

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

**ANNEE: 2009**

**THESE N°: 101**

Entero-behçet et complications :  
A propos d'un cas et revue de littérature

THESE

*Présentée et soutenue publiquement le :.....*

PAR

**Mlle Mouna BOURHAFOUR**

*Née le 26 Décembre 1982 à Souk El Arbâa Du Gharb  
Médecin Interne du CHU Ibn Sina Rabat*

Pour l'Obtention du Doctorat en  
Médecine

**MOTS CLES:** Entéro-BEHÇET – Perforations – Chirurgie.

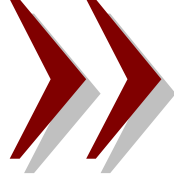
JURY

**Mr. M. RACHID CHKOFF**  
Professeur de Chirurgie Générale

**PRESIDENT &  
RAPPORTEUR**

**Mr. J. CHAARI**  
Professeur de Médecine Interne  
**Mr. M. BEN AZZOUZ**  
Professeur de Gastro-Entérologie  
**Mr. S. CHAOUIR**  
Professeur de Radiologie  
**Mr. A. ZENTAR**  
Professeur de Chirurgie Générale  
**Mr. L. LARAQUI**  
Professeur Agrégé d'Anatomie Pathologique

**JUGES**



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا إنك أنت  
العليم الحكيم



سورة البقرة: الآية: 31

اللهم إنا نسألك علما نافعا وقلبا خاشعا ولسانا ذاكرا  
وبدنا على البلاء صابرا

*Toutes les lettres ne sauront trouver les mots qu'il faut...*

*Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour, le respect,  
la reconnaissance.*

*Aussi, c'est tout simplement que :*

*Je dédie cette thèse...*

*Allah*

*Tout puissant*

*Qui m'a inspiré*

*Qui m'a guidé dans le bon chemin*

*Je vous dois ce que je suis devenue*

*Louanges et remerciements*

*Pour votre clémence et miséricorde*

*Mes très chers parents je vous dois tant.*

*C'est grâce à vous que ma vie ne connaît pas de grands remous  
C'est pour cette raison que je débute en vous remerciant  
Maman celle qui m'a donnée la vie et qui me la embelli  
Celle que j'aime et qui est ma raison et ma foi  
Aujourd'hui c'est mon cœur qui t'écrit : je t'aime !  
Toi mon adorable papa, mon meilleur ami depuis toujours  
Symbole de ma force et de ma lumière,  
Tout ce que tu fais devient l'étendard de mes actions  
C'est par toi que se dessinent mes passions  
Comment se tenir droit dans la vie si on a un tuteur qui se fléchit. Tu es  
l'arbre solide et droit que l'on m'envie.  
Tu es là cet amour qui ne m'a jamais trahi !  
Si un jour j'accomplis des choses, je sais que c'est sur vous qu'il faudra  
que je pose les lauriers qui me seront décernés parce que c'est grâce à  
vous que je les aurai mérités  
On peut se permettre d'avancer droit et fort dans la vie quand de tels  
parents tracent le chemin que je suis  
Je sais que je ne parle pas souvent ainsi, mais il était temps pour moi et  
je vous le dis  
Mes chers parents que j'aime plus que tout au monde  
Sachez que partout à la ronde je veux que vous soyez si fiers de moi  
Être ce symbole que vous êtes pour moi  
Vous le premier amour que j'ai connu  
Et jamais ce sentiment ne sera interrompu  
Merci de m'aimer comme vous le faites si merveilleusement  
Les outils, les espoirs et les rêves m'appartiennent maintenant  
Et tout cela grâce à vous chers parents*

*A ma chère sœur adorée Iman*

*A notre fraternité qui m'est très chère.*

*Avec mon grand amour et toute ma tendresse, je te souhaite un avenir  
plein de joie, de réussite et surtout de santé.*

*Merci de m'avoir toujours soutenue et supportée*

*Je te dédie ce travail en te souhaitant beaucoup de bonheur et de succès.*

*A mon frère Hicham*

*Je te souhaite un avenir plein de joie, de succès, de réussite et surtout de  
santé.*

*Un clin d'œil spécial à mon petit chéri 'AFOUL'*

*Que Dieu te protège et te garde pour nous cher frère Omar*

*A mes chères grand-mères Hajja Salama  
et Hajja Mimouna*

*Vos encouragements et vos prières ont éclairé ma voie.  
Vous m'avez toujours entouré de tendresse et d'affection.  
Puisse Dieu, le tout puissant vous protéger et vous accorder santé et  
bonheur.*

*A ma tante Aicha et sa fille Youssra*

*A ma famille maternelle*

*A ma famille paternelle*

*Et à la mémoire de mon défunt oncle BOURHAFOUR Ahmed*

*A tous mes amis (es)*

*Au souvenir des moments qu'on a passé ensemble.*

*Vous m'avez offert ce qu'il y a de plus cher : l'amitié.*

*Je vous souhaite beaucoup de succès, de réussite et de bonheur.*

*Merci d'être là pour moi, je vous adore.*

*Veillez m'excuser, je ne citerai aucun nom de peur d'en omettre quelques uns. Les plus intimes se reconnaîtront.*

*A tous les membres de l'AMIR.*

*A la mémoire de Monsieur IBOURKAZIZ*

*Puisse dieu vous réserver sa démente à sa bien large miséricorde et vous  
accueillir en son vaste paradis auprès des prophètes et des saints.*

*A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer.*

*A tous ceux qui ont participé de près ou de loin à l'élaboration de ce  
travail :*

*DR Bouayad Mohammed*

*DR Souadka Amine*

*A tous ceux qui ont pour mission cette pénible tâche de soulager l'être  
humain et d'essayer de lui procurer le bien-être physique, psychique et  
social*

## *Remerciements*

*A notre maître,  
Président et Rapporteur de thèse :  
Mr le professeur Rachid CHKKOF  
Professeur de Chirurgie générale*

*Nous vous remercions du grand honneur que vous nous faites en  
acceptant de nous encadrer dans ce travail.*

*Nous sommes très touchées par la gentillesse, la disponibilité et la  
spontanéité avec lesquelles vous nous avez encadrée.*

*Ce travail est le votre, il serait incongru de vous en remercier.*

*Veillez trouver ici, cher maître, l'expression de notre reconnaissance  
pour votre gentillesse, votre compétence et votre disponibilité.*

*A notre maître et juge de thèse :  
Monsieur le professeur. Jillali Chaari  
Professeur de Médecine interne*

*Vous nous avez fait l'honneur de vous intéresser à notre travail en  
acceptant de siéger à notre jury de thèse.*

*Nous apprécions votre compétence, votre profond sens de responsabilité  
et de votre dynamisme.*

*Nous sommes sensibles à votre sympathie et votre humanisme.*

*Veillez croire, cher Maître, à l'assurance de notre respect et de notre  
considération.*

*A notre maître et juge de thèse :  
Monsieur le professeur Mustapha Benazzouz  
Professeur de Gastro-entérologie*

*Nous vous remercions du grand honneur que vous nous faites en  
acceptant de faire partie du jury de notre thèse.*

*Nous vous sommes très reconnaissants de la spontanéité et de la  
simplicité avec laquelle vous avez voulu juger notre travail.*

*Veillez trouver ici, cher Maître, l'expression de notre grande estime et  
de notre profond respect.*

*A notre maître et juge de thèse:  
Madame le Professeur Souad Chaouir  
Professeur de Radiologie*

*Nous sommes particulièrement touchés par la spontanéité avec laquelle  
vous avez accepté de juger ce travail*

*Nous apprécions votre compétence, votre profond sens de responsabilité  
et votre dynamisme.*

*Permettez-nous, cher Maître, de vous exprimer notre gratitude  
indéniable, notre grande estime et nos remerciements les plus distingués.*

*A notre maître et juge de thèse :  
Monsieur le Professeur Aziz Zentar  
Professeur de Chirurgie générale*

*Nous vous remercions de nous faire l'honneur de juger notre travail.*

*Qu'il nous soit ainsi permis de vous exprimer notre estime et notre  
admiration pour vos qualités humaines et professionnelles.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre considération et de notre  
profond respect.*

*A notre maître et juge de thèse :  
Monsieur le Professeur Laila Laraoui  
Professeur Agrégé d'Anatomie pathologique*

*Nous vous remercions du privilège que vous nous avez accordé en  
siégeant parmi le jury de cette thèse.*

*Nous sommes sensibles à votre sympathie et votre dynamisme.*

*Veillez trouver ici, cher Maître, le témoignage de notre gratitude et de  
notre profond respect.*



# SOMMAIRE



<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>LA MALADIE DE BEHÇET</b> .....	3
<b>I- HISTORIQUE :</b> .....	4
<b>II- EPIDEMIOLOGIE :</b> .....	5
1. La prévalence de la maladie de BEHÇET : .....	6
2. Age : .....	6
3. Sexe : .....	7
<b>III- LES MANIFESTATIONS CLINIQUES DE LA MALADIE DE BEHÇET :</b> .	8
<b>A. Les manifestations cutanéomuqueuses :</b> .....	8
1. Les lésions muqueuses :.....	8
2. Les lésions cutanées : .....	11
3. Le phénomène pathergique cutané :.....	12
<b>B. Les manifestations oculaires :</b> .....	14
1. L'uvéite antérieure isolée : .....	14
2. L'uvéite postérieure ou uvéite totale :.....	15
3. La vascularite rétinienne:.....	15
<b>C. Les manifestations articulaires:</b> .....	16
<b>D. Les manifestations vasculaires:</b> .....	18
1. L'atteinte veineuse:.....	18
2. L'atteinte artérielle: .....	19
<b>E. Les manifestations neuropsychiatriques:</b> .....	19
<b>F. Les manifestations cardiaques:</b> .....	20
<b>G. Autres manifestations:</b> .....	20
<b>IV- LES CRITERES DE DIAGNOSTI :</b> .....	22

<b>OBSERVATION</b> .....	24
<b>ENTERO-BEHÇET</b> .....	38
I. HISTORIQUE : .....	39
II. EPIDEMIOLOGIE : .....	40
1- La prévalence : .....	40
2- Le sexe ratio : .....	42
3- L'âge et les délais de survenue : .....	42
III. PHYSIOPATHOLOGIE : .....	44
1- Prédisposition génétique : .....	44
2. Facteurs environnementaux : .....	46
3. Anomalies de la réponse inflammatoire : .....	47
3. Anomalies de l'immunité : .....	47
IV. LES MANIFESTATIONS CLINIQUES : .....	52
A. Les manifestations intestinales : .....	52
1. Les symptômes digestifs : .....	52
2. Les signes de colite ou d'iléo-colite ulcéreuse : .....	54
3. Les complications : .....	55
B. Les manifestations concomitantes extra-intestinales: .....	55
V. RADIOLOGIE : .....	58
VI. ENDOSCOPIE .....	62
VII. ANATOMOPATHOLOGIE : .....	65
1- Macroscopie- topographie des lésions : .....	65
2- Histologie : .....	70
VIII.....	BIO
LOGIE .....	74

IX. EVOLUTION ET COMPLICATIONS DES LESIONS INTESTINALES :..	76
A. Les perforations :.....	76
B. Autres complications intestinales :.....	78
X. LES AUTRES ATTEINTES DIGESTIVES :.....	80
1. Les localisations œsophagiennes .....	80
2. L'estomac et le duodénum .....	82
3. Autres atteintes sont: .....	83
<b>ENTÉRO-BEHÇET ET MALADIES INFALMMATOIRES CHRONIQUES DE L'INTESTIN .....</b>	<b>85</b>
<b>TRAITEMENT.....</b>	<b>93</b>
I- TRAITEMENT MEDICAL: .....	94
1. Traitement des manifestations digestives: .....	95
2. Traitement des autres manifestations cliniques: .....	97
II. LE TRAITEMENT CHIRURGICAL: .....	99
<b>EVOLUTION .....</b>	<b>102</b>
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>109</b>
<b>RESUMES .....</b>	<b>112</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE .....</b>	<b>116</b>



# ABREVIATIONS



<b>AEG</b>	: Altération de l'état général.
<b>AMM</b>	: Autorisation de mise sur le marché.
<b>CRP</b>	: C-réactive protéine.
<b>COLL</b>	: Collaborateurs.
<b>F</b>	: Femme
<b>Hb</b>	: Hémoglobine
<b>H</b>	: Homme
<b>IS</b>	: Immunosuppresseur
<b>LB</b>	: Lymphocyte B.
<b>LT</b>	: Lymphocyte T.
<b>NFS</b>	: Numération de formule sanguine.
<b>PNN</b>	: Polynucléaires neutrophiles.
<b>PCT</b>	: Protéines du choc thermique.
<b>RCH</b>	: Recto-colite ulcéro-hémorragique.
<b>VS</b>	: Vitesse de sédimentation



# INTRODUCTION



La maladie de BEHÇET est une vascularite de l'homme jeune d'étiologie inconnue. Elle se traduit cliniquement par une aphtose buccale et génitale associée à des manifestations multi-systémiques dont les plus fréquentes sont les manifestations cutanées, oculaires, articulaires, vasculaires, neurologiques et intestinales <sup>[1]</sup>. Le diagnostic se pose selon les critères internationaux de classification de la maladie de BEHÇET. Elle se rencontre surtout dans les pays du pourtour méditerranéen, du Moyen-Orient et en Asie. Elle est rare en Europe et aux Etats-Unis.

L'atteinte digestive (Entéro-BEHÇET) est diversement appréciée selon les pays; elle est rare en Europe et beaucoup plus fréquente en Asie, c'est une forme longtemps méconnue notamment en ce qui concerne ses complications. Elle pose des problèmes de diagnostic différentiel parfois insolubles avec les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin, spécifiques et non spécifiques, tout particulièrement la maladie de CROHN. Les complications sont fréquentes et récidivantes, surtout à type de perforations obligeant parfois des résections itératives.

L'objectif de ce travail est de rapporter un cas d'Entéro-BEHÇET, qui s'est compliqué par des perforations intestinales multiples et étagées. Nous discutons aussi les différents aspects cliniques, diagnostics évolutifs et thérapeutiques de cette maladie.



**LA MALADIE  
DE BEHÇET**



## II- HISTORIQUE : [2]

La première description de la maladie de BEHÇET a été attribuée à Hippocrate qui avait décrit une atteinte oculaire dans le chapitre VII du livre III de l'Epidémion : «... mais il y avait d'autres fièvres comme elles seront décrites : beaucoup avaient leur bouche affectée d'ulcérations aphteuses, il y avait beaucoup de fluxions dans les régions des parties génitales et des ulcérations, des furoncles externes et internes autour des aines, des ophtalmies humides de caractère chronique avec des douleurs, excréments fongueuses des paupières externes et internes qui détruisent la vue de beaucoup de personnes ».

Au début de XXème siècle, apparaissaient des publications dispersées, que l'avenir devait rapprocher :

- Gilbert, en 1920, décrit l'ophtalmie lente.
- Lipshutz, en 1923, décrit l'ulcère aigu de la vulve.
- Shigeta, en 1924, décrit la première observation japonaise.
- Adamantiades décrit en 1931 une observation associant une iritis à hypopion, accompagnée d'ulcérations bucco-génitales, d'une phlébite, d'une hydarthrose bilatérale des genoux.

Ce n'est qu'en 1937, que HULUSI BEHÇET : dermatologue turc, acquiert la certitude de l'individualité de cette affection après avoir observé chez trois patients, l'association d'une aphtose bucco-génitale et d'une atteinte oculaire de type uvéite à hypopion.

En 1941 puis en 1955, A. Touraine intégra la maladie de BEHÇET dans le cadre nosologique général de la grande aphtose avec des manifestations systémiques dites maladies de système.

Partant de cette triade clinique, la maladie a vu son cadre s'élargir pour devenir une maladie systémique à part entière au fur et à mesure que sont rapportées des observations émanant de différentes régions du globe et principalement du bassin méditerranéen et du Japon.

## II- EPIDEMIOLOGIE :

La maladie de BEHÇET est une affection assez fréquente, d'incidence variable selon les pays, elle serait particulièrement fréquente dans le pourtour du bassin méditerranéen, la Turquie et le Japon le long de la route de la soie

(Figure



Figure 1 : La propagation de la maladie de BEHÇET lors des mouvements de population, le long de la chaîne de la soie, entre l'Asie et la Méditerranée. <sup>[4]</sup>

## 1. La prévalence de la maladie de BEHÇET : <sup>[4, 10]</sup> :

La prévalence la plus élevée a été rapportée chez les turcs vivants à Istanbul avec 421 patients par 100 000 habitants <sup>[4]</sup>.

- En Turquie : 20 à 421 / 100 000 habitants
- Au Japon, la maladie de BEHÇET semble toujours en expansion avec une prévalence arrivant à 30,5 /100 000 habitants. <sup>[4]</sup>
- En Europe : 1,47 à 7,6/ 100 000 habitants. <sup>[10]</sup>
- Aux Etats Unis : 8,6/ 100 000 habitants <sup>[4]</sup>.
- Au Maroc :
  - 162 cas de maladie de BEHÇET ont été colligés au service de médecine interne « A » à l'Hôpital Avicenne de Rabat entre janvier 1983 et juin 1996 <sup>[5]</sup>.
  - 316 cas ont été colligés au service de médecine interne Ibnou-Rochd de Casablanca entre 1981 et 1989 <sup>[6]</sup>.

## 2. Age :

La maladie de BEHÇET survient généralement entre 18 et 40 ans, des rares cas infantiles ont cependant été décrits. Après l'âge de 50 ans, le diagnostic des premières poussées doit être retenu comme exceptionnel et recouvre souvent une erreur diagnostique.

L'âge intervient dans l'expression clinique de la maladie, les formes des sujets jeunes sont plus sévères que les formes tardives <sup>[7]</sup>.

Au Maroc :

- Dans la série FILALI ANSARY <sup>[5]</sup>, l'âge moyen au moment de la première hospitalisation était de 32 ans avec des extrêmes de 16 et de 58 ans.
- Dans la série de BENAMOUR <sup>[6]</sup>, l'âge moyen était de 31 ans avec des extrêmes de 17 et 56 ans.

En Tunisie : l'âge moyen au début des signes était de 28,7 +/- 9,3 ans, et au moment du diagnostic de 32,7 +/- 9,2 ans <sup>[8]</sup>.

### **3. Sexe :** <sup>[4, 6,8]</sup>

La maladie de BEHÇET connaît une prédominance masculine. Dans notre pays, le sexe ratio est de 2,43 à 3,26, en Tunisie, il est de 2,75 et 3, et de 3 à 5 dans les pays du moyen orient.

La prédominance masculine semble stable au fil des années dans les pays du Maghreb, contrairement au Japon et à la Turquie où le sexe ratio est entrain de baisser avec une tendance à l'égalisation des sexes ces 20 dernières années.

Les formes féminines surviennent plus tardivement et sont moins sévères avec une fréquence moindre des thromboses veineuses, des manifestations intestinales, neurologiques et des formes mortelles. L'interférence hormonale pourrait expliquer ce fait sans qu'aucune explication spécifique ne soit retenue.

### III- LES MANIFESTATIONS CLINIQUES DE LA MALADIE DE BEHÇET :

#### A. Les manifestations cutané-muqueuses : [9, 10, 11,12]

##### 1. Les lésions muqueuses :

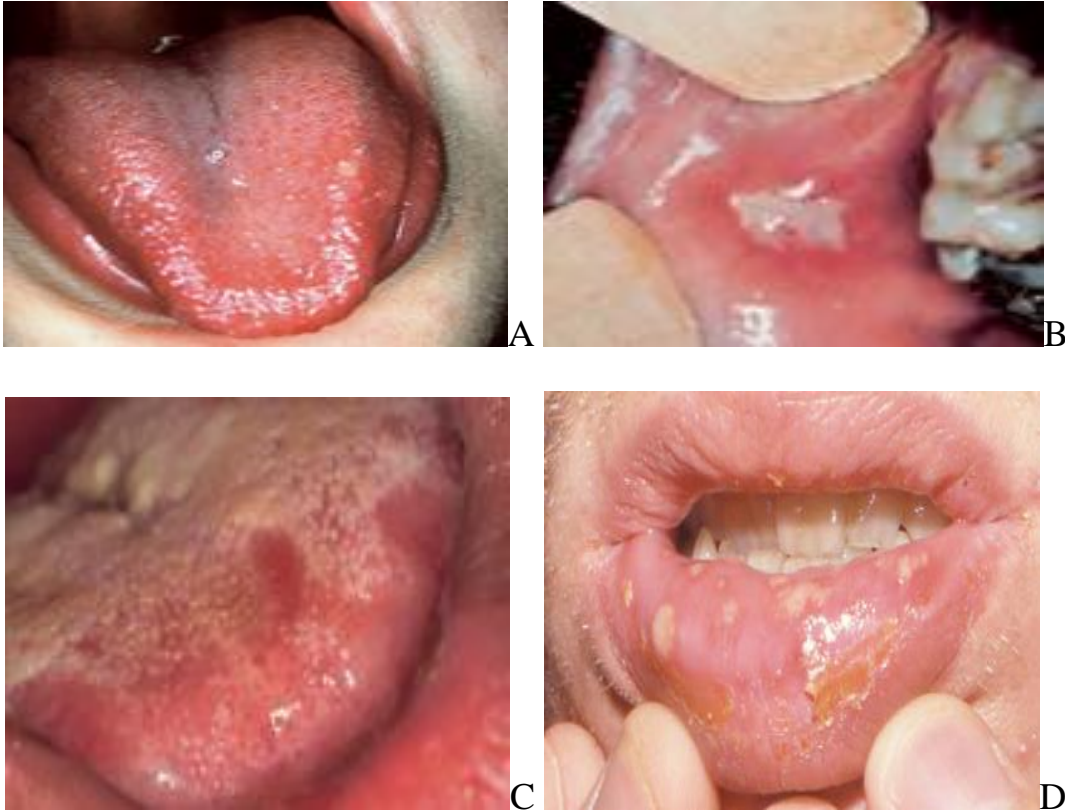
Les aphtes sont les principales lésions de la maladie de BEHÇET :

##### a. *L'aphtose buccale :*

Définie par la présence d'aphtes buccaux récidivants, l'aphtose buccale est presque constante (90% à 100% des cas), inaugurale dans 25% à 75% des cas selon les séries [11].

Le diagnostic d'aphtes est essentiellement clinique devant des ulcérations à fond jaune pâle, dont les bords sont taillés à pic, entourés d'un halo érythémateux. Leur taille est en moyenne de quelques millimètres à 1cm, plus rarement de 3 à 4cm de diamètre (ulcérations herpétiformes, aphtose mineure, aphtose majeure). Leur nombre et leur localisation (la face interne des lèvres, les joues, la langue, le plancher buccal, les gencives, le palais, les amygdales, le pharynx) sont variables de même que la fréquence à laquelle elles récidivent. Les lésions régressent en plusieurs semaines, en général sans cicatrice.

La gêne fonctionnelle qu'elle génère est modérée à type de picotements, brûlures surtout au contact des aliments chauds et épicés.



**Figure 2 : A : Aphthe de la langue. B : Aphthe de la joue. C : Aphotose orale en voie de cicatrisation. D : Aphotose de la face interne de la lèvre inférieure.**

**A et B : Collection professeur L. Vaillant <sup>[12]</sup>**

**C et D : Collection professeur D. Parent <sup>[12]</sup>**

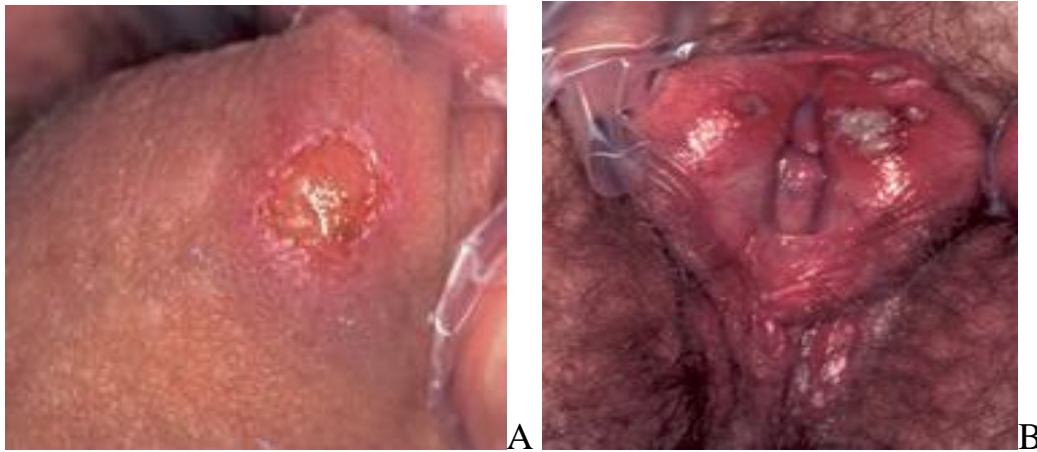
***b. L'aphthose génitale :***

Les aphtes génitaux, présents dans 60% à 80% des cas <sup>[11]</sup>, réalisent des aspects voisins de ceux observés dans la bouche sans adénopathie inguinale sauf en cas de surinfection bactérienne.

Chez l'homme, les aphtes siègent avec prédilection au niveau du scrotum et plus rarement sur le fourreau ou le méat. En cas de localisation scrotale, ils laissent volontiers une cicatrice indélébile permettant un diagnostic rétrospectif.

Chez la femme, ils sont théoriquement moins douloureux, essentiellement vulvaires, plus rarement vaginaux ou cervicaux pouvant être découvert à l'examen systématique. Ils ne laissent habituellement pas de cicatrice.

Ils évoluent comme les aphtes buccaux spontanément vers la guérison en plusieurs semaines avec des récurrences beaucoup moins fréquentes. L'aphtose génitale est généralement associée à l'aphtose buccale. Association définissant l'aphtose bipolaire <sup>[9]</sup>.



**Figure 3 : A .Aphtose génitale du pénis, B. Aphtose génitale de la vulve (collection professeur D. Parent) <sup>[12]</sup>.**

Des localisations beaucoup plus rares, gastro-intestinales (aphtes de l'œsophage, de l'estomac, de l'intestin) ou urogénitales (aphtes de la vessie, fissures de la marge anale et périrectales) peuvent entraîner des perforations ou des fistules (rectovésicales, rectovaginales...). <sup>[1]</sup>

## 2. Les lésions cutanées : [9, 10,11]

Les lésions cutanées existent dans 48 % à 88 % des cas selon les séries [11]. Les plus spécifiques (reprises dans les critères majeurs de diagnostic de la table établie par le «Research Committee of Japan» en 1978 et révisée en 1987) [13] sont la pseudofolliculite, les lésions ou nodules acnéiformes, les thrombophlébites superficielles et l'érythème noueux.

Les pseudofolliculites, plus fréquentes chez l'homme, sont constituées de pustules, sans follicule pileux central, entourées d'un halo inflammatoire, situées souvent aux membres inférieurs, les fesses, les bourses et le tronc.

A côté des lésions de pseudofolliculites, non centrées par un poil, peuvent exister au cours de la maladie de BEHÇET de véritable folliculite réalisant une éruption acnéiforme. Ces deux types de lésions, étant regroupés sous le terme de lésions papulopustuleuses ou nodules acnéiformes dans les critères diagnostiques du groupe international d'étude sur la maladie de BEHÇET.



**Figure 4: Pustule non centré par un follicule pileux (collection professeur D. Parent) [12].**

Les thrombophlébites superficielles, souvent migrantes, plus fréquentes chez les hommes, se présentent sous forme de nodules palpables érythémateux le long des trajets veineux.

L'érythème noueux, plus fréquent chez les femmes, est composé de nodules douloureux pouvant s'ulcérer. Localisé généralement mais pas exclusivement aux membres inférieurs, il cicatrise en quelques semaines, laissant souvent une pigmentation résiduelle.

D'autres manifestations : urticaire, purpura, ulcères cutanés pouvant évoquer une vascularite nécrosante ont été décrites ainsi que des lésions évoquant un syndrome de Sweet ou un pyoderma gangrenosum<sup>[14]</sup>.

