



كلية الطب  
والصيدلة - مراكش  
FACULTÉ DE MÉDECINE  
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2024

Thèse N° 410

# Angiobehçet : expérience de l'hôpital militaire avicenne Marrakech

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 24 /10 /2024

PAR

Mr. **Walid ZOUTER**

Né Le 19 Juillet 1998 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Angio-Behçet – Maladie de Behçet – Aphtoses – Vascularite – Colchicine

JURY

M.	<b>M.ZYANI</b> Professeur de Médecine Interne	PRESIDENT
M.	<b>S. KADDOURI</b> Professeur de Médecine Interne	RAPPORTEUR
M.	<b>Z.CHAHBI</b> Professeur de Maladies Infectieuses	} JUGES
M.	<b>H.JANAH</b> Professeur de Pneumo-Phtisiologie	

سُبْحَانَكَ اللَّهُمَّ رَبَّنَا  
الْعَلِيِّمُ

قَالُوا سُبْحَانَكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا عَلَّمْتَنَا إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ

الْحَكِيمُ ٣٢

صَدِّقَ وَاللَّهُ الْعَظِيمِ

(سورة البقرة)



## *Serment d'Hippocrate*

*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

*Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*

*Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité.*

*La santé de mes malades sera mon premier but.*

*Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*

*Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*

*Les médecins seront mes frères.*

*Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*

*Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.*

*Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

*Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

*Déclaration Genève, 1948*





*LISTE DES  
PROFESSEURS*



**UNIVERSITE CADI AYYAD**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE**  
**MARRAKECH**

**Doyens Honoraires** : Pr. Badie Azzaman MEHADJI  
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI  
: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

**ADMINISTRATION**

**Doyen** : Pr. Said ZOUHAIR  
**Vice doyen de la Recherche et la Coopération** : Pr. Mohamed AMINE  
**Vice doyen des Affaires Pédagogiques** : Pr. Redouane EL FEZZAZI  
**Vice doyen Chargé de la Pharmacie** : Pr. Oualid ZIRAOUI  
**Secrétaire Générale** : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

**LISTE NOMINATIVE DU PERSONNEL ENSEIGNANTS CHERCHEURS PERMANANT**

N°	Nom et Prénom	Cadre	Spécialité
01	ZOUHAIR Said (Doyen)	P.E.S	Microbiologie
02	BOUSKRAOUI Mohammed	P.E.S	Pédiatrie
03	CHOULLI Mohamed Khaled	P.E.S	Neuro pharmacologie
04	KHATOURI Ali	P.E.S	Cardiologie
05	NIAMANE Radouane	P.E.S	Rhumatologie
06	AIT BENALI Said	P.E.S	Neurochirurgie
07	KRATI Khadija	P.E.S	Gastro-entérologie
08	SOUMMANI Abderraouf	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
09	RAJI Abdelaziz	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
10	SARF Ismail	P.E.S	Urologie
11	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	P.E.S	Ophtalmologie

12	AMAL Said	P.E.S	Dermatologie
13	ESSAADOUNI Lamiaa	P.E.S	Médecine interne
14	MANSOURI Nadia	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
15	MOUTAJ Redouane	P.E.S	Parasitologie
16	AMMAR Haddou	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
17	CHAKOUR Mohammed	P.E.S	Hématologie biologique
18	EL FEZZAZI Redouane	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
19	YOUNOUS Said	P.E.S	Anesthésie-réanimation
20	BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	P.E.S	Chirurgie générale
21	ASMOUKI Hamid	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
22	BOUMZEBRA Drissi	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
23	CHELLAK Saliha	P.E.S	Biochimie-chimie
24	LOUZI Abdelouahed	P.E.S	Chirurgie-générale
25	AIT-SAB Imane	P.E.S	Pédiatrie
26	GHANNANE Houssine	P.E.S	Neurochirurgie
27	ABOULFALAH Abderrahim	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
28	OULAD SAIAD Mohamed	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
29	DAHAMI Zakaria	P.E.S	Urologie
30	EL HATTAOUI Mustapha	P.E.S	Cardiologie
31	ELFIKRI Abdelghani	P.E.S	Radiologie
32	KAMILI El Ouafi El Aouni	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
33	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	P.E.S	Pédiatrie (Néonatalogie)
34	MATRANE Aboubakr	P.E.S	Médecine nucléaire
35	AIT AMEUR Mustapha	P.E.S	Hématologie biologique
36	AMINE Mohamed	P.E.S	Epidémiologie clinique
37	EL ADIB Ahmed Rhassane	P.E.S	Anesthésie-réanimation

38	ADMOU Brahim	P.E.S	Immunologie
39	CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	P.E.S	Radiologie
40	TASSI Noura	P.E.S	Maladies infectieuses
41	MANOUDI Fatiha	P.E.S	Psychiatrie
42	BOURROUS Monir	P.E.S	Pédiatrie
43	NEJMI Hicham	P.E.S	Anesthésie-réanimation
44	LAOUAD Inass	P.E.S	Néphrologie
45	EL HOUDZI Jamila	P.E.S	Pédiatrie
46	FOURAJI Karima	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
47	ARSALANE Lamiae	P.E.S	Microbiologie-virologie
48	BOUKHIRA Abderrahman	P.E.S	Biochimie-chimie
49	KHALLOUKI Mohammed	P.E.S	Anesthésie-réanimation
50	BSISS Mohammed Aziz	P.E.S	Biophysique
51	EL OMRANI Abdelhamid	P.E.S	Radiothérapie
52	SORAA Nabila	P.E.S	Microbiologie-virologie
53	KHOUCHANI Mouna	P.E.S	Radiothérapie
54	JALAL Hicham	P.E.S	Radiologie
55	OUALI IDRISSE Mariem	P.E.S	Radiologie
56	ZAHLANE Mouna	P.E.S	Médecine interne
57	BENJILALI Laila	P.E.S	Médecine interne
58	NARJIS Youssef	P.E.S	Chirurgie générale
59	RABBANI Khalid	P.E.S	Chirurgie générale
60	HAJJI Ibtissam	P.E.S	Ophtalmologie
61	EL ANSARI Nawal	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
62	ABOU EL HASSAN Taoufik	P.E.S	Anesthésie-réanimation
63	SAMLANI Zouhour	P.E.S	Gastro-entérologie

64	LAGHMARI Mehdi	P.E.S	Neurochirurgie
65	ABOUSSAIR Nistrine	P.E.S	Génétique
66	BENCHAMKHA Yassine	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
67	CHAFIK Rachid	P.E.S	Traumato-orthopédie
68	MADHAR Si Mohamed	P.E.S	Traumato-orthopédie
69	EL HAOURY Hanane	P.E.S	Traumato-orthopédie
70	ABKARI Imad	P.E.S	Traumato-orthopédie
71	EL BOUIHI Mohamed	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
72	LAKMICHI Mohamed Amine	P.E.S	Urologie
73	AGHOUTANE El Mouhtadi	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
74	HOCAR Ouafa	P.E.S	Dermatologie
75	EL KARIMI Saloua	P.E.S	Cardiologie
76	EL BOUCHTI Imane	P.E.S	Rhumatologie
77	AMRO Lamyae	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
78	ZYANI Mohammad	P.E.S	Médecine interne
79	QACIF Hassan	P.E.S	Médecine interne
80	BEN DRISS Laila	P.E.S	Cardiologie
81	MOUFID Kamal	P.E.S	Urologie
82	QAMOUSS Youssef	P.E.S	Anesthésie réanimation
83	EL BARNI Rachid	P.E.S	Chirurgie générale
84	KRIET Mohamed	P.E.S	Ophtalmologie
85	BOUCHENTOUF Rachid	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
86	ABOUCHADI Abdeljalil	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
87	BASRAOUI Dounia	P.E.S	Radiologie
88	RAIS Hanane	P.E.S	Anatomie Pathologique
89	BELKHOU Ahlam	P.E.S	Rhumatologie



90	ZAOUI Sanaa	P.E.S	Pharmacologie
91	MSOUGAR Yassine	P.E.S	Chirurgie thoracique
92	EL MGHARI TABIB Ghizlane	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
93	DRAISS Ghizlane	P.E.S	Pédiatrie
94	EL IDRISSE SLITINE Nadia	P.E.S	Pédiatrie
95	RADA Noureddine	P.E.S	Pédiatrie
96	BOURRAHOUE Aïcha	P.E.S	Pédiatrie
97	MOUAFFAK Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
98	ZIADI Amra	P.E.S	Anesthésie-réanimation
99	ANIBA Khalid	P.E.S	Neurochirurgie
100	TAZI Mohamed Illias	P.E.S	Hématologie clinique
101	ROCHDI Youssef	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
102	FADILI Wafaa	P.E.S	Néphrologie
103	ADALI Imane	P.E.S	Psychiatrie
104	ZAHLANE Kawtar	P.E.S	Microbiologie- virologie
105	LOUHAB Nisrine	P.E.S	Neurologie
106	HAROU Karam	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
107	BASSIR Ahlam	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
108	BOUKHANNI Lahcen	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
109	FAKHIR Bouchra	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
110	BENHIMA Mohamed Amine	P.E.S	Traumatologie-orthopédie
111	HACHIMI Abdelhamid	P.E.S	Réanimation médicale
112	EL KHAYARI Mina	P.E.S	Réanimation médicale
113	AISSAOUI Younes	P.E.S	Anesthésie-réanimation
114	BAIZRI Hicham	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
115	ATMANE El Mehdi	P.E.S	Radiologie

116	EL AMRANI Moulay Driss	P.E.S	Anatomie
117	BELBARAKA Rhizlane	P.E.S	Oncologie médicale
118	ALJ Soumaya	P.E.S	Radiologie
119	OUBAHA Sofia	P.E.S	Physiologie
120	EL HAOUATI Rachid	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
121	BENALI Abdeslam	P.E.S	Psychiatrie
122	MLIHA TOUATI Mohammed	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
123	MARGAD Omar	P.E.S	Traumatologie-orthopédie
124	KADDOURI Said	P.E.S	Médecine interne
125	ZEMRAOUI Nadir	P.E.S	Néphrologie
126	EL KHADER Ahmed	P.E.S	Chirurgie générale
127	LAKOUICHMI Mohammed	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
128	DAROUASSI Youssef	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
129	BENJELLOUN HARZIMI Amine	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
130	FAKHRI Anass	P.E.S	Histologie-embryologie cytogénétique
131	SALAMA Tarik	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
132	CHRAA Mohamed	P.E.S	Physiologie
133	ZARROUKI Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
134	AIT BATAHAR Salma	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
135	ADARMOUCH Latifa	P.E.S	Médecine communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
136	BELBACHIR Anass	P.E.S	Anatomie pathologique
137	HAZMIRI Fatima Ezzahra	P.E.S	Histologie-embryologie cytogénétique
138	EL KAMOUNI Youssef	P.E.S	Microbiologie-virologie
139	SERGHINI Issam	P.E.S	Anesthésie-réanimation
140	EL MEZOUARI El Mostafa	P.E.S	Parasitologie mycologie
141	ABIR Badreddine	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale

142	GHAZI Mirieme	P.E.S	Rhumatologie
143	ZIDANE Moulay Abdelfettah	P.E.S	Chirurgie thoracique
144	LAHKIM Mohammed	P.E.S	Chirurgie générale
145	MOUHSINE Abdelilah	P.E.S	Radiologie
146	TOURABI Khalid	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
147	BELHADJ Ayoub	P.E.S	Anesthésie-réanimation
148	BOUZERDA Abdelmajid	P.E.S	Cardiologie
149	ARABI Hafid	P.E.S	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle
150	ARSALANE Adil	P.E.S	Chirurgie thoracique
151	ABDELFETTAH Youness	P.E.S	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle
152	REBAHI Houssam	P.E.S	Anesthésie-réanimation
153	BENNAOUI Fatiha	P.E.S	Pédiatrie
154	ZOUIZRA Zahira	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
155	SEDDIKI Rachid	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
156	SEBBANI Majda	Pr Ag	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)
157	ABDOU Abdessamad	Pr Ag	Chirurgie Cardio-vasculaire
158	HAMMOUNE Nabil	Pr Ag	Radiologie
159	ESSADI Ismail	Pr Ag	Oncologie médicale
160	MESSAOUDI Redouane	Pr Ag	Ophtalmologie
161	ALJALIL Abdelfattah	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
162	LAFFINTI Mahmoud Amine	Pr Ag	Psychiatrie
163	RHARRASSI Issam	Pr Ag	Anatomie-pathologique
164	ASSERRAJI Mohammed	Pr Ag	Néphrologie
165	JANAH Hicham	Pr Ag	Pneumo-phtisiologie
166	NASSIM SABAH Taoufik	Pr Ag	Chirurgie réparatrice et plastique

167	ELBAZ Meriem	Pr Ag	Pédiatrie
168	BELGHMAIDI Sarah	Pr Ag	Ophtalmologie
169	FENANE Hicham	Pr Ag	Chirurgie thoracique
170	GEBRATI Lhoucine	MC Hab	Chimie
171	FDIL Naima	MC Hab	Chimie de coordination bio-organique
172	LOQMAN Souad	MC Hab	Microbiologie et toxicologie environnementale
173	BAALLAL Hassan	Pr Ag	Neurochirurgie
174	BELFQUIH Hatim	Pr Ag	Neurochirurgie
175	AKKA Rachid	Pr Ag	Gastro-entérologie
176	BABA Hicham	Pr Ag	Chirurgie générale
177	MAOUJOURD Omar	Pr Ag	Néphrologie
178	SIRBOU Rachid	Pr Ag	Médecine d'urgence et de catastrophe
179	EL FILALI Oualid	Pr Ag	Chirurgie Vasculaire périphérique
180	EL- AKHIRI Mohammed	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
181	HAJJI Fouad	Pr Ag	Urologie
182	OUMERZOUK Jawad	Pr Ag	Neurologie
183	JALLAL Hamid	Pr Ag	Cardiologie
184	ZBITOU Mohamed Anas	Pr Ag	Cardiologie
185	RAISSI Abderrahim	Pr Ag	Hématologie clinique
186	BELLASRI Salah	Pr Ag	Radiologie
187	DAMI Abdallah	Pr Ag	Médecine Légale
188	AZIZ Zakaria	Pr Ag	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
189	ELOUARDI Youssef	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
190	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Pr Ag	Hématologie clinique
191	EL FAKIRI Karima	Pr Ag	Pédiatrie
192	NASSIH Houda	Pr Ag	Pédiatrie

193	LAHMINE Widad	Pr Ag	Pédiatrie
194	BENANTAR Lamia	Pr Ag	Neurochirurgie
195	EL FADLI Mohammed	Pr Ag	Oncologie médicale
196	AIT ERRAMI Adil	Pr Ag	Gastro-entérologie
197	CHETTATI Mariam	Pr Ag	Néphrologie
198	SAYAGH Sanae	Pr Ag	Hématologie
199	BOUTAKIOUTE Badr	Pr Ag	Radiologie
200	CHAHBI Zakaria	Pr Ag	Maladies infectieuses
201	ACHKOUN Abdessalam	Pr Ag	Anatomie
202	DARFAOUI Mouna	Pr Ag	Radiothérapie
203	EL-QADIRY Raby	Pr Ag	Pédiatrie
204	ELJAMILI Mohammed	Pr Ag	Cardiologie
205	HAMRI Asma	Pr Ag	Chirurgie Générale
206	EL HAKKOUNI Awatif	Pr Ag	Parasitologie mycologie
207	ELATIQUI Oumkeltoum	Pr Ag	Chirurgie réparatrice et plastique
208	BENZALIM Meriam	Pr Ag	Radiologie
209	ABOULMAKARIM Siham	Pr Ag	Biochimie
210	LAMRANI HANCHI Asmae	Pr Ag	Microbiologie-virologie
211	HAJHOUI Farouk	Pr Ag	Neurochirurgie
212	EL KHASSOUI Amine	Pr Ag	Chirurgie pédiatrique
213	MEFTAH Azzelarab	Pr Ag	Endocrinologie et maladies métaboliques
214	DOUIREK Fouzia	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
215	BELARBI Marouane	Pr Ass	Néphrologie
216	AMINE Abdellah	Pr Ass	Cardiologie
217	CHETOUI Abdelkhalek	Pr Ass	Cardiologie
218	WARDA Karima	MC	Microbiologie

219	EL AMIRI My Ahmed	MC	Chimie de Coordination bio-organique
220	ROUKHSI Redouane	Pr Ass	Radiologie
221	EL GAMRANI Younes	Pr Ass	Gastro-entérologie
222	ARROB Adil	Pr Ass	Chirurgie réparatrice et plastique
223	SALLAHI Hicham	Pr Ass	Traumatologie-orthopédie
224	SBAAI Mohammed	Pr Ass	Parasitologie-mycologie
225	FASSI FIHRI Mohamed jawad	Pr Ass	Chirurgie générale
226	BENCHAFAI Ilias	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
227	EL JADI Hamza	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
228	SLIOUI Badr	Pr Ass	Radiologie
229	AZAMI Mohamed Amine	Pr Ass	Anatomie pathologique
230	YAHYAOUI Hicham	Pr Ass	Hématologie
231	ABALLA Najoua	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
232	MOUGUI Ahmed	Pr Ass	Rhumatologie
233	SAHRAOUI Houssam Eddine	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
234	AABBASSI Bouchra	Pr Ass	Pédopsychiatrie
235	SBAI Asma	MC	Informatique
236	HAZIME Raja	Pr Ass	Immunologie
237	CHEGGOUR Mouna	MC	Biochimie
238	RHEZALI Manal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
239	ZOUITA Btissam	Pr Ass	Radiologie
240	MOULINE Souhail	Pr Ass	Microbiologie-virologie
241	AZIZI Mounia	Pr Ass	Néphrologie
242	BENYASS Youssef	Pr Ass	Traumato-orthopédie
243	BOUHAMIDI Ahmed	Pr Ass	Dermatologie
244	YANISSE Siham	Pr Ass	Pharmacie galénique

245	DOULHOUSNE Hassan	Pr Ass	Radiologie
246	KHALLIKANE Said	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
247	BENAMEUR Yassir	Pr Ass	Médecine nucléaire
248	ZIRAOUI Oualid	Pr Ass	Chimie thérapeutique
249	IDALENE Malika	Pr Ass	Maladies infectieuses
250	LACHHAB Zineb	Pr Ass	Pharmacognosie
251	ABOUDOURIB Maryem	Pr Ass	Dermatologie
252	AHBALA Tariq	Pr Ass	Chirurgie générale
253	LALAOUI Abdessamad	Pr Ass	Pédiatrie
254	ESSAFTI Meryem	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
255	RACHIDI Hind	Pr Ass	Anatomie pathologique
256	FIKRI Oussama	Pr Ass	Pneumo-phtisiologie
257	EL HAMDAOUI Omar	Pr Ass	Toxicologie
258	EL HAJJAMI Ayoub	Pr Ass	Radiologie
259	BOUMEDIANE El Mehdi	Pr Ass	Traumato-orthopédie
260	RAFI Sana	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
261	JEBRANE Ilham	Pr Ass	Pharmacologie
262	LAKHDAR Youssef	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
263	LGHABI Majida	Pr Ass	Médecine du Travail
264	AIT LHAJ El Houssaine	Pr Ass	Ophtalmologie
265	RAMRAOUI Mohammed-Es-said	Pr Ass	Chirurgie générale
266	EL MOUHAFID Faisal	Pr Ass	Chirurgie générale
267	AHMANNA Hussein-choukri	Pr Ass	Radiologie
268	AIT M'BAREK Yassine	Pr Ass	Neurochirurgie
269	ELMASRIOUI Joumana	Pr Ass	Physiologie
270	FOURA Salma	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique

271	LASRI Najat	Pr Ass	Hématologie clinique
272	BOUKTIB Youssef	Pr Ass	Radiologie
273	MOUROUTH Hanane	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
274	BOUZID Fatima zahrae	Pr Ass	Génétique
275	MRHAR Soumia	Pr Ass	Pédiatrie
276	QUIDDI Wafa	Pr Ass	Hématologie
277	BEN HOUMICH Taoufik	Pr Ass	Microbiologie-virologie
278	FETOUI Imane	Pr Ass	Pédiatrie
279	FATH EL KHIR Yassine	Pr Ass	Traumato-orthopédie
280	NASSIRI Mohamed	Pr Ass	Traumato-orthopédie
281	AIT-DRISS Wiam	Pr Ass	Maladies infectieuses
282	AIT YAHYA Abdelkarim	Pr Ass	Cardiologie
283	DIANI Abdelwahed	Pr Ass	Radiologie
284	AIT BELAID Wafae	Pr Ass	Chirurgie générale
285	ZTATI Mohamed	Pr Ass	Cardiologie
286	HAMOUCHE Nabil	Pr Ass	Néphrologie
287	ELMARDOULI Mouhcine	Pr Ass	Chirurgie Cardio-vasculaire
288	BENNIS Lamiae	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
289	BENDAOUUD Layla	Pr Ass	Dermatologie
290	HABBAB Adil	Pr Ass	Chirurgie générale
291	CHATAR Achraf	Pr Ass	Urologie
292	OUMGHAR Nezha	Pr Ass	Biophysique
293	HOUMAID Hanane	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
294	YOUSFI Jaouad	Pr Ass	Gériatrie
295	NACIR Oussama	Pr Ass	Gastro-entérologie
296	BABACHEIKH Safia	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique



297	ABDOURAFIQ Hasna	Pr Ass	Anatomie
298	TAMOUR Hicham	Pr Ass	Anatomie
299	IRAQI HOUSSAINI Kawtar	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
300	EL FAHIRI Fatima Zahrae	Pr Ass	Psychiatrie
301	BOUKIND Samira	Pr Ass	Anatomie
302	LOUKHNATI Mehdi	Pr Ass	Hématologie clinique
303	ZAHROU Farid	Pr Ass	Neurochirurgie
304	MAAROUFI Fathillah Elkarim	Pr Ass	Chirurgie générale
305	EL MOUSSAOUI Soufiane	Pr Ass	Pédiatrie
306	BARKICHE Samir	Pr Ass	Radiothérapie
307	ABI EL AALA Khalid	Pr Ass	Pédiatrie
308	AFANI Leila	Pr Ass	Oncologie médicale
309	EL MOULOUA Ahmed	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
310	LAGRINE Mariam	Pr Ass	Pédiatrie
311	OULGHOUL Omar	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
312	AMOCH Abdelaziz	Pr Ass	Urologie
313	ZAHLAN Safaa	Pr Ass	Neurologie
314	EL MAHFOUDI Aziz	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
315	CHEHBOUNI Mohamed	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
316	LAIRANI Fatima ezzahra	Pr Ass	Gastro-entérologie
317	SAADI Khadija	Pr Ass	Pédiatrie
318	DAFIR Kenza	Pr Ass	Génétique
319	CHERKAOUI RHAZOUANI Oussama	Pr Ass	Neurologie
320	ABAINOU Lahoussaine	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
321	BENCHANNA Rachid	Pr Ass	Pneumo-phtisiologie
322	TITOU Hicham	Pr Ass	Dermatologie

323	EL GHOUL Naoufal	Pr Ass	Traumato-orthopédie
324	BAHI Mohammed	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
325	RAITEB Mohammed	Pr Ass	Maladies infectieuses
326	DREF Maria	Pr Ass	Anatomie pathologique
327	ENNACIRI Zainab	Pr Ass	Psychiatrie
328	BOUSSAIDANE Mohammed	Pr Ass	Traumato-orthopédie
329	JENDOUCI Omar	Pr Ass	Urologie
330	MANSOURI Maria	Pr Ass	Génétique
331	ERRIFAIY Hayate	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
332	BOUKOUB Naila	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
333	OUACHAOU Jamal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
334	EL FARGANI Rania	Pr Ass	Maladies infectieuses
335	IJIM Mohamed	Pr Ass	Pneumo-phtisiologie
336	AKANOUR Adil	Pr Ass	Psychiatrie
337	ELHANAFI Fatima Ezzohra	Pr Ass	Pédiatrie
338	MERBOUH Manal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
339	BOUROUMANE Mohamed Rida	Pr Ass	Anatomie
340	IJDDA Sara	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
341	GHARBI Khalid	Pr Ass	Gastro-entérologie
342	ATBIB Yassine	Pr Ass	Pharmacie clinique
343	EL GUAZZAR Ahmed (Militaire)	Pr Ass	Chirurgie générale
344	MOURAFIQ Omar	Pr Ass	Traumato-orthopédie
345	HENDY Iliass	Pr Ass	Cardiologie
346	HATTAB Mohamed Salah Koussay	Pr Ass	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale

**LISTE ARRETEE LE 04/10/2024**



*DEDICACES*



*À mon cher père,*

*Je te dédie ce travail, non seulement pour tout ce que tu as fait pour moi, mais aussi pour les valeurs que tu m'as transmises et qui m'ont guidé tout au long de ce parcours. Ton soutien indéfectible, tes conseils sages ont été ma force et ma lumière dans les moments les plus difficiles. Merci de m'avoir toujours encouragé à suivre mes rêves et de m'avoir appris que le travail, la persévérance et l'humilité sont les clés du succès. Ce chemin parcouru, je le dois en grande partie à toi.*

*À ma chère mère,*

*Les mots ne pourraient exprimer la profondeur des sentiments que j'éprouve pour toi. Merci maman d'avoir été là pour moi et de m'avoir accompagné dans ma vie ! Les nuits blanches ou tu es resté éveiller à me préparer à manger quand j'étais étudiant en Médecine, les heures que tu as passé à m'écouter parler de tout et de rien, les conseils que tu m'as donné firent de moi l'homme que je suis maintenant. Je t'aime !*

*À mes frères : Amine, Saad, Adnane et à ma sœur Sophia,*

*Je vous dédie ce travail en signe de gratitude pour tout ce que vous m'avez apporté. Vos encouragements, votre soutien et votre présence ont été essentiels à chaque étape de ce parcours. Chacun de vous, à sa manière, m'a inspiré à persévérer, à croire en mes capacités, et à me dépasser.*

*À mon cousin Othmane,*

*Plus qu'un cousin, tu es comme un frère pour moi. Nous avons grandi ensemble, partageant les mêmes murs de ce vieil immeuble qu'on a saccagé au Blanco, mais aussi des souvenirs inoubliables. Nos rires complices, nos discussions sans fin, et tous ces moments de joie que nous avons vécus ensemble ont rendu ce parcours plus doux et plus léger. Ton soutien constant, ton amitié sincère et notre relation unique sont des trésors que je chéris profondément. Merci pour ta présence à mes côtés, pour tous ces instants de bonheur et pour être toujours là, comme un frère que la vie m'a offerte. De tout cœur, merci.*

*À mon cousin Karim,*

*Je tiens à te dédier ce travail en signe de respect et de profonde admiration. Tu es pour moi une véritable source d'inspiration, l'idole et l'exemple que j'ai toujours suivi. Ton intelligence, ta persévérance inébranlable et ta capacité à ne jamais baisser les bras, même face aux plus grands défis, sont des qualités que j'admire profondément chez toi. Tu as toujours été un exemple à suivre, et je suis reconnaissant d'avoir quelqu'un comme toi dans ma vie. Merci pour tes conseils, ton soutien et pour l'exemple de force et de détermination que tu incarnes.*

*À la mémoire de mon ami Hicham Rhofari :*

*Je dédie également cette thèse à mon ami Hicham Rhofari, qui nous a tragiquement quittés il y a trois ans. Hicham était plus qu'un ami ; c'était un voisin et un compagnon de vie. Ensemble, nous avons partagé tant de soirées mémorables, et j'ai eu le plaisir de lui apprendre à mixer, une passion qui nous rapprochait. Sa présence me manque profondément, et les souvenirs de notre complicité resteront à jamais gravés dans mon cœur. Hicham, tu es toujours avec moi dans chaque note de musique et chaque moment de réflexion.*

*À mes meilleurs amis : M'hamed El Kharras, Marwan Maloul, Jaafar, Anouar Azzam, Kali, Haroun, Taha Amesequine, Yazid Maaouni, Anas Bouidir,*

*M'hamed El Kharras :*

*Je tiens à dédier cette thèse à mon meilleur ami, M'hamed El Kharras, avec qui j'ai partagé bien plus que des années d'études. Depuis le baccalauréat, il a été mon partenaire de travail, de défis et d'ambitions communes. Ensemble, nous avons relevé chaque concours avec détermination, et c'est grâce à son soutien indéfectible, sa gentillesse et son incroyable éthique de travail que nous avons surmonté chaque obstacle. M'hamed, tu es une personne qui a su creuser sa place dans mon cœur et cette réussite est aussi la tienne, et je te suis profondément reconnaissant pour ta présence et ton amitié précieuse.*

*Marwan Maloul :*

*Je dédie également cette thèse à mon ami Marwan Maloul, avec qui j'ai eu l'immense privilège d'étudier la médecine à Agadir. Nos années d'études ensemble ont été marquées par des moments de travail acharné, et des rires inoubliables (Aatar), le soutien mutuel et la camaraderie, qui m'ont aidé à avancer. Ton engagement et ton esprit d'équipe ont été une source d'inspiration constante. Marwan, merci pour ta présence inébranlable et ton amitié sincère tout au long de ce parcours exigeant.*

*Jaafar :*

*Je souhaite également dédier cette thèse à mon ami Jaafar, un être tout simplement incroyable. Ton intelligence hors du commun et ta culture impressionnante m'ont toujours ébloui. Nous avons partagé des moments de rire inoubliables (oeeoe), des soirées gravées dans ma mémoire. Au-delà de ces moments de complicité, tu m'as énormément aidé, tant dans mes études que dans ma vie personnelle. Jaafar, ta présence a fait une grande différence, et je te remercie pour ton amitié précieuse et ton soutien indéfectible.*

***Anouar Azzam et Kalî :***

*Je dédie aussi cette thèse à mes amis Anouar et Kalî, deux personnes extraordinaires avec qui j'ai passé trois années mémorables à l'hôtel Kenzi. Grâce à vous, j'ai découvert l'art de la danse, mais aussi ce que signifie réellement la persévérance et la détermination. Vous êtes des guerriers, des modèles de travail acharné et de passion, et nos moments ensemble resteront gravés en moi pour toujours. Merci pour tout ce que vous m'avez appris, et pour les souvenirs inoubliables que nous avons partagés.*

***Haroun :***

*Je dédie également cette thèse à mon ami Tunisien Haroun, avec qui j'ai eu la chance d'étudier la médecine à Agadir. Au-delà de nos études, nous partageons une passion commune pour la musique, qui a renforcé notre amitié. Ta culture riche et ton raisonnement exceptionnel, dignes de ton esprit brillant, m'ont toujours impressionné. Merci, Haroun, pour ton amitié, ta créativité et les nombreuses discussions et moments musicaux inoubliables que nous avons partagés.*

***Taha Amesequine :***

*Je tiens également à dédier cette thèse à Taha Amesequine, un ami qui m'a montré ce que signifie réellement réussir par soi-même. Ta détermination, ton indépendance et ta capacité à te dépasser sont des qualités qui m'ont profondément inspiré. Malgré le temps qui passe, tu n'as jamais oublié les moments que nous avons partagés, et à chaque fois, tu m'as impressionné par ton comportement exceptionnel. Merci, Taha, pour ton amitié et ton soutien constant.*

