



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE
RABAT



Année : 2021

Thèse N° : 437

**LES ANEVRIsmES DES ARTERES DIGESTIVES AU
COURS DE LA MALADIE DE BEHÇET
(À PROPOS DE 6 CAS)
THÈSE**

Présentée et soutenue publiquement le:..... /.... /.....

PAR :

Madame EL FAGROUCHE HIND

Le 04/03/1993 à Meknes

De l'Ecole Royale du Service de Santé Militaire- Rabat

*Pour l'Obtention du Diplôme de
Docteur en Médecine*

Mots Clés : Aneurismes, artères digestive, maladie de Behçet

Membres du Jury :

Mr BRAHIM LEKEHAL

Professeur de chirurgie vasculaire périphérique

Mr CHTATA HASSAN TAOUFIK

Professeur de chirurgie vasculaire périphérique

Mr SAMIR EL KHLOUFI

Professeur de chirurgie vasculaire périphérique

Mr NABIL MOUATASSIM

Professeur de radiologie

PRESIDENT ET

RAPPORTEUR

JUGE

JUGE

JUGE

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

وَقُلِ اعْمَلُوا فَسَيَرَى اللَّهُ عَمَلَكُمْ
وَرَسُولُهُ وَالْمُؤْمِنُونَ وَسَتُرَدُّونَ إِلَى
عَالِمِ الْغَيْبِ وَالشَّهَادَةِ فَيُنَبِّئُكُمْ
بِمَا كُنْتُمْ تَعْمَلُونَ

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



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

DOYENS HONORAIRES :

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

ADMINISTRATION :

Doyen

Professeur Mohamed ADNAOUI

Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes

Professeur Brahim LEKEHAL

Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Taoufiq DAKKA

Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Younes RAHALI

Secrétaire Général :

Mr. Mohamed KARRA

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

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz

Médecine Interne – Clinique Royale

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi

Anesthésie -Réanimation

Pr. SETTAF Abdellatif

Pathologie Chirurgicale

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed

Médecine Interne – Doyen de la FMPR

Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha

Gynécologie -Obstétrique

Pr. TAZI Saoud Anas

Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Enseignant militaire

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

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

Décembre 1992

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

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BENRAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
*Enseignant militaire
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

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

Mars 1994

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

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed

Enseignant militaire

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique *Méd. Chef Maternité
des Orangers*

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

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

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique

Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Doyen de la FMPA
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale – *Directeur du CHIS*
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Chirurgie Générale
Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie

Urologie *Inspecteur du SSM*
Pédiatrie
Traumatologie – Orthopédie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale

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

Décembre 1996

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

Novembre 1997

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

Novembre 1998

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

Janvier 2000

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

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra

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

Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Néphrologie
Cardiologie *Directeur HMI MohammedV*

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

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

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

Neurologie
Gastro-Entérologie

Enseignant militaire

Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik

Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said

(Cheikh Khalifa)

Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim

Est.

Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AMEUR Ahmed*
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef*
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*

Enseignant militaire

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

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique

Directeur Hôp. Des Enfants Rabat

Chirurgie Générale
Pédiatrie - **Directeur Hôp. Univ. International**

Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale **Directeur Hôpital Ibn Sina**
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique **V-D chargé Aff Acad.**

Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques

Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RAISS Mohamed
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

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

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
*Enseignant militaire
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif*

Enseignant militaire

Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie

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

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie

Rhumatologie *Directeur Hôp. Al Ayachi Salé*
Pédiatrie
Cardiologie

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

AVRIL 2006

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

Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. AMHAJJI Larbi *
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed *
Pr. BALOUCH Lhousaine *
Pr. BENZIANE Hamid *
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHERKAOUI Naoual *
Pr. EL BEKKALI Youssef *

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

Rhumatologie
Hématologie
O.R.L
Chirurgie - Pédiatrie
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Directeur Hôpital Ibn Sina Marr.

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

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

Enseignant militaire

Pr. EL ABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Nouredine
Pr. HADADI Khalid *
Pr. ICHOU Mohamed *
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LOUZI Lhoussain *
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine *
Pr. SIFAT Hassan *
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour *
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali *
Pr. AGADR Aomar *
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
Pr. AKHADDAR Ali *
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
Pr. BELYAMANI Lahcen *
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae *
Pr. BOUI Mohammed *
Pr. BOUNAIM Ahmed *
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
Pr. CHTATA Hassan Toufik *
Pr. DOGHMI Kamal *
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid *
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KARBOUBI Lamya

Enseignant militaire

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

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

Pr. LAMSAOURI Jamal *
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

Octobre 2010

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

Décembre 2010

Pr. ZNATI Kaoutar

Mai 2012

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

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain

Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-Phtisiologie

Anesthésie réanimation
Médecine Interne *Directeur ERSSM*
Physiologie
Microbiologie
Médecine Aéronautique
Biochimie-Chimie
Radiologie
Chirurgie Pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Plastique et Réparatrice
Urologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

Anatomie Pathologique

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

Pharmacologie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie-Réanimation

Pr. BENCHEKROUN Laila	Biochimie-Chimie
Pr. BENKIRANE Souad	Hématologie
Pr. BENSNGHIR Mustapha*	Anesthésie Réanimation
Pr. BENYAHIA Mohammed*	Néphrologie
Pr. BOUATIA Mustapha	Chimie Analytique et Bromatologie
Pr. BOUABID Ahmed Salim*	Traumatologie orthopédie
Pr BOUTARBOUCH Mahjouba	Anatomie
Pr. CHAIB Ali*	Cardiologie
Pr. DENDANE Tarek	Réanimation Médicale
Pr. DINI Nouzha*	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI NIZARE	Neuro-chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JAOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologique
Pr. EL KHLouFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryem	Radiologie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed *	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique <i>Vice-Doyen à la Pharmacie</i>
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie

Enseignant militaire

Pr SALIHOUN Mouna
Pr. SAYAH Rochde
Pr. SEDDIK Hassan*
Pr. ZERHOUNI Hicham
Pr. ZINE Ali*

AVRIL 2013

Pr. EL KHATIB MOHAMED KARIM *

MAI 2013

Pr. BOUSLIMAN Yassir*

MARS 2014

Pr. ACHIR Abdellah
Pr. BENCHAKROUN Mohammed*
Pr. BOUCHIKH Mohammed
Pr. EL KABBAJ Driss*
Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira*
Pr. HARDIZI Houyam
Pr. HASSANI Amale*
Pr. HERRAK Laila
Pr. JEAIDI Anass*
Pr. KOUACH Jaouad*
Pr. MAKRAM Sanaa*
Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar
Pr. SEKKACH Youssef*
Pr. TAZI MOUKHA Zakia

DECEMBRE 2014

Pr. ABILKACEM Rachid*
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila
Pr. BEKKALI Hicham*
Pr. BENAZZOU Salma
Pr. BOUABDELLAH Mounya
Pr. BOUCHRIK Mourad*
Pr. DERRAJI Soufiane*
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*
Pr. EL MARJANY Mohammed*
Pr. FEJJAL Nawfal
Pr. JAHIDI Mohamed*
Pr. LAKHAL Zouhair*
Pr. OUDGHIRI NEZHA
Pr. RAMI Mohamed
Pr. SABIR Maria
Pr. SBAI IDRISSE Karim*

AOUT 2015

Pr. MEZIANE Meryem
Pr. TAHIRI Latifa

Gastro-Entérologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gastro-Entérologie
Chirurgie Pédiatrique
Traumatologie Orthopédie

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

Toxicologie

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

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

Dermatologie
Rhumatologie

Enseignant militaire

PROFESSEURS AGREGES :

JANVIER 2016

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

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

JUIN 2017

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

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

MAI 2018

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

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

NOVEMBRE 2018

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

Anatomie
Microbiologie
Histologie-Embryologie-Cytogénétique

NOVEMBRE 2019

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

Néphrologie
Chirurgie réparatrice et plastique
Radiothérapie
Gynécologie-Obstétrique
Anatomie
Néphrologie
Anatomie
Chirurgie-Générale
Cardiologie

Enseignant militaire

Pr. BOUKHRIS JALAL *	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAFRY BOUCHAIB*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAHDI HAFSA*	Anatomie pathologique
Pr. CHERIF EL ASRI ABAD*	Neuro-chirurgie
Pr. DAMIRI AMAL *	Anatomie Pathologique
Pr. DOGHMI NAWFAL*	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL LALAOUI SIDI-YASSIR	Pharmacie-Galénique
Pr. EL ANNAZ HICHAM*	Virologie
Pr. EL HASSANI MOULAY EL MEHDI*	Gynécologie-Obstétrique
Pr. EL HJOUJI ABDERRAHMAN*	Chirurgie Générale
Pr. EL KAOUI HAKIM*	Chirurgie Générale
Pr. EL WALI ABDERRAHMAN*	Anesthésie-Réanimation
Pr. EN-NAFAA ISSAM*	Radiologie
Pr. HAMAMA JALAL *	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. HEMMAOUI BOUCHAIB*	O.R.L
Pr. HJIRA NAOUFAL *	Dermatologie
Pr. JIRA MOHAMED*	Médecine interne
Pr. JNIENE ASMAA	Physiologie
Pr. LARAQUI HICHAM*	Chirurgie-Générale
Pr. MAHFOUD TARIK *	Oncologie Médicale
Pr. MEZIANE MOHAMMED*	Anesthésie-Réanimation
Pr. MOUTAKI ALLAH YOUNES*	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. MOUZARI YASSINE*	Ophtalmologie
Pr. NAOUI HAFIDA *	Parasitologie-Mycologie
Pr. OBTEL MAJDOULINE	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. OURRAI ABDELHAKIM*	Pédiatrie
Pr. SAOUAB RACHIDA*	Radiologie
Pr. SBITTI YASSIR *	Oncologie Médicale
Pr. ZADDOUG OMAR*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. ZIDOUH SAAD*	Anesthésie-Réanimation

2 -ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie <i>Vice-Doyen chargé de la Rech. et de la Coop.</i>
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRIS Med	Chimie Organique

Enseignant militaire

Pr. RIDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

PROFESSEURS HABILITES :

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

Mise à jour le 09/04/2021
KHALED Abdellah
Chef du Service des Ressources Humaines
FMPR



Dédicaces



A dieu

En tout premier lieu, je remercie le bon Dieu, tout puissant, de m'avoir donné la force, ainsi que l'audace pour dépasser toutes les difficultés.

Au nom du dieu le clément et le miséricordieux louange à Allah le tout puissant.



**À
FEU SA MAJESTE LE ROI
HASSAN II**



Que Dieu ait son âme en sa Sainte Miséricorde.

À
SA MAJESTÉ LE ROI MOHAMED VI
CHEF SUPRÊME ET CHEF D'ETAT-MAJOR GÉNÉRAL DES
FORCES ARMÉES ROYALES
ROI DU MAROC ET GARANT DE SON INTÉGRITÉ
TERRITORIALE



Qu'Allah le glorifie et préserve son Royaume.

À
SON ALTESSE ROYALE
LE PRINCE HÉRITIER
MOULAY EL HASSAN



Que Dieu le garde.

À
SON ALTESSE ROYALE
LE PRINCE MOULAY RACHID



Que Dieu le protège.

À

TOUTE LA FAMILLE ROYALE

À

**Monsieur le Général de Corps d'Armée
Abdelfattah LOUARAK**
Inspecteur Général des FAR et Commandant de la Zone Sud
En témoignage de notre grand respect

Notre profonde considération et sincère admiration



À

**Monsieur le Médecin Général de Brigade
Mohammed ABBAR**
Professeur d'Urologie.
Inspecteur du Service de Santé des Forces Armées Royales.

En témoignage de notre grand respect,

Et notre profonde considération

À

**Monsieur le Médecin Général de Brigade El Mehdi ZBIR
Professeur de Cardiologie Directeur de l'HMIMV –Rabat.**

En témoignage de notre grand respect

Et notre profonde considération



À

**Monsieur le Médecin Général de Brigade
Abdelatif BOULAHYA**

**Professeur de Chirurgie Cardio-vasculaire Directeur de l'Hôpital
Militaire Avicenne de Marrakech**

En témoignage de notre grand respect

Et notre profonde considération

À

**Monsieur le Médecin Colonel Major Mohammed EL BAAJ
Professeur de Médecine Interne, Directeur de l'HMMI-Meknès.**

En témoignant de notre grand respect

et notre profonde considération



À

Monsieur le Médecin Colonel FILALI Karim

Professeur d'Anesthésie-Réanimation

Directeur de l'E.R.S.S.M.

En témoignage de notre grand respect

Et notre profonde considération.

À

Monsieur le Médecin Colonel Abderrahmane ELMATAR

Commandant du groupement formation et instruction ERSSM

En témoignage de notre grand respect

Et notre profonde considération



A ma très chère maman

*Quoique je fasse ou je dise, je ne saurai
Point te remercier comme il se doit, ton
Affection me couvre ta bien vaillance me
Guide et ta présence à mes cotes a toujours
Été ma source de force, pour affronter
Les différents obstacles*





A Mon très cher père

*Tu as toujours été à mes cotes pour me soutenir et m'encourager
que ce Travail traduit ma gratitude et mon affection*

*A mes très belles sœurs oumayma hiba et mon très cher frère
Mohamed puisse dieu Vous Donne sante, bonheur, courage, et
Surtout la réussite.*





A mon très cher mari

Aucune dédicace, aussi expressive

Qu'elle soit, ne saurait exprimer la profondeur de mes sentiments et l'estime que j'ai pour toi. Ton affection, ton dévouement et tes innombrables sacrifices ont été pour moi d'un grand soutien. Tu as supporté avec courage mes doutes et mes états d'âme en faisant preuve d'une patience sans bornes. Que ce travail puisse être le témoignage de mon affection, de mon immense gratitude et ma reconnaissance infinie.





A mes meilleures amies

En souvenir d'agréables moments partagés ensemble et En témoignage de notre amitié. Je vous exprime par ce travail mon amour et mon attachement.

J'espère que notre amitié durera toute l'éternité. Je cite sans

Distinction : jihane, Fatima Zahra, Wisham





Remerciements



*A notre maître et Président de thèse
Monsieur le professeur Brahim Lekehal
Professeur de chirurgie vasculaire*

*Je suis très sensible à l'honneur que vous nous faites en
acceptant la Présidence de notre jury De thèse. J'ai été très
touchée par l'accueil Chaleureux que vous m'avez réservé, et la
Spontanéité avec laquelle
Vous avez accepté de juger ce travail. Veuillez accepter, cher
maître, Mes sincères remerciements et toute la reconnaissance
que je vous Témoigne.*





*A notre maître et juge de thèse
Mr le Professeur Hassan Ehtata
Professeur de chirurgie vasculaire*

*Nous sommes profondément reconnaissants de l'honneur que
vous nous faites en acceptant de juger ce travail.
Nous avons apprécié votre accueil bienveillant, votre gentillesse
ainsi que votre compréhension.
Veuillez trouver dans ce travail l'expression de notre grande
attention et notre profond respect.*





A notre maître et juge de thèse
Mr le professeur Samir Elkhouloufi
Professeur de chirurgie vasculaire

Au-delà de vos remarquables qualités professionnelles,
je rends hommage à votre générosité, votre gentillesse
Et votre savoir-faire.

Nous avons été touchés par la bienveillance
et l'amabilité de votre accueil.
Vous nous avez honoré par votre présence ce jour.
Veillez trouver dans ce travail, l'expression
de mon grand respect et mes vifs remerciements.





A notre maître et juge de thèse

Mr le Professeur Moatassim billah Nabil

Professeur de la radiologie centrale.

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

*Votre modestie, votre sérieux et votre compétence professionnelle
seront pour nous un exemple dans l'exercice de notre profession.*

*Permettez-nous de vous présenter dans ce travail, le témoignage
de notre grand respect.*



LISTE DES ABRÉVIATIONS



AAA	: Anévrisme de l'aorte abdominale
AAEP	: Anévrysmes artériels extra-pulmonaires
AAP	: Anévrysmes artériels pulmonaires
AC	: Anticoagulant
ADN	: Acide désoxyribonucléique
ADP	: Adénopathie(s)
Ag	: Antigène
CPA	: Cellule présentatrice d'antigène
AMM	: Autorisation de mise sur le marché
ANCA	: Antineutrophil cytoplasmic antibody
ARN	: Acide ribonucléique
AVC	: Accident vasculaire cérébral
AVK	: Antivitamine K
BAV	: Baisse de l'acuité visuelle
CDD	: Circonstances de découverte
CMV	: Cytomégalovirus
CRP	: C reactive protein
CVC	: Circulation veineuse collatérale
EBV	: Epstein Barr virus
VIH	: Virus de l'immunodéficience humaine
ECA	: Enzyme de conversion de l'angiotensine
ECG	: Électrocardiogramme
EULAR	: European Alliance of Associations for Rheumatology
FdRCV	: Facteur de risque cardio-vasculaire

FID	: Fosse iliaque droite
FO	: Fond d'œil
HLA	: Human leukocyte antigen
FMF	: Fièvre méditerranéenne familiale
HSMG	: Hépatosplénomégalie
HSV	: Herpès simplex virus
HTIC	: Hypertension intracrânienne
HTO	: Hypertension oculaire
ICBD	: International criteria for Behçet's disease
IFN	: Interféron
IL	: Interleukine
LT	: Lymphocyte T
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
IS	: Immunosuppresseur
ISG	: International study group
IST	: Infection sexuellement transmissible
IV	: Intraveineux
KP	: Kyste poplité
LAF	: Lampe à fente
LCR	: Liquide céphalo-rachidien
LE	S : Lupus érythémateux systémique
MAGIC	: Mouth and genital ulcers with inflamed cartilage
MB	: Maladie de Behçet
MEFV	: Mediterranean fever
MI	: Membre inférieur

MIC	: MHC class I chain-related
MICI	: Maladie inflammatoire chronique des intestins
MTX	: Méthotrexate
NFS	: Numération formule sanguine
NK	: Natural killer
PAL	: Phosphatases alcalines
PCR	: Polymerase chain reaction
PEC	: Prise en charge
PNE	: Polynucléaire éosinophile
PNN	: Polynucléaire neutrophile
PNP	: Pneumopathie
PTFE	: Polytétrafluoroéthylène
PTP	: Pseudothrombophlébite
RAA	: Rhumatisme articulaire aigu
RCA	: Réflexes cutanés abdominaux
RCP	: Reflexe cutané plantaire
ROT	: Réflexes ostéo-tendineux
SAAP	: Syndrome des anticorps antiphospholipides
SEP	: Sclérose en plaques
SIDA	: Syndrome d'immunodéficience acquise
SIO	: Sphincter interne de l'œsophage
SN	: Système nerveux
SNC	: Système nerveux central
SPA	: Spondylarthrite ankylosante
TA	: Thoraco-abdominal

TAP	: Thoraco-abdomino-pelvien
TCA	: Temps de céphaline activée
TCI	: Thrombose cave inférieure
TCS	: Thrombose cave supérieure
TDM	: Tomodensitométrie
TNF	: Tumor necrosis factor
TP	: Taux de prothrombine
TRC	: Temps de recoloration cutanée
TSA	: Troncs supra-aortiques
TTP	: Tronc tibio-péronier
TV	: Thrombose veineuse
TVMI	: Thrombose veineuse du membre inférieur
TVP	: Thrombose veineuse profonde
VCI	: Veine cave inférieure
VCS	: Veine cave supérieure
VSH	: Veines supra-hépatiques

SOMMAIRE



INTRODUCTION.....	1
RAPPEL ANATOMIQUE	3
I. ANATOMIE DES ARTERES DIGESTIVES :.....	4
1. Tronc cœliaque	4
2. L'artère mésentérique supérieure:	5
3. L'artère mésentérique inférieure :	5
II. ANATOMIE DES ARTERES RENALES	6
III. LES SUPPLEANCES CIRCULATOIRES DES ARTERES DIGESTIVES.....	6
IV. LES SUPPLEANCES CIRCULATOIRES DES ARTERES RENALES :	7
GENERALITES SUR LA MALADIE DE BEHÇET.....	8
I. DEFINITION.....	9
II. EPIDEMIOLOGIE : [4]	9
1-Prévalence :-	9
2-Age :	9
L'âge intervient dans l'expression clinique et la sévérité de la maladie. En effet les formes des sujets jeunes (<25ans) sont plus sévères que les formes tardives.	9
3-Sexe :	9
III. NOSOLOGIE : [7].....	10
IV. PHYSIOPATHOLOGIE ET ÉTIOPATHOGENIE	10
1-Prédisposition génétique.....	10
2-Facteurs environnementaux.....	15
3-Anomalie de la réponse inflammatoire.....	17
4-Anomalie de la réponse immunitaire.....	19
5-Concept physiopathologique actuel de la maladie de Behçet.....	21
V. LES MANIFESTATIONS CLINIQUES NON VASCULAIRES DE LA MB	22
1-Atteinte cutanéomuqueux	22
2-Atteinte articulaire :	23
3-Atteinte musculaire :	23
4-Atteinte oculaire :	24

5-Atteinte neurologique	25
6-Atteinte pulmonaire	26
7-Atteinte rénale.....	26
8-Atteinte cardiaque.....	26
9-Atteinte gastro-intestinale.....	27
10-Atteinte génitale.....	27
VI. MANIFESTATIONS VASCULAIRES DE LA MB	27
1-Atteinte veineuse	27
2-Atteinte artérielle :	29
VII. TUDE PARA CLINIQUE :	31
1-La biologie.....	31
2-L'histologie :.....	31
VIII. DIAGNOSTIC	31
IX. TRAITEMENT	34
1-Buts.....	34
2-Moyens et indications :.....	34
PARTICULARITE D'ATTEINTE ANEVRI SMALE	35
AU COURS DE LA MALADIE DE BEHÇET	35
I. DEFINITION.....	36
II. HISTORIQUE	36
III. EPIDEMIOLOGIE	36
1-Prévalence.....	36
IV. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :	37
1-Siège :	37
2-Histopathologie:.....	37
V. DIAGNOSTIC	38
1-Le diagnostic positif :	38
2-Le diagnostic différentiel :.....	39
VI. EVOLUTION :	40
VII. TRAITEMENT :.....	41

1-Buts :.....	41
2-Moyens et indications :.....	41
3-Le traitement médical :.....	41
4-Le traitement chirurgical :	41
VIII. SUIVI POST-OPERATOIRE :	44
IX. PRONOSTIC :	46
ETUDE ANALYTIQUE	47
MATERIELS ET METHODE.....	48
1-CRITERES D'INCLUSION DE LA MALADIE :	49
2-DIAGNOSTIC DE LA LESION ANEVRISSMALE :	49
OBSERVATIONS.....	50
DISCUSSION	70
.....	79
CONCLUSION.....	79
RESUMES.....	81
REFERENCES.....	85

INTRODUCTION

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite multi systémique, comportant de multiples localisations viscérales : oculaire, neurologique, articulaire, digestive et des atteintes veineuses et artérielles. C'est une maladie peu fréquente, touchant Avec prédominance la population d'Asie centrale et de l'Est du pourtour méditerranéen (notamment le Maroc). Les Atteintes vasculaires, appelées aussi « angio-Behçet » Touchent le plus souvent l'adulte jeune de sexe masculin et Surviennent dans environ 46 %des cas de MB. Il s'agit le plus Souvent d'une atteinte veineuse sous forme de Thrombophlébite superficielle ou profonde.

L'atteinte artérielle est plus rare, estimée de 1,5 à 2,2 % des cas [1], toutes les artères peuvent être touchées, quel que soit leur Calibre, avec une prédominance pour l'aorte abdominale, les Artères pulmonaires et fémorales [2].

Elle consiste en des sténoses, des occlusions et des anévrismes ; Et pose toujours un grand problème thérapeutique en chirurgie Vasculaire. Les anévrismes artériels sont particuliers par le fait Qu'ils méritent un traitement spécifique et déterminent-le Pronostic de ces patients.

Dans ce travail, nous rapportons 6 cas de maladie de Behçet dont Le mode de révélation principal était l'atteinte anévrismale des Artères digestive dans Le cadre de l'expérience de service de Chirurgie vasculaire de L'hôpital Avicenne Rabat.

RAPPEL ANATOMIQUE

I. ANATOMIE DES ARTERES DIGESTIVES :

Les artères destinées aux organes digestifs sont issus d'un système à 3 étages, prenant naissance de l'aorte abdominale (tronc cœliaque, artères mésentériques supérieure et inférieure).

On peut y adjoindre un quatrième étage, celui des artères hypogastriques, naissant des artères iliaques.

1. Tronc cœliaque

- Naît à la face antérieure de l'aorte, un peu à gauche de la ligne médiane, directement au-dessous des artères phréniques inférieures, à la hauteur du disque D12, juste sous le ligament arqué qui peut parfois rétrécir l'ostium (syndrome du ligament arqué)

Après un court trajet descendant, il se divise de façon très variable en 3 branches Terminales

- Artère coronaire stomacique ou gastrique gauche
- Artère hépatique commune
- Artère splénique

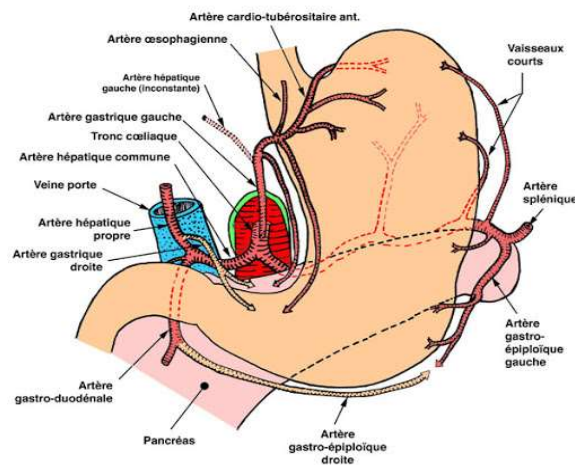


Figure 1: Tronc cœliaque et branches terminales

2. L'artère mésentérique supérieure:

- Naît à la face antérieure de l'aorte abdominale sur la ligne médiane, un peu plus bas que le tronc cœliaque, à la hauteur du disque D12 – L1

- Elle vascularise l'intestin grêle et la moitié droite du côlon ainsi qu'une partie du pancréas

3. L'artère mésentérique inférieure :

- Naît à la face antérieure de l'aorte un peu à gauche de la ligne médiane, au niveau du disque L3 L4, à 5cm au-dessus de la bifurcation de l'aorte.

