

L'atteinte artérielle au cours de la maladie de Behçet : série de 19 cas

Amal EL-OUAKHOUMI, médecin résidente, Service de médecine interne, C.H.U Mohamed VI, Marrakech, Maroc

- Soukaina OUMILIL, médecin résidente, Service de médecine interne, C.H.U Mohamed VI, Marrakech, Maroc
- Jaouad YOUSFI, PA, Service de médecine interne, C.H.U Mohamed VI, Marrakech, Maroc
- Laila BENJILALI, PES, Service de médecine interne, C.H.U Mohamed VI, Marrakech, Maroc
- Mouna ZAHLANE, PES, Service de médecine interne, C.H.U Mohamed VI, Marrakech, Maroc
- Lamia ESSAADOUNI, PES, Service de médecine interne, C.H.U Mohamed VI, Marrakech, Maroc

Introduction:

L'atteinte vasculaire au cours de la maladie de Behçet (MB) est fréquente, dominée essentiellement par les thromboses veineuses. L'atteinte artérielle est plus rare et peut être grave et engager le pronostic vital. Il s'agit le plus souvent d'anévrismes, que de thromboses. Le but de notre travail était de décrire les types et la fréquence de l'atteinte artérielle au cours de la maladie de Behçet ainsi que ses caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives.

Patients et méthodes:

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive, colligeant les cas de MB diagnostiqués au service de médecine Interne du centre hospitalier universitaire Mohammed VI de Marrakech sur une période allant de Janvier 2005 au février 2020. Les cas retenus de MB répondaient aux critères du groupe international d'étude sur la maladie de Behçet et l'atteinte artérielle était documentée par l'échodoppler artériel et/ou l'angiogramme.

Résultats:

Durant la période d'étude, 99 cas d'angio-Behçet ont été colligés sur un total de 475 dossiers de patients ayant la maladie de Behçet (soit 20,8%). L'atteinte veineuse était objectivée chez 80 patients (soit 16%) et l'atteinte artérielle chez 19 patients (soit 4%). Sur nos 19 patients on avait enregistré 15 hommes et 4 femmes soit un sexe ratio H/F de 3,75. L'âge moyen était de 33,2 ans avec des extrêmes allant de 14 à 59 ans. Le délai moyen entre le diagnostic de la MB et l'incident artériel était de 2 ans chez 11 patients avec des extrêmes allant de 1 à 11 ans. Cependant l'atteinte artérielle était révélatrice de la maladie chez huit patients (42%). L'atteinte artérielle était à type d'anévrismes chez 22 cas, de thromboses artérielles chez 2 cas, un cas d'occlusion artérielle et 2 cas de thrombus intracardiaques (figure 1).

