

ATTEINTE ARTÉRIELLE AU COURS DE LA MALADIE DE BEHCET : À propos de 7 cas

Sonia Ketari Jamoussi, Hatem Chaaba, Besma Ben Dhaou, Fatma Boussema, Samir Kochbati, Ouahida Cherif, Lilia Rokbani.

Service de médecine interne, hôpital Habib Thameur, Tunis Tunisie.

S. Ketari Jamoussi, H. Chaaba, B. Ben Dhaou, F. Boussema, S. Kochbati, O. Cherif, L. Rokbani.

ATTEINTE ARTÉRIELLE AU COURS DE LA MALADIE DE BEHCET : À propos de 7 cas.

LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°09) : 583 - 588

S. Ketari Jamoussi, H. Chaaba, B. Ben Dhaou, F. Boussema, S. Kochbati, O. Cherif, L. Rokbani.

ARTERIAL INVOLVEMENT IN BEHCET'S DISEASE : a series of 7 cases.

LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°09) : 583 - 588

R É S U M É

Prérequis : L'atteinte artérielle est rare au cours de la maladie de Behcet MB, elle constitue un tournant évolutif majeur et assombrit le pronostic.

Buts : Le but de ce travail est de déterminer le profil épidémiologique de l'atteinte artérielle au cours de la maladie de Behcet, décrire ses diverses manifestations cliniques, de discuter son pronostic et son traitement.

Méthode : Nous avons analysé rétrospectivement tous les cas de MB diagnostiqués dans le service de médecine interne de l'hôpital Habib Thameur sur une période de 13 ans entre 1994 et 2007.

Résultats : Il s'agit de 7 patients dont 3 présentant un anévrisme et 4 une thrombose. L'âge moyen de survenue de l'atteinte artérielle au cours de la MB dans est de 39,3 ans et les hommes présentent significativement plus d'atteintes artérielles que les femmes. La période de latence moyenne entre le 1er signe de la MB et la lésion artérielle est de 6 ans. Les artères les plus fréquemment atteintes sont l'aorte suivies des artères pulmonaires. Notre série se distingue par la fréquence des thromboses cérébrales 4cas/7. La péricardite et les manifestations neurologiques étaient significativement plus fréquentes dans le groupe de malades avec atteinte artérielle. Tous nos patients ont eu une corticothérapie et/ou des immunosuppresseurs. Une cure d'anévrisme a été réalisée avec succès chez deux patients. Les 7 patients sont en vie après un suivi moyen de 7,8 ans.

Conclusion : L'atteinte artérielle au cours de la MB est rare et grave et nécessite un traitement urgent et agressif.

S U M M A R Y

Background : Arterial involvement is rarely described in Behcet disease BD and it is associated with poor prognosis.

Aim: We report our experience with a rare and interesting subset of Behcet disease patients with arterial involvement : thrombosis and aneurysm formation types of angio-BD.

Methods: From 1994 to 2008, seven cases of arterial BD with 3 aneurysm formation and 4 thrombosis were found amongst BD patients in the department of internal medicine of Habib Thameur Hospital.

Results: Combination of venous and arterial manifestations occurred in 4 patients. All patients were male and the mean age when arterial involvement manifested was diagnosed was about 39.3.

The artery most often affected is the aorta followed by the pulmonary arteries. Brain infraction occurred in about 4 cases.

Pericarditis and neurological symptoms were more frequently noted in patients with arterial BD than others without vasculo-Behcet disease. All patients underwent corticosteroids and immunosuppressive therapy. Two patients were successfully operated for aneurysms. All patients were alive after a mean of 7.8 years follow-up.

Conclusion: Arterial involvement is more frequently noted in vasculo-Behcet than venous thrombosis and it's associated with a high morbidity and mortality rate.

