaoui (8.52%). Ainsi, les TVS étaient signalées chez 11 patients parmi 129 patients présentant des thromboses veineuses. Alors qu'elles ont représenté 12.9% dans la série de Filali Ansari et 53.3% dans une série turque.

Tableau 66 : Tableau comparatif des fréquences des thrombophlébites superficielles

	Notre série	Filali Ansari	B'chir Hamzaoui	Turque (2316 cas)	Chine (93cas)
Fréquence	6.45%	12.9%	8.52%	53.3%	4.8%

Le territoire des saphènes est le site de prédilection des thrombophlébites superficielles. Cependant, les territoires des veines du membre supérieur, des veines cérébrales ou des veines de l'abdomen peuvent également être concernés.

Les thrombophlébites superficielles ont intéressé le membre inférieur chez tous les patients de notre série, résultats similaires à ceux de Benamour.

2.2.3. Thrombose veineuse profonde :

La diffusion des thromboses veineuses à l'ensemble des territoires veineux transparaît clairement dans nos résultats et confirme le caractère ubiquitaire de l'atteinte veineuse et le tropisme veineux de la maladie.

Cependant l'âge de début de la maladie ainsi que celui de l'apparition des thromboses ne semblent pas influencer la localisation des thromboses (résultats non significatifs).

Bien que dans notre série, les patients dont l'âge de début de la maladie se situe entre 31 et 40ans ont plus tendance à développer des thromboses des membres inférieurs ou thoraciques contrairement aux patients dont l'âge de début des symptômes se situe entre 21 et 30ans, qui eux ont tendance à développer des thromboses cérébrales ou abdominales.

a. Thromboses veineuses profondes des membres inférieurs :

Les thromboses veineuses profondes au cours de la maladie de Behçet prédominent au niveau des membres inférieurs. En effet dans notre population, 58% de ces thromboses se localisent à ce niveau (36 cas), cette valeur rejoint approximativement la série de Filali Ansari 65.3%. (232)

Dans une série turque (Gurler), l'atteinte du membre inférieur a été signalée chez 78% des cas, (221) dans celle de Hamzaoui, portée sur 519 cas, 129 patients ayant développé une TVP dont 85% localisées au niveau des membres inférieurs **(220)**

Ainsi, nos résultats sont proches de ceux retrouvés dans la littérature.

Dans notre série, nombreuse sont les veines concernées par ces thromboses profondes cependant les plus fréquentes sont : la veine poplitée dans 50% des cas (n=36), fémoral commune 31% et la veine iliaque 19% (n=36).

D'après une étude libanaise (Thomé), les thromboses veineuses profondes ont également siégé surtout aux membres inférieurs (7/15 soit 46.6%) et intéressé principalement la veine poplitée 5cas (71% n=7) et la veine fémorale (28.5% n=7).

Le diagnostic des thromboses veineuses des MI doit être évoqué devant un gros membre rouge chaud, douloureux avec un signe de Homans positif et une diminution des ballottements des mollets. Cependant, d'autres tableaux cliniques sont possibles, notamment une thrombose bleue d'Albani-Dolens caractérisée par un membre froid, bleu, avec diminution du pouls et des paresthésies. Dans notre série, 1 cas de thrombose bleue a été noté soit 5% de l'ensemble des TVP des MI.

Par ailleurs, les habitudes toxiques des patients (tabac, alcool et drogue) ne semblent pas affecter la survenue des thromboses au niveau des MI.

b. Thrombose du système cave :

Thrombose de la veine cave supérieure :

Généralement révélée par un syndrome cave supérieur comprenant un œdème en pèlerine, une CVC cervico-thoracique, une turgescence de veine jugulaire avec parfois une dyspnée et une cyanose.

Dans notre population, elle occupe la deuxième position avec une fréquence de 21%. De ce fait, nos résultats sont légèrement supérieurs à ceux de la littérature.

Dans une série turque (Gurler), la thrombose de la veine cave supérieure était objectivée chez 15% des cas (221), dans celle de Hamzaoui portée sur 519 cas, 129 patients ayant développé une TVP dont 8.5% siégés au niveau de la VCS. (220)

Une série chinoise portée sur 93 cas de thromboses veineuses, 10.8% des cas ont concerné la veine cave supérieure (233), valeur similaire à celle notée dans la série de Filali Ansari (10.9%). (232).

Cette localisation est souvent associée à une thrombose de veine sous clavière, du tronc veineux innominé et de la veine jugulaire interne.

Par ailleurs, les habitudes toxiques des patients (tabac, alcool et drogue) ne semblent pas affecter la survenue des thromboses au niveau thoracique.

Thrombose de la veine cave inférieure :

Dans notre série, les thromboses de la veine cave inférieure ont été présentes chez 10 patients (16%) dont 3 étaient associés à des thromboses du membre inférieur.

Dans les séries tunisiennes, la fréquence des thromboses des VCI est estimé à 13.4% dans la série de Ben Salem (228) et 12.4% dans celle de B'chir Hamzaoui. (220)

Cependant, ces valeurs sont plus élevées dans une série chinoise 24.7% (233) et moins fréquentes dans les séries de GURLER (3%). (220)

Pour certains auteurs, la thrombose cave inférieure est due à une extension progressive d'une thrombose à partir du réseau veineux profond des MI (240).

D'une autre part, une association des thromboses cave supérieure et inférieure est notée chez 1 de nos patients soit 2%, ce qui n'est pas exceptionnel dans la littérature.

c. Syndrome de Budd –Chiari :

Il correspond à l'ensemble des conséquences due à une obstruction du drainage veineux hépatique quelle que soit la cause de l'obstruction ; il est dit primitif lorsqu'il est provoqué par une thrombose ou par sa séquelle fibreuse.

Dans notre série, la thrombose du système veineux hépatique (Veines sus hépatiques associées à une thrombose de la veine cave inférieure) a intéressée 3 patients soit 5% de l'ensemble de la population étudiée, valeur similaire à celle de Ben Salem (5.8%). (228)

La fréquence du syndrome de Budd Chiari était plus faible dans la série de Filali Ansari 1%, il s'agissait d'une thrombose de la veine porte révélée par un syndrome d'hypertension portale (232). Dans la série de B'chir Hamzaoui Il représentait 2.3% (220) et 0.5 % uniquement dans la série de GURLER. (221)

Le diagnostic se fait généralement à l'occasion d'un syndrome d'hypertension portale notamment des varices œsophagiennes mise en évidence par une fibroscopie digestive et révélé le plus souvent suite à une hématomèse (1cas dans notre série soit 2%).

Par ailleurs, on peut noter que les habitudes toxiques des patients et principalement la consommation d'alcool ($p=0.004$) et de la drogue ($p=0.000$) semblent favoriser la survenue des thromboses au niveau abdominal.

d. Thromboses veineuses cérébrales :

Les thromboses veineuses cérébrales représentent environ 18 à 33% des atteintes neurologiques au cours de la maladie de Behçet dans les principales séries de la littérature. Ainsi, elles sont plus fréquentes dans certaines séries du Moyen Orient et en France.

Dans notre série, la localisation cérébrale a concerné 13% de l'ensemble des TVP notées dans notre étude, correspondant ainsi à 44% des manifestations neurologiques.

Nos valeurs se rapprochent ainsi à celle retrouvée dans une série chinoise 14.9% (233) mais moins fréquente que celle retrouvée dans la série de Filali Ansari (25.7%) (232) et de Ben Salem (20.1%). (228)

Dans notre étude, le sinus longitudinal supérieur est le plus concerné. Il correspond à 38% des thromboses cérébrales ainsi que le sinus latéral (38%). En seconde position, vient le sinus transverse avec une fréquence de 25%. Le sinus sagittal était également concerné (13%).

Nos résultats rejoignent ceux de la littérature, en effet le sinus longitudinal supérieur est le plus habituellement affecté, suivi par ordre de fréquence décroissante, par le sinus transverse, les veines cérébrales profondes et le sinus caverneux. (241)

Sur le plan clinique, il s'agit le plus souvent de signes en rapport avec une HTIC qui peut s'installer de manière subaiguë ou chronique dans la majorité des cas. Des céphalées, des crises convulsives, un déficit moteur, des troubles du langage et visuel sont fréquemment retrouvés et le plus souvent révélateurs.

Par ailleurs, les habitudes toxiques des patients (tabac, alcool et drogue) ne semblent pas affecter la survenue des thromboses au niveau cérébral.

e. Thromboses des veines rénales :

2 cas de thromboses de la veine rénale ont été notés dans notre série, correspondant ainsi à 2.8% de l'ensemble des TVP étudiées dans notre population, valeur qui se rapproche de celle retrouvée dans une série chinoise (4.3%) (233), alors que dans la série de Gurler, la localisation rénale n'a intéressé que 0.5% de l'ensemble des thromboses objectivées (221), le plus souvent associées à des thromboses de la VCI.

f. Thrombose du membre supérieur :

Dans notre population, un cas de thrombose de la veine axillaire a été objectivé pareil pour la série de Kabbaj. Cependant, dans celle de Gurler deux cas de thrombose des veines profondes du membre supérieur ont été mis en évidence (221).

g. Autre localisation :

Parmi les sites insolites retrouvée dans notre série, nous notons une thrombose de la veine dorsale de la verge.

C'est une pathologie rare en urologie, dont la symptomatologie est polymorphe, pouvant aller de la simple douleur à type de lourdeur à l'œdème jusqu'au priapisme.

Malgré la prévalence importante de l'atteinte veineuse au cours de la MB, moins de 10 cas ont été rapportés dans la littérature.

En comparaison avec la littérature, le tableau suivant résume les différents sites de thromboses veineuses profondes au cours de la maladie de Behçet :

Tableau 67 : Tableau comparatif des fréquences des différents site de TVP au cours de la MB

	Notre série	Filali Ansari (232)	B'chir hamzaoui (220)	Touriya Bensalem (430 cas) (228)	Série turque (2147 cas) (221)	Série chinoise (233)
MI	58%	65.3%	85%	68%	78%	74%
VCS	21%	10.9%	8.5%	15.1%	15%	10.8%
VCI	16%	7.9%	12.4%	13.4%	3%	24.7%
Cérébral	13%	25.7%	6.9%	20.1%	0.5%	14.9%
Budd Chiari	5%	1%	2.3%	5.8%	0.5%	7.4%
MS	1.6%	2%	--	0.8%	1%	15.1%
Veine rénale	3.2%	--	--	--	0.5%	4.3%
Autres	*Thrombose de la veine dorsale de la verge : 1.6% *Thrombose de la veine centrale de la rétine 1.6%	*Tronc veineux innominé (7,9%) *Veine porte (2,9%)	--	--	*Veine jugulaire (0,5%) *Tronc veineux innominé (1%)	--

Nombreuses sont les études qui ont permis de mettre en évidence le caractère extensif et récidivant des thromboses veineuses au cours de la maladie de Behçet.

Le caractère ubiquitaire de l'atteinte veineuse ainsi que le tropisme vasculaire de la maladie de Behçet ont pu être confirmés par nos résultats qui reflètent la diffusion des thromboses veineuses à l'ensemble des territoires veineux.

L'atteinte veineuse était unique intéressant un seul site anatomique chez 55 patients soit 89% de l'ensemble des patients de notre série, ainsi que multiple, intéressant plus d'une veine chez 11% des malade, valeur proche de celle retrouvée dans une série tunisienne.

En effet, à partir d'une étude rétrospective d'une série de 300 patients atteints de la MB, 71cas de thrombophlébites ont été retenus, soit 23,6% de la série. Ces 71 patients ont présenté 169 localisations qui étaient multiples chez 41 patients (57,7%) et bilatérales chez 17 patients soit 24,3% des cas.

III. Biologique :

Aucun marqueur biologique n'est pathognomonique de la maladie de Behçet.

Cependant un syndrome inflammatoire biologique aspécifique est habituellement décelé lors des poussées permettant ainsi un suivi de la maladie notamment :

- Une accélération de la VS
- Une hyperfibrinémie,
- Elévation de la CRP et des fractions C3, C4 et C9 du complément,
- Une leucocytose modérée,
- Une hyper-alpha1 et une hyper-alpha2 globulinémie,
- Une perturbation du métabolisme du fer, et des complexes immuns circulants (IgA et IgM),

Une augmentation de la VS se voit en cas de poussées de thrombose veineuse. En effet, la VS était accélérée chez 26 cas, soit 42% de l'ensemble de la population étudiée.

L'élévation de la CRP était également corrélée aux thrombophlébites aiguës. En effet, dans notre série, la CRP était systématique et revenue positive chez 46 malades, soit 74%.

Une étude récente a montré que les niveaux moyens de la VS et de la CRP, sont significativement plus élevés chez les patients en phase active de la maladie que chez les contrôles sains et les groupes en rémission, suggérant que ces paramètres biologiques pourraient être utilisés pour évaluer l'activité de la MB (242).