- Irrigue la partie gauche du côlon et le rectum

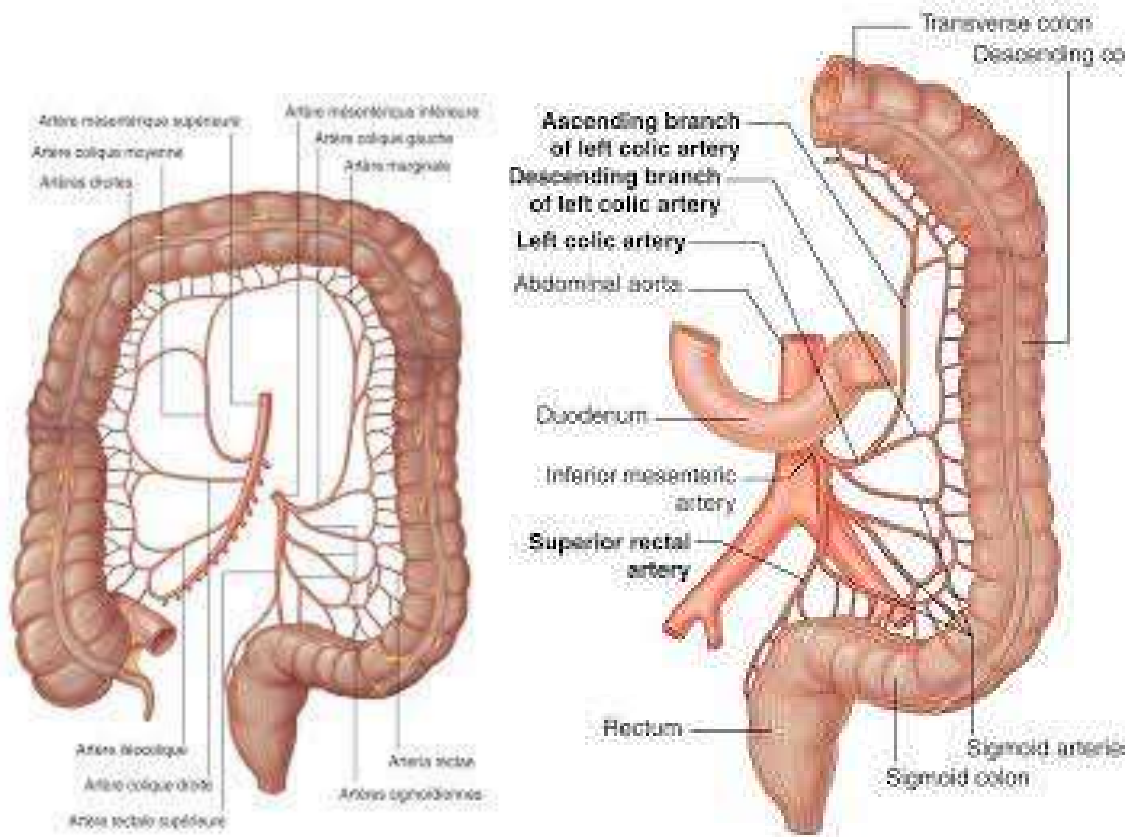


Figure 2: Branches et anastomoses de l'AMS et l'AMI

II. ANATOMIE DES ARTERES RENALES

Naissent des faces latérales de l'aorte, entre l'artère mésentérique supérieure en haut et les artères des gonades en bas. L'origine de l'artère rénale gauche étant généralement légèrement plus haute que celle de la rénale droite. Elle mesure en moyenne 6 à 7 cm à droite et 4 à 5 cm à gauche.

III. LES SUPPLEANCES CIRCULATOIRES DES ARTERES DIGESTIVES

En cas d'oblitération progressive d'un des troncs, une circulation collatérale de suppléance peut se développer par inversion des flux, hypertrophie des anastomoses et apparition des néo-vaisseaux. - En cas d'oblitération isolé du TC, l'irrigation des viscères sus-mésocoliques est reprise par l'AMS par l'intermédiaire des arcades céphaliques du pancréas à droite et de l'artère pancréatique dorsale à gauche ;

- En cas d'oblitération isolée de l'AMI, la vascularisation du colon gauche est assurée par l'arcade de Riolan (voie de dérivation du côlon quand l'une des deux artères mésentériques est bouchée) et le rectum est irrigué par les artères rectales moyennes et inférieures, branche de l'artère iliaque interne ;

- Enfin, en cas d'oblitération des 3 troncs digestifs, la circulation splanchnique peut être reprise par des circuits extradigestifs :

- En amont : les artères phréniques inférieures (qui irriguent l'estomac), les branches pariétales intercostales et thoraciques médianes (mammaires internes) ;

- En aval : le système iliaque interne, par l'intermédiaire des artères rectales moyennes et inférieures rejoignant l'artère rectale supérieure, terminaison de l'AMI.

IV. LES SUPPLEANCES CIRCULATOIRES DES ARTERES

RENALES :

Bien que l'artère rénale et ses branches soient des artères terminales, il existe un réseau de suppléance développé à partir :

- En haut : les artères diaphragmatiques et surrenaliennes ;
- En bas : les artères génitales et urétérales ;
- En arrière : les branches des artères lombaires ;
- En périphérie : les artères capsulaires issues des artères précédentes et qui s'anastomosent pour former le cercle artériel péri rénal.

En présence d'une obstruction du tronc artériel rénal, ce réseau permet le rétablissement du flux artériel et le maintien de la viabilité de l'organe.



GÉNÉRALITÉS SUR LA MALADIE DE BEHÇET

I. DEFINITION

La maladie de Behçet est une maladie systémique dont l'étiopathogénie reste énigmatique . caractérisée par une triade associant une aphtose buccale, une aphtose génitale et une uvéite. Ces manifestations restent la base des critères internationaux de classification , faisant partie des vascularites, regroupement légitime si l'on tient compte de ses multiples localisations viscérales et de la fréquence des atteintes des gros vaisseaux artériels et veineux.

II. EPIDEMIOLOGIE : [4]

1-Prévalence :-

La prévalence de la M.B. est estimée de de 2 à 30 pour 100.000 habitants en Asie et de 80 à 370 pour 100.000 habitants En Turquie, en Europe et aux états unis elle est estimée respectivement de 0,1 à 7,5/100.000 habitants ; Au Maghreb elle est de 110/100.000 habitants en Tunisie. Or au Maroc elle est plus fréquente (plus de 900 cas entre 1977 et 2002). [5,6]

2-Age :

L'âge intervient dans l'expression clinique et la sévérité de la maladie. En effet les formes des sujets jeunes (<25ans) sont plus sévères que les formes tardives.

La MB est rare après 60 ans c'une affection de l'adulte jeune entre 20 et 30 ans. quelques cas ont été rapportés chez l'enfant.

Au Maroc, la moyenne d'âge d'apparition de la maladie est de 31,7 [6].

3-Sexe :

La maladie touche surtout le sexe masculin dont le sexe ratio (3H / 1F). Mais de degré variable selon les pays et de nos jours, ce rapport semble s'inverser avec une prédominance féminine caractérisée par un âge de survenue tardif et une expression clinique moins sévère.

III. NOSOLOGIE : [7]

La maladie de Behçet est définie cliniquement, car son origine reste inépuvée, et ne possède pas de tests biologiques pour l'identifier. Ceci fait qu'elle est reconnue comme un groupement symptomatique. Cependant ce groupement symptomatique se voit dans plusieurs autres affections d'étiologie inconnue [8] c'est pour cela que certains parlent de syndrome de Behçet, non de la maladie de Bechet [9,10]. Donc les signes cliniques ne sont pas spécifiques et tout peuvent se manifester dans beaucoup d'autres affections.

Plusieurs affections peuvent se rencontrer dans le tableau clinique de la maladie de behcet donc il y a présence des problèmes nosologiques, tels que le lupus érythémateux disséminé et la poly chondrite atrophiant se ressemble avec la maladie de behcet dans l'aphtose buccale et l'uvéite.

La maladie de Behçet a été également décrite comme une connectivite dans le cadre avec d'autres maladies systémiques telle que la sclérose, le syndrome de Sjögren, elle peut aussi s'associer à une spondylarthrite ankylosante, citons encore la maladie de Harada-Vogt-Koyanagi par ses atteintes oculaires et méningées, la maladie de Takayasu par ses manifestations systémiques surtout à la phase pré-occlusive comme proches de la maladie de Behçet.

IV. PHYSIOPATHOLOGIE ET ÉTIOPATHOGENIE

1-Prédisposition génétique

Initiée par les études observationnelles de la distribution géographique particulière de la maladie de Behçet [11] et la dispersion catégorisée de son tableau clinique [12], la théorie d'une prédisposition génétique a été corroborée par l'agrégation de la pathologie au sein des familles de patients atteints de la maladie de Behçet [13], avec une plus forte prévalence chez les jumeaux homozygotes [14] et un début plus précoce chez la descendance [13]

.Dans ce sens, des enquêtes ont permis d'identifier certains gènes de susceptibilité. Leur étendue réelle et leur implication dans l'étiopathogénie de la maladie reste l'objet de plusieurs

sujets de recherches.

a) Gènes HLA

●HLA B51

Son implication a été prouvée par Ohno en 1982 puis démontrée dans plusieurs populations d'origine ethnique et géographique différentes. [15]

Le fait que la maladie de Behçet soit associée au même allèle HLA dans les différentes populations serait en faveur d'une hypothèse séduisante selon laquelle cette maladie se serait développée dans les pays du pourtour méditerranéen et à travers l'Asie jusqu'au Japon,

Suivant la route de la soie qu'empruntaient les tribus nomades ou turques porteuses de l'antigène HLA B51 qui auraient ainsi été à l'origine de sa diffusion (effet fondateur). [16]

Chez les patients présentant une maladie de Behçet, sa fréquence varie entre 40 et 80% le long de la route de la soie, alors qu'elle n'atteint que 13% chez les Caucasiens des pays de l'Ouest. [17]

Dans une méta-analyse colligeant 78 études effectuées entre 1975 et 2007, incluant 4.800 cas de maladie de Behçet et 16.289 témoins, le risque relatif de développer une maladie de Behçet sur un génotype HLA B51 était de 5,90. [18]

Malgré cette forte association, la contribution de ce gène à la susceptibilité génétique globale de la maladie n'est estimée qu'à 20% [19], laissant émerger la question d'un déséquilibre de liaison avec un ou plusieurs gènes au sein du même locus [19], et l'existence potentielle d'un polymorphisme génétique de susceptibilité.

HLA B5101 représente le variant allélique majoritairement associé à la maladie de Behçet dans l'ensemble des populations étudiées (62-98%) suivi par HLA B5108 (10-30%) [20].

Chez les Marocains atteints de la maladie de Behçet, l'allèle B5102 marque une fréquence de 16,1%, significativement supérieure à celle des témoins. Aucune autre étude n'avait rapporté l'implication de ce gène auparavant. [21].

Près d'un demi-siècle après l'hypothèse de son implication, le rôle exact de l'Ag HLAB51 dans la pathogénèse de la maladie reste incertain, mais il semble être à l'origine du dysfonctionnement des neutrophiles et l'hyperréactivité des lymphocytes T observés au cours

de la maladie de Behçet [22]

Il serait également rattaché à une atteinte et une évolution plus sévère de la maladie [23]

- **Autres gènes HLA**

Plusieurs autres allèles du CMH ont été associés à la maladie de Behçet mais le polymorphisme élevé de cette région génétique ne permet pas de leur attribuer avec toute confiance la prédisposition à la maladie Behçet, d'autant plus que les déséquilibres de liaison avec le gène HLA B51 sont fréquents.

Parmi les gènes qui ont atteint une fréquence d'association significative avec la maladie indépendamment de HLA B51, on retrouve les gènes HLA A26 dans les populations turque, japonaise, grecque et taïwanaise[24], HLA B15 dans des séries marocaines [25]et HLAB5701 chez les Caucasiens [26] .

Une méta-analyse souligne aussi la fréquence d'association du gène HLA B27 avec la maladie de Behçet. [27] .

Avec moins d'ampleur et de signifiante, les gènes HLA B2702 [27] , HLA B3901, HLAB52 [28], HLA B56 [28], Cw1, Cw14, Cw15, Cw16, HLA DRB104 et HLA DRB107 80 ont été invoqués [19] .

b) Gènes proches du locus HLA

- **Gènes MIC**

Dans cette famille de 5 gènes (MIC-A à MIC-E), le gène MICA, centromérique de HLA-B, semble être associé à la MB. En effet, dans de nombreuses études, les génotypesMIC-A009, MIC-A006, MIC-A6 TM étaient fortement observés chez les patients inclus [19]

À l'état basal, le locus MICA s'exprime à la surface des cellules intestinales et thymiques, et en intracellulaire dans les kératinocytes, les cellules endothéliales et les fibroblastes. À l'occasion d'un stress, ces gènes seraient rencontrés à la surface de plusieurs types cellulaires (lymphocytes, monocytes et cellules endothéliales) et influenceraient l'activation des lymphocytes T CD8+ ou NK dans le processus physiopathologique de la maladie. [29].

D'autres auteurs évoquent son rôle dans la médiation spécifique de la cytotoxicité des lymphocytes T chez les seuls patients porteurs du gène HLA B51 en poussée de la maladie, et le proposent comme facteur de risque génétique additionnel.

●Gènes du TNF

Au cours de la dernière décennie, de nombreux chercheurs ont tenté d'élucider la relation entre les gènes du TNF et la maladie de Behçet [76,81–85], suscitée par les concentrations élevées de TNF-alpha retrouvées dans le sérum des sujets malades¹⁴ et la capacité spontanée des monocytes et des lymphocytes du sang périphérique de ces patients à sécréter une grande quantité de TNF-alpha et de TNF-beta [30]

Les études menées ont conclu à une association prévalente à la maladie de Behçet de l'allèle TNF-1031C

●Autres gènes

●Gènes des IL

Des variantes alléliques du gène de l'IL-10 et un microsatellite situé entre les gènes de l'IL-23R et l'IL-12RB2 ont été les premiers composants génétiques associés à la maladie de Behçet en dehors du système HLA. [31]

L'IL-10 contrebalance l'effet pro-inflammatoire de certaines cytokines et inhibe la voie de co-stimulation des lymphocytes T cytotoxiques et des macrophages [32]. Une diminution de sa concentration sérique et de son expression monocyttaire explique certains phénomènes inflammatoires observés au cours de la maladie de Behçet. [33, 34,35]

Le locus IL-23R-IL-12RB2 serait impliqué dans le développement, la différenciation et l'activation des lymphocytes T. Il a été rattaché à la maladie de Behçet au sein des populations turque, et japonaise et iranienne [31]

D'autres gènes codant pour des IL pro-inflammatoires ont également été associés à la maladie de Behçet, comme l'IL-1, l'IL-6, l'IL-8, l'IL-12, l'IL-17 et l'IL-18.[32]

●Gène ICAM (InterCellular Adhesion Molecule)

ICAM-1 est fortement exprimée dans les infiltrats inflammatoires des cellules

endothéliales et périvasculaires des examens histopathologiques des lésions de la maladie de Behçet. Les gènes codant pour cette molécule ont fait preuve de leur association à la maladie de Behçet et pourraient contribuer aux phénomènes inflammatoires responsables des dommages vasculaires qui lui sont attribués [36].

●Gène du facteur V et de la prothrombine

Compte tenu de la fréquence des complications thrombotiques de la maladie de Behçet, la participation de certains facteurs procoagulants dans la physiopathologie de la maladie a fait l'objet de certaines investigations, malgré des conclusions peu convaincantes quant à leur implication.

Une focalisation sur les gènes du Facteur V Leiden et de la prothrombine, du fait de la transmission héréditaire de certaines de leurs mutations dans les états d'hypercoagulabilité, a révélé leur association à la maladie de Behçet.[37] Les mutations 1691A et 4070G pour le gène du facteur V, et 20210A pour celui de la prothrombine ont été validés dans plusieurs groupes Ethniques [38], alors qu'elles n'ont pas été retrouvées dans certaines populations.[39]

Dans une méta-analyse excluant les séries turques, seul la mutation 20210A du gène de la prothrombine maintenait son association à la maladie de Behçet [40] .

●Gène MEFV

La maladie de Behçet présente des similitudes épidémiologiques et anatomopathologiques avec la FMF, maladie génétique à transmission autosomique récessive, associée à des mutations du gène de MEFV. Les deux maladies ont par ailleurs ont été décrites en conjonction dans certaines séries. [41,42].

Supposant l'existence d'une composante génétique commune aux deux maladies, les études réalisées ont en effet démontré que la présence de mutations du gène MEFV comme M694V, serait un marqueur de susceptibilité pour la maladie de Behçet, et plus particulièrement pour ses manifestations vasculaires. [102–104] .

c) Gènes en dehors du système HLA

D'autres gènes en dehors du système HLA, notamment les gènes de l'eNOS, du

récepteur du TNF, du VEGF, de la glutathion-S-transférase, de la TAP, et le récepteur de la vitamine D sont de potentiels candidats au polymorphisme génétique de la MB.

2-Facteurs environnementaux

L'hypothèse d'un rôle de l'environnement dans la survenue d'une MB repose en grande partie sur la conviction qu'aucun facteur génétique de susceptibilité ne peut expliquer les importantes disparités géographiques observées dans la fréquence de la MB, et qu'un facteur étiologique pourrait se trouver dans les expositions spécifiques des populations ethniques les plus touchées par la maladie.

a) Agents infectieux

Les données scientifiques ont longtemps considéré des infections virales et/ou bactériennes comme facteurs étiologiques potentiels de la maladie de Behçet, en supposant que l'agent étiologique a été véhiculé par les marchands le long de la route de la soie bien qu'aucune transmission horizontale n'ait été rapportée malgré une faible reproductibilité et des résultats inconsistants, les chercheurs ont malgré tout proposé la contribution de certains virus et bactéries à l'expression de la maladie.

✓ Infections virales

En 1937, H. Behçet était convaincu de l'étiologie virale de la maladie qu'il venait de découvrir. Plus tard, des physiciens ont prétendu avoir isolé des particules virales dans les liquides biologiques de patients concernés par cette pathologie. En mettant à part certains virus n'ayant pas fait preuve de leur association comme les virus de l'hépatite A, B et C, l'EBV, le CMV et le parvovirus B19, l'exclusion virus de l'herpès HSV-1 paraît difficile. [43, 44,45] Dans plusieurs séries, le taux d'Ac anti-HSV-1 et la présence de l'ADN de ce virus se sont avérés significativement plus élevés chez les patients en phase aigüe de la maladie, comparés aux sujets sains ou en rémission.[46] Dans une étude expérimentale, l'inoculation in vivo du HSV-1 a induit des symptômes similaires à ceux rencontrés au cours de la maladie de Behçet, chez 30% des 258 souris incluses.[47] .

✓ Infections bactériennes

.Les Ag streptococciques et leurs anticorps ont été mis en évidence dans la flore bactérienne bucco-dentaire et les prélèvements sérologiques des patients atteints de la maladie de Behçet.

Par ailleurs, plusieurs observations ont rapporté l'exacerbation de la maladie après des soins dentaires ou des tests d'hypersensibilité par injection intradermique d'extraits de streptocoques [48], et un essai clinique randomisé prétend une réponse positive aux traitements antibiotiques à base de pénicilline [49]

Chez les sujets malades, l'Ag KTH-1 de *Streptococcus sanguinis* peut activer les lymphocytes T et engendrer la production de cytokines pro-inflammatoires, mais un profil de sécrétion analogue est obtenu après une stimulation pas des extraits d'*Escherichia coli*, de *Staphylococcus aureus*, de *Klebsiella pneumoniae* ou par des antigènes non-peptidiques communs à des bactéries d'origine diverse des cas d'association aux mycobactéries, au mycoplasme, à l'*Helicobacter pylori* et à *Borrelia burgdorferii* sont plus rares.[50]

Ces données suggèrent que les lymphocytes T des patients atteints de la maladie auraient une hyperréactivité aux antigènes bactériens plutôt qu'une susceptibilité à une espèce bactérienne en particulier, ou encore que cette réponse immunitaire est le résultat d'une réaction croisée avec d'autres molécules

b) Facteurs toxiques et autres facteurs environnementaux.

.Les données évaluant le rôle de facteurs environnementaux non infectieux dans la maladie de Behçet sont très parcellaires.

Certaines d'entre elles évoquent que le tabagisme serait probablement impliqué dans l'expression phénotypique de la maladie, mais l'interrogation quant à sa participation dans

L'étiopathogénie de la maladie persiste Paradoxalement, il s'agirait d'un facteur protecteur selon une étude coréenne [51].

Des études ont révélé chez les patients présentant une maladie de Behçet des concentrations élevées de cuivre, de manganèse et de zinc [52] et un faible taux de sélénium, Puissant antioxydant qui intervient dans la neutralisation des radicaux libres. [53,54] Pour supporter cette théorie toxique, une étude expérimentale a induit chez les porcs ,après l'adjonction dans leur alimentation de certains composés chimiques comme le zinc, certains

organophosphorés et organochlorés, l'apparition d'ulcères buccaux, génitaux et intestinaux avec des lésions cutanées.

Dans un autre contexte, deux études cas-témoins ont mis en évidence une association entre un déficit en vitamine D et le risque de maladie de Behçet,[55,56] mais l'hypothèse d'une hypovitaminose D en tant que facteur étiologique semble difficile à concilier avec la distribution de la maladie de Behçet qui prévaut dans des régions à fort ensoleillement.

3-Anomalie de la réponse inflammatoire

a) Rôle des protéines du choc thermique

Les protéines du choc thermique (Heat Shock Proteins ou HSP) sont des antigènes potentiellement initiateurs de la MB ou de ses poussées inflammatoires.

La protéine HSP-60 (60 kDas) s'exprime au sein des mitochondries. Dans des conditions de stress comme une infection, une hypoxie, un traumatisme, une irradiation UV ou encore une intoxication, elle subit une redistribution tissulaire et se localise à la surface cellulaire, avec une préférence pour les cellules cutanées et de la rétine

Elle est surexprimée dans les lésions cutanées actives de la MB et par les leucocytes des patients. [57] .

HSP-65 (65 kDas) d'origine microbienne, notamment streptococcique, présente une homologie de séquence à 60 % avec HSP-60. La réponse des cellules T vis-à-vis des HSP bactériennes pourrait entraîner secondairement, par réactivité croisée, la prolifération de cellules T auto réactives vis-à-vis des HSP humaines [58] et stimuler l'immunité innée en agissant comme un signal danger. Une réponse inflammatoire rapide s'installe, avec la production d'IL-6, IL-12, IL-15 et de TNF α , l'expression de molécules d'adhésion comme la E selectine, VCAM et ICAM et une réponse immune de type Th1 [59,60]

Des taux élevés d'anticorps anti- $\alpha\beta$ -cristalline, une petite HSP, ont été trouvés dans le sérum et le LCR des patients avec un neuro-Behçet [61]

b) Rôle de l'oxyde nitrique

L'oxyde nitrique (NO) est produit par l'oxyde nitrique synthétase endothéliale eNOS, exprimée à la surface des cellules endothéliales, en réponse à divers stimuli comme les infections, certaines cytokines, l'IFN γ ou les endotoxines.

Plusieurs études ont montré que la MB était associée à un polymorphisme du gène NOS [62,63] influençant la production de NO.

D'autres facteurs semblent intervenir dans la production accrue de NO, comme l'augmentation du taux sérique du VEGF [64], du TNF [65], de la leptine [66] et de l'homocystéine [67]. Envers cette dernière, le NO aurait des propriétés inhibitrices qui seraient limitées par une diminution de son taux sérique, comme rapporté dans certaines études [68,69]

Paradoxalement, l'augmentation de ses concentrations dans le sérum [70], les érythrocytes [71] le liquide synovial [72] et l'humeur aqueuse [73] a également été observée chez les patients atteints de la maladie de Behçet et serait corrélée à son activité [76].

. Il induirait une vasodilatation défaillante qui participerait à la prédisposition des patients aux thromboses artérielles [74].

. En intratissulaire, il activerait les PNN présents dans les lésions de la MB et inhiberait leur migration. C'est aussi un médiateur majeur de l'inflammation de l'uvée [75].

c) Stress oxydatif et radicaux libres

Au cours de la MB et particulièrement en phase d'activité, un déséquilibre entre oxydants/antioxydants connu sous le nom de stress oxydatif, induit une production excessive d'anions super oxydes (O_2^-) et d'eau oxygénée (H_2O_2) à l'origine d'une décharge de radicaux libres, médiée par des PNN dysrégulés et hyperréactifs, capables de produire des dommages tissulaires [74].

L'activité des enzymes chargées de lutter contre ce stress comme la superoxyde dismutase, le glutathion peroxydase, la N-acétyl transférase et la catalase est diminuée. Cette diminution est corrélée à l'augmentation de l'activité de l'adénosine désaminase (ADA), marqueur d'activation des polynucléaires neutrophiles [76].

Par ailleurs, la concentration plasmatique d'antioxydants non enzymatiques comme les vit A, C, E et le bêta-carotène semble être plus faible chez les sujets présentant une MB [77,78].

4-Anomalie de la réponse immunitaire

a) Hyperréactivité des monocytes et des PNN

Les monocytes activés sécrètent des cytokines pro-inflammatoires capables d'attirer et d'activer les polynucléaires au sein des tissus comme l'IL-1, l'IL-6, l'IL-8 le TNF α et le GMCSF [79,80].

En étudiant les marqueurs d'activation à la surface des polynucléaires, il a été démontré qu'il existe chez les patients atteints de maladie de Behçet un état de préactivation, vu la rapidité avec laquelle s'installent les lésions.

.En effet, les neutrophiles des patients atteints de MB sont à l'origine de la réaction inflammatoire ; ils expriment des récepteurs d'activation, des protéines d'adhésion, des récepteurs de chimiokine (CXCR2), produisent des radicaux libres en excès et ont une activité phagocytaire accrue. [81].