### **3. Le phénomène pathergique cutané :**<sup>[15, 16]</sup>

Il s'agit d'une hypersensibilité aux points de piqûres se traduisant par une lésion papuleuse ou papulo-pustuleuse, reproduisant la lésion spontanée de pseudofolliculite nécrotique. La sensibilité de ce test est en fait, très variable suivant les études, en particulier leur origine géographique, d'où l'influence probable de facteurs ethniques également la divergence des résultats (84 à 98 % des cas dans les régions bordant la Méditerranée et le Moyen-Orient ; 40 à 70 % des cas en Asie).<sup>[15]</sup>

Devant cette diversité des techniques et d'interprétations des résultats, des recommandations internationales ont été élaborées pour tenter d'homogénéiser la réalisation et la lecture du test pathergique. La piqûre doit être faite à la face antérieure de l'avant-bras, avec une aiguille stérile G21, introduite verticalement jusqu'au tissu sous-cutané avec une rotation de 360°. Le résultat est lu entre les 24 et la 48<sup>ème</sup> heure. Le test est négatif en cas d'érythème ou de lésion

cicatricielle ; il est faiblement positif en présence d'une papule, moyennement positif en cas de papule recouverte d'une discrète lésion vésiculo-pustuleuse (<2mm) et fortement positif si la papule dépasse 5mm de diamètre. La piqûre, peut être faite également en intraveineuse, ou en intradermique avec ou sans injection de sérum physiologique (0,1 à 0,2 ml) sur différentes zones de la surface corporelle.

Le test pathergique constitue un des critères diagnostiques du groupe international d'étude sur la maladie de BEHÇET <sup>[16]</sup>.



**Figure 5: Hypersensibilité au point de piqûre (pathergy test) (Collection professeur L. Vaillant) <sup>[12]</sup>.**

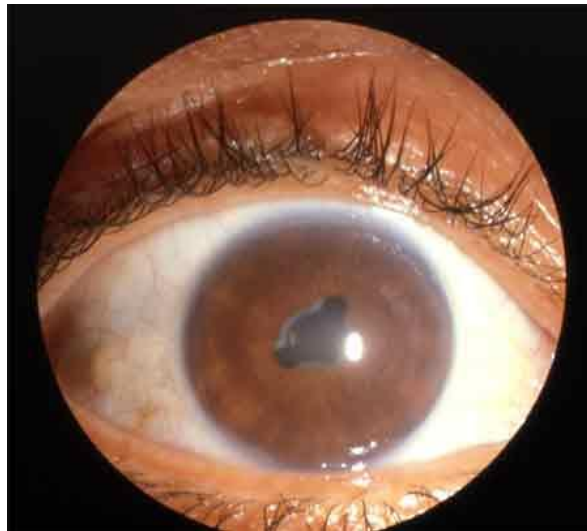
**B. Les manifestations oculaires :** <sup>[17, 18]</sup>

L'atteinte oculaire est fréquente, elle occupe le 2<sup>ème</sup> rang après les manifestations cutanées <sup>[18]</sup>. Elle peut être inaugurale dans 20% <sup>[18]</sup> des cas ou se manifester 2 à 3 ans après le début des signes extra-oculaires (aphtose buccale le plus souvent).

Il s'agit le plus souvent d'une uvéite postérieure ou d'une panuvéite dans plus de 80%. La bilatéralité des lésions est rapide et se voit dans 93,6% des cas. <sup>[17]</sup>

**4. L'uvéite antérieure isolée :**

Rare, environ 10% des cas <sup>[18]</sup>. Parfois quiescente, elle ne peut être visible qu'à l'examen à la lampe à fente. La répétition des poussées va provoquer des synéchies antérieures ou irido-cristalliniennes et une atrophie de l'iris. <sup>[5]</sup>



**Figure 6: Synéchies irido-cristalliniennes**

(M. Mouillon) <sup>[18]</sup>

### 5. L'uvéite postérieure ou uvéite totale :

C'est la manifestation inflammatoire la plus fréquente et la plus grave. L'examen du fond d'œil peut objectiver une hyalite d'importance variée. L'atteinte rétinienne se traduit par l'apparition de plages de rétinite hémorragique très évocatrice de cette affection.

Après plusieurs 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. Ces lésions sont irréversibles et entraînant la cécité.

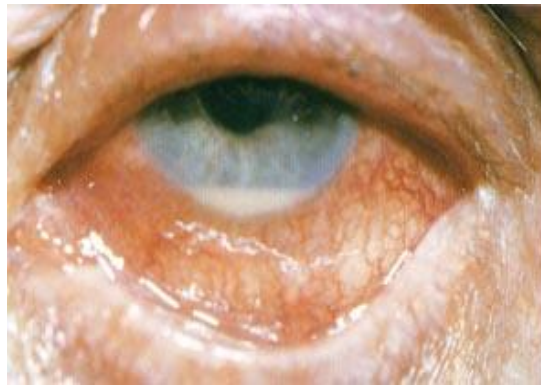
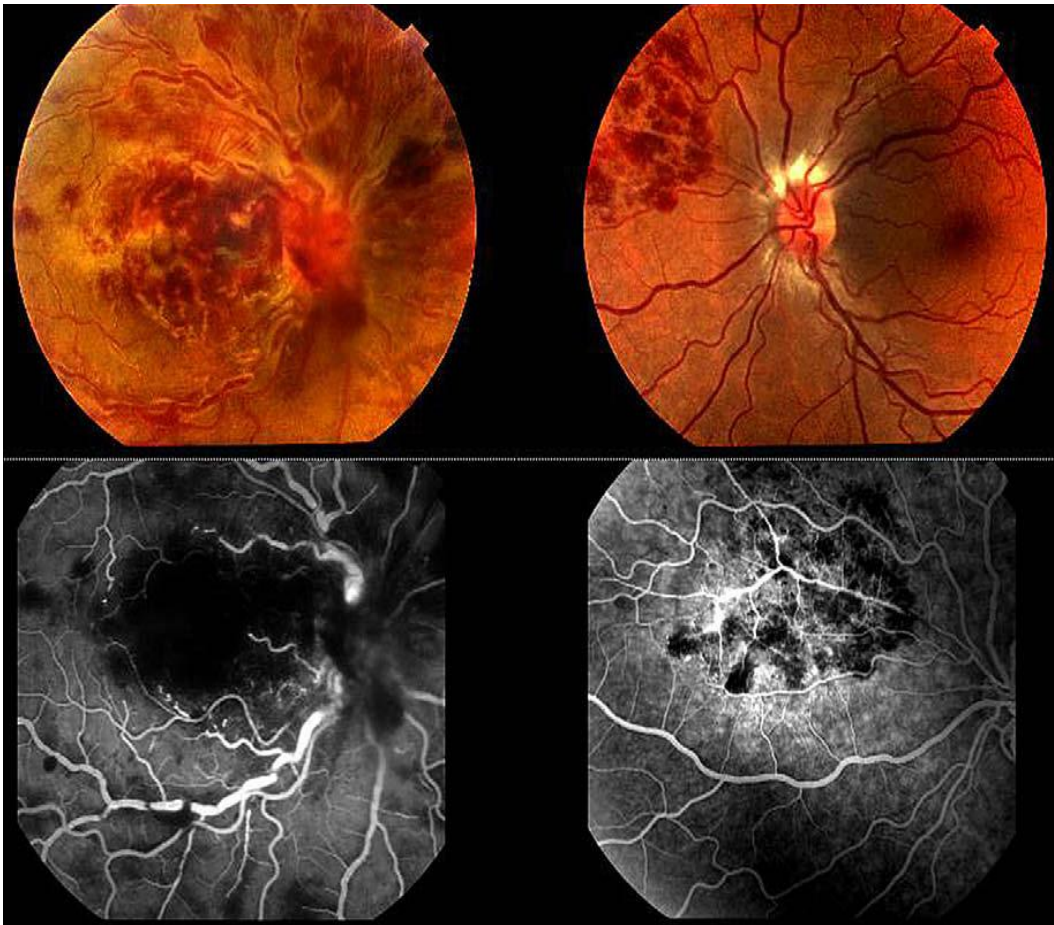


Figure 7: Aspect de tyndall vitréen (M. Mouillon) <sup>[18]</sup>

### 6. La vascularite rétinienne :

Elle se traduit par des atteintes veineuses dont les plus caractéristiques sont les lésions de périphlébite. Les vascularites artérielles sont fréquentes avec des engainements inflammatoires, un rétrécissement du calibre artériel et des occlusions artérielles responsables de plages d'ischémie rétinienne.



**Figure 8: Angiographie à la fluorescéine montrant une vascularite rétinienne.** <sup>[10]</sup>

D'autres lésions oculaires peuvent être plus rarement observées : aphte conjonctival, kératite, sclérite et épisclérite.

### **C. Les manifestations articulaires :** <sup>[19, 20, 21]</sup>

Les manifestations articulaires de la maladie de BEHÇET sont fréquentes. Elles surviennent dans 45 à 70 % des cas <sup>[19]</sup>. L'atteinte articulaire occupe la 3ème position après l'atteinte cutanéomuqueuse et oculaire <sup>[19]</sup>. Elles peuvent être inaugurales ou revêtir des aspects inhabituels pouvant errer le diagnostic.

Elles touchent avec prédilection les grosses articulations des membres inférieurs : genoux et chevilles, suivis des poignets, des coudes et des épaules. L'atteinte des petites articulations des mains (métacarpo-phalangiennes et interphalangiennes proximales) et celles des pieds (métatarso-phalangiennes et médiotarsiennes) est moins fréquente. Il est très rare que d'autres articulations soient touchées : hanche, temporo-maxillaire, sterno-claviculaire, manubrio-sternale, atloïdo-axoïdienne.

Plusieurs aspects cliniques peuvent être réalisés selon la topographie, l'intensité et la durée de l'inflammation. Les arthralgies d'allure inflammatoire isolées ou associées à de véritables arthrites sont aussi fréquentes que les arthrites atteignant un ou plusieurs articles, prédominant toujours aux genoux et aux chevilles. Les arthrites surviennent dans la moitié des cas de l'atteinte articulaire. Les arthralgies peuvent être rarement accompagnées de myalgies.

La mono-arthrite et l'oligo-arthrite touchent essentiellement l'homme, intéressent préférentiellement les grosses articulations des membres inférieurs : le genou est le plus touché suivi de la cheville et évoluent sur un mode aigu, subaigu ou le plus souvent récidivant, rarement chronique.

La polyarthrite n'est pas rare et touche à la fois les grosses articulations des mains et des pieds. L'arthrite guérit sans séquelles et ne nécessite pas de traitement agressif.

Les formes particulières peuvent être observées : parmi celles-ci, l'arthrite déformante et/ou destructrice, les formes pseudogoutteuses, la rupture de kyste poplité qui peut simuler une thrombose veineuse profonde et la myosite. L'association à une spondylarthropathie n'est pas fréquente. La maladie de

BEHÇET peut exceptionnellement être associée à d'autres connectivites ; à une polyarthrite rhumatoïde, au syndrome de Sjögren, au lupus érythémateux disséminé, à la polychondrite atrophiante et à l'amylose.

L'atteinte articulaire chez l'enfant est très fréquente et la forme polyarticulaire n'est pas rare.

## **D .Les manifestations vasculaires :** <sup>[22,23]</sup>

### **1. L'atteinte veineuse :**

L'atteinte veineuse peut atteindre aussi bien le réseau profond que superficiel. Elle est très évocatrice de la maladie, une thrombose est surprenante chez un sujet jeune sans facteurs de risque cardio-vasculaires.

#### •Thromboses veineuses superficielles :

Elles sont fugaces et migratoires et retrouvées à l'interrogatoire.

#### •Thromboses veineuses profondes :

Elles sont observées dans près de 30% des cas <sup>[22]</sup>. Elles peuvent toucher tous les troncs veineux et notamment les gros troncs :

- ⊕ *la thrombose du tronc ilio-fémoral*
- ⊕ *la thrombose de la veine cave supérieure et/ou inférieure*  
(Syndrome de Hughes Stovin en association à des anévrysmes des artères pulmonaires).
- ⊕ *la thrombose des veines sus-hépatiques* ou syndrome de Budd-Chiari (SBC).

- ✦ *thrombose veineuse cérébrale* a une sémiologie stéréotypée : céphalées, œdème papillaire bilatéral et élévation de la pression du LCR (> 16cm d'eau).

D'autres localisations veineuses sont plus rares : veines œsophagiennes, veines mésentériques, thrombose des sinus caverneux avec priapisme.

#### **4. L'atteinte artérielle :**

Elle est rare (3 à 5% des cas) <sup>[22]</sup> et connaît une prédominance masculine 8H/1F <sup>[22]</sup>. Classiquement l'atteinte artérielle est plus tardive que l'atteinte veineuse à laquelle, elle est souvent associée. Les lésions artérielles se situent préférentiellement sur les gros troncs plutôt que sur les artères distales de calibre réduit. Il peut s'agir de thrombose ou d'anévrisme, véritable « aphte artériel » souvent multiples, intéressant essentiellement l'aorte, les artères rénales et poplitées. Ils ont facilement tendance à la rupture et récidivent fréquemment après ablation chirurgicale.

#### **E. Les manifestations neuropsychiatriques :** <sup>[24,25]</sup>

La fréquence de l'atteinte neurologique au cours de la maladie de BEHÇET est diversement appréciée. Elle varie de 5,3% à 30% <sup>[24]</sup>. Elles surviennent généralement dans la quatrième décennie de la vie et dans les 10 ans suivant le premier symptôme. Elles sont extrêmement variées et font toute la gravité de la maladie, du fait des séquelles fonctionnelles qu'elles entraînent.

Les manifestations neurologiques syndromiques les plus fréquentes sont les atteintes du tronc cérébral, les hémisphères et para parésies, les ataxies, les syndromes confusionnels. Des neuropathies périphériques bien que rares ont été également rapportées ; les polynévrites et les polyradiculonévrites sont exceptionnels.

Les hypertensions intracrâniennes dites bénignes correspondent en fait à des thromboses du réseau veineux intracrânien et s'intègrent dans l'atteinte vasculaire.

Les manifestations psychiatriques sont indiscutables, parfois difficiles à dissocier des effets de la corticothérapie et des conséquences socioprofessionnelles d'une maladie chronique invalidante.

#### **H. Les manifestations cardiaques :** <sup>[26]</sup>

La maladie de BEHÇET se complique de manifestations cardiaques dans 1 à 6% des cas selon les séries cliniques <sup>[26]</sup>. Les trois tuniques peuvent être atteintes :

- Les péricardites volontiers récidivantes et inaugurales.
- Les myocardites avec des troubles du rythme.
- Les endocardites avec valvulopathie mitrale et aortique, endocardite fibroblastique parfois compliquées de thrombus intra-cavitaire.
- L'atteinte coronaire avec anévrysme et thrombose compliquée d'infarctus myocardique, hémopéricarde et/ou de mort subite.

#### **I. Autres manifestations :**

##### ➤ Manifestations pleuro pulmonaires : <sup>[27]</sup>

Les manifestations pulmonaires sont rares mais de pronostic réservé. Elles consistent essentiellement en des infiltrats, avec ou sans pleurésie accompagnés d'hémoptysies.

➤ Manifestations rénales : [28]

L'atteinte rénale au cours de la maladie de BEHÇET est exceptionnelle. Les types histologiques sont divers, l'amylose est la plus signalée, à côté de rares cas de néphropathies non amyloïdes.

➤ Manifestations glandulaires :

- L'orchi-épididymite et l'urétrite : régressent sans séquelles.
- Le syndrome de Gougerot Sjörger a été observé. [29]

➤ Manifestations générales : [30]

Elles sont rares, une fièvre isolée au long cours a été notée comme signe de début de la maladie de BEHÇET par certains auteurs. Les manifestations digestives et neurologiques peuvent altérer plus ou moins sévèrement l'état général.

**IV- LES CRITERES DE DIAGNOSTIC :** [4, 10, 16]

Le diagnostic a été posé sur la base de critères définis par différents auteurs: Mason et Barnes en 1969 ont été les premiers, à introduire la notion de critères majeurs et mineurs. L'« **International Study Group for BEHÇET's disease** »<sup>[16]</sup>, en 1990, a proposé une autre série de critères : le patient doit présenter une aphtose orale récurrente associée à deux autres critères après exclusion des autres diagnostics (tableau 1). La table diagnostique proposée par le Comité de recherche du Japon<sup>[10]</sup> (tableau 2) est la plus largement utilisée actuellement.

**Tableau 1 : Critères de classification de la maladie de BEHÇET**<sup>[16]</sup>

- Aphtes oraux :
  - Au moins 3 fois par an
  - Et au moins deux des manifestations citées ci-dessous :
- Aphtes génitaux :
  - Lésions actives ou cicatricielles
- Lésions cutanées :
  - Erythème noueux, pseudo-folliculite, lésions pustuleuses, nodules acnéiformes
- Atteintes oculaires :
  - Uvéite antérieure, uvéite postérieure, infiltrat cellulaire dans le corps vitré, vascularite rétinienne
- Test pathergique positif :
  - Interpréter dans les 24h à 48h par un médecin

Tableau 2 : Modification des critères de classification de la maladie de BEHÇET <sup>[10]</sup>

(F. Davatchi et COLL. American College of Rheumatology 2007)

<b>Aphtes oraux</b>	<b>1 point (obligatoire)</b>
<b>Aphtes génitaux</b>	<b>2 points</b>
<b>Lésions cutanées</b>	<b>1 point</b>
<b>Atteintes oculaires</b>	<b>2 points</b>
<b>Test pathergique positif</b>	<b>1 point</b>
<b>Diagnostic dès 3 points ; Sensibilité 94,8% et Spécificité 91,8%</b>	

Le diagnostic différentiel de la maladie de BEHÇET dépend des organes atteints et couvre un vaste champ de pathologies. La première démarche est de confirmer l'aphtose orale et génitale en excluant les autres causes d'ulcérations. En fonction des plaintes et manifestations cliniques, la maladie de CROHN, la maladie de REITER, le lupus érythémateux disséminé, le syndrome de Stevens-Johnson, l'érythème polymorphe, la maladie de SWEET, les causes d'érythème noueux, de nombreuses pathologies neurologiques, les causes de thromboses artérielles et veineuses seront notamment à exclure.



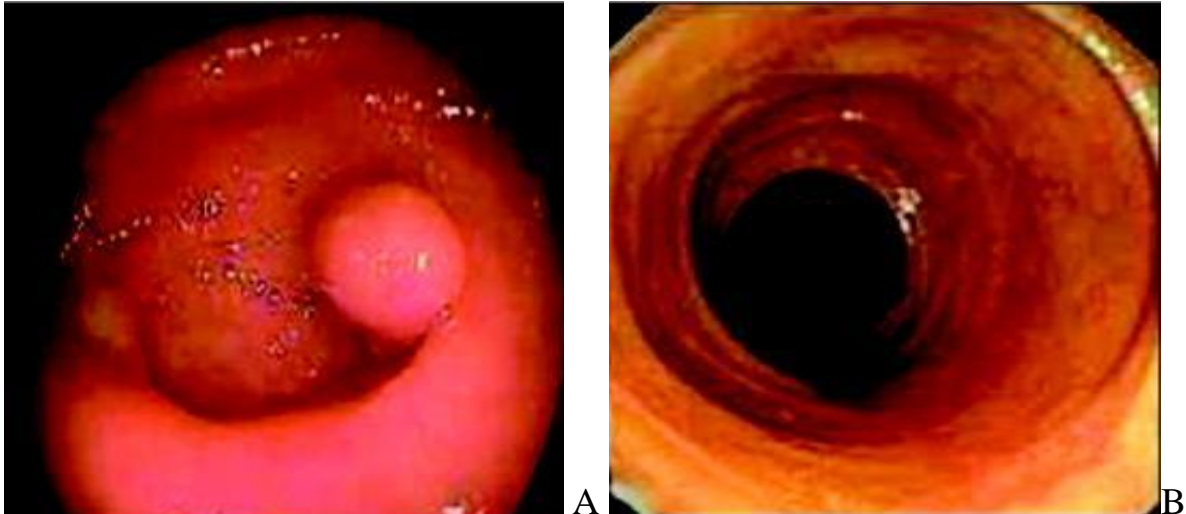
## OBSERVATION



Notre patient est âgé de 44 ans, originaire du Maroc et résident aux Etats Unis. Il a été hospitalisé au service de chirurgie «I» (Urgences Chirurgicales Viscérales) à l'Hôpital Ibn Sina de Rabat en août 2008, pour prise en charge d'un abdomen aigu.

Dans ses antécédents, on notait une diarrhée chronique, des douleurs abdominales rebelles au traitement symptomatique ainsi que des polyarthralgies de type inflammatoire touchant les genoux et les chevilles. Il était connu tabagique chronique à raison de 20 paquets/année et il n'avait pas d'allergie connue.

Le début de sa symptomatologie clinique remonte à Juillet 2006, par l'installation de diarrhées liquidiennes (3 à 5 selles par jour), associées à des douleurs abdominales diffuses dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. Le patient a été donc hospitalisé au service d'hépatogastroentérologie à l'Hôpital Universitaire de George Washington aux Etats Unis. L'examen clinique était sans particularité. Le bilan initial montrait une hémoglobine à 12,6 g /dl, un taux de globules blancs à 8800/mm<sup>3</sup> et un taux de plaquettes à 355 000/mm<sup>3</sup>. Il n'y avait pas de syndrome inflammatoire biologique, avec une vitesse de sédimentation à 5mm et une C-Reactive-Protéine à 11 mg/l. Le bilan hépatique et la fonction rénale étaient normaux ainsi que les bilans lipidique et thyroïdien. Les examens parasitologiques des selles et la coproculture étaient normaux. La sérologie du virus d'immunodéficience humaine (VIH) était négative. La fibroscopie digestive haute et colonoscopie (figure 9) avec réalisation de biopsies systématiques étaient sans anomalies.



**Figure 9 : Aspect endoscopique normal chez notre patient**

**(Fibroscope A ; colonoscopie B)**

L'exploration de l'intestin grêle par la vidéo-capsule endoscopique avait révélé un épaissement muqueux jaune verdâtre exsudatif, avec un érythème et une friabilité de la sous-muqueuse.

Les données anatomopathologiques faisaient évoquer une maladie inflammatoire chronique de l'intestin type maladie de CROHN, une maladie cœliaque avec une possible jéjuno-iléite ulcéralive ou une entérite d'origine infectieuse en particulier une tuberculose intestinale. Un traitement antibiotique à base de Ciprofloxacine + Metronidazole a été essayé sans efficacité notable.

Au cours de l'hospitalisation, le patient développait une aphtose buccale géante à l'alimentation et une aphtose génitale. L'interrogatoire retrouvait la notion d'aphtose buccale récidivante à raison d'une poussée tous les trois mois depuis deux ans et une aphtose génitale récidivante depuis six mois. Il n'y avait

pas d'hypersensibilité aux points de prélèvement. L'examen ophtalmologique, réalisé systématiquement, ne décelait aucun signe d'atteinte oculaire. Le diagnostic de la maladie de BEHÇET a donc été retenu. Le patient a été traité par corticoïdes sous forme d'assauts cortisoniques intraveineux de Méthylprédnisolone à la dose de 15 mg/kg/jour pendant 3 jours relayés par la Prédnisone orale à la dose initiale de 1 mg/kg/j.

Après deux mois de traitement, le patient présentait une nouvelle poussée de sa maladie avec des douleurs abdominales, une aphtose bipolaire et une pseudofolliculite. Un traitement immunosuppresseur par Cyclophosphamide en bolus intraveineux associé à une corticothérapie orale à 1 mg/kg/j a été prescrit. Après 6 cures mensuelles de Cyclophosphamide, l'évolution était marquée par une nette amélioration de la symptomatologie générale et digestive, avec un recul de 12 mois (mars 2007). Il est à noter qu'un traitement par colchicine a été associé aux traitements précédents.

Le patient, à cette date, a été contraint de rendre visite à sa famille au Maroc. Une visite qui s'est prolongée dans le temps et a duré une année durant laquelle le patient était en rémission clinique et avait arrêté le traitement à la colchicine.

Après 22 mois de rémission complète, jusqu'au 4 août 2008, le patient a présenté un syndrome abdominal douloureux aigu fait d'épigastalgies intenses et des vomissements sans trouble de transit imposant son admission au service des urgences chirurgicales viscérales (UCV) à l'Hôpital Ibn Sina de Rabat.

La symptomatologie douloureuse abdominale remontait à 15 jours avant son admission à type d'épigastalgies intenses associées à des vomissements sans trouble de transit, non résolutifs sous traitement symptomatique.

L'examen à l'admission, trouvait un patient en assez bon état général, fébrile à 39°, aux conjonctives légèrement décolorées avec une défense abdominale généralisée.

Sur le plan biologique, il y avait une hyperleucocytose à 17 000/mm<sup>3</sup> avec polynucléose neutrophile, une anémie à 7,5 g/dl hypochrome microcytaire, un taux de plaquettes à 394 000/mm<sup>3</sup>, une hyponatrémie à 128 meq/l et un bilan d'hémostase avec un TP à 59%. La fonction hépatique, la fonction rénale et la glycémie étaient normales.

La radiographie pulmonaire centrée sur les coupes a objectivé un pneumopéritoine bilatéral (figure 10).

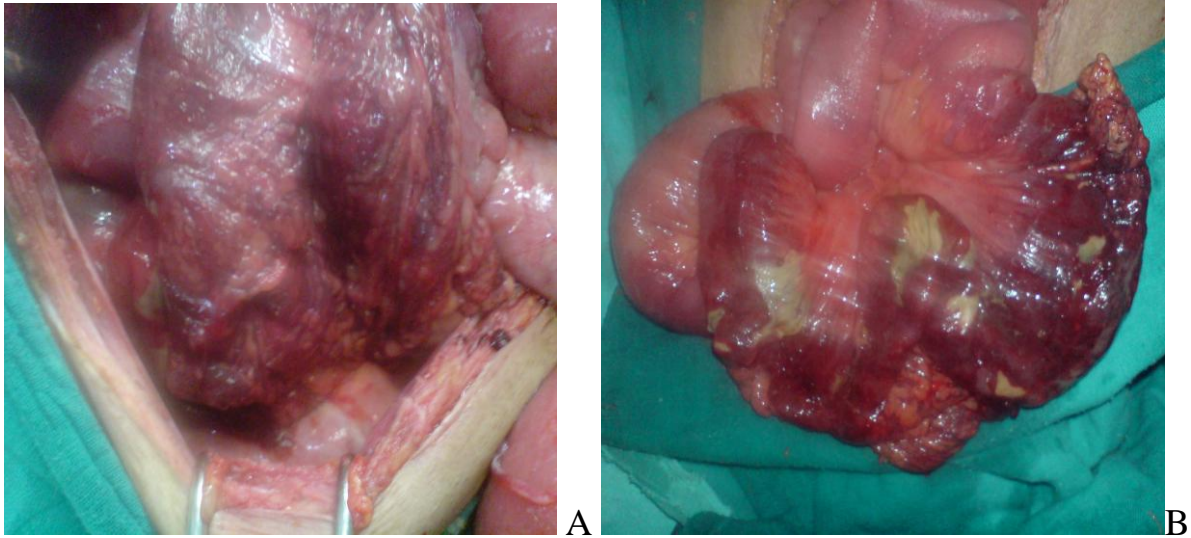


**Figure 10: Radiographie du thorax montrant un pneumopéritoine bilatéral.**

L'échographie a objectivé l'existence d'un épanchement intra-abdominal de faible abondance d'aspect hétérogène.