***Yazid Maaouni :***

*Je souhaite également dédier cette thèse à mon ami Yazid, avec qui j'ai eu la chance d'étudier à Béni Mellal depuis le baccalauréat. Lors de ma 7ème année de médecine, tu m'as ouvert les portes de ta maison avec une générosité incroyable, et sans toi, cette période aurait été bien plus difficile. Ton accueil chaleureux et ton soutien ont été essentiels pour traverser ces moments. Merci, Yazid, pour ton amitié précieuse et ton aide inestimable.*

*Anas Bouidír :*

*Je dédie aussi cette thèse à Anas Bouidír, un médecin qui a été bien plus qu'un mentor pour moi. Ta sagesse et tes enseignements en médecine m'ont appris énormément et ont façonné ma vision de cette profession. En plus de cela, nous partageons une passion commune pour la musique, ce qui renforce encore davantage notre lien. Tes valeurs et tes conseils ont été d'une grande précieuse pour moi, et je te remercie sincèrement pour ton soutien et ta bienveillance tout au long de ce parcours.*

*À mes amis et confrère médecins de longue date : Youssef Merimí, Adam El Bekkal, Asmaa Boudih, Taha Zariouh, Wilson Mozes, Achraf Hadioui...*

*Je vous dédie cette thèse en signe de reconnaissance et de gratitude. Ensemble, nous avons traversé les épreuves exigeantes des études médicales, partageant non seulement les défis, mais aussi les moments de réussite et de camaraderie. Votre soutien, vos encouragements et votre dévouement m'ont constamment inspiré à donner le meilleur de moi-même. Travailler à vos côtés a été un honneur, et je suis profondément reconnaissant d'avoir eu des collègues aussi brillants et passionnés. Cette aventure a été marquée par des moments d'entraide, de complicité et de partage que je chéris sincèrement. De tout cœur, merci pour votre amitié et votre professionnalisme.*

*À toutes les personnes que j'ai involontairement omis de citer,*

*Je tiens également à vous dédier une part de ce travail. Que vous ayez joué un rôle de près ou de loin, vous avez tous, à un moment ou à un autre, apporté votre soutien, partagé un sourire, ou offert un mot d'encouragement. Même si vos noms ne sont pas mentionnés ici, sachez que je n'oublie pas l'impact que vous avez eu sur ce parcours.*

*Que ce soit par une présence discrète, un geste amical ou une simple conversation, vous avez contribué à rendre ce chemin plus agréable. Pour cela, je vous en suis sincèrement reconnaissant.*



*REMERCIEMENTS*





***A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE MONSIEUR LE PROFESSEUR  
MOHAMMED ZYANI Professeur de médecine interne, Chef de pôle de médecine  
interne à l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech.***

*Nous vous exprimons toute notre gratitude pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider notre jury. Votre engagement, votre enseignement et votre générosité nous ont profondément marqués, et nous vous remercions sincèrement pour l'intérêt que vous accordez à ce travail. Vous demeurez pour nous un modèle de compétence, d'humilité et de sagesse. À travers ce travail, veuillez recevoir l'expression de notre respect, de notre reconnaissance la plus sincère, et de nos salutations distinguées.*

***A NOTRE CHÈRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE MONSIEUR LE  
PROFESSEUR SAÏD KADDOURI PROFESSEUR DE MÉDECINE INTERNE A  
L'HOPITAL MILITAIRE AVICENNE DE MARRAKECH.***

*Nous tenons à exprimer notre profonde gratitude pour l'honneur et le privilège que vous nous avez offerts en acceptant de diriger notre travail. Votre sérieux, vos conseils avisés, et votre rigueur professionnelle sont des exemples que nous aspirons à suivre. Votre générosité, votre humilité, et votre compréhension, ainsi que vos compétences tant humaines que professionnelles, éveillent en moi une admiration sincère. Malgré vos multiples engagements, vous avez toujours su m'accueillir avec chaleur. Je vous remercie du fond du cœur, cher Maître, d'avoir consacré une partie de votre temps précieux à m'accompagner dans cette démarche, et d'avoir su me guider avec tant de bienveillance.*

*C'est un véritable honneur d'avoir pu apprendre à vos côtés, et j'espère avoir su répondre à vos attentes. Je vous prie d'accepter, cher Maître, à travers ce travail, l'expression de mon respect et de ma plus haute considération.*

*A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE MONSIEUR LE PROFESSEUR  
ZAKARIA CHAÏBI PROFESSEUR DES MALADIES INFECTIEUSES A  
L'HOPITAL MILITAIRE AVICENNE DE MARRAKECH.*

*Vous nous avez honorés d'accepter avec grande sympathie de siéger parmi notre jury de thèse. Veuillez trouver ici l'expression de notre grand respect et nos vifs remerciements.*

*A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE MONSIEUR LE PROFESSEUR HICHAM  
JANAÏ PROFESSEUR DE PNEUMO-PHYSIOLOGIE A L'HOPITAL MILITAIRE  
AVICENNE DE MARRAKECH.*

*Vous nous faites l'honneur d'accepter avec une très grande amabilité de siéger parmi notre jury de thèse. Veuillez accepter ce travail maître, en gage de notre grand respect et notre profonde reconnaissance.*



*ABBREVIATIONS*



## Liste des abreviations

<b>MB</b>	: Maladie de Behçet
<b>NFS</b>	: Numération Formule Sanguine
<b>VS</b>	: Vitesse de Sédimentation
<b>CRP</b>	: Protéine C Réactive
<b>HLA</b>	: Human Leukocyte Antigen
<b>LCR</b>	: Liquide Céphalorachidien
<b>AVK</b>	: Anti-Vitamine K
<b>AOD</b>	: Anticoagulants Oraux Directs
<b>TCI</b>	: Thrombose de la Veine Cave Inférieure
<b>TCS</b>	: Thrombose de la Veine Cave Supérieure
<b>TVP</b>	: Thrombose Veineuse Profonde
<b>IRM</b>	: Imagerie par Résonance Magnétique
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie
<b>SBC</b>	: Syndrome de Budd-Chiari
<b>HTA</b>	: Hypertension Artérielle
<b>HTIC</b>	: Hypertension Intracrânienne



*PLAN*



<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>1</b>
<b>MATERIELS ET METHODES</b> .....	<b>3</b>
I. Type d'étude :.....	<b>4</b>
II. Recrutement des patients : critères d'inclusion et d'exclusion :.....	<b>4</b>
1. Critères d'inclusion :.....	<b>4</b>
2. Critères d'exclusion :.....	<b>4</b>
III. Méthodologie :.....	<b>4</b>
<b>RESULTATS</b> .....	<b>6</b>
I. EPIDEMIOLOGIE :.....	<b>7</b>
1. la fréquence de l'atteinte vasculaire :.....	<b>7</b>
2. Répartition des patients selon les années :.....	<b>8</b>
3. Répartition des patients selon l'origine géographique :.....	<b>8</b>
4. Répartition des patients selon le sexe :.....	<b>9</b>
5. l'âge des patients au moment de l'atteinte vasculaire :.....	<b>9</b>
II. Les données cliniques :.....	<b>11</b>
1. Les antécédents personnels des patients de notre série :.....	<b>11</b>
2. Les manifestations non vasculaires de la maladie de Behçet :.....	<b>12</b>
3. Les manifestations vasculaires de la maladie de Behçet :.....	<b>14</b>
III. l'imagerie :.....	<b>20</b>
IV. les données biologiques.....	<b>21</b>
1. Pathergy test :.....	<b>21</b>
2. NFS :.....	<b>21</b>
3. VS :.....	<b>21</b>
4. CRP :.....	<b>21</b>
5. Typage HLA B51 :.....	<b>21</b>
6. LCR :.....	<b>21</b>
V. TRAITEMENT :.....	<b>22</b>
VI. ÉVOLUTION :.....	<b>23</b>
<b>DISCUSSION</b> .....	<b>24</b>
<b>Etude théorique et les données de la littérature :</b> .....	<b>25</b>
I. Historique :.....	<b>25</b>
II. Epidémiologie :.....	<b>28</b>
III. Etiopathogénie :.....	<b>29</b>
1. Facteur génétique :.....	<b>29</b>
2. Facteurs Non Génétiques :.....	<b>29</b>
IV. Physiopathologie :.....	<b>30</b>
1. Physiopathologie de l'angio-Behçet :.....	<b>31</b>
V. Critères de classification :.....	<b>32</b>
VI. Les manifestations non vasculaires de la maladie de Behçet :.....	<b>34</b>
1. Signes généraux :.....	<b>34</b>
2. Atteinte cutanéomuqueuse :.....	<b>34</b>
3. Atteinte oculaire :.....	<b>40</b>

4. Atteinte articulaire :	42
5. Atteinte pleuro-pulmonaire :	43
6. Atteinte digestive :	45
7. Atteinte cardiaque :	46
8. Atteinte rénale :	47
9. Atteinte neurologique parenchymateuse :	48
VII. Les manifestations vasculaires de la maladie de Behçet :	50
<b>AngioBehçet périphérique :</b>	51
1. L'atteinte veineuse :	51
2. Les atteintes artérielles :	54
<b>AngioBehçet cérébrale :</b>	60
1. Atteinte veineuse :	60
2. Atteinte artérielle :	63
VIII. Données paracliniques :	63
IX. Traitement :	64
1. But :	65
2. Moyens :	72
3. Indications :	69
<b>DISCUSSION DE NOS RESULTATS</b>	76
I. EPIDEMIOLOGIE:	77
1. Age :	77
2. Sexe :	77
II. LES MANIFESTATIONS NON VASCULAIRES DE LA MB:	78
1. Les manifestations cutané-muqueuses :	78
2. Les manifestations oculaires :	78
3. L'atteinte articulaire :	79
4. L'atteinte cardiaque :	79
5. L'atteinte digestive :	80
6. L'atteinte rénale:	80
III. LES MANIFESTATIONS VASCULAIRE DE LA MB :	80
1. Atteinte veineuse :	82
2. Atteinte artérielle :	86
3. Traitement:	88
4. L'évolution :	90
<b>CONCLUSION</b>	91
<b>RESUMES</b>	93
<b>ANNEXES</b>	100
<b>BIBLIOGRAPHIE</b>	106



*INTRODUCTION*





La maladie de Behçet (MB) est une vascularite inflammatoire systémique chronique d'origine indéterminée, caractérisée par des poussées pouvant atteindre les vaisseaux artériels et/ou veineux de différents calibres, touchant principalement les hommes jeunes âgés de 10 à 45 ans. Le diagnostic de la maladie repose principalement sur des critères cliniques, étant donné l'absence de marqueurs biologiques spécifiques. Elle se manifeste principalement par des aphtoses buccales ou génitales, accompagnées de divers symptômes, les plus courants étant cutanés, oculaires et articulaires, tandis que les plus graves affectent le système neurologique, cardiovasculaire et intestinal. Bien que sa distribution géographique soit assez ubiquitaire, elle est plus fréquente dans les régions entourant la Méditerranée, en Turquie, au Moyen-Orient, en Extrême-Orient et au Japon.

La MB est souvent considérée comme le modèle des vascularites, car elle affecte tous les types et tailles de vaisseaux, avec une prédominance pour les vaisseaux veineux. Les manifestations vasculaires de la maladie sont particulièrement importantes en raison de leur fréquence et de leur impact sur le pronostic fonctionnel et vital.(1)

Le traitement de la MB dépend des symptômes présentés par le patient. La colchicine est souvent prescrite en première intention pour les manifestations cutanéomuqueuses et articulaires, tandis que les atteintes plus graves nécessitent des immunomodulateurs, généralement combinés à une corticothérapie systémique ou à une biothérapie.

Le pronostic de la maladie varie d'un individu à l'autre, mais peut être sérieux, notamment en raison des risques de cécité, de séquelles neurologiques et de complications vasculaires graves.

L'objectif de notre étude est de décrire le caractère clinique, paraclinique, évolutif, et thérapeutique des patients atteints de l'Angio-Behçet pris en charge en consultation et hospitalisés au service de médecine interne de l'HMA de Marrakech, sur une période de 3 ans et demi allant de janvier 2021 au juin 2024.



*MATERIELS  
ET  
METHODES*



## **I. Type d'étude :**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive qui porte sur 21 patients présentant une atteinte vasculaire dans une série de 71 malades suivis pour MB au service de Médecine Interne et aux consultations de l'HMA de Marrakech, entre Janvier 2021 et juin 2024.

## **II. Recrutement des patients : critères d'inclusion et d'exclusion :**

### **1. Critères d'inclusion :**

Nous avons inclus les patients répondant aux critères diagnostiques du Groupe International d'Étude sur la maladie de Behçet et présentant une atteinte vasculaire, qui ont été suivis en consultation externe et hospitalisés au service de Médecine Interne de l'Hôpital Militaire de Marrakech.

### **2. Critères d'exclusion :**

Nous avons exclu de notre étude :

- Les patients qui ne répondaient pas aux critères diagnostiques du Groupe International d'Étude sur la maladie de Behçet.
- Les patients pris en charge dans d'autres services.
- Les hospitalisations ne correspondant pas aux dates de l'étude.
- Les dossiers incomplets inexploitable.

## **III. Méthodologie :**

Les données ont été recueillies à partir des dossiers des patients archivés au service de médecine interne de l'Hôpital Militaire de Marrakech, en respectant rigoureusement la confidentialité des informations.

Ceci a été réalisé à l'aide d'une fiche d'exploitation (voir annexe) détaillant les paramètres suivants : l'âge du patient, le sexe, l'origine géographique, les antécédents personnels et familiaux, l'âge au moment du diagnostic de la maladie, la date d'apparition de l'atteinte vasculaire par rapport au diagnostic de la maladie de Behçet, les résultats de l'examen clinique, les autres manifestations extravasculaires observées, les traitements administrés, ainsi que l'évolution clinique des patients.

La saisie et l'analyse des données ont été faites au moyen du logiciel EXCEL et SPSS26.0.

Pour la réalisation de notre étude, nous avons fait appel à une méthode descriptive utilisant des pourcentages et des moyennes.



*RESULTATS*



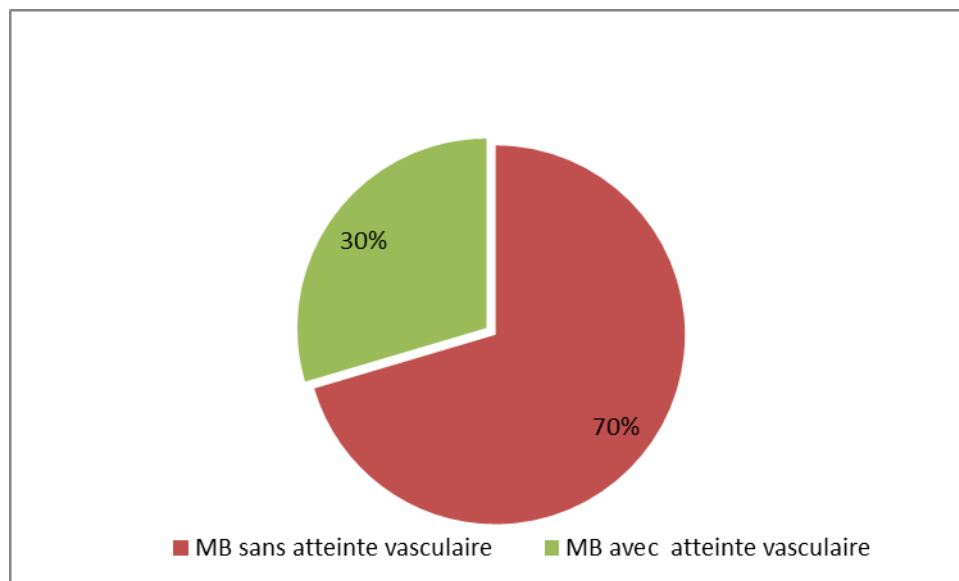
## I. EPIDEMIOLOGIE :

### 1. la fréquence de l'atteinte vasculaire :

Parmi tous les cas de maladie de Behçet suivis depuis 2021 au service de Médecine Interne de l'Hôpital Militaire de Marrakech, 21 patients ont présenté des atteintes vasculaires, représentant 30% des cas observés. Ces patients ont été pris en charge tant en consultation qu'en hospitalisation.

**Tableau I : Répartition des patients selon l'atteinte vasculaire et non vasculaire :**

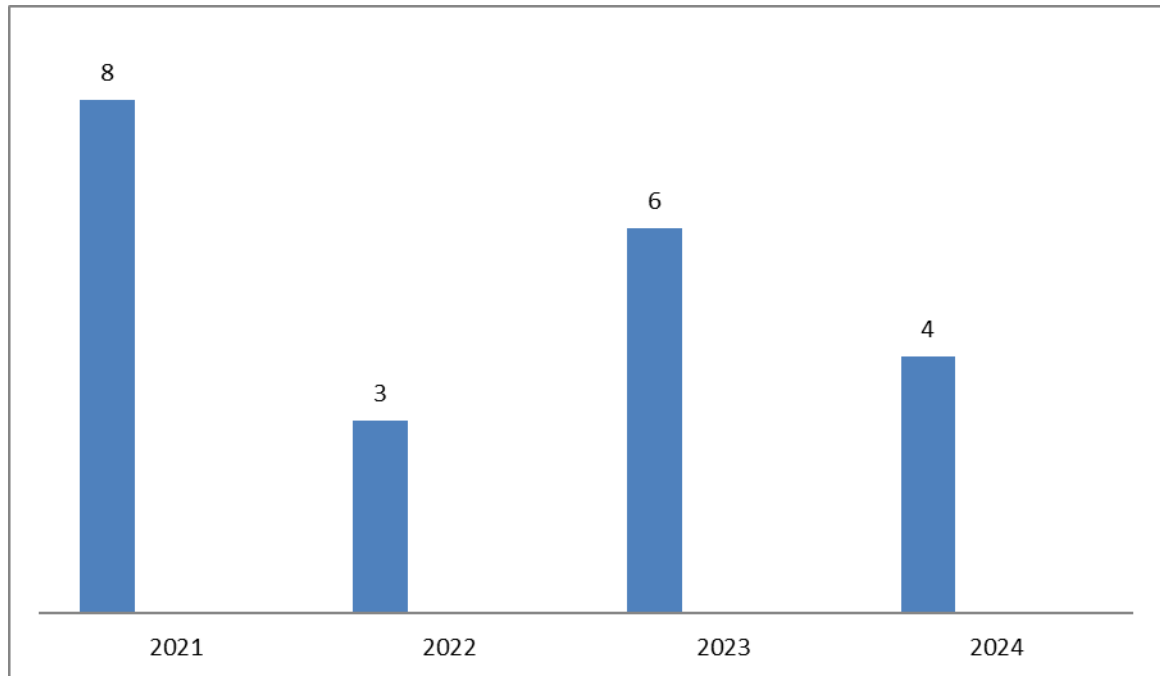
Patient	Nombre de cas	%
MB sans atteinte vasculaire	50	70
MB avec atteinte vasculaire	21	30
totale	71	100



**Figure 1 : fréquence de l'atteinte vasculaire**

## 2. Répartition des patients selon les années :

Nous avons recueilli 21 cas d'Angio-Behçet entre janvier 2021 et juin 2024 répartis comme suit :



**Figure 2 : Répartition des patients selon les années :**

## 3. Répartition des patients selon l'origine géographique :

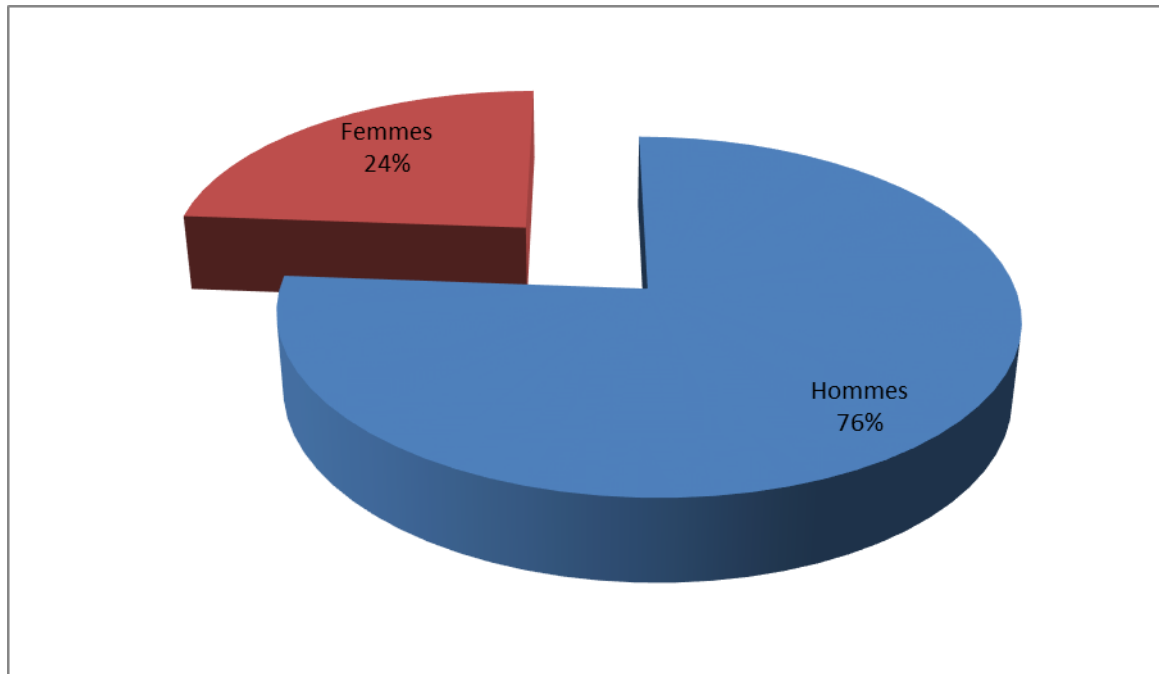
Nos patients sont, en majorité, originaires et habitants la ville de Marrakech avec 8 patients (38.09%).

**Tableau II : Répartition des patients selon l'origine géographique :**

Origine	Nombre de cas	%
Marrakech	8	38,09
Laayoune	4	19,0
Azilal	1	4,8
Benguerir	1	4,8
Beni mellal	1	4,8
Chichaoua	1	4,8
Essaouira	1	4,8
Kalaa Sraghna	1	4,8
tinghir	1	4,8
Tiznit	1	4,8
Zagora	1	4,8

#### **4. Répartition des patients selon le sexe :**

Dans notre série, il s'agit de 16 hommes (76%) et de 5 femmes (24%), soit un sexe ratio H/F de 3,2.



**Figure 4 : Répartition des patients en fonction du sexe**

#### **5. l'âge des patients au moment de l'atteinte vasculaire :**

L'âge moyen de survenue des manifestations vasculaires était de 42.38 ans avec des extrêmes de 15 et 63ans.

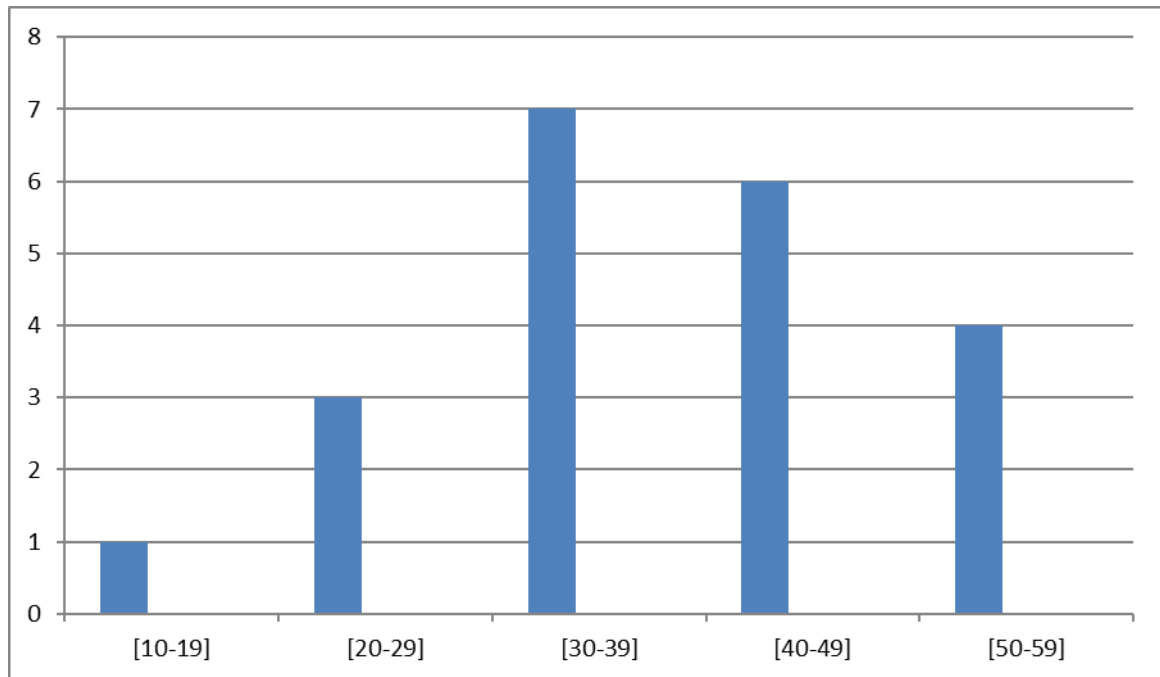
La majorité des patients se concentrent principalement dans l'intervalle d'âge de 30 à 39 ans, représentant 33,3% des cas dans notre série. Ensuite, la tranche d'âge de 40 à 49 ans suit avec 28,5%.

La population plus âgée, âgée de 50 à 59 ans, ne représente que 19% des cas, tandis que les patients âgés de moins de 20 ans constituent une minorité de 4,7%.



**Tableau III : Age des patients au moment de l'atteinte vasculaire :**

Tranches d'âges	Nombres de cas	%
[10-19]	1	4,7
[20-29]	3	14,2
[30-39]	7	33,3
[40-49]	6	28,5
[50-59]	4	19



**Figure 5 : Répartition des patients par tranche d'âge**

## II. Les données cliniques :

Avant de détailler les manifestations vasculaires, nous allons au préalable présenter les manifestations non vasculaires de la maladie de Behçet qui nous ont permis d'établir le diagnostic.

### 1. Les antécédents personnels des patients de notre série :

Les antécédents personnels des patients de notre série se présentent comme ceci :

□ **Tuberculose :**

- 1 cas d'antécédent de tuberculose soit 4,7%.

□ **Diabète :** Il y a eu 5 cas soit (23,80%) d'antécédents médicaux de diabète parmi les patients.

□ **HTA (Hypertension artérielle) :** Il y a eu 6 cas soit (28,57%) d'antécédents médicaux d'hypertension artérielle.

□ **Toxique :** Il y a eu 6 cas soit (28,57%) d'antécédents médicaux liés à des expositions toxiques répartis en :

- 4 cas soit (19,04%) de tabagisme.

- 2 cas soit (9,5%) d'antécédents d'alcool.

**Tableau V : les antécédents personnels des patients :**

Antécédents	Nombre des cas
Tuberculose	1
Diabète	5
HTA	6
Toxique	6

## **2. Les manifestations non vasculaires de la maladie de Behçet :**

### **2.1. L'atteinte cutané-muqueuse :**

Toutes nos observations ont montré des manifestations cutané-muqueuses chez les patients, se répartissant comme suit : L'aphtose buccale était présente chez tous nos patients, représentant 100% des cas, tandis que l'aphtose génitale était observée chez 14 patients, soit 66,7%. La pseudo-folliculite était notée chez 7 patients, soit 33,3% des cas. L'érythème noueux était présent chez 4 patients, soit 19,04%. Les lésions acnéiformes étaient présentes chez 1 patient, représentant 4,7% des cas.

**Tableau VI : Les types d'atteinte cutané-muqueuse :**

<b>Manifestations cutané-muqueuses</b>	<b>Nombre de patients</b>	<b>%(n=21)</b>
Aphthose buccale	21	100
Aphthose génitale	14	66,7
Pseudofolliculite	7	33,3
Erythème noueux	4	19,04
Lésions acnéiformes	1	4,7

### **2.2. L'atteinte oculaire :**

Elle a été retrouvée chez 7 patients soit (33.3%).

Ces manifestations isolées ou associées aux signes cutané-muqueux ont inauguré la maladie chez 2 patients soit (9,5%).

La baisse de l'acuité visuelle était le mode d'entrée de l'atteinte oculaire chez 6 patients soit (85,71%).

L'atteinte uvéale, a été notée chez 4 patients (57,14%) à type:

- Uvéite antérieure chez 2 patients (28,57%).
- Uvéite postérieure chez 1 patient (14,28%).
- Uvéite totale chez 1 patient (14,28%).

Par ailleurs :

1 patient a présenté une vascularite rétinienne (14,28%).

### **2.3. L'atteinte articulaire:**

Elle a été observée chez 10 patients (47,6%). Ces manifestations étaient faites de polyarthralgies d'allure inflammatoire concomitantes avec l'atteinte cutanée (aphtose buccale). Ces manifestations se présentent comme suit :

**Tableau VII : Répartition des patients selon le type d'atteinte articulaire. Pourcentage rapporté au nombre de malades ayant une atteinte articulaire :**

Type d'atteinte	Nombre de cas	%
Arthralgies	10	47,6
Rachialgie	2	9,5
Sacroiliite	1	4,7
Arthrite	0	0

Dans notre série, les arthralgies prédominent, affectant 10 patients avec une implication articulaire notable des grosses articulations des membres inférieurs, principalement les genoux et les chevilles. Trois patients présentent une atteinte axiale sous forme de rachialgie et de sacroiliite inflammatoire. Aucun cas d'arthrite n'a été diagnostiqué. L'évolution de la maladie a principalement été aiguë à subaiguë, avec une tendance récurrente fréquemment observée.

### **2.4. L'Atteinte digestive :**

Etait observée chez 3 patients soit 14,3%, représentée par des douleurs abdominales accompagnées de nausées, vomissements chez 2 patients et rectorragie, méléna chez 1 patient.

### **2.5. L'Atteinte pleuro-pulmonaire :**

Etait observée chez 3 patients soit 14,3%, représentée par des douleurs thoraciques chez 2 patients et douleurs thoraciques accompagnée d'une dyspnée chez 1 patient.

### **2.6. L'Atteinte rénale :**

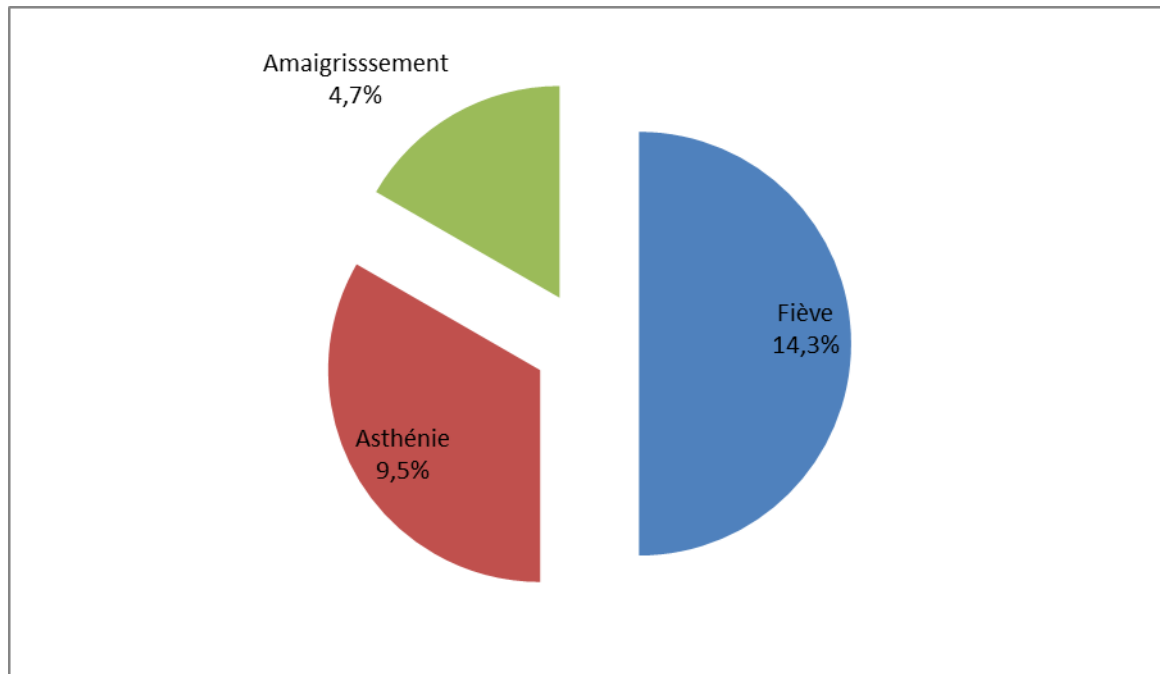
Dans notre série aucun cas d'atteinte rénale n'a été signalé.