Le rôle fondamental des polynucléaires neutrophiles au sein des lésions de la MB a poussé certains auteurs à traiter les patients par leukaphérèse pour les dépler en neutrophiles et en monocytes. [82].

b) Rôle des lymphocytes T

Au cours de la MB, les LT expriment des marqueurs d'activation comme CD29 et CD69 dans le sang périphérique et dans les tissus. Ils induisent la production par les lymphocytes CD4⁺ et CD8⁺ de cytokines pro-inflammatoires comme l'IL-2, l'IFN γ , l'IL-6, l'IL-8, l'IL-12 et le TNF dont les concentrations sériques se sont révélées élevées chez les malades de Behçet.

Au niveau des sites lésés, et les LT sont guidés par les chémokines exprimés par leurs homologues, comme la MCP-1, produite en grande quantité dans les lésions cutanéomuqueuses de la MB [83].

Dans le sang périphérique, l'augmentation du nombre des LTh-1 est corrélée à l'activité de la maladie et provoque une infiltration des tissus [70].

En intratissulaire (peau, tube digestif), les lymphocytes T activés persisteraient plus longtemps au sein des lésions par l'expression d'un polymorphisme génétique et seraient résistants à la mort cellulaire programmée Fas-dépendante [84]

D'autre part, l'activité cytotoxique des lymphocytes T et des lymphocytes NK est augmentée au cours de la MB, avec un pourcentage élevé dans le sang et l'humeur aqueuse.

Cette population cytotoxique paraît spécifique des uvéites de la MB car elle n'est pas retrouvée chez des patients avec une uvéite d'autre origine [85–87]

Une hypothèse séduisante établie par une étude japonaise mérite d'être confirmée sur de plus grandes séries de patients. Elle considère que la cible des LT cytotoxiques pourrait être un peptide MIC, présenté au sein d'une molécule HLA B51 par une CPA [88]

La réponse cytotoxique contre l'antigène formé par le MIC et le HLA-B51 serait à l'origine des lésions et de la pérennisation de l'inflammation Enfin, la sous-population lymphocytaire $T\gamma\delta$ subit une activation au contact des antigènes bactériens et des lipides présentés par les molécules MICA15

c) Rôle des cellules endothéliales

Une activation dysrégulée des cellules endothéliales, bouleversant l'intégrité de la paroi et de la lumière vasculaire, est clairement établie chez des patients présentant une maladie de Behçet [90,91]

Des anticorps anti-cellules endothéliales sont communément présents au cours du Behçet avec ou sans atteinte vasculaire. Ils induisent une surexpression ICAM-1 et une activation des cellules endothéliales

D'autre part, certains peptides natriurétiques, dont la fonction est d'assurer l'homéostasie vasculaire, ont une faible concentration sérique chez les patients atteints de la maladie de Behçet ; celle du CNP serait attribuée à la dysfonction endothéliale

d) Antigène S rétinien

Parmi les auto-Ag potentiellement impliqués dans la maladie de Behçet, l'Ag S rétinien semble être en cause pour les manifestations ophtalmologiques.

Chez les patients présentant une uvéite, notamment celle de la maladie de Behçet, une hyperréactivité des lymphocytes T envers l'Ag S rétinien a été démontré.

Cette immunisation s'explique par une réactivité croisée envers cet Ag et certains peptides HLA séquentiellement homologues, particulièrement pour les types HLA B51 et B27

e) **Immunité humorale**

Chez les patients atteints de la maladie de Behçet, les lymphocytes B expriment plusieurs marqueurs d'activation, alors que leurs taux sériques respectent les valeurs usuelles [92]. Cette contradiction pourrait s'expliquer par une redirection abondante des cellules B vers les tissus affectés [93]

D'autre part, des complexes immuns circulants de type Ag-Ac ont été détectés chez des patients malades.

Les anticorps anti-cellules endothéliales sont associés à l'existence d'une atteinte ophtalmologique active ou de lésions de thrombose vasculaire aiguë. Ils favoriseraient la réponse inflammatoire en augmentant l'expression des molécules d'adhésion à la surface de l'endothélium vasculaire

Dans la maladie de Behçet, leur cible antigénique est une protéine qui intervient dans la fibrinolyse :

L' α -enolase. Des auteurs rapportent également la présence d'anticorps anti- α -enolase dans la maladie. [94]

Chez un quart des sujets présentant une uvéite postérieure dans le cadre d'un Behçet, des anticorps anti-alpha-tropomyosine ont été détectés. [95.]

Enfin, plusieurs cas de Behçet néonatal transitoire ont été observés chez les enfants issus d'une grossesse menée dans le cadre d'un Behçet maternel, suggérant le passage d'anticorps maternels behçetogènes chez le fœtus et supportant l'implication de facteurs humoraux.[96–98]

5-Concept physiopathologique actuel de la maladie de Behçet

.Malgré le mystère qui plane sur l'étiopathogénie de la maladie, plusieurs études s'accordent à impliquer des facteurs génétiques, infectieux et environnementaux, des mécanismes immunologiques, des anomalies des cellules endothéliales et de certains facteurs de coagulation.

Les mécanismes physiopathologiques, mal élucidés, seraient en faveur d'une réponse inflammatoire inadaptée et un dysfonctionnement du système immunitaire déclenchés par un

agent infectieux ou environnemental survenant sur un terrain génétiquement prédisposé.

V. LES MANIFESTATIONS CLINIQUES NON VASCULAIRES DE LA MB

La maladie de Behçet est une vascularite qui évolue par poussées et qui se caractérise par ses aspects divers, notamment cutanés, articulaires, vasculaires, neurologiques et oculaires. Avant d'entamer notre étude, rappelant les différentes manifestations de la MB et quelques notions sur le traitement .

Les manifestations générales de la maladie de behcet sont rares telles que la fièvre est rarement présente et doit alors faire rechercher une atteinte vasculaire notamment artérielle sous-jacente.

1-Atteinte cutanéomuqueux

Elle est importante à révéler car sa présence permet un diagnostic de certitude.

Ces manifestations peuvent être associées avec autres éléments systémiques, elles peuvent être mal présentées par le patient. Lorsqu'elles sont absentes, un diagnostic de certitude impossible, ou un retards de diagnostic [99].

1.1. Les aphtes buccaux

Très fréquents et classés dans les critères internationaux ; se sont des ulcérations douloureuses . parfois précédées d'une vésicule éphémère ; les bords en sont limite , le contour est inflammatoire . Il se localise dans la face interne des joues, les gencives, la langue. Ils peuvent être déclenchés par l'alimentation, le stress, les traumatismes buccaux.

L'évolution se fait vers la guérison. Le nombre et la taille de l'aphtose qui caractérise

L'aphtose systemique.

1.2. Les aphtes génitaux

Ils siègent sur les bourses chez l'homme, plus rarement sur la verge ou dans l'urètre ; très évocateurs de la maladie de behcet.

Chez la femme, ils siègent sur le col, le vulve ou le vagin. Ce sont des aphtes douloureux parfois disséminés ou latents. Les aphtes génitaux laissent des cicatrices après la

guérison qui permet un diagnostic rétrospectif, donc un examen gynécologique au spéculum est indispensable.

Parfois les aphtes peuvent siéger sur l'estomac, la marge anale et sur l'œsophage et au niveau de l'intestin.

1.3. La « pseudo folliculite »

C'est une pustule non centrée par un follicule pileux caractéristique de la maladie de Behcet.

1-4 : Les autres manifestations cutanées

Érythème noueux

Papules

Vésicules

Pustules

Purpura

2-Atteinte articulaire :

Il s'agit d'arthralgies et/ou d'oligoarthrites inflammatoires peuvent être précoce ou inaugurale et généralement fixes, siégeant aux grosses articulations genoux ou chevilles. Les petites articulations sont rarement concernées. Elles sont non destructrices et récidivante. Les formes poly articulaires sont rares. Les radiographies sont normales parfois des érosions ostéocartilagineuses [102] ou de pincements. La ponction articulaire met en évidence un liquide, inflammatoire, riche en cellules, notamment les polynucléaires.

L'IRM montre un épanchement hypersignal avec épaissement synovial.

L'histologie, , met en évidence une hyperplasie de la couche bourdante villeuse et des nécroses de la surface, une sclérose du tissu sous-jacent , avec un épaissement des parois vasculaires et thromboses, et infiltration inflammatoire péri vasculaire qui explique la vascularite [103, 104].

3-Atteinte musculaire :

Elle s'exprime essentiellement par des myalgies prédominant aux muscles proximaux parfois diffuse, et une myosite est possible [108] Elle est rare mais indiscutable et peut s'associer aux manifestations articulaires. Les formes localisées peuvent se manifester comme une thrombophlébite [109,110, 111]. À l'examen, on peut noter des tuméfactions douloureuses [113].

La biopsie montre une infiltration par des cellules inflammatoire mono- et polynuclées. Et une dégénérescence des fibres musculaires avec la créatine phosphokinases (CPK) sont non élevées [114 115 116]

4-Atteinte oculaire :

Elle peut étrener la maladie et conditionnent le pronostic fonctionnel, Elle se caractérise par des poussées récidivantes d'inflammation endo-oculaire avec une destruction progressive du tissu rétinien [117] d'autant que la bilatéralisation des lésions peut être rapide, Les chambres antérieure et/ou postérieure de l'œil peuvent être touchées.

L'uvéite antérieure à hypopion révèle la maladie de behcet, elle peut maintenant être mesurée concrètement par le Laser Cell flare meter. Et évolue particulièrement aux synéchies cristalliniennes et à l'hypertonie oculaire cette atteinte régresse rapidement.

Lorsqu'il s'agit d'une uvéite postérieure caractérisée par une vasculite occlusives et nécrosantes associées à un Tyndall vitréen. Au fond d'œil ces vasculites sont révélées par un engrainement blanchâtre œdémateux périveineux puis péri artériel visible .

A l'angiographie montre des obstructions et des dilatations capillaires avec des fuites.

Un œdème rétinien avec des hémorragies montre les lésions occlusives. Avec une prolifération néovasculaire pré-rétinienne dans le cadre d'une complication ischémique extensive.

Ainsi que Le vitré devient durcit se rétracte et perd sa transparence, ayant tendance à tirer sur la rétine qu'il peut déchirer.

D'autres lésions oculaires mais reste rare : aphte conjonctival, épisclérite, kératite.

Ces atteintes oculaires de pronostic sévère. Et régressent sous traitement

L'évolution de ces lésions se caractérise par des poussées qui peuvent donner des complications tel que cécité par atteinte du segment postérieur, cataractes, et hypertopies

oculaires .

La cécité survenait dans l'estimation de 50 % des cas dans les 5 ans suivant le premier signe oculaire.

La prise en charge est basée sur l'utilisation d'un traitement médicale : corticothérapie et immunosuppresseurs avec un suivi régulier pour diminué l'incidence.

5-Atteinte neurologique

Se manifester par des paralysies du nerf optique avec un œdème papillaire avec une baisse de l'acuité visuelle et une atteinte du champ visuel. Thrombose veineuse intracérébrale entraîne une hypertension intracrânienne,

Les manifestations neurologiques de la maladie surviennent après une papillite et qui se manifeste dans les 10 ans suivant le premier symptôme.

La séquelle fonctionnelle de l'atteinte neurologique qui caractérise la gravité de la maladie et variable selon le contexte soit après un sevrage des traitements ou après plusieurs années d'évolution de lésions cutanéomuqueuses.

Les manifestations générales se définissent par les méningo-encéphalites dans contexte fébrile et des céphalées, en raison des paralysies des nerfs crâniens et les signes pyramidaux.

Les nerfs périphériques peuvent être touchés tel que le nerf VII et le VIII [118].

Les manifestations psychiques se révèlent soit dans le cadre des effets de la corticothérapie ou des conséquences socioprofessionnelles d'une maladie chronique invalidante.

L'évolution vers la régression de la symptomatologie sous traitement médicale corticothérapie et immunosuppresseur de la maladie, témoignant d'une relation de cause à effet.

La ponction lombaire dans le cadre d'une hypertension intracrânienne qui coïncide le plus souvent des thromboses veineux intracrâniens riches en lymphocytes avec une hyperprotéinorachie et la pression intracrânienne élevée.

La TDM cérébrale est peu spécifique, par contre l'imagerie par résonance magnétique (IRM), montre des hypersignaux diffus très évocateurs [119],

Après le traitement, les hyper signaux persistent parfois s'atténués, ce qui permet un diagnostic rétrospectif [120].

Les lésions neurologiques contiennent trois altérations :

- Une vascularite par une infiltration périvasculaire des cellules inflammatoires et une méningoencéphalite.
- Des thromboses vasculaires des vaisseaux de moyens et de petits calibres avec des nécroses autour d'elles et des foyers de ramollissements.
- Démyélinisation et altération neuronales.

6-Atteinte pulmonaire

Ce caractérise par une infiltration des cellules inflammatoire dans les régions perivasculaire qui peuvent se manifeste cliniquement soit par une pleurésie ou une par hémoptysies.

D'abord il faut éliminer une pathologie vasculaire pulmonaire, embolique ou une surinfection favorisée par les traitements.

7-Atteinte rénale

Elle est rare au cours de la maladie touche surtout les glomérules par une infiltration et prolifération ou de dépôts amyloïdes [121].

la ponction biopsie rénale a pu mettre en évidence des dépôts mesangiaux extramembraneux et une infiltration des artères interlobulaire

8-Atteinte cardiaque

Elle touche les trois couches [122] :

la myocardite qui explique les troubles du rythme .

valvulopathie et endocardite avec de thrombus intracavitaires [123; 124] ;

Les péricardites associées avec une coronaropathie peuvent être fugace, récidivante.

L'atteinte coronaire et une infarctus de myocarde à cause des anévrismes et thromboses des artères coronaires, qui expliquent la mort subite dans le cadre de la maladie de behcet. Des anomalies de la microcirculation ont pu être décrites des pétéchies, dystrophie

capillaires....

9-Atteinte gastro-intestinale

Un ensemble des lésions intestinale qui peuvent être similaire avec des autres maladies inflammatoires comme les MICI et la maladie de crhone dans le tableau clinique : rectorragies , diarrhée , ballonnement , nausées , anorexie et éructations dans le plan radiologique se caractérise par des épaissements des plis muqueux et des dilatations intestinales surtout l'intestin grêle. sur le plan endoscopique ou histologique reste non spécifique .

10-Atteinte génitale

Entre dans les critères internationaux de diagnostiques la maladie de behcet et c'est un facteur de mauvais pronostic dans le cadre des poussées d'épididymite et d'urétrite liée à des aphtes uréthraux.

VI. MANIFESTATIONS VASCULAIRES DE LA MB

Considérée parmi les atteintes très particulières touche surtout le sujet jeune de sexe masculin dans un tableau de facteur de risque non vasculaire tel que le tabagisme très fréquemment associer, ces lésions vasculaire très évocatrices de la maladie de behcet [125].

L'atteinte vasculaire peut être survenue dans un contexte fébrile et inflammatoire, rarement rencontré dans la MB en dehors de cette circonstance.

l'expression clinique de l'atteinte vasculaire différencier selon la gravite [126].

1-Atteinte veineuse

Dans le cadre des thromboses veineuses profondes surviennent dans près de 30% des cas et les thromboses veineuses superficielles migratrices et fugaces [127-128].

Surtout au niveau des veines iliaque, fémorale, veines cave supérieur et inférieur.se manifeste soit sous forme emboligène ou des thrombophlébites idiopathique a cause des phénomènes inflammatoires pariétaux. [129-130].

dans des cas particulier l'atteinte veineuse peut être localise au niveau des veines cérébrale révélé par un tableaux clinique stéréotypée : céphalées à cause de l'augmentation de la pression intracrâniennes tel que LCR supérieur à 16 cm d'eau avec un œdème papillaire bilatéral parfois associée à d'autres signes neurologiques comme des déficits locaux ou des convulsions.

Les thromboses veineuses cérébrale responsable a des méningo-encéphalites dans un tableaux neurologique observes. [131]

L'imagerie par résonance magnétique associées à l'angiographie permet de visualise les complications vasculaire cérébrale et optique [132], l'évolution par pousse privilège le risque de cécité par atrophie du nerf optique suite à l'œdème papillaire

L'utilisation des anticoagulant avec la corticothérapie permet de diminué le risque de cécité.

La thrombose de la veine cave inferieure VCI souvent associée à la thrombose de la veine porte et entraine une hypertension portale [133-134].

qui se succède vers la veine fémorale, iliaque, peut être isolée sans d autre signe associe. thrombose des veines rénale reste rare [135-136].

les malformations vasculaires congénitales comme la duplication de la VCI peuvent favorisée la thrombose vasculaire. [137].

Le syndrome de Hughes Stoven lorsqu'il y a une association des thromboses de la VCI Et des anévrismes des artères pulmonaires.

Les thromboses de la veine cave inferieur VCI fréquemment associée avec la thrombose de la veine cave supérieure VCS [138,139].

cliniquement se manifeste par des douleurs thoraciques, la fièvre, céphalées, parfois épanchement pleural exsudatif ou transsudatif parfois chyleux [142-143].

et peut-être asymptomatique. [140-141].

Syndrome de Budd-Chiari(SBC) ou thrombose des veines sus-hépatiques se manifeste par une ascite, une hypertension portale, avec ou sans altération du bilan hépatique. [144, 145].

Les thromboses des veines sus-hépatiques entrainent une insuffisance hépatique aigue [152, 153, 154] augmente le pronostic vitale qui est estimée à 25 % [156 157].

Le traitement base sur le traitement médicale et chirurgicale tel que l'utilisation de colchicine streptokinase, l'héparine et colchicine [158] avec la mise d'une dérivation mesenterico-cave [160-161] porto-cave [162] ou prothèse sus-hépatique [163].

Les autres localisations sans moins fréquente tel que thrombose des sinus caverneux [166], veines œsophagiennes [164], veine mésentérique [165].

2-Atteinte artérielle :

Elle est très rare et de diagnostic clinique sous-estimé mais l'atteinte de pronostic sévère dans l'importance de chercher la maladie de Behçet devant toute artériopathie inflammatoire.

Tous les artères peuvent être touchés, avec une prédominance pour l'aorte abdominale et les artères pulmonaires [167-168].

L'atteinte artérielle survient surtout après l'atteinte veineuse après 3 à 8 ans de début de la maladie parfois les deux sont associées en parle d'angio-Behçet. Avec une prédominance masculine dans 80 % d'hommes.

L'atteinte artérielle se manifeste par des thromboses, des sténoses et/ou des anévrismes, diversement associés. L'expression clinique est, variable selon le vaisseau et le type d'atteinte.

Une claudication d'effort et la circulation collatérale dans le cadre de la maladie de Behçet peuvent révéler une thrombose artérielle dans un tableau d'occlusions [169-170], mais peuvent être asymptomatiques.

. L'atteinte des artères distales a pu entraîner des infarctus, voire des gangrènes [171-172]. La reconnaissance de l'atteinte et le diagnostic de MB sont souvent très retardés [173, 174, 175].

Les anévrismes artériels sont de mauvais pronostic car il y a le risque de rupture. La douleur est le symptôme qui révèle l'atteinte anévrismale et leur caractère se différencie selon le siège et l'étendue peut être mal interprétée surtout dans les anévrismes aortique, les autres signes tels que des lombalgies, des douleurs digestives, la fièvre dans le cadre d'un abcès, un hématome, parfois des découvertes au cours de l'opération [176].

L'angio-IRM [178, 179] ou l'angioscanner [177] se sont les examens paracliniques indispensables pour le diagnostic et le suivi médicochirurgical.

L'atteinte des artères pulmonaires méritent d'être détaillées par les examens

complémentaires [180] dans l'ensemble des symptomatologies : dyspnée d'effort, la survenue d'hémoptysies souvent répétitives, abondantes [181] une radiographie thoracique montre des opacités arrondies parahilaires, souvent bilatérales, des opacités distales, une réaction pleurale.

Ces opacités sont confondues avec les opacités des métastases pulmonaires, des kystes hydatiques ou des adénopathies médiastinales.

L'angiographie pulmonaire ou l'angioscanner [182] permet d'identifier les anévrismes pulmonaires, même ceux de petite taille non visibles sur les radiographies standard et/ou les thromboses [183].

Le traitement est basé sur l'exérèse chirurgicale de l'anévrisme ou une anevrysmographie bilatérales [, 184] .

lorsque les anévrismes sont nombreux on peut utiliser l'embolisation par la mise en place de corps étrangers la méthode de coil .

le traitement médical basé sur l'utilisation des corticoïdes, immunosuppresseurs, antiagrégants ou des anticoagulants pour diminuer le taux d'hémoptysies persistantes [89, 94].

L'anticoagulation ou l'anti-agrégation sont aussi efficaces [95], dans le cadre d'hémoptysie fatale.

Le traitement est toujours adapté selon la taille, le type des lésions et des antécédents hémorragiques.

L'atteinte des artères cérébrale est très rare et peut être évoquée dans un tableau d'hémiplégie fugace ou une hémorragie sous durale, des thromboses et anévrismes artérielle cérébrale sont aussi décrits [185] .

Les artères à destination digestive sont exceptionnellement touchées ; surtout l'atteintes des artères hépatique, de la mésentérique supérieure , splénique , tronc coeliaque .

Le traitement est médico-chirurgical en tient compte pontages de préférence à une prothèse synthétique (PTFE de préférence au Dacron [186])

VII. TUDE PARA CLINIQUE :

1-La biologie

La biologie est peu spécifique pour pose le diagnostic.

Le bilan inflammatoire qui caractérise la maladie de behcet tel que CRP et VS élevée mais variable selon le malade, avec une hyperleucocytose a prédominance des polynucléaire neutrophile au cours des poussées,

Les immunoglobulines totales sont élevées à prédominance des IgA. Il a un intérêt surtout pronostic.

2-L'histologie :

Montre une vascularite avec une infarctus surtout veineuse, dans la biopsie cutanée il y a une infiltration des dépôts d'immunoglobulines et des compléments en perivasculaire.

L'augmentation de l'expression des lymphocytes T gamma-delta peut s'observer après exposition de lymphocytes en culture à des peptides issus de la protéine de choc thermique. Si ces données se confirment, on pourrait enfin disposer d'un test diagnostique.

Certains auteurs recommandent un bilan annuel systématique comportant:

Un examen ophtalmologique, une radiographie du thorax et un écho doppler aortique afin de dépister les complications qui mettent en jeu le pronostic fonctionnel et vital qui sont l'atteinte oculaire et les lésions anévrismales.

VIII. DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la maladie de Bechet est loin d'être aisé. Il est essentiellement clinique.

Par conséquent, il y a beaucoup des critères diagnostics sont apparus dans ces dernières années. Le groupe international d'étude sur la maladie de Behçet a retenu les critères suivants :

- **Aphthose buccale récidivante**
 - 3 types : majeur, mineur, herpétiforme
 - ≥ 3 poussées/an
 - observée par un médecin ou le patient
- + *au moins deux des critères suivants :*
- **Ulcérations génitales récidivantes ou lésions cicatricielles**
 - observées par un médecin ou le patient
- **Lésions oculaires**
 - uvéite antérieure, uvéite postérieure, hyalite à la lampe à fente ou vasculite rétinienne observées par un ophtalmologue
- **Lésions cutanées**
 - érythème noueux, pseudofolliculite, lésions papulo-pustuleuses ou nodules acnéiformes observés par un médecin en dehors de l'adolescence ou d'un traitement corticoïde
- **Test pathergique cutané positif**
 - lu par un médecin après 24-48 heures

Le diagnostic est positif lors de l'association du critère majeur et deux critères mineurs. Cette classification est sensible dans 91% et spécifique dans 96%.

Toutefois cette classification exclut les patients non porteurs d'aphtes buccaux alors qu'ils représentent selon certaines études, 3% des patients atteints de la maladie de Behçet. Une étude iranienne menée par Davatchi a proposé des modifications des critères internationaux pour améliorer leur sensibilité sans trop altérer leur spécificité. D'une part, l'aphthose buccale n'est plus considérée comme une condition au diagnostic et d'autre part, les manifestations oculaires sont cotées à Deux point au lieu d'un seul point.

Et ces critères internationaux modifiés sont :

Aphtes oraux	1 point (obligatoire)
Aphtes génitaux	2 points
Lésions cutanées	1 point
Atteintes oculaires	2 points
Test pathergique positif	1 point
Diagnostic dès 3 points Sensibilité 94,8%, spécificité 91,8%	

Le diagnostic de la maladie de Behçet est posé si trois points ou d'avantage sont totalisés. Cette modification a permis un gain de sensibilité de 10 % mais au dépend d'une perte de spécificité de 3%

En pratique courante, et en considérant un patient donné, il faut rester critique vis-à-vis de ces critères. Ils ne tiennent en particulier pas compte de la présence de plusieurs manifestations cliniques fréquentes et importantes de la maladie de Behçet, et en particulier des manifestations articulaires, neurologiques et digestives. Il ne nous arrive donc pas rarement de considérer qu'un patient a une maladie de Behçet, même s'il ne présente pas les critères requis dans les classifications mentionnées ci-dessus, en tenant compte d'autres manifestations cliniques évocatrices de cette affection.

IX. TRAITEMENT

1-Buts

- 1-Améliorer les symptômes.
- 2-Maintenir longtemps la rémission.
- 3-Prévenir les complications.

2-Moyens et indications :

En cas d'atteinte cutanéomuqueuses et/ou articulaire, on recommande : La colchicine (1 à 2 Cp/j) qui joue particulièrement un rôle préventif sur les poussées.

Les autres alternatives sont : La disulone (50 à 100 mg/j) dont l'efficacité reste discutée et le thalidomide (100 mg/j) qui peut être particulièrement indiqué en cas d'aphtoses récidivantes invalidantes.

En cas de lésions cutanées surinfectées, un appoint thérapeutique par une antibiothérapie adaptée et des soins locaux avec une corticothérapie à des faibles doses (10 à 15 mg/j de prednisone) peuvent-être nécessaire.

En cas d'atteinte sévère oculaire, neurologique ou vasculaire, une prise en charge multidisciplinaire sera nécessaire (collaboration interniste - ophtalmologue- neurologue – vasculaires). Elle comporte :

-Une corticothérapie par voie générale avec des doses initiales de 1 mg/kg/jour per os ou un bolus de méthylprednisolone à raison de 1 g/j en IV pendant 3 jours. La poursuite aux doses d'attaque se fait pendant 6 semaines puis à diminuer selon les modalités habituelles (1 à 2 ans). Le sevrage en corticoïdes expose aux rechutes et une corticothérapie d'entretien (5 à 10 mg/j) sera préférable.

