

## La Maladie De Behcet : A Propos De 343 Cas

<sup>1</sup>Pr z.khammar, <sup>2</sup>Dr m.ouazzani, <sup>3</sup>Dr n.alami, <sup>4</sup>Dr n.oubelkacem, <sup>5</sup>Pr r.berrady

<sup>1</sup>Service de médecine interne CHU Hassan II ;Fès ,maroc

<sup>2</sup>Service de médecine interne CHU Hassan II ;Fès ,maroc

<sup>3</sup>Service de médecine interne CHU Hassan II ;Fès ,maroc

<sup>4</sup>Service de médecine interne CHU Hassan II ;Fès ,maroc

<sup>5</sup>Service de médecine interne CHU Hassan II ;Fès ,maroc

Corresponding Author : Pr z.khammar

**Resume :** Le but de notre travail est d'analyser les caractéristiques cliniques de la maladie de Behçet dans notre service de médecine interne. C'est une étude monocentrique rétrospective au sein du service de médecine interne à partir des dossiers de patients suivis pour maladie de Behçet. Les critères d'inclusion étaient ceux du Groupe international d'étude sur la MB. Cette série a comporté 343 patients avec 182 hommes et 161 femmes . Le sex-ratio était de 1,13. L'âge moyen de nos malades au moment de la première hospitalisation est de 34.44, avec des extrêmes de 3 ans et de 72 ans. La fréquence des manifestations cliniques était comme suit : aphtose buccale : 100 %, aphtose génitale : 92 %, pseudofolliculite : 85%, atteinte articulaire:65%, atteinte oculaire : 33 %, atteinte vasculaire: 14 %.L'atteinte oculaire, les thromboses veineuses et l'atteinte artérielle étaient significativement plus fréquentes chez les hommes et l'érythème noueux et les manifestations articulaires étaient significativement plus fréquents chez les femmes. Notre série confirme la prédominance masculine de la maladie de Behçet retrouvée dans les autres pays méditerranéens et les pays du Moyen-Orient mais avec une grande présence féminine rejoignant ainsi les séries japonaises et turques. Les fréquences de l'atteinte articulaire et celle oculaire étaient parmi les plus élevées, comme celles des pays méditerranéens. En revanche, l'atteinte vasculaire, digestive, et neurologique était moins fréquente dans notre série. Nous insistons sur le plan thérapeutique sur la grande place de la colchicine à vie et sur le protocole personnel à base d'immunosuppresseurs pour les atteintes oculaires sévères. **Summary:** The goal of our work is to analyze the clinical characteristics of the disease of Behcet in our service of internal medicine. It is a retrospective monocentric study within service of internal medicine starting from the files of patients followed for disease of Behcet. The criteria of inclusion were those of the international Group of study on the MB. This series comprised 343 patients with 182 men and 161 women only. The sex-ratio was 1,13. The average age of our patients at the time of the first hospitalization is 34.44, with extremes of 3 years and of 72 years. The frequency of the clinical demonstrations was as follows: aphtose oral: 100 %, aphtose genital: 92 %, pseudofolliculite: 85 %, attack articulaire:65%, reached ocular: 33 %, vascular attacks: 14 %.The ocular attack, thromboses venous and the arterial attack were significantly more frequent at the men and the knotty erythema and the articular involvement were significantly more frequent among women. The frequencies of the articular attack and the ocular were among highest, like those of the Mediterranean countries. On the other hand, venous thromboses, digestive, and neurological attack were less frequent in our series. We insist for therapeutic on the great place of colchicines all the life and personal protocol of immunosuppressor for sever ocular seatures

**Mots Cles:**

-Behçet

-uveïte

-cécité

-anevrisme

**Keywords:**

-Behçet

-uveïte

-blindness

-anevrisme

Date of Submission: 05-02-2018

Date of acceptance: 19-03-2018

**Manuscrit**

## I. Introduction

-La maladie de Behçet est une vascularite inflammatoire, multisystémique, caractérisée par la fréquence et la bénignité des manifestations cutanéomuqueuses et articulaires et la gravité des manifestations oculaires, neurologiques centrales, vasculaires et surtout artérielles et digestives [ 1 ].

-Cette pathologie touche essentiellement l'homme (2 fois plus que la femme) entre 20 et 40 ans, et elle est fréquente en Extrême-Orient et dans le pourtour méditerranéen.

-Son diagnostic est clinique et repose sur des critères internationaux [1 ; 2].

-C'est une maladie qui évolue par poussées parfois spontanément régressives et dont le traitement est essentiellement symptomatique du fait de nombreuses inconnues concernant son étiologie et sa physiopathologie [1].

-Dans ce travail, nous rapportons les résultats d'une étude rétrospective de 343 cas colligés dans le service de Médecine Interne du CHU Hassan II de Fès sur une période de 10 ans, en analysant les données épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives, dans le but de dégager les facteurs pronostiques et de les comparer ainsi à ceux de la littérature.