IV. Traitement :

En absence d'études contrôlées, le traitement de ces complications et le plus souvent symptomatique et discuté au cas par cas.

Bien que les outils thérapeutiques disponibles soient nombreux, aucun consensus n'est précis, ainsi pareil que les autres vascularites, le traitement reposera sur la corticothérapie qui reste la pierre angulaire du traitement associée ou non aux immunosuppresseurs voir immunomodulateurs.

En effet dans notre population, 97% de nos malades ont reçu une anticoagulation à base d'héparine de bas poids moléculaire avec chevauchement par les AVK dont la dose a été adaptée en fonction de INR.

Chez un 1 malade (2%), le Tinzaparine a été l'alternative en raison de l'altération de la fonction rénale avec une clairance a 29.

Les corticoïdes dosés 1mg/kg ont été administrés chez tous les patients.

Le traitement des TVP au cours de la maladie de Behçet demeure controversé. L'utilisation des anticoagulants à doses curatives est le plus souvent recommandé par plusieurs auteurs, or d'autres évitent leur utilisation seule et les associent aux corticoïdes en vue de leur inefficacité pour certain ainsi qu'au risque de saignement dû à l'inflammation de la paroi vasculaire.

En effet l'intérêt de l'utilisation de l'anticoagulation n'est pas démontré d'autant que les anomalies de l'hémostase ne sont pas au premier plan dans les TV au cours de la maladie de Behçet.

De plus, il est absolument recommandé de réduire l'inflammation pariétale en cas de TV d'où l'indication de la corticothérapie qui était administrée afin de juguler cette inflammation, cette dernière peut être associée ou non à l'immunosuppresseur, lors des thromboses veineuses récidivantes et progressives bien que des études récentes ont déterminé un intérêt d'une prescription systématique des immunosuppresseurs en cas de toutes TVP.

Dans l'étude de Thomé, la colchicine et les anticoagulants étaient suffisants chez 5 patients avec une thrombose veineuse des membres, cependant les corticoïdes ont été nécessaires chez 1 cas et associés au chlorambucil dans un autre afin d'améliorer les signes cliniques.

Les thromboses caves étaient traitées d'emblée par l'association corticoïdes, immunosuppresseurs et anticoagulants dont l'évolution fut marquée par une amélioration clinique progressive sur une période de 18 mois chez 2 des 3 cas ayant présenté un syndrome cave supérieur (le premier ayant été perdu de vue), et chez un des cas de Budd-Chiari (243).

Dans la série de Ben Salem, 119 patients ont développé une thrombose veineuse. Tous les patients étaient immédiatement mis sous héparine ou héparine de bas poids moléculaire pendant une durée moyenne de dix jours.

L'acénocoumarol a été introduite dès que possible (en 2 ou 3 jours) et maintenue pendant au moins 6 mois.

Des corticoïdes ont été ajoutés chez 105 patients et ont été systématiquement associés à des agents immunosuppresseurs dans tous les cas de thrombose des veines caves, thrombose des veines hépatiques et cérébrales selon une stratégie : 6 perfusions intraveineuses mensuelles de cyclophosphamide suivi d'azathioprine 2 mg/kg.

Dans certains cas, un traitement chirurgical a été indiqué et réservé le plus souvent aux embolies pulmonaires massives.

Dans notre population, l'embolctomie a été réalisée chez un seul malade ayant une thrombose de la VCI associée à un anévrysme de l'artère pulmonaire contre indiquant l'anticoagulation. Une thrombectomie a été réalisée chez un seul malade (2%) ayant développé un thrombus bleu du membre inférieur : phlegmatia d'Alba Dolens alors qu'aucun filtre cave n'a été mis en place.

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

V. Évolution :

La maladie de Behçet est caractérisée par des poussées imprévisibles entrecoupées de périodes d'accalmie. Ainsi, des rechutes restent possibles même après le traitement. L'intensité de ces poussées reste variable d'une personne à l'autre.

Dans notre population, l'évolution était favorable chez 35 patients soit 56.5% l'ensemble de patients.

L'évolution des thromboses veineuses profondes est habituellement favorable sous traitement, cependant elle risque d'être défavorable avec l'extension de la thrombose, la survenue d'une embolie pulmonaire voire le décès du patient.

A distance, elles peuvent se compliquer d'une maladie post-thrombotique.

Dans notre série, L'évolution des thromboses veineuse étaient défavorable chez 20 patients soit 32% de l'ensemble de la population étudiée, valeur similaire à celle retrouvée dans la série de Sonia Ketari Jamoussi ou l'évolution était défavorable chez 25% de l'ensemble des patients qui ont développé des TV.

1. Rechute des thromboses :

La rechute des thrombophlébites a été observée chez 17 patients soit 26% de l'ensemble de la population et 85% des complication thrombotique.

Dans notre population, la répartition de ces patients en fonction des différentes tranches d'âge (début la maladie ainsi que l'âge d'installation des thrombose) décrite dans la partie résultats (voir tableau 41-42), a souligné l'absence de relation significative entre la survenue des rechutes et l'âge d'apparition de la maladie ou de l'atteinte veineuse (p non significatif).

Cependant, on peut noter que les patients dont l'âge d'apparition de l'atteinte veineuse se situait entre 21 et 30ans ont plus de tendance à rechuter.

Le délai entre la 1^{ère} thrombose veineuse et la seconde se situe généralement entre 1 et 8 ans avec une médiane de 2ans [1-5.5ans].

Dans notre population, bien que les rechutes des thromboses aient compliqué principalement les thromboses veineuses profondes, dont la localisation initiale se situe au niveau du membre inférieur (53%), aucune relation significative n'a été établie entre ces rechutes et les localisations initiales des thromboses [$p=0.089$ - $p=0.089$].

Or les thromboses thoraciques, notamment les thromboses de la veines cave supérieure ont plus de tendance à rechuter que les autres localisations ($P=0.089$).

Sur le plan thérapeutique, tous nos patients ont été mis sous corticothérapie et des anticoagulants, associés à des immunosuppresseurs chez 13 patients (cyclophosphamide initialement puis sous azathioprine) soit 76% ($n=17$) et 1 patient était mis sous méthotrexate soit 6% ($n=17$) $p=0.673$

➔ On remarque une absence de relation significative entre les rechutes de thrombose et la prise d'immunosuppresseur dans notre population ($p=0.673$).

Dans la série de Sonia Ketari Jamoussi, 28 patients ayant développé une thrombose veineuse profonde avaient présenté des rechutes. En effet, Cinq patients avaient rechuté 1 fois de leurs thromboses veineuses et 6 patients avaient rechuté 2 fois, dont un malade avait rechuté au niveau du membre inférieur controlatéral. La comparaison de la fréquence des malades qui ont récidivé en fonction de la prise ou non d'un traitement corticoïde a montré un taux de rechute plus important dans le groupe de malades n'ayant pas reçu une corticothérapie ($p=0,003$). (244)

Dans une autre étude tunisienne rétrospective de Kechaou et al, regroupant 10 patients avec une atteinte veineuse, comprenant ainsi des thromboses veineuses profondes des membres inférieurs (9 cas), thrombose de la veine cave inférieure (1 cas) et thrombose veineuse cérébrale (1 cas), tous les patients étaient mis sous corticothérapie orale associée à une anticoagulation par AVK ➔ l'évolution était favorable dans tous les cas.

Cependant, une récurrence de thrombose veineuse était rapportée chez un seul patient.

Dans une étude de Ben Salem portée sur 119 malades atteints de MB avec une TVP, la récurrence des TVP a été notée chez 36 patients (30%). La récurrence de la TVP était significative et moins fréquente chez les patients pour lesquels des corticostéroïdes ont été ajoutés aux anticoagulants (22% contre 59,3% ; $p < 0,0001$).⁽²⁴⁵⁾.

Dans une autre étude portant sur 44 patients atteints de la maladie de Behçet, ayant développé une thrombose veineuse, traités par AOD associés à une corticothérapie ou immunosuppresseur, l'incidence cumulée des rechutes de TVP à 1, 2 et 4 ans était de 13 %, 22 % et 40 %, respectivement.⁽²⁶⁴⁾.

2. L'embolie pulmonaire :

Dans notre population, 7 patients se sont compliqués d'embolies pulmonaire. Ces dernières concernées principalement les patients dont l'âge de début de diagnostic se situait entre [21-30] révélant ainsi la présence d'une relation significative entre cette tranche d'âge et l'EP ($p=0.003$), pareil pour l'âge de diagnostic ($p=0.001$), et l'âge de la survenue ses thromboses ($p=0.002$) (voir tableaux partie résultats).

Concluant ainsi que les EP compliquant les manifestations veineuses au cours de la maladie de Behçet s'installent principalement à la troisième décade de la vie.

Cependant, il n'existe aucun impact du retard diagnostique sur le développement ou non d'une EP.

La proximité du thrombus au cœur et ainsi de l'artère pulmonaire($p=0.040$), le caractère flottant de celui-ci ($p=0.059$) et la présence d'un thrombus intra cardiaque ($p=0.004$) semble influencer l'évolution des TVP en favorisant le développement des embolies pulmonaires.

Ainsi, elles compliquent principalement les thromboses veineuses profondes localisées au niveau thoracique avec un pourcentage de 8% de l'ensemble de la population étudiée (n=62%) et 31.1% de l'ensemble des thromboses thoraciques, soulignant ainsi la présence d'une relation significative entre cette localisation et l'EP (p=0.003). En effet, elles sont dues généralement à la migration de thrombus présent au niveau de la veine cave supérieure (5cas), veine cave inférieure(2cas), ainsi que les veines proximales du membre inférieur (2cas).

Hypothèse➔ les patients avec des thromboses thoraciques sont plus susceptibles des développer des Embolies pulmonaires, ce qui peut être expliquer par la proximité du système cave de l'artère pulmonaire.

Dans la série de Sonia Ketari Jamoussi, parmi 28 patients ayant développé un thrombose veineuse profonde, deux patients ont présenté une embolie pulmonaire secondaire à la thrombose veineuse (7%).

Cependant, dans l'étude rétrospective de Kechaou et al, regroupant 10 patients avec une atteinte veineuse, aucun cas d'embolie pulmonaire n'a été signalé.

Ainsi, dans la majorité des cas, l'embolie pulmonaire est secondaire à une migration d'un thrombus à partir d'une thrombose veineuse des MI, elle est moins fréquente à partir des thromboses veineuses des MS et du réseau drainé par la VCS.

6 de nos patients ont été mis sous immunosuppresseur au moment de la survenue de l'embolie pulmonaire (p=0.408) soulignant ainsi l'absence de relation significative entre le développement des Embolies pulmonaires et l'administration des immunosuppresseurs.

Cependant, l'avantage d'un traitement immunosuppresseur est confirmé et objectivé par le faible taux de rechute et EP.

Ainsi, nous pouvons conclure que les localisations thoraciques des thromboses peuvent être considérées comme un facteur de mauvais pronostic, non seulement par le risque de survenue des rechutes mais également la survenue des embolies pulmonaires dont l'évolution peut être fatale conditionnant le pronostic vital, principalement chez les patients jeunes dont la tranche d'âge se situe entre 20 et 31 ans.

3. Le Syndrome post thrombotique :

Par ailleurs, La maladie veineuse thromboembolique est une maladie chronique dont l'évolution à moyen et à long terme est marquée par le syndrome post thrombotique généralement dû à une obstruction veineuse chronique, à la destruction du système valvulaire, veinulaire ou à l'association des deux.

Dans notre population, il a été objectivé chez 12 de nos patients (19%), notamment ceux ayant un ATCD d'une thrombophlébite des MI. En effet, des varices ont été détectées chez 8 de nos patients, 4 patients ont présenté des ulcérations. Un seul cas avait développé une dermite ocre. Les CVC de suppléance ont été observées chez un seul malade.

Dans la série de Sonia Ketari Jamoussi, parmi 28 patients ayant développé une thrombose veineuse profonde, l'évolution s'est faite vers la guérison clinique mais au prix de séquelles de type de maladie post phlébitique dans 2 cas soit 7%.

Au cours de la M.B, le pronostic vital est exceptionnellement mis en jeu. La mortalité est faible, estimée à 3 à 4% selon les différentes séries. Cette mortalité est exceptionnellement en rapport avec l'atteinte thrombotiques veineuse.

Dans notre série, aucun cas de décès n'a été signalé. Cependant, dans celle de B'chir Hamzaoui, parmi 129 patients qui ont développé des thromboses veineuses, 1 patient (0.8 %) est décédé en rapport avec un syndrome de Budd-Chiari aigu, pareil pour la série chinoise où un patient atteint du syndrome de Budd-Chiari est décédé d'une insuffisance hépatique.