-Un traitement immunosuppresseur qui facilite le sevrage cortisonique. Il est indiqué exclusivement dans ces formes sévères et les molécules les plus souvent utilisées sont: La Cyclophosphamide (bolus IV mensuels : 750 mg à 1gx 1 an) ou l'Azathioprine (2,5mg/kg/jx 4 à 5 ans).

-Un traitement anticoagulant en cas de thrombose.

-La chirurgie vasculaire qui sera discuté devant les anévrismes. Elle nécessite des précautions particulières notamment un traitement médical préopératoire.

**PARTICULARITÉ
D'ATTEINTE ANÉVRISMALE
AU COURS DE LA MALADIE
DE BEHÇET**

I. DEFINITION

Un anévrisme se définit comme une dilatation permanente localisée, segmentaire, avec perte du parallélisme des bords, d'une artère dont le diamètre est augmenté d'au moins 50 % par rapport à son diamètre normal. Il peut être secondaire à plusieurs étiologies notamment à certaines vascularites dont la maladie de Behçet.

Au cours de la maladie de Behçet, l'atteinte anévrismale constitue la complication artérielle la plus fréquente. Elle touche particulièrement le sujet jeune de sexe masculin. Sa survenue peut être inaugurale révélant ainsi la maladie.

Elle est consécutive à une inflammation du média, de l'intima et des vasa vasorum occasionnant une faiblesse pariétale et donnant ainsi un aspect d'aphtes artériels.

De ce fait, elle constitue une véritable urgence thérapeutique dont le traitement est plus souvent chirurgical encadré par un traitement médical.

II. HISTORIQUE

Le premier cas d'anévrisme artériel a été décrit par Vésale dès 1595, elle était de localisation aortique.

Le premier cas d'anévrisme comme manifestation vasculaire de la Maladie De Behçet a été observé chez un homme de 38 ans par Mishima en 1961, Puis par Mounsey en 1965 et par Hills en 1967

III. EPIDEMIOLOGIE

Depuis, plusieurs cas sont répertoriés dans la littérature.

1-Prévalence

La prévalence de l'atteinte anévrismale au cours de la maladie de Behçet est rare. Elle est estimée, par une étude marocaine à propos de 1572 cas de MB 1980 et 2015, à 2,35 %.

Cette prévalence, comme celles des autres complications artérielles de la MB reste, selon l'étude autopsique de Lakhanpal et al à-propos de 170 patients, sous-estimée : 57 patients avaient une atteinte artérielle soit 34 % des cas.

Elle présente généralement plus que la moitié des complications artérielles: Sur 94 Vaisseaux touchés dans la série de Park et al, le pourcentage d'anévrisme était de 65%

b-Age et sexe:

L'atteinte anévrismale au cours de la MB est plus fréquente chez les sujets de sexe masculin. Elle touche dans 80% des cas l'homme et apparaît en général vers la 3ème ou la 4ème décade.

Selon la même étude marocaine suscitée : 86% des patients masculins dans l'âge moyen étaient de 32 ans (les extrêmes sont 17 ans et 54 ans)

IV. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

1-Siège :

L'atteinte anévrismale peut concerner tous les territoires artériels, mais les localisations aortiques restent les plus fréquentes suivies des localisations fémorales puis pulmonaire.

C'est une atteinte qui est souvent plurifocale. L'association de plusieurs anévrismes artériels est habituelle dans la maladie Behçet. Une étude japonaise, dans ce sens, a montré que les anévrismes étaient multiples chez 36% des patients ayant des anévrismes dans le cadre de maladie de Behçet.

2-Histopathologie:

L'atteinte artérielle semble due à une vascularite des vasa vasorum, qui entraîne la fragmentation et la rupture du média, aboutissant à la constitution d'un anévrisme

Ou bien à la perforation responsable alors d'un faux anévrisme.

À travers des cas publiés, de telles lésions pourraient être considérées comme des aphtes de la paroi artérielle résultant d'un phénomène pathergique comparable à celui constaté dans les lésions cutanéomuqueuses.

À l'examen anatomo-pathologique, on peut mettre en évidence de petits manchons lymphoïdes autour des vasa-vasorum avec une sclérose de l'adventice, une sclérose importante du média dissociant profondément les lames élastiques et peuplées de quelques lymphocytes, de quelques neutrophiles et de fibroblastes.

Le rôle favorisant du tabac est souligné également dans quelques études, mais le mécanisme physiopathologique en cause est encore mal élucidé.

V. DIAGNOSTIC

1-Le diagnostic positif :

1.1. Le début:

Le début est souvent tardif. Le délai moyen de la survenue de l'atteinte anévrismale est de 7,2 ans par rapport aux premiers signes avec des extrêmes allant de 2 à 20 ans.

Parfois, le début est brutal et inopiné. La maladie de Behçet sera diagnostiquée à l'occasion d'une complication anévrismale.

1.2. Les circonstances de découverte :

LES FORMES ASYMPTOMATIQUES :

Elles sont de découvertes fortuites à l'occasion d'un examen radiologique systématique ou devant la constatation d'une masse battante lors d'un examen clinique complet. Quelques cas furent ainsi des découvertes opératoires.

LES FORMES SYMPTOMATIQUES :

L'atteinte anévrismale au cours de la maladie de Behçet est souvent peu symptomatique. Elle peut être révélée, selon sa localisation, par des signes très variés : des douleurs abdominales ou lombaires, une fièvre, des douleurs thoraciques, des hémoptysies ou une claudication voire des signes ischémiques des membres inférieurs (ulcères voire gangrènes), et plus rarement par des céphalées ou des signes neurologiques focaux (convulsions et hémiplégie).

Parfois, le diagnostic peut être plus délicat devant des lombalgies ou des douleurs abdominales évoquant surtout une origine digestive.

Un syndrome inflammatoire est noté chez environ 85 % des patients.

N-B : Le caractère douloureux d'un anévrisme doit faire évoquer toujours un syndrome de fissuration et craindre, par conséquent, une rupture imminente ; le malade doit être dirigé d'urgence vers un centre spécialisé de chirurgie vasculaire où une angio-TDM sera réalisée sans délai.

1.3. Les examens complémentaires :

• L'écho doppler :

Elle constitue l'examen diagnostique primordial car c'est un examen très rapide et non invasif, et peu coûteux avec précision diagnostique de 95%.

Elle permet de mesurer le diamètre de l'anévrisme ainsi que le diagnostic d'une rupture dans la veine cave inférieure ou les veines iliaques en cas d'atteinte aortique.

- L'angioscanner :

C'est l'examen de référence. Il précise avec exactitude les diamètres antéro-postérieur et transversaux de l'anévrisme, ses limites, le calibre du chenal circulant, les dimensions des collets supérieur et inférieur ainsi que l'état de la paroi artérielle.

Devant un anévrisme douloureux sans collapsus, il permet la recherche de signes d'instabilité de l'anévrisme par mise en évidence d'une rupture anévrismale contenue.

- L'angiographie par résonance magnétique :

Cet examen n'est pas spécifique au bilan préopératoire de l'anévrisme, mais trouve toute sa place lorsqu'une injection du produit de contraste n'est pas souhaitée.

Dans le cadre de la maladie de Behçet, l'ARM répétée suffit à déceler les faux anévrismes anastomotiques ou les caractéristiques évolutives de la MB.

- L'artériographie :

Est l'examen radiologique le plus utilisé pour l'exploration des lésions artérielles.

Ce pendant cet examen n'est pas dénué de risques, mais, la fragilité artérielle qui caractérise la MB, favorise la survenue de faux anévrismes aux points de ponction artérielle, ce qui a rendu son indication plus prudente.

- L'aspect radiologique caractéristique de l'anévrisme :

Les anévrismes/pseudo-anévrismes sont classiquement sacciformes, polylobés, irréguliers (des aphtes de la paroi artérielle) avec épaississement inconstant de la paroi.

L'aspect hypoéchogène (échographie) ou hypo-intense (angio-TDM, angio-IRM) des parois est évocateur d'une étiologie inflammatoire et la prise de contraste (angio-TDM, angio-IRM) des parois est en faveur d'une lésion active.

2-Le diagnostic différentiel :

La lésion anévrismale, quand elle est inaugurale de la maladie de Behçet, peut poser un problème de diagnostic différentiel avec les autres étiologies des anévrismes, notamment les anévrismes d'origine artérioscléreuse, inflammatoire (maladie de Takayasu et péri-artérite noueuse), ou infectieux.

Pour éliminer ces diagnostics différentiels, on a recours à :

Un interrogatoire minutieux pour chercher les éléments orienteurs vers la maladie de Behçet notamment le jeune âge et l'origine géographique particulier (l'Asie centrale et le pourtour méditerranéen).

Un examen physique complet afin de mettre en évidence les autres signes cliniques évocateurs de la maladie de Behçet tels que les manifestations cutané-muqueuses qui souvent présentes mais mal signalées par le patient.

- Les constatations peropératoires particulièrement la périadventicite.
- Une étude anatomo-pathologique de la pièce opératoire après la cure chirurgicale de l'anévrisme qui permet surtout d'éliminer une cause athéromateuse ainsi d'évoquer une cause inflammatoire.
- Des prélèvements bactériologiques peropératoires, parfois de hémocultures et des sérologies qui doivent être négatives permettant ainsi d'éliminer une cause infectieuse.

VI. EVOLUTION :

L'évolution se fait vers l'augmentation du volume de l'anévrisme le plus souvent de façon insidieuse. En dehors d'un diagnostic le plus souvent fortuit, des complications sont volontiers inaugurales :

La rupture de l'anévrisme :

L'évolution vers la rupture est la règle, sans que la taille de l'anévrisme ne soit considérée comme un facteur prédictif.

Elle est parfois précédée d'un syndrome pré-fissuraire qu'il faut savoir diagnostiquer : douleur, fébricule, hypo TA.

La thrombose de l'anévrisme :

Il s'agit de l'obstruction massive de l'anévrisme entraînant une ischémie brutale des territoires d'aval.

VII. TRAITEMENT :

1-Buts :

- 1-Diminuer l'inflammation.
- 2-Eviter les complications, particulièrement la rupture.
- 3-Améliorer le pronostic vital des patients.

2-Moyens et indications :

Le traitement des lésions anévrismales au cours de la MB, repose souvent sur un traitement chirurgical encadré par un traitement médical :

3-Le traitement médical :

Un traitement médical, reposant sur des immunosuppresseurs (Cyclophosphamide ou Azathioprine) et/ou une corticothérapie (Prednisone orale, souvent précédée d'un bolus intraveineux de méthylprednisolone), associés ou non à de la colchicine et des antiagrégants plaquettaires, sera toujours institué.

Il doit encadrer la réalisation d'un traitement endovasculaire ou d'une chirurgie programmée et être institué le plus tôt possible après une chirurgie d'urgence.

Cela diminuerait l'inflammation péri-anévrismale, réduirait le risque de formation de faux anévrysmes secondaire et la survenue de complications thrombotiques postopératoires.

4-Le traitement chirurgical :

La gravité des lésions anévrismales justifie des indications chirurgicales larges mais qui doivent rester bien sélectionnées.

Au niveau aortique :

Le traitement est basé sur la mise à plat-greffe avec interposition prothétique.

Le principe :

✓ -ANEVRYSME DE L'AORTE ABDOMINALE SOUS RENAL :

Il consiste à réaliser, à travers une incision abdominale transversale ou verticale, une ouverture de l'anévrysmes après clampage avec ablation d'un thrombus et ligature des collatérales, puis le rétablissement de la continuité par une tube prothèse tubulaire ou bifurquée et ensuite la fermeture de la poche anévrismale sur la prothèse afin de la séparer du tube digestif.

✓ -ANEVRYSME THORACO-ABDOMINAL :

L'intervention est réalisée sous circulation extra corporelle d'assistance avec mise à plat de l'anévrisme, rétablissement de la continuité aortique par la pose d'une prothèse et réimplantation des artères viscérales.

Le saignement opératoire est compensé en utilisant des procédés de récupération sanguine.

Le choix du matériel prothétique :

se portera sur une prothèse en polytétrafluoréthylène (PTFE) comme sur le DACRON vu l'équivalence de ces deux matériaux en termes de perméabilités primaire et secondaire.

Cependant, certains préfèrent le polytétrafluoréthylène (PTFE) plutôt que le dacron du fait de la faible incidence de faux anévrismes (un phénomène fréquent dans la maladie de Behçet).

Des perforations limitées, situées sur l'aorte cœliaque ou thoracique, peuvent être réparées par des patchs prothétiques de préférence en PTFE, interventions simples, mais peut-être plus propices au développement d'un faux anévrisme ultérieur.

Au niveau des artères périphériques :

Il en va de même pour les localisations périphériques où l'on préfère également une prothèse à une greffe veineuse autologue (veine saphène interne) à cause du risque d'atteinte veineuse spontanée.

Certains auteurs ont même proposé des ligatures (notamment poplitées) qui consistent à exclure l'anévrisme avec la réalisation de ligatures proximale et distale après la prise des pressions et sans établissement de la continuité.

Au niveau de l'artère pulmonaire :

L'exérèse chirurgicale, qui consiste à exclure chirurgicalement l'anévrisme avec rétablissement de la continuité, peut être indiquée sauf qu'elle est de réalisation délicate.

De ce fait, le traitement de choix reste l'embolisation sélective par Coils comme l'a décrit Lacombe.

Au niveau des artères supra-aortiques :

La résection-anastomose semble donner de bons résultats, quand elle est possible.

Les pontages prothétiques semblent les plus adaptés, mais de faux anévrismes, après pontages sur le trou artériel brachio-céphalique, sont connus.

Des ligatures, au niveau sous-clavier, ont été également proposées.

Pour les petits anévrismes carotidiens peu évolutifs, de simples surveillances ont été faites. Cependant, certains auteurs proposent d'emblée une ligature carotidienne comme une solution facile et définitive avec une bonne tolérance cérébrale et moins de complications à distance. Au niveau des artères viscérales : peu de cas chirurgicaux ont été publiés dans ce cadre.

La résection-anastomose semble être la technique la plus adaptée mais les difficultés techniques c'est le caractère inflammatoire dans la structure artérielles au cours de la maladie de Behçet qui rendent la dissection difficile avec risque de plaies iatrogènes des organes de voisinage, les sutures artérielles sur paroi fragilisée conduit à des hémorragies peropératoires et postopératoires précoces, et le risque très important de faux anévrisme anastomotique tardif qui pose des problèmes techniques particuliers.

Les faux anévrismes peuvent être localisés aussi au niveau des sites de clampage c'est pour cela il faut un clampage moins traumatique.

Plusieurs artifices peuvent être utilisés pour renforcer la suture de la prothèse sur une paroi artérielle fragilisée par l'inflammation :

✓ En effectuant la totalité de l'anastomose par des points séparés en U au niveau de la prothèse et noués sur des pastilles de Téflon sur le versant artériel..

✓ Ou encore en réalisant un banding de l'anastomose supérieure, à l'aide d'un anneau prothétique, prélevé sur une prothèse de taille supérieure, afin d'éviter une sténose anastomotique ;

✓ En appuyant les fils de suture du trajet sur une barrette de téflon ou de polyester

3-le traitement endovasculaire :

Le traitement endovasculaire est de plus en plus indiqué depuis la première tentative, réalisée avec succès, par Vasseur en 1998.

Il est intéressant particulièrement pour les localisations aortiques. Son principe consiste à introduire, par voie artérielle fémorale, une endoprothèse et la faire acheminer jusqu' à l'intérieure de l'anévrisme à l'aide d'un guide métallique et sous contrôle radioscopique puis la fixer.

Plusieurs types d'endoprothèse sont récemment commercialisés. La mesure exacte du diamètre artérielle ainsi que de la formation anévrismale est nécessaire, pour le choix optimal de la taille de l'endoprothèse.

Les complications sans aussi présent à la chirurgie conventionnel. Elle comporte un risque de faux anévrisme aux points de ponction et d'insertion du matériel,

Pour diminuer ce risque, certains auteurs préconisent l'instauration, avant le geste endovasculaire, d'un traitement immunosuppresseur efficace.

Les indications d'un geste endovasculaire doivent être indiquée selon le risque opératoire lié aux autres pathologies associées à l'anévrisme.

VIII. SUIVI POST-OPERATOIRE :

Le traitement des lésions anévrismales reste encore de mauvaise illustration, du fait de l'augmentation des complications post-opératoires et d'échec ; mais qui semble être amélioré significativement par l'association d'un traitement médical à base de corticoïdes et/ou immunosuppresseurs.

En effet, quel que soit le traitement instauré, il y a des complications évolutives comme la survenue d'un nouveau anévrisme ou d'un faux anévrisme, d'où l'importance d'une surveillance régulière tous les 3 à 6 mois par des méthodes non invasives (échodoppler, IRM et/ou scanner).

Les complications postopératoires :

- Le traitement chirurgical :

Les hémorragies : Elles sont dues au lâchage précoce des sutures.

Les faux anévrismes anastomotiques : Ils correspondent à des dilatations après des thrombus, des prothèses, de paroi aortique native et de tissu inflammatoire, ils nécessitent une prise en charge chirurgicale.

thrombectomie chirurgicale ou radio-interventionnelle indiquée pour les thromboses de prothèse.

L'infection de prothèse surtout chez les malades sous corticoïdes ou sur un terrain fragilisé : les risques sont majorés par le fait que c'est une chirurgie difficile

Les complications propres à la chirurgie aortique :

+La paraplégie par ischémie médullaire.

+La fistule aorto-digestive après le traitement d'un faux anévrisme : le faux anévrisme ne possède pas de paroi aortique pour recouvrir la prothèse et la séparer du tube digestif.

+L'insuffisance rénale fonctionnelle par hypo-perfusion parenchymateuse en cas de clampage thoracique.

• Le traitement endovasculaire :

Les complications précoces :

L'insuffisance rénale aiguë : suite à l'injection de produit de contraste et à la durée de la procédure.

La sténose ou l'occlusion de jambage prothétique : Ces complications sont trouvées au cours de la suivie en post opératoire. Les auteurs soulignent qu'il s'agit souvent de mauvaises indications d'endoprothèse sur des axes iliaques tortueux et sténoses, qui auraient pu faire préférer une endoprothèse aorto-mono-iliaque dégressive .

Les complications par : L'incidence des hématomes, des infections locales et des complications lymphatiques est identique à celle que pour la chirurgie conventionnelle.

Le sepsis : A ce jour deux sepsis d'endoprothèse sont été rapportés dans la littérature.

L'endo-fuite : c'est-à-dire que tout écoulement sanguin persistant dans le sac anévrysmal. Elle survient plus volontiers après tube aorto-aortique, les prothèses bifurquées ayant le taux d'endo-fuites faible évolutives. Les fuites surtout sont distales, persistantes et précoces.

L'ischémie colique : surtout suite à la couverture des hypogastriques ou d'une artère hypogastrique.

Les complications tardives :

La rupture anévrysmale : Elle est due à un défaut d'exclusion

L'expansion des collets et du sac anévrysmal : Elle est le plus souvent simultanée d'une endo-fuite et témoigne alors d'un risque de rupture significatif.

Les endo-fuites sont secondaires ou tardives : il peut s'agir de réapparition de fuites qui s'étaient tarées spontanément ou après traitement, en particulier par embolisation, au cours du suivi, ou de fuites d'apparition secondaires des mois ou des années après la mise en place de

la prothèse.

Les occlusions prothétiques tardives.

Les fistules aorto-duodénales.

IX. PRONOSTIC :

Le pronostic spontané des lésions anévrismales au cours de la maladie de Behçet est sombre. L'atteinte artérielle est, en effet, responsable de 13 des 16 décès observés au cours des 81 atteintes vasculaires du registre Japonais.

Une bonne part de décès est due à la rupture anévrismale. C'est une rupture qui est particulièrement spontanée et indépendante de la taille de l'anévrisme.

La gravité de l'atteinte artérielle justifie donc le recours à la chirurgie, mais, les suites opératoires sont imprévisibles car, si des succès sont rapportés, elles sont fréquemment grevées de complications : récurrence anévrismale au niveau de l'anastomose, thrombose du greffon, fistule aortoduodénale.

Ce pronostic semble néanmoins s'améliorer avec le traitement immunosuppresseur et les revascularisations par voie endovasculaire.

L'utilisation des immunosuppresseurs est associée à l'obtention d'une rémission complète. (odds ratio OR 3,38, IC 95 %, 0,87–13,23)

ETUDE ANALYTIQUE

MATÉRIELS ET MÉTHODE



Il s'agit d'une étude rétrospective à propos de 6 observations colligées au service de chirurgie vasculaire de l'hôpital Avicenne Rabat.

Les cas retenus sont les patients présentant des anévrismes des artères digestives dans le cadre de la maladie de Bechet.

1-CRITERES D'INCLUSION DE LA MALADIE :

Trois patients sur quatre remplissaient les critères internationaux de la Maladie de Bechet.

Le même nombre de patients remplit les critères internationaux modifiés.

Les trois autres patients n'avaient pas d'atteinte oculaire ou cutanée mais des de l'aphtose buccale récidivante et des lésions vasculaires parfois un tableau clique asymptomatique. Nous avons, donc, retenu le diagnostic de la maladie de Bechet chez eux car la nature de terrain était particulière (le jeune âge, le sexe masculin et l'origine méditerranéen) et l'histoire clinique était évocatrice ainsi qu'il n'existait pas d'autre diagnostic plausible.

2-DIAGNOSTIC DE LA LESION ANEVRISSMALE :

Le diagnostic de la lésion anévriSSmale a été évoqué par l'examen physique du malade et confirmé par les moyens de l'imagerie : L'angiScanner.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1 :

M.M.D, âgé de 38 ans, sans antécédents particuliers consultant le 10 mars 2007 pour des douleurs abdominales isolées de siège périombilical, l'examen clinique était sans particularité. L'échographie abdominale a objectivé une masse d'allure vasculaire aux dépens du tronc cœliaque. Un complément scanographique avec injection de produit de contraste a confirmé le diagnostic d'anévrisme du tronc cœliaque.

L'angio-IRM abdominale, montrait les mêmes aspects que la TDM avec une étude des artères viscérales et de l'Aorte abdominale (Fig 3)

Sur le plan biologique, le malade présentait un syndrome inflammatoire manifeste avec une vitesse de sédimentation à 110 mm à la première heure et une protéine C réactive à 60 mg /l.

L'interrogatoire du patient retrouvait une notion d'aphtose bipolaire, une pseudo-folliculite et un pathergy test positif à l'examen clinique.

Le diagnostic d'angio – behcet a été retenu chez notre patient, un traitement immunosuppresseur à base de bolus de corticoïdes à raison de 1 g /24h pendant 3 jrs a été instauré. Le malade a été opéré avec exclusion de l'anévrisme cœliaque, pontage aortohépatique commun à partir de l'aorte sous-rénale en prothèse PTFE, une fermeture du tronc cœliaque et une splénectomie.

Les suites opératoires étaient simples et le malade est sorti à j + 7 sous corticothérapie d'entretien à dose de 20 mg / j jusqu'à la normalisation de la vitesse de sédimentation ou l'on a commencé la dégression. Une antibiothérapie à base de pénicilline retard à 2,4 Mui par 21jrs après la splénectomie a été instaurée.



Figure 3: Angio-IRM abdominale montrant un anévrisme du tronc cœliaque d'un diamètre de 48 mm vue de profil.

OBSERVATION N° 2 :

M.B.M, âgé de 33 ans, présentait comme antécédent des aphtes buccaux à répétition depuis 3 ans, consultait pour des douleurs abdominales d'installation brutale de siège épigastrique sans irradiation.

L'examen clinique était sans particularité en dehors d'une pseudo folliculite et des cicatrices d'aphtes génitaux.

Le malade a bénéficié d'une échographie abdominale qui objectivait une image anéchogène aux dépens de l'aorte cœliaque. Un complément doppler a confirmé la nature anévrismale de la lésion et son origine cœliaque.

Sur le plan biologique, le malade présentait un syndrome inflammatoire avec une vitesse de sédimentation à 80 mm à la première à heure et une hyperleucocytose à 18500/mm³ à la numération et formule sanguine.

L'échocardiographie Trans thoracique était normal.

L'angioscanner abdominal, avec reconstruction, montrait un anévrisme du tronc cœliaque, non rompu, dès son origine avec une aorte abdominale d'allure saine (fig 4).

Le diagnostic d'angio-behçet a été retenu chez ce patient. Après un bolus de corticothérapie à 1g/24h, le patient a été opéré avec mise à plat de l'anévrisme du tronc cœliaque et confection d'un pontage aortocœliaque en prothèse PTFE.

Les suites opératoires étaient simples, le patient est sorti à j +10 sous corticothérapie d'entretien à dose de 25 mg /j maintenue jusqu'à la normalisation de la VS puis une dégression pour sevrage a été commencée.

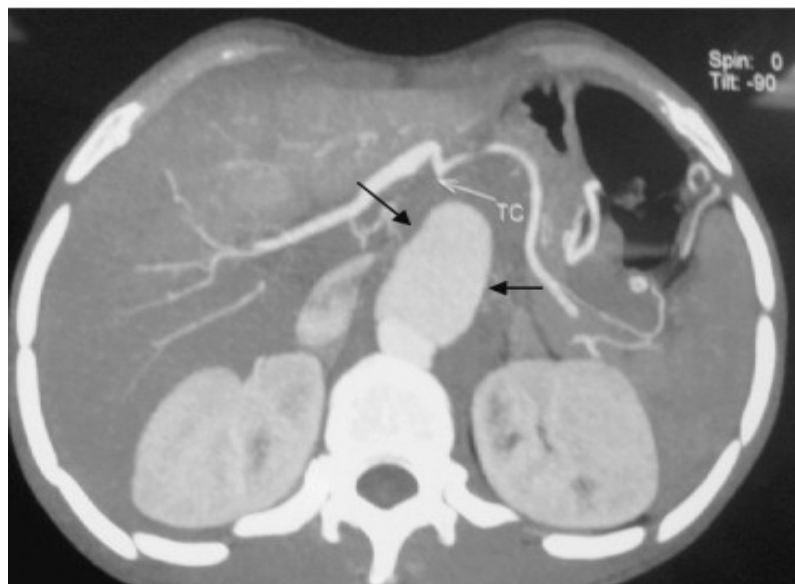


Figure 4: Angioscanner abdominal avec reconstruction montrant un anévrisme Du tronc cœliaque à partir de son origine mesurant 52 mm.