## II. Material and methodes

C'est une étude monocentrique descriptive et analytique de 343 dossiers: du Janvier 2007 au Janvier 2017, s'étalant sur 10 ans.

Analyse statistique et descriptive faite par le test « t de Student » et le test « Chi2 » en utilisant les logiciels « Epi-Info ».

Les critères d'inclusion des patients sont faites par l'International Study Group for Behçet's disease (1990)

## III. Résultats

343 patients ont été retenus, et ils répondaient tous aux critères d'IGS et l'IGS modifié. Tous nos patients avaient donc soit une aphtose buccale récidivante et/ou génitale associée à au moins une atteinte systémique ; arthralgie ou arthrite, thrombose veineuse profonde, atteinte du système nerveux central ou une aphtose buccale récidivante associée à une atteinte cutanée (pseudofolliculite nécrotique, nodules dermohypodermiques ou hypersensibilité cutanée au point de piqûre) et une autre manifestation systémique parmi les atteintes sus-citées.

### A-données épidémiologiques

#### 1-L'âge :

L'âge moyen de nos malades au moment de la première hospitalisation est de  $34.44 \pm 11.25$ , avec des extrêmes allant de 3ans à 72 ans.

D'autre part, l'interrogatoire a permis de déterminer à quel âge était apparu le premier signe de la maladie. Il est en moyenne de 28 ans et demi  $\pm 10.96$ . Chez deux patients, la première manifestation est apparue tard, à partir de 72 ans. Chez un autre, la MB s'est déclarée tôt à l'âge de 3 ans.

Chez 31 patients, la première manifestation en rapport avec la maladie de BEHCET est survenue au-delà de 35 ans, et chez 36 autres, au dessous de 20 ans. Le reste des patients c'est entre 20ans et 35ans

La forme juvénile de la MB est retrouvée dans 9 cas, soit 2.6 % des cas. Chez tous ces enfants, le diagnostic de la MB est retenu avant l'âge de 16ans.

Par contre, les formes tardives de la MB sont retrouvées dans 2 cas, soit 0.5% de l'ensemble des malades. Chez ces deux patients âgés respectivement de 61 et de 72, le diagnostic de la MB est retenu après l'âge de 60ans

#### 2-Sexe :

Notre série comprend un nombre plus élevé de sujets de sexe masculin. En effet, nous avons retrouvé 182 hommes (53%) et 161 femmes seulement (47%). Le sex-ratio est de 1,13.

#### 3-Cas familiaux :

Dans cette série, quatre familles sont concernées, soit 2.3% de l'ensemble des patients.

Il s'agit d'une mère avec sa fille ; deux sœurs ; un frère et une soeur ; et un père et son fils, dont les observations sont résumées dans le **tableau I**.

FAMILLE	SUJETS ATTEINTS	SIGNES DE LA MB
FAMILLE 1	Une mère et sa fille	➤ Mère : 40ans ; signes cutanéomuqueux, atteinte articulaire ➤ Fille : 10ans, signes cutanéomuqueux, atteinte oculaire
FAMILLE 2	Deux sœurs	➤ 44ans : signes cutanéomuqueux, atteinte articulaire ➤ 35ans : signes cutanéomuqueux, atteinte vasculaire
FAMILLE 3	Un frère et une sœur	➤ Frère : 38ans, signes cutanéomuqueux, atteinte articulaire ➤ Sœur : 40ans, signes cutanéomuqueux, atteinte articulaire.
FAMILLE 4	Un père et son fils	➤ père : 54ans, signes cutanéomuqueux, atteinte oculaire. ➤ Fils : 18ans, signes cutanéomuqueux, atteinte oculaire

**TABLEAU I :** tableau récapitulatif résumant 4 observations familiales de la maladie de Behçet

#### 4-Répartition géographique à l'intérieur du Maroc

Nous nous sommes intéressés aux lieux de résidence de tous nos patients, en espérant aboutir à un résultat significatif quand à une corrélation avec l'apparition de la maladie. En fait, vu le caractère rétrospectif de l'étude, ces données n'ont pas été retrouvées sur certains dossiers. Ainsi, nous n'avons pas pu avoir de détails sur le déplacement de ces patients entre les différentes régions du Maroc et le moment de l'apparition des premiers signes de l'affection, et donc les corrélations géographiques n'ont pas pu être établies

Il est à noter que la majorité des patients proviennent de la moitié Est du Maroc, vu que le CHU HASSAN II draine les malades de l'Est.