### **2.7. L'Atteinte cardiaque :**

Dans notre série aucun cas de manifestation cardiaque n'a été signalé.

### **2.8. Les signes généraux :**

Sont retrouvés chez 6 patients soit 28,5%. La fièvre est retrouvée chez 3 patients soit 14,3%, l'asthénie est retrouvée chez 2 patients soit 9,5% et l'amaigrissement est retrouvée chez 1 patient soit 4,7%.



**Figure 6 : répartition des patients selon les signes généraux**

### **3. Les manifestations vasculaires de la maladie de Behçet :**

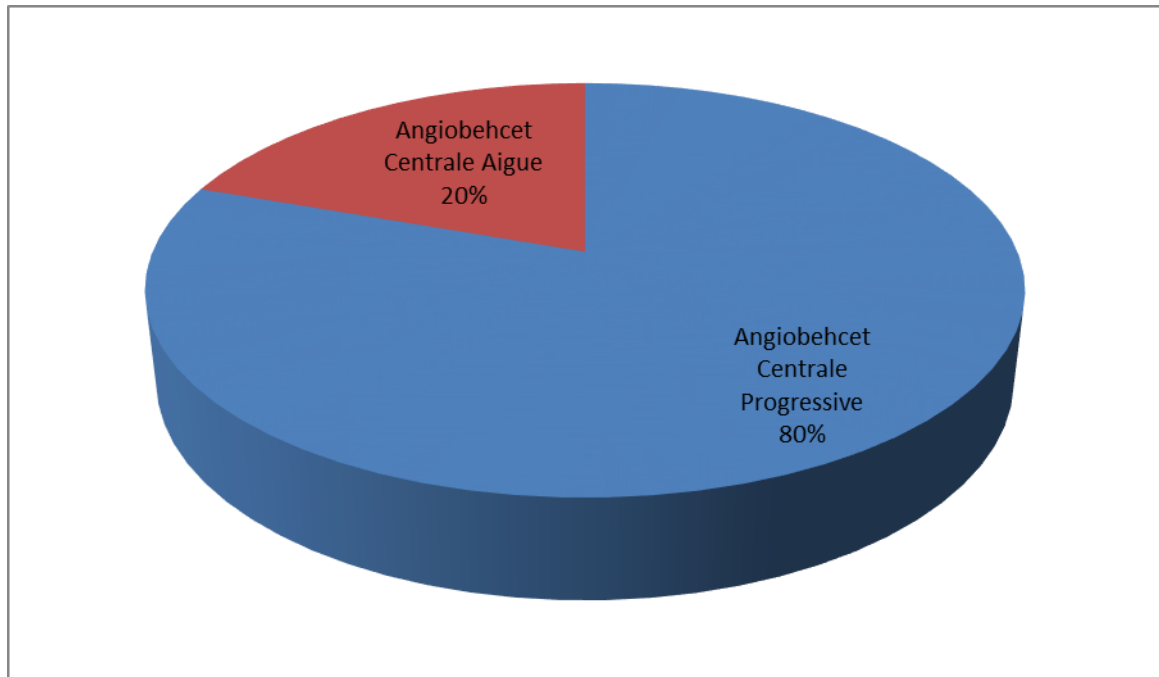
#### **Les données cliniques :**

#### **3.1. Le mode d'installation :**

Le mode d'installation de l'Angio-Behçet était le plus souvent progressif représenté par un pourcentage de 80% des cas tandis que l'installation aigüe était représentée par 20%.

Pour l'angiobehçet périphérique, était le plus souvent d'installation aigüe.

Pour l'angiobehçet centrale : l'installation était progressive chez 6 patients soit 28,5% et aigüe chez 2 patients soit 9,5%.



**Figure 7** : le mode d'installation de l'angiobehçet cérébral

### **3.2. Les signes révélateurs :**

#### **Pour l'angiobehçet périphérique :**

Les manifestations cliniques comprenaient :

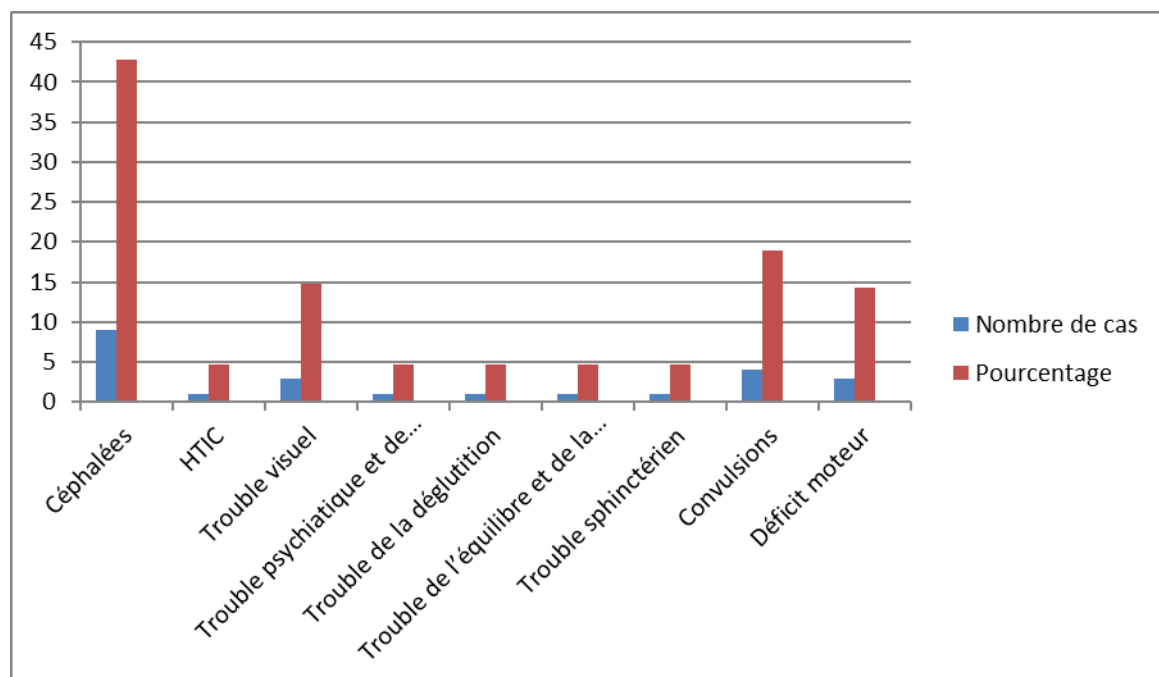
- Grosse jambe douloureuse.
- Douleur et œdème au membre supérieur.
- Ischémie aux membres supérieur et inférieur.

#### **Pour l'angiobehçet cérébral :**

Le motif d'admission le plus fréquent est principalement les céphalées, observées chez la majorité des patients, soit 42,85%. Les convulsions suivent avec 19,04%, les troubles visuels et le déficit moteur avec 14,28%, le syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) avec 4,7%, ainsi que les troubles psychiatriques et de comportement à 4,7%. Les troubles psychiatriques comprennent la dépression, l'anxiété, l'agitation et les idées délirantes.

**Tableau VIII : répartition des patients selon les signes neurologiques :**

Signes	Nombre de cas	%
céphalées	9	42,85
HTIC	1	4,7
Syndrome méningé	0	0
Trouble visuel	3	14,28
Troubles psychiatrique et de comportement	1	4,7
Trouble de la déglutition	1	4,7
Trouble de l'équilibre et de la marche	1	4,7
Trouble sphinctérien	1	4,7
Convulsions	4	19
Déficit moteur	3	14,28



**Figure 8 : répartition des patients selon les signes neurologiques**

**Tableau IX : Fréquence des différents syndromes neurologiques :**

Syndrome	Nombre de cas	Pourcentage %
Syndrome pyramidal	4	19
Syndrome extrapyramidal	1	4,7
Syndrome cérébelleux	2	9,5
Atteinte du tronc cérébral	1	4,7
Atteinte des nerfs crâniens	1	4,7

**Atteinte des nerfs crâniens:**

Retrouvée chez 1 patient : représentée par l'atteinte du nerf oculomoteur externe.

**Syndrome cérébelleux :**

Ce motif a été observé chez 2 cas, soit 9,5%, et se caractérise par des troubles de la coordination, un tremblement d'attitude associé à au syndrome bulbaire.

**Syndrome pyramidal :**

Ce motif était observé chez 4 cas, représentant ainsi 19% des patients, caractérisé par une faiblesse musculaire. Cette atteinte est fréquemment associée à des troubles psychiatriques.

**Syndrome extrapyramidal :**

Était observée chez un seul cas soit 4,7% sous forme de tremblements d'attitude.

**Atteinte du tronc cérébral :**

Était observée chez un seul cas soit 4,7% sous forme de troubles de la déglutition et de la parole.

**3.3. Répartition des patients selon le type de l'atteinte vasculaire :**

**Tableau XI : Répartition des patients selon le type d'atteinte vasculaire :**

Type de l'atteinte	Nombre de cas	% (n=21)
AVC ischémique artérielle	3	14,28
Thrombose veineuse cérébrale	2	9,5
TVP	14	66
Phlébite superficielle	2	9,5
Anévrisme artérielle	0	0



**a. L'atteinte veineuse :**

❖ **Epidémiologie :**

Les manifestations veineuses ont été retrouvées chez 18 patients soit 85,71% des cas, dont 5 femmes et 13 hommes.

La moyenne d'âge des patients lors de l'apparition de l'atteinte veineuse était au environ de la trentaine, avec un âge minimum de 17 ans et un âge maximum de 56 ans.

Le délai entre les premiers signes de la maladie de behcet et la survenue de l'atteinte veineuse a varié entre 3 mois et 19 ans.

**Tableau XII : Répartition des patients selon le délai de l'apparition de l'atteinte veineuse :**

Délai	Nombre de cas	Pourcentage %
< 1ans	2	14,28
1-10ans	10	71,42
>10ans	2	14,28

❖ **Siège de l'atteinte veineuse :**

**Tableau XIV : Sièges des thromboses veineuses :**

Veines	Siège de thrombose	Nombre de cas
Périphériques	Veine saphène	2
	Veine surale	1
	Veine Poplitée	9
	Veines suropoplitée	3
	Veine fémorale superficielle	4
	Veine fémorale commune	6
	Veine iliaque	2
	Veines fémoroiliaque	7
	Veines iliocave	1
	VCI sous hépatique	1
Cérébrales	Veine cérébrale centrale	1
	Veines frontales droite	1
	Sinus veineux latérale	0
	Sinus veineux transverse	0
	Sinus sigmoïde	1
	Sinus longitudinale	1
	Thalamocapsulaire et mésencéphalique	0
	Lenticulo caudé et de la capsule interne	0

La localisation cérébrale est observée chez 4 patients, affectant la veine cérébrale centrale, le sinus sigmoïde, le sinus longitudinal, ainsi que les veines frontale droite.

**b. l'atteinte artérielle :**

**\*Angiobehçet périphérique :**

Elle n'a été retrouvée chez aucun patient de notre série.

**\*Angiobehçet cérébrale :**

L'atteinte artérielle cérébrale a été trouvée chez 3 patients dans notre série soit 14,28% des cas de type occlusion artérielle touchant l'artère basilaire dans un cas et l'artère cérébrale moyenne (artère sylvienne) dans les 2 autres cas.

**❖ Epidémiologie :**

L'âge moyen au moment de l'atteinte artérielle était de 38 ans avec des extrêmes de 29 et 46 ans.

Le délai entre le début de la maladie et la survenue de l'atteinte artérielle a varié entre 5 ans et 6ans.

### III. l'imagerie :

#### **Pour l'angiobehçet périphérique :**

16 patients ont bénéficié d'échodoppler du membre inférieur qui a objectivé une thrombose des veines suivantes :

- o Veine saphène
- o Veine surale
- o Veine poplitée
- o Veines suropoplitées
- o Veine fémorale superficielle
- o Veine fémorale commune
- o Veine iliaque
- o Veines fémoro iliaque

#### **Pour l'angiobehçet cérébrale :**

Dans notre série 5 cas ont bénéficié d'une TDM cérébrale qui s'est révélée pathologique dans 3 cas :

- o Thrombophlébite du sinus veineux longitudinal
- o AVC bulbaire antérieure
- o AVC de l'artère sylvienne

7 patients ont bénéficié d'une angiIRM cérébrale dont 4 étaient pathologiques, elle a objectivé :

- o AVC du TC
- o Thrombose veineuse cérébrale centrale
- o AVC de l'artère basilaire
- o AVC de l'artère cérébrale moyenne

## **IV. les données biologiques**

### **1. Pathergy test :**

Réalisé chez 18 patients, il s'est révélé positif dans 3 cas.

### **2. NFS :**

Réalisée chez tous les malades : elle était normale dans toute la série

### **3. VS :**

Réalisée chez 9 malades, elle était accélérée chez 4 malades.

### **4. CRP :**

Réalisée chez 16 malades elle était élevée chez 10 malades.

### **5. Typage HLA B51 :**

Réalisé chez 5 patients de notre série, il s'est revu négatif chez 2 et positif chez 3.

### **6. LCR :**

Réalisé chez 2 patients, il était normal chez les 2 patients.

## V. TRAITEMENT :

Plusieurs protocoles thérapeutiques ont été mis en place pour traiter les diverses manifestations de la maladie de Behçet :

La corticothérapie a été administrée à 21 patients (100%) présentant une thrombose veineuse profonde, principalement à base de prednisone à la dose de 1 mg/kg/jour.

Trois patients (14,28%) ont reçu un bolus de solumédrol pendant trois jours consécutifs.

L'association de la corticothérapie avec des immunosuppresseurs a été utilisée chez 19 patients, comprenant le cyclophosphamide en bolus pour 8 cas (38,09%) et l'azathioprine pour 19 cas (90,47%).

L'anticoagulation de type HBPM à dose curative relayée par les anti-vitamines K a été instaurée chez 11 patients soit (52,38) présentant une thrombose veineuse.

Des anticoagulants oraux directs ont été administrés à 8 patients (38,09%).

La colchicine a été administrée à tous les patients pour traiter les atteintes cutanées et articulaires.

**Tableau XV : Répartition des patients traités par la corticothérapie :**

Traitement		Nombre de cas	Pourcentage (n=21)
Corticothérapie	Prédnisone	21	100
	Solumédrol	3	14,28
Immunosuppresseurs	Azathioprine	19	90,47
	Cyclophosphamide	8	38,09
Anticoagulants	Heparines+AVK	11	52,38
	AOD	8	38,09
Colchicine	Colchicine	21	100

## VI. ÉVOLUTION :

L'évolution initiale était favorable avec amélioration des symptômes cliniques chez 18 patients.

L'évolution à long terme a été marquée par :

- Une récurrence au même territoire veineux chez 2 patients.
- 1 patient a été perdu de vue.
- Aucun cas de décès n'a été signalé.

**Tableau XVI : Répartition des patients selon l'évolution :**

<b>Evolution</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage%</b>
favorable	18	85.71
récurrence	2	9,5
Perdu de vue	1	4,7



***DISCUSSION***



## Etude théorique et les données de la littérature :

### **Introduction :**

La maladie de Behçet (MB) est une affection inflammatoire, systémique, dysimmunitaire, chronique et évoluant par poussées. Elle est caractérisée cliniquement par des accès récidivants d'aphtes buccaux et génitaux, de lésions cutanées évocatrices (pseudofolliculites, hypersensibilité aux points de piqûres, etc.), d'arthrite, d'uvéites et de vascularites rétiniennes, d'atteintes neurologiques centrales, de thromboses veineuses, et de lésions intestinales. Il n'existe aucun examen pathognomonique de la MB et le diagnostic se base sur des critères cliniques tels que ceux proposés par le groupe international d'étude de la MB(1), et plus récemment, ceux de l'« International Team for the Revision of the International Criteria for BD »(2). La fréquence et la nature des lésions varient selon le sexe, l'ethnie et la région géographique.(3)

### **I. Historique :**

La première description de ce qui est actuellement connu sous le nom de maladie de Behçet remonte probablement à Hippocrate au Vème siècle avant Jésus-Christ. Dans son œuvre "Epidemion" (troisième livre), Hippocrate décrit une maladie endémique en Asie mineure caractérisée par des ulcérations aphteuses, des défluxions des parties génitales, et une atteinte ophtalmique aqueuse chronique entraînant une perte de vision chez de nombreux individus.

« Il régnait aussi d'autres fièvres dont je parlerai. Beaucoup eurent des aphtes et des ulcérations de la bouche. Fluxions fréquentes sur les parties génitales, ulcérations, tumeurs au dedans et au dehors, gonflement dans les aines. Ophtalmies humides, longues et douloureuses : carnosités aux paupières, en dedans et en dehors qui firent perdre la vue à beaucoup de personnes, et que l'on nomme des fics. Les autres plaies et les parties génitales étaient aussi le siège de beaucoup de fongosités. Dans l'été, on vit un grand nombre d'anthrax et d'autres affections qu'on appelle septiques ; des éruptions étendues ; chez beaucoup de grandes éruptions vésiculeuses » .Epidémies 3ème livre, 3ème section, 7 (Littré, III, 85).



**En 1931**, Adamantiades ophtalmologiste grec a décrit dans des revues ophtalmologiques françaises une observation associant une phlébite et une hydarthrose à la triade classique, ont attribué ces associations symptomatiques soit au hasard soit à d'autres maladies comme la tuberculose, la syphilis, une septicémie, une infection staphylococcique ou une allergie.(4)

**En 1937**, Hulusi Behçet, un dermatologue turc, acquiert la certitude de l'individualité de cette affection après avoir observé trois patients chez lesquels se sont associés une aphtose bucco-génitale et une atteinte oculaire.(5)

**Entre 1941 et 1955**, Touraine élargit le cadre de la maladie en introduisant le concept de grande aphtose à caractère systémique après avoir revu 343 cas dans la littérature.

**En 1969**, Zini rapporte sous forme d'une thèse, la première série marocaine de patients atteints de MB.

**En 1973**, Ohno et coll. décrivent pour la première fois l'association entre la MB et le gène HLA B5.

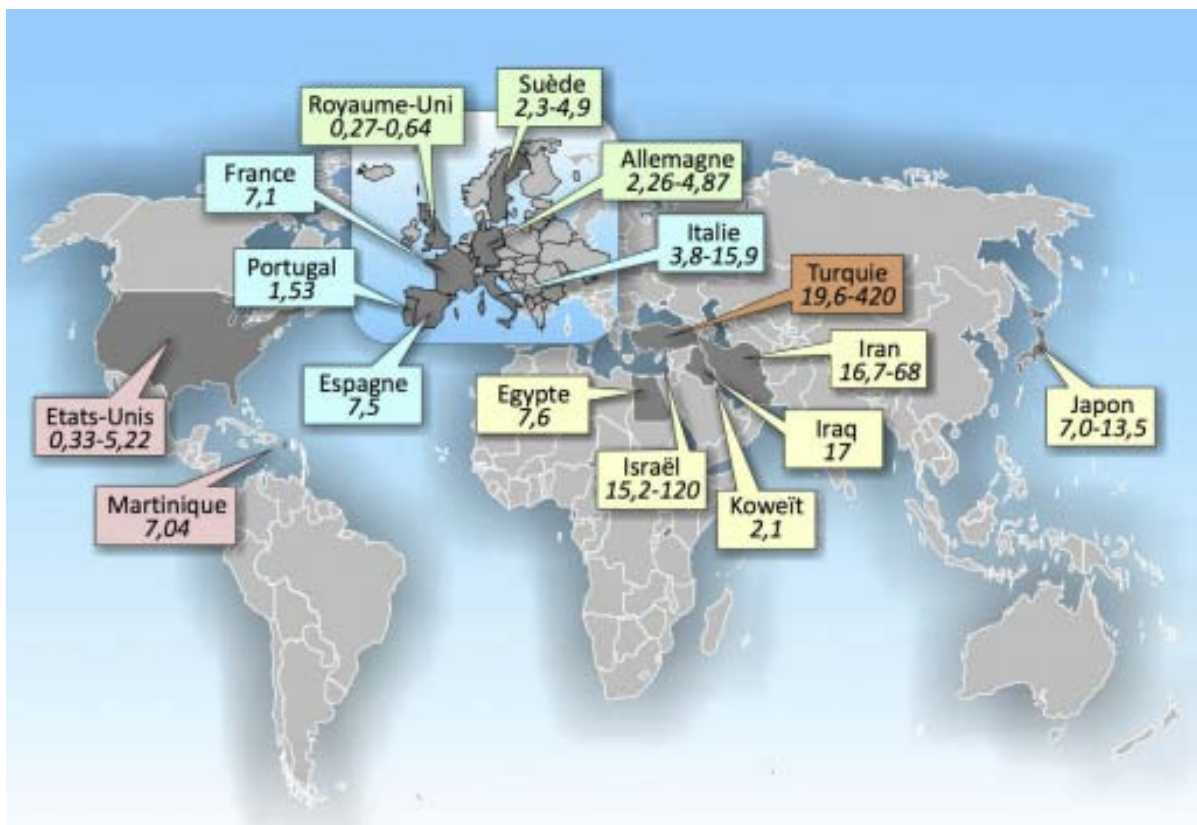
Depuis, les observations de cette affection intrigante n'ont cessé de se multiplier, et la description clinique a été complétée au fur et à mesure. Certaines de ses manifestations sont toujours en cours de démembrement.



Figure n° 9 : Pr. Hulusi Behçet 3

## II. Epidémiologie :

La prévalence de la maladie de Behçet (MB) est aujourd'hui assez bien décrite. Bien que l'interprétation de ces travaux soit compliquée par les différences méthodologiques qui peuvent influencer les résultats de manière substantielle, ces données suggèrent une importante disparité de fréquence avec une prévalence de 20 à 420 sujets/100 000 habitants en Turquie, 2,1 à 19,5 dans les autres pays d'Asie, 1,5 à 15,9 en Europe du Sud et 0,3 à 4,9 en Europe du Nord. Des données sur la MB en Amérique du Nord et Sud, aux Antilles et chez des sujets originaires d'Afrique sub-saharienne suggèrent que la distribution géographique de la MB est plus large que celle circonscrite à la route de la soie. Les rares données d'incidence ne permettent pas de conclure à un changement dans la fréquence de survenue de la MB avec le temps. Les récentes études de populations migrantes indiquent de manière unanime que les migrants provenant de zones de forte prévalence gardent un risque de MB élevé, voire identique à celui observé dans leurs pays d'origine.(6)



**Figure n° 10 :** Répartition de la prévalence la maladie de Behçet dans le monde.(6)

### III. Etiopathogénie :

Comme pour la majorité des maladies, la MB est considérée comme une maladie complexe dont la survenue implique des facteurs génétiques et non génétiques.

#### 1. Facteur génétique :

- **HLA-B51:**

L'association la plus forte et la mieux établie est avec le gène HLA-B51, une molécule du complexe majeur d'histocompatibilité (CMH). HLA-B51 est un facteur de risque majeur pour la maladie de Behçet, bien que tous les porteurs ne développent pas la maladie.(7)

- **Gènes Immunitaires:**

D'autres gènes liés à la réponse immunitaire sont également impliqués, tels que IL-10, IL-6 et TNF-alpha. Ces gènes régulent la réponse inflammatoire et peuvent influencer la susceptibilité à la maladie.(8)

- **Gènes du Métabolisme:**

Des études suggèrent que les variantes dans les gènes impliqués dans le métabolisme des purines et des pyrimidines pourraient être impliquées dans la pathogenèse de Behçet, bien que les mécanismes précis ne soient pas entièrement clairs.(9)

#### 2. Facteurs Non Génétiques :

- **Infections Virales:**

Certains virus, comme le virus Herpès Simplex, sont suspectés de déclencher ou d'exacerber la maladie de Behçet. Ces infections peuvent induire une réponse immunitaire aberrante dans les individus génétiquement prédisposés.(10)

- **Facteurs Environnementaux:**

Des facteurs comme le stress et certains produits chimiques pourraient jouer un rôle dans le développement de la maladie, mais les preuves ne sont pas encore suffisantes pour établir des liens causaux clairs.(11)

- **Facteurs Hormonaux:**

Il y a des indications que les hormones pourraient influencer la présentation de la maladie, notamment les variations hormonales chez les femmes.(12)

#### **IV. Physiopathologie :**

Bien que l'étiopathogénie de la maladie de Behçet (MB) demeure incertaine, des données récentes suggèrent que la réponse inflammatoire associée à la MB résulte d'un déséquilibre de l'homéostasie immunitaire, impliquant à la fois l'immunité innée et adaptative, chez des individus génétiquement prédisposés. Cette perturbation conduit à l'activation des lymphocytes T, aussi bien dans le sang périphérique que dans les foyers inflammatoires. À ce jour, l'HLA-B51 reste le principal facteur génétique de susceptibilité, observation confirmée par les études génomiques récentes. Celles-ci ont également identifié de nouveaux gènes de susceptibilité, notamment IL-10, IL-23R et IL-12RB2. Un agent infectieux, probablement d'origine bactérienne, pourrait jouer un rôle déclencheur en provoquant une réponse aberrante des cellules T dirigée contre les protéines de choc thermique (HSP) bactériennes. Cette réponse anormale entraînerait ensuite, par réactivité croisée, l'activation de cellules T auto-réactives contre les HSP humaines. Parmi les agents pathogènes étudiés, *Streptococcus sanguinis* apparaît comme le plus fortement impliqué. Des travaux récents ont également mis en évidence un déséquilibre des populations lymphocytaires T, caractérisé par une expansion des sous-populations Th1 et Th17 et une diminution des lymphocytes T régulateurs (Treg). Les cytokines telles que l'IL-17, l'IL-23 et l'IL-21 jouent un rôle central dans ces processus. Les principales cellules impliquées dans l'inflammation de la MB incluent les polynucléaires neutrophiles, les lymphocytes T CD4+ et les cellules cytotoxiques. Par ailleurs, une dysfonction endothéliale a été clairement établie comme étant un élément clé de la pathophysiologie de la MB. Ces avancées dans la compréhension des

mécanismes sous-jacents à la MB ouvrent la voie au développement de nouvelles approches thérapeutiques potentiellement plus efficaces que les traitements actuels(13).

## **1. Physiopathologie de l'angio-Behçet :**

### **1.1. L'atteinte veineuse :**

Pour expliquer les thromboses veineuses au cours de la MB, 2 mécanismes sont proposés :

La vascularite qui peut toucher les gros troncs veineux et l'hypercoagulabilité sanguine. La vascularite de la MB est une panvascularite avec présence à la phase aiguë d'un infiltrat inflammatoire lymphocytaire envahissant particulièrement la média et l'adventice ; à un stade tardif, s'installe une réaction fibreuse cicatricielle importante(14,15). La tendance thrombogène de la MB serait due à une inhibition du pouvoir fibrinolytique du sérum et à une augmentation de l'agrégabilité plaquettaire. Cette dernière est expliquée par une augmentation du taux du facteur de Von Willebrand et une baisse de la prostacycline (PGI<sub>2</sub>), en rapport avec un dysfonctionnement des cellules endothéliales vasculaires(14,16). L'endothéline 1 est augmentée surtout dans les formes avec Angio-Behçet(17). Récemment, une baisse de la protéine S libre et de son activité est trouvée surtout dans la MB associée à des thromboses veineuses et un déficit acquis en protéine S, de mécanisme auto-immun, est suggéré dans la physiopathologie des thromboses veineuses de la maladie(18). Il n'est pas noté d'anomalies des taux de l'antithrombine III ni de la protéine C et les anticoagulants circulants de type lupique sont souvent absents(19). Certains auteurs ont noté la présence d'anticorps anticardiolipines dans certains cas mais leur relation avec les thromboses de la MB n'est pas claire(20). Les anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (21) et les anticorps anti cellules endothéliales sont absents dans l'Angio-Behçet (22) une augmentation du taux du facteur de Von Willebrand et une baisse de la prostacycline (PGI<sub>2</sub>), en rapport avec un dysfonctionnement des cellules endothéliales vasculaires.

### **1.2. L'atteinte artérielle :**

Physiopathologie de l'atteinte vasculaire artérielle au cours de la MB, comme celle de la maladie elle-même, demeure mal connue. Certains auteurs pensent que le substratum anatomique de ces lésions artérielles est les anomalies de la paroi artérielle impliquant en particulier les facteurs pariétaux (14,23). Le rôle favorisant d'un traumatisme local a été souligné tel que la survenue d'un anévrisme au point de ponction artérielle lors de la réalisation d'une artériographie, de la mesure des gaz du sang ou lors de traumatisme (24-26). L'implication d'une hypercoagulabilité sanguine n'est pas clairement établie(14,16,17).

## **V. Critères de classification :**

Il n'existe aucun test biologique spécifique permettant de diagnostiquer la maladie de Behçet. Celui-ci repose naturellement sur l'interprétation des critères cliniques. Les critères les plus fréquemment utilisés aujourd'hui sont ceux établis par le groupe de travail international sur la maladie de Behçet en 2004 (voir le tableau XVII). D'après ces critères, le diagnostic de cette maladie repose majoritairement sur la présence des aphtes oraux récurrents (à noter que le nombre minimum de récurrences est fixé à trois fois par an) associée à au moins deux critères mineurs, tels que des ulcérations génitales, des lésions cutanées, des lésions oculaires, et un test pathergique positif.

Les critères de classification de la maladie de Behçet révisés en 2014 (voir tableau XVIII) sont issus d'un consensus international, élaborés pour mieux définir la maladie, en tenant compte des manifestations cliniques majeures. Parmi ces critères, l'atteinte vasculaire est incluse en tant que manifestation importante, aux côtés d'autres caractéristiques cliniques(27).

Mais dans la pratique médicale, il est primordial d'évaluer les problèmes de façon critique, comme dans le cas présent. Ils omettent de traiter des symptômes cliniques, qui sont graves, telles que les atteintes articulaires, neurologiques, digestives et vasculaires dans la maladie de Behçet.

