Angio Behcet : une cohorte mono centrique de 42 cas

Vascular Behçet's syndrome: A single-center cohort of 42 patients

M. Tebbani1, D. Ouail1, F. Bouali2, D. Si Ahmed2, O. Terra1, L. Benzaid1, K. Chibani1, H. Tighlit1, A. Chakroun1, A. Taleb 1

1 Service de Médecine interne, CHU de Bejaïa, Faculté de médecine de Bejaïa, Bejaïa, Algérie
2 Service de Médecine interne, CHU Mustapha, Faculté de médecine d'Alger, Université d'Alger 1, Algérie

RÉSUMÉ

Introduction : La maladie de Behçet (MB) est une vascularite systémique touchant à la fois les vaisseaux artériels et veineux de tout calibre. L'atteinte vasculaire est fréquente et potentiellement grave engageant le pronostic vital. Elle mérite une attention particulière et justifie un diagnostic et une prise en charge rapide.

L'objectif de notre étude est de décrire le profil épidémiologique, clinique et thérapeutique de l'angio-behçet dans la wilaya Bejaïa.

Matériels et méthode : Il s'agit d'une étude transversale descriptive à recrutement prospectif effectué durant la période allant de Juin 2021 au Juin 2024. Elle inclut les patients présentant un angio-behçet, hospitalisés au service de médecine interne du CHU de Bejaïa et/ou suivis en consultation.

Résultats : Nous avons colligé durant les 3 ans, 42 angio-behçet parmi les 123 patients atteints de la MB, (soit 34,1%). Le sexe ratio (H/F) est de 3,2. L'âge moyen est de 42,90 ± 9,39 ans. L'atteinte vasculaire est inaugurale chez 32 patients (76,2%). Le délai moyen entre l'apparition de l'atteinte vasculaire et le diagnostic de la MB est de 07,51 ans en moyenne. L'atteinte veineuse est dominante, présente chez 33 patients, représentée essentiellement par la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs chez 24 patients (57,1% des formes vasculaires), l'atteinte artérielle isolée sans atteinte veineuse chez 3 patients et 6 patients avaient une atteinte mixte artérielle et veineuse. Parmi ces 42 patients, 5 avaient une thrombose intra cardiaque et 2 avaient une atteinte coronaire. Les manifestations artérielles sont multiples, nous avons noté un cas de thrombose artérielle périphérique, un cas d'aortite et 7 cas d'anévrismes artériels. Tous les patients avaient reçu un traitement médical (corticothérapie, anti coagulant et immunosuppresseurs). Nous avons eu recours à un traitement chirurgical chez 06 patients ayant présenté des anévrismes artériels

Conclusion : L'atteinte vasculaire au cours de la MB est fréquente avec expression clinique variable. Elle est dominée par l'atteinte veineuse, l'atteinte artérielle est moins fréquente et plus sévère.

Mots clés : maladie de Behçet, atteinte veineuse, thrombose veineuse, embolie pulmonaire, atteinte artérielle, anévrysme, aortite

ABSTRACT

Introduction : Behçet's disease (BD) is a systemic vasculitis affecting both arterial and venous vessels of all sizes. Vascular damage is common and potentially serious and life-threatening. It deserves special attention and warrants rapid diagnosis and treatment.

The objective of our study is to describe the epidemiological, clinical and therapeutic profile of angio-behçet in the wilaya of Bejaïa.

Materials and method : This is a descriptive cross-sectional study with prospective recruitment carried out during the period from June 2021 to June 2024. It includes patients with angio-behçet, hospitalized in the internal medicine department of Bejaïa University Hospital and/or followed in consultation.

Results : During the 3 years, we collected 42 angiobehçet among the 123 patients suffering from BD (34.1%). The sex ratio (M/F) is 3.2. The average age is 42.90 ± 9.39 years. Vascular involvement was initial in 32 patients (76.2%). The average time between the appearance of vascular damage and the diagnosis of BD was on average 07.51 years. Venous involvement was dominant, present in 33 patients, mainly represented by deep venous thrombosis of the lower limbs in 24 patients (57.1% of vascular forms), isolated arterial involvement without venous involvement in 3 patients and 6 patients had mixed arterial and venous damage. Among these 42 patients, 5 had intracardiac thrombosis and 2 had coronary artery disease. The arterial manifestations were multiple, we noted one case of peripheral arterial thrombosis, one case of aortitis and 7 cases of arterial aneurysms. All patients had received medical treatment (corticosteroid therapy, anticoagulants and immunosuppressants). We resorted to surgical treatment in 06 patients who presented arterial aneurysms.