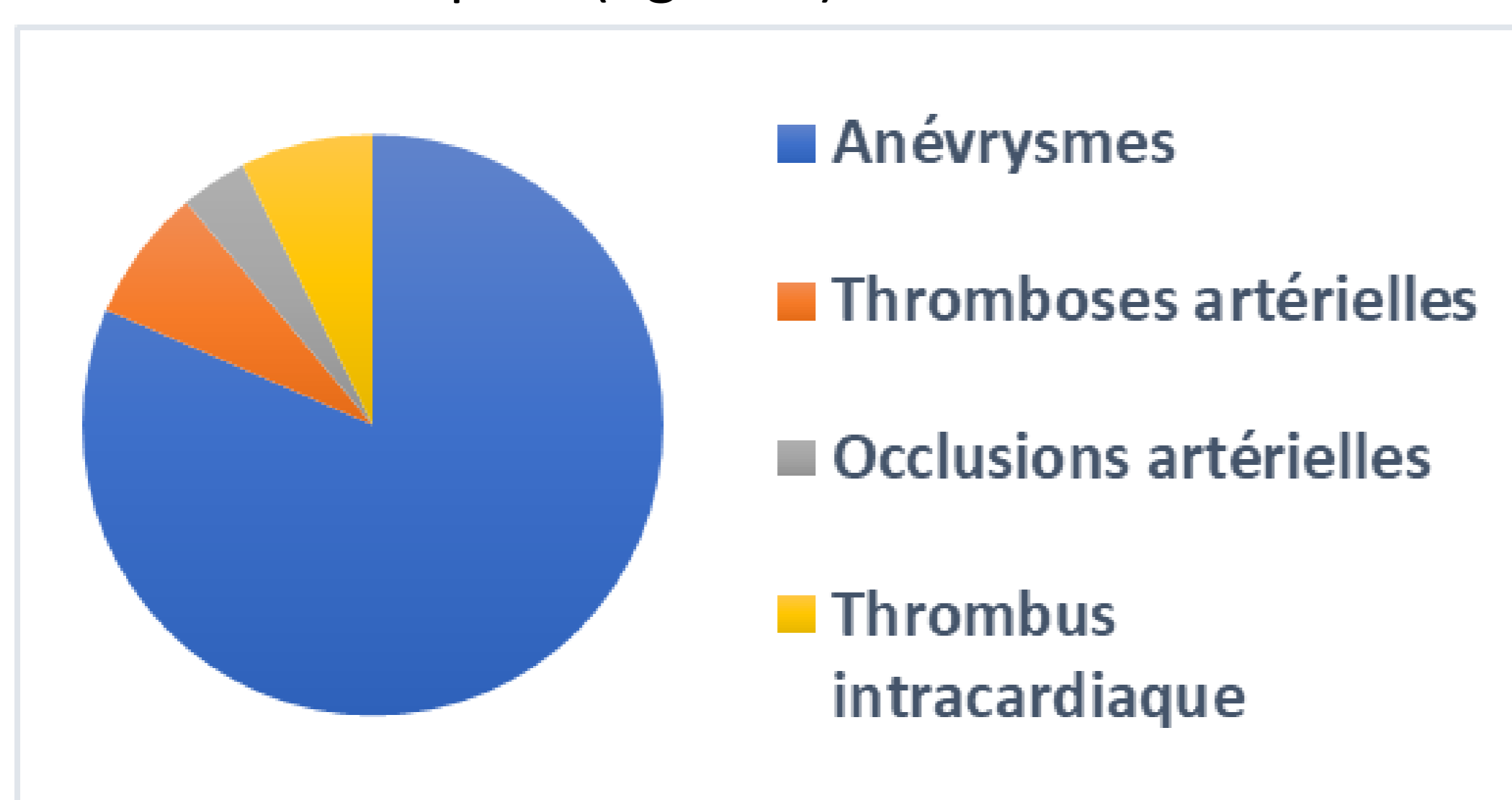


Figure 1 : types d'atteintes artérielles dans notre série

Les anévrismes siégeaient au niveau de l'artère pulmonaire dans 12 cas, l'aorte abdominale dans 4 cas, l'artère iliaque externe dans 2 cas, l'artère sous-clavière, l'artère fémorale commune, l'artère poplitée, l'artère tibiale postérieure dans 1 cas. Les différentes localisations des atteintes artérielles sont illustrées dans le tableau 1. L'atteinte artérielle était associée à une thrombose veineuse profonde des MI chez deux patients, un cas d'embolie pulmonaire et un cas de thrombose porte, tandis que quinze patients n'avaient aucun antécédent vasculaire. Les signes systémiques associés étaient : une aptose bipolaire chez tous les patients, une atteinte oculaire chez un patient, une atteinte articulaire chez 5 patients et une atteinte cutanée chez 4 malades. Sur le plan thérapeutique, la corticothérapie était prescrite chez tous nos patients, un traitement immunosuppresseur était également instauré devant la gravité de l'atteinte artérielle à type de Cyclophosphamide chez 18 patients et Azathioprine chez 12 patients. Un de nos patients avait reçu une biothérapie à base d'Infliximab pour ses anévrismes thoraciques associés à une thrombophlébite cérébrale et vascularite rétinienne. Le recours à un traitement chirurgical était indiqué chez deux patients devant le risque de rupture anévrysmale.