**Tableau XVII : Critères de classification de la maladie de Behçet, proposés par l'International Study Group for Behçet's Disease**

- **Aphthose buccale récidivante**
  - 3 types : majeur, mineur, herpétiforme
  - $\geq 3$  poussées/an
  - observée par un médecin ou le patient
- + au moins deux des critères suivants :
- **Ulcérations génitales récidivantes ou lésions cicatricielles**
  - observées par un médecin ou le patient
- **Lésions oculaires**
  - uvéite antérieure, uvéite postérieure, hyalite à la lampe à fente ou vasculite rétinienne observées par un ophtalmologue
- **Lésions cutanées**
  - érythème noueux, pseudofolliculite, lésions papulo-pustuleuses ou nodules acnéiformes observés par un médecin en dehors de l'adolescence ou d'un traitement corticoïde
- **Test pathergique cutané positif**
  - lu par un médecin après 24-48 heures

**Tableau XVIII: Nouveaux critères de classification de la maladie de Behçet 2014**

<b>Aphtes buccaux récurrents</b>	Obligatoire pour le diagnostic : au moins 3 épisodes en 12 mois.	2 points
<b>Aphthose génitale</b>	Ulcères génitaux récurrents ou cicatrices.	2 points
<b>Lésions cutanées</b>	Érythème noueux, pseudofolliculite, lésions acnéiformes (chez adultes sans prise de corticostéroïdes).	1 point
<b>Atteinte oculaire</b>	Uvéite antérieure, uvéite postérieure, vascularite rétinienne.	2 points
<b>Atteinte neurologique</b>	Manifestations neurologiques compatibles avec le neuro-Behçet.	1 point
<b>Atteinte vasculaire</b>	Thrombose veineuse, anévrysmes artériels, occlusion artérielle ou phlébite.	1 point

Diagnostic établi si  $\geq 4$  points.



## **VI. Les manifestations non vasculaires de la maladie de Behçet :**

Depuis la description initiale de la triade par Behçet en 1937, qui associe l'aphte buccal, l'aphte génital et l'uvéïte, de nombreuses recherches internationales ont approfondi la compréhension de cette maladie. Elles ont permis de découvrir de nouvelles manifestations cliniques, telles que des atteintes neurologiques, digestives et vasculaires et plein d'autres manifestations, transformant cette pathologie en une véritable maladie systémique. Néanmoins, son étiologie reste largement mystérieuse, et l'absence de signes biologiques ou histologiques spécifiques souligne l'importance d'un interrogatoire détaillé et d'un examen clinique approfondi.

### **1. Signes généraux :**

Ils peuvent être présent tout au long de la maladie ou se manifester dans les poussées inflammatoires et se présentent comme ceci :

- Fièvre légère à modérée peut accompagner les poussées inflammatoires de la maladie.
- Asthénie souvent rapportée par les patients.
- Amaigrissement.
- Sueurs nocturnes souvent associées à la fièvre ou aux poussées inflammatoires.

Ces signes généraux ne sont pas spécifiques à la maladie de Behçet, mais ils accompagnent souvent les autres manifestations systémiques (cutanées, oculaires, articulaires, etc.). Ils reflètent l'inflammation chronique qui caractérise la maladie.

### **2. Atteinte cutanéomuqueuse :**

Sa présence est le seul critère permettant d'établir un diagnostic définitif de la Maladie de Behçet. Cette manifestation peut se présenter sous diverses formes, telles que l'aphtose buccale, génitale ou cutanée, la pseudo-folliculite, les lésions acnéiformes, ou encore les éruptions dermo-hypodermiques...

❖ **L'aphtose buccale :**

Selon la classification établie par le groupe international d'étude de la Maladie de Behçet, les aphtes buccaux sont considérés comme un critère indispensable pour établir le diagnostic de la maladie. Ces aphtes se manifestent par des ulcérations douloureuses, pouvant être isolées ou multiples, avec des bords nets et recouvertes d'un enduit de type « beurre frais ». Ils sont généralement localisés sur les faces internes des joues, la muqueuse gingivale, les bords latéraux et l'extrémité de la langue, et peuvent également apparaître au niveau de la voûte palatine, des amygdales, du pharynx et parfois du larynx. Ces lésions disparaissent en 2 à 3 semaines sans laisser de cicatrices, bien que leur évolution soit marquée par des récurrences de fréquence variable. En règle générale, l'aphtose buccale peut précéder les autres manifestations de la Maladie de Behçet, parfois de plusieurs années, mais elle peut également apparaître après celles-ci.

Le diagnostic de l'aphtose buccale dans la maladie de Behçet est clinique et repose principalement sur la récurrence des ulcérations et sur leur association à d'autres manifestations caractéristiques de la maladie. La présence d'aphtes récurrents (au moins 3 épisodes par an) est cruciale, en conjonction avec les critères supplémentaires comme l'atteinte oculaire, les ulcères génitaux ou un test de pathergie positif.



**Figure n° 11 : image montrant l'aphtose buccale dans la maladie de behcet**

❖ **L'aphtose génitale :**

L'aspect est similaire à celui de l'aphtose buccale, mais les récurrences sont rares et l'évolution est plus lente et discrète, laissant une cicatrice dépigmentée permanente, facilitant ainsi le diagnostic rétrospectif en dehors des poussées. Chez l'homme, le site de prédilection de l'aphtose génitale est le scrotum, avec des localisations moins fréquentes au niveau du sillon balano-préputial et du gland. Chez la femme, elle se localise principalement sur la face interne des grandes et petites lèvres, ainsi qu'au tiers inférieur du vagin et au niveau du col utérin.

Le diagnostic de l'aphtose génitale dans la maladie de Behçet repose sur l'observation d'ulcères génitaux récurrents et douloureux, qui laissent souvent des cicatrices, associés à d'autres manifestations caractéristiques de la maladie. L'exclusion des autres causes d'ulcérations génitales est essentielle pour confirmer le diagnostic. Le caractère récurrent des ulcères, associé à la présence d'aphtose buccale, d'atteinte oculaire, et d'autres symptômes, oriente fortement vers la maladie de Behçet.



**Figure n° 12 : image montrant l'aphtose génitale dans la maladie de behcet**

❖ **L'aphte cutané :**

Se voit surtout dans les zones des plis. C'est une lésion qui, sans passer par les stades de vésicule et de pustule, donne directement une ulcération.

Le diagnostic de l'aphte cutané dans la maladie de Behçet repose sur la reconnaissance d'ulcères cutanés récurrents, qui ressemblent aux aphtes buccaux et génitaux, mais qui apparaissent sur la peau. Ils sont souvent douloureux, peuvent cicatriser en laissant des marques et apparaissent généralement dans le cadre d'une poussée inflammatoire. L'exclusion des autres causes d'ulcérations cutanées est nécessaire pour établir un diagnostic définitif dans le contexte de la maladie de Behçet.

❖ **La pseudofolliculite :**

La pseudofolliculite réalise les lésions les plus caractéristiques, il s'agit d'une pustule non centrée par un follicule pileux.



**Figure n° 13 :** image montrant une pseudofolliculite dans la maladie de behcet

❖ **Les lésions acnéiformes :**

Les lésions acnéiformes peuvent se voir en dehors de la puberté et indépendamment d'un éventuel traitement corticoïde.

❖ **Eruption dermo-hypodermique :**

Eruption dermo-hypodermique douloureuse accompagnée d'arthralgies et siégeant surtout sur les faces d'extension des membres. L'histologie retrouve des infiltrats périvasculaires du derme profond et des septa interlobulaires.

❖ **Le phénomène pathérgique cutané :**

Le test de pathergie est un test utilisé dans le cadre du diagnostic de la maladie de Behçet pour évaluer l'hypersensibilité cutanée. Il est basé sur la réaction exagérée de la peau à un traumatisme mineur, comme une piqûre d'aiguille. L'hypersensibilité est à l'origine du pathergy-test, critère cardinal qui est considéré comme positif lorsqu'une papule ou une pustule est obtenue 24 à 48 heures après la piqûre de la face antérieure de l'avant-bras par une aiguille de 21G (8/10 mm), qu'il faut biopsier. La sensibilité de ce test est diminuée par l'usage de matériel jetable(28) et par la désinfection cutanée.(29)

**Technique de réalisation :**

**A – Préparation du patient :**

- Le test est généralement réalisé sur l'avant-bras (face interne) du patient.
- Le patient doit être installé en position confortable, bras exposé.

**B – Matériel requis :**

- Une aiguille stérile (généralement une aiguille intradermique de calibre 20 à 22).
- Désinfectant cutané (comme de l'alcool).
- Cotons ou tampons stériles.

**C – Procédure :**

- Désinfection : Désinfecter la zone où le test sera effectué (généralement sur l'avant-bras).
- Prick test (piqûre cutanée) : Une ou plusieurs petites piqûres sont réalisées avec une aiguille stérile en insérant celle-ci perpendiculairement à la peau sur une profondeur de 3 à 5 mm.
  - La piqûre ne doit pas provoquer de saignement.
  - En pratique, certaines méthodes utilisent une injection intradermique de solution saline stérile à une très petite dose pour renforcer le test, mais la piqûre à l'aiguille seule est souvent suffisante pour évaluer la pathergie.
- Observation : Laisser la zone piquée sans pansement.

**Interprétation des résultats :**

- Le test de pathergie est évalué après 24 à 48 heures.
- **Résultat positif** : Une papule (petite bosse surélevée), une pustule (bosse avec du pus), ou un érythème (rougeur) d'au moins 2 mm de diamètre apparaît à l'endroit de la piqûre.
  - Cela reflète une réaction inflammatoire exagérée.
- **Résultat négatif** : Aucune réaction notable (pas de papule, pustule ou érythème).



**Figure n° 14 : image du pathergy test positif dans la maladie de behcet**

### **3. Atteinte oculaire :**

Les manifestations oculaires viennent au 2<sup>ème</sup> rang par leur fréquence et conditionnent du pronostic fonctionnel d'autant que la bilatéralisation des lésions peut être rapide. Les chambres antérieure et postérieure de l'œil peuvent être touchées.

Lors des atteintes oculaires dans la maladie de Behçet, les examens paracliniques et biologiques sont essentiels pour évaluer l'étendue et la sévérité de l'inflammation, surveiller la progression, et exclure d'autres causes d'inflammation oculaire. Les atteintes oculaires sont fréquentes et peuvent être graves, avec un risque de complications pouvant entraîner la cécité si elles ne sont pas traitées rapidement.

#### **3.1. Examen ophtalmologique complet**

- Mesure de l'acuité visuelle : Permet d'évaluer l'impact fonctionnel de l'inflammation oculaire.
- Tonométrie : Mesure de la pression intraoculaire pour détecter un glaucome secondaire (élévation de la pression intraoculaire liée à l'inflammation ou aux traitements par corticostéroïdes).
- Biomicroscopie à la lampe à fente : Permet de visualiser l'uvéite antérieure, les cellules inflammatoires dans la chambre antérieure de l'œil, les précipités kératiques (dépôts sur la cornée) et les signes d'iridocyclite.

#### **3.2. Fond d'œil**

- Essentiel pour évaluer la rétinite et l'uvéite postérieure.
- Permet de visualiser les lésions inflammatoires de la rétine, l'œdème maculaire, ainsi que les signes de vascularite rétinienne.
- L'atteinte des vaisseaux rétiniens (occlusion ou fuite) peut être observée, ainsi que des hémorragies rétinienne dans les cas sévères.

### **3.3. Angiographie à la fluorescéine**

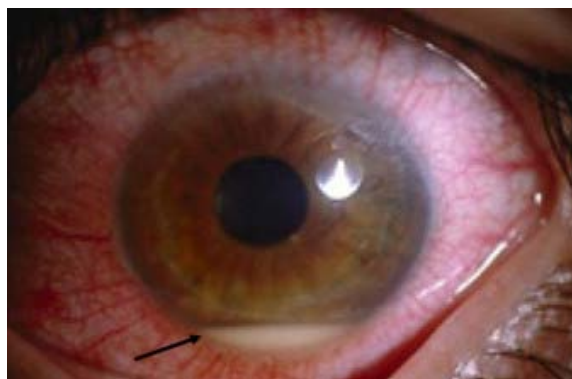
- Permet d'examiner la vascularisation rétinienne en injectant un colorant fluorescent dans le sang et en prenant des photos du fond d'œil.
- Indispensable pour détecter une vascularite rétinienne (inflammation des vaisseaux sanguins de la rétine), des fuites vasculaires ou des occlusions vasculaires, qui sont fréquentes dans la maladie de Behçet.
- Utile pour évaluer la gravité de l'atteinte rétinienne.

### **3.4. Tomographie en cohérence optique (OCT)**

- Un examen non invasif qui permet d'obtenir des images détaillées des structures rétinienne.
- L'OCT est utilisée pour évaluer l'œdème maculaire (accumulation de liquide dans la région centrale de la rétine) et d'autres anomalies rétinienne structurelles.
- Cet examen est utile pour suivre l'évolution de la rétinite et de l'œdème maculaire, deux complications fréquentes de l'uvéite postérieure.

#### **❖ L'uvéite antérieure à hypopion :**

Elle fut la première décrite ; souvent cliniquement quiescente, elle ne peut être visible qu'à l'examen à la lampe à fente. Elle expose particulièrement aux synéchies cristalliniennes et à l'hypertonie oculaire par troubles de l'écoulement de l'humeur aqueuse. Cette atteinte est inconstante et régresse rapidement.



**Figure n° 15 : image de l'uvéite à hypopion dans la maladie de behçet**



❖ **L'uvéite postérieure :**

Elle est pratiquement constante en cas d'atteinte oculaire. La choroïde est la première touchée et subit des lésions de nécrose. Les lésions sont généralement périphériques et postérieures et peuvent évoluer vers la pigmentation. Le vitré est touché secondairement, il perd sa transparence, se rétracte et se durcit ayant tendance à tirer sur la rétine qu'il peut déchirer.

#### **4. Atteinte articulaire :**

Les manifestations articulaires sont fréquentes et viennent en troisième position après l'atteinte cutanéomuqueuse et oculaire. Elles peuvent être inaugurales ou, plus souvent, apparaître après d'autres manifestations de la maladie. On observe principalement des polyarthralgies d'allure inflammatoire, ainsi qu'une atteinte des grosses articulations sous forme de monoarthrite ou d'oligoarthrite subaiguë, non déformante et non destructrice. Plus rarement, il peut s'agir d'une véritable polyarthrite. Les articulations les plus fréquemment touchées sont les genoux et les chevilles, tandis que l'atteinte des coudes et des poignets est également relativement courante. L'atteinte des mains et des pieds est rare, et celle des autres articulations est exceptionnelle. Les atteintes déformantes, voire destructrices, dans le cadre d'une maladie de Behçet (MB) sont également rares.

Lors des atteintes articulaires dans la maladie de Behçet, les examens biologiques et paracliniques sont principalement réalisés pour évaluer l'inflammation, exclure d'autres pathologies et suivre l'évolution de la maladie.

##### **4.1. Examens biologiques**

Les examens biologiques visent à évaluer l'inflammation et à exclure d'autres causes d'arthrite ou d'arthralgies, comme les maladies auto-immunes ou infectieuses.

##### **a. Marqueurs de l'inflammation :**

- Vs qui est un indicateur non spécifique d'inflammation souvent élevée lors des poussées articulaires.

- CRP qui est un autre marqueur d'inflammation souvent élevé en période d'inflammation articulaire.

**b. Numération formule sanguine (NFS) :**

Une hyperleucocytose peut être observée lors des poussées inflammatoires.

**c. Facteur rhumatoïde (FR) et anticorps anti-nucléaires (AAN) :**

Ces tests sont réalisés pour exclure des maladies auto-immunes comme la polyarthrite rhumatoïde ou le lupus. Ils sont négatifs dans la maladie de Behçet.

**d. Ponction articulaire (analyse du liquide synovial) :**

Lorsqu'il y a une arthrite aiguë avec épanchement articulaire, une ponction peut être réalisée pour analyser le liquide synovial.

**e. Examens paracliniques (imagerie)**

Les examens d'imagerie visent à évaluer l'étendue des lésions articulaires, surtout si l'atteinte est chronique ou si des doutes existent quant à la nature de la pathologie articulaire.

**f. Radiographie standard des articulations :**

Dans la maladie de Behçet, les radiographies sont souvent normales.

**g. Échographie articulaire :**

Utile pour détecter des signes précoces d'épanchement articulaire, d'inflammation de la synoviale ou des tissus mous autour des articulations.

## **5. Atteinte pleuro-pulmonaire :**

Elle se manifeste principalement par des infiltrats, avec ou sans présence de pleurésie. Le tableau clinique de l'atteinte pleuro-pulmonaire est dominé par l'hémoptysie, qui est sévère et souvent fatale. Toutefois, la toux, l'expectoration, la dyspnée d'effort et les douleurs thoraciques

sont des symptômes qui doivent éveiller l'attention chez les patients atteints de la maladie de Behçet (MB). Avant de conclure à une atteinte autonome, il est nécessaire d'exclure une pathologie embolique, vasculaire pulmonaire, ou une surinfection par des germes opportunistes favorisée par les traitements.

Lors des atteintes pleuro-pulmonaires dans la maladie de Behçet, les examens biologiques et paracliniques sont essentiels pour évaluer l'inflammation, surveiller la progression de la maladie et exclure d'autres causes de symptômes respiratoires. Les manifestations respiratoires peuvent inclure une pneumonie, une pleurésie, ou des complications plus graves telles que des embolies pulmonaires.

Les tests biologiques visent à évaluer l'inflammation systémique et à exclure d'autres pathologies (VS, CRP, NFS...).

Les examens d'imagerie et les tests fonctionnels sont cruciaux pour diagnostiquer et évaluer l'étendue des atteintes pleuro-pulmonaires.

### **5.1. Radiographie thoracique**

- La radiographie est souvent réalisée en première intention pour rechercher des signes d'épanchement pleural, de pneumonie, ou d'autres anomalies pulmonaires.

### **5.2. Tomodensitométrie (TDM) thoracique**

- La TDM est plus sensible que la radiographie pour détecter les anomalies pulmonaires, comme les infiltrats, les nodules, ou les épanchements pleuraux.
- Elle permet également d'évaluer des complications telles que les embolies pulmonaires.

### **5.3. Échographie thoracique**

- Utilisée pour évaluer un épanchement pleural, surtout si la radiographie est suspecte.
- Permet de guider la ponction pleurale si nécessaire.

## **6. Atteinte digestive :**

Ces lésions sont similaires à celles observées dans les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin. Les symptômes fonctionnels ne sont pas spécifiques : nausées, ballonnements, éructations, diarrhée, anorexie et rectorragies peuvent survenir. Sur le plan radiologique, les lésions les plus fréquemment observées incluent des floculations anormales de la baryte, un épaissement des plis muqueux et une dilatation segmentaire de l'intestin grêle avec stase. Quelques cas de pancréatite ont également été rapportés.

Lors des atteintes digestives dans la maladie de Behçet, des examens biologiques et paracliniques sont essentiels pour évaluer l'inflammation, surveiller la progression de la maladie et exclure d'autres causes de symptômes digestifs. Les manifestations digestives peuvent inclure des douleurs abdominales, des ulcères buccaux et gastro-intestinaux, et des complications telles que des hémorragies digestives.

Les tests biologiques visent à évaluer l'inflammation et à exclure d'autres pathologies (VS, CRP, NFS...).

Les examens d'imagerie et d'endoscopie sont cruciaux pour diagnostiquer et évaluer l'étendue des atteintes digestives.

### **a. Endoscopie digestive**

- L'endoscopie (oesophago-gastro-duodéno-scopie et/ou coloscopie) est utilisée pour visualiser directement la muqueuse digestive.
- Elle permet de rechercher des ulcères, des inflammations, et d'autres anomalies, comme des sténoses ou des lésions.

### **b. Biopsie**

- Une biopsie peut être réalisée lors de l'endoscopie pour analyser les tissus et exclure d'autres pathologies, comme des infections ou des néoplasies.

**c. Radiographie abdominale**

- Une radiographie abdominale peut être réalisée pour évaluer des complications telles que des occlusions intestinales ou des perforations.

**d. Tomodensitométrie (TDM) abdominale**

- La TDM est utile pour évaluer l'étendue des lésions, rechercher des complications (par exemple, des abcès ou des épanchements), et analyser la paroi intestinale.

## **7. Atteinte cardiaque :**

Elles touchent les trois tuniques (30) : la myocardite, dont on peut rapporter les troubles de rythmes ; endocardite avec valvulopathie aortique ou mitrale ; les endocardites fibroblastiques parfois compliquées de thrombus intra cavitaires.(31) Les péricardites peuvent être inaugurales, volontiers récidivantes, elles ont été également décrites associées à une coronaropathie.

Lors des atteintes cardiaques dans la maladie de Behçet, il est essentiel de réaliser des examens paracliniques et biologiques pour surveiller la progression de la maladie et exclure d'autres causes de symptômes cardiaques. Les manifestations cardiaques peuvent inclure une péricardite, une myocardite ou des thromboses veineuses.

Les tests biologiques visent à évaluer l'inflammation et à exclure d'autres pathologies (VS, CRP, NFS...).

Les examens d'imagerie et les tests fonctionnels sont cruciaux pour diagnostiquer et évaluer l'étendue des atteintes cardiaques.

### **7.1. Échocardiographie**

- L'échocardiographie est l'examen de référence pour évaluer l'état du cœur, notamment la fonction ventriculaire, la présence d'épanchements péricardiques ou de lésions myocardiques.

- Elle permet de visualiser les structures cardiaques, d'évaluer la contraction du cœur et de détecter toute anomalie dans les valves cardiaques.

### 7.2. Électrocardiogramme (ECG)

- L'ECG est réalisé pour évaluer le rythme cardiaque et rechercher des signes d'ischémie, d'inflammation ou d'autres anomalies électriques.
- Des modifications du tracé peuvent être observées dans les cas de myocardite ou de péricardite.

### 7.3. Radiographie thoracique

- La radiographie est réalisée pour rechercher un épanchement péricardique, une cardiomégalie (augmentation de la taille du cœur) ou d'autres anomalies thoraciques.

## 8. Atteinte rénale :

Elle est exceptionnelle et n'a fait l'objet que de quelques publications rapportant des lésions de glomérulopathie proliférative ou de dépôts amyloïdes(32). Toutefois, chez des sujets asymptomatiques, la pratique systématique de la ponction-biopsie rénale a pu mettre en évidence des dépôts glomérulaires mésangiaux et extra membraneux de C3, parfois associés à des dépôts d'IgA, d'IgG ou de C3 et une inflammation des artères inter lobulaires.

Lors des atteintes rénales dans la maladie de Behçet, des examens paracliniques et biologiques sont essentiels pour évaluer l'inflammation, surveiller la progression de la maladie et exclure d'autres causes de symptômes rénaux. Les manifestations rénales peuvent inclure des glomérulonéphrites, des thromboses veineuses, ou des atteintes tubulaires.

Les tests biologiques aident à évaluer l'inflammation systémique et à exclure d'autres pathologies faits de marqueurs de l'inflammation (VS, CRP), Numérisation formule sanguine (NFS), Bilan Rénal (urée, créatinine).

Les examens d'imagerie et les biopsies peuvent être nécessaires pour diagnostiquer et évaluer l'étendue des atteintes rénales.

### **8.1. Échographie rénale**

- Utilisée pour visualiser les reins et détecter des anomalies anatomiques, des lésions ou des épanchements.
- Permet également d'évaluer la taille et la vascularisation des reins.

### **8.2. Tomodensitométrie (TDM) abdominale**

- La TDM peut être réalisée pour évaluer des lésions rénales, des masses, ou des complications liées à l'atteinte rénale.

### **8.3. Biopsie rénale**

- Une biopsie peut être réalisée pour analyser les tissus rénaux en cas de suspicion de glomérulonéphrite ou d'autres atteintes rénales.
- L'analyse histologique permet de confirmer le diagnostic et d'évaluer l'inflammation.

## **9. Atteinte neurologique parenchymateuse :**

L'atteinte parenchymateuse est la plus fréquente des manifestations neurologiques de la maladie de Behçet (MB), représentant 60 à 81% des cas, avec une prédominance de l'atteinte du tronc cérébral (25 à 60%), suivie par l'atteinte hémisphérique (10 à 12,5%) et médullaire (2,5 à 18%)(33). La méningite, fréquente dans l'Angio-Behçet, est souvent associée à des manifestations encéphaliques ou encéphalomyélitiques(34). L'atteinte motrice centrale, notamment pyramidale, est courante, se manifestant par une hémiplégie, paraplégie, paraparésie, monoplégie ou monoparésie(35). L'atteinte cérébelleuse est rare, mais peut provoquer dysarthrie ou ataxie cérébelleuse(36). Les symptômes psychiatriques, présents chez environ 50% des patients, incluent des désordres affectifs, psychotiques et comportementaux, et peuvent être les premières manifestations neurologiques(37). L'atteinte des nerfs crâniens, bien

que rare, touche 33% des patients dans certaines séries(38), avec une atteinte possible des nerfs oculomoteurs, faciaux, auditifs et optiques(39). L'atteinte pseudobulbaire, observée chez 15 à 28% des patients, se manifeste par dysarthrie, dysphagie et labilité émotionnelle(40). L'atteinte extrapyramidale, rare, se caractérise par bradykinésie, visage en masque et tremblements posturaux(41). Les troubles sensitifs, présents chez 11 à 25% des patients, se manifestent par paresthésies, douleurs ou hyposensibilité(42), souvent associés à des troubles sphinctériens témoignant d'une atteinte médullaire. L'atteinte du système nerveux périphérique est également rare, mais peut inclure des syndromes tels que Guillain-Barré(43), polyneuropathies sensitivo-motrices et neuropathies multiples(44), tandis que l'atteinte musculaire peut se manifester par une myosite nécrotique ou des myalgies(45), parfois décelées de manière infraclinique.

Lors des atteintes neurologiques parenchymateuses dans la maladie de Behçet, des examens biologiques et paracliniques sont cruciaux pour évaluer l'inflammation, surveiller la progression de la maladie et exclure d'autres causes de symptômes neurologiques. Les manifestations neurologiques peuvent inclure des méningites, des accidents vasculaires cérébraux (AVC) ou des encéphalites.

Les tests biologiques aident à évaluer l'inflammation systémique et à exclure d'autres pathologies faits de marqueurs de l'inflammation (VS, CRP), Numérisation formule sanguine (NFS), analyse du LCR.

- **LCR :**

L'étude du liquide céphalorachidien (LCR) dans l'Angio-Behçet montre des anomalies distinctes selon le type d'atteinte. Dans les atteintes parenchymateuses, une pléïocytose (neutrophile et/ou lymphocytaire) et une élévation de la protéinorachie avec une glycorachie normale sont souvent observées, bien que le LCR puisse parfois être normal. Chez les patients atteints de thrombose veineuse cérébrale, le LCR est généralement normal, à l'exception d'une pression élevée au début(46). Des bandes oligoclonales ont été retrouvées chez une minorité de patients(46), diminuant après les poussées(47). Une synthèse intrathécale de  $\beta$ 2-microglobuline a également été rapportée(48). Dans une série turque, le LCR était normal dans 27 % des cas, avec une pléïocytose et/ou une élévation de la protéinorachie chez 60 % des patients. L'index



d'IgG était élevé chez 73 % des patients, tandis que les bandes oligoclonales IgG étaient présentes dans 16 % des cas(49).

Les examens d'imagerie sont essentiels pour diagnostiquer et évaluer l'étendue des atteintes neurologiques.

#### **9.1. Imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale**

- L'IRM est l'examen de choix pour visualiser les lésions cérébrales parenchymateuses, rechercher des inflammations, des AVC ou des lésions demyelinisantes.

#### **9.2. Tomodensitométrie (TDM) cérébrale**

- La TDM peut être utilisée en cas d'urgence pour évaluer des hémorragies ou des anomalies cérébrales, mais l'IRM est plus sensible pour détecter des lésions précoces.

## **VII. Les manifestations vasculaires de la maladie de Behçet :**

L'atteinte vasculaire, appelée « Angio-Behçet », est ce qui distingue particulièrement cette affection, car elle se manifeste chez des sujets jeunes, souvent masculins, sans facteurs de risque vasculaire associés. Le tropisme vasculaire de la maladie de Behçet a été décrit par Adamantiades en 1946. L'atteinte vasculaire concerne à la fois les veines et les artères, quel que soit leur calibre. Elle présente une gravité particulière, mettant en jeu non seulement le pronostic vital, mais aussi fonctionnel.

## AngioBehçet périphérique :

### 1. L'atteinte veineuse :

L'atteinte veineuse intéresse aussi bien les veines superficielles que profondes.

#### 1.1. Les phlébites superficielles :

Ces lésions sont fugaces et souvent difficiles à différencier des nodules dermo-hypodermiques. Elles se localisent principalement sur le territoire des veines saphènes, et dans une moindre mesure sur l'abdomen et les membres supérieurs, notamment en raison des fréquentes piqûres veineuses. L'inflammation peut affecter soit un segment de la veine, soit la totalité d'une saphène, avec possibilité d'extension aux collatérales. Cependant, elle reste souvent discrète, se manifestant par de simples macules rouges, arrondies ou ovalaires, de quelques centimètres de diamètre, légèrement sensibles, pouvant être confondues avec un érythème noueux.

Le diagnostic repose essentiellement sur l'examen clinique qui détecte les signes suivants :

- Douleur localisée au niveau de la veine affectée.
- Une douleur à la palpation le long du trajet veineux atteint.
- La zone enflammée peut devenir rouge, chaude et parfois enflée.
- Cordon induré : Lors de la palpation, la veine atteinte est souvent perçue comme un cordon dur et palpable sous la peau.

Même si le diagnostic de phlébite superficielle est souvent clinique, des examens complémentaires peuvent être réalisés pour confirmer la présence de thrombus et pour exclure une atteinte plus profonde.

- ❖ **Echographie Doppler** : Cet examen non invasif est l'outil clé pour confirmer le diagnostic de phlébite superficielle. Il permet de visualiser la présence d'un thrombus dans les veines superficielles et d'évaluer l'extension de la thrombose. Il permet également d'exclure une atteinte des veines profondes (thrombose veineuse profonde, ou TVP).

### **1.2. Les thromboses veineuses profondes des membres :**

Les TVP dans la MB concernent toutes les veines de l'organisme à des degrés de gravité différents. Les membres inférieurs sont le siège de prédilection de ces thromboses. Elles siègent essentiellement au niveau des territoires fémoraux et fémoro-iliaques. Ces thromboses sont d'installation d'autant plus insidieuse que leur siège est profond. Les thrombophlébites surales, souvent d'apparition brutale, s'opposent aux localisations profondes des gros troncs qui se manifestent par un simple œdème du membre, sans signes inflammatoires. Le membre supérieur peut être concerné le plus souvent par l'atteinte sous-clavière ou axillaire. L'extension des thromboses aux troncs caves est fréquente.

Les TVP surviennent le plus souvent dans les veines profondes des membres inférieurs (jambes) et se manifestent par les symptômes et les signes suivant :

- Douleur souvent localisée dans le mollet, parfois à la cuisse. La douleur est généralement spontanée, mais elle peut être exacerbée à la palpation ou lors de la marche.
- Sensation de lourdeur : Le patient peut ressentir une gêne ou une sensation de lourdeur dans la jambe atteinte.
- Œdème : Gonflement souvent asymétrique, unilatéral, touchant le membre affecté.

Les examens paracliniques permettent de confirmer le diagnostic de TVP et d'exclure d'autres causes de symptômes similaires.

#### **❖ Echographie Doppler veineuse**

- Échographie Doppler veineuse : C'est l'examen de référence pour diagnostiquer une TVP. Il permet de visualiser le thrombus dans les veines profondes et de mesurer le flux sanguin. Il est non invasif, très sensible et spécifique pour les membres inférieurs.
- Compression veineuse : L'incapacité de comprimer une veine par l'échographe est un signe classique de la présence d'un caillot.