OBSERVATION N° 3 :

Il s'agit d'un patient de 44 ans suivi pour maladie de Behçet depuis 3 mois.

Consultait pour des douleurs abdominales d'installation brutale.

A l'examen clinique, il n'avait pas de fièvre, agité avec des douleurs abdominales paroxystiques. Son abdomen était souple lors de l'examen. Les pouls périphériques étaient normaux, sa tension artérielle était de 150 mm Hg / 85 mm Hg, sa fréquence cardiaque était de 85 batt/min.

Il avait une CRP à 40 mg / l (la normale <6 mg / l); les autres tests sanguins de routine étaient normaux. Une échographie abdominale a révélé une masse derrière le pancréas d'aspect vasculaire. La tomodensitométrie (fig. 5 et 6) avait montré un anévrisme de 2,4 cm à l'origine de l'AMS. Il n'y avait pas de signe d'ischémie intestinale.

Le diagnostic d'angio-behçet a été retenu chez ce patient, après un bolus de corticothérapie 1g/24 h, Le patient a été emmené au bloc opératoire pour chirurgie afin d'éviter une rupture. Une laparotomie médiane a été réalisée. L'aorte a été contrôlé à proximité du tronc cœliaque, puis la zone postérieure du pancréas a été disséqué, nous avons trouvé l'anévrisme à l'origine de l'AMS.

L'aorte a été clampé à proximité du tronc cœliaque et distalement dans l'aorte sous rénale puis l'anévrisme a été incisée.

L'orifice de l'AMS a été fermé et l'AMS a été directement anastomosée à l'aorte sous-rénale (Fig. 7). Le temps de clampage était de 22 min. L'examen histologique de la paroi de l'anévrisme a montré un léger épaissement fibreux à la fois de la média et de l'intima et une infiltration modérée de l'intima et l'adventice par des monocytes et des plasmocytes. Il n'y avait pas de complication à La phase post-opératoire. Des corticoïdes et des immunosuppresseurs ont été prescrits. Le patient était en bonne santé à six mois de suivi.



Figure 5: Angio Scanner préopératoire montrant un anévrisme à l'origine de l'AMS.



Figure 6: Angio Scanner préopératoire montrant un anévrisme à l'origine de l'AMS.

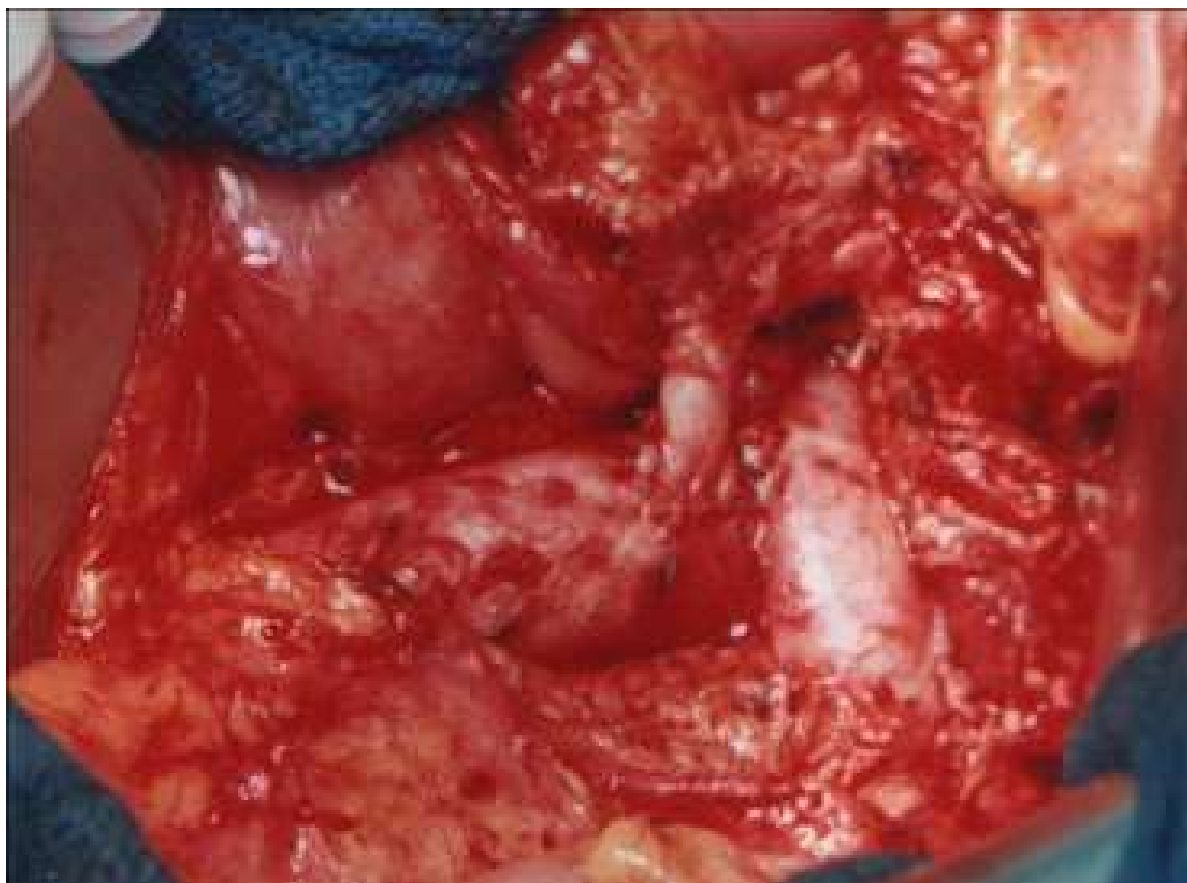


Figure 7: Réimplantation de l'AMS dans l'aorte.

OBSERVATION N° 4

Un marocain de 38 ans a été admis dans notre service d'urgence.

consultait pour des douleurs lombo abdominal, fièvre, des maux de tête, Présentes depuis environ 5 jours.

L'examen clinique a trouvé un patient stable sur le plan hémodynamique avec une sensibilité au niveau du flanc gauche.

Le malade a bénéficié d'une échographie qui a montré une masse kystique épigastrique de 4 cm de diamètre qui s'illuminait au doppler couleur et montrait des flux sur doppler pulsé. Face à cet aspect, le diagnostic de L'anévrisme a été fait mais l'origine n'a pas pu être déterminé.

Une angio-TDM abdominale [fig. 8,9] et une artériographie [fig.10],a été réalisée confirmant le diagnostic d'anévrisme sacculaire de l'artère mésentérique supérieur à 3 cm de son origine, associé à un thrombus, mesurant 6 cm de hauteur× 5 × 3 cm donnant naissance à 2 artères perméables. Il avait un contact antérieur avec D3 et médialement attaché au pancréas à travers le canal de Winslow avec une calcification périphérique [fig. 9]

Biologiquement, le patient présentait un syndrome inflammatoire avec taux de VS a 100 mm à la 1 ère heure et 90 mg/l de protéine C –réactive [CRP] avec procalcitonine négative.

l'histoire de la maladie révèle une notion d'aphtose buccale récurrente.L'échographie cardiaque était normal, complété par un examen Ophtalmologique complet ne révèle aucune atteinte oculaire. Aucune Anomalie n a été reconnue à la radiographie thoracique ni à L'électrocardiogramme.



Figure 8 : L'angiographie par tomodensitométrie montre un Anévrisme de l'artère mésentérique supérieure

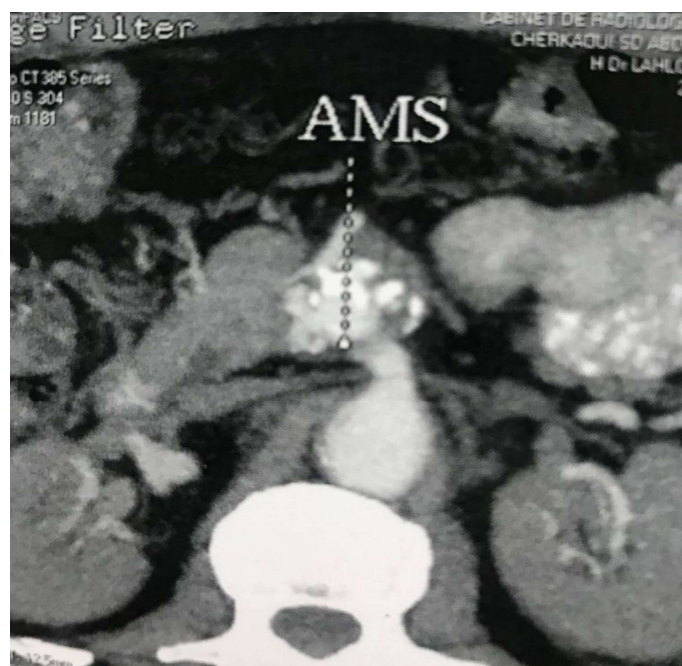


Figure 9: Angiographie par tomodensitométrie montre un anévrisme de l'artère mésentérique supérieure avec des calcifications périphériques.

Aucune anomalie n a été reconnue dans la TDM et a l'IRM le diagnostic d'angio-Behçet a été retenue.

Le patient a reçu 3 bolus de 1 g de solumedrol. au fur et à mesure que les branches collatérales émergent de l'anévrisme ce qui signifiait que le traitement endovasculaire aurait risqué d'endommager la vascularisation intestinale, il a été décidé d'effectuer une réparation chirurgicale ouverte. Pendant l'opération, par laparotomie exploratrice, l'accès à l'espace retro péritonéal a été obtenu après avoir effectué le manœuvre de Cattell-Braasch, avec déplacement médial du Colon ascendant et une partie du colon transverse et exposition de l'aorte sous rénale et ses branches, cela a révélé un véritable anévrisme de L'AMS a environ 3 cm de l'aorte [artériel ostium].

Il était également possible d'observer des branches collatérales [coliques Droites, iléocolique, artères jéjunale et artères iléales] dépassant du corps de ces anévrismes. Une interposition d'un greffon de la grande veine saphène inversée [gsv] entre l'aorte et l'extrémité distale de l'AMS était donc construit, [fig.11-13] à l'exclusion de l'anévrisme

Un prélèvement pour la culture révélant une grande quantité du thrombus intra-luminaux. L'analyse anatomopathologique a révélé une perivascularite oblitérante [periphlebite] et thrombose veineuse avec infiltration cellulaire lymphocytaire et monocytaire dans les veines, les capillaires et les artères, infiltration associée à la nécrose des tissus.

Les cultures bactériologiques étaient négatives.

L'inspection de la cavité abdominale a révélé que les intestins étaient viables et exempts de tout signe de blessure.

Au cours de la période postopératoire, le patient a été initialement

Mis sous corticothérapie, 1 g par jours de methylprednisolone par voie intraveineuse pendant 3 jours, suivi de 60 mg par jour de prednisone

Orale, d'agents antiplaquettaires et d'anticoagulants pendant les 48 premières heures, un suivi en médecine interne a été organisé.

Le patient est sorti en bon état après environ 15 jours et mis sous Traitement antiplaquettaire.

Le patient est vu en consultation après 1 mois avec une bonne perméabilité du greffon veineux .

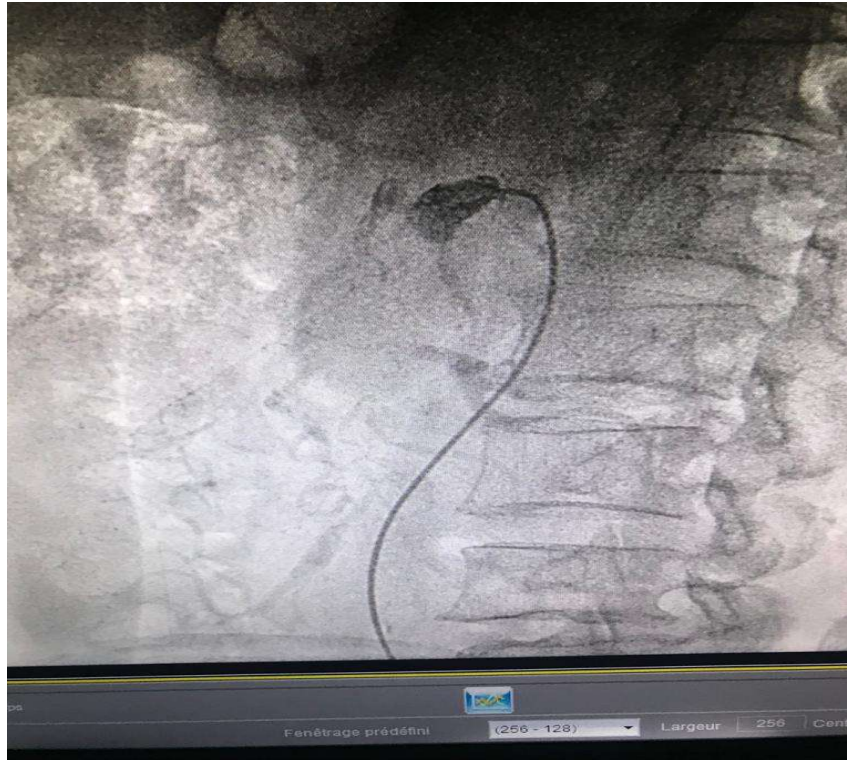


Figure 10: Artériographie montrant un anévrisme de L'artère Mésentérique supérieure

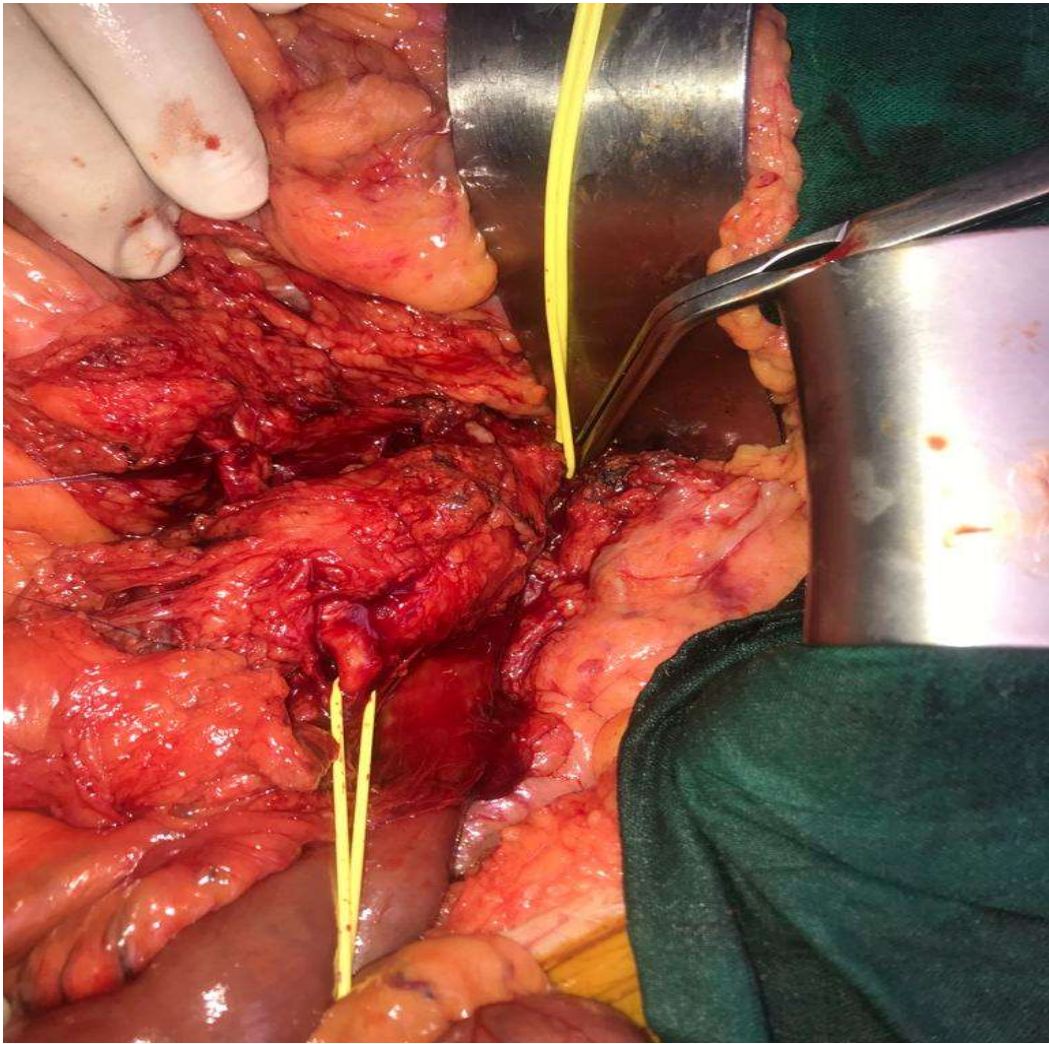


Figure 11:La vue de laparotomie montrant l'origine De L'anévrisme de l'artère mésentérique supérieur

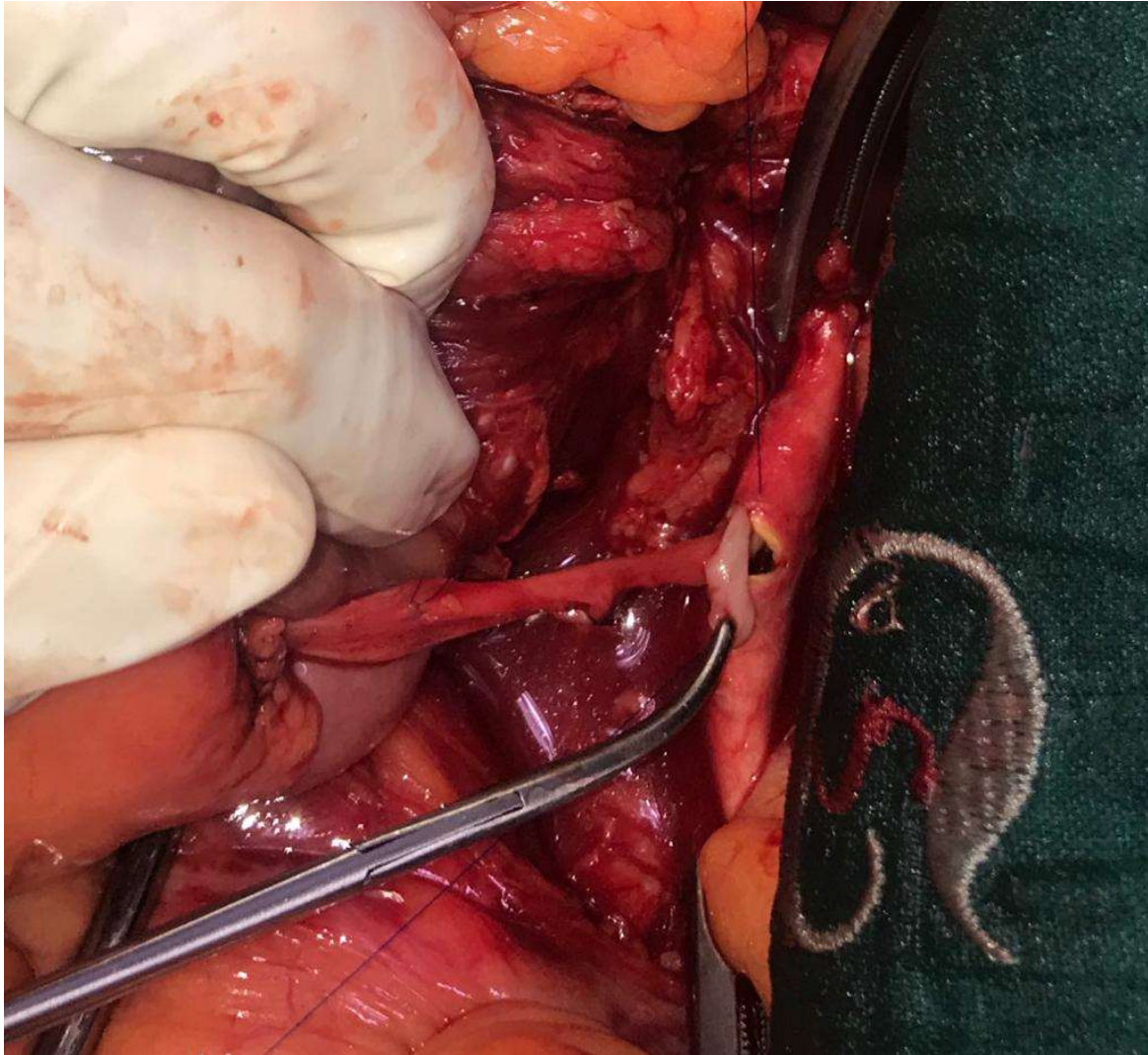


Figure 12: Réparation de l'artère mésentérique supérieure par Interposition de la veine grande saphène Inversée .

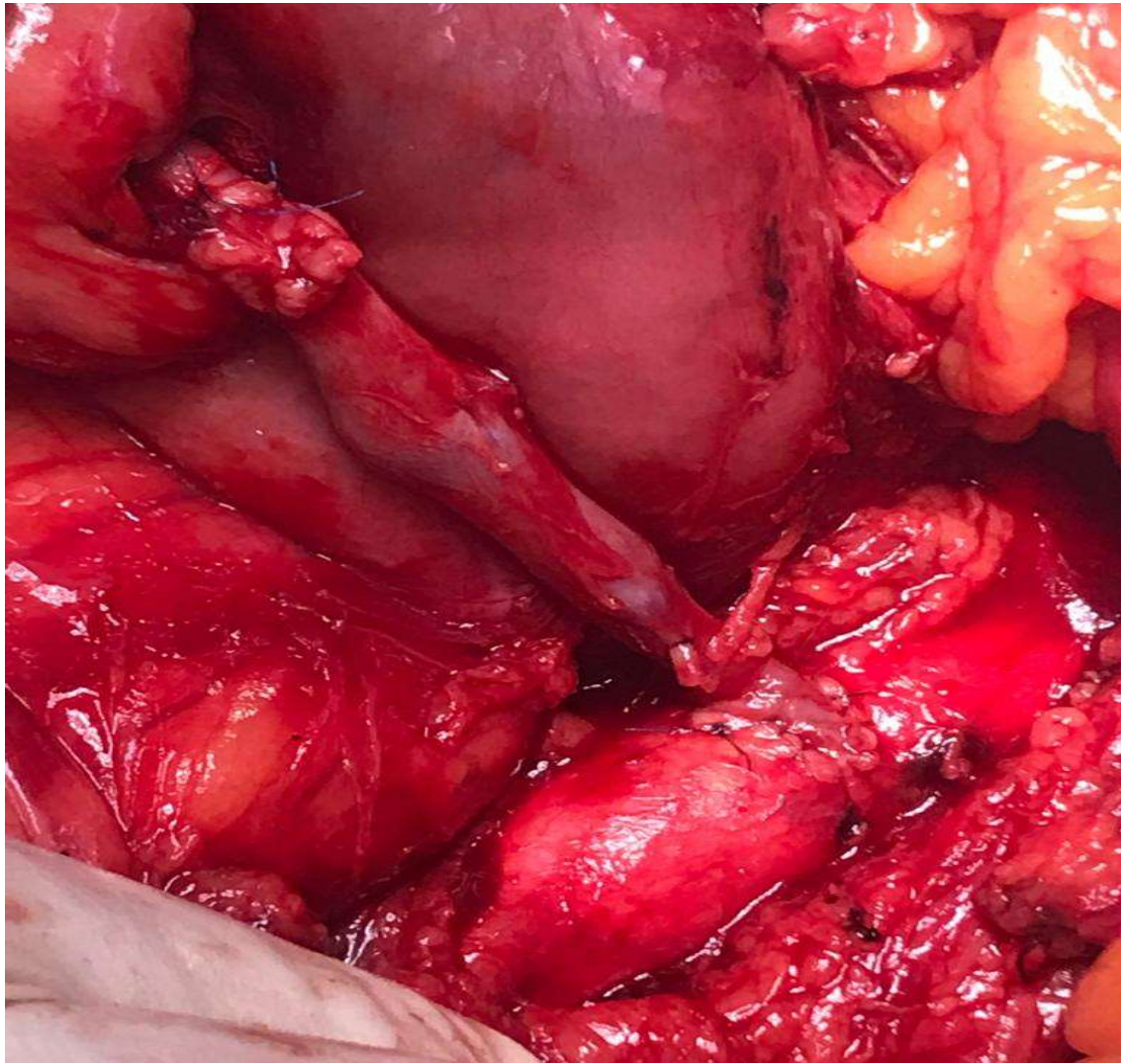


Figure 13: Réparation de l'anévrisme de l'artère mésentérique Supérieure.

Observation 5

Une patiente de 40 ans, ayant comme seul antécédent une aphtose buccale récidivante, consultant pour des douleurs intenses de l'hypochondre gauche, isolées et d'installation brutale. La pression artérielle était à 140 \ 70 mmhg la fréquence cardiaque à 100 bat\ min, la température à 37 C. il existait une sensibilité abdominale diffuse, une aphtose buccale et des lésions de pseudo-folliculite en regard du tronc et des quatre membres.

Au plan biologique, on notait une anémie à 10 g/dl d'allure inflammatoire avec un VGM a 67 fl. Une ferritinémie à 200 ug/l [N> 60] et une CRP a 20mg/l. la glycémie à jeun était à 0,95g/l et la lipasemie normale. le bilan immunologique [anticorps antinucléaires et anti cytoplasme des polynucléaires neutrophiles] était négatif.

D'un point de vue morphologique, l'échographie doppler abdominale montrait une artère splénique augmentée de taille avec un tronc de calibre normal. un complément angio-scannographique confirmait la présence d'un Anévrisme de l'artère splénique de 32 mm / 23 mm du diamètre [fig 14]

L'examen ophtalmologique systématique montrait une uvéite antérieure Bilatérale et l'examen gynécologique retrouvait des aphtes vulvaires. Au vu de ces paramètres cliniques, biologique et morphologiques, Le diagnostic de la maladie de behcet fut retenu. La patiente était opérée en urgence devant le caractère douloureux et la Taille de l'anévrisme.

L'intervention chirurgicale a consisté en une résection de l'anévrisme

Associée à une splénectomie.