Bien que citer initialement par Hippocrate, au cinquième siècle la maladie de Behçet est décrite la première fois en 1937 à Istanbul par Hulusi Behçet

La maladie de Behçet est une maladie inflammatoire systémique, dont les mécanismes à la fois auto-inflammatoires et auto-immuns peuvent expliquer la pathogénèse.

Il s'agit d'une vascularite systémique, non nécrosante d'étiologie inconnue, affectant tous les types et tailles de vaisseaux.

Notre étude avait pour objectif de décrire les différents aspects cliniques et évolutifs des différentes manifestations veineuses au cours maladie de Behçet.

Dans notre série, l'atteinte veineuse a concerné principalement des patients à la troisième décennie de la vie avec une moyenne d'âge de 29 ± 11 ans et une forte prédominance masculine.

L'extension des thromboses veineuses à l'ensemble des territoires veineux transparaît clairement dans nos résultats ainsi la localisation au niveau des membre inférieur était la plus fréquente suivi par les thromboses thoraciques, concernant principalement les patients dont l'âge de début de la maladie se situe entre 31ans et 40ans, contrairement aux patients dont l'âge de début des symptômes se situe entre 21ans et 30ans, qui eux ont tendance à développer des thromboses cérébrales ou abdominales.

Sur le plan thérapeutique, tous nos patients ont été mis sous anticoagulants et corticothérapie. Le recours aux immunosuppresseurs a eu lieu chez 45 patients. Cependant, seulement 3 malades étaient mis sous anti-TNF.

L'évolution fut marquée principalement par :

- Les rechutes notées principalement chez les patients dont l'âge d'apparition de l'atteinte veineuse se situaient entre 21ans et 30ans, et qui ont eu une thrombose Veineuse Profonde de localisation thoracique.
- Les embolies pulmonaires compliquant le tableau clinique chez les patients dont l'âge de l'apparition n de l'atteinte veineuse se situait à la troisième décade de la vie ($p=0.002$), et principalement les thromboses veineuses profondes localisées au niveau thoracique ($p=0.003$).

En effet, grâce à un traitement optimal, maintenu au long cours, l'évolution des atteintes veineuses était favorable chez 68% de nos patients, permettant ainsi de confirmer l'avantage d'un traitement immunosuppresseur, qui a objectivé le faible taux de rechute et de la survenue d'embolies pulmonaires.



RÉSUMÉ

Titre particularité cliniques et évolutifs des thromboses veineuses au cours de la maladie de Behçet

Auteur Rim Ben Achour

Rapporteur Pr Zoubida Tazi Mezalek

Mots clés : Angio-Behçet, atteinte veineuse, thrombophlébite, évolution, anticoagulation

La maladie de Behçet est une maladie chronique, vascularite multi-systémique marquée par sa fréquence et le caractère bénin des manifestations cutanéomuqueuses et articulaires et la gravité des manifestations neurologiques, oculaires et vasculaires, notamment veineuse.

Évoluant par poussées, parfois spontanément résolutive dont le traitement est principalement symptomatique, car l'étiopathogénie demeure indéfinie. Touchant principalement les populations d'Asie centrale et d'Est et du pourtour méditerranéen,

Les manifestations vasculaires et principalement les atteintes veineuses sont très évocatrices de la MB, Elle concerne principalement les sujets jeunes, sans facteur de risque vasculaire autre qu'un tabagisme qui est le plus souvent associé, et pouvant intéresser tous les territoires veineux de l'organisme.

Elle se manifeste par des thrombophlébites, le plus souvent multifocales et de caractère parfois emboligène.

Afin de se projeter sur les particularités cliniques, et évolutives des thromboses veineuses au cours de la MB, nous rapportons une série de 62 cas avec des manifestations veineuses colligés au service de Médecine Interne du CHUIS

IL s'agit de patients dont l'âge moyen est 28,98 avec prédominance masculine (sex-ratio H/F=7.85) Sur le plan anatomoclinique, les TVP étaient les plus fréquentes intéressant tous nos patients, dont 3 cas étaient associés à des TVS localisées principalement au niveau des MI

Le recours aux anticoagulants ainsi qu'aux corticoïdes était nécessaire chez tous nos malades associé à d'autres thérapeutiques : colchicine, Immunosuppresseurs, immunomodulateurs.

Le pronostic des atteintes veineuse est variable allant d'une rechute notée chez 17 malades (notamment ceux dont la localisation initiale des TV est thoracique ($P=0.089$)) à une EP (7 cas) (EP/TV thorax ($p=P=0.003$)) principalement chez les patients dont l'âge de début de la maladie se situait entre [20-31] ($P=0.001$), voir décès, imposant ainsi un diagnostic précoce, un traitement à long terme et une éducation du patient.

ABSTRACT

Title: clinical and progressive peculiarity of venous thrombosis in Behçet's disease

Author: Rim Ben Achour

Reporter: Pr Zoubida Tazi Mezalek

Key words: Angio-Bechet, venous involvement, thrombophlebitis, progression, anticoagulation

Behcet's disease is a chronic disorder, multisystem vasculitis marked by its frequency and the benign nature of the skin, mucous and articular manifestations and the severity of the neurological, ocular and vascular manifestations, in particular venous.

Evolving by relapses, can sometimes be spontaneously resolved, its treatment is symptomatic because its cause is still undefined. It mainly affecting the populations of Central and East Asia and the eastern Mediterranean

The vascular manifestations, principally venous ones, are suggestive of BD It affects male young subjects without a vascular risk factor other than smoking and may concern all the venous territories of the body.

Its principal manifestation is thrombophlebitis that is most often multifocal, can sometimes be emboligenic in nature.

To project the clinical peculiarities and evolutionary of venous thrombosis BD, we report a series of 62 cases with venous manifestations collected in the department of Internal Medecine of UHCIS

The study was done on patients which the average age is 28.98 with male predilection (sex ratio M/F=7.85), DVT the most frequent, an involved all our patients, including 3 cases that were associated with SVT located in the lower limbs.

The use of anticoagulants as well as corticosteroids was necessary in all cases in combination with other therapies: colchicine, Immunosuppressants Immunomodulators.

The prognosis of venous damage during Behçet's disease varies from a relapse in 17 patients (especially those whose initial location of VT is thoracic ($P = 0.089$)) to EP [7 cases] (EP/TV ($p = P = 0.003$) ; that was essentially noted in patients whose age of onset of the disease is between { 20 - 31} ($P = 0.001$) ; to even death thus imposing early diagnosis, long term treatment and a required patient education.

ملخص

الجوانب السريرية و التطورية للخنار الوريدي خلال مرض بهجت: عنوان

المؤلف : ريم بنعاشور

المؤطر: الأستاذة زبيدة التازي مزعلك

المفردات الرئيسية: الإصابات الوعائية لمرض بهجت ،الإصابات الوريدية ، الخنار الوريدي ،تطور،

مضادات التخثر

متلازمة بهجت هو مرض مزمن، مرض مجموعي يتميز بالتعدد وبالطابع الحميد للإصابات الجلدية، المخاطية والمفصلية وبخطورة الإصابات العصبية المركزية العينية، والوعائية، لا سيما الوريدية.

يتطور على شكل نوبات في بعض الأحيان ذات حل تلقائي وذو علاج عرضي خاصة أن مسببات المرض لا تزال غير محددة، منتشر بشكل رئيسي بين سكان وسط وشرق آسيا وحول البحر الأبيض المتوسط.

الإصابات الوعائية وخاصة الوريدية توحى بشدة لمرض بهجت، يصيب بشكل أساسي الشباب، دون وجود عامل خطر للأوعية الدموية بخلاف التدخين، والذي يمكن أن يؤثر على الأوعية الدموية، الوريدية والشريانية على اختلاف أحجامها اد يسبب التهاب الأوعية الدموية في كل جسدك.

هذه الإصابات تتجلى في الخنار الوريدي في أغلب الأحيان متعدد البؤر ذات طابع انسدادى.

من أجل التركيز على الخصائص السريرية والتطورية للتخثر الوريدي أثناء مرض بهجت نستحضر سلسلة من 62 حالة داء بهجت يعانون من اصابات وعائية وريدية في قسم الطب الباطني بالمستشفى الجامعي ابن سينا بالرباط.

هؤلاء المرضى الذين يبلغ متوسط عمر ظهور المرض لديهم 28.98 سنة اغلبهم ذكور.

من وجهة نظر تشريحية سريرية، كان تجلط الأوردة العميقة أكثر شيوعاً عند جميع مرضانا، منها 3 حالات للخنار الوريدي سطحي الموجود بشكل رئيسي في الأطراف السفلية.

علاجياً، كان استخدام مضادات التخثر بالإضافة إلى الكورتيكوستيرويدات ضرورياً في جميع الحالات بالاشتراك مع العلاجات الأخرى: الكوليشسين، مثبطات المناعة ومعدلات المناعة.

كانت تداعيات هذا المرض جد متنوعة تتراوح من الانتكاس البسيط لوحظ عند 17 من مرضانا خاصة أولئك الذين يعانون من تجلط الدم الوريدي الصدري الى الانسداد الرئوي 7(حالة) عند المرضى الذين تتراوح أعمارهم في بداية المراض بين 21-31 وفي بعض الاحيان قد تؤدي إلى الموت، الشيء الذي يفرض تشخيصاً مبكراً وعلاجاً فعالاً طويل الأمد وتنقيف المريض.



FICHE D'EXPLOITATION

FICHE D'EXPLOITATION

PARTICULARITE CLINIQUE ET EVOLUTIVE DES THROMBOSES VEINEUSES AU COURS DE LA MALADIE DE BEHCET

I. IDENTITE

N° DE DOSSIER :

• SEXE : F ☐ M ☐

• NOM PRENOM :

• AGE :

• ORIGINE :

• Ville :

• PROFESSION :

II. ANTICEDANTS

PERSONNELS

MEDICAUX

☐ Diabète : Durée

Traitements

☐ HTA : Durée

Traitements

☐ AUTRES PATHOLOGIES AUTOIMMUNES:

IMOBILISATION

PROLONGÉE

☐ ALLERGIE

☐ AUTRES

CHIRURGICAUX : ☐ Oui ☐ Non ☐ Récente

Si oui

GYNECOLOGIQUES :

- Ménarche à :
Ménopausée
- Type de contraception
- Nb de grossesse
 - o Avant thrombose/MB
 - o Apres thrombose /MB
 - o Au cours de la thrombose/MB
- Nbr de parité : Nbr d'enfant vivant
- Fausse couche : ☐ oui nombre ☐ Non
Date par rapport thrombose/MB
- Complication grave lors de la grossesse
- Autre :

TOXIQUE

- ☐ Tabac : P/A
- ☐ Alcool :
- ☐ Drogues :
- ☐ Prise médicaments :
 - ☐ Hormonothérapie
 - ☐ Chimiothérapie
- ☐ Autre :

FAMILIAUX

- ☐ ATCD de maladie de Bechet dans la famille :
- ☐ ATCD de thrombose dans la famille :
- ☐ Autre Maladie auto immune dans la famille :
- ☐ Consanguinité : Degré
- ☐ Autre :

III. MODE DE DÉBUT DE LA MALADIE

- Age/date de début de la symptomatologie :
- Age/date de début du diagnostic:

- Premières manifestations de la maladie de Behçet:

.....

IV. CRITERES DE DIAGNOSTIC/D'INCLUSION :

Les critères du groupe d'étude international sur la maladie de Behçet revus en 2013

Nouveaux critères internationaux de la maladie de Behçet :

<u>Signes Cliniques</u>	<u>Points</u>	OUI	NON
Atteinte oculaire	<u>2</u>		
Aphthose génitale	<u>2</u>		
Aphthose buccal	<u>2</u>		
Lésion cutanée typique	<u>1</u>		
Manifestation neurologique	<u>1</u>		
Manifestation vasculaire	<u>1</u>		
Pathergy test positif	<u>1</u>		

Le Diagnostic selon les Nouveaux critères du groupe d'étude international est retenu sur un SCORE supérieur ou égal à 4 points comme le montre le tableau ci dessus !!

