

## Polyarthrite destructrice au cours de la Maladie de Behçet Destructive arthritis in Behçet's disease

Dr. ANGALLA Affleck Romaric Ledier, Pr. ABOURAZZAK Fatima Ezzahra,  
Pr. HARZYToufik

Service de Rhumatologie Centre Hospitalier Universitaire Hassan II, Fès-Maroc

Auteur correspondant : Dr ANGALLA Affleck Romaric Ledier, service de Rhumatologie Centre Hospitalier  
Universitaire Hassan II Fès -Maroc

### Résumé

La maladie de Behçet est une vascularite systémique d'étiologie indéterminée. Elle associe une aphtose buccale et génitale à une atteinte oculaire des chambres antérieures et postérieures de l'œil auxquelles peuvent s'ajouter d'autres manifestations parmi lesquelles l'atteinte articulaire, dominée par des arthralgies inflammatoires et ou des arthrites périphériques. L'atteinte articulaire destructrice, rapportée dans la littérature par plusieurs auteurs, reste rare. Nous rapportons deux observations d'une polyarthrite érosive au cours de la maladie de Behçet chez deux patientes, l'une âgée de 55 ans et l'autre 32 ans. Les malades étaient admises dans un tableau de polyarthrite symétrique des grosses et petites articulations. Cette poussée articulaire est contemporaine d'un aphte buccal et d'une lésion de pseudo folliculite. La recherche de facteurs rhumatoïdes, d'ACPA et l'antigène HLA B27 est revenue négative. Les radiographies des articulations périphériques, couplées à l'échographie ostéoarticulaire ont objectivé une atteinte ostéo-cartilagineuse étendue des avant-pieds chez une et une carpite bilatérale chez l'autre.

**Mots Clés :** Polyarthrite, érosive, Behçet, vascularite

### Summary

Behçet's disease is a systemic vasculitis of unknown etiology. It combines oral and genital aphthosis with ocular involvement of the anterior and posterior chambers of the eye to which other manifestations may be added, including joint involvement, dominated by inflammatory arthralgia and / or peripheral arthritis. Destructive joint damage, reported in the literature by several authors, remains rare. We report two observations of erosive polyarthritis in Behçet's disease in two patients, one aged 55 and the other 32. Patients were admitted with a picture of symmetrical polyarthritis of the large and small joints. This joint thrust is contemporaneous with a mouth ulcer and a pseudo folliculitis lesion. The test for rheumatoid factors, ACPA and the HLA B27 antigen came back negative. X-rays of the peripheral joints, coupled with osteoarticular ultrasound, demonstrated extensive bone and cartilage damage to the forefeet in one and bilateral carpalitis in the other.

**Keywords:** Polyarthritis, erosive, Behçet, vasculitis

Date of Submission: 29-04-2021

Date of Acceptance: 13-05-2021

### I. Introduction

La maladie de Behçet est une vascularite systémique d'étiologie inconnue. Le substratum anatomique commun à ces différentes atteintes est une vascularite touchant indifféremment tous les vaisseaux avec une prédominance pour l'atteinte veineuse [1].

Décrite en 1937 par Hulusi Behçet, cette maladie est rare et ubiquitaire avec deux foyers principaux : Japon et le bassin méditerranéen [2]. Cliniquement elle se caractérise par une aphtose buccale récidivante ou le plus souvent buccogénitale associée à des manifestations systémiques dont les plus fréquentes sont : cutanées, oculaires, articulaires vasculaires, neurologiques et digestives. Les atteintes articulaires fréquemment observées au cours de la maladie de Behçet sont les arthralgies ou les arthrites périphériques, l'atteinte articulaire destructrice rapportée dans la littérature par plusieurs auteurs est rare, et peut générer les déformations irréductibles [3,4,5,6]. Nous rapportons deux observations de la maladie de Behçet avec une polyarthrite érosive.