M O T S - C L É S

Maladie de behcet - Artrite

K E Y - W O R D S

Behcet's disease - Arteritis

La maladie de Behçet (MB) décrite en 1937 par un dermatologue turc Hulusi Behçet est une maladie inflammatoire chronique d'étiologie inconnue. Elle est caractérisée cliniquement par une aphtose buccale ou le plus souvent buccogénitale associée à des manifestations systémiques dont les plus fréquentes sont cutanées, oculaires et articulaires et les plus graves sont neurologiques, cardio-vasculaires, intestinales et oculaires. C'est une maladie relativement rare, ubiquitaire mais qui touche avec prédilection les populations de l'Asie centrale et de l'est du pourtour Méditerranéen selon une distribution géographique rappelant les itinéraires de « la route de la soie ». Les atteintes vasculaires appelées aussi angio-behçet touchent le plus souvent l'adulte jeune de sexe masculin et surviennent jusqu'à dans 46% des cas de MB [1,2]. Elles peuvent constituer le mode initial de présentation. Il s'agit le plus souvent de thromboses veineuses qui se voient dans 24,9% à 43% [3,4]. Les atteintes artérielles sont plus rares et se caractérisent par des thromboses et des anévrysmes, véritables aphtes artériels. Elles se voient jusqu'à dans 16% des cas [2]. Le substratum anatomique de la MB est une vascularite non spécifique, capable de toucher tous les vaisseaux, quelque soit leur nature et leur calibre. L'atteinte artérielle assombrit significativement le pronostic vital de la MB du fait de la gravité des complications et du retard diagnostique imputable à sa grande latence clinique et sa survenue chez un sujet jeune, sans facteurs de risque vasculaire. Le traitement est variable en fonction du type de lésion, associant un volet médical : corticoïdes, immunosuppresseurs à un volet chirurgical.

BUTS DE L'ÉTUDE

A travers une étude rétrospective de 93 dossiers de maladie de Behçet du service de Médecine Interne de l'hôpital Habib Thameur de Tunis, dont nous avons retenu 31 observations d'angio-Behçet, et qui sont colligées sur une période de 13 ans allant du 01/01/1994 au 1/1/2008, nous nous proposons de :

1. Déterminer la fréquence et le profil épidémiologique, décrire les diverses manifestations artérielles de la maladie et de discuter le pronostic et le traitement de l'angio-Behçet dans une série Tunisienne.
2. Rechercher d'éventuelles associations prédictives avec d'autres manifestations de la maladie.
3. Comparer nos résultats à ceux de la littérature afin de dégager d'éventuelles particularités.

MATÉRIEL ET MÉTHODE

Il s'agit d'une étude rétrospective qui s'est intéressée à tous les cas de MB diagnostiqués dans le service de Médecine Interne de l'hôpital Habib Thameur sur une période de 13 ans allant du 01/01/1994 au 1/1/2008.

Tous les malades diagnostiqués MB répondaient soit aux critères du groupe international d'étude sur la maladie de Behçet (groupe ISG+), soit aux critères de Dilsen et al (groupe ISG-).

Les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, évolutives et thérapeutiques des patients hospitalisés ou vus en consultation

externe dans le service de Médecine Interne de l'hôpital Habib Thameur ont été analysées rétrospectivement à partir des dossiers médicaux et ce, en se fondant sur une fiche préalablement établie. Les renseignements recueillis sur la fiche étaient les suivants :

- 1) La date et lieu de naissance.
- 2) L'âge à la première manifestation de la maladie et au diagnostic.
- 3) Les antécédents personnels et familiaux.
- 4) La première manifestation de la maladie.
- 5) Le type et la date de survenue des manifestations cutané-muqueuses.
- 6) L'hypersensibilité aux points de piqûre.
- 7) Les localisations, la date de survenue, les moyens diagnostiques, le traitement et l'évolution des thromboses artérielles.
- 8) Les localisations, la date de survenue, les moyens diagnostiques, le traitement et l'évolution des anévrysmes artériels.
- 9) Le type et la date de survenue des manifestations articulaires.
- 10) Le type et la date de survenue des manifestations ophtalmologiques et leur traitement.
- 11) Le type et la date de survenue des manifestations neurologiques et leur traitement.
- 12) Le type et la date de survenue des manifestations cardiaques.
- 13) Le type et la date de survenue des manifestations digestives.
- 14) Les autres signes de la maladie : fièvre, épидидymite, atteinte rénale, fibrose médiastinale, myosite localisée.
- 15) Les résultats du bilan inflammatoire comportant :

- La vitesse de sédimentation (VS) et la C-réactive protéine (CRP).
- Le fibrinogène
- La numération formule sanguine.
- L'électrophorèse des protides (EPP).

- 16) La date des dernières nouvelles, le recul évolutif et l'état du malade à la dernière consultation.

La saisie et l'analyse des données ont été faites au moyen du logiciel SPSS version 11. La comparaison des moyennes a été effectuée au moyen du test Anova. La comparaison des pourcentages a été effectuée au moyen du test de Chi 2 de Pearson en prenant un seuil de signification à 0,05.