V. MANIFESTATION CLINIQUES

A. Manifestation non vasculaire:

1. *Signes généraux :*

- ☐ Fièvre
- ☐ Asthénie
- ☐ Amaigrissement
- ☐ Pâleur

2. *Manifestation cutanée-muqueuses*

☐ Inaugural

Atteinte muqueuse :

- ☐ Aphtes buccaux: Nb d'épisode /an: Siege :
- ☐ Aphtes génitaux: Nb d'épisode /an Siege:
- ☐ Présence de cicatrice génitale dépigmentée

Atteinte Cutanée:

- ☐ Pseudo folliculite : Siege :
- ☐ Aphtes cutanés : Siege :
- ☐ Nodule dermo-hypodermique:
- ☐ Erythème noueux :
- ☐ Patherg Positif ☐ Négatif ☐

3. *Manifestation oculaire*

☐ Inaugural

Atteinte unilatéral ☐ bilatérale ☐

- ☐ Baisse d'acuité visuelle
- ☐ Uvéite antérieure ☐ Hypopion
- ☐ Uvéite postérieur ☐ Uvéite totale
- ☐ Vascularite ☐ Occlusion veineuse
- ☐ Neuropathie optique ☐ Maculopathie
- ☐ Autre

Complication :

- | | |
|--------------------------------------|---|
| ☐ Cataracte | ☐ Atrophie optique |
| ☐ Synéchie IC | ☐ Hémorragie de vitrée |
| ☐ Cécité | ☐ Glaucome |

4. Manifestation articulaire

☐ Inaugural

☐ Arthralgie

- Caractère de douleur
- Nbr d'articulation atteintes :
- Localisation

☐ Arthrite

☐ Kyste poplité

☐ Lombalgie

☐ Sacro-illite

5. Manifestation neurologiques

☐ Céphalée
HTIC

☐ Déficit moteur ☐

☐ Atteinte trb neuro-psy
dépression

☐ Epilepsie ☐

☐ Synd méningé/méningite

☐ Trb sphinctérien

☐ Autre

Forme clinique :

☐ Atteinte parenchymateuse :

☐ Atteinte vasculaire

☐ Neuro psycho Bechet

Neuropathie périphérique

☐ Autre

6. Manifestation digestive

☐ Inaugural

☐ Douleur abdominale : ☐

Diarrhée chronique ☐

Dysphagie

- ☐ Ballonnement ☐ Rectorragie ☐
Hématémèse
- ☐ Ulcération : siège.....
- ☐ Présence d'une thrombose digestive : Sièges.....
- ☐ Autre :

7. Manifestation pleuro-pulm et médiastinale:

☐ **Inaugural**

- ☐ Douleur thoracique : ☐ Dyspnée : ☐ Toux
- ☐ Expectation ☐ Hémoptysie ☐
autre.....

Forme clinique :

- ☐ Infarctus pulmonaire: ☐ Anévrisme pulmonaire: ☐ Pleurésie :
- ☐ ADP médiastinale : ☐ Embolie oulm ☐ Autre : :
.....

8. Manifestation cardiaque

☐ **Inaugural**

- ☐ Douleur thoracique : ☐ Dyspnée : ☐ palpitation:
- ☐ Hémoptysie ☐ Difference TA ☐ Autre:
.....

Forme clinique:

- ☐ Péricardite : ☐ Endocardite: ☐ Myocardite:
- ☐ Atteinte des coronaire ☐ Thrombose intra cardiaque :

9. Manifestation Rénal

☐ **Inaugural**

- ☐ Thrombose veine rénale : ☐ Protéinurie: ☐ hématurie:
- ☐ Amylose ☐ Synd néphritique : ☐ Néphropathie
intersticielle :

☐ Autre:

10. Manifestation musculaire

☐ Myalgie : ☐ Myosite:
☐ Polymyosite: ☐ Gonflement musculaire :

11. Manifestation glandulaire :

☐ Orchi-épididymite : ☐ Parotidite:
☐ Autre:

12. Manifestation hématologique:

☐ SMG: ☐ ADP:
☐ Autre:

Autre remarques à l'examen clinique:

B. Manifestation vasculaire:

1. Atteinte artérielle

☐ Inaugural

☐ Anévrisme :

Localisation :

Taille :

Evolution : ☐ thrombose ☐ rupture

☐ Occlusion artérielle :

Localisation :

Etendu :

☐ Faux anévrisme

Localisation :

Taille :

Evolution : ☐ thrombose ☐ rupture

2. Atteinte veineuse

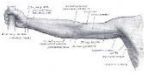
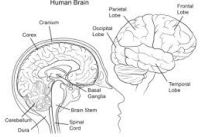
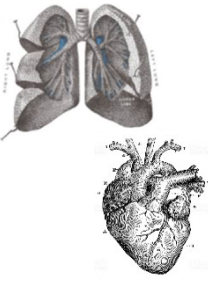
☐ Inaugural

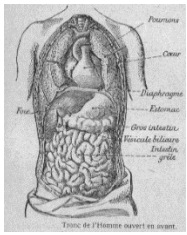
- Date d'apparition d'atteinte veineuse :
- Délai entre l'atteinte veineuse et 1^{er} manifestation de la maladie :
- Nombre de site atteint :

Thrombose veineuse :

1^{er} épisode

a. Signe clinique selon localisation :

<u>localisation</u>	<u>Manifestation clinique</u>		
<u>Membre inférieur</u> 	☐ Grosse jambe ☐ Douleur ☐ Induration ☐ Para parésie ☐ Autre :	☐ rouge ☐ signe de Homans ☐ ulcération ☐ Œdème bilat des MI	☐ chaude ☐ diminution du Ballotement du mollet ☐ noeueures ☐ CVC (cuisse ; racine cuisse)
<u>Membre supérieur</u> 	☐ Œdème ☐ Douleur ☐ Noeueures ☐ Autre :	☐ rougeur ☐ Induration	☐ douleur ☐ ulcération
<u>Cérébral</u> 	☐ Céphalée ☐ Crise convulsive ☐ Paralyse faciale ☐ Syndrome cérébelleux ☐ Autre :	☐ Déficits neurologiques ☐ Trouble visuelle ☐ Paralyse du III ☐ atteinte des paires crâniennes	☐ signe HTIC ☐ Trouble du langage ☐ Trouble de conscience
<u>Thorax</u> 	<u>Syndrome cave supérieur :</u> ☐ Œdème pèlerine ☐ Dyspnée ☐ CVC cervico facial ☐ Palpitation ☐ Asthénie ☐ Autre: ☐ douleur thoracique ☐ Céphalée ☐ CVC thoracique ☐ Cyanose ☐ Hémoptysie ☐ Turgescence de v. jugulaire		

<u>ABDOMEN</u> 	☐ Douleur abdominale ☐ Douleurs lombaire ☐ VC abdominal ☐ Nausée/vomissements ☐ Arrhée ☐ Constipation <u>Signe HTP :</u> ☐ Ascite ☐ SMG <u>Signe d'insuffisance hepato-cell :</u> ☐ Gynécomastie ☐ angiome stellaire ☐ puissance ☐ Erythrose palmaire ☐ Aménorrhée ☐ ère ☐ Hippocratisme digital ☐ Synd Anémique ☐ Synd Hémorragique ☐ Autre:
<u>RENAL</u> 	☐ Hématurie ☐ douleur lombaire bilatéral ☐ Autre:

<u>Autre</u> <u>symptomatologie</u>	
--	----------------

b. Paraclinique

IMAGERIE

- | | | |
|---|------------------------------------|------------------------------------|
| ☐ Echo doppler | ☐ Angio TDM | ☐ Angio IRM |
| ☐ Artériographie | ☐ Pet-scan | ☐ ETT |

RESULTAT :

Thrombose :

Localisation : ☐ Profonde ☐ superficielle ☐ association des deux

Siege : ☐ MS ☐ II ☒ CEREBRAL
☐ THORAX ☐ ABDOMEN ☐ OPHTALMIQUE

Territoire ●: nombre de veines :

● Veines :

● Distance entre thrombus et la bifurcation veine : (si superficielle)

☐ Proche ☐ mi- chemin ☐ loin

● Distance entre thrombus et la veine cave ou veine iliaque ou cœur : (si

profonde)

☐ Proche ☐ mi- chemin ☐ loin

Caractéristique du thrombus :

- ❖ **Mobilité du thrombus :** ☐ fixe ☐ flottant
- ❖ **Taille** :
- ❖ **Calcification** : ☐ oui ☐ non

Description du vaisseau

- ☐ Epaissement ☐ sténose
- ☐ Occlusion ☐ anévrysme
- ☐ Varice/maladie variqueuse ☐ Insuffisance veineuse
- ☐ Autre

Caractéristique au doppler

- Veines compressive ☐ oui ☐ non
- Flux doppler ☐ continue ☐ interrompue
- Autre

ETT

- ☐ HTAP ☐ IT $\geq$ 3 ☐ PAPs $\geq$ 25
- ☐ Thrombus intra cardiaque : ☐ oreillette ☐ ventricule
- ☐ Embolie pulmonaire
- ☐ Autre

ECG

S1Q3 ?

.....

.....

Thrombophlébite cérébral

Imagerie cérébral

Localisation : ☐ Profond ☐ superficielle

Siege :

Territoire

Caractéristique :

Type d'atteinte /manifestation associée

- ☐ Atteinte cérébral : ☐ œdème ☐ ischémie

☐ Hémorragie ☐

autre.....

☐ Atteinte du tronc :

☐ Atteinte du cervelet

☐ Méninge ☐ méningite ☐ hémorragie méningée

☐ Autre

Examen ophtalmique

☐ Thrombose de la veine centrale de la rétine

☐ Vascularite rétinienne

☐ Autre.....

• Acuité visuelle :

• Lampe a fente :

• Fond d'œil :

• Echo :

• Angio :

BIOLOGIE

NFS:

• Hb : VGM : CCMH :

• GB: PNN Lym: Mono EOSI

• PLQ :

Bilan inflammatoire:

VS : CRP: Fibrinogène:

Ferritinémie :

Electrophorèse de protide : faite ☐ non faite ☐

Résultats:

Bilan de crase:

TP TCA:

D-dimère : Facteur V Hyperhomocysteinémie

Fonction rénal:

Urée Créa :

Proteinerie 24h :

ASAT ALAT :

Gamma GT : PAL : Biluribine :

Sérologie:

Syphilitique : HIV : ...

HVB : HVC:

Autre :

Etude LCR :

c. Traitement

Médical

☐ Thrombolyse

☐ Anticoagulant

...

TYPE : HNF ☐ HBPM ☐ AVK ☐ AOD ☐

DOSE

☐ Anti agréant plaquettaire

☐ Corticoïde

☐ Colchicine

☐ Immunosuppresseur

TYPE :

OSE

☐ Anti-

TNF

☐ Autre

☐ Traitement HTAP

☐ Traitement adjuvant :

Calcium..... Vaccination.....

Potassium ATB prophylaxie.....

RSSCongélation de sperme.....

Chirurgical

- ☐ Thrombectomie
- ☐ Endotectomie.....
- ☐ Autre.....

Instrumental

- ☐ Filtre cave
- ☐ Autre.....

d. EVOLUTION

Favorable

Défavorable

- ☐ Rechute thrombose nbr épisode (voir annexe)
- ☐ Rechute des autres signes cliniques de MB.....
- ☐ Complication
 - ☐ EMBOLIE PULMONAIRE
 - ☐ ULCERATION
 - ☐ INSUF VEINEUSE
 - ☐ CVC
 - ☐ ELEPHANTIASIS
 - ☐ AUTRE.....
- ☐ Décès

Perdu de vue	oui	non
Toujour suivi	oui	non
Date de dernière consultation :		
Durée de suivi		

***Références
bibliographiques***

- [1]. **Phaedon G. Kaklamanis, ¹Kenneth T.** :Calamia Behçet's disease: an update on pathogenesis, diagnosis and management of vascular involvement
- [2]. **Shimizu T, Erlich GE, Inaba G, Hayashi K.** Behçet disease. Sem Arthritis Rheum 1979;8:22360.
- [3]. **Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G.** Behçet's disease. N Engl J Med 1999;21:128491.
- [4]. **Alpsoy E, Donmez L, Onder M, Gunasti S, Usta A, Karıncaoglu Y, et al.** Clinical features and natural course of Behçet's disease in 661 cases: a multicentre study. Br J Dermatol 2007;157(5):9016
- [5]. **Jean-Philippe Zuber, Pierre-Alexandre Bart, Annette Leimgruber, François Spertini** :Maladie de Behçet : d'Hippocrate aux antagonistes du TNF alpha
- [6]. **C C Zouboulis¹, P Kaklamanis²**Early descriptions of Adamantiades-Behçet's disease
- [7]. **Christos C. Zouboulis and Wolfgang Keitel** A Historical Review of Early Descriptions of Adamantiades-Behçet's Disease
- [8]. **Dr. Hulusi Behçet**Cagatay UStünA famous Turkish dermatologist,
- [9]. **P. GODEAU, D. TORRE, R. CAMPINCHI, E. BLOCH-MICHEL, M. SCHMID, A. NUNEZ ROLDAN J. HORS et J. DAUSSET** HLA et maladie de Behcet
- [10]. **P. GODEAU, D. TORRE, R. CAMPINCHI, E. BLOCH-MICHEL, M. SCHMID, A. NUNEZ ROLDAN J. HORS et J. DAUSSET** HLA et maladie de Behcet
- [11]. **Davatchi F.** Diagnosis/classification criteria for behçet's disease [Internet]. Vol. 2012, Pathology Research International. 2012 [cited 2018 Apr 22]. p. 1-5. Available from: <http://www.hindawi.com/journals/pri/2012/607921/>