### Observation N°1

Il s'agit d'une patiente âgée de 55 ans, suivie depuis 8 ans pour une maladie de Behçet. Le diagnostic a été retenu devant la survenue de plus de 3 épisodes annuels d'aphtose buccogénitale associée à un érythème noueux (étude histologique d'un nodule était en faveur d'une vascularite leucocytaire) et des pseudo folliculites. La patiente était hospitalisée en juin 2013 pour une poussée articulaire, évoluant par poussée rémission depuis le diagnostic de la maladie de Behçet, intéressant les grosses et les petites articulations. L'examen clinique retrouvait dix articulations douloureuses (2, 3<sup>ème</sup> inter phalangienne proximale

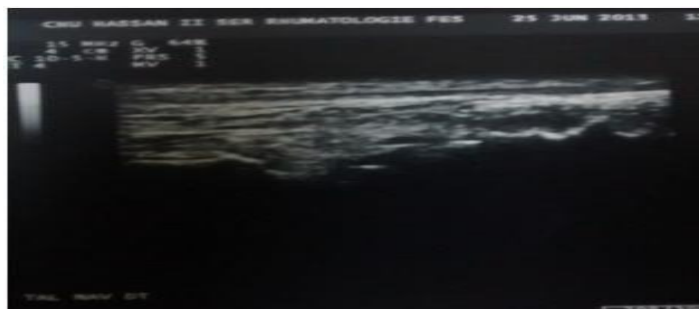
droite ; 1,3<sup>ème</sup> inter phalangiennne proximale, deux poignets , deux genoux , les deux chevilles et trois articulations gonflées : poignet droit , genou gauche et la cheville droite .Cette atteinte articulaire réalise grossièrement une poly arthralgie symétrique .La poussée articulaire était associée à des lésions cutanées type d'aphte buccal siégeant au niveau de la lèvre supérieure et des pseudo folliculites au niveau du dos et d'érythème noueux (figure 1) .Le bilan immunologique a mis évidence la négativité de l'antigène AHLA B27, le dosage des Anticorps antinucléaires, des facteurs rhumatoïdes et des ACPA s'est révélée négatif.Les radiographies des mains étaient normales. Les radiographies des chevilles et avants pieds ont objectivé un pincement talonaviculaire bilatérale. L'échographie des pieds a objectivé :à droite des multiples érosions talonaviculaire et naviculocuneiforme avec une synovite faiblement active (Figure 2). Au total ces radiographies standards couplées à l'échographie ostéoarticulaire témoignent le caractère érosif de la polyarthrite. Cette polyarthrite chronique mime une polyarthrite rhumatoïde , nous pensons que l'évolution parallèle de l'atteinte articulaire à celle des lésions cutanées de la maladie de Behçet , la négativité des facteurs rhumatoïdes , des ACPA et la négativité de la recherche des autres rhumatismes inflammatoire chronique destructeurs permettent de trancher en faveur de la maladie de Behçet .L'atteinte articulaire érosive a permis de faire recours à un traitement de fond par le Méthotrexate 15mg/semaine associée à des AINS . Avec un recul de 6 mois, la patientea significativement bienrépondue au traitement.

### **Observation N°2**

Le deuxième cas est celui d'une patiente âgée de 32 ans. Son histoire remonterait il ya 10 ans, à l'âge de 22 ans par une oligoarthrite intermittente durant deux à trois jours, prédominant initialement aux membres inférieurs. L'atteinte articulaire évolue pour atteindre les membres supérieurs, toujours sur le mode intermittent. L'atteinte articulaire s'améliore sous l'effet d'injections intramusculaires de corticoïdes. La patiente est vue dans notre service pour la première fois en mars 2015 pour une poussée poly articulaire intéressant les genoux, les chevilles et les inter phalangiennes proximales, les métacarpo-phalangiennes, lespoignets, une aphtose bipolaire plus de trois épisodes par année et des lésions cutanées des bras et des doigts à type de pustulose et du tronc à type de pseudo folliculite, lésions apparues, pour la première fois, deux mois auparavant. Le bilan biologique retrouvait un syndrome inflammatoire non spécifique et un bilan immunologique qui s'avère normal, les sérologies virales négatives. Les radiographies des mains ont objectivé un pincement radio carpienne, une carpite et un pincement des 2 et5<sup>ème</sup> inter phalangiennne proximale droit(Figure 3). Le diagnostic d'arthroBehçet est posé et un traitement par le méthotrexate 0,2mg/kg/semaine et la colchicine 1 mg/j est débuté, visant les atteintes cutanéomuqueuses et articulaires. Trois semaines plus tard, les atteintes cutanées et articulaires ont complètement régressé, de même que le syndrome inflammatoire biologique, et la réduction des doses de corticoïdes est entamé.