RÉSULTATS

Durant la période de notre étude, on a observé 93 cas de maladie de Behçet. Parmi les 93 patients atteints de MB, 31 avaient une atteinte vasculaire soit une fréquence de 33%.

7 malades avaient une atteinte artérielle. Il s'agissait de :

- thromboses artérielles.
- anévrysme artériel.
- associations de thrombose artérielle et d'anévrysme.

L'atteinte artérielle prédominaient d'une manière significative, chez les patients de sexe masculin dans cette série (7/43 soit 16,3% versus 0/26; $p=0,03$).

L'âge moyen des patients qui avaient une atteinte artérielle était de 39,29 ans. Le délai d'apparition de l'atteinte artérielle était de 6 ans avec des extrêmes allant de zéro à 14 ans. Les artères les plus fréquemment touchées étaient : l'artère pulmonaire (1cas), la fémorale superficielle (1cas), l'aorte sus-rénale (1cas) et les artères cérébrales (4 cas). Les différentes atteintes artérielles, les autres manifestations cliniques des patients atteints d'angio-Behçet ainsi que le traitement et leur évolution sont résumées dans le tableau 1.

La comparaison des différentes manifestations cliniques entre le groupe avec atteinte artérielle et le groupe non angio-Behçet

est représentée dans le tableau 2.

Tableau 2 : Etude comparative des manifestations cliniques entre patients avec atteintes artérielles et sans atteintes vasculaires

	Atteinte artérielle %	Non Anglo- Behçet %	P
Age au diagnostic de MB	33,28	27,45	0,09
Sexe masculin	100	58,1	0,03
Aphthose buccale	100	98,4	0,73
Aphthose génitale	100	85,5	0,28
Pseudofolliculite	42	79	0,03
Nodule dermohypodermique	14,2	11,3	0,81
Erythème noueux	0	11,3	0,34
Test pathergique +	33	43,5	0,36
Atteinte articulaire	42	54,8	0,30
Atteinte ophtalmologique	28,5	37	0,65
Atteinte neurologique	57,1	14,5	0,006
Atteinte cardiaque	14,2	1,6	0,05
Atteinte digestive	0	14,5	0,28
Fièvre	28,5	12,9	0,26

La comparaison de la fréquence de ces manifestations clinique entre le groupe non angio-Behçet avec celui avec atteinte artérielle a montré que le sexe masculin, l'atteinte neurologique et l'atteinte cardiaque étaient significativement plus fréquents dans la MB avec atteinte artérielle. Cependant vu la faible taille

de l'échantillon (7 patients) et la fréquence importante de l'atteinte artérielle cérébrale dans ce groupe de malade (4 cas/7) qui est la cause de la symptomatologie neurologique dans ces cas, la fréquence significative de l'atteinte neurologique dans le groupe MB avec atteinte artérielle ne peut pas être formellement retenue.

Tous nos patients ont été traités par colchicine, anti-coagulants dans les atteintes thrombotiques isolées, corticoïdes avec parfois le recours aux immunosuppresseurs : cyclophosphamide dans 4 cas, azathioprine et cicloporine dans un seul cas. Les immunosuppresseurs ont été prescrits pour des lésions anévrysmales ou d'autres localisations de la maladie notamment neurologiques, ophtalmiques.

Dans notre série, 2 patients ont été opérés de leur anévrysme artériel (cas 5 et 7) après une immunosuppression préalable et un patient a eu 2 tentatives d'embolisation d'un anévrysme de l'artère pulmonaire après sa mise sous corticoïdes et cyclophosphamide et qui se sont soldées par un échec. Cependant sa mise sous azathioprine a entraîné la disparition des anévrysmes.

DISCUSSION

Quand l'atteinte artérielle survient au cours de l'évolution de la MB, elle constitue un tournant évolutif majeur et assombrit le pronostic. Cette atteinte est variable en fréquence selon les auteurs [5-10]. Elle oscille entre 1% [8] à 9%. Cependant cette fréquence semble nettement sous-estimée puisque dans une étude autopsique systématique de 170 cas de patients ayant une MB et décédés (toutes causes confondues), Lakhnani et al [11] retrouvent une atteinte artérielle chez 57 patients (soit dans 34%

Tableau 1 : Les différentes atteintes vasculaires et les autres manifestations cliniques des malades atteints d'angio-Behçet ainsi que le traitement et leur évolution

