

*République Algérienne Démocratique et Populaire*  
*Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique*



*Université Abderrahmane Mira de Béjaïa*  
*Faculté de Médecine*



*جامعة بجاية*  
**Tasdawit n Bgayet**  
**Université de Béjaïa**

# THÈSE

*Pour l'obtention de Diplôme de Docteur en Sciences Médicales*

Thème

## **Maladie de BEHÇET : Profil épidémiologique, clinique et thérapeutique dans la Région de Bejaïa**

**Présenté par**  
**Docteur TEBBANI MERIEM**

*Maitre-Assistant Médecine Interne*  
*Faculté de Médecine de Béjaïa- Service de Médecine Interne CHU de Béjaïa*

*Soutenu le 11 novembre 2024*

*Membres du jury*

<b>Président de jury :</b>	<b>Professeur DJAMILA SI AHMED</b>	Faculté de Médecine d'Alger
<b>Directeur de thèse :</b>	<b>Professeur FAYÇAL BOUALI</b>	Faculté de Médecine d'Alger
<b>Membres du jury :</b>	<b>Professeur CHIKHI YAZID</b>	Faculté de Médecine de Blida
	<b>Professeur LANASRI NADIA</b>	Faculté de Médecine d'Alger
	<b>Professeur BELLOUL MYRIEM</b>	Faculté de Médecine de Béjaïa

**Année 2024**

# REMERCIEMENTS

---

**À Mon Maître, Mon Directeur De Thèse**  
**Monsieur, Le Professeur FAYÇAL BOUALI**  
**Professeur en Médecine Interne –Faculté de médecine d’Alger.**  
**Professeur chef de service de médecine interne CHU de MUSTAPHA**

Vous êtes à l’origine de ce travail et vous m’avez fait le grand honneur de le diriger. J’ai eu le privilège de travailler sous votre vigilante direction. Vous m’avez guidé et conseillé tout au long de l’élaboration de ce travail, avec la compétence, la rigueur scientifique et l’extrême gentillesse qui vous caractérisent. Qu’il me soit permis de témoigner, illustre Maître, mon admiration pour de la valeur de votre compétence, votre sympathie ainsi que votre dynamisme : hautes qualités qui demeureront pour moi l’exemple à suivre.

**A mon maitre et président de jury professeur DJAMILA SI AHMED**  
**Professeur En Médecine Interne CHU MUSTAPHA- faculté de médecine d’Alger**  
Je tiens à exprimer mes sincères remerciements, de me faire le grand honneur d’accepter d’être la présidente du jury de ma thèse. Je vous prie de croire en mon éternel respect et ma profonde gratitude.

**Monsieur, Le Professeur CHIKHI YAZID**  
**Professeur en Médecine Interne**  
**Chef de service EPH Tipaza - Faculté de Médecine de Blida**  
Je suis honorée que ce travail puisse être confronté à vos compétences scientifiques.  
Veuillez trouver l’expression de toute ma gratitude et mon profond respect.

**Madame, Le Professeur LANASRI NADIA**  
**Professeur en Médecine Interne**  
**Chef de service EPH Thénia - Faculté de Médecine d’Alger**  
Vous me faites l’honneur d’accepter de faire partie du jury. Veuillez trouver l’expression de toute ma gratitude et mon profond respect.

**Madame le professeur BELLOUL MYRIEM**  
**Professeur en Gastro Entérologie**  
**Chef de service CHU de Bejaïa - Faculté de Médecine de Bejaïa**  
Je vous remercie pour votre soutien, vos conseils et votre confiance inébranlable. C’est un honneur que vous avez accepté d’évaluer mon travail. Je vous exprime toute ma reconnaissance pour l’intérêt porté à ce travail

**A tous les collaborateurs scientifiques**  
Je vous suis reconnaissante pour votre contribution à ce travail. Veuillez trouver l’expression de toute ma gratitude et mon profond respect.

**A toute l’équipe du servicede médecine interne CHU de Béjaia à leur tête**  
**Professeur TALEB**

Merci pour vos encouragements qui ont attribué au succès de ce travail.

# DEDICACES

---

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...

Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour, le respect, la reconnaissance...

Aussi, c'est tout simplement que Je dédie cette thèse ...

### **A Mon très cher Père et Ma très chère Mère**

C'est pour moi un jour d'une grande importance, car je sais que vous êtes à la fois fières et heureux de voir le fruit de votre éducation et de vos efforts inlassables se concrétiser.

Merci de trimer sans relâche, au bien être de vos enfants, merci pour vos prières, votre soutien dans les moments difficiles, pour votre courage et patience. C'est grâce à ALLAH puis à vous que je suis devenue ce que je suis aujourd'hui. Puisse ALLAH m'aider pour rendre un peu soit-il de ce que vous m'avez donné.

Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, ma considération et l'amour éternel pour les sacrifices que vous m'avez consentis pour mon éducation et mon bien être. Vous constituez un modèle dont je m'inspirerai toujours.

### **A mon mari Djamel Eddine et mes enfants Aymen Dhiaa eddine et Amine**

Je vous dédie ce travail qui n'aurait pas été possible sans votre soutien sans faille

### **A mes chers Frères : YASSINE, SOFIANE, YAAKOUB, ALLAEDDINE, mon beau père et mon beau-frère NABIL :**

Vous êtes un exemple pour moi par vos qualités humaines, votre persévérance et votre perfectionnisme. Merci pour votre soutien et vos conseils

### **A mes sœurs : SIHEM, LAILA, ASMA, DJIHAD, mes belles sœurs : HAYET, HABIBA, SIHEM, NADJET, MOUNIA, KARIMA, CHAIMA, HALA, SAMRA et ma belle mère**

Je suis plus que chanceuse de vous avoir, je vous remercie pour votre présence et pour vos sacrifices. Vos paroles d'encouragement et de réconfort resteront longtemps gravées dans ma mémoire, merci pour votre soutien.

### **A mes chères nièces et mes chers neveux**

Je vous remercie pour votre précieux soutien moral

## Table des matières

Partie théorique.....	19
1 Introduction générale.....	20
2 Historique.....	22
3 Epidémiologie.....	24
3.1 La prévalence.....	24
3.2 Etude de la population migrante.....	25
3.3 L'incidence.....	25
3.4 Les caractéristiques démographiques.....	25
3.4.1 L'âge.....	25
3.4.2 Le sexe.....	25
3.5 La mortalité.....	26
4 La physiopathologie.....	27
4.1 L'étiopathogénie.....	27
4.1.1 Les facteurs environnementaux et infectieux.....	28
4.1.2 Les facteurs génétiques.....	29
4.1.3 L'immuno pathologie.....	31
5. Manifestations cliniques.....	34
5.1. Atteinte cutanéomuqueuse.....	34
5.1.1. L'aphtose buccale.....	34
5.1.2. L'aphtose génitale.....	35
5.1.3. Manifestations cutanées.....	36
5.2 Manifestations oculaires.....	38
5.2.1 L'uvéite antérieure.....	38
5.2.2 L'uvéite postérieure et pan uvéite.....	39
5.2.3 L'hyalite.....	40
5.2.4 Les vascularites rétiniennes.....	40
5.2.5 Hémorragies rétiniennes.....	40
5.2.6 Les autres atteintes.....	40
5.2.7 Les examens complémentaires.....	41
5.2.7.1 Photométrie automatisée du Tyndall.....	41
5.2.7.2 Angiographie rétinienne à la fluorescéine.....	42
5.2.7.3 Tomographie en cohérence optique (OCT).....	43
5.2.7.4 Angiographie par tomographie par cohérence optique (OCTA).....	43
5.2.8 Stratégie diagnostique.....	44

5.2.9	Complications oculaires.....	45
5.3	Manifestations neurologiques .....	46
5.3.1	Atteintes parenchymateuses.....	46
5.3.2	Atteintes extra parenchymateuse.....	47
5.3.3	L'atteinte du système nerveux périphérique.....	47
5.3.4	Les examens complémentaires.....	48
	L'imagerie.....	48
	Données de l'analyse du LCR .....	48
5.3.5	Les critères du neuro Behçet.....	49
5.4	Les manifestations vasculaires de la maladie de Behçet.....	50
5.4.1	L'atteinte veineuse.....	50
5.4.2	Les atteintes artérielles .....	52
5.4.3	Manifestations cardiaques.....	53
5.5	Les Atteintes articulaires .....	55
5.5.1	Les arthrites .....	55
5.5.2	Les arthralgies.....	55
5.5.3	Les sacro-iliites .....	55
5.6	Atteintes digestives « Entéro -Behçet » .....	56
5.7	Atteinte rénale .....	58
5.8	Atteinte uro-génitale .....	58
6	Diagnostic.....	59
7	Diagnostics différentiels .....	61
8	Traitement .....	62
8.1	Les objectifs.....	62
8.2	Moyens thérapeutique .....	62
8.2.1	Médicamenteux.....	62
8.2.2	Traitement chirurgical.....	68
8.3	Indications thérapeutiques .....	69
8.3.1	Atteinte cutanéomuqueuse.....	69
8.3.2	Atteinte articulaire .....	69
8.3.3	Atteinte oculaire .....	69
8.3.4	Atteinte neurologique .....	70
8.3.5	Atteinte vasculaire .....	70
8.3.6	Atteinte digestive.....	71
	Partie pratique .....	72

1.	Problématique .....	73
2.	Protocole de l'étude.....	75
a.	Période de l'étude.....	75
b.	Taille de l'échantillon.....	75
c.	Critères d'inclusion .....	75
d.	Critères de non inclusion.....	75
e.	Considération éthique.....	75
f.	Méthodes .....	75
g.	Technique statistiques.....	82
h.	Les moyens .....	82
	Résultats .....	83
1.	Population de L'étude .....	84
1.1	La répartition selon le sexe .....	84
1.2	Répartition de la population de l'étude selon l'âge .....	85
1.3	Répartition de la population selon le lieu de résidence.....	86
1.4	Répartition de la population selon la consommation du tabac .....	87
1.5	Répartition de la population selon la consommation d'alcool.....	88
1.6	Répartition de la population selon les principaux antécédents médicaux.....	89
1.7	Répartition de la population selon les ATCDS familiaux de Behçet, les aptoses familiales et la consanguinité.....	90
2.	Aspects cliniques de la maladie de behçet .....	91
2.1	Répartition de la population selon l'âge de début de la symptomatologie.....	91
2.2	Répartition de la population selon l'âge au moment du diagnostic.....	92
2.3	Répartition de la population selon l'ancienneté de la maladie.....	93
2.4	Les atteintes cliniques .....	94
2.5	La forme révélatrice de la maladie .....	95
2.6	Le retard au diagnostic .....	96
2.7	L'errance diagnostique.....	97
2.8	Les manifestations cutanéomuqueuses.....	98
2.9	Les manifestations oculaires.....	101
2.10	Les manifestations cardio-vasculaires .....	104
2.11	Les manifestations neurologiques.....	105
2.12	Les manifestations articulaires .....	108
2.13	Les manifestations digestives.....	109
3	Le bilan inflammatoire .....	110
4	Le typage HLA B 51 .....	111

5	Le profil thérapeutique.....	112
6	Les principales formes cliniques.....	114
6.1	La forme vasculaire de la maladie de Behçet.....	114
6.1.1	La répartition de la forme vasculaire selon le sexe.....	114
6.1.2	La forme vasculaire selon L'âge.....	115
6.1.3	La forme vasculaire selon Le type des atteintes.....	116
6.1.4	La forme vasculaire particulière.....	132
6.2	La forme oculaire de la maladie de Behçet.....	143
6.2.1	La répartition selon le sexe.....	143
6.2.2	Répartition selon L'âge.....	144
6.2.3	Répartition selon l'acuité visuelle.....	145
6.2.4	Le type de l'atteinte oculaire.....	147
6.2.5	Les complications.....	149
6.2.6	Les examens complémentaires.....	151
6.2.7	Le profil thérapeutique de l'atteinte oculaire.....	152
6.3	La forme neurologique de la maladie de Behçet.....	153
6.3.1	La répartition de la forme neurologique selon le sexe.....	153
6.3.2	Répartition de la forme neurologique selon L'âge.....	154
6.3.3	Répartition de la forme neurologique selon Le type de l'atteinte.....	156
6.3.4	Répartition selon La symptomatologie clinique.....	157
6.3.5	Les examens complémentaires.....	159
6.3.6	Répartition selon le siège des lésions.....	159
6.3.7	Le profil thérapeutique de l'atteinte neurologique.....	161
	Etude analytique.....	162
1.	Analyse des profils masculin et féminin.....	163
1.1	Analyse des formes cliniques.....	163
1.2	Analyse des manifestations cutanéomuqueuses.....	164
1.3	Analyse des manifestations oculaires.....	166
1.4	Analyse des manifestations neurologiques.....	168
1.5	Analyse des manifestations vasculaires.....	170
1.6	Analyse des manifestations articulaires.....	171
1.7	Analyse des anomalies biologiques.....	172
1.8	Analyse des approches thérapeutiques.....	173
1.9	Synthèse des profils masculin et féminin.....	174
	Le profil masculin de la maladie de Behçet.....	175
	Le profil féminin de la maladie de Behçet.....	176

2	Analyse des caractéristiques des différentes formes cliniques .....	177
2.1	La comparaison entre les différentes formes cliniques selon le sexe .....	177
2.2	Mise en évidence du retard diagnostique entre les différentes formes cliniques ...	178
2.3	Le retard au diagnostic .....	179
2.4	La comparaison entre les différentes formes cliniques selon les tranches d'âge au moment du diagnostic.....	180
2.5	La comparaison entre les différentes formes cliniques selon les signes cliniques classiques de la maladie de Behçet .....	181
2.6	La comparaison entre les différentes formes cliniques selon les antécédents.....	183
2.7	La comparaison entre les différentes formes cliniques selon le bilan inflammatoire de base.....	184
3	Particularités de la forme viscérale versus la forme articulaire.....	188
	La discussion.....	190
1.	Épidémiologie.....	191
1.1	Le sexe.....	191
1.2	L'âge.....	192
1.3	La forme familiale .....	193
2	Données clinique.....	194
2.1	Le délai diagnostique.....	194
2.2	Manifestation inaugurale .....	194
2.3	Les manifestations cutanéomuqueuses.....	195
2.4	Les manifestations articulaires .....	196
2.5	Les manifestations vasculaires.....	198
2.6	Les manifestations neurologiques.....	201
2.7	Manifestation oculaire .....	204
2.8	Les manifestations digestives.....	207
3	Le typage HLA B51 .....	208
4	Le traitement .....	209
5	Les profils masculin et féminin de la maladie de Behçet.....	211
6	Analyse des caractéristiques des différentes formes cliniques dans notre série .....	214
	Conclusion .....	216
	Perspectives et recommandations.....	218
1.	Aux chercheurs.....	218
2.	Aux praticiens.....	218
3.	Aux autorités administratives de santé publique .....	218

4.	Au ministère de la santé publique.....	219
5.	Sensibiliser les patients : .....	219
	Résumé .....	220
	Abstract .....	222
	Annexes.....	224
	Bibliographie.....	240

## **Liste des abréviations**

AAP : Anévrysmes de l'Artère Pulmonaire  
AF : Angiographie à la Fluorescéine  
AMM : Autorisation De Mise sur le Marché  
ARN: Acide Ribo Nucléique  
ATCD : Antécédents  
AV : Acuité Visuelle  
AVK : Anti Vitamine K  
AZA : Azathioprine  
CD :Cluster de différenciation  
CMH : Complexe Humain d'Histocompatibilité  
CMH: Complexe Majeur d'Histocompatibilité  
CMV: cytomégalovirus  
CRP: Protéine C Réactive  
CS : Corticoïde Systémique  
CSA : Cyclosporine A  
CYC : Cyclophosphamide  
EBV: Epstein –Barr virus  
ECG : Electro Cardio Gramme  
EEG : Electro Encéphalo Gramme  
EMG : Electro Myo Gramme  
EP : Embolie Pulmonaire  
EPP: Electrophorèse des protéines  
EULAR : European Alliance of Associations for Rheumatology  
FIG : Fosse Iliaque Gauche  
FMF : Fièvre Méditerranéenne Familiale  
FO : Fond d'œil  
GWAS : Genome-Wide Association Studies  
HBPM : Héparine de bas Poids Moléculaire  
HIC :hypertension intra crânienne  
HIC : Hypertension Intra Crânienne

HLA : Human Leukocyte Antigen  
HLA: Human Leukocyte Antigen  
HSP 65 : Heat shock proteines (protéine de chocs thermiques)  
HSV: Herpes Simplex Virus  
HTAP : Hypertension Artérielle Pulmonaire  
ICAM : Inter Cellular Adhesion Molecule (molécule d'adhésion intercellulaire)  
ICBD: International Study Group of Behçet Disease  
IFN  $\gamma$  :interféron gamma  
Ig : immunoglobuline  
IL : interleukines  
IL-12RB2: Interleukin 12 Receptor Subunit Beta 2  
IRM : Imagerie par Résonance Magnétique  
  
IS : Immuno Suppresseur  
  
ISG : International Study Group  
IVA : Inter Ventriculaire Antérieure  
  
LCR : Liquide Céphalo Rachidien  
  
LTh 1: Lymphocyte T Helper (lymphocytes T auxiliaires)  
MAGIC: Mouth And Genital Ulcers With Inflamed Cartilage  
  
MB: Maladie de Behçet  
MEFV : Mediterranean fever gene  
MICA : Major Histocompatibility Complex Class I Polypeptide-Related Sequence A Gene  
MMF : Mycophenolate Mofetil  
  
MS : Membres Supérieurs  
MTEV : Maladie Thrombo Embolique Veineuse  
  
NB : Neuro-Behçet  
NK : Natural killer  
NKG2D :Natural Killer Group 2D  
NO: Monoxyde d'azote  
OCT : Optical Coherence Tomography  
  
OCT : Optical Coherence Tomography  
OCTA : Optical Coherence Tomography Angiography  
  
PCR: Polymerase Chain Reaction

PFAPA : Aphthous Stomatitis, Pharyngitis, Adenitis

PL : Ponction Lombar

PNN : Les polynucléaires neutrophiles

SEP : sclérose en plaque

SLS : sinus longitudinal supérieure

SNC : Système Nerveux Central

SNPs : single nucleotide polymorphism

STAT4 : Transducteur de signal et activateur de transcription 4

TCR  $\gamma\delta$  : T-cell receptor alpha-bêta

TCZ : Tocilizumab

TNF: Tumor Necrosis Factor

TNFRS1A: TNF receptor superfamily of proteins A

TVC : Thrombose veineuse cérébrale

TVCI : Thromboses de la veine cave inférieure

TVMS : Thrombose veineuse Membres supérieurs

TVP : thrombose veineuse profonde

TVPMI : Thrombose Veineuse profonde Des Membres Inférieurs

TVR : Thrombose de la Veine Rénale

TVSMI : Thrombose Veineuse Superficielle Des Membres Inférieurs

VCAM : Vascular Cellular Adhesion Molecule (molécule d'adhésion vasculaire)

VCI : Veine Cave Inférieure

VCR : Veine Centrale de la Rétine

VCS : veine cave supérieure

VS: Vitesse de Sédimentation

VSC : Veine Sous Clavière

VSH : Veine Sus Hépatique

## **Liste des figures :**

Figure 1 : description originale de la maladie de Behçet faite par Hippocrate.....	22
Figure 2 : Répartition de la prévalence de la maladie de Behçet et des différentes manifestations cliniques dans le monde .....	24
Figure 3: Pathogénie de la maladie de Behçet (Saadoun D. 2024).....	27
Figure 4 : Différentes localisations de l’aphtose buccale .....	35
Figure 5 : Ulcérations et aphtose génitale chez l'homme.....	35
Figure 6 : Différentes localisations de la pseudo-folliculite .....	36
Figure 7: Aphtes cutanés.....	37
Figure 8: Hypopion stérile dans la maladie de Behçet .....	39
Figure 9: Fond d’œil .....	41
Figure 10: l’angiographie à la fluorescéine.....	42
Figure 11: OCT .....	43
Figure 12: OCTA.....	43
Figure 13: Critères évoquant l'uvéite de la MB .....	44
Figure 14: approche diagnostique de Neuro Behçet .....	49
Figure 15: Ulcères iléo caecaux en forme de volcan chez un patient atteint de la MB .....	56
Figure 16: Algorithme pour le diagnostic de l’entéro Behcet .....	57
Figure 17 répartition de la population de l’étude selon le sexe .....	84
Figure 18 répartition de la population selon le sexe et les tranches d'âge.....	85
Figure 19: Répartition de la population selon la consommation du tabac.....	87
figure 20 : Répartition de la population selon la consommation d'alcool .....	88
Figure 21 : Répartition de la population selon les principaux antécédents médicaux .....	89
Figure 22 : Antécédents familiaux de maladie de Behçet.....	90
Figure 23: Répartition de la population selon l’âge de début de la symptomatologie.....	91
Figure 24 : Répartition de la population selon l’âge au moment du diagnostic .....	92
Figure 25 : Répartition de la population selon l’ancienneté de la maladie .....	93
Figure 26: Les différentes atteintes de la maladie.....	94
Figure 27: la forme révélatrice de la maladie .....	95
Figure 28 : Retard au diagnostic .....	96
Figure 29 : L’errance diagnostique .....	97
Figure 30 : Manifestations cutanéomuqueuses .....	99
Figure 31 : Aphtose buccale chez un patient de la série.....	99
Figure 32 : Aphtose buccale chez une patiente de la série .....	99
Figure 33 : Aphtose génitale chez une patiente de la série .....	100
Figure 34 : Cicatrice d'aphtose génitale chez un patient de la série .....	100
Figure 35 : Le pathergy test effectué chez un patient de la série .....	100
Figure 36: Les Manifestations oculaires.....	103
Figure 37: Les manifestations cardio-vasculaires .....	104
Figure 38: Les manifestations neurologique .....	105
Figure 39 : Image IRM cérébrale d’un patient de la série .....	106
Figure 40 : Aspect IRM d'un patient de la série.....	106
Figure 41 : image Angio IRM cérébrale d'un patient de la série .....	107
Figure 42: Image IRM cérébrale d'un patient de la série.....	107
Figure 43: Les manifestations articulaires .....	108
Figure 44 : Aspect endoscopique d’une iléite ulcéro congestive chez un patient de la série.....	109
Figure 45 : Les perturbations du bilan inflammatoire.....	110

Figure 46 : Répartition de la population selon l'HLA B 51 .....	111
Figure 47: Le profil thérapeutique .....	113
Figure 48 : Répartition de la forme vasculaire selon le sexe .....	114
Figure 49 : Répartition de la forme vasculaire de la maladie de Behçet selon l'âge et le sexe .....	115
Figure 50 : Répartition de l'atteinte veineuse selon le siège et le sexe .....	118
Figure 51 : Répartition de la thrombose veineuse des membres inférieurs selon l'âge.....	119
Figure 52 : Répartition des cas de thrombose des membres inférieurs selon le siège.....	120
Figure 53 : Répartition de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs selon le siège en proximale et distale .....	121
Figure 54 : La répartition de la population selon le nombre de la récurrence de la thrombose veineuse des membres inférieurs .....	122
Figure 55 : La répartition selon les complications de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs.....	123
Figure 56 : Association de la TVP MI et d'autres localisations de la maladie vasculaire.....	125
Figure 57 : Répartition des embolies pulmonaires selon l'âge .....	126
Figure 58 : Répartition de la thrombose veineuse du siège atypique selon l'âge .....	127
Figure 59 : manifestations artérielles de la maladie de Behçet.....	128
Figure 60 : Répartition de l'atteinte artérielle selon l'âge et le sexe .....	129
Figure 61 : Répartition de la thrombose cardiaque selon l'âge et le sexe.....	130
Figure 62: Image sannographique d'une thrombose intra cardiaque chez un patient de la série .....	131
Figure 63 : image sannographique de la patiente K.G .....	132
Figure 64 : les images sannographiques du patient H.M.....	133
Figure 65 : Image de l'angiostScanner 3D du patient A.N.....	134
Figure 66 : image de l'angiostScanner du patient A.N .....	135
Figure 67: Image IRM cérébrale du patient .....	135
Figure 68 : image de l'angiostScanner du patient M.F .....	136
Figure 69 : Le contrôle radiologique en post opératoire .....	137
Figure 70 : Image de l'angio scanner du patient M.F.....	138
Figure 71 : Scanner du contrôle en post opératoire.....	138
Figure 72 : Image de l'angiostScanner du patient M.F.....	140
Figure 73 : Aspect macroscopique de l'anévrisme de l'artère tibiale antérieure du patient..	140
Figure 74 : Les images de la fibroscopie OGD du patient M.F .....	141
Figure 75 : Image de l'angio scanner du patient A.N.....	142
Figure 76 : Répartition de la forme oculaire selon le sexe .....	143
Figure 77 : Répartition de la forme oculaire Behçet selon l'âge et le sexe.....	144
Figure 78 : L'acuité visuelle initiale et après traitement.....	146
Figure 79 : Type de l'atteinte oculaire .....	148
Figure 80 : Les complications de l'atteinte oculaire .....	150
Figure 81: Les examens complémentaires réalisés.....	151
Figure 82: Le profil thérapeutique de l'atteinte oculaire.....	152
Figure 83 : Répartition de la forme Neurologique selon le sexe .....	153
Figure 84 : Répartition de la forme neurologique de la maladie de Behçet selon l'âge et le sexe .....	155
Figure 85: Répartition selon le type de l'atteinte neurologique.....	156
Figure 86 : Les manifestations cliniques de la forme neurologique.....	158
Figure 87 : Le siège des lésions parenchymateuses de neuro Behçet .....	160

Figure 88: Le profil thérapeutique de l'atteinte neurologique .....	161
Figure 89 : Aphthoses génitales selon le sexe.....	164
Figure 90 : Les pseudo folliculites selon le sexe .....	165
Figure 91 : les uvéites antérieures selon le sexe .....	167
Figure 92 : La vascularites rétiniennes selon le sexe .....	167
Figure 93 : Les formes articulaires périphériques selon le sexe .....	171
Figure 94 : Comparaison des formes cliniques de la maladie de Behçet selon le sexe .....	177
Figure 95 : Mise en évidence du retard diagnostique entre les différentes formes cliniques	178
Figure 96: La comparaison entre les différentes formes cliniques selon le retard au diagnostic.....	179
Figure 97 : Répartition des différentes formes cliniques selon les tranches d'âge au moment du diagnostic .....	180
Figure 98 : La récurrence des aphthoses buccales et génitales selon la forme clinique de la maladie de Behçet.....	181
Figure 99 : La fréquence des pseudo folliculites selon la forme clinique de la maladie de Behçet .....	182
Figure 100 : La différence entre les formes cliniques selon les antécédents .....	183
Figure 101: La différence entre les formes cliniques selon le bilan inflammatoire de base..	184

## Liste des tableaux

Tableau 1: Critère diagnostique de NB.....	49
Tableau 2: Critères diagnostiques de l'International Criteria for Behçet's Disease ICBD.....	60
Tableau 3: Les principaux diagnostics différentiels de la MB.....	61
Tableau 4: Les agents thérapeutiques et les manifestations de la MB.....	67
Tableau 5 : Répartition selon le sexe .....	84
Tableau 6 : Répartition de la population selon le sexe et la tranche d'âge .....	85
Tableau 7 : Répartition de la population selon le lieu de résidence .....	86
Tableau 8: Répartition de la population selon les principaux antécédents médicaux .....	89
Tableau 9: Répartition de la population selon l'âge de début de la symptomatologie.....	91
Tableau 10 : Répartition de la population selon l'âge au moment du diagnostic .....	92
Tableau 11 : Répartition de la population selon l'ancienneté de la maladie .....	93
Tableau 12 : Les différentes atteintes de la maladie de Behçet .....	94
Tableau 13: la forme révélatrice de la maladie .....	95
Tableau 14 : Le Retard au diagnostic.....	96
Tableau 15 : L'errance diagnostique .....	97
Tableau 16 : Manifestations cutanéomuqueuses .....	98
Tableau 17 : Les Manifestations oculaires .....	102
Tableau 18: Les manifestations vasculaires .....	104
Tableau 19: Les manifestations neurologiques .....	105
Tableau 20: Les manifestations articulaires .....	108
Tableau 21: Le bilan inflammatoire.....	110
Tableau 22: Le typage HLA B51 .....	111
Tableau 23 : Le profil thérapeutique .....	112
Tableau 24 : Répartition de la population selon l'âge et le sexe .....	115
Tableau 25 : L'atteinte veineuse selon le siège et le sexe.....	117
Tableau 26 : Répartition de la thrombose veineuse des membres inférieurs selon l'âge.....	119
Tableau 27 : Les différents sièges de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs .....	120
Tableau 28 : Répartition de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs selon le siège en proximale et distale .....	121
Tableau 29 : La répartition selon le nombre de récurrence de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs .....	122
Tableau 30 : La répartition selon les complications de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs.....	123
Tableau 31 : Association de la TVP MI et d'autres localisations de la maladie vasculaire ...	124
Tableau 32 : Répartition des embolies pulmonaires selon l'âge.....	126
Tableau 33 : Répartition de la thrombose veineuse du siège atypique selon l'âge .....	127
Tableau 34: Manifestations artérielles de la maladie de Behçet.....	128
Tableau 35 : Répartition de l'atteinte artérielle selon l'âge et le sexe .....	129
Tableau 36 : Répartition de la thrombose cardiaque selon l'âge et le sexe.....	130
Tableau 37 : Répartition de la forme oculaire selon l'âge et le sexe .....	144
Tableau 38 : Acuité visuelle au moment du diagnostic et après traitement .....	145
Tableau 39 : Les manifestations cliniques de la forme oculaire de notre série .....	147
Tableau 40 : Les complications de l'atteinte oculaire .....	149
Tableau 41: Les examens complémentaires réalisés.....	151
Tableau 42: Le profil thérapeutique de l'atteinte oculaire.....	152

Tableau 43 : Répartition de la forme Neurologique selon l'âge et le sexe .....	154
Tableau 44: Répartition selon le type de l'atteinte neurologique .....	156
Tableau 45 : Les manifestations cliniques de la forme neurologique.....	157
Tableau 46 : Les sièges des atteintes neurologiques parenchymateuses à l'IRM .....	159
Tableau 47 : Le profil thérapeutique de l'atteinte neurologique .....	161
Tableau 48 : analyse des manifestations cliniques selon le sexe.....	163
Tableau 49 : Les manifestations cutanéomuqueuses selon le sexe .....	164
Tableau 50 : Les manifestations oculaires selon le sexe .....	166
Tableau 51 : Les manifestations neurologiques selon le sexe.....	168
Tableau 52 : les signes neurologiques selon le sexe .....	169
Tableau 53 : Les manifestations vasculaires selon le sexe .....	170
Tableau 54 : Les formes des atteintes articulaires selon le sexe .....	171
Tableau 55 : Les anomalies biologiques selon le sexe .....	172
Tableau 56 : Analyse des approches thérapeutiques selon le sexe .....	173
Tableau 57 : Différences entre le profil masculin et le profil féminin .....	174
Tableau 58 : Le profil masculin de la maladie de Behçet.....	175
Tableau 59 : le profil féminin de la maladie de Behçet.....	176
Tableau 60: Tableau récapitulatif comparant les différentes formes cliniques de la MB .....	185
Tableau 61: Tableau récapitulatif comparant les différentes formes cliniques de la MB (suite) .....	186
Tableau 62 : Comparaison entre les principales formes cliniques .....	188
Tableau 63 Comparaison du sexe ratio entre différentes études .....	191
Tableau 64 : Age de diagnostic de la MB dans différentes études à travers le monde .....	192
Tableau 65 Variation de la fréquence des cas familiaux de maladie de Behçet dans différentes régions .....	193
Tableau 66 Tableau comparatifs des principales manifestations cutanéomuqueuses de la MB .....	196
Tableau 67 : comparaison de l'atteinte articulaire aux différentes séries .....	197
Tableau 68 : L'atteinte vasculaire selon les pays.....	198
Tableau 69 : Comparaison de la fréquence de l'atteinte veineuse.....	199
Tableau 70: Comparaison de la fréquence de l'atteinte artérielle et cardiaque .....	200
Tableau 71 : La répartition de l'atteinte neurologique selon les pays .....	201
Tableau 72: Comparaison des manifestations cliniques de neuro Behcet avec les autres séries .....	202
Tableau 73 : les sièges des atteintes neurologiques parenchymateuses à l'IRM dans notre série .....	203
Tableau 74 : Différentes atteinte oculaire selon les séries .....	204
Tableau 75: Amélioration de l'AV selon les séries .....	205
Tableau 76: Les complications oculaires selon les séries .....	206
Tableau 77 La fréquence de l'antigène HLA B51 dans différentes populations.....	208
Tableau 78 : comparaison des thérapeutiques selon les différentes séries .....	210
Tableau 79: Comparaison des profils cliniques féminins et masculins selon les séries .....	212
Tableau 80: Comparaison des profils thérapeutiques masculin et féminin selon les séries	213

# Partie théorique

---

## 1 Introduction générale

La maladie de Behçet aussi connue sous le nom de syndrome de Behçet, grande aphtose de Touraine, syndrome d'Adamantiades-Behçet, syndrome oculo-muco-cutané de Behçet ou encore tri syndrome de Behçet<sup>1,2</sup>.

La maladie de Behçet est une vascularite<sup>1,3-6</sup>, dysimmunitaire<sup>7</sup> auto inflammatoire<sup>8</sup> multi systémique<sup>9</sup> chronique d'étiologie inconnue<sup>10-12</sup>.

L'histoire de la maladie de Behçet est très ancienne, Hippocrate (460 – 377 avant J-C) dans son œuvre « Epidemion » [3<sup>ème</sup> livre] fut décrit une maladie épidémique sévère caractérisée par de la fièvre, des ulcérations aphteuses buccales, des plaies génitales et une inflammation aqueuse chronique et douloureuse oculaire faisant perdre la vue à plusieurs patients<sup>13</sup>.

Historiquement, la maladie de Behçet est apparue dans les régions situées le long de l'ancienne route de la soie<sup>14</sup>. C'est est une pathologie rare<sup>15,16</sup>, qui touche avec prédilection les populations de l'Asie centrale, de l'Est et du pourtour méditerranéen.<sup>17,18</sup>

La maladie de Behçet atteint préférentiellement le sujet jeune aux alentours de 30 ans<sup>19</sup> dont les formes les plus sévères se voient chez les sujets de moins de 25 ans<sup>20</sup>. Les premiers symptômes apparaissent avant l'âge de 16 ans chez 4 à 26% des patients<sup>21</sup>.

La maladie de Behçet est une pathologie inflammatoire récurrente évoluant par poussée rémission<sup>12</sup> d'origine inconnue<sup>22,23</sup>. Sa physiopathologie demeure en grande partie mal comprise<sup>7,12</sup>. Il est bien démontré qu'elle implique des facteurs environnementaux et des anomalies immunologiques associés à une susceptibilité génétique<sup>7,23,24</sup>. Sur le plan immunologique, elle est à la croisée des maladies auto-immunes et des maladies auto-inflammatoires<sup>12,25</sup>.

Elle touche les vaisseaux artériels et veineux de différents calibres<sup>26-29</sup> dont le substratum anatomique commun de toutes les atteintes est une vascularites à prédominance veinulaire<sup>7</sup>.

La maladie de Behçet est une maladie récurrente rémittente avec un grand polymorphisme clinique<sup>30,31</sup>. Il n'existe aucun test biologique, ni génétique ni histologique ni morphologique pathognomonique da la maladie<sup>10,23,31</sup>.

Depuis la première description, le diagnostic positif est difficile et controversé<sup>32</sup>, plusieurs critères de la maladie ont été proposés<sup>32,33</sup> ; les premiers de Curth en 1946<sup>34</sup>. Enfin les critères ICBD révisé en 2014<sup>35</sup>(annexe 1). Qui sont les plus fréquemment utilisés avec une sensibilité et une spécificité estimée à 94.8% et 90.5% respectivement<sup>31,35</sup>.

Les manifestations cutanées de la maladie de Behçet sont très variables<sup>36</sup>. Les aphtose buccales et génitales sont les principales manifestations de la maladie<sup>37</sup>.

D'autres manifestations cutanées sont caractéristiques de la maladie de Behçet comme les pseudo folliculites, l'hyperactivité cutanée<sup>38</sup>. Le pathergy test évalue cette hyperactivité cutanée à une agression de l'épithélium, il est utilisé dans plusieurs critères de classification de la maladie de Behçet<sup>39,40</sup>.

L'atteinte oculaire de la maladie de Behçet est fréquente et grave mettant en jeu le pronostic visuel des patients<sup>41</sup>. L'uvéite est la manifestation la plus caractéristique, elle est bilatérale, récurrente, jamais granulomateuse, touchant tous les segments avec vascularite occlusive rétinienne<sup>42</sup>. La présence d'un hypopion est très évocatrice de la maladie de Behçet<sup>43</sup>.

L'atteinte Vasculaire est fréquente au cours de la maladie de Behçet, elle touche de 5 à 40% des patients selon les séries et les origines géographiques<sup>44 45</sup>. Les patients atteints de la maladie de Behçet sont à risque de développer de multiples complications vasculaire<sup>44</sup>. L'atteinte vasculaire peut dominer le tableau clinique et dans ce cas précis le terme de « Vasculo-Behçet » est utilisé pour définir la forme clinique<sup>44</sup>. Les lésions surviennent à la fois dans le système artériel et veineux<sup>46</sup>.

Les manifestations neurologiques sont retrouvées chez 5.3% à plus de 50% des cas de maladie de Behçet selon les séries<sup>47</sup> Le neuro-Behçet est défini comme l'association des signes neurologiques et des signes de la maladie de Behçet<sup>48</sup>. Des critères de consensus international sont validé depuis 2014 pour le diagnostic de neuro behçet avec deux niveaux de certitude (annexe 2)<sup>49</sup>.

Les manifestations digestives de la maladie de Behçet sont associées à une morbidité et une mortalité importante<sup>50 51</sup>. Tout le tube digestif peut être touché<sup>52</sup>. Des critères sont proposé pour le diagnostic de l'entéro-Behçet<sup>53</sup>. (Annexe 3).

La maladie de Behçet étant une maladie inflammatoire chronique évoluant par poussées entrecoupées de rémission, sa prise en charge dépendra de sa gravité, des organes touchés et des facteurs pronostics<sup>26</sup>. Beaucoup de recommandations sont actuellement disponibles, toutes visent une prise en charge optimale de la maladie de Behçet dans ses différentes formes et suivent les derniers progrès dans la compréhension de la physiopathologie<sup>54 23 24 12 55</sup> et l'introduction de nouvelles armes thérapeutiques comme les anti TNF alpha<sup>56-57</sup>, ainsi on trouve des recommandations française publiées en 2021<sup>32</sup> de l'EULAR 2018<sup>6 58</sup>, celles de l'oculo behcet<sup>42</sup>, de neuro behcet<sup>49</sup> et de l'entéro behcet<sup>59 50</sup>.

## 2 Historique

La première description de la maladie a été faite par Hippocrate [460-377 avant J-C] dans son troisième livre «Epidimion» il décrit une maladie endémique en Asie mineure, caractérisée par des « ulcérations aphteuses», des «défluxions des parties génitales» et une «atteinte ophtalmique aqueuse de caractère chronique faisant perdre la vue à de nombreuses personnes»<sup>60</sup>.

Cette maladie dont les manifestations correspondent bien aux signes cardinaux décrit par Adamantiades-Behcet<sup>61</sup>.

Ἦσαν δὲ καὶ ἄλλοι πυρετοί, περὶ ὧν γε-  
γρίψεται. στόματα πολλοῖσιν ἰφθώδεα, ἐλκώδεα.  
ῥεύματα περὶ αἰδοῖα πολλὰ, ἐλκώματα, φύματα  
ἔξωθεν, ἔσωθεν· τὰ περὶ βουβῶνας. ὀφθαλμῖαι  
ὑγραί, μακροχρόνιοι μετὰ πόνων. ἐπιφύσεις βλεφί-  
ρων ἔξωθεν, ἔσωθεν, πολλῶν φθείροντα τὰς ὀψίας,  
ἃ σῦκα ἐπονομάζουσιν. ἐφύετο δὲ καὶ ἐπὶ τῶν  
ἄλλων ἐλκείων πολλὰ καὶ ἐν αἰδοίοισιν. ἕνθακες  
πολλοὶ κατὰ θέρος καὶ ἄλλα, ἃ σήψ καλεῖται.  
ἐκθύματα μεγάλα. ἔρπητες πολλοῖσι μεγάλοι.

Figure 1 : description originale de la maladie de Behçet faite par Hippocrate

Le syndrome a été clairement décrit pour la première fois par Benediktos Adamantiades un ophtalmologue grecque [1875-1962] , qui a présenté le 15 Novembre 1930, durant le meeting annuel de la société médicale d'Athènes [ medical society of Athen ] un travail intitulé : "un cas iritis récurrent avec hypopion " chez un patient de 20 ans qui présentait 3 signes cardinaux de la maladie ; Adamantiades a décrit les ulcérations génitales, l'arthrite et les lésions oculaires comme les signes d'une seule maladie<sup>60</sup>.

Il a présenté ultérieurement la première classification de la maladie. Il a précisé aussi que la maladie pouvait se manifester pendant plusieurs années sous une forme mono symptomatique ou oligo-symptomatique et que les manifestations oculaires ainsi que le mauvais pronostic étaient plus fréquent chez l'homme que chez la femme<sup>13</sup>.

C'est à un dermatologue turc, Hulûsi Behçet (1889-1948) que la maladie doit son nom. Il présente le 11 Mai 1937, au meeting de l'association de dermatologie d'Istanbul avec le professeur Braun directeur de l'institut de microbiologie de l'université d'Istanbul, le cas d'une femme de 34 ans qui souffrait d'ulcérations génitales et buccales récurrentes ainsi que de lésions oculaires pendant 7 ans.

Il décrit de manière complète la pathologie à laquelle il associe d'autres symptômes

(Érythèmes, périodonties, arthralgies) et pose l'hypothèse d'une maladie d'origine bactérienne, virale ou focale<sup>62</sup>.

Il faudra attendre 1941 avant qu'un dermatologue français, le docteur Touraine, décrive 274 patients ayant des aphtes non infectieux, représentés comme des « aphthoses généralisées » ou des « grandes aphthoses ». Cette même année, le docteur Jensen introduit pour la première fois le terme de « syndrome de Behçet décrivant la triade uvéite, ulcères génitaux et aphtes.

Lors d'un congrès médical international se déroulant à Genève en 1947, la maladie a été nommée « Morbus Behçet ». C'est finalement en 1966, après la sortie d'un symposium intitulé « Behçet's disease » qu'elle a été renommée, pour simplification, « maladie de Behçet »<sup>62</sup>.

Les recherches cliniques menées dans les années qui ont suivi ont décrit d'autres manifestations cliniques possibles d'une maladie de Behçet: arthrites, affections cutanées, neurologiques, musculo squelettiques, gastro-intestinales, vasculaires, évoquant une maladie systémique inflammatoire<sup>63</sup>.

### 3 Epidémiologie

#### 3.1 La prévalence

Historiquement, la maladie de Behçet est apparue dans les régions situées le long de l'ancienne route de la soie<sup>14</sup>. C'est est une pathologie rare<sup>15,16</sup>, qui touche avec prédilection les populations de l'Asie centrale, de l'Est et du pourtour méditerranéen.<sup>17,18</sup>

Grace aux multiples séries publiées dans la littérature pour les différentes régions du monde, la prévalence de la maladie de Behçet est aujourd'hui assez bien décrite, ces données suggèrent une importante disparité de fréquence avec une prévalence de 20 à 420sujets/100 000 habitants en Turquie et de 2,1 à 19,5 dans les pays de l'Asie de l'est<sup>64</sup>. Elle est de 5,2 cas/100 000 aux états unis<sup>65</sup>.

En Europe on note un gradient nord-sud avec une prévalence de 1,5 à 15,9 en Europe du Sud et 0,3 à 4,9 en Europe du Nord<sup>66</sup>.

En France, la prévalence est de 7.2/100000 habitants, avec une répartition variable selon les ethnies nationales : 2,4 pour les sujets d'origine européenne, 34,6 pour les nord africains et 17,5/100000 pour les sujets d'origine asiatique<sup>67</sup>.

Au Maghreb, une prévalence de 10/ 100000 Habitant est retrouvée en Tunisie<sup>20</sup>.

Ces données suggèrent que la distribution géographique de la MB est plus large que celle circonscrite à la route de la soie<sup>68</sup>.

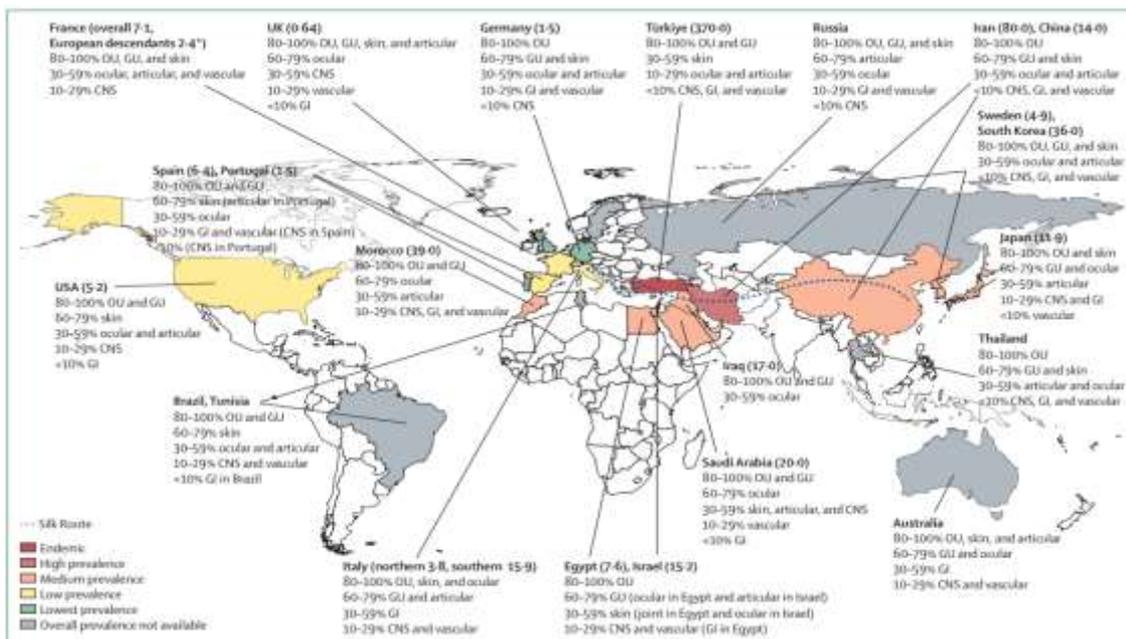


Figure 2 : Répartition de la prévalence de la maladie de Behçet et des différentes manifestations cliniques dans le monde (Emmi G 2024)

### 3.2 Etude de la population migrante

Des études basées sur la population d'immigrante indiquent que les migrants originaires de zones à forte prévalence de la MB restent à haut risque de MB, qui peut même être proche de la prévalence observée dans leur pays d'origine<sup>68</sup>.

Les données d'une étude française estimant la prévalence dans une population multiethnique vivant en France, confirme que la prévalence de la MB était 35 fois supérieure chez les sujets d'origine nord-africaine et 17 fois supérieure chez les sujets d'origine asiatique par rapport aux sujets d'origine européenne<sup>67</sup>.

Ces résultats suggèrent que les influences génétiques plutôt qu'environnementales semblent jouer un rôle prépondérant dans le développement de la MB<sup>69</sup>.

### 3.3 L'incidence

L'incidence de la maladie de Behçet a été beaucoup moins étudiée que la prévalence vu que le début de l'affection est difficile à préciser peut entraîner des imprécisions dans les mesures d'incidence<sup>69</sup>.

Les rares études concernant l'incidence annuelle de la maladie de Behçet ont abouti à des résultats proches compris entre 0,20 et 0,80/100 000 habitants<sup>64</sup>.

Elle est de 3,97 en Corée<sup>70</sup>, 0,75 au Japon<sup>71</sup>, 1,0 en Allemagne<sup>72</sup> et de 0,38 aux États-Unis<sup>65</sup>.

### 3.4 Les caractéristiques démographiques

#### 3.4.1 L'âge

La maladie de Behçet touche principalement la tranche d'âge entre 15 et 45 ans<sup>66</sup>. Elle touche moins fréquemment les enfants et les personnes de plus de 55 ans<sup>68</sup>. En effet, quel que soit la population étudiée, la MB s'installe généralement à la 3ème décennie de la vie<sup>19</sup>.

La fréquence des formes juvéniles varie de 2-5% selon les séries<sup>73</sup>.

Dans une étude turque, il a été démontrée que les formes qui se déclarent chez les sujets de moins de 20 ans sont de pronostic plus réservé, et avec l'âge, on assiste à des poussées autrement moins sévères et moins fréquentes<sup>74</sup>.

#### 3.4.2 Le sexe

La maladie de Behçet touche les hommes et les femmes dans des proportions différentes selon les pays. Dans le pourtour du bassin méditerranéen, les hommes seraient plus fréquemment atteints par la maladie de Behçet que les femmes. Dans l'étude des pays de Maghreb 2009, le sex-ratio était de de 3,7 au Maroc, 2,54 en Tunisie et de 1,93 en Algérie<sup>75</sup>. Il est de 1,07 en Turquie<sup>76</sup>.

Les femmes sont plus souvent atteintes que les hommes dans les régions où la MB est rare. Les formes féminines se singularisent par leur survenue plus tardive et leur caractère moins sévère que les formes masculines.

A. Hamzaoui et All ont trouvé qu'il n'y a pas de différence statistiquement significative entre les deux sexes concernant l'âge moyen d'apparition de la maladie de Behçet : 28 et 29 ans. Ils affirment aussi que certaines lésions sont prédominantes chez la femme telles que l'érythème noueux, les pseudo folliculites nécrotiques et l'atteinte articulaire, tandis que d'autres lésions sont plus fréquemment retrouvées chez l'homme telles que les aphtes génitaux (hormis chez l'enfant où les filles ont davantage d'ulcérations génitales que les garçons) ou encore, les atteintes oculaires ou vasculaires. Les garçons de moins de 16 ans ont également davantage de complications neurologiques, de ce fait il semble que le sexe module l'expression et même la sévérité de la maladie de Behçet<sup>62 63</sup>.

### 3.5 La mortalité

Le pronostic vital au cours de la maladie de Behçet est plus souvent engagé chez les hommes. Ces derniers présentent en moyenne davantage de complications que les femmes. D. Saadoun *et al* se sont intéressés à la mortalité au long terme de la maladie de Behçet. Sur les 817 patients, 41 (soit 5%) sont morts en moyenne 7,7 ans après avoir été diagnostiqués<sup>77</sup>. La moyenne d'âge des personnes décédées était de 34,8 ans et 95,1% d'entre eux étaient des hommes. Le taux de mortalité était plus important pour la tranche d'âge comprise entre 15 et 34 ans que dans celle supérieure à 35 ans. Le taux de mortalité à 1 an était de 1,2% et à 3 ans de 3,3%<sup>77</sup>.

Les causes du décès étaient les anévrismes artériels, le syndrome de Budd-Chiari, la néoplasie, l'atteinte du système nerveux central ou la septicémie<sup>77</sup>.

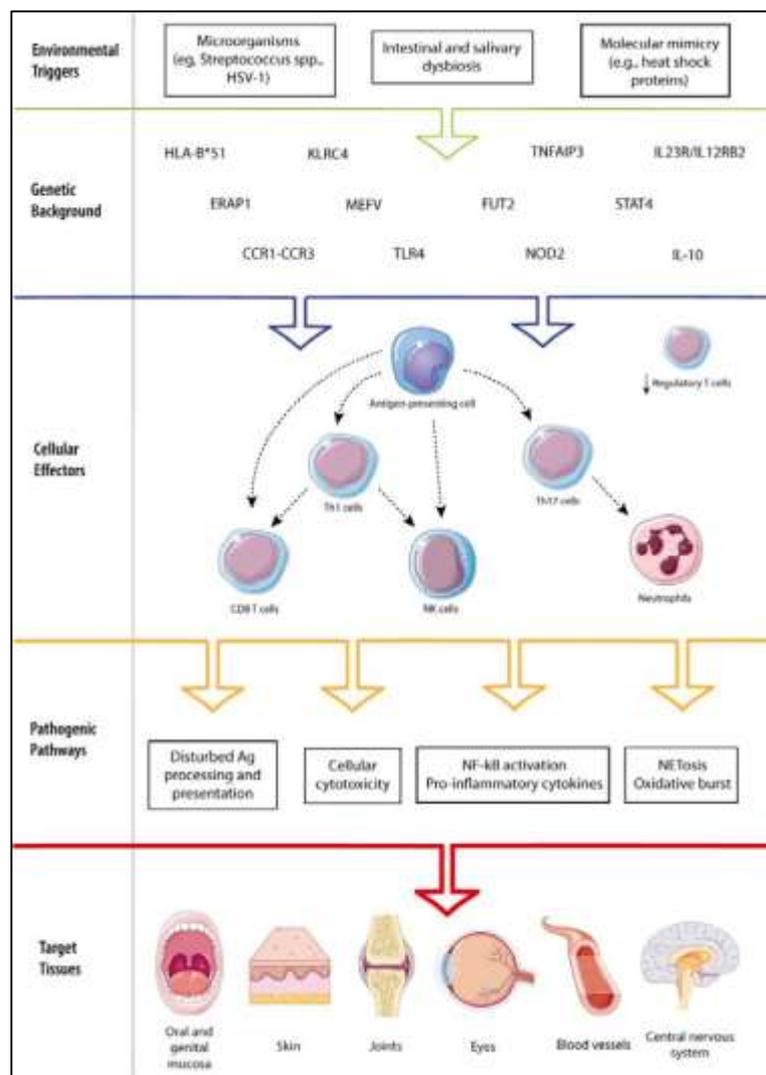
L'étude de L. Savey *et al* qui s'est intéressée au lien entre l'ethnicité et la mortalité liée à la maladie de Behçet, a noté que les personnes d'origines sub-sahariennes présentaient un moins bon pronostic vital à 15 ans avec taux de mortalité à 12% que les personnes avec une origine nord-africaine (6%) et encore moins avec une origine européenne (3,5%)<sup>78</sup>. De plus, selon eux, le sexe masculin et l'implication de problèmes cardiovasculaires sont des facteurs de risque de mortalité dans la maladie de Behçet.

## 4 La physiopathologie

### 4.1 L'étiopathogénie

La cause exacte de la maladie de Behçet est inconnue<sup>7</sup>. Il semblerait qu'une combinaison de facteurs génétiques et environnementaux joue un rôle important dans le déclenchement de la maladie. S'ensuivraient alors des anomalies de la réponse inflammatoire et un dysfonctionnement du système immunitaire<sup>14</sup>.

Des facteurs environnementaux pourraient déclencher une activation des lymphocytes CD4+ chez des personnes prédisposées génétiquement. De cette activation, découlerait une sécrétion de cytokines. Celles-ci stimuleraient alors d'autres cellules de l'immunité et s'ensuivrait une cascade inflammatoire non contrôlée par l'organisme. Récemment, plusieurs études d'association pan génomique (GWAS en anglais, pour « Genome-Wide Association Studies ») ont été menées. Elles ont permis de faire un lien entre des loci et la maladie de Behçet<sup>79 80</sup>.