**Figure 1** : nodosités sous cutanés des 2jambes (érythème noueux)



**Figure 2:** érosions talonaviculaires droites multiples et naviculocuneiformes droite avec synovite faiblement active



**Figure 3:** pincement radio carpienne, carpite droite type II et pincement des Interphalangiennes proximales

## II. Commentaires

Les manifestations articulaires de la maladie de Behçet sont fréquentes. Elles sont d'ordre de 50 à 70% des cas selon les séries de la littérature [7,8 ;5]. Pour Wechsler et al [9] dans une série de 60 cas d'observation de maladie de Behçet autochtone n'ayant pas le biais de recrutement rhumatologique rapportait 40% des cas d'atteintes articulaires. Dans une série de 452 cas de maladie de Behçet rapportait 68,3% des cas. Cette fréquence place l'atteinte articulaire en 3<sup>ème</sup> position après l'aphtose buccale 98,3% et l'aphtose génitale 86% [7,10].

L'âge moyen des patients est de l'ordre de 29,5 ans, avec une prédominance masculine nette et un sex ratio de 2,55 dans la littérature [7, 11,12]. Les manifestations articulaires périphériques sont les plus fréquentes. Plusieurs aspects peuvent être réalisés, selon la topographie, la durée et l'intensité de l'inflammation articulaire réalisant de simples arthralgies ou de véritables arthrites. Les manifestations articulaires touchent avec prédilection les grosses articulations des membres inférieurs : genoux et chevilles, suivies des poignets, des coudes et des épaules [11-13, 14]. L'atteinte des petites articulations des mains et des pieds est beaucoup moins fréquente [11]. Les arthralgies d'allure inflammatoire isolées ou associées à une arthrite sont aussi fréquentes que les arthrites [11,14], prédominant toujours aux genoux et aux chevilles. La monoarthrite et l'oligoarthrite touchent essentiellement l'homme, siégeant de préférence aux genoux et les chevilles et évoluant sur un mode aigu, subaigu et le plus souvent récidivant, rarement chronique. Rarement le tableau clinique est celui d'une hydarthrose considérée comme rare [15,16]. La polyarthrite survient plus fréquemment chez la femme et associe une atteinte des grosses articulations à celle des petites articulations des mains et des pieds, le plus souvent symétrique [1, 7, 10, 13]. Il n'est pas rare que les manifestations articulaires soient inaugurales de la maladie de Behçet. Benamour [7] notait 18,2% et Ben Taarit [13] 15,2%. Pour Bisson [17], elles ont pu même précéder l'aphtose de plusieurs années ; Strachan [18] 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 Maladie de Behçet [10,17]. Bisson [17] a rapporté le cas d'un patient chez qui les manifestations rhumatologiques sont apparues 27 ans après l'aphtose buccale et génitale. Les poussées d'arthrites sont souvent contemporaines des poussées d'aphtose ou de signes oculaires. Bien qu'elle soit rare, l'atteinte articulaire destructrice et/ou déformante est rapportée par plusieurs auteurs [4,7-19]. D'après la littérature, elle intéresse avec prédilection les petites articulations des mains et des pieds, alors qu'habituellement au cours de la maladie de Behçet prédomine l'atteinte des grosses articulations. Cliniquement, les petites articulations. Les