- [12]. **Mizushima Y.** Recent research into Behçet's disease in Japan. Int J Tissue React [Internet]. 1988 [cited 2018 Feb 25];10(2):59-65. Available from: <http://europepmc.org/abstract/med/3053482>
- [13]. **S. B'chir Hamzaoui, A. Harmel, K. Bouslama, M. Abdallah, M. Ennafaa, S. M'rad, M. Ben Dridi.** Le groupe tunisien d'étude sur la maladie de Behçet. Reçu le 2 mai 2006; accepté le 21 juillet 2006. Available online 18 August 2006.
- [14]. **Erkan Alpsoy¹, Christos Constantin Zouboulis, George Edward Ehrlich** Mucocutaneous lesions of behcet's disease
- [15]. **A.MahrC.Maldini** Epidemiology of Behçet's disease
- [16]. **Yalçın Baş¹, Havva Yıldız Seçkin¹, Göknur Kalkan¹, Zennure Takcı¹, Yalçın Önder², Rıza Çıtıl², Selim Demir³, Şafak Şahin** Investigation of Behçet's Disease and Recurrent Aphthous Stomatitis Frequency: The Highest Prevalence in Turkey
- [17]. **Marshall SE.** Behçet's disease. Best Pract Research Clin Rheumatol 2004;18:291-311
- [18]. **Crespo J, Ribeiro J, Jesus E, Moura A, Reis C, Porto A.** Behçet's disease particular features at the central zone of Portugal. In: Wechsler B, Godeau P, editors. International Congress Series, 1037. Amsterdam: Excerpta Medica; 1993. P.207-10.
- [19]. **Sanchez-Burson J, Grandal Y, Mendoza M, Montero R, Rejon E, Marengo J.** Clinical characteristics, HLA antigen and mortality in Behçet's syndrome in Spain. In: Olivieri I, Salvarani C, Cantini F, editors. 8th International Congress on Behçet's disease: program and abstracts. Reggio Emilia, Italy. Milan: Prex; 1998. p.102.
- [20]. **Chamberlain MA.** Behçet's syndrome in 32 patients in Yorkshire. Ann RheumDis 1977; 36:491-9.

- [21]. **Zouboulis CC, Kotter I, Djawari D, Kirch W, Kohl PK, Ochsendorf FR, et al.** Epidemiological features of Adamantiades-Behçet's disease in Germany and in Europe. Yonsei Med J 1997; 38:411–22
- [22]. Author: Nicole Davey-Ranasinghe, MD; Chief Editor: Herbert S Diamond
behcet deasis dec 2020
- [23]. **Benouna-Biaz F., Ait Ourhrouil M., Senouci K., Hassam B., Heid E., Lazrek** Maladie De Behcet Profil Epidemiologique
- [24]. **Gaffo AL.** Thrombosis in vasculitis. Best Pract Res Clin Rheumatol 2013; 27:57–67
- [25]. **A.Mahr, C.Maldini.** Epidémiologie de la maladie de Behçet. Rev Med Interne (2014).4707; No of pages 9
- [26]. LES UVEITES AU COURS DE LA MALADIE DE BEHÇET (À PROPOS DE 14 CAS) these facultée de medecine et pharmacie de fes **Mr. JANATI IDRISSE YOUSSEF**
- [27]. **Takehito Ishido, Nobuyuki Horita, Masaki Takeuchi, Tatsukata Kawagoe** clinical manifestations of behcet disease dependin on sex and age : results from japanese nation wide registration
- [28]. **S.Benamour, B.Zeroual, R.Bennis, A.Amraoui and S.Bettal.** Maladie de Behçet :316 cas, Press Med.19(1990),pp.185-1489.
- [29]. **N.Filali Ansary ,Z.Tazi Mezalek ,A.Mohattane et al** .La maladie de Behçet :162 observations, Ann.Med Interne (paris)150(1999),pp.178-188
- [30]. **F.Z. Ha-ou-nou , L. Essaadoun** frequence et facteurs prédictifs de thrombose veineuse au cours de la maladie de Behçet
- [31]. International Study Group for Behçet's disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. Lacet 1990;335:1078-80.

- [32]. **S. B'chir Hamzaoui, A. Harmel, K. Bouslama, M. Abdallah, M. Ennafaa, S. M'rad, M. Ben Dridi.** Le groupe tunisien d'étude sur la maladie de Behçet. Reçu le 2 mai 2006; accepté le 21 juillet 2006. Available online 18 August 2006
- [33]. **Sonia Ketari Jamoussi, Hatem Chaaba, Besma Ben Dhaou, Samir Kochbati, Fatma Boussema, Ouahida Cherif, Lilia Rokbani** ATTEINTE VEINEUSE AU COURS DE LA MALADIE DE BEHCET : À PROPOS DE 28 CAS.
- [34]. **Dr Zineb NASSIR** I 'atteinte vasculaire de la maladie Behçet : Angio-Behçet. THESE 2015 faculté de médecine et pharmacie Marrakech
- [35]. **Chuv service d'immunologie et d'allergie. Maladie de behçet** [Internet]. Available from: <http://www.immunologyresearch.ch/ial-prof-sante-info-maladies-immunolmaladie-de-behcet.htm>
- [36]. **Masatlioglu S, Seyahi E, Tahir-Turanli E, et al.** A twin study in Behçet's syndrome. Clin Exp Rheumatol 2010 ;28(Suppl. 60): S62–6.
- [37]. **Dr mouadili maryam** La localisation aorto-iliaque de la maladie de Behçet : à propos de dix cas thèse 2015 faculté de médecine et pharmacie de Marrakech
- [38]. **P. GODEAU, D. TORRE, R. CAMPINCHI, E. BLOCH-MICHEL, M. SCHMID, A. NUNEZROLDAN J. HORS et J. DAUSSET** HLA et maladie de Behçet
- [39]. **de Menthon M, Lavalley MP, Maldini C, Guillevin L, Mahr A.** HLA-B51/B5 and the risk of Behçet disease : à systématique review and meta-analysis of case-control genetic association studies. Arthritis Rheum 2009;61 :1287–96.

- [40]. **Remmers EF, Cosan F, Kirino Y, Ombrello MJ, Abaci N, Satorius C, et al.** Genomewide association study identifies variants in the MHC class I, IL10 and IL-23RIL12RB2 regions associated with Behçet's disease. Nat Genet 2010;42:698–702.
- [41]. **Sakane T, Takeno M, Suzuki N, et al.** Behçet's disease. New Engl J Med 1999;341:1284-1291.
- [42]. **M.H. Houmana,*,b, N. Bel Feki** Physiopathologie de la maladie de Behçet Pathophysiology of Behçet disease a Service de médecine interne, hôpital la Rabta, 1007 Tunis, Tunisie b Unité de recherche 02/UR/08-15, faculté de médecine de Tunis, université El Manar 2, Tunis, Tunisie
- [43]. **Takeno M, Shimoyama Y, Kashiwakura J, Nagafuchi H, Sakane T, Suzuki N.** Abnormal killer inhibitory receptor expression on natural killer cells in patients with Behçet's disease. Rheumatol Int 2004;24:212–6.
- [44]. **Takeno M, Kariyone A, Yamashita N, Takiguchi M, Mizushima Y, Kaneoka H, et al.** Excessive function of peripheral blood neutrophils from patients with Behçet's disease and from HLA-B51 transgenic mice. Arthritis Rheum 1995;38:426–33.
- [45]. **HamzaouiA,HoumanMH,MessaoudiaM,BenSalemT,KhanfirMS,Ben Ghorbel I, et al.** Contribution of HLA-B51 in the susceptibility and specific clinical features of Behçet's disease in Tunisian patients. Eur J Intern Med 2012;23:347–9
- [46]. **Gul A, Hajeer AH, Worthington J, Ollier WE, Silman AJ.** Linkage mapping of a novel susceptibility locus for Behçet's disease to chromosome 6p22-23. Arthritis Rheum 2001;44:2693-6
- [47]. **Dr Zineb NASSIR** L'atteinte vasculaire de la maladie Behçet : Angio-Behçet. THESE 2015 faculté de médecine et pharmacie Marrakech

- [48]. **Verity DH, Marr JE, Ohno S, Wallace GR, Stanford MR.** Behçet's disease, the Silk Road and HLA-B51: historical and geographical perspectives. *Tissue Antigens*.1999; 54(3):213-20.
- [49]. **Ehrlich GE.** Vasculitis in Behçet's disease. *Int Rev Immunol* 1997 ;14:81–8
- [50]. **Ko G-Y, Byun JY, Choi BG, Cho SH.** The vascular manifestations of Behçet's disease angiographic and CT findings. *Br J Radiology* 2000 ;73:1270–4
- [51]. **M. Hamza.** Maladie de Behçet. 4th ed. In : Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC, editors. *Maladies et syndromes systémiques*. Paris : Flammarion Médecine-Sciences ; 2000. p. 883–924.
- [52]. **B. Waeber F. Feihl**La dysfonction endothéliale : un marqueur du risque cardiovasculaire*Rev Med Suisse* 2002 ; volume -2. 21998
- [53]. (1) **K. Özoran, N. Düzgün, A. Gürler, H. Yutkak, G. Tokgöz.** Plasma von Willebrand factor, tissue plasminogen activator, plasminogen activator inhibitor, and antithrombin III levels in Behçet's disease. *Scand J Rheumatol* 1995;24:376–82.
- [54]. **Lehner T.** Immunopathogenesis of Behçet disease. *Ann Méd Interne* 1999 ; 150 : 483-487
- [55]. **T. USLU, C. EREM*, M. TOSUN, O. DEGER** Plasma Endothelin-1 Levels in Behçet's Disease
- [56]. **Lee YJ, Kang SW, Yang JI, et al.** Coagulation parameters and plasma total homocysteine levels in Behçet's disease. *Thromb Res.* 2002;106:19–24. doi: 10.1016/S0049-3848(02)00085-3. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]

- [57]. **S. Guermazi, M. Hamza, K. Dellagi.** Protein S deficiency and antibodies to protein S in patients with Behçet's disease. *Thromb Res* 1997;26:197–204.
- [58]. **Tokay S, Direskeneli H, Yurdakul S, Akoglu T.** Anticardiolipin antibodies in Behçet's disease: a reassessment. *Rheumatology* 2001;40:192–5.
- [59]. **Gül A, Özbek U, Öztürk C, Inanç M, Konıce M, Özcelik T.** La mutation du gène du facteur de coagulation V augmente le risque de thrombose veineuse dans la maladie de Behçet. *Br J Rheumatol.* 1996; 35 : 1178–80. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- [60]. **Hamza M, Meyer O.** Negative antineutrophil cytoplasmic antibodies in Behçet's disease. *Ann Rheum Dis* 1990;49:817.
- [61]. **Lee KH, Bang D, Choi ES, Chin WH, Lee ES, Lee S.** Presence of circulating antibodies to a disease-specific antigen on cultured human dermal microvascular endothelial cells in patients with Behçet's disease. *Arch Dermatol Res* 1999;291:374–81.
- [62]. **Paola Caramaschi , Giovanni Poli , Adriana Bonorac, Alessandro Volpe , Ilaria Tinazzi , Sara Pieropana, Lisa M. Bambaraa, Domenico Biasi** Étude des facteurs de thrombophilie chez les patients italiens atteints de maladie de Behcet
- [63]. **DR Mouna EL GHAZI** Angio-behcet Etude retrospective A propos d'une serie de 30 cas THESE phaculter de medecine et pharmacie rabat
- [64]. **Dr. Noura JERRADI** Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet.
- [65]. **E. Gharbi, T. Larbi , A. El Ouni , K. Bouslema , S. Hamzaoui , S. M'rad** Les manifestations dermatologiques de la maladie de Behcet

- [66]. **Devlin T, Gray L, Allen NB, Friedman AH, Tien R, Morgenlander JC.** Neuro-Behçet's disease : factors hampering proper diagnosis. Neurology 1995 ; 45 :1754-1757
- [67]. **Ghate JV, Jorizzo JL.** Behçet's disease and complex aphthosis. J Am Acad Dermatol 1999 ;40: 1-18
- [68]. **Dr C. Pagnoux.** Maladie de Behçet. Cours d'Odontologie 11 Janvier 2006
- [69]. Camille F. Manifestations cutanéomuqueuses de la maladie de Behçet. Ann Med Int 1999; 7: 535-541
- [70]. **Dr C. Pagnoux.** Maladie de Behçet. Cours d'Odontologie 11 Janvier 2006.
- [71]. **Collège National des Enseignants de Dermatologie Item** 124 : Érythème noueux
- [72]. **Pr KONE-PAUT Isabelle et Pr SAADOUN** David Protocole National de Diagnostic et de Soins Maladie de BEHÇET Centre de Référence des Maladies Auto-inflammatoires et de l'Amylose Inflammatoire Filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares FAI²R
- [73]. **Desbois C. Terradaf , P. Cacouba,, B. Bodaghif , D. Saadouna** Ocular manifestations in Behçet's disease A.-C.
- [74]. **Dr. Noured-dine Lahlou** l'atteinte anévrysmale dans la maladie de Behçet: étude rétrospective à-propos de 5 cas thèse l'école royale du service de santé militaire- rabat P.13
- [75]. **Bodaghi B, Gendron G, Wechsler B, Terrada C, Cassoux N, Huong LT et al.** Efficacy of interferon alpha in the treatment of refractory and sight threatening uveitis: a retrospective monocentric study of 45 patients, Br J Ophthalmol.2007;91(3):335–9.
- [76]. **Dr. Jaouad YOUSFI** Les manifestations ophtalmologiques de la maladie de Behçet - à propos de 44 cas - THESE FACULTÉ DE MEDECINE PHARMACIE DE MARAKECH