**Figure 3: Pathogénie de la maladie de Behçet** (Saadoun D. 2024)

#### 4.1.1 Les facteurs environnementaux et infectieux

A ce jour, il n'y a aucune certitude au sujet de l'implication de facteurs de risque infectieux dans le déclenchement d'un processus physiopathologique à l'origine de la maladie de Behçet. Certains virus et/ou bactéries pourraient cependant avoir un rôle.

##### 4.1.1.1 Les bactéries

Plusieurs agents bactériens ont été étudiés (Streptocoques, les mycobactéries, *Borrelia burgdorferi*, *Helicobacter pylori*, *Escherichia coli*, *Staphylococcus aureus*, *Mycoplasma*). Le *Streptococcus Sanguis* est la bactérie ayant été le plus souvent incriminée dans la maladie de Behçet<sup>7</sup>.

#### **Streptococcus Sanguis**

Selon une étude de 1990, cette bactérie serait présente dans la cavité buccale dans une proportion significativement plus élevée chez les personnes atteintes de la maladie de Behçet que chez des sujets sains. Le sérotype de cette bactérie ne serait pas le même que celui des sujets témoins. Cette bactérie exprime la HSP 65 (protéine de chocs thermiques), qui est similaire à 60% à la HSP 60 exprimée par l'Homme. Ces deux HSP font partie de la famille des HSP 60. Ces dernières sont exprimées en temps normal par l'individu à la suite d'un stress tel que la chaleur, l'hypoxie ou encore une infection. On retrouve des taux élevés d'anticorps anti-HSP 60/65 dans le sérum et dans le liquide céphalorachidien des patients ayant une neuro-Behçet ainsi qu'au niveau des lésions muqueuses actives de patients atteints de la maladie de Behçet<sup>81</sup>.

En pénétrant dans l'organisme, l'HSP 65 provoquerait une réponse inflammatoire par mimétisme moléculaire. Cet antigène stimulerait les lymphocytes T $\gamma\delta$ , permettrait l'expression de molécules telles que ICAM, VCAM, et la E-selectine et induirait une réponse immune par la voie des lymphocytes Th1. Une prolifération de lymphocytes T dirigés contre des HSP60 humaines serait alors déclenchée, provoquant une réaction auto-immune. Les HSP65 pourraient ainsi être des initiateurs de la maladie de Behçet<sup>82</sup>.

Sous l'influence d'antigènes viraux et bactériens, et dans le cadre d'une prédisposition génétique, il y a une stimulation Th1 qui aboutit à une activation des neutrophiles et des cellules endothéliales, aboutissant à des lésions tissulaires<sup>83</sup>.

##### 4.1.1.2 Les virus

Plusieurs facteurs viraux ont été étudiés. Le virus de l'herpès semble être le virus le plus fréquemment incriminé.

### ➤ **Human Herpes virus (HSV-1 ou HHV-1 et HSV-2 ou HHV-2)**

Il existe différentes études mettant en relation le virus HSV avec la maladie de Behçet. Deux études cas-témoin ont trouvé davantage de séquences génomiques du virus herpès simplex dans les leucocytes circulant chez les patients atteints de la maladie de Behçet que chez les patients sains. En plus l'ARN de l'HSV1 et de l'HSV2 a été retrouvé par hybridation in situ dans les cellules mononuclées sanguines et au niveau de lésions cutanées (érythème noueux like) (18) Mais une autre étude a montré que le fait d'administrer des antiviraux contre le HSV-1 n'empêcherait pas l'apparition de la maladie et ne réduirait pas les lésions provoquées par celle-ci<sup>7</sup>.

### ➤ **Epstein-Barr virus**

Du génome du virus Epstein-Barr a été trouvé par PCR dans des biopsies d'aphtose buccale chez des patients atteints de la maladie de Behçet<sup>55</sup>.

#### 4.1.2 Les facteurs génétiques

##### 4.1.2.1 La prédisposition génétique

Il est connu que des facteurs génétiques ont un rôle important dans l'étiopathogénie de la maladie de Behçet<sup>7</sup>. Cela peut être expliqué par les cas familiaux décrits dans la littérature<sup>84</sup>, la prévalence élevée chez les migrants originaires de zones à forte prévalence de la MB<sup>68</sup> et chez les jumeaux et leur parents (surtout pour les cas pédiatriques)<sup>85</sup>.

##### 4.1.2.2 Gènes du complexe majeur d'histocompatibilité (CMH)

#### **Gènes HLA- B51 (Human Leukocyte Antigen)**

Le système HLA, présent sur le chromosome 6, code pour des molécules qui assurent la fonction de présentation de l'antigène et l'histocompatibilité. La région du CMH de classe I (complexe majeur d'histocompatibilité) comprend les gènes HLA-A, HLA-B et HLA-C<sup>7</sup>. L'HLA-B51 est le principal allèle incriminé dans la pathogénicité de la maladie de Behçet<sup>12</sup>.

Il augmenterait le risque de développer la maladie d'un facteur 5 à 6. Il n'y a cependant pas d'association faite entre la présence de cet allèle et la sévérité de la maladie<sup>86</sup>. L'HLA-B51 aurait un rôle dans l'hyperactivité des polynucléaires neutrophiles<sup>12</sup>.

Il existe d'autres allèles du HLA pouvant avoir un lien avec la maladie de Behçet. Selon Ombrello et al., le fait de porter les allèles HLA-B51,-B27,-B57,-A26 pourrait être un facteur de risque de développer la maladie de Behçet tandis que le fait de porter HLA-B49 et A03 serait un facteur protecteur<sup>87</sup>.

## **Autres gènes du CMH**

Les gènes MIC (MCHclass 1 related gene) sont très proches avec le locus B ce qui a fait évoquer la possibilité de l'association des MIC avec la MB. Les gènes MIC et les gènes HLA de classe 1 classiques n'ont que 30 % environ d'homologie de séquence. Le ligand de MICA est le récepteur NKG2D qui est associé à la membrane cellulaire avec la protéine DAP10.

L'interaction de MICA avec le complexe NKG2D-DAP10 provoque l'activation des lymphocytes T cytotoxiques et des cellules NK en déclenchant des mécanismes de cytotoxicité, de sécrétion cytokinique et de prolifération cellulaire. Une étude japonaise a mis en évidence une association significative de la MB avec l'allèle MICA-A6<sup>88</sup>.

### *4.1.2.3 Gènes en dehors du CMH*

- **Gène codant pour l'IL-10**

Le locus IL10 présent sur le chromosome 1 encode l'interleukine -10 (IL-10). Les IL-10 seraient moins présentes dans le sérum de personnes témoins que dans le sérum des patients atteints de la maladie de Behçet. Cela pourrait être dû à un polymorphisme du locus<sup>79</sup>.

- **Gène codant pour l'IL-23R/IL-12RB2**

La partie du gène correspondant à IL23R est à l'origine d'une partie du récepteur de l'interleukine -23 (IL-23R) exprimé à la surface membranaire des lymphocytes Th17 et des macrophages. L'IL-23 est une cytokine pro-inflammatoire. Elle induit le développement des lymphocytes Th17 et stimule la sécrétion des IL-1, IL-6, IL-17 et du TNF $\alpha$ . La partie du gène correspondant à IL12RB2 encode la partie  $\beta$ 2 du récepteur de l'interleukine -12 (IL-12RB2)<sup>12</sup>.

Ce récepteur a pour ligand l'interleukine 12, qui joue un rôle dans la réponse des lymphocytes Th1, dans la cytotoxicité des lymphocytes T et des NK, dans la production de l'IFN  $\gamma$  par les LT et les NK<sup>7</sup>.

- **Gène codant pour STAT4**

La protéine STAT4 (Transducteur de signal et activateur de transcription 4) est activée par des cytokines pro inflammatoires telles que IL-12 et IL-23, et est impliquée dans la différenciation de lymphocytes T naïfs en lymphocytes Th1 et Th17<sup>89</sup>. Le fait de posséder un allèle à risque de développer la maladie de Behçet pourrait contribuer à une différenciation excessive des lymphocytes T naïfs en lymphocytes Th17 et par la suite, à une surproduction de l'IL-17<sup>55</sup>.

- **Gène MEFV**

Ce gène est lié à la fièvre méditerranéenne familiale (FMF). La MB présente des similitudes épidémiologiques et anatomopathologiques avec la FMF qui ont conduit des auteurs à proposer que la MB pourrait appartenir au groupe des maladies auto-inflammatoires. Plusieurs études ont montré que la présence de mutations de MEFV<sup>90</sup>, en particulier M694V, C'était un marqueur de susceptibilité des manifestations vasculaires de la MB<sup>89</sup>.

- **Gènes du récepteur du TNF**

Deux gènes, TNFRS1A et TNFRS1B codent les récepteurs du TNF. Dans une étude de 74 patients européens non apparentés atteints de MB, il a été montré qu'il existait une sur prévalence de la mutation R92Q du gène TNFRS1A qui était associée à un risque de thrombose veineuse périphérique.<sup>55</sup>

#### 4.1.3 L'immuno pathologie

##### 4.1.3.1 Les anomalies des cellules impliquées dans l'immunité innée

###### 4.1.3.1.1 Les polynucléaires neutrophiles (PNN)

L'hyperactivité des polynucléaires neutrophiles est caractérisée par leur chimiotactisme important ; ces cellules sont retrouvées en grand nombre chez les patients atteints de la maladie de Behçet au niveau des sites lésés. Dans la maladie de Behçet, la vascularite neutrophile est une constatation histologique courante<sup>91</sup>. Ces neutrophiles péri-vasculaires hautement actifs produisent des radicaux libres oxygénés, l'augmentation de l'adhésion endothéliale et une fonction phagocytaire développée<sup>92</sup>.

L'hyperproduction du monoxyde d'azote (NO) favoriserait l'activation des PNN, et l'augmentation du NO en intra-tissulaire inhiberait la migration des polynucléaires neutrophiles présents au sein des lésions de la MB, entraînant ainsi la persistance in situ de ces cellules activées<sup>7</sup>.

###### 4.1.3.1.2 Les lymphocytes T cytotoxiques

###### **Les cellules naturelles tueuses (NK « Natural Killer »)**

On distingue deux types d'NK : les NK de type 1 (NK-1) qui possèdent un fort taux de récepteur IL-12 R $\beta$ 2 et qui sécrètent essentiellement l'INF- $\gamma$  et l'IL-10 et ; les NK de type 2 (NK-2) qui expriment faiblement le récepteur IL-12R $\beta$ 2 et sécrètent essentiellement IL-5 et IL-13<sup>7 93</sup>. Une étude suggère que le rapport NK-1/NK-2 aurait une influence sur les poussées et rémissions de la maladie de Behçet via la modulation de l'expression des lymphocytes Th1 par les NK-2<sup>93</sup>. En outre, lorsque la maladie était inactive, on a retrouvé une inhibition

de l'expression du gène de IL-12R $\beta$ 2, une activation du gène de IL-13 ainsi une inhibition des gènes de la perforine et de la granzyme B, compatibles avec un phénotype NK2<sup>93</sup>.

### **Les lymphocytes gamma-delta (L $\gamma\delta$ )**

Les LT  $\gamma\delta$  joueraient un rôle dans la pathogénicité de la maladie de Behçet.

Ces lymphocytes ne présentent que moins de 10% lymphocytes T sanguines, résidant en majorité dans les épithéliums des muqueuses digestives et respiratoires. Ils existent plusieurs sous populations de LT  $\gamma\delta$  en fonction de l'organe et représentée par un TCR  $\gamma\delta$  spécifique. Les études ont montré que ces cellules présentent une réactivité et qu'elles pourraient être impliquées dans la réaction inflammatoire provoquée par le streptocoque chez des patients atteints de MB<sup>94</sup>.

Ainsi il a été démontré que les lymphocytes LT  $\gamma\delta$  se sont avérés être de puissants inducteurs de lymphocytes Th1 et Th17 qui ont un rôle important dans la MB<sup>22</sup>.

#### *4.1.3.2 Rôle des cytokines dans la maladie de Behçet*

##### *4.1.3.2.1 Les cytokines pro-inflammatoires*

- **L'IL-1**

L'interleukine 1 est sécrétée par les monocytes, les macrophages et les cellules dendritiques. Elle a pour but entre autres d'activer les cellules endothéliales, d'induire l'expression de molécules d'adhésion. Elle joue un rôle dans les réponses immunes pro inflammatoires. Dans la MB, un taux sérique élevé d'IL1 a été noté. L'IL-33 fait partie de la superfamille des interleukines 1. Elle pourrait avoir un rôle pro-inflammatoire dans la maladie de Behçet<sup>95</sup>.

- **Le TNF- $\alpha$**

Diverses études ont montré que la cytokine TNF- $\alpha$  joue un rôle dans la pathogénicité de la maladie de Behçet. Elle est sécrétée par les macrophages et impliquée dans la phase aiguë de la réaction inflammatoire. Elle a un effet pro-inflammatoire direct mais notamment indirect en stimulant la libération des cytokines (IL6, IL1, interféron  $\beta$ ). De plus, L'efficacité du traitement par anti-TNF- $\alpha$  dans la MB qui conforte cette implication<sup>95</sup>.

- **L'IL-6**

Cette cytokine participe au recrutement des PNN sur le site inflammatoire et active la production des cellules endothéliales, c'est la principale cytokine qui intervient dans la synthèse des protéines de la phase aigüe de l'inflammation. Il y aurait une corrélation entre le taux sérique d'anticorps des IL-6 et l'activité de la maladie de Behçet<sup>96</sup>. Des cas isolés de patients atteints de neuro-Behçet ont été traités par des anticorps anti-IL-6 (tocilizumab) ont une bonne réponse<sup>97</sup>.

#### 4.1.3.2.2 Les cytokines de type Th

Les lymphocytes T helpers (Th) secrètent des cytokines qui permettent de les identifier. La réponse immunitaire au cours de la maladie de Behçet ferait appel essentiellement aux Th1 et aux Th17 qui secrètent respectivement des cytokines de type Th1 (par exemple IL12 et l'INF  $\gamma$ ) et de type Th17 (essentiellement des IL-17)<sup>55</sup>. Il y aurait un déséquilibre dans la balance Th17/Th1 en faveur des Th17. L'IL-10 fait partie des cytokines de type Th2<sup>89</sup>. Elle pourrait être impliquée dans la pathogénicité de la maladie de Behçet<sup>89</sup>.

## 5. Manifestations cliniques

### 5.1. Atteinte cutanéomuqueuse

Les manifestations cutanéomuqueuses sont les signes les plus caractéristiques de la MB. Leur présence est une aide cruciale pour un diagnostic de certitude<sup>98</sup>, quatre critères des sept classifications de l'ICBD étant d'ordre dermatologique. Ces manifestations peuvent précéder ou survenir concomitamment aux autres éléments systémiques<sup>27</sup>.

Banales, elles peuvent être négligées par le patient. Elles peuvent toutefois survenir plusieurs mois, voire plusieurs années après les autres manifestations viscérales, rendant alors initialement un diagnostic de certitude difficile et expliquant d'importants retards de diagnostic<sup>36</sup>.

#### 5.1.1. L'aphtose buccale

Les aphtes buccaux restent la manifestation la plus fréquente au cours de la MB : 90 à 98% des cas selon les séries<sup>36,99</sup>.

Elle est inaugurale dans 25 à 75% des cas selon les séries<sup>27</sup>.

Les aphtes buccaux sont exigés jusqu'à l'année 2012 dans les critères internationaux<sup>99</sup>, ainsi la présence d'aphtoses buccales récidivantes avec plus de trois épisodes par an est nécessaire pour le diagnostic de la maladie<sup>35</sup>. Les aphtoses de la maladie de Behçet sont des ulcères douloureux à bords bien limités avec un halo érythémateux et formation d'une pseudomembrane jaunâtre ou grisâtre<sup>36,100</sup>. Ils siègent sur la face interne des lèvres, des joues, le sillon gingivo-labial, le pourtour de la langue, le frein, le plancher buccal, le palais, les amygdales et le pharynx<sup>38</sup>.

On distingue trois formes d'ulcérations :

- Les ulcérations mineures : le cas le plus courant. Leur taille est inférieure à 10 mm de diamètre.
- Les ulcérations majeures : elles atteignent alors jusqu'à 30 mm de diamètre.
- Les lésions herpétiformes qui mesurent quelques millimètres de diamètre.

Les ulcérations disparaissent en 2 à 3 semaines sans laisser de cicatrices et leur évolution générale est marquée par des récives dont la fréquence est variable<sup>101</sup>.

Les aphtes peuvent s'étendre à tout le tube digestif et surtout à l'intestin, voire plus rarement à l'anus<sup>72</sup>.



**Figure 4 : Différentes localisations de l'aphtose buccale**

(Akdeniz N 2019)

#### 5.1.2. L'aphtose génitale

Les aphtes génitaux apparaissent rarement en premier mais sont le second symptôme le plus fréquent, affectant 65-75% des patients<sup>98</sup>.

Son aspect est identique à celui de l'aphtose buccale, mais ils sont de plus grande taille et plus profond, douloureux, ronds multiples et parfois couverts de croûte sanglante<sup>36</sup>.

Cependant, les aphtes génitaux récidivent moins et leur évolution est plus lente et plus discrète laissant place à une cicatrice dépigmentée indélébile permettant le diagnostic rétrospectif en dehors des poussées<sup>38</sup>. Le siège de prédilection de l'aphtose génitale chez l'homme est le scrotum, et plus rarement le sillon balano-préputial, gland, le pénis, les régions anales, péri-anales et inguinales. Chez la femme, elle siège essentiellement à la face interne des grandes et petites lèvres mais aussi à la partie inférieure du vagin et au niveau du col<sup>102</sup>.



**Figure 5 : Ulcérations et aphtose génitale chez l'homme**

(Akdeniz N 2019)

### 5.1.3. Manifestations cutanées

Les manifestations cutanées apparaissent dans 88,8% des cas<sup>103</sup>, sous forme de nodules hypodermiques, de pseudo folliculite, les périphlébites ou autres. Ce sont des lésions récidivantes et chroniques, qui ont des répercussions sur la qualité de vie du patient<sup>36</sup>.

#### 5.1.3.1. Les pseudos folliculites

Les pseudos folliculites réalisent les lésions les plus caractéristiques, Elles siègent au niveau du dos, au visage, aux membres inférieurs et même aux niveau des fesses, observées dans 65-95%% des cas<sup>98</sup>. Les lésions apparaissent comme des papules non centrées par un poil, qui développent des pustules dans les 24 à 48 H, à contenu stérile puis deviennent une croûte qui se détache sans laisser de cicatrice<sup>101</sup>.



**Figure 6 : Différentes localisations de la pseudo-folliculite**

(Akdeniz N. 2019)

#### 5.1.3.2. Hypersensibilité cutanée : Pathergy – Test

L'hypersensibilité cutanée est une réactivité cutanée exacerbée, en réponse à un traumatisme mécanique de l'épithélium comme les piqûres<sup>104</sup>. Elle est spontanée chez 11 à 79 % des cas selon les séries<sup>105</sup>.

Cette réaction d'hypersensibilité est à l'origine du « test de pathergie » qui constitue un critère diagnostique de la MB.

Il est considéré positif si, 24-48 heures après la piqûre intradermique à 45° de la face antérieure de l'avant-bras par une aiguille de taille 20 à 26 G, une papule ou une pustule

apparaît au site de ponction. Il n'existe pas de consensus standardisé pour la réalisation de ce test à l'origine de résultats très variables selon les séries<sup>106</sup>, qui varient entre 10 et 75%<sup>107</sup>. Il est positif dans 20 à 60 % des patients au Moyen-Orient<sup>108</sup>, contre 1 à 2 % en Europe<sup>109</sup>.

#### 5.1.3.3. *Les nodules hypodermiques*

Les nodules hypodermiques notamment au niveau des membres inférieurs sont présents dans 45%<sup>105</sup> des cas.

Ces nodules sont similaires à l'érythème noueux classique, ils sont douloureux coloration rouge vive, pouvant s'ulcérer et régressent en 1 à 2 semaines sans cicatrice, parfois avec une pigmentation locale ou une desquamation.<sup>36</sup>

#### 5.1.3.4 *Aphtes cutanées*

Moins fréquent par rapport aux autres manifestations, elles sont à type d'ulcères profonds et perforés avec des bords érythémateux et œdémateux et une base nécrotique jaune. Ils siègent aux niveau des jambes, aux aisselles, à la poitrine, au cou, aux orteils, à la région inguinale et au cou<sup>98</sup>.



**Figure 7: Aphtes cutanés**

(Akdeniz N. 2019)

#### 5.1.3.5 *Autres manifestations cutanées*

D'autres manifestations cutanées peuvent survenir mais restent rares : pyoderma gangrenosum, syndrome de Sweet, purpura, urticaire, livedo, érythème polymorphe et papules des paumes et des doigts à type d'engelures<sup>98</sup>.

## 5.2 Manifestations oculaires

Les manifestations oculaires dans la maladie de Behçet sont fréquentes, elles touchent 50% des patients atteints de la MB<sup>110</sup>.et potentiellement graves engageant le pronostic visuel<sup>111</sup>. Elles font partie des critères diagnostiques.

L'uvéite est la manifestation la plus caractéristique, , elle peut être de localisation antérieure, intermédiaire, postérieure ou totale (pan uvéite) <sup>14</sup>.

L'atteinte oculaire est inaugurale dans 20% des cas, elle survient généralement 2 à 3 ans après le début des signes extra oculaires. Le risque de la cécité à 5 ans est de l'ordre de 15 à 25% principalement à cause de l'atteinte maculaire et de la vascularite rétinienne<sup>111</sup>.

### 5.2.1 L'uvéite antérieure

L'uvéite antérieure isolée est rare et concerne moins de 10 % des patients<sup>110</sup>. Elle s'installe sur un mode aigu et se traduit cliniquement par une baisse de l'acuité visuelle, une rougeur oculaire, une douleur périorbitaire, une photophobie et un larmoiement, parfois elle passe inaperçue et régresse spontanément sans traitement en 2 à 3 semaines. Elle s'associe à un Tyndall de la chambre antérieure et peut se compliquer de synéchies irido-cristalliniennes <sup>111</sup>.

Les poussées sévères de l'uvéite antérieure peuvent engendrer un hypopion très caractéristique de la MB. Il est retrouvé dans environ un tiers des cas. C'est le résultat de l'afflux et de la sédimentation des polynucléaires neutrophiles dans l'humeur aqueuse, il traduit la sévérité de l'uvéite<sup>111</sup> .

L'hypopion peut-être « froid » (œil blanc) ou « chaud » (œil rouge). Il est mobile lors du changement de position de la tête ; il est parfois très discret, détectable uniquement en gonioscopie. La présence d'un hypopion est fréquemment associée à une atteinte inflammatoire sévère du segment postérieur. La fugacité est une autre importante caractéristique de l'hypopion, qui disparaît sous traitement corticoïde ou même spontanément en quelques jours<sup>112</sup>.

L'hypertonie oculaire est le résultat de la fermeture de l'angle par des synéchies antérieures ou une séclusion pupillaire, de l'inflammation ou de l'administration de corticoïdes locaux ou généraux<sup>113</sup>.



**Figure 8: Hypopion stérile dans la maladie de Behçet**

(Zhong Z. 2023)

### 5.2.2 L'uvéite postérieure et pan uvéite

La pan uvéite et l'uvéite postérieure sont la forme la plus fréquente et plus grave<sup>113</sup>.

L'uvéite postérieure se manifeste par une baisse de l'acuité visuelle, parfois elle est asymptomatique. Cette atteinte peut se présenter sous forme de foyers de rétinite, blanc jaunâtres, hémorragiques, de nombre et de localisation variables. La présence de ces foyers peut être associée à une baisse de l'acuité visuelle lorsqu'ils sont localisés dans la région maculaire<sup>112</sup>.

### 5.2.3 L'hyalite

Elle est fréquente et d'intensité variable. Elle doit être recherchée systématiquement. Le tyndall vitréen est un indicateur de l'activité inflammatoire, et il est plus important au début de l'atteinte<sup>114</sup>.

Dans les hyalites denses, la visibilité du fond d'œil est compromise. La résolution progressive de l'inflammation, peut faire apparaître des précipités perlés blanchâtres à la périphérie inférieure rétinienne.

Leur évolution se fait vers la disparition spontanée sur quelques semaines avec la résolution de l'inflammation oculaire<sup>111</sup>.

### 5.2.4 Les vascularites rétiniennes

Elles sont fréquentes. Elles peuvent atteindre les veines le plus souvent, les artères et les capillaires rétiniens. Il s'agit essentiellement de périphlébites, et moins fréquemment de péri artérites<sup>41</sup>. Les vascularites des vaisseaux de plus gros calibre se manifestent par des manchons vasculaires inflammatoires, une irrégularité du calibre vasculaire, voire des occlusions vasculaires responsables de territoires d'ischémie<sup>111</sup>.

Ces territoires peuvent se compliquer d'une néo vascularisation pré-rétinienne ou papillaire, pouvant être à l'origine d'hémorragie rétinienne, d'hémorragie du vitrée ou de glaucome néo vasculaire.

Un œdème maculaire peut survenir et conditionner le pronostic visuel<sup>113</sup>.

### 5.2.5 Hémorragies rétiniennes

Elles peuvent être isolées ou associées aux foyers de rétinite ou aux vascularites. Ces hémorragies sont superficielles et facilement identifiables à l'examen du fond d'œil<sup>111</sup>.

### 5.2.6 Les autres atteintes

Les ulcères conjonctivaux, sont rares, et peuvent apparaître longtemps avant les autres manifestations oculaires.

D'autres atteintes, sont à type de kérato conjonctivite, épisclérite, sclérite<sup>41</sup>.

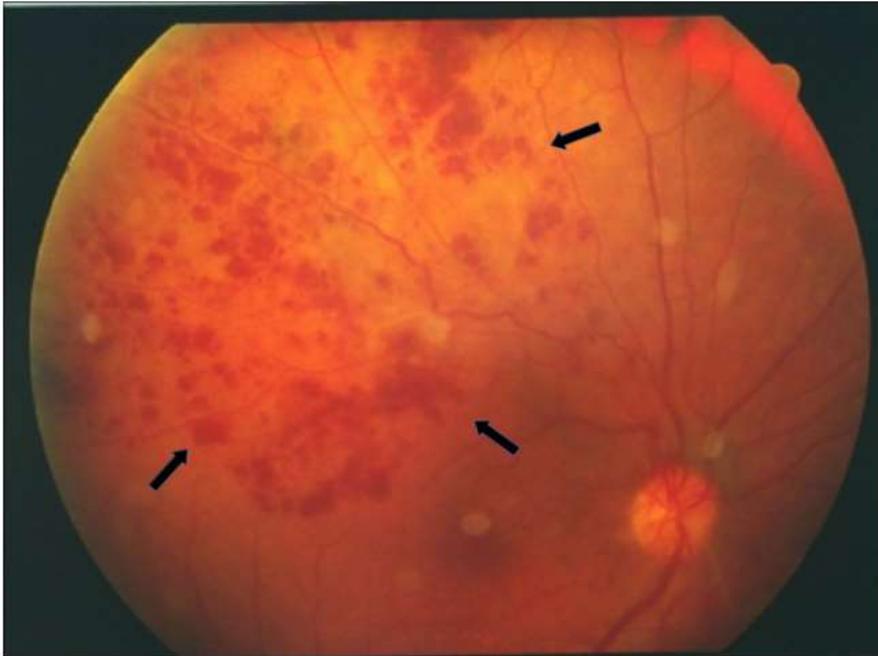
## 5.2.7 Les examens complémentaires

### 5.2.7.1 Photométrie automatisée du Tyndall

C'est une technique quantifiant les protéines contenues dans l'humeur aqueuse, examen simple, rapide, non invasif et reproductible.

Il permet de donner une appréciation objective et précise du degré d'inflammation, suivre son évolution sous traitement, et de détecter les signes précoces de récurrence.

Dans une étude qui a porté sur 54 patients atteints d'uvéite secondaire à une maladie de Behçet, la photométrie du Tyndall était corrélée au score d'inflammation intraoculaire, et aux diffusions vasculaires à l'angiographie rétinienne à la fluorescéine<sup>115</sup>.

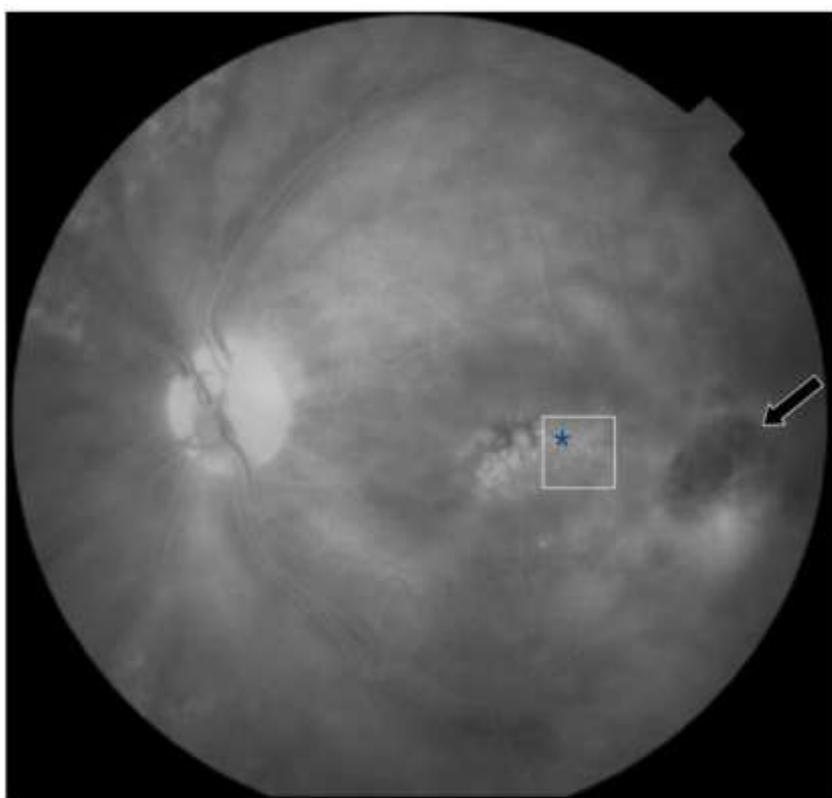


**Figure 9: Fond d'œil**  
**Hémorragies rétiniennes (flèche)** (Desbois AC. 2018)

### 5.2.7.2 Angiographie rétinienne à la fluorescéine

C'est l'examen de référence pour le diagnostic et la surveillance. C'est un outil obligatoire pour l'évaluation des lésions inflammatoires au cours de l'uvéite postérieure et la vascularite rétinienne<sup>113</sup>.

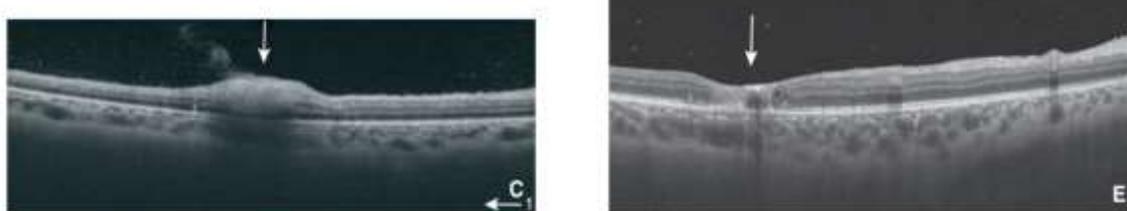
Elle permet de mettre en évidence des atteintes infra-cliniques. Elle peut mettre en évidence une hyper fluorescence de la papille, des fuites du colorant au niveau des vaisseaux rétiniens, un œdème maculaire angiographique, des plages de diffusion, un effet masque des hémorragies ou des exsudats rétiniens. L'angiographie permet également de montrer les zones non perfusées, hypo fluorescentes, secondaires aux vascularites occlusives, les dilatations des capillaires rétiniens ou une néo vascularisation pré-rétinienne<sup>111</sup>.



**Figure 10: l'angiographie à la fluorescéine**  
**Œdème maculaire cystoïde (\*) et un foyer de nécrose rétinienne (flèche)**  
(Desbois AC 2018)

### 5.2.7.3 Tomographie en cohérence optique (OCT)

Cet examen est utilisé pour diagnostiquer et surveiller les complications maculaires (œdème maculaire, kystes rétiens, décollement sévère de la rétine )<sup>113</sup>.



**Figure 11: OCT**

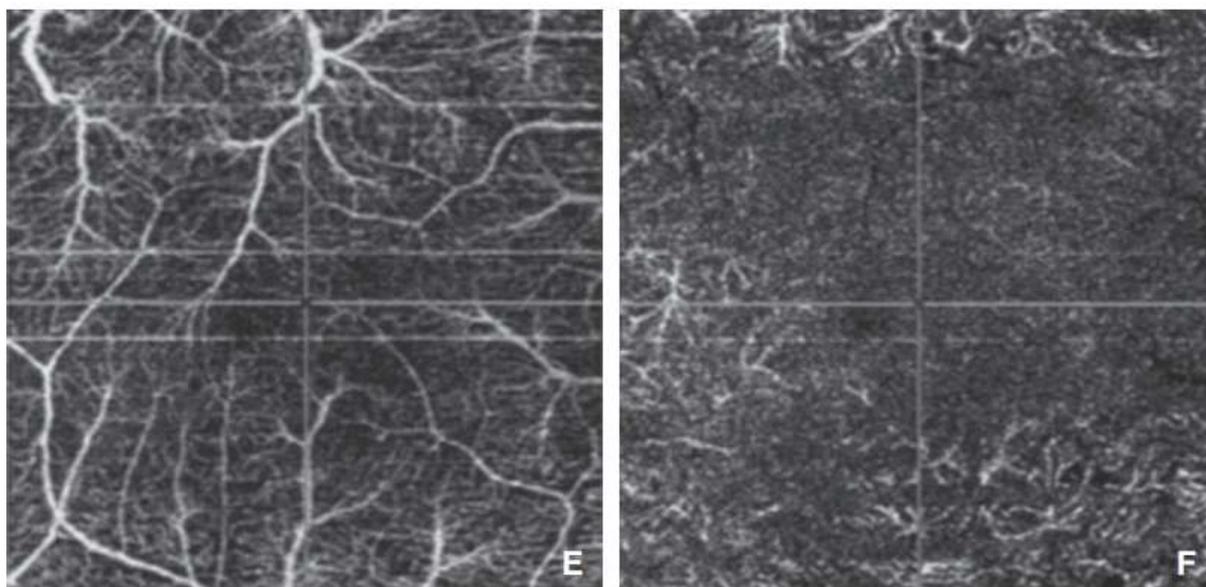
**Figure C :** épaissement rétinien avec hyper réflectivité au niveau des couches internes de la rétine correspondant à un infiltrat rétinien (flèche)

**Figure E :** amincissement focal des couches internes de la rétine(flèche)

(Khairallah M 2018)

### 5.2.7.4 Angiographie par tomographie par cohérence optique (OCTA)

C'est une technique qui détecte les mouvements des vaisseaux, sans injection de contraste et fournit une visualisation en profondeur de la vascularisation rétinienne et choroïdienne<sup>116</sup>. Il a été démontré que l'OCTA visualise mieux les changements micro vasculaires dans la zone maculaire et la zone de néo vascularisation que l'AF au cours des uvéites actives de la MB<sup>113</sup>.



**Figure 12: OCTA**

**Figure E :** Plexus capillaire superficiel sans anomalie significative

**Figure F :** Plexus capillaire profond altéré avec de larges territoires d'hypo perfusion maculaires et une structure micro vasculaire désorganisée

(Khairallah M 2018)

### 5.2.8 Stratégie diagnostique

Tugal-Tutkun et al ont suggéré un algorithme pour le diagnostic de l'uvéite de la MB basé sur des critères ophtalmologiques<sup>117</sup>, bien que les résultats doivent être validés dans des cohortes plus importantes.

L'étude a identifié 10 éléments pour le diagnostic (figure 13).

---

#### **Démographie**

- Patient de sexe masculin
- Âge moyen d'apparition de l'uvéite : 28,5 à 30 ans
- Originaire du bassin méditerranéen, du Moyen-Orient et d'Asie

#### **Caractéristiques de la nature de l'uvéite**

- Uvéite bilatérale
- Uvéite antérieure rarement isolée (<10%)
- Poussées récurrentes
- Uvéite postérieure (avec vascularite rétinienne ou ses séquelles et/ou infiltrat rétinien) ou pan uvéite
- Présence d'un défaut de la couche des fibres nerveuses rétiniennes
- Présence d'œdème maculaire (la complication la plus courante)
- Présence de fuite capillaire diffuse à l'angiographie à la fluorescéine
- Association avec une périphlébite occlusive périphérique ou un gainage gliotique ou des vaisseaux fantômes
- Association avec une occlusion de branche veineuse rétinienne

#### **Signes négatifs**

- Uvéite non granulomateuse
- Non associée à la choroïdite

#### **Signes extra ophtalmologiques associés à la MB**

- Aphtes buccaux récurrents, aphtes génitaux
  - Pseudo folliculite, érythème noueux
  - Symptômes neurologiques
  - Manifestations vasculaires
  - Test pathologique positif
- 

**Figure 13: Critères évoquant l'uvéite de la MB**

(Joubert M 2023)

## 5.2.9 Complications oculaires

### 5.2.9.1 Maculopathie

L'œdème maculaire diffus complique dans 20 à 75 % des uvéites associées à la maladie de Behçet<sup>112</sup>.

D'autres maculopathies peuvent être observés tel que : le décollement séreux rétinien inflammatoire, hémorragies rétiniennes, Maculopathie ischémique, membrane épi maculaire, traction vitréo maculaire, atrophie du neuro-épithélium, dégénérescence micro kystique et trou maculaire. Ces complications peuvent engendrer une baisse irréversible de l'acuité visuelle<sup>118</sup>.

### 5.2.9.2 Complications au niveau du segment antérieur

- **La cataracte**

C'est la complication la plus fréquente au niveau du segment antérieur, retrouvée dans 39 % des cas<sup>110</sup>. Elle peut être secondaire à l'uvéite et/ou au traitement corticoïde topique ou général<sup>118</sup>.

- **Les synéchies postérieures**
- **L'hypertonie oculaire et le glaucome secondaire**

La fréquence de l'hypertonie oculaire varie de 2,8 à 31 % des cas<sup>111</sup>. Elle peut être la conséquence d'un blocage trabéculaire par les cellules inflammatoires, d'une fermeture de l'angle irido-cornéen par des synéchies ou d'une utilisation prolongée des corticoïdes<sup>118</sup>.

La fréquence du glaucome dans la maladie de Behçet était de 11%<sup>110</sup>.

### 5.2.9.3 Complications au niveau du segment postérieur

Une occlusion de branche veineuse rétinienne survient dans plus de 6 % des cas, constituant une manifestation très évocatrice de la vascularite occlusive de la maladie de Behçet<sup>118</sup>. Les occlusions de la veine centrale de la rétine sont beaucoup plus rares<sup>110</sup>.

D'autres complications moins fréquentes ont été rapportées : hémorragie intra vitréenne, déhiscences rétiniennes et décollement de rétine<sup>119</sup>. Le stade terminal de l'atteinte du segment postérieur est caractérisé par une atrophie optique et une atrophie rétinienne diffuse associée à des remaniements pigmentaires d'importance variable pouvant donner l'aspect de pseudo-rétinopathie pigmentaire<sup>119</sup>.

## 5.3 Manifestations neurologiques

Les manifestations neurologiques sont retrouvées chez 5.3% à plus de 50% des cas de maladie de Behçet selon les séries<sup>47</sup> Le neuro-Behçet est défini comme l'association des signes neurologiques et des signes de la maladie de Behçet<sup>48</sup>, ainsi le diagnostic de Neuro-Behçet doit être évoqué devant la survenue des troubles neurologiques en particulier syndrome pyramidal et céphalée chez un homme suivi pour maladie de Behçet<sup>47</sup>.

Il peut être la première manifestation de la maladie, rendant le diagnostic difficile<sup>48</sup>, des critères de consensus international sont validés depuis 2014 pour le diagnostic de neuro behçet avec deux niveaux de certitude (annexe 2)<sup>49</sup>.

Le Neuro-Behçet est l'une des principales causes de morbidités et de mortalités<sup>120</sup>. L'atteinte de système nerveux centrale se divise en deux grands groupes : parenchymateuse et non parenchymateuse<sup>120</sup>.

### 5.3.1 Atteintes parenchymateuses

#### Neuro Behçet parenchymateux classique

Ce sont les atteintes les plus fréquentes du NB : 29 à 98 %<sup>47</sup>.

Cliniquement les symptômes les plus représentatifs sont : les céphalées, le syndrome pyramidal, l'ataxie cérébelleuse et les troubles sphinctériens. On retrouve moins fréquemment les troubles sensitifs, les mouvements anormaux ou les troubles phasiques. Le syndrome extrapyramidal, moins fréquent, peut parfois être révélateur de l'atteinte parenchymateuse<sup>121</sup>.

Les lésions de NB parenchymateux sont classiquement inflammatoires à l'IRM et situées à la jonction méso-diencephalique, ainsi que dans le tronc cérébral, avec rarement une extension sus-tentorielle. Une méningite aseptique peut être associée<sup>47</sup>.

Dans 2/3 des cas, les manifestations neurologiques sont aiguës et évoluent par crises entrecoupées de périodes de rémission (avec ou sans séquelles des accès précédents). Néanmoins, des formes progressives primaires ou secondairement progressives peuvent se rencontrer<sup>38</sup>.

#### Neuro Behçet parenchymateux Pseudo tumoral

La forme pseudo tumorale représente 1,8% des NB<sup>122</sup>. Les signes pyramidaux et l'hémiplégie semblent plus fréquents que dans les formes parenchymateuses classiques. La biopsie stéréotaxique est préconisée afin d'affiner le diagnostic<sup>47</sup>.

#### L'atteinte médullaire

Elle est moins fréquente que les autres atteintes mais de pronostic grave, elle implique le plus souvent l'atteinte des segments cervicaux et thoraciques et se présente généralement avec une myélite transverse<sup>123</sup>

### Troubles neuro psychiatriques

L'atteinte neuro psychiatrique au cours de la MB a été décrite dans la littérature, elle implique principalement la mémoire et les fonctions exécutives en raison d'une atteinte du lobe frontal<sup>124</sup>.

D'autres symptômes psychiatriques comme la psychose, les épisodes maniaques et la dépression ont également été rapportés<sup>125</sup>.

### Céphalée isolée

Les céphalées sont fréquentes dans la maladie de Behçet, constituant une véritable problématique. Elles peuvent être le témoin d'une atteinte parenchymateuse ou d'une atteinte vasculaire et peuvent se rencontrer dans le cadre de douleurs d'uvéïte ou de manifestations systémiques.<sup>47</sup> Les céphalées peuvent être isolée sans atteinte neurologique ni systémique rendant le diagnostic étiologique difficile. Par ailleurs, toute céphalée sévère ou exacerbation récente des céphalées doit être explorée<sup>125</sup>.

## 5.3.2 Atteintes extra parenchymateuse

L'atteinte extra-parenchymateuse représente moins de 15% des atteintes neurologiques et varie selon les séries<sup>121</sup>. Elle est représentée essentiellement par les atteintes vasculaires : thromboses du système veineux cérébrales et les atteintes artérielles<sup>47</sup>.

### L'atteinte veineuse

La thrombose veineuse cérébrale (TVC) représente la manifestation extra parenchymateuse la plus fréquente. Le tableau clinique est fait essentiellement des signes d'hypertension intracrânienne et plus rarement des déficits neurologiques focaux d'installation brutale ou une crise comitiale<sup>48</sup>. Le mode de début peut être brutal (< 48 heures) ou progressif (< 1 mois)<sup>38</sup>. Le site le plus fréquemment touché est le sinus longitudinal supérieur et le sinus transverse<sup>125</sup>.

### L'atteinte artérielle

L'atteinte artérielle est moins fréquente que la TVC ; Elle comprend les sténoses, les formations d'anévrismes, ou dissection des artères cervico encéphaliques avec risque de rupture hémorragique<sup>38</sup>.

L'association d'une atteinte parenchymateuse à une extra parenchymateuse est décrite dans la littérature mais reste rare<sup>126</sup>.

## 5.3.3 L'atteinte du système nerveux périphérique

L'atteinte du système nerveux périphérique est représentée par les neuropathies qui sont relativement rares et comprennent la mono neuropathie multiple, la polyneuropathie périphérique sensitive ou sensitivomotrice axonale et la polyradiculonévrite<sup>121</sup>.

### 5.3.4 Les examens complémentaires

#### L'imagerie

Les examens d'imagerie utiles au diagnostic de neuro-Behçet sont le scanner cérébral avec injection, l'IRM et les séquences d'angio-imagerie (angioscanner, angio-IRM). Actuellement, l'IRM est l'examen de référence pour l'exploration de NB<sup>47</sup>.

Dans le cadre de NB parenchymateux classique, les lésions sont multiples, de petite taille, asymétriques, siégeant essentiellement dans la jonction méso-diencephalique (46 %), les zones ponto-bulbaires (40 %), hypothalamo-thalamique (23 %) et les noyaux gris centraux (18,5 %). Le télencéphale est plus rarement atteint (7,7 %) de même que la moelle (4,6 %)<sup>121</sup>.

Lors des poussées, on note un hypo-signal en séquence T1 et hyper signal en séquence T2, avec une zone œdémateuse péri lésionnelle qui prennent le contraste, avec des caractéristiques typiques d'atteintes inflammatoires<sup>125</sup>.

Après une poussée, une lésion résiduelle plus petite sans prise de contraste peut rester, correspondant à une démyélinisation secondaire<sup>121</sup>. Une atrophie du tronc cérébral est parfois observée à distance (> 1 an) d'une poussée<sup>47</sup>.

Dans les atteintes extra parenchymateuses, l'imagerie de référence est l'angio-IRM, permettant de mettre en évidence les thromboses veineuses, de même que les complications artérielles.

#### Données de l'analyse du LCR

Des anomalies du LCR sont retrouvées chez 70-80 % de NB parenchymateux<sup>125</sup>. Une méningite lymphocytaire aseptique est classique, on retrouve une pléiocytose à prédominance souvent lymphocytaire, une hyperprotéinorachie et une glucorachie normal. La présence de bandes oligoclonales est rare et peut disparaître rapidement sous corticothérapie<sup>48</sup>.

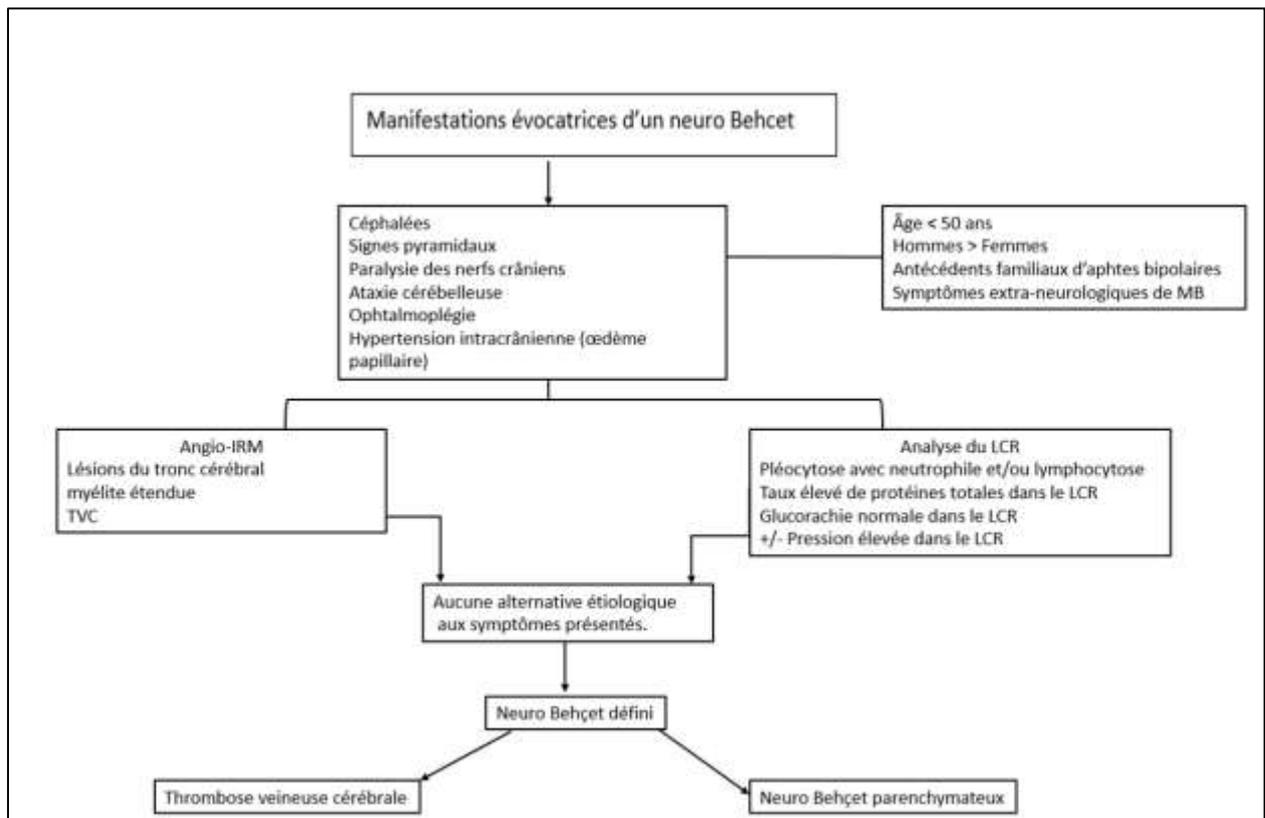
### 5.3.5 Les critères du neuro Behçet

Le diagnostic de NB reste difficile en raison de l'absence de critères précis, ce qui a fait l'objet d'un consensus international en 2014 où des critères ont été proposés (Tableau1).

**Tableau 1: Critère diagnostique de NB**

(PNDS 2019)

<p><b>1. Neuro-Behçet défini :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>A. Patients répondant aux critères internationaux de diagnostic de la MB</li> <li>B. Syndrome neurologique clinique objectif en lien avec la maladie de Behçet et associé à des anomalies de neuro-imagerie et/ou de l'analyse du LCR</li> <li>C. Pas d'alternative étiologique aux troubles présentés</li> </ul> <p><b>2. Neuro-Behçet probable :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>A. Syndrome neurologique objectif comme défini en 1, mais chez un patient ne répondant pas à l'ensemble des critères diagnostiques de MB</li> <li>B. Syndrome neurologique non caractéristique chez un patient avec une MB définie</li> </ul>
---



**Figure 14: approche diagnostique de Neuro Behçet**

(IRM : Imagerie par resonance Magnétique, LCR : liquide céphalo rachidien ;MB : maladie de Behçet, TVC : thrombose veineuse cérébrale) (Belfeki N 2024 traduit)

## 5.4 Les manifestations vasculaires de la maladie de Behçet

L'atteinte Vasculaire est fréquente au cours de la maladie de Behçet, elle touche de 5 à 40% des patients selon les séries et les origines géographiques<sup>44 45</sup>. Les patients atteints de la maladie de Behçet sont à risque de développer de multiples complications vasculaires<sup>44</sup>.

L'atteinte vasculaire peut dominer le tableau clinique et dans ce cas précis le terme de « Vasculo-Behçet ou angio Behçet » est utilisé pour définir la forme clinique<sup>44</sup>. Les lésions surviennent à la fois dans le système artériel et veineux<sup>46</sup>, elles surviennent souvent chez les sujets jeunes, souvent de sexe masculin, sans facteur de risque vasculaire associé<sup>45</sup>.

### 5.4.1 L'atteinte veineuse

Les manifestations veineuses sont la présentation clinique la plus fréquente<sup>127</sup>, elles sont volontiers fugaces, migratrices, récidivantes et bilatérales, à bascule, sans facteur déclenchant<sup>45</sup>. Les thromboses veineuses superficielles et profondes des membres inférieurs sont les plus fréquentes (52 %), des atteintes plus graves des gros troncs veineux sont également décrites (30 % des patients environ)<sup>45</sup>.

#### *Les thromboses superficielles*

Leur siège de prédilection est le territoire des saphènes, à moindre degré le membre supérieur (MS). Elles sont favorisées par les ponctions veineuses.

Les thrombophlébites superficielles font partie des complications veineuses les plus fréquentes touchant 2 à 47 % des patients selon les séries<sup>128</sup>. Elles sont fugaces, migratrices, et récidivantes<sup>127</sup>. Elles s'associent fréquemment à des thromboses veineuses profondes<sup>45</sup>.

#### *Les thromboses veineuses profondes des membres*

Les membres inférieurs sont le siège de prédilection de ces thromboses. Elles siègent essentiellement au niveau des territoires fémoraux et fémoro-iliaques. Elle est volontiers récidivante, bilatérale et/ou à bascule. Sa découverte au stade de syndrome post-thrombotique évolué n'est pas rare<sup>1</sup>.

Les thromboses veineuses au cours de la MB ont un caractère peu emboligène, du fait des phénomènes inflammatoires pariétaux qui rendent le thrombus plus adhérent<sup>129</sup>. Le membre supérieur peut être concerné le plus souvent par l'atteinte sous-clavière ou axillaire. L'extension de ces thromboses aux troncs caves est fréquente<sup>44</sup>.

#### *Les embolies pulmonaires*

Elles représentent 2 à 27 % de l'atteinte vasculaire<sup>44</sup>. L'origine des thromboses des artères pulmonaires n'est pas toujours univoque. Elles pourraient être liées soit à une thrombose in situ soit à une embolie à partir d'une thrombose veineuse d'un membre.

Cependant, certains auteurs discutent l'origine embolique de ces thromboses du fait d'une forte adhérence du thrombus à la paroi<sup>45</sup>.

#### *Thromboses de la veine cave inférieure (TVCI)*

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. Elles peuvent être isolées ou le plus souvent associées à d'autres thromboses veineuses<sup>129</sup>.

#### *Thromboses de la veine cave supérieure (TVCS)*

Elles sont relativement moins fréquentes que la TVCI. Elles succèdent habituellement à la thrombose d'un gros tronc des MS et peuvent 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<sup>129</sup>.

#### *Les thromboses des veines sus-hépatiques ou syndrome de Budd-Chiari*

C'est une atteinte rare au cours de la MB avec une fréquence <5% parmi les atteintes vasculaires de la MB<sup>130</sup>. Elle peut être isolée ou bien associée à une thrombose de veine cave inférieure ou supérieure<sup>1</sup>.

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<sup>130</sup>.

#### *Thrombose veineuse cérébrale*

Le tableau clinique est fait essentiellement des signes d'hypertension intracrânienne et plus rarement des déficits neurologiques focaux d'installation brutale ou une crise comitiale<sup>48</sup>. Le mode de début peut être brutal (< 48 heures) ou progressif (< 1 mois)<sup>38</sup>. Le site le plus fréquemment touché est le sinus longitudinal supérieur et le sinus transverse<sup>125</sup>.

Elle s'associe souvent à d'autres thrombose veineuse notamment l'embolie pulmonaire, thrombose de la veine centrale de la rétine, jugulaire, de la veine cave inférieure<sup>131</sup>. Par ailleurs, l'association avec une atteinte parenchymateuse du SNC est moins fréquente, la TVC peut être considérée alors comme une atteinte vasculaire typique plutôt qu'une atteinte neurologique de la MB<sup>129</sup>.