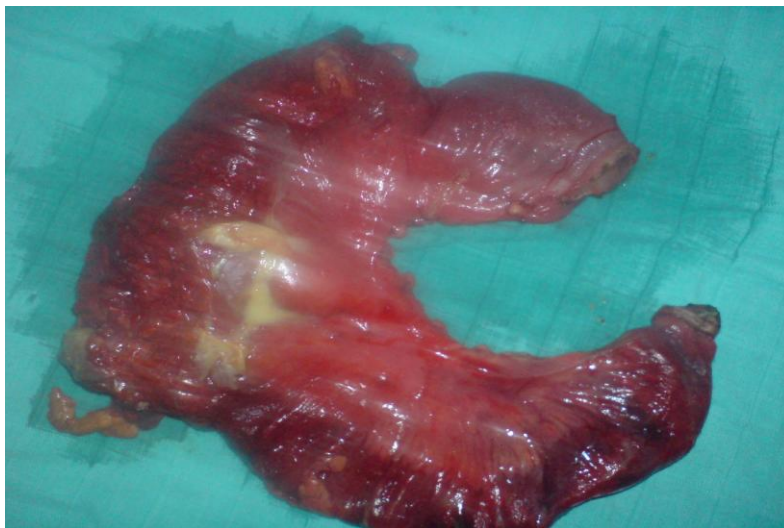
Compte tenu de l'état septique du malade, la notion de tabagisme chronique, la défense abdominale et le pneumopéritoine à la radiographie du thorax le patient a été admis au bloc opératoire pour une péritonite par perforation d'ulcère duodéal (le 04 août 2008).

Au bloc opératoire, Sous Anesthésie générale et après une incision médiane sus ombilicale, après aspiration de 500cc de liquide purulent avec des fausses membranes, l'exploration de la région antro-pylorique, ne retrouvait aucune perforation ulcéreuse. On décide alors d'élargir l'incision en sous ombilical. On découvre de multiples petites perforations à bords irréguliers siégeant sur une étendue de 30cm de l'iléon terminal nécrosé, à 10cm de la valvule iléo-caecale et à 180cm de l'angle duodéno-jéjunal avec interposition de zone saine et de zone ischémisée sphacélée pré-perforative. Le méso de l'iléon terminal était très épaissi avec présence d'adénopathie tout le long du mésentère sans carcinose ni métastase. Le reste du tube digestif était intact (jéjunum et côlon en sa totalité). (Figure 11)



**Figure 11 : Aspect congestif et inflammatoire de l'iléon terminal (A), et multiples petites perforations. (B)**

Une résection de 30cm de l'iléon contenant les perforations et passant en zones macroscopiquement saines bien vascularisées a été réalisée, puis une double stomie iléale et toilette abdominale ainsi qu'un drainage par deux lames de Delbet de chaque côté au niveau des gouttières pariéto-coliques. (Figure 12)



**Figure 12 : Pièce opératoire de l'iléon terminal montrant l'aspect perforatif et nécrotique.**

L'examen anatomopathologique de la dernière anse iléale montre à l'ouverture une muqueuse nécrosée, hémorragique avec de nombreuses fausses membranes sur le méso. Les différents prélèvements réalisés au niveau de la pièce répondent à une muqueuse colique exulcérée en surface, recouverte d'un bloc fibrino-leucocytaire. Les structures glandulaires sont régulières, bordées d'un épithélium bien différencié. Le chorion abrite un infiltrat inflammatoire polymorphe, dense avec de nombreux vaisseaux congestifs et de suffusions hémorragiques. La muqueuse et la séreuse sont congestives.

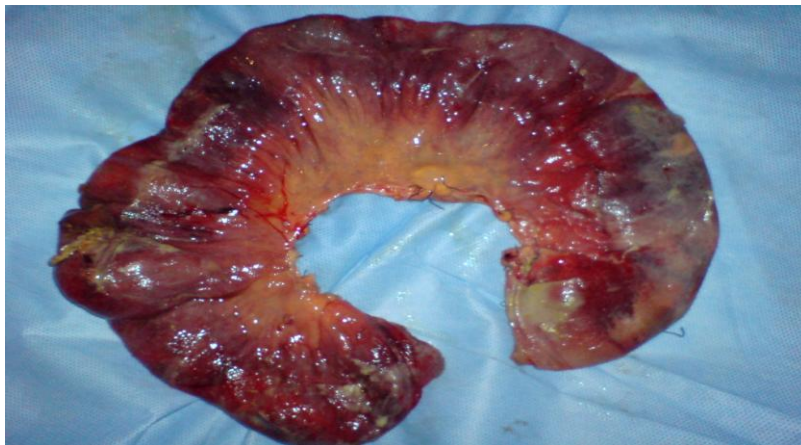
Les suites postopératoires ont été marquées par l'issue d'un liquide digestif par les lames de drainage à J + 4 de l'intervention (08 août 2008). L'indication d'une reprise chirurgicale a été posée devant la suspicion d'une péritonite postopératoire et l'augmentation du débit de l'orifice de drainage.

Après une reprise de l'incision initiale, l'exploration a trouvé une péritonite postopératoire localisée avec aspiration de 150cc de liquide digestif au niveau de la gouttière pariéto-colique gauche issue d'une perforation jéjunale située à 60cm de l'angle duodéno-jéjunal, en aval du jéjunum sphacélé à paroi amincie pré-perforative par endroit avec interposition de quelques zones saines sur une étendue de 30cm. En aval de la perforation, on note le même aspect sur 20 à 30cm (Figure 13).



**Figure 13 : Aspect peropératoire montrant la perforation du jéjunum.**

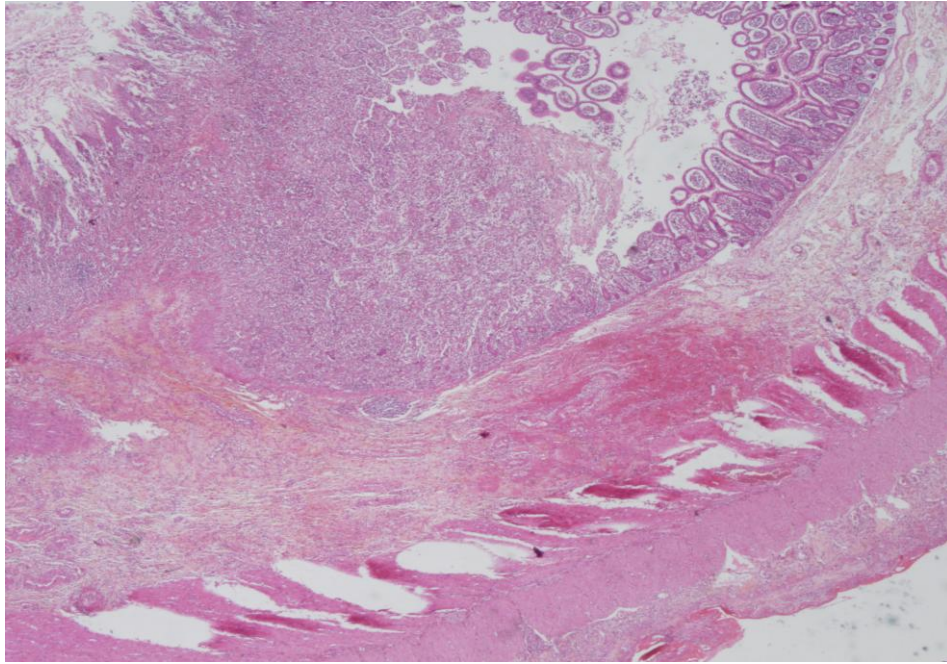
On a décidé alors de réaliser une résection jéjunale emportant l'étendue des lésions macroscopiques et de la perforation (soit 70cm) avec une anastomose jéjuno-iléale termino-terminale vu le siège proximal de la perforation (30cm de l'angle duodéno-jéjunal) (Figure 14). L'exploration minutieuse du reste du tube digestif était sans particularité notamment le reste de l'intestin grêle et du côlon qui étaient d'allure macroscopiquement normale ainsi que l'iléon terminal et la double stomie qu'on a respectée.



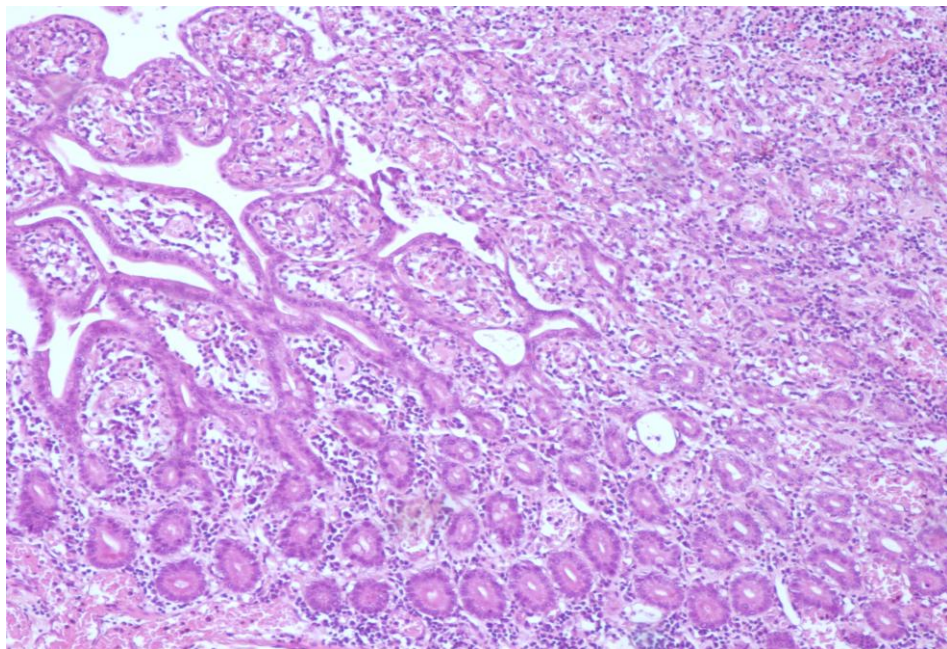
**Figure 14: Pièce opératoire de résection jéjunale emportant la perforation.**

L'anatomo-pathologie de la pièce de résection, mesurant 40cm de long, a mis en évidence : (Figures : 15, 16, 17)

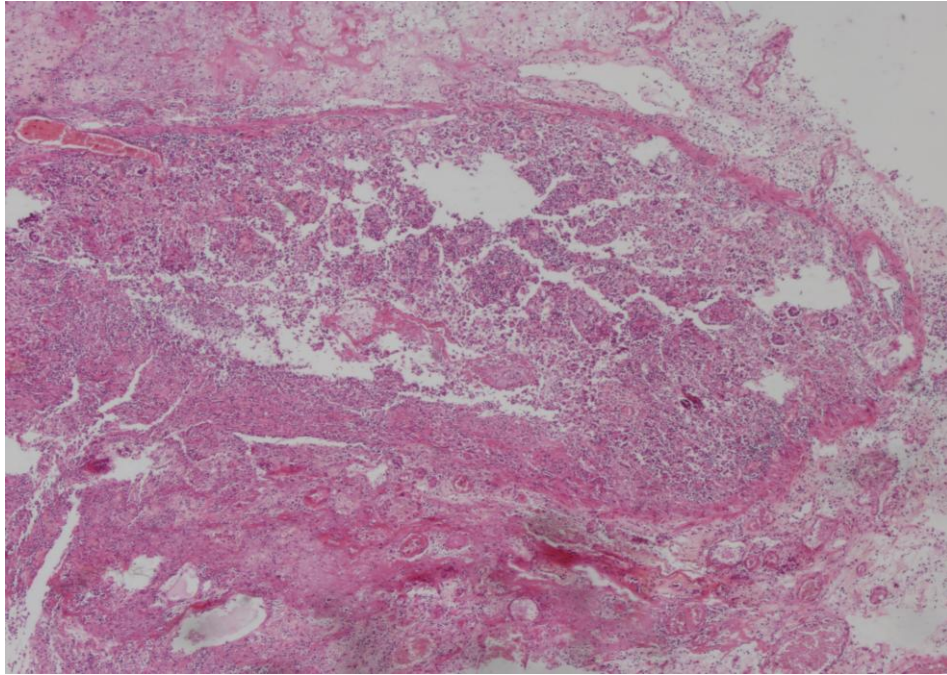
- Une perforation située à 13cm de la limite d'exérèse la plus proche.
- La partie externe est tapissée par un enduit blanchâtre.
- Le méso mesure 13x3x1cm.
- La lumière présente de vastes ulcérations de la muqueuse.
- L'examen histologique des différents prélèvements effectués retrouve une paroi intestinale bordée par une muqueuse le plus souvent détruite et remplacée par un abondant matériel nécrotico-leucocytaire qui repose sur un tissu œdémateux, congestif et peuplé de leucocytes polymorphes.
- Cet infiltrat inflammatoire dissocie toutes les autres tuniques où l'on observe des foyers de nécrose plus ou moins étendus avec œdème marqué.
- On n'a pas observé de groupements spécifiques ni de lésions suspectes.
- On a conclu à une entérite ulcéreuse et nécrosante avec perforation.



**Figure 15 : Microphotographie de la paroi intestinale ; muqueuse ulcérée remplacée par un matériel nécrotico-inflammatoire.**



**Figure 16: muqueuse ulcérée remplacée par un enduit fibrino-leucocytaire**



**Figure 17: Enorme perforation de la paroi intestinale**

L'évolution sera progressivement favorable sous antibiothérapie à large spectre, corticothérapie sous forme de Solumédrol en 3 bolus intraveineux trois jours de suite relayé par corticothérapie orale à raison de 1 mg/Kg/j, bolus de Cyclophosphamide (1g), apports nutritionnels et hydroélectrolytiques adaptés.

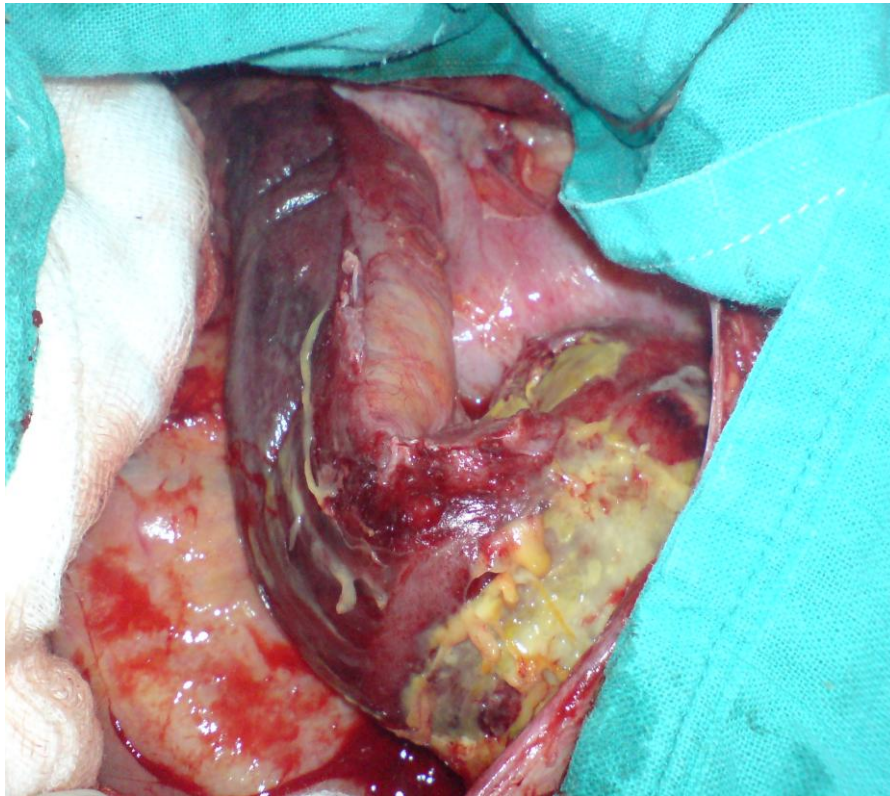
Sur le plan biologique, on notait un taux de globules blancs à 7800/mm<sup>3</sup>, une hémoglobine à 9,2 g/dl, une natrémie à 142 mEq/l.

Le 15 août, le patient a présenté brutalement de violentes douleurs abdominales diffuses avec sensibilité abdominale très manifeste et une réapparition de l'aphtose bipolaire sans autres signes associés; le patient a été réadmis une troisième fois au bloc opératoire.

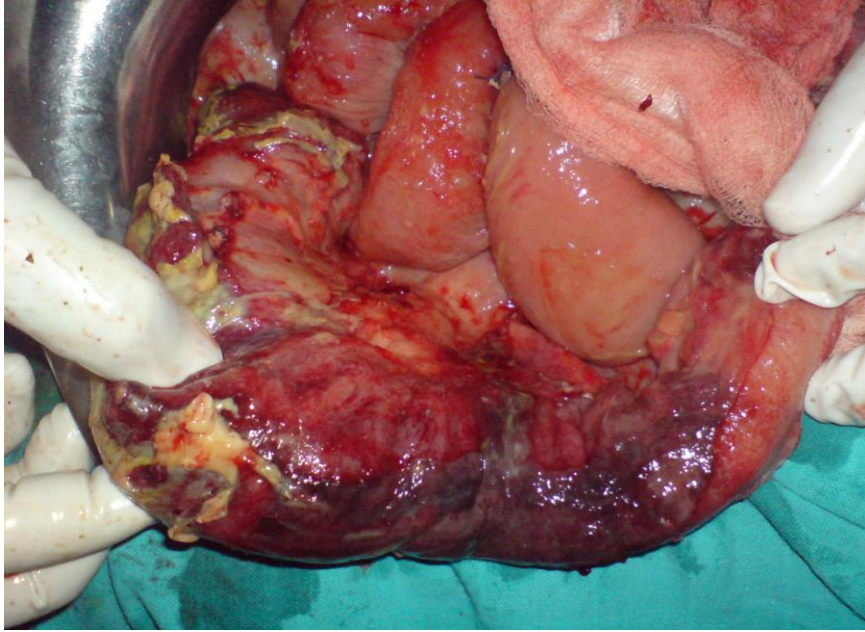
Nous avons découvert à l'exploration, une perforation jéjunale à 15cm de l'angle duodéno-jéjunale ainsi qu'un infarctus du sigmoïde jusqu'au haut

rectum avec une paroi digestive très infiltrée violacée pré-perforative. Le reste de l'intestin grêle, du côlon droit, transverse et gauche était macroscopiquement intact. (Figures 18,19)

On a décidé de faire une résection cunéiforme des berges jéjunales et une structuroplastie avec une réfection de l'anastomose grêlique à 25cm de l'angle duodéno-jéjunal et un rétablissement de la continuité de la stomie iléale. On a réalisé également une résection de la boucle sigmoïdienne étendue jusqu'au rectum avec fermeture du bout distal et une stomie du bout proximal selon Hartmann. Le grêle restant était estimé à 80cm contenant 3 anastomoses.



**Figure 18: Aspect peropératoire de la 2<sup>ème</sup> perforation jéjunale.**



**Figure 19 : Infarcissement sigmoïdien étendu.**

Sur le plan histologique, on a conclu à une colite aigue ulcérée avec absence de lésions spécifiques ou tumorales.

L'état du malade s'est altéré progressivement et d'une manière inexorable l'amenant à une cachexie terminale, malgré le séjour et la prise en charge en réanimation, jusqu'en J + 6 de la troisième intervention, où il y a eu ré-issu du liquide digestif purulent des orifices de drainage. Le patient décède d'un choc septique.



**ENTERO-BEHÇET**



## J. HISTORIQUE :

BEECHGARD, en 1940, est le premier à être crédité d'avoir décrit une atteinte intestinale associée au syndrome de BEHÇET ; 3 ans après la communication de ce dernier, il rapporta un cas d'iléite segmentaire chez une femme ayant présenté des épisodes douloureux abdominaux récidivants accompagnés de Melæna.<sup>[31, 32, 33,34]</sup>

SAUGMAN JENSEN, en 1944, fut le premier à considérer la colite comme une manifestation de la maladie de BEHÇET, en tant qu'entité spécifique ; il décrit deux cas avec une issue fatale : celui d'un homme de 29 ans souffrant d'une maladie discontinue avec atteinte rectale et décédé d'une hémorragie intestinale fulminante, dans le cadre d'une colite évoluant depuis plusieurs années (ulcération extensive du côlon objectivée à l'autopsie) et celui d'une femme décédée d'une hémorragie intestinale dans le cadre d'une colite distale diffuse s'étendant jusqu'à l'anus<sup>[31,35]</sup>.

En 1956, COTTINI et RANDAZZO firent des observations similaires et suggérèrent l'usage du terme de syndrome cutanéointestinal. Dès lors, les nouveaux cas se succèdent. BOE DEGARD et SCOTTE en 1958, YAMAMOTO en 1962... Dorénavant, l'atteinte intestinale est le plus souvent considérée comme une complication digestive, en tant qu'élément du tableau clinique. Elle fait d'ailleurs partie intégrante du diagnostic, en tant que critère mineur<sup>[32]</sup>.

En 1964, TSUKUDA et COLL<sup>[36]</sup> proposent le terme de la maladie de BEHÇET intestinale, si le diagnostic se trouve vérifié radiologiquement ou par endoscopie et confirmé par biopsie ou autopsie. BABA et COLL<sup>[37]</sup> donnent leur accord à cette dénomination qui a une valeur pronostique mettant au premier plan l'atteinte de plus mauvais pronostic.

## II. EPIDEMIOLOGIE :

### 1- La prévalence :

Les plus fréquentes, les plus nombreux et documentés rapports proviennent du Japon où la maladie de BEHÇET, et par conséquent, ses localisations intestinales, sont bien plus fréquentes.

Les études rassemblant un grand nombre de patients sont rares et l'incidence du BEHÇET intestinal est diversement appréciée :

Le nombre de cas occidentaux colligés dans les revues de la littérature étaient de 13 en 1973, de 36 en 1982<sup>[38]</sup> et de 47 cas en 1985<sup>[39]</sup>.

Au Japon, des séries importantes sont publiées, dont une regroupe 136 cas opérés entre 1961 et 1981<sup>[36]</sup> ; et une autre regroupant 20 cas opérés entre 1990 et 1999<sup>[40]</sup>. Une étude épidémiologique menée dans le district d'HOKAIDO<sup>[37, 41]</sup> recense 300 cas de localisations intestinales parmi 2520 cas de maladie de BEHÇET.

A Taïwan, la série SHAO-JIUN CHOU<sup>[34]</sup> rapporte 82 cas de BEHÇET intestinal parmi 125 cas de maladie de BEHÇET sur une période de 25 ans entre 1979 et 2004.

En Corée, 43 cas de BEHÇET intestinal ont été diagnostiqués à l'Hôpital Universitaire National de Séoul entre 1984 et 1995<sup>[42]</sup>.

Nous avons, pour notre part, retrouvé 80 observations suffisamment documentées dans la littérature mondiale.<sup>[31-33, 35, 37-41, 43-66]</sup>

L'incidence des localisations intestinales chez les patients atteints de maladie de BEHÇET varie de 0 à 30%.<sup>[49]</sup>

Elle se situe en occident entre 7 et 30%, en Turquie entre 0 et 5% et varie au Japon de 50 à 60%. [41, 36, 67]

En Chine, sur 310 cas de maladie de BEHÇET, on retrouve 9% d'atteinte digestive et seulement 5,2% de localisation intestinale. [48]

Ces disparités de fréquence peuvent parfois s'expliquer par le fait que certains auteurs parlent de manifestations cliniques et que d'autres font allusions à des lésions anatomiquement prouvées.



**Figure 20: Répartition géographique de l'entéro-BEHÇ+ET**

## 2. Le sexe ratio :

On retrouve une prédominance féminine en occident de la maladie de BEHÇET compliquée d'atteinte digestive. Au Japon et dans les pays du pourtour méditerranéen, les cas masculins sont en majorité.

Cette situation est quelque peu superposable à celle de la maladie de BEHÇET sans localisation digestive :

Sur 80 cas cités dans la littérature mondiale, on retrouve 31 femmes (38,75%) pour 49 hommes (61,25%). Le sexe ratio H/F est donc de 1,58. <sup>[31-33, 35, 37-41, 43-66]</sup>

ROGE et COLL <sup>[39]</sup> sur 58 cas occidentaux, recensent 36 femmes (sexe ratio H/F = 0,61).

Par contre :

- Au Japon, sur 392 cas colligés dans 3 séries, le sexe ratio H/F est de 1,6 (241 hommes pour 151 femmes). <sup>[36, 37, 41]</sup>
- A Taiwan, dans la série de SHAO-JIUN CHOU, le sexe ratio est de 1,5. <sup>[34]</sup>
- Dans la série coréenne d'IL JU CHOI, le sexe ratio est de 1,15 (23 hommes et 20 femmes). <sup>[42]</sup>

## 5. L'âge et les délais de survenue :

L'âge moyen de survenue des premiers symptômes se situe entre la 3<sup>ème</sup> et la 4<sup>ème</sup> décade. Sur 80 cas de la littérature mondiale <sup>[31-33, 35, 37-41, 43-66]</sup>, l'âge moyen pour les hommes est de 41,3 ans et pour les femmes de 35,7 ans (âge moyen global: 38,5 ans).

- Au Japon, dans une série de 136 patients, l'âge moyen pour les hommes est de 35,7 ans et de 33,7 ans pour les femmes (âge moyen global : 35ans).<sup>[36]</sup>
- Pour SHAO-JIUN CHOU, l'âge moyen est de 35,3 ans.<sup>[34]</sup>
- l'âge des 43 cas coréens rapportés par IL JU CHOI varie entre 14 et 60 soit une moyenne de 36.<sup>[42]</sup>
- Sur 26 cas de la littérature occidentale, compliqués de lésions intestinales, la moyenne d'âge est de 36 ans.<sup>[55]</sup>

Il n'y a donc pas de différence significative entre l'âge moyen des cas féminins et des cas masculins, ni entre l'âge moyen au Japon, à Taiwan, en Corée et en Occident.

Cette situation reflète bien le laps de temps moyen écoulé entre le diagnostic de la maladie de BEHÇET et les premiers signes d'atteinte digestive. En effet, les lésions intestinales se manifestent en moyenne de 4 à 9 ans après le début des premiers symptômes (moyenne : 6ans)<sup>[34, 36, 37, 39, 41, 64]</sup>. Elles peuvent cependant être simultanées ou survenir 20 voire 30 ans<sup>[39]</sup> après les premiers symptômes ou encore être révélatrices et inaugurales<sup>[64]</sup> de la maladie de BEHÇET.

Notre patient avait 42 ans lors de la déclaration de sa maladie intestinale qui survient 2 ans après les premières poussées d'aphtose buccale ; l'âge de survenue est supérieur à l'âge moyen habituel alors que le délai de 2 ans est inférieur au délai moyen retrouvé dans la littérature.

### III. PHYSIOPATHOLOGIE : [68, 88]

Bien que la description princeps de la maladie remonte à 1937 [69], sa physiopathologie reste toujours largement incomprise. Des données expérimentales nouvelles permettent toutefois de mieux comprendre les mécanismes qui président à l'émergence de la maladie et/ou des atteintes viscérales.

Plusieurs éléments interviennent dans l'apparition des lésions organiques : une susceptibilité génétique, des facteurs environnementaux (infections virales et/ou bactériennes), des anomalies de la réponse inflammatoire (protéines du choc thermique, dysrégulation de la production de l'oxyde nitrique) et un dysfonctionnement du système immunitaire.

#### **1- Prédisposition génétique :**

L'existence de formes familiales et la prépondérance de la maladie dans le bassin méditerranéen ont suggéré l'existence d'une susceptibilité génétique.

#### **✚ Gènes HLA :**

L'association génétique entre la maladie de BEHÇET et HLA-B51 a été décrite pour la première fois en 1982 par Ohno [70] dans la population japonaise. Elle a été confirmée depuis dans de nombreuses autres populations d'origine géographique et ethnique différentes. La fréquence de l'antigène HLA-B51 varie de 40% à 80% chez les malades, et elle est de 2 à 3 fois supérieure à celle observée chez les témoins. Le risque relatif (défini par l'odd ratio) de la maladie de BEHÇET en présence de l'allèle B51 varie entre 3 et 15. [71]

Ces associations phénotype-génotype sont toutefois controversées car elles varient en fonction de l'origine ethnique des patients, de l'activité de la maladie et du type de l'étude.