#### **❖ Phlébographie**

- Phlébographie : Cet examen consiste à injecter un produit de contraste dans les veines pour visualiser la circulation veineuse sous radiographie. C'est un examen plus invasif

mais extrêmement fiable, généralement réservé aux cas où l'échographie Doppler est non concluante.

❖ **IRM veineuse ou angio-TDM**

- L'IRM et l'angio-TDM sont parfois utilisées en complément si l'échographie n'est pas suffisante, ou pour explorer des zones anatomiques difficiles à visualiser par échographie (comme le bassin ou l'abdomen).

**1.3. Thromboses de la veine cave inférieure (TCI):**

Peuvent se manifester cliniquement par un tableau complet comprenant une circulation collatérale de la paroi abdominale avec une stase veineuse des MI voire une phlébite à bascule. Elle peut s'accompagner d'un tableau fébrile avec des douleurs lombaires et inguinales irradiant vers les membres inférieurs. L'extension aux veines rénales est rare mais possible.

**1.4. Thromboses de la veine cave supérieure (TCS):**

L'atteinte de la VCS succède habituellement à la thrombose d'un gros tronc des MS, elle peut s'associer à une thrombose cave inférieure. Elles peuvent être bien tolérées et évoluer à bas bruit, mais elles peuvent aussi se manifester par un syndrome cave supérieur avec circulation veineuse collatérale thoracique ou cervico-faciale et œdème en pèlerine. Elles peuvent même donner lieu à des douleurs thoraciques, une fièvre, un épanchement pleural, un chylothorax ou chylopéricarde et peuvent se compliquer d'une hémoptysie par rupture des veines bronchiques. L'association de la thrombose de la VCS et d'anévrysmes artériels pulmonaires réalise le syndrome d'Hugues-Stovin.

**1.5. Les thromboses des veines sus-hépatiques ou syndrome de Budd-Chiari:**

Les veines sus-hépatiques peuvent être concernées par la thrombose réalisant un SBC. Leur thrombose est soit isolée ou associée à une thrombose cave inférieure ou supérieure. La gravité de cette lésion est liée au degré de la déchéance hépatique ou à la survenue d'hémorragie par rupture de varices œsophagiennes. La fréquence des cas autopsiés authentifie la gravité du pronostic, le décès étant lié à une insuffisance hépatique aigue. La thrombose des

veines viscérales est exceptionnellement rapportée dans la littérature(50). L'infarctus entéro-mésentérique veineux par thrombose de la veine mésentérique est possible dans la MB mais rare.

## **2. Les atteintes artérielles :**

la MB est une vascularite systémique pouvant toucher les artères de tout calibre : Les gros troncs sont plus volontiers atteints que les artères distales et font que la maladie de Behçet peut revêtir l'aspect d'une maladie de Takayashu(51). Les complications artérielles sont de 2 types : les lésions anévrysmales et les occlusions artérielles qui sont parfois associées. La présentation clinique est polymorphe selon la topographie du vaisseau atteint.

### **2.1. Les anévrysmes :**

Peuvent être spontanés ou provoqués par un traumatisme ou une ponction artérielle et peuvent être uniques ou multiples et étagés. Les anévrysmes sont souvent symptomatiques avec des complications plus graves en raison du risque de rupture.

#### **a. Les anévrysmes de l'aorte :**

Le premier cas d'anévrysme de l'aorte lors des complications artérielles de la MB a été décrit au niveau de l'aorte abdominale chez un homme de 38 ans par Mishima en 1961(52). Les manifestations cliniques des anévrysmes de l'aorte abdominale sont celles des anévrysmes d'autres étiologies. Le syndrome principal est la douleur abdominale généralement sourde, irradiant en arrière, vers les lombes et le bassin. La sémiologie douloureuse peut être mal interprétée et prise pour des douleurs digestives apparemment banales ou lombalgies. Cependant la douleur est souvent absente. Lorsqu'elle est présente, l'anévrysme est suspect de fissuration. Il peut être palpable sous forme de masse abdominale pulsatile et expansive. Il peut s'accompagner de signe de compression nerveuse ou veineuse. Les anévrysmes de l'aorte thoracique sont très rares et se manifestent par des douleurs thoraciques et peuvent donner lieu à un syndrome de compression médiastinale avec œdème en pèlerine, une toux, une dyspnée, une dysphagie, une voix bitonale et un syndrome de Claude Bernard Horner.

Les anévrismes de l'aorte, qu'ils soient thoraciques ou abdominaux, sont souvent découverts par hasard lors d'examens d'imagerie pour d'autres raisons, ou lorsqu'ils deviennent symptomatiques (douleurs thoraciques, abdominales, dorsales). Les examens paracliniques suivants peuvent aider à faire le diagnostic :

- **Échographie abdominale** : Elle est la méthode de dépistage de première intention pour les anévrismes de l'aorte abdominale (AAA). Cet examen non invasif permet de mesurer le diamètre aortique, avec une bonne sensibilité pour détecter des anévrismes de taille  $\geq 3$  cm.
- **Angioscanner (angio-TDM)** : L'angioscanner avec injection de produit de contraste est l'examen de référence pour le diagnostic et le suivi des anévrismes de l'aorte. Il permet de visualiser l'aorte entière, de préciser la taille exacte de l'anévrisme, sa localisation et d'évaluer l'extension aux branches aortiques. Il est également crucial pour planifier les interventions chirurgicales.
- **Angiographie par résonance magnétique (angio-IRM)** : Alternative à l'angio-TDM, l'IRM est particulièrement utile pour les patients allergiques aux produits de contraste iodés. Elle permet une visualisation précise du diamètre et de la morphologie de l'anévrisme ainsi que des structures environnantes, sans exposition aux rayonnements ionisants.
- **Radiographie thoracique** : Elle peut parfois montrer un élargissement de l'ombre médiastinale en cas d'anévrisme aortique thoracique, mais elle est peu sensible et peu spécifique.

#### **b. Les anévrysmes de l'artère pulmonaire :**

Les anévrismes artériels pulmonaires sont des lésions particulièrement évocatrices de la maladie de Behçet. Ils se situent généralement sur les gros troncs proximaux. Bien qu'il s'agisse souvent d'un anévrisme unique, une atteinte multiple ou bilatérale est également possible. Les signes respiratoires sont presque toujours présents, avec l'hémoptysie comme signe révélateur, récurrente pendant plusieurs mois voire plusieurs années. Une hémoptysie massive fatale révélant la maladie de Behçet en post mortem est possible. Ces anévrismes peuvent également se manifester par des douleurs thoraciques, une toux irritative ou une dyspnée, mais peuvent

aussi être asymptomatiques et découverts fortuitement lors d'une radiographie thoracique, ou confirmés par les examens paracliniques suivants :

- **Angioscanner thoracique (angio-TDM)** : C'est l'examen de choix pour diagnostiquer un anévrisme de l'artère pulmonaire. Il permet de visualiser l'artère pulmonaire principale et ses branches, de mesurer le diamètre anormalement dilaté et d'évaluer les autres structures thoraciques. Il est également utile pour détecter une embolie pulmonaire associée ou des signes de rupture imminente.
- **Angio-IRM** : Cette technique est aussi utilisée pour visualiser les anévrysmes de l'artère pulmonaire, notamment chez les patients pour lesquels l'angio-TDM est contre-indiquée. L'IRM permet une excellente visualisation du flux sanguin et des vaisseaux pulmonaires sans irradiation.

#### **c. Les anévrysmes de l'artère fémorale :**

L'artère fémorale semble être le troisième site de prédilection des anévrysmes dans la maladie de Behçet. Cliniquement, l'anévrisme de l'artère fémorale peut se manifester par l'apparition d'une tuméfaction située le long du trajet artériel, le plus souvent au niveau de l'aîne. La survenue d'une thrombose de l'anévrisme se manifeste par un syndrome d'ischémie aiguë. Des examens paracliniques dans ce cas sont nécessaires afin de confirmer ce diagnostic.

- **Échographie Doppler** : Cet examen non invasif est la méthode de première ligne pour diagnostiquer un anévrisme de l'artère fémorale. Il permet de visualiser l'artère fémorale, de mesurer le diamètre de l'anévrisme, et d'évaluer le flux sanguin. Il est particulièrement utile pour le dépistage et le suivi.
- **Angioscanner (angio-TDM)** : Utilisé pour confirmer le diagnostic et planifier une intervention chirurgicale, l'angio-TDM permet de visualiser précisément la taille et la localisation de l'anévrisme, ainsi que les branches artérielles adjacentes. Il permet également d'évaluer la présence de complications, comme une dissection ou une rupture imminente.
- **Angiographie** : Bien que de moins en moins utilisée comme examen diagnostique de première intention, l'angiographie invasive permet une visualisation directe des

anévrismes et peut être utilisée dans le cadre d'une intervention endovasculaire pour le traitement des anévrismes fémoraux.

**d. Les autres anévrismes périphériques :**

❖ **Les anévrismes de l'artère poplitée :**

C'est la 4<sup>ème</sup> localisation de prédilection des anévrismes au cours de la maladie de Behçet. La 1<sup>ère</sup> observation a été rapportée en 1968 par Enoch et Coll (52) chez un jeune garçon de 16 ans qui a développé une ischémie du membre MI gauche et chez qui l'angiographie a révélé un anévrisme de l'artère poplitée gauche.

❖ **Les anévrismes de l'artère iliaque :**

De nombreux auteurs considèrent l'artère iliaque comme le second siège préférentiel des anévrismes périphériques au cours de la maladie de Behçet après l'artère fémorale.

❖ **Les anévrismes de l'artère tibiale :**

L'artère tibiale semble peu concernée par les lésions anévrismales au cours de la MB.

❖ **Les anévrismes des artères du membre supérieur :**

Les anévrismes artériels sont nettement plus fréquents au MI par rapport au MS.

❖ **Les anévrismes des troncs supra-aortiques :**

Ils sont exceptionnellement rapportés.



## **2.2. Les occlusions artérielles :**

Le diagnostic radiologique des occlusions artérielles dans l'Angio-behçet est essentiel pour évaluer l'étendue des lésions artérielles, planifier le traitement, et surveiller l'évolution. L'atteinte artérielle dans cette maladie est rare mais potentiellement grave, touchant principalement les grosses artères (aorte, artères iliaques, artères fémorales, artères pulmonaires). Ces occlusions peuvent provoquer des ischémies aiguës, des infarctus, ou des claudications intermittentes. Le recours à l'imagerie est indispensable pour identifier la localisation, la nature et l'étendue des occlusions artérielles.

### **a. Angiographie par tomodensitométrie (Angio-TDM)**

L'**angio-TDM** est l'examen de choix pour diagnostiquer les occlusions artérielles dans la maladie de Behçet. Il permet une visualisation claire de l'arbre artériel après injection de produit de contraste iodé.

Cet examen est particulièrement utile pour visualiser les occlusions dans les artères de grande taille comme l'aorte, les artères iliaques, fémorales, ou pulmonaires. Il permet aussi d'évaluer les complications comme les anévrismes ou les dissections associées aux atteintes vasculaires dans l'Angio-behçet.

### **b. Angiographie par résonance magnétique (Angio-IRM)**

L'**angio-IRM** est une autre technique non invasive qui permet de visualiser les artères sans avoir recours aux rayons X ni au contraste iodé, en utilisant des agents de contraste gadoliniques. Elle est particulièrement utile pour les patients allergiques au produit de contraste iodé ou avec une insuffisance rénale.

L'**angio-IRM** est particulièrement efficace pour visualiser les occlusions artérielles dans les régions vasculaires difficiles d'accès, comme les **artères pulmonaires**, et peut également être utilisée pour surveiller l'évolution des lésions artérielles au fil du temps.

### c. Échographie Doppler

L'échographie Doppler est une méthode non invasive, souvent utilisée comme examen de première intention pour l'évaluation des artères périphériques (notamment les artères fémorales et iliaques).

Bien que l'échographie Doppler soit moins performante pour visualiser les artères plus profondes (comme l'aorte ou les artères pulmonaires), elle reste un outil de diagnostic rapide et efficace pour les occlusions des artères périphériques.

### d. Imagerie radiologique des artères spécifiques

- **Occlusions de l'aorte** : L'angio-TDM et l'angio-IRM sont particulièrement utiles pour détecter les occlusions de l'aorte thoracique ou abdominale, ainsi que ses principales branches (artères rénales, iliaques). L'imagerie permet aussi d'évaluer la présence d'anévrismes associés.
- **Occlusions de l'artère pulmonaire** : Les occlusions de l'artère pulmonaire, bien que rares dans l'angiobehçet, sont graves. L'angio-TDM et l'angio-IRM sont les examens de choix pour détecter ces occlusions et évaluer les conséquences (infarctus pulmonaire, hypertension pulmonaire).
- **Occlusions des artères fémorales et iliaques** : L'échographie Doppler et l'angio-TDM sont les examens les plus utilisés pour détecter les occlusions dans ces artères périphériques, souvent responsables de douleurs lors de la marche (claudication intermittente).

#### ❖ Les occlusions des artères pulmonaires :

Les occlusions artérielles pulmonaires au cours de la MB sont dues à une atteinte pulmonaire primitive mais aussi à des thrombo-embolies à partir des veines périphériques. Ces thromboses peuvent se recanaliser sans laisser de séquelles, entraîner des infarctus pulmonaires, ou créer une dilatation en amont de la thrombose pour laisser la place à un anévrisme.

❖ **Les occlusions de l'artère sous-clavière :**

Se manifestent par des paresthésies plus rarement par une claudication intermittente et par la disparition des pouls aux MS. Elle s'accompagne dans certains cas d'un syndrome de Raynaud.

❖ **Les autres artères périphériques :**

- **Les artères des membres :** Les troncs artériels des membres sont plus concernés par les occlusions que les artères viscérales.
- **L'artère carotide :** C'est une localisation rare des occlusions artérielles au cours de la maladie de Behçet.
- **L'artère rénale :** L'occlusion de l'artère rénale se manifeste par la survenue d'une hypertension artérielle chez un sujet jeune sans facteurs de risque.
- **L'artère mésentérique et l'artère cérébrale :** de rares cas ont été décrits dans la littérature.
- **L'aorte :** Contrairement aux lésions anévrysmales, les lésions occlusives sont exceptionnelles.

## **Angiobehçet cérébrale :**

### **1. Atteinte veineuse :**

#### **1.1. Les thromboses des veines cérébrales:**

La thrombose veineuse cérébrale est observée chez 10 à 20 % des patients atteints d'Angio-Behçet, bien que des taux plus élevés aient été rapportés dans certaines études, ce qui complique leur interprétation(53). La coexistence d'atteintes intra-axiales et extra-axiales chez un même patient est rare(54), mais possible(55). La thrombose des sinus veineux peut entraîner une élévation de la pression intracrânienne, se manifestant principalement par des céphalées, un œdème papillaire, des déficits neurologiques focaux, des crises comitiales, une paralysie du nerf VI et/ou une altération de la conscience(55). Le sinus longitudinal supérieur est le site le plus fréquemment touché(56), suivi par le sinus transverse, les veines cérébrales profondes et le

sinus caverneux(57). L'atteinte du sinus caverneux, bien que plus rare, entraîne des douleurs orbitaires, une paralysie des nerfs oculomoteurs, une exophtalmie, et des troubles de la vision(58-60).

Des cas d'hypertension intracrânienne (HTIC) survenant au cours de l'Angio-Behçet ont été documentés. Une étude turque a identifié 8 % des patients atteints de la maladie de Behçet avec HTIC, dont certains présentaient une thrombose veineuse cérébrale(61). D'autres études ont rapporté des taux variables d'association entre la thrombose des sinus durs et l'HTIC, allant de 15,3 % à 46 % selon les pays(62). L'existence d'une HTIC « idiopathique » dans la maladie de Behçet est débattue et dépend des techniques de diagnostic utilisées pour confirmer une thrombose veineuse cérébrale (TVC) et de la rapidité de leur mise en œuvre(63).

Le scanner cérébral, avec ou sans injection de contraste, est principalement utilisé comme un examen initial pour exclure une cause tumorale et orienter vers une pathologie vasculaire. Bien que le signe du delta vide puisse indiquer une thrombose, sa sensibilité et spécificité sont limitées(64). L'IRM, en revanche, est capable de diagnostiquer les thromboses veineuses cérébrales des sinus durs à des stades aigus et subaigus(65). Le signal des sinus thrombosés évolue à travers trois stades : isosignal en T1 et hyposignal en T2 au stade précoce, hypersignal en T1 et T2 au stade intermédiaire, et signal modérément hypointense en T1 et hyperintense en T2 au stade tardif.

L'utilisation de Gadolinium en IRM peut compliquer l'interprétation du signal des sinus, rendant parfois difficile la distinction entre un sinus thrombosé et l'effet du contraste(66). Les séquences d'angiographie par résonance magnétique (Angio-IRM) permettent désormais d'obtenir des images angiographiques sans contraste(66). L'IRM est donc un examen sensible et fiable pour la détection précoce des lésions dans l'Angio-Behçet et permet de suivre l'évolution radiologique des lésions, généralement en corrélation avec l'amélioration clinique(64).

### **1.2. Imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale :**

L'IRM est l'examen de référence pour diagnostiquer l'atteinte veineuse cérébrale dans l'Angiobehçet. Elle permet d'évaluer les structures cérébrales et de détecter les signes directs et indirects de thrombose veineuse.

❖ **Signes directs de thrombose :**

- **Absence de signal de flux** dans les sinus veineux (en particulier le sinus sagittal supérieur, les sinus latéraux ou les veines corticales).
- **Hypersignal** dans les sinus veineux sur les séquences pondérées en T1 et T2, correspondant à un thrombus.

❖ **Signes indirects :**

- **Œdème** cérébral associé à l'obstruction veineuse.
- **Hémorragies veineuses** : L'IRM peut montrer des hémorragies intracérébrales en rapport avec la thrombose des sinus veineux.
- **Hypertension intracrânienne** : L'IRM peut détecter une dilatation des ventricules et des signes d'œdème papillaire.

### **1.3. Angioscanner (Angio-TDM) cérébral :**

L'angio-TDM est une alternative rapide et utile dans le diagnostic des thromboses veineuses cérébrales, surtout en situation d'urgence. Il permet de visualiser directement les vaisseaux veineux et d'évaluer les anomalies liées à la thrombose.

### **1.4. Echographie Doppler transcrânienne :**

Bien que moins utilisée pour le diagnostic des thromboses veineuses cérébrales, l'échographie Doppler transcrânienne peut parfois être utile pour évaluer le flux sanguin veineux dans les grosses veines cérébrales et détecter des anomalies de flux, suggérant une thrombose.

### **1.5. Phlébographie cérébrale (rarement utilisée) :**

La **phlébographie cérébrale** invasive par cathétérisme peut être utilisée dans certains cas difficiles pour visualiser directement la thrombose veineuse, mais elle est de moins en moins pratiquée, remplacée par les techniques non invasives comme l'IRM et l'angio-TDM.

## **2. Atteinte artérielle :**

L'atteinte artérielle dans l'Angio-Behçet est rare comparée à l'atteinte veineuse. Elle peut se manifester par des sténoses(67), des occlusions artérielles, comme chez un patient de 55 ans présentant une occlusion réversible de l'artère basilaire(68), ou encore par un anévrisme intracrânien, complication exceptionnelle de la maladie. Par exemple, un anévrisme de l'artère cérébelleuse supérieure gauche a été rapporté chez un patient de 36 ans(69). L'atteinte artérielle peut également prendre la forme d'une dissection artérielle, comme chez un patient avec un infarctus du tronc cérébral droit et une dissection de l'artère vertébrale droite(70). Ces lésions peuvent entraîner des hémorragies intracérébrales et/ou sous-arachnoïdiennes(63), ainsi que des ischémies et des infarctus artériels(67). Les artères concernées incluent la carotide commune(71), la carotide interne(72), la cérébrale moyenne(73), la communicante antérieure(74), et les artères vertébrales(70).

## **VIII. Données paracliniques :**

Le diagnostic de la maladie de Behçet reste exclusivement clinique basé sur les critères diagnostic de ISG « international study groupe for Behcet's disease ». Les examens para-cliniques étant non spécifiques.

Il n'existe pas d'anomalies biologiques spécifiques à la maladie de Behçet. Les modifications biologiques typiques sont dominées par un syndrome inflammatoire non spécifique, surtout pendant les poussées. Cela se manifeste généralement par une anémie, une hyperleucocytose, et une vitesse de sédimentation accélérée. En phase active de la maladie, une élévation des immunoglobulines dans le sérum peut également être observée(75).

• **L'Ag HLA-B51 :**

L'association entre la maladie de Behçet et le gène HLA-B51 a été confirmée dans plusieurs groupes ethniques(76), avec une prévalence atteignant jusqu'à 80 % des cas(77). Certaines études ont révélé une association significative entre le gène HLA-B51 et une forme grave de la maladie, en montrant une corrélation avec l'atteinte oculaire, les atteintes des gros vaisseaux, et un début plus précoce de la maladie de Behçet(78).

L'HLA-B51 semble jouer un rôle dans la réponse immunitaire inadaptée qui caractérise la maladie de Behçet. Les individus porteurs de cet antigène présentent une tendance à une activation excessive des lymphocytes T et une production accrue de cytokines pro-inflammatoires telles que l'interleukine-6 (IL-6) et le facteur de nécrose tumorale alpha (TNF- $\alpha$ ), ce qui entraîne une inflammation chronique. Bien que les mécanismes précis par lesquels l'HLA-B51 contribue à la pathogénèse ne soient pas entièrement élucidés, il est admis que cette molécule pourrait modifier la présentation des antigènes aux lymphocytes T, favorisant ainsi une réponse inflammatoire exagérée contre des stimuli exogènes ou endogènes.

L'implication de l'HLA-B51 dans la maladie de Behçet a conduit à des recherches sur des traitements ciblant les voies inflammatoires sous-jacentes, bien que le rôle de cet antigène reste avant tout prédictif du risque de développement de la maladie et de sa sévérité(13,79).

## **IX. Traitement :**

La maladie de Behçet, en raison de sa pathogénie complexe, de sa difficulté diagnostique, de la diversité de ses manifestations cliniques et de son évolution par poussées et rémissions, reste au centre de nombreuses études et essais thérapeutiques. Ces recherches visent à établir des protocoles de traitement optimaux, alliant efficacité maximale et minimisation des effets secondaires. Des questions subsistent quant à la nécessité de traiter certaines formes cliniques, au moment opportun pour débiter le traitement, à sa durée et au suivi nécessaire pour ces patients. Cela conduit à différencier les formes cutané-muqueuses ou articulaires, généralement considérées comme bénignes et associées à peu ou pas de séquelles fonctionnelles, des formes systémiques, telles que les manifestations neurologiques, vasculaires

ou oculaires, jugées sévères en raison de leur impact potentiel sur le pronostic vital ou fonctionnel.

## **1. Buts :**

**Le but de traitement est de :**

Contrôler l'inflammation.

Réduire la fréquence et la sévérité des récurrences.

Minimiser les complications et séquelles (handicap psychomoteur...).

Diminuer au maximum les effets secondaires des traitements utilisés.

## **2. Moyens :**

Le choix du traitement varie en fonction de la gravité et de l'évolutivité de la maladie. On dispose d'un arsenal thérapeutique assez large et assez varié :

### **2.1. Anti-thrombotiques :**

#### **❖ Les anticoagulants :**

Une controverse persiste concernant l'anticoagulation dans les complications thrombotiques de la maladie de Behçet (MB), et aucune recommandation claire n'a été établie à ce jour. Le mécanisme principal des complications thrombotiques dans la MB repose sur l'inflammation vasculaire, ce qui place l'immunosuppression au cœur du traitement. Ajouter une anticoagulation peut être bénéfique pour prévenir la progression et la récurrence des thromboses chez certains patients. Les anticoagulants sont généralement proposés dans les cas de thromboses artérielles et de thromboses veineuses profondes (TVP). Ainsi, en cas de TVP, il est essentiel d'initier rapidement un traitement anticoagulant en combinaison avec un traitement immunosuppresseur. La décision de poursuivre l'anticoagulation à long terme doit être individualisée en fonction de la réponse du patient au traitement. Étant donné que la pathologie vasculaire prédominante dans la MB est veineuse, le rôle de l'aspirine dans la prophylaxie des thromboses reste incertain(80-82).



On commence par l'héparinothérapie à la dose anticoagulante pendant 4 à 6 semaines puis le relais est souvent pris par les antivitamines K pendant 3 à 6 mois(83,84)

❖ **Les antiagrégants plaquettaires :**

Ils sont actuellement très utilisés, en se basant sur le fait que l'augmentation de l'agrégabilité plaquettaire dans la maladie de Behçet constitue une base physiopathologique importante(83). Les phlébites cérébrales, qui se manifestent par un tableau d'hypertension intracrânienne bénigne, en sont une indication formelle.

**2.2. Corticoïdes :**

L'utilisation des corticoïdes est indispensable dans les formes oculaires, neurologiques, ainsi que dans certaines atteintes vasculaires de la maladie de Behçet. Ils constituent le traitement de première intention, offrant une large flexibilité grâce à leurs différentes formes galéniques, permettant ainsi une adaptation des doses et des voies d'administration en fonction de la gravité de la maladie et des besoins du patient.

• **Mécanismes d'action:**

Les corticoïdes agissent principalement en inhibant la production d'IL1 et de TNF-  $\alpha$  par les macrophages et de l'IL2 par les lymphocytes T avec une inhibition de l'action de l'IL2 sur les lymphocytes T activés(85).

• **Voie d'administration :**

On fait appel à Méthylprednisolone 10mg/kg/j en perfusion sur 3 heures pendant 3 jours.

Des bolus de Méthylprednisolone (1g en IV sur 3 heures 3 jours de suites (86)) sont employés au début du traitement dans les formes graves et évolutives. Après elle sera relayée par la Prédnisone à la dose de 1 mg/kg/j sans dépasser 80mg/j.

Cette corticothérapie une fois débutée sera poursuivie à la dose d'attaque au moins 4-6 semaines et diminuée selon les modalités habituelles de 10 % environ tous les 8 jours(86).

### **2.3. Les immunosuppresseurs :**

L'efficacité des immunosuppresseurs est bien établie, en particulier dans le traitement des uvéites, ainsi que des atteintes neurologiques, cardiovasculaires et pulmonaires liées à la maladie de Behçet. Un traitement initié précocement permet d'améliorer significativement le pronostic de ces formes graves. Cependant, l'utilisation des immunosuppresseurs s'accompagne d'une large gamme d'effets secondaires, souvent importants, nécessitant une surveillance étroite et une gestion adaptée pour minimiser leur impact sur la santé du patient.(85).

#### **❖ Le Cyclophosphamide:**

Représente l'immunosuppresseur prescrit en première intention dans les services de médecine interne.

- **Mode d'action:**

Agent alkylant de la famille des moutardes azotées, il agit directement sur l'ADN en formant des liaisons covalentes avec les substrats nucléophiles par l'intermédiaire de ses radicaux alcoyles, d'où des modifications chimiques ou enzymatiques de l'ADN ainsi la formation de ponts alcoyles intra brins ou inter brins, avec pour conséquence une inhibition de la transcription et de la réplication de l'ADN aboutissant à la destruction cellulaire. Cette action est cycle-dépendante respectant les cellules en G0(87).

- **Posologie:**

Le Cyclophosphamide est prescrit per os à la dose de 2mg/kg/j ou en bolus mensuel de 750mg/m pendant les 9 premiers mois.ces cures doivent être espacées s'il apparait une intolérance hématologique (pan-cytopénie) ou d'autres complications, qu'elles soient rénales ou infectieuses. Par la suite, un traitement d'entretien de 3 à 5 cures/an est utile(88).

#### **❖ Le Chlorambucil : Chloraminophène**

Le Chlorambucil est un agent alkylant d'action lente moins toxique que le Cyclophosphamide. Il interfère avec la réplication de l'ADN et cause une diminution des fonctions des cellules B et T. Le Chlorambucil est démarré à la dose 2mg/j et augmenté progressivement à la dose totale de 5 à 12mg/j. Il est indiqué dans les atteintes neurologiques

et oculaires de la maladie de Behçet. Cependant, il est nécessaire de surveiller la crase sanguine pendant le traitement(89,90).

- **Mode d'action:**

Il s'agit d'un agent alkylant qui agit en altérant la transcription de l'ARN et la réplication de l'ADN.

- **Posologie:**

Le Chlorambucil est prescrit à la dose de 0.1 à 0.2 mg/kg/j sous forme de traitement d'attaque pendant 3mois, suivi d'un traitement d'entretien d'une moyenne de 18 mois.

Des fenêtres thérapeutiques de 2 à 6 mois sont nécessaires selon la tolérance hématologique.il existe un risque de leucémie secondaire chez les patients ayant une dose cumulative de 1300mg. Sa toxicité hématologique limite son utilisation.

- ❖ **Azathioprine : Imurel**

L'Azathioprine est un dérivé imidazolé de la mercaptopurine (6-mercaptopurine) qui agit comme un analogue structurel des bases puriques ou «antimétabolite». Bien que son action se fasse probablement par l'intermédiaire de la 6-mercaptopurine qui est la forme active il a été utilisé beaucoup plus que cette dernière comme immunosuppresseur(91).

- **Mode d'action:**

L'immunodépression obtenue avec le traitement par l'Azathioprine ou par la mercaptopurine semble résulter de l'interférence avec le métabolisme de l'acide nucléique ou cours de la vague prolifération cellulaire qui suit une stimulation antigénique.

- **Posologie:**

L'Azathioprine est un immunosuppresseur de deuxième intention, en matière du traitement de la maladie de Behçet, prescrit à la dose de 2.5mg/kg/j, sous forme de comprimés dosés à 25 et 50mg.

❖ **Mycophénolate mofétil (MMF)**

Le mycophénolate mofétil (MMF) est un immunosuppresseur dérivé de l'acide mycophénolique. Il agit comme un inhibiteur sélectif de la synthèse de novo des purines, ciblant principalement les lymphocytes T et B, qui dépendent de cette voie pour leur prolifération. Le MMF est de plus en plus utilisé dans les maladies auto-immunes et les vascularites, y compris dans la maladie de Behçet, pour son efficacité et son profil d'effets secondaires plus favorable comparé à d'autres immunosuppresseurs plus agressifs comme la cyclophosphamide(92-94).

• **Mode d'action :**

Le mycophénolate mofétil inhibe la inosine monophosphate déshydrogénase (IMPDH), une enzyme essentielle à la prolifération des lymphocytes, en bloquant la synthèse de novo des nucléotides guanine. Les lymphocytes sont particulièrement vulnérables à cet effet, car ils ne peuvent pas utiliser la voie alternative de récupération des purines, ce qui entraîne une diminution de la réponse immune. Ce mécanisme en fait un traitement de choix dans les pathologies auto-immunes telles que la maladie de Behçet, où une modulation de la réponse immunitaire est nécessaire pour limiter l'inflammation vasculaire.

• **Posologie :**

Dans le traitement de l'angiobehçet (la forme neurologique ou vasculaire de la maladie de Behçet), le MMF est utilisé comme un immunosuppresseur de deuxième ligne ou en association avec d'autres traitements (comme les corticostéroïdes) lorsque ceux-ci ne sont pas suffisamment efficaces ou bien tolérés. La dose standard est de 2 à 3 g/jour administrée par voie orale, en deux prises. Le MMF est commercialisé sous forme de comprimés de 250 mg et 500 mg.