#### *Autres*

La thrombose des veines viscérales est exceptionnellement rapportée dans la littérature. L'infarctus entéro-mésentérique veineux par thrombose de la veine mésentérique est possible dans la MB mais rare<sup>44</sup>, de même que la thrombose porte<sup>55</sup> et des veines œsophagiennes<sup>129</sup>.

La thrombose de la veine dorsale profonde de la verge est une urgence rare et mal connue en urologie, Cas très rares au cours de la maladie de Behçet<sup>132</sup>.

#### 5.4.2 Les atteintes artérielles

L'atteinte artérielle, touche 3 à 5% des patients<sup>28</sup>, elle se caractérise par des anévrismes affectant potentiellement les artères périphériques, viscérales et pulmonaires<sup>128</sup>. La présentation clinique est polymorphe selon la topographie du vaisseau atteint. Les principales atteintes artérielles regroupent des anévrismes qui sont les plus fréquents, suivie des occlusions et plus rarement des sténoses artérielles ou des aortites<sup>133</sup>.

Les anévrismes artériels sont de mauvais pronostic, leur rupture peut être mortelle<sup>77</sup>.

##### *Les anévrismes de l'artère pulmonaire « AAP »*

Les anévrismes artériels pulmonaires sont très rares au cours de la MB mais très caractéristiques de la maladie<sup>134</sup>. En cas de détection d'un AAP, la MB doit toujours être suspectée en premier lieu. Les AAP sont le deuxième site le plus fréquent d'atteinte artérielle, précédé par l'aorte abdominale<sup>135</sup>.

Les AAP de la MB affectent principalement l'artère lobaire inférieure droite, suivie par les artères pulmonaires principales droite et gauche. Ils sont multiples, avec des diamètres variés associés à une thrombose in situ<sup>134</sup>. Ils sont le plus souvent associés à des thromboses veineuses des membres inférieurs, de la veine cave inférieure ou intracardiaque<sup>134</sup>.

Le diagnostic clinique des AAP peut être difficile en raison de signes d'appel non spécifiques : toux, dyspnée, douleurs thoraciques, cyanose. L'hémoptysie est le symptôme le plus fréquent, allant du crachat hémoptoïque à l'hémorragie cataclysmique par rupture. Sa survenue est le témoin de l'instabilité de lésion. Parfois, seuls des signes d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), une insuffisance cardiaque droite ou un souffle cardiaque sont retrouvés<sup>134</sup>. Parfois les anévrismes sont asymptomatiques d'où l'intérêt de dépistage notamment si un traitement anticoagulant est envisagé chez ces patients. L'angioscanner thoracique est l'examen clé, Il permet d'étudier l'anévrisme dans son ensemble.

##### *Le syndrome de Hughes-Stovin*

C'est une entité rare qui se caractérise par la combinaison de plusieurs anévrismes des artères pulmonaires et de thromboses veineuses profondes, décrit pour la première fois en 1959 par deux médecins britanniques du nom de John Patterson Hughes et Peter George Ingle Stovin. Il s'agit d'une variante rare de la maladie de Behçet appelée "maladie de Behçet incomplète". Plusieurs observations ont été rapportées dans la littérature<sup>136 137 138</sup>.

Les patients atteints du syndrome de Hughes-Stovin peuvent présenter des anévrismes de l'AP et une thrombophlébite avec ou sans aptose buccales ou génitales.

Le syndrome de Hughes-Stovin doit être évoqué devant toute thrombose veineuse profonde survenant chez un homme jeune présentant une maladie de Behçet, à fortiori lorsque surviennent des hémoptysies répétées.

Sa gravité est liée aux hémoptysies secondaires à la rupture des anévrismes artériels, d'une part, et au problème d'ordre thérapeutique lié à l'utilisation des anticoagulants dans cette situation, d'autre part<sup>138</sup>.

#### *Anévrisme de l'aorte*

L'aorte abdominale est l'un des sites les plus fréquents de formation des anévrismes au cours de la MB, l'aorte thoracique reste une localisation rare<sup>44</sup>.

L'expression clinique est variable selon le siège et le type de lésion.

Ces anévrismes sont de très mauvais pronostic et exposent à un risque de rupture fatale. Ils coexistent fréquemment avec une thrombose veineuse associée<sup>45</sup>.

#### *Autres localisations des anévrismes*

D'autres localisations anévrysmales ont été décrites : les artères périphériques (iliaque, fémorale, poplitée, tibiale postérieure..), les carotides, l'artère mésentérique supérieure et l'artère hépatique<sup>139</sup>.

### 5.4.3 Manifestations cardiaques

Elle est rare touchant environ 6 % des patients avec une MB<sup>108</sup>. Les complications cardiaques peuvent toucher les trois tuniques. Les manifestations cardiaques les plus fréquentes regroupent les péricardites (29 %), les atteintes de l'endocarde (insuffisance aortique surtout) (25 %), les thromboses intracardiaques (29 %), les atteintes myocardiques (infarctus du myocarde (15 %), myocardites, fibrose endomyocardique (8 %) et anévrismes du ventricule gauche (4 %). Des anévrismes coronariens ont également été décrits<sup>44</sup>.

Les péricardites peuvent être asymptomatiques ou se révéler par une péricardite fébrile « banale ». Elle peut être isolée ou associée à une autre atteinte cardiaque. Dans la MB, les tamponnades et les péricardites restrictives sont très rares. Les péricardites ont la particularité de récidiver très fréquemment. Les biopsies péricardiques retrouvent une vascularite lympho-plasmocytaire ou histiocytaire parfois associée à une nécrose fibrinoïde et des lésions de fibrose collagène<sup>44</sup>.

Les thromboses intracardiaques touchent principalement le cœur droit (oreillette et ventricule droit) et sont très souvent associées à d'autres thromboses veineuses (embolie pulmonaire dans 60 % des cas et extension à la veine cave inférieure chez 40 % des patients).

De même dans les séries de la littérature, elles sont souvent associées à des anévrismes pulmonaires<sup>140</sup>.

Les régurgitations aortiques sont les valvulopathies les plus fréquemment rapportées dans la MB. Toutefois, certaines études ont montré une prévalence importante des régurgitations mitrales dans la MB<sup>44</sup>.

Des tableaux de pseudo-endocardites avec de véritables images de végétations ou même parfois de myxomes ont été rapportés<sup>141</sup>. Les séries chirurgicales concernant des patients avec une MB et une régurgitation aortique, ont permis d'obtenir des données histologiques mettant en évidence des infiltrats de cellules inflammatoires à prédominance vasculaire et périvasculaire et de la nécrose fibrinoïde au sein des valves.

L'atteinte myocardique peut être soit liée à une atteinte coronarienne, soit à une atteinte inflammatoire du myocarde.

L'atteinte coronarienne est rarement inaugurale. Elle touche des sujets jeunes sans facteur de risque cardiovasculaire hormis un tabagisme. Elle peut se manifester par un infarctus du myocarde ou un angor. La coronarographie peut retrouver une sténose ou une occlusion artérielle, parfois en aval d'un anévrisme coronarien sans lésion athéromateuse associée. La coronarographie peut être également normale suggérant une atteinte plus distale ou un spasme coronarien<sup>140</sup>.

L'atteinte inflammatoire myocardique est très rare, et peut se manifester par une insuffisance cardiaque avec cardiomyopathie dilatée. On peut parfois observer des troubles de la conduction ou des troubles de la cinétique segmentaire ventriculaire<sup>44</sup>.

La fibrose endomyocardique est une complication grave, mais très rare pouvant être soit découverte de manière fortuite à l'échographie soit se révéler par une décompensation cardiaque droite. Elle atteint plus souvent le cœur droit avec à l'échographie un endocarde épaissi réduisant la cavité ventriculaire avec parfois des calcifications ou un thrombus intracardiaque. La fibrose endomyocardique pourrait être secondaire à une atteinte endomyocardique ou à un thrombus intraventriculaire. L'examen histologique montre un tissu fibreux dense avec un infiltrat inflammatoire abondant, parfois associé à une vascularite<sup>140</sup>.

## 5.5 Les Atteintes articulaires

Elles sont fréquentes, elles touchent 50 % des patients atteints de la maladie de Behçet<sup>14</sup>, dominées principalement par les arthralgies et les arthrites<sup>108</sup>.

### 5.5.1 Les arthrites

Il s'agit généralement de mono arthrites 9,1 %, ou d'oligoarthrites 17,8 %<sup>37</sup>, atteignant les grosses articulations : genoux et chevilles, parfois coudes et poignets, elles intéressent beaucoup moins souvent les articulations des doigts, des pieds et des épaules.

Le tableau souvent présenté est celui d'une poussée d'arthrite aigue avec hydarthrose et signes inflammatoires marqués, récidivantes et sans caractère migrateur guérissant habituellement sans séquelles en quelques jours ou quelques semaines, sans érosions ni déformations. La poussée peut s'accompagner d'une aggravation transitoire de l'aphtose ou d'un érythème noueux<sup>16</sup>.

Sur le plan radiologique, l'intégrité osseuse est habituelle, Il est rare d'observer un pincement articulaire, une érosion osseuse ou des microgéodes. L'analyse du liquide synovial met en évidence un caractère inflammatoire banal avec généralement plus de 5000 éléments/mm<sup>3</sup> (polynucléaires) et parfois présence de phagocytes et d'inclusions macrophagiques. Le complément peut être normal ou élevé<sup>142</sup>.

### 5.5.2 Les arthralgies

Elles sont fréquentes. Elles touchent une ou plusieurs articulations, prédominant aux grosses articulations : genoux et chevilles, elles sont fugaces, migratrices, et accompagnent presque toujours les poussées d'aphtose ou les poussées oculaires<sup>142</sup>.

### 5.5.3 Les sacro-iliites

La fréquence de l'atteinte sacro iliaque est variable selon les séries (1 à 34 %) <sup>38</sup>, elles peuvent être uni ou bilatérales.

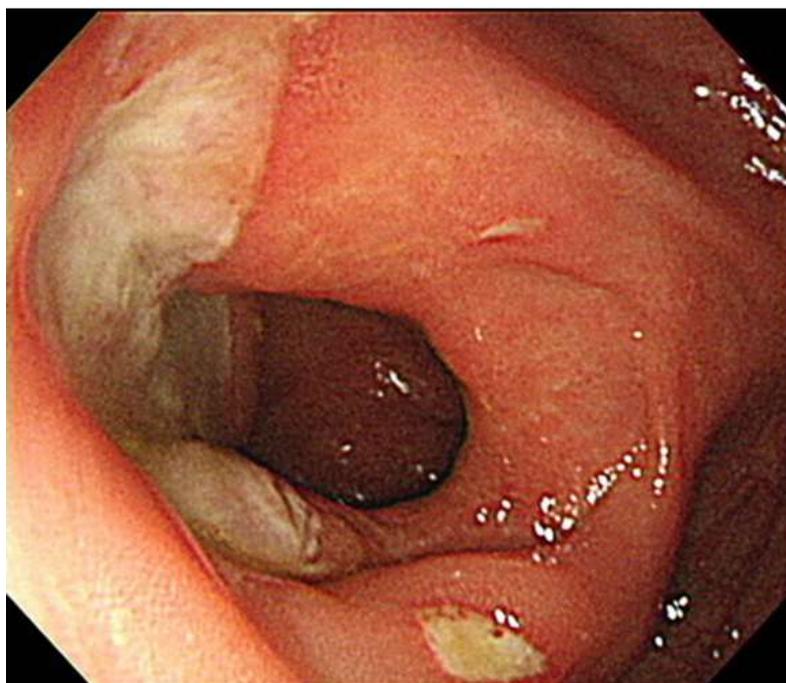
L'association à une authentique spondylarthrite ankylosante a été décrite<sup>143</sup>.

## 5.6 Atteintes digestives « Entéro -Behçet »

La fréquence des atteintes digestives au cours la maladie de Behçet est variable, allant de 1-4 % dans les séries turques et indiennes à 40 % dans les séries japonaises<sup>144</sup>.

Ces manifestations sont associées à une morbidité et une mortalité importante<sup>50 51</sup>. Tout le tube digestif peut être touché en particulier l'iléon terminal dans 30.9%, suivi par la région iléo-caecal (18.6%) puis le colon (15.5%)<sup>52</sup>. Il n'y a aucun symptôme spécifique de l'entéro-Behçet, les signes fréquemment rencontrés sont : douleurs abdominales, mélénes ou rectorragies, masse abdominale, diarrhée et amaigrissement<sup>53</sup>.

La forme la plus caractéristique de l'entéro behcet est celle associant la présence des ulcérations iléo-caecales « volcano-shaped ulcers » à des douleurs abdominales et des rectorragie, parfois les symptômes sont plus sévères avec tableau de perforation intestinale, iléus paralytique ou hémorragie de grande abondance<sup>145</sup>.



**Figure 15: Ulcères iléo caeaux en forme de volcan chez un patient atteint de la MB**

(Watanabe K 2020)

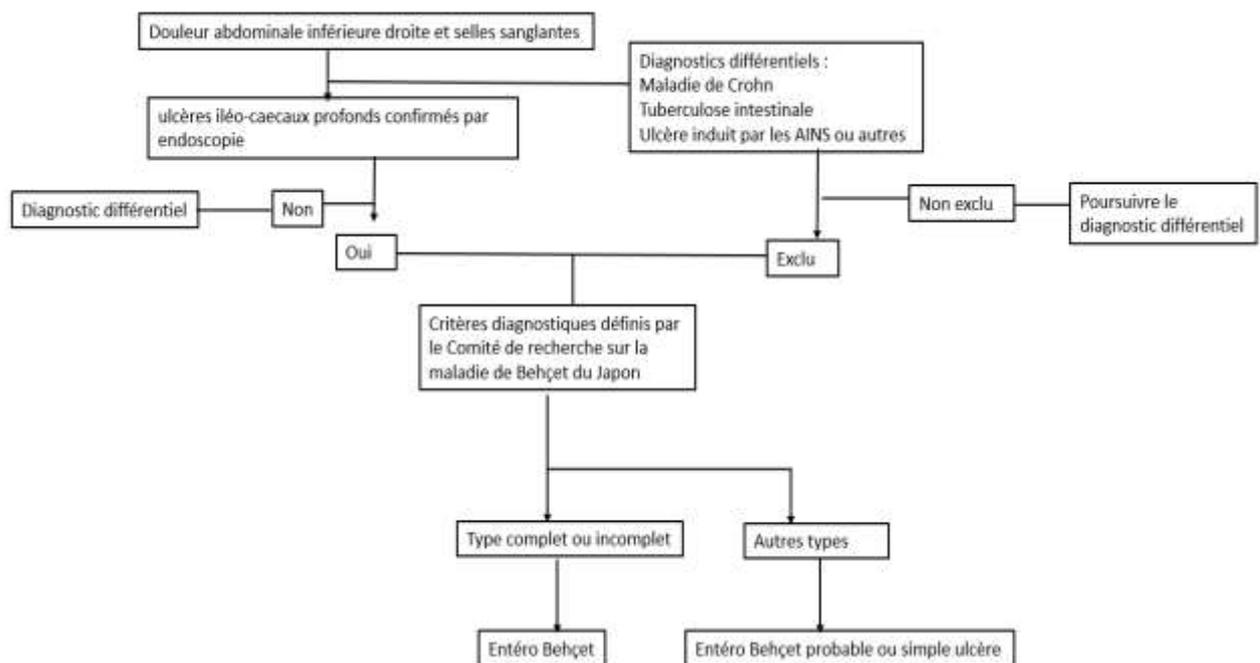
Il n'a pas été décrit d'aspect endoscopique ni histologique spécifique de l'entéro Behçet, toutefois l'étendue en profondeur des lésions (lésions transmursales), souvent peu nombreuses (< 5), de forme ovale, et de localisation iléo-caecale est en faveur de la MB.

A la différence de la maladie de Crohn, on ne note jamais de granulome sur les biopsies<sup>51</sup>.

Des critères endoscopiques ont été proposés par une équipe coréenne permettant de distinguer la MB de la maladie de Crohn<sup>146</sup> : la présence d'ulcères en nombre limité (inférieur à 6), de forme ronde ou ovale, de distribution focale (unique ou multiple), l'absence de lésion aphtoïde ou d'aspect pavimenteux.

En 2014, un consensus japonais pour le diagnostic et la prise en charge de l'entéro Behçet a été établi<sup>53</sup>. (Annexe 3). Il est recommandé de distinguer la maladie de Behçet de la maladie de Crohn, de la tuberculose intestinale, de la colite médicamenteuse et des ulcérations banales<sup>53</sup>.

L'association de la maladie de Behçet et la maladie de Crohn a été rapportée dans la littérature. Elle reste exceptionnelle et pose un problème nosologique<sup>147</sup>



**Figure 16: Algorithme pour le diagnostic de l'entéro Behçet**  
(Watanabe K 2020 traduit)

## 5.7 Atteinte rénale

L'atteinte rénale au cours de la maladie de Behçet est exceptionnelle. Le tableau clinique varie des anomalies du sédiment urinaire à l'insuffisance rénale chronique terminale. Elle est dominée par la néphropathie amyloïde, survenant le plus souvent chez des malades non contrôlés après de nombreuses années d'évolution<sup>142</sup>. Quelques rares observations font également état de néphropathies glomérulaires dominées par les glomérulopathies prolifératives avec croissants épithéliaux et des néphropathies glomérulaires à dépôts d'IgA, néphropathie interstitielle, des complications liées à des thromboses des veines et/ou des artères rénales ont été rapportées<sup>148 38</sup>.

## 5.8 Atteinte uro-génitale

Les manifestations uro-génitales en dehors des aphtes génitaux, restent rares et peu étudiées<sup>149</sup>.

Les roubles mictionnels touchent seulement 0,07 % des patients<sup>150</sup>.

Les signes irritatifs sont les plus fréquents. Une dysurie peut aussi être présente, secondaire à une dys-synergie vésico-sphinctérienne ou à un déficit de contractilité vésicale. Des lésions de vascularites ont été observées dans l'étude histologique de certaines biopsies de la paroi vésicale<sup>150</sup>.

L'orchi-épididymite n'est pas rares selon les séries, elle touche 30% des patients<sup>144</sup>. Elle semble être secondaire à des lésions de vascularites locale. L'évolution est rapidement favorable sous traitement anti-inflammatoire, mais les récives sont fréquentes<sup>151</sup>.

La thrombose de la veine pénienne a été décrite <sup>152</sup>.

## 6 Diagnostic

Depuis la première description, le diagnostic positif est difficile et controversé<sup>32</sup>, plusieurs critères de la maladie ont été proposés<sup>32,33</sup> ; les premiers de Curth en 1946<sup>34</sup>, suivis de Hewitt en 1969<sup>153</sup>, de Mason and Barnes en 1969<sup>154</sup>, puis de Hewitt révisés en 1971<sup>155</sup>, les critères japonais en 1972<sup>156</sup>, les critères de Hubault and Hamza en 1974<sup>157</sup>, ceux de O'Duffy en 1974<sup>158</sup>, de Chen en 1980<sup>159</sup>, de Dilsen et al. en 1986<sup>160</sup>, les critères Japonais révisés en 1988<sup>161</sup>, les critères de International Study Group (ISG) en 1990<sup>39</sup>, les critères Iranien en 1993, la Classification de Tree en 1993<sup>162</sup>, de Dilsen révisé en 2000<sup>163</sup>, les critères Coréens en 2003<sup>164</sup>, les ICBD « International Criteria for Behcet's Disease » en 2006<sup>165</sup> et enfin les critères ICBD révisé en 2013<sup>35</sup>. Les critères précédemment cités sont de sensibilité et de spécificité différentes, les derniers critères de l'ICBD 2013 sont les plus fréquemment utilisés avec une sensibilité et une spécificité estimée à 94.8% et 90.5% respectivement<sup>31,35</sup>. Ces critères s'appuient sur les aphtoses buccales et génitales, les manifestations ophtalmologiques, cutanées, vasculaires et neurologiques (annexe 1).

Le diagnostic de la maladie de Behçet constitue un défi majeur dans la pratique quotidienne, en particulier chez les patients présentant uniquement une atteinte d'organe majeur telle qu'une uvéite postérieure, des signes neurologiques, vasculaires et gastro-intestinaux avec ou sans ulcères buccaux. Ces patients ne répondent pas aux critères de l'ISG et peuvent être diagnostiqués par « avis d'expert » dans les pays à forte prévalence de la maladie de Behçet<sup>31</sup>.

Il n'existe aucun test biologique, ni génétique ni histologique ni morphologique pathognomonique de la maladie<sup>10,23,31</sup>. Le diagnostic est basé sur des critères cliniques<sup>30</sup>. Les critères de l'ICBD 2014 sont plus sensibles, en particulier dans les formes précoces<sup>31</sup>. Ces derniers étant uniquement cliniques se basent sur l'expertise clinique et l'élimination des diagnostics différentiels<sup>38</sup>.

**Tableau 2: Critères diagnostiques de l'International Criteria for Behçet's Disease ICBD**

<b>Aphtes buccaux récidivants</b> 2 points	Aphthose observée par un médecin ou rapportée par le malade de façon crédible avec une fréquence d'au moins trois épisodes en 12 mois
<b>Ulcérations génitales récurrentes</b> 2 points	Aphthe ou cicatrice observée par le médecin ou le patient
<b>Lésions oculaires</b> 2 points	Uvéite antérieure, uvéite postérieure ou cellules dans le vitré à l'examen par la lampe à fente Vascularite rétinienne observée par un ophtalmologue
<b>Lésions cutanées</b> 1 point	Érythème noueux Pseudofolliculite ou lésions papulopustuleuses ou nodules acnéiformes chez un patient sorti de l'adolescence et qui ne prend pas de corticoïdes
<b>Test d'hypersensibilité</b> 1 point	Test d'hypersensibilité au point de piqûre positif Papule érythémateuse de diamètre supérieur à 2 mm, 48 heures après sa réalisation
<b>Lésions vasculaires</b> 1 point	Thromboses veineuses Thromboses artérielles ou anévrismes
<b>Atteinte du système nerveux central</b> 1 point	Lésion du parenchyme cérébral Thrombose cérébrale

## 7 Diagnostics différentiels

Le diagnostic différentiel est une étape capitale du diagnostic de la MB. Le caractère uniquement clinique du diagnostic implique l'élimination de l'ensemble des diagnostics différentiels en fonction de la présentation clinique<sup>38</sup>.

Une aphtose buccale peut se rencontrer de façon banale dans la population générale, en revanche l'aphtose bipolaire est nettement plus évocatrice de MB. Les autres causes d'ulcérations muqueuses doivent être éliminées. (herpès, pemphigus, traumatiques, neutropénie sévère...)<sup>38</sup>.

La maladie de Crohn, en particulier en cas de présence de manifestations extra digestifs, est proche de la MB : érythème noueux, aphtose, thromboses veineuses récidivantes, uvéite ou sclérites<sup>166</sup>.

Le syndrome periodic fever, aphtous stomatitis, pharyngitis, adenitis (PFAPA), maladie auto-inflammatoire est l'un des principaux diagnostics différentiels de la MB chez l'enfant.

Les manifestations neurologiques évoquent de nombreuses pathologies notamment la sclérose en plaques, la sarcoïdose, des pathologies tumorales, des lymphomes ou des méningo-encéphalites infectieuses.

Devant des thromboses veineuses on peut évoquer : les thrombophilies congénitales ou acquises.

Les principaux diagnostics différentiels sont résumés dans le tableau 3.

**Tableau 3: Les principaux diagnostics différentiels de la MB**

(Saadoun D 2024 traduit)

Manifestations	Diagnostics différentiels
<b>Atteinte cutanéomuqueuse et articulaire</b>	
Aphtes buccaux	Carences nutritionnelles (fer, zinc, folate et vitamines B, B6 et B12), infections par le VIH ou le virus de l'herpès, Stomatite aphteuse récurrente, PFAPA ; pemphigus, lichen plan, poly chondrite récidivante, syndrome MAGIC ; maladie cœliaque ; maladies inflammatoires de l'intestin ; spondylarthropathies ; lupus érythémateux disséminé ; neutropénie ; déficit en mévalonate kinase
Aphtes génitaux	Infection par le virus de l'herpès simplex et Maladie sexuellement transmissibles ; maladies inflammatoires chroniques de l'intestin ; haplo insuffisance A20 ; syndrome MAGIC ; déficit en mévalonate kinase
Érythème noueux	Infection bactérienne (streptocoques) ; tuberculose, lèpre, yersiniose ; médicaments (contraceptifs oraux, pénicillines et sulfamides) ; maladies inflammatoires de l'intestin ; artérite de Takayasu ; sarcoïdose ; cancers
Oligoarthrite	Spondylarthropathies; maladies inflammatoires chroniques de l'intestin
<b>Atteinte oculaire:</b> les uvéites	Infections (Herpès, CMV, tuberculose et syphilis) ; sarcoïdose ; sclérose en plaques ; uvéite associée au gène B27 (uvéite antérieure aiguë) ; syndrome de Vogt- Koyanagi – Harada
<b>Atteinte vasculaire</b>	
Thrombose veineuse profonde	Syndrome des anti phospholipides ; maladies inflammatoires chroniques de l'intestin ; maladies du tissu conjonctif ; maladies myéloprolifératives ; thrombophilies héréditaires ; infections ; artérite de Takayasu ; poly chondrite récidivante
Anévrysmes artériels	Infections, maladie de Takayasu, Poly chondrite récidivante
<b>Atteinte du système nerveux central</b>	
Atteinte parenchymateuse	Infections (tuberculose, herpès et listériose) ; lymphome primitif du système nerveux central ; sclérose en plaques ; sarcoïdose ; histiocytose
<b>Atteinte digestive</b>	Maladie inflammatoire chronique de l'intestin ; toxicité des AINS ; colite infectieuse

## 8 Traitement

La prise en charge de la MB dépendra de sa gravité, des organes touchés et des facteurs pronostics<sup>26</sup>. Beaucoup de recommandations sont actuellement disponibles, toutes visent une prise en charge optimale de la maladie de Behçet dans ses différentes formes et suivent les derniers progrès dans la compréhension de la physiopathologie<sup>54 23 24 12 55</sup> et l'introduction de nouvelles armes thérapeutiques comme les anti TNF alpha<sup>56-57</sup>, ainsi on trouve des recommandations française publiées en 2021<sup>32</sup> de l'EULAR 2018<sup>6 58</sup>, celles de l'oculo behcet<sup>42</sup>, de neuro behcet<sup>49</sup> et de l'entéro behcet<sup>59 50</sup>.

### 8.1 Les objectifs

L'objectif de la prise en charge à court terme est d'assurer un sauvetage fonctionnel voire vital, de permettre le confort quotidien en contrôlant les lésions cutanéomuqueuses et articulaires retentissant sur la qualité de vie.

À moyen terme : s'opposer à l'évolution des atteintes graves irréversibles notamment ophtalmologiques, neurologiques et vasculaires, prévenir les poussées, et préserver la qualité de vie.

À long terme : Limiter les séquelles de la maladie, éviter la survenue de lésions irréversibles et limiter les effets différés du traitement .

### 8.2 Moyens thérapeutique

#### 8.2.1 Médicamenteux

##### *Colchicine*

La colchicine a obtenu l'AMM dans l'indication « maladie de Behçet » en 1995. C'est le traitement de fond de première intention de toute maladie de Behçet pour l'atteinte cutanéomuqueuse et articulaire<sup>28</sup>. Elle est largement utilisée dans les cas d'aphtes récurrents et permet une nette diminution de la fréquence de l'aphtose buccale et génitale<sup>58</sup>.

Toutefois, son efficacité sur la prévention des ulcères buccaux n'a pas pu être démontrée dans une étude en double aveugle, randomisée et contrôlée versus placebo. Cette étude a par contre montré l'efficacité de la colchicine dans le traitement des ulcères génitaux<sup>167</sup>.

##### *Corticoïdes*

Les corticoïdes sont les médicaments les plus utilisés dans la MB. C'est la pierre angulaire du traitement des formes graves. Ils sont utilisés soit sous forme topique, soit sous forme systémique<sup>26</sup>.

Habituellement données à des doses élevées par voie orale (1 à 2 mg/kg /j), dans les formes sévères, ils sont donnés à des doses encore plus fortes, en bolus (15 mg/kg/j ou 1g/j, 3 jours de suite) puis relais per os de 1 mg/kg /J. cette dose est maintenue pendant 4 semaines puis diminution progressive de la dose pendant une durée de 12 à 18 mois en fonction de l'évolution<sup>168</sup>.

Pour prévenir les complications d'une corticothérapie prolongée, un certain nombre de mesures relevant de la diététique sont proposées, l'application stricte de toutes les recommandations (régime sans sel, régime pauvre en sucre à index glycémique élevé, hypocalorique, riche en protides avec un apport suffisant en potassium, associé à une supplémentation en calcium et vitamine D) <sup>168</sup>.

### *Les anticoagulants*

L'utilisation des anticoagulants est controversée. En effet, certains auteurs ne recommandent pas de mettre les anticoagulants dans les thromboses veineuse au cours de la MB vu le rôle prépondérant de l'inflammation dans la genèse des lésions, le risque hémorragique potentiel chez les patients pouvant avoir des atteintes anévrismales associées (notamment pulmonaires) et le supposé faible risque emboligène des thromboses veineuses du fait de leur grande adhérence à la paroi<sup>168</sup>. Une méta-analyse de trois études rétrospectives a également montré que les IS et les anticoagulants sont supérieurs aux anticoagulants seuls, et que l'ajout d'anticoagulants aux IS n'apporte aucun bénéfice supplémentaire<sup>58</sup>.

A l'heure actuelle, il n'existe pas de consensus sur l'utilisation d'anticoagulants, selon les recommandations de l'EULAR 2018, les anticoagulants ne sont pas systématiquement recommandés en raison du risque de saignement mortel dû à la coexistence d'un anévrisme artériel pulmonaire. Ils peuvent être ajoutés aux IS à condition que le risque de saignement soit généralement faible et que les anévrismes artériels pulmonaires coexistant soient exclus<sup>169</sup>.

### *Les traitements immunosuppresseurs*

Les IS permettent de diminuer les poussées et prévenir les rechutes. Ils doivent être associés à la corticothérapie en raison de leur lenteur d'action. Ils sont réservés aux formes majeures de la maladie menaçant le pronostic vital et/ou fonctionnel<sup>168</sup>.

- *Azathioprine*

C'est un immunosuppresseur de la famille des analogues de purine, qui est largement utilisé dans le traitement de la MB. La dose utilisée est de 2 à 3 mg/kg par jour par voie orale.

Des études ont démontré que les patients sous AZA avaient un meilleur pronostic visuel et moins de risques oculaires, notamment lorsque le traitement débute dans les deux premières années de la maladie.

Il est également utilisé à la même dose dans le traitement des ulcères oraux et génitaux et permet de diminuer les doses de corticoïdes <sup>58</sup>.

- **Thalidomide**

La thalidomide a démontré son efficacité dans les traitements des aphtes récurrents et des ulcères importants oraux et permet également de réduire les papulo pustules.

Son utilisation reste limitée d'une part par la fréquence très élevée des récurrences des lésions après son arrêt et d'autre part par ses effets indésirables. Ces derniers sont dominés par ses graves effets tératogènes, les neuropathies périphériques et le risque de thrombose. De même, d'autres complications telles qu'une sédation, une somnolence, des vertiges, un rash cutané, une xérostomie, des céphalées et une constipation ont été rapportés<sup>170</sup>.

- **Cyclosporine A**

C'est un agent immuno modulateur puissant. Son mécanisme d'action est l'inhibition de la cytokine impliquée dans la régulation des lymphocytes T, en particulier, il inhibe la transcription de l'IL-2. Utilisée per os à raison de 3 à 5 mg/kg par jour. La cyclosporine était meilleure, entraînant une régression nette à la fois de la sévérité et la fréquence des poussées oculaires, des ulcérations oro génitales et des lésions cutanées.

Compte tenu de ses effets secondaires neurologiques, les directives EULAR recommandent d'éviter d'utiliser la CSA chez les patients atteints de MB avec atteinte du SNC<sup>171</sup>.

- **Mycophenolate mofetil MMF**

Le MMF agit sur les lymphocytes T et B ; il empêche la synthèse de novo de la guanosine nucléotide par inhibition réversible de l'inosinomonophosphate déshydrogénase. Son efficacité dans la MB n'est pas claire, il n'existe à ce jour aucune autre donnée, notamment concernant l'atteinte oculaire. Les recommandations de l'EULAR proposent d'utiliser le MMF uniquement dans les formes extra-oculaires<sup>58</sup>.

- **Cyclophosphamide**

C'est un agent alkylant qui agit sur les lymphocytes B et T. Il est généralement utilisé par voie intraveineuse à la dose de 750mg/m<sup>2</sup>, en bolus mensuels avec relais par azathioprine oral après 6 cures.

Le cyclophosphamide (CYC) apparaît efficace dans des cas réfractaires et pour différentes manifestations, telles que cutanées, oculaires, gastro-intestinales, neurologiques et cardiovasculaires<sup>172</sup>.

### Les thérapies nouvelles

- *Interféron alpha*

L'IFN  $\alpha$  est utilisé chez les patients réfractaires ou intolérants aux autres traitements tels que les immunosuppresseurs ou la colchicine et dans les cas les plus sévères, associés ou non à des infections virales.

Il est recommandé de ne l'utiliser que sur une période maximale de 6 mois à cause de ses nombreux effets indésirables et du risque de développer une maladie auto-immune<sup>173</sup>.

L'IFN  $\alpha$  est prescrit chez les patients atteints d'uvéites postérieures aiguës et entrecoupées de longues périodes de rémission ou d'uvéites réfractaires à la CSA et aux CS.

Sa prescription est très limitée, notamment en raison de son prix très élevé. La possibilité d'utiliser l'IFN  $\alpha$  en première ligne a été évoquée mais écartée en raison des possibles effets indésirables.<sup>173</sup>.

- *Agents anti TNF alpha*

De nouvelles thérapies pour lutter contre la maladie de Behçet sont utilisées depuis quelques années : les biothérapies.

Les biothérapies sont des traitements obtenus par génie biologique et regroupent la thérapie cellulaire, la thérapie génique et l'immunothérapie. L'infliximab, l'adalimumab et l'étanercept sont les plus utilisés dans le traitement de la maladie de Behçet, en particulier pour les atteintes oculaires et les manifestations cutanéomuqueuses résistantes, mais aussi pour traiter les atteintes d'organes majeurs telles que les manifestations neurologiques et vasculaires<sup>172</sup>.

#### L'infliximab

C'est le plus utilisé des biothérapies dans la maladie de Behçet. Son utilisation est de plus en plus répandue au cours de ces dernières années. A la posologie de 5mg/kg, il est administré par voie intraveineuse à 0, 2 et 6 semaines puis ensuite toutes les 8 semaines. La dose peut être augmentée jusqu'à 10mg/kg.

Une seule injection d'infliximab réduit de manière significative le nombre de cellules sécrétant le TNF  $\alpha$ <sup>172</sup>. Il est indiqué dans les formes réfractaire oculaire, digestives et vasculaires.

#### L'étanercept

L'étanercept est une protéine de fusion soluble qui se lie spécifiquement au récepteur du TNF, conduisant à son inhibition. À la posologie de 50 mg par semaine par voie sous cutanée,

il a été démontré que la fréquence des ulcères buccaux, les lésions papulo-pustuleuses et les symptômes articulaires ont été réduits après quatre semaines<sup>172</sup>.

#### Adalimumab

Son efficacité a été démontrée chez 80% des patients présentant une inflammation oculaire et un œdème maculaire en lien avec une uvéite non infectieuse. A la posologie de 40 mg toutes les 2 semaines par voie sous cutanée après une dose d'attaque de 80 mg, que le patient peut s'auto-administrer, la réponse est rapide et efficace<sup>174</sup>.

En comparaison avec l'infliximab, l'administration de l'adalimumab est plus simple : son utilisation ne nécessite pas l'hospitalisation du patient, la réponse au traitement de l'uvéite est meilleure, le risque d'allergie est diminué (l'adalimumab étant un antigène humanisé) et enfin son coût est moindre<sup>172</sup>.

#### Tocilizumab

C'est un anticorps monoclonal humanisé contre le récepteur de l'IL-6. Malheureusement, seul un nombre limité de rapports de cas et de petites séries de cas ont évalué les effets de ce médicament dans la maladie de Behçet, il s'agit de méningo-encéphalites ou uvéites réfractaires<sup>175</sup>.

#### Ustekinumab

C'est un anticorps monoclonal humanisé dirigé contre l'IL-12 et l'IL-23. Dans une étude prospective menée en France entre 2014 et 2018 chez 30 patients atteints de MB et d'ulcères buccaux malgré un traitement à la colchicine. Les patients ont été traités avec 90 mg d'ustekinumab aux semaines 0 et 4, puis une fois toutes les 12 semaines, en plus de doses stables de prednisone. L'ustekinumab a été considéré comme efficace dans les aphtes buccaux, représentant une option valable pour le traitement des ulcères buccaux et des atteintes articulaires résistantes à la colchicine<sup>176</sup>.

#### Secukinumab

C'est un bloqueur de l'IL-17. Un nombre très limité de rapports de cas et de petites séries de cas ont évalués les effets de ce médicament dans la maladie de Behçet. Une étude menée en Italie sur 5 patients présentant des manifestations cutanéomuqueuses et articulaires de MB a montré des résultats encourageants. Les auteurs à considérer le secukinumab comme un traitement efficace des aphtes buccaux et de l'arthrite périphérique dans la MB, avec un effet bénéfique potentiel également sur l'aphtose génitale, l'arthrite axiale et les symptômes intestinaux<sup>177</sup>.

## L'aprémilast

C'est une molécule qui inhibe sélectivement la phosphodistérase 4, qui est impliquée dans la production de médiateurs pro-inflammatoires. Bien qu'il s'agisse de l'un des traitements émergents les plus prometteurs pour les aphtes buccaux dans la MB, seuls des petites séries ont été menées jusqu'à présent pour évaluer l'efficacité de l'aprémilast. L'aprémilast a été indiqué dans les dernières directives de l'EULAR pour le traitement de la MB comme une option thérapeutique valable chez les patients présentant des manifestations cutanéomuqueuses réfractaires. Concernant les autres manifestations, il n'est pas certain que l'aprémilast puisse avoir un effet bénéfique sur d'autres organes<sup>172</sup>.

Rodriguez a résumé dans sa publication les effets thérapeutiques des différentes molécules utilisées en fonction des atteintes cliniques « tableau 4 ».

**Tableau 4: Les agents thérapeutiques et les manifestations de la MB**

(Rodríguez-Carrio J 2021)

	Cutanéo muqueuse	Oculaire	Articulaire	Neurologique	Gastro-intestinale	Vasculaire	Axiale
Colchicine	Verte		Verte				
AZA	Jaune	Verte			Rouge	Verte	
MMF	Rouge			Rouge			
CsA		Verte		Rouge		Verte	
CYC						Verte	
TNFi	Verte	Verte	Verte	Verte	Verte	Verte	
TCZ	Rouge		Rouge	Verte	Rouge	Verte	
Ustekinumab	Verte		Verte		Verte		
Secukinumab	Verte				Verte		Verte
Apremilast	Verte						

Les cases vertes représentent les effets positifs

Les cases jaunes : représentent les effets controversés

Les cases rouges représentent le manque d'efficacité ou l'aggravation

Les cases vides signifient l'absence de preuves basées sur la littérature actuelle.

### 8.2.2 Traitement chirurgical

Le recours au traitement chirurgical en cas d'échec du traitement médical bien conduit, doit être dans tous les cas encadré par un traitement anti-inflammatoire afin d'éviter les réactions à l'agression vasculaire. Il s'adresse aux complications graves de la MB : Oculaires : cataracte, glaucome, synéchies irido cristalliniennes, décollement de rétine, Digestives en cas de perforations intestinales ou de fistules, résection intestinale large en passant à distance des lésions afin d'éviter les récives.

Le traitement chirurgical peut est indiqué en cas de thrombus intra cardiaque résistant au traitement médical ou embolie pulmonaire massive.

La chirurgie peut s'imposer en urgence dans un but d'hémostase devant des hémoptysies massives suite à un anévrisme de l'artère pulmonaire, tout en étant associée aux immunosuppresseurs. Elle consiste alors en la résection de la partie du poumon vascularisée par l'artère en question, qui est le siège de l'anévrisme.

La chirurgie en première intention est réservée aux anévrismes fissurés, rompus ou de taille > 6 cm. De nouvelles méthodes de traitement par voie endo vasculaire sont de plus en plus employées. Elles reposent sur l'exclusion de l'anévrisme à l'aide d'une prothèse introduite par voie fémorale et fixée aux parois artérielles d'amont et d'aval à l'aide de stents<sup>168</sup>.

## 8.3 Indications thérapeutiques

### 8.3.1 Atteinte cutanéomuqueuse

Le traitement de première intention des manifestations cutanéomuqueuses est la colchicine, qui est utilisée pour prévenir la récurrence<sup>58</sup>. Les corticoïdes topiques ou per-os de courte durée en cas d'aphtose buccale invalidante et résistante, les bains de bouche avec des corticoïdes peuvent être utiles. La xylocaïne en gel peut s'avérer utile en cas d'ulcères génitaux très douloureux<sup>38</sup>.

L'aprémilast est le traitement de deuxième intention pour la forme réfractaire<sup>14</sup>. L'azathioprine, les inhibiteurs du TNF- $\alpha$ , la thalidomide et l'interféron alfa ont prouvé leur efficacité et peuvent être utilisés dans les formes réfractaires<sup>144</sup>. D'autres agents alternatifs sont prometteurs, notamment l'ustekinumab<sup>176</sup>, le sécukinumab<sup>177</sup>, les inhibiteurs de l'IL-1 et le mycophénolate mofétil. L'efficacité du tocilizumab n'est pas claire<sup>175</sup>.

### 8.3.2 Atteinte articulaire

La colchicine est le traitement de première intention à une posologie comprise entre 1 et 2 mg/jour.

Les infiltrations de corticoïdes dans l'atteinte oligo articulaire peuvent être envisagées, de même que les anti-inflammatoires non stéroïdiens ou des corticostéroïdes systémiques de courte durée<sup>69</sup>.

Dans les formes récurrentes ou chroniques, les immunosuppresseurs de deuxième intention recommandés sont : l'azathioprine, les inhibiteurs du TNF- $\alpha$  et l'interféron alfa<sup>69</sup>.

Les données actuelles montrent l'efficacité potentielle d'un traitement de troisième intention, notamment le sécukinumab<sup>177</sup>, l'aprémilast<sup>178</sup> et l'anakinra<sup>144</sup>.

### 8.3.3 Atteinte oculaire

Une collaboration étroite avec les ophtalmologistes est essentielle pour une prise en charge efficace de l'atteinte oculaire au cours de la MB<sup>14</sup>.

L'atteinte du segment postérieur nécessite une combinaison de glucocorticoïdes à forte dose et d'immunosuppresseurs systémiques : azathioprine, ciclosporine ou des produits biologiques tels que l'interféron alfa et les inhibiteurs du TNF- $\alpha$  notamment l'infliximab ou l'adalimumab<sup>144</sup>.

L'uvéite antérieure isolée est généralement gérée par un traitement topique, bien que des immunosuppresseurs systémiques principalement l'azathioprine, puissent être envisagés chez les patients présentant des facteurs de mauvais pronostic, tels que l'âge, le sexe masculin et les patients atteints d'uvéite récurrente<sup>144</sup>.

Chez les patients réfractaires aux thérapies standard, certaines données suggèrent un rôle potentiel des agents anti-IL-1 et du tocilizumab<sup>144</sup>.

### 8.3.4 Atteinte neurologique

Dans l'atteinte parenchymateuse, les glucocorticoïdes à forte dose (en commençant généralement par 1 mg/kg par jour par voie orale avec ou sans une dose intraveineuse de 500 à 1 000 mg/jour, pendant 3 à 7 jours consécutifs) sont recommandés en association avec les immunosuppresseurs. L'azathioprine est généralement le traitement de première intention pour les formes modérées.

Chez les patients présentant une atteinte grave, persistante ou récidivante, les inhibiteurs du TNF- $\alpha$  ou le cyclophosphamide doivent être administrés dès que possible<sup>179</sup>.

Le méthotrexate peut être envisagé pour les formes chroniques progressives. En outre, l'utilisation du tocilizumab et le sécukinumab s'est avéré efficace<sup>180</sup>.

Cependant, l'utilisation de la ciclosporine doit être évitée, même chez les patients qui ne présentent plus d'atteinte neurologique active, en raison de sa neurotoxicité potentielle<sup>38</sup>.

Le traitement des méningites isolées repose sur les glucocorticoïdes à fortes doses. L'adjonction d'emblée d'un immunosuppresseur n'est pas recommandé lors d'un premier épisode mais peut être discutée en cas de rechute sous corticoïdes<sup>38</sup>.

Le traitement des thrombophlébites cérébrales de la MB repose également sur la prescription de glucocorticoïdes, à fortes doses en traitement d'attaque, par bolus intraveineux de méthylprednisolone (500 mg/j pendant 3 jours) suivis d'une corticothérapie à 1 mg/kg/j. La prescription d'anticoagulants à dose curative est recommandée. La durée de l'anticoagulation reste débattue mais est en général de 12 à 18 mois. Le risque hémorragique doit toujours être évalué, notamment vérifier l'absence d'atteintes anévrysmales artérielles<sup>38</sup>.

### 8.3.5 Atteinte vasculaire

Les immunosuppresseurs sont la pierre angulaire du traitement des événements veineux et artériels dans la MB. Le rôle des anticoagulants reste débattu<sup>58</sup>.

Chez les patients présentant une atteinte veineuse des sites typiques, les glucocorticoïdes et les immunosuppresseurs traditionnels (principalement l'azathioprine, la ciclosporine et le cyclophosphamide) constituent le traitement principal.

Chez les patients présentant une thrombose veineuse réfractaire, les inhibiteurs du TNF- $\alpha$  ou l'interféron alfa sont recommandés, associés aux anticoagulants<sup>58</sup>.

L'association d'anticoagulants et d'immunosuppresseurs : le cyclophosphamide ou l'anti-TNF- $\alpha$  est recommandée en cas de thrombose étendue de grosses veines, en particulier de la veine cave, et chez les patients présentant une thrombose des veines sus hépatiques ou des thrombus intracardiaques<sup>144</sup>.

L'atteinte artérielle dans la MB justifie généralement l'utilisation de glucocorticoïdes à forte dose associés aux immunosuppresseurs.

Les patients présentant des anévrismes pulmonaires ou aortiques doivent être pris en charge par des glucocorticoïdes à forte dose et du cyclophosphamide ou des inhibiteurs du TNF- $\alpha$  (en particulier l'infliximab)<sup>134</sup>.

Les corticostéroïdes et l'azathioprine doivent être envisagés pour les petits anévrismes, l'azathioprine peut également être utilisée pour le maintien de la rémission.

La prise en charge chirurgicale ou endovasculaire ne doit pour autant pas être retardée si le patient est symptomatique. Quel que soit le type d'intervention vasculaire, un traitement immunosuppresseur préventif semble essentiel pour prévenir les complications postopératoires telles que la thrombose prothétique ou la déhiscence anastomotique<sup>38</sup>.

En outre, il est important dans ce contexte de s'attaquer aux facteurs de risque cardiovasculaire<sup>14</sup>.

### 8.3.6 Atteinte digestive

La prise en charge de l'atteinte gastro-intestinale relativement rare au cours de la MB est difficile en raison des preuves limitées disponibles.

Le traitement de première intention comprend généralement les glucocorticoïdes et les dérivés de l'acide 5-amino salicylique pour les formes légères, tandis que l'azathioprine est recommandée pour les manifestations modérées à sévères. Les inhibiteurs du TNF notamment l'infliximab ou la thalidomide peuvent être utilisés dans les cas réfractaires<sup>59</sup>.

La chirurgie est réservée aux urgences (comme la perforation), un traitement immunosuppresseur concomitant est recommandé<sup>38</sup>.

# Partie pratique

---

## 1. Problématique

Depuis la première description, le diagnostic positif de la maladie de Behçet est difficile et controversé<sup>32</sup>, plusieurs critères de la maladie ont été proposés<sup>32,33</sup> avec beaucoup de progrès ces dernières années et des nouveaux critères diagnostiques, ceux de l'EULAR date de 2013 pour le syndrome de Behçet<sup>35</sup>. Les autres formes spécifiques de la maladie de Behçet sont actuellement mieux identifiées avec les critères de neuro-Behçet en 2014 (PNDS 2019) et les critères de l'entéro-Behçet en 2020<sup>53</sup>.

Le diagnostic constitue un défi majeur dans la pratique quotidienne en particulier chez les patients présentant uniquement une atteinte d'organe majeur telle qu'une uvéite postérieure, des signes neurologiques, vasculaires et gastro-intestinaux avec ou sans ulcères buccaux ou génitaux en l'absence de test biologique, génétique, histologique ou morphologique pathognomonique de la maladie.

En plus de l'aspect clinique, la prise en charge thérapeutique s'est complètement améliorée avec des recommandations nouvelles intégrant des armes thérapeutiques innovantes en l'occurrence la biothérapie, les dernières en question sont celles de 2021<sup>172</sup>.

Devant ces progrès, le visage de la maladie de Behçet actuelle a complètement changé.

En Algérie, parmi les travaux de thèse sur le sujet, on retrouve celui de Professeur Talbi, intitulé « étude de syndrome de behçet en Algérie : à propos de 33 cas »<sup>181</sup> en 1986 et qui a étudié le syndrome de Behçet chez 33 patients avec des critères diagnostics, formes cliniques et prise en charge thérapeutiques complètement différentes de ce qu'on fait actuellement.

Le deuxième travail est celui de Professeur Daoudi intitulé « Neuro-Behçet dans sa forme parenchymateuse. Caractéristiques cliniques et paracliniques » en 2014 ayant décrit le profil clinique et paraclinique du neuro Behçet dans sa forme parenchymateuse chez 40 patients <sup>182</sup>.

On retrouve également le travail de Professeur Bellahsene intitulé « Rôle de l'IRM dans le diagnostic du neuro Behçet parenchymateux » en 2022 ayant décrit les différents aspects en IRM du neuro Behçet parenchymateux à propos de 37 cas<sup>183</sup>.

En 2009, un travail maghrébin « Etude Behçet Maghreb » réalisée sur 1460 cas, avait comme objectif principale l'analyse des caractéristiques épidémiologiques et cliniques au Maghreb et la comparaison des données entre les trois pays et celles de la littérature. Cette étude rétrospective réalisée, avait inclus 552 patients algériens recrutés de quatre services de médecine Interne d'Alger et avait conclu à une hétérogénéité entre les différents pays de

maghreb<sup>75</sup>. Enfin, Les publications de Dr Ghembaza décrivant la relation entre l'âge d'apparition et les caractéristiques cliniques de la maladie de Behçet, deux autres études de même auteur décrivant pour la première le profil clinique et pronostic puis pour la 2<sup>ème</sup> les caractéristiques cliniques de la même cohorte (58 puis 61 patients) à l'ouest algérien<sup>184</sup>, il s'agit plutôt de publications de série de cas au niveau de l'ouest algérien.

Devant l'hétérogénéité décrite dans les différentes populations et devant l'implication du terrain génétique et des facteurs environnementaux dans la sévérité et la forme de la maladie de Behçet, une analyse de la population de notre région s'impose.

La question qui se pose : Qu'en est-il du diagnostic et de la prise en charge de la maladie de Behçet et y-a-t-il des particularités de la maladie de behçet chez les patients de la région de Bejaïa ?

L'objectif principal de notre étude est de décrire les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques chez les patients atteints de la maladie de Behçet dans la région de Bejaïa et les Wilayas limitrophes (Jijel, Bouira, Bordj Bou Arreridj).

Les objectifs spécifiques sont :

1. Etudier le retard au diagnostic et les nuances diagnostiques
2. Etudier la corrélation entre les différentes atteintes
3. Décrire les cas particuliers
4. Evaluer les facteurs prédictifs des atteintes sévères

## 2. Protocole de l'étude

### a. Période de l'étude

Notre étude est portée sur les patients atteints de la maladie de Behçet hospitalisés au niveau du service de médecine interne CHU de Bejaïa et/ou suivi en consultation du CHU durant une période de deux ans.

### b. Taille de l'échantillon

La prévalence de la maladie est de 7,2/100000 habitants en France et de 10/100000 Habitants en Tunisie.

Nous avons choisi le niveau de précision le plus élevé : donc le **n = 98 patients.**

### c. Critères d'inclusion

Les patients à inclure dans notre étude :

- Age supérieur à 15 ans
- Maladie de Behçet diagnostiquée selon les critères cliniques du Groupe international d'étude sur les critères ICBD, et/ou des critères de l'entéro-Behçet et/ou de neuro-Behçet.

### d. Critères de non inclusion

- Les patients ne répondant pas aux critères diagnostics de la maladie de Behçet
- Les enfants de moins de 15 ans

### e. Considération éthique

L'étude est observationnelle respectant l'anonymat du patient durant toutes la durée de recrutement et de la rédaction. Le déroulement de l'étude a été expliqué en détail à tous les patients.

### f. Méthodes

Il s'agit d'une étude transversale descriptive avec une population cible faite de patients atteints de la maladie de Behçet, hospitalisés au niveau du service de médecine interne CHU de Bejaïa et/ou suivis en consultation. L'étude des cas se fait selon un questionnaire (annexe 4) qui comporte plusieurs données :

-Données anamnestiques : Un interrogatoire personnel détaillé précisant :

#### **a-Les données de l'état civil**

- |                        |            |
|------------------------|------------|
| a. Nom et prénom       | b. Sexe    |
| c. Date de naissance   | d. Age     |
| e. Numéro de téléphone | f. Adresse |

### **b-Les conditions socio-économiques**

- Niveau scolaire : analphabète, primaire, moyen, secondaire ou universitaire.
- Situation matrimoniale : célibataire, marié, veuf ou divorcé.
- L'activité professionnelle : en précisant si le patient est en activité ou en invalidité.
- Le mode d'habitat : en distinguant les deux modes : urbain ou rural.

### **c-Les antécédents personnels** : en précisant :

- Les antécédents médicaux de pathologies auto immunes ou autres, en précisant l'ancienneté et les thérapeutiques.
- Les antécédents chirurgicaux.
- Les antécédents obstétricaux.

### **d-Les habitudes toxiques**

- Le tabagisme : l'exposition est évaluée en paquets-année (un paquet de 20 cigarettes), on définit :
  - Actuellement fumeur : une personne qui fume au moins un produit du tabac régulièrement pendant une période d'au moins un mois.
  - Ancien fumeur sevré : une personne qui n'a pas fumé les 03 dernières années.
  - Non-fumeur.
- L'éthylisme : en précisant la durée et la quantité consommée en gramme par semaine
- Le tabac à chiquer.