D'autres molécules HLA-B ont été possiblement impliquées dans la susceptibilité génétique de la maladie (HLA-B5701, HLA-B15, HLA-B2702) [72, 73, 74]

#### **Gènes proches de HLA :**

L'absence de rôle fonctionnel précis de HLA-B51 dans la physiopathologie de la maladie de BEHÇET a fait évoquer la possibilité qu'il soit un marqueur génétique en déséquilibre de liaison avec un gène proche, qui serait lui-même le gène impliqué dans sa physiopathologie.

- La proximité des **gènes MIC** (MICA à MICE) avec le locus HLA B, a fait évoquer la possibilité que l'association de la maladie de BEHÇET avec le HLA-B51 reflète en fait une association avec MICA ou MICB. [75]
- Le TNF alpha est une des cytokines majeures de la maladie de BEHÇET. Le **gène du TNF** est proche du locus HLA-B dont le polymorphisme pourrait influencer la production de TNF qui est augmentée au cours de la maladie de BEHÇET. [72]

#### **Autres :**

Gène MEFV, gènes du récepteur du TNF, gènes de l'IL1, gène ICAM. [76]

### ✚ Loci de susceptibilité :

L'étude de familles multiples de maladie de BEHÇET a révélé deux loci prédominants de susceptibilité : 12p12-13 et 6p22-24 <sup>[77]</sup>. Le transcrite de ces loci n'est pas encore connu.



**Figure 21: Gènes HLA, MIC et TNF.**

## 2. Facteurs environnementaux : <sup>[78]</sup>

### • *Les infections virales :*

Dés 1937, BEHÇET avait mis en évidence des inclusions intra et extranucléaires dans les frottis d'aphtes et d'hypopion suggérant une origine virale. Plusieurs virus de la famille Herpès ont été incriminés dans la genèse des lésions muqueuses de la maladie de BEHÇET.

### • *Les infections streptococciques :*

La présence constante des aphtes buccaux au cours de la maladie de Behçet a suggéré que la flore microbienne orale, notamment streptococcique, pouvait être impliquée dans la pathogénie de la maladie.

### **3. Anomalies de la réponse inflammatoire :**

#### **➤ *Le rôle des protéines du choc thermique (PCT) :*** <sup>[79]</sup>

Les PCT ou HSP (*heat shock proteins*), sont des antigènes candidats potentiels comme initiateurs de l'apparition de la maladie de Behçet ou des poussées. Elles jouent le rôle de protéines transporteuses pour les autres protéines intracellulaires quand la cellule est soumise à des conditions de stress comme l'infection, l'hypoxie, les traumatismes, les irradiations par les UV et les drogues toxiques.

#### **➤ *Le rôle de l'oxyde nitrique :***

L'oxyde nitrique est exprimé à la surface des cellules endothéliales, c'est un médiateur important impliqué dans l'inflammation de l'uvéa. Une augmentation des concentrations de l'oxyde nitrique a été rapportée au cours de la maladie de BEHÇET, dans le sérum, les érythrocytes, le liquide synovial et l'humeur aqueuse. <sup>[80, 81]</sup> Cette augmentation est corrélée avec l'activité de la maladie de BEHÇET. L'augmentation de l'oxyde nitrique intra tissulaire inhiberait la migration des PNN présents au sein des lésions de la maladie entraînant la persistance in situ de ces cellules activées.

### **6. Anomalies de l'immunité :**

#### ***a. L'hyperactivité des monocytes et des polynucléaires neutrophiles :***

La réponse initiale de la réaction pathergique est médiée par les monocytes et les neutrophiles, avec une accumulation rapide de neutrophiles au point de ponction de l'aiguille. Par la suite, au bout de 48 heures, le derme est infiltré majoritairement par des cellules mononuclées (LT, monocytes et macrophages,

les neutrophiles ne constituant que moins de 5 % de l'infiltrat cellulaire). Les monocytes sont activés et sécrètent des cytokines pro-inflammatoires, IL-1, IL-6, TNF, GM-CSF et IL-8, capables d'attirer et d'activer les polynucléaires au sein des tissus <sup>[82, 83]</sup>.

Une étude turque <sup>[84]</sup> a montré, en étudiant les marqueurs d'activation à la surface des PNN, qu'il existe chez les patients atteints de la maladie de BEHÇET, un état de pré activation in vivo des PNN, qui pourrait expliquer la rapidité avec laquelle s'installent les lésions.

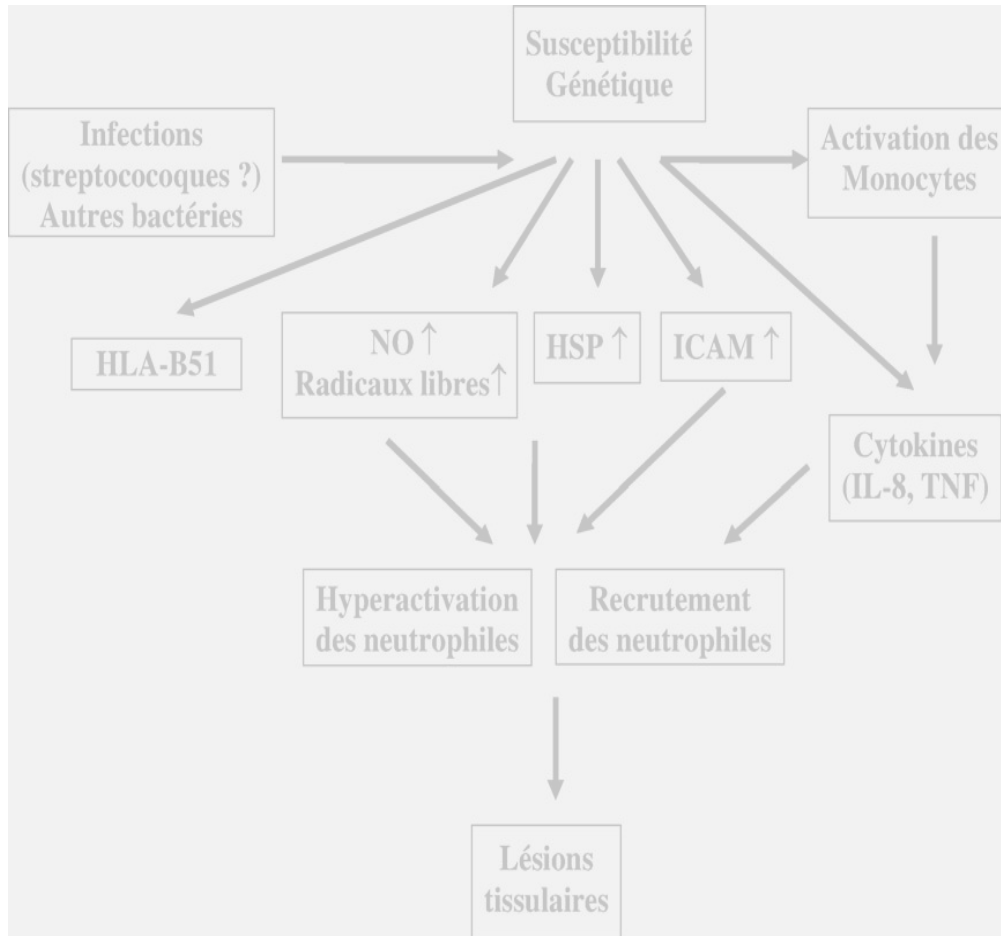
***b. Le rôle des lymphocytes T*** : <sup>[85]</sup>

Au cours de la maladie de BEHÇET, les LT expriment des marqueurs d'activation comme CD29 et CD69 dans le sang périphérique et dans les tissus. Les lymphocytes CD4+ et CD8+ produisent des cytokines pro-inflammatoires comme l'IL2, l'IFN $\gamma$ , l'IL-6, l'IL-8, l'IL12 et le TNF. Les concentrations sériques de ces cytokines sont augmentées au cours de la maladie.

***c. L'immunité humorale*** : <sup>[86, 87]</sup>

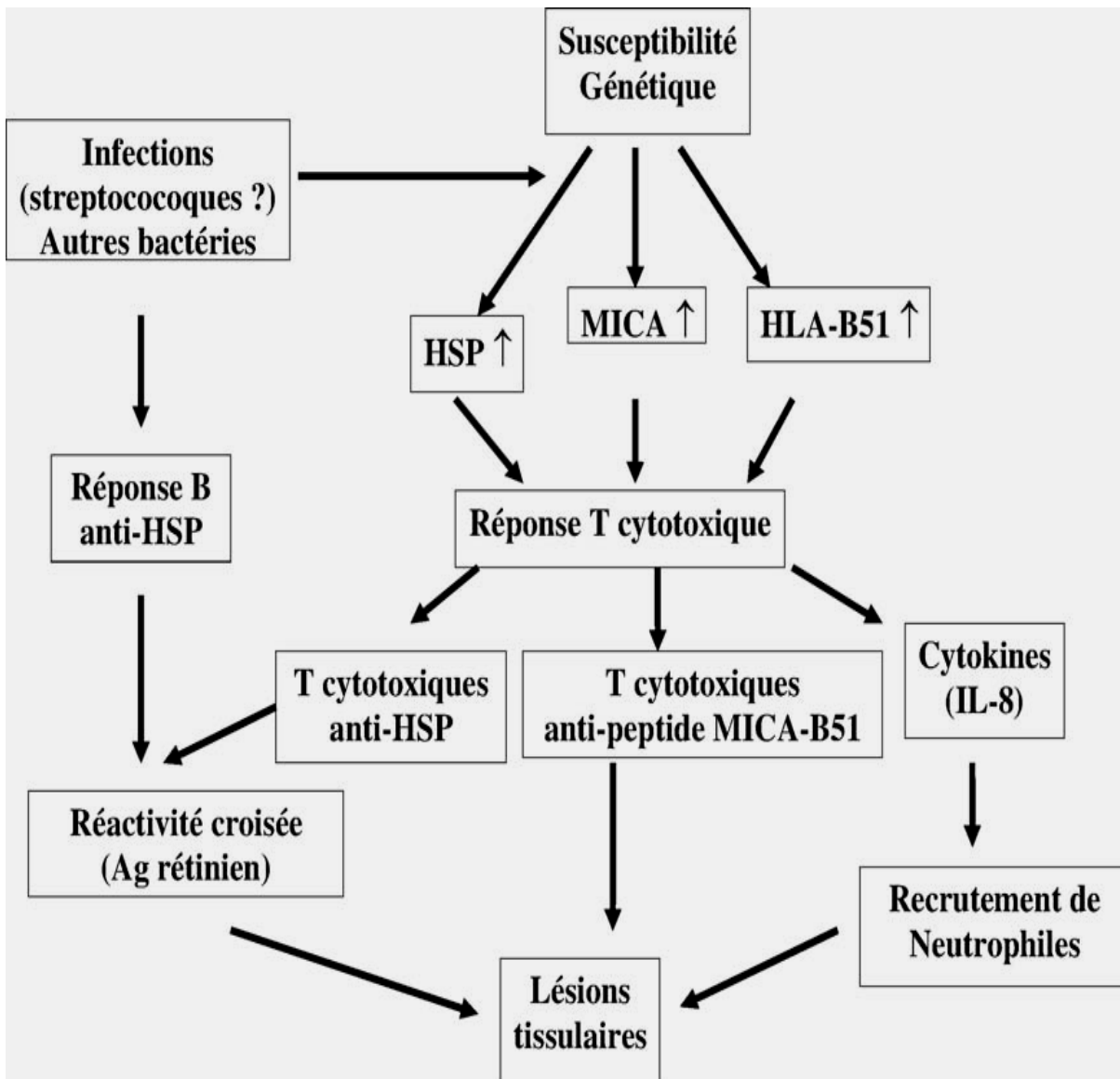
Bien que le nombre de lymphocytes B de patients atteints de maladie de BEHÇET soit normal, plusieurs arguments suggèrent que l'immunité humorale participe à la physiopathologie de la maladie. Les LB des patients avec maladie de Behçet expriment des niveaux élevés de marqueurs d'activation tels que le CD13, CD33, CD80 et CD45. L'analyse des mutations somatiques des gènes des immunoglobulines effectuée sur les LB isolés du liquide articulaire d'un patient avec une arthrite de la maladie de BEHÇET a montré qu'il existait un taux élevé de mutations somatiques suggérant que la réponse B se faisait par expansion clonale des LB sous pression d'un antigène.

Sur la base des données expérimentales, un modèle physiopathologique a progressivement émergé (Figure 22 et 23) permettant de mieux comprendre les étapes successives qui président à l'apparition des lésions tissulaires de la maladie de BEHÇET. Ce schéma met en exergue le rôle effecteur majeur joué par polynucléaires neutrophiles et les LT cytotoxiques. Ces cellules constituent les cibles cellulaires visées par les nouvelles thérapeutiques.



**Figure 22 : Physiopathologie de la maladie de BEHÇET.**

Première étape : les cellules effectrices sont les monocytes et les polynucléaires neutrophiles :  
 a : infection par une bactérie (streptocoques) sur un terrain génétique particulier (HLA-B51, MICA) ;  
 b : activation excessive des monocytes et stimulation de l'expression des HSP et de MICA par des cellules épithéliales et endothéliales (tube digestif, oeil, peau, vaisseaux), sécrétion de cytokines par les monocytes, notamment l'IL-8 qui engendrerait un recrutement des polynucléaires neutrophiles intratissulaires ;  
 c : hyperactivation des neutrophiles sous la dépendance notamment de la susceptibilité génétique (hyperexpression des protéines d'adhésion, ICAM, et production accrue de radicaux libres, production de l'oxyde nitrique) ;  
 d : premières lésions tissulaires par les neutrophiles hyperactifs,<sup>[68]</sup>



**Figure 23 : Physiopathologie de la maladie de BEHÇET.**

*Seconde étape* : les cellules effectrices sont les lymphocytes. a : développement d'une réponse T cytotoxique dirigée contre les cellules exprimant les HSP, le peptide formé par l'association HLA-B51-MICA (susceptibilité génétique) ou l'Ag-S ; b : lésions tissulaires liées à lyse dépendant des LT cytotoxiques dirigés contre les HSP, le peptide formé par l'association HLA-B51-MICA (susceptibilité génétique) ou l'Ag-S (réactivité croisée) ; c : recrutement des neutrophiles lié à la sécrétion de cytokines par les LT ; d : pérennisation et amplification de la réponse inflammatoire et immunitaire; e : production d'autoanticorps dont certains (antitropomyosine) pourrait avoir un effet pathogène.<sup>[68]</sup>

#### IV- LES MANIFESTATIONS CLINIQUES :

##### C. Les manifestations intestinales :

L'entéro-BEHÇET peut se révéler par un tableau de colite ou d'entérocolite (aigüe) avec ou sans signes de rectite ou par une complication aigüe (perforation, hémorragie, abcès, fistules).

##### 1. Les symptômes digestifs :

Sont rapportés avec des fréquences diverses de 0 à 70% selon les séries (en moyenne dans 50% des cas de maladie de BEHÇET). [34, 36, 37,41, 42,48]

Les principaux troubles rapportés sont des douleurs abdominales sourdes, des troubles du transit à type d'alternance de diarrhée et de constipation (OSHIMA et COLL notent une fréquence élevée de diarrhées récidivantes en interrogeant systématiquement leurs patients), des troubles dyspeptiques ; des éructations, des vomissements et des nausées seraient fréquents pour certains [37, 41] et exceptionnels pour d'autres. [48]

La symptomatologie digestive n'est pas synonyme de lésion organique, en fait la fréquence des lésions ulcérées rencontrées est bien moindre : sur 85 malades d'OSHIMA et SHIMIZU dont la moitié avait des manifestations digestives, un seul cas d'ulcération jéjunale a pu être trouvé. [32] Les lésions ulcéreuses se verraient chez seulement 25% des patients ayant des symptômes intestinaux. [41] (Tableau 3)

Tableau 3 : Symptômes gastro-intestinaux chez 67 patients de SHIMIZU et chez 85 patients d'OSHIMA <sup>[41]</sup>

	67 patients de SHIMIZU			85 patients d'OSHIMA
	Durant les attaques	Au décours d'une poussée	En période de rémission	
<b>Nombre de patients Examinés :</b>				<b>85</b>
<b>Symptômes gastriques</b>	<b>37%</b>	<b>36%</b>	<b>9%</b>	
<b>Anorexie</b>	<b>27%</b>	<b>13%</b>	<b>9%</b>	<b>40%</b>
<b>Troubles dyspeptiques</b>	<b>67%</b>	<b>32%</b>	<b>38%</b>	
<b>Douleurs abdominales</b>	<b>20%</b>	<b>13%</b>	<b>13%</b>	<b>43%</b>
<b>Aucun symptôme</b>	<b>28%</b>	<b>38%</b>	<b>63%</b>	
<b>Trouble du transit :</b>				
<b>- Diarrhée</b>	<b>22%</b>	<b>16%</b>	<b>16%</b>	<b>28%</b>
<b>- Constipation</b>	<b>25%</b>	<b>21%</b>	<b>16%</b>	
<b>- Normal</b>	<b>50%</b>	<b>63%</b>	<b>68%</b>	
<b>Amaigrissement</b>	<b>18%</b>	<b>18%</b>	<b>66%</b>	
<b>Nausées</b>				<b>16%</b>
<b>Vomissements</b>				<b>20%</b>

## 2. Les signes de colite ou d'iléo-colite ulcéreuse : <sup>[36]</sup>

Outre les symptômes précédemment décrits, les (iléo) colites ulcéreuses se manifestent par des douleurs plus intenses et localisées, des épisodes de diarrhée sanglantes ou de mélaena associés à une altération de l'état général avec fièvre. Sur les 80 cas isolés rapportés, on retrouve 62% de diarrhée et/ou rectorragies et 65% de douleurs.

Sur 90 patients opérés, KASAHARA <sup>[36]</sup> retrouve comme symptôme ou signes ayant conduit à l'intervention chirurgicale : des douleurs dans 92% des cas, une masse abdominale dans 21% des cas, et un mélaena chez 21%. Parmi 136 malades opérés, il signale chez 32 (24%) un antécédent d'appendicectomie (dont il ignore le compte rendu anatomo-pathologique). Cette symptomatologie est d'autant plus fréquente que près de 75% des patients japonais ont des localisations iléo-caecales et du côlon droit.

KASAHARA <sup>[36]</sup> souligne donc l'intérêt de rechercher les signes cardinaux de la maladie de BEHÇET et de porter une attention particulière à l'étude anatomo-pathologique de la pièce opératoire chez tout appendicectomisé afin de ne pas passer à côté du diagnostic.

Les localisations rectales donnent fréquemment des signes de rectite (ténesme, épreinte).

Notre patient n'avait pas d'antécédents chirurgicaux notables en particulier l'appendicectomie. Il a présenté des douleurs abdominales diffuses associées à des troubles du transit à type de diarrhée liquidienne à raison de 3 à 5 selles par jour, des épigastalgies intenses avec apparition de vomissements dans les dernières périodes, et ce, dans un contexte fébrile avec une altération progressive de l'état général.

**Tableau 4 : Principaux signes cliniques des localisations intestinales de la maladie de BEHÇET.**

	<b>47 cas occidentaux ROGE (1985) [39]</b>	<b>59 cas japonais SHIMIZU (1979) [41]</b>	<b>Série des 80 cas isolés rapportés dans la littérature mondiale [31-33, 35, 37-41, 43-66]</b>	<b>43 cas coréens IL JU CHOI (2000) [42]</b>	<b>136 cas japonais KASHAHARA (1981) [36]</b>
<b>Nausées, vomissements, douleurs abdominales</b>	<b>57%</b>	<b>92%</b>	<b>65%</b>	<b>95%</b>	<b>92%</b>
<b>Diarrhée</b>	<b>62%</b>	<b>--</b>	} <b>62%</b>	<b>44%</b>	
<b>Rectorragies et/ou Hémorragies intestin.</b>	<b>64%</b>	<b>26%</b>		<b>26%</b>	<b>21%</b>
<b>Amaigrissement</b>	<b>51%</b>		<b>45%</b>	<b>--</b>	
<b>Fièvre</b>	<b>51%</b>		<b>48%</b>		
<b>Masse palpable</b>	<b>--</b>	<b>--</b>	<b>1,25%</b>	<b>16%</b>	<b>21%</b>

**3. Les complications :** Elles seront traitées par la suite.

**D. Les manifestations concomitantes extra-intestinales:** [3, 18, 89]

Les signes cliniques digestifs se manifestent en moyenne 6 ans après la déclaration de la maladie, le gastro-entérologue est rarement le premier spécialiste consulté.

Les stomatologues (98 à 100% d'aphtes buccaux), les dermatologues (75% des lésions cutanées), les ophtalmologues (60% d'atteinte oculaires), les rhumatologues (50% des signes articulaires) sont les spécialistes les plus

couramment consultés. Cependant, la majorité des patients ne consulte qu'avec une atteinte sévère, invalidante. De ce fait, l'intervalle entre les premières manifestations et la première consultation peut varier de quelques mois à plusieurs années (3 ans en moyenne). L'atteinte oculaire constitue un des principaux motifs de consultation. <sup>[3, 18]</sup>

Parmi 41 malades d'une série Israélienne <sup>[89]</sup>, 11 ont été recrutés en ophtalmologie, 10 en médecine générale, 9 en dermatologie, 3 en neurologie, 3 en chirurgie vasculaire, 2 en stomatologie, 1 en gynécologie, 1 en urologie.

Les premières manifestations sont habituellement des aphtes buccaux dans 50 à 76% des cas, isolés ou associés à d'autres symptômes, puis suivent les lésions cutanées (12 à 31% des cas), les lésions oculaires (17,5%), les signes articulaires (5%). <sup>[89]</sup>

Sur les 80 cas isolés rapportés dans la littérature mondiale, les symptômes les plus fréquemment associés aux atteintes intestinales sont : <sup>[31-33, 35, 37-41, 43-66]</sup>

- Les aphtes buccaux dans 100% des cas, aussi bien chez les hommes que chez les femmes.
- Puis, par ordre décroissant, les aphtes génitaux (85,7% chez les femmes, 84,6% chez les hommes) ; les lésions cutanées (65,7% chez les femmes; 74,7% chez les hommes) ; les atteints articulaires (54,8% chez les femmes et 53,5% chez les hommes) ; les lésions oculaires (34,1% et 42,8%) ; les atteintes vasculaires (12,7%) ; les atteintes neurologiques (11,7%).

- Sont aussi rapportées quelques associations avec des ischémies myocardiques, des embolies pulmonaires, des péricardites, un priapisme, une pancréatite.

**Tableau 5 : Fréquence des principales manifestations extra-intestinales de la maladie de BEHÇET à atteinte intestinale.**

	<b>36 cas occidentaux ROGE (1982) [38]</b>	<b>Série des 80 cas isolés rapportés dans la littérature mondiale [31-33, 35, 37-41, 43-66]</b>	<b>43 cas coréens IL JU CHOI (2000) [42]</b>	<b>26 cas taiwanais (perforations) (2007) [34]</b>
<b>Aphtes buccaux</b>	<b>100%</b>	<b>100%</b>	<b>100%</b>	<b>100%</b>
<b>Aphtes génitaux</b>	<b>80%</b>	<b>85,1%</b>	<b>67%</b>	<b>86,3%</b>
<b>Lésions cutanées</b>	<b>69%</b>	<b>70,2%</b>	<b>60%</b>	<b>50%</b>
<b>Atteinte articulaire</b>	<b>66%</b>	<b>54,2%</b>	<b>49%</b>	<b>31,8%</b>
<b>Atteinte oculaire</b>	<b>39%</b>	<b>38,4%</b>	<b>16%</b>	<b>54,5%</b>
<b>Atteinte vasculaire</b>	<b>27%</b>	<b>12,7%</b>	<b>12%</b>	<b>--</b>
<b>Atteinte neurologique</b>	<b>14%</b>	<b>11,7%</b>	<b>12%</b>	<b>--</b>

Les formes complètes sont minoritaires ; elles ne représentent en moyenne que 30% du total des atteintes intestinales. Les atteintes des 59 patients de SHIMIZU <sup>[41]</sup> se subdivisent en forme complète (30%), incomplète (53%) et diagnostic douteux (17%). De même, sur les 43 patients d'IL JU CHOI <sup>[42]</sup>, les formes complètes des atteintes intestinales représentent 7%, les formes incomplètes 58% et on suspectait le diagnostic dans 35% des cas.

Habituellement, les manifestations extra-intestinales s'aggravent ou récidivent à la déclaration de l'atteinte intestinale ou lors des poussées évolutives intestinales.

Notre patient a consulté initialement, pour une poussée d'aphtose buccale invalidante chez un médecin généraliste. Deux ans plus tard, devant la symptomatologie digestive, il a été hospitalisé au service de gastro-entérologie où le diagnostic de la maladie de BEHÇET a été posé.

Outre l'aphtose buccale, les autres manifestations extra-intestinales associées sont l'aphtose génitale et des polyarthralgies de type inflammatoires touchant les genoux et les chevilles dans les antécédents.

**V. RADIOLOGIE** : [36, 37, 41, 43, 90]

Le tableau radiologique le plus habituel est celui d'une iléo-colite ou d'une colite isolée ulcérée avec des images non spécifiques communes aux autres maladies inflammatoires de l'intestin et qui peuvent simuler entre autres diagnostics, en fonction de leur localisation, une maladie de CROHN ou une RECTO-COLITE HEMORRAGIQUE (RCH).

Les images les plus fréquemment décrites, parmi les 80 observations retrouvées, sont des ulcérations extensives prenant souvent l'aspect de bouton de chemise, d'ulcérations typiques larges, de formes variées, ou linéaires ; d'épaississement et d'irrégularités muqueux, d'anomalies des haustrations, de pseudo-polypes, d'irrégularités nodulaires, évocatrices d'épaississement des plaques de PEYER au niveau de l'iléon terminal.

**L'ASP** n'est anormal qu'en cas de complication (perforation, colectasie). Comme le cas de notre patient chez qui la radiographie pulmonaire avait montré un pneumopéritoine bilatéral.

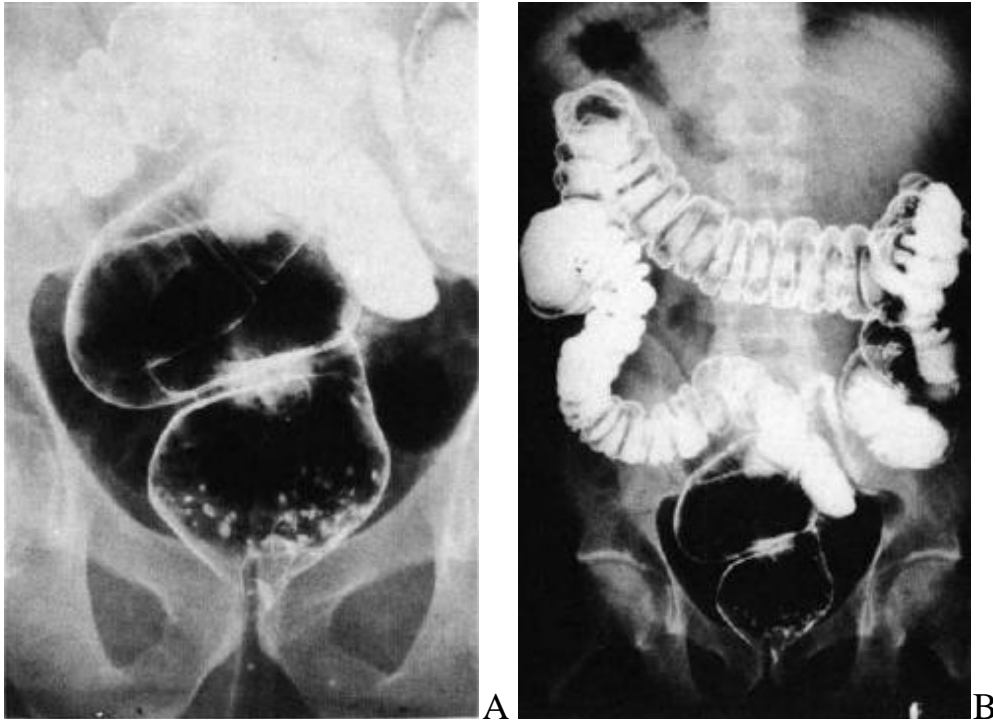
**Les explorations barytées** peuvent être normales, au début ou dans les formes localisées, discrètes ; mais elles montrent le plus souvent des lésions ulcérées de tailles et de morphologies variables profondes en bouton de chemise, linéaires transmuraux avec aspect de spicules, ou superficielles planes ou punctiformes (aphtoides) que seul le double contraste permet de bien visualiser. (Figure 24)

Ces lésions peuvent être localisées ou diffuses sur un segment ou toucher tout le côlon, toujours de façon discontinue. Elles sont souvent entourées d'un halo transparent ou d'images nodulaires (hyperplasie lymphoïde, pseudo-polypes inflammatoires évolués ou cicatriciels ou saillie de muqueuse congestive à la périphérie de l'ulcère) ; la muqueuse avoisinante est normale.