Les suites opératoires étaient simples, et l'étude histologique des prélèvements réalisés au niveau de l'anévrisme montrait une paroi artérielle siège d'un épaissement intima avec un discret infiltrat inflammatoire lympho-plasmocytaire à disposition perivasculaire au niveau de la media et de l'adventice sans lésion athéromateuse associée. parallèlement, la patiente était mise sous bolus methylprednisolone 500 mg 3 jours de suite, relayé par de la corticothérapie orale a raison de 1 mg / kg par jour de prednisone, associée de la colchicine orale [1 mg/j] et a de L'acide acétylsalicylique a dose antiagrégant [100mg/j].

L'évolution était très favorable cliniquement, avec la régression des lésions Cutanées et une quasi-disparition de la symptomatologie douloureuse, ainsi Une normalisation des paramètres biologiques de l'inflammation.

Le contrôle ophtalmologique un mois plus tard était satisfaisant, ne montrant que des séquelles d'uvéite antérieure.



Figure 14: Angioscanner abdominal objectivant un anévrisme de l'artère Splénique

Observation n 6

Il s'agit d'un patient de 36 ans, ayant comme ATCD une notion de phlébites à répétition, qui présente des douleurs abdominales isolées dans l'hypochondre droit d'intensité croissante évoluant pendant 3 mois rebelle au traitement antalgiques habituels aggravé 2 jours avant sa consultation aux urgences.

L'examen clinique le patient est apyrétique, stable sur le plan Hémodynamique avec une sensibilité abdominale diffuse. Le reste de l'examen a révélé des pseudo folliculites au niveau du Tronc et des ulcères génitaux avec notion d'aphtose buccal et Génitale récurrente.

Le patient a bénéficié d'une échographie abdominale avec complément doppler qui objectivait une masse d'aspect vasculaire de l'artère hépatique.

L'angioscanner abdominal a confirmé le diagnostic en montrant une grande anévrisme bilobé de l'artère hépatique commune près de son origine mesurant 87× 72 mm de diamètre [fig 15].

Le bilan biologique a objectivé un syndrome inflammatoire avec une vitesse de sédimentation [VS] à 90 mm à la première heure, et une CRP à 110 mg / l, un fibrinogène à 8 g/dl, et une hyperleucocytose à 18600 / mm³.

Le diagnostic de la maladie de Behçet compliqué d'anévrisme de l'artère hépatique commune a été retenu.

Le patient a été opéré en urgence, la réparation chirurgicale consiste à une résection de l'anévrisme [Fig 16] et réalisation d'un pontage aorto-hépatique associé à une cholécystectomie.

À l'examen anatomopathologique, la paroi artérielle n'était pas athéromateuse avec un large infiltrat inflammatoire et les prélèvements bactériologiques étaient négatifs. En post opératoire le patient avait reçu 3 bolus de corticostéroïdes de 1 g / jours de solumedrol pendant 3 jours, suivi d'une corticothérapie à dose constante de 25 mg/ jour jusqu'à normalisation de la VS associée à un immunosuppresseur à base de cyclophosphamide puis d'azathioprine.

Un traitement antiplaquettaire à long terme [l'aspirine] a été simultanément commencé par une dégressivité du traitement immunosuppresseur pour retrait. La perméabilité du pontage aorto-hépatique a été contrôlée par échographie doppler à 3 et 6 mois après

l'intervention chirurgicale puis annuellement. après 2 années de suivi, aucune complication n'a été observée ni aucun autre anévrisme artériel n'a été détecté.

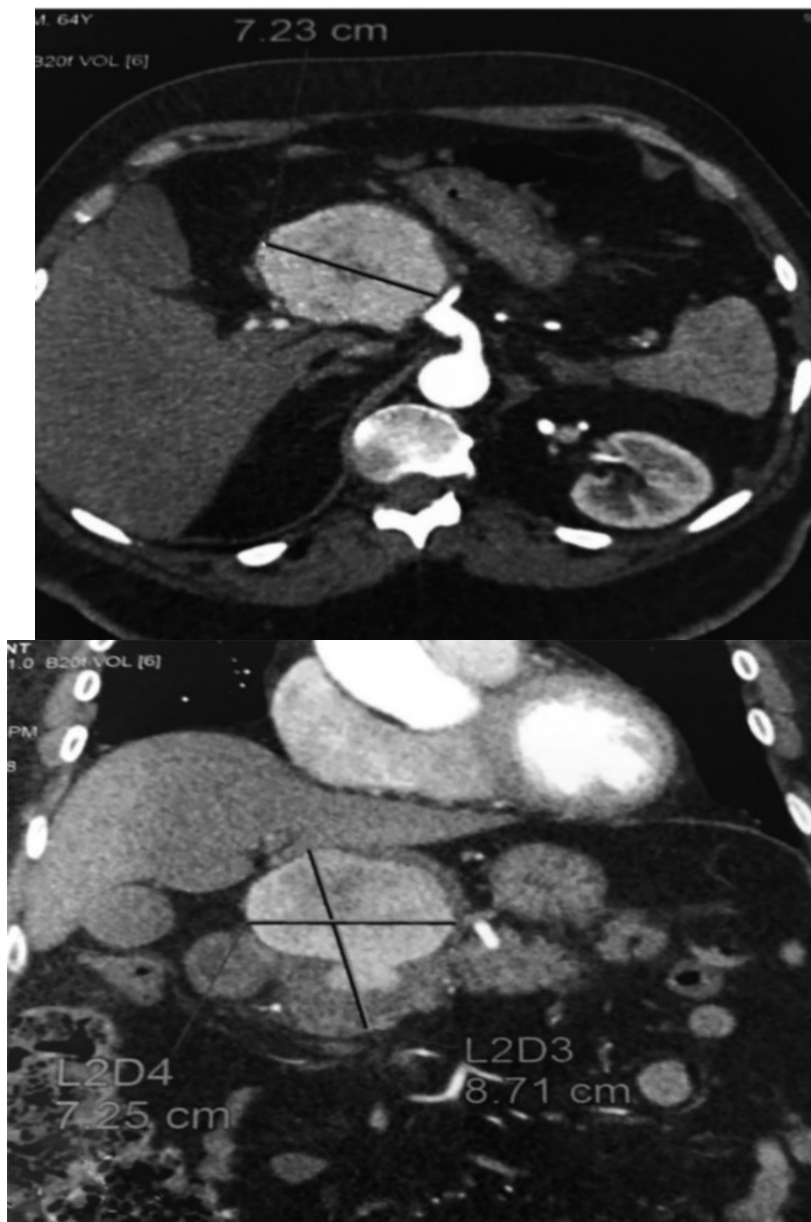


Figure 15: Angiographie par tomodensitométrie avec reconstruction, montrant l'anévrisme de l'artère hépatique commune

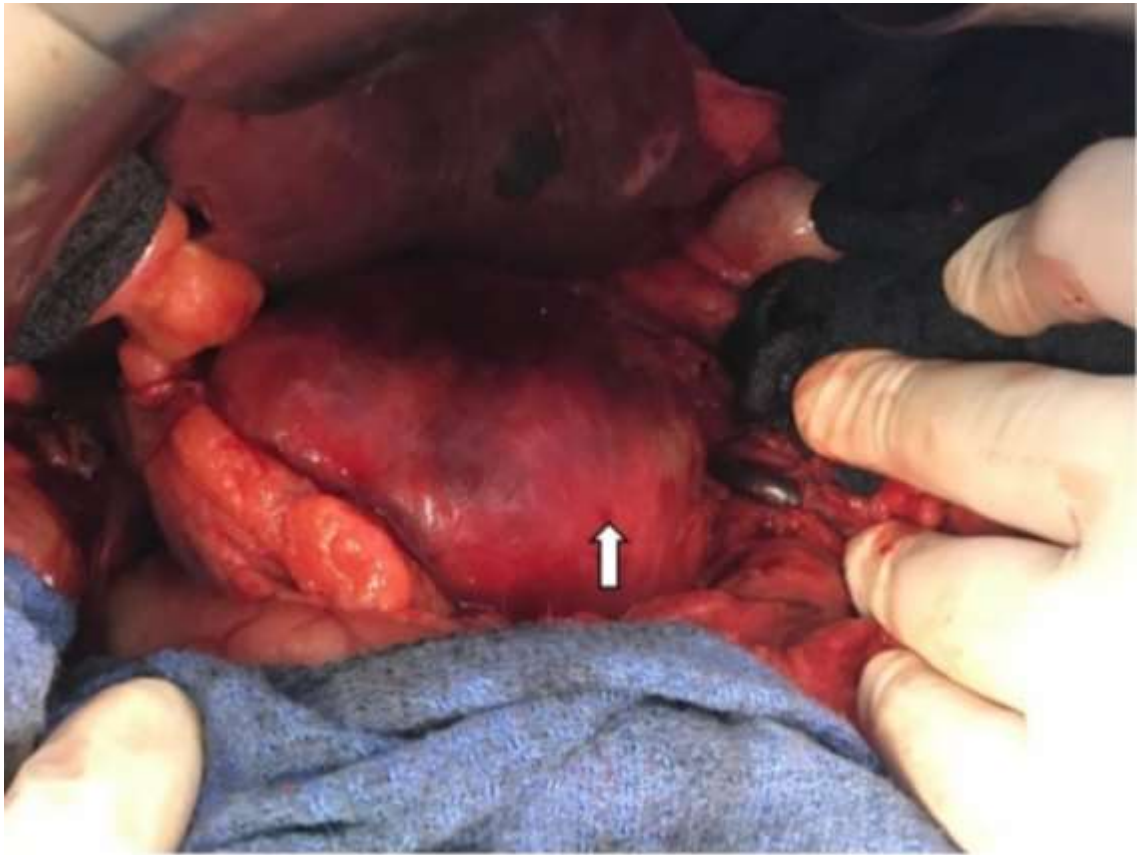


Figure 16: Vue opératoire montrant Anévrisme l'artère hépatique commune [flèche blanche].



DISCUSSION

La maladie de Behçet c'est une maladie systémique a été décrite en 1937 par un dermatologue turc, Hulusi Behçet, sur les données de deux observations cliniques rapportant une aphtose buccogénitale et une iridocyclite à hypopion récidivante [94].Le diagnostic est surtout clinique, reposant sur les critères internationale pour le diagnostic de la maladie de behcet [187].

La prévalence de la maladie est plus fréquente surtout dans les pays du bassin méditerranéen et dans les pays du Moyen Orient, et au Japon

Jusqu'à nos jours, l'étiologie de la maladie reste mal connue. Les premières études ont suspecté une origine virale .par contre, maintenant le rôle de phénomènes immuutaire par le human leukocyte antigen HLA-B51 intervient dans la physiopathologie de la maladie.

D'autre étude considèrent comme une maladie auto-immune du fait de la présence d'un taux élevé de complexes immuns circulants chez des patients atteints de MB [188].

L'atteinte vasculaire ou vasculo-Behçet est avant tout veineuse est plus fréquente dans la région méditerranéen.

L'atteinte artérielle, plus rare, réalise une panva c scularite non spécifique touchant les artères de petit et gros calibres, elle n'est présente que dans 2 à 8% des cas [189]. Elle revêt trois aspects ; il peut s'agir de sténoses, de thrombose ou plus souvent d'anévrismes artériels. dans la littérature de Hamza [191] après le premier cas d'anévrisme artériel au cours de la maladie de behcet le nombre des cas diminuée

Au cours de l'atteinte anévrismale, tous les régions peuvent être touchés, avec une prédominance pour l'artère fémorale , les artères pulmonaires et l'aorte abdominale. Les autres localisations : cœliaque, AMS, hépatique, splénique ont été décrites mais restent rares.

Les atteintes anévrismales surtout déclenchée après un délai de 3 à 8 ans de début de la maladie. Elles peuvent être révélée par des traumatismes ou les points de ponction artériels, les explorations radiologiques non invasives permet de visualise ces modifications.

La clinique est variable selon la localisation et les vaisseaux. Le tableau clinique peut se manifestée soit par des douleurs ou par une voussure pulsatile ou par une complication tel que le choc hémorragique.

Nous proposons à travers ce travail, une étude rétrospective, à propos de 6 cas présentant des anévrismes artériels dans le cadre de la maladie de Behçet.

Nous avons observé une prédominance en faveur de sexe masculin. La prédominance masculine de l'atteinte anévrismale au cours de la MB est décrite dans toutes les séries.

Une étude chez le rat où l'uvéïte est induite par une endotoxine montre que la perfusion d'œstrogènes diminue la sévérité de l'atteinte oculaire [192]. Qui explique les formes graves notamment vasculaires touchent plus les hommes que les femmes.

Dans notre série Le délai moyen de survenue de l'atteinte anévrismale est un peu court, 3.2 ans, par rapport à celui rapporté par la littérature vue que la lésion anévrismale était liminaire chez 3 de nos patients L'atteinte anévrismale apparaît plus tardivement dans l'évolution de la maladie de Behçet c'est cela il faut rester vigilant devant toute artériopathie inflammatoire non explique surtout chez un sujet jeune de sexe masculin.

Pour associer ces anévrismes artérielles à la maladie de Behçet, une analyse très profonde très nécessaire parce que les critères obtenus pour le diagnostic de la MB peuvent être oubliés par le patient et ne sont alors retrouvés que par un interrogatoire méticuleux.

Par contre, ces critères ne présentent que secondairement.

Cormier [193], à étudier deux cas d'anévrismes artériels qui apparaissent qu'après 7 a 8 ans de diagnostic de la MB.

Il insiste sur quelques éléments pouvant orienter le diagnostic qui sont :

- Le sujet jeune et l'origine de prévalence élevée méditerranéenne.
- antécédent de phlébite.
- Faux anévrismes
- L'aspect caractéristique de la lésion.
- des signes inflammatoires à l'examen histologique.

Chacune de ces critères orienter le diagnostic étiologique de l'anévrisme.

L'association de plusieurs anévrismes artériels est habituelle dans la maladie Behçet d'où l'intérêt de dépister systématiquement les anévrismes aortiques et pulmonaires [194]. Dans notre série, on n'a pas trouvé l'atteinte plurifocale avec double localisation, .Dans la série de 47 patients de Bensaïd Y et al [195], les lésions anévrismales étaient multiples chez ¼ des cas.

L'analyse anatomopathologique de l'anévrisme artérielle montre une

Vascularite active qui entraîne la destruction des médias avec formation d'une fibrose,

prédisposant le patient à des anévrismes de type sacculaire.

La destruction de la vasa vasorum peut aboutir à la perforation de la paroi artérielle et la formation de faux anévrisme [196].

Sur le plan clinique, L'atteinte anévrismale peut être révélée par des symptômes très variés dont le maître, selon les différentes études, est la douleur. Dans notre série, le motif de consultation principal chez tous nos patients était aussi la symptomatologie douloureuse.

Il faut garder à l'esprit que le diagnostic n'est pas toujours facile vu que la douleur initiatrice peut être mal interprétée, surtout dans les anévrismes aortiques, pour des lombalgies, des douleurs digestives, un hématome voire un abcès du fait de l'existence parfois d'une fièvre.

Dans notre série, le diagnostic de la lésion anévrismale était retardé chez nos patients, sur plan biologique, le syndrome inflammatoire est fréquemment retrouvé.

Dans notre série, 80% des patients avaient un syndrome inflammatoire biologique.

L'échodoppler artériel montre la nature vasculaire de l'atteinte et parfois la topographie des lésions. Cet examen n'a pas été réalisé dans notre contexte vu sa non-disponibilité en urgence dans notre formation.

L'angioscanner constitue le meilleur examen de référence pour le diagnostic positif et topographique des lésions anévrismales.

L'angio-IRM peut montrer les mêmes signes que l'angio-TDM en cas de contre-indications à cette dernière, pour minimiser le risque de faux anévrismes aux points de ponction artérielle à l'angiographie proscrite chez ces patients.

L'exploration angiographique est actuellement réalisée par un cathéter rétréci.

Le risque hémorragique à la ponction artérielle est moins fréquent.

L'artériographies la seule qui nous a permis de préciser l'arbre artériel et de découvrir d'éventuelles localisations associées [197].

Dans notre série, le diagnostic de la lésion anévrismale a été porté grâce à l'angioscanner chez tous nos patients vu l'absence d'une contre-indication habituelle à cet examen.

Bien que l'incidence des ruptures anévrismales soit incertaine, ces lésions sont certainement associées à un risque accru de rupture justifiant la nécessité d'instaurer une conduite

thérapeutique adéquate dès la confirmation diagnostique. La présence de lésions anévrismales représente donc une urgence thérapeutique d'autant plus que le risque de rupture est indépendant de la taille de l'anévrisme. Leur prise en charge repose sur un traitement chirurgical associé à un traitement médical.

Le traitement chirurgical a été longtemps considéré comme le Gold standard. Dans notre série, nous avons retenu l'indication chirurgicale chez l'ensemble des cas.

Cependant, la chirurgie des lésions anévrismales au cours de la maladie de Behçet est renommée comme délicate survenant sur un terrain inflammatoire. Car l'inflammation de l'adventice artérielle très avancée, et les adhérences des organes de voisinage, la dissection devenue difficile [198]. La paroi artérielle est fragile qui explique le lâchage anastomotique et les faux anévrismes en postopératoires [199]. Ces données imposent à ce type de chirurgie des précautions particulières entre autres un clamage le moins traumatique possible.

La résection de la zone anévrismale suivie d'un pontage représente la technique de choix.

Il consiste en la mise à plat de l'anévrisme suivie d'une revascularisation par un greffon veineux autologue, ou au mieux par un substitut vasculaire synthétique [200,201]. Il s'accompagne néanmoins d'un taux de complications allant de 30 à 50 % dont les principales sont les récurrences anévrismales anastomotiques et les thromboses du pontage [202,203]. Dans notre série, aucun de nos patients n'a présenté de telles complications.

Leur survenue dépend notamment du choix du site des anastomoses et du matériel de revascularisation utilisé. Ainsi, les anastomoses doivent être effectuées à distance des zones inflammatoires et souvent renforcées par pastilles (pledgets) de Teflon réduisant l'incidence de récurrences anévrismales anastomotiques [202,203]. L'anastomose artério-prothétique proximale par un Omental flap étudiée par d'autres équipes chirurgicales avec des résultats encourageants [204].

Quant au choix du matériel prothétique, il est préférable, d'utiliser le PTFE plutôt que le dacron du fait de la faible incidence de faux anévrismes. Ainsi, nous avons utilisé chez tous nos patients le PTFE comme type de prothèse.

À cause du risque élevé de thrombose veineuse dans la MB, pouvant compromettre l'avenir d'un greffon autologue, l'utilisation d'une prothèse synthétique lui est souvent préférée [202].

La ligature artérielle, est une option thérapeutique lorsque les conditions locales ne permettent pas une revascularisation par pontage et qu'il existe une bonne suppléance du réseau distal ; en cas d'occlusion chronique du réseau vasculaire d'aval et avec le développement d'une bonne collatéralité [205] ; ou après échec de revascularisation, quand la mesure des pressions distales est satisfaisante [202,203].

Les techniques « conservatrices » à type d'anévrysmorrhaphie ou réparation pariétale par patch sont à éviter du fait du risque majeur de récurrences et de faux anévrysmes [206].

La localisation de la lésion anévrysmale au niveau des artères digestive au cours de la MB est inhabituelle et extrêmement rare et les modalités chirurgicales adoptées pour cette localisation sont variées elles incluent la chirurgie ouverte avec réparation par pontage veineux ou prothétiques comme c'est le cas de notre quatrième patient, les plasties par patch et la ligature, ainsi que les thérapeutiques endovasculaires utilisant des endoprothèses couvertes ou l'embolisation par coil. Le choix d'une technique adéquate dans la MB est difficile et encore controversé. Chez notre deuxième patient nous avons opté pour une mise à plat -greffe prothétique en PTFE.

L'atteinte anévrysmale de l'artère mésentérique supérieure(AMS) dans le cadre de la MB est également exceptionnelle, quatre cas ont été rapportés dans la littérature [207,208]. La gestion chirurgicale de ces cas est recommandée vue le risque d'infarctus intestinal suite à la rupture ou la thrombose de l'anévrysmes.

Chubachi [209] a rapporté un cas d'infarctus entéro-mésentérique secondaire à l'occlusion d'un anévrysmes de l'AMS chez un patient atteint de la maladie de Behçet. Certains auteurs proposent, comme traitement chirurgical de cette rare localisation, la ligature de l'anévrysmes avec évaluation de la viabilité intestinale, la revascularisation n'est indiquée que si l'ischémie intestinale est présente ou si l'évaluation préopératoire suggère l'ischémie mésentérique [210]. D'autres recommandent d'emblée une mise-à-plat de l'anévrysmes suivie d'une anastomose des segments artériels macroscopiquement sains ou préfèrent plutôt un pontage extra-anatomique afin de réduire le risque des faux anévrysmes anastomotiques. Dans notre cas, on a décidé une mise à plat de l'anévrysmes suivie de la réimplantation directe de l'artère mésentérique supérieure saine sur l'aorte abdominale, vue que l'anévrysmes était proximal et proche du segment aortique.

En plus de la cure chirurgicale, un traitement médical per-opératoire est recommandé par l'ensemble des auteurs. L'association corticoïdes et immunosuppresseurs semble diminuer les récurrences postopératoires et les faux anévrismes anastomotiques [211]. Cette association est plus efficace que le seul traitement corticoïde. Dans la série de Le Thi Huong, et al., le traitement postopératoire par corticoïdes ou par l'association corticoïdes et immunosuppresseurs réduit significativement le risque de rechute. Mais l'analyse des sous-groupes montre qu'à deux ans 67 % des patients traités par corticoïdes seuls ont rechuté contre 20 % des patients traités par une association immunosuppresseurs et corticoïdes. L'association corticoïdes et immunosuppresseurs est donc fortement préconisée par les auteurs. La colchicine est l'immunomodulateur le plus utilisé à la dose de 1 à 2 mg/pendant 1 an, puis les doses sont diminuées progressivement. Wechsler et al.

[212] recommandent l'utilisation du cyclophosphamide en bolus mensuel pendant les 12 à 24 mois qui suivent l'intervention chirurgicale, puis le relais sera assuré par la colchicine. Le traitement immunosuppresseur doit être prolongé pendant deux ans et relayé longtemps par de la colchicine. Des poussées de la maladie ont été observées à l'arrêt intempestif de la colchicine [212].

Les anticoagulants au long cours ne sont pas toujours prescrits sauf si l'association à une thrombose veineuse [213]. De même, aucune étude n'a expliqué une grande efficacité des anti-vitamines K sur la perméabilité des pontages au long cours. Par contre, les risques hémorragiques sont majorés et les anti vitamine K devraient à notre avis être proscrits dans la maladie anévrismale de Behçet.

Dans notre série, le protocole du traitement médical adopté chez tous nos patients consiste à une corticothérapie en post-opératoire immédiat (bolus de méthylprednisolone : 500 mg intraveineux trois jours de suite, relayé par de la prednisone orale : 1 mg/kg par jour), associée à de la colchicine orale (1 mg/j) et à de l'acide acétylsalicylique à dose antiagrégante (160 mg/j). La durée de traitement sera discutée, cas par cas, en fonction de l'évolution clinique et biologique.

La place du traitement endo-luminal dans les anévrismes au cours de la maladie de Behçet, n'est pas bien réputée. C'est une bonne alternative au traitement chirurgical, surtout si la localisation est difficile une intervention chirurgicale ou quand le risque opératoire est

élevé.

Il devrait faire disparaître les faux anévrismes anastomotiques [214]. Ces techniques exposent cependant au risque de développement d'anévrisme aux points de ponctions ou d'ancrage de la prothèse.

En effet depuis le premier concept imaginé par Parodi en 1990, le traitement endovasculaire des anévrismes a fait des progrès considérables. Il présente un risque opératoire faible, à condition de sélectionner ses indications. Il est intéressant pour les anévrismes ayant la configuration anatomique la plus simple, c'est-à-dire les petits anévrismes. Il ne nécessite pas un séjour aux USI et la durée d'hospitalisation est plus courte par rapport à la chirurgie conventionnelle [215].

Park [216] a montrés, une disparition totale de la lésion anévrismale dans les 3 mois après l'intervention endo- vasculaire chez 4 patients dont 3 ont un anévrisme aortique.

Ces résultats ont permis d'évoquer que le traitement endo- vasculaire occupe actuellement une place importante dans la prise en charge thérapeutique des atteintes anévrismales particulièrement aortiques liées à la MB.

Kim [217] a montré qu'avec un traitement endo-vasculaire le taux de complications devient inférieur à 20 %, ces compliations sont principalement les faux anévrismes aux points de ponctions artérielles et aux zones d'ancrage du stent, les endo-fuites réalimentant l'anévrisme et les thromboses secondaires du stent.

Cependant dans notre contexte, nous ne pouvions pas appliquer ces traitements en raison du manque d'équipements pour leur réalisation en urgence dans notre hôpital.

Comme dans le cas du traitement chirurgical, la réalisation d'un geste endovasculaire doit être accompagné d'un traitement médical adapté. Certains préconisent systématiquement un traitement immunosuppresseur après procédure endo vasculaire quel que soit le degré de l'inflammation de la maladie bien qu'il ait été montrée que cette thérapie n'épargne guère ces malades de la survenue d'autres localisations anévrismales [218].

D'autres études insistent sur l'utilisation du traitement immunosuppresseur avant et après le traitement endo vasculaire, mais son administration devrait bénéficier d'ajustement quant à la posologie et à la durée du traitement [219].

Enfin, une surveillance rapprochée et régulière des patients en postopératoire s'impose

par un examen physique et surtout par les techniques d'imagerie non invasives notamment l'écho-doppler artériel à fin de détecter les complications à distance [220]. Dans notre série ,tous nos patients ont bénéficié de cette surveillance 3 à 6 mois après le geste chirurgical .Elle était sans particularités sauf chez un seul patient qui est malheureusement décédé dans un tableau de péritonite secondaire négligée.

CONCLUSION

Les anévrysmes des artères digestives sur maladie de Behçet sont imposés d'une grande morbi-mortalité. Leur pronostic est de même classe que celui des anévrysmes athéromateux d'où la nécessité de rechercher systématiquement un anévrysme

Des artères digestives devant des patients présentent de la maladie de Behçet dans un tableau sémiologique douloureuse qu'elle soit évocatrice ou non.