Patient (sexe, âge*)	Age **	Aphthose buccale	Aphthose génitale	Atteinte oculaire	Signes cutanés	Thrombophlébites	Lésions artérielles	Autres signes cliniques	Traitement	Evolution et séquelles
1 (H, 56,6)	56,6	+	+	-	Test pathergique+	Saphène externe Poplité Fémorale superficielle droite Embolie pulmonaire	Thrombose artère cérébelleuse droite	-	CC-AC-	Bonne Bicutopénie sous colchicine.
2 (H, 30)	32	+	+	uvéite	Pseudo folliculite	Cérébrales corticales	Thrombose artère cérébrale antérieure	Articulaire s Neuro-Behçet	CC-AC puis CCC-AC puis CCI-AC	Bonne
3 (H, 30)	32	+	+	Uvéite vascularite	Pseudo folliculite	-	Thrombose artère TRONC	Articulaire	CC puis CCC-antiAG	Bonne
4 (H, 39,5)	39	+	+	-	-	-	Thrombose artère sylvienne profonde Anévrysme Aorte coeliaque	-	C-antiAG	Hémiplégie motrice et aphasie
5 (H, 33)	37	+	+	-	Pseudo folliculite	-	Anévrysme Artère pulmonaire gauche thrombosé	Articulaire	CCC-antiAG + Chirurgie	Bonne
6 (H, 28)	56	+	+	-	Pseudo folliculite	Fémoro-poplité gauche	-	Cardiaque : péricardite	CCC-AC-antiAG et 2 embolisations puis CCAz-AC-antiAG	Echec des 2 embolisations, Disparition de l'anévrysme sous Az. Doppler Veineux- Bonne
7 (H, 38)	38	+	+	-	-	Poplité bilatérale	Anévrysme de l'artère fémorale thrombosé	-	CC-AC-antiAG et chirurgie	Bonne

des cas). Dans notre série la fréquence de l'atteinte artérielle était de 7,5%. Trois types de lésions sont décrites: les sténoses, les thromboses et les anévrismes, ces derniers constituant toute la gravité de la maladie. Toutes les artères peuvent être touchées. Cependant, l'atteinte des artères de gros calibre est plus fréquente que l'atteinte des petites artères. Les thromboses artérielles, moins fréquemment signalées au cours de la MB que les anévrismes [3,9,12,13], sont plus souvent retrouvées dans notre série (6 thromboses et 2 anévrismes) que dans celle de Tohmé et al [7] et de Ko et al [14]. L'association d'une atteinte artérielle à une thrombose veineuse est souvent rapportée: 41% dans la série de Sarica-kucukoglu et al [8], 68% dans celle de Asli et al [13] et 57% dans notre série et doit faire évoquer surtout chez le sujet jeune la maladie de Behçet. L'âge de survenue des atteintes artérielles se situe entre la 3ème et la 4ème décade (Tableau 3). L'atteinte artérielle étant généralement plus tardive que l'atteinte veineuse. La prédominance masculine notée dans notre série, est nette dans la majorité des études de la littérature [5]. Seule la série de Tohmé et al [7] n'a pas montré une prédominance significative des hommes atteints d'une MB avec lésions artérielles. Les formes féminines surviennent à un âge plus avancé et semblent se compliquer moins fréquemment de lésions vasculaires [9]. La période de latence moyenne entre le 1er signe de la MB et la lésion artérielle varie de 5 à 10 ans, elle est de 6 ans dans notre série. L'atteinte artérielle peut également être inaugurale (cas 1 et 4 de notre série).

Tableau 3 : Age moyen de survenue de l'atteinte artérielle dans la littérature

Années	Auteurs	Pays	Age moyen	Référence
1997	BenSaid	Maroc	41 ans	126
1999	Ben Salah	Tunisie	39,5 ans	118
2001	Turki	Tunisie	34 ans	128
2003	Tohmé	Liban	37,1 ans	115
2005	Ben	Turquie	38,4 ans	119
2007	Al-Basheer	Jordanie	35,8 ans	111
2008	Notre série	Tunisie	39,3 ans	

Les signes cliniques dépendent de l'artère touchée et du type de lésion (anévrisme et/ou thrombose). La présentation clinique des anévrismes dépend du stade de la maladie. Les anévrismes abdominaux sont découverts à un stade avancé car ils sont responsables d'une symptomatologie banale faite d'une douleur lombaire et d'un inconfort abdominal. Notre patient n°5 avait un anévrisme aortique prenant le tronc coeliaque, qui a été révélé par une fièvre au long cours, des lombalgies et un syndrome inflammatoire biologique inexplicé. Cet anévrisme s'est secondairement partiellement rompu dans la plèvre avec apparition d'un hémithorax.