Ainsi, nous n'avons pas remarqué de région au Maroc où la MB semble prédominer compte tenu du nombre d'habitants, et les patients se répartissent comme suit (**tableau II**)

VILLE	NOMBRE DE CAS
FES	85
TAZA	3
TAOUNATE	4
MEKNES	2
KHENIFRA	2
IFRANE	1
SEFROU	3
BOULMANE	2
ERRACHIDIA	10
NADOR	8

**TABLEAU II :** nombre de patients selon leurs lieux de résidence

Il est à noter que le reste des dossiers ne renseignaient pas sur le lieu de résidence et même dans le registre du service.

#### 5-mode d'installation:

Après l'exploitation de tous les dossiers, on retrouve seulement dans 120 dossiers le type des aliments aphytogènes, malgré que ce soit un élément important dans la prise en charge thérapeutique.

Chez ces 120 patients, les aliments aphytogènes sont :

- ❖ Les fruits secs chez 54 patients
- ❖ les olives dans 20 cas
- ❖ les fromages dans 34 cas
- ❖ le citron chez 11 patients
- ❖ les tomates dans un seul cas

#### B- LES SIGNES GENERAUX :

Les signes généraux sont retrouvés chez presque la moitié de l'ensemble des patients, soit 60 cas et donc 17.5% des cas

La fièvre est retrouvée chez 22 patients, et l'asthénie chez 23 patients ; alors qu'on observe rarement un amaigrissement (12 patients) et la pâleur (5 patients).

#### C- LES MANIFESTATIONS CUTANEO-MUQUEUSES :

Les manifestations cutanéomuqueuses étaient retrouvées chez 100 % des patients avec les fréquences résumées dans le tableau n° III.

Nature de l'atteinte	Nombre de patients
Aptose buccale	343 (100%)
Aptose bipolaire	315 (92%)
Pseudofolliculite	292 (85%)
Pathergy test (réalisé chez 240 patients)	77 (32%)
Nodule dermohypodermique	7 (2%)
Aptoses cutanées	4 (1,16%)

**TABLEAU III :** répartition des différents types d'atteinte cutanéomuqueuse

### D-Les Manifestations Oculaires

L'atteinte oculaire a été observée chez 116 cas (soit 33,81%). Cette atteinte était bilatérale dans 79 cas (68%). Par contre, elle était unilatérale dans 37 cas seulement (32%). La maladie de Behçet a été inaugurée chez 40 patients de cette série par une atteinte ophtalmique, soit dans 34% de cas.

L'atteinte oculaire est retrouvée chez 80 hommes (soit 68 %) et 36 femmes (soit 32 %) ,avec un sex-ratio =2,22.

Pour la répartition selon le type d'atteinte oculaire : voir tableau n°IV

**TABLEAU IV** : la répartition selon le type d'atteinte oculaire

Nous avons analysé ces données de manière statistique afin d'essayer d'identifier les éléments au cours desquelles l'atteinte oculaire est significativement plus fréquente, sachant que c'est significatif si  $P < 0.05$ . (Voir tableau n°V)

On se rend compte qu'il n'y a pas de facteur particulier qui se dégage, mais il est statistiquement significatif que ceux qui ont eu une corticothérapie et des immunosuppresseurs sont ceux qui avaient une atteinte oculaire. D'après notre étude, le sexe n'est pas un facteur de survenue d'une atteinte oculaire, de pour l'existence d'autres manifestations systémiques.

**TABLEAU V** : corrélation statistique entre patients avec atteinte oculaire et ceux sans atteinte oculaire

	Atteinte oculaire +cécité (N=15)		Atteinte oculaire sans cécité (N=101)		
<i>Uvéite antérieur</i>	---		49cas	48%	
<i>Uvéite postérieur</i>	5cas	33.33%	20cas	19.8%	
<i>Panuvéite</i>	9 cas	60%	33cas	32.6%	
<i>Vascularite rétinienne</i>	4 cas	26.6%	9cas	8.9%	

  

Signes cliniques(%)	atteinte oculaire +cécité (N=15)	atteinte oculaire cécité (N=101)	sans oculaire (N=227)	atteinte	Valeur P
Age	30ans	32.51ans	34.03	---	
Sexe masculin	73%	68%	44%		NS
Manifestation cutanéomuqueuse	100%	100%	100%	---	
Angiobehçet	3cas 20%	17cas 16,8%	27cas 11,89%		NS
Neurobehçet	0%	2%	0.88%	---	
Entérobhçet	0%	0%	0,88%	---	
VS élevée	46%	13.8%	11.45%		NS
Corticothérapie	100%	52 cas 51%	30 cas 13%		<0.0001
Immunosuppresseur	13cas 86%	52cas 51%	9cas 3.9%		<0.0001

### E-Les Manifestations Articulaires

Une atteinte articulaire était présente chez 223 patients (65 %); il s'agissait de la seconde manifestation la plus fréquente après l'atteinte cutanéomuqueuse. Les manifestations articulaires sont beaucoup plus fréquentes chez les femmes que les hommes. L'atteinte clinique est répartie selon le tableau VI

Type d'atteinte	N	% (n=223 cas)
<b>Arthralgies</b>	<b>201</b>	<b>90,1%</b>
Polyarthrite	12	5,4%
Lombalgies	7	3,2%
Sacro-iliite	2	0,9%
Monoarthrite	1	0,4%

**TABLEAU VI :** la répartition selon le type d'atteinte articulaire

Il existe quelques particularités de la MB liées à l'atteinte articulaire illustrées dans le tableau VII; ainsi l'atteinte articulaire est significativement plus fréquente chez la femme (62 contre 22%), avec présence de pseudofolliculite (88,7 contre 78%), et d'angio-behçet (38 contre 7 cas)(p<0.001).