## **2.4. Les immunomodulateurs :**

### **❖ Anti-TNF :**

#### **• Mode d'action:**

Il s'agit d'un anticorps monoclonal chimérique ciblant spécifiquement le facteur de nécrose tumorale (TNF). En plus de neutraliser le TNF, cet anticorps présente une activité cytolytique, lui permettant de détruire les cellules exprimant cette cytokine inflammatoire. Toutefois, lorsqu'il est administré en faibles quantités, il peut induire la production d'auto-anticorps qui limitent son efficacité, réduisant ainsi sa capacité à inhiber l'inflammation médiée par le TNF.

#### **• Posologie:**

L'Infliximab est administré par voie intraveineuse en perfusion de deux heures. La posologie utilisée dans la littérature était de 3 à 5 mg/kg. Ce qui correspond à la posologie utilisée dans nos cas.

Le traitement d'attaque consiste en la réalisation d'une première perfusion, les deux suivantes ont lieu deux semaines et six semaines après. La demi-vie du produit est d'environ 14 jours. Dans la plupart des indications, un traitement d'entretien toutes les huit semaines est nécessaire.

Le mode d'administration de l'Adalimumab est simple: une injection sous-cutanée de 50 mg toutes les deux semaines. La demi-vie est d'environ 8 jours.

### **❖ Interféron :**

#### **• Mode d'action:**

L'interféron alpha a été utilisé dans le traitement de la maladie de Behçet en 1986, en se basant sur une hypothèse selon laquelle l'herpès simplex type 1 jouerait un rôle dans la pathogénie de la maladie(95). Confirmé ce rôle, mais ils ont démontré que l'interféron alpha est doté de propriétés immunomodulatrices qui expliquent son efficacité. L'Interféron alpha représente un moyen de traitement prometteur de la maladie de Behçet. L'interféron alpha peut

être supérieur aux agents immunosuppresseurs conventionnels du fait de son action rapide et la possibilité d'une rémission à long terme sans autre traitement. L'interféron alpha peut être indiqué chez des patients avec une maladie infectieuse concomitante, en cas de malignité ou d'immunodépression ou il est supérieur aux immunosuppresseurs parce qu'il n'affecte pas la réponse immunitaire, mais au contraire pourrait la renforcer(96).

- **Posologie:**

Bien que la dose idéale de l'interféron alpha dans le traitement de la maladie de Behçet reste encore à déterminer, on recommande de démarrer avec une dose élevée, tel que 6 voir même  $9 \times 10^6$  UI par jour, la réduire à  $4.5 \times 10^6$  UI après 4 semaines, et à  $3 \times 10^6$  après 4 autres semaines puis passer à la dose d'entretien de  $3 \times 10^6$  UI 3 x par semaines après la rémission. Il n'est pas évident quand est ce que l'interféron alpha peut être arrêté. InaKotter et al recommandent qu'il soit pour suivi au moins 8 semaines après la rémission.

## **2.5. Autres :**

- ❖ **La colchicine :**

Dans une étude portant sur la maladie de Behçet, la colchicine était efficace dans la prise en charge des manifestations systémiques de la maladie. La colchicine est généralement bien tolérée à la dose de 1à2mg/j. Elle est utilisée dans le traitement des manifestations faibles à modérées de la maladie(97).

### 3. Indications :

**Tableau XIX : Traitement des manifestations non vasculaires au cours de la MB :**

Manifestations cliniques	Traitements proposés
Manifestations cutanéomuqueuses	<p>Traitement local :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Corticoides</li> <li>Sucralfate</li> <li>Lidocaïne</li> </ul> <p>Traitement per os :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Colchicine</li> <li>Dapsone</li> <li>Thalidomide</li> <li>Azathioprine</li> <li>Rebampide</li> </ul>
Manifestations articulaires	<ul style="list-style-type: none"> <li>Anti-inflammatoires non stéroïdiens</li> <li>Colchicine</li> <li>Corticoides à faible dose (20 mg/j)</li> </ul>
Uvéite antérieure	<p>Traitement local :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Mydriatiques/cycloplégiques (pour prévenir les synéchies iridocristalliniennes)</li> <li>Collyres ou injections sous-conjonctivales de prednisolone ou de dexaméthasone</li> </ul> <p>Traitement par voie générale :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Colchicine</li> <li>Prednisone (0,5 mg/kg/j) en cas de poussées aiguës</li> <li>Méthotrexate (7,5 à 20 mg/semaine si corticorésistance)</li> </ul>
Uvéite postérieure	<p>Traitement local :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Collyres de prednisolone ou de dexaméthasone</li> <li>Triamcinolone acétonide en injection intravitréenne en cas d'OCM</li> </ul> <p>Traitement par voie générale :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Bolus intraveineux de méthylprednisolone (1 g/j) pendant 3 jours puis prednisolone (1 à 2 mg/kg/j) per os</li> </ul> <p>Immunosuppresseurs :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Cyclophosphamide en bolus IV mensuel</li> <li>Ou Aziothioprine per os</li> <li>Ou Cyclosporine A per os</li> <li>Ou Chlorambucil per os</li> <li>Ou Thalidomide per os</li> <li>FK-506 (tacrolimus) per os</li> <li>IFN-<math>\alpha</math> en injections sous-cutanées</li> <li>Infliximab en perfusions IV</li> </ul>
Manifestations neurologiques	<ul style="list-style-type: none"> <li>Bolus intraveineux de méthylprednisolone (1 g/j) pendant 3 jours puis prednisolone (1 à 2 mg/kg/j) per os</li> <li>Cyclophosphamide en bolus IV mensuel</li> <li>Azathioprine per os</li> <li>Méthotrexate per os</li> <li>Chlorambucil per os</li> </ul>
Thromboses veineuses profondes	<ul style="list-style-type: none"> <li>Héparine en IV ou en SC et antivitamine K</li> <li>Prednisone per os</li> <li>Azathioprine per os</li> <li>Cyclophosphamide en bolus IV mensuel (thrombose des veines caves)</li> <li>Aspirine per os (50 à 200 mg/j) ?</li> <li>Dipyridamole ?</li> </ul>
Anévrismes artériels	<ul style="list-style-type: none"> <li>Corticoides + Cyclophosphamide en bolus IV</li> </ul>
Entéro-Behçet	<ul style="list-style-type: none"> <li>Corticoides per os ou IV</li> <li>Azathioprine per os ?</li> <li>Cyclophosphamide en bolus IV ?</li> </ul>

### **3.1. Traitement de l'angio-Behçet :**

Le traitement de l'angio-Behçet varie selon la localisation de l'atteinte vasculaire et la gravité de la situation.

- Pour les thromboses veineuses superficielles, un traitement par colchicine (0,5–1 mg/j) est souvent recommandé pour contrôler l'inflammation, accompagné d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) si nécessaire.
- Pour les thromboses veineuses profondes des membres inférieurs et supérieurs, un traitement initial par anticoagulants (héparine à faible poids moléculaire, suivie par des antivitamines K, avec un INR cible de 2–3) est généralement prescrit. La thrombose veineuse profonde dans le cadre de l'Angio-Behçet nécessite également une immunosuppression, le plus souvent avec des corticostéroïdes (1 mg/kg/j de prednisone) pour réduire l'inflammation veineuse, ainsi que des immunosuppresseurs tels que l'azathioprine (2–3 mg/kg/j) ou le mycophénolate mofétil (1 g, deux fois par jour).
- Dans le cas du syndrome de Budd–Chiari (thrombose des veines hépatiques), une combinaison de corticostéroïdes, d'anticoagulants, et d'immunosuppresseurs comme l'infliximab ou le cyclophosphamide est souvent utilisée pour stabiliser la maladie et prévenir la progression des lésions hépatiques.
- Pour les thromboses de la veine cave inférieure et supérieure, elles sont traitées de manière similaire, avec des anticoagulants à long terme et des immunosuppresseurs comme l'azathioprine ou le cyclophosphamide en cas de réponse insuffisante aux stéroïdes.
- Les atteintes veineuses cérébrales (thromboses des sinus veineux) sont traitées par des anticoagulants (héparine ou anticoagulants oraux directs), en association avec des corticostéroïdes pour contrôler l'inflammation neurologique. Les immunosuppresseurs tels que l'azathioprine ou le mycophénolate mofétil sont également recommandés pour prévenir les récives.
- Pour les occlusions de l'artère carotide et pulmonaire, le traitement repose sur l'immunosuppression agressive avec des corticostéroïdes et des agents comme le



cyclophosphamide (15 mg/kg toutes les 2–3 semaines en injection intraveineuse), parfois associés à des traitements biologiques comme l'infliximab .Concernant les anévrismes artériels, ils nécessitent une immunosuppression rapide et efficace pour éviter la rupture. Les corticostéroïdes sont souvent utilisés en phase aiguë, associés à des agents comme le cyclophosphamide (1–2 mg/kg/j) ou l'infliximab pour contrôler la vasculite sous-jacente. En cas de risque élevé de rupture ou de croissance rapide, une intervention chirurgicale peut être nécessaire.

- Le traitement chirurgical dans l'Angio-behçet est réservé aux complications menaçant le pronostic vital, comme la rupture d'anévrismes. L'intervention chirurgicale peut inclure la réparation des anévrismes ou la pose de stents dans les cas d'occlusion sévère. Cependant, la chirurgie dans cette maladie est complexe en raison du risque de récurrence des lésions après la réparation, et elle est souvent associée à un traitement immunosuppresseur intensif post-opératoire pour minimiser ce risque(98–102).

Les approches thérapeutiques pour l'atteinte veineuse dans la maladie de Behçet ne reposent pas sur des études randomisées ou comparatives, mais sur des études rétrospectives et observationnelles. Il est néanmoins établi que les cas de thromboses nécessitent un traitement visant à réduire l'inflammation pariétale. La corticothérapie orale, à une dose de 0,5 à 0,7 mg/kg/jour, permet de soulager rapidement les symptômes cliniques. Dans les cas aigus, inflammatoires et graves, un bolus de méthylprednisolone (1 g/jour pendant trois jours) peut être administré en première intention(103). L'ajout d'un immunosuppresseur tel que l'azathioprine est recommandé en cas de récurrence des thromboses des membres inférieurs(104), ou dès le début en cas de thrombose extensive, cave, ou cérébrale, afin de réduire les récurrences(105). Des études ont montré que l'utilisation prolongée de l'azathioprine ou de la cyclosporine diminue l'incidence des thromboses veineuses. Dans les cas cliniques sévères initiaux, tels que le syndrome de Budd–Chiari ou la thrombose portale, le cyclophosphamide mensuel est recommandé en première intention, suivi de l'azathioprine après 6 à 12 mois. La durée du traitement immunosuppresseur varie généralement entre trois et cinq ans, sans consensus établi.

Le traitement anticoagulant est souvent proposé d'emblée, bien que son bénéfice ne soit pas prouvé, notamment en raison du faible risque d'embolie pulmonaire et de l'absence de perturbations majeures de l'hémostase. Les recommandations de l'EULAR déconseillent ainsi la prescription systématique d'anticoagulants(103). L'utilisation de la colchicine n'a pas été étudiée dans ce contexte. En cas d'atteinte artérielle occlusive ou sténosante, un traitement médical combinant corticoïdes (1 mg/kg/jour), anticoagulants et/ou antiagrégants plaquettaires est souvent suffisant. Les immunosuppresseurs comme l'azathioprine peuvent être indiqués dans les cas de lésions occlusives sévères et récidivantes. La chirurgie est réservée aux échecs du traitement médical avec des lésions ischémiques menaçantes, et est généralement indiquée en urgence dans les formes anévrismales, nécessitant des précautions techniques en raison du risque élevé de complications postopératoires(106). Un traitement médical périopératoire associant corticoïdes et immunosuppresseurs (cyclophosphamide, suivi d'azathioprine pendant trois à cinq ans) a montré une réduction des récidives et des complications à long terme(107). Un traitement endovasculaire a récemment été proposé comme alternative, mais il doit être accompagné d'un traitement médical de fond incluant corticoïdes et immunosuppresseurs(108).



*DISCUSSION DE  
NOS RESULTATS*



## I. EPIDEMIOLOGIE:

### 1. Age :

L'âge moyen de début de la maladie dans notre série est de 40,47 ans, proche de celui rapporté dans la série de Hamzaoui (32,7)(109), il est de 31,7 ans dans la série de Benamour(110), de 31,52 ans dans la série de Oulad Bada(111).

La maladie semble s'installer plus tardivement dans la série japonaise (35,7 ans)(112) et plus précocement dans les séries Turque (25,6 ans)(113), Allemande (24,5ans)(114) et Coréenne (28,8 ans)(115).

Dans notre série, l'âge moyen de l'apparition de l'Angio-Behçet (AB) est de 42,38 ans, résultat proche de ceux retrouvés dans la littérature 33ans dans celle de S. Ketari Jamoussi(116). Il est de 29,4 ans dans la série B. Ben Dhaou(117) et al.

### 2. Sexe :

Dans notre série, il s'agit de 16 hommes (76,2%) et de 5 femmes (23,8 %), soit un sexe ratio H/F de 3, 2. Cette prédominance masculine, aussi importante, a été observée dans les séries de : Oulad Bada (sexe ratio H/F : 5,2)(111), Lansari (sexe ratio H/F : 8)(118), et de Ben Dhaou (sexe ratio H/F : 9,3)(117).

Pour R. Kllii et (119) al Filali Ansary (120) et Gurler (121) : cette prédominance masculine est respectivement de 4.1, 3.26, et 3.02 proche du résultat trouvé dans notre série. La prédominance masculine semble stable au fil des années au Maroc(110,120) et en Tunisie(109). Contrairement au Japon et en Turquie, où le sex-ratio est en train de baisser avec une tendance à l'égalisation. Le sexe semble moduler le mode d'expression et la sévérité de la MB. Ainsi, le sexe masculin est unanimement admis comme facteur de mauvais pronostic(122-124). En effet, plusieurs études confirment la grande sévérité des formes masculines significativement associées à la thrombose veineuse, et à une grande mortalité(14,109,125).

## II. LES MANIFESTATIONS NON VASCULAIRES DE LA MB:

### 1. Les manifestations cutané-muqueuses :

L'aphtose buccale a été retrouvée chez tous les patients de notre série soit 100%. Dans l'étude de Gurler, elle était inaugurale dans 86,5 % des cas sur une série de 2147 patients(113).

**Tableau XX : Comparaison des différentes manifestations cutané muqueuses :**

Série	Aphtose buccale	Aphtose génitale	pseudofolliculite	Erythème noueux	Lésions acnéiformes	Aphtose cutanée
Notre série (21cas)	100%	66,7%	33,3%	14,3%	4,7%	-
Oulad Bada (31cas)	100%	68%	49%	16%	3%	3%
Nassiri (49cas)	100%	71%	69%	33%	10%	6%
Benamour (316cas)	100%	85.6%	57%	23%	-	-
Hamzaoui (519 cas)	100%	87.5%	67.6%	17.5%	7.9%	4.4%
Turki (400cas)	99,4%	90%	75%	8%	-	-
Bang (1155 cas)	97,5%	56,7%	37.4%	55.3%	10.9%	-
Gurler (2147 cas)	100%	88.2%	-	56.8%	-	-

### 2. Les manifestations oculaires :

La fréquence des atteintes oculaires se situe entre 40 et 70% (100,109,120,126,127). Dans notre série, elle a été retrouvée chez 33,3% des cas. Ces manifestations isolées ou associées aux signes cutané-muqueux ont inauguré la maladie chez 2 patients (9,5%).

**Tableau XXI : Comparaison des différentes atteintes oculaires :**

Série	Fréquence %	Uvéite totale %	Uvéite antérieure %	Uvéite postérieur %	Vascularite %
Notre série	33,3	4,7	9,5	4,7	4,7
Oulad Bada	38,7	8	-	8	25
Nassiri	22	36	18	-	18
Maaouni	59.2	36	22,5	15,3	21,66
Filali	50.61	-	20,37	14.81	11,11
Benamour	72	47	32	15	28

Filali Ansary (120), dans une série de 162 patients, l'atteinte oculaire a été observée chez 82 d'entre eux (50,61%), et les manifestations oculaires avaient inauguré la maladie chez 13 patients (15%). Pande, sur une série de 58 patients, a remarqué que l'atteinte oculaire était inaugurale dans environ 12% des cas.

### **3. L'atteinte articulaire :**

Elle a été retrouvée chez 10 patients, soit 47,6% des malades de notre série. Dans la série de Maaouni(128), elles ont été notées chez 11% des cas ; et elles étaient aussi présentes dans la série de Benamour chez 60% des cas(110).

**Tableau XXII : Comparaison des différentes atteintes articulaires :**

Série	Arthralgie%	Arthrite%	Sacroilite%	Rachialgie %
Notre série	47,6	-	4,7	9,5
Oulad Bada	87,5	-	25	37,5
Nassiri	80	10	20	10
Filali	89	28,8	2,7	-
Hamzaoui	50,9	14	1,4	-
Ait Badi	81	19	7,5	-

### **4. L'atteinte cardiaque :**

Dans la série de G. Geri et al. (129), l'atteinte cardiaque inaugurait la maladie de Behçet chez 17 patients (32,7%), avec une prédominance de péricardite (38,5%), suivie d'atteintes valvulaires (26,9%) et de thromboses intracardiaques (19,2%). Dans une étude de S. Bellakhal et al.(130), 7 cas de péricardite ont été observés parmi une cohorte de 480 patients, dont 2 où la péricardite était inaugurale, se manifestant principalement par des douleurs thoraciques et une dyspnée d'effort. Dans notre série, aucun cas d'atteinte cardiaque n'a été relevé.

## **5. L'atteinte digestive :**

Dans notre série on a relevé 3 cas (14,3%) d'atteinte digestive dans le cadre de la MB. Dans les séries japonaises les signes digestifs ont été signalés dans 50% des cas, alors que dans la série iranienne de Gharibdoost (131) l'atteinte digestive a été estimée à 10%. Filali Ansary (120), dans sa série de 162 cas, en a relevé 8 cas (5%), ce qui est proche de nos résultats.

## **6. L'atteinte rénale:**

Les lésions parenchymateuses rénales au cours de la maladie de Behçet sont principalement dominées par l'amylose, avec 53 cas rapportés dans la littérature(132). La fréquence de l'amylose dans la maladie de Behçet varie de 0,5 % (133) à 3 % (134). Parmi les néphropathies associées à la maladie de Behçet, l'amylose rénale a été observée dans 25 % des biopsies rénales rapportées par El Ramahi (135) et dans 50 % des cas dans la série de K. Zahiri et al. (136), suggérant une corrélation avec la durée prolongée de la maladie(133,137). En plus de l'amylose, l'atteinte rénale dans la maladie de Behçet peut inclure diverses néphropathies glomérulaires, les plus fréquentes étant les glomérulonéphrites prolifératives et les glomérulonéphrites à dépôts mésangiaux d'IgA (121). Dans la série de K. Zahiri et al., 2 cas de glomérulonéphrite segmentaire et focale (GNSF) ont été observés, caractérisés par une prolifération endocapillaire segmentaire et focale, parfois associée à une prolifération extracapillaire. Dans notre série, aucun cas d'atteinte rénale n'a été noté.

## **III. LES MANIFESTATIONS VASCULAIRE DE LA MB :**

La fréquence des manifestations vasculaires, qui fait l'objet de notre étude, varie considérablement selon les séries : 13 % dans la série de Tohmé (138), 62 % dans celle de Filali (120), 28,5 % dans la série de Kllii (119), 22,78 % dans celle de Benamour (110), et 33 % dans la série de Ketari Jamoussi (116). Dans notre série, elle est de 34,4 %.

Une étude en 1997 portant sur 2147 patients turcs atteints de la maladie de Behçet a montré une prévalence des atteintes vasculaires de 16,8 %, avec un risque de développer des

manifestations vasculaires cinq fois plus élevé chez les hommes que chez les femmes(113). Plusieurs études ont confirmé une fréquence significativement plus élevée des atteintes vasculaires chez les hommes. Selon Filali Ansary (120), cette prédominance masculine reflète simplement la prévalence plus élevée de la maladie chez les hommes.

Notre étude, qui comprend 21 cas d'Angio-Behçet parmi 71 patients atteints de la maladie de Behçet qui ont été hospitalisé, a révélé la présence de :

2 cas de phlébites superficielles, 14 cas de thromboses veineuses profondes, 3 cas d'AVC ischémiques, 2 cas de thromboses veineuses cérébrales.

**Tableau XXIII : Fréquence des manifestations vasculaires selon les séries d'Angio- Behçet.**

Série	Atteinte vasculaire	Thrombose veineuse superficielle	Thrombose veineuse profonde	Anévrysme artériel	Occlusion Artérielle	Faux anévrysme artériel
Notre série (n=21)	34,4%	9,5%	66%	-	-	-
Benamour (n=72)	22,7%	25%	80,5%	2.7%	1%	-
Filali (n=101)	62%	13%	94%	9%	4%	-
Maaouni (n=50)	30%	32%	62%	4%	2%	-
Sagdic (76) (n=52)	-	7,6%	65%	9,6%	19%	-
Tohmé (n=180)	13%	11%	72%	5,5%	27,7%	-
Gurler (n=361)	16,8%	63,4%	54,3%	6%	1%	-
Hamzaoui (n=132)	25%	8%	97,7%	15%	5%	-
Nassiri (n=49)	37%	10,2%	79,5%	24,4%	4%	4%
Oulad Bada (n=31)	19%	10%	71%	-	3,22%	-



## **1. Atteinte veineuse :**

### **1.1. Epidémiologie :**

Sa prévalence est très variable d'un pays à l'autre, et dans le même pays, d'une série à l'autre. Elle semble plus importante dans les pays du Maghreb où elle est estimée entre 25 et 45% en Tunisie(109,139), 23% en Algérie (140) et 20 à 55% au Maroc (110,141). Dans une série française portant sur 106 cas de thromboses veineuses (35%), près de la moitié des patients sont d'origine d'Afrique du nord(142). Cette prévalence est plus basse en Turquie (113) et au Liban (138) (17 et 13%) et est encore plus basse dans les populations asiatiques non arabes, comme le Japon et la Corée dont elle est respectivement de 7 et de 12 %.

Dans notre série l'atteinte veineuse recouvre 85,71% des atteintes vasculaires, résultat similaire à celui de Kllii (81%) (119) et proche de ceux de Kabbaj (85%)(143), de Ketari Jamoussi (90%) (116) et de Lansari 100%(118).

Nous rappelons que selon notre étude l'âge moyen des patients au moment de l'apparition de l'atteinte veineuse était dans la trentaine avec des extrêmes de 17 et 56ans. Le délai entre les premiers signes de la maladie et la survenue de l'atteinte veineuse a varié entre 3 mois et 19 ans.

Selon l'étude tunisienne de Sonia Ketari Jamoussi, l'âge moyen des malades au moment de l'apparition de l'atteinte veineuse était de 32,25 ans avec des extrêmes allant de 17 à 56,66 ans. Le délai moyen d'apparition de l'atteinte veineuse par rapport au début de la maladie était de 4,11 ans avec des extrêmes allant de 0 à 23,75 ans ; et l'atteinte veineuse a inauguré la maladie dans 10 cas(116). Sur 100 cas, Wechsler rapporte 10% des cas avec manifestations veineuses inaugurales et 20% des cas où l'atteinte veineuse a inauguré la maladie concomitamment à d'autres manifestations(110,144).

## **1.2. Type et siège de l'atteinte veineuse :**

### **a. Phlébites superficielles :**

Retrouvées chez 9,5% de nos malades. Dans la série de Filali, les thromboses veineuses superficielles ont été signalées chez 12,9% des patients parmi 101 présentant une atteinte vasculaire(120). Tohmé a rapporté des thromboses superficielles chez 11 % des malades avec atteinte vasculaire(138). Dans la série de Hamzaoui (132 cas), les phlébites superficielles ont touché 8% des malades(109), alors qu'elles ont représenté 10,6% de tous les malades (2147 cas) et 63,4% des malades avec atteinte vasculaire (361 cas) dans la série de Gurler(113).

### **b. Thrombose veineuse profonde des membres inférieurs :**

Tout comme les phlébites superficielles, les thromboses veineuses profondes prédominent au niveau des membres inférieurs. 66,7% des localisations veineuses profondes ont intéressé le membre inférieur dans notre série, touchant :

- . La veine poplitée dans 9 cas.
- . L'axe veineux fémoro-iliaque dans 7 cas.
- . La veine fémorale commune dans 6 cas.

Parmi 197 malades ayant la thrombose veineuse profonde, Gurler a noté des l'atteinte du membre inférieur chez 154 patients soit 78% des cas(113). Dans la série de Hamzaoui(109), les TVP au niveau des membres inférieurs concernaient 110 patients parmi 129 cas ayant ce type d'atteinte veineuse soit 85% des cas, ce même pourcentage a été trouvé également dans la série de Sagdic(136). Cette prédilection au niveau du membre inférieur a été notée aussi dans la série de Turki(145).

### **c. Thromboses du système cave :**

Les thromboses caves correspondent à la deuxième localisation de l'atteinte veineuse par leur fréquence au cours de la MB. Elles sont rapportées dans 2 à 10% des cas de MB (146,147) et regroupent près d'un quart des cas des manifestations thrombotiques. Filali Ansary avait observé 11 cas de thromboses de la VCS et 8 cas de thrombose de la VCI parmi 101 cas ayant l'atteinte vasculaire(117).

Hamzaoui a rapporté la thrombose cave inférieure associée à des thromboses des membres inférieurs chez 16 patients. La thrombose cave supérieure a été diagnostiquée chez 11 patients sur une série de 129 cas d'atteinte veineuse(109). Dans la série de Sagdic de 52 cas d'angio-Behçet, on a trouvé 4 cas de thrombose cave supérieure et 1 cas de thrombose cave inférieure(148).

Dans notre série, nous n'avons observé aucun cas de thrombose de la veine cave supérieure (VCS). Par ailleurs, 1 cas de thrombose de la veine cave inférieure (VCI) a été recensé, qui était associé à des thromboses des membres inférieurs. Selon certains auteurs, la thrombose de la VCI résulterait d'une extension progressive de la thrombose à partir du réseau veineux profond des membres inférieurs(14). Il est à noter que l'association de thromboses de la VCS et de la VCI n'est pas rare dans la littérature, avec un pourcentage situé entre 2 % et 10 % (119). Concernant la thrombose des veines sous-clavières, Sonia Ketari Jamoussi a rapporté un seul cas parmi 110 atteintes veineuses (116), et Filali Ansary en a rapporté deux cas sur une série de 101 thromboses veineuses (120). Dans notre série, aucune thrombose veineuse sous-clavière n'a été notée. Enfin, le syndrome de Budd-Chiari (SBC) a été observé par Gurler sous la forme d'un seul cas de thrombose isolée des veines sus-hépatiques parmi 197 localisations veineuses (113). Dans la série marocaine de Filali Ansary, un seul cas a également été rapporté (120), mais cette fois-ci associé à une thrombose de la veine porte, se manifestant par un syndrome d'hypertension portale.

**Tableau XXIV : Comparaison des localisations de thromboses veineuses selon les séries :**

Série	TVP MI	Thrombose VCS	Thrombose VCI	Thrombose des veines sous clavière	Thrombose des veines sous hépatique	Autres localisations
Notre série (21 cas)	66,7%	-	4,7%	-	4,7%	
Filali (101 cas)	65,3%	10,9%	7,9%	3,9%	1%	
Hamzaoui (129 cas)	85,3%	8,5%	12,4%	-	2, 3%	
Turki (71 cas)	80,3%	-	-	-	7%	
Gurler (197 cas)	78%	14,7%	3%	1%	0,5%	
Sagdic (39 cas)	74%	10%	2,5%	-	-	
Tohmé (17cas)	41%	11,7%	-	6%	11,9%	
Sonia Ketari Jamoussi (110cas)	81%	0,9%	1,8%	0,9%	11,9%	
Nassiri (49 cas)	53%	8%	12,5%	4,7%	8%	
Oulad Bada (31cas)	71%	9,09%	9,09%	-	-	

### **1.3. Caractère des thromboses veineuses :**

Le caractère extensif et récidivant des thromboses veineuses dans la maladie de Behçet a été bien documenté dans plusieurs études. Nos résultats confirment également cette tendance, montrant une diffusion des thromboses à l'ensemble des territoires veineux, ce qui souligne le tropisme veineux et le caractère ubiquitaire de l'atteinte veineuse dans cette maladie. De plus, la nature adhérente des thrombus sur une paroi atteinte de vascularite inflammatoire, qui rend les thromboses vasculaires peu emboligènes (140) dans le contexte de la maladie de Behçet, semble se confirmer. En effet, aucun cas d'embolie pulmonaire n'a été décelé dans notre série.

## **2. Atteinte artérielle :**

### **2.1. Epidémiologie :**

#### **a. Fréquence**

L'atteinte artérielle touche 4 à 17 % des patients selon les séries(138,149-152). Elle est probablement sous-estimée puisque dans une série autopsique japonaise, on retrouvait une atteinte artérielle chez 34 % des 170 patients(153). Elle a été trouvée chez 3 patients dans notre série comme atteinte artérielle cérébrale soit 14,28%. Cette prédominance de l'atteinte veineuse n'est pas retrouvée dans les études publiées préalablement au Japon(154), en Amérique du Nord (155) et en Europe où les lésions veineuses étaient moins fréquentes que les lésions artérielles. Une incidence égale des diverses atteintes a été observée par Ko et al. (Veineuse : 36 % ; artérielle : 33 % ; les 2 types : 30 %)(156). Kabbaj et al a rapporté l'atteinte artérielle dans 10% des cas (143), Hamzaoui dans 17% des cas(109), Tohmé dans 28% des cas (138), Ben Dhaou dans 7,5% des cas (117), Hamza et al dans 2,2 %, des cas (157) et M. Moudati et al. dans 14,05 % des cas(158).

### **2.2. Type de l'atteinte artérielle :**

Dans notre étude nous avons noté 3 cas d'atteintes artérielles cérébrales de type occlusion artérielle. Nous n'avons observé aucun cas d'atteinte anévrysmale. Les occlusions artérielles, moins fréquemment signalées au cours de la MB que les anévrysmes(14), sont plus fréquentes dans la série de Tohmé (10 occlusions artérielles et un seul anévrysme artériel) que dans celles de Le Thi Huong et al. (142) et de Ko et al (15) Gurler, a rapporté 22 atteintes anévrysmales et 6 occlusions artérielles parmi 361 patients ayant une atteinte vasculaire (159).

Hamzaoui a noté 15% de lésions anévrysmales et 5,3% d'occlusions artérielles parmi 132 malades présentant des atteintes vasculaires ; 3,8% des malades avaient à la fois une atteinte anévrysmale et une occlusion artérielle (109). Filali Ansary a relevé neuf cas d'anévrysmes et quatre cas d'occlusion artérielle sur une série de 101 patients (120).