MAC LEAN <sup>[43]</sup> retrouve des lésions nodulaires de 8 à 12mm de diamètre avec une collection centrale de baryte, le tout prenant un aspect en anneau, au niveau de l'iléon terminal : cette image est exceptionnelle. Elle est rapportée aussi par BABA <sup>[37]</sup> ; elle présente un aspect falciforme sur le profil, en scopie.

Il estime qu'elle doit être recherchée attentivement car elle serait typiquement d'une valeur diagnostique importante.

Certains font aussi des ulcérations en bouton de chemise, un signe radiologique assez caractéristique du BEHÇET intestinal car souvent retrouvé, bien que classiquement associé à la RCH et fréquent dans la maladie de CROHN.



**Figure 24 : Radiographie en double contraste du côlon. Multiples ulcérations superficielles 2-3mm localisées au niveau de la portion terminale du rectum (A). Pas de signes radiologiques d'inflammation muqueuse. Le reste de la muqueuse colique est normale (B).**<sup>[57]</sup>

D'autres anomalies radiologiques sont parfois associées : épaissement pariétal, effacement, irrégularité, hérissément des plis, pertes de haustrations, des images de floculation de la baryte, de signes du moulage, de double contour. GOLDSTEIN<sup>[67]</sup> s'insurge contre l'importance trop souvent accordée aux anomalies haustrales qu'il qualifie de signe grossier et aspécifique auquel il ne prête aucune valeur diagnostique.

Les aspects fonctionnels sont surtout observés au niveau du grêle par les auteurs japonais, en période évolutive ; on y retrouve aussi des nodulations multiples évocatrices de lymphagiectasie intestinale, des images d'iléite pavimenteuse par hypertrophie des plaques de PEYER. <sup>[90]</sup>

**Tableau 6: Signes radiologiques du grêle dans la maladie de BEHÇET (d'après SHIMIZU). <sup>[41]</sup>**

	<b>Entérite (épaissis.des plis, aspect buccaux, signes de moulage)</b>	<b><u>Dilatation</u> diffuse</b>	<b><u>du grêle</u> localisée</b>	<b>gaz</b>	<b>Aspect normal</b>
<b>Durant les attaques</b>	<b>77%</b>	<b>73%</b>	<b>34%</b>	<b>71%</b>	<b>0%</b>
<b>En période de rémission</b>	<b>14%</b>	<b>46%</b>	<b>11%</b>	<b>46%</b>	<b>17%</b>

Des sténoses localisées sont rarement observées, mais parfois retrouvées dans les formes à localisation rectale.

Sur 4 artériographies mésentériques réalisées, 2 sont normales, une ne montre qu'une discrète hyper-vascularisation de l'iléon terminal et une a pu déterminer l'origine d'un saignement.

Un microangiogramme a été réalisé par BABA <sup>[37]</sup> sur une pièce opératoire ; il met en évidence une zone avasculaire à la base des ulcères.

**X. ENDOSCOPIE** : [32, 37,39, 46, 90,93]

Les images endoscopiques n'ont pas plus de spécificité que les images radiologiques. Cependant, les lésions observées sont assez différentes de celles d'une maladie de CROHN ou d'une RCH.

Jusqu'à la fin des années 60, seules les lésions rectales sont accessibles à la vision directe ; ceci peut expliquer l'association quasi-constante de la maladie de BEHÇET à une atteinte rectale avant les années 70 ; le diagnostic différentiel était surtout celui d'une RECTO-COLITE ULCERO-HEMORRAGIQUE, BOE établissait qu'il était impossible de distinguer la maladie de BEHÇET de l'atteinte rectale d'une RCH).

La multiplication des nouvelles observations est liée au développement de l'endoscopie ; des lésions non visibles radiologiquement sont parfois découvertes et même, des aspects macroscopiquement normaux peuvent se révéler pathologiques à l'anatomo-pathologie des biopsies, particulièrement pour les atteintes du grêle.

D'autre part, l'accès plus aisé à une histologie a permis de mieux affiner le diagnostic et d'apporter des arguments de différenciation supplémentaires.

L'incidence des cas avec atteinte iléale s'est nettement accrue après 1975. BABA <sup>[37]</sup> décrit les deux premiers cas mondiaux (1971-1972) où des ulcérations intestinales liées à la maladie de BEHÇET ont pu être observées directement par coloscopie.

De même SMITH en 1973 observe directement des lésions vésiculaires, aphtoides, non rapportées jusqu'alors. Ces auteurs attirent l'attention sur le risque perforatif des coloscopies en raison de l'œdème pariétal et de la

profondeur des lésions). Les lésions observées sont essentiellement de larges ulcérations, parfois convergentes, creusantes, de 1 à 4cm de diamètre, taillées à l'emporte-pièce, à bords nets, tranchants, plus ou moins surélevés par l'œdème, et souvent entourées d'une zone érythémateuse.<sup>[32, 39]</sup>

Des ulcérations discrètes, punctiformes, aphtoïdes, éparpillées sur toute la surface du côlon, de façon discontinue avec intervalle constant de muqueuse saine, sont aussi observées.

On retrouve exceptionnellement un aspect pavimenteux, mais les lésions sont le plus souvent localisées à un segment colique (rectales ou recto-coliques) ; des ulcérations du grêle peuvent se voir, touchant essentiellement l'iléon terminal, et la valvule de Bauhin (siégeant préférentiellement sur le bord anti mésentérique).<sup>[93]</sup>

Ces images ulcéreuses sont souvent décrites comme ayant des formes bizarres; elles peuvent être rondes, ovalaires, linéaires siégeant au fond des plis muqueux, étoilées, ou en carte géographique ; elles sont souvent recouvertes d'un enduit fibrineux blanchâtre.

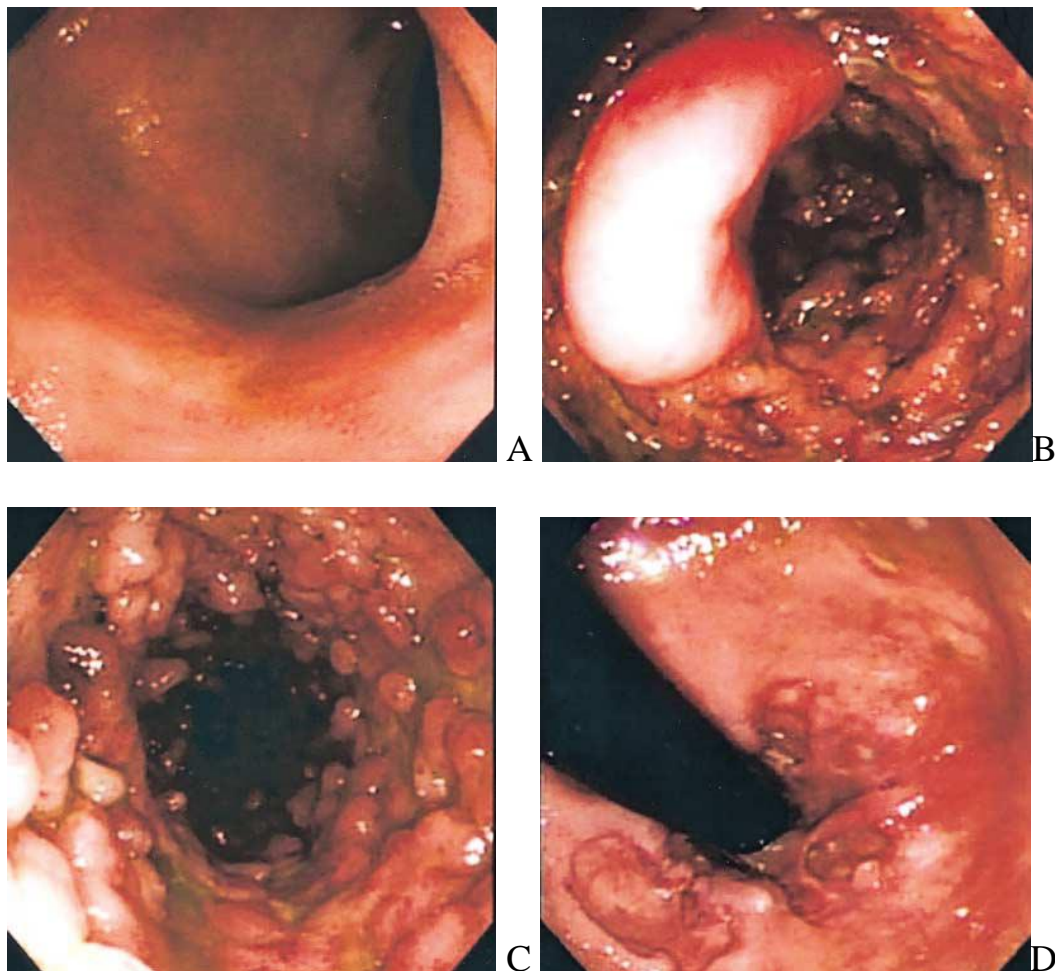
Parfois, il est possible, au cours d'une évolution chronique, que la muqueuse présente un état inflammatoire diffus avec hyperhémie, saignement facile, fragilité, des pseudo-polypes, des micro-recties sont alors observés ; ces signes sont compatibles avec une RCH.

Les ulcérations guéries offrent un aspect décoloré, pâle, en dépression.

Le grand intérêt des coloscopies est de permettre les biopsies qui fournissent souvent des arguments diagnostiques décisifs.

Dans notre observation, les examens endoscopiques étaient non concluants. En effet, l'exploration de l'intestin grêle par la vidéo-capsule endoscopique avait révélé un épaissement muqueux jaune verdâtre exsudatif, avec un érythème et une friabilité de la sous-muqueuse.

Par ailleurs, la fibroscopie digestive haute et colonoscopie avec réalisation de biopsies systématiques étaient sans anomalies.



**Figure 25 : Endoscopie : Aspect normal de la muqueuse de l'iléon terminal (A).  
Ulcérations aphtoïdes éparpillées sur toute la surface du côlon, avec de pseudo-polypes  
(B, C). Fistule juste au-dessus de l'anus (D). <sup>[106]</sup>**

## XI. ANATOMOPATHOLOGIE :

### 1- Macroscopie\_ topographie des lésions :

L'incidence des atteintes intestinales est beaucoup plus élevée au Japon avec une prédominance masculine, 75% des cas sont localisés dans la région iléo-caecale.

Cependant, ces atteintes sont bien moins fréquentes sur les 80 cas rapportés dans la littérature, elles ont une distribution colique plus harmonieuse, siégeant avec légère prédilection au niveau du côlon gauche et le rectum.

#### ▪ Le rectum:

- Sur les cas 80 isolés rapportés dans la littérature, on retrouve 37% d'atteinte rectales (y compris les formes avec atteinte colique totale). <sup>[31-33, 35, 37-41, 43-66]</sup>
- Sur 136 cas opérés, colligés par KASAHARA <sup>[36]</sup> au Japon, le rectum et le sigmoïde ne sont touchés que chez 9 patients (6,7%) (Et ce, dans le cadre d'une atteinte colique diffuse).

#### ▪ Le côlon gauche :

- Sur 80 cas rapportés dans la littérature mondiale, on note 34% d'atteintes du sigmoïde et du côlon descendant. <sup>[31-33, 35, 37-41, 43-66]</sup>
- Dans la série coréenne d'IL JU CHOI <sup>[42]</sup> colligeant 43 cas de BEHÇET intestinal, on note 38% d'atteinte colique gauche ; 6 cas d'atteintes du côlon transverse, 5 cas d'atteintes du côlon descendant et 5 cas d'atteintes sigmoïdiennes.

Par ailleurs, sur les 22 cas taiwanais <sup>[34]</sup> de BEHÇET intestinal compliqués de perforations, on ne retrouve pas d'atteinte colique gauche ni rectale.

▪ **Le côlon droit - l'iléon :**

\* Parmi les 80 observations rapportées <sup>[31-33, 35, 37-41, 43-66]</sup>, le caecum est le siège des lésions dans 22,5% des cas et l'iléon terminal dans 27,5% ; les atteintes iléales sont, soit isolées (7cas sur 22 : 31,8%), soit associées à des atteintes :

- Caecales : 22,8 % (5 cas)
- Du côlon droit : 13,6% (3 cas)
- Rectales : 17%
- Duodénales : 4%
- Œsophagiennes : 10%
- Gastriques : 4%

On retrouve donc, sur les 80 cas rapportés dans la littérature mondiale, 5 atteintes iléo-caecales, 22 atteintes iléales et 18 atteintes caecales isolées. <sup>[31-33, 35, 37-41, 43-66]</sup>

\* Par contre, au Japon, dans la série de KASAHARA <sup>[36]</sup>, 79% des lésions siègent dans la région iléo-caecale. Sur 134 cas documentés, il recense :

- ✓ 114 atteintes localisées dont :
    - 54 de l'iléon terminal
    - 39 de la région iléo-caecale 107 cas:
    - 14 caecales
- } 79%

- 1 du côlon ascendant
- 2 du transverse
- 1 du jéjunum
- 1 gastrique
- 2 duodénales
- ✓ Et 20 atteintes diffuses :
  - 3 œsophago-iléo-caecales
  - 2 jéjuno-iléales
  - 6 s'étendant de l'iléon terminal au côlon descendant
  - Et 9 atteintes coliques diffuses.

\* Dans la série Taïwanaise, SHAO-JIUN CHOU <sup>[34]</sup> rapporte que les perforations ont été retrouvés au niveau de la région iléo-caecale et le côlon ascendant dans 10 cas, au niveau du l'iléon terminal dans 8 cas et au niveau caecal et du côlon ascendant dans 4 cas.

\* Dans la série coréenne, IL JU CHOI <sup>[42]</sup> dénombre 38 atteintes iléo-caecales, 29 atteintes iléales, 29 atteintes iléales isolées et 12 atteintes au niveau du côlon ascendant. L'ensemble des ces atteintes se subdivisent en 30 localisées et 13 diffuses.

Il est à noter que les localisations iléales sont plus fréquentes dans les observations les plus récentes, alors que les atteintes rectales sont quasi-constantes dans les observations antérieures aux années 70. Ceci est largement

expliqué par l'avènement de l'endoscopie moderne et des nouvelles explorations essentiellement du grêle.

SMITH, en 1973, colligeant 14 cas de la littérature occidentale, relève une atteinte rectale chez 13 patients (93%).

NILSEN <sup>[53]</sup> en 1976, rapporte être le premier à décrire un cas de colite ulcéreuse de la maladie de BEHÇET sans atteinte rectale concomitante.

Entre 1982 à 1985, ROGE et COLL. <sup>[38,39]</sup> recensent 11 cas nouveaux de localisations intestinales de la maladie de BEHÇET de la littérature occidentale ; ces 11 cas fournissent 50% des atteintes iléales totales. Il n'y a par ailleurs aucune localisation rectale parmi ces cas.

Alors que, sur 80 cas isolés rapportés de BEHÇET intestinal <sup>[31-33, 35, 37-41, 43-66]</sup>, le pourcentage des malades observés après 1980 n'est que de 35%, le pourcentage des atteintes iléales y représente 50% des atteintes iléales totales.

Peut-on y voir une meilleure connaissance de la maladie, très certainement plus souvent différenciée de la maladie de CROHN, grâce à la colonoscopie et par conséquent à l'histologie.

▪ **Le jéjunum:**

Les complications jéjunales ne sont citées qu'une fois parmi les 136 patients de KASAHARA <sup>[36]</sup>. On ne décèle aucun cas sur 80 malades de BEHÇET avec complications intestinales. Cependant, ASAKURA, en effectuant systématiquement des biopsies du jéjunum chez 16 malades a trouvé des infiltrats inflammatoires de la sous-muqueuse et 4 cas de lymphagiectasie.

Tableau 7: Localisations des lésions intestinales.

	Série de 60 cas japonais SHIMIZU (1979) [41]	Série de 134 cas japonais opérés KASAHARA (1981) [36]	Série de 47cas occidentaux ROGE (1985) [39]	Série de 43 cas coréens I.J.CHO (2000) [42]	Série des 80 cas isolés rapportés dans la littérature mondiale [31-33, 35, 37- 41, 43-66]	Série de 22 cas taiwanais S.J.CHU (2007) [34]
<b>Iléon</b>	<b>75%</b>	<b>77,6%</b>	<b>23%</b>	<b>67%</b>	<b>27,5%</b>	<b>36,36%</b>
<b>Caecum</b>	<b>42%</b>	<b>53%</b>	<b>23%</b>	<b>67%</b>	<b>22,5%</b>	<b>45,45%</b>
<b>Côlon ascendant</b>	<b>13%</b>	<b>10,3%</b>	<b>28%</b>	<b>28%</b>	<b>28%</b>	<b>18,18%</b>
<b>Côlon transverse</b>	<b>13%</b>	<b>11,9%</b>	<b>25%</b>	<b>14%</b>	<b>36%</b>	
<b>Côlon descendant</b>	<b>7%</b>	<b>10,4%</b>	<b>28%</b>	<b>12%</b>	<b>34%</b>	
<b>Sigmoïde</b>	<b>5%</b>	<b>6,7%</b>	<b>23%</b>	<b>12%</b>		
<b>Rectum</b>	<b>3%</b>	<b>6,7%</b>	<b>29%</b>		<b>37%</b>	
<b>Jéjunum</b>		<b>0,75% (1cas)</b>				
<b>Œsophage</b>		<b>2,2%</b>			<b>10%</b>	
<b>Estomac</b>		<b>0,75%</b>			<b>4%</b>	
<b>Duodénum</b>		<b>1,5%</b>			<b>4%</b>	

En résumé les particularités de notre observation sont :

- D'abord la localisation au niveau de l'iléon terminal qui était siège de multiples petites perforations à bord irréguliers sur une étendue de 30cm et à 10cm de la valvule iléo-caecale et à 180cm de l'angle duodéno-jéjunal avec interposition de zone saine et de zone ischémisée sphacélée pré-perforative.
- Ensuite, les 2 perforations jéjunales, la première située à 60cm de l'angle duodéno-jéjunal, en aval du jéjunum sphacélée à paroi amincie pré-perforative sur une étendue de 30cm, et la deuxième à 15cm de l'angle duodéno-jéjunal.
- Enfin la localisation sigmoïdienne étendue jusqu'au haut rectum (infarctissement avec paroi très infiltrée violacée pré-perforative).

## 2- Histologie : [58, 63, 66, 90, 91, 92]

Il n'y a pas de lésions histologiques spécifiques : les lésions simulent souvent une colite ulcéreuse ou granulomateuse. Certains aspects cependant individualisent la maladie de BEHÇET. Le diagnostic histologique se fonde, tantôt sur les arguments négatifs comme l'absence de granulome épithélio-giganto-cellulaire, typique de la colite granulomateuse, tantôt sur de simples nuances histologiques, et parfois sur des arguments de grande valeur diagnostique comme :

➤ Les lésions de vascularite ou de péri-vascularite :

L'atteinte vasculaire, bien que peu rencontrée, serait la plus spécifique. Certains auteurs la considèrent comme la lésion élémentaire de base ; elle n'est rencontrée ni dans la maladie de CROHN, ni dans la RCH. <sup>[63]</sup>

Elles sont surtout décrites sur les pièces opératoires et autopsiques, nécessitant un examen histologique minutieux et des fragments biopsiques importants en raison de leur répartition variable et profonde.

Elles touchent les petits vaisseaux, surtout les veinules, de la sous-muqueuse et de la sous-séreuse, réalisent des granulomes inflammatoires composés d'histiocytes, de lymphocytes, de plasmocytes, d'amas de polynucléaires neutrophiles. L'ensemble réalisent parfois des aspects de vascularite leucocytoclasique <sup>[58,66]</sup>, s'accompagnant de turgescence endothéliale et d'exsudation fibrineuse. On observe parfois, au niveau des artérioles une nécrose fibrinoïde, ou des thromboses <sup>[14, 50]</sup>. Ces lésions représentent les aspects habituels de la maladie de BEHÇET et se retrouvent à la base des lésions systémiques (cutanées surtout car les plus aisément accessibles à la biopsie).

BABA <sup>[37]</sup> réalise un micro-angiogramme sur une pièce opératoire objectivant des zones avasculaires surtout au niveau des bases des ulcères ; à la périphérie, les vaisseaux muqueux étaient discrètement augmentés, ce qui pouvait expliquer l'érythème de la marge ulcéreuse observée à l'endoscopie. Il existait des perturbations circulatoires au sein du réseau vasculaire sous-muqueux pouvant contribuer au développement des lésions. <sup>[37]</sup>

➤ Les ulcérations

Sont caractérisées par leur tendance sapante, creusante, atteignant souvent en profondeur la musculuse, voire la séreuse, et perforant facilement ; elles sont larges, rarement convergentes, parfois punctiformes, aphtoïdes, éparpillées. Des aspects en lame de couteau sont décrits. Elles peuvent être d'âges différents, récentes avec un fond de débris fibrino-nécrotiques, chroniques avec une base remplacée par un tissu de granulation avec infiltrat aspécifique lympho-histio-plasmocytaire, ou de caractère cicatriciel. [38, 90]

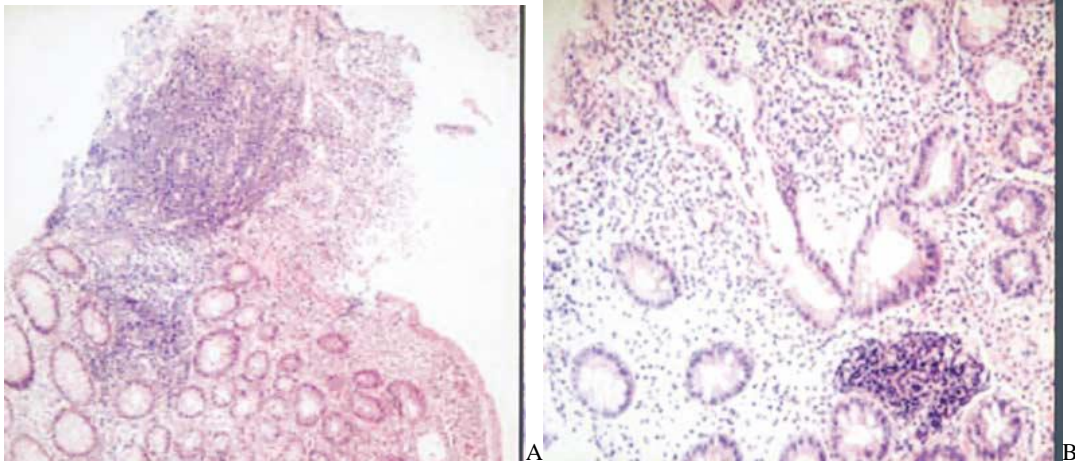
➤ L'infiltrat inflammatoire

Aspécifique comprend diverses cellules : plasmocytes, histiocytes, et des polynucléaires sans prédominance d'éosinophile (diagnostic différentiel avec une vascularite allergique). Il a une disposition segmentaire, en îlots, au contact des ulcérations, tant en superficie qu'en profondeur. [35, 38, 39,90]

On retrouve constamment entre les lésions inflammatoires et ulcéreuses des intervalles de muqueuse saine où la sécrétion mucique est généralement bien conservée.

Parfois, surtout en cas de rectites ou de sigmoïdites diffuses, un état inflammatoire diffus peut se rencontrer associé à des abcès cryptiques.

Certaines observations de la maladie de BEHÇET typiques par la présence d'une vascularite caractéristique, font état de granulomes nodulaires tuberculoïdes non caséux avec présence de cellules géantes associées à une vascularite caractéristique. D'autres lésions histologiques ont été aussi décrites : hypertrophie des plaques de PEYER et des follicules lymphoïdes, une vacuolisation basale des cellules épithéliales.



**Figure 26: Ulcérations avec infiltrat inflammatoire lympho-plasmocytaire composée sans granulations. (A: H&E stain,  $\times 100$ ; B: H&E stain  $\times 200$ ).<sup>[106]</sup>**

Au niveau du jéjunum, ASAKURA ET COLL<sup>[91]</sup> en 1973, réalisèrent des biopsies per-orales systématiques chez 16 patients. Ils mirent en évidence chez la plupart d'entre eux un œdème de la lamina propria et/ou de la sous muqueuse, et chez 4 d'entre eux des lymphangectasies de la lamina propria semblables à l'aspect rencontré dans les entéropathies exsudatives avec perte de protéines ; mais aucun n'avait d'hypoprotidémie. Ils qualifièrent cet état d'entérite non spécifique d'entéro-BEHÇET.

SALDEN et LEHNER isolent un cas de maladie cœliaque parmi 19 biopsies jéjunales.

Pour notre patient, les données anatomopathologiques des biopsies grêliques faisaient évoquer une maladie inflammatoire chronique de l'intestin type maladie de CROHN, une maladie cœliaque avec une possible jéjuno-iléite ulcéralive ou une entérite d'origine infectieuse en particulier une tuberculose intestinale. Cependant, on ne notait pas d'efficacité notable après un traitement antibiotique à base de Ciprofloxacine + Metronidazole.

Les différents prélèvements réalisés au niveau de la pièce de la résection iléale répondent à une muqueuse colique exulcérée en surface, recouverte d'un bloc fibrino-leucocytaire. Les structures glandulaires sont régulières, bordées d'un épithélium bien différencié. Le chorion abrite un infiltrat inflammatoire polymorphe, dense avec de nombreux vaisseaux congestifs et de suffusions hémorragiques. La muqueuse et la séreuse sont congestives.

Le troisième examen histologique, de la pièce de résection jéjunale, objective une paroi intestinale bordée par une muqueuse le plus souvent détruite et remplacée par un abondant matériel nécrotico-leucocytaire qui repose sur un tissu œdémateux, congestif et peuplé de leucocytes polymorphes. Cet infiltrat inflammatoire dissocie toutes les autres tuniques où l'on observe des foyers de nécrose plus ou moins étendus avec œdème marqué.

L'étude anatomopathologique de la 3<sup>ème</sup> pièce opératoire a montré une muqueuse colique largement ulcérée en surface, recouverte d'un bloc fibrino-leucocytaire.

Dans l'ensemble, l'entéro-BEHÇET paraît plus plausible en raison des lésions de vascularite, de l'absence de granulomes épithélio-giganto-cellulaires dans les parois, iléale, jéjunale et sigmoïdienne et de la largeur des ulcères.

#### **VIII- BIOLOGIE :** [4, 68, 94]

Le diagnostic de la maladie de BEHÇET est un diagnostic essentiellement clinique, en l'absence de signe biologique pathognomonique.

On retrouve généralement un syndrome inflammatoire qui ne correspond à aucune surinfection bactérienne et qui n'est sensible qu'à la corticothérapie.

Les signes les plus constants sont une augmentation de la vitesse de sédimentation, de la CRP, des alpha<sub>2</sub> et des gammaglobulines. Les glycoprotéines, la leucocytose sont souvent augmentées, particulièrement pendant les phases actives de la maladie.

L'hypersensibilité cutanée au point de piqûre est relativement spécifique et de grande valeur diagnostique.

On retrouve fréquemment des anomalies immunitaires. Des complexes immuns circulants et des cryoglobulines peuvent être trouvés. Le complément peut être abaissé avant une poussée, puis augmenté. Les tests démontrent une augmentation du chimiotactisme des polynucléaires durant les phases actives.