Signes cliniques(%)	Atteinte (n=223)	articulaire	Sans atteinte articulaire (n=120)	Valeur P	
Age	34.5ans		36ans	----	
Sexe féminin	<b>62%</b>		22%	<0.0001	
Pseudofolliculite	<b>198 cas</b>	88.7%	94cas	78%	NS
Atteinte oculaire	65 cas	29%	51cas	42%	NS
Atteinte vasculaire	<b>38 cas</b>	17%	9cas	7%	<0.001
Neurobehçet	0.4%		2.5%	----	
Entérobhçet	0.8%		0%	----	
VS élevée	8%		10.8%	NS	
Corticothérapie	68 cas	30 %	29 cas	24%	NS
Immunosuppresseur	53 cas	24%	21 cas	17.5%	NS

**TABLEAU VII :** corrélation statistique entre patients avec atteinte articulaire et ceux sans atteinte articulaire

### F-Les manifestations vasculaires

Une atteinte vasculaire a été retrouvée chez 47 patients de notre série, soit 14%; l'atteinte des vaisseaux rétiniens étant exclue (voir les manifestations oculaires).

Elle a constitué la première manifestation de la maladie de Behçet dans 15 cas, soit 32%

Parmi ces 47 sujets, on note 8 femmes et 39 hommes :sex-ratio =4,8

Parmi les différentes atteintes vasculaires, la thrombophlébite profonde prédomine avec 75 %. (voir tableau n° VIII).

Nature de l'atteinte	Nombre de patients N=47 cas
<b>Thrombose veineuse du MI</b>	<b>35 cas (75%)</b>
<b>Autres sites de thromboses</b>	<b>5 cas (10%)</b>
<b>Anévrismes de l'artère pulmonaire</b>	<b>4 cas (9%)</b>
<b>Anévrismes abdominales</b>	<b>3 cas (6%)</b>

**TABLEAU VIII :** nombre de patients par type d'atteinte vasculaire

Nous avons essayé de déterminer les particularités de l'atteinte vasculaire, et ainsi de voir les corrélations qui sont significatives. On note une prédominance des atteintes vasculaires chez les hommes, ainsi que la prédominance de l'atteinte articulaire et le syndrome inflammatoire en cas d'atteinte vasculaire et ce de manière très significative.

Pour les décès, ils sont significativement reliés à l'atteinte vasculaire (Voir tableau IX).

Signes cliniques(%)	Atteinte vasculaire (N=47)		Sans atteinte vasculaire (N=296)		Valeur P
Age	37.7ans		34.03ans		----
Sexe masculin	39cas	(83%)	143cas	(48%)	<b>0.002</b>
Manifestation cutanéomuqueuse	47cas	(100%)	296cas	(100%)	----
Atteinte oculaire	20cas	(42%)	96cas	(32%)	NS
Atteinte articulaire	<b>38cas</b>	(81%)	185cas	(62%)	----
Neurobehçet	1cas	(2%)	3cas	(1%)	----
Entérobeçet	1cas	(2%)	1cas	(0,3%)	----
VS élevée	<b>18cas</b>	(38%)	29cas	(10%)	<b>0.001</b>
Corticothérapie	30cas	(64%)	67 cas	(23%)	<b>0.002</b>
Immunosuppresseur	27cas	(57%)	47cas	(15%)	<b>0.001</b>
Décès	<b>7cas</b>	(15%)	8cas	(2,7%)	<b>0.005</b>

**TABLEAU IX :** Les Correlations Statistiques Chez Les Patients Avec Atteinte Vasculaire

### G- Autres manifestations

Les autres manifestations retrouvées dans notre série sont représentées sur tableau X ; On ne trouve pas dans notre série, malgré qu'elle soit importante, ni l'atteinte rénale, ni l'atteinte hématologique qui sont décrites dans la littérature.