### **e-Les antécédents familiaux** : l'interrogatoire recherche:

- La consanguinité
- La notion d'aptes chez les membres de la famille en précisant le lien de parenté et la localisation des lésions
- ATCD de maladie de Behçet en précisant le lien de parenté et la forme de la maladie
- Maladie auto immune ou autres

### **f-Les données spécifiques de la maladie de Behçet** : en précisant :

- Le signe révélateur de la maladie, date de son apparition et son évolution
- Les diagnostics évoqués et les thérapeutiques utilisées avant le diagnostic de la maladie de Behçet
- L'âge de diagnostic de la maladie de Behçet.
- Délai entre les premiers symptômes et le diagnostic de la maladie en précisant le retard diagnostic
- La forme de la maladie au moment du diagnostic
- Les critères diagnostiques utilisés

- L'évolution de la maladie sous traitement : amélioration, aggravation, nombre et type des poussées

-Données cliniques

### **A-L'examen général**

Tous les malades ont bénéficié d'un examen général, avec

- Prise de la tension artérielle, la fréquence cardiaque, la FR et la température
- Les données anthropométriques :
  - Poids corporel en kilogramme
  - La taille en mètre.
  - Le BMI= poids/taille<sup>2</sup>, permet de définir quatre groupes :
    - Maigre  $\leq 18.5 \text{ kg/m}^2$
    - Normal entre 18.5–24.9
    - Surcharge pondérale 25–29.9
    - Obésité  $\geq 30 \text{ kg/m}^2$
  - Le tour de taille en position debout : homme <94 cm, femme <80 cm

### **B-L'examen cutanéomuqueux**

Un examen complet à la recherche des manifestations cutanéomuqueuses de la maladie de Behçet à savoir :

#### **Aphtes buccaux**

- Rechercher les aphtes et préciser leur aspect
- Préciser leur siège : les lèvres, la langue, face interne des joues, les amygdales, le palais, la gencive
- Préciser la date de survenue, le nombre de poussée par année et les facteurs déclenchant (aliments ou autres)

#### **Aphtes génitaux**

- Rechercher des aphtes récents
- Préciser le siège
- Préciser la date de survenue, le nombre de poussée par année et les facteurs déclenchant
- Rechercher des cicatrices dépigmentées

#### **Aphtes cutanés**

- Rechercher des ulcérations cutanées arrondies et préciser leur siège
- Préciser la date d'apparition et le nombre de poussées

**Pseudo folliculites** : Préciser leur siège, la date de survenue et le nombre de poussées

**Erythème noueux** : Préciser la localisation, date d'apparition et nombres de poussées

**Hypersensibilité cutanée** : Soit au micro traumatismes ou après pathergy test

**Autres manifestations** : sont également recherchées :

- Erythème polymorphe
- Purpura vasculaire
- Pyoderma gangénosum
- En précisant le siège et la date d'apparition

**C-L'examen ophtalmologique** : sont systématiquement recherchés :

- Une baisse de l'acuité visuelle
- Flou visuel
- Rougeur et/ou douleur oculaire
- Photophobie, larmoiement
- Hypopion

Le fond d'œil est systématiquement demandé chez tous les patients

Préciser la date de début, l'évolution des symptômes, le nombre de poussée et rechercher les complications

D'autres explorations plus spécifiques sont demandées en fonction du contexte clinique

**D-L'examen cardio vasculaire**

- Rechercher les signes évoquant une thrombose veineuse profonde ou superficielle récente ou ancienne
- Préciser la date d'apparition, le nombre d'épisode
- Préciser le siège de la thrombose initiale : distale, proximale, bilatérale et le siège d'éventuelle récurrence : à bascule
- Rechercher les facteurs de risque de MTEV
- Rechercher les séquelles d'une thrombose ancienne : maladie post phlébitique, insuffisance veino lymphatique
- Rechercher des manifestations orientant vers une thrombose de siège atypique : membres supérieurs, veines jugulaires, VCI, des veines sus hépatique, thrombose veineuse cérébrales, thrombose intra cardiaque ou autres

- Rechercher des signes évoquant une atteinte artérielle : thrombose artérielle ou anévrisme : douleurs abdominales, douleurs lombaires, fièvre, douleurs thoraciques, hémoptysies, claudication, des signes ischémiques des membres inférieurs...
- Rechercher une atteinte cardiaque : péricardite, atteinte coronaire, atteinte de l'endocarde (insuffisance aortique surtout) ou autres
- Des examens complémentaires sont demandés en fonction de l'orientation clinique : écho doppler veineux, écho doppler artérielle, angioscanner ou angio IRM

### **E- L'examen neurologique**

- Tous les patients ont bénéficié d'un examen neurologique complet à la recherche des signes évoquant une atteinte neurologique parenchymateuse ou vasculaire, notamment : céphalée, syndrome pyramidal, ataxie cérébelleuse, tableau d'HIC, syndrome méningé, troubles sphinctériens ou autres
- Rechercher les signes de neuropathie périphérique
- Les manifestations psychiatriques sont également recherchées : apathie, euphorie et de désinhibition, attitude paranoïaques, obsessionnelles ou autres Préciser la date d'apparition, le nombre de poussées et l'évolution des symptômes
- Evaluer le retentissement des atteintes sur la qualité de vie
- En fonction de l'orientation clinique sont demandés : PL, IRM ou angio IRM cérébrale ou médullaire, EEG, EMG

### **F- L'examen Digestif**

- Rechercher les manifestations digestives type : douleurs abdominale, diarrhée chronique, hémorragie digestive ou autres
- Préciser la date d'apparition et le mode d'évolution
- Proposer des explorations en fonction de l'orientation clinique : Fibroscopie digestive haute, rectoscopie, coloscopie.

### **G- L'examen ostéo articulaire et musculaire : Sont systématiquement recherchées**

- L'atteinte articulaire périphérique : arthralgie ou arthrite en précisant le nombre et le sièges des articulations atteintes
- L'atteinte articulaire axiale : notamment des sacro iliaques
- Des radiographies des articulations douloureuses sont demandées

### **H- Autres manifestations : seront recherchés**

- L'atteintes des aires ganglionnaires
- L'atteinte rénale

- L'atteinte endocrinienne
- Orchite, épididymite

### **3- Les examens complémentaires systématiques de première intention nécessaires à l'évaluation initiale**

- Formule Numération Sanguine :
- Bilan inflammatoire : VS, CRP, Fibrinogène, EPP
- Bilan rénal, ionogramme sanguin,
- Bilan hépatique : ASAT, ALAT, Gama GT. TP
- Glycémie, calcémie
- Bilan lipidique
- HLA B51
- Un fond d'œil systématique chez tous les patients
- Un ECG

## **4. Les examens de deuxième intention**

### **4.1. Les examens biologiques demandés selon l'orientation clinique**

- Les sérologies virales : HBS, HCV, HIV, TPHA/VDRL
- HLA B27 :

### **4.2. Bilan des atteintes viscérales**

Des explorations biologiques, morphologiques ou endoscopiques sont demandées au fur et à mesure en fonction de la présentation clinique

#### **4.2.1. Explorations ophtalmologiques**

- Photométrie automatisée du Tyndall
- Angiographie rétinienne à la fluorescéine
- Tomographie en cohérence optique (OCT)

#### **4.2.2. Explorations cardio vasculaires :** selon l'orientation clinique :

- Echo doppler veineux des membres inférieurs, membres supérieurs, des veines sus hépatiques, VCI ou des veines jugulaires
- Echo doppler artériel
- Angio scanner ou angio IRM : thoracique, abdominale ou cérébrale, Echo cœur

### **4.2.3. Explorations neurologiques**

- TDM Cérébrale
- IRM Cérébrale
- Ponction Lombar
- EEG
- EMG

### **4.2.4. Explorations digestives**

- Fibroscopie œsogastroduodénale
- Rectoscopie
- Coloscopie
- Echographie abdomino pelvienne

## **5-sur le plan thérapeutique**

Les traitements prescrits selon les recommandations sont répertoriés en précisant :

- La classe thérapeutique
- Les indications
- La posologie prescrite
- La durée de la prise
- L'efficacité et la réponse au traitement
- L'observance et la tolérance

## **6-sur le plan évolutif :**

Nous définissons les aspects évolutifs suivants :

- La rémission : définit devant l'absence de tous signes cliniques d'évolutivité avec :
- Bilan inflammatoire négatif : VS < 20 mm H1 et CRP < 6 mg/l
- Bilan radiologique négatif :
  - Absence de signes d'activités oculaires : tyndall négatif, pas d'uvéite, pas de vascularite.
  - Régression des images à la TDM ou à l'IRM cérébrale
  - Absence de maladie thrombo-embolique aux explorations vasculaires
  - Absence de signes digestifs à l'endoscopie digestive.
- La poussée : Définit par l'apparition, la réapparition ou l'aggravation des signes cliniques généraux ou d'atteinte d'organe spécifique de la maladie de behçet/
- Bilan inflammatoire positif : VS > 20 mmH1, CRP positive

- Apparition, progression d'au moins une des lésions à l'exploration morphologique :
  - Activité inflammatoire oculaire : tyndall positif, uvéite ou vascularite
  - Lésions démyélinisantes à l'IRM cérébrale
  - Apparition ou progression de la thrombose veineuse
  - Apparition ou progression de l'Embolie pulmonaire
  - Apparition ou extension des anévrismes artériels ou thromboses artérielles
  - Apparition ou extension des lésions endoscopiques digestives

#### g. Technique statistiques

Les données seront recueillies sur un questionnaire.

L'analyse statistique sera réalisée avec le logiciel IBM SPSS statistics 20.

Les statistiques descriptives seront représentées sous forme de tableaux et de graphes.

Pour La comparaison on utilisera le Khi deux avec un p fixé à 0.05.

#### h. Les moyens

##### **Le personnel**

1. Un Infirmier de santé publique.
2. Un Secrétaire médical.

##### **Matériels**

1. Salle d'examen : table d'examen « disponible »
2. Appareil tensiomètre manuel type microlife. « Disponible »
3. Appareil d'échographie doppler multisonde marque « disponible »avec : Sonde linéaire 5-12 MHz de doppler vasculaire
4. Laboratoire de biologie générale : biochimie, hématologie et immunologie
5. Registre des malades
6. Dossiers des malades
7. Logiciels statistiques

# Résultats

---

## 1. Population de L'étude

Durant la période allant de juin 2021 au juin 2024, 123 patients consécutifs ont été colligés.

### 1.1 La répartition selon le sexe

Notre série est composée de 60 femmes et 63 hommes.

Le Sexe ratio est à 1,05.

**Tableau 5 : Répartition selon le sexe**

Sexe	Nombre	%
Homme	63	51.2
Femme	60	48.8



**Figure 17 répartition de la population de l'étude selon le sexe**

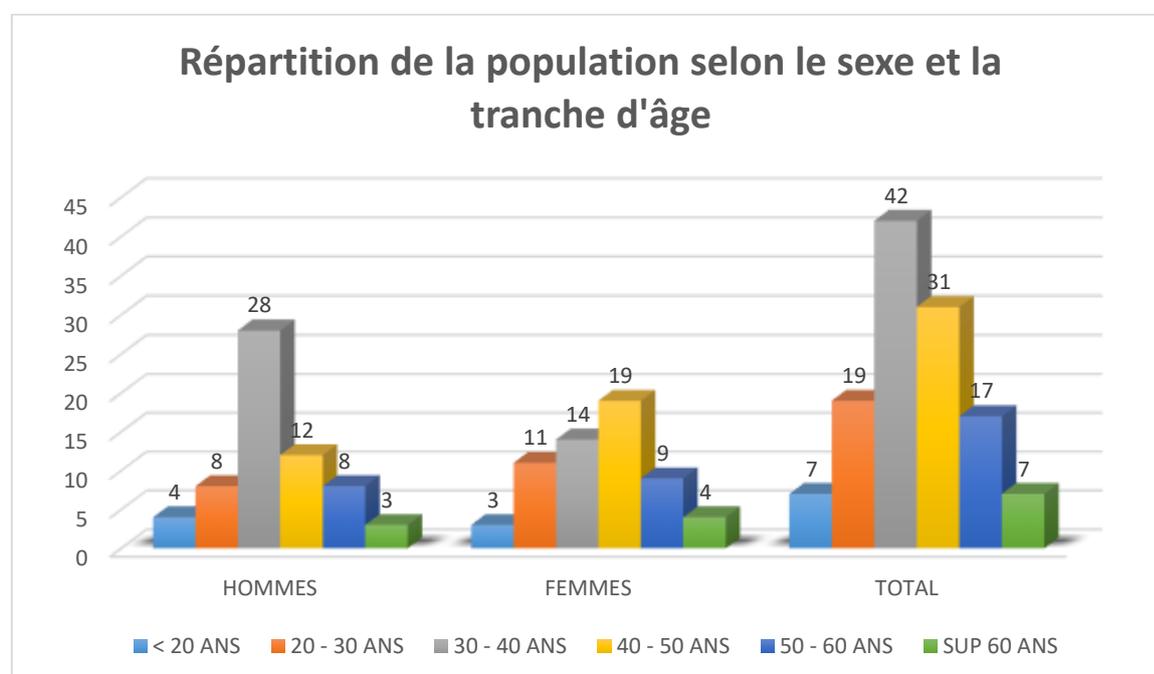
## 1.2 Répartition de la population de l'étude selon l'âge

L'âge moyen de notre population est de  $40,17 \pm 11,87$  ans avec des extrêmes allant de 16 à 70 ans.

La répartition de notre population selon l'âge et le sexe est résumée dans le tableau 6.

**Tableau 6 : Répartition de la population selon le sexe et la tranche d'âge**

Tranche d'âge	nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
<b>A≤20 ans</b>	7	5,7	4	6,35	3	5
<b>20≤A≤30 ans</b>	19	15,4	8	12,69	11	18,33
<b>30≤A≤40 ans</b>	42	34,1	28	44,44	14	23,33
<b>40≤A≤50 ans</b>	31	25,2	12	19,04	19	31,66
<b>50≤A≤60 ans</b>	17	13,8	8	12,69	9	15
<b>A≥60 ans</b>	7	5,7	3	4,76	4	6,66
<b>Total</b>	123	100%	63	100%	60	100%



**Figure 18 répartition de la population selon le sexe et les tranches d'âge**

### 1.3 Répartition de la population selon le lieu de résidence

Notre population est majoritairement originaire de la commune de Béjaia : 75 patients (61%), 16 patients sont originaires d'Akbou (13%), 9 patients de Kherrata (7,3%), 6 patients de Sidi Aich et de Tichy (4,9%), 5 patients d'Amizour (4,1%), 2 patients d'Aokas (1,6%) et 1 de Souk el thnin (0,8%).

Nous avons noté 3 patients hors la wilaya de Béjaia, il s'agit de 2 patients originaires de Jijel et 1 patient de Bouira.

La répartition selon la région est résumée dans le tableau 7.

**Tableau 7 : Répartition de la population selon le lieu de résidence**

<b>Origine</b>	<b>nombre</b>	<b>%</b>
<b>Bejaïa ville</b>	75	61%
<b>AKBOU</b>	16	13%
<b>SIDI AICH</b>	6	4,9%
<b>AOKAS</b>	2	1,6%
<b>KHERRATA</b>	9	7,3%
<b>SOUK ELTHNIN</b>	1	0,8%
<b>TICHY</b>	6	4,9%
<b>AMIZOUR</b>	5	4,1%
<b>BOUIRA</b>	1	0,8%
<b>JIJEL</b>	2	1,6%

#### 1.4 Répartition de la population selon la consommation du tabac

La consommation du tabac est retrouvée chez 21,1% des patients, 61% non tabagique et 17,9% avaient déclaré un sevrage tabagique depuis plus de 3 ans.

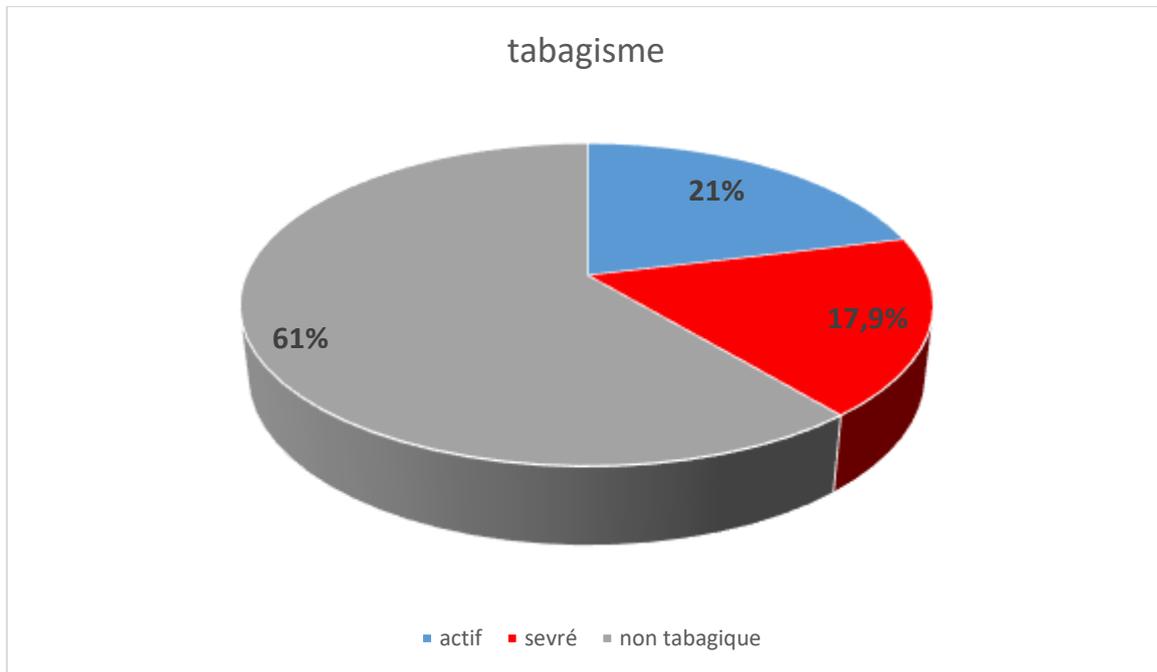


Figure 19: Répartition de la population selon la consommation du tabac

### 1.5 Répartition de la population selon la consommation d'alcool

La consommation d'Alcool est retrouvée chez 12 patients.

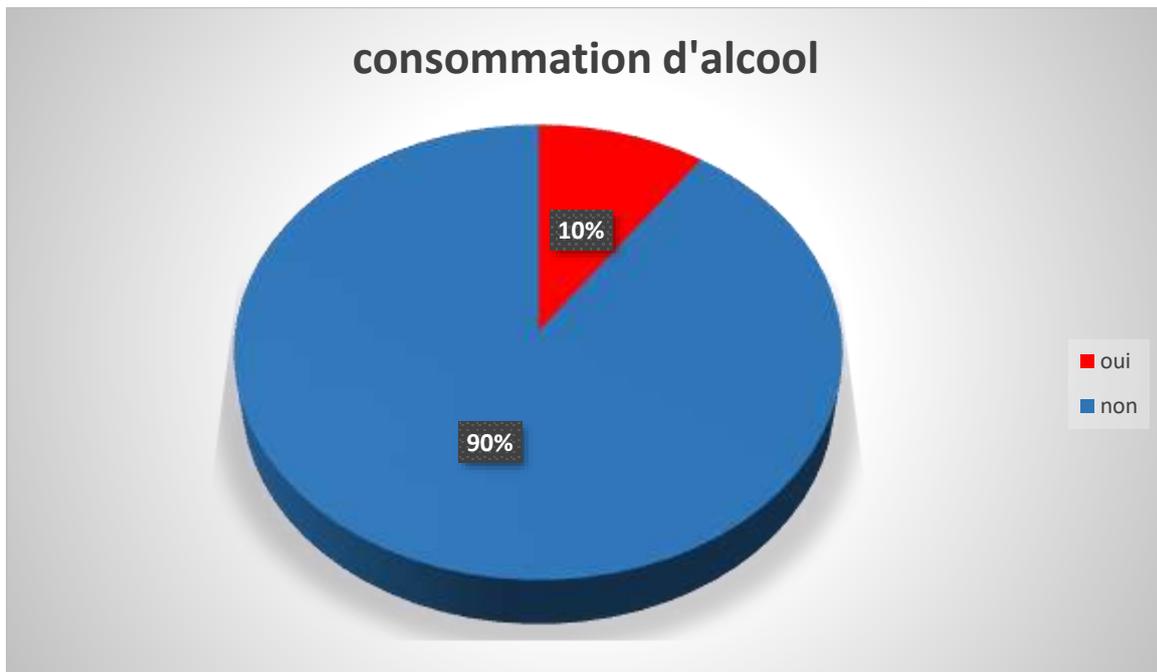


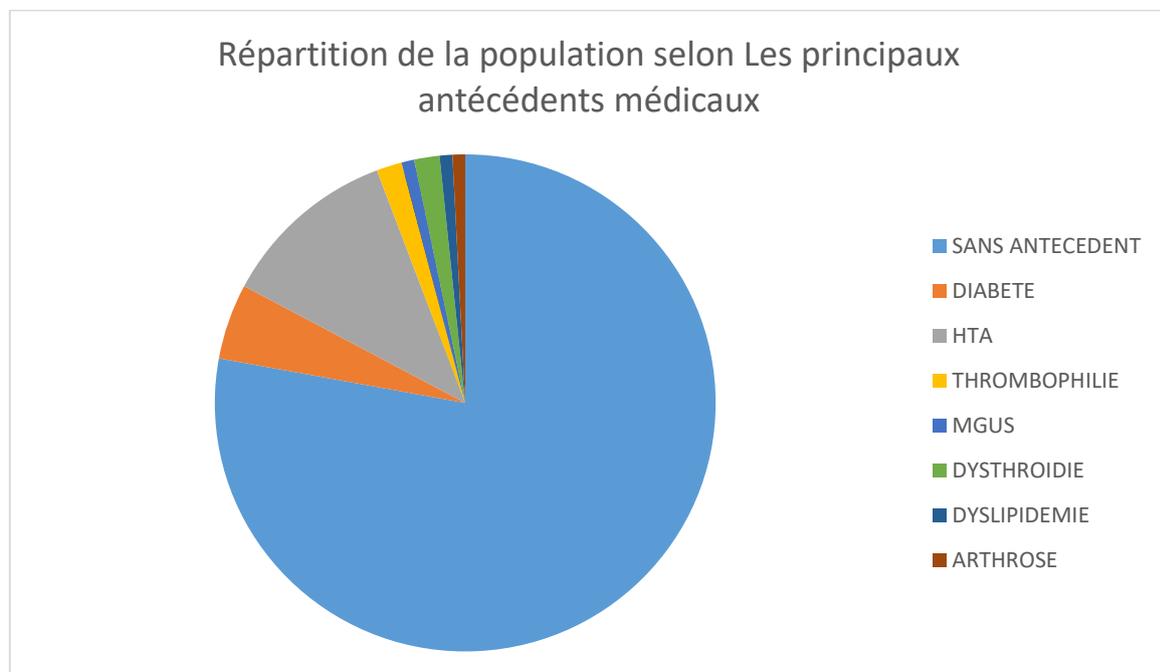
figure 20 : Répartition de la population selon la consommation d'alcool

### 1.6 Répartition de la population selon les principaux antécédents médicaux

Dans notre population, nous avons enregistré 6 cas de diabète, 14 cas d'hypertension artérielle, deux cas de thrombophilies constitutionnelles, deux cas de dysthyroïdie, un cas de dyslipidémie et un cas d'arthrose.

**Tableau 8: Répartition de la population selon les principaux antécédents médicaux**

Antécédents	Nombre	%
Diabète	6	4,9%
HTA	14	11,4%
Thrombophilie	2	1,6%
MGUS	1	0,8%
Dysthyroïdie	2	1,6%
Dyslipidémie	1	0,8%
Arthrose	1	0,8%
Sans antécédents	95	77,2%



**Figure 21 : Répartition de la population selon les principaux antécédents médicaux**

### 1.7 Répartition de la population selon les ATCDS familiaux de Behçet, les aphtoses familiales et la consanguinité

Dans notre population, nous avons enregistré 9 cas de Behçet familial soit 7,3%, la notion de consanguinité a été noté chez deux patients.

Le typage HLA B51 effectué chez 3 patients, est positif chez un patient.

Les aphtoses familiales sont notés chez 44 patients soit 35,77%, la notion de consanguinité a été noté chez 6 patients.

L'HLA B51 est recherché chez 14 patients revenant positif chez un patient.

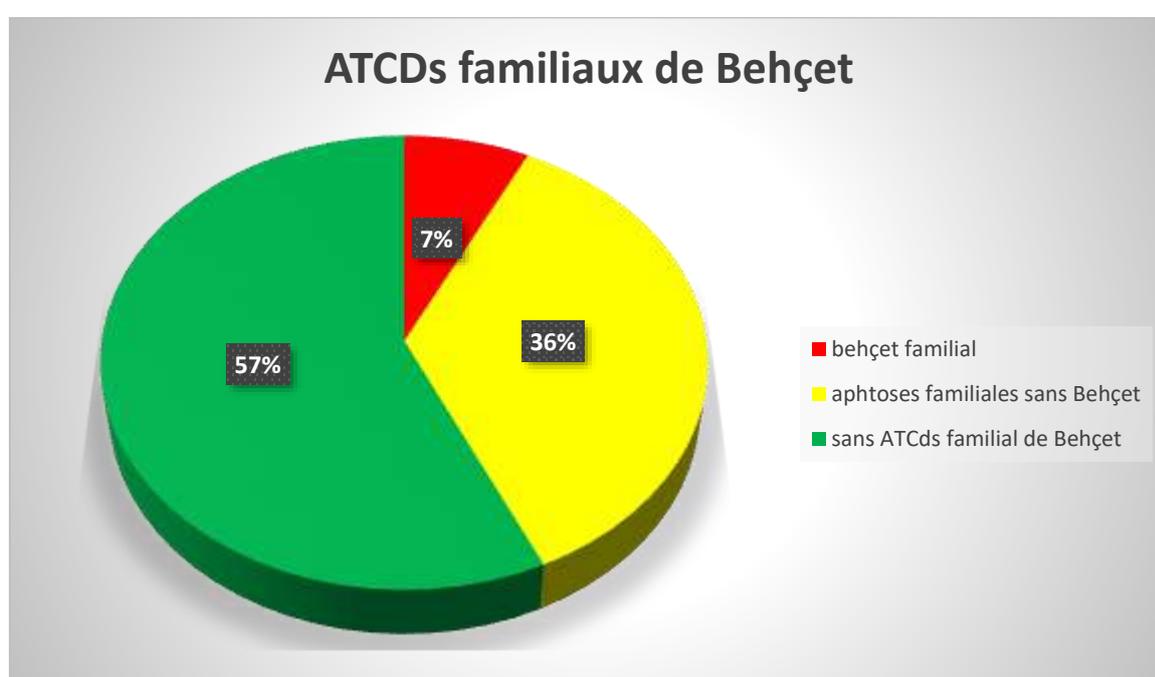


Figure 22 : Antécédents familiaux de maladie de Behçet

## 2. Aspects cliniques de la maladie de behçet

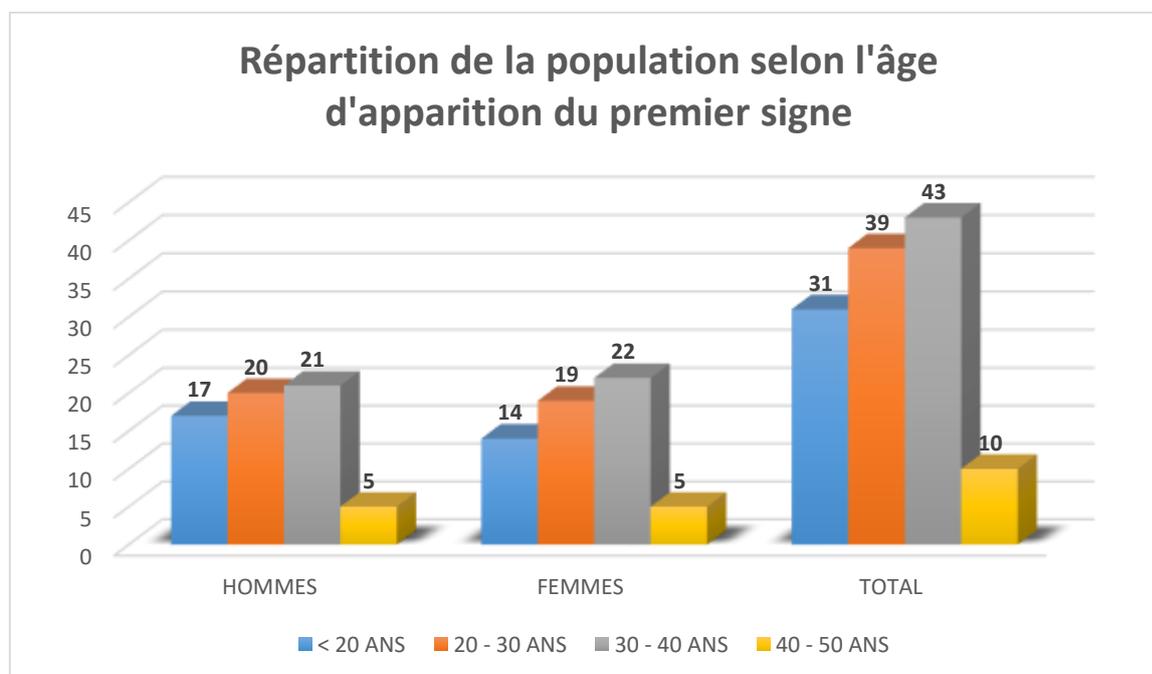
### 2.1 Répartition de la population selon l'âge de début de la symptomatologie

L'âge de début de la première symptomatologie évocatrice de la maladie de Behçet varie d'un patient à un autre avec un minimum de 04 ans et un maximum de 49 ans. La moyenne est de  $27,91 \pm 09,90$  ans.

La répartition selon l'âge d'apparition du premier signe et le sexe est représenté par la tableau 9.

**Tableau 9: Répartition de la population selon l'âge de début de la symptomatologie**

Tranche d'âge ans	nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
A≤20 ans	31	25,2	17	26,98	14	23,33
20≤A≤30 ans	39	31,7	20	31,74	19	31,66
30≤A≤40 ans	43	35	21	33,33	22	36,66
40≤A≤50 ans	10	8,1	5	7,93	5	8,33
<b>Total</b>	<b>123</b>	<b>100%</b>	<b>63</b>	<b>100%</b>	<b>60</b>	<b>100%</b>



**Figure 23: Répartition de la population selon l'âge de début de la symptomatologie**

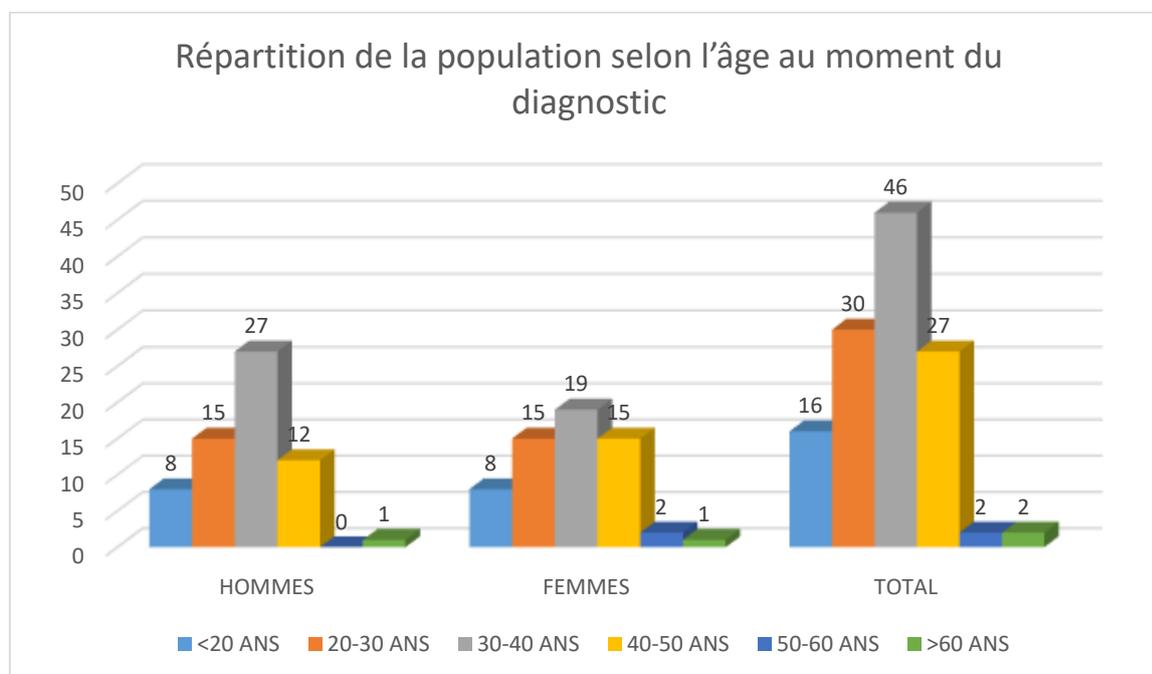
## 2.2 Répartition de la population selon l'âge au moment du diagnostic

L'âge au moment du diagnostic de la maladie de Behçet varie d'un patient à un autre avec un minimum de 13 ans et un maximum de 69 ans. La moyenne est de  $33,62 \pm 10,72$  ans.

La répartition selon l'âge d'apparition du premier signe et le sexe est représenté par la tableau 10.

**Tableau 10 : Répartition de la population selon l'âge au moment du diagnostic**

Tranche d'âge ans	nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
<b>A≤20 ans</b>	16	13	8	12,6	8	13,33
<b>20≤A≤30 ans</b>	30	24,4	15	23,8	15	25
<b>30≤A≤40 ans</b>	46	37,4	27	42,8	19	31,66
<b>40≤A≤50 ans</b>	27	22	12	19	15	25
<b>50≤A≤60 ans</b>	2	1,6	0	0	2	3,33
<b>&gt;60 ans</b>	2	1,6	1	1,6	1	1,66
<b>Total</b>	123	100%	63	100%	60	100%



**Figure 24 : Répartition de la population selon l'âge au moment du diagnostic**

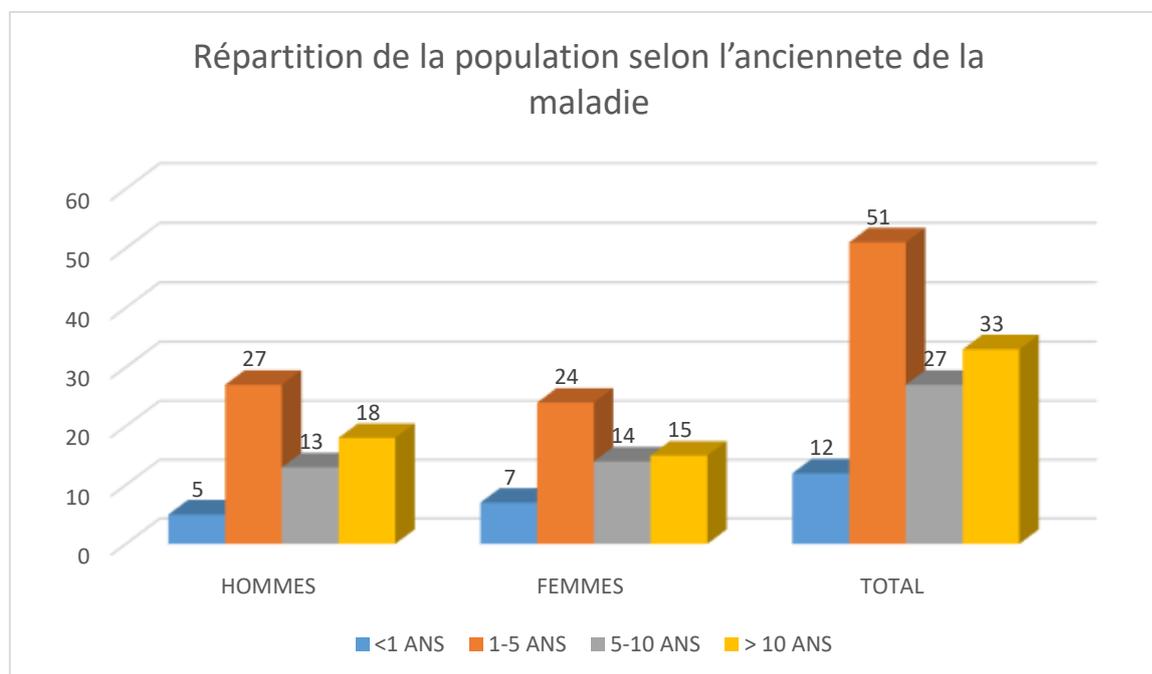
### 2.3 Répartition de la population selon l'ancienneté de la maladie

L'ancienneté de la maladie de Behçet est variable de moins de 1 an chez 12 patients à plus de 10 ans chez 33 patients.

La répartition selon l'ancienneté de la pathologie est résumée dans le tableau 11.

**Tableau 11 : Répartition de la population selon l'ancienneté de la maladie**

Ancienneté	nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
<b>A≤1 ans</b>	12	9,8	5	7,93	7	11,66
<b>1≤A≤5 ans</b>	51	41,5	27	42,85	24	40
<b>5≤A≤10 ans</b>	27	22	13	20,63	14	23,33
<b>&gt;10 ans</b>	33	26,8	18	28,57	15	25
<b>Total</b>	123	100%	63	100%	60	100%



**Figure 25 : Répartition de la population selon l'ancienneté de la maladie**

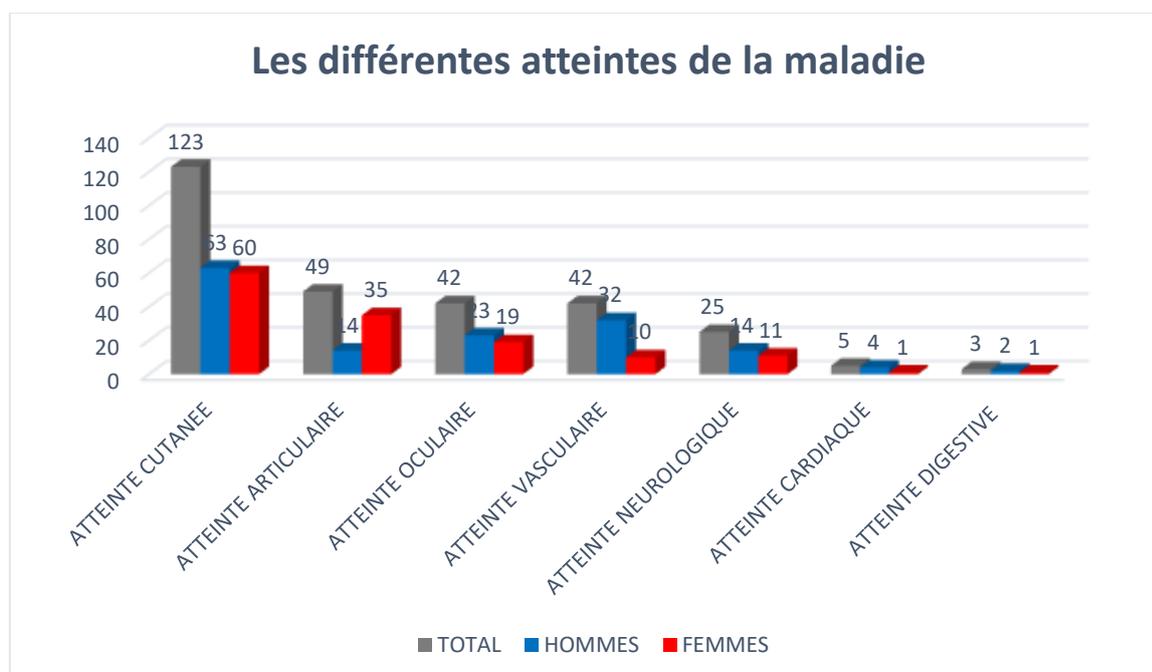
## 2.4 Les atteintes cliniques

L'atteinte cutanéomuqueuse est retrouvée chez tous nos patients soit 100%, suivie de l'atteinte articulaire chez 49 patients soit 39,8%, puis l'atteinte oculaire et vasculaire chez 42 patients chacune soit 34,1%, l'atteinte neurologique chez 25 patients soit 20,3%.

L'atteinte cardiaque est présente chez 5 patients soit 4,1% et 3 patients présentent une atteinte digestive soit 2,43%. Nous n'avons noté aucune atteinte pulmonaire.

**Tableau 12 : Les différentes atteintes de la maladie de Behçet**

Atteinte	nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
<b>Cutanéomuqueuse</b>	123	100	63	100	60	100
<b>Articulaire</b>	49	39,8	14	22,22	35	60
<b>Oculaire</b>	42	34,1	23	36,6	19	31,66
<b>Vasculaire</b>	42	34,1	32	50,79	10	16,66
<b>Neurologique</b>	25	20,3	14	22,22	11	18,33
<b>Cardiaque</b>	5	4,1	4	6,34	1	1,66
<b>Digestive</b>	3	2,43	2	3,17	1	1,66



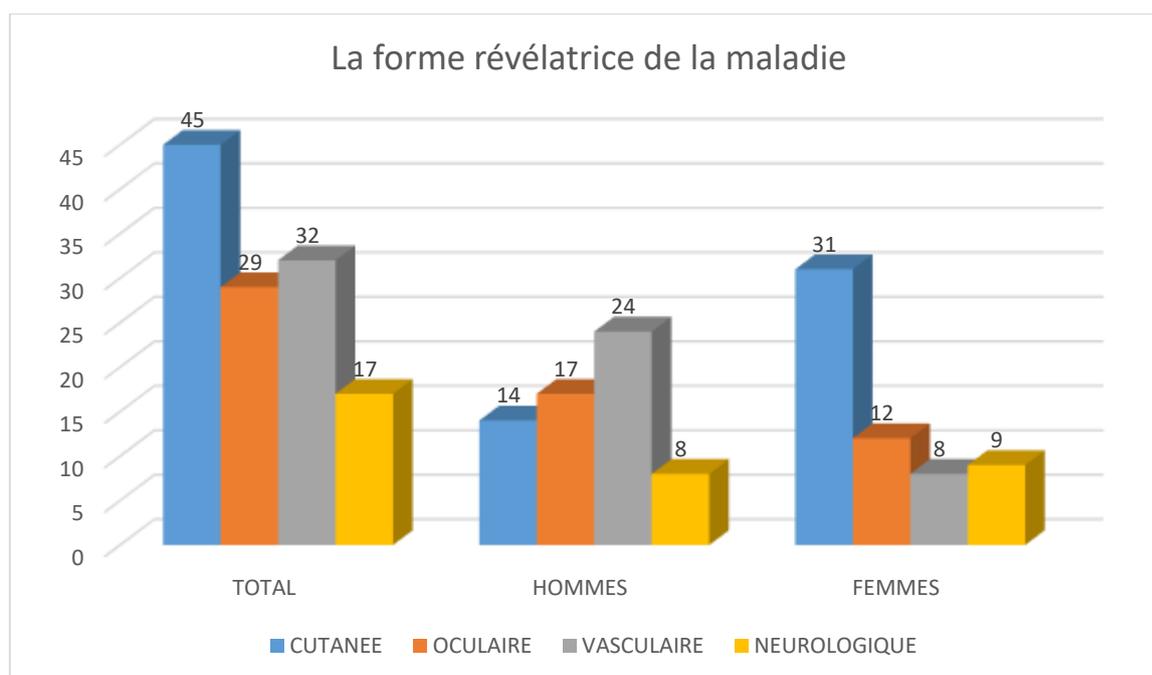
**Figure 26: Les différentes atteintes de la maladie**

## 2.5 La forme révélatrice de la maladie

La forme révélatrice est cutanéomuqueuse chez 45 patients, vasculaire chez 32 patients, oculaire chez 29 patients et neurologique chez 17 patients.

**Tableau 13: la forme révélatrice de la maladie**

Forme révélatrice	nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
Cutanéomuqueuse	45	36,6	14	22,22	31	51,66
Vasculaire	32	26	24	38,09	8	13,33
Oculaire	29	23,6	17	26,98	12	20
Neurologique	17	13,8	8	12,69	9	15
<b>TOTAL</b>	<b>123</b>	<b>100</b>	<b>63</b>	<b>100</b>	<b>60</b>	<b>100</b>



**Figure 27: la forme révélatrice de la maladie**

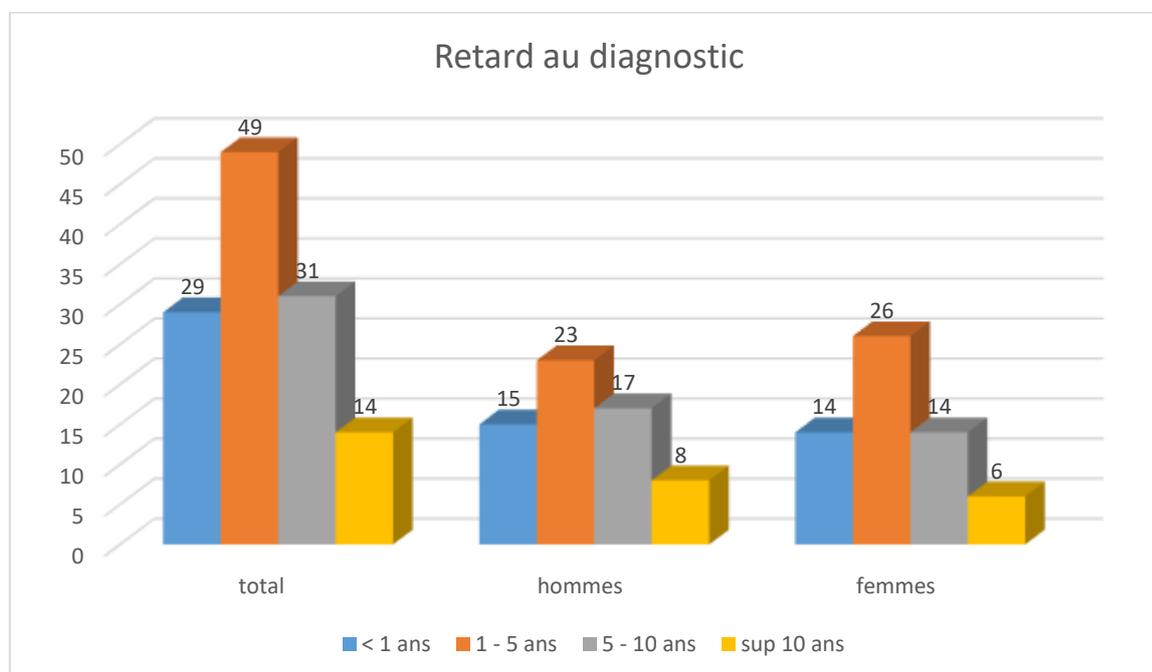
## 2.6 Le retard au diagnostic

Le retard au diagnostic est évalué du premier signe de la pathologie au moment du diagnostic, la moyenne du retard dans notre série est de 05,84 ± 06,84 ans avec des extrêmes allant de quelques mois à plus de 30 ans.

Les différentes périodes sont classées selon des intervalles comme représenté dans le tableau ci-dessous<sup>14</sup>.

**Tableau 14 : Le Retard au diagnostic**

Retard au diagnostic	au nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
< 1 an	29	23,6	15	23,8	14	23,33
1 – 5 ans	49	39,8	23	36,5	26	43,33
5 – 10 ans	31	25,2	17	26,98	14	23,33
Sup a 10 ANS	14	11,4	8	12,69	6	10
<b>TOTAL</b>	<b>123</b>	<b>100</b>	<b>63</b>	<b>100</b>	<b>60</b>	<b>100</b>



**Figure 28 : Retard au diagnostic**

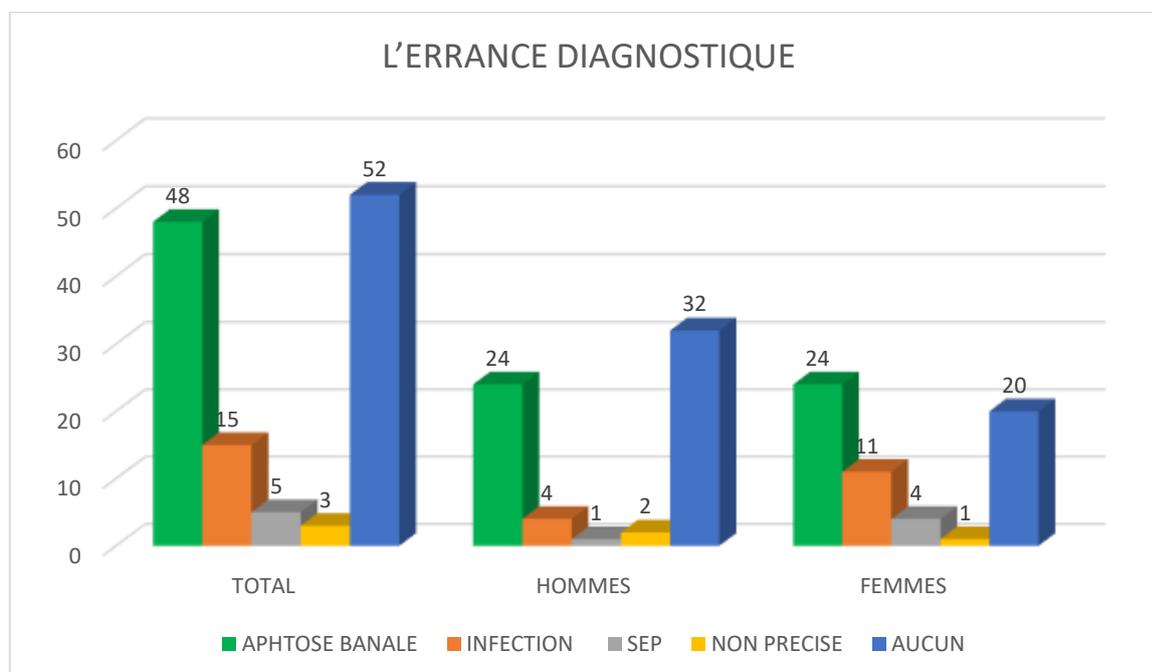
## 2.7 L'errance diagnostique

Le retard au diagnostic est associé à l'errance diagnostique chez 71 patients. Les principaux diagnostics évoqués sont l'aphtose banale chez 48 Patients, les infections chez 15 patients et la SEP chez 5 patients.

Chez 3 patients, le diagnostic évoqué avant la maladie de Behçet n'a pas été précisé.

**Tableau 15 : L'errance diagnostique**

Diagnostic alternatif	nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
Aphtose banale	48	39	24	38,09	24	40
Infections	15	12,2	4	6,34	11	18,33
SEP	5	4,1	1	1,58	4	6,66
Non précisé	3	2,4	2	3,17	1	1,16
Aucun	52	42,3	32	50,79	20	33,33
<b>TOTAL</b>	<b>123</b>	<b>100</b>	<b>63</b>	<b>100</b>	<b>60</b>	<b>100</b>



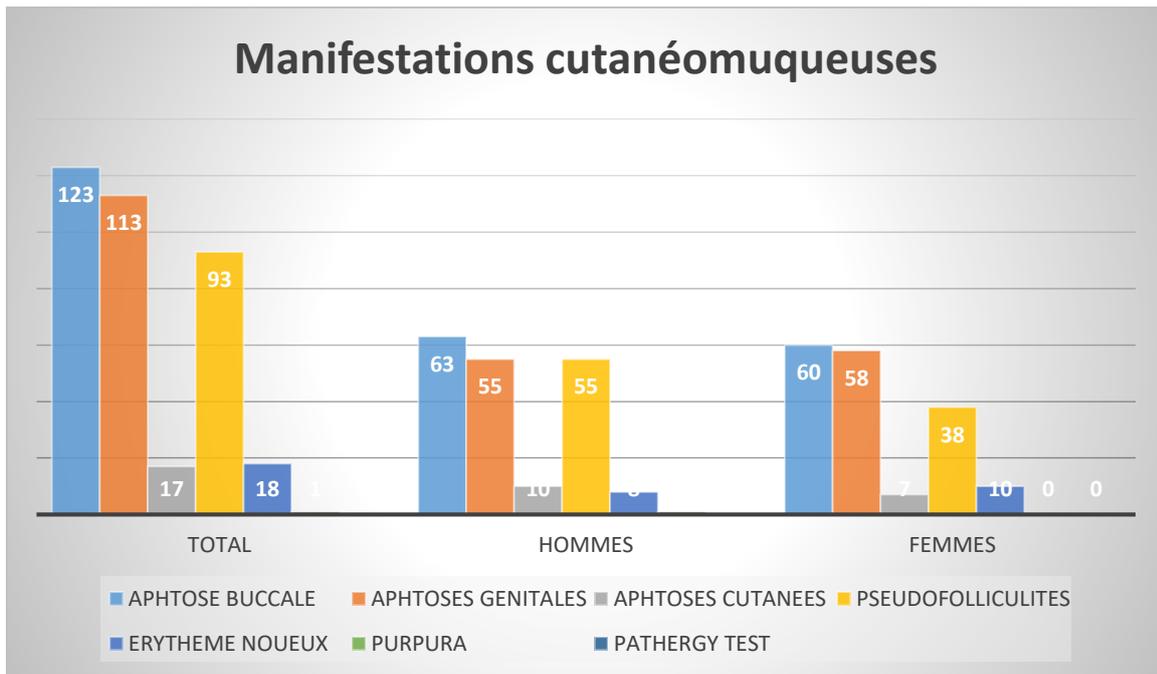
**Figure 29 : L'errance diagnostique**

## 2.8 Les manifestations cutanéomuqueuses

Les manifestations cutanéomuqueuses sont retrouvées chez tous les patients, elles sont représentées par les aphtoses buccales chez 100% des patients, les aphtoses génitales chez 113 patients, les aphtoses cutanées chez 17 patients, les pseudo folliculites chez 93 patients et l'érythème noueux chez 18 Patients. Le pathergy test est négatif chez l'ensemble des patients.

**Tableau 16 : Manifestations cutanéomuqueuses**

<b>Manifestations</b>	<b>nombre</b>	<b>%</b>	<b>Hommes</b>	<b>%</b>	<b>Femmes</b>	<b>%</b>
<b>cutanéomuqueuses</b>						
<b>Aphthoses buccales</b>	123	100	63	100	60	100
<b>Aphthoses génitales</b>	113	91,9	55	87,30	58	96,66
<b>Aphthoses cutanées</b>	17	13,8	10	15,87	7	11,66
<b>Pseudo folliculites</b>	93	75,6	55	87,30	38	63,33
<b>Erythème noueux</b>	18	14,6	8	12,69	10	16,66
<b>Pathergy test</b>	00	00	00	00	00	00
<b>Purpura</b>	1	0,8	1	1,58	00	00



**Figure 30 : Manifestations cutanéomuqueuses**



**Figure 31 : Aftose buccale chez un patient de la série**



**Figure 32 : Aftose buccale chez une patiente de la série**



Figure 33 : Aphthose génitale chez une patiente de la série



Figure 34 : Cicatrice d'aphthose génitale chez un patient de la série



Figure 35 : Le pathergy test effectué chez un patient de la série

## 2.9 Les manifestations oculaires

Les manifestations oculaires sont retrouvées chez 42 patients, elles sont représentées par une uvéite chez 37 patients, unilatérale chez 7 et bilatérale chez 30 patients.

L'uvéite est antérieure chez 19 patients, intermédiaire chez 17 patients et postérieure chez 8 patients. 12 patients avaient une panuvéites.

L'hypopion est objectivé chez 7 patients, le Tyndall chez 10 patients.