L'hémoptysie, d'abondance variable, représente le principal symptôme (90%) des anévrismes pulmonaires [15]. Une dyspnée, une toux, des douleurs thoraciques et une altération de l'état général peuvent co-exister. La rupture de ces anévrismes, souvent multiples, représente une des principales causes de

mortalité. Toutefois, l'évolution peut se faire vers la thrombose, ce qui diminue le risque hémorragique [15].

Les anévrismes iliaques et des extrémités sont généralement diagnostiqués à la phase active de la maladie. Ils se présentent généralement sous forme d'une masse pulsatile et hyperhémique. L'hypotension artérielle et les signes d'une hémorragie interne peuvent dominer le tableau clinique [16].

Les thromboses artérielles, peuvent être isolées ou se développer au niveau d'un sac anévrysmal avec comme conséquence, une embolie distale qui est souvent une cause d'ischémie aiguë ou subaiguë [17]. Elles peuvent siéger au niveau de tout le réseau artériel et elles sont souvent responsables d'une symptomatologie déficitaire plus ou moins grave : ischémie d'un membre, accident vasculaire cérébral et infarctus du myocarde. Dans notre série, 4 malades ont présenté une thrombose d'une artère cérébrale (cas 1, 2, 3 et 4).

L'atteinte coronaire se manifeste souvent par un infarctus du myocarde, qui touche le sujet jeune, de sexe masculin et sans facteur de risque cardio-vasculaires [18]. L'occlusion de l'inter-ventriculaire antérieure est à l'origine dans 50% des cas, d'un anévrisme ventriculaire qui est de mauvais pronostic [18].

Dans la littérature, peu d'études ont comparé les manifestations cliniques des patients atteints de MB avec et sans atteintes artérielles. L'étude de Tohmé et al n'a retrouvée aucune manifestation clinique significativement plus fréquente au cours de la MB avec atteinte artérielle [7]. Dans notre étude, nous avons trouvé que l'atteinte cardiaque et neurologique étaient significativement plus fréquentes dans le groupe des patients atteints de MB avec atteinte artérielle. Cependant cette fréquence de l'atteinte neurologique ne peut être formellement retenue étant donné la faible taille de l'échantillon (7 cas) et la prédominance des lésions artérielles cérébrales dans ce dernier. Pour rattacher les anévrismes et les thromboses à la MB, une enquête approfondie est indispensable car les critères retenus pour le diagnostic de la MB peuvent être oubliés par le patient et ne sont alors retrouvés que par un interrogatoire minutieux. Par ailleurs les critères peuvent n'apparaître que secondairement (cas 4). Cormier [19] a rapporté 2 cas d'anévrisme de l'aorte abdominale qui n'ont été rattachés à la MB que 7 et 8 ans après le diagnostic d'anévrisme.

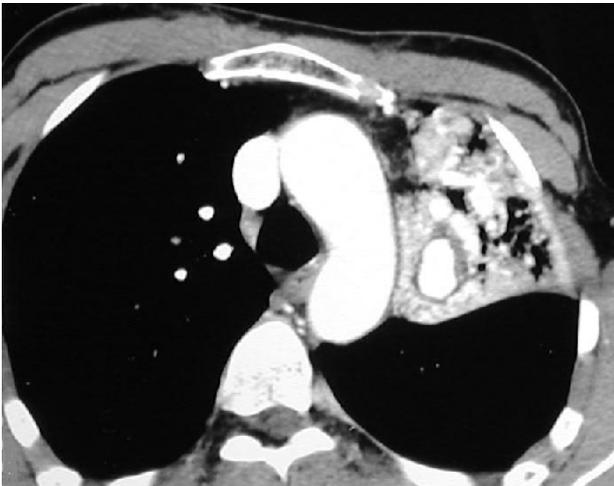
Quant à l'exploration des anévrismes des extrémités et de l'aorte, plusieurs auteurs [9,15, 16,20,21] pensent que l'angiographie artérielle doit être évitée car la ponction artérielle risque de provoquer la formation d'un faux anévrisme par un mécanisme similaire au test pathergique. Cependant Cornier et al n'a observé aucune complication de ce type et pense que l'actuelle miniaturisation des cathéters de ponction diminue nettement ce risque [21].