Manifestation	Type d'atteinte	N
Digestive	Aptose rectale	2 cas
Pleuro-pulmonaire	hémoptysie+++	7 cas
Neurologique	Thrombophlébite cérébrale; vascularite	4 cas
Musculaire	Myosite	1cas
Cardiaque	Thrombose intracardiaque; Endomyocardite	3 cas

**TABLEAU X :** Les autres manifestations

### H-Evolution :

Le recul maximal est de 10 ans et la médiane de 7.7 ans. 15 patients sont décédés. Les causes du décès étaient une atteinte vasculaire (quatre patients), un syndrome de Budd-chiari aigu avec thrombose intracardiaque (un patient), une atteinte neurologique chez une seule patiente, et des causes non précises dans le reste des cas.

Par contre l'évolution de la MB était stable sans rechute chez 66.3% de l'ensemble des cas

Nous avons eu des rechutes dans 33,7% des patients; sous forme cutanéomuqueuse dans 85 cas, oculaire dans 22 cas et enfin vasculaire chez 7 patients.

L'évolution a été marquée par des complications chez 26 patients par une cécité chez 15 patients; une embolie pulmonaire chez les 4 autres patients et une thrombophlébite à répétition dans 7 cas.

## I-Traitement

Il y a eu recours à des protocoles thérapeutiques variés chez tous ces patients en fonction des manifestations de la MB et de leur évolutivité.

- Ainsi, l'éviction des aliments aptogènes a été recommandée chez la majorité des patients; mais l'exploitation des résultats était difficile vu que c'est une étude rétrospective basée sur les dossiers médicaux.

- La colchicine a été administrée chez tous les patients, avec des résultats variables pour couvrir essentiellement les manifestations cutanéomuqueuses et articulaires de la maladie.

- Les antalgiques à base des AINS et du paracétamol ont été administrés chez 20 patients, surtout pour traiter une atteinte articulaire.

- Un traitement anticoagulant à base d'Héparine de bas poids moléculaire avec le chevauchement avec une antivitamine K a été préconisé chez 40 patients, aussi bien pour traitement de la thrombose veineuse, artérielle, et intra-cardiaque.

- La corticothérapie a été instaurée chez 97 patients aussi bien devant l'atteinte oculaire, les thromboses atypiques graves, l'atteinte neurologique et enfin l'anévrisme de l'artère pulmonaire.

- Le recours à un traitement immunosuppresseur a eu lieu chez 84 patients,

Les immunosuppresseurs préconisés sont le Cyclophosphamide chez 70 patients: 6cures en générale à j1, j15, j30, j60, j90 et j120 avec des cures trimestrielles si absence de relais par l'Azathioprine.

Par contre, l'Azathioprine a été utilisé chez 45 patients, et l'anti-TNF chez 14 patients.

D'autres traitements adjuvants ont été associés ; traitements locaux des lésions cutanéomuqueuses, veinotropes, bas de contention, antibiotiques ou autres en fonction des situations.

## J-Les Maladies Associees

-chez un patient âgé de 45ans, on note la présence d'un syndrome de Gougerot-Sjogren confirmé par la biopsie des glandes salivaires, avec un syndrome sec oculo-buccal isolé qui est apparu après 2 ans du diagnostic de la maladie de Behcet. Ce patient est actuellement sous traitement substitutif.

-chez une patiente âgée de 25ans, suivie dans notre formation depuis 2 ans pour leucémie myéloïde chronique mise sous Hydroxyurée puis Imatinib, a présenté 1 an après le diagnostic, une aptose bipolaire, avec pathergy test positif. La patiente est actuellement sous Colchicine avec l'imatinib, et on note une bonne évolution des deux maladies.

Par ailleurs, il n'y a pas de cancer apparu chez les patients au cours de l'évolution notamment ceux qui sont sous immunosuppresseurs.

## IV. Discussion

La MB intrigue beaucoup les internistes et de nombreux spécialistes. En effet, les multiples aspects qu'elle peut prendre en touchant « aléatoirement » divers organes ont été à l'origine de nombreuses études à travers le monde. Ainsi, il existe une riche bibliographie, et il serait faux de prétendre en prendre connaissance dans sa totalité. Même si le caractère rétrospectif de notre étude ne nous permet pas d'avancer une estimation chiffrée de la prévalence de la MB au service de « médecine interne du CHU HASSAN II de FES », il s'agit sans contestation de la vascularite la plus fréquente dans notre service. La maladie de Behcet est peut-être plus présente dans notre région, puisque nous avons colligé 343 cas en 10 ans alors que la série de FILALI (Rabat) a colligé 162 cas sur 15 ans et la série de BENAMOUR (Casablanca) a colligé 637 cas en 18 ans mais sur 2 services de médecine interne et d'ophtalmologie.

La prédominance masculine de notre série est retrouvée par les autres séries de la littérature [2 ; 3 ; 4 ; 5 ; 6]. Cependant, il existe une particularité dans notre série, c'est que malgré la prédominance masculine, il y a une grande présence féminine comparativement à la série de Rabat où le sex-ratio est de 3,26 [3] et celle de Casablanca avec un sex-ratio de 2,43 [8] et même par rapport à nos voisins de Tunisie où le sex-ratio est de 2,75. Notre sex-ratio se rapproche de celui du Japon et de la Turquie.