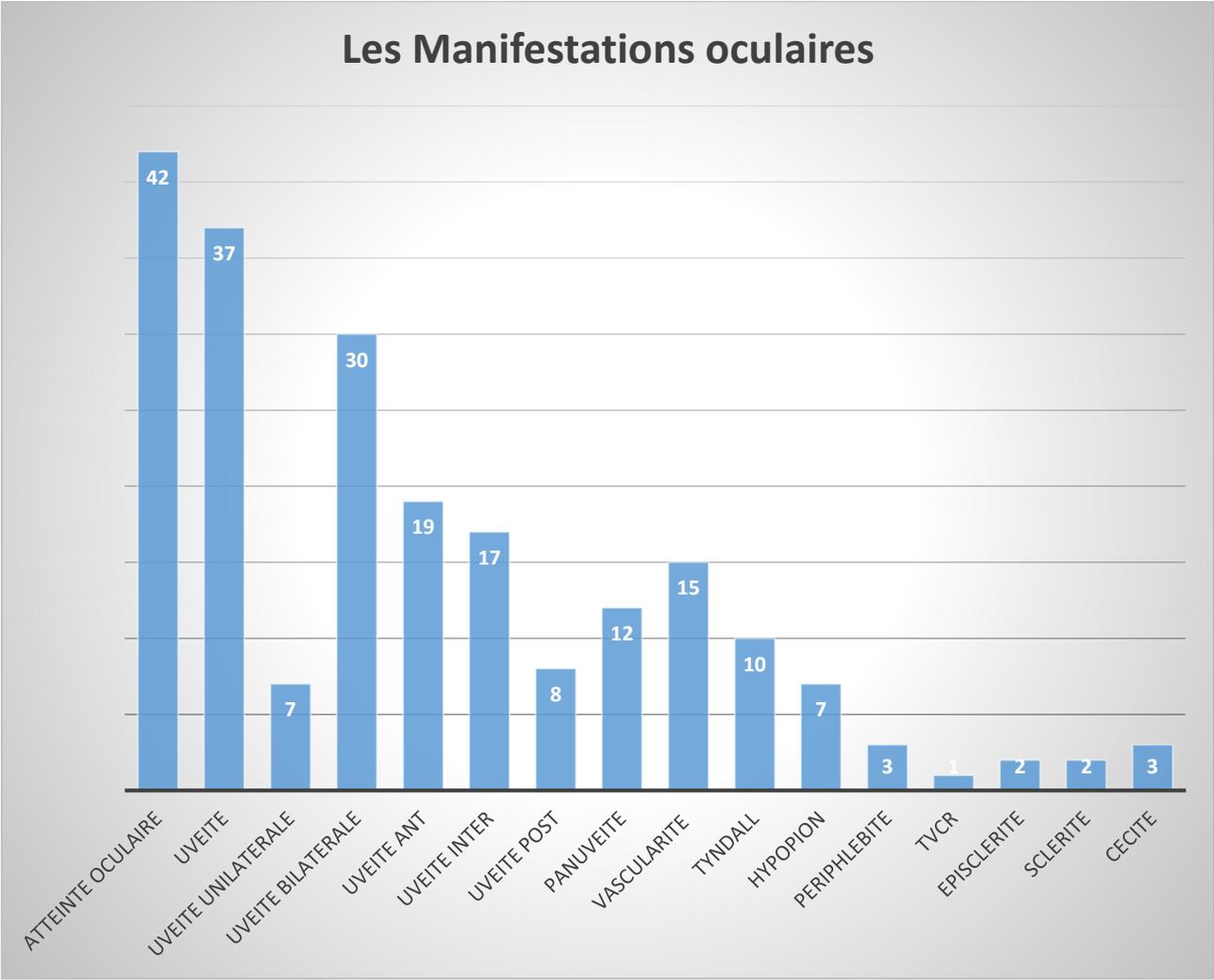
La vascularite rétinienne est retrouvée chez 15 patients, la périphlébite est objectivée chez 3 patients et la thrombose de la veine centrale de la rétine chez un patient.

L'épisclérite et la sclérite sont noté chez 2 patients chacune.

La cécité est notée chez 3 patients, elle est bilatérale chez 1 seule parmi les 3 et unilatérale chez les 2 autres. Les trois patients sont des hommes.

Tableau 17 : Les Manifestations oculaires

Manifestations oculaires	Nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
<b>Atteinte oculaire</b>	42	34,1	23	36,5	19	31,66
<b>Uvéites</b>	37	30,1	20	31,74	17	28,33
<b>Unilatérale</b>	7	5,7	1	1,58	6	10
<b>Bilatérale</b>	30	24,4	19	30,15	11	18,33
<b>Uvéite antérieure</b>	19	15,4	7	11,11	12	20
<b>Uvéite intermédiaire</b>	17	13,8	11	17,46	6	10
<b>Uvéite postérieure</b>	8	6,5	6	9,52	2	3,33
<b>Panuvéite</b>	12	9,8	9	14,28	3	5
<b>HYOPION</b>	7	5,7	5	7,93	2	3,33
<b>TYNDALL</b>	10	8,1	6	9,52	4	6,66
<b>VASCULARITE RETINIENNE</b>	15	12,2	12	19,04	3	5
<b>Périphlébite</b>	3	2,4	3	4,76	0	00
<b>Thrombose de la VCR</b>	1	0,8	1	1,53	0	00
<b>Sclérite</b>	2	1,62%	1	0,81%%	1	0,81%
<b>épisclérite</b>	2	1,62%	0	00%	2	1,62%
<b>Cécité</b>	3	2,4	3	4,76	0	00



**Figure 36: Les Manifestations oculaires**

## 2.10 Les manifestations cardio-vasculaires

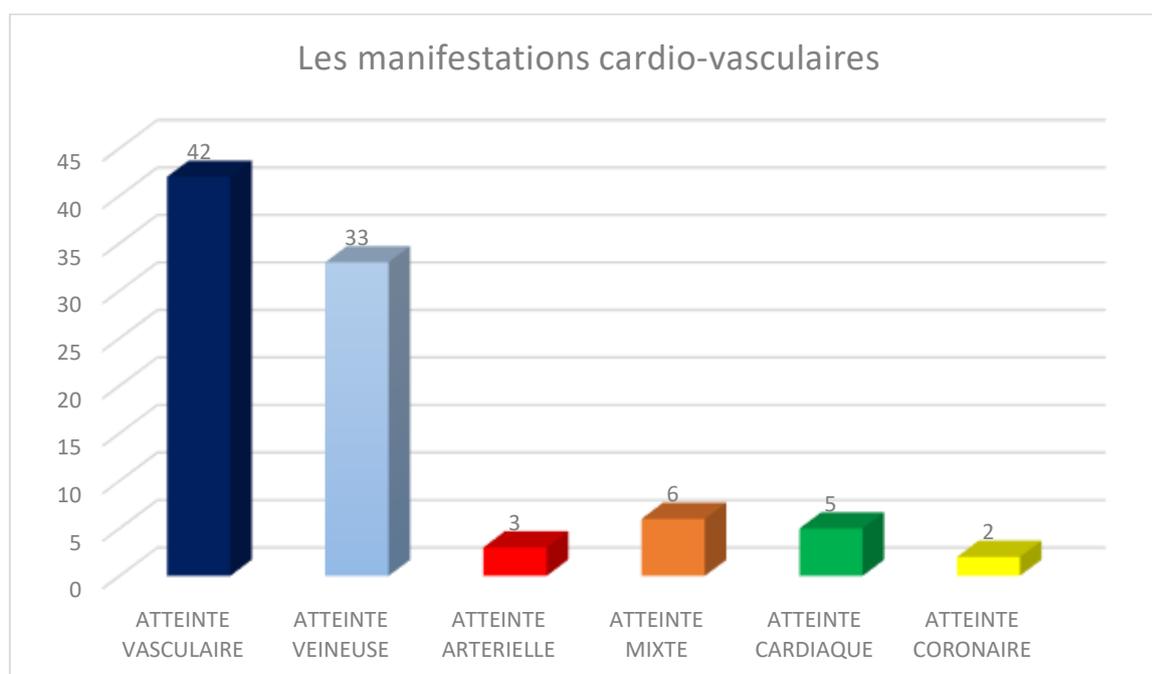
Les manifestations cardio vasculaires sont retrouvées chez 42 patients.

L'atteinte veineuse est notée chez 33 patients, l'atteinte artérielle chez 3 patients et 6 patients présentent une atteinte mixte artérielle et veineuse.

Parmi ces 42 patients, 5 avaient une atteinte cardiaque et 2 avaient une atteinte coronaire.

**Tableau 18: Les manifestations vasculaires**

Manifestations	nombre	%
Atteinte vasculaire	42	34,14
Atteinte veineuse	33	26,82
Atteinte artérielle	3	2,43
Atteinte mixte	6	4,84
Atteinte Cardiaque	5	4,06
Thrombose coronaire	2	1,62



**Figure 37: Les manifestations cardio-vasculaires**

## 2.11 Les manifestations neurologiques

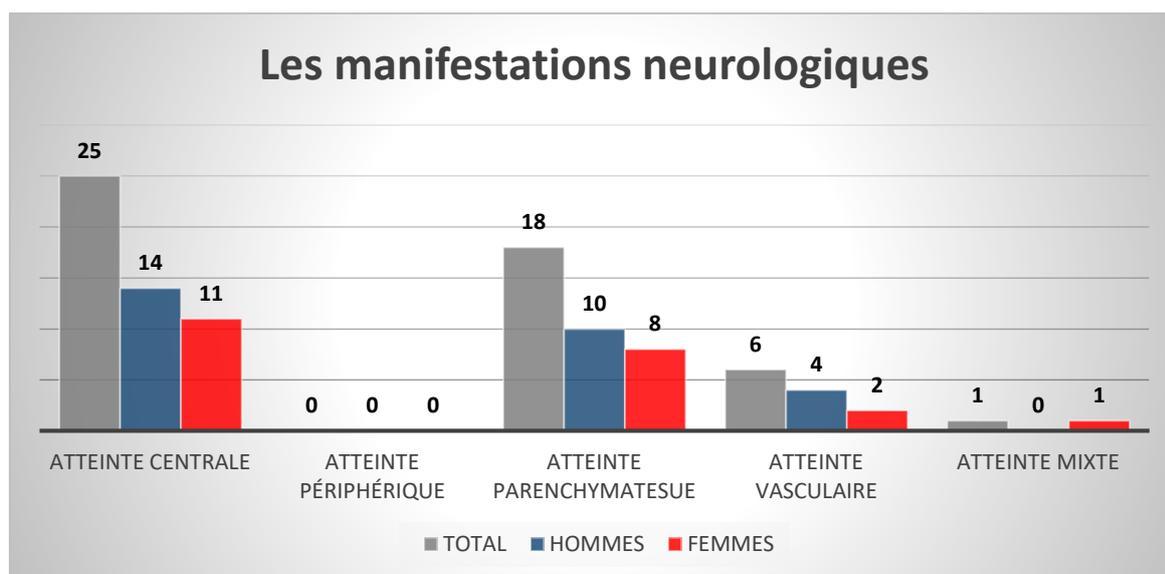
Les manifestations neurologiques sont retrouvées chez 25 patients dont 100% était une atteinte centrale, nous n'avons noté aucune atteinte périphérique.

L'atteinte était parenchymateuse chez 18 patients parmi lesquelles on note 3 cas d'atteinte médullaire, un cas de méningite lymphocytaire aseptique.

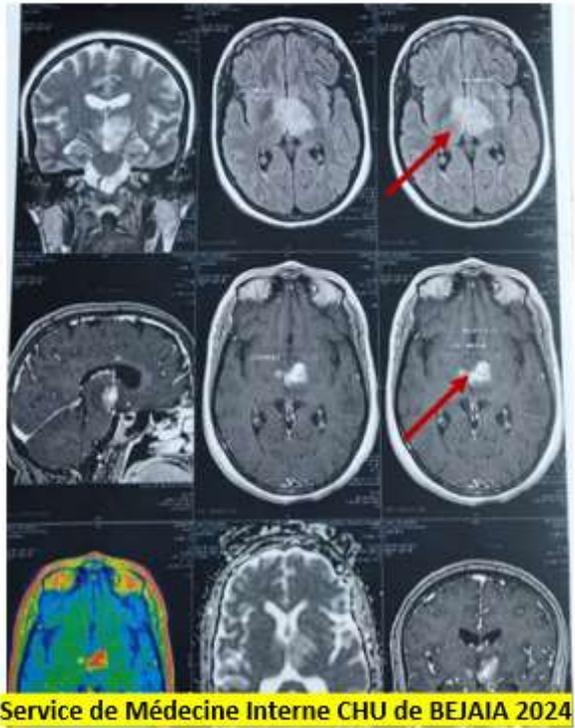
L'atteinte vasculaire est notée chez 6 patients, une patiente avait présenté l'association des deux atteintes.

**Tableau 19: Les manifestations neurologiques**

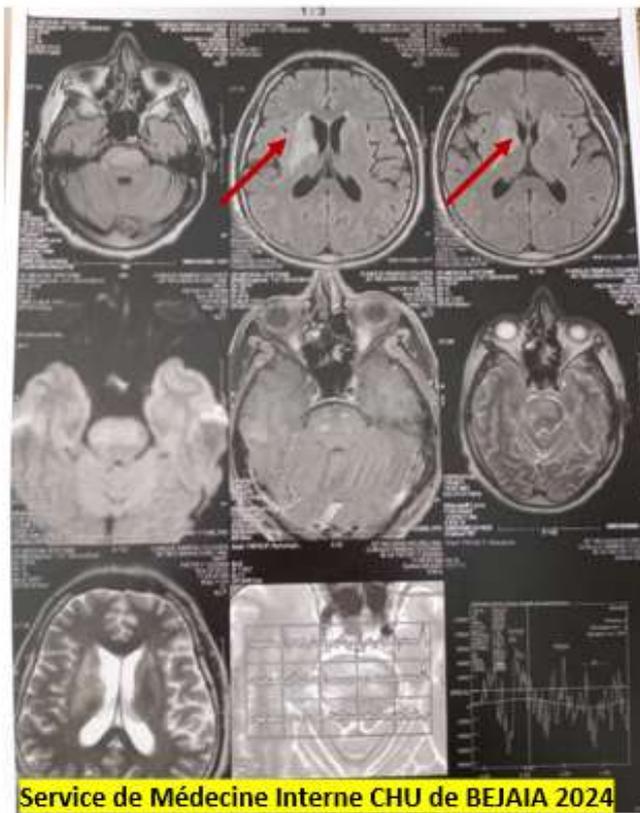
Manifestations neurologiques	nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
Atteinte centrale	25	20,3	14	22,22	11	18,33
Atteinte périphérique	00	00	00	00	00	00
Atteinte parenchymateuse	18	72	10	15,87	8	13,33
Atteinte vasculaire	6	24	4	6,34	2	3,33
Association des deux atteintes	1	0,81	00	00	1	1,66



**Figure 38: Les manifestations neurologique**



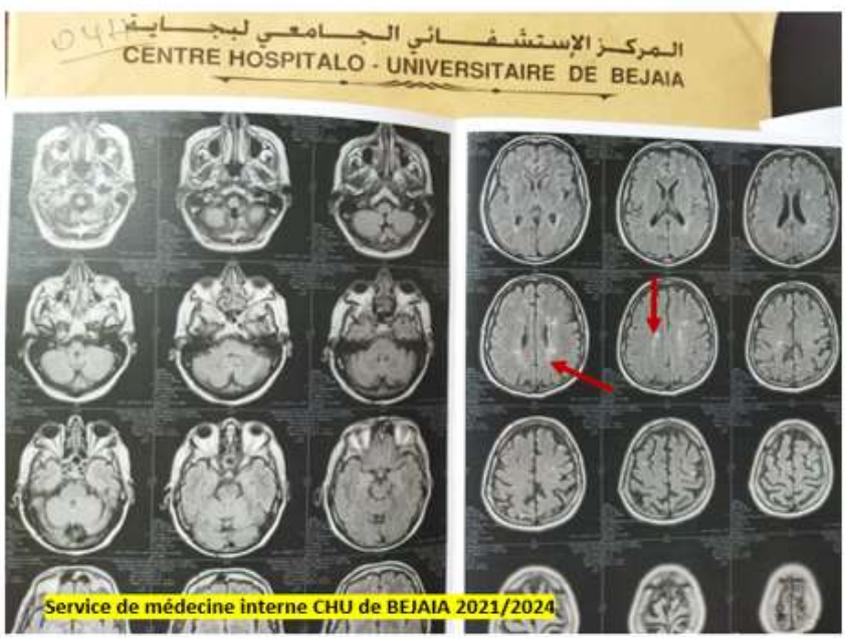
**Figure 39 : Image IRM cérébrale d'un patient de la série**  
Lésion capsulo thalamique révélatrice de la maladie de Behçet (Flèche)



**Figure 40 : Aspect IRM d'un patient de la série**  
Lésion en plage du tronc cérébral étendue vers la région para ventriculaire droite (Flèche)



**Figure 41 : image Angio IRM cérébrale d'un patient de la série**  
 Thrombose du sinus sigmoïde et sinus transverse gauche (Flèche) révélatrice de la maladie  
 de Behçet



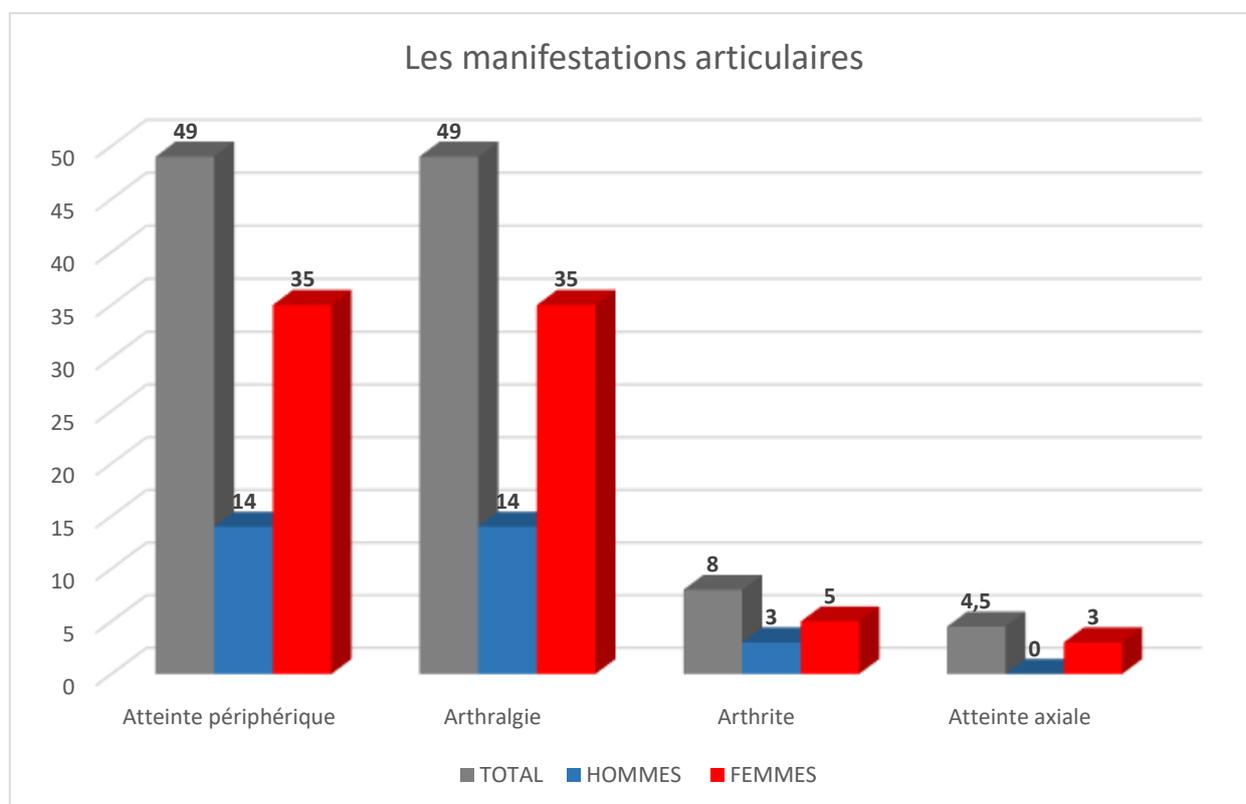
**Figure 42: Image IRM cérébrale d'un patient de la série**  
 Lésions démyélinisantes bilatérale de la substance blanche péri  
 ventriculaire, juxta et sous corticale (Flèche)

## 2.12 Les manifestations articulaires

Les manifestations articulaires sont retrouvées chez 49 patients.

**Tableau 20: Les manifestations articulaires**

Manifestations articulaires	nombre	%	Hommes (63)	%	Femmes (60)	%
<b>Atteinte périphérique</b>	<b>49</b>	<b>39,8</b>	<b>14</b>	<b>22,22</b>	<b>35</b>	<b>58,33</b>
<b>Arthralgie</b>	<b>49</b>	<b>39,8</b>	<b>14</b>	<b>22,22</b>	<b>35</b>	<b>58,33</b>
<b>Arthrite</b>	<b>8</b>	<b>16,32%</b>	<b>3</b>	<b>4,76</b>	<b>5</b>	<b>8,33</b>
<b>Atteinte axiale</b>	<b>3</b>	<b>6,12%</b>	<b>00</b>	<b>00</b>	<b>3</b>	<b>5</b>



**Figure 43: Les manifestations articulaires**

### 2.13 Les manifestations digestives

Les manifestations digestives sont retrouvées chez trois patients.

Un patient avait une fistule ano périnéale, une patiente avait une colite inflammatoire non spécifiques et un patient avait une iléite ulcéro congestive dont l'exploration avait révélé une tuberculose associée.



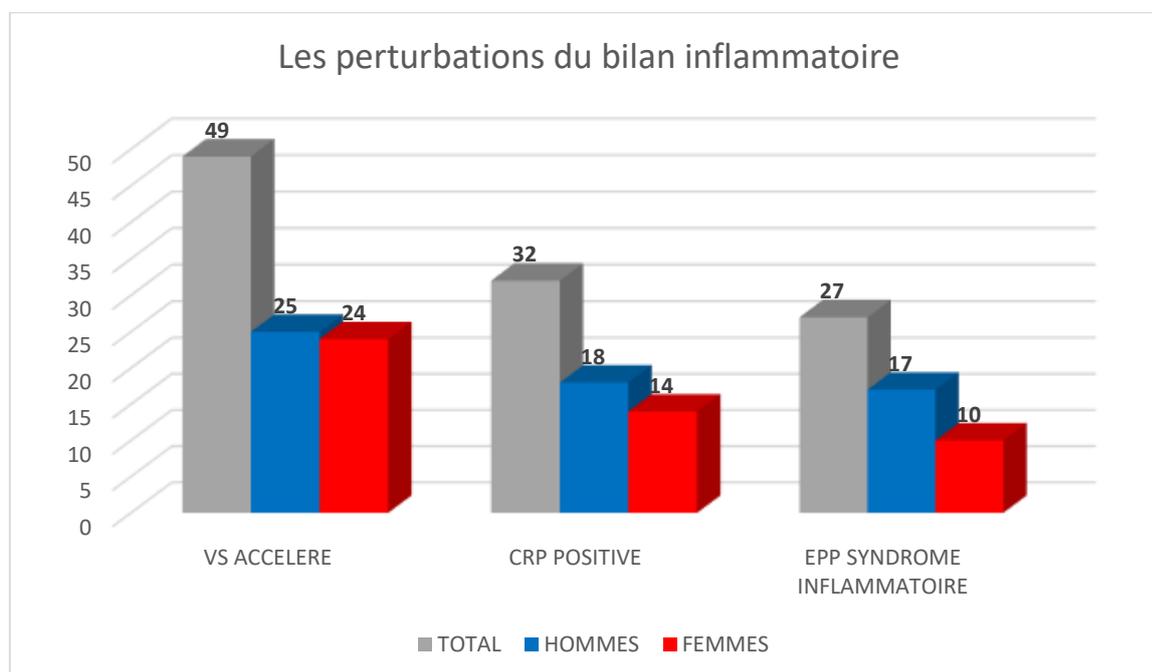
**Figure 44 : Aspect endoscopique d'une iléite ulcéro congestive chez un patient de la série**

### 3 Le bilan inflammatoire

Le bilan inflammatoire comporte la VS (> 20 mm chez l'Homme, > 30 mm chez la femme), la CRP et l'EPP. Les résultats sont résumés dans le tableau 21.

**Tableau 21: Le bilan inflammatoire**

Le bilan inflammatoire	nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
<b>VS positive</b>	<b>49</b>	<b>39,83</b>	<b>25</b>	<b>39,68</b>	<b>24</b>	<b>40</b>
<b>CRP positive</b>	<b>32</b>	<b>26</b>	<b>18</b>	<b>28,57</b>	<b>14</b>	<b>23,33</b>
<b>EPP (Syndrome inflammatoire)</b>	<b>27</b>	<b>21,95</b>	<b>17</b>	<b>26,98</b>	<b>10</b>	<b>16,66</b>
<b>Total</b>	<b>123</b>	<b>100</b>	<b>63</b>	<b>100</b>	<b>60</b>	<b>100</b>



**Figure 45 : Les perturbations du bilan inflammatoire**

#### 4 Le typage HLA B 51

Le typage HLA B 5 est réalisé chez 39 patients. Il est positif chez 15 patients.

Tableau 22: Le typage HLA B51

Test HLA B 51	nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
Positif	15	12,2	6	9,52	9	15
Négatif	24	19,5	11	17,46	13	21,66
Non réalisé	84	68,3	46	73,01	38	63,33
Total	123	100	63	100	60	100

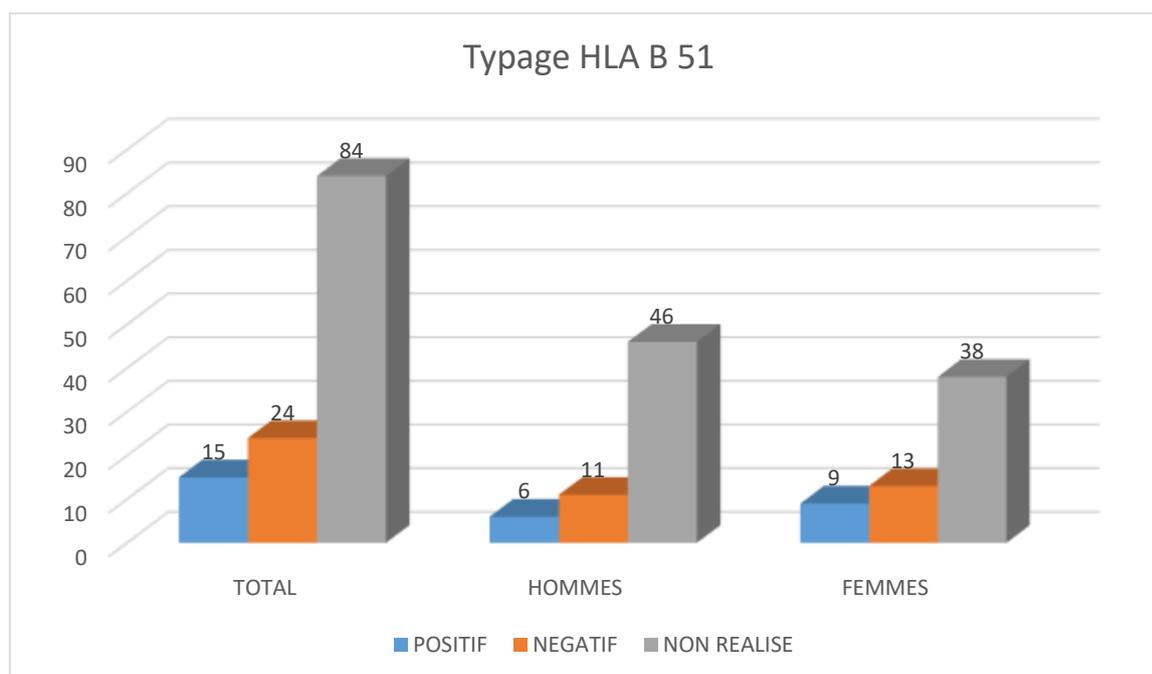


Figure 46 : Répartition de la population selon l'HLA B 51

## 5 Le profil thérapeutique

Plusieurs molécules sont instaurées pour la prise en charge de nos patients, en fonction du profil clinique et de l'évolutivité de la MB.

Tous nos patients étaient sous colchicine ; soit 100% des cas.

La corticothérapie systémiques a été instaurée chez 97 patients soit 78,9 %.

Les immunosuppresseurs utilisés chez nos patients sont le cyclophosphamide utilisé chez 23 patients soit 18,7 % et L'azathioprine prescrit chez 58 patients soit 47,2%.

La biothérapie type Adalimumab est utilisée chez 11 patients, soit 8,9 % ; qui avaient présenté une atteinte oculaire sévère type uvéite totale avec vascularite rétinienne.

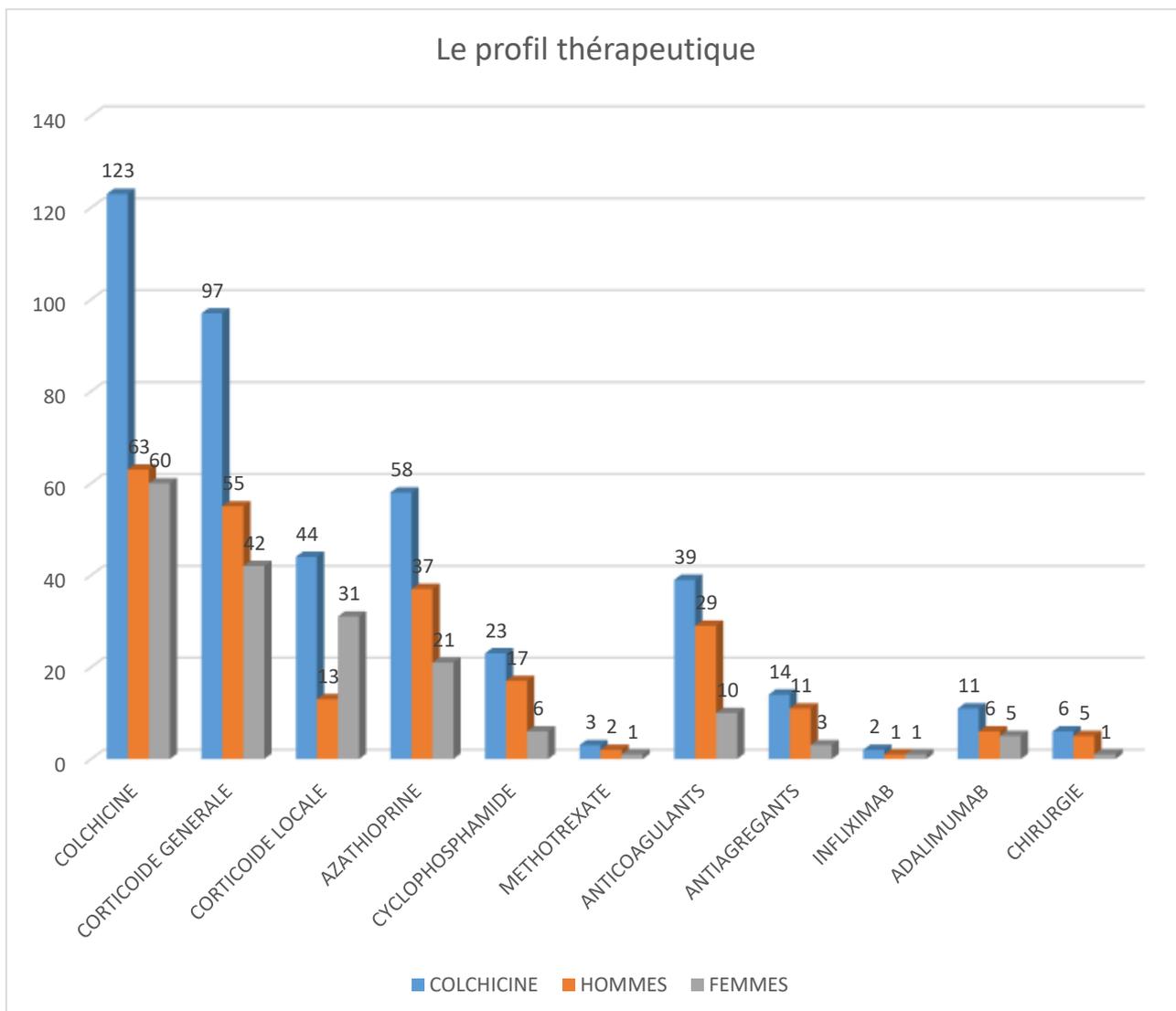
Les anticoagulants sont prescrits chez 39 patients soit 31,7 %, Les antiagrégants plaquettaires chez 14 patients, soit 11,4 %.

Nous avons eu recours à un traitement chirurgical chez 06 (4,87%) patients ayant présenté des anévrismes artériels.

Les différentes molécules prescrites chez nos patients sont détaillées dans le tableau 23.

**Tableau 23 : Le profil thérapeutique**

Traitement	nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
<b>Colchicine</b>	<b>123</b>	<b>100</b>	<b>63</b>	<b>100</b>	<b>60</b>	<b>100</b>
<b>Corticoïde</b>	<b>97</b>	<b>78,9</b>	<b>55</b>	<b>87,30</b>	<b>42</b>	<b>70</b>
<b>Corticoïde locale</b>	44	35,8	13	20,63	31	51,66
<b>Azathioprine</b>	58	47,2	37	58,73	21	35
<b>Cyclophosphamide</b>	23	18,7	17	26,98	6	10
<b>Methotrexate</b>	3	2,4	2	3,17	1	1,66
<b>Anticoagulant</b>	39	31,7	29	46,03	10	16,66
<b>Antiagrégant</b>	14	11,4	11	17,46	3	5
<b>Infliximab</b>	2	1,6	1	1,58	1	1,66
<b>Adalimumab</b>	11	8,9	6	9,52	5	8,33
<b>Chirurgie</b>	6	4,87	5	7,93	1	1,66



**Figure 47: Le profil thérapeutique**

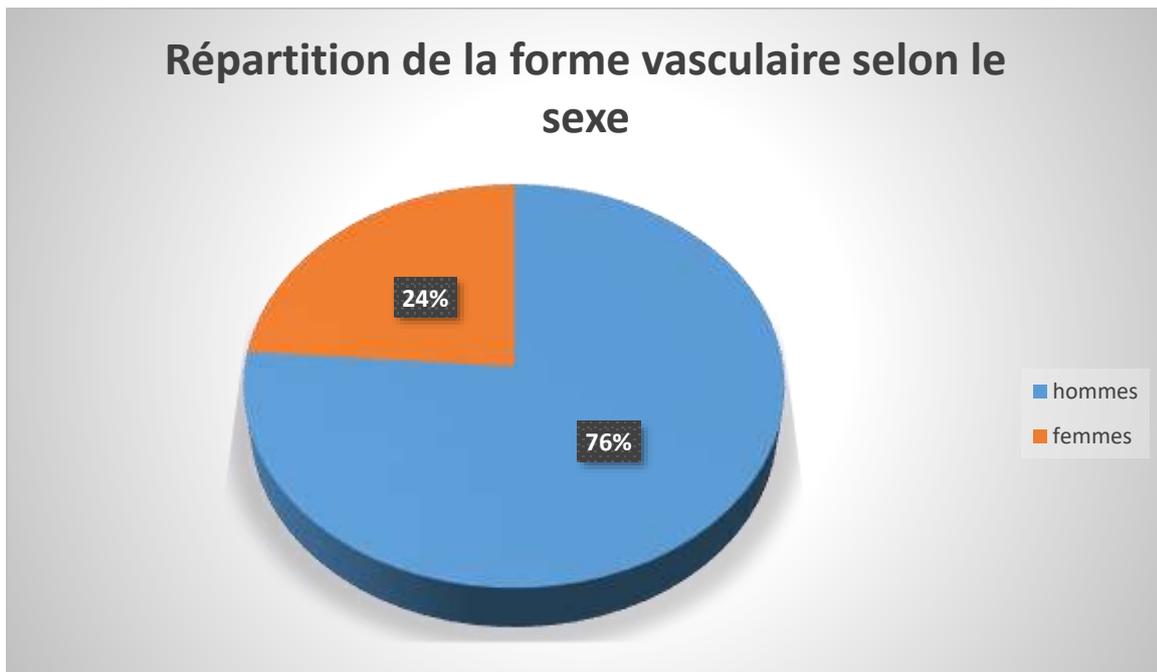
## 6 Les principales formes cliniques

### 6.1 La forme vasculaire de la maladie de Behçet

La forme vasculaire est retrouvée chez 42 patients.

#### 6.1.1 La répartition de la forme vasculaire selon le sexe

Le sexe ratio (H/F) de la forme vasculaire est de 3,2. Elle est notée chez 32 hommes et 10 femmes avec des pourcentages de 76,2% pour les hommes et 23,8% pour les femmes.



**Figure 48 : Répartition de la forme vasculaire selon le sexe**

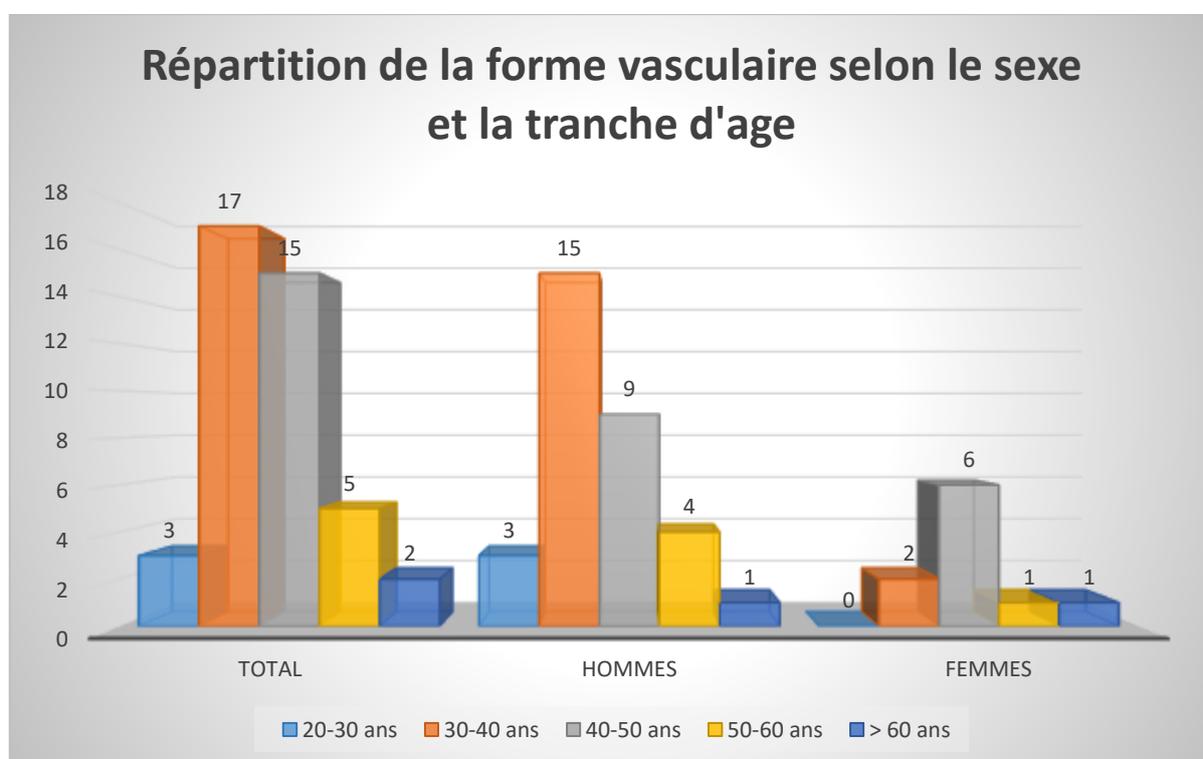
### 6.1.2 La forme vasculaire selon L'âge

L'âge moyen dans la forme vasculaire de la maladie de Behçet est de  $42,90 \pm 9,39$  ans avec des extrêmes de 22 ans aux 70 ans.

La répartition de notre population selon l'âge et le sexe est résumée dans le tableau 24.

**Tableau 24 : Répartition de la population selon l'âge et le sexe**

Tranche d'âge ans	nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
20≤A≤30 ans	3	7,1	3	9,37	0	0
30≤A≤40 ans	17	40,5	15	46,87	2	20
40≤A≤50 ans	15	35,7	9	28,12	6	60
50≤A≤60 ans	5	11,9	4	12,5	1	10
≥60 ans	2	4,8	1	3,12	1	10
<b>Total</b>	<b>42</b>	<b>100%</b>	<b>32</b>	<b>100</b>	<b>10</b>	<b>100</b>



**Figure 49 : Répartition de la forme vasculaire de la maladie de Behçet selon l'âge et le sexe**

### 6.1.3 La forme vasculaire selon Le type des atteintes

La forme vasculaire de la maladie de Behçet s'est présentée sous la forme d'une atteinte veineuse chez 33 patients, une atteinte artérielle chez 3 patients et 6 patients présentent une atteinte mixte artérielle et veineuse.

Parmi ces 42 patients, 5 avaient une atteinte cardiaque et 2 avaient une atteinte coronaire.

#### Les atteintes veineuses

L'atteinte veineuse est notée chez 39 patients, parmi lesquels l'atteinte mixte artérielle et veineuse est présente chez 6 patients.

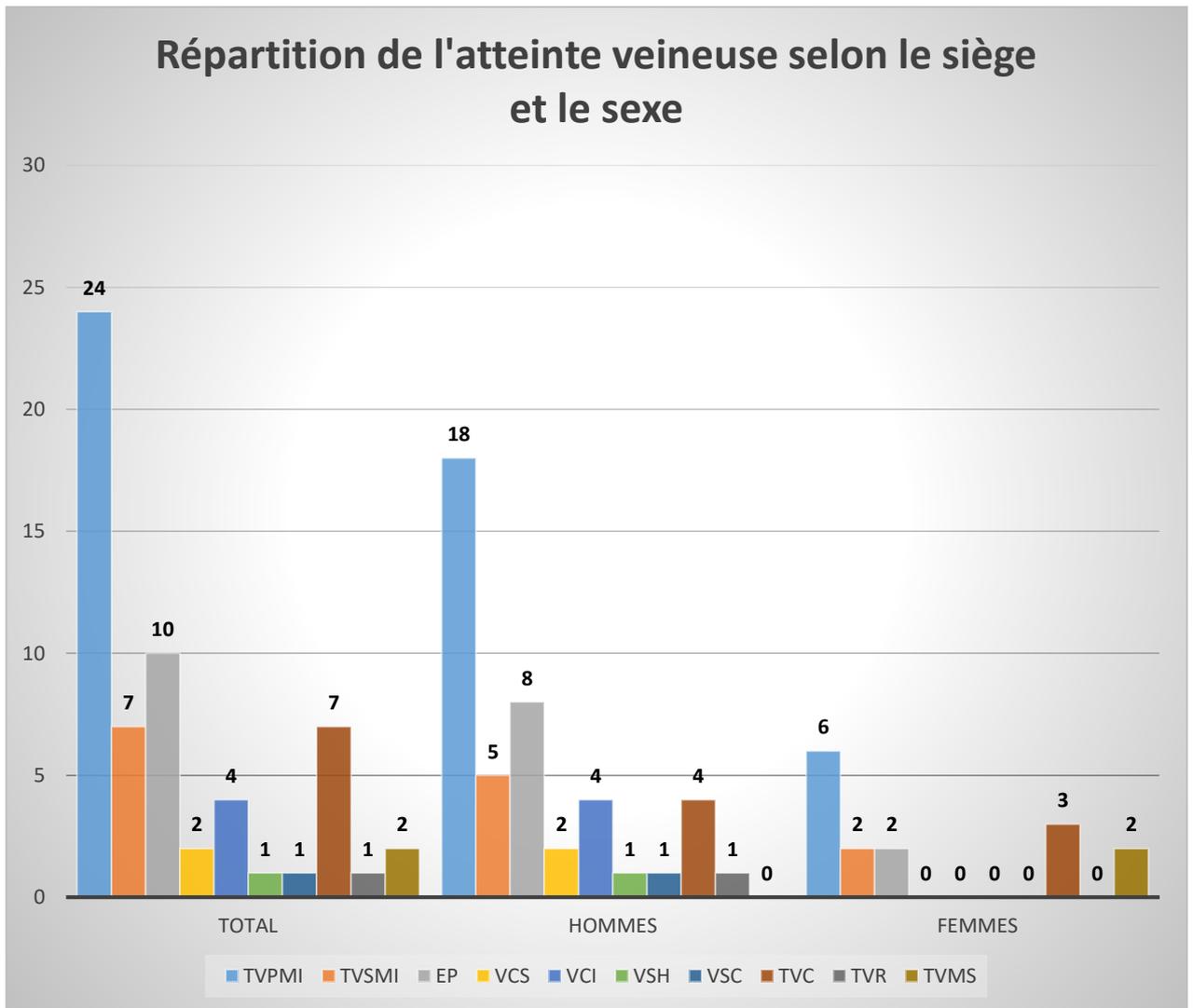
Elle touche les veines profondes des membres inférieurs chez 24 patients (57,1% des formes vasculaires et 19,51% de toute la série) et les veines superficielles des membres inférieurs chez 7 patients (16,7% des formes vasculaires et 5,67% de toute la série). L'embolie pulmonaire est retrouvée chez 10 patients (23,8% des formes vasculaires et 8,13% de toute la série).

Les thromboses du siège atypique sont représentées par : la thrombose veineuse cérébrale chez 7 patients, la thrombose de la veine cave inférieure dans 4 cas, la thrombose de la veine cave supérieure dans 2 cas, thrombose des veines sus hépatique chez 1 patient, la thrombose de la veine sous Clavière dans 1 cas, thrombose des membres supérieurs dans 2 cas et la thrombose de la veine rénale chez 1 patient.

Le tableau 25 résume les sièges de la pathologie veineuse selon le sexe.

**Tableau 25 : L'atteinte veineuse selon le siège et le sexe**

<b>L'atteinte vasculaire</b>	<b>Nombre</b>	<b>%</b>	<b>Hommes</b>	<b>%</b>	<b>Femmes</b>	<b>%</b>
	<b>(42)</b>		<b>(32)</b>		<b>(10)</b>	
<b>Thrombose profonde membres inférieurs</b>	24	57,1%	18	56,25%	6	60%
<b>Thrombose veineuse superficielle membres inférieurs</b>	07	16,7%	5	15,62%	2	20%
<b>Embolie pulmonaire</b>	10	23,8%	8	25%	2	20%
<b>Thrombose de la VCI</b>	4	9,5%	4	12,5%	0	00%
<b>Thrombose veines sus hépatiques</b>	1	2,4%	1	3,12%	0	00%
<b>Thrombose veine cave supérieure</b>	2	4,8%	2	6,25%	0	00%
<b>Thrombose Veine Sous Clavière</b>	1	2,8%	1	3,12%	0	00%
<b>Thrombose Veineuse Cérébrale</b>	7	16,66%	4	12,5%	3	30%
<b>Thrombose Veineuse Membres Supérieurs</b>	2	4,8%	0	00%	2	20%
<b>Thrombose de la Veine rénale</b>	1	2,4%	1	3,12%	0	00%



**Figure 50 : Répartition de l'atteinte veineuse selon le siège et le sexe**

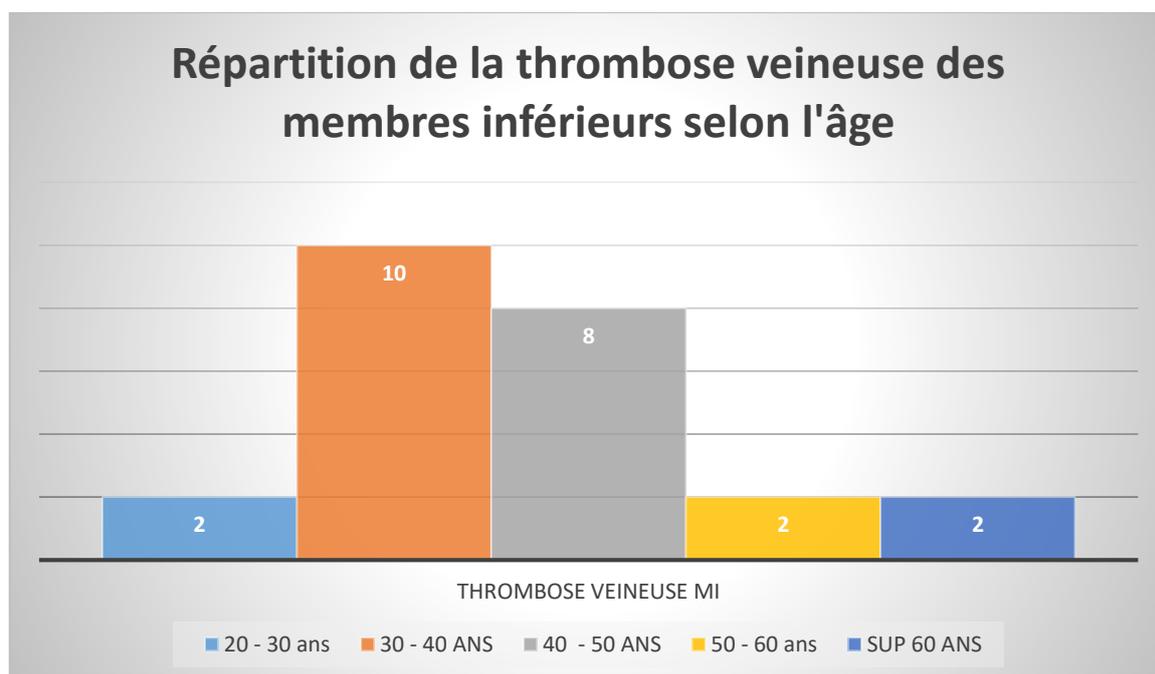
## Les thromboses veineuses profondes des membres inférieurs

### Les thromboses veineuses des membres inférieurs selon l'âge

La répartition des thromboses veineuses des membres inférieurs selon l'âge est résumée dans le tableau 26.

**Tableau 26 : Répartition de la thrombose veineuse des membres inférieurs selon l'âge**

Tranche d'âge ans	nombre	%
20≤A≤30 ans	2	8,33%
30≤A≤40 ans	10	41,66%
40≤A≤50 ans	8	33,33%
50≤A≤60 ans	2	8,33%
A≥60 ans	2	8,33%
<b>Total</b>	<b>24</b>	<b>100%</b>



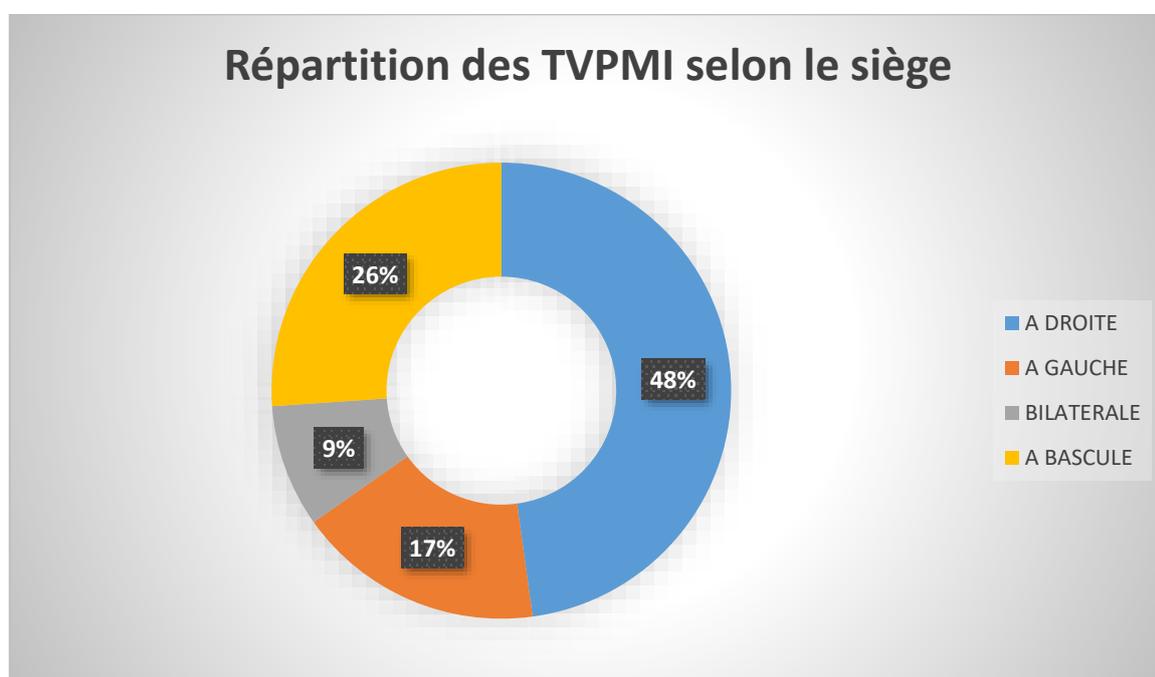
**Figure 51 : Répartition de la thrombose veineuse des membres inférieurs selon l'âge**

### Le siège de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs

Les thromboses veineuses profondes des membres inférieurs sont retrouvées chez 24 patients, elles sont à droite dans 11 cas, à gauche dans 4 cas, bilatérale chez 2 patients.

**Tableau 27 : Les différents sièges de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs**

L'atteinte veineuse	Nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
<b>profonde membres inférieurs</b>						
<b>A droite</b>	11	45,83	7	38,88	4	66,66
<b>A gauche</b>	5	20,83	4	22,22	1	16,66
<b>Bilatérale</b>	2	8,33	1	5,55	1	16,66
<b>A bascule</b>	6	25	6	33,33	0	00
<b>Total</b>	24	100	18	100	6	100



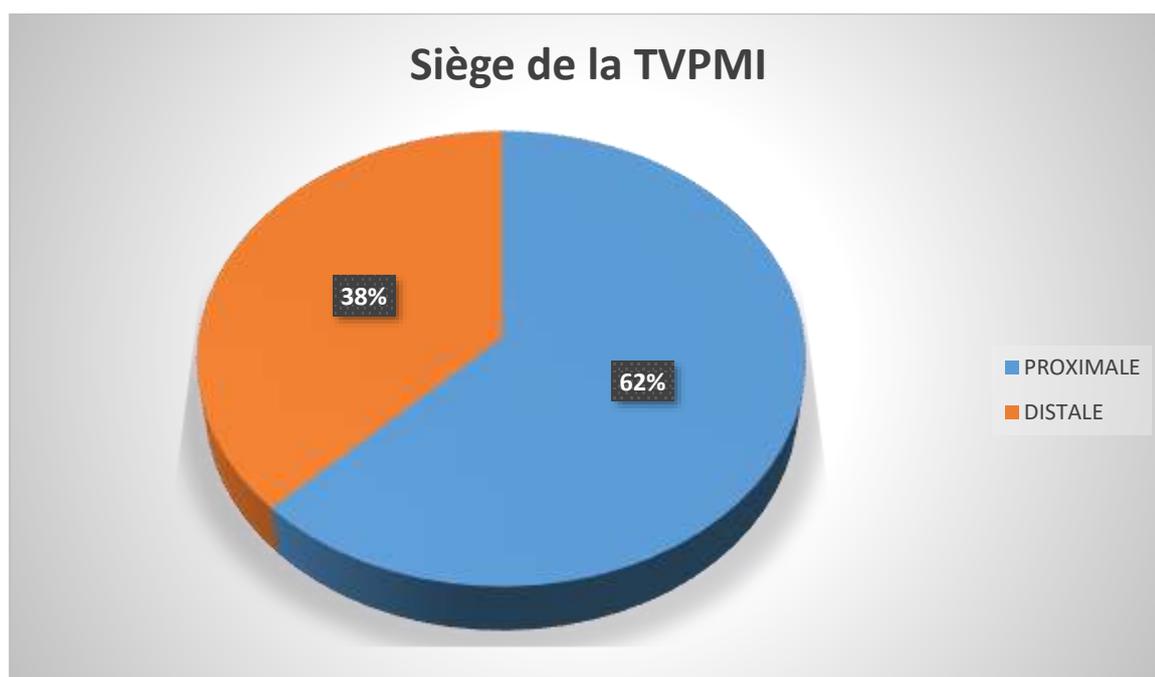
**Figure 52 : Répartition des cas de thrombose des membres inférieurs selon le siège**

## La répartition de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs en proximale et distale

La thrombose veineuse profonde des membres inférieurs est proximale chez 15 patients (62,5%) et distale chez 9 patients (37,5%).