atteintes sont le siège de déformations irréductibles des doigts et des pieds, tels des pieds creux ou des orteils en griffe [20]. 79 cas de forme observée par Benamour [7] (six cas de polyarthrite déformante des doigts et des orteils, dont quatre de polyarthrite destructrice) et Ben Taarit [13] (deux polyarthrites déformantes et destructrices intéressant les petites articulations des mains) ; rapportées également par d'autres auteurs [5–21] ; exceptionnellement, certaines études ont rapporté l'existence d'érosions radiologiques au niveau du manubrium sternal [4,22]. L'arthrite du genou peut s'accompagner d'un kyste poplité cinq cas dans une série tunisienne [14]. Qui peut serompre dans le mollet réalisant une « pseudo phlébite » et faisant évoquer à tort une thrombose veineuse profonde dans le cadre d'un angio-Beçet [23,24], mais l'échographie redresse facilement le diagnostic. Benhamou et al, ont rapporté l'observation d'un patient de 29 ans dont les premiers symptômes de la maladie se sont manifestés à 12 ans [25] ; la polyarthrite destructrice a accompagné les poussées de la maladie étendue aux poignets, aux mains, aux pieds et à un coude. Les auteurs ont suggéré que l'importance des lésions destructrices peut être en rapport avec l'ancienneté de l'atteinte articulaire. Mitja-Piferrer a rapporté 11 cas de maladie de Behçet avec une atteinte radiologique prononcée dans un cas (érosion de la tête du 3<sup>ème</sup> métacarpien, pincement radio-carpien, érosion de l'olécrane, géode de la tête du 1<sup>er</sup> métatarsien gauche, érosions du calcaneum et périostite des phalanges proximales) [26]. Ben Dov et al, ont décrit des déformations irréductibles et des érosions au niveau de la 5<sup>ème</sup> inter phalangienne proximale de la main droite [20]. Zini, Sur 18 cas d'atteinte articulaire, avait rapporté deux mono arthrites du genou avec un pincement fémorotibial interne et des micro-géodes [27]. Dans une série de 340 cas de maladie de Behçet avec atteinte articulaire [7], hormis deux patients qui répondaient également aux critères de la polyarthrite rhumatoïde, six ont présenté une polyarthrite chronique déformante et séronégative, destructrice chez quatre d'entre eux ; les destructions articulaires ont intéressé les doigts et/ou orteils, plus rarement les poignets. Ait Ouazar a rapporté l'observation d'une jeune femme de 38 ans qui présentait une maladie de Behçet avec une arthrite destructrice du poignet gauche [19].

### III. Conclusion

Les manifestations articulaires au cours de la maladie de Behçet sont fréquentes. L'arthro-Beçet se traduit habituellement par une atteinte périphérique qui revêt plusieurs aspects cliniques : les arthralgies inflammatoires et ou les arthrites des grosses articulations, en particulier des membres inférieurs, sont les plus fréquentes. Les formes déformantes et destructrices sont exceptionnelles, posant le problème de leur diagnostic. La survenue d'une atteinte destructrice, au cours de cette vascularite, ne doit pas faire exclure ce diagnostic.

L'atteinte articulaire de la Maladie de Behçet évolue en général de façon favorable, spontanément ou sous AINS, la corticothérapie étant rarement nécessaire. Elle peut néanmoins être à l'origine d'un handicap fonctionnel et d'un probable retentissement sur la qualité de vie, dont la prise en charge est indispensable.

### Remerciements

Je remercie notre institution, le Centre Hospitalier Universitaire Hassan II Fès qui a permis à ce que nous ayons ces patientes, ainsi que les patientes qui ont accepté d'assister à ce recueil des données et à toute l'équipe du service de Rhumatologie.

### Déclaration d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt

**Contribution des auteurs** tous les auteurs ont contribué à la rédaction de ce manuscrit et ont lu et approuvé la version finale.

### Référence

- [1]. M.A.AIT Badi et al : les manifestations rhumatologiques de la Maladie de Behçet à propos 79 cas, Revue de médecine : 29 (2008)277-282.
- [2]. Behçet H. A propos d'une entité morbide due probablement à un virus spécial donnant lieu à une manifestation généralisée. Bull Soc Fr Dermatol Syphil 1938;45: 420-33.
- [3]. Sung Bin Cho, Suhyun Cho, and Dongsik Bang, Yonsei. New Insights in the Clinical Understanding of Behçet's Disease. Med J 53(1):35-42, 2012.
- [4]. Vernon Roberts B, Barnes CG, Revell PA. Synovial pathology in Behçet's syndrome. Ann Rheum Dis 1978; 37: 139-45.
- [5]. Jawad ASM, Goodwill CJ. Behçet's disease with erosive arthritis. Ann Rheum Dis 1986; 45: 961-2.
- [6]. Sciuto M, Porciello G, Occhipinti G, Trippi D, Cristina Cagno M, Vitali C. Multiple and reversible osteolytic lesions: An unusual manifestations of Behçet's disease. J Rheumatol 1996; 23: 564-6.
- [7]. Benamour S, Zeroual B, Alaoui FZ. Joint manifestations in Behçet's disease: A review of 340 cases. Rev Rhum [Engl Ed] 1998; 65: 299-307.
- [8]. Kim HA, Choi KW, Song YW. Arthropathy in Behçet's disease. Scand J Rheumatol 1997; 26: 125-9.
- [9]. Wechsler B, Lê Thi Huong Du, Massin I, Ziza JM, Piette JC, Blétry O, et al. La maladie de Behçet en France. À propos de 60 sujets autochtones. Ann Méd Interne 1988 ; 139 : 315-9.
- [10]. Imbert I, Legros P, Prignen ED, Bergaoui N, Sekkat T, Chaouni- Berbich A, et al. Manifestations articulaires de la maladie de Behçet. À propos de 65 observations. Rev Rhum 1987 ; 54 : 93-6.
- [11]. Hamza M. Maladie de Behçet, et. In: Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC, editors. Maladies et syndrome systémiques. 4e ed. Paris: Flammarion Médecine Sciences; 2000. p. 883–924.
- [12]. Al-Dalaan AN, Sulaiman R, Al Janadi MA. Behçet's disease in Saudi Arabia. J Rheumatol 1994; 21:658–61.