L'âge moyen de nos patients au moment de la première hospitalisation est de  $34.44 \pm 11.25$ , avec des extrêmes allant de 3ans à 72 ans.

L'âge de début de la maladie de nos patients est comparable aux autres séries. En effet, quelle que soit la population étudiée, la MB s'installe généralement à la troisième décennie de la vie. Un âge moyen de début de 26,5 ans est rapporté dans la série de FILALI de Rabat et un âge au diagnostic de 32 ans; et ça rejoint notre série. Le même résultat est retrouvé dans une série plus récente de BENAMOUR à Casablanca qui étudie 673 cas sur une période de 16ans [7]. Il est de même dans les séries de l'Asie de l'Est où l'âge moyen de début est de 31,7 ans Il est de 26,5 ans dans les pays arabes et de 25,6 ans en Turquie [8]. En Israël, la MB semble survenir plus précocement avec une moyenne d'âge de début de 19,9 ans [9].

Dans notre série, la fréquence des différentes manifestations cutanéomuqueuses figure parmi les plus élevées par rapport aux données de la littérature sauf pour les nodules dermohypodermiques. [2 ;3 ;8].

La fréquence des atteintes oculaires se situe entre 40 et 70 % des patients dans la littérature [10,11]. La fréquence plus faible (33.81%) observée dans notre série pourrait être expliquée par le faible recul que nous avons, il est possible qu'avec le temps certains patients risquent de développer une atteinte oculaire. Par ailleurs, nous n'y avons inclus que les atteintes uvéales, les vascularites rétiniennes et les épisclérites. Les kératites et les syndromes secs et les oedèmes papillaires n'y ont pas été inclus comme dans les autres séries. La fréquence de cécité dans notre série pourrait être expliquée par le fait que certains patients, du fait de mauvaises conditions socioéconomiques et/ou de la difficulté d'accès à des soins spécifiques consultent à un stade avancé alors que des lésions irréversibles sont déjà installées, de même l'incapacité de se procurer des médicaments chers comme les immunosuppresseurs de relai.

Nous avons constaté une atteinte articulaire dans 65% des cas de notre série et ça rejoint la fréquence rapportée dans la littérature qui varie entre 50 et 60%. Il n'est pas rare que les manifestations articulaires soient inaugurales de la MB. Les formes articulaires inaugurales représentaient 20% des cas, Benamour notait 18,2 % et Ben Taarit 15,2 %. Pour Bisson [12], elles ont pu même précéder l'aphtose de plusieurs années. Strachan [13] a rapporté enfin un cas où l'atteinte articulaire a précédé de 20 ans les autres manifestations de la maladie. Le plus souvent, l'atteinte articulaire survient après les autres manifestations de la MB.

En ce qui concerne l'atteinte articulaire périphérique, les arthralgies ont été la manifestation la plus fréquente dans notre série. Elles ont évolué le plus souvent sur un mode aigu et ont touché essentiellement les grosses articulations surtout les genoux et les chevilles, comme dans d'autres séries. Les monoarthrites dans notre étude ont été moins fréquentes, comme pour la plupart des auteurs [14]. Exceptionnellement, certaines études ont rapporté l'existence d'érosions radiologiques au niveau du manubrium sternal. L'arthrite du genou peut s'accompagner d'un kyste poplité (cinq cas dans une série tunisienne) qui peut se rompre dans le mollet réalisant une « pseudophlébite » et faisant évoquer à tort une thrombose veineuse profonde dans le cadre d'un angio-Behçet ; mais l'échographie redresse facilement le diagnostic. Pour l'atteinte axiale, la fréquence de la sacro-iliite au cours de la MB, est présente dans 2 à 4 % des cas selon les séries étudiées, avec une incidence très élevée pour Dilsen, mais pas pour Chamberlain et Yazici [15]. Au Japon, l'association SPA et MB n'a jamais été signalée malgré la grande fréquence de la SPA dans ce pays. Il semble que la SPA se voit surtout chez les sujets atteints de la MB porteurs de l'antigène HLA B27 [16].