Dans ce contexte, les arguments biologiques négatifs sont à prendre en considération (bactériologie négative ; négativité des sérologies rhumatoïdes, lupiques....).

En fait les signes biologiques (troubles immunologiques, antigènes d'histocompatibilité) rencontrés, sont plutôt la traduction de la cause que de la conséquence de la maladie de BEHÇET et sont corrélés à l'étiopathogénie <sup>[68,94]</sup>.

Associée au tableau biologique habituel de la maladie de BEHÇET (syndrome inflammatoire aspécifique, perturbations immunologiques), l'anémie ; microcytaire, hypochrome, hyposidérémique ; présente plus volontiers une composante hémorragique liée au saignement intestinal occulte ou extériorisé.

Les syndromes de malabsorption, de fuite protidique, sont très rarement signalés dans les observations rapportées dans la littérature en raison de la rareté de l'atteinte du grêle, ou, quand il est touché, du peu d'étendue des lésions confinées à court segment de l'iléon terminal. Par contre, ils sont plus courants au Japon.

Dans notre observation, les lésions ulcérées intéressaient aussi bien l'intestin grêle ; sur une étendue de 30cm de l'iléon terminal et du jéjunum, que le sigmoïde jusqu'au haut rectum.

Le bilan biologique initial chez notre patient était sans particularités (il n'y avait pas de syndrome inflammatoire biologique ou anémie ; le bilan lipidique était normal). A son admission aux urgences, notre patient présentait une anémie hypochrome microcytaire.

## **IX- EVOLUTION ET COMPLICATIONS DES LESIONS INTESTINALES :**

Les complications sont fréquentes et peuvent être inaugurales ou émailler l'évolution. Il s'agit essentiellement de perforations, d'hémorragies, d'abcès ou de fistules.

### **A. Les perforations :**

BOE, en 1958, EMPEY en 1972<sup>[32]</sup> et NILSEN en 1977<sup>[53]</sup>, furent les trois premiers auteurs de la littérature en langue anglaise à rapporter des cas de perforation colique.

La fréquence de perforations varie de 28%<sup>[39]</sup> à 42,7% et 75,5% dans 2 séries japonaises colligeant les cas de malades opérés<sup>[36, 37]</sup> ; parmi les 49 malades opérés regroupés par BABA<sup>[37]</sup>, on notait 29 perforations isolées dont 6 bouchées et 8 perforations multiples.

Sur 80 cas isolés rapportés dans la littérature mondiale<sup>[31-33, 35, 37-41, 43-66]</sup>, on retrouve 29,85% de perforations touchant avec prédilection la région iléo-caecale : alors que moins d'un quart des lésions sont localisées à la région iléo-caecale, près de la moitié des perforations siègent dans cette région.

Pour la série Taïwanaise <sup>[34]</sup>, parmi les 82 cas, on retrouve 26,82% de perforations (22 cas).

Les diagnostics préopératoires avancés chez les 90 opérés de la série de KASAHARA <sup>[36]</sup> (43% de perforations) étaient :

- Péritonite aigüe chez 32 (35,5%)
- Appendicite aigüe chez 15 (16,6%)
- Ulcère intestinal chez 11 (12,2%)
- Et divers diagnostics (tumeur maligne, maladie de CROHN, abcès, occlusion intestinale) chez 12 patients (13,3%).

Un diagnostic préopératoire correct d'ulcérations intestinales liées à la maladie de BEHÇET n'était porté que chez 20 malades (22,2%).

Pour notre observation, le diagnostic préopératoire était celui d'une péritonite aigüe par perforation d'ulcère (compte tenu du tabagisme chronique, des épigastalgies, de la défense abdominale généralisée d'une part ; et du pneumopéritoine bilatéral à la radiographie pulmonaire d'autre part).

Le tableau clinique de perforations intestinales prend l'aspect classique de péritonites aiguës généralisées avec son cortège fait de douleurs abdominales, d'iléus reflex avec contracture abdominale. En absence d'antécédents de maladie de BEHÇET ou d'orientation diagnostique, il est impossible de faire le diagnostic préopératoire comme le montre de nombreuses observations où la perforation a été rapportée à la maladie de BEHÇET qu'en postopératoire quand il a pu être mis en évidence des éléments cliniques, radiologiques et parfois endoscopiques orientant vers l'origine de la maladie causale. Cependant, dans la

plus part du temps ces perforations prennent l'aspect de péritonites asthéniques avec ses signes trompeurs (douleur abdominale sans défense ou contracture, une altération de l'état général, syndrome fébrile) mis sur le compte de la maladie de BEHÇET quelle soit traitée ou non. La chose commune à ces 2 tableaux est l'extrême gravité de la péritonite en raison de l'inondation septique de la cavité péritonéale par la ou les perforations intestinales.

### **B. Autres complications intestinales :**

Les autres complications sont représentées principalement par :

- Les **hémorragies** (25% d'hémorragies importantes, 50% de diarrhées sanglantes) <sup>[34, 38, 39]</sup>. Ce tableau constitue une urgence. Il associe des émissions glairo-sanglantes très fréquentes, des faux besoins, de violentes coliques abdominales dans un contexte de fébrile.
- Les **fistules** sont retrouvées dans 30% des cas. <sup>[38]</sup>
- Les **abcès péri coliques** dans 25% des cas. <sup>[38, 39]</sup>
- Et plus rarement des mégacôlons toxiques peuvent être notés.

Le tableau clinique peut être représenté par des manifestations digestives :

- Diarrhée hydrique, plus ou moins glaireuse, plus rarement sanglante.
- Douleurs abdominales à type de colique, parfois s'intégrant dans un syndrome de Koenig.
- Tableau chirurgical: syndrome appendiculaire, occlusion, perforation, masse. Ou de Manifestations anopérinéales :

- Ulcérations, fissurations.
- Abscesses.
- Fistules chroniques (ano-périnéales, ano-rectales, ano-vaginales, ano-vulvaires).
- Sténoses ano-rectales.

**Tableau 8 : Complications des localisations intestinales de la maladie de BEHÇET.**

	<b>47 cas occident. ROGE (1985) [39]</b>	<b>59 cas japonais SHIMIZU (1979) [41]</b>	<b>80 cas isolés rapportés dans la littérature mondiale [31-33, 35, 37-41, 43-66]</b>	<b>82 cas taïwanais (2007) [34]</b>
<b>Perforations</b>	<b>28%</b>	<b>41%</b>	<b>29,85%</b>	<b>26,82%</b>
<b>Rectorragies et/ou Hémorragies intestinales, diarrhées sanglantes.</b>	<b>64%</b>	<b>--</b>	<b>25% d'hémorragie Importante</b>	<b>--</b>
<b>Fistules</b>	<b>29%</b>	<b>15%</b>	<b>19,7%</b>	<b>--</b>
<b>Abscesses péricoliques</b>	<b>21%</b>	<b>20%</b>	<b>--</b>	<b>--</b>
<b>Ulcérations périnéales</b>	<b>21%</b>	<b>--</b>	<b>--</b>	<b>--</b>
<b>Colectasie</b>	<b>0%</b>	<b>--</b>	<b>2%</b>	<b>--</b>

## X. LES AUTRES ATTEINTES DIGESTIVES :

D'autres complications digestives sont signalées :

### 4. Les localisations œsophagiennes <sup>[95, 96, 97]</sup>

Bien que rares, elles sont, après les lésions intestinales, les plus fréquemment rencontrées. Elles ont été décrites pour la première fois par AMA et COLL. en 1971 et en 1957 au Japon par KUSATA. Les premiers cas de perforations ont été rapportés par BRODIE en 1973 et par PARKIN et WIGHT en 1975 <sup>[46]</sup>.

Il s'agit le plus souvent d'ulcérations superficielles, planes ou aphtoides, siégeant de préférence au niveau du tiers inférieur de l'œsophage, non vues à l'examen radiologique standard, mais à l'endoscopie ou au double contraste. (Figure 27)

En 1981, SCHMUTZ <sup>[50]</sup> signale 6 atteintes dans la littérature mondiale dont 2 révélées par une perforation.

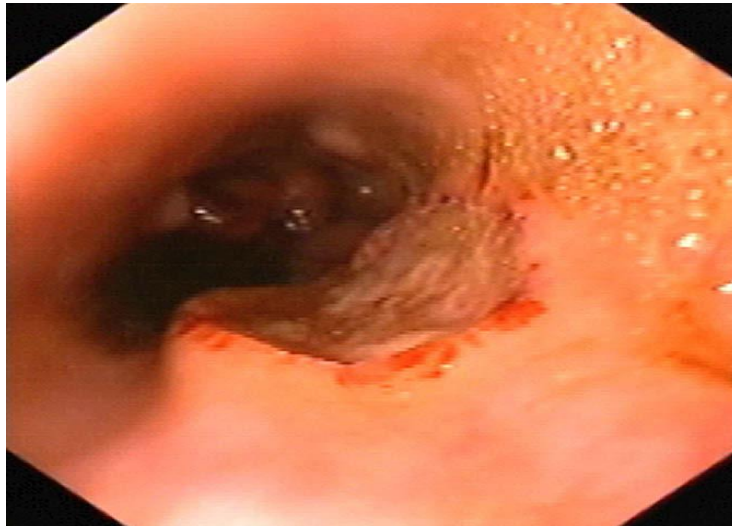


Figure 27 : Ulcère œsophagien <sup>[10]</sup>

En 1983, MORI <sup>[97]</sup> recense dans la littérature mondiale 21 cas auxquels il adjoint 5 observations personnelles. Le sexe ratio est de 1,36 et l'âge moyen de 36 ans avec 20 formes incomplètes pour 6 complètes. Les lésions siègent le plus fréquemment au niveau de l'œsophage moyen, mais le haut et le bas peuvent être touchés. Les lésions observées sont :

- des ulcérations localisées dans 8 cas ;
- de multiples ulcères dans 12 cas ; 3 sténoses ; une œsophagite diffuse ; des lésions inconnues dans 2 cas ; les ulcères ont perforé à 5 reprises.

En 1986, YASHIRO <sup>[96]</sup> fait une revue de 21 cas de la littérature dont 8 associés à des lésions intestinales. Il rapporte 3 observations personnelles de complications œsophagiennes associées à la maladie de BEHÇET :

- 1) 1<sup>er</sup> cas : une dissection de la muqueuse œsophagienne à la partie moyenne de l'œsophage, associée à de multiples ulcères du caecum chez un homme de 29 ans.
- 2) 2<sup>ème</sup> cas : des ulcérations multiples du 1/3 moyen au décours d'une gastrectomie proximale pour ulcère de la jonction cardio-œsophagienne chez un homme de 46 ans, ayant par ailleurs une complication iléale.
- 3) 3<sup>ème</sup> cas : des varices du haut œsophage, circulation collatérale résultant d'une thrombophlébite occlusive des 2 sous-clavières chez un homme de 45 ans.

En 2005, SOICHIRO FUJIWAZA <sup>[95]</sup> rapporte un nouveau cas d'atteinte œsophagienne au cours de la maladie de BEHÇET associée à des atteintes

intestinales. De ce fait, seulement 9 cas d'entéro-BEHÇET avec une atteinte œsophagienne et intestinale ont été rapportés dans la littérature (tableau).

**Tableau 9 : Atteintes œsophagiennes au cours de la maladie de BEHÇET associées à des atteintes intestinales** <sup>[95]</sup>

N	Age	Sexe	symptômes				ulcère Œsophagien			autres ulcères
			buccaux	oculaires	cutanés	génitaux	type	nombre	complications	
1	52	féminin	+	+	+		incomplet	1	perforation	estomac, duodénum jéjunum, iléon
2	21	féminin	+			+	suspect	3		colon
3	16	féminin	+	+		+	incomplet	1	perforation	colon
4	12	féminin	+	+	+	+	complet	1	sténose	iléon
5	50	masculin	+		+	+	incomplet	1	sténose	iléon, colon
6	52	masculin	+	+		+	incomplet	diffuse	sténose	iléon
7	19	féminin	+				suspect	limité		iléon
8	33	masculin	+			+	incomplet	1		iléon
9	39	féminin	+		+	+	incomplet	8		iléon, colon

### 5. L'estomac et le duodénum <sup>[98, 99]</sup>

Sont moins souvent touchés. La découverte de lésions fait discuter l'existence d'un ulcère gastro/duodéal chronique, banal, plus ou moins imputables à une corticothérapie. Les gastrites érosives aphtoïdes seraient plus spécifiques car elles supposent des altérations des vaisseaux du chorion. L'endoscopie et le double contraste sont là aussi indispensables au diagnostic.

Sur les 61 cas de SHIMIZU <sup>[41]</sup>, on ne retrouve aucune atteinte duodénale.

On retrouve 9% d'atteinte duodénale et 16% d'atteinte gastrique sur les 80 cas de BEHÇET intestinaux rapportés dans la littérature mondiale.

Dans une série de 25 patients, MASON et BARNES ont détecté 3 ulcères duodénaux.

KASAHARA <sup>[36]</sup>, sur 136 cas japonais, signale un cas d'atteinte gastrique et deux cas d'atteinte duodénale.

**6. Les autres atteintes** sont exceptionnellement signalées :

*a. l'atteinte pancréatique* <sup>[100, 101]</sup> semble exceptionnelle :

Dix cas sont rapportés dans la littérature. O'DUFFY <sup>[49]</sup> est le premier à rapporter un cas de pancréatite aiguë en 1971. Cinq observations proviennent de la même série autopsique japonaise chez 170 sujets atteints de la maladie de BEHÇET ; les auteurs mentionnent seulement la présence d'une « pancréatite » sans autre détail histologique, clinique ou d'imagerie. Deux autres observations ont été rapportées par HUONG en 1992 ; ALKIM <sup>[101]</sup> rapporte en 2001 un nouveau cas. Une observation récente rapportée en 2005 par BEN YAGHLENE <sup>[100]</sup>. S'agit-il d'une association fortuite ou bien qu'une forme particulière de pancréatite aiguë induite par les lésions vasculaires de la maladie de BEHÇET? Aucune preuve à ce jour n'a été rapportée pouvant incriminer la maladie de BEHÇET dans une éventuelle pancréatite aiguë.

*b. atteinte splénique* : <sup>[102]</sup>

Le premier cas de splénomégalie rattaché à la maladie de BEHÇET a été décrit en 1941 par CURTH ; en 1978, VIEENAM ET COLL. signalent deux splénomégalies à histologie normale. D'autres cas sont rapportés en association avec des hémopathies, des hypertensions portales et une amylose.

*c. les atteintes hépatiques* <sup>[23]</sup> sont très rarement décrites :

CHAJEK et FAINARU <sup>[89]</sup>, sur une série de 41 patients, décèlent chez 2 d'entre eux une élévation transitoire des phosphatases alcalines en période de rechute. Les 5 biopsies hépatiques effectuées dans leur série sont normales.

Des hépatomégalies palpables sont très exceptionnellement signalées ; Un patient de KIERNAN <sup>[89]</sup> présentait une hépatomégalie avec une rate et des veines portes tout à fait normales. La biopsie hépatique a objectivé des agrégats de cellules inflammatoires autour des espaces portes.

Des cas de syndrome de BUDD-CHIARI (SBC) sont parfois rapportés ; approximativement 55 cas de SBC avec maladie de BEHÇET ont été rapportés dans la littérature avec une prévalence estimée à 3,2%. <sup>[23]</sup>



**ENTÉRO-BEHÇET ET MALADIES  
INFALMMATOIRES CHRONIQUES  
DE L'INTESTIN**



L'histoire clinique de notre patient est compatible avec une maladie de BEHÇET. Il convient maintenant de différencier l'atteinte intestinale de celle des autres maladies inflammatoires de l'intestin s'accompagnant de manifestations systémiques extra-intestinales représentées essentiellement par la maladie de CROHN ou la RECTO-COLITE ULCERO-HEMORRAGIQUE. Le chevauchement entre ces différentes maladies est tel qu'il est parfois impossible de les différencier. Certains cas, considérés initialement comme des maladies de CROHN ou des RCH ont été repris ultérieurement par d'autres auteurs avec un diagnostic de maladie de BEHÇET, et inversement. [39, 49, 104, 106]

Les relations sont si étroites qu'il a été rapporté des cas familiaux où la mère a une maladie de CROHN typique avec des signes extra-intestinaux de la maladie de BEHÇET, une fille a une colite ulcéreuse, et la 3<sup>ème</sup> fille a une atteinte intestinale typique de la maladie de BEHÇET.

Des granulomes-giganto-cellulaires typiques de la maladie de CROHN sont parfois retrouvés associés à des lésions de vascularite caractéristiques de la maladie de BEHÇET (qui pourrait être une étiologie possible de la colite à granulome épithélio-giganto-cellulaire). [54, 104, 106]

Sur le plan nosologique, les choses ne sont pas toujours très claires:

- Certains concluent à la coexistence d'une maladie de BEHÇET avec une maladie de CROHN ou une RCH concomitantes.
- Pour d'autres, les ulcérations intestinales de la maladie de BEHÇET se distinguent des autres lésions ulcérées par la seule présence de manifestations extra-intestinales nécessaires au diagnostic de maladie de BEHÇET.

Finalement, ces 3 maladies ne seraient que les différents « spectres » d'une même maladie. En fait, l'interprétation des faits dépend surtout de l'importance que l'on donne à chaque colite et maladie de BEHÇET : <sup>[103]</sup>

- ❖ Soit l'affection digestive est primitive et après des années d'évolution elle s'est compliquée des lésions cutanées à distance : c'est le problème général des manifestations cutanéomuqueuses des colites aiguës.
- ❖ Soit la maladie de BEHÇET est au premier plan et on doit alors discuter le problème général de la maladie de BEHÇET avec localisation intestinale.

Actuellement, les auteurs considèrent **l'iléo-colite de la maladie de BEHÇET** comme une entité spécifique ayant souvent des particularités cliniques, radiologiques, endoscopiques et surtout histologiques et évolutives propres :

- ***Cliniques, évolutives:***

Fréquence élevée des manifestations extra-intestinales et de leur association ; évolution par poussées ; atteinte intestinale se déclarant 6 ans en moyenne après les symptômes de la maladie ; hémorragies, perforations. Retour rapide à des images radiologiques et à une histologie normale possible après traitement.

- ***Radiologie, endoscopie :***

Largeur et profondeur des ulcères, taillés à l'emporte pièce, épaissement pariétal moins important que dans la maladie de CROHN ; sténoses et occlusions peu fréquentes ; fistules plus rares.

- **Histologie :**

Larges ulcères très profonds, « minant » toutes les couches de la paroi intestinale, absence de granulome épithélio-giganto-cellulaire, présence de lésion de vascularite et d'une nécrose fibrinoïde.

- **Biologie :**

HLA (B5, BW51++)

- **Test pathergique +**

**La maladie de CROHN** apparaît plutôt comme une affection intestinale primitive avec des lésions systémiques secondaires (flambée cutanéomuqueuse ou articulaire associée aux poussées intestinales). Le terrain et la symptomatologie diffèrent peu (femme un peu plus jeune : 28-30 ans), les signes sont plus fréquemment localisés à la fosse iliaque droite ; les saignements sont moins fréquents que dans la maladie de BEHÇET : 16 à 42,3 % <sup>[104]</sup> contre 21% à 64% dans la maladie de BEHÇET, en raison de l'épargne rectale plus fréquente.

Les aphtes buccaux ne sont présents que dans 10% des cas <sup>[104]</sup>. Les aphtes génitaux, et donc l'aphtose bipolaire sont exceptionnels ; l'érythème noueux est retrouvé dans 11,5% <sup>[105]</sup> des cas et les manifestations articulaires de 5% à 42,3% <sup>[105]</sup>. L'atteinte neurologique est très rare. Les atteintes oculaires (uvéite) et les thrombophlébites se rencontrent aussi, mais moins fréquemment.

Sur le plan anatomopathologique, les ulcérations sont moins larges, moins nécrotiques ; les fissures sont fréquentes. L'infiltrat est aussi profond, transmural. La réaction inflammatoire péri-ulcéreuse est plus étendue et

l'épaississement pariétal est plus important ; les sténoses et les occlusions sont plus fréquentes que dans la maladie de BEHÇET. L'image histologique caractéristique est le granulome épithélio-giganto-cellulaire retrouvé dans 40% à 80% des cas <sup>[104]</sup>. Les perforations libres sont rares ; on observe surtout des perforations bouchées, des fistules pariétales ou internes, des abcès.

Le retour à des images radiologiques ou à une histologie normale est exceptionnel dans la maladie de CROHN. <sup>[106]</sup>

**Tableau 10 : Tableau comparatif entre la maladie de BEHÇET et la maladie de CROHN**

	<b>Maladie de BEHÇET</b>	<b>Maladie de CROHN</b>
Age moyen	<b>36</b>	<b>28-30</b>
Saignement intestinal	<b>60 à 72%</b>	<b>16 à 42%</b>
Aphtes buccaux	<b>100%</b>	<b>10%</b>
Aphtes génitaux	<b>85%</b>	<b>~ 0</b>
Aptose bipolaire	<b>+++</b>	<b>~ 0</b>
Lésions cutanées (érythème noueux)	<b>30 à 71%</b> <b>21 à 66%</b>	<b>11,5%</b> <b>5 à 42%</b>
Atteinte articulaire	<b>++</b>	<b>+</b>
Atteinte oculaire	<b>+</b>	<b>~ 0</b>
Atteinte neurologique	<b>++</b>	<b>+/-</b>
Larges ulcères nécrotiques	<b>+/-</b>	<b>++</b>
Fissures		
Réaction inflammatoire péri-ulcéreuse, épaissement pariétal, Granulome épithélio-giganto-cellulaire	<b>+</b>	<b>++</b>
	<b>~0</b>	<b>++++</b>
Vascularite	<b>++++</b>	<b>0</b>
Sténose	<b>~0</b>	<b>++</b>
Perforations libres	<b>++</b>	<b>~0</b>
Perforations bouchées	<b>+</b>	<b>++</b>
Abcès	<b>+</b>	<b>++</b>
Fistules	<b>+</b>	<b>++</b>
Occlusions	<b>~0</b>	<b>++</b>
Retour à un aspect/ à une histologie normale	<b>+</b>	<b>0</b>
Test de pathergy	<b>+++</b>	<b>0</b>
HLA B51	<b>+++</b>	<b>-</b>

La maladie de BEHÇET est plus aisément différenciable de **LA RECTO-COLITE HEMORRAGIQUE**.

Les manifestations extra-intestinales sont bien moins fréquentes <sup>[103]</sup> :

- aphtes buccaux : 8% des cas
- arthrite 8 à 18%
- érythème noueux : 6 à 19%
- uvéite antérieure : 11,8%

L'atteinte colique est plus diffuse, moins segmentaire ; les lésions débutent, et prédominent à la région rectale, épargnent l'iléon. Elles sont superficielles, moins profondes, n'intéressant pas la totalité de la paroi intestinale comme dans la maladie de BEHÇET ; et sans vascularite associée. Les aspects rectoscopiques (muqueuse fragile saignant, au moindre contact) et radiologiques (micro-rectite, microcolie, tubulation) sont assez caractéristiques.

**Les autres diagnostics différentiels** sont plus facilement écartés :

- Dans la forme avec **atteinte iléale**, on peut discuter : une tuberculose intestinale, un lymphome ou un lymphosarcome, une histoplasmosse, une yersiniose ou une salmonellose, une entérite à éosinophiles.
- Dans les formes avec **atteinte colique** : l'amibiase, la gonorrhée, la syphilis, la balantidiose, la maladie des inclusions cytomégaliennes, la colite post-antibiotique, la colite post-radique, la colite ischémique, l'atteinte colique de la sclérodermie, de l'amylose, du lupus érythémateux disséminé, les lymphomes, les lymphosarcomes et la

leucémie lymphoïde chronique, peuvent donner le change avec une recto-colite hémorragique, du moins radiologiquement.

- Dans la forme avec **atteinte jéjunale** : le diagnostic différentiel se fait essentiellement avec la maladie caeliaque.

Les manifestations extra-intestinales, la biologie, les cultures, les sérologies spécifiques, l'endoscopie et l'histologie, redressent aisément le diagnostic.



# TRAITEMENT



Quels que soient la forme clinique et le traitement utilisé, le but est jusqu'à ce jour de diminuer la fréquence et la sévérité des poussées de la maladie et de minimiser le risque de séquelles définitives en particulier oculaires et neurologiques.

## **I- TRAITEMENT MEDICAL:**

Le traitement des différentes manifestations de la maladie de BEHÇET demeure controversé du fait de la rareté des essais thérapeutiques contrôlés et de l'absence de critères standardisés de mesure de l'évolution de la maladie.

Les modalités thérapeutiques consistent souvent en des associations de médicaments incluant, selon la forme clinique, des traitements par voies systémiques (corticoïdes, anti-inflammatoires non stéroïdiens, colchicine et immunosuppresseurs) et éventuellement des corticoïdes locaux.

L'amélioration des connaissances sur les mécanismes étiopathogéniques et particulièrement des bases moléculaires de la maladie s'est traduite par le développement de nouveaux traitements (anti-TNF- $\alpha$ , Interféron- $\alpha$ -2a, agents tolérants, bloqueurs de molécules d'adhésion intercellulaire,...). Cependant, très peu d'études contrôlées randomisées ont été réalisées de sorte qu'il est difficile de porter un jugement définitif sur leur intérêt.

Le choix du traitement dépend de la présentation clinique, du siège des lésions et de la sévérité des atteintes systémiques. Ainsi, un traitement adapté devrait être individualisé pour chaque patient :

## 2. Traitement des manifestations digestives :

Le traitement médical des manifestations digestives est dominé par la corticothérapie qui est surtout efficace en période de poussées ; à une dose seuil élevée 1 à 2mg/kg/j, principalement sur l'état général, le syndrome inflammatoire, l'aphtose et partiellement sur les lésions intestinales. Elle ne prévient pas les récurrences ni le passage à la chronicité. Les faibles doses n'ont pas d'effet de prévention. La responsabilité de la corticothérapie dans la genèse des ulcérations évoquée par certains, n'a pas été mise en évidence dans les grandes séries (les perforations sont relevées chez 41% des patients traités par corticoïdes et chez 33% des patients sans antécédents de corticothérapie)<sup>[36, 37]</sup>.