- [77]. **Daghfous MT, Ammar A, Kamoun M, Triki F**, Aspects cliniques et évolution de la maladie d'Adamantiades Behçet en Tunisie. A propos de 41 cas. J Fr Ophtalmol.1980;3(8-9) :463-8
- [78]. **Charradi Hind**, L'atteinte oculaire de la maladie de Behçet : aspects évolutifs et Difficultés thérapeutiques. Thèse de Doctorat en Médecine, Faculté de Médecine et de pharmacie de Rabat, 2007, p 157.
- [79]. **DAGHFOUS M.T.,AMAR M.,KAMOUN M.,TRIKI F**. Les manifestations oculaires de la MB : à propos de 42cas. La tunisie medicale n°3/80,494-498.
- [80]. **M.A. Ait Badi , M. Zyani , S. Kaddouri , R. Niamane, A. Hda, J.-P. Algayres**. Les manifestations articulaires de la maladie de Behcet. À propos de 79 cas. REV MED-3205; No. of Pages 6.
- [81]. **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
- [82]. **Roux H, Richard P, Arrighi A BN**. La maladie de Behçet autochtone : à propos de 73 cas. Rev Rhum. 1989;56:383-8.
- [83]. **K. Janati , K. EL Omari , H. Benchiki , M. Hamdani , H. Lakhdar**. Les manifestations oculaires de la maladie de Behçet (étude de 50 patients consultant en dermatologie). Service de dermatologie vénéréologie, CHU Ibn-Rochd, quartier des hôpitaux, Casablanca, Maroc ;Service d'ophtalmologie, hôpital 20-Août, Casablanca, Maroc;revue de medecine interne ; accepté le 20 juin 2005
- [84]. **YURDAKUL S.,YAZICI H.,TUZUN Y. et coll**. The joint involvment in behcet's disease. J.Rheumatol. 1980, 7:206
- [85]. **Armas JB, Davies J, Davis M, Lovell C, McHugh N**. Atypical Behçet's disease with peripheral erosive arthropathy and pyoderma gangrenosum. Clin Exp Rheumatol 1992 ; 10 : 177-180

- [86]. **Chajek Shaul T, Pisanty S, Knobler H, Matzner Y, Glick M, Ron N et al.** HLA-B51 may serve as an immunogenetic marker for a subgroup of patients with Behçet's syndrome. Am J Med 1987 ; 83 : 666-671
- [87]. Mulhern LM, Pollock BH. Pseudothrombophlebitis and Behçet's syndrome. Arthritis Rheum 1982 ; 25 : 477-478
- [88]. **Dr. Noured-dine Lahlou** l'atteinte anévrismale dans la maladie de Behçet: étude rétrospective à-propos de 5 cas thèse l'école royale du service de santé militaire- rabat P.14
- [89]. **Olivieri I, Salvarani C, Cantini F.** Is Behçet's disease part of the spondyloarthritis complex? J Rheumatol 1997 ; 24 : 1870-1872
- [90]. **Dr. Noured-dine Lahlou** l'atteinte anévrismale dans la maladie de Behçet : étude rétrospective à-propos de 5 cas thèse l'école royale du service de santé militaire- rabat P.15
- [91]. **Bellagh H ;** Facteurs pronostiques du neuro-Behçet et qualité de vie : étude de 25 cas Revue Neurologique, Volume 172, Supplément 1, April 2016, Page A141.
- [92]. **Serdaroglou P., Yazici H., Ozdemir C., Yurdakul S., Bahar S., Atkin E.,** 1989. Neurologic involvement in Behçet's disease syndrome. A prospective study. Arch neurol 46: 265-269.
- [93]. **Medejel A., et al.** 1986 les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Sem Hop Paris 62 : 1325-1328.
- [94]. **Dr Zineb NASSIR** l'atteinte vasculaire de la maladie Behçet : Angio-Behçet. THESE 2015 faculté de médecine et pharmacie Marrakech p.32
- [95]. **A. Lacout , P.-Y. Marcy , J. Thariat , P. Lacombe , M. El Hajjam** Radioanatomie du syndrome cave supérieur et orientations thérapeutiques
- [96]. **DR Mouna EL GHAZI** Angio-behcet Etude retrospective A propos d'une serie de 30 cas THESE phaculter de medecine et pharmacie rabat p17

- [97]. **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
- [98]. **Richardson P, McKenna W, Bristow M, Maisch B, Mautner B,
O'Connell J, Olsen E, Thiene G, Goodwin J, Gyarfás I, Martin I,
Nordet P,** (1996) Report of the 1995 World Health
Organization/International Society and Federation of Cardiology Task
Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies.
Circulation 93: 841–842
- [99]. **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
- [100]. **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
- [101]. F. Rouibaa, L. Amrani, N. Kanouni, N. Amrani Behçet's disease with
gastric involvement: a case report
- [102]. **Wechsler B, Lê Thi Huong-Boutin D, Kieffer E** (2003) Maladie de
Behçet. In: Cohen A, Belmatoug N (eds) Cœur et médecine interne.
Elsevier, Paris, 1629-42
- [103]. **Yazici H, Fresko I, Hamuryudan V, et al.** (1999) Behçet's syndrome.
The Cerrahpasa experience. Members of the Behçet's Syndrome Research
Centre. Adv Exp Med Biol 455: 135-40
- [104]. **Bayraktar Y, Ozaslan E, Van Thiel DH** (2000) Gastrointestinal
manifestations of Behçet's disease. J Clin Gastroenterol 30: 144-54

- [105]. **Kim SU, Cheon JH, Lim JS, et al.** (2007) Massive gastrointestinal bleeding due to aneurysmal rupture of ileo-colic artery in a patient with Behçet's disease. Korean J Gastroenterol 49: 400-4
- [106]. **Waldner M, Schimanski C, Klaas W, et al.** (2006) Massive hemorrhage in a 28-year-old male patient with intestinal Behçet's disease. Z Gastroenterol 44: 1047-51
- [107]. **Erkan C, Altug S, Cem K, et al.** (2008) Behçet's disease with gastric involvement: a case report. Am J Case Rep 9: 4-6
- [108]. **Arendt T, Kloehn S, Bastian A, et al.** (1997) A case of Behçet's syndrome presenting with Dieulafoy's ulcer. Z Gastroenterol 35: 935-8
- [109]. **Ning-Sheng L, Ruay-Sheng L, Kuo-Chih T** (2005) High frequency of unusual gastric/duodenal ulcers in patients with Behçet's disease in Taiwan: a possible correlation of MHC molecules with the development of gastric/duodenal ulcers. Clin Rheumatol 24: 516-20
- [110]. **Dr Zineb NASSIR** L'atteinte vasculaire de la maladie Behçet : Angio-Behçet. THESE 2015 faculté de médecine et pharmacie Marrakech p.32 atteinte digestive
- [111]. **Hamza M. Maladie de Behçet. In: Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC,** editors. Maladies et syndromes systémiques. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 2001. p. 883–924.
- [112]. **Rosenthal T, Weiss P, Gafni J.** Renal involvement in Behçet's syndrome. Arch Intern Med 1978;138:1122–4.
- [113]. **Hamza M, Benmaïz H, Benayed H.** La maladie de Behçet avec manifestation rénale : à propos d'un cas suivi pendant 6 ans. Sem Hôp Paris 1980;56:1081–3.
- [114]. **Chajek T, Fainaru M.** Behçet's disease. Report of 41 cases and review of the literature. Medicine 1975;54:179–87.

- [115]. **K. Zahiri K. Hachim , A. Zamd , E. Fatihi , M.-G. Benghanem , B. Ramdani , S. Sqalli , D. Zaïd** Renal involvement in Behçet's disease. About six cases
- [116]. **DR Mouna EL GHAZI** Angio-behçet Etude retrospective A propos d'une serie de 30 cas THESE phaculter de medecine et pharmacie rabat p13 manifestation musculaire
- [117]. **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 Rheumato 1996 ; 23 : 564-566
- [118]. **Lang BA, Laxer RM, Thorner P, Greenberg M, Silverman.** Pediatric onset of Behçet's syndrome with myositis. Arthritis Rheum 1990 ; 33 : 418-425
- [119]. **Kchir M, Ben Romdhane K, M'Rad S, Zouari R, Hila A.** Myosite localisée au cours de la maladie de Behçet. Ann Med Interne 1995 ; 146 : 46-48
- [120]. **Theoharis G, Rondier J, Efthymiou T, Forest M.** Un nouveau cas de myosite localisée au cours d'une maladie d'Adamantiades-Behçet. Rev Rhum 1988 ;55 : 965-966
- [121]. **Arkin CR, Rothschild BM, Florendo NT, Popoff N.** Behçet's syndrome with myositis. A case report with pathologic findings. Arthritis Rheum 1980 ; 23 : 600-604
- [122]. **DR Mouna EL GHAZI** Angio-behçet Etude retrospective A propos d'une serie de 30 cas THESE phaculter de medecine et pharmacie rabat p18 les atteinte genital
- [123]. Kabbaj K, et al. Les atteintes vasculaires de la maladie de Behçet : à propos de 40 cas. J Radiol 1993;74:649-56

- [124]. **Amahzoune B, Boulahya A, Selkane C, Ait Houssa M, Bekkali Y, Arji M, et al.** Manifestations artérielles de la maladie de Behçet: à propos de 5 cas opérés. Arch Mal Coeur Vaiss 2002;95(2) :109–16.
- [125]. M. Basaran *, K. Sever, E. Kafali, M. Ugurlucan, U. Alpagut, E. Dayioglu
The vascular manifestations of Behçet's disease: a case report
- [126]. **F.Becker** Anévrisme, artériomégalie, dolichoartère, dysplasie artérielle... :
de quoi parle-t-on ?
- [127]. **A. Hamzaoui** Les atteintes pulmonaires de la maladie de Behçet
Pulmonary involvement in Behçet's disease
- [128]. **Mlle. MOUADILI MARYAM** La localisation aorto-iliaque de la maladie
de Behçet : à propos de dix cas THÈSE faculté de médecine et de
pharmacie Marrakech p.66
- [129]. **Dr Zineb NASSIR** L'atteinte vasculaire de la maladie Behçet : Angio-
Behçet. THESE 2015 faculté de médecine et pharmacie Marrakech p.35
p.36
- [130]. **Mark A. Farber Thaniyyah S. Ahmad** Anévrismes de l'aorte
thoracique University of North Carolina
- [131]. **Alia Machboua*, Adam Belarbi, Salima Hamraoui, Sara Zarouki, Rachid Marouf, Ihsan Alloubi** anévrisme géant de l'artère pulmonaire et
maladie de behçet : à propos d'un cas
- [132]. **Dr. Noured-dine Lahlou** l'atteinte anévrismale dans la maladie de Behçet:
étude rétrospective à-propos de 5 cas thèse l'école royale du service de
santé militaire- rabat P.21
- [133]. **R.MerghitA.Trichine.**Anévrisme d'artère fémorale superficielle
complicant une maladie de Behçet
- [134]. **Dr Zineb NASSIR** L'atteinte vasculaire de la maladie Behçet : Angio-
Behçet. THESE 2015 faculté de médecine et pharmacie Marrakech p.36