Le choix est porté actuellement sur l'écho-Doppler qui est un outil d'imagerie non invasif et qui peut détecter la nature et le siège de la lésion artérielle [20] et à un degré moindre sur l'angiographie numérisée par voie veineuse qui peut reconnaître les anévrismes partiellement thrombosés [9]. Récemment l'angio-scanner et l'angiographie par résonance magnétique sont devenus les indications de choix pour le diagnostic et le suivi de ces lésions artérielles [20]. Cependant l'angiographie reste indiquée pour le bilan préopératoire ou pré

embolisation car elle seule permet de faire un bilan précis de l'arbre artériel et de découvrir d'éventuelles localisations associées [22]. Dans notre série, on a eu recours à l'écho-Doppler pour le diagnostic d'un anévrisme de l'artère fémorale superficielle partiellement thrombosé et à l'angiographie artérielle pour le bilan préopératoire (cas 7).

Au scanner hélicoïdal, les anévrysmes sont visualisés comme des dilatations sacculaires ou fusiformes se rehaussant de façon concomitante avec l'artère pulmonaire [15,23]. Ils contiennent fréquemment des thrombi intra lumaux [15]. L'IRM est intéressante pour l'analyse des anévrysmes proximaux [22]. Elle permet une étude multiplanaire et une approche anatomique précise. Elle est particulièrement utile pour les anévrysmes des artères pulmonaires totalement thrombosés qui peuvent passer inaperçus à l'angiographie pulmonaire et poser un problème de diagnostic à la TDM. Dans notre série, nous avons eu recours à la TDM hélicoïdale avec injection intraveineuse de produit de contraste pour le cas n°6 et qui a montré des anévrysmes artériels pulmonaires segmentaires et sous segmentaires associés à des anévrysmes aux niveaux des 2 artères pulmonaires (Figure 1). L'angiographie pulmonaire a été indiquée dans le cadre du bilan de pré embolisation.

Figure 1 : TDM Thoracique : montrant un anévrisme partiellement thrombosé de l'artère pulmonaire gauche avec image de condensation parenchymateuse.



L'existence d'un syndrome inflammatoire est par contre un excellent argument en faveur du diagnostic d'une atteinte vasculaire. Mais elle est inconstante, certains malades étant vus à un stade chronique post-inflammatoire, et non spécifique car d'autres manifestations de la MB (ophtalmologiques, neurologiques, digestives et même cutanéomuqueuses) peuvent s'accompagner de manifestations inflammatoires [24]. Le clinicien ne doit pas hésiter à demander les examens de l'imagerie nécessaire au diagnostic d'une atteinte vasculaire même en l'absence d'une perturbation du bilan biologique. Iscan

et al [17] a rapporté les données du bilan inflammatoire chez 20 malades qui ont présenté 33 épisodes d'atteintes artérielles (15 anévrysmes non rompus, 9 anévrysmes rompus et 9 thromboses artérielles ou sur greffon). Il a retrouvé une élévation de la vitesse de sédimentation dans 52,9% des cas, du fibrinogène dans 17,6%, de la C réactive protéine dans 44,1% et des globules blancs dans 29,4% des cas. Il a comparé les marqueurs entre les patients qui avaient des anévrysmes fissurés ou en pré-rupture avec ceux des patients qui avaient des anévrysmes non fissurés sans qu'il trouve une différence significative entre les 2 groupes.

Le traitement de l'angio-Beçet reste controversé car il n'y a pas de consensus thérapeutique unanimement admis. Les modalités thérapeutiques consistent souvent en des associations de médicaments incluant corticoïdes [9,15,25] et immunosuppresseurs: le cyclophosphamide (2,5 mg/kg/j) et l'azathioprine (2,5mg/kg/j) [7,26,27,28] ce qui expose les patients à des complications infectieuses et iatrogéniques sévères.

Le Fk-506 est un analogue de la ciclosporine A ayant le même mécanisme d'action mais un profil de toxicité différent. Il est efficace dans les atteintes vasculaires pulmonaires [29]. Peu d'études ont évalué l'efficacité de l'interféron γ et des anti-TNF α dans le traitement des manifestations extra-oculaires et particulièrement vasculaires [30].