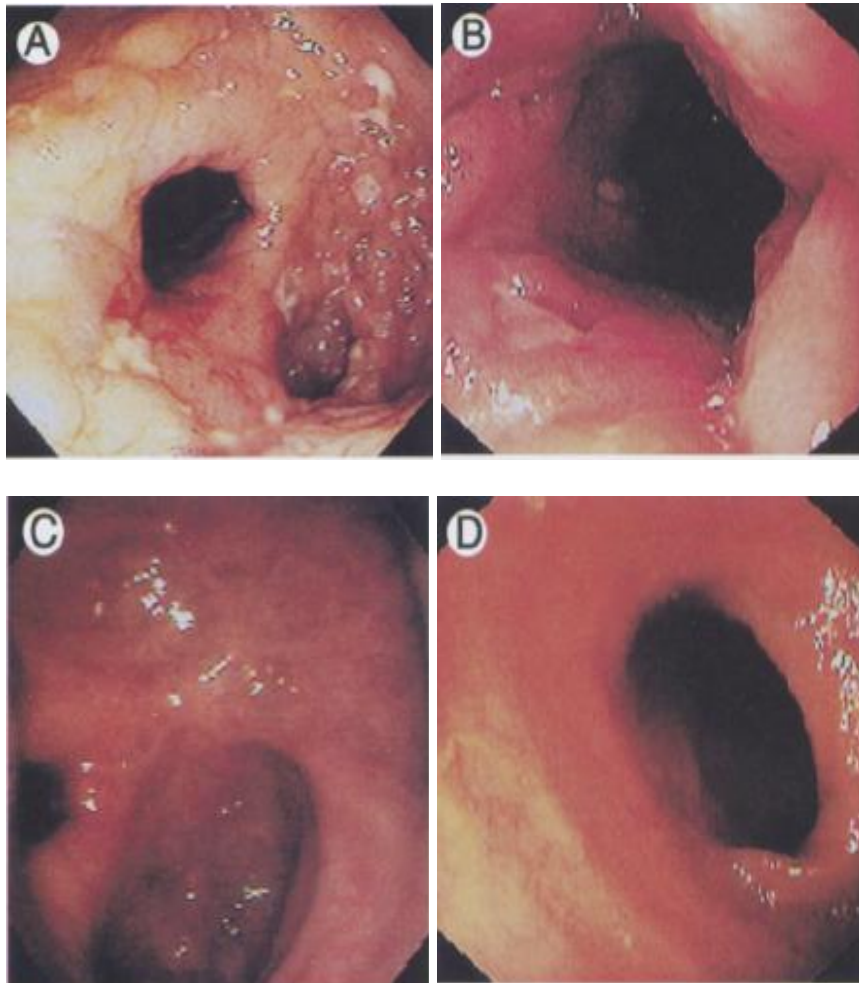
Les corticoïdes sont souvent associés à la Salazosulfapyridine. Les antibiotiques généraux n'ont aucun effet sur l'évolution de la maladie ; leur prise est parfois suivie d'une poussée intestinale et certains s'interrogent sur leur éventuel pouvoir déclenchant.<sup>[39]</sup>

La Colchicine<sup>[107]</sup>, l'Azathioprine<sup>[117]</sup>, le Chlorambucil<sup>[115]</sup> ou la Ciclosporine<sup>[107]</sup>, régulièrement utilisés dans les atteintes sévères de différentes formes de maladie de BEHÇET, se sont avérés inefficaces sur les lésions intestinales de la maladie de BEHÇET. Des cas isolés de traitement par l'Interféron alpha<sup>[115]</sup> ou par la Pentoxifylline<sup>[115]</sup> sont également rapportés. Mais ces traitements ne sont pas dénués d'effets secondaires.<sup>[111]</sup>

Des études récentes ont montré des résultats prometteurs dans le traitement des formes d'entéro-BEHÇET réfractaires au traitement par les corticostéroïdes et les immunosuppresseurs habituels. Par exemple, la thalidomide a montré de bons résultats chez un enfant de 18 mois<sup>[113]</sup>, ainsi que chez l'adulte<sup>[108, 110, 116]</sup>.

Quatre malades avec des ulcérations intestinales réfractaires ont été traités avec succès par l'Infliximab, anticorps anti-TNF- $\alpha$  [109, 112, 115, 117]. (Figures 28 et 29)

La littérature rapporte également un cas isolé d'ulcère iléo-cæcal corticorésistant traité avec succès par une oxygénothérapie hyperbare [114]. Tous ces traitements nécessitent d'être confirmés à plus grande échelle.



**Figure 28: Images endoscopiques des ulcérations au niveau du caecum (A) et de l'iléon terminal (B) avant traitement par l'Infliximab avec une nette régression de l'ulcération et de l'inflammation après 9 semaines au niveau du caecum (C) et l'iléon terminal (D)**

[108].

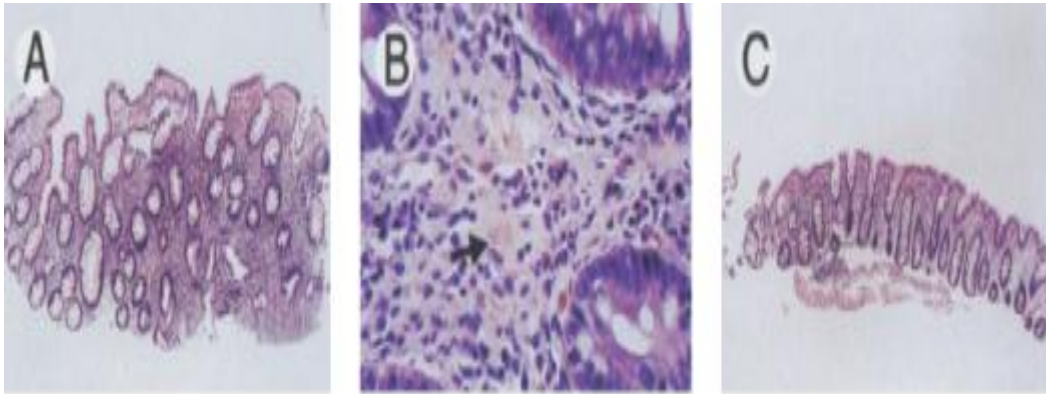


Figure 29 : Aspect histologique de biopsies coliques avant et après 9 semaines de traitement par l'Infliximab <sup>[108]</sup>.

## 2. Traitement des autres manifestations cliniques :

- **Les formes cutanéomuqueuses** justifient un traitement par la colchicine seule et/ou associée à des antiagrégants plaquettaires.
- **Les formes oculaires et neurologiques** sont traitées par de fortes doses de corticoïdes éventuellement associés aux immunosuppresseurs.
- Dans **l'Angio-BEHÇET**, l'héparinothérapie est d'un grand secours relayés par les anti-vitamines K. Certaines localisations peuvent nécessiter un traitement chirurgical.
- Dans la majorité des cas des **manifestations articulaires**, le traitement est symptomatique comportant le repos, des antalgiques périphériques, des anti-inflammatoires non stéroïdiens associés souvent à la colchicine.

Tableau 11 : Les recommandations actuelles du traitement de la maladie de BEHÇET

[107]

Les recommandations actuelles du traitement de la maladie de Behçet	
Manifestations cliniques	Traitements proposés
Manifestations cutanéomuqueuses	Traitement local : Corticoïdes Sucralfate Lidocaïne Traitement per os : Colchicine Dapsone Thalidomide Azathioprine Rebamipide
Manifestations articulaires	Anti-inflammatoires non stéroïdiens Colchicine Corticoïdes à faible dose (20 mg/j)
Uvéïte antérieure	Traitement local : Mydriatiques/cycloplégiques (pour prévenir les synéchies iridocristaliniennes) Collyres ou injections sous-conjonctivales de prednisolone ou de dexaméthasone Traitement par voie générale : Colchicine Prednisone (0,5 mg/kg/j en cas de poussées aiguës) Méthotrexate (7,5 à 20 mg/semaine si corticorésistance)
Uvéïte postérieure	Traitement local : Collyres de prednisolone ou de dexaméthasone Triamcinolone acétonide en injection intra vitréenne en cas d'OCM Traitement par voie générale : Bolus IV de méthylprednisolone (1 g/j pendant 3 jours) puis prednisolone (1 à 2 mg/kg/j per os) Immunosuppresseurs : Cyclophosphamide en bolus IV mensuel Ou Aziothioprine per os Ou Cyclosporine A per os Ou Chlorambucil per os Ou Thalidomide per os FK-506 (tacrolimus) per os IFN-α en injections SC es Infliximab en perfusions IV
Manifestations neurologiques	Bolus IV de méthylprednisolone (1 g/j pendant 3 jours) puis prednisolone (1 à 2 mg/kg/j per os) Cyclophosphamide en bolus IV mensuel Azathioprine per os Méthotrexate per os Chlorambucil per os
Thromboses veineuses profondes	Héparine en IV ou en SC et antivitamine K Prednisone per os Azathioprine per os Cyclophosphamide en bolus IV mensuel (thrombose des veines caves) Aspirine per os (50 à 200 mg/j)? Dipyridamole?
Anévrismes artériels	Corticoïdes + Cyclophosphamide en bolus IV

IV : intraveineux ; OCM : œdème cystoïde maculaire ; SC : sous-cutané .

## II. LE TRAITEMENT CHIRURGICAL :

Le traitement chirurgical est normalement réservé aux complications de la forme digestive : <sup>[119]</sup>

- Les perforations (de 20% à 44% selon les séries) <sup>[34, 36, 37]</sup>, du fait que les ulcères mènent souvent à des perforations multiples nécessitant une résection intestinale étendue.
- Les hémorragies (saignement).
- Les fistules
- Les abcès péri-coliques

La chirurgie s'impose très souvent en urgence (50% des 130 cas opérés, colligés par BABA et COLL <sup>[37]</sup> l'ont été en urgence).

En cas d'atteinte iléo-cæcale, une résection d'environ un mètre est préconisée depuis l'iléon terminal afin de diminuer significativement le taux de récurrence. Une résection de 50cm est associée à un risque de 10 % de récurrence <sup>[37]</sup>, l'hémi-colectomie droite de 18 % <sup>[37]</sup> et la résection iléo-cæcale de 35 % <sup>[37]</sup>. Selon l'étude de NAGANUMA et COLL <sup>[40]</sup>, l'atteinte iléale étendue serait un signe de sévérité et impliquerait plus fréquemment une intervention chirurgicale ainsi qu'un taux plus élevé de récurrence.

L'intervention chirurgicale peut également aggraver une poussée et le risque de perforation récidivante postopératoire est augmenté jusqu'à 65 % des cas dans les 6 premiers mois <sup>[36]</sup>, avec des ulcères souvent anastomotiques <sup>[38]</sup>, voire des fistules <sup>[39]</sup>.

Dans les localisations coliques gauches, il est préférable de recourir aux colectomies totales et de laisser longtemps en place un anus de dérivation [38, 39,45].

**Tactique chirurgicale :** La stratégie opératoire ne diffère en rien des complications des autres maladies digestives plus communes comme les perforations typhiques ou les situations d'urgence qu'on voit dans la maladie de CROHN ou la RCH. Il s'agit le plus souvent de résection plus ou moins étendue du tube digestif. Si l'iléo-colectomie droite est admise par la plupart des auteurs en cas d'urgence, il n'en est pas de même devant une atteinte recto-sigmoïdienne où se pose le problème de la conservation ou non du côlon sus-lésionnel et de même que l'atteinte rectale complique la décision chirurgicale car si la stomie est impérative la conservation ou non du rectum en partie ou en totalité est une décision difficile à prendre dans le contexte de l'urgence.

Ceci est corroboré par la littérature. En effet, la plupart des auteurs sont très clair quand il s'agit d'atteinte iléo-colique droite contrairement aux atteintes recto-sigmoïdiennes où l'analyse des résultats montrent de nombreuses zones d'ombre à savoir quel type de résection ? Quelle a été l'attitude sur un rectum atteint ? Quel type de stomie a été fait ? Et quel a été le devenir de ces interventions ?

Pour notre part, au vu des cas opérés en urgence où le diagnostic de la maladie de BEHÇET était inconnu ; les résections intestinales ont été l'intervention la plus pratiquée, seule l'étendue de cette résection était discutée. Le problème tient essentiellement à la vascularite de la maladie de BEHÇET qui peut entraîner, comme ce fut dans notre observation, des perforations itératives

postopératoires obligeant un sacrifice intestinal de plus en plus important aggravé par le contexte de péritonite postopératoire qui est souvent fatal au patient . L'apparition d'une complication digestive est un événement gravissime qui complique l'évolution de l'Entéro-BEHÇET au même titre sinon plus grave que celle observée dans ses maladies cousines qui sont la RCH et la maladie de CROHN.



# EVOLUTION



L'évolution, et particulièrement les stabilisations, sont difficiles à apprécier en raison de la disparité des observations, de leur manque de suivi et du génie évolutif même de la maladie fait de poussées et de rémissions spontanées de durée variable. Si, habituellement, on assiste à une recrudescence ou à l'apparition de nouvelles lésions lors des poussées digestives, les lésions intestinales peuvent cependant évoluer vers la chronicité ; indépendamment des autres manifestations systémiques qu'elles tendent à régresser au bout de 4 à 5 ans d'évolution ; et ce en une véritable maladie autonome. <sup>[38, 39]</sup>

Ceci explique peut-être la persistance de manifestations fonctionnelles durant les rémissions <sup>[41]</sup> ou la présence latente d'ulcérations. <sup>[35, 45]</sup>

Sur 2 séries colligées par ROGE et COLL, les stabilisations complètes, retrouvées chez seulement 19,5% <sup>[38]</sup> et 21,5% <sup>[39]</sup> des patients ont la même fréquence que les évolutions fatales 19,5% <sup>[38]</sup> et 21,5% <sup>[39]</sup> ; sur 80 cas retrouvés, on retrouve 13 décès (16,25%) principalement dans les rapports les plus anciens où le diagnostic est souvent autopsique. (Tableau 12)

**Tableau 12: Modalités évolutives des cas atteints d'entéro-BEHÇET (Séries de ROGE et COLL et série des cas isolés apportés dans la littérature)**

	36 cas (ROGE et COLL) <sup>[38]</sup>		42 cas (ROGE et COLL) <sup>[39]</sup>		Série des 80 cas isolés rapportés dans la littérature <small>[31-33, 35, 37-41, 43-66]</small>	
	Tt	Tt	Tt	Tt	Tt	Tt
	médical	chirurgical	médical	chirurgical	médical	chirurgical
<b>Nombre de cas</b>	21	15	23	19	26	40
<b>Stabilisations complètes</b>	5	2	7	3	–	–
<b>Stabilisations incomplètes ou avec rechute</b>	12	2	12	3	–	–
<b>Décès</b>	1	6	1	8	5	8

Les ulcérations ont tendance à perforer en plusieurs endroits et à récidiver dans les suites opératoires (de 10% à 70%)<sup>[37, 41]</sup>. Il est donc fondamental de s'assurer, lors de la laparotomie de l'absence de lésions à distance et de vérifier l'intégrité macroscopique de la muqueuse intestinale environnante ; malgré cela on note souvent en postopératoire l'apparition de nouvelles perforations.

Ces particularités évolutives propres aux atteintes intestinales de la maladie de BEHÇET imposent un diagnostic correct et, en conséquence, un geste chirurgical adapté. En effet, dans les localisations iléo-caecales, le pourcentage

de récurrence est de 35% après résection isolée de la région iléo-caecale et de 18% si l'on y associe une hémicolectomie droite ; il tombe à 10% après résection de 50cm d'iléon terminal avec hémicolectomie droite. [36, 40]

Pour tous les auteurs, l'intervention de choix est la résection de 60cm à plus d'un mètre d'iléon terminal à partir de la valvule iléo-caecale associée à une hémicolectomie droite ; cette attitude permet de réduire au maximum la fréquence des récurrences ulcéreuses postopératoires. [36, 37, 38, 39, 40, 42]

Cependant, de longues rémissions sont parfois observées après simple fermeture de la perforation ou après résection à minima ; on ne peut donc conclure que le pronostic est absolument dépendant de l'étendue de la résection. [36, 40, 42]

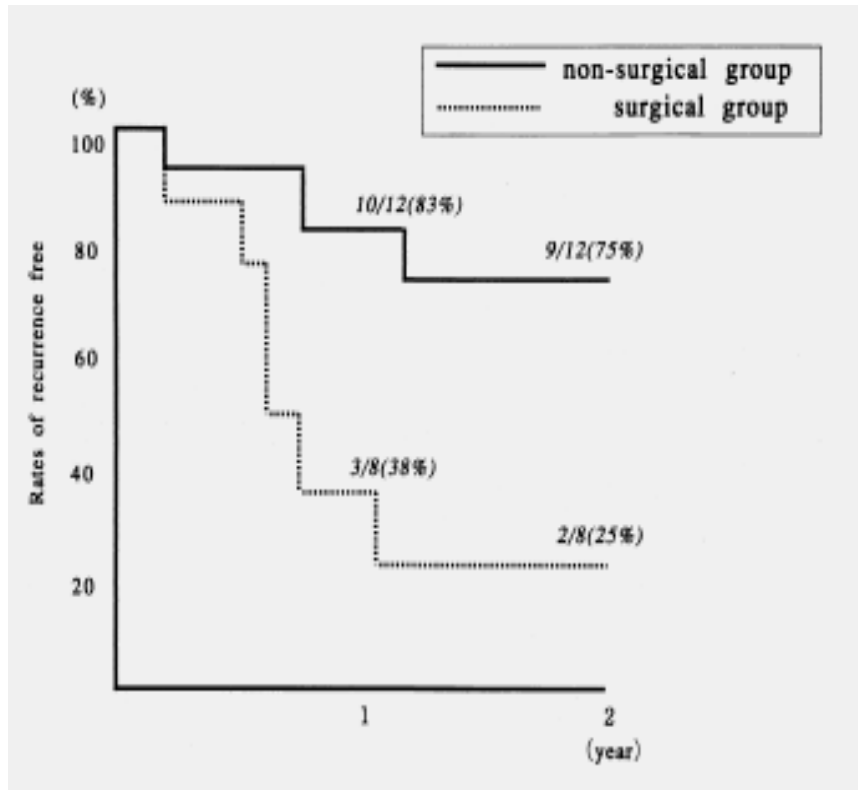
Certes, la pathogénie, et par conséquent l'attitude thérapeutique de l'entéro-BEHÇET, demeure toujours inconnue. La majorité des patients sont traités chirurgicalement, mais il a été récemment indiqué qu'un certain nombre de traitements médicaux sont parfois efficaces. Seules quelques études ont cependant été entreprises pour analyser l'évolution clinique et les récurrences après traitement initial chez les patients atteints d'entéro-BEHÇET ainsi que le pronostic à long terme de cette maladie :

Dans la série de YASHIRO et COLL [120] portant sur 15 patients, dont 10 ont été opérés –non en urgence- et 5 traités médicalement, le pourcentage de récurrence postopératoire est de 70% (le traitement médical de ces récurrences postopératoires s'avère totalement inefficace), alors qu'il est de 90% chez les patients traités par le traitement médical seul (Salazosulfapyridine, Prédnisolone, nutrition parentérale, diète).

D'autre part, sur un total de 20 patients atteints de maladie de BEHÇET avec localisation intestinale, colligés à l'Hôpital universitaire de Keio au Japon entre 1990 et 1999, divisés en un groupe chirurgical (8 patients) et un groupe non chirurgical (12 patients) (tableau 13), NAGANUMA et COLL <sup>[120]</sup> rapportent que le taux de récurrence est de 62,5% et 16,6% après 1 an et 75% et 25% après 2 ans, respectivement. (Figure 20)

**Tableau 13: Caractéristiques cliniques des 2 groupes (chirurgical et non chirurgical) de la série de NAGANUMA atteints d'entéro-BEHÇET. <sup>[40]</sup>**

	<b>Chirurgical (N=8)</b>	<b>Non chirurgical (N=12)</b>
<b>Age</b>	<b>35.3 +/- 10.9 (22-51)</b>	<b>28.9 +/- 10.1 (15-48)</b>
<b>Sexe (M : F)</b>	<b>5 : 3</b>	<b>7 : 5</b>
<b>Symptômes majeurs :</b>		
<b>Aphtes buccaux</b>	<b>8 (100%)</b>	<b>12 (100%)</b>
<b>Lésions oculaires</b>	<b>5 (62,5%)</b>	<b>2(16,7%)</b>
<b>Lésions cutanées</b>	<b>4 (50%)</b>	<b>8 (66,7%)</b>
<b>Aphtes génitaux</b>	<b>5 (62,5%)</b>	<b>7 (58,3%)</b>
<b>Localisations des ulcères :</b>		
<b>Iléon/jéjunum</b>	<b>8 (100%)</b>	<b>3(25%)</b>
<b>Côlon</b>	<b>2 (25%)</b>	<b>5 (41,7%)</b>



**Figure 30: Le taux de récurrence dans les 2 groupes (chirurgical et non chirurgical) selon NAGANUMA.** <sup>[40]</sup>

Les complications postopératoires incluant reperforations (avec péritonite ou hémorragies), lâchage des sutures, éventration, abcès de paroi, abcès péri-coliques, fistules, hématomèse et/ou mélaena, surviennent dans 44% des cas <sup>[36]</sup> ; elles sont liées essentiellement à la récurrence des ulcérations intestinales (40%) <sup>[36]</sup> qui siègent au niveau des anastomoses et/ou du côlon restant.

Le pourcentage de ré-intervention varie de 29% à 44% [36, 37, 40]. Il s'agit le plus souvent d'une hémi-colectomie droite ou d'une résection iléale étendue complétant une résection iléo-caecale initiale. [37]

- 15% des patients ont été opérés plus de deux fois. [36, 40]
- Le pourcentage de décès est de 12% dont près de la moitié après une ré-intervention pour ulcérations récidivantes. [36]

**Tableau 14 : Relation entre l'attitude chirurgicale et les récidives, les complications postopératoires et les ré-interventions**

(D'après KASAHARA). [36]

	Nombre de patients	Complications postopératoires	récidive	Réopéra- tion
<b>Résection de la région iléo-caecale</b>	<b>54</b>	<b>16</b>	<b>19</b>	<b>16</b>
<b>Hémi-colectomie droite</b>	<b>33</b>	<b>6</b>	<b>6</b>	<b>7</b>
<b>Résection partielle du grêle</b>	<b>10</b>	<b>5</b>	<b>4</b>	<b>4</b>
<b>Autre résection</b>	<b>11</b>	<b>5</b>	<b>3</b>	<b>4</b>
<b>Simple fermeture ou drainage</b>	<b>13</b>	<b>3</b>	<b>3</b>	<b>2</b>
<b>Autre</b>	<b>3</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>3</b>
<b>Inconnu</b>	<b>12</b>	<b>1</b>	<b>3</b>	<b>3</b>
<b>Total</b>	<b>136</b>	<b>37</b>	<b>39</b>	<b>39</b>



# CONCLUSION



La maladie de BEHÇET est une vascularite chronique d'étiologie non encore élucidée. Elle se traduit cliniquement par une aphtose buccale ou génitale, associée à des manifestations cutanées, oculaires, neurologiques, vasculaires, articulaires et intestinales. Le diagnostic se pose selon les critères internationaux de classification de la maladie de BEHÇET. Elle touche plus particulièrement les populations du bassin méditerranéen et du Japon.

L'atteinte digestive (entéro- BEHÇET), rare en Europe, est beaucoup plus fréquente en Asie. La clinique de l'entéro-BEHÇET est aspécifique. Elle inclue des signes fonctionnels digestifs tels des douleurs abdominales, des troubles du transit à type d'alternance de diarrhée et de constipation, des troubles dyspeptiques, des éructations, des vomissements et des nausées comme elle peut se manifester par un tableau de colite ou d'entéro-colite (aigüe) avec ou sans signes de rectite ou par une complication aigüe (perforation, hémorragie, abcès, fistules).

Des ulcérations multiples, parfois uniques, sont habituellement retrouvées sur l'iléon terminal et le cæcum (75 % des cas), rarement sur le côlon ascendant et très rarement sur le côlon transverse, le descendant ou le jéjunum, mais elles peuvent se localiser tout au long du tractus gastro-intestinal.

La colite de l'entéro-BEHÇET aurait une traduction radiologique caractéristique au lavement baryté en double contraste, sous forme d'ulcérations profondes et larges, d'aspect ovoïde ou géographique, entourées d'une surélévation et localisée dans la région iléo-cæcale.

Du point de vue pathologique, ces ulcères se caractérisent par une inflammation non spécifique et transmurale atteignant la couche muqueuse jusqu'à la séreuse ou les fascias. L'image histologique est celle d'une vascularite

aspécifique avec un épaissement de l'intima des parois artérielles avec des thromboses des vaisseaux bordant l'ulcère et une infiltration cellulaire, qui n'est pas spécifique de l'entéro-BEHÇET.

Le diagnostic différentiel est essentiellement celui des autres maladies inflammatoires de l'intestin compliquées de lésions systémiques représentées par la maladie de CROHN et la RECTO-COLITE HEMORRAGIQUE.

Les localisations intestinales de la maladie de BEHÇET méritent d'être connues en raison de leurs modalités évolutives sévères, perforations des ulcérations (dans 26% à 75% des cas selon les séries) souvent multiples, et de récurrence postopératoire (jusqu'à 44% des cas) imposant une attitude chirurgicale spécifique : dans les localisations iléo-caecales, le taux de récurrence de 35% dans les résections iléo-caecales, tombe à 10% si l'on pratique une hémicolectomie droite, associée à une résection iléale étendue enlevant 50 cm d'iléon terminal.

Dans les localisations coliques gauches, l'opération de choix est une colectomie totale.



## RESUMES



## RESUME

Nous présentons dans ce travail une mise au point sur les localisations intestinales de la maladie de Behçet (entéro-BEHÇET) à travers une observation colligée à l'Hôpital Avicenne dans le service de Chirurgie « I » (Urgences Chirurgicales Viscérales) en 2008.

L'entéro-BEHÇET, rare en Europe, est beaucoup plus fréquente en Asie. Il a été décrit pour la première fois en 1940. On relève une prédominance féminine en occident et masculine au Japon et dans les pays du pourtour méditerranéen.

L'âge moyen de survenue des atteintes intestinales se situe entre la 3<sup>ème</sup> et la 4<sup>ème</sup> décade soit 4 à 9 ans après le début des premiers symptômes (moyenne : 6ans) de la maladie de BEHÇET.

Ces lésions intestinales peuvent se révéler par un tableau de colite ou d'entéro-colite (aigüe) avec ou sans signes de rectite ou par une complication aigüe (perforation, hémorragie, abcès, fistules).

Les aspects radiologiques, endoscopiques, histologiques ne sont pas spécifiques. Cependant, l'entéro-BEHÇET doit être reconnu et différencié des autres maladies inflammatoires de l'intestin associées à des manifestations systémiques (maladie de CROHN, RECTO-COLITE-HEMORRAGIQUE) en raison du risque élevé de perforations des ulcérations (dans 26% à 75% des cas selon les séries) souvent multiples, et de récurrence postopératoires (jusqu'à 44% des cas) imposant une approche chirurgicale spécifique.

## ABSTRACT

We present in this work focusing on the intestinal involvement during Behçet's disease through a case reported at the Avicenne Hospital in the service of surgery "T" surgery "T" (Visceral Surgical Emergency) in 2008.

The entero-BEHÇET, rare in Europe, is much more common in Japan. It was described for the 1<sup>st</sup> time in 1940. There is a female prevalence in western and male prevalence in Japan and Mediterranean countries.

The mean age at onset of intestinal involvement is between the 3rd and 4th decade; 4 to 9 years after first symptoms (mean 6 years) of BEHÇET'S disease.

These intestinal lesions may be a table of colitis or entero-colitis (acute) with or without signs of rectite or an acute complication (perforation, bleeding, abscesses, fistulas).

Aspects radiological, endoscopic, histological are not specific. However, entero-BEHÇET must be recognized and differentiated from other inflammatory bowel diseases associated with systemic manifestations (CROHN's disease, Ulcerative Recto-Colitis) due to the high risk of perforation of ulcers (in 24% to 78 % of cases depending on the series), often multiple, and postoperative recurrence (up to 44% of cases) requiring a specific surgical approach.

## ملخص

نقدم عبر هذا البحث عرضاً مفصلاً للمركزات المعوية لمرض بهجت، وذلك عبر استعراض

"ي" بمصلحة الجراحة مستعجلات جراحة الأحشاء) ( لحالة تداولناها سنة 2008 بمستشفى ابن سينا

يعتبر مرض بهجت المعوي مرض نادر في أوروبا و منتشر في آسيا ، مع أكثرية نسائية في الدول الغربية وأكثرية رجالية في اليابان و دول حوض البحر الأبيض المتوسط و لقد سجلت 1940٠ اولى حالته سنة

معدل السن لظهور الإصابات المعوية تتوقع بين العقد الثالث و الرابع من العمر، أي ما بين أربع إلى تسع سنوات بعد ظهور أولى أعراض مرض بهجت (سنة أعوام كمعدل)

تظهر هذه التضررات المعوية على شكل التهاب قولوني أو التهاب معوي - قولوني (حاد) مرفقة أو غير مرفقة بالتهاب المعوي المستقيم أو بمضاعفات حادة (انثقاب ، نزيف ، خراج ناسور) .

إن تجليات التشخيص بالأشعة ، بالمنظار الباطني و التشريح الدقيق ليست مميزة لبهجت المعوي ، مع ذلك يجب أن يعرف و يفرّز من بين الالتهابات المعوية الأخرى المصحوبة بأعراض جهازية (داء اكرون ؛ التهاب المعوي المستقيم - القولوني النزيفي) وذلك نضراً من الحالات) التي غالباً ما % 78 إلى % 24 للخطر المتزايد لانتقاب التقرحات (ما بين من الحالات) الذي يحتم % 44 تكون متعددة ، و خطر التكرار البعد الجراحي (إلى غاية مقارنة جراحية خاصة .