**Tableau 28 : Répartition de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs selon le siège en proximale et distale**

L'atteinte veineuse profonde membres inférieurs	Nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
Proximale	15	62,5%	12	66,66%	3	50%
Distale	9	37,5%	6	33,33%	3	50%
Total	24	100%	18	100%	6	100%



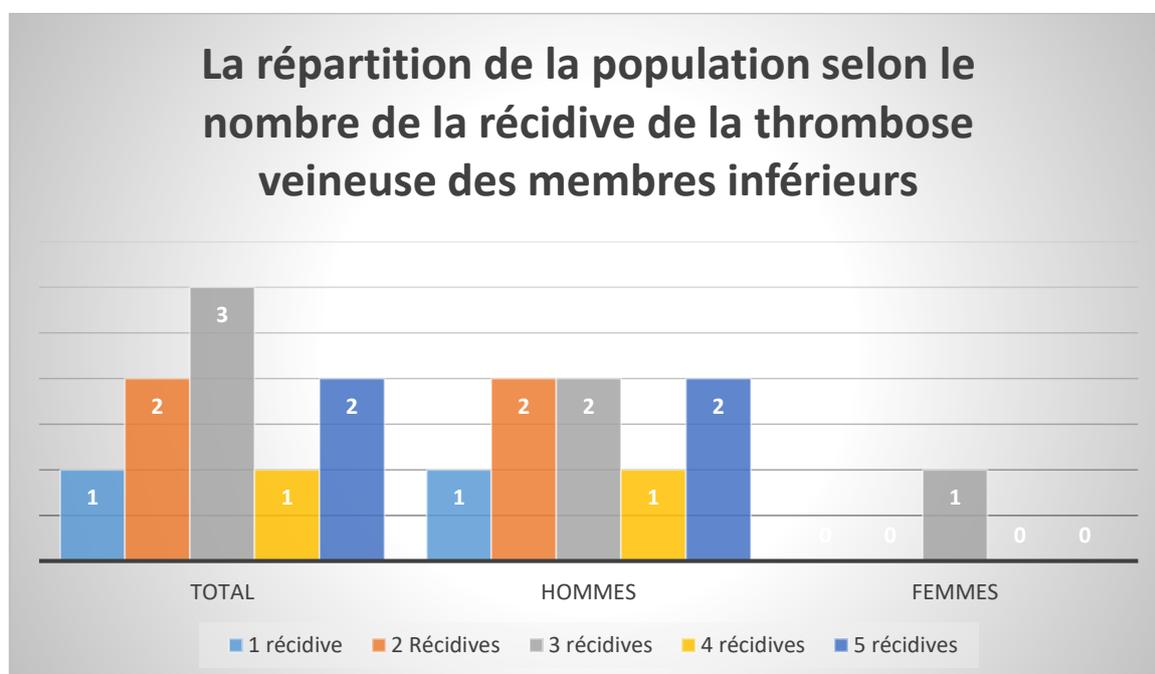
**Figure 53 : Répartition de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs selon le siège en proximale et distale**

## La répartition de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs selon la récurrence

La récurrence de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs est retrouvée chez 9 patients, le nombre de récurrence est en moyenne  $3,11 \pm 1,36$  ; le nombre de récurrence est de 1 chez 1 patient, 2 chez 2 patients, 3 chez 3 patients, 4 chez 1 patient et 5 chez 2 patients. Aucun facteur de risque de la thrombose n'est retrouvé.

**Tableau 29 : La répartition selon le nombre de récurrence de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs**

La récurrence de la TVPMI	Nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
<b>Total</b>	9/24	37,5%	8/18	44,44%	1/6	16,66%
1	1/9	11,11%	1/8	12,5%	0/6	00%
2	2/9	22,22%	2/8	25%	0/6	00%
3	3/9	33,33%	2/8	25%	1/6	100%
4	1/9	11,11%	1/8	12,5%	0/6	00%
5	2/9	22,22%	2/8	25%	0/6	00%



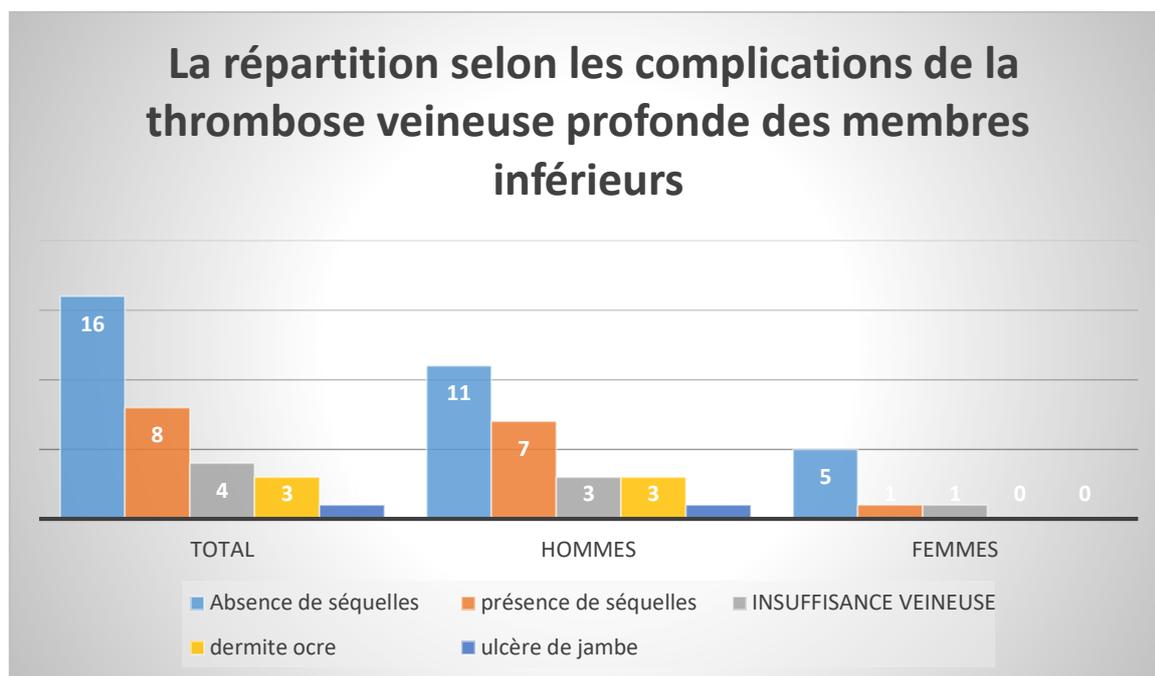
**Figure 54 : La répartition de la population selon le nombre de la récurrence de la thrombose veineuse des membres inférieurs**

## La répartition de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs selon les complications de la maladie phlébitique

Les complications de la maladie thrombotique sont retrouvées chez 8 patients avec 4 cas d'insuffisance veineuse, 3 cas de dermite ocre et 1 cas d'ulcère de la jambe.

**Tableau 30 : La répartition selon les complications de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs**

Les complications de de	Nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
<b>la TVPMI</b>						
<b>Total</b>	8/24	33,33%	7/18	38,88%	1/6	16,66%
<b>Insuffisance veineuse</b>	4/8	50%	3/7	42,85%	1/1	100%
<b>Dermite ocre</b>	3/8	37,5%	3/7	42,85%	0/1	00%
<b>Ulcère de jambe</b>	1/8	12,5%	1/7	14,28%	0/1	00%



**Figure 55 : La répartition selon les complications de la thrombose veineuse profonde des membres inférieurs**

**L'exploration vasculaire de la thrombose veineuse des membres inférieurs**  
Tous les patients ayant présenté une thrombose des MI avaient bénéficié d'un examen type échographie – doppler veineux des membres inférieurs pour le diagnostic de la thrombose veineuse profonde.

L'examen écho-doppler de contrôle est réalisé chez 15 patients soit 62,5%.

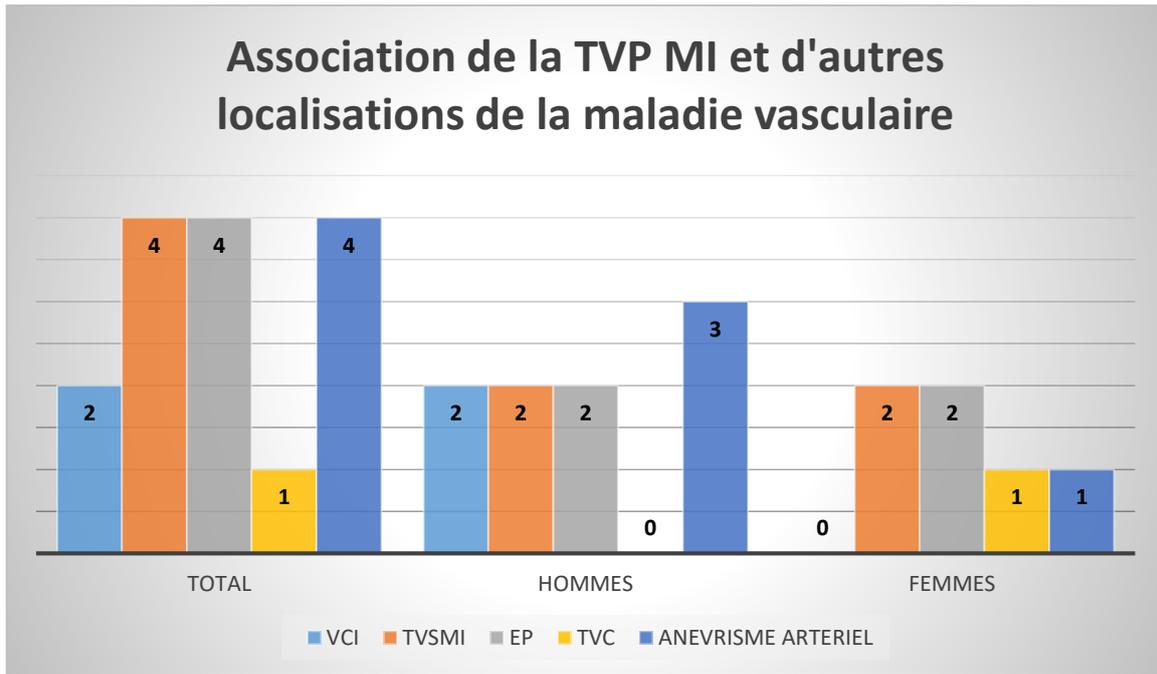
**L'association entre les différentes localisations vasculaires avec la thrombose veineuse des membres inférieurs**

L'exploration initiale ou au cours de suivi des patients atteints des thromboses veineuses des membres inférieurs a révélé différentes localisations de la MTEV associées en l'occurrence 4 cas d'embolie pulmonaire soit 16,66% des cas, ces dernières sont confirmées à l'angioscanner. Nous avons objectivé 4 cas de thrombose veineuse superficielle associée, 2 cas de thrombose de la VCI, 1 cas de thrombose veineuse cérébrale et 4 cas d'anévrisme artérielle.

Le tableau suivant résume les différentes associations.

**Tableau 31 : Association de la TVP MI et d'autres localisations de la maladie vasculaire**

Les associations des maladies vasculaires avec la TVPMI	Nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
VCI	2/24	08,33%	2/18	11,11%	0/6	00%
TVS MI	4/24	16,66%	2/18	11,11%	2/6	33,33%
EMBOLIE PULMONAIRE	4/24	16,66%	2/18	11,11%	2/6	33,33%
TVC	1/24	04,16%	0/18	00%	1/6	16,66%
Anévrisme artériel	4/24	16,66%	3/18	16,66%	1/6	16,66%



**Figure 56 : Association de la TVP MI et d'autres localisations de la maladie vasculaire**

### Les embolies pulmonaires

Dix patients avaient présenté une embolie pulmonaire, elle est inaugurale de la maladie chez 5 patients et elle est récidivante chez 1 patient. Il n'y a pas de séquelles enregistrées.

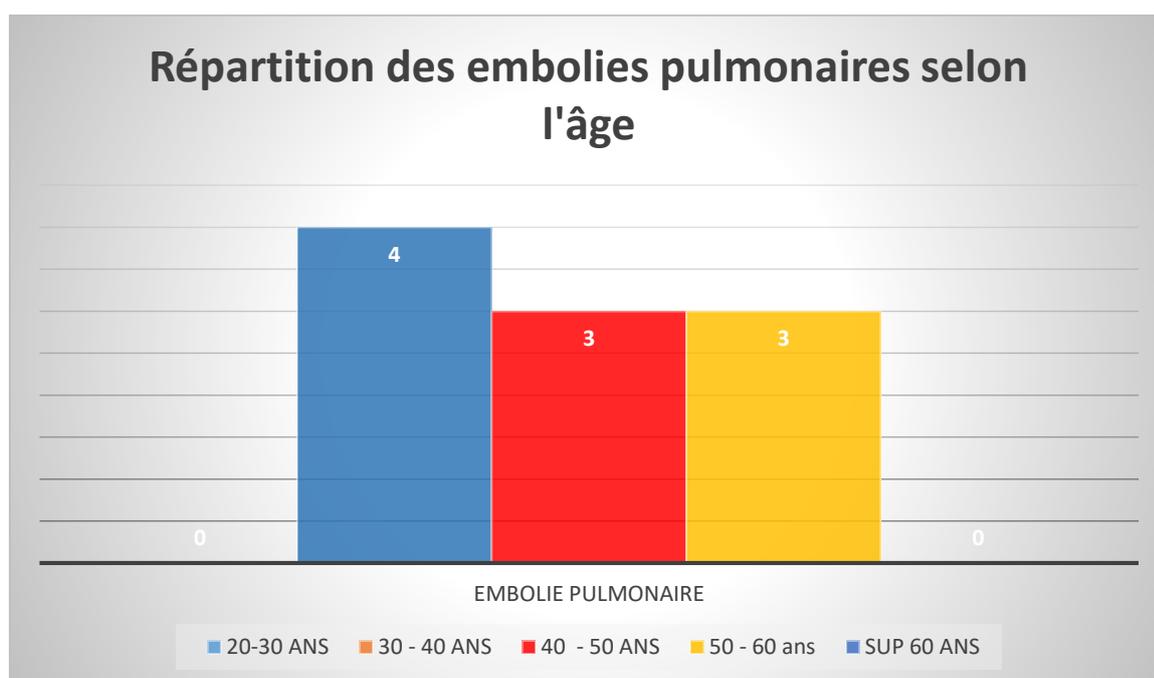
Le diagnostic est confirmé par angioscanner chez tous les patients.

### Les embolies pulmonaires selon l'âge

La répartition des cas d'embolie pulmonaire selon l'âge est résumée dans le tableau 32.

**Tableau 32 : Répartition des embolies pulmonaires selon l'âge**

Tranche d'âge ans	nombre	%
20≤A≤30 ans	0	0%
30≤A≤40 ans	4	40%
40≤A≤50 ans	3	30%
50≤A≤60 ans	3	30%
A≥60 ans	0	0%
Total	10	100%



**Figure 57 : Répartition des embolies pulmonaires selon l'âge**

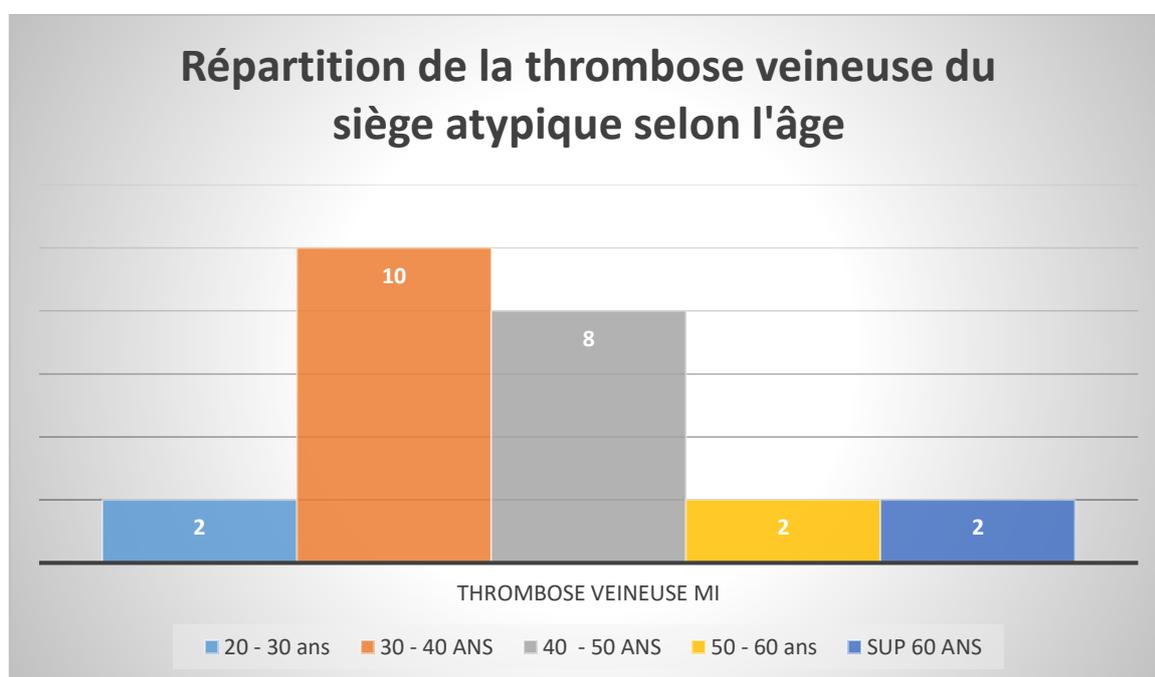
## Les thromboses veineuses de siège atypique

### Les thromboses veineuses de siège atypique selon l'âge

La répartition des thromboses veineuses du siège atypique selon l'âge est résumée dans le tableau 33.

**Tableau 33 : Répartition de la thrombose veineuse du siège atypique selon l'âge**

Tranche d'âge	VCI	VSH	VMS	VCS	TVC	VRENALE	TOTAL	%
<b>20≤A≤30 ans</b>	0	0	0	0	1	0	1	5,88%
<b>30≤A≤40 ans</b>	2	1	1	1	2	1	8	47,05%
<b>40≤A≤50 ans</b>	1	0	2	1	2	0	6	35,29%
<b>50≤A≤60 ans</b>	1	0	0	0	1	0	2	11,76%
<b>A≥60 ans</b>	0	0	0	0	0	0	0	00%
<b>Total</b>	4	1	3	2	6	1	17	100%



**Figure 58 : Répartition de la thrombose veineuse du siège atypique selon l'âge**

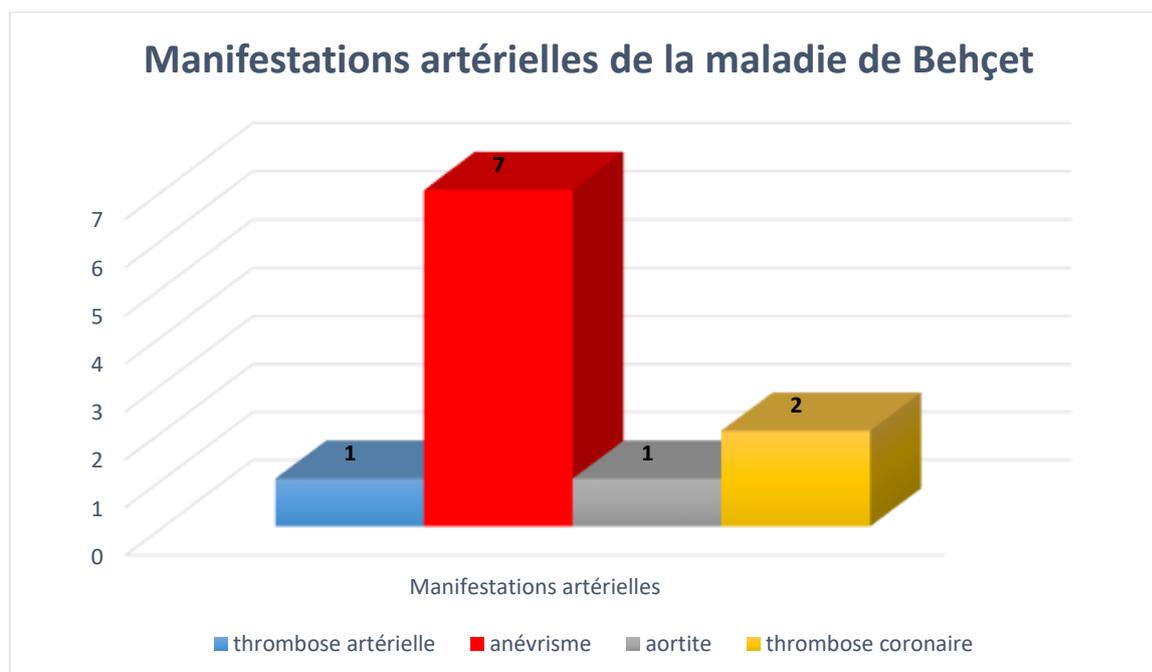
## Les atteintes artérielles

L'atteinte artérielle est observée chez 09 patients.

Les manifestations sont multiples, il s'agit d'une thrombose artérielle périphérique, une aortite et 7 cas d'anévrismes artériels (dont deux associés à des thromboses coronaires). Quatre patients avaient des anévrismes de l'artère pulmonaire, 1 patient avait un anévrisme de l'aorte thoracique, 1 cas d'anévrisme de l'artère fémorale et un patient avait une atteinte multifocale : l'aorte abdominale et les artères périphériques. (Iliaque interne, fémorale, tibiale antérieure et péronière).

**Tableau 34: Manifestations artérielles de la maladie de Behçet**

L'atteinte artérielle	Nombre	% des patient avec atteinte vasculaire 42	% de tous les patient 123
Thrombose artérielle	1	2,38%%	0,8%
Anévrismes artérielles	07	16,66%%	5,69%
Aortite	1	2,38%	0,8%
Thrombose coronaire	2	4,76%%	1,62%



**Figure 59 : manifestations artérielles de la maladie de Behçet**

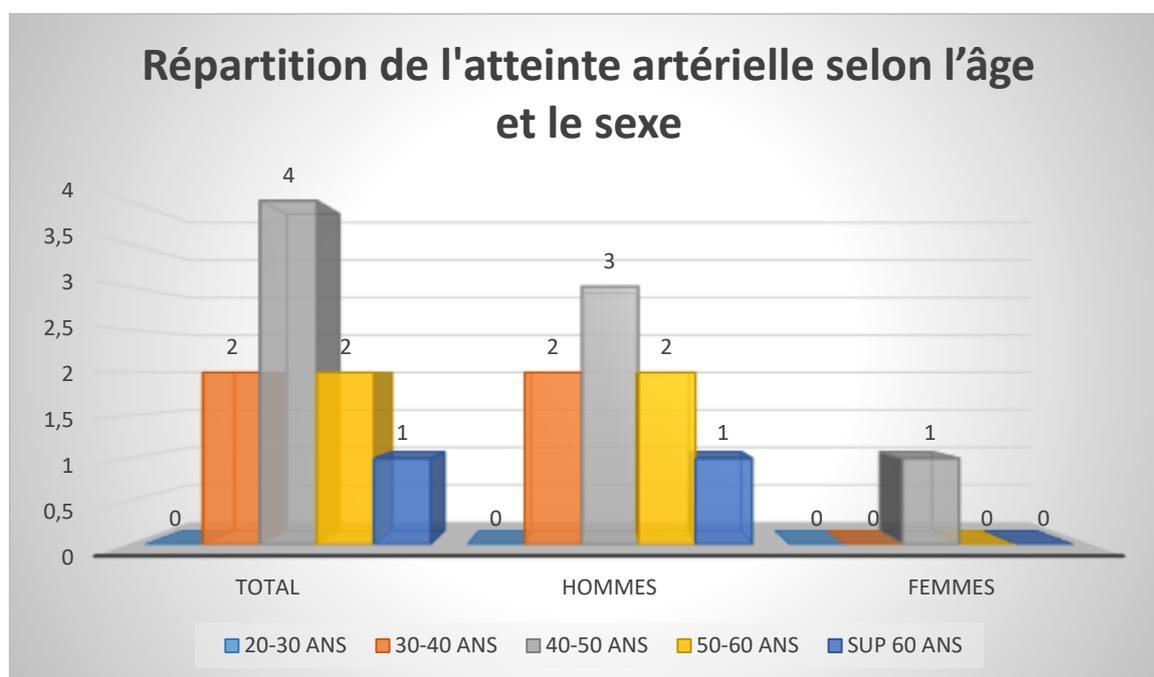
## Les atteintes artérielles selon l'âge et le sexe

Parmi les 9 cas d'atteinte artérielle, nous retrouvons 8 hommes et une seule femme.

La répartition des atteintes artérielles selon l'âge et le sexe est résumée dans le tableau 35.

**Tableau 35 : Répartition de l'atteinte artérielle selon l'âge et le sexe**

Tranche d'âge	Nombre (9)	%	Hommes (8)	%	Femmes (1)	%
20≤A≤30	0	0%	0	0%	0%	0%
30≤A≤40	2	22,22%	2	25%	0%	0%
40≤A≤50	4	44,44%	3	37,5%	1	100%
50≤A≤60	2	22,22%	2	25%	0%	0%
A≥60	1	11,11%	1	12,5%	0%	0%
<b>Total</b>	<b>9</b>	<b>100%</b>	<b>8</b>	<b>100</b>	<b>1</b>	<b>100</b>



**Figure 60 : Répartition de l'atteinte artérielle selon l'âge et le sexe**

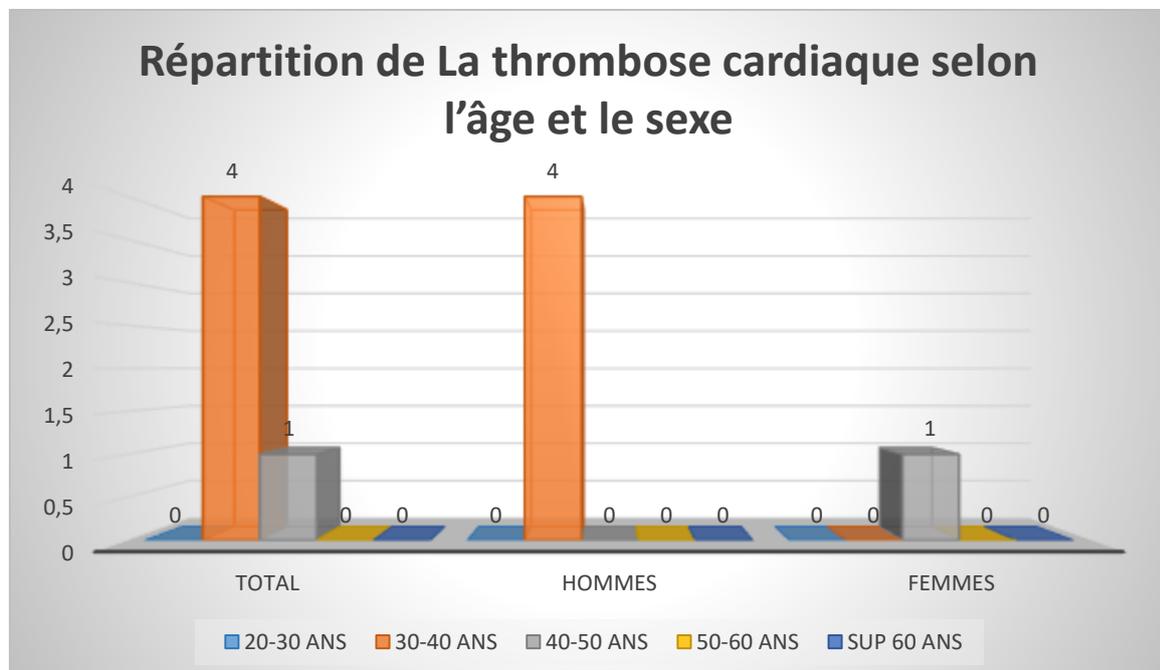
## Les atteintes cardiaques

L'atteinte cardiaque est retrouvée chez 05 patients. Les manifestations sont multiples, il s'agit de 5 thromboses intra cardiaques et 2 thromboses coronaires.

Les 5 thromboses intra cavitaires cardiaques sont associées à des embolies pulmonaires.

**Tableau 36 : Répartition de la thrombose cardiaque selon l'âge et le sexe**

Tranche d'âge	nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
20≤A≤30 ans	0	0%	0	0%	0%	0%
30≤A≤40 ans	4	80%	4	100%	0%	0%
40≤A≤50 ans	1	20%	0	0%	1	100%
50≤A≤60 ans	0	0%	0	0%	0%	0%
A≥60 ans	0	0%	0	0%	0%	0%
<b>Total</b>	<b>5</b>	<b>100%</b>	<b>4</b>	<b>100</b>	<b>1</b>	<b>100</b>



**Figure 61 : Répartition de la thrombose cardiaque selon l'âge et le sexe**



**Figure 62: Image sannographique d'une thrombose intra cardiaque chez un patient de la série**

Thrombus intra auriculaire droite du 20 mm associée à une embolie pulmonaire

#### 6.1.4 La forme vasculaire particulière

##### Le syndrome de Hughes Stovens

Le syndrome de Hughes Stovens est retrouvé chez 03 patients. Il associe des thromboses veineuses principalement des membres inférieurs et des anévrismes de l'artère pulmonaire. Il s'agit de 2 hommes et d'une femme.

L'âge au moment du diagnostic est de 33 et 36 ans pour les hommes et 47 ans pour la femme. La découverte est fortuite sur angioscanner chez les deux hommes et suite à une hémoptysie de grande abondance.

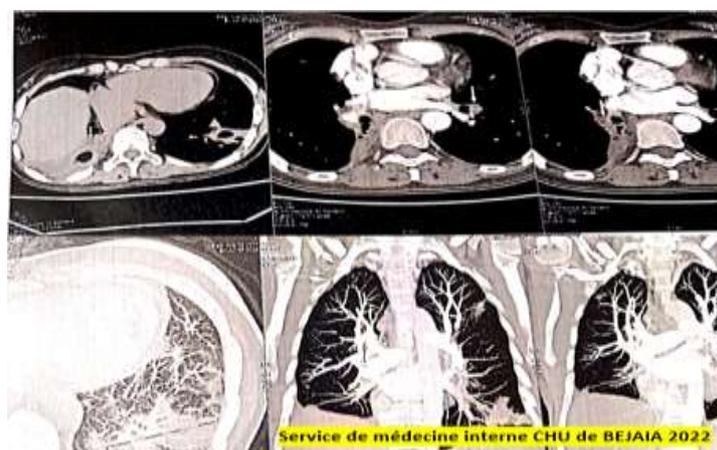
Les tableaux cliniques des patients sont détaillés.

##### Observation 1

La patiente K G âgée de 47 ans se présente au pavillon des urgences, le mois d'Octobre 2021, suite à une hémoptysie de grande abondance. Le premier bilan a révélé une embolie pulmonaire sous segmentaire gauche associée à une thrombose veineuse profonde ilio fémoro poplitée droite et une thrombose intra cardiaque de l'oreillette droite ainsi qu'un anévrisme des deux artères pulmonaires lobaires inférieures droite de 22mm et gauche de 30 mm.

Le diagnostic du syndrome de Hughes Stovens est évoqué, la prise en charge urgente avec corticothérapie à forte dose, un traitement immunosuppresseur et anticoagulant associé à une lobectomie droite a permis l'amélioration de son état.

L'enquête étiologique réalisée secondairement a objectivé des aphtoses buccales récidivantes depuis l'âge de 30 ans et 3 cicatrices d'aphtoses génitales ainsi qu'une notion d'érythème noueux. La patiente est stable avec un recul de 3 ans.



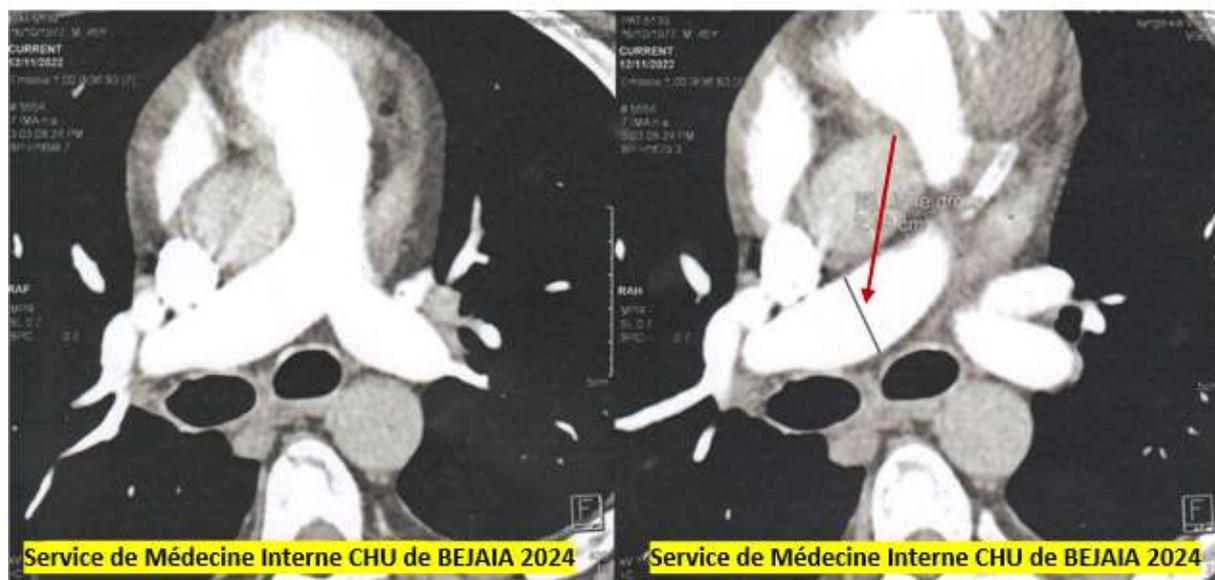
**Figure 63 : image scannographique de la patiente K.G**  
Anévrismes des artères pulmonaires associée à une embolie pulmonaire

## Observation 2

Le patient H.M âgé de 45 ans connu pour une maladie de Behçet depuis l'âge de 33 ans associé au syndrome de Highes Stovins. La maladie a été révélée par une thrombose veineuse profonde iliaque droite associée à un anévrysme du tronc de l'artère pulmonaire mesurant 32mm, de découverte fortuite sur angioscanner thoracique. Le patient a été mis sous traitement médical associant une corticothérapie de forte dose, un traitement immunosuppresseur et anticoagulation.

Le mois de Décembre 2022, le patient a présenté un syndrome coronarien aigu, l'angioplastie primaire a révélé une occlusion thrombotique de l'artère interventriculaire antérieure (IVA) proximale, stenté avec bon résultat angiographique.

A noter que le patient avait présenté des aphtoses buccales et génitales depuis l'âge de 28 ans. Le patient est stable avec un recul de 2 ans.



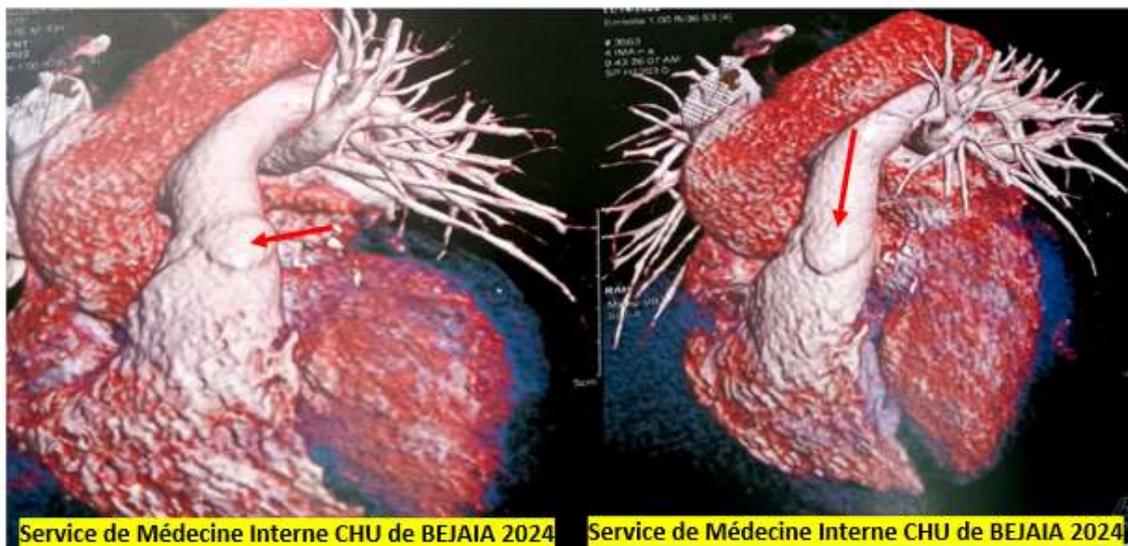
**Figure 64 : les images scannographiques du patient H.M**  
Anévrysme du tronc de l'artère pulmonaire de 32mm de diamètre  
(Flèche)

### Observation 3

Le patient A N âgé de 43 ans suivi pour maladie de Behçet depuis l'âge de 36 ans, diagnostiqué suite à une hyalite associée à une vascularite rétinienne de l'œil droit.

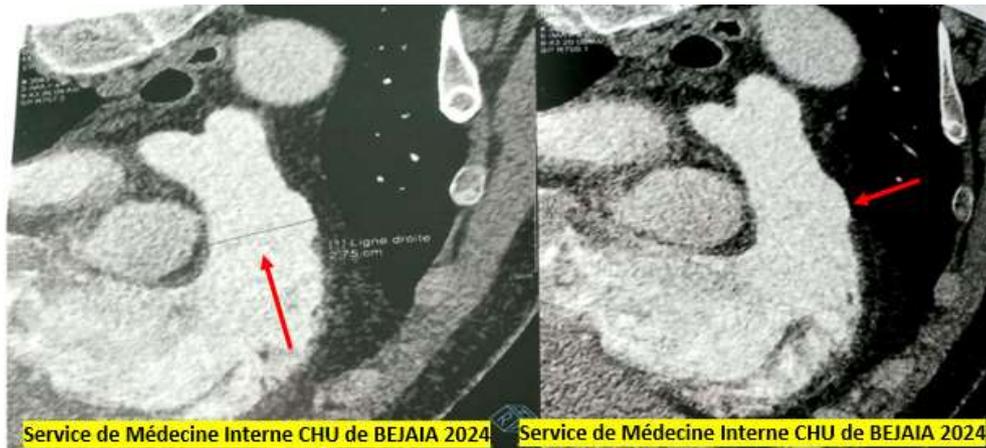
En Mai 2022, le patient avait présenté une thrombose veineuse poplitée droite, l'angioscanner demandé a révélé un anévrisme de la racine du tronc de l'artère pulmonaire de 35 mm. En parallèle un neuro Behçet est diagnostiqué avec à l'IRM cérébrale une lésion en plage du tronc cérébral étendue vers la région paraventriculaire droite. Le traitement corticoïde, immunosuppresseur et anticoagulant a permis l'amélioration de son état avec un recul de 2 ans.

A noter que le patient avait présenté des aphtoses buccales et génitales depuis l'âge de 27 ans.

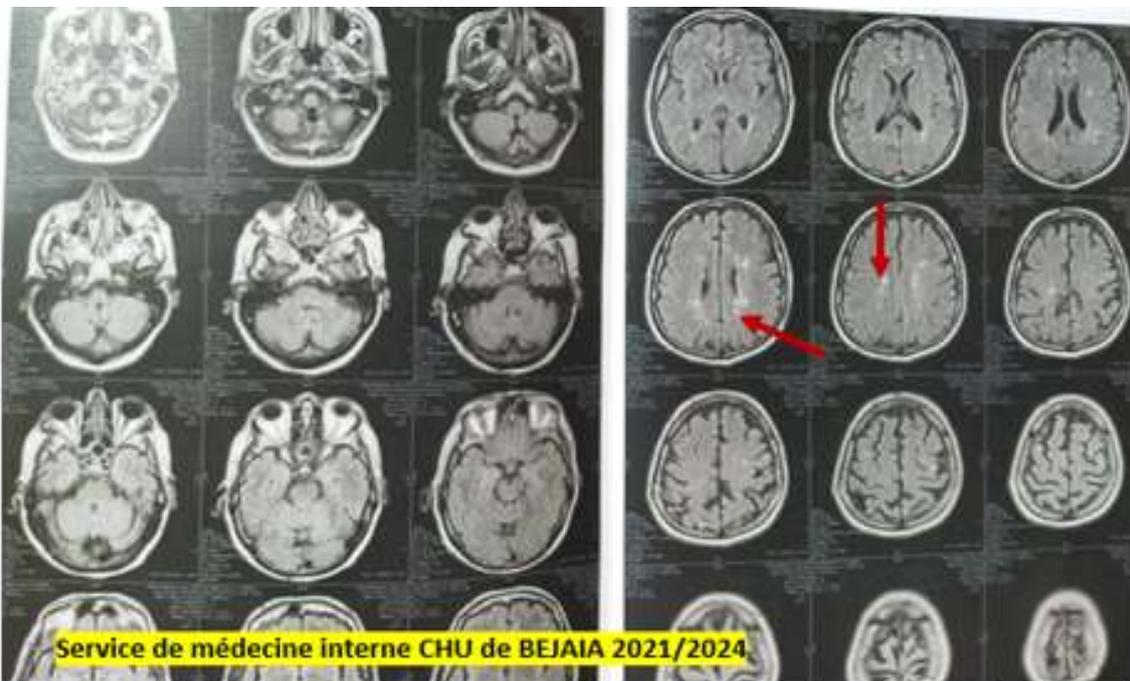


**Figure 65 : Image de l'angioscanner 3D du patient A.N**

Anévrisme de la racine du tronc de l'artère pulmonaire mesurant 35 mm



**Figure 66 : image de l'angioscanner du patient A.N**  
 Dilatation anévrismale de l'artère pulmonaire du patient (Flèche)



**Figure 67: Image IRM cérébrale du patient**  
 Lésions démyélinisantes bilatérale de la substance blanche péri ventriculaire, juxta et sous corticale (Flèche)

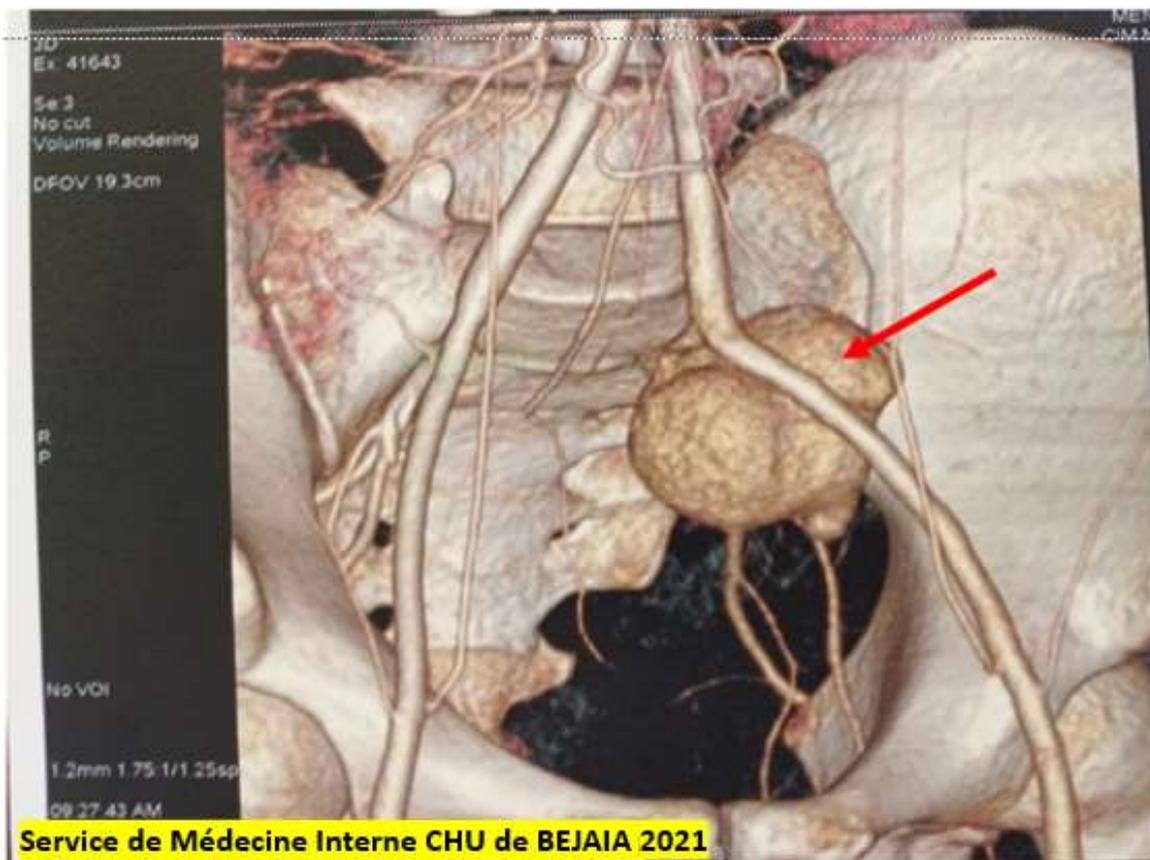
## Les atteintes artérielles sévères

### Observation 1

Le patient M F âgé de 36 ans, suivi pour maladie de Behçet depuis l'âge de 28 ans dans sa forme cutanéomuqueuse.

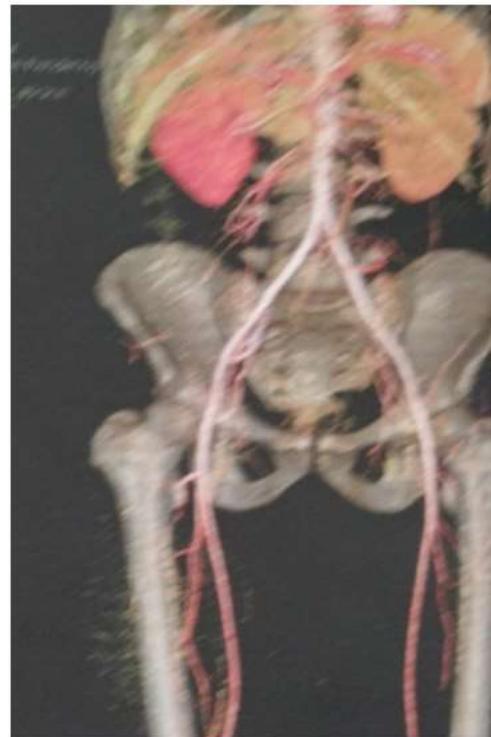
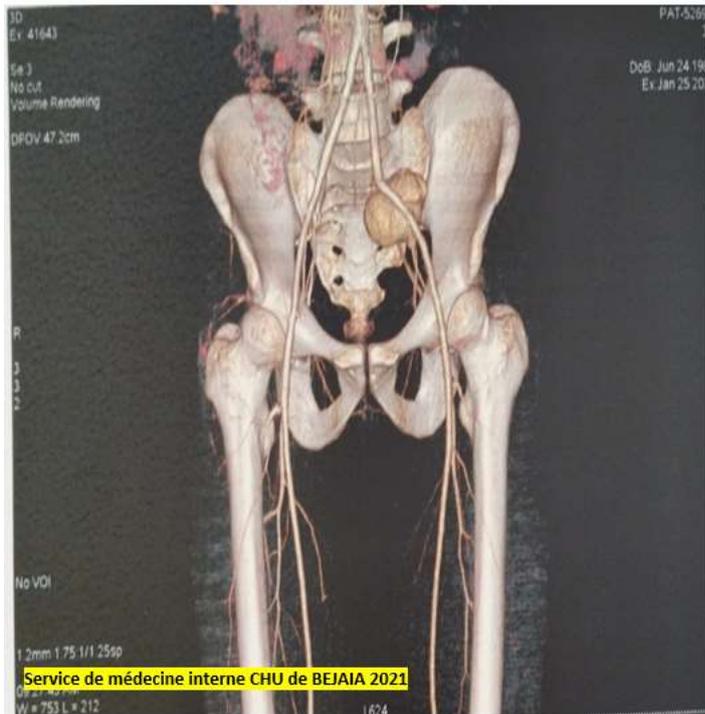
En Février 2021, il s'est présenté aux pavillon des urgences pour une masse battante douloureuse au niveau de la FIG, l'angio-sanner a révélé un volumineux anévrisme de l'artère iliaque interne gauche mesurant 61 X 58 X 58 mm compliqué d'une rupture avec hémopéritoine de moyenne abondance.

Le patient a été opéré en urgence avec une ligature et mise à plat de l'anévrisme et mis traitement médical comportant une corticothérapie et un immunosuppresseur. L'évolution était favorable.



**Figure 68 : image de l'angioscanner du patient M.F**

Volumineux anévrisme de l'artère iliaque interne gauche mesurant 61X58X58 mm

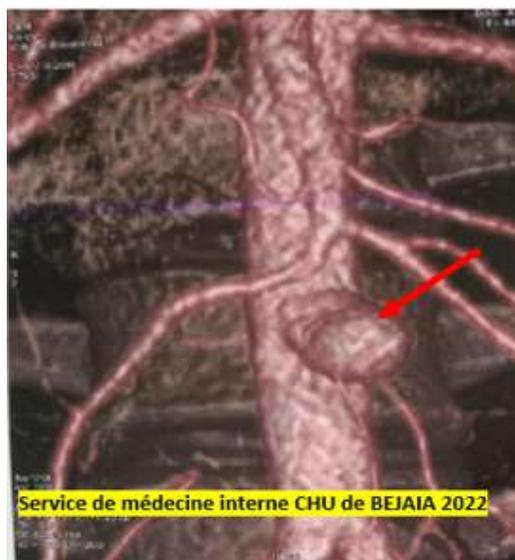


Pré opératoire

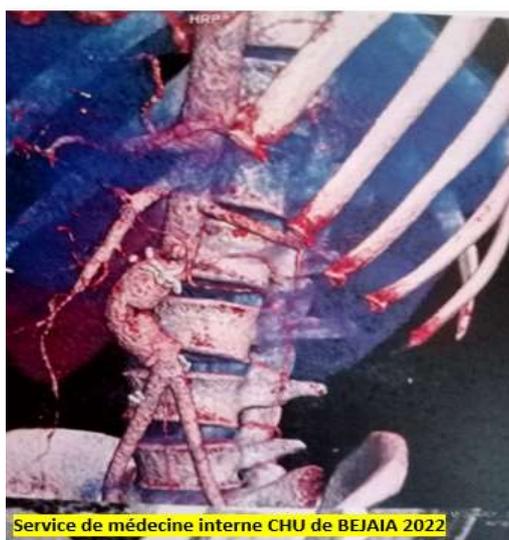
Post opératoire

**Figure 69 : Le contrôle radiologique en post opératoire**

En Mars 2022, le patient s'est présenté pour des douleurs épigastriques intense dont l'angioscanner avait objectivé un anévrisme sacciforme de la paroi antérieure de l'aorte abdominale sous rénale à large collet de 14 mm d'apparition récente mesurant 20 X 19 X 16 mm. Le patient était mis sous traitement médicale associant une corticothérapie à forte dose et un traitement immunosupresseurs, il avait également bénéficié d'un traitement chirurgical avec mise en place d'un patch prothétique. Le patient est perdu de vu depuis.



**Figure 70 : Image de l'angio scanner du patient M.F**  
Anévrisme de l'aorte sous rénal mesurant 20X19X16 mm (Flèche)



**Figure 71 : Scanner du contrôle en post opératoire**

En juin 2022, a rédivé l'anévrisme de l'aorte abdominale sous rénale mesurant 41 X 32 X 37 mm ayant nécessité une reprise chirurgicale urgente.

En Mars 2024, le patient est hospitalisé dans un tableau d'altération fébrile de l'état général associé à des douleurs des deux membres inférieurs. L'exploration avait révélé :

- Un anévrisme sacculaire totalement thrombosé de l'artère tibiale antérieure droite mesurant 38 X 25 X 56 mm avec hématome sous cutané sur rupture anévrismale probable en regard.
- Un anévrisme sacculaire au tiers proximal de l'artère fibulaire mesurant 7 X 5 X 5 mm.
- Un anévrisme sacculaire du tronc tibio péronier gauche partiellement thrombosé mesurant 51 X 34 X 84 mm sans signes de rupture.

L'échographie doppler cardiaque : des troubles de la cinétique segmentaire des territoires inférieur et inféro-latéral avec hypokinésie de la paroi inféro septal pour le segment basal et médiane.

L'IRM cardiaque est en faveur d'un infarctus au stade chronique avec persistance de la viabilité dans le territoire moyen de l'IVA.

La rupture de l'anévrisme de l'artère tibiale antérieure droite avait nécessité une prise en charge chirurgicale le 21 Mars 2024 avec mise à plat de l'anévrisme et ligature de l'artère tibiale antérieure et un traitement médical intensif associant une forte corticothérapie et des cures mensuelles de cyclophosphamide. L'évolution était favorable avec stabilisation de son état.