Le diagnostic est basé sur une exploration radiologique adaptée afin de chercher d'autres localisations anévrysmales et d'indiquer un traitement curatif que ce soit chirurgical ou endovasculaire en fonction du terrain.

Le traitement des artères digestives par voie endovasculaire est une alternative prometteuse à une chirurgie conventionnelle grevée de complications fréquentes.

Quelle que soit la méthode thérapeutique adoptée, un traitement médical à base d'immunosuppresseurs avec les corticoïdes pour diminuer le taux de complications évolutives telles que la survenue d'une nouvelle localisation anévrysmale ou d'un faux anévrysme. La surveillance s'avère indispensable et doit être régulière et prolongée.

RÉSUMÉS

RESUME

Titre : Anévrisme des artères digestives au cours de la maladie de Behçet

Auteur : EL FAGROUCHE Hind

MOTS CLÉS : ANEVRIsmES, ARTERES DIGESTIVE, Maladie de Behçet

INTRODUCTION :

La maladie de Behçet (MB) est une maladie systémique chronique D'étiologie reste absurde caractérisée cliniquement par une aphtose bucco-génitale Associée à des symptômes systémiques dont les plus fréquentes sont Cutanées, oculaires , neurologique et articulaire et les plus graves sont surtout cardiovasculaires.

Les atteintes vasculaires, appelées aussi « vasculo-Behçet » touchent le plus souvent le sujet jeune de sexe masculin et surviennent dans environ 46 % des cas de MB.

Il s'agit le plus souvent d'une atteinte veineuse et moins fréquemment des lésions artérielles à type de thrombose et d'anévrismes.

L'atteinte des artères digestives est plus rare mais assombrit significativement le pronostic vital de ces patients.

MATERIELS ET METHODES :

Nous avons analysé de façon rétrospective 6 cas des patients atteints de La maladie de Behçet compliquée d'anévrisme des artères digestives

RESULTATS :

L'âge moyen était de 38,1 ans, sexe ratio était de 5H/1F. Tous de nos patients étaient connus porteurs de la maladie de Behçet.

Tous nos patients opérés ont bénéficié en préopératoire d'un traitement médical à base de solumédrol à raison de 1g/j pendant trois jours, suivis par le Cortancyl 1 mg/kg/j.

Tous de nos patients ont bénéficié d'une cure chirurgicale.

Les suites opératoires étaient simples pour les 6 patients opérés.

Tous de nos patient ayant bénéficié d'un traitement médical en post opératoire à base d'immunosuppresseurs en association avec les corticoïdes pour Diminuer le Taux de complications évolutives. le traitement endovasculaire reste une alternative prometteuse a une chirurgie conventionnelle grevée de complication fréquente

CONCLUSION :

L'anévrisme artériel digestive est une complication de la MB dont le Pronostic est grave vu le risque de rupture.

Une prise en charge médico-chirurgicale ainsi qu'une surveillance régulière des patients s'avèrent nécessaires

ABSTRACT

Title : Digestive artery aneurysm in Behçet's disease

Authors : EL FAGROUCHE Hind

Keys words : artery aneurysm, digestive, Behçet disease.

INTRODUCTION:

Behçet's disease (BD) is a chronic inflammatory disease of unknown origin characterized clinically by oral-genital aphthosis associated with systemic manifestations, the most frequent of which are

Cutaneous, ocular and articular and the most severe are neurological and Cardiovascular.

The vascular attacks, also called "angio-Behçet", affect the most often young adult males and occur in about 46% of MB cases.

It is most often venous damage and less frequently arterial lesions such as thrombosis and aneurysms.

Digestive artery involvement is rarer, but significantly reduces the prognosis.

Significantly darkens the vital prognosis of these patients.

MATERIALS AND METHODS:

We retrospectively analysed 6 cases of patients with Behçet's disease complicated by digestive artery aneurysm

RESULTS:

The mean age was 38.1 years, sex ratio was 5H/1F. All of our Patients were known to have Behçet's disease.

All our patients underwent preoperative treatment with Medical treatment with solumedrol 1g/d for three days, followed by Cortancyl 1 mg/kg/d.

All of our patients underwent surgical treatment.

The postoperative course was simple for the 6 patients who underwent surgery.

All of our patients received postoperative medical treatment. Immunosuppressive drugs in association with corticosteroids to decrease the rate of progressive complications.

Endovascular treatment is a promising alternative to conventional surgery with frequent complications.

CONCLUSION:

Digestive arterial aneurysm is a complication of MB with a serious prognosis due to the risk of The prognosis is serious given the risk of rupture.

A medical-surgical management as well as a regular monitoring of the patients is necessary. of the patients is necessary.

ملخص

العنوان : تمدد الأوعية الدموية في شرايين الجهاز الهضمي عند المصابين بمرض بهجت

المؤلف : الفكروش هند

الكلمات الأساسية : تمدد الأوعية الدموية، شرايين الجهاز الهضمي، مرض بهجت

مقدمة

مرض بهجت (BM) هو مرض التهابي مزمن مجهول المنشأ يتميز سريريًا بتقرح الفم المرتبط بمظاهر جهازية ، وأكثرها شيوعًا هي

:

جلدي وعيني ومفصلي وخطرها عصبي و القلب والأوعية الدموية تضمر الأوعية الدموية ، الذي يُطلق عليه أيضًا اسم "أنجيو بهجت" ، يكون أكثر تأثيرًا غالبًا ما يحدث الشباب من الذكور في حوالي 46٪ من حالات غالبًا ما يكون إصابة وريدية وتلف الشرايين بشكل أقل تكرارًا مثل تجلط الدم وتمدد الأوعية الدموية تعد إصابة الشرايين الهضمية نادرة ولكنها تؤثر بشكل كبير على التشخيص الحيوي لهؤلاء المرضى المواد والأساليب

قمنا بتحليل 6 سجلات بأثر رجعي لمرضى مرض بهجت معقد بسبب تمدد الأوعية الدموية في الشرايين الهضمية نتائج:

كان متوسط العمر 38.1 سنة ، وكانت نسبة الجنس M / 1F5. كل منا كان من المعروف أن المرضى يحملون مرض بهجت.

تلقى جميع مرضانا الذين خضعوا لعمليات جراحية علاجًا طبيًا على أساس سولوميدول بمعدل 1 جرام / يوم لمدة ثلاثة أيام ، يليه كورتانسيل 1 مجم / كجم / يوم قبل الجراحة.

استفاد جميع مرضانا من العلاج الجراحي.

كانت متابعة ما بعد الجراحة مباشرة بالنسبة للمرضى الستة الذين خضعوا لعملية جراحية. جميع مرضانا الذين تلقوا علاجًا طبيًا بعد الجراحة يعتمد على مثبتات المناعة بالاشتراك مع الكورتيكوستيرويدات لتقليل معدل المضاعفات التدريجية.

يظل العلاج داخل الأوعية الدموية بديلًا واعدًا لـ الجراحة التقليدية مع مضاعفات متكررة

استنتاج:

تمدد الأوعية الدموية الشرياني الهضمي هو أحد مضاعفات التبرز مع تشخيص شديد نظرًا لخطر التمزق.

تعتبر الإدارة الطبية والجراحية وكذلك المراقبة المنتظمة للمرضى ضرورية



RÉFÉRENCES

- 1- Iscan ZH, Vural K,. J Vasc Surg 2005 ;41 :53-8.
- 2- Alpagut U, Ugurlucan M, Dayioglu E. Major arterial involvement and review of Behcet's disease. Ann Vasc Surg 2007; 21:230-8
- 3- . Historique de la maladie de Behçet. Revue de rhumatologie, 1996 ; 63(7-8) .
- 4- Yurdakul S, Gunaydin I, Tuzan Y et al. The prevalence of Behçet's syndrome in a rural area in northern Turkey, J Rheumatol, 1988 ;15
- 5- S. B'chir-Hamzaoui, T. Larbi, M. Abdallah, A. Harmel, M. Ennafaa, K. Bouslama, M. Ben Dridi, S. M'rad. La maladie de Behçet au Maghreb. Étude Behçet Maghreb à propos de 1460 patients ; La Revue de Médecine Interne, Volume 30, Supplément 4, Décembre 2009, Pages S229-S231.
- 6- Benamour S, Chaoui L, Zeroual B Et al. Study of 673 case of Behçet's disease. 8 international congress on Behçet' disease. Program and abstracts. Milano: Prix, 1998 : 232.
- 7- Les anévrismes au cours de la maladie de Behçet ; thèse en médecine, FMPF, Juin 2015 :
- 8-, Limites nosologiques et critères de diagnostic de la maladie de Behçet. J Mal Vasc, 1989.
- 9- Hewitt J, Escande JP, Manesse S. Révision des critères diagnostiques du behcet.
- 10- Lakhanpal S, Tani K, Lie JT, Katoh K, Ishigatsubo Y, Ohokubo T. Pathologic features of behçet's syndrom: Hum Pathol 1985;16: 790-3.
- 11- Mendoza-Pinto C, García-Carrasco M, Jiménez-Hernández M, et al. Etiopathogenesis of Behcet's disease. Autoimmunity Reviews. 2010; 9(4):241-245.
- 12- Yazici H, Ugurlu S, Seyahi E. Behçet's syndrome: Is it one condition? Clinical Reviews in Allergy and Immunology. 2012;43(3):275-280.
- 13- Ozlu E, Uzuncakmak TK. Epidemiology and Genetic Aspects of Behçet's Disease. In: Behçet's Disease - A Compilation of Recent Research and Review Studies. SMGroup; 2017:1-8. Kaya TI. Genetics of Behçet's disease. Pathology Research International. Published online 2012:1-6. Gül A, Inanç M, Öcal L, Aral O, Koniçe M. Familial aggregation of Behçet's disease in Turkey. Ann Rheum Dis. 2000;59:622-625.
- 14- Masatlioglu S, Seyahi E, Tahir Turanli E, et al. A twin study in Behçet's syndrome. Clin Exp Rheumatol. 2010;28(4 Suppl 60):62-66.
- 15- Amoura Z, Guillaume M, Caillat-Zucman S, Wechsler B, Piette JC. Physiopathologie de

- la maladie de Behçet. *Revue de Médecine Interne*. 2006;27(11):843-853
- [16] Verity DH, Marr JE, Ohno S, Wallace GR, Stanford MR. Behçet's Disease, the Silk Road and HLA B51: Historical and geographical perspectives. *Tissue Antigens*. 1999;54:213-220.
- 17 Piga M, Mathieu A. Genetic susceptibility to Behçet's disease: Role of genes belonging to the MHC region. *Rheumatology*. 2011;50(2):299-310. Fietta P. Behçet's Disease: Familial Clustering and Immunogenetics. *Clin Exp Rheumatol*. 2005;23(4 Supp 38):96-105.
- 18 - de Menthon M, LaValley MP, Maldini C, Guillevin L, Mahr A. HLA-B51/B5 and the risk of Behçet's disease: A systematic review and meta-analysis of case-control genetic association studies. *Arthritis Care and Research*. 2009;61(10):1287-1296.
- 19- Kurokawa MS, Suzuki N. Behçet's disease. *Clinical and Experimental Medicine*. 2004;4(1):10-20. Kaya TI. Genetics of Behçet's disease. *Pathology Research International*. Published online 2012:1-6. Pirim I, Atasoy M, Ikbal M, Erdem T, Aliagaoglu C. HLA class I and class II genotyping in patients with Behçet's disease: A regional study of eastern part of Turkey. *Tissue Antigens*. 2004;64(3):293-297
- 20- Evereklioglu C. Current concepts in the etiology and treatment of Behçet's disease. *Survey of Ophthalmology*. 2005;50(4):297-350.
- 21-Bennani N, Atouf O, Benseffaj N, Brick C, Essakalli M. Polymorphisme HLA et maladie de Behçet dans la population marocaine. *Pathologie Biologie*. 2009;57(5):403-409
- 22-Evereklioglu C. Current concepts in the etiology and treatment of Behçet's disease. *Survey of Ophthalmology*. 2005;50(4):297-350. Kaya TI. Genetics of Behçet's disease. *Pathology Research International*. Published online 2012:1-6. Yasuoka H, Okazaki Y, Kawakami Y, et al. Autoreactive CD8+ cytotoxic T lymphocytes to major histocompatibility complex class I chain-related gene A in patients with Behçet's disease. *Arthritis and Rheumatism*. 2004;50(11):3658-3662
- 23- 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. Evereklioglu C. Current concepts in the etiology and treatment of Behçet's disease. *Survey of Ophthalmology*. 2005;50(4):297-350.

- 24-Meguro A, Inoko H, Ota M, et al. Genetics of Behçet disease inside and outside the MHC. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2010;69(4):747-754. Remmers EF, Cosan F, Kirino Y, et al. Genome-wide association study identifies variants in the MHC class I, IL10, and IL23R-IL12RB2 regions associated with Behçet's disease. *Nature Genetics*. 2010;42(8):698-702.
- 25- 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 Choukri F, Chakib A, Himmich H, Hü S, Caillat-Zucman S. HLA-B51 and B15 Alleles Confer Predisposition to Behçet's Disease in Moroccan Patients. *Human Immunology*. 2001;62:180-185.
- 26-Ahmad T, Wallace GR, James T, et al. Mapping the HLA association in Behçet's disease: A role for tumor necrosis factor polymorphisms? *Arthritis and Rheumatism*. 2003;48(3):807-813.
- 27-Khabbazi A, Vahedi L, Ghojzadeh M, Pashazadeh F, Khameneh A. Association of HLA-B27 and Behçet's disease: a systematic review and meta-analysis. *Autoimmunity Highlights*. 2019;10(1)
- 28-Soto-Vega E, García-Muñoz R, Richaud-Patin Y, et al. Class I and class II MHC polymorphisms in Mexican patients with Behçet's disease. *Immunology Letters*. 2004;93(2-3):211-215.
- 29-Amoura Z, Guillaume M, Caillat-Zucman S, Wechsler B, Piette JC. Physiopathologie de la maladie de Behçet. *Revue de Médecine Interne*. 2006;27(11):843-853. Evereklioglu C. Current concepts in the etiology and treatment of Behçet's disease. *Survey of Ophthalmology*. 2005;50(4):297-350.
- 30-Yamashita N, Kaneoka H, Kaneko S, et al. Role of $\gamma\delta$ T lymphocytes in the development of Behçet's disease. *Clin Exp Immunol*. 1997;107:241-247. Mege J, Dilsen N, Suanguedolce V, et al. Overproduction of monocyte derived tumor necrosis factor alpha, interleukin (IL) 6, IL-8 and increased neutrophil superoxide generation in Behçet's disease. *J Rheumatol*. 1993;20(9):1544-1549
- 31-Mizuki N, Meguro A, Ota M, et al. Genome-wide association studies identify IL23R-IL12RB2 and IL10 as Behçet's disease susceptibility loci. *Nature Genetics*.

- 2010;42(8):703-706.
- [32] Remmers EF. The immunogenetics of Behçet's disease: A comprehensive review. 2015;64:137-148.
- [33] Turan B, Gallati H, Erdi H, Gürler A, Michel BA, Villiger PM. Systemic levels of the T cell regulatory cytokines IL-10 and IL-12 in Behçet's disease; soluble TNFR-75 as a biological marker of disease activity. *J Rheumatol.* 1997;24(1):128-132.
- [34] El-Wakkad A. IL-17, IL-10, IL-6, and IFN- γ in Egyptian Behçet's disease: correlation with clinical manifestations. *European Cytokine Network.* 2019.
- [35] Raouf AA. Polymorphisms of interleukin 6 and interleukin 10 in Egyptian people with Behçet's disease. *Immunobiology.* 2014.
- 36-Boiardi L, Salvarani C, Casali B, et al. Intercellular adhesion molecule-1 gene polymorphisms in Behçet's Disease. *Journal of Rheumatol.* 2001;28(6):1283-1287.
- 37-Gül A, Aslantas AB, Tekinay T, Koniçe M, Özçelik T. Procoagulant mutations and venous thrombosis in Behçet's disease. *Rheumatology (Oxford).* 1999;38(12):1298-1299.
- [38] Verity DH, Vaughan RW, Kondeatis E, et al. Factor V Leiden Mutation Is Associated With Ocular Involvement in Behçet Disease. *American Journal of Ophthalmology.* 1999;128(3):352-357.
- [39] Silingardi M, Salvarani C, Boiardi L, et al. Factor V Leiden and prothrombin gene G20210A mutations in Italian patients with Behçet's disease and deep vein thrombosis. *Arthritis Care & Research.* 2004;51(2):177-183.
- [40] Ricart JM, Vayà A, Todolí J, et al. Thrombophilic risk factors and homocysteine levels in Behçet's disease in eastern Spain and their association with thrombotic events. *Thromb Haemost.* 2006;95(04):618-624.
- [41] Gül A. Behçet's Disease as an Autoinflammatory Disorder. *Current Drug Targets-Inflammation & Allergy.* 2005;4:81-83.
- [42] Schwartz T, Langevitz P, Zemer D, Gazit E, Pras M, Livneh A. Behçet's Disease in Familial Mediterranean Fever: Characterization of the Association Between the Two Diseases. *Seminars in Arthritis and Rheumatism.* 2000;29(5):286-295
- 43-[108] Yazici Y, Yurdakul S, Yazici H. Behçet's syndrome. *Current Rheumatology*

- Reports.2010;12(6):429-435.
- [44] Tsuyoshi S, Mitsuhiro T, Noburu S, Goro I. Behçet's Disease. *The New England Journal of Medicine*. 1999;341(17):1284-1291.
- [45] Kao C, Liu B-Y, Wan T, Chu T, Chiang C-P, Chang J-G. Human cytomegalovirus as a potential etiologic agent in recurrent aphthous ulcers and Behçet's disease. *J Oral Pathol Med*. 1996;25:212-220.
- [46] Lehner T. The Role of Heat Shock Protein, Microbial and Autoimmune Agents in the Aetiology of Behçet's Disease. *Intern Rev Immunol*. 1997;14:21-32.
- [47] Tojo M, Zheng X, Yanagihori H, et 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.
- [48] Sohn S, Lee E, Bang D, Lee S. Behçet's disease-like symptoms induced by the Herpes simplex virus in ICR mice. *Eur Journal Dermatol*. 1998;8(1):21-23.
- [49] Mizushima Y, Matsuda T, Hoshi K, Ohno S. Induction of Behçet's disease symptoms after dental treatment and streptococcal antigen skin test. *J Rheumatol*. 1988;15(6):1029-1030.
- [50] W Calguneri ME, I M SK, Ertenli I, Benekli M, Karaarslan Y, Celik I. The effect of prophylactic penicillin treatment on the course of arthritis episodes in patients with Behçet's disease: A randomized clinical trial. *Arthritis and Rheumatism*. 1996;39(12):2062-2065.
- [51] Lee YB, Lee JH, Lee SY, et al. Association between smoking and Behçet's disease: a nationwide population-based study in Korea. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. 2019;33(11):2114-2122.
- [52] Saglam K, Serce A, Yilmaz M, et al. Trace elements and antioxidant enzymes in Behçet's disease. *Rheumatology International*. 2002;22(3):93-96.
- [53] Dogan P, Dogan M, Klockenkämper R. Determination of Trace Elements in Blood Serum of Patients with Behçet Disease by Total Reflection X-Ray Fluorescence Analysis. *Clinical Chemistry*. 1993;39(6):1037-1041.
- [54] Delilbasi E, Turan B, Yücel E, Sasmaz R, Isimer A, Sayal A. Selenium and Behçet's Disease. *Biological Trace Element Research*. 1990;28(1):21-25.

- [55] Hamzaoui K, ben Dhifallah I, Karray E, Sassi FH, Hamzaoui A. Vitamin D modulates peripheral immunity in patients with Behçet's disease. *Clin Exp Rheumatol*. 2010;28(4 (Suppl 60)):50-57.
- [56] Karatay S, Yildirim K, Karakuzu A, et al. Vitamin D status in patients with Behçet's disease. *Clinics*. 2011;66(5):721-723.
- [57] Ergun T, Ince Ü, Ekşioğlu-Demiralp E, et al. HSP 60 expression in mucocutaneous lesions of Behçet's disease. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2001;45(6):904-909.
- [58] Direskeneli H, Eksioğlu-Demiralp E, Yavuz S, et al. T cell responses to 60/65 kDa heat shock protein derived peptides in Turkish patients with Behçet's disease. *J Rheumatol*. 2000;27(3):708-713.
- [59] Direskeneli H, Saruhan-Direskeneli G. The role of heat shock proteins in Behçet's disease. *Clin Exp Rheumatol*. 2003;21(4 (Suppl 30)):44-48.
- [60] Imamura Y, Kurokawa MS, Yoshikawa H, et al. Involvement of Th1 cells and heat shock protein 60 in the pathogenesis of intestinal Behçet's disease. *Clinical and Experimental Immunology*. 2005;139(2):371-378.
- [61] Çelet B, Akman-Demir G, Serdaroglu P, et al. Anti- α B-crystallin immunoreactivity in inflammatory nervous system diseases. *J Neurol*. 2000;247:935-939.
- [62] Karasneh JA, Hajeer AH, Silman A, Worthington J, Ollier WER, Gul A. Polymorphisms in the endothelial nitric oxide synthase gene are associated with Behçet's disease. *Rheumatology*. 2005;44(5):614-617.
- [63] Kim JU, Chang HK, Lee SS, et al. Endothelial nitric oxide synthase gene polymorphisms in Behçet's disease and rheumatic diseases with vasculitis. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2003;62(11):1083-1087.
- [64] Bouloumié A, Schini-Kerth VB, Bussé R. Vascular endothelial growth factor up-regulates nitric oxide synthase 1 expression in endothelial cells. *Cardiovascular Research*. 1999;41:773-780.
- [65] Cambien B, Bergmeier W, Saffaripour S, Mitchell HA, Wagner DD. Antithrombotic activity of TNF- α . *Journal of Clinical Investigation*. 2003;112(10):1589-1596.
- [66] Türsen Ü. Pathophysiology of the Behçet's disease. *Pathology Research International*.

Published online 2012.

- [67] Er H, Evereklioglu C, Cumurcu T, Türköz Y, Özerol E. Serum homocysteine level is increased and correlated with endothelin-1 and nitric oxide in Behçet's disease. *Br J Ophthalmol.* 2002;86:653- 657.
- [68] Örem A, Vanizor B, Çimssit G, Kıran E, Deger O, Malkoç M. Decreased Nitric Oxide Production in Patients with Behçet's Disease. *Dermatology.* 1999;198:33-36.
- [69] Gunduz K, Ozturk G, Sozmen EY. Erythrocyte superoxide dismutase, catalase activities and plasmanitrite and nitrate levels in patients with Behçet disease and recurrent aphthous stomatitis. *Clinical and Experimental Dermatology.* 2004;29:176-179.
- [70] Evereklioglu C, Turkoz Y, Er H, Inaloz HS, Ozbek E, Cekmen M. Increased nitric oxide production in patients with Behçet's disease: Is it a new activity marker? *Journal of the American Academy of Dermatology.* 2002;46(1):50-54.
- [71] Evereklioglu C, Çekmen M, Özkiriş A, Karabaş L, Çalış M. The pathophysiological significance of red blood cell nitric oxide concentrations in inflammatory Behçet's disease. *Mediators of Inflammation.* 2003;12(4):255-256.
- [72] Davis M, Behçet's disease with peripheral erosive arthropathy and pyoderma gangrenosum. *ClinExp Rheumatol* 1992 ; 10 : 177-180
- [73] Chajek Shaul et al. HLA-B51 may serve as an immunogenetic marker for a subgroup of patients with Behçet's syndrome. *Am J Med* 1987 ;
- [74] Pollock BH. Pseudothrombophlebitis and Behçet's syndrome. *Arthritis Rheum* 1982 ; 25 :
- [75] Olivieri Behçet's disease part of the spondyloarthritis complex. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 1870-1872
- [76] Wechsler B, Saillant G, Ostéo nécrose aseptique au cours de maladies de Behçet traitées par corticoïdes. *Nouv Presse Med* 1981
- [77] Porciello G, .Multiple and reversible osteolytic lesions: an unusual manifestation of Behçet's disease. *J Rheumatol* 1996;
- [78] Lang BA, Laxer RM, Thorner P, Greenberg M, Silverman. Pediatric onset of Behçet's syndrome with myositis. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 418-425

- [79] Duygulu F, Evereklioglu C, Calis M, Borlu M, Çekmen M, Ascioğlu O. Synovial nitric oxide concentrations are increased and correlated with serum levels in patients with active Behçet's disease: A pilot study. *Clinical Rheumatology*. 2005;24(4):324-330.
- [80] Yılmaz G, Sizmaz S, Yılmaz D, Duman S, Aydın P. Aqueous humor nitric oxide levels in patients with Behçet's disease.
- [81] Chambers JC, Haskard DO, Kooner JS. Vascular Endothelial Function and Oxidative Stress Mechanisms in Patients With Behçet's Syndrome. *American College of Cardiology*. 2001;37(2):517-521.
- [82] Parks DJ, Cheung MK, Chan C-C, Roberge FG. The Role of Nitric Oxide in Uveitis. *Arch Ophthalmol*. 1994;112:544-546.
- [83] Erkiliç K, Evereklioglu C, Çekmen M, Özkiris A, Duygulu F, Dogan H. Adenosine deaminase enzyme activity is increased and negatively correlates with catalase, superoxide dismutase and glutathione peroxidase in patients with Behçet's disease: Original contributions/clinical and laboratory investigations. *Mediators of Inflammation*. 2003;12(2):107-116.
- [84] Önder M, Gürer MA. The multiple faces of Behçet's disease and its aetiological factors. *European Academy of Dermatology and Venereology*. 2001;15:126-136.
- [85] Calis M, Ates F, Yazici C, et al. Adenosine deaminase enzyme levels, their relation with disease activity, and the effect of colchicine on adenosine deaminase levels in patients with Behçet's disease. *Rheumatology International*. 2005;25(6):452-456.
- [86] Sahin (Ozgün) S, Lawrence R, Direskenelli H, Hamuryudan V, Yazici H, Akoglu T. Monocyte Activity in Behçet's Disease. *British Journal of Rheumatology*. 1996;35:424-429.
- [87] Sahin S, Akoglu T, Direskeneli H, Sen LS, Lawrence R. Neutrophil adhesion to endothelial cells and factors affecting adhesion in patients with Behçet's disease. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 1996;55:128-133.
- [88] Eksioğlu-Demiralp E, Direskeneli H, Kibaroglu A, Yavuz S, Ergun T, Akoglu T. Neutrophil activation in Behçet's disease. *Clinical and Experimental Rheumatology*. 2001;19:19-24.
- [89] Kanekura T, Gushi A, Iwata M, et al. Treatment of Behçet's disease with granulocyte

- and monocyteadsorption apheresis. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2004;51(2):83-87.nLee KH, Chung HS, Kim HS, et al. Human α -enolase from endothelial cells as a target antigen of anti-endothelial cell antibody in Behçet's disease. *Arthritis and Rheumatism*. 2003;48(7):2025-2035.
- [90] ben Ahmed M, Houman H, Miled M, Dellagi K, Louzir H. Involvement of chemokines and Th1cytokines in the pathogenesis of mucocutaneous lesions of Behçet's disease. *Arthritis andRheumatism*. 2004;50(7):2291-2295.
- [91] Todaro M, Zerilli M, Triolo G, et al. NF- κ B protects Behçet's disease T cells against CD95-inducedapoptosis up-regulating antiapoptotic proteins. *Arthritis and Rheumatism*. 2005;52(7):2179-2191.Johnson EF, Hawkins DM, Gifford LK, Smidt AC. Recurrent Oral and Genital Ulcers in an Infant:Neonatal Presentation of Pediatric Behçet Disease. *Pediatric Dermatology*. 2015;32(5):714-717.
- [92] Yato H, Matsumoto Y. CD56+ T cells in the peripheral blood of uveitis patients *B J Ophthalmol*.1999;83:1386-1388.] Mahesh SP, Li Z, Buggage R, et al. Alpha tropomyosin as a self-antigen in patients with Behçet'sdisease. *Clinical and Experimental Immunology*. 2005;140(2):368-375
- [93] Yu HG, Lee DS, Seo JM, et al. The number of CD8+ T cells and NKT cells increases in the aqueoushumor of patients with Behçet's uveitis. *Clinical and Experimental Immunology*. 2004;137(2):437- 443.
- [94] Ekşioğlu-Demiralp E, Direskeneli H. T and NK cell subset changes with microbial extracts andhuman HSP60-derived peptides in Behçet's disease. *Clin Exp Rheumatol*. 2004;22(Suppl. 34):S59- S63Yasuoka H, Okazaki Y, Kawakami Y, et al. Autoreactive CD8+ cytotoxic T lymphocytes to MHCclass I chain-related gene A in Patients with Behçet's disease. *Arthritis and Rheumatism*. 2004;50(11):3658-3662.
- [95] Hasan A, Fortune F, Wilson A, et al. Role of gamma-delta T cells in pathogenesis and diagnosis ofBehçet's disease. *The Lancet*. 1996;347:789-794.
- [96] Pineton de Chambrun M, Wechsler B, Geri G, Cacoub P, Saadoun D. New insights into thepathogenesis of Behçet's disease. *Autoimmunity Reviews*. 2012;11(10):687-698.
- [97] Greco A, de Virgilio A, Ralli M, et al. Behçet's disease: New insights into pathophysiology, clinicalfeatures and treatment options. *Autoimmunity Reviews*.