Conclusion : Vascular involvement in BD is common with variable clinical expression. It is dominated by venous involvement, arterial involvement is less frequent and more severe.

Keywords : Behçet's disease, venous involvement, venous thrombosis, pulmonary embolism, arterial involvement, aneurysm, aortitis

INTRODUCTION

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite systémique[1] dysimmunitaire[2] auto inflammatoire[3 4] multi systémique[5] chronique6 touchant à la fois les vaisseaux artériels et veineux de tout calibre avec une prédominance pour l'atteinte veineuse[7 8].

L'atteinte Vasculaire est fréquente au cours de la maladie de Behçet[9], elle touche de 5 à 40% des patients selon les séries et les origines géographiques[10]. Elle survient souvent chez les sujets jeunes, souvent de sexe masculin, sans facteur de risque vasculaire associé[10]. Les patients atteints de la MB sont à risque de développer de multiples complications vasculaires[9]. L'atteinte vasculaire peut dominer le tableau clinique et dans ce cas précis le terme de « Vasculo-Behçet ou Angio-Behçet » est utilisé pour définir la forme clinique[9].

Ses manifestations vasculaires sont potentiellement graves engageant le pronostic vital[11], justifiant une meilleure connaissance, un dépistage et une prise en charge thérapeutique rapide[10].

L'objectif de notre étude est de décrire les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de l'atteinte vasculaire de la maladie de Behcet dans la wilaya de Bejaïa.

MATÉRIELS ET MÉTHODES

C'est une étude prospective descriptive transversale colligeant tous les patients atteints de la MB et présentant une atteinte vasculaire, hospitalisés au service de médecine interne du CHU de Bejaïa et/ou suivis en consultation durant la période allant de Juin 2021 au Juin 2024. Tous les patients inclus dans notre étude répondaient aux critères de l'ICBD (International Criteria of Behçet's Disease).

Tous les patient ont bénéficié d'un examen clinique complet détaillé, un Parthergy test, un bilan biologique, une radiographie pulmonaire et d'autres examens morphologiques selon le contexte clinique. Les données épidémiologiques, anamnestiques, cliniques et thérapeutiques étaient recueillies sur un questionnaire. L'analyse statistique a été réalisée avec le logiciel IBM SPSS statistics [20].

RÉSULTATS

Nous avons colligé durant les 3 ans, 42 patients atteints d'angio behçet parmi les 123 patients atteints de la MB (soit 34,1%). Le sexe ratio (H/F) est de

3,2 avec une proéminence masculine nette : 32 hommes (soit76,2%) sont colligés versus 10 femmes (soit23,8%). L'âge moyen est de 42,90 ± 9,39 ans avec des extrêmes allant de 22 à 70 ans. L'atteinte était inaugurale chez 32 patients (soit 76,2%). Le délai moyen entre l'apparition de l'atteinte vasculaire et le diagnostic de la MB était en moyenne de 07,51 ans. L'atteinte veineuse était dominante, présente chez 33 patients, l'atteinte artérielle chez 3 patients et 6 patients avaient une atteinte mixte artérielle et veineuse. Parmi ces 42 patients, 5 avaient une thrombose intra cardiaque et 2 avaient une atteinte coronaire. A noter que plusieurs localisations ont été observées chez un même patient.
L'atteinte veineuse était dominée par la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs observée chez 24 patients (soit 57,1% des formes vasculaires) et les veines superficielles des membres inférieurs chez 7 patients (soit 16,7%). L'embolie pulmonaire est retrouvée chez 10 patients (23,8%) parmi lesquels 4 patients avaient une thrombose veineuse profondes des membres inférieurs associée. Elle était révélatrice de la maladie chez 05 patients, le tableau clinique était variable sans signes de gravité chez les 10 patients.