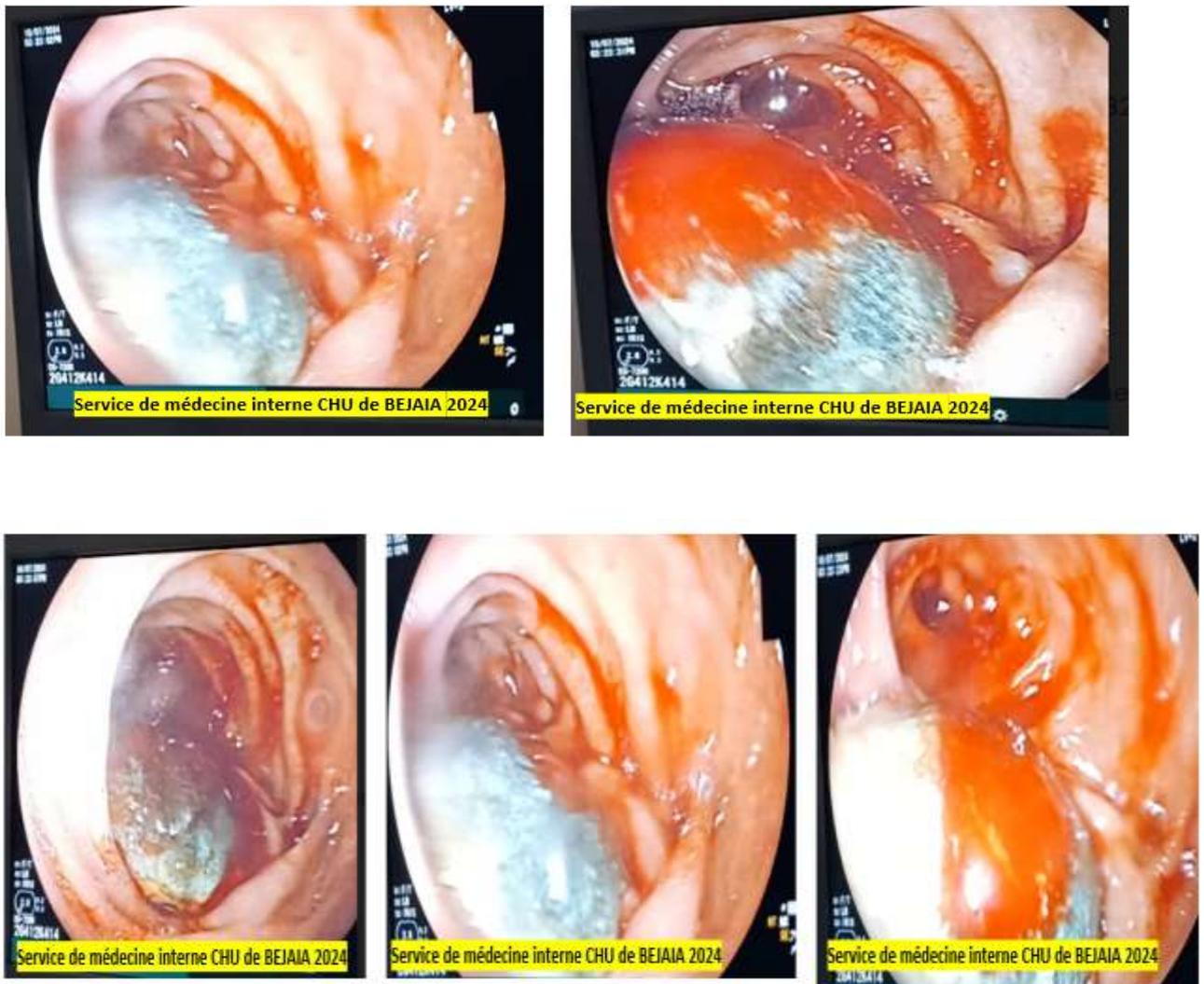
**Figure 72 : Image de l'angioscanner du patient M.F**  
Multiples anévrismes périphériques : de l'artère tibiale antérieure et fibulaire droite et du tronc tibio péronier gauche (Flèches)



**Figure 73 : Aspect macroscopique de l'anévrisme de l'artère tibiale antérieure du patient**

Le 10 Juillet 2024, le patient est évacué dans le cadre de l'urgence suite à une hémorragie digestive haute de grande abondance.

A son arrivé le patient était en état de choc. Après stabilisation de son état, la fibroscopie oeso-gastroduodénale avait objectivé un saignement duodénal à travers une formation mécanique. La laparotomie exploratrice avait révélé la migration de la prothèse aortique ayant perforé le duodénum. Le décès est survenu en per opératoire.



**Figure 74 : Les images de la fibroscopie OGD du patient M.F**  
Saignement duodénale à travers une formation probablement mécanique

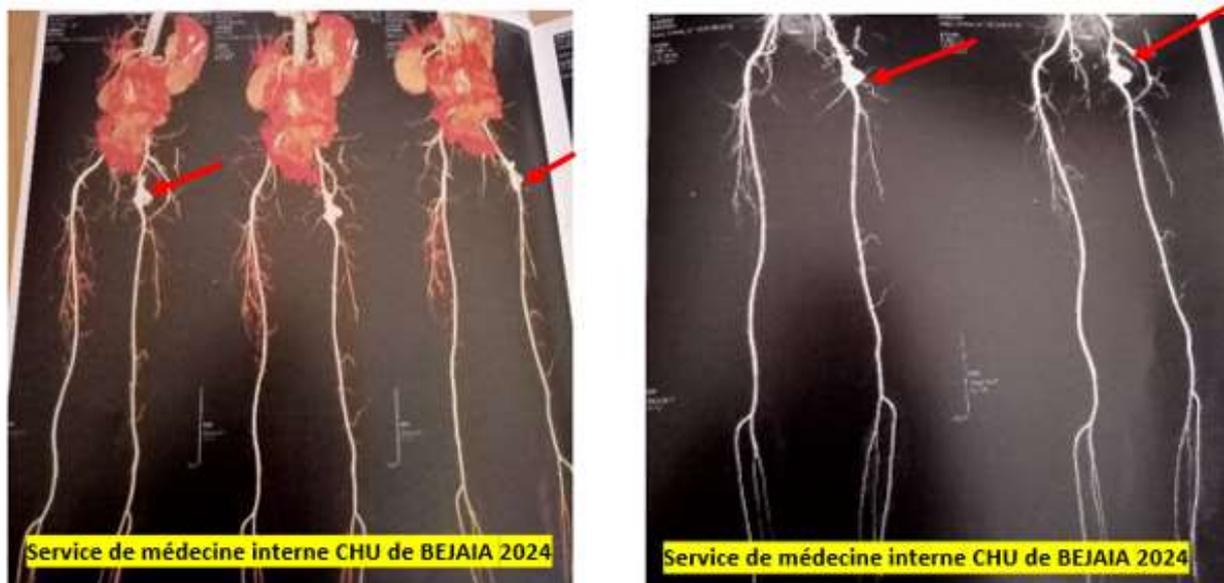
## Observation 2

Le patient A N âgé de 62 ans, hospitalisé en Avril 2024 pour la prise en charge d'une thrombose veineuse profonde fémoro-poplitée gauche.

Le bilan étiologique de la thrombose veineuse a révélé une maladie de Behçet selon les critères ICBD 2014, le patient avait présenté des aphtoses buccales et génitales depuis plus de dix ans.

Au cours de son hospitalisation, il avait présenté une masse battante douloureuse au niveau de la fosse iliaque gauche. L'exploration a révélé un anévrisme fusiforme de l'artère fémorale commune gauche mesurant 36 X 37 mm partiellement thrombosé.

Le patient a été mis sous traitement corticothérapie à forte dose et traitement immunosuppressuer puis opéré le mois de juillet 2024 ( mise à plat et exclusion de l'anévrisme) avec bonne évolution en post opératoire.



**Figure 75 : Image de l'angio scanner du patient A.N**  
Anévrisme de l'artère fémorale gauche mesurant 36X37 mm

## 6.2 La forme oculaire de la maladie de Behçet

La forme oculaire est présente chez 42 patients.

### 6.2.1 La répartition selon le sexe

Le sexe ratio de la forme oculaire est de 1,21.

Elle est notée chez 23 hommes et 19 femmes avec des pourcentages de 56,4% pour les hommes et 43,6% pour les femmes.

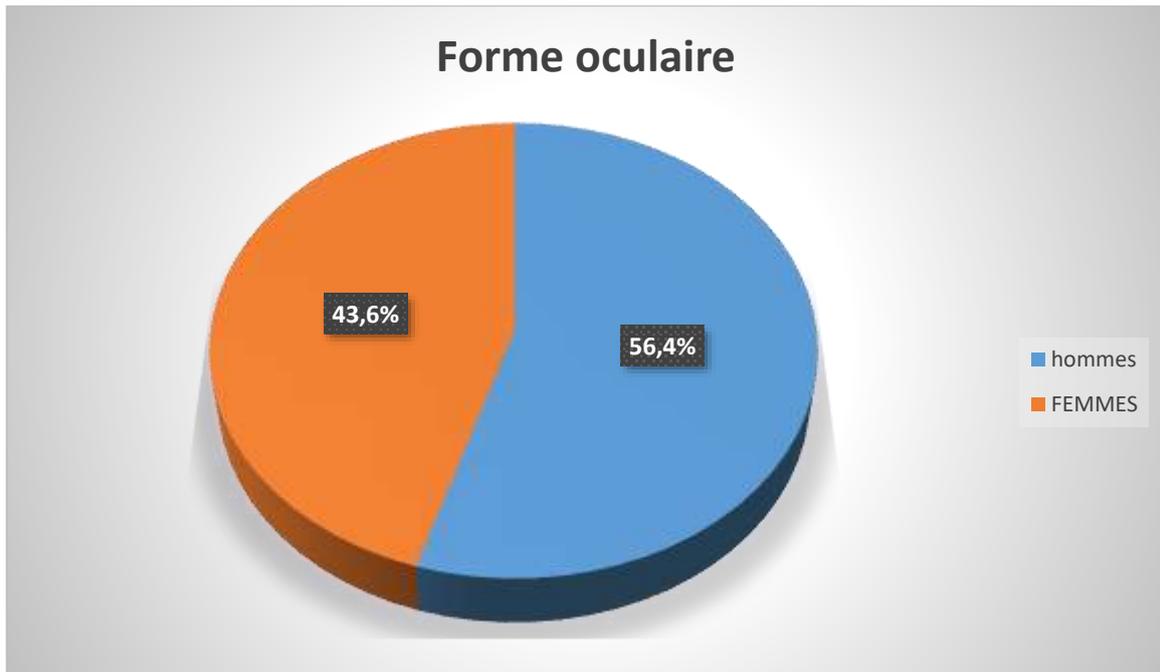


Figure 76 : Répartition de la forme oculaire selon le sexe

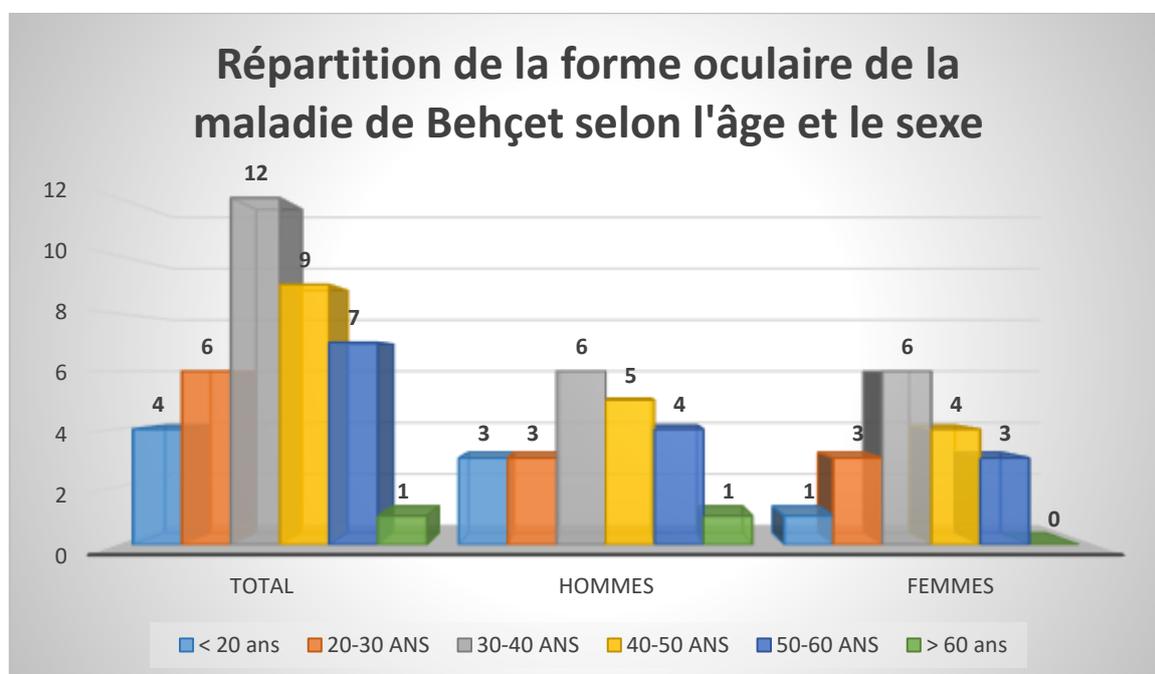
### 6.2.2 Répartition selon L'âge

L'âge moyen dans la forme oculaire de la maladie de Behçet est de 39,41 ± 12,32 ans avec des extrêmes de 16 ans aux 63 ans.

La répartition de notre population selon l'âge et le sexe est résumée dans le tableau 37 .

**Tableau 37 : Répartition de la forme oculaire selon l'âge et le sexe**

Tranche d'âge	nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
< 20 ans	4	10,3%	3	13,63%	1	5,88%
20≤A≤30 ans	6	15,4%	3	13,63%	3	17,64%
30≤A≤40 ans	12	30,8%	6	27,27%	6	35,29%
40≤A≤50 ans	11	23,1%	5	22,72%	4	23,52%
50≤A≤60 ans	8	17,9%	4	18,18%	3	17,64%
≥60 ans	1	2,6%	1	4,54%	0	00%
<b>Total</b>	<b>42</b>	<b>100%</b>	<b>23</b>	<b>100</b>	<b>19</b>	<b>100</b>



**Figure 77 : Répartition de la forme oculaire Behçet selon l'âge et le sexe**

### 6.2.3 Répartition selon l'acuité visuelle

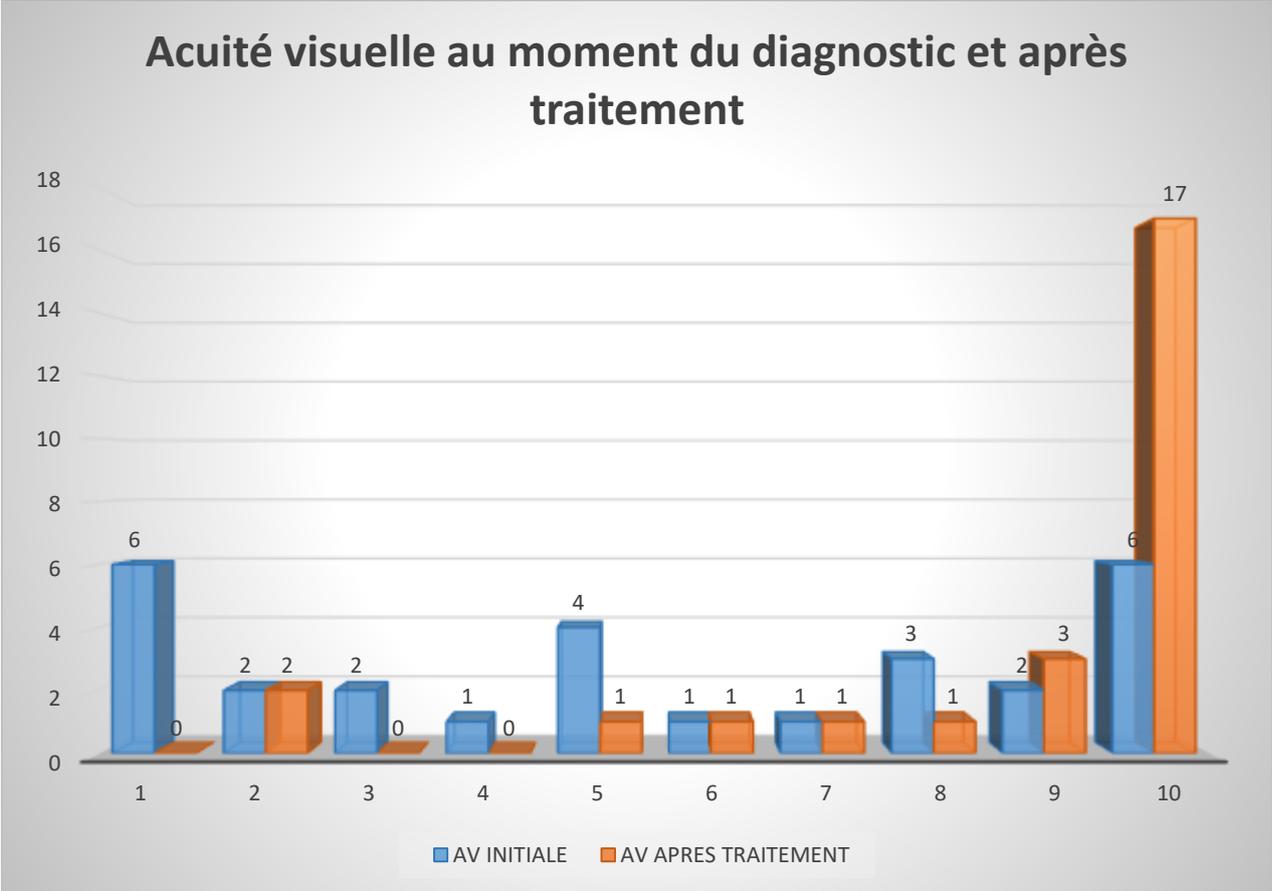
L'acuité visuelle est évaluée chez 28 patients parmi les 42 avec atteinte oculaire, elle est étudiée au moment du diagnostic et après traitement.

L'acuité visuelle moyenne au moment de diagnostic de notre série est de  $5,53 \pm 3,49$  avec des extrêmes allant de 1 à 10/10.

L'acuité visuelle moyenne après traitement est de  $8,73 \pm 2,39$  avec des extrêmes allant de 2 à 10/10.

**Tableau 38 : Acuité visuelle au moment du diagnostic et après traitement**

Acuité Visuelle/10	Total		Hommes		Femmes	
	au diagnostic	Après traitement	au diagnostic	Après traitement	au diagnostic	Après traitement
1/10	6	0	3	0	3	0
2/10	2	2	2	1	0	1
3/10	2	0	1	0	1	0
4/10	1	0	0	0	1	0
5/10	4	1	3	0	1	1
6/10	1	1	1	0	0	1
7/10	1	1	1	1	0	0
8/10	3	1	2	1	1	0
9/10	2	3	1	3	1	0
10/10	6	17	2	8	4	9



**Figure 78 : L'acuité visuelle initiale et après traitement**

#### 6.2.4 Le type de l'atteinte oculaire

La forme oculaire de la maladie de Behçet s'est présentée sous la forme d'une uvéite chez 37 patients (soit 87,17%), vascularite rétinienne chez 15 patients, périphlébite chez 3 cas, la sclérite dans 2 cas et episclérite dans 2 cas.

**Tableau 39 : Les manifestations cliniques de la forme oculaire de notre série**

<b>Manifestations oculaires</b>	<b>nombre</b>	<b>%</b>	<b>Hommes</b>	<b>%</b>	<b>Femmes</b>	<b>%</b>
<b>Total :</b>	42	34,1	23	36,5	19	31,66
<b>Uvéites</b>	37	30,1	20	31,74	17	28,33
<b>Unilatérale</b>	7	5,7	1	1,58	6	10
<b>Bilatérale</b>	30	24,4	19	30,15	11	18,33
<b>Uvéite antérieure</b>	19	15,4	7	11,11	12	20
<b>Uvéite intermédiaire</b>	17	13,8	11	17,46	6	10
<b>Uvéite postérieure</b>	8	6,5	6	9,52	2	3,33
<b>Pan uvéite</b>	12	9,8	9	14,28	3	5
<b>HYOPION</b>	7	5,7	5	7,93	2	3,33
<b>TYNDALL</b>	10	8,1	6	9,52	4	6,66
<b>Vascularite rétinienne</b>	15	12,2	12	19,04	3	5
<b>Périphlébite</b>	3	2,4	3	4,76	0	00
<b>Thrombose de la VCR</b>	1	0,8	1	1,53	0	00
<b>Sclérite</b>	2	1,62%	1	0,81%%	1	0,81%
<b>Episclérite</b>	2	1,62%	0	00%	2	1,62%

## Type de l'atteinte oculaire

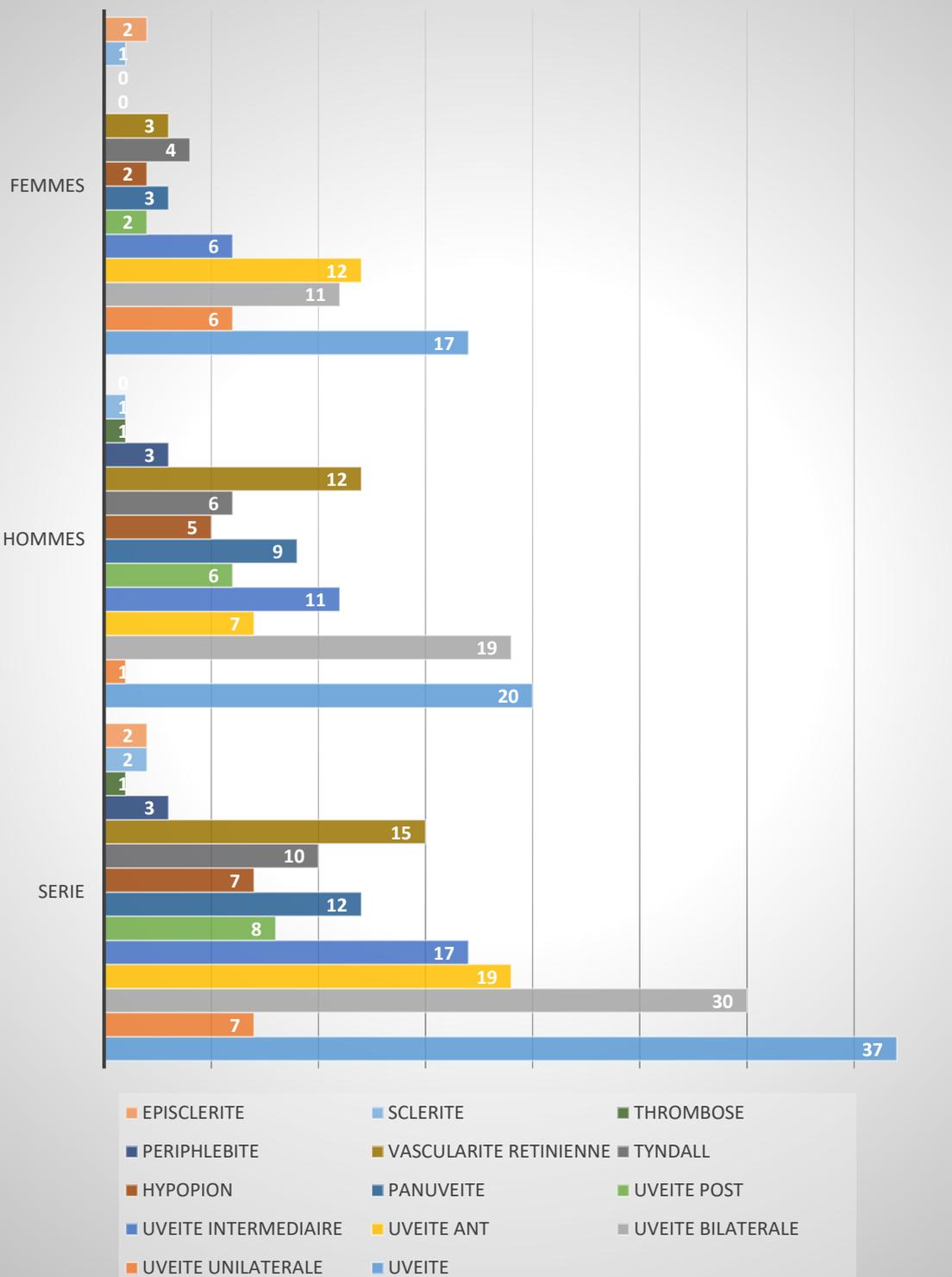


Figure 79 : Type de l'atteinte oculaire

### 6.2.5 Les complications

Parmi les 42 patients avec atteinte oculaire, 27 avaient des complications

La cécité est notée chez 3 patients. Elle est bilatérale chez 1 patient et unilatérale chez les deux autres.

La cataracte est observée chez 7 patients.

Un patient avait présenté un décollement rétinien.

L'œdème maculaire est noté chez 5 patients, un patient avait un œdème papillaire et 7 patients ont gardé des synéchies.

**Tableau 40 : Les complications de l'atteinte oculaire**

<b>Manifestations</b>	<b>Nombre/42</b>	<b>%</b>	<b>Hommes/22</b>	<b>%</b>	<b>Femmes/17</b>	<b>%</b>
<b>Cécité</b>	3/42	7,69%	3/ 23	13,04%	0/19	00%
<b>bilatérale</b>	1/42	2,38%	1/23	4,34%	0/19	00%
<b>Unilatérale</b>	2/42	4,76%	2/23	8,86%	0/19	00%
<b>Cataracte</b>	7/42	16,66%	5/23	21,73%	2/19	10,52%
<b>Œdème maculaire</b>	5/42	11,9%	2/23	8,86%	3 /19	15,78
<b>Œdème papillaire</b>	1/42	2,38%	1 :23	4,34	00	00%
<b>Synéchie</b>	7/42	16,66	4/23	17,39%	3/19	15,78
<b>Décollement rétinien</b>	1/42	2,38%	0/23	00%	1/19	5,26%

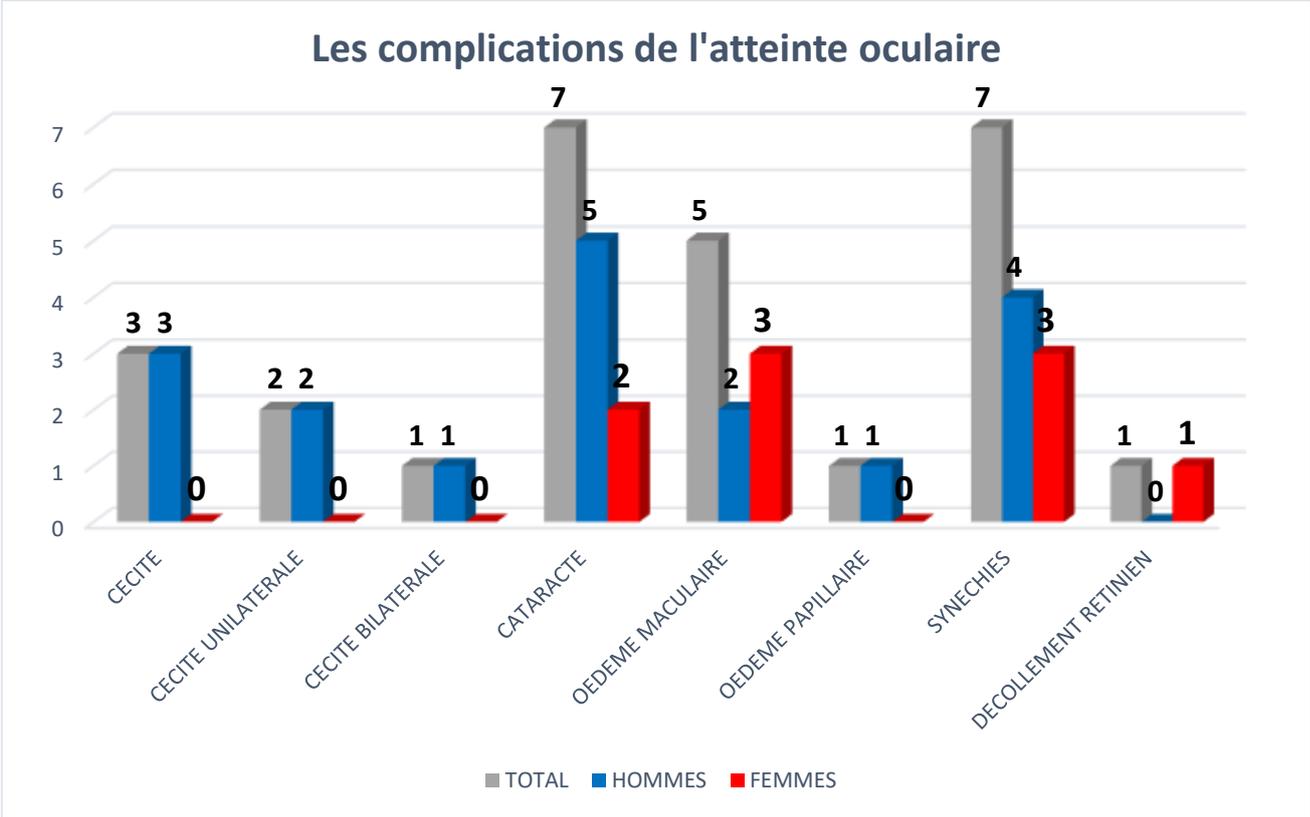


Figure 80 : Les complications de l'atteinte oculaire

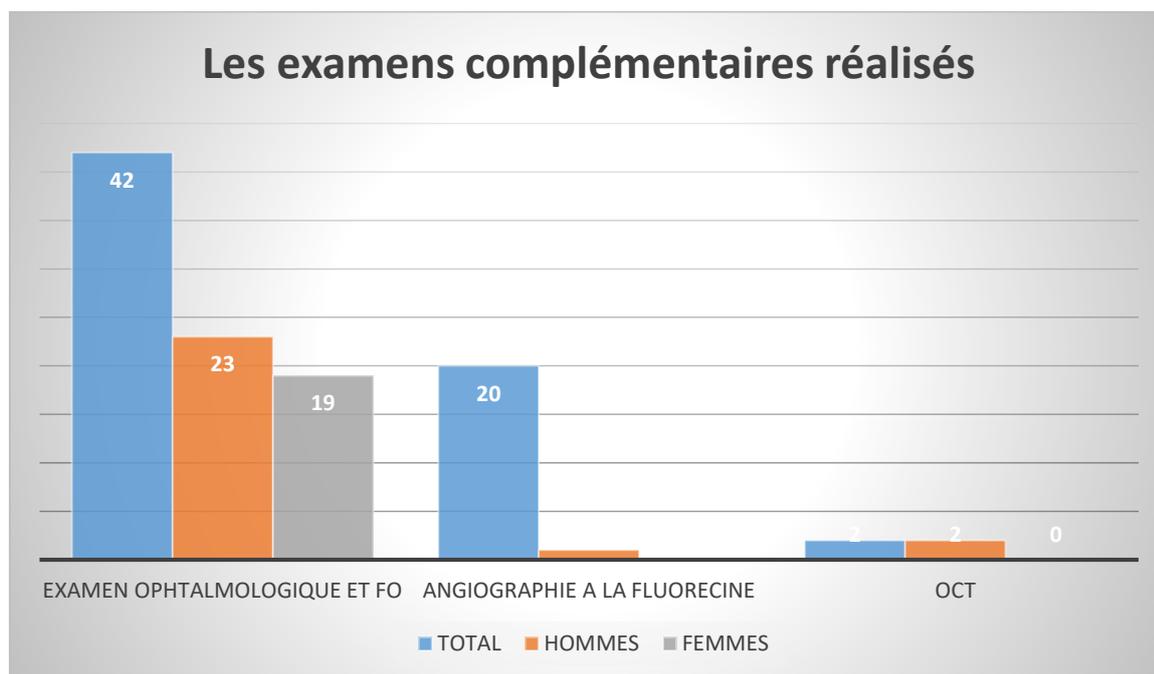
### 6.2.6 Les examens complémentaires

L'examen ophtalmologique complet est réalisé chez la totalité des patients.

L'angiographie est effectuée chez 20 patients (soit 51,3% des cas), l'OCT est réalisée chez uniquement 2 patients.

**Tableau 41: Les examens complémentaires réalisés**

Examen	Nombre/42	%	Hommes/23	%	Femmes/19	%
<b>Examen ophtalmologique et FO</b>	42/42	100%	23/ 23	100%	19/19	100%
<b>Angiographie</b>	20/42	51,28%	1/23	4,54%	0/19	00%
<b>OCT</b>	2/42	5,12%	2/23	9,09%	0/19	00%



**Figure 81: Les examens complémentaires réalisés**

### 6.2.7 Le profil thérapeutique de l'atteinte oculaire

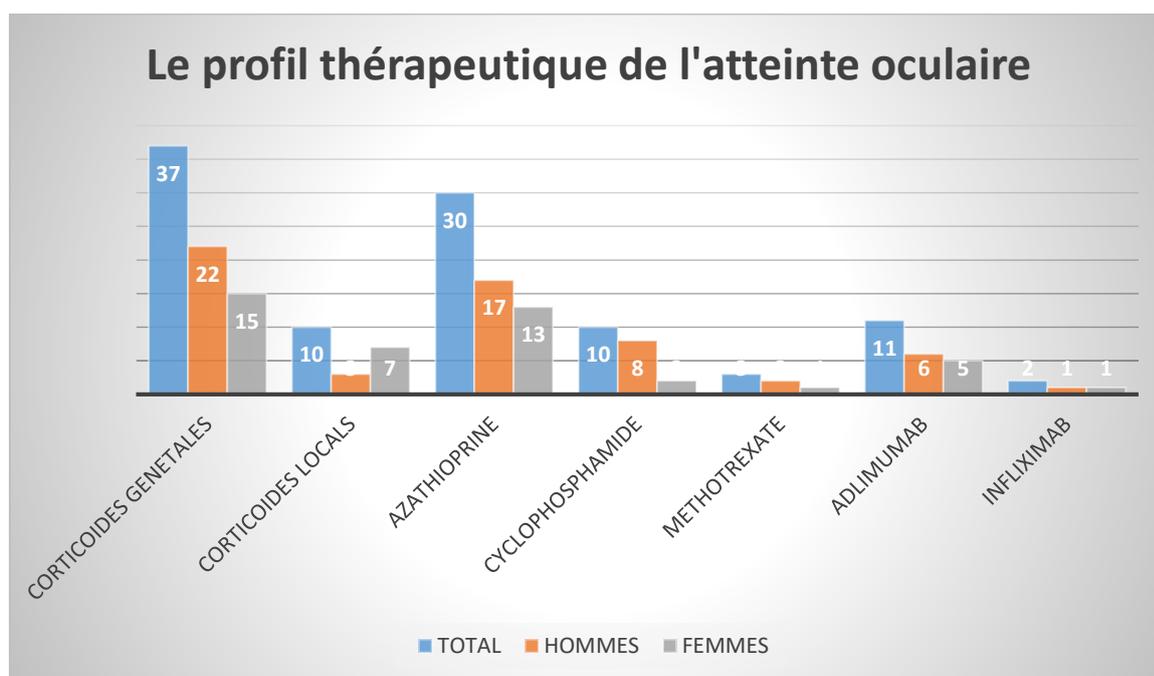
Différentes molécules sont prescrites chez les patients, la corticothérapie par voie générale est donnée à 37 patients (soit 88,09%) et la corticothérapie locale à 10 patients.

Les immunosuppresseurs sont aussi prescrits, l'Azathioprine est donné à 30 patients (soit 71,42%), le cyclophosphamide chez 10 patients, méthotrexate chez 3 patients.

La biothérapie était prescrite chez 12 patients : type adalimumab chez 11 patients et l'infliximab chez deux patients.

**Tableau 42: Le profil thérapeutique de l'atteinte oculaire**

Traitement	Nombre/42	%	Hommes/22	%	Femmes/17	%
<b>Corticoïde générale</b>	37/42	88,09	23/ 23	100	15/19	78,94
<b>Corticoïde locale</b>	10/42	25,64	3/22	13,63	7/17	41,17
<b>Azathioprine</b>	30/42	71,42	17/22	77,27	13/17	76,47
<b>Cyclophosphamide</b>	10/42	25,64	8/22	36,36	2/17	11,76
<b>Méthotrexate</b>	3/42	07,69	2/22	09,09	1/17	05,88
<b>ADALIMUMAB</b>	11/42	28,2	6/22	27,27	5/17	29,41
<b>INFLIXIMAB</b>	2/42	02,56	1/22	4,54	1/17	05,88



**Figure 82: Le profil thérapeutique de l'atteinte oculaire**

### 6.3 La forme neurologique de la maladie de Behçet

Vingt-cinq patients présentent une forme neurologique de la maladie de Behçet.

#### 6.3.1 La répartition de la forme neurologique selon le sexe

Le sexe ratio de la forme neurologique est de 1,27.

Elle est notée chez 14 hommes et 11 femmes avec des pourcentages de 56 % pour les hommes et 44 % pour les femmes.

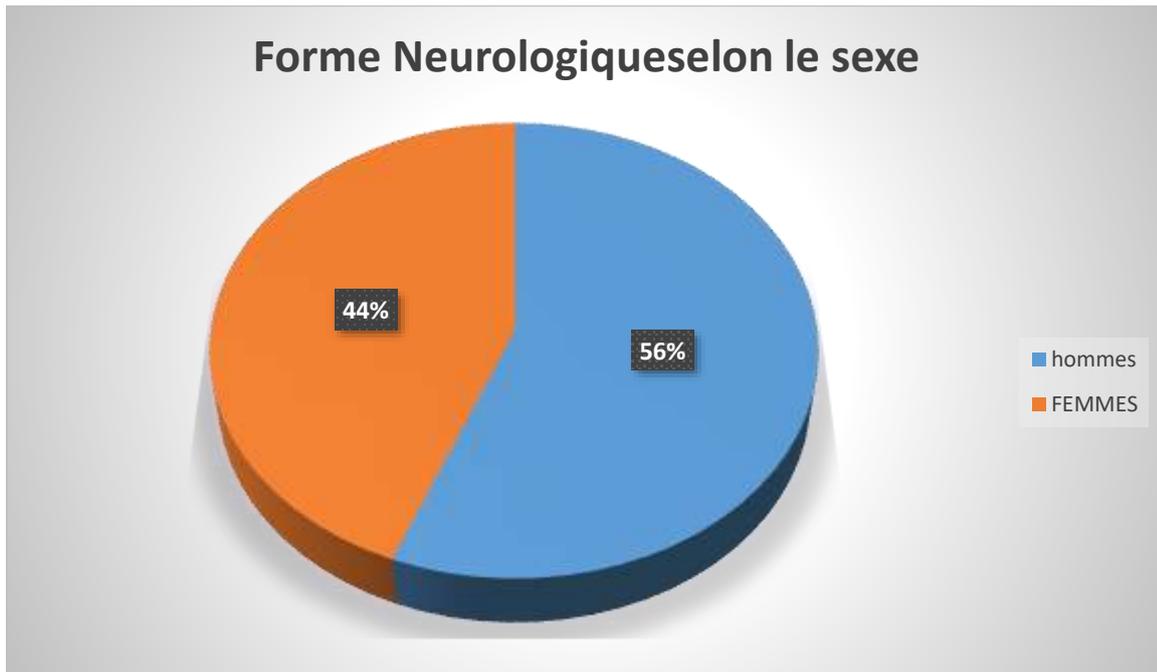


Figure 83 : Répartition de la forme Neurologique selon le sexe

### 6.3.2 Répartition de la forme neurologique selon L'âge

L'âge moyen dans la forme Neurologique de la maladie de Behçet est de  $42,04 \pm 12,15$  ans avec des extrêmes de 16 ans aux 65 ans.

L'âge moyen du diagnostic dans la forme Neurologique dans notre série est de  $33,92 \pm 11,49$  ans avec des extrêmes de 14 ans aux 56 ans.

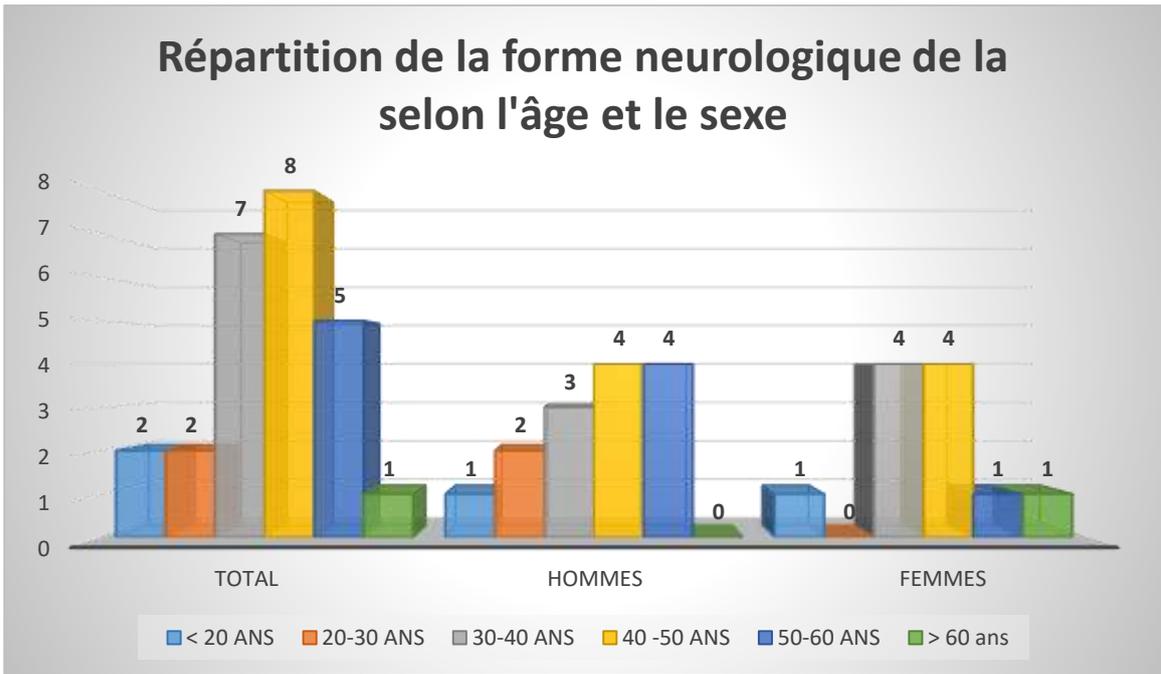
L'âge moyen du premier signe dans la forme Neurologique de la maladie de Behçet est de  $29,76 \pm 11,47$  ans avec des extrêmes de 10 ans aux 49 ans.

L'atteinte neurologique est inaugurale chez 19 patients soit 76% des cas.

La répartition de notre population selon l'âge et le sexe est résumée dans le tableau 43.

**Tableau 43 : Répartition de la forme Neurologique selon l'âge et le sexe**

Tranche d'âge	Nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
< 20 ans	2	8	1	7,14	1	9,09
20≤A≤30 ans	2	8	2	14,28	0	0
30≤A≤40 ans	7	28	3	21,42	4	36,36
40≤A≤50 ans	8	32	4	28,56	4	36,36
50≤A≤60 ans	5	20	4	28,56	1	9,09
≥60 ans	1	4	0	0	1	9,09
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>	<b>14</b>	<b>100</b>	<b>11</b>	<b>100</b>



**Figure 84 : Répartition de la forme neurologique de la maladie de Behçet selon l'âge et le sexe**

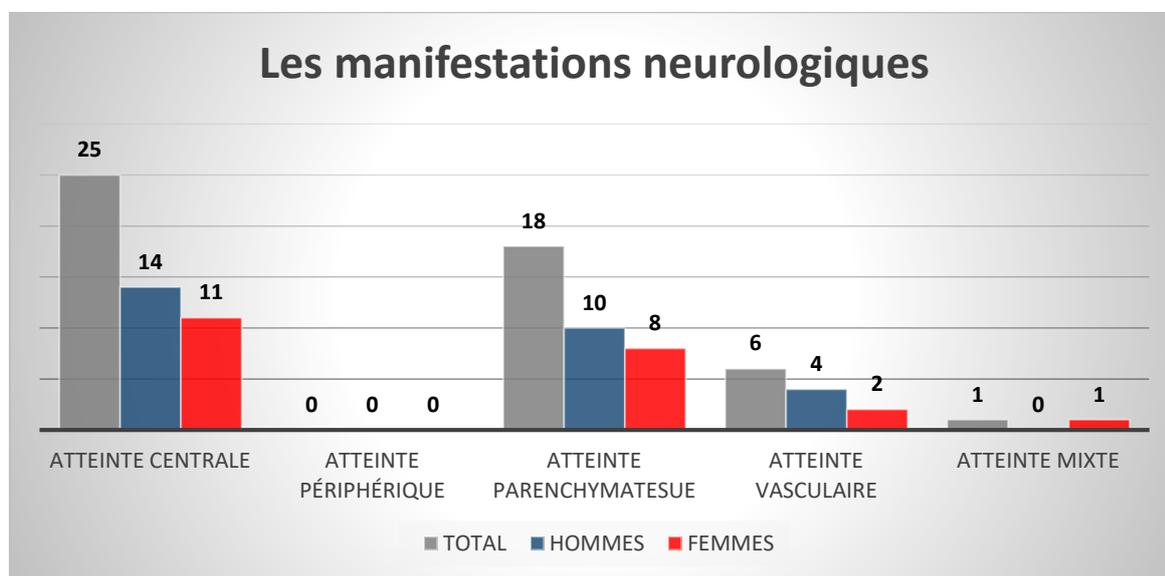
### 6.3.3 Répartition de la forme neurologique selon Le type de l'atteinte

La forme neurologique de la maladie de Behçet s'est présentée sous la forme d'une atteinte du système nerveux central, nous n'avons noté aucune atteinte périphérique.

L'atteinte parenchymateuse est notée chez 18 patients (soit 72 %), l'atteinte vasculaire chez 6 patients (soit 24% des cas) et une atteinte mixte chez un seul patient.

**Tableau 44: Répartition selon le type de l'atteinte neurologique**

Manifestations neurologiques	nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
Atteinte centrale	25	20,3	14	22,22	11	18,33
Atteinte périphérique	00	00	00	00	00	00
Atteinte parenchymateuse	18	72	10	15,87	8	13,33
Atteinte vasculaire	6	24	4	6,34	2	3,33
Association des deux atteintes	1	0,81	00	00	1	1,66



**Figure 85: Répartition selon le type de l'atteinte neurologique**

### 5.3.4 Répartition selon La symptomatologie clinique

Les différentes manifestations cliniques neurologiques sont étudiées ; les céphalées sont constantes suivies de troubles sensitifs et des signes d'HIC dans 36% et 32% respectivement.

Le déficit moteur est noté dans 28% des cas. Les troubles de mémoire sont retrouvés chez 24% des patients, le syndrome cérébelleux, les troubles sphinctériens et la dysarthrie sont observés chez 20% des cas neurologiques.

Enfin, le syndrome méningé est retrouvé chez 2 patients soit 8% des cas.

**Tableau 45 : Les manifestations cliniques de la forme neurologique**

Manifestations clinique	Nombre/25	%	Hommes/14	%	Femmes/11	%
<b>Céphalée</b>	25/25	100%	14	100%	11	100%
<b>Troubles sensitifs</b>	9/25	36%	3	21,42%	6	54,54%
<b>Déficit moteur</b>	7/25	28%	5	35,71%	2	18,18%
<b>Paraplégie</b>	1/7	14,28%	1	20%	0	00%
<b>Hémiplégie</b>	6/7	85,71%	4	80%	2	100%
<b>Syndrome cérébelleux</b>	5/25	20%	4	28,57%	1	9,09%
<b>Troubles de la mémoire</b>	6/25	24%	3	21,42%	3	27,27%
<b>Dysarthrie</b>	5/25	20%	4	28,57%	1	9,09%
<b>Troubles sphinctériens</b>	5/25	20%	5	35,71%	0	00%
<b>Syndrome d'HIC</b>	8/25	32%	5	35,71%	3	27,27%
<b>Syndrome méningé</b>	2/25	8%	1	7,14%	1	9,09%

## Les principaux signes neurologiques

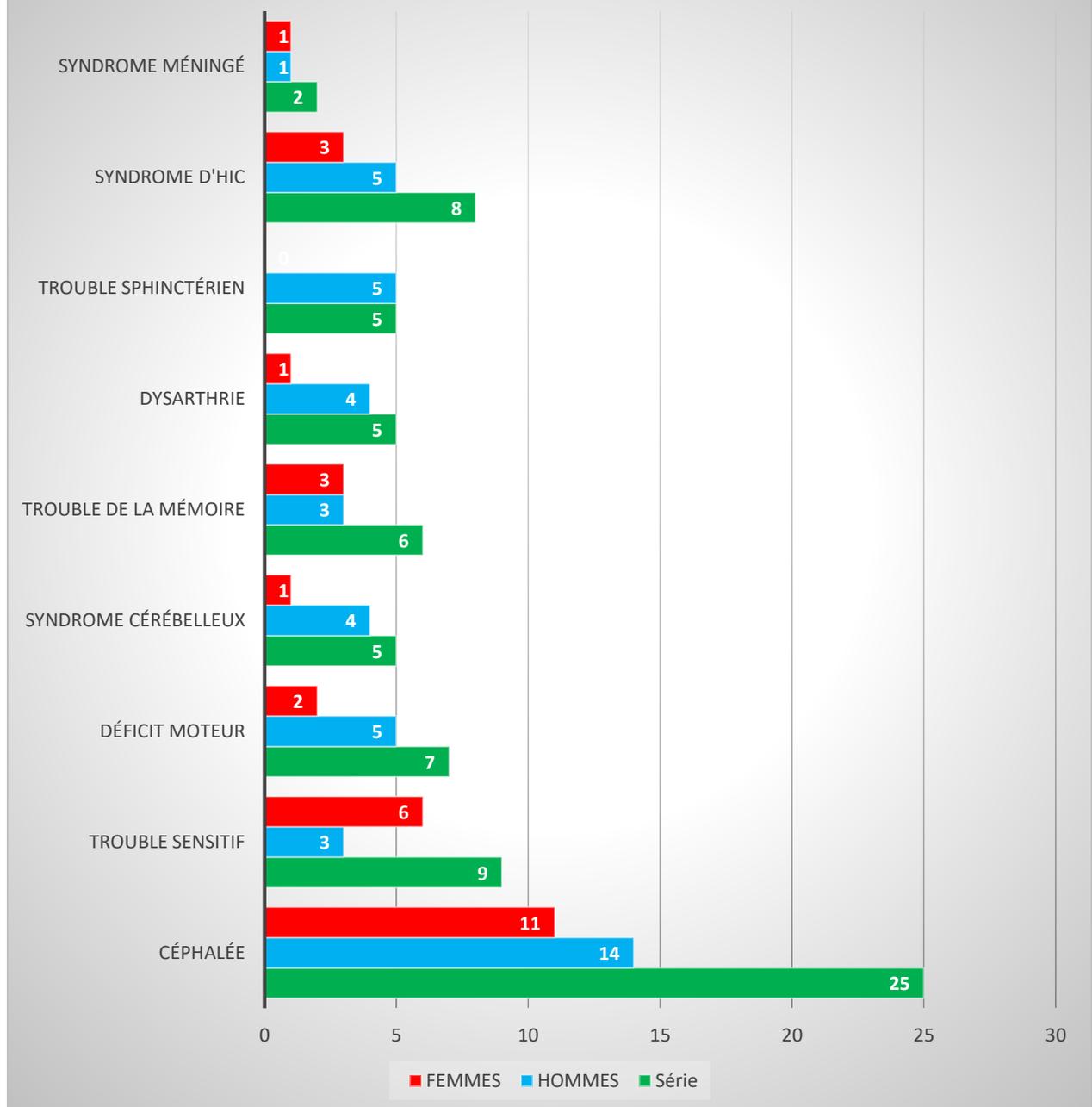


Figure 86 : Les manifestations cliniques de la forme neurologique

### 6.3.5 Les examens complémentaires

L'examen IRM est réalisé chez l'ensemble des patients. L'angio-IRM est effectuée chez 12 patients (soit 48 % des cas), La ponction lombaire est réalisée chez 12 patients.

Pour les résultats de la ponction lombaire ; il s'agit d'un liquide clair dans l'ensemble, la cytologie est supérieure à 5 éléments chez 4 patients. Nous avons une hyperalbuminorachie chez 6 patients. La glycorachie est normale chez l'ensemble. Aucune bande oligoclonale n'a été retrouvée.

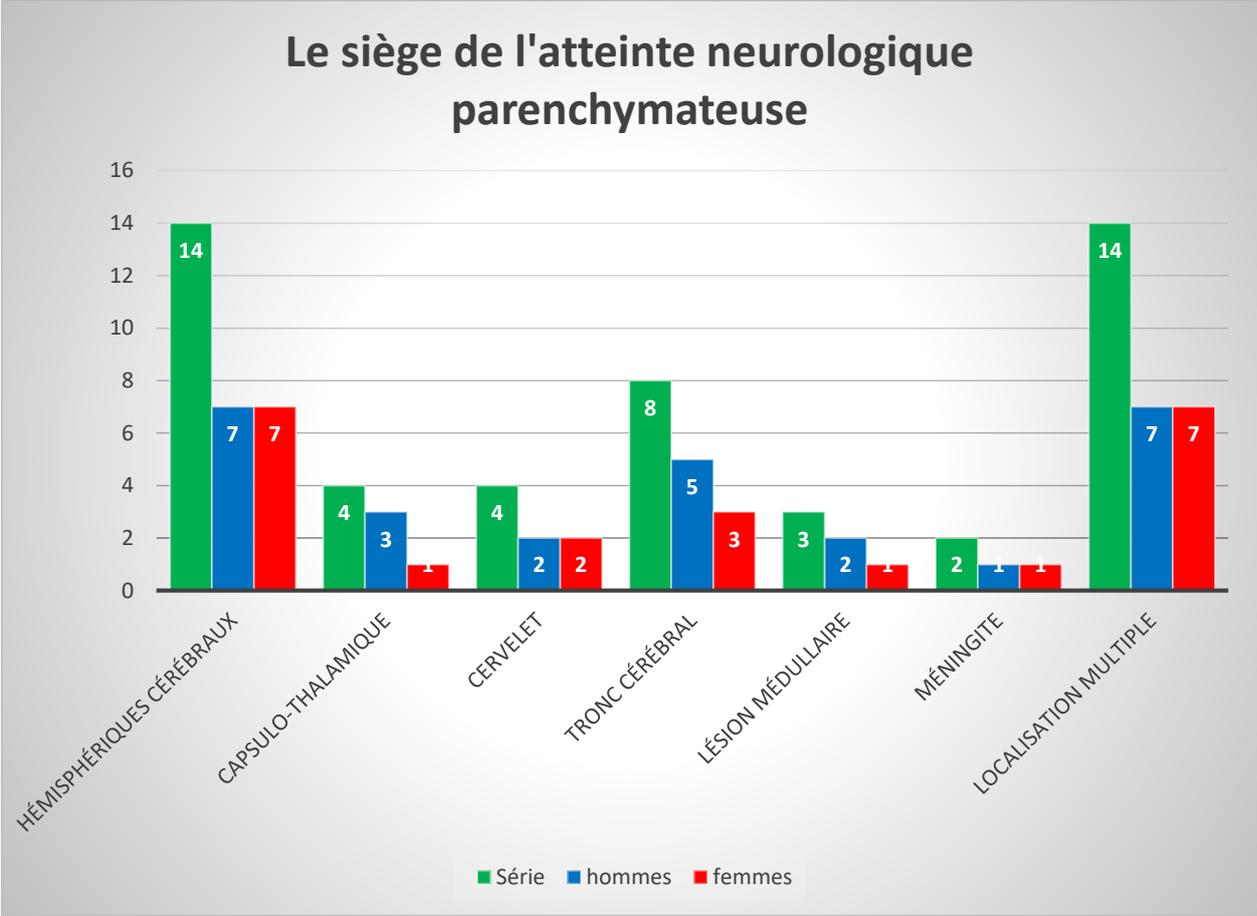
### 6.3.6 Répartition selon le siège des lésions

Le siège de l'atteinte parenchymateuse le plus fréquent est l'atteinte hémisphérique cérébral dans 77,77% %, suivie des lésions du tronc cérébral 44,44%, l'atteinte capsulo thalamique et du cervelet sont notées chez 22,22 %, l'atteinte médullaire est retrouvée chez 3 patients soit 16,66% et enfin l'atteinte méningée est objectivée chez 11,11% des patients.

A noter que 14 patients avec atteinte neurologique parenchymateuse présentent des lésions à localisations multiples soit 77,77 %.