2018;17(6):567-575.

- [98] Eksioglu-Demiralp E, Kibaroglu A, Direskeneli H, et al. Phenotypic characteristics of B cells in Behçet's disease: increased activity in B cell subsets. *The Journal of Rheumatology*.1999;26(4):826-832. van der Houwen TB, van Hagen PM, Timmermans WMC, et al. Chronic signs of memory B cell activation in patients with Behçet's disease are partially restored by anti-tumour necrosis factor treatment. *Rheumatology (Oxford, England)*. 2017;56(1):134-144.
- [99]. Myosite localisée au cours de la maladie de Behçet. *Ann Med Interne* 1995 ;
- [100] Forest M. Un nouveau cas myosite localisée au cours d'une maladie d'Adamantia des- Behçet. *Rev Rhum* 1988
- [101] Lingen felser T, Duerk H, Stevens A, Grossmann T, Knorr M, Saal JG. Generalized myositis in Behçet's disease: treatment *Intern Med* 1992 ;
- [102], Vaillant L, Monegier -du-Sorbier C, Valat JP et al. Maladie de Behçet avec myosite. *Rev Rhum* 1987
- [103] syndrome behcet with myositis. A case report with pathologic *Arthritis Rheum* 1980
- [104] K, Rogawski MA, M. Colchicine myopathy and neuropathy. *Engl J Med* 1987
- [105] Dawson TM,. Colchicine induced rhabdomyolysis. *J Rheumatol* 1997 ;
- [106] Fardeau . Atteintes ophtalmologiques au cours de la maladie de Behçet. *Artères Veines* 1994
- [107, Farge D, Piette JC, Lamas G, C, Godeau P. Maladie de Behçet et surdité. Rémission sous bolus de méthylprednisolone. *Rev Med Interne* 1988 ;
- [108] Wechsler B D, Piette JC, Blétry. Magnetic resonance imaging in 31 patients with Behçet's disease: prospective study with clinical correlation. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1993:
- [109] Gerber S, Biondi A, Dormont D, Wechsler B, Marsault C. Longterm MR follow-up of cerebral lesions in neuro- Behçet's disease *Neuroradiology* 1996 ; 38:7631-7638
- [110] Hamuryudan V, Yurkadul S, Kural AR, Ince U, Yazici H. Diffuse proliferative glomerulonephritis in Behçet's syndrome. *Br J Rheumatol* 1991 ;30 : 63-64
- [111] Blétry O, Mohattane A, Wechsler B, Beaufiles P, Valère P, Petit J et al. Atteinte cardiaque de la maladie de Behçet : douze observations. *Presse Med* 1988 ; 17 :2388-

- [112] Du LT, Wechsler B, Papo T, De Zuttere D, Blétry O, Hernigou A et al. Endomyocardial fibrosis in Behçet's disease. *Ann Rheum Dis* 1997 ; 56 : 205-208
- [113] Lê Thi Huong Du, Dolmazon C, De Zuttere D, Wechsler B, Godeau P, Piette JC. Complete recovery of right intraventricular thrombus and pulmonary arteritis in Behçet's disease. *Br J Rheumatol* 1997 ; 36 : 130-132
- [114] Kaklamani VG, Vaiopoulos G, Kaklamanis PG. Behçet's disease. *Semin Arthritis Rheum* 1998 ; 27 : 197-217
- [115] Adamantiades B. 1946. La thrombophlébite comme quatrième symptôme de l'iritis récidivante à hypopion. *Ann Oculist* 179 : 143-148.
- [116] Lê Thi Huong D., et al. 1990. Fièvre prolongée inexplicée et révélatrice d'une maladie de Behçet. *Sem Hop Paris* 66 : 578-580.
- [117] Al Dalaan A.N., et al. 1994. Behçet's disease in Saudi Arabia. *J Rheumatol* 21 :
- [118] Wechsler B., Godeau P. 1987. Les thromboses veineuses profondes dans la maladie de Behçet. *Presse Med*: 661
- [119] Barter G.J., Hicks I.P., Hartnell G.G., Leung A.W. 1985. Nuclear magnetic resonance imaging in the assessment of unusual abdominal aortic aneurysms -422.
- [120] al. 1992. Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease -Clinical study and long-term follow-up of 25 cases. *Neurology* 42
- [121] al. 1997. MRI and MRA for diagnosis and follow-up of cerebral venous thrombosis. *Clin Radiol* 52 .
- [122] Tlili Graies K., et al. 1988. Cavernome porte et thrombose cave inférieure révélateurs d'une maladie de Behçet. *Ann Med Interne* 139 :
- [123] Kchir M F., Elloumi M., Hajri R., Zouari R., Hila A. 1998. Cavernome portal au cours de la maladie de Behçet. *Ann Med Interne* 149 :
- [124]. Behçet's syndrome with aortic aneurysm. *Br Med J* 4 : 152-154.
- [125] Malik G. Behçet's syndrome associated with minimal change glomerulonephritis and renal vein thrombosis. *Nephron* 52.
- [126] Rouget J.P., F., Caron C., Jaillard J. 1983. Maladie de Behçet et malformation vasculaire : étiologie de thrombophlébites récidivantes. *Sem Hop Paris* 1664.

- [127] Dundar S.V., Yazici H. 1984. Superior vena cava syndrome in Behçet's disease. *Vascular Surgery* 18.
- [128] Thomas I. Behçet's disease presenting as superior vena cava syndrome. *J Am Acad Dermatol* 26
- [129] Bouslama A., 1987 thrombose de la veine cave supérieure au cours d'une maladie de Behçet. *Rev Mal Respir* 4
- [130] Saissy J.M., Taobane H., Ducourau J.P. 1985. Les thromboses de la veine cave supérieure au cours de la maladie de Behçet associé à un chylothorax. *Med Trop* 45 :
- [131] Bismuth E., Hadengue A., Hammel P., Benhamou J.P. 1990. Hepatic veins thrombosis in Behçet's disease. *Hepatology* 11:
- [132] Bayraktar Y., Balkanci F., Bayraktar M., Calguneri M. 1997. Budd-Chiari syndrome : a common complication of Behçet's disease. *Am J Gastroenterol* 92
- [133] Al Dalaan A., et al. 1991. Budd-Chiari syndrome in association with Behçet's disease. *J Rheumatol* 18
- [134] Mc Donald G.S., Gad Al Rab. 1980. Behçet's disease with endocarditis and the Budd-Chiari syndrome.:
- [135] Thevenet A. . Syndrome de Budd-Chiari et obstruction membranaire de la veine cave inférieure. *Chirurgie* 108
- [136] Montagnac Bressieux J.M. 1986. Le syndrome de Budd-Chiari, complication inhabituelle de la maladie de Behçet. *Presse Med* 15
- [137] Carles P., Fournial F., Andrieu M., Duffaut M., Gouzi M. 1978. Syndrome de Budd-Chiari. Évolution terminale d'une maladie de Behçet. *Rev Med Toulouse* 14 : 671-674.
- [138] Wilkey D., Yocum D.E., Oberley T.D., Sundstrom W.R., Karl L. 1983. Budd-Chiari syndrome and renal failure in Behçet disease. *Am J Med* 75 :541-550.
- [139] Urano Y., Ohmori H., Sugimura H., Fukushima T. 1986. Maladie de Behçet avec syndrome de Budd-Chiari. À propos d'un cas. *Revue des cas autopsiés au Japon et de la littérature. Ann Pathol* 5 : 192-196.
- [140] Schattner A. 1984. Budd-Chiari syndrome and renal failure in Behçet's disease. *Am J Med* 76 : 86-91.
- [142] Le Treut Y.P., et al. 1988. Syndrome de Budd-Chiari et maladie de Behçet. Une

- observation traitée par prothèse mésentérico-atriale. *Gastroenterol Clin Biol* 12 : 265-269.
- [143] Orloff L.A., Orloff M.J. 1999. Budd-Chiari syndrome caused by Behçet's disease : treatment by side-to-side portacaval shunt. *J Am Coll Surg* 188 :396-407.
- [144] Shimizu T., Ehrlich G., Inaba G., Hayashi K. 1979. Behçet's disease. *SemArthr Rheum* 8
- [145] Lakhanpal S., Tani K., Lie J.T., K., Ishigatsubo Y., Ohokubo T. 1985. Pathologic features of Behçet's syndrome : a review of Japanese autopsy registry data. *Hum Pathol* 16 : 790-795.
- [146] Moalla M., Gabsi M., El Ouakdi M., Zmerli S., Ben Ayed H. 1990. Behçet's disease and priapism. *J Rheumatol* 17 :
- [147] Bartlett S.T., McCarthy W.J., Palmer A.S., Flinn W.R., Bergan J.J., Yao J.S.T. 1988. Multiple aneurysms in Behçet's disease. *Arch Surg* : 1004-1008.
- [148] Christensen P.A., Tvedegaard E., Strandgaard S., Thomsen B.S. 1997. Behçet's syndrome presenting with peripheral arterial aneurysms. *Scand J Rheumatol* 26 :
- [149] Cooper A.M., Naughton M.N., Williams B.D. 1994. Chronic arterial occlusion associated with Behçet's disease. *Br J Rheumatol* 33
- [150] Reuben A., Russell Jones R., Lovell D. 1980. Behçet's syndrome with colonic involvement and arterial thrombosis. *J Roy Soc Med* 73
- [151] Aggarwal A., Dabadghao S., Roy S., Agarwal S., Misra R. 1993. Brachial artery aneurysm and peripheral gangrene in a patient with Behçet's disease. *Clin Exp Rheumatol*.
- [152] Mowat A.G., et al. 1969. Gangrene in Behçet's syndrome. *Br Med J* 2 .
- [153] Huong D.L.T., et al. 1995. Arterial lesions in Behçet's disease. A study in 25 patients. *J Rheumatol* 22 :
- [154] Cormier J.M., Saliou C. Fichelle J.M. 1993. Anévrismes artériels de la maladie de Behçet. 4 observations. *Presse Med* 22
- [155] Yoshida S., et al. Pseudoaneurysm of the superficial femoral artery in Behçet's disease with spontaneous thrombosis followed by CT angiography. *Cardiovasc Intervent Radiol* 21

- [156] Berkmen T. 1998. MR angiography of aneurysms in Behcet disease: a report of four cases. *J Comp Ass Tomography* 22
- [157] Vascular involvement in Behçet's disease. *J Rheumatol* 19 :
- [158] Almog Y., Polliack G., Elhalel M.D., Shalit M., Rosenmann E. 1993. Bilateral pulmonary artery aneurysms in Behçet's disease. *Eur Resp J* 6 :
- [159] Basak M., et al. 1998. A case of rapidly progressive pulmonary aneurysm as a rare complication of Behçet's syndrome. *Angiology* 49 :
- [160] Efthimiou J., Johnston C., Spiro S.G., Turner-Warwick M. 1986. Pulmonary disease in Behçet's syndrome. *Q J Med* 58 :
- [161] Greene R.M., et al. 1998. Non-invasive assessment of bleeding pulmonary artery aneurysms due to Behçet's disease. *Eur Radiol* 8 :
- [162] al. Pulmonary arterial aneurysms in Behçet's syndrome. A report of 24 cases. *Rheumatol* 33 :
- [162] Tuzun H., et al. 1996. Surgical therapy of pulmonary arterial aneurysms in Behçet's syndrome. *Ann Thor Surg* 61
- [163] Salamon F., Weinberger A., Nili M. 1988. Massive hemoptysis complicating Behçet's syndrome : the importance of early pulmonary angiography and operation. *Ann Thorac Surg*
- [164] Lacombe P., et al. 1985. Anévrysmes artériels pulmonaires multiples au cours d'une maladie de Behçet. Intérêt de l'embolisation endovasculaire. *Presse Med*
- [165] Mouas H., et al. 1996. Embolization of multiple pulmonary arterial aneurysms in Behçet's disease. *Scand J Rheumatol*
- [166] Stricker H., Malinverdi R. 1989. Multiple, large aneurysms of pulmonary arteries in Behçet's disease. Clinical remission and radiologic resolution after corticosteroid therapy. *Arch Intern Med* 149 :
- [167] O'Duffy J.D. 1993. Pulmonary involvement in Behçet's disease. *Eur Resp J* 6:
- [168] Bienenstock H., Margulies M. 1961. Behçet's syndrome : report of a case with extensive neurological manifestations. *N Engl J Med*
- [169] Iragui V.J., Maravi E. 1986. Behçet's syndrome presenting as cerebrovascular disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 49 :

- [170] Bensaïd Y., et al. 1997. Complications artérielles de la maladie de Behçet. Report de 13 cas. *J Mal Vasc* 22
- [171] Bonnotte B., Krause D., Fanton A.L., Theron J., Chauffert B., Lorcerie B. 1999. False aneurysm of the internal carotid artery in Behçet's disease : successful combined endovascular treatment with stent and coils. *Rheumatology* 38 : 576-577.
- [172] Mathur A.K., Maslow J., Urffer P.A. 1989. Hepatic arteritis in Behçet's disease. *J Rheumatol* 16 :
- [173] Gonzalez-Gay M.A., Sanchez-Andrade A., Pulpeiro J.R., Armesto V. 1991. Hepatic arteritis in Behçet's disease. *J Rheumatol* 18 : 152.
- [174] Wechsler B., et al. 1988. Manifestations artérielles de la maladie de Behçet : douze observations. *Rev Med Interne* 10 : 303-311.
- [175] Mercié P., et al. 1996. Thrombose de l'artère mésentérique supérieure et syndrome de Behçet. *Rev Med Interne*
- [176] Bayraktar Y., Soylu A.R., Balkanci F., Gedikoglu G., Cakmakci M., Sayek I. 1998. Arterial thrombosis leading to intestinal infarction in a patient with Behçet's disease associated with protein C deficiency. *Am J Gastroenterol* 93 :
- [177] Karmochkine M., Boffa M.C., Wechsler B., Piette J.C., Godeau P. 1993. Absence of antiphospholipid antibodies in Behçet's disease. *Ann Rheum*
- [178] Zouboulis C.C., Buttner P., Tebbe B., Orfanos C.E.. Anticardiolipin Antibodies in Adamantiades- Behçet's disease. *Br J Dermatol*.
- [179-182] Gul A., Ozbek U., Ozturk C., Inanc M., Konice M., Ozcelik T. 1996. Coagulation factor V gene mutation increases the risk of venous thrombosis in Behçet's disease. *Br J Rheumatol*
- [183] Mammo L., AlDalaan A., Bahabri S.S., Saour J.N. 1997. Association of factor V Leiden with Behçet's disease. *J Rheumatol*
- [184] Salvarani C., et al. 1999. Prothrombin 20210A mutation in Behçet's disease. *Arthritis Rheum* 42
- [185] Bang D., Honma T., Saito T., Nakagawa S., Ueki H., Lee S. 1987. The pathogenesis of vascular changes in erythema nodosum-like lesions of Behçet's syndrome. An electron microscopic study. *Hum Pathol* 18 :

- [186] Haznedaroglu I.C., Ozcebe O.I., Ozdemir O., Celik I., Dundar S.V., Kirazli S. 1996. Impaired haemostatic kinetics and endothelial function in Behçet's disease. *J Int Med*
- [187] Kobayashi M., Matsushita M., Nishikimi N., Sakurai T., Miyauchi M., Nimura Y. 1998. Aortic stump closure with a titanium permanent clamp : a useful emergency method. *J Vasc Surg*
- [188] Tuzun H., et al. 1997. Management of aneurysms in Behçet's syndrome : an analysis of 24 patients. *Surgery*
- [189] Bahnini A., Sarfati P.O., Wechsler B., Kieffer E. 1988. Maladie de Behçet et chirurgie vasculaire. *J Mal Vasc* 13
- 190- - Alités et résultats de sa prise en charge dans un centre tunisien 2014 ; 18(2) :79-82.
- 191-- International Study Group for Behçet's disease: Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990 ;335 :
- 192-- Hatemi G, Silman A, Bang D, et coll. EULAR recommendation for management of Behçet's disease. *Ann Rheum Dis*. 2008 Dec ;67(12) :
- 193- Ahn JM, Im JG, Ryoo JW, Kim SJ, Do YS, Choi YW et al. Thoracic manifestations of Behçet's syndrome: 1995;194:99-203.
- 194- Lakhanpal S, Tani K, Lie JT, Katoh K, Ishigatsubo Y, Ohokubo T. Pathologic features of Behçet's syndrome: *Hum Pathol*.
- 195- Hamza M, Large artery involvement in Behçet disease. *J Rheumatology* 1987;14: 554-9.
- 196- Nitecki SS, Ofer A, Karam T, Schwartz H, Engel A, Hoffman A, Abdominal aortic aneurysm in Behçet 'disease: new treatment options for an old and challenging problem. *Isr Med Assoc J*. 2004 Mar; 6(3): 152-5
- 197- Cormier JM, Saliou C, Laurian C, Fichelle JM. Anévrismes artériels de la maladie de Behçet : 4 observations. *Presse Med*. 1993 ;
- 198- S Rosenstingl, E Dupuy, O Alves, B George, G Tobelem. Maladie de Behçet révélée par un anévrisme intracrânien *La Revue de Médecine Interne*, Volume 22, Issue 2, February 2001, Pages 177 182.
- 199- Bensaid Y, Lekehal B, El Mesnaoui A, Bouziane Z, Sedki N. Complications artérielles de la maladie de Behçet : à propos de 47 cas. *Emem Acad Natl Chir* 2008 ;7 :54—9.

- 200- Weschler B, Lê Thi Huong Du, Godeau P, Maladie de Behçet : une cause méconnue d'artériopathie inflammatoire. *Presse Med* September 1992,21 n°31.
- 200-H. Naouli, Y.. Jiber, A. Bouarhroum. Un anévrisme de l'aorte abdominale révélant une maladie de Behçet. *JMV* (2014) 39
- 201- Miyamoto N, Mandai M, Suzuma L, et al. Estrogen protects against cellular infiltration by reducing the expression of E-selection and IL-6 in endotoxin-induced uveitis. *J Immunol* 1999,
- 202- Wechsler B. Traitement de la maladie de Behçet. *Abstract Rhumato*
- 203- Koksoy C, Gyedu A, Alacayir I, Bengisun U, Uncu H, Anadol E. Surgical treatment of peripheral aneurysms in patients with Behçet's disease. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2011;
- 204- Kim WH, Choi D, Kim JS, Ko YG, Jang Y, Shim WH. Effectiveness and safety of endovascular aneurysm treatment in patients with vasculo-Behçet disease. *J Endovasc*
- 205- Kwon TW, Part SJ, Kim HK et al. Surgical treatment result of abdominal aortic aneurysms in Behçet disease. *Eur J Vasc Endovasc surg* 2008 ;35 :173-80.
- 206- Goz M, Cakir O, Eren MN. Huge popliteal arterial aneurysms in Behçet's syndrome: is ligation an alternative treatment? *Vascular* 2007 ; 15 :46—8.
- 207- Tuzun H, Sayin A, Karaozbeck . Peripheral aneurysm in Behçet's disease. *Cardiovasc surg* 1993; 3:220-4.
- 208- Hafsa C, Kriaa S, Zbidi M, Laifi A, Noomene F, Golli M, et al. Superior mesenteric artery aneurysm revealing a Behçet disease: a case report *Ann Cardiol Angeiol (Paris)* 2006;55(5):291e293.
- 209- Sachdev U, Baril DT, Ellozy SH, Lookstein RA, Silverberg D, Jacobs TS, et al. Management of aneurysms involving branches of the celiac and superior mesenteric arteries: a comparison of surgical and endovascular therapy. *J Vasc Surg* 2006;44(4):718e724.
- 210- Chubachi A, Saitoh K, Imai H, Miura AB, Kotanagi H, Abe T et al. Case report: intestinal infarction after an aneurysmal occlusion of superior mesenteric artery in a patient with Behçet's disease. *Am J Med Sci.* 1993 Dec;
- 211- Stone WM, Abbas M, Cherry KJ, Fowl RJ, Gloviczki P. Superior mesenteric artery aneurysms: is presence an indication for intervention? *J Vasc Surg* 2002;

- 212- Sugimoto T, Ogawa K. Asada T. Mukohara N. Nishiwaki M. Higami T. Et al. Surgical treatment of abdominal aortic aneurysm due to vasculoBehcet's disease. A case report Vast Surg 1996; -.
- 213- Lé ThiHuongD, WechslerB, PapoT, PietteJC, BletryO, Vitoux AM et al. Arterial lesions in Behçet's disease. A study of 25 patients. J Rheumatol 1995;
- 214- Wechsler B, Lé ThiHuong D, De Gennes C, Bletry O, PietteJC, Mathieu A et al. Manifestations artérielles de la maladie de Behçet. Douze observations. Rev Med Intern 1989
- 215- Wechsler B., Piette J.C., Conard J., Lê Thi Huong D., Blétry O., Godeau P. 1987. Les thromboses veineuses profondes dans la maladie de Behçet. 106 localisations sur une série de 177 malades. La presse médicale, 18 Avril 1987, 16, n°14,
- 216- Ahn JM, Im JG, Ryoo JW, Kim SJ, Do YS, Choi YW et al. Thoracic manifestations of Behçet's syndrome:.
- 217- Faïda Ajili, Haïfa Tounsi, Fatma Aouini, Najeh Bousetta, Nadia Ben Abdelhafidh1, Bassem Louzir1, Janet Laabidi1, Salah Othmani1 :
- 218- Un anévrisme sacciforme de l'aorte abdominale révélant une maladie de Behçet : quand faut-il opérer ? The Pan African Medical Journal. 2014 ; 19:252.
- 219- Park JH, Chung JW, Joh JH et al. Aortic and arterial aneurysms in Behçet disease: management with stent-graft. Initial Experience. Radiology
- 220- Bensaïd Y. Amour A, Kabiri H, Mekouar T, Mesnaoui A, Ammar F. Les complications artérielles de la maladie de Behçet. A propos de 13 cas. J Mal Vasc 1997 ; 22 ; 24-8.

Serment d'Hippocrate

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

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

Je m'y engage librement et sur mon honneur.









قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

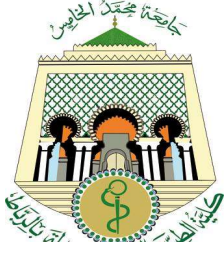
أقسم بالله العظيم

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 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 بالله 

والله على ما أقول شهيد .



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



جامعة محمد الخامس بالرباط
Université Mohammed V de Rabat

أطروحة رقم: 437

سنة : 2021

تمدد الاوعية الدموية في شرايين الجهاز الهضمي عند المصابين بمرض بهجت

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : / / 2021

من طرف

السيدة الفكروش هند

المزادة في 04 مارس 1993 بمكناس

من المدرسة الملكية لمصلحة الصحة العسكرية - الرباط

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : تمدد الاوعية الدموية، شرايين الجهاز الهضمي، مرض بهجت

أعضاء لجنة التحكيم:

السيد إبراهيم الكيحل

أستاذ في جراحة الشرايين

السيد حسن توفيق شطاطا

أستاذ مبرز في جراحة الشرايين

السيد سمير الخلوفي

أستاذ في جراحة الشرايين

السيد نبيل معتصم

أستاذ في علم الأشعة

رئيس
ومشرف

عضو

عضو