- [13]. Ben Taarit C, Turki S, Ben Maïz H. Les manifestations rhumatologiques de la maladie de Behçet à propos de 309 cas. *Rev Med Interne* 2001; 22:1049–55.
- [14]. B'chir Hamzaoui S, Harmel A, Bouslama K, Abdallah M, Ennafaa M, M'rad S, et al. La maladie de Behçet en Tunisie. Étude clinique de 519 cas. *Rev Med Interne* 2006 ;27 :742–50.
- [15]. Louyot P, Gaucher A, Mathieu T. Hydarthrose intermittente du genou s'intégrant dans le cadre d'une maladie de Behçet. Guérison apparente de l'épanchement articulaire récidivant par la chloroquine. *Ann Méd Nancy* 1962 ; 37 : 241-9.
- [16]. Bloch Michel H, Benoist M, Siboulet A, Grupper C, Galistin P, Peironnet X. Aphthose et rhumatisme inflammatoire. Forme atypique du syndrome de Behçet. *Rev Rhum* 1965 ; 32 : 408-14.
- [17]. Bisson M, Amor B, Kahan A, Delabarre F. Les manifestations articulaires de l'aphthose (syndrome de Behcet). *Sem Hop Paris* 1971 ;47 :2023–33.
- [18]. Strachan RW, Wigzell FW. Polyarthritits in Behçet's multiple symptom complex. *Ann Rheum Dis* 1963 ;22 :26–35.
- [19]. M.Ait Ouazar, R. Niamane. Arthrite érosive du poignet : une manifestation rare de la maladie de Behcet. *La Revue de médecine interne* 31 (2010) 14–15.
- [20]. Ben-Dov I, Zimmerman J. Deforming arthritis of the hands in Behçet's disease. *J Rheumatol* 1982;9: 617-8.
- [21]. Jager M, Thorey F, Wild A, Voed M, Krauspe R. Osteonecrosis of Behçet's disease: diagnosis, therapy, and course. *Z Rheumatol* 2003; 62:309–14.
- [22]. Crozier F, Arlaud J, Tourniaire P, Bodiou Y, Christides C, Paris M. Manubrio-sternal arthritis and Behçet's disease: report of 3 cases. *J Radiol* 2003 ;84 :1978–81.
- [23]. Hamza M, Hamza R, Elleuch M, Maalej M, Moalla M, Ben Ayed H. Pseudo thrombophlébite par rupture de kyste poplité au cours de la maladie de Behçet. À propos de deux cas. *Ann Radiol (Paris)* 1985;28:53–5.
- [24]. Mulhern LM, Pollock BH. Pseudothrombophlebitis and Behçet's syndrome. *Arthritis Rheum* 1982; 25:477–8.
- [25]. Benhamou CL, Dougados M, Amor B. Polyarthrite destructrice et maladie de Behcet. *Ann Med Interne*, 1982 : 133 : 576-9.
- [26]. Mitja-Piferrer J, Del Oumobru JA, Granados Duran F et al. : Síndrome de Behcet Revision a propositode 11 casos. *Rev Esp Rheum*, 1976 ; 3 : 177-88.
- [27]. Zini R, Alaoui BY, Hassar M, Tazi A, Berbich A : La maladie de Behcet. *Maroc Med*, 1978 ; 1 : 27-33

Dr ANGALLA Affleck Romaric Ledier, et. al. "Destructive arthritis in Behçet's disease." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 20(05), 2021, pp. 13-17.