Les thromboses du siège atypique sont représentées par : la thrombose veineuse cérébrale chez 7 patients, la thrombose de la veine cave inférieure chez 4 patients, la thrombose de la veine cave supérieure chez 2 patients, des veines des membres supérieurs chez deux, la thrombose des veines sus hépatique, de la veine sous Clavière et de la veine rénale chez 1 patient chacune. La récidive de la thrombose est retrouvée chez 9 patients, le nombre de récidive est en moyenne 3,11 ± 1,36. Aucun facteur de risque de la thrombose n'est retrouvé.
Les manifestations artérielles étaient multiples, nous avons noté un cas de thrombose artérielle périphérique, un cas d'aortite abdominale sous rénale et 7 cas d'anévrismes artériels répartis comme suit : 4 patients avaient des anévrysmes de l'artère pulmonaire (figure1), un patient avait un anévrysme de l'aorte thoracique (figure2), 1 cas d'anévrysme de l'artère fémorale et un patient avait une atteinte artérielle multifocale siégeant au niveau de l'aorte abdominale et les artères périphériques. (Iliaque interne, fémorale, tibiale antérieure et péronière) (figure3).

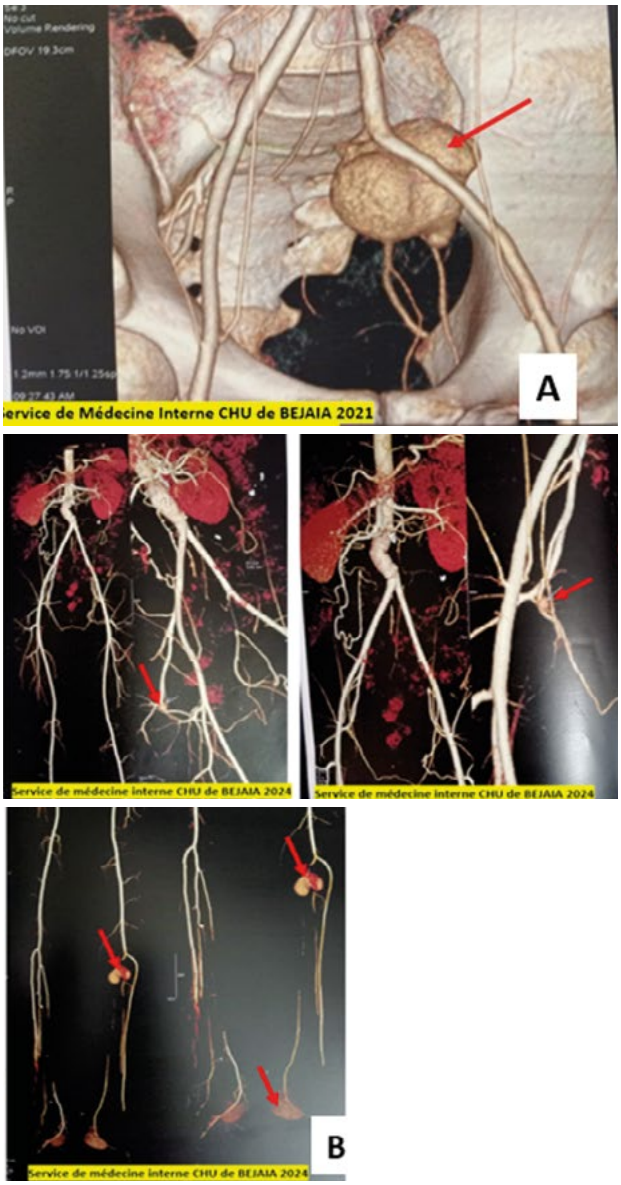
Figure 1 : Anévrysme de la racine du tronc de l'artère pulmonaire mesurant 35 mm



Figure 2 : Anévrysme de l'aorte abdominal sous rénal



Figure 3 : A : Anévrysme géant de l'artère iliaque interne gauche mesurant 61X58X58 mm, **B :** Multiples anévrismes périphériques : de l'artère tibiale antérieure et fibulaire droite et du tronc tibio péronier gauche (Flèches)