Le traitement des anévrysmes systémiques au cours de la MB par voie endovasculaire par des endoprothèses donne plus de 75% de "guérison", à condition d'être précédé par un traitement immunosuppresseur. La série de Park regroupe 7 patients souffrant de 9 anévrysmes artériels systémiques dont 1 de l'aorte thoracique, 2 sous-claviers, 2 de la carotide primitive droite et 1 du tronc brachio-céphalique [15]. La pose de stent s'est faite par cathétérisme, avec des prothèses adaptées aux données de l'imagerie. Les résultats étaient bons dans 86% des cas, avec disparition de l'anévrisme en quelques mois et liberté de la lumière artérielle. Le maintien de l'immunosuppression à distance est indispensable pour éviter les récurrences [31].

Par ailleurs une embolisation peut être proposée pour prévenir les hémoptysies massives [32]. Les anévrysmes multiples peuvent être embolisés par des ressorts, pose suivie de placement de stent [33]. La réalisation d'une embolisation se heurte à la fréquence des thromboses caves chez les patients atteints de MB avec anévrysmes [6]. Dans notre série le patient n°6 avait un anévrisme partiellement thrombosé de l'artère pulmonaire gauche chez qui l'indication d'une embolisation a été posée à 2 reprises, mais elles se sont soldées par un échec. La chirurgie des lésions artérielles de la MB est particulièrement délicate, puisque survenant sur un terrain inflammatoire avec périadventicite avancée qui est souvent source d'hémorragie peropératoire, lâchage anastomotique, formation de faux anévrysmes, fistule et occlusion du greffon [17]. L'atteinte veineuse associée pousse certains à préférer les greffes prothétiques [9]. Houman et al réserve la chirurgie en première intention aux anévrysmes fissurés, rompus ou de taille > 6cm [34]. Dans notre série, 2 malades ont été opérés de leur anévrisme artériel (cas 5 et 7). Le premier a eu une exclusion par patch suivie d'un pontage aorto-tronc coeliaque pour un

anévrisme du tronc coeliaque et le 2ème a eu une ligature résection de l'anévrysme suivie d'une anastomose artérielle pour un anévrysme de l'artère fémorale superficielle.

Les thromboses artérielles isolées ne nécessitent pas de traitement agressif car le plus souvent une circulation collatérale de suppléance se constitue [12]. Elles doivent être traitées par une association corticoïdes et/ou immunosuppresseurs et anticoagulants ou antiagrégants plaquettaires [34].