### **2.3. Siège de l'atteinte artérielle :**

#### **Les occlusions artérielles :**

Dans notre série, nous avons identifié 3 cas d'occlusions artérielles, soit 14,28 %. Les occlusions artérielles dans la maladie de Behçet sont nettement moins fréquentes que les anévrismes(160,161). Ces lésions sont rarement symptomatiques, en raison du développement d'une circulation collatérale efficace. Cependant, des manifestations d'insuffisance artérielle des membres inférieurs peuvent être observées (162). Dans la littérature, les artères des membres inférieurs semblent être le site de prédilection des occlusions artérielles. Hamza a rapporté 43 localisations artérielles dans les membres, dont 23 occlusions au niveau des artères des membres inférieurs et 20 au niveau des membres supérieurs (14). Urayama et al. ont décrit 4 cas d'occlusions des artères tibiales et radiales (163). Selon l'étude de Hamzaoui, les occlusions artérielles, observées chez sept patients, touchaient les artères pulmonaires (trois patients), l'artère poplitée (un patient), l'artère iliaque externe (un patient), l'artère fémorale superficielle (un patient), l'aorte sous-rénale, les artères iliaques, et l'artère rénale (un cas pour chacune) (109).

Dans la maladie de Behçet, les obstructions artérielles pulmonaires peuvent être causées par des embolies d'origine périphérique ou des thromboses. Le diagnostic est généralement suspecté sur la base de données cliniques et paracliniques, et confirmé par un angio-scanner pulmonaire. Zaoui et al. ont rapporté 30 obstructions artérielles pulmonaires parmi 60 cas de manifestations pulmonaires dans la maladie de Behçet. Les occlusions de l'artère sous-clavière représentent un autre site de prédilection après les artères pulmonaires (164,165). Une sténose de l'artère sous-clavière, se manifestant par une claudication du membre supérieur, a été observée chez un patient de Tohmé (166). Parmi 41 localisations artérielles, Shimizu a rapporté 6 occlusions de l'artère sous-clavière et un seul anévrisme(167). Dans notre série, aucun cas d'occlusion de l'artère pulmonaire ou de l'artère sous-clavière n'a été rapporté.

Dans la maladie de Behçet, les occlusions des artères sont variées mais rares. Les occlusions carotidiennes, par exemple, ne comptent que trois cas recensés par Hamza, incluant deux thromboses de l'artère carotide commune et une de l'artère carotide interne. Des

occlusions des artères rénales ont été rapportées sporadiquement par Tohmé, Lakhanpal, Shimizu, Hamza et Parck, avec des manifestations d'hypertension artérielle chez des jeunes sans facteurs de risque. Des cas d'occlusion de l'artère mésentérique supérieure et inférieure ont été décrits, notamment par Parck, Hassan Khodja(168), Wechsler et Mercié(169). Les anévrismes artériels, quant à eux, se localisent préférentiellement sur l'aorte et l'artère pulmonaire, bien que d'autres sites, tels que l'artère fémorale superficielle, l'artère poplitée et le tronc brachiocéphalique, soient aussi touchés. Dans notre étude nous n'avons noté aucun cas d'atteinte anévrysmale. Gurler(159), Hamzaoui, et Sagdic(148) ont signalé plusieurs cas d'anévrismes aortiques et pulmonaires. Les atteintes anévrysmales des artères viscérales et des troncs supra-aortiques, bien que rares(170,171), incluent des anévrismes du tronc cœliaque, des artères mésentériques, et des artères rénales, parfois associés à des complications sévères comme la rupture ou la compression des structures adjacentes. Enfin, les faux anévrismes, souvent iatrogènes, sont fréquemment observés dans la MB, traduisant une hypersensibilité vasculaire, avec des cas rapportés notamment après des interventions invasives, comme indiqué par Ben Ghorbel et al. Aucun cas de faux anévrysme n'a été observé dans notre série(172).

### **3. Traitement:**

Dans notre série, tous les patients ont reçu des corticoïdes. L'anticoagulation par HBPM, suivie d'un chevauchement par les AVK, a été administrée chez tous les patients présentant une thrombose veineuse. Tous les patients ont également été traités par colchicine. Les immunosuppresseurs ont été utilisés chez 19 patients, comprenant le cyclophosphamide en bolus pour 8 as et l'azathioprine pour les 19 cas.

Le traitement des thromboses veineuses profondes dans la maladie de Behçet reste controversé. La majorité des auteurs recommandent l'utilisation d'anticoagulants à doses curatives (156), bien que certains préfèrent les associer aux corticoïdes en raison de leur inefficacité lorsqu'ils sont utilisés seuls et du risque de saignement causé par l'inflammation de la paroi vasculaire (173). La durée de l'anticoagulation est généralement de 3 à 6 mois, sauf pour les thromboses graves des veines sus-hépatiques et/ou de la veine cave, qui nécessitent une

anticoagulation prolongée. En cas de thromboses veineuses récidivantes, progressives ou impliquant les veines caves, il est recommandé d'associer des corticoïdes et/ou des immunosuppresseurs (cyclophosphamide ou azathioprine) aux anticoagulants ou aux antiagrégants plaquettaires pour les thromboses artérielles (173-176).

Pour les thromboses veineuses profondes aiguës des membres inférieurs sans signes de gravité, un traitement par glucocorticoïdes (prednisone 0,5 mg/kg/jour en dose initiale) et une anticoagulation efficace pendant 3 à 6 mois est recommandé. Les atteintes cardiovasculaires sévères (thrombose des veines sus-hépatiques, thrombose de la veine cave, anévrismes artériels, myocardite, etc.) nécessitent un traitement initial par glucocorticoïdes à fortes doses (bolus intraveineux de méthylprednisolone, 500 mg/jour pendant 3 jours), suivi d'une corticothérapie à 1 mg/kg/jour (sans dépasser 80 mg/jour) d'équivalent prednisone pendant 3 semaines, avec une diminution progressive (15 à 20 mg/jour à 3 mois et  $\leq 0,1$  mg/kg/jour à 6 mois). Un immunosuppresseur tel que le cyclophosphamide intraveineux (0,7 g/m<sup>2</sup>, sans dépasser 1,2 g, toutes les 4 semaines) ou des anticorps anti-TNF $\alpha$  comme l'infliximab (5 mg/kg aux semaines 0, 2, et 6, puis toutes les 6 semaines) doit être ajouté dès le début du traitement. L'azathioprine orale (2 mg/kg/jour) ou des anticorps anti-TNF $\alpha$  (adalimumab ou infliximab) sont recommandés pour les atteintes vasculaires récidivantes.

La prise en charge chirurgicale ou endovasculaire ne doit pas être retardée si le patient est symptomatique. Une corticothérapie et un traitement immunosuppresseur doivent être instaurés avant la chirurgie pour réduire le risque de complications postopératoires, qui sont moins fréquentes chez les patients recevant des immunosuppresseurs. Une prise en charge multidisciplinaire dans un centre expert est essentielle pour déterminer le moment optimal de l'intervention. Un suivi à long terme est indispensable pour détecter les complications et les récurrences. En cas d'anévrismes pulmonaires avec hémoptysie menaçante, il est crucial de localiser la lésion et le mécanisme pour proposer une intervention radiologique ciblée, soit par vaso-occlusion pulmonaire, soit par embolisation bronchique. La chirurgie en cas d'hémoptysie active présente un pronostic très mauvais, nécessitant une gestion multidisciplinaire dans un centre spécialisé.



#### **4. L'évolution :**

Dans notre série l'évolution était favorable chez 18 cas, et la récurrence sur le même site ou sur de nouveaux sites était notée dans 2 cas, 1 cas a été perdu de vue et nous n'avons noté aucun cas de décès. Dans une cohorte de 817 patients de D. Saadoun et al les principales causes de décès comportaient les atteintes des gros vaisseaux (les anévrismes artériels et le syndrome de BuddChiari) dans 38,9 % des cas (177). Dans une étude tunisienne rétrospective de Kechaou et al, incluant 13 patients ayant une atteinte vasculaire intéressant le réseau veineux dans 10 cas : thrombose veineuse profonde des membres inférieurs (9 cas), thrombose de la veine cave inférieure (1 cas) et thrombose veineuse cérébrale (1 cas) et le territoire artériel dans 3 cas : une thrombose artérielle du membre inférieur droit dans un cas, d'anévrismes des artères pulmonaires dans un cas et de l'aorte abdominale dans un cas, tous les patients étaient traités par CTC orale à la dose de 0,5 mg/kg/j associée à une anticoagulation par AVK et l'évolution était favorable dans tous les cas ; une récurrence de thrombose veineuse était rapportée chez un seul malade et aucun cas d'embolie pulmonaire n'a été noté (178).



*CONCLUSION*



Les atteintes vasculaires dans la maladie de Behçet sont relativement fréquentes et se manifestent principalement par des thrombophlébites multifocales, récidivantes, et parfois révélatrices de la maladie. Elles peuvent également apparaître dans des localisations proximales ou atypiques telles que les veines iliofémorales, caves ou cérébrales, et sont caractérisées par un faible risque d'embolie. Leur survenue chez les jeunes patients sans facteurs de risque vasculaire, associée à un tableau clinique parfois trompeur, peut entraîner des retards dans le diagnostic. L'atteinte artérielle, moins courante, pose des défis thérapeutiques en raison de sa tendance à récidiver, pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Le pronostic des atteintes vasculaires dans la maladie de Behçet dépend d'un diagnostic précoce et d'un traitement parfois agressif, mais surtout prolongé, nécessitant une éducation adéquate du patient.



## Résumé

### **Introduction :**

La maladie de Behçet est une vascularite systémique, dont l'étiologie reste obscure. Les atteintes oculaires, cutanées, articulaires, neurologiques et vasculaires restent les plus importantes. Sa présence représente un facteur pronostique clé, car elle peut compromettre à la fois le pronostic fonctionnel et vital.

### **Objectif de l'étude :**

Décrire le profil épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutif des malades diagnostiqués angiobehçet.

### **Patients et méthodes :**

Notre étude est descriptive rétrospective portant sur 21 patients présentant une atteinte vasculaire dans une série de 71 malades suivis en consultation et hospitalisés au service de médecine interne de l'HMA de Marrakech sur une période de 3 ans et demi s'étendant entre janvier 2021 et juillet 2024.

### **Résultats :**

La fréquence de l'atteinte vasculaire dans notre étude est de 34,4%. Il s'agissait de 16 hommes (76%) et de 5 femmes (24%) soit un sexe ratio de 3.2. La moyenne d'âge de nos patients au moment du diagnostic de la maladie de Behçet est de 40,47 ans. L'âge moyen de survenue des manifestations vasculaires était de 42,38 ans. Concernant le mode de début, il était aigu dans l'angiobehçet périphérique alors que pour l'angiobehçet cérébrale il était progressif chez 6 patients soit 28,5% et aigu chez 2 patients soit 9,5%. Les signes d'ischémie du membre supérieur et gros membre inférieur douloureux inflammatoire étaient les signes révélateurs de l'angiobehçet périphérique. Pour l'angiobehçet cérébrale les patients ont présenté des céphalées dans 38,1% des cas suivis par les convulsions dans 19%, les troubles visuels et le déficit moteur dans 14,28%, et 4,7% pour l'HTIC et les troubles psychiatriques. Pour les manifestations veineuses, la thrombose veineuse profonde périphérique était plus fréquente (66%) par rapport à la thrombophlébite cérébrale (9,5%). Quant à l'atteinte artérielle, elle a été retrouvée chez 3

patients sous forme d'occlusion artérielle de l'artère basilaire chez un cas et occlusion artérielle de l'artère cérébrale moyenne ( artère sylvienne ) chez les 2 autres cas sans anévrisme ni faux anévrisme. Par ailleurs les manifestations extra vasculaires étaient présentes chez tous nos patients avec une forte présence de l'aphtose buccale (100%), aphtose génitale (66,7%), l'atteinte ophtalmologique (33.3%), et l'atteinte articulaire (46,7%) Dans notre série tous les patients ont reçu la corticothérapie, était prescrite chez tous nos patients. La prédnisone à la dose de 1mg/kg/j était indiqué chez les 21 patients. L'anticoagulation par HBPM, suivie d'un chevauchement par les AVK, a été administrée chez tous les patients présentant une thrombose veineuse. Tous les patients ont également été traités par colchicine. Les immunosuppresseurs ont été utilisés chez 19 patients. Le recours à l'anti coagulation à base d'héparine à dose curative relayée par les anti-vitamines K (AVK) a eu lieu chez tous les malades présentant une thrombose veineuse. En ce qui concerne l'évolution, elle était favorable dans 18 cas, et la récurrence sur le même site ou sur de nouveaux sites était notée dans 2 cas, 1 cas a été perdu de vue et nous n'avons noté aucun cas de décès.

**Conclusion :**

Notre étude confirme que les atteintes vasculaires sont courantes dans le cadre de la MB et que les récurrences sont fréquentes. Ces atteintes comprennent des thrombophlébites veineuses et des ischémies artérielles, qui peuvent engager le pronostic vital.

## Summary

### **Introduction:**

Behçet's disease is a systemic vasculitis with an unclear etiology. The most significant manifestations involve the eyes, skin, joints, nervous system, and vasculature. Vascular involvement is a key prognostic factor, as it can jeopardize both functional and vital outcomes.

### **Study Objective:**

To describe the epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic, and evolutionary profile of patients diagnosed with vascular Behçet's disease (angiobehçet).

### **Patients and Methods:**

This is a retrospective descriptive study of 21 patients with vascular involvement from a series of 71 patients followed up in consultations and hospitalized in the Internal Medicine Department at HMA in Marrakech over a period of 3.5 years, from January 2021 to July 2024.

### **Results:**

The frequency of vascular involvement in our study was 34.4%. It included 16 men (76%) and 5 women (24%), giving a sex ratio of 3.2. The average age of our patients at the time of Behçet's disease diagnosis was 40.47 years, with the mean age of vascular manifestations onset being 42.38 years. The onset was acute in peripheral angiobehçet, while in cerebral angiobehçet, it was progressive in 6 patients (28.5%) and acute in 2 patients (9.5%). Ischemia of the upper limb and painful inflammatory large lower limb were the presenting signs of peripheral angiobehçet. In cerebral angiobehçet, patients presented with headaches in 38.1% of cases, followed by seizures in 19%, visual disturbances and motor deficits in 14.28%, and intracranial hypertension (HTIC) and psychiatric disorders in 4.7%. For venous manifestations, peripheral deep vein thrombosis was more frequent (66%) than cerebral thrombophlebitis (9.5%). Arterial involvement was found in 3 patients in the form of arterial occlusion: one case of basilar artery occlusion and two cases of middle cerebral artery (sylvian artery) occlusion, without aneurysms

or pseudoaneurysms. Furthermore, extravascular manifestations were present in all our patients, with a high prevalence of oral aphthosis (100%), genital aphthosis (66.7%), ophthalmological involvement (33.3%), and joint involvement (46.7%). In our series, all patients received corticosteroid therapy. Prednisone at a dose of 1 mg/kg/day was administered to all 21 patients. Anticoagulation with low molecular weight heparin (LMWH), followed by a transition to vitamin K antagonists (VKA), was given to all patients with thrombosis. All patients were also treated with colchicine. Immunosuppressive drugs were used in 19 patients. Anticoagulation with therapeutic doses of heparin followed by VKAs was given to all patients with venous thrombosis. In terms of outcomes, 18 cases showed favorable evolution, while recurrence at the same or new sites was noted in 2 cases. One patient was lost to follow-up, and no deaths were recorded.

**Conclusion:**

Our study confirms that vascular involvement is common in Behçet's disease, and recurrences are frequent. These manifestations include venous thrombophlebitis and arterial ischemia, which can threaten life.

المخلص



## المقدمة

مرض بهجت هو التهاب وعائي جهازي لا تزال أسبابه غير معروفة. تشمل الأعراض الأكثر أهمية تلك التي تؤثر على العينين، الجلد، المفاصل، الجهاز العصبي، والأوعية الدموية. يعتبر وجود إصابة وعائية عامل تنبؤ رئيسي لأنها قد تعرض كل من الوظيفة والحياة للخطر.

## هدف الدراسة

وصف الخصائص الوبائية، السريرية، المخبرية، العلاجية والتطورية للمرضى الذين تم تشخيص إصابتهم بمرض بهجت الوعائي (الأنجيوبهجت).

## \*\*المرضى والطرق\*\*:

دراستنا هي دراسة وصفية استعادية شملت 21 مريضاً مصابين بإصابة وعائية من بين 71 مريضاً تمت متابعتهم في الاستشارات وتم إدخالهم إلى قسم الطب الباطني في مستشفى HMA في مراكش على مدار فترة 3 سنوات ونصف، من يناير 2021 إلى يوليو 2024.

## النتائج

بلغت نسبة الإصابة الوعائية في دراستنا 34.4%. كان من بينهم 16 رجلاً (76%) و5 نساء (24%)، بنسبة جنس 3.2. كان متوسط عمر المرضى عند تشخيص مرض بهجت 40.47 عاماً، في حين كان متوسط عمر ظهور الأعراض الوعائية 42.38 عاماً. كان نمط البداية حاداً في الأنجيوبهجت المحيطي، في حين كان تدريجياً في الأنجيوبهجت الدماغي لدى 6 مرضى (28.5%) وحاداً لدى 2 مرضى (9.5%). كانت علامات نقص التروية في الطرف العلوي والالتهاب المؤلم للطرف السفلي الكبير من العلامات الأولية للأنجيوبهجت المحيطي. بالنسبة للأنجيوبهجت الدماغي، ظهر المرضى بصداع في 38.1% من الحالات، تلاه نوبات في 19%، واضطرابات بصرية وعجز حركي في 14.28%، وارتفاع ضغط داخل القحف واضطرابات نفسية في 4.7%. بالنسبة للمظاهر الوريدية، كانت الإصابة بتجلط الأوردة العميقة المحيطية أكثر شيوعاً (66%) مقارنة بالتجلط الوريدي الدماغي (9.5%). تم العثور على الإصابة الشريانية لدى 3 مرضى على شكل انسداد شرياني: حالة واحدة من انسداد الشريان القاعدي وحالتين من انسداد الشريان الدماغي الأوسط (الشريان السيلفي)، دون وجود تمددات أو تمددات كاذبة. بالإضافة إلى ذلك، كانت المظاهر خارج الأوعية الدموية موجودة لدى جميع المرضى، مع وجود نسبة عالية من التقرحات الفموية (100%)، والتقرحات التناسلية (66.7%)، والإصابة العينية (33.3%)، والإصابة المفصالية (46.7%). في دراستنا، تلقى جميع المرضى العلاج بالكورتيكوستيرويدات. تم وصف برينديزون بجرعة 1 ملغ/كغ/يوم لجميع المرضى. تم إعطاء العلاج المضاد للتخثر باستخدام الهيبارين منخفض الوزن الجزيئي

(LMWH)متبوعاً بمضادات فيتامين K لجميع المرضى الذين يعانون من تجلط الأوردة. كما تم علاج جميع المرضى باستخدام الكولشيسين. تم استخدام الأدوية المثبطة للمناعة لدى 19 مريضاً. تم استخدام العلاج المضاد للتخثر بالهيبارين بجرعات علاجية متبوعاً بمضادات فيتامين K لجميع المرضى الذين يعانون من تجلط الأوردة. من حيث النتائج، كان التطور إيجابياً في 18 حالة، وتم تسجيل تكرار الإصابة في نفس الموقع أو مواقع جديدة في حالتين. تم فقدان مريض واحد خلال المتابعة، ولم نسجل أي حالات وفاة.

#### الخلاصة

تؤكد دراستنا أن الإصابات الوعائية شائعة في إطار مرض بهجت وأن التكرار متكرر. تشمل هذه الإصابات التجلطات الوريدية والتروية الشريانية، التي قد تهدد الحياة.



## Angio Behcet

### 3.1.1.1. la fiche d'exploitation :

#### 3.1.1.1.1. Identité : •

Nom: ..... Prénom: ..... • Age : .....  
Sexe F  M  • Origine géographique: .....

#### 3.1.1.1.2. Antécédents :

- 1) Personnel :  
-Médicaux  
-Chirurgicaux  
-Toxiques  
-Allergiques

#### 3.1.1.1.3. Circonstances de découverte :

- Date de début des symptômes :.....
- Signes révélateurs :
  - Signes cutanéomuqueux
  - Signes vasculaires
  - Signes neurologiques
  - Signes oculaires
  - Signes articulaires
  - Signes cardiovasculaires
  - Signes digestifs
  - Signes rénaux
  - Autres
- Date de diagnostic de la maladie de Behçet :.....

#### 3.1.1.1.4. Maladie de Behçet dans sa forme vasculaire :

- Date de l'apparition de l'atteinte vasculaire :.....
  - Atteinte vasculaire inaugurale  Oui  Non
  - Délai d'apparition des signes vasculaires par rapport aux signes cutanéomuqueux :.....
- Atteinte veineuse :
- Nombre d'épisodes :
    - Thrombose superficielle  siège:.....
    - Thrombose profonde  siège:.....
    - MS
    - MI
    - VCS
    - VCI

- VSH
- Embolie pulmonaire
- Autres
- Atteinte artérielle :
- Nombre d'épisodes
- Thrombose artérielle  siège:.....
- Anévrisme  siège:.....
- Autres

### 3.1.1.1.5. Les autres formes de la maladie de Behçet :

1) Manifestations cutanéomuqueuses :

a/ muqueuse

- aphtose buccale : nombre d'épisode par an
- aphtose génitale : nombre d'épisode par an
- autres localisations :

b/cutanées :

- pseudofoliculites oui  non
- érythème noueux oui  non
- lésions papulo nodulaires acnéiformes oui  non
- test pathergique :  Fait  Non fait  Positif  Négatif

2) Manifestations ophtalmiques :

- Atteinte oculaire  oui  non  Unilatérale  bilatérale
- Inaugurale  oui  non
- Uvéite  oui  non
- Uvéite antérieure
- Uvéite postérieure
- Uvéite totale
- BAV
- Vascularite rétinienne  FO

ANGIOGRAPHIE RETINIENNE

3) Manifestations neurologiques :

- Atteinte neurologique  oui  non
- Atteinte neurologique inaugurale  oui  non
- Céphalées isolées:.....
- Syndrome méningé: .....
- HTIC: .....
- Convulsions: .....
- Déficit moteur: .....
- Syndrome pyramidal: .....
- Syndrome cérébelleux: .....
- Atteinte des paires crâniennes: .....
- Trouble psychiatrique: .....
- Thrombophlébite cérébrale: .....

• Méningite : .....

Etude du LCR :

- Nombre de cellules

% des lymphocytes

% PNN

- Protéïnorrhachies

- Glucorrhachies

- TDM cérébrale

- Angio IRM cérébrale

4) Manifestations articulaires

- Atteinte articulaire  oui  non

- Atteinte articulaire inaugurale  oui  non

♣ arthralgies :

- nombre d'articulation atteinte

- siège

♣ arthrite :

- nombre d'articulation atteinte

- siège

\* signes radiologiques  oui  non

- érosion

- pincement

- destruction articulaire

- Autres

5) Manifestations digestives :

- Atteinte digestive  oui  non

- Atteinte digestive inaugurale  oui  non

Douleurs abdominales

Nausées

Vomissements

Diarrhées

Constipation

Rectorragies

Péritonite par perforation

Bilan :

- Echographie abdominale

- FOGD

- Aphtes œsophagiennes

- Aphtes gastroduodénales

- Autres

Coloscopie

- Aphte iléale

- Aphte colique

- Aphte rectale

– Autres

Rectoscopie

– Aphte rectale

– Autre

6) Manifestations cardiaques :

♣ Atteinte cardiaque  oui  non

♣ Atteinte cardiaque inaugurale  oui  non

♣ Péricardite

♣ Endocardite

♣ Myocardite

♣ Atteinte coronarienne

♣ Autres

♣ ECG

♣ Echocardiographie

♣ Coronarographie

7) Manifestations Pleuropulmonaires et médiastinales :

– Atteinte PP et médiastinale  Oui  non

– Atteinte inaugurale  Oui  non

– Hémoptysie

– Dyspnée

– Douleur thoracique

Bilan radiologique :

– Radiographie thoracique

– Angioscanner thoracique

– Autres

– Pleurésie

– Infarctus pulmonaire

– Autres

8) Manifestations rénales :

• Atteinte rénale  oui  non

• Atteinte inaugurale  oui  non

• Hématurie

• Protéinurie

• Syndrome néphrotique

• Néphropathie glomérulaire

• Autres

9) Manifestations glandulaires :

• Atteinte glandulaire  oui  non

• Atteinte inaugurale  oui  non

• Parotidite

• GOUGEROT SJOGREN

• Orchi épидidymite

• Autres

10) Autres manifestations :

- Fièvre
- Amaigrissement
- Asthénie
- Autre

### 3.1.1.1.6. Bilan paraclinique :

- NFS : .....
- VS:.....
- CRP:.....
- TP:.....
- TCA:.....
- INR:.....
- UREE:.....
- CREATININE:.....
- HLAB51 :.....
- ETUDE DU LCR : .....
- Nombre de cellules:.....
- % lymphocytes:.....
- % PNN:.....
- Protéinorrhachie:.....
- Glucorrhachie:.....
- AUTRES explorations selon le type d'atteinte et l'orientation diagnostique:.....

### 3.1.1.1.7. Traitement :

- ♣ Colchicine
- ♣ Corticothérapie :
- Immunosupresseurs :
- Cyclophosphamides
- Azathioprine
- ♣ Biothérapie:
- anti TNF
- ♣ Anticoagulants :
- ♣ Anti agrégants plaquettaires
- ♣ Anti inflammatoires non stéroïdiens
- ♣ Intervention chirurgicale
- ♣ Autres
- H) Evolution :
- ♣ Stabilisation
- ♣ Aggravation
- ♣ Rémission
- ♣ Perdu de vue
- ♣ Décès





***BIBLIOGRAPHIE***



1. **International Study Group for Behçet's Disease.**  
Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990;335:1078–80.
2. **Davatchi F, Assaad-Khalil S, Calamia KT, Crook JE, Sadeghi-Abdollahi B, et al.**  
The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2013, <http://dx.doi.org/10.1111/jdv.12107>.
3. **Houman MH, Bel Feki N.**  
Physiopathologie de la maladie de Behçet. *Rev Médecine Interne*. févr 2014;35(2):906.
4. **Adamantiades B.**  
Sur un cas d'iritis à hypopion récidivant. *Ann. Ocul.*1931;168:271–8.
5. **S. Mutlu, C. Scully.**  
The person behind the eponym : Hulusi Behçet (1889–1948). *J.Oral Pathol. Med*, 1994; 289–290.
6. **Mahr A, Maldini C.**  
Épidémiologie de la maladie de Behçet. *Rev Médecine Interne*. févr 2014;35(2):81-9.
7. **« HLA-B51 and Behçet's Disease: A Comprehensive Review of the Literature »** – *Journal of Autoimmunity*, 2021.
8. **« Genetic Variants in Behçet's Disease: The Role of the IL-10 Gene »** – *Human Genetics*, 2020.
9. **« Genetic Factors and Behçet's Disease: Insights from Whole-Genome Sequencing »** – *Nature Reviews Rheumatology*, 2022.
10. **« Infectious Triggers of Behçet's Disease »** – *Journal of Clinical Medicine*, 2019.
11. **« Environmental Factors in Behçet's Disease: A Review »** – *Frontiers in Immunology*, 2023.
12. **« Hormonal Influences on Behçet's Disease »** – *Clinical Rheumatology*, 2020.
13. **Verity DH, Marr JE, Ohno S, Wallace GR, Stanford MR.,**  
Behçet's disease, the Silk Road and HLA-B51: historical and geographical perspectives. *Tissue Antigens*.1999; 54(3):213–20.
14. **M. Hamza**  
Maladie de Behçet. 4th ed. In: Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC, editors. *Maladies et syndromes systémiques*. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 2000. p. 883–924.

15. **Ko G-Y, Byun JY, Choi BG, Cho SH.**  
the vascular manifestations of Behçet's disease angiographic and CT findings. Br J Radiology 2000;73:1270-4.
16. **K. Özoran, N. Düzgün, A. Gürler, H. Yutkak, G. Tokgöz.**  
Plasma von Willebrand factor, tissue plasminogen activator, plasminogen activator inhibitor, and antithrombin III levels in Behçet's disease. Scand J Rheumatol 1995;24:376-82.
17. **Ural AU.**  
Increased plasma endothelin-1 levels in active Behçet's disease. Clin Rheumatol 1997;16:59-61.
18. **S. Guermazi, M. Hamza, K. Dellagi.**  
Protein S deficiency and antibodies to protein S in patients with Behçet's disease. Thromb Res 1997;26:197-204.
19. **RE. Mader, M. Ziv, M. Adawi, RI. Mader, I. Lavi.**  
Thrombophilic factors and their relation to thromboembolic and other clinical manifestations in Behçet's disease. J Rheumatol 1999;26:2404-8.
20. **Tokay S, Direskeneli H, Yurdakul S, Akoglu T.**  
Anticardiolipin antibodies in Behçet's disease: a reassessment. Rheumatology 2001;40:192-5.
21. **Hamza M, Meyer O.**  
Negative antineutrophil cytoplasmic antibodies in Behçet's disease. Ann Rheum Dis 1990;49:817.
22. **Lee KH, Bang D, Choi ES, Chin WH, Lee ES, Lee S.**  
Presence of circulating antibodies to a disease-specific antigen on cultured human dermal microvascular endothelial cells in patients with Behçet's disease. Arch Dermatol Res 1999;291:374-81.
23. **McNeil HP, Chesterman CN, Krilis SA.**  
Immunology and clinical importance of antiphospholipid antibodies. Adv Immunol 1991;49:193-280.
24. **Le Thi Huong D, Wechsler B, Papo T, Piette JC, Blétry O, Vitoux JM, et al.**  
Arterial lesions in Behçet's disease. A study in 25 patients. J Rheumatol 1995;22:2103-13.
25. **Gruber HE, Weisman MH.**  
Aortic thrombosis during sigmoidoscopy in Behçet's syndrome. Arch Intern Med 1983;143:343-5.

26. **Kingston M, Ratcliffe JR, Alltree M, Merendino KA.**  
Aneurysm after arterial puncture in Behçet's disease. *Br Med J* 1979;1:1766-7.
27. **International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ICBD),**  
« The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria, » *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 2014.
28. **Dilsen N, Konice M, Aral O, Ocal L, Inanc M, Gul A.**  
Comparative study of the skin pathergy test with blunt and sharp needles in Behçet's disease - confirmed specificity but decreased sensitivity with sharp needles. *Ann Rheum Dis* 1993 ; 11 : 823-825.
29. **Fresko I, Yazici H, Bayramicli M, Yurdakul S, Mat C.**  
Effect of surgical cleaning of the skin on the pathergy phenomenon in Behçet's syndrome. *Ann Rheum Dis* 1993 ; 52 : 619-620.
30. **Blétry O, Mohattane A, Wechsler B, Beaufils P, Valère P, Petit J et al.**  
Atteinte cardiaque de la maladie de Behçet : douze observations. *Presse Med* 1988 ; 17 :2388-2391.
31. **Lê Thi Huong Du, Dolmazon C, De Zuttere D, Wechsler B, Godeau P, Piette JC.**  
Complete recovery of right intraventricular thrombus and pulmonary arteritis in Behçet's disease. *Br J Rheumatol* 1997 ; 36 : 130-132.
32. **Hamuryudan V, Yurkadul S, Kural AR, Ince U, Yazici H.**  
Diffuse proliferative glomerulonephritis in Behçet's syndrome. *Br J Rheumatol* 1991 ; 30 : 63-64.
33. **Takechi U, Okada K, Uozumi T, Tsuji S**  
longitudinally extensive spinal cord lesion in a case of Neuro-Behçet disease. *Rinsho Shinkeigaku*. 2008 Jan; 48[1]:48-51.
34. **Mondéjar Marín B, García Montero R, López Ariztegui N, García Aparicio A.**  
Relapsing meningoencephalitis as onset of Behçet's disease . *Neurologia*. 2007 Jun; 22[5]:324-8.
35. **B. Wechsler, A. Sbaï, L. T. H. Du-Boutin, J.-CH. Piette**  
Neurological manifestations of Behçet's disease. *Schweizerarchiv für neurologie und psychiatrie* 154\_4/2003.
36. **N. Ashjazadeh,\* A. Borhani Haghghi,\* SH. Samangoole,T and H. Moosavi**  
Neuro-Behçet's Disease: A Masquerader of Multiple Sclerosis . *Experimental and Molecular Pathology* 74, 17-22 [2003].