L'atteinte cardiaque est retrouvée chez 05 patients. Les manifestations sont multiples, il s'agit de 5 thromboses intra cardiaques et 2 thromboses coronaires. Les 5 thromboses intra cavitaires cardiaques sont associées à des embolies pulmonaires.
Le syndrome de Hughes Stovens est retrouvé chez 03 patients. Il s'agit de 2 hommes et d'une femme.
Pour les atteintes extravasculaires, l'aphte buccale était présent chez tous les patients, l'aphte génitale chez 37 patients (soit 88,1%), l'atteinte articulaire chez 10 patients (soit 23,8%%), l'atteinte neurologique chez 11 patients (soit 26,2%) et l'atteinte oculaire chez 9 patient (soit 21,4%).
Sur le plan thérapeutique, tous les patients avaient reçu une corticothérapie générale. Le traitement anti coagulant était prescrit chez tous les patients avec atteinte veineuse. Le recours aux immunosuppresseurs était noté chez 27 patients (soit 64,28%). Le traitement chirurgical a été indiqué chez 06 patients ayant présenté des anévrismes artériels.il s'agit de la revascularisation de la thrombose artérielle iliaque primitive : thrombo endarectomie, la réparation d'anévrysme de l'artère iliaque gauche interne rompue, une lobectomie inférieure droite suite à la rupture d'un anévrisme de l'artère pulmonaire lobaire droite, la mise en place d'un patch prothétique de l'aorte abdominal sous rénal et la mise à plat et exclusion de l'anévrisme de l'artère péronière et de l'artère fémorale commune.

DISCUSSION

L'atteinte vasculaire au cours de la MB est variable d'une population à une autre et d'une série à une autre11. Dans notre série, elle atteint 34,1%, ce qui se rapproche de la série Tunisienne de Daoued 2021 (31,5%)[12], de l'étude française de Mahr 2008 (30%)[13], du sous-groupe algérien de l'étude maghrébine de Hamzaoui 2009 (27,2%)[14] et de l'étude de l'ouest algérien de Guembaza 2018 (29,6%)[15]. <cette fréquence est nettement plus basse dans la série américaine de Kilian 2017 (17,1%)[16], la série chinoise de Zou 2021 (8,5%)[17], iranienne de Davatchi 2019 (8,9%)[18] et turque 2003 de Azizleri (6%)[19] qui sont nettement plus basse.

L'atteinte veineuse est prédominante dans notre série, confirmant le tropisme veineux de la MB [20]. Les thromboses veineuses sont essentiellement de localisation profonde aux membres inférieurs[21]. Les localisations graves, des gros troncs veineux et atypiques, sont également enregistrées type embolie pulmonaire ; Thrombose de la Veine Cave Inférieure, thrombose des veines sus hépatiques, thrombose de la veine cave supérieure, thrombose de la Veine sous Clavière et thrombose veineuse cérébrale[22]. Ces localisations sont décrites dans la littératures comme dans l'étude Turque de Torgulap en 2022 menée sur 460 cas d'angio Behcet[23] et l'étude maghrébine de 200914.
L'atteinte artérielle est observée chez 09 cas, soit 7,3%, ce qui rejoint le sous-groupe marocain dans l'étude maghrébine de Hamzaoui (8,1%)[14], elle est de 10,69% dans l'étude tunisienne de Hamzaoui 200624 et de 19,9% dans l'étude turque de Torgulap 202223. Les localisations artérielles sont multiples, il s'agit d'une thrombose artérielle périphérique, deux thromboses coronaires (1,62%), une aortite et 7 anévrismes. L'atteinte cardiaque est retrouvée chez 5 patients soit 4% à type de thrombose intra cardiaque. Cette dernière atteinte est rarement décrite dans la littérature[9], retrouvée dans 0,7% des cas de l'étude Turque de Torgulap 2022 [23].

Le traitement de l'angio- Behçet repose essentiellement sur la corticothérapie et/ou les immunosuppresseurs[25]. Tous les patients avaient reçu une corticothérapie générale. Le traitement anti coagulant était prescrit chez tous les patients avec atteinte veineuse.
L'utilisation des anticoagulants est controversée[26]. En effet, certains auteurs ne recommandent pas de mettre les anticoagulants dans les thromboses veineuses au cours de la MB vu le rôle prépondérant de l'inflammation dans la genèse des lésions, le risque hémorragique potentiel chez les patients pouvant avoir des atteintes anévrismales associées (notamment pulmonaires) et le supposé faible risque emboligène des thromboses veineuses du fait de leur grande adhérence à la paroi[27]. Une méta-analyse de trois études rétrospectives a également montré que les IS et les anticoagulants sont supérieurs aux anticoagulants seuls, et que l'ajout d'anticoagulants aux IS n'apporte aucun bénéfice supplémentaire[28].