RÉFÉRENCES

1. Koç Y, Gullu I, Akpek G et al. Vascular involvement in Behçet's disease. *J Rheumatol* 1992; 19: 402-410.
2. Le Thi Huong D, Wechsler B, Papo T et al. Arterial lesions in Behçet's disease. *J Rheumatol* 1995;22:2103-13 A study in 25 patients.
3. Houman Mh, Ben Ghorbel I, Khiari Ben Salah I et al. Deep vein thrombosis in Behçet's disease. *Clin Exp Rheumatol* 2001;19(5 Suppl 24):S48-50.
4. Tazi Mezalek Z, Sahnoune I, Essalmi L et al. Deep vein thrombosis in Behçet's disease in Moroccan patients. In: Yazici H, Direskeneli H, Hamuryudan V, Melikoglu M, Ozdogan H, Yavuz S, editors. 11th International Congress on Behçet's disease. Book of abstracts. Antalya. 2004 (S-109)
5. Hamzaoui B'chir S, Harmal A, Bouslama K et al. La maladie de Behçet en Tunisie. Etude clinique de 519 cas. *Rev Med Interne* 2006 ;22 :742-750.
6. Hamza M. Large artery involvement in Behçet's disease. *J Rheumatol* 1987; 14: 554-9.
7. Tohmé A, Aoun N, El-Rassi B et al. Vascular manifestations of Behçet's disease: 18 cases among 140 patients. *Rev Rhum.* 2003; 70: 766-772.
8. Sarica-Kucukoglu, Akdag-Kose A, Kayabali M et al. Vascular involvement in Behçet's disease: a retrospective analysis of 2319 cases. *Int J Dermatol.* 2006; 45: 919-21.
9. Bensaid Y, Ameer A, Kabiri H et al B. Les complications artérielles de la maladie de Behçet. A propos de 13 cas. *J Mal Vasc* 1997;22:24-28.
10. Turki S, Ben Taarit C, Goucha R et al. L'atteinte artérielle de la Maladie de Behçet . *Rev Med Int* 2001;22 (Suppl1):102S.
11. Lakhanpal S, Tani K, Lie JT et al. Pathologic features of Behçet's syndrome. *Hum Pathol.* 1985; 16: 790-5.
12. Hamza M. Maladie de Behçet. 4th ed. In: Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC, editors. *Maladies et syndromes systémiques.* Paris : Flammarion Médecine-Sciences; 2000. : 883-924.
13. Asli B, Wechsler B, Duhaut P et al. Manifestations artérielles de la maladie de Behçet: à propos de 63 cas. *Rev Med Int* 2002;23 (Suppl5) :577S
14. Ko Gy, Byun Jy, Choi Bg et al. The vascular manifestations of Behçet's disease: angiographic and CT findings. *Br J Radiology* 2007; 3:1270-74.
15. Tuzun H, Besirli K, Sayin A et al. Management of aneurysms in Behçet's syndrome: An analysis of 24 patients. *Surgery* 1997;121:150-6.
16. Hamzaoui A, Hamzaoui K. Manifestations thoraciques des maladies de Behçet et de takayasu. *Rev Mal Resp* 2005;22:999-1019.
17. Iscan Zh, Vural Km, Bayazit M. Compelling nature of arterial manifestations in Behçet's disease. *J Vasc Surg* 2005;41:53-58.
18. Basaran M, Sever K, Kafali E et al. The vascular manifestations of Behçet's disease: a case report. *Ann Card Angiol* 2004; 54:86-88
19. Taberkant M, Chtata H, Lekehal B et al. Anévrysme de l'aorte abdominale au cours de la maladie de Behçet: A propos de 4 cas. *J Mal Vasc* 2003;28:265-268.
20. Al-Basheer M, Hadadin F. Aneurysm Formation Type of Vasculo-Behçet's Disease. *Heart, Lung and Circulation* 2007;16:407-9.
21. Sraieb T, Ben Romdhane N, Longo S et al. Anévrysmes artériels et maladie de Behçet: à propos de trois cas. *Rev Med Interne* 1999;20:517-21.
22. Zidi A, Ben Miled Mrad K, Hantous S et al. Angio-Behçet à localisation thoracique. *J Radiol* 2006;87:285-9.
23. Erkan F, Gül A, E Tasali E: Rare diseases. Pulmonary manifestations of Behçet's disease. *Thorax* 2001; 56: 572-8
24. Kieffer E, Chiche L, Bertal A et al. Anévrysmes inflammatoires de l'aorte thoracique. *Arch Mal C'ur* 1997;90:1751-8.
25. Evereklioglu C. Current Concept in the Etiology and Treatment of Behçet Disease. *Survophthal* 2005;50:297-350
26. Sakane T, Takeno M, Suzuki N et al. Current concepts: Behçet's disease. *N Engl J Med* 1999; 341: 1284-91
27. Kaklamani Vg, Vaopoulos G, Kaklamani PG. Behçet's disease. *Semin Arthritis Rheum* 1998;27:197-217.
28. Sakane T, Takeno M. Novel approaches to Behçet's disease. *Exp Opin Inves Drugs* 2000;9:1993-2005.
29. Evereklioglu C. Managing the symptoms of Behçet's disease. *Exp Opin pharmacother* 2007;5:317-28.
30. Seyahi E, Hamuryudan V, Hatemi G et al. Infliximab in the treatment of hepatic vein thrombosis (Budd-Chiari syndrome) in three patients with Behçet's syndrome. *Rheumatology* 2007;46:1213-1214.
31. Kwon Kb, Shim Wh, Yoon YS et al. Endovascular therapy combined with immunosuppressive treatment for pseudoaneurysms in patients with Behçet's disease. *J Endovasc Ther* 2003;10:75-80.
32. Bozkurt Ak. Embolisation in Behçet's disease. *Thorax* 2002;57:469-70.
33. Hama Y, Kaji T, Iwasaki Y et al. Endovascular management of multiple arterial aneurysms in Behçet's disease. *Br J Radiol* 2004;77:615-9.
34. Houman Mh, Smiti-Khanfir M, Hamzaoui K. Traitements actuels et perspectives thérapeutiques dans la maladie de Behçet. *Prss Med* 2008;37:25-35.

CONCLUSION

L'atteinte artérielle au cours de la maladie de Behçet est rare mais grave pouvant mettre en jeu le pronostic vital surtout par ses lésions anévrysmales. Elle nécessite de ce fait un traitement urgent et agressif incluant l'association de corticoïdes, d'immunosuppresseurs et des anticoagulants en cas de thrombose et parfois le recours à la chirurgie.