37. **Litvan I, Roig C, Rovira A, et al**  
Behçet's syndrome masquerading as tumor. *Neuroradiology* .1987; 29:103.
38. **B Wechsler et Lt Huong Du-Boutin.**  
Maladie de Behçet. *AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine*, 5-0360, 1998, 4 p.
39. **Sebai-El Fekih L\*, Hmaied W, Souissi K, Sakka S, Ghattas**  
A Oculomotor nerve palsy in Behçet's disease in 2 cases. *J Fr. Ophtalmol.*, 2002; 25, Supp. au n° 5.
40. **A Al-Araji, K Sharquie and Z Al-Rawi**  
Prevalence and patterns of neurological involvement in Behçet's disease: a prospective study from Iraq. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2003; 74;608-613.
41. **Bogdanova D, Milanov I, Georgiev D**  
Parkinsonian syndrome as a neurological manifestation of Behçet's disease. *Can J Neurol Sci.* 1998 Feb; 25[1]:82-5.
42. **Yurtkuran M, Yurtkuran M, Alp A, et al**  
Hand involvement in Behçet's disease. *Joint Bone Spine.*2006 Dec;73[6]:679-83.
43. **Al- Dalaan AN, Al- Balaa SR, El- Ramahi K, et al**  
Behçet's disease in Saudi Arabia. *J Rheumatol* . 1994;21:658-661.
44. **Namer IJ, Karabudak R, Zileli T, et al**  
Peripheral nervous system involvement in Behçet's disease. *Eur Neurol.* 1987;26:235-240.
45. **Yazici H, Tuzuner N, Tuzun Y, et al**  
Localized myositis in Behçet's disease. *Arthritis Rheum* . 1981;24:636-637.
46. **Kidd D, Steuer A, Denman AM, Rudge P.**  
Neurological complications in Behçet's syndrome. *Brain*1999; 122: 2183-2194.
47. **eong-Ho Park, Myung-Keun Jung,Cha-Ok Bang, Hyung-Kook Park,Ki-Bum Sung, MooYoung Ahn, Won-Kyeong Bae, JE G. Chi**  
Neuro-Behçet's Disease Mimicking a Cerebral Tumor. *J Korean Med Sci* 2002; 17: 718-22.
48. **Kawai M, Hirohata SH.**  
Cerebrospinal fluid beta-2 microglobulin in Neuro-Behçet's syndrome. *J Neurol Sci.* 2000;179:132-139.
49. **Akman Demir G, Serdaroglu P,Taşçib,**  
The Neuro-Behçet Study Group. Clinical Patterns of Neurological Involvement in Behçet's Disease: Evaluation of 200 patients. *Brain* 1999; 122:2171-81.

50. **Mosadik A, Ababou A, Laji H, Ghofri H, Squali J, Fikri K O, Lazreq C, Sbihi A**  
nfarctus entéro-mésentérique veineux au cours de la maladie de Behçet. Ann. Gastro-entérol-Hépatol, 1998, vol. 34, n°2, p 1-3.
51. **Wechsler B., et al.**  
Manifestations artérielles de la maladie de Behçet : douze observations. Rev Med Interne 1988,10 p : 303-311.
52. **Enoch, B. A.; Khoo, T. C. L.; Castillo-Olivares, J. L.; Grainger, R. G.; Henry, L**  
Major vascular complications in Behcet's syndrome. Postgrad. med. J. (June 1968) 44, 453-459.
53. **A Al-Araji, K Sharquie and Z Al-Rawi**  
Prevalence and patterns of neurological involvement in Behcet's disease: a prospective study from Iraq. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 2003; 74;608-613.
54. **Akman Demir G, Serdaroglu P, Tasçib,**  
The Neuro-Behçet Study Group. Clinical Patterns of Neurological Involvement in Behçet's Disease: Evaluation of 200 patients. Brain 1999; 122:2171-81.
55. **Wechsler B, Vidailhet M, Bousser MG, et al**  
Cerebral venous sinus thrombosis in Behcet's disease: long term follow-up of 25 cases. Neurology 1992; 42:614-618.
56. **R.H. Swerdlow, MD, G.R. Hanna,**  
MD Behçet's Disease: Presentation With Sagittal Sinus Thrombosis Diagnosed Non invasively. Headache 1996; 36:115-118.
57. **A Theodoridou and L Settas**  
Demyelination in rheumatic diseases. Postgrad. Med. J. 2008;84;127-132.
58. **Saip, S., Akman-Demir, G., & Siva, A. (2004).**  
Neuro-Behçet syndrome, Handbook of Clinical Neurology, 121, 1705-1712. [DOI: 10.1016/B978-0-444-52901-5.00014-7].
59. **Siva A, Fresko I.**  
Behcet's disease. Curr Treatment Options Neurol 2000;2:435-447.
60. **Akman-Demir, G., et al. (1999).**  
Cerebral venous thrombosis as a rare complication of Behçet's disease: A case report, Neurology Asia, 4, 21-26.
61. **N. Celebisoy, Y. Secil, O. Akyurekli**  
Pseudotumor cerebri: etiological factors, presenting features and prognosis in the western part of Turkey. Acta Neurol Scand 2002: 106: 367-370.

62. **S Farah, A Al-Shubaili, A Montaser, J M Hussein, et al.**  
Behçet's syndrome: a report of 41 patients with emphasis on neurological manifestations. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1998;64;382-384.
63. **Houman Mh, Hamzaoui-B'chir S, Ben Ghorbel I, Lamloum M, Ben Ahmedm, Abdelhak S, Miled M**  
Neurologic manifestations of Behcet's disease: analysis of a series of 27 patients. *Rev Med Interne*. 2002 Jul;23[7]:592-606. French.
64. **Weschler.B, Gerber.S, Vidaillet.M, Dormont.D**  
Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. *Ann.Med.interne*,1999 ; vol 150,n°7 : 555-561.
65. **Khaled Bouden. A Cherif. O,Boussama. F,Rokbani.I,Daghfous.M.H**  
Apport de l'imagerie au diagnostic du Neuro-Behçet a propos de 5 cas. *La Tunisie médicale*, 1999 ; volume 77,N°11 :562-571.
66. **Vidaillet.M, Dormont.D**  
Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. *Arteres et veines*, Mai et Juin 1994 ; vol XIII,n°3 165-170.
67. **Y. Krespi, g. Akman-demir, M. Poyraz, B. Tugcu, O. Coban, R. Tuncay, P.Serdaroglu and S. Bahar**  
Cerebral vasculitis and ischaemic stroke in Behcet's disease: report of one case and review of the literature *European. Journal of Neurology* 2001, 8: 719±722.
68. **H. Lee H.A. Yi S.R. Lee S.I. Nam J. Lee**  
An unusual case of neuro-Behçet's disease presenting with reversible basilar artery occlusion. *Neurol Sci* [2006] 27:70-73.
69. **S. Rosenstingl1, E. Dupuy1, O. Alves2, B. George2, G. Tobelem1**  
Maladie de Behçet révélée par un anévrisme intracrânien. *Rev Méd Interne* 2001 ; 22 : 177-82.
70. **Bahar S, Coban O, Gue Rvit IH, Akman-Demir G, Gokyigit**  
A Spontaneous dissection of the extracranial vertebral artery with spinal subarachnoid haemorrhage in a patient with Behcet's disease. *Neuroradiology* 35:352±354. 1993.
71. **Abdellatif Bouarhroum, Md, Nabil Sedki, Md, Zakaria Bouziane et al**  
Extracranial carotid aneurysm in Behçet disease: Report of two new cases. *Journal of Vascular Surgery*, Volume 43, Issue 3, March 2006, Pages 627-630.
72. **Pannone A, Lucchetti G, Stazi G, et al**  
Internal carotid artery dissection in a patient with Behçet's syndrome. *Ann Vasc Surg*. 1998;12:463-467.

73. **Katoh K, Matsunaga K, Ishigatsubo Y, et al.**  
Pathologically defined neuro-vasculo-, entero-Behçet's disease. *J.Rheumatol.* 1985; 12:1186-1190.
74. **Zelenski JD, Capraro JA, Holden D, et al.**  
Central nervous system vasculitis in Behçet's syndrome: angiographic improvement after therapy with cytotoxic agents. *Arthritis Rheum.* 1986;32:217-220.
75. **Haralampos M. Moutsopoulos**  
Behçet's Syndrome . *Harrison's Internal Medicine Chapter 320.*2008.
76. **Mizuki N, Inoko H, Ohno S.**  
Molecular genetics [HLA] of Behçet's disease. *Yonsei Med J* 1997; 38:333-349.246.SAKANE T. New perspectives in Behçet's disease. *Int Rev Immunol*1997;14:89-96.
77. **David B. Hellmann, MD**  
Behçet Disease. *Current Rheumatology Chapter 39.* 2008.
78. **Mizuki N, Meguro A, Tohnai I, Gül A, Ohno S, Mizuki N**  
Association of Major Histocompatibility Complex Class I Chain-Related Gene A and HLA-B Alleles with Behçet's Disease in Turkey. *Jpn J Ophthalmol.* 2007 Nov-Dec;51[6]:431-6.
79. **Gül, A. (2014).**  
Pathogenesis of Behçet's Disease: Autoinflammatory Features and Beyond. *Seminars in Immunopathology*, 36(5), 595-611.
80. **M.H.Houman, Monia Smiti-Khanfir, Kamel Hamzaoui.**  
traitements actuels et perspectives thérapeutiques dans la maladie de Behçet. *Presse Med.*2008 ;37 :e25-e35.
81. **F Otmani.**  
Maladie de Behçet: les nouvelles thérapeutiques. *Revue de médecine interne* 30S(2009)S243-S252.
82. **Janati Idrissi Youssef.**  
Les uvéites au cours de la maladie de Behç et. Thèse de Doctorat en médecine. Faculté de médecine et de pharmacie de Fès.2015.
83. **Hamza.M**  
Maladie de Behçet *Revue Marocaine de Rhumatologie*,1994 ;n°2 :082-089.
84. **Wechsler.B**  
Traitement de la maladie de Behçet. *Abstract dermato hebdo*, 1990 ;N°71, semaine du 19 mars :17-26.



85. **Tohme.A El-Khoury.E, Ghayed.E**  
La maladie de Behçet : facteurs génétiques, aspect immunologiques et nouveautés thérapeutiques. La presse médicale, 5 juin 1999 ; vol 28,n°20 :1080-1084.
86. **Wechsler.B Maladie de Behçet.**  
Médecine thérapeutique,Décembre 1999 ; vol 5,n°10 :762-776.
87. **Le Thi Huong D, Cassoux N, Lebrun-Vignes B, Wechsler B,**  
Traitement des uvéites chroniques non infectieuses. Rev Med Interne 2007;28 :232-41.
88. **Otmani F.,**  
Maladie de Behçet : les nouvelles thérapeutiques. Rev Med Interne 2009;30 (4 Supp): 243-52.
89. **Mudun BA, Ergen A, IPC ,loglu SU, et al**  
Short-term chlorambucil for refractory uveitis in Behcet's disease. Ocul Immunol Inflamm 9:219-29, 2001.
90. **Nussenblatt RB**  
Uveitis in Behcet's disease. Int Rev Immunol 14:67-79, 1997.
91. **Katzung,**  
Pharmacologie fondamentale et clinique, 7ème Ed. PICCIN 2000, p:945 -58.
92. **Mahr, A., et al. (2005).**  
« Mycophenolate mofetil for the treatment of Behçet's disease. » Annals of the Rheumatic Diseases, 64(3), 497-498.
93. **Seyahi, E., et al. (2007).**  
« Treatment of Behçet's syndrome. » Clinical and Experimental Rheumatology, 25(3 Suppl 45), S122-126.
94. **Tugal-Tutkun, I., et al. (2012).**  
« Mycophenolate mofetil as an alternative immunosuppressive therapy for Behçet uveitis: a 10-year follow-up study. » Ocular Immunology and Inflammation, 20(4), 234-240.
95. **Touitou V, Sene D, Fardeau C, Boutin TH, et al.**  
Interferon-alpha2a and Vogt-Koyanagi-Harada disease: a double-edged sword. Int Ophthalmol. 2007.
96. **INA Kotter, Ilhan Gunaydin, Manfred Zierhut, and Nicole Stubiger**  
The Use of Interferon in Behcet Disease: Review of the Literature Seminars in Arthritis and Rheumatism, Vol 33, No 5 [April], 2004: pp 320-335.

97. **Yurdakul S, Mat C, TU"ZU"N Y, et al**  
A double-blind trial of colchicine in Behçet's syndrome. *Arthritis Rheum* 44: 2686-92, 2001.
98. **International Study Group for Behçet's Disease (1990).**  
Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet*, 335(8697), 1078-1080.
99. **Hatemi, G., et al. (2018).**  
2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 77(6), 808-818.
100. **Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, Ozyazgan Y, Mat C, Hamuryudan V, et al**  
The long term mortality and morbidity of Behçet syndrome: a 2- decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center. *Medicine (Baltimore)* 2003;82:80.
101. **Tascilar, K., et al. (2014)**  
. Management of major vessel thrombosis in Behçet's syndrome: EULAR recommendations. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 73(9), 1693-1700.
102. **Saip, S., et al. (2004),**  
Neuro-Behçet Syndrome, *Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 121.
103. **Hatemi G, Silman A, Bang D, Bodaghi B, Chamberlain AM, Gul A, et al.**  
EULAR recommendation for the management of Behçet disease. *Ann Rheum Dis* 2008;67:1656-62.
104. **Ahn JK, Lee YS, Hong Jeon C, Eun-Mi K, Hoon-Suk C.**  
Treatment of venous thrombosis associated with Behçet's disease: immunosuppressive therapy alone versus immunosuppressive therapy plus anticoagulation. *Clin Rheumatol* 2008;27:201-5.
105. **Cantini F, Salvarani C, Niccoli L, Padula A, Arena AI, Bellandi F, et al.**  
Treatment of thrombophlebitis of Behçet's disease with low dose cyclosporin A. *Clin Exp Rheumatol* 1999;17:391-2.
106. **Hosaka A, Miyata T, Shigematsu H, Shigematsu K, Okamoto H, Ishii S, et al.**  
Long-term outcome after surgical treatment of arterial lesions in Behçet disease. *J Vasc Surg* 2005;42:116-21.
107. **Kalco Y, Basaran M, Aydin U, Kafa U, Basaranoglu G, Yasar T.**  
The surgical treatment of arterial aneurysms in Behçet's disease: a report of 16 patients. *J Vasc Surg* 2005;42:673-7.
108. **Kwon TW, Park SJ, Kim HK, Yoon HK, Kim GE, Yu B.**  
Surgical treatment result of abdominal aortic aneurysm in Behçet's disease. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2008;35:173-80.

109. **B'chir Hamzaoui S, Harmel A, Bouslama K, Abdellah M, Ennafaa M, M'rad S, Ben Dridi M**  
la maladie de Behçet en Tunisie: étude clinique de 519 cas. Rev Med Int 2006; 27:742-52.
110. **Benamour S, Zeroual B, Bennis R, Amraoui A, Bettal S.**  
Maladie de Behçet: 316 cas. Press Med 1990; 19: 1485-9.
111. **Oulad Bada H,**  
Angio Behcet Expéiece de service de médecine interne de l'HMA de Marrakech, Thèse n° 126, FMPM, 2020.
112. **Nakae K, Masaki F, Hashimoto T, Inaba G, Mochizuki M, Sakane T.**  
Recent epidemiological features of Behçet's disease in Japan. In: Wechsler B, Godeau P, editors. Behçet's disease. Amsterdam: Excerpta Medica; 1993. p. 145-51.
113. **Gurler A, Boyvat A, Tursen U**  
Clinical manifestations of Behçet's disease: an analysis of 2147 patients. Yonsei Med J 1997; 38: 423-7.
114. **CC. Zouboulis, D. DjawarF, W. Kirch, W. Keitel, F. OchsendorP, CE.**  
Orfanos Adamantiades-Behçet's disease in Germany. La Revue de Médecine Interne.
115. **Bang D, Yoon KH, Chung HG, Choi EH, Lee ES, Lee S.**  
Epidemiological and clinical features of Behçet's disease in Korea. Yonsei Med J 1997;38:428-36.
116. **S Ketari Jamoussi, H Chaaba, B Ben Dhaou, S Kochbati, F Boussema, O Cherif, L Rokbani**  
Atteinte veineuse au cours de la Maladie de Behçet : à propos de 28 cas. La Tunisie Médicale - 2009 ; Vol 87 (n°012) : 829 - 833.
117. **B. Ben Dhaou, F. Boussema, I. Hmida, S. Aridhi, S. Ketari, O. Cherif, L.Rokbani.**  
Le profil épidémiologique, clinique et thérapeutique de l'angio-Behçet Journal des maladies vasculaires (2010) 35, 320-334.
118. **N. Lanasri , A. Chibane, L. Makhlouf, N. Nibouche, F. Zeraoulia, L. Benaoua, F. Hansal, B. Redouani, Badache, W. Kouihal, N. Said, A. Biad**  
Angio-Behçet, profils épidémiologiques et cliniques Journal des Maladies Vasculaires : Volume 39, Issue 5, October 2014, Pages : 342.
119. **R. Klii, M. Jguirim, M. Kechida, M. Mahjoub, S. Hammami, I. Khochtali**  
Angio-Behçet : à propos de 57 cas La Revue de médecine interne 36S (2015) : A 76-A185.
120. **Filali Ansary N, Tazi Mezalek Z, Mohattane A, Adnaoui M, Aouini M, Maaouni A.**  
La maladie de Behçet : 162 observations. Ann Med Interne 1999; 150:178-88.

121. **Wechsler B, Du-Boutin, Beaufils LTH.**  
Atteintes rénales de la maladie de Behçet. XXVIIe Séminaire d'uro-néphrologie. Pitié-Salpêtrière Paris: Masson; 2001. p. 190-5.
122. **Zouboulis CC**  
Epidemiology of Adamantiades-Behçet's disease. *Ann Med Interne* 1999; 150(6) :488-498.
123. **Kural-Seyahi E, et al.**  
The long term mortality and morbidity of Behçet syndrome: a 2- decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center. *Medicine (Baltimore)* 2003; 82:80.
124. **Bang DS, et al.**  
Influence of sex on patients with Behçet's disease in Korea. *J Korean Med Sci* 2003; 18:231-5.
125. **Houman MH, Braham A, Ben Ghorbel I, Khanfir M, Lamloum M, Miled M**  
Influence du sexe dans la maladie de Behçet en Tunisie. *Rev Med Interne* 2002; 23(suppl1): 91.
126. **Janati K, El Omari K, Benchiki H, Hamdani M, Lakhdar H**  
Les manifestations oculaires de la maladie de Behçet (étude de 50 patients consultant en dermatologie). *Rev Med Int* 2005;26:771-6.
127. **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.
128. **Maaouni A, Aouni M, Mohattane A, El Kabbaj M, Balafrej M, Berbich A.**  
Les manifestations cardiovasculaires de la maladie de Behçet. *Sem Hôp Paris* 1987 ; 63 : 2057-2059.
129. **G. Geri , B. Wechsler , D. Le Thi Huong , P. Cacoub , P. Cacoub , D. Saadoun.**  
Atteinte cardiaque au cours de la maladie de Behçet. *La Revue de médecine interne* 31S (2010) S342-S40.
130. **S. Bellakhal, A. Hamzaoui, R. Hajji, T. Ben Salem, A. Brahem Sfaxi, M. Smiti Khanfir, M. Lamloum, I. Ben Ghorbel, M.H. Houman**  
les péricardites au cours de la maladie de Behçet. Service de médecine interne, hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie.
131. **F. Gharibdoost, F. Davatchi, F. Shahram, M. Akbarian, C. Chams, H. Chams, P. Mansoori, A. Nadj**  
Clinical manifestations of Behçet's disease in Iran. Analysis of 2068 cases  
Rheumatology Research Center, Behçet's Disease Unit, Shariati Hospital, Kargar Avenue, Tehran 14114, Iran.

132. **Akpolat T, Akpolat I, Kandemir B.**  
Behçet's disease and AA-type amyloidosis.
133. **Yurdakul S, Tüzüner N, Yurdakul I, Hamuryudan V, Yazici H.**  
Amyloidosis in Behçet's syndrome. *Arthritis Rheum* 1990;33:1586-9.
134. **Tasdemir I, Sivri B, Turgan C, Emri S, Yasavulu Caglar S.**  
The expanding spectrum of Behçet's disease associated with amyloidosis. *Nephron* 1989;52:154-7.
135. **El Ramahi KH, Al Dalaan A, Al Shaikh A, Al Meshari K, Akhtar M.**  
Renal involvement in Behçet's disease: review of 9 cases. *J Rheumatol* 1998;25:2254-60.
136. **K. Zahiri , K. Hachim , A. Zamd , E. Fatihi , M.-G. Benghanem , B. Ramdani , S. Sqalli , D. Zaïd.**  
L'atteinte rénale au cours de la maladie de Behçet. À propos de six observations *La revue de médecine interne* 24 (2003) 4-10.
137. **Dilsen N, Konice M, Aral O, Exbenji T, Usyal V.**  
Behçet's disease associated with amyloidosis in Turkey and in the world. *Ann Rheum Dis* 1988;47:157-63.
138. **Tohme A, Aoun N, El Rassi B, Ghayad E.**  
Manifestations vasculaires de la maladie de Behçet:18 observations dans une cohorte de 140 malades. *Revue du rhumatisme* 2003; 70 :766-772.
139. **Houman MH, Ben Ghorbel I, Khiari Ben Salah, Lamoum M, Ben Ahmed M, Miled M.**  
Deep vein thrombosis in Behçet's disease. *Clin Exp Rheumatol* 2001;19(Suppl. 24):S48-50.
140. **Baba-Ahmed M, Ayoub S, Bressollette L, Le Gal G, Talbi D, Krim M.**  
Prévalence, caractéristiques et intérêt diagnostique de la maladie thromboembolique veineuse au cours de la maladie de Behçet. *J Mal Vasc* 2006;31:25.
141. **Tazi Mezalek Z, Sahnoune I, Essalmi L, Filali-Ansary N, Harmouche H, Mohattane A, 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).
142. **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;16:661-4.
143. **Kabbaj N, Benjelloun G, Gueddari FZ, et al.**  
Vascular involvements in Behçet's disease. Based on 40 patient records. *J Radiol* 1993;74: 649-56.

144. **S.Benamour, M.benmimoun, A.zaoui, M.benjelloun, A.amraoui, M.Mohieddine.**  
La maladie de Behçet, à propos de 60 cas. Sem.hôp.Paris,1986,62,n° :19,1317–1321.
145. **S. Turki, C. Ben Taarit, H. Ben Maiz.**  
La maladie de Behçet : une série de 400 cas. Rev Méd Interne 2002 ; 23 Suppl.
146. **Houman H, Lamoum M, Ben Ghorbel I, Khiari Bensalah I, Miled M.**  
Thromboses caves dans la maladie de Behçet. Analyse d'une série de 10 observations. Ann Med Interne 1999;150:587–90.
147. **Roguin A, Edelstein S, Edoute Y.**  
Superior vena cava syndrome as a primary manifestation of Behçet's disease. A case report. Angiology 1997;48:365–8.
148. **K. Sagdiç, Z. G. Ozer, D. Saba, M. Ture and M. Cengiz.**  
Venous Lesions in Behçet's Disease. Eur J VascEndovascSurg 11, 437–440 (1996).
149. **Düzgün N, Ates , A, Aydintug̃ OT, Demir O, Olmez U.**  
Characteristics of vascular involvement in Behçet's disease. Scand J Rheumatol 2006;35:65–8.
150. **Saadoun D, Asli B, Wechsler B, Houman H, Geri G, Desseaux K, et al.**  
Long-term outcome of arterial lesions in Behçet disease: a series of 101 patients. Medicine (Baltimore) 2012;91:18–24.
151. **Alkaabi JK, Pathare A.**  
Pattern and outcome of vascular involvement of Omani patients with Behçet's disease. Rheumatol Int 2011;31:731–5.
152. **Desbois, B. Wechsler, P. Cluzel, G. Helft, D. Boutin, J.–C. Piette, P. Cacoub, D. Saadoun.**  
Atteintes cardiovasculaires de la maladie de Behçet. La Revue de médecine interne 35 (2014) 103–111.
153. **Desbois, B. Wechsler, P. Cluzel, G. Helft, D. Boutin, J.–C. Piette, P. Cacoub, D. Saadoun.**  
Atteintes cardiovasculaires de la maladie de Behçet. La Revue de médecine interne 35 (2014) 103–111.
154. **Lakhanpal S, Tani K, Lie JT, Katoh K, Ishigatsubo Y, Ohokubo T.**  
Pathologic features of Behçet's syndrome: a review of Japanese autopsy registry data. Hum Pathol 1985;16:790–5.
155. **James D.G., Thomson A.**  
Recognition of the diverse cardiovascular manifestations in Behçet's disease. Am Heart J 1982 ; 103 : 457–458.

156. **Ko G-Y, Byun JY, Choi BG, Cho SH.**  
the vascular manifestations of Behçet's disease angiographic and CT findings. Br J Radiology 2000;73:1270-4.
157. **Hamza M.**  
Large artery involvement in Behçet's disease. J Rheumatol 1987 ; 14 : 554-559.
158. **M. Moudatir , N. Ettaldi , S. El Harrar , M. Menkor , F.-Z. Alaoui , H. El Kabli , S. Benamour.**  
Atteinte artérielle au cours de la maladie de Behçet : 35 cas La Revue de médecine interne 31S (2010) S404-S501.
159. **Gurler A, Boyvat A, Tursen U**  
Clinical manifestations of Behçet's disease: an analysis of 2147 patients. Yonsei Med J 1997; 38: 423-7.
160. **Tuzun H., et al 1997.**  
Management of aneurysms in Behçet's syndrome : an analysis of 24 patients.
161. **K.Akiyama, J.Hirota, A.Ohkado,Y.shiina**  
Multivarious clinical manifestations of multiple pseudo anevrysms in Behçet's disease. J.cardio.vasc.surg,1998;39:175-8.
162. **Wechsler B., et al.**  
Manifestations artérielles de la maladie de Behçet : douze observations. Rev Med Interne 1988,10 p : 303-311.
163. **Kabbaj N, Benjelloun G, Gueddari FZ, et al.**  
Vascular involvements in Behçet's disease. Based on 40 patient records. J Radiol 1993;74: 649-56.
164. **Park JH, Han MC, Bettmann MA.**  
Arterial manifestations of Behcet's disease. AJR Am J Roentgenol 1984;143:821-5.
165. **Mathur A.K., Maslow J., Urffer P.A**  
Hepatic arteritis in Behçet's disease. J Rheumatol 1989 16 : 1516-1517.
166. **Tohme A, Aoun N, El Rassi B, Ghayad E**  
Manifestations vasculaires de la maladie de Behçet:18 observations dans une cohorte de 140 malades. Revue du rhumatisme 2003; 70 :766-772.
167. **Shimizu T., Ehrlich G., Inaba G., Hayashi K. 1979.**  
Behçet's disease. Sem Arthr Rheum 8 : 223-260.
168. **H. Khodja R, Declémy S, Batt M, Daune B, Avril G, Le Bas P.**

- Behçet's disease with multiple arterial lesions and voluminous hemangioma of the brain. *J Mal Vasc* 1991;16:383-6;
169. **Mercie, J.Constans, B.Tissot, A.Sebban, G.Gorin, E.Rullier, P.Morlat, Beylot, C.Convi**  
Thrombose de l'artère mésentérique supérieure et syndrome de Behçet. *Revue de medecine interne*,1996,17 p :470-473.
170. **Men S, Ozmen MN, Balkanci F, Boyacigil S, Akbari H.**  
Superior mesenteric artery aneurysm in Behçet's disease. *Abdom Imaging* 1994;19:333-4.
171. **Taberkant M.**  
Superior Mesenteric Artery Aneurysm in Behçet Syndrome a Case Report. *EJVES Extra* 2007;13:69-71.
172. **I. Ben Ghorbel, Z. Ibn Elhadj, M. Miled, M.H. Houman.**  
Faux anévrysmes artériels iatrogènes au cours de la maladie de Behçet : À propos de deux cas. *Journal des Maladies Vasculaires (Paris) Masson*, 2006, 31, 2, 88-92.
173. **Espinosa G, Cervera R, Reverter JC, A´ ssies DT, Font J, Ingelmo M.**  
Vascular Involvement in Behçet's Disease. *Isr Med Assoc J* 2002;4:614-6.
174. **O'Duffy J.D.**  
Vasculitis in Behçet's disease *Rheum. Dis. Clin. North Am.* 1990 ; 16 : 423-431.
175. **Kuncl RX, Duncan G,Watson D,Alderson K, Rogawski MA, Peper M.**  
Colchicine myopathy and neuropathy. *N Engl J Med* 1987 ; 316 : 1562-1568.
176. **Calamia KT, Schirmer M, Melikoglu M.**  
Major vessel involvement in Behçet disease. *Curr Opin Rheumatol* 2005;17:1-8.
177. **D. Saadoun, B. Wechsler, M. Resche-Rigon, D. Boutin-Le Thi Huong, P. Cacoub, Z. Amoura.**  
Facteurs pronostiques et causes de mortalité dans la maladie de Behçet dans une cohorte de 817 patients. *La Revue de Médecine interne* 30S (2009) S 323-S384.
178. **Kechaou , E. Cherif , Z. Kaouèche , S. Azzabi , C. Kooli , L. Ben Hassine , N. Khalfallah.**  
Complications vasculaires au cours de la maladie de Behçet. *La Revue de médecine interne* 30S (2009) S385-S479.





# قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف

والأحوال باذلاً وسعي في إنقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد،

للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطبية

متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سرّي وعلانيّتي، نقيّة مما يُشِينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد



كلية الطب  
والصيدلة - مراكش  
FACULTÉ DE MÉDECINE  
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

أطروحة رقم 410

سنة 2024

# الإصابة الوعائية لمرض بهجت تجربة مصلحة الطب الباطني للمستشفى العسكري ابن سينا بمراكش

## الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2024/10/24

من طرف

**السيد وليد زويتر**

المزداد في 19 يوليوز 1998 بمراكش

**لنيل شهادة الدكتوراه في الطب**

## الكلمات الأساسية:

مرض بهجت - الإصابة الوعائية لمرض بهجت - القلاع - التهاب الأوعية - الكولشيسين

## اللجنة

الرئيس

**م. الزياني**

السيد

المشرف

أستاذ في الطب الباطني

**س. قدوري**

السيد

أستاذ في الطب الباطني

**ز. شهبي**

السيد

أستاذ في الأمراض التعفنية

**ه. جناح**

السيد

أستاذ أمراض الصدر والسل

الحكام