La fréquence de l'atteinte vasculaire est très variable d'une population à une autre de 6 à 38 % [3, 14, 16]. Elle est de 14% dans notre série, alors que dans la série de HAMZAOUI qui est de 24,9 %, par contre les autres séries marocaines [3, 17] où la fréquence est entre 21 et 36%, et elle est de 31 à 43 % dans d'autres séries tunisiennes [18, 19], de 35 % en France [20]. Au Japon, elle est nettement inférieure, étant de 9 % [15], de même qu'en Turquie où elle est de 17 % [20]. La diffusion des thromboses veineuses à l'ensemble des territoires veineux apparaît clairement dans nos résultats confirmant le caractère ubiquitaire de l'atteinte veineuse et le tropisme veineux de la maladie. Dans la littérature, les thromboses caves, dont la MB constitue une des principales étiologies [1] et sont rapportées avec une fréquence de 0,2 à 10 % [21]. Dans la littérature, les thromboses caves supérieures (TCS) au cours de la maladie de Behçet (MB) sont considérées comme rares. Des cas isolés sont rapportés. Dans la série de S. Benamour, en 19 ans, 22 patients ont présenté une TCS parmi les 767 cas de MB colligés durant la même période [22]. La prévalence de l'atteinte artérielle est controversée et elle est observée dans 3 à 34 % des cas dans les études internationales. Elle se retrouve principalement dans le sexe masculin. Elle intéresse tout le territoire artériel avec une prédilection pour l'aorte abdominale et l'artère pulmonaire [23, 24]. Les patients qui se présentent avec le diagnostic d'anévrisme de l'aorte ou des lésions des artères pulmonaires ont un mauvais pronostic à cause du risque de rupture. Devant le diagnostic d'un anévrisme, l'intervention doit être urgente. Par ailleurs, la chirurgie, sur de tels terrains inflammatoires, n'est pas toujours facile en raison de complications postopératoires dont la plus fréquente est la désunion anastomotique. Et donc, si la pathologie du malade ne nécessite pas une intervention urgente, on doit retarder le traitement chirurgical jusqu'à la période de rémission sous traitement corticoïde ou immunosuppresseur.

Si la maladie de Behçet est une affection multisystémique pouvant altérer le pronostic fonctionnel par ses localisations oculaires, neurologiques, veineuses, articulaires ; elle est rarement la cause décrite du décès chez les patients qui en sont atteints. Ainsi, les manifestations artérielles à type d'anévrisme ou les atteintes neurologiques sévères, les perforations digestives et les colites inflammatoires, les thromboses veineuses des gros troncs profonds constituent les principales causes de mortalité entrant dans ce cadre. La survenue d'infections sévères du fait des thérapeutiques immunosuppressives est également responsable de décès. Dans les séries de FILALI [3]; et de HAMZAOUI [2]; les traitements utilisés selon les manifestations sont non évalués ; mais si on se base seulement sur la littérature, nos conduites à tenir thérapeutiques rejoignent celles de la littérature, surtout dans les manifestations graves. Enfin, aucun cancer induit par les traitements immunosuppresseurs n'est déclaré pour l'instant. Il y a eu recours à des protocoles thérapeutiques variés chez tous ces patients, en fonction des manifestations de la MB, et de leur évolutivité.



## V. Conclusion

La maladie de Behçet, initialement décrite par le dermatologiste TURC qui lui a donné son nom vers 1930, n'a pas cessé d'intriguer de nombreux internistes et spécialistes. D'une triade clinique associant aphtose buccale, aphtose génitale et uvéite, elle est devenue une maladie systémique à part entière, touchant aléatoirement et dans une multitude de combinaisons possibles divers organes. Tantôt bénigne et tantôt sévère par son retentissement fonctionnel, c'est une maladie relativement rare. Ayant suivi l'itinéraire de « la route de soie », elle se caractérise par sa fréquence au Japon et dans les pays de la Méditerranée, sa prédominance masculine ainsi que le jeune âge des patients qu'elle affecte. Cliniquement ; la maladie de Behçet peut se manifester par des signes cutanéomuqueux dont les plus évocateurs sont les aphtes buccaux et génitaux, la pseudofolliculite nécrotique et l'hypersensibilité cutanée aux points de ponction. Les atteintes oculaires y sont fréquentes et d'un pronostic péjoratif. Les manifestations vasculaires veineuses et artérielles, articulaires, neurologiques, cardiaques, pleuro-pulmonaires, digestives et rénales sont plus rares et moins caractéristiques. Il faut savoir que le diagnostic de la maladie de Behçet reste clinique avant tout, et que c'est l'association de plusieurs de ces signes qui le conforte.