Il n'existe pas à l'heure actuelle, un consensus sur l'utilisation d'anticoagulants, selon les recommandations de l'EULAR 2018, les anticoagulants ne sont pas systématiquement recommandés en raison du risque de saignement mortel dû à la coexistence d'un anévrisme artériel pulmonaire[28]. Ils peuvent être ajoutés aux IS à condition que le risque de saignement soit généralement faible et que les anévrismes artériels pulmonaires coexistant soient exclus[29].

Les trois patients ayant présenté un syndrome de Hughes Stovens ont été mis sous traitement anticoagulant de type héparine de bas poids moléculaire puis relais par les anti vitamine K. aucun incident n'a été rapporté.
Le recours aux immunosuppresseurs était noté chez 27 patients (soit 64,28%), ce résultat est comparable au résultat de l'étude turque de Torgulap 2022 où les immunosuppresseurs étaient prescrits chez 87% des patients[23].
Le recours au traitement chirurgical a été proposé chez 06 de nos patients ayant présenté des anévrismes artériels (soit 14,28 %), Ce traitement est souvent indiqué à cause du risque de saignement majeur causé par la rupture des anévrysmes artérielles[30]. Il a été réalisé dans 20% des cas dans l'étude marocaine de Sekkach 2012[31].

CONCLUSION

Notre travail a clairement démontré la diversité des atteintes vasculaires au cours de la MB, Ces atteintes touchent les deux sexes avec une prédominance masculine. Elles sont dominées par l'atteinte veineuse. L'atteinte artérielle est moins fréquente et plus sévère.
L'angio-Behçet mérite une attention particulière du fait de sa fréquence et de son pronostic.