Tous les patients avaient globalement une bonne évolution clinique et biologique après l'introduction du traitement, cependant au cours de l'évolution deux patients ont développé une embolie pulmonaire, un patient avait présenté une thrombose du membre inférieur, et un décès était enregistré chez un patient ayant une thrombose cardiaque intracavitaire.

Localisation	Vaisseau	Nombre	Type d'atteinte
Cervicale	Artère carotide externe	1 cas	Thrombose
Thoracique	Intracardiaque	2 cas	Thrombose du VD/OD
	Artère pulmonaire	12 cas	Anévrismes
	Artère sous-clavière	1 cas	Anévrisme
Abdomino-Pelvienne	Aorte abdominale sus rénale	2 cas	Thrombose/Anévrisme
	Tronc cœliaque	1 cas	Sténose
	Aorte abdominale sous rénale	3 cas	Anévrismes
Membre Inférieur	Artère iliaque externe droite	2 cas	Faux anévrisme / anévrisme
	Artère iliaque externe gauche	1 cas	Anévrisme
	Artère fémorale commune gauche	2 cas	Faux anévrisme / anévrisme
	Artère poplitée droite	1 cas	Anévrisme
	Artère tibiale postérieure droite	1 cas	Anévrisme

Tableau 1 : Les différentes localisations des atteintes artérielles dans notre série

Discussion:

La MB est une vascularite systémique pouvant toucher les vaisseaux de tout calibre. L'atteinte artérielle, bien qu'affectant seulement 3 à 5 % des patients, représente une caractéristique unique de la MB (1). Les gros troncs tels que les artères pulmonaires et l'aorte sont plus volontiers atteints que les artères distales (2). Les complications artérielles sont de 2 types : Les lésions anévrysmales et les occlusions artérielles qui sont parfois associées (3). La présentation clinique est polymorphe selon la topographie du vaisseau atteint. L'atteinte artérielle dans la MB est principalement observée chez les hommes et a une mortalité élevée (1). Les glucocorticoïdes sont la pierre angulaire du traitement et leur association à des immunosuppresseurs s'avère nécessaire puisqu'ils ont été positivement associés à l'obtention d'une rémission complète, ainsi qu'à un risque moindre de complications postopératoires (4). L'utilisation de Cyclophosphamide (CYC) en association avec des corticoïdes à haute dose est fortement suggérée par les recommandations EULAR 2018, tandis que l'utilisation d'anti-TNF- α (principalement l'infliximab) doit être envisagée pour les cas réfractaires (3). Dans certaines situations, des interventions chirurgicales ou endovasculaires sont essentielles et nécessitent dans ce cas un traitement immunosuppresseur efficace en pré et post-opératoire pour de meilleurs résultats (2). L'utilisation concomitante des anticoagulants n'est pas recommandée chez ces patients et leur bénéfice est principalement attribuable à la réduction du risque de thrombose post-opératoire (4).

Conclusion:

Le tropisme vasculaire constitue l'une des principales atteintes dans la MB. L'atteinte artérielle est rare mais potentiellement grave pouvant engager le pronostic vital. Ceci justifie sa meilleure connaissance, son dépistage et une prise en charge thérapeutique rapide et agressive.

Bibliographie:

- 1.Oledo-Samaniego N et al Arterial and venous involvement in Behçet's syndrome: a narrative review. J Thromb Thrombolysis. 2022 Jul;54(1):162-171.
- 2.Emmi G et al. Vascular Behçet's syndrome: an update. Intern Emerg Med. 2019 Aug;14(5):645-652.
- 3.Tascilar K et al. Vascular involvement in Behçet's syndrome: a retrospective analysis of associations and the time course. Rheumatology (Oxford). 2014 Nov;53(11):2018-22.
- 4.Chattopadhyay A et al. Clinical presentation and treatment outcomes of arterial involvement in Behçet's disease: a single-centre experience. Rheumatol Int. 2022 Jan;42(1):115-120.