## Bibliographie

- [1] International Study Group for Behçet's disease : Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lacet* 1990;335:1078-80.
- [2] S. B'chir Hamzaoui, A. Harmel, K. Bouslama, M. Abdallah, M. Ennafa, S. M'rad, M. Ben Dridi and le groupe tunisien d'étude sur la maladie de Behçet ; Reçu le 2 mai 2006; accepté le 21 juillet 2006. Available online 18 August 2006.
- [3] N. Filali Ansary, Z. Tazi Mezalek, A. Mohattane, M. Adnaoui, M. Aouini and A. Maaoui *et al.*, La maladie de Behçet : 162 observations, *Ann. Med. Interne (Paris)* **150** (1999), pp. 178–188.
- [4] GHARIBDOOST F., DAVATCHI F., SHAHRAN F. et coll: clinical manifestations of behcet's disease in Iran. Analysis of 2068 cases. 6ième conference internationale sur la maladie de behçet ,Paris 1993.
- [5] ZIERHUT M., SAAL J., PLEYER U. et coll. : behcet's disease, epidemiology and eye manifestations in german and Mediterranean patients. *German J Ophthalmol* (1995) 4 :246-251
- [6] NAKAE K., MASAKI F., HASHIMOTO T. et coll: recent epidemiological features of behcet's disease in japon .6ième conference internationale sur la MB; Paris 1993
- [7] BENAMOUR S., CHAOUI S., BETTAL S., AMRAOUI A.: maladie de behçet; etude de 673 patients; revue de med interne 1999;20 suppl 1 Zouboulis C. Epidemiology of Adamantiades-Behçet's disease. *Ann Med Interne (Paris)* 1999;150:488–98.
- [8] Krause I, Uziel Y, Guedj D, Mukamel M, Molad Y, Amit M, et al. Mode of presentation and multisystem involvement in Behçet's disease: the influence of sex and age of disease onset. *J Rheumatol* 1998;25:1566–9
- [9] K. Janati, K. EL Omari , H. Benchiki , M. Hamdani , H. Lakhdar : Les manifestations oculaires de la maladie de Behçet (étude de 50 patients consultant en dermatologie) ; *Service de dermatologie vénéréologie, CHU Ibn-Rochd, quartier des hôpitaux, Casablanca, Maroc* ; *Service d'ophtalmologie, hôpital 20-Août, Casablanca, Maroc*; revue de médecine interne ; accepté le 20 juin 2005
- [10] Ben Taarit C, Turki S, Ben Maiz H. Les manifestations rhumatologiques de la maladie de Behçet : à propos de 309 cas. *Rev Med Interne* 2001;22: 1049–55.
- [11] Bisson M, Amor B, Kahan A, Delabarre F. Les manifestations articulaires de l'aphtose (syndrome de Behçet). *Sem Hop Paris* 1971;47:2023–33.
- [12] Strachan RW, Wiggzell FW. Polyarthritis in Behçet's multiple symptom complex. *Ann Rheum Dis* 1963;22:26–35.
- [13] M.A. Ait Badi , M. Zyani , S. Kaddouri , R. Niamane, A. Hda, J.-P. Algayres : Les manifestations articulaires de la maladie de Behçet. À propos de 79 cas ; ARTICLE IN PRESS ; REV MED-3205; No. of Pages 6
- [14] Yazici H, Pazarli H, Barnes CG, Tuzun Y, Ozyazgol Y, Silman A, et al. A controlled trial of azathioprine in Behçet's syndrome. *N Engl J Med* 1990;322:281–5
- [15] Benamour S, Zeroual B, Alaoui FZ. Joint manifestations in Behçet disease: A review of 340 cases. *Rev Rhum Engl Ed* 1998;65:299–307.
- [16] Benamour S, Chaotic L, Zero LB. Study of 673 cases of Behçet's disease. In : Olivier I, Slavering C, Cantini F eds. 8<sup>th</sup> International Congress on Behçet's disease. *Program and Abstracts Milano* : Prex, 1998:232
- [17] Houman MH, Ben Ghorbel I, Khiari Ben Salah I, Lamoum M, Ben Ahmed M, Miled M. Deep vein thrombosis in Behçet's disease. *Clin Exp Rheumatol* 2001;19(5 Suppl 24):S48–50.
- [18] Hamzaoui B'chir S. Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet [thèse]. Tunis: faculté de médecine de Tunis; 2001.
- [19] Wechsler B, Piette JC, Conard J, Le Thi Huong D, Blétry O, Godeau P. Les thromboses veineuses profondes dans la maladie de Behçet. 106 localisations sur une série de 177 malades. *Presse Med* 1987;661–4.
- [20] GURLER A, Boyvat A, Tursen U. Clinical manifestations of Behçet's disease: an analysis of 2147 patients. *Yonsei Med J* 1997;38:423–7.
- [21] HAMZA M.: physiopathologie de la MB .sem hospital paris, 1987, 63, n15, 1195-1200
- [22] Othmani S, Bahri M, Louzir B, Borhane K, Bahri M. Fibrose médiastinale et maladie de Behçet. À propos de trois observations. *Rev Med Interne* 2000;21:330–6.
- [23] Davatchi F, Chitsaz S, Jamshidi AR, Nadji AH, Chams-Davatchi C, Shams H, et al. New simple way to use the classification tree for the diagnosis of Behçet's disease. *APLAR J Rheumatol* 2005;8:43–4.

Pr z.khammar "La Maladie De Behcet : A Propos De 343 Cas" IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS) , vol. 17, no. 3, 2018, pp. 63-71