# BIBLIOGRAPHIE



- [1] **B Wechsler, LTH du- boutin.** Maladie de BEHÇET. Encyclopédie Médico-Chirurgicale. 14-206-B-10 (2004)
- [2] **Nihat dilsen.** Historique de la maladie de BEHÇET. Revue de rhumatologie, 1996; 63 (7-8): pp. 599-606
- [3] **A. Idil, A. Gurler, A Boyvat et al.** The prevalence of BEHÇET's disease above the age of 10 years. The results of a pilot study conducted at the Park Primary Health Care Center in Ankara, Turkey. *Ophtalmic Epidemiology* 9 (2002), pp. 325-331.
- [4] **Sebahattin Yurdakul, Hasan Yazici.** BEHÇET'S syndrome. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*, 2008; 22(5): pp. 793–809.
- [5] **Filali Ansary N, Tazi-Mezalek Z, Mohattane M, Adnaoui M, Aouni M, Maaouni A, Berbich A.** La Maladie de BEHÇET. *Ann Med Interne* 1999; 150 (3): 178-188.
- [6] **Benamour S, Zeroual B, Bennis B, Amraoui A, Bettal S.** Maladie de BEHÇET (316 cas). *Presse Méd* 1990; 19 (32): 1485-1489.
- [7] **Nelly Ziadé , Hassane Awada.** Service de rhumatologie de l'hôpital Hôtel-dieu-de-France, Liban. Formes tardives de la maladie de BEHÇET. *Revue du rhumatisme*, octobre 2006: 73 (9) : 957-959.

- [8] **C. Ben Taarit, S Turki & H. Ben Maiz.** Rheumatologic manifestations of BEHÇET'S disease: 309 cases. Service de nephrology et de médecine interne, Hôpital Charles-Nicolle, Tunisie.
- [9] **Francès C.** Manifestations cutanéomuqueuses de la maladie de BEHÇET. Ann Méd Interne 1999; 150: 535-541
- [10] **Daniela Mendes, Margarida Correia, Marta Barbedo, Teresa Vaio.** BEHÇET's disease – a contemporary review. Journal of Autoimmunity 2009; 32: 178–188. .
- [11] **Stéphane Barette, Olivier Chosidow, Camille Francès.** Maladie de BEHÇET, AKOS (Traité de Médecine) 2003 ;[2-0720].
- [12] **Parent, L. Vaillant.** EMC Dermatologie 2008 [98-838-A-10] Doi : 10.1016/S0246-0319(07) 26409.
- [13] **Mizushima Y., Inaba G., Mimura Y., Ono S.** Diagnostic criteria for BEHÇET's disease in 1987, and guideline for treating Behçet's disease: Saishin Igaku; 1988.
- [14] **Toshio Nakamura, Hiroaki Yagi, Kiyotaka Kurachi, Shohachi Suzuki.** Intestinal BEHÇET'S disease with pyoderma gangrenosum: A case report. World J Gastroenterol 2006 February 14; 12(6): 979-981

- [15] **Friedman-Birnbaum R, Bergman R, Aizen E.** Sensitivity and specificity of pathergy test results in Israel patients with BEHÇET'S disease. *Cutis*, 1990; 45: 261-4.
- [16] **International study group for BEHÇET'S disease.** Criteria for diagnosis of BEHÇET'S disease. *Lancet* 1990; 335: 1078-80.
- [17] **Cassoux N, Fardeau C, Lehoang P.** Manifestations oculaires de la maladie de BEHÇET. *Ann. Med. Interne*, 1999 (105) n° 7 : 529-534.
- [18] **K. Baklouti, F. Mghaieth, N. Mhiri, M. Ayachi.** L. El Matri. Iridocyclite chez une patiente atteinte d'une maladie de BEHÇET et d'une forme familiale de rétinopathie pigmentaire *J Fr. Ophtalmol.*, 2007; 30, e25.
- [19] **S. Benamour et Coll.** Manifestations rhumatismales de la maladie de BEHÇET *Ann. Med. Interne*, 1999 ; 150 (7) : 562-570.
- [20] **Ben Taarit C, Turki S, Ben Maïz H.** Les manifestations rhumatologiques de la maladie de BEHÇET à propos de 309 cas. *Rev Med Interne* 2001; 22: 1049-55.
- [21] **M.A. Ait Badi, M. Zyani, S. Kaddouri, R. Niamanea, Algayres.** Les manifestations articulaires de la maladie de BEHÇET. À propos de 79 cas. *Rev Med interne* 2008 ; 29 : 277-282

- [22] **Wechsler B, Piette J.C, Conard J, Lê Thi huong, Godeau P. 1987.** Les thromboses veineuses profondes dans la maladie de BEHÇET. Presse Med 16 : 661-664.
- [23] **Ben Ghorbel, R. Ennaifer, M. Lamloom, M. Khanfir, M. Miled.** Budd-Chiari syndrome associated with BEHÇET'S disease. Gastroenterologie Clinique et Biologique, March 2008; 32 (3) : 316-320.
- [24] **Wechsler B, Gerber S, Vidailhet M, Dormont D.** Manifestations neurologiques de la maladie de BEHÇET. Ann Med Interne 1999; 7: 555-561.
- [25] **S. Benamour, T. Naji, F-Z. Alaoui** Neurological involvement in BEHÇET'S disease. 154 cases from a cohort of 925 patients and review of the literature. Rev Neurol (Paris) 2006; 162: 11, 1084-1090.
- [26] **Wechsler B et Coll.** Manifestations cardio-vasculaires de la maladie de BEHÇET. Ann. Med. Interne 1999, 150 (7) : 542-554.
- [27] **Erkan F.** Pulmonary involvement in BEHÇET'S disease. Curr Opin Pulm Med 5, septembre 1999, 314-318.
- [28] **T. Rosenthal, P. Weiss and J. Gafini.** Renal involvement in BEHÇET'S syndrome. Arch Intern Med 138 (1978): 1122-1124.

- [29] **J. Ramirez-Peredo, D. Alargon-Segovia.** Sjogren's syndrome in BEHÇET'S disease. *Lancet*, 1973, 2, 273.
- [30] **R. Niamane, M.K Moudden, M. Zyani, A. Had.** Service de médecine interne, hôpital militaire Avicenne, Marrakech, Maroc. Fièvre prolongée inexplicée révélant une maladie de BEHÇET. À propos d'une observation. *Revue du Rhumatisme* 2005 ; 72 (3) : 250-251.
- [31] **Edet D.** Colite ulcéreuse et maladie de BEHÇET; à propos d'une observation. Thèse Caen 1976.
- [32] **Empey D.W.** Rectal and colonic ulceration in BEHÇET'S disease. *Brit J. Surg* 1972, March, 59 (3): 173-175.
- [33] **Ketch L.L, Buerk C.A, Liechty R.D.** Surgical implications of BEHÇET'S disease. *Arch surg*, June 1980, 115: 759-760.
- [34] **Shao-Jiun Chou, Victor Tze-Kai Chen, Hsiang-Chun Jan, Mary Ann Lou.** Intestinal Perforations in BEHÇET'S Disease. *J. Gastrointest Surg* 2007, 11: 508-514.
- [35] **O'Connell D.J, Courtney J.V, Riddell R.H.** Colitis of BEHÇET'S syndrome radiologic and pathologic features. *Gastrointest radiol*, 1980, 5: 173-179.

- [36] **Kasahara Y, Tanaka S, Nishino M, Umemura H, Shirama S, Kuyama.** Intestinal involvement in BEHÇET'S disease. Review of 136 surgical cases in Japanese literature. *Dis Colon Rectum* 1981, 24: 103-106.
- [37] **Baba S, Maruta M, Ando K, Teramoto T, Endo I.** Intestinal BEHÇET'S disease: report of five cases. *Dis Colon Rctum.* 1976; 19: 428-440.
- [38] **Roge J, Durand B.** Syndrome de BEHÇET et intestin. *Gastroentéral Clin. Bid,* 6 : 886-891.
- [39] **Roge J.** Atteinte intestinale du syndrome du BEHÇET. *La presse médicale* 1985, 14 (9) : 537-541.
- [40] **Makoto Naganuma, Yasushi Iwao, Nagamu Inoue, Tadakazu Hisamatsu, Hiroyuki Imaeda, Hiromasa Ishii.** Analysis of Clinical Course and Long-Term Prognosis of Surgical and Nonsurgical Patients with Intestinal BEHÇET'S Disease. *The American Journal of Gastroenterology* 2000, 95 (10).
- [41] **Shimizu T, Ehrlich G.E, Inaba G, Hayashik.** BEHÇET'S disease. *Séminaire in arthritis and rheumatism,* May 1979, 8(4): 223-257.

- [42] **Il Ju Choi, Joo Sung Kim, Sung Duk Cha, Hyun Chae Jung.** Long-Term Clinical Course and Prognostic Factors in Intestinal BEHÇET'S Disease. *Dis Colon Rectum*, May 2000, 43(5): 692-700.
- [43] **MC Lean A.M, Simms D.M, Homer M.J.** Iléal ring ulcers in BEHÇET'S syndrome. *AJR*, May 1983, 140: 947-948.
- [44] **Fallingborg J, Laustsen J.** Colitis of BEHÇET'S syndrome. *Acta med scand.* 1984, 215: 397-399.
- [45] **Roge J, Fabre M, Duran B, Durand J, Benichou J.** Les localisations intestinales du syndrome de BEHÇET: Etude analytique Clinique de 2 cas avec lésions vasculaires. *Gastroenterol Clin Biol* 1982, 6: 872-878.
- [46] **Parkin J.V, Wight D.G.D.** BEHÇET'S disease and the alimentary tract. *Postgrad Medical Journal*, April 1985, 51: 260-264.
- [47] **Maison S, Perche J, Berger f, Brette R.** Les manifestations intestinales de la maladie de BEHÇET: un problème diagnostique à propos d'une observation. *Gastroenterol clin biol*, 1981, 5 (4): 474.
- [48] **Huang Zheng-JI, Kang-Huang L and Al.** Study of 310 cases of BEHÇET'S syndrome. *Chonese medical journal*, July 1983, 96 (7): 483-490.

- [49] **Duffy J, Carney J, Deodhar S.** BEHÇET'S disease report of ten cases 3 with new manifestations. *Annals of internal medicine*, 1971, 75: 561-570.
- [50] **Schmutz G, Doffoel M, Zeller C, Bockel R.** Localisations digestives de la maladie de BEHÇET. A propos d'une observation. *J.Radiol.* 1981, 62 (10) : 515-520.
- [51] **Johnson D, Everhart C.** Colitis in BEHÇET'S syndrome. *Gastrointestinal endoscopy*, 1986, 32(1): 58-59.
- [52] **Lemarchand D, Vaillant L, Lemarchand. P, Du Sorbier C.** Maladie de BEHÇET avec manifestations digestives prédominantes. *Ann. Dermat. Venereol*, 1985, 112: 921-923.
- [53] **Nilsen K, Jones S, Shory B.** BEHÇET'S syndrome with perforation of the coclon. *Postgrad. Medical Journal*, 1977, 53: 108-110.
- [54] **Touchard G, Govet D, Maire P Et Coll.** Le syndrome de BEHÇET est-il bien une étiologie possible de colite à grannulome épithélio-giganto-cellulaire ? *Gastroenterol- Clin. Biol*, 1983, 7 ; 227-228.
- [55] **Mongay M.** Localisation iléo-caecale d'une maladie de BEHÇET; à propos d'une observation. Thèse, Bobigny 1987.

- [56] **Good A.E, Mutchnick M.G, Weatherbee L.** Duodenal ulcer, hepatic abcess and fatal hemobilia with BEHÇET'S syndrome: A case report. American Journal of Gastroenterology, 1982, 77 (12): 905-908.
- [57] **Fook-Hong Ng, Tak-Cheong Cheung, Kai-Chiu Chow, Siu-Yin Wong.** Repeated Intestinal Perforation Caused By An Incomplete Form Of BEHÇET'S Syndrome. Journal of Gastroenterology And Hepatology (2001) 16, 935–939
- [58] **G. Biasco, S. Merighi, G. Di Febo, F. Bassi , S. Brusori , L. Barbara.** BEHCET'S syndrome with unusual involvement of the gastrointestinal tract. Acta Endoscopica, 1986. 16 (2): 125- 128
- [59] **M.H. Houman, I. Ben Ghorbel, M. Lamloum, M. Miled.** Entéro-BEHÇET : A propos de quatre observations. Rev Med Interne 2002 ; 23(1).
- [60] **F. Bdioui, N. Ben Chaabane , S. Mahjoub , S. Hammami , A. Braham .** Entéro-BEHÇET : A propos d'une observation. Rev Med Interne 2002; 23 (1).
- [61] **T. Pirildar, G. Keser, E. Tunç, M. Alkanat, M. Tunçyurek.** An Unusual Presentation of BEHÇET'S Disease: Intestinal Perforation. Clin Rheumatol, 2001, 20: 61-62.

- [62] **M. Arhan, M. Ibis, S. Koklu, Y.Ozin, E. Oymaci.** BEHÇET'S Disease Complicated with Descending Colon Perforation. *Dig Surg* 2005; 22: 381.
- [63] **E. S Kim, W.C Chung, K.M Lee, B. L Lee.** A Case of Intestinal BEHÇET'S Disease Similaire to CROHN'S Colitis. *J Korean Med Sci* 2007; 22: 918-922.
- [64] **C. Haller, C. Guenot, M. Odman, J.M. Bruttin, R. Rosso.** Abscès para-anaux récidivants et perforation caecale révélant une maladie de BEHÇET. *Gastroenterol Clin Biol* 2003; 27: 940-943.
- [65] **M. Turan, M. Sen, A. Koyuncu, C. Aydin and S. Arici.** Sigmoid Colon Perforation as an Unusual Complication of BEHÇET'S Syndrome: Report of a case. *Surg Today* 2003; 33: 383-386.
- [66] **David A. Johnson, Charles W. Everhart.** Colitis in BEHÇET'S Syndrome. *Gastrointestinal Endoscopy* 1982, 32 (1):58-59.
- [67] **Goldstein S.J, Mackenzie-crooks D.J.** Colitis in BEHÇET'S syndrome. *Radiology*, August 1978, 128.
- [68] **Z. Amoura, M. Guillaume, S. Caillat-Zucman, B. Wechsler.** Pathophysiology of BEHÇET'S disease. *La revue de médecine interne*, 2006; 27(11): pp.843-853.

- [69] **BEHÇET H.** Uber rezidivierende Aphthose, durch ein Virus verursachte Geschwure am Mund, am Auge und an den Genitalien Dermatol. Wochenschr. 1937; 105: 1152-1157.
- [70] **Ohno S, Ohguchi M, Hirose S, Matsuda H, Wakisaka A, Aizawa M.** Close association of HLA-Bw51 with BEHÇET'S disease Arch. Ophthalmol. 1982; 100: 1455-1458.
- [71] **Verity D.H, Marr J.E, Ohno S, Wallace G.R, Stanford M.R.** BEHÇET'S disease, the Silk Road and HLA-B51: historical and geographical perspectives Tissue Antigens 1999 ; 54 : 213-220
- [72] **Ahmad T, Wallace G.R, James T, Neville M, Bunce M.** Mapping the HLA association in BEHÇET'S disease: a role for tumor necrosis factor polymorphisms? Arthritis Rheum. 2003; 48: 807-813.
- [73] **Choukri F, Chakib A, Himmich H, Marih L, Caillat-Zucman S.** HLA-B phenotype modifies the course of BEHÇET'S disease in Moroccan patients Tissue Antigens 2003 ; 61 : 92-96.
- [74] **Gul A, Uyar F.A, Inanc M, Ocal L, Barrett J.H, Aral O and al.** A weak association of HLA-B\*2702 with BEHÇET'S disease Genes Immun. 2002; 3: 368-372.

- [75] **Hughes E.H, Collins R.W, Kondeatis E, Wallace G.R and al.** Associations of major histocompatibility complex class I chain-related molecule polymorphisms with BEHÇET'S disease in Caucasian patients *Tissue Antigens* 2005 ; 66 : 195-199.
- [76] **Imirzalioglu N, Dursun A, Tastan B, Soysal Y, Yakicier M.C.** MEFV gene is a probable susceptibility gene for BEHÇET'S disease *Scand. J. Rheumatol.* 2005; 34: 56-58.
- [77] **Karasneh J, Gul A, Ollier W.E, Silman A.J, Worthington J.** Whole-genome screening for susceptibility genes in multicase families with BEHÇET'S disease *Arthritis Rheum.* 2005 ; 52 : 1836-1842.
- [78] **Tojo M, Zheng X, Yanagihori H, Oyama N, Takahashi K and al.** Detection of herpes virus genomes in skin lesions from patients with BEHÇET'S disease and other related inflammatory diseases *Acta Derm. Venereol* 2003; 83 : 124-127.
- [79] **Rajesh Rajaiah, Kamal D. Moudgil.** Heat-shock proteins can promote as well as regulate autoimmunity. *Autoimmunity Reviews* 2009 (8): 388–393.

- [80] **Duygulu F, Evereklioglu C, Calis M, Borlu M, Cekmen M.** Synovial nitric oxide concentrations are increased and correlated with serum levels in patients with active BEHÇET'S disease: a pilot study Clin. Rheumatol 2005 ; 24 : 324-330.
- [81] **Karasneh J.A, Hajeer A.H, Silman A, Worthington J, Ollier W.E.** Polymorphisms in the endothelial nitric oxide synthase gene are associated with BEHÇET'S disease Rheumatol 2005; 44: 614-617.
- [82] **Sahin S., Lawrence R., Direskeneli H., Hamuryudan V., Yazici H., Akoglu T.** Monocyte activity in BEHÇET'S disease Br. J. Rheumatol 1996 ; 35 : 424-429.
- [83] **Sahin S, Akoglu T, Direskeneli H, Sen L.S, Lawrence R.** Neutrophil adhesion to endothelial cells and factors affecting adhesion in patients with BEHÇET'S disease Ann. Rheum. Dis. 1996; 55: 128-133.
- [84] **Eksioglu-Demiralp E, Direskeneli H, Kibaroglu A, Yavuz S.** Neutrophil activation in BEHÇET'S disease Clin. Exp. Rheumatol. 2001; 19: S19-S24.
- [85] **Imamura Y, Kurokawa M.S, Yoshikawa H, Nara K, Takada E.** Involvement of Th1 cells and heat shock protein 60 in the pathogenesis of intestinal BEHÇET'S disease Clin. Exp. Immunol. 2005; 139: 371-378.

- [86] **Eksioglu-Demiralp E, Kibaroglu A, Direskeneli H, Yavuz S and al.** Phenotypic characteristics of B cells in BEHÇET'S disease: increased activity in B cell subsets J. Rheumatol.1999 ; 26 : 826-832.
- [87] **Suh C.H, Park Y.B, Song J, Lee C.H, Lee S.K.** Oligoclonal B lymphocyte expansion in the synovium of a patient with BEHÇET'S disease Arthritis Rheum. 2001 ; 44 : 1707-1712.
- [88] **S. Hue-Lemoine, Z. Amoura, B. Wegcsler, J-C Piette.** Aspects récents de la génétique de la maladie de BEHÇET. Ann Med Interne 1999, 150 (6) : 499-503.
- [89] **Chajek T. and Fainaru M.** BEHÇET'S disease. Report of 41 cases and a review of the litterature. Medecine 1975, 54: 179-196.
- [90] **Y. Takada, Y. Fujita, M. Igarashi, T. Katsumata.** Intestinal BEHÇET'S disease- Pathognomonic changes in intramucosal lymphoid tissues and effect of a "rest cure" on intestinal lesions. Journal of Gastroenterology 1997, 32: 598-604.
- [91] **I Fresko, V Hamuryudan,M Demir, N Hyzly, H Sayman, R Tunç.** Intestinal Permeability in BEHÇET'S Syndrome. Ann Rheum Dis 2001; 60: 65–66.

- [92] **M. Naganuma, Y. Iwao, K. Kashiwagi, S. Funakoshi, H. Ishii, T. Hibi.** A case of BEHÇET'S disease accompanied by colitis with longitudinal ulcers and granuloma. *J Gastroenterol Hepatol* 2002; 17: 105-108.
- [93] **A. Bronstein, J.L. Caumes, J. Rousset, M. Richecœur and Al.** Pathologie de la Valvule de Bauhin. *Emc-Chirurgie* October 2004 ; 1(5) : 562-572.
- [94] **N. Bennani' O. Atouf, N. Benseffaj, C. Brick, And M. Essakalli.** Polymorphisme HLA et Maladie de BEHÇET dans la population marocaine. *Pathologie Biologie* 2008.
- [95] **S. Fujiwara, I. Shimizu, M. Ishikawa, K. Uehara, H.Yamamoto.** Intestinal BEHÇET'S disease with esophageal ulcers and colonic longitudinal ulcers. *World J Gastroenterol* April 2006; 12 (16): 2622-2624.
- [96] **H. Kawabata, M. Miyata, Y. Kawaguchi, M. Ueda. K. Uno.** Intestinal BEHÇET'S disease with an esophageal ulcer. *Gastrointest Endosc* 2003; 58: 151-154.
- [97] **Mori S, Yoshihira A, Kawamura H, Takeuchi A, Hashimoto T.** Esophageal involvement in BEHÇET'S disease. *Am J Gastroenterol* 1983; 78: 548-53.

- [98] **S Yurdakul, N Tüzüner, I Yurdakul , V Hamuryudan , H Yazici.** Gastrointestinal involvement in BEHÇET'S syndrome: a controlled study. *Annals of the Rheumatic Diseases* 1996; 55:208-210.
- [99] **F. Rouibaa, L. Amrani, N. Kanouni, N. Amrani.** Maladie de BEHÇET avec localisation gastrique: à propos d'un cas. *Journal Africain d'Hépatogastroentérologie* décembre 2008 ; 2(4).
- [100] **L. Ben Yaghlène, P. Hammel, L. Palazzo, N. Belmatoug, A. Pauwels.** Pancréatite aigue révélant une maladie de BEHÇET. *Gastroenterol Clin Biol* 2005; 29: 294-296.
- [101] **H. Alkim, G. Gurkaynak, O. Sezgin, D. Oguz, U. Saritas.** Chronic pancreatitis and aortic pseudoanevrism in BEHÇET'S disease. *Am J Gastroenterol* 2001; 96: 591-593.
- [102] **Sozen T, Dundar S, Oto A, Oktaya. A.** BEHÇET'ss disease associated with amyloidis. *Israel journal of medical science* 1984; 20: 1071-1072.
- [103] **D. Farhi, J. Cosnes, S. Aractingi, K. Khosrotehrani.** Manifestations cutanées associées aux maladies inflammatoires chroniques intestinales. *Annales de dermatologie et de vénéréologie* (2009).

- [104] **H. Houman, F. Ben Dahmen, I. Ben Ghorbel, S. Chouaib.** Association d'une Maladie de BEHÇET et d'une Maladie de CROHN. *Ann. Med. Interne*, 2001; 152(7): 480-482
- [105] **Y Ollivier, A Deleporte, L.E Tiengou, M Vuillamié, A Zoulim.** Entéro-BEHÇET Ou Maladie De CROHN ? Conséquences Sur Le Choix Thérapeutique. A propos d'un cas. Société Nationale Française De Médecine Interne. Congrès SNFMI Juin 2006. CA100.
- [106] **Eun-Sun Kim, Woo-Chul Chung, Kang-Moon Lee, Bo-In Lee.** A Case of Intestinal BEHÇET'S Disease Similar to CROHN'S Colitis. *J Korean Med Sci* 2007; 22: 918-22.
- [107] **M.H. Houman, M. Smiti-Khanfir, K. Hamzaoui.** Traitements actuels et perspectives thérapeutiques dans la maladie de BEHÇET. *Presse Med.* 2008; 37: e25–e35.
- [108] **P. V. Hassard, S. W. Binder, V. Nelson, and E. A. Vasiliauskas.** Anti-Tumor Necrosis Factor Monoclonal Antibody Therapy for Gastrointestinal BEHÇET'S Disease: A Case Report. *Gastroenterology* 2001; 120:995-999.
- [109] **S. S. Hoseini and S. Gharibzadeh.** Treatment of Recurrent Perforating Intestinal Ulcers with Thalidomide in BEHÇET'S disease. *The Annals of Pharmacotherapy* 2004; 38 (5): 808-811.

- [110] **Travis S P, Czajkowski M, McGovern D P, Watson R G, Bell A L.** Treatment of intestinal BEHÇET'S syndrome with chimeric tumour necrosis factor alpha antibody. *Gut* Nov 2001; 49(5):725-8
- [111] **Blonski W, Lichtenstein GR.** Complications of biological therapy for inflammatory diseases. *Curr Opin Gastroenterol* 2006; 22:30-43.
- [112] **Philip V. Hassard, Scott W. Binder, Viera Nelson and Al.** Anti-tumor necrosis factor monoclonal antibody therapy for gastrointestinal BEHÇET'S disease: A case report. *Gastroenterology* March 2001; 120 (4): 995-999.
- [113] **Shek L P, Lee Y S, Lee B W, Lehman T J.** Thalidomide responsiveness in an infant with BEHÇET'S syndrome. *Pediatrics* 1999; 103: 1295-7.
- [114] **Kume K, Hashiba T, Yoshikawa I, Kanda K, Narita R, Otsuki M.** Therapeutic experience of hyperbaric oxygenation in entero-BEHÇET syndrome. *Am J Gastroenterol* 2001 ; 96 : 1308-9.
- [115] **F. Sasaki, H. Fujita, H. Setoyama, S. Kanmura, H. Miyahara.** Treatment Strategies for Intestinal BEHÇET'S Disease: A Retrospective Analysis of Infliximab and Other Therapies. *Gastroenterology* 2009; 136 (5) Supp 1: A-655.

- [116] **Alexis Régent, Luc Mouthon.** Traitements anti-TNF $\alpha$  dans les maladies auto-immunes et/ou inflammatoires systémiques. *Presse Med* 2009; 38: 761-773.
- [117] **Ji Hyeon Ju, Seung-Ki Kwok, Soo-Hong Seo, Chong-Hyeon Yoon.** Successful treatment of life-threatening intestinal ulcer in BEHÇET'S disease with infliximab: rapid healing of BEHÇET'S ulcer with infliximab. *Clinical Rheumatology* 2007; 26 (8): 1383-1385.
- [118] **Hee Jung Kim, Zhe Piao, Hogueun Kim.** Pathologic Features of Recurrent Intestinal BEHÇET'S Disease. *International Journal of Surgical Pathology* 1997; 5 (1-2): 11-17.
- [119] **Lee K S, Kim S J, Lee B C, Yoon D S, Lee W S, Chi H S.** Surgical treatment of intestinal BEHÇET'S disease. *Yonsei Med J* 1997; 38: 455-460.
- [120] **Yashiro K, Nagasako K, Hasegawa K.** Esophageal lesions in intestinal BEHÇET's disease. *Endoscopy* 1982; 18: 57-60.

# Serment

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

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

# قسم أبقراط

## بسم الله الرحمن الرحيم أقسم بالله العظيم

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

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

والله على ما أقول شهيد.

بهجت المعوي والمضاعفات:  
بصدد حالة واحدة واستعراض الأدبيات

## أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرف

الآنسة : مونة بوغفور

المزادة في: 26 دجنبر 1982 بسوق الاربعاء الغرب  
طبيبة داخلية بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا - الرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: بهجت المعوي الإنتقابات - الجراحة.

### تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس و

السيد: محمد رشيد الشقوف

مشرف

أستاذ في الجراحة العامة

السيد: الجيلالي الشعري

أستاذ في الطب الباطني

السيد: مصطفى بنعزوز

أستاذ في أمراض الجهاز الهضمي

السيد: سعاد شاوير

أستاذ في علم الأشعة

السيد: عزيز زنطار

أستاذ في الجراحة العامة

السيد: ليلى العرافي

أستاذ مبرزة في التشريح المرضي

أعضاء