- [135]. **Grüber HE, Weisman MH.** Aortic thrombosis during sigmoidoscopy in Behçet's syndrome. Arch Intern Med 1983 ; 143 : 343-5.
- [136]. **Dr Zineb NASSIR** I 'atteinte vasculaire de la maladie Behçet : Angio-Behçet. THESE 2015 faculté de médecine et pharmacie Marrakech p.37
- [137]. **Godeau P, Weschler B, Maaouini A, Fagard M, Herreman G,** Manifestations cardiovasculaires de la maladie de Behçet. Ann Dermatol Vénéréol ; 1980 ; 107 :741.
- [138]. **Tazi mezalek Z. Ammouri W. Bourkia M. Adnaoui M.** prise en charge thérapeutique de l'atteinte veineuse au cours de la maladie de behcet
- [139]. **F. Minvielle** Les thromboses veineuses superficielles Service des explorations fonctionnelles, Hôpital Avicenne, Hôpitaux universitaires de Paris Seine-Saint-Denis
- [140]. **Isabelle Kone-Paut, Stéphane Barete , Bahram Bodaghi , Kumaran Deiva4 , Anne-Claire Desbois , Caroline Galeotti , Julien Gaudric , Gilles Kaplanski , Alfred Mahr , Nicolas Noel , Maryam Piram , Tu Anh Tran, Bertrand Wechsler , David Saadoun ,** Protocole National de Diagnostic et de Soins sur la Maladie de Behçet
- [141]. **Dr. Noured-dine Lahlou** l'atteinte anévrysmale dans la maladie de Behçet: étude rétrospective à-propos de 5 cas thèse l'école royale du service de santé militaire- rabat P.16
- [142]. **Z. Khammar , R. Berrady , L. Lamchachti , S. Rabhi , T. Harzy , W. Bonoa** La thrombose veineuse profonde au cours de la maladie de Behçet : à propos de 27 cas
- [143]. Collège des Enseignants de Médecine vasculaire et Chirurgie vasculaire Item 135 : Thrombose veineuse profonde et embolie pulmonaire p.4

- [144]. **Cakmak OS, Seyahi E, Kantarci F, et al.** Évaluation de la gravité veineuse dans le syndrome de Behçet. Clin Exp Rheumatol. 2010; 28 (Suppl 60): S-139. [[Google Scholar](#)]
- [145]. **M. Basaran, K. Sever, E. Kafali, M. Ugurlucan, U. Alpagut and E. Dayioglu.** Les manifestations vasculaires de la Maladie de Behçet : à propos d'un cas. Annales de Cardiologie et d'Angéiologie, Volume 54, Issue 2, March 2005, Pages 86-88
- [146]. **Helia Robert-Ebadi, François Becker, Marc Righin** Thrombose veineuse profonde du membre supérieur : une forme particulière de maladie thromboembolique veineuse Rev Med Suisse 2015; volume 11. 342-347
- [147]. **S. Zaidane H. Benjelloun, N. Zaghba, N. Yassine** Syndrome cave supérieur révélant une maladie de Behçet : à propos de 2 cas - 31/01/18
- [148]. **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.
- [149]. **Tlili Graies K., et al. 1988.** Cavernome porte et thrombose cave inférieure révélateurs d'une maladie de Behçet. Ann Med Interne 139: 444-446.
- [150]. **Dundar S.V., Yazici H.** 1984. Superior vena cava syndrome in Behçet's disease. Vascular Surgery 18 : 28-33.
- [151]. **Thomas I., Helmold M.E., Nychay S.** 1992. Behçet's disease presenting as superior vena cava syndrome. J Am Acad Dermatol 26 : 863-865.
- [152]. **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.

- [153]. **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.
- [154]. **Rouget J.P., Goudemand J., Bouqueau F., Caron C., Jaillard J.** 1983. Maladie de Behçet et malformation vasculaire : double étiologie de thrombophlébites récidivantes. Sem Hop Paris 59 : 1661-1664
- [155]. **Tlili Graies K., et al. 1988.** Cavernome porte et thrombose cave inférieure révélateurs d'une maladie de Behçet. Ann Med Interne 139 : 444-446
- [156]. **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.
- [157]. **Hills E.A.** 1967. Behçet's syndrome with aortic aneurysm. Br Med J 4 : 152- 154.
- [158]. **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.
- [159]. **Bayraktar Y, Balkanci F, Bayraktar M, Calgunery M. 1997.** Budd-chiari syndrome : a commun complication of Behçet's disease. Am J Gastroenterol 92 ; 858-862
- [160]. **A. Allaoui , F. Aboudib, K. Echchilali , M. Moudatir , F.Z. Alaoui , H. El Kabli** Syndrome de Budd-Chiari et maladie de Behcet : aspect cliniques, thérapeutiques et évolutifs
- [161]. **Al Dalaan A., et al.** 1991. Budd-Chiari syndrome in association with Behçet's disease. J Rheumatol 18 : 622-626.

- [162]. **Mosadik A, Ababou A, Laji H, Ghofri H, Squali J, Fikri K O, Lazreg C, Sbihi** A Infarctus entéro-mésentérique veineux au cours de la maladie de Behçet. Ann. Gastro-entérol-Hépatol, 1998, vol. 34, n°2, p 1-3
- [163]. **DR Mouna EL GHAZI** Angio-behcet Etude retrospective A propos d'une serie de 30 cas THESE phaculter de medecine et pharmacie rabat p19 p20
- [164]. **Bouhamed Amal ,*, Mouna Snoussi , Kacem Hanen Hadj , Faten Frikha, Mariem Damma, Zouhaier Bahloul Chokri Mhiri** La Thrombose veineuse cérébrale au cours de la maladie de Behçet : à propos de 14 cas
- [165]. **M.el jouhari** thrombose veineuse cérébrales au cours de la maladie de behcet theseN°60 faculter de mmedecine et pharmacie rabat 2011 aspect clinique (77-81)
- [166]. **Lafitte F., et al.** 1997. MRI and MRA for diagnosis and follow-up of cerebral venous thrombosis. Clin Radiol 52 : 672-679.
- [167]. Item 221 (item 130) : Occlusions veineuses rétinienne (OVCR) Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF) 2013 © UMFV - Université Médicale Virtuelle Francophone p.3
- [168]. **isabelle kone-paut , stéphane barete , bahram bodaghi, kumaran deiva , anne-claire desbois , caroline galeotti , julien gaudric, gilles kaplanski , alfred mahr , nicolas noel , maryam piram , tu anh tran, bertrand wechsler , david saadoun** :Protocole National de Diagnostic et de Soins sur la Maladie de Behçet
- [169]. **Nicole Davey-Ranasinghe, MD Rheumatologist, Allergy ARTS, LLP, Amarillo Center for Clinical Research, Ltd** Behcet Disease Treatment & Management
- [170]. **Marie Biedermann**. Les thérapies innovantes dans la maladie de Behçet. Sciences pharmaceutiques. 2016. fahal-01770915

- [171]. (1)**HAMZA M., AYED K., ZRIBI A.** MB:maladies systemique KAHNPELETIER. Medecine sciences.flammarion ed.1990;9.
- [172]. **GREAVES MW.** Anti-inflammatory action of corticosteroids. Postgrad Med J. oct 1976;52(612):631-3.
- [173]. **HAMZA M.** Physiopathologie de la MB. Sem hospital paris, 1987, 63, n15,1195-1200.
- [174]. **Leung YY, Yao Hui LL, Kraus VB,** colchicine: update on mechanisms of action and therapeutic uses, Semin Arthritis Rheum, 2015 ;454 :341-350
- [175]. <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Behcet-FRfrPub703.pdf> maladie de behcet Encyclopédie Orphanet Grand Public P.9
- [176]. **Mesquida M, Molins B, Llorenc V, Hernandez Mv, Espinosa G, Dick Ad.** Current And Future Treatments For Behçet's Uveitis: Road To Remission. Int Ophthalmol. Avr 2014;34(2):365-81
- [177]. **Yazici H, Pazarli H, Barnes Cg, Tuzun Y, Ozyazgan Y, Silman A.** A Controlled Trial Of Azathioprine In Behçet's Syndrome. N Engl J Med. 1 Févr 1990;322(5):281-5.
- [178]. **BECKER MD, SMITH JR, MAX R, FIEHN C.** Management of sight-threatening uveitis: new therapeutic options. Drugs. 2005;65(4):497-519
- [179]. **Hatemi G, Silman A, Bang D, et al.** EULAR recommendations for the management of Behçet disease. Ann Rheum Dis. 2008 Dec. 67(12):1656-62. [Medline].
- [180]. **Guideline] Hatemi G, Christensen R, Bang D, Bodaghi B, Celik AF, et al.** 2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome. Ann Rheum Dis. 2018 Jun. 77 (6):808-818. [Medline]. [Full Text].

- [181]. **Service d'immuno et allergie :** Maladie de Behçet https://www.chuv.ch/fr/ial/ia_home/professionnels-de-la-sante/maladies-immunologiques/maladie-de-behçet
- [182]. I.KONE-PAUT et D.SAADOUN Protocole National de Diagnostic et de Soins PNDS Maladie de Behçet Décembre 2019 p 33
- [183]. <http://cemv.vascular-e-learning.net/Valmi/E03.pdf>
- [184]. **Puja mehta and al.** rheumatology 2010
- [185]. **M. Vautier , Y. Gallien et all.** Efficacité et tolérance des anticoagulants oraux directs dans la prise en charge des thromboses veineuses de la maladie de Behçet , revue de medecine interne 2020
- [186]. **Alibaz-Oner F, Karadeniz A, et al.** Behçet disease with vascular involvement: effects of different therapeutic regimens on the incidence of new relapses. Medicine (Baltimore) 2015; 94: e494.
- [187]. **Hatemi G, Silman A, Bodaghi B, et al.** EULAR recommendations for the management of Behçet's disease: report of a task force of the European Standing Committee for International Clinical Studies including Therapeutics (ESCISIT). Ann Rheum Dis 2008; published online 31 Jan 2008; doi:10.1136/ard.2007.080432.
- [188]. **Hamuryudan V, Ozyagan Y, Hizli N, et al.** Azathioprine in Behçet's syndrome: effects on long-term prognosis. Arthritis Rheum 1997;40:769-774.
- [189]. **Cantini F, Salvarani C, Niccoli L, et al.** Treatment of thrombophlebitis of Behçet's disease with low cyclosporin A. Clin Exp Rheumatol 1999;17:391-392.
- [190]. **Limotai C , Phanthumchinda K** Thrombose sinusale veineuse cérébrale dans la maladie de Behçet: rapport de cas, **J Med Assoc Thai** 2004;

- [191]. **KONE-PAUT Isabelle et Pr SAADOON David** Protocole National de Diagnostic et de Soins Maladie de BEHÇET Centre de Référence des Maladies Auto-inflammatoires et de l'Amylose Inflammatoire Filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares FAI²R 2019 partie traitement : methotrexate p 55
- [192]. **Lucia Burac, Genel sur et al.** Methotrexate Therapy in Deep Venous Thrombosis in Behcet Disease in Children *ernal Medicine: Open Access* 2014
- [193]. **Mitsuhiro Akiyama Yuko Kaneko TsutomuTakeuchi** Effectiveness of tocilizumab in Behcet's disease: A systematic literature review *Seminars in Arthritis and Rheumatism* Volume 50, Issue 4, August 2020, Pages 797-804
- [194]. **I.RHIOUI** L'angio-Behçet cérébral : étude du profil clinique, radiologique, thérapeutique et évolutif. THÈSE PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 10/07/2019 facultée de medecine et pharmacie marakeche N°216 p76
- [195]. **Yesim Ozguler, Gulen Hatemi et al** Interferon-Alpha for the Management of Lower Extremity Deep Vein Thrombosis in Behcet's Syndrome: A Case Series
- [196]. **David SAADOUN et Bertrand WECHSLER** MALADIE DE BEHÇET Service de Médecine Interne et d'Immunologie Clinique Centre national de référence des maladies autoimmunes et systémiques rares CHU Pitié-Salpêtrière 83 Bd de l'Hôpital 75013 PARIS p14
- [197]. **Aktulga E, Altac M, Muftüoglu A et al.** Une étude en double aveugle de la colchicine dans la maladie de Behçet. *Haematologica* . 1980 juin 65 (3): 399-402. [[Medline](#)] .