BIBLIOGRAPHIE

1. Bettiol A, Alibaz-Oner F, Direskeneli H, et al. Vascular Behçet syndrome: from pathogenesis to treatment. Nat Rev Rheumatol. 2023;19(2):111-126. doi:10.1038/s41584-022-00880-7
2. Houman MH, Bel Feki N. Physiopathologie de la maladie de Behçet. Rev Médecine Interne. 2014;35(2):90-96. doi:10.1016/j.revmed.2013.10.012
3. Ishigatsubo Y, Samukawa S. Behcet's disease from the aspect of autoinflammatory disease. Jpn J Clin Immunol. 2011;34(5):408-419. doi:10.2177/jsci.34.408
4. Nieto IG, Alabau JLC. Immunopathogenesis of Behçet Disease. Curr Rheumatol Rev. 2020;16(1):12-20. doi:10.2174/1573397115666190415142426
5. Alpsoy E. Behçet's disease: A comprehensive review with a focus on epidemiology, etiology and clinical features, and management of mucocutaneous lesions. J Dermatol. 2016;43(6):620-632. doi:10.1111/1346-8138.13381
6. Wechsler B, Cacoub P, Saadoun D. La maladie de Behçet : actualités en 2014. Rev Médecine Interne. 2014;35(2):79-80. doi:10.1016/j.revmed.2013.12.009
7. Hatemi G, Seyahi E, Fresko I, Talarico R, Hamuryudan V. One year in review 2020: Behçet's syndrome. Clin Exp Rheumatol. 2020;38 Suppl 127(5):3-10.
8. Emmi G, Bettiol A, Hatemi G, Prisco D. Behçet's syndrome. Lancet Lond Engl. 2024;403(10431):1093-1108. doi:10.1016/S0140-6736(23)02629-6
9. Desbois AC, Wechsler B, Cluzel P, et al. Atteintes cardiovasculaires de la maladie de Behçet. Rev Médecine Interne. 2014;35(2):103-111. doi:10.1016/j.revmed.2013.12.002
10. Tazi Mezalek Z, Khibri H, El Fari S, et al. Les complications vasculaires de la maladie de Behçet. Rev Médecine Interne. 2023;44(2):72-78. doi:10.1016/j.revmed.2022.11.011
11. Yoshimi R. The Diagnosis and Management of Vasculo-Behçet's Disease. Intern Med. 2019;58(1):3-4. doi:10.2169/internalmedicine.1657-18
12. Daoud F, Rachdi I, Somai M, et al. Epidemiological, clinical, and therapeutic characteristics of Behçet's disease: a monocentric study in Tunisia. Pan Afr Med J. 2021;40. doi:10.11604/pamj.2021.40.13.19146
13. Mahr A, Belarbi L, Wechsler B, et al. Population-based prevalence study of Behçet's disease: differences by ethnic origin and low variation by age at immigration. Arthritis Rheum. 2008;58(12):3951-3959. doi:10.1002/art.24149
14. B'chir-Hamzaoui S, Larbi T, Abdallah M, et al. La maladie de Behçet au Maghreb. Étude Behçet Maghreb à propos de 1460 patients. Rev Médecine Interne. 2009;30:S229-S231. doi:10.1016/j.revmed.2009.09.019
15. Ghembaza MEA, Lounici A. Relationship between age at onset and clinical characteristics of Behçet's disease. Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat. 2018;27(4). doi:10.15570/actaapa.2018.37
16. Kilian NC, Sawalha AH. Behçet's disease in the United States: A single center descriptive and comparative study. Eur J Rheumatol. 2017;4(4):239-244. doi:10.5152/eurjrheum.2017.17112
17. Zou J, Luo J feng, Shen Y, Cai J fei, Guan J long. Cluster analysis of phenotypes of patients with Behçet's syndrome: a large cohort study from a referral center in China. Arthritis Res Ther. 2021;23(1):45. doi:10.1186/s13075-021-02429-7
18. Davatchi F, Shahram F, Chams-Davatchi C, et al. Behcet's disease in Iran: Analysis of 7641 cases. Mod Rheumatol. 2019;29(6):1023-1030. doi:10.1080/14397595.2018.1558752
19. Azizlerli G, Akdağ Köse A, Sarıca R, et al. Prevalence of Behçet's disease in Istanbul, Turkey. Int J Dermatol. 2003;42(10):803-806. doi:10.1046/j.1365-4362.2003.01893.x
20. Tazi Mezalek Z, Ammouri W, bourkia M, Adnaoui M. Prise en charge de l'atteinte veineuse au cours de la maladie de Behcet. In: Phlébologie. ; 2016:47-52.
21. Ha-ou-nou FZ, Essaadouni L. Fréquence et facteurs prédictifs de thrombose veineuse au cours de la maladie de Behçet. Rev Médecine Interne. 2020;41(9):578-582. doi:10.1016/j.revmed.2020.03.010
22. Saadoun D, Bodaghi B, Cacoub P. Behçet's Syndrome. N Engl J Med. 2024;390(7):640-651. doi:10.1056/NEJMra2305712
23. Torgutalp M, Sahin Eroglu D, Sezer S, et al. Analysis of vascular involvement in 460 patients with Behçet's syndrome: Clinical characteristics and associated factors. Joint Bone Spine. 2022;89(2):105277. doi:10.1016/j.jbspin.2021.105277
24. B'chir Hamzaoui S, Harmel A, Bouslama K, et al. La maladie de Behçet en Tunisie. Étude clinique de 519 cas. Rev Médecine Interne. 2006;27(10):742-750. doi:10.1016/j.revmed.2006.07.019
25. Park YE, Cheon JH. Updated treatment strategies for intestinal Behçet's disease. Korean J Intern Med. 2018;33(1):1-19. doi:10.3904/kjim.2017.377
26. Collaborators, Kone-Paut I, Barete S, et al. French recommendations for the management of Behçet's disease. Orphanet J Rare Dis. 2021;16(S1):352. doi:10.1186/s13023-020-01620-4
27. Houman MH, Smiti-Khanfir M, Hamzaoui K. Traitements actuels et perspectives thérapeutiques dans la maladie de Behçet. Presse Médicale. 2008;37(2):e25-e35. doi:10.1016/j.lpm.2007.03.037
28. Hatemi G, Christensen R, Bang D, et al. 2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome. Ann Rheum Dis. Published online April 6, 2018:annrheumdis-2018-213225. doi:10.1136/annrheumdis-2018-213225
29. Alibaz-Oner F, Direskeneli H. Advances in the Treatment of Behcet's Disease. Curr Rheumatol Rep. 2021;23(6):47. doi:10.1007/s11926-021-01011-z
30. Tazi-Mezalek Z, Ammouri W, Maamar M. Les atteintes vasculaires au cours de la maladie de Behçet. Rev Médecine Interne. 2009;30:S232-S237. doi:10.1016/j.revmed.2009.09.024
31. Sekkach Y, Elomri N, Jira M, et al. Maladie de Behçet : trente observations avec atteintes vasculaires pulmonaires et des vaisseaux périphériques. Presse Médicale. 2012;41(2):e52-e62. doi:10.1016/j.lpm.2011.05.018