- [198]. **Calis M, Ates F, Yazici C, Kose K, Kirnap M, Demir M, et al.** Taux d'enzyme adénosine désaminase, leur relation avec l'activité de la maladie et effet de la colchicine sur les taux d'adénosine désaminase chez les patients atteints de la maladie de Behçet. Rheumatol Int . 2005 août 25 (6): 452-6. [\[Medline\]](#) .
- [199]. **Markomichelakis N, Delicha E, Masselos S, Sfikakis PP.** Infliximab intravitréen pour l'uvéïte récurrente menaçant la vue dans la maladie de Behçet: une étude pilote chez 15 patients. Am J Ophthalmol . 2012 septembre 154 (3): 534-541.e1. [\[Medline\]](#) .
- [200]. **Keino H, Okada AA, Watanabe T, Taki W.** Diminution des attaques inflammatoires oculaires et des fuites vasculaires rétinienne et discales de fond chez les patients atteints de la maladie de Behcet sous traitement par infliximab. Br J Ophthalmol . 2011 sept. 95 (9): 1245-50. [\[Medline\]](#) .
- [201]. **Umazume A, Kezuka T, Usui Y, Suzuki J, Goto H.** Évaluation de l'efficacité de l'infliximab pour la vascularite rétinienne et les symptômes extraoculaires de la maladie de Behçet. Jpn J Ophthalmol . 2018 mai. 62 (3): 390-397. [\[Medline\]](#) .
- [202]. **Levy-Clarke G, Jabs DA, Read RW, Rosenbaum JT, Vitale A, Van Gelder RN.** Recommandations du groupe d'experts pour l'utilisation d'agents biologiques anti-facteur de nécrose tumorale chez les patients atteints de troubles inflammatoires oculaires. Ophtalmologie . 2014 mars 121 (3): 785-96.e3. [\[Medline\]](#) ..
- [203]. **Deuter CM, Zierhut M, Mohle A et al.** Rémission à long terme après l'arrêt du traitement par interféron-a chez les patients atteints d'uvéïte sévère due à la maladie de Behçet. Arthritis Rheum . 2010 septembre 62 (9): 2796-805. [\[Medline\]](#)

- [204]. **Celiker H, Kazokoglu H, Direskeneli H.** Thérapie immunosuppressive conventionnelle dans l'uvéïte sévère de Behçet: le taux de passage aux agents biologiques. BMC Ophthalmol . 5 octobre 2018 (1): 261. [[Medline](#)] .
- [205]. **Nuñez-Sotelo CM, Gutiérrez-Gonzalez LA, Rodriguez MA.** Réponse rapide, complète et soutenue aux corticostéroïdes et au cyclophosphamide pulsé chez un patient atteint de behçet et de maladie du système nerveux central. Maedica (Bucar) . 2012 7 (4): 348-51. [[Medline](#)] . [[Texte intégral](#)] .
- [206]. **Borhani Haghighi A, Pourmand R, Nikseresht AR.** Maladie Neuro-Behçet. Une critique. Neurologue . 11 mars 2005 (2): 80-9. [[Medline](#)] .
- [207]. **Dr. Tarik TSIDI** Thrombose veineuse profonde: Expérience du service de Médecine interne de l'HMA Marrakech THÈSE faculte de medecine et de pharmacie marakeche p117-1018
- [208]. **EMMERICH J.** Thromboses veineuse profondes des membres inférieurs : Etiologie, physiopathologie, diagnostic, évolution, pronostic, traitement. La Revue de Praticien. 1999;901–907.
- [209]. **UCHUMULLER CORDIER A, JUILLARD-DELSART D, DECOUSUS H, VIALLOA A, Tardy B.** Thrombose veineuse : diagnostic et traitement. EMC. Urgences, 24-038-B-10 (2000), 9p.
- [210]. **T.Ben Salem, M.Habib Houman and al.** Deep Venous Thrombosis in Behçet's Disease: A Retrospective Study of 430 Tunisian Patients Department of Internal Medicine, La Rabta University Hospital, Tunis, Tunisia 2015
- [211]. **M. Vautier , Y. Gallien et all.** Efficacité et tolérance des anticoagulants oraux directs dans la prise en charge des thromboses veineuses de la maladie de Behçet , revue de medecine interne 2020

- [212]. **S.AliGuechi¹D.Roula²S.Boughandjioua¹F.Oukil¹N.Kouider¹A.Chelghoum¹N.Boukhris¹** Aspects évolutifs et éléments pronostiques de la maladie de Behçet dans une cohorte de 480 patients
- [213]. **Encyclopédie Orphanet Grand Public Maladies Rares** La maladie de Behçet Info Services 01 56 53 81 36
www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Behcet-FRfrPub703v01.pdf | Juillet 2007
 page 5 évolution
- [214]. **Zouboulis CHC, Kötter I, Diawari D et al.** Epidemiological features of Adamantiades Behçet's disease in Saudi Arabia. J Rheumatol 1994;21:658-61
- [215]. **Saadoun D, Wechsler B, Desseaux K, et al.** Mortalité dans la maladie de Behçet. Arthritis Rheum. 2010 septembre 62 (9): 2806-12. [Medline] .
- [216]. **Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, et al.** The longterm mortality and morbidity of Behcet syndrome:A 2-decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center. Medicine (Baltimore) 2003;82:60-76
- [217]. **Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasçi B.** Schémas cliniques de l'implication neurologique dans la maladie de Behçet: évaluation de 200 patients. Le groupe d'étude Neuro-Behçet. Cerveau. 1999 novembre 122 (Pt 11): 2171-82. [Medline] .
- [218]. **Pr KONE-PAUT Isabelle et Pr SAADOUN** David Protocole National de Diagnostic et de Soins Maladie de BEHÇET Centre de Référence des Maladies Auto-inflammatoires et de l'Amylose Inflammatoire Filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares FAI²R 2019 p 40
- [219]. <https://www.behcetdiseasesociety.org/behcetwsData/Uploads/files/BehcetsDiseaseActivityForm.pdf>
- [220]. **B'chir Hamzaoui S, Harmel A, Bouslama K, Abdellah M, Ennafaa M, M'rad S, Ben Dridi M.** la maladie de Behçet en Tunisie: étude clinique de 519 cas. Rev Med Int 2006; 27:742-52.

- [221]. **ayseel gürel,ayse boyvat and umit tursen** clinical manifestations of behcet's disease an analysis of 2147 patients vol38,no.6, pp.423-427 1997
- [222]. **Benamour S, Zeroual B, Bennis R, Amraoui A, Bettal S.** Maladie de Behçet: 316 cas. Press Med 1990; 19: 1485–9.
- [223]. **CC. Zouboulis, D. DjawarF, W. Kirch, W. Keitel, F. OchsendorP,** CE. Orfanos Adamantiades-Behçet's disease in Germany. La Revue de Médecine Interne
- [224]. **Nakae K, Masaki F, Hashimoto T, Inaba G, Mochizuki M, Sakane T.** Recent epidemiological features of Behçet's disease in Japan. In: Wechsler B, Godeau P, editors. Behçet's disease. Amsterdam: Excerpta Medica; 1993. p. 145–51.
- [225]. **Huang ZJ, Liao KH, Xu LY, Yang SM, Qiu BS, Zhang YT.** Study of 310 cases of Behçet's syndrome. Chin Med J (Engl) 1983; 96:483–90.
- [226]. **Xiuhua Wu, MD, Guohua Li, MD, Xinxiang Huang, MD, and al.** Behcet's Disease Complicated with Thrombosis A Report of 93 Chinese Cases Lippincott Williams & Wilkin 2014
- [227]. **P. R. J. Ames, A. Steuer, A. Pap, A. M. Denman** Thrombosis in Behçet's disease: a retrospective survey from a single UK centre Rheumatology, Volume 40, Issue 6, June 2001, Pages 652–655,
- [228]. **Thouraya Ben Salem* , Mohamed Habib Houman, Amira Hamzaoui and al** Deep Venous Thrombosis in Behçet's Disease: A Retrospective Study of 430 Tunisian Patients, Department of Internal Medicine, La Rabta University Hospital, Tunis, Tunisia Published date: April 11, 2016
- [229]. **Thouraya Ben Salem* , Mohamed Habib Houman, Amira Hamzaoui and al** Deep Venous Thrombosis in Behçet's Disease: A Retrospective Study of 430 Tunisian Patients, Department of Internal Medicine, La Rabta University Hospital, Tunis, Tunisia Published date: April 11, 2016

- [230]. **Kural-Seyahi E, et al.** The long-term mortality and morbidity of Behçet syndrome: a 2- decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center. *Medicine (Baltimore)* 2003; 82:80.
- [231]. **Benamour S, Chaoui L, Zeroual B et al.** Study of 673 cases of Behçet's disease. In: Zouboulis CC. *Epidemiology of Adamantiades-Behçet's disease*.
- [232]. **Filali Ansary N, Tazi Mezalek Z, Mohattane A, Adnaoui M, Aouini M, Maaouni A.** La maladie de Behçet : 162 observations. *Ann Med Interne* 1999; 150:178–88.
- [233]. **Thouraya Ben Salem* , Mohamed Habib Houman, Amira Hamzaoui and al** Deep Venous Thrombosis in Behçet's Disease: A Retrospective Study of 430 Tunisian Patients, Department of Internal Medicine, La Rabta University Hospital, Tunis, Tunisia Published date: April 11, 2016
- [234]. **Zhuoli Zhang, Fang He, Yanjun Shi** : Behçet's disease seen in China: analysis of 334 cases 11 April 2012 Springer-Verlag 2012 *Rheumatol Int* (2013) 33:645–648
- [235]. **G Akman-Demir 1, P Serdaroglu, B Tasçi** Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. *The Neuro-Behçet Study Group* 1999 Nov; 122 (Pt 11):2171-82.
- [236]. **G. Geri , B. Wechsler , D. Le Thi Huong , P. Cacoub , P. Cacoub , D. Saadoun.** Atteinte cardiaque au cours de la maladie de Behçet. *La Revue de médecine interne* 31S (2010) S342–S403
- [237]. **S. Lakhanpal, K. Tani, J.T. Lie, K. Katoh, Y. Ishigatsubo and T. Ohokubo,** Pathologic features of Behçet's syndrome: A review of Japanese autopsy registry data. *Hum Pathol* 16(1985), pp. 790–795
- [238]. **Shimizu T., Ehrlich G., Inaba G., Hayashi K.** 1979. Behçet's disease. *Sem Arthr Rheum* 8: 223-260

- [239]. **Thomé A, Aoun N, El Rassi B, Ghayad E.** Manifestations vasculaires de la maladie de Behçet:18 observations dans une cohorte de 140 malades. Revue du rhumatisme 2003; 70 :766-772.
- [240]. **M. Hamza.** Maladie de Behçet. 4th ed. In: Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC, editors. Maladies et syndromes systémiques. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 2000. p. 883–924
- [241]. **Houman MH, Hamzaoui-B'Chir S, Ben Ghorbel I, Lamloum M, Ben Ahmed M, Abdelhak S, et al.** Neurologic manifestations of Behçet's disease: analysis of a series of 27 patients. Rev Med Int 2002;23:592–606
- [242]. **Wechsler B, Sbaï A, Du-Boutin LT, Duhaut P, Dormont D, Piette JC.** Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Rev Neurol (Paris) 2002;158:926–33.
- [243]. **Thomé A, Abi Saleh R, Jamal M, Ghayad E.** La maladie de Behçet au Liban : à propos de 180 cas. Press Med 2009 ;38 :701-9.
- [244]. **Sonia Ketari Jamoussi, Hatem Chaaba, Besma Ben Dhaou,et al.** ATTEINTE VEINEUSE AU COURS DE LA MALADIE DE BEHCET : À PROPOS DE 28 CAS. Service de médecine interne, hôpital Habib Thameur, Tunis Tunisie LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°12) : 829 - 833
- [245]. **T.Ben Salem, M.Habib Houman and al.** Deep Venous Thrombosis in Behçet's Disease: A Retrospective Study of 430 Tunisian Patients Department of Internal Medicine, La Rabta University Hospital, Tunis, Tunisia 2015
- [246]. **M. Vautier , Y. Gallien et all.** Efficacité et tolérance des anticoagulants oraux directs dans la prise en charge des thromboses veineuses de la maladie de Behcet , revue de medecine interne 2020

SERMENT D'HYPOCRATE

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

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus. Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale. Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

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

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948

قسم أبو قراط

اقسمُ بالله العَظِيمُ

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصونَ حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف والأحوال بآذلاً وسُعي
في استنقاذها من الهلاكِ والمرَضِ والألمِ والقلقِ.

وأن أحفظ للناسِ كرامَتَهُم، وأستُر عَوْرَتَهُم، وأكتم سرَّهُم.

وأن أكونَ على الدوام من وسائلِ رحمة الله، بآذلاً عاريتي الطبية للقريب والبعيد،
للصالح والطالح، والصديق والعدو.

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

وأن أوقرَ مَنْ علمني، وأُعلمَ مَنْ يصغرنِي، وأكونَ أخاً لِكُلِّ زميلٍ في المهنةِ الطبيّةِ
مُتعاونينَ على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداقَ إيماني في سري وعَلاَنيَتِي، نقيّةٌ ممّا يُشينها تجاهَ الله
ورسُولِهِ والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



أطروحة رقم: 377

سنة : 2021

الجوانب السريرية والتطورية للختار الوريدي خلال مرض بهجت

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : / / 2021

من طرف

السيدة ريم بنعاشور

المزودة في 21 يوليوز 1995 بالرباط

طبيبة داخلية بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : الإصابات الوعائية لمرض بهجت؛ الإصابات الوريدية؛

الختار الوريدي؛ تطور؛ مضادات التخثر

أعضاء لجنة التحكيم:

السيدة زبيدة التازي مزعلك

أستاذة في الطب الباطني

السيد هشام هرموش

أستاذ في الطب الباطني

السيدة منى معمر

أستاذة في الطب الباطني

السيد يوسف السكاش

أستاذ في الطب الباطني

رئيس ومشرف

عضو

عضو

عضو