**Tableau 46 : Les sièges des atteintes neurologiques parenchymateuses à l'IRM**

<b>Siège de la lésion</b>	<b>Nombre/18</b>	<b>%</b>	<b>Hommes/10</b>	<b>%</b>	<b>Femmes/8</b>	<b>%</b>
<b>Hémisphériques</b>	14/18	77,77%	7	70%	7	87,5%
<b>Cérébrales</b>						
<b>Lésion capsulo thalamique</b>	4/18	22,22%	3	30%	1	12,5%
<b>Lésion cérébelleuse</b>	4/18	22,22%	2	20%	2	24%
<b>Tronc cérébral</b>	8/18	44,44%	5	50%	3	37,5%
<b>Lésion médullaire</b>	3/18	16,66%	2	20%	1	12,5%
<b>Méningite</b>	2/18	11,11%	1	10%	1	12,5%
<b>Localisations multiples</b>	14/18	77,77%	7	70%	7	87,7%



**Figure 87 : Le siège des lésions parenchymateuses de neuro Behçet**

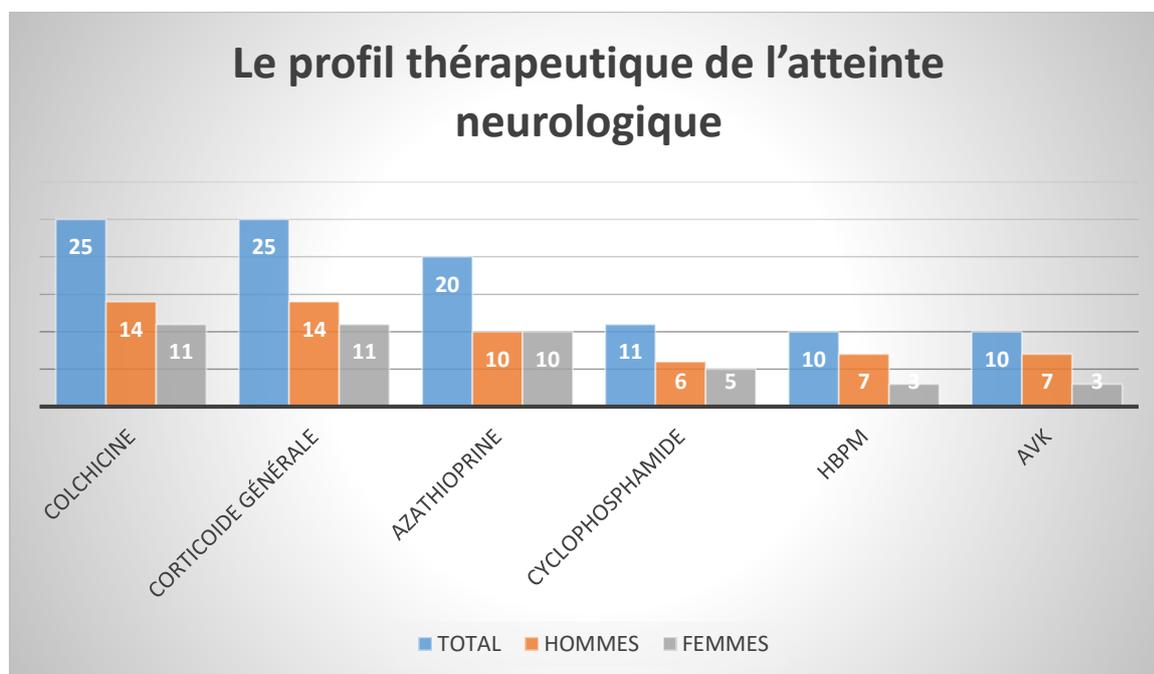
### 6.3.7 Le profil thérapeutique de l'atteinte neurologique

Les différentes thérapeutiques sont prescrites chez les patients, la corticothérapie par voie générale est utilisée chez les 25 patients (soit 100% des cas).

Les immunosuppresseurs sont aussi prescrits, l'Azathioprine est prescrit chez 20 patients (soit 80 %), le cyclophosphamide chez 11 patients.

**Tableau 47 : Le profil thérapeutique de l'atteinte neurologique**

Traitement	Nombre	%	Hommes	%	Femmes	%
<b>Colchicine</b>	25	100%	14	100%	11	100%
<b>Corticoïde générale</b>	25	100%	14	100%	11	100%
<b>Azathioprine</b>	20	80%	10	71,42%	10	90,90%
<b>Cyclophosphamide</b>	11	44%	6	42,85%	5	45,45%
<b>HBPM</b>	10	40%	7	50%	3	27,27%
<b>AVK</b>	10	40%	7	50%	3	27,27%



**Figure 88: Le profil thérapeutique de l'atteinte neurologique**

## Etude analytique

---

Dans ce chapitre d'analyse, nous allons comparer les différents profils de la MB selon l'ordre suivant :

- Analyse du profil masculin versus le profil féminin de la maladie
- Analyse des caractéristiques des différentes formes cliniques : articulaire, neurologique, oculaire et vasculaire.
  - Analyse des particularités de la forme viscérale (définie par la présence d'au moins une des atteintes : neurologique oculaire ou cardio vasculaire) en les comparant à l'atteinte articulaire seule sans aucune atteinte viscérale.

## 1. Analyse des profils masculin et féminin

### 1.1 Analyse des formes cliniques

Les principales manifestations cliniques sont comparées selon le sexe.

**Tableau 48 : analyse des manifestations cliniques selon le sexe**

Atteinte	Hommes	%	Femmes	%	P
Cutanéomuqueuse	63	100	60	100	////
Oculaire	23	36,6	19	31,66	0,575
Neurologique	14	22,22	11	18,33	0,596
<b>Vasculaire</b>	<b>32</b>	<b>50,79</b>	<b>10</b>	<b>16,66</b>	<b>0,000</b>
<b>Articulaire</b>	<b>14</b>	<b>22,22</b>	<b>35</b>	<b>60</b>	<b>0,000</b>
Cardiaque	4	6,34	1	1,66	0,192
Digestive	2	3,17	1	1,66%	0,997

Les manifestations vasculaires sont plus fréquentes chez les hommes par rapport aux femmes avec un pourcentage de 50,79 versus 16,66 et une différence statistiquement très significative ( $p = 0,000$ ).

Les manifestations articulaires sont plus fréquentes chez les femmes par rapport aux hommes avec un pourcentage de 60% versus 22,22% et une différence statistiquement très significative ( $p = 0,000$ ).

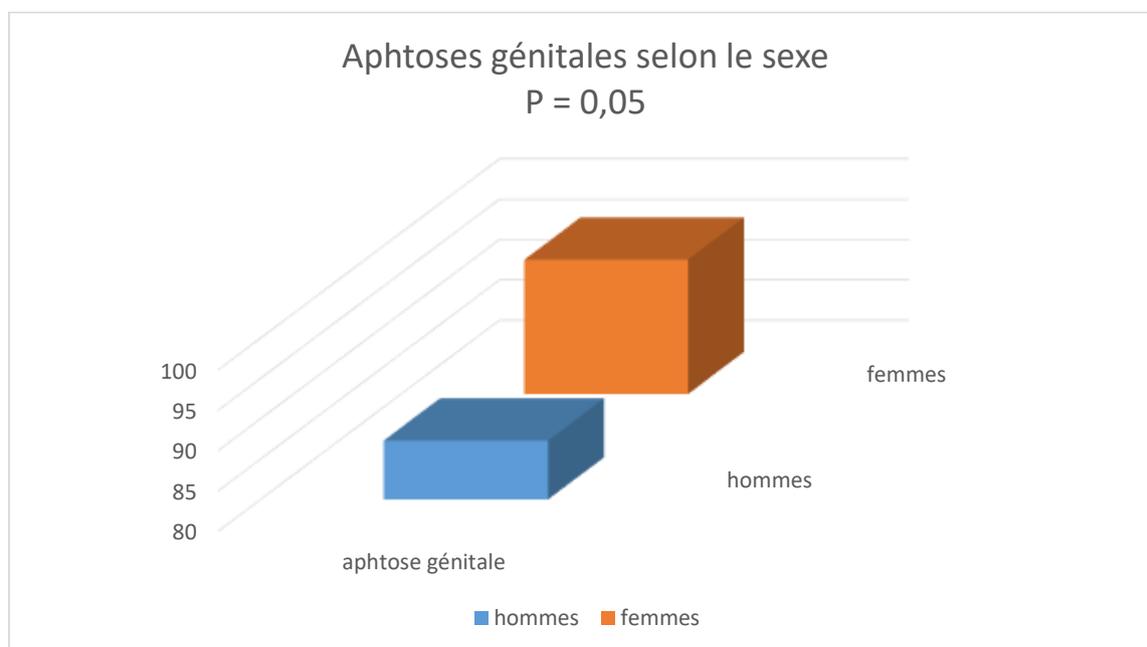
## 1.2 Analyse des manifestations cutanéomuqueuses

Les principales manifestations cutanéomuqueuses sont comparées selon le sexe.

**Tableau 49 : Les manifestations cutanéomuqueuses selon le sexe**

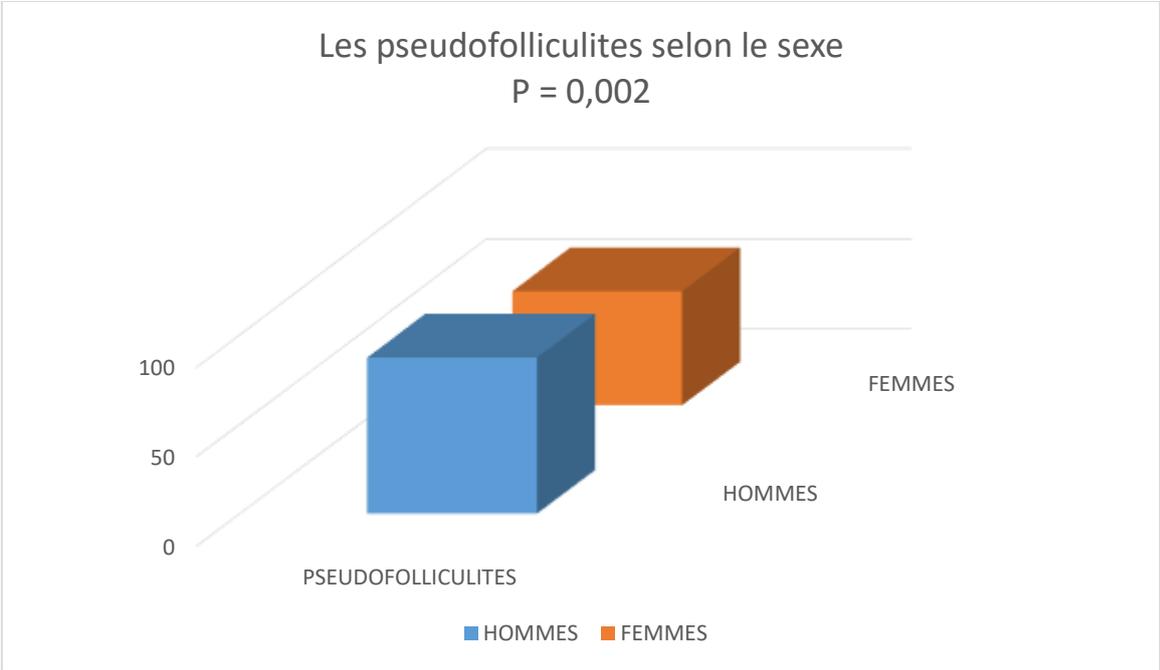
Manifestations cutanéomuqueuses	Hommes	%	Femmes	%	P
<b>Aphoses buccales</b>	63	100	60	100	////
<b>Aphoses génitales</b>	<b>55</b>	<b>87,30</b>	<b>58</b>	<b>96,66</b>	<b>0,05</b>
<b>Aphoses cutanées</b>	10	15,87	7	11,66	0,503
<b>Pseudo folliculites</b>	<b>55</b>	<b>87,30</b>	<b>38</b>	<b>63,33</b>	<b>0,002</b>
<b>Erythème noueux</b>	8	12,69	10	16,66	0,583

Les aphoses génitales sont plus fréquentes chez les femmes par rapport aux hommes avec un pourcentage de 96,66% VS 87,30% et une différence statistiquement significative ( $p = 0,05$ ).



**Figure 89 : Aphoses génitales selon le sexe**

Les pseudofolliculites sont plus fréquentes chez les hommes par rapport aux femmes avec un pourcentage de 87,3% VS 63,3% et une différence statistiquement très significative ( $p = 0,002$ ).



**Figure 90 : Les pseudo folliculites selon le sexe**

### 1.3 Analyse des manifestations oculaires

Les principales manifestations oculaires sont comparées selon le sexe.

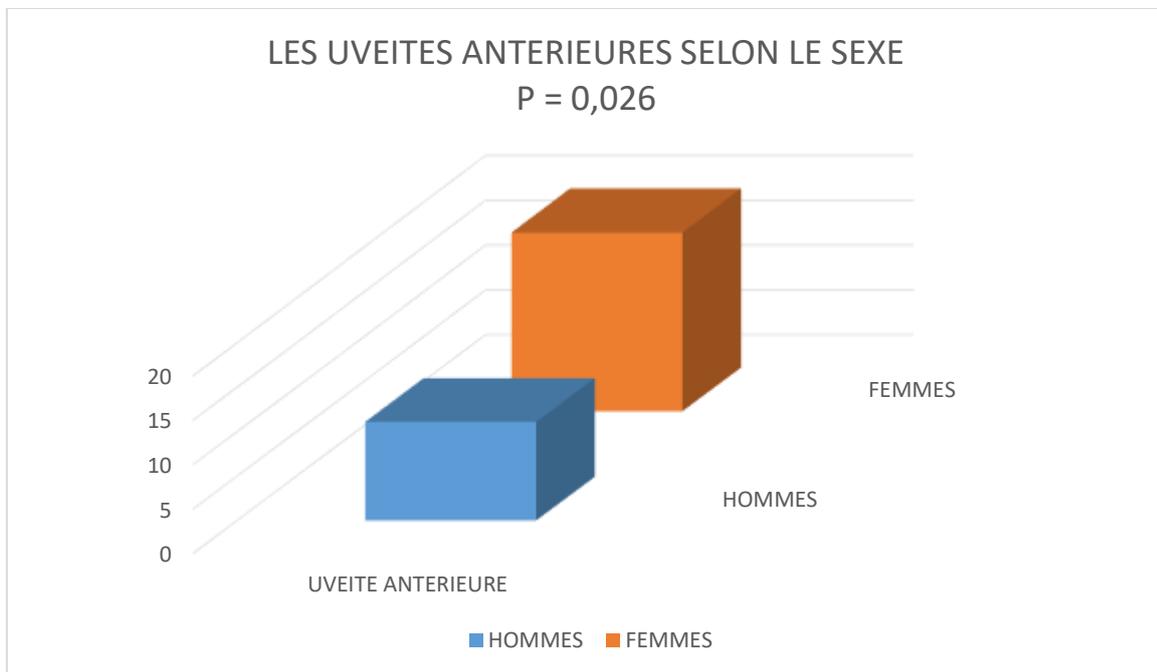
**Tableau 50 : Les manifestations oculaires selon le sexe**

Manifestations oculaires	Hommes	%	Femmes	%	P
<b>Uvéites</b>	20	31,74	17	28,33	0,640
<b>Uvéite antérieure</b>	<b>7</b>	<b>11,11</b>	<b>12</b>	<b>20</b>	<b>0,026</b>
<b>Uvéite intermédiaire</b>	11	17,46	6	10	0,297
<b>Uvéite postérieure</b>	6	9,52	2	3,33	0,236
<b>Panuvéite</b>	9	14,28	3	5	0,121
<b>HYOPION</b>	5	7,93	2	3,33	0,287
<b>TYNDALL</b>	6	9,52	4	6,66	0,613
<b>Vascularite rétinienne</b>	<b>12</b>	<b>19,04</b>	<b>3</b>	<b>5</b>	<b>0,003</b>
<b>Périphlébite</b>	3	4,76	0	00	0,148
<b>Cécité</b>	3	4,76	0	00	0,148

L'atteinte oculaire est représentée essentiellement par la vascularite rétinienne chez les hommes (19,04%) versus 5% chez les femmes avec un P très significative.

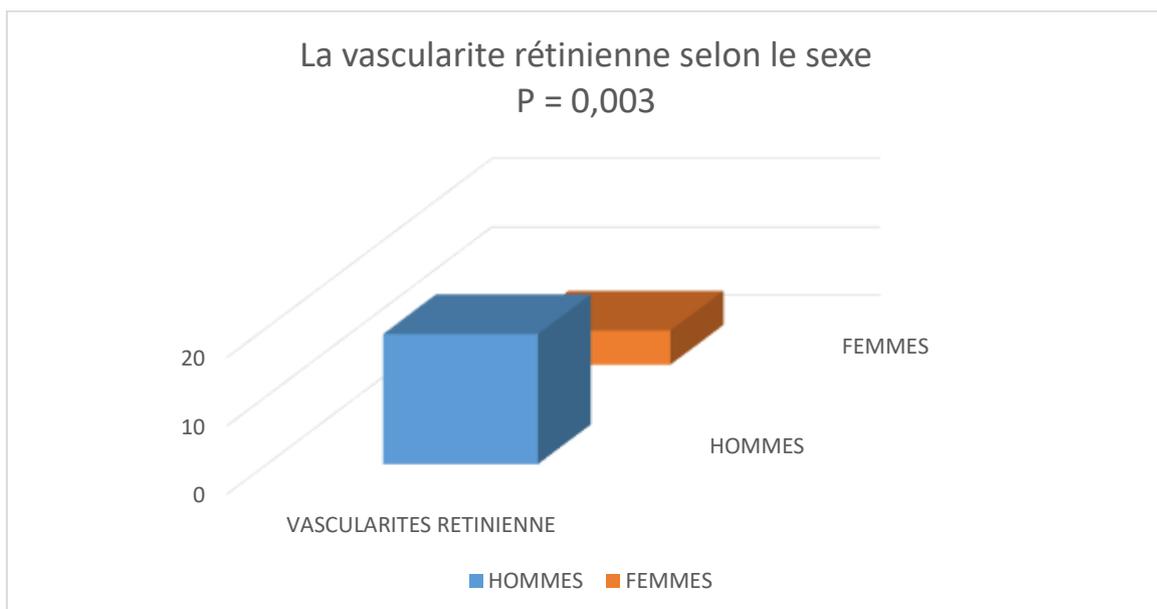
Par ailleurs, l'uvéite antérieure est plus fréquente chez les femmes (20%) par rapport eux hommes (11%) avec une différence statistiquement significative.

Les uvéites antérieures sont plus fréquentes chez les femmes par rapport aux hommes avec un pourcentage de 20% VS 11,11% et une différence statistiquement très significative ( $p = 0,026$ ).



**Figure 91 : les uvéites antérieures selon le sexe**

Les vascularites rétiniennes sont plus fréquentes chez les hommes par rapport aux femmes avec un pourcentage de 19,04% VS 5 % et une différence statistiquement très significative ( $p = 0,003$ ).



**Figure 92 : La vascularites rétiniennes selon le sexe**

#### 1.4 Analyse des manifestations neurologiques

Les principaux types de l'atteinte neurologiques sont comparées selon le sexe.

**Tableau 51 : Les manifestations neurologiques selon le sexe**

<b>Manifestations neurologiques</b>	<b>Hommes</b>	<b>%</b>	<b>Femmes</b>	<b>%</b>	<b>P</b>
<b>Atteinte parenchymateuse</b>	10	15,87	8	13,33	0,565
<b>Atteinte vasculaire</b>	4	6,34	2	3,33	0,946

La comparaison des atteintes neurologiques entre les deux sexes retrouve un pourcentage plus élevé chez les hommes sans différences statistiquement significative.

## Les signes neurologiques selon le sexe

Les principaux signes neurologiques sont comparés selon le sexe.

**Tableau 52 : les signes neurologiques selon le sexe**

Manifestations clinique	Hommes/14	%	Femmes/11	%	P
<b>Céphalée</b>	14	100	11	100	0,9
<b>Troubles sensitifs</b>	3	21,42	6	54,54	0,09
<b>Déficit moteur</b>	5	35,71	2	18,18	0,34
<b>Syndrome cérébelleux</b>	4	28,57	1	9,09	0,24
<b>Troubles de la mémoire</b>	3	21,42	3	27,27	0,73
<b>Dysarthrie</b>	4	28,57	1	9,09	0,24
<b>Troubles sphinctériens</b>	<b>5</b>	<b>35,71</b>	<b>0</b>	<b>00</b>	<b>0,02</b>
					<b>OR = 5,62</b>
					<b>IC= 0,78 – 0,14</b>
<b>Syndrome d'HIC</b>	5	35,71	3	27,27	0,65
<b>Syndrome méningé</b>	1	7,14	1	9,09	0,85

Les troubles sensitifs, les troubles de la mémoire et le syndrome méningé sont plus fréquents chez les femmes avec des prévalences à 54,54%, 27,27% et 9,09 % respectivement contre 21,42%, 21,42%, 7,14% respectivement chez les hommes. Les différences sont statistiquement non significatives.

Les troubles sphinctériens sont exclusivement masculin observé chez 35,71% des cas. La différence est significative avec un p = 0,02 (OR = 0,02. IC [0,78 – 0,14]).

Les déficits moteurs, le syndrome cérébelleux, la dysarthrie et le syndrome d'HIC sont plus fréquents chez les hommes avec des prévalences de 35,71%, 28,57%, 28,57%, 35,71% respectivement versus 18,18%, 9,09%, 9,09%, 9,09% respectivement chez les femmes. La différence est statistiquement non significative.

### 1.5 Analyse des manifestations vasculaires

Les principales manifestations vasculaires sont comparées selon le sexe.

**Tableau 53 : Les manifestations vasculaires selon le sexe**

Manifestations	Hommes	%	Femmes	%	P
<b>Vasculaires</b>	<b>(63)</b>		<b>(60)</b>		
<b>Atteinte veineuse</b>	<b>29</b>	<b>46,03</b>	<b>10</b>	<b>1,66</b>	<b>0,001</b>
<b>Atteinte artérielle</b>	<b>8</b>	<b>12,69</b>	<b>1</b>	<b>1,66</b>	<b>0,019</b>
<b>Atteinte Cardiaque</b>	4	6,34	1	1,66	0,192
<b>Thrombose coronaire</b>	2	3,17	00	00	0,167

Les atteintes veineuses sont plus fréquentes chez les hommes par rapport aux femmes avec un pourcentage de 46,03 % VS 18,33 % et une différence statistiquement très significative ( $p = 0,001$ ).

Les atteintes artérielles sont plus fréquentes chez les hommes par rapport aux femmes avec un pourcentage de 12,69 % VS 1,66 % et une différence statistiquement très significative ( $p = 0,001$ ).

L'atteinte cardiaque est plus fréquente chez les hommes avec un pourcentage de 6,34% versus 1,66% chez les femmes. La différence est statistiquement non significative.

La thrombose des coronaires est exclusivement masculine observé chez 3,17% des cas. La différence est statistiquement non significative.

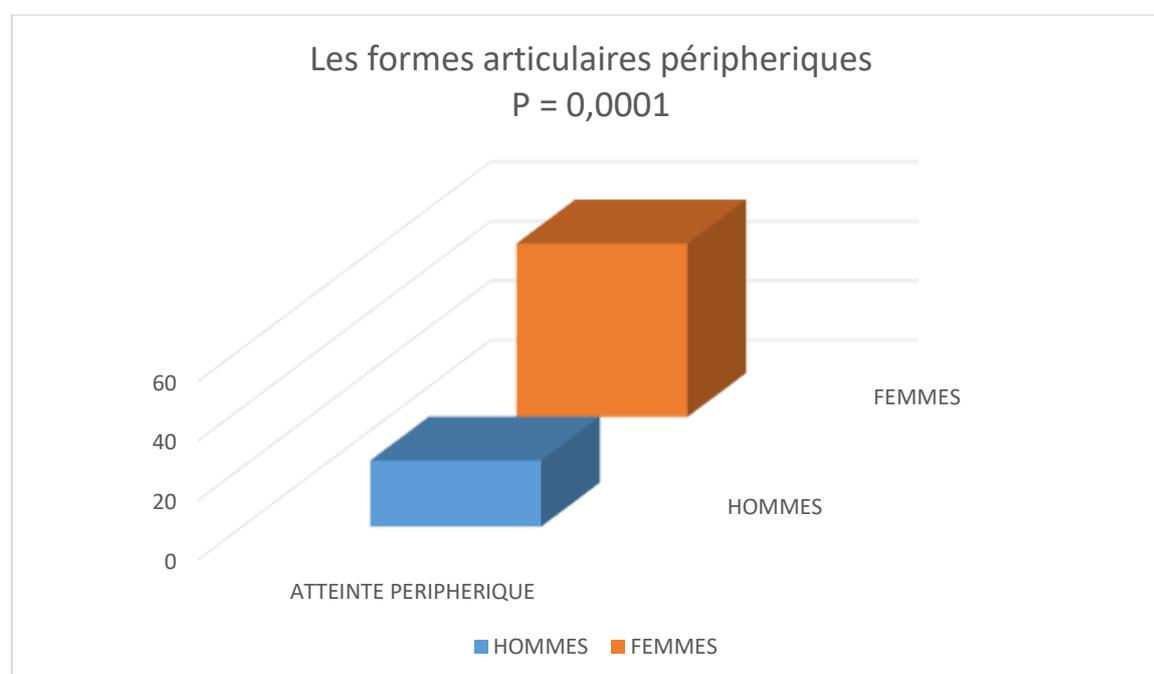
## 1.6 Analyse des manifestations articulaires

Les formes articulaires sont comparées selon le sexe.

**Tableau 54 : Les formes des atteintes articulaires selon le sexe**

Manifestations articulaires	Hommes/63	%	Femmes/60	%	P
<b>Atteinte périphérique</b>	<b>14</b>	<b>22,22</b>	<b>35</b>	<b>58,33</b>	<b>0,0001</b>
<b>Atteinte axiale</b>	00	00	3	5%	0,17

Les atteintes articulaires périphériques sont plus fréquentes chez les femmes par rapport aux hommes avec un pourcentage de 58,33 % versus 22,22 % et une différence statistiquement très significative ( $p = 0,0001$ ).



**Figure 93 : Les formes articulaires périphériques selon le sexe**

Les atteintes axiales sont exclusivement féminines avec un pourcentage de 5% des cas. La différence est statistiquement non significative.

### 1.7 Analyse des anomalies biologiques

Les anomalies biologiques sont comparées selon le sexe.

**Tableau 55 : Les anomalies biologiques selon le sexe**

<b>Biologie</b>	<b>Hommes</b>	<b>%</b>	<b>Femmes</b>	<b>%</b>	<b>P</b>
<b>VS pathologique</b>	25	39,68	24	40	0,852
<b>CRP pathologique</b>	18	28,57	14	23,33	0,478
<b>EPP (syndrome inflammatoire°</b>	17	26,98	10	16,66	0,736
<b>Typage HLA B51 positif</b>	6	9,52	9	15	0,233

La comparaison des résultats des bilans biologiques inflammatoire et du typage HLA B51 ne retrouve pas de différence statistiquement significative entre les deux sexes.

## 1.8 Analyse des approches thérapeutiques

Le profil thérapeutique est analysé selon le sexe.

**Tableau 56 : Analyse des approches thérapeutiques selon le sexe**

Traitement	Hommes	%	Femmes	%	<i>p</i>
<b>Corticoïde général</b>	<b>55</b>	<b>87,30</b>	<b>42</b>	<b>70</b>	<b>0,019</b>
<b>Corticoïde local</b>	<b>13</b>	<b>20,63</b>	<b>31</b>	<b>51,66</b>	<b>0,000</b>
<b>Azathioprine</b>	<b>37</b>	<b>58,73</b>	<b>21</b>	<b>35</b>	<b>0,008</b>
<b>Cyclophosphamide</b>	<b>17</b>	<b>26,98</b>	<b>6</b>	<b>10</b>	<b>0,016</b>
<b>Methotrexate</b>	2	3,17	1	1,66	0,591
<b>Anticoagulant</b>	<b>29</b>	<b>46,03</b>	<b>10</b>	<b>16,66</b>	<b>0,000</b>
<b>Antiagrégant</b>	<b>11</b>	<b>17,46</b>	<b>3</b>	<b>5</b>	<b>0,03</b>
<b>INFLIXIMAB</b>	1	1,58	1	1,66	0,973
<b>ADALIMUMAB</b>	6	9,52	5	8,33	0,819
<b>Chirurgie</b>	5	7,93	1	1,66	0,108

L'utilisation de la corticothérapie systémiques est plus fréquente chez les hommes avec un pourcentage à 87,3% versus 70% chez les femmes. Le p est significatif à 0,019.

La corticothérapie locale est plus utilisée chez les femmes (51,66% des cas) contre 20,63% chez les hommes. Le p est très significatif à 0,0000.

L'utilisation de l'azathioprine et de cyclophosphamide est plus fréquente chez les hommes avec des pourcentage 58,73% et 26,98 % Versus 35 et 10 % chez les femmes. Cette différence est statistiquement significative P = 0,008 et 0,016 respectivement.

La prescription des anticoagulants et des antiagrégants est plus fréquente chez les hommes avec des pourcentages de 46,03% et 17,46 % Versus 16,66% et 5 % chez les femmes. Cette différence est statistiquement significative P = 0,000 et 0,03 respectivement.

### 1.9 Synthèse des profils masculin et féminin

La synthèse de la différence entre les deux profils masculin et féminin est résumée dans le tableau 57.

**Tableau 57 : Différences entre le profil masculin et le profil féminin**

Le profil		Masculin	Féminin	P
Cutanéomuqueux	<b>Aphoses génitales</b>	<b>87,30%</b>	<b>96,66%</b>	<b>0,05</b>
	Pseudo folliculites	87,30%	63,33%	0,002
Vasculaire	Vasculaire	50,79%	16,66%	0,000
	Atteinte veineuse	46,03%	18,33%	0,001
	Atteinte artérielle	12,69%	1,66%	0,019
	Atteinte Cardiaque	6,34%	1,66%	0,192
	Thrombose coronaire	3,17%	00%	0,167
Articulaire	<b>Articulaire</b>	<b>22,22%</b>	<b>60%</b>	<b>0,000</b>
	<b>Atteinte périphérique</b>	<b>22,22%</b>	<b>58,33%</b>	<b>0,0001</b>
	<b>Atteinte axiale</b>	<b>00</b>	<b>5</b>	<b>0,17</b>
Oculaire	<b>Uvéite antérieure</b>	<b>11,11%</b>	<b>20%</b>	<b>0,026</b>
	Vascularite rétinienne	19,04%	5%	0,003
	Périphlébite	4,76%	00%	0,148
	Cécité	4,76%	00%	0,148
Digestive	Digestive	3,17%	00%	0,307
Neurologique	Trouble sphinctérien	35,71%	00%	0,02
Traitement	Corticoïde général	87,30	70	0,019
	<b>Corticoïde local</b>	<b>20,63</b>	<b>51,66</b>	<b>0,000</b>
	Azathioprine	58,73	35	0,008
	Cyclophosphamide	26,98	10	0,016
	Anticoagulant	46,03	16,66	0,000
	Antiagrégant	17,46	5	0,03

### Le profil masculin de la maladie de Behçet

Le profil masculin de la maladie de Behçet dans notre population est plutôt grave avec des manifestations vasculaires, neurologique et oculaires prédominantes. L'homme atteint de la maladie de Behçet présente des pseudo-folliculites dans la majorité des cas, l'atteinte vasculaire est variable dominée par l'atteinte veineuse. Les atteintes artérielles sont aussi fréquentes avec des localisations atypiques et dangereuses intracardiaques et coronaires. Les atteintes oculaires sont aussi fréquentes avec un pourcentage élevé des vascularites rétinienne. Les atteintes neurologiques motrices, cérébelleuses et le syndrome d'HIC sont fréquents chez les hommes. Les troubles sphinctériens sont exclusivement masculins.

Le recours aux corticoïdes systémiques et aux immunosuppresseurs est fréquent ainsi que l'utilisation des anticoagulants et des antiagrégants.

Les principales caractéristiques du profil masculin sont résumées dans le tableau 58.

**Tableau 58 : Le profil masculin de la maladie de Behçet**

	<b>Le profil Masculin</b>	<b>pourcentage</b>
<b>Cutanéomuqueux</b>	<b>Pseudo folliculites</b>	<b>87,30%</b>
<b>Vasculaire</b>	<b>Vasculaire</b>	<b>50,79%</b>
	<b>Atteinte veineuse</b>	<b>46,03%</b>
	<b>Atteinte artérielle</b>	<b>12,69%</b>
	<b>Atteinte Cardiaque</b>	<b>6,34%</b>
	<b>Thrombose coronaire</b>	<b>3,17%</b>
<b>Oculaire</b>	<b>Vascularite rétinienne</b>	<b>19,04%</b>
	<b>Périphlébite</b>	<b>4,76%</b>
	<b>Cécité</b>	<b>4,76%</b>
<b>Digestive</b>	<b>Digestive</b>	<b>3,17%</b>
<b>Neurologique</b>	<b>Trouble sphinctérien</b>	<b>35,71%</b>
<b>Traitement</b>	<b>Corticoïde général</b>	<b>87,30</b>
	<b>Azathioprine</b>	<b>58,73</b>
	<b>Cyclophosphamide</b>	<b>26,98</b>
	<b>Anticoagulant</b>	<b>46,03</b>
	<b>Antiagrégant</b>	<b>17,46</b>

### Le profil féminin de la maladie de Behçet

A la différence du profil masculin, le profil féminin dans notre population est plutôt cutané-articulaire. Les aphtoses génitales sont quasi constantes et les atteintes articulaires périphériques ou axiale sont très fréquentes.

L'atteinte oculaire est principalement antérieure nécessitant un traitement corticoïde local et l'atteinte neurologique est dominée par la symptomatologie sensitive.

Les principales caractéristiques du profil féminin sont résumées dans le tableau 59.

**Tableau 59 : le profil féminin de la maladie de Behçet**

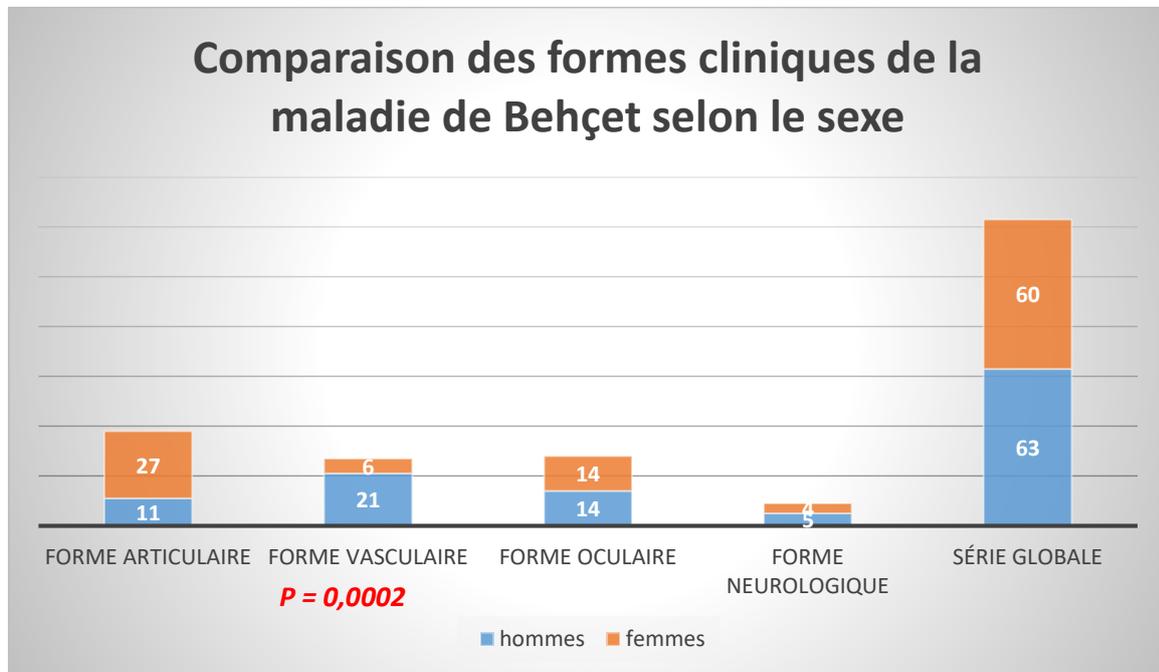
Le profil féminin		Pourcentage
Cutanéomuqueux	<b>Aphoses génitales</b>	<b>96,66%</b>
Articulaire	<b>Articulaire</b>	<b>60%</b>
	<b>Atteinte périphérique</b>	<b>58,33%</b>
	<b>Atteinte axiale</b>	<b>5</b>
Oculaire	<b>Uvéite antérieure</b>	<b>20%</b>
Traitement	<b>Corticoïde local</b>	<b>51,66</b>

## 2 Analyse des caractéristiques des différentes formes cliniques

Les principales formes cliniques de la maladie de Behçet sont comparées.

Nous avons comparé les atteintes articulaires, oculaires, neurologique et vasculaire isolées.

### 2.1 La comparaison entre les différentes formes cliniques selon le sexe



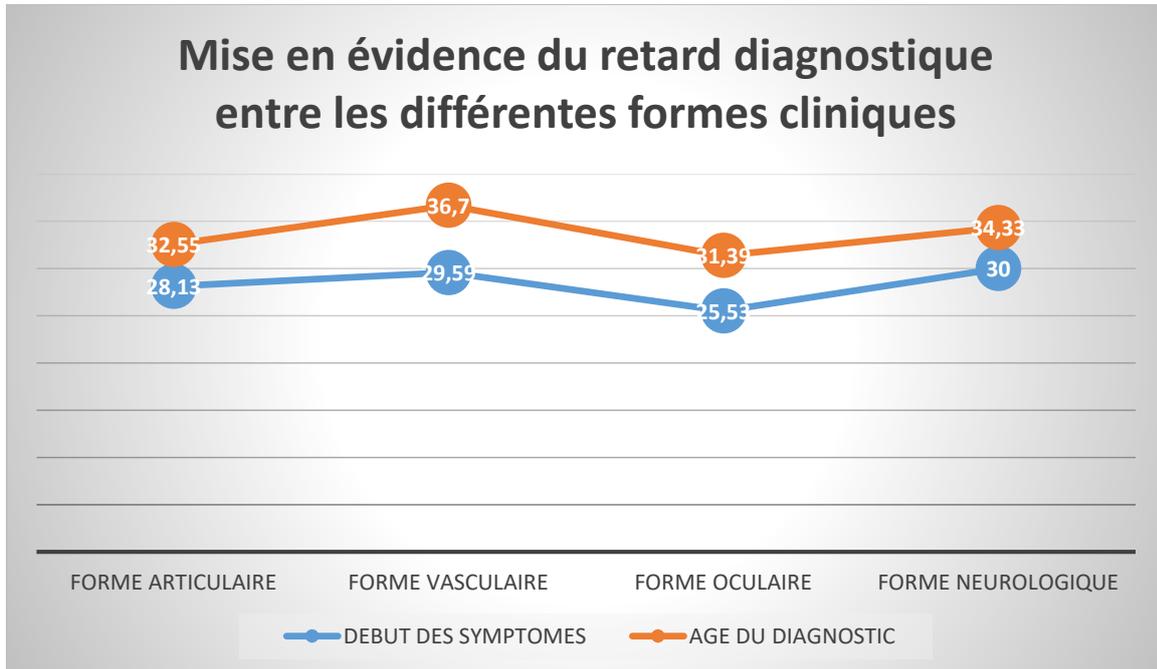
**Figure 94 : Comparaison des formes cliniques de la maladie de Behçet selon le sexe**

Le sex-ratio globale de notre série est de 1,05.

La comparaison entre les principales formes cliniques de la maladie de Behçet retrouve : un sex-ratio de la forme articulaire de 0,40 en faveur d'une prédominance féminine nette, un sex ratio de la forme vasculaire de 3,5 en faveur d'une prédominance masculine nette. Cette différence est statistiquement très significative.

Dans les formes oculaire et neurologique, le sex-ratio est de 1.

## 2.2 Mise en évidence du retard diagnostique entre les différentes formes cliniques



**Figure 95 : Mise en évidence du retard diagnostique entre les différentes formes cliniques**

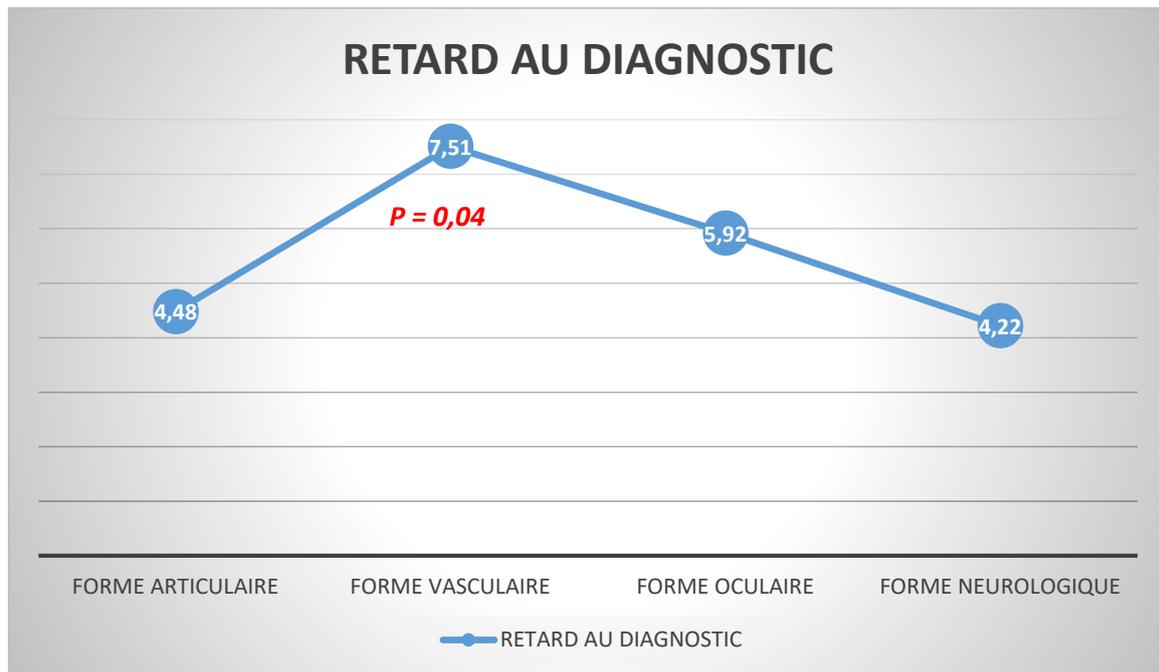
La différence entre les moyennes d'âge au début des symptômes est faible entre les différentes formes cliniques.

Elle varie entre 25,53 ans pour la forme oculaire et 30 ans pour la forme neurologique, la différence est statistiquement non significative.

La différence entre les moyennes d'âge au moment du diagnostic est faible entre les différentes formes cliniques.

Elle varie entre 31,39 ans pour la forme oculaire et 36,7 ans pour la forme vasculaire, la différence est statistiquement non significative.

## 2.3 Le retard au diagnostic



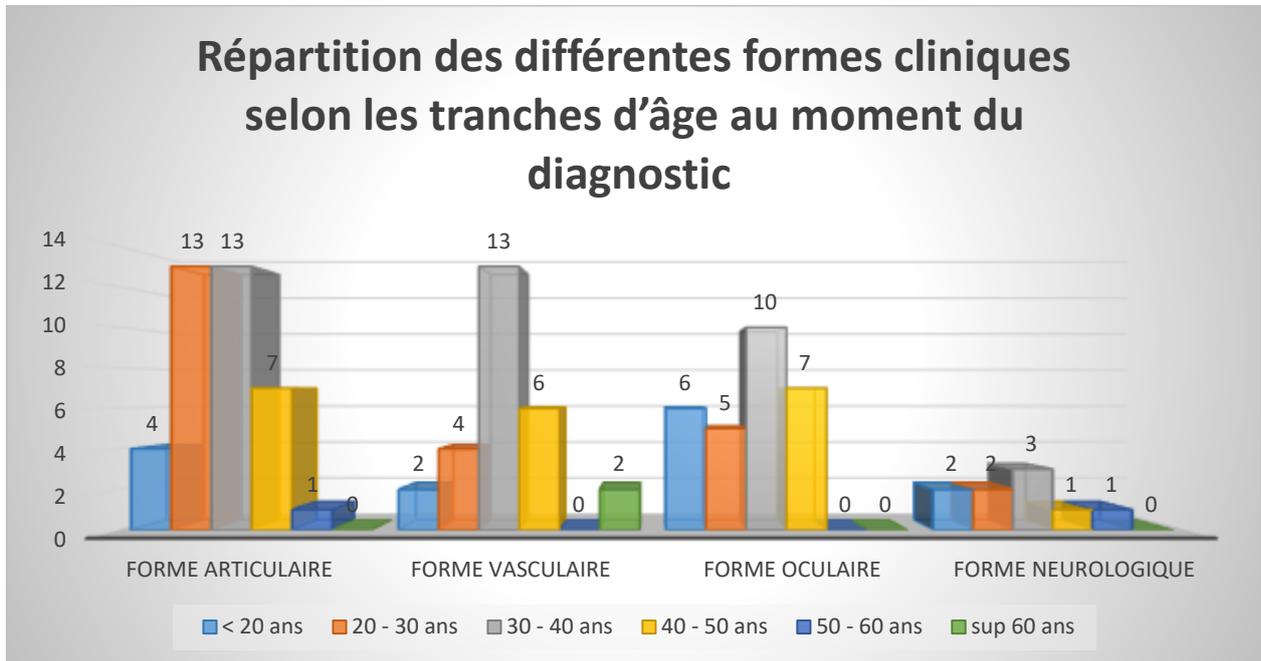
**Figure 96: La comparaison entre les différentes formes cliniques selon le retard au diagnostic**

Le retard au diagnostic est estimé à 4,48 ans pour la forme articulaire, à 4,22 ans pour la forme neurologique et à 5,92 ans pour la forme oculaire.

La différence est statistiquement non significative.

Le retard dans les formes vasculaires est très important, il atteint les 7,51 ans en moyenne. La différence est significative par rapport la forme articulaire ( $p= 0,04$ ).

## 2.4 La comparaison entre les différentes formes cliniques selon les tranches d'âge au moment du diagnostic



**Figure 97 : Répartition des différentes formes cliniques selon les tranches d'âge au moment du diagnostic**

Le diagnostic de la maladie de Behçet est posé selon les formes cliniques dans toutes les tranches d'âge.

La tranche d'âge la plus fréquente dans la forme artriculaire est entre 20 et 40 ans.

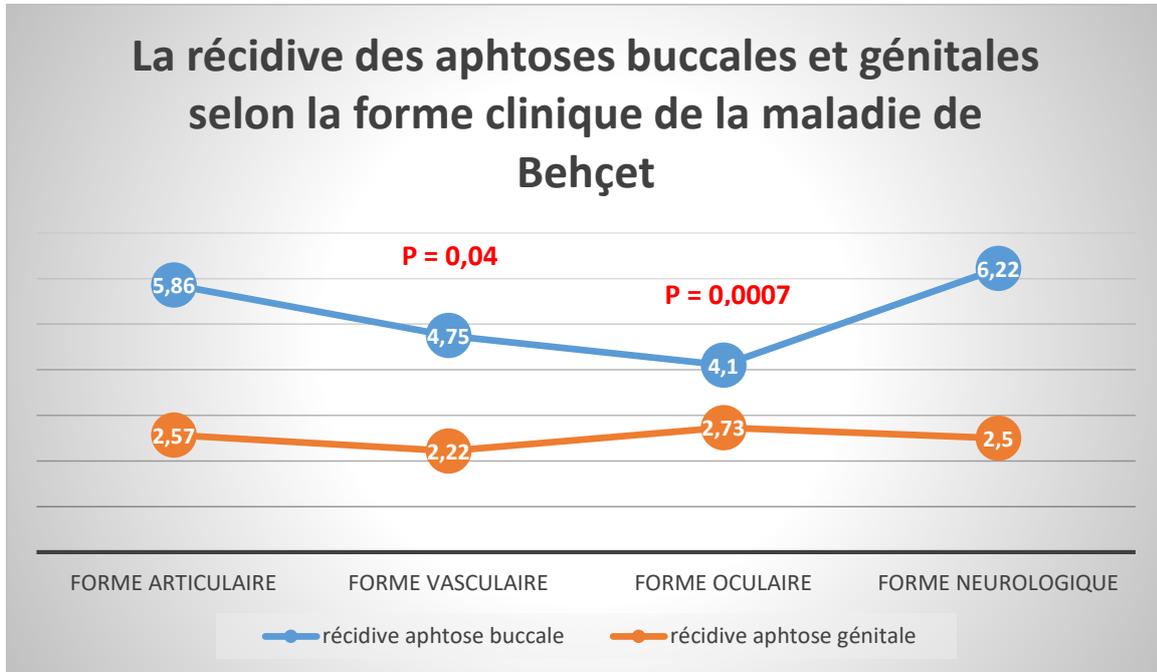
Pour la forme oculaire il existe deux pics : un pic précoce avant 20 ans et un deuxième entre 30 et 50 ans.

Concernant la forme vasculaire le pic est noté entre 30 et 50 ans et un deuxième pic tardif au-delà de 60 ans.

Pour la forme neurologique le pic est situé entre 30 et 40 ans.

## 2.5 La comparaison entre les différentes formes cliniques selon les signes cliniques classiques de la maladie de Behçet

La récurrence des aphtoses buccales et génitales ainsi que la présence de pseudo folliculites sont étudiées.



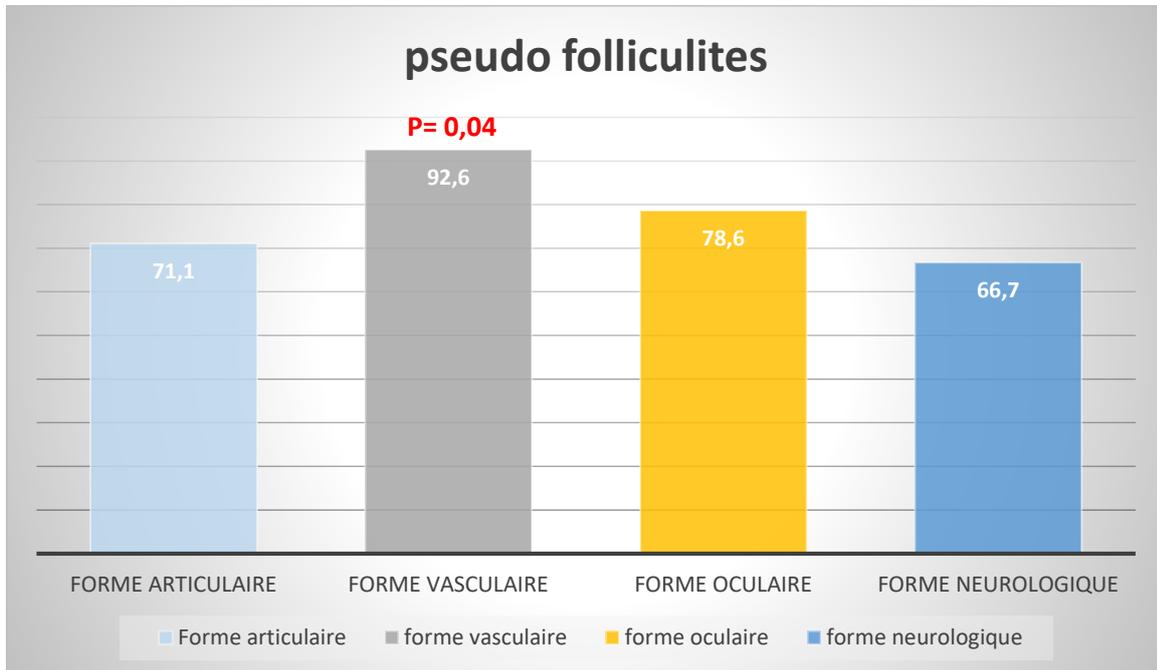
**Figure 98 : La récurrence des aphtoses buccales et génitales selon la forme clinique de la maladie de Behçet**

Les patients atteints de la forme articulaire récidivent leurs aphtoses buccales en moyenne 5,86 fois par année, cette fréquence est également notée chez les patients avec forme neurologique.

Par ailleurs, dans les formes oculaire et vasculaire la récurrence est en moyenne de 4 fois par année, cette fréquence est nettement inférieure à celle observée dans les formes articulaire et neurologique, la différence est statistiquement significative.

Concernant la récurrence des aphtoses génitales, aucune différence statistiquement significative n'est notée entre les différentes formes cliniques de la maladie de Behçet.

## Les pseudo folliculites

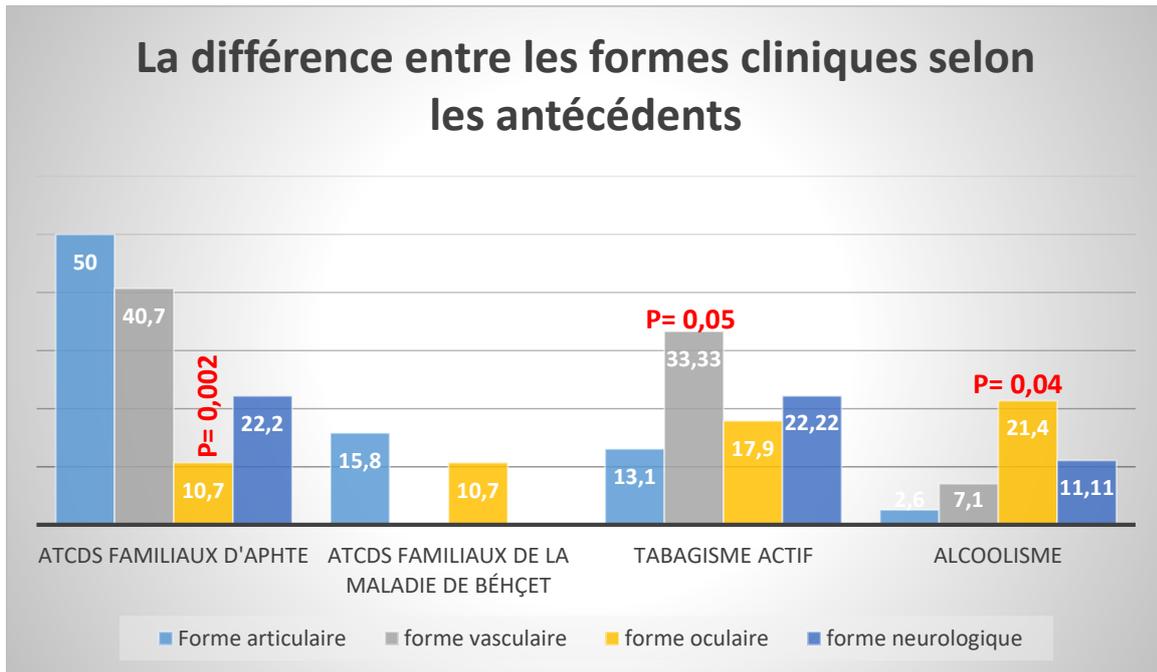


**Figure 99 : La fréquence des pseudo folliculites selon la forme clinique de la maladie de Behçet**

Les pseudo folliculites sont objectivées chez 92,6% des patients atteints de la forme vasculaire de la maladie de Behçet, cette proportion est nettement supérieure par rapport à toutes les autres formes dans lesquelles la prévalence des pseudo folliculites est située entre 66,7% et 78,6%.

La différence est statistiquement très significative avec un  $p= 0,04$ .

## 2.6 La comparaison entre les différentes formes cliniques selon les antécédents



**Figure 100 : La différence entre les formes cliniques selon les antécédents**

Les antécédents familiaux d'aphtes sont plus constatés dans la forme articulaire. Cette proportion est très faible dans la forme oculaire avec un p très significatif à 0,002 ; Dans les autres formes la prévalence est située entre 22,22% et 40,7% sans différence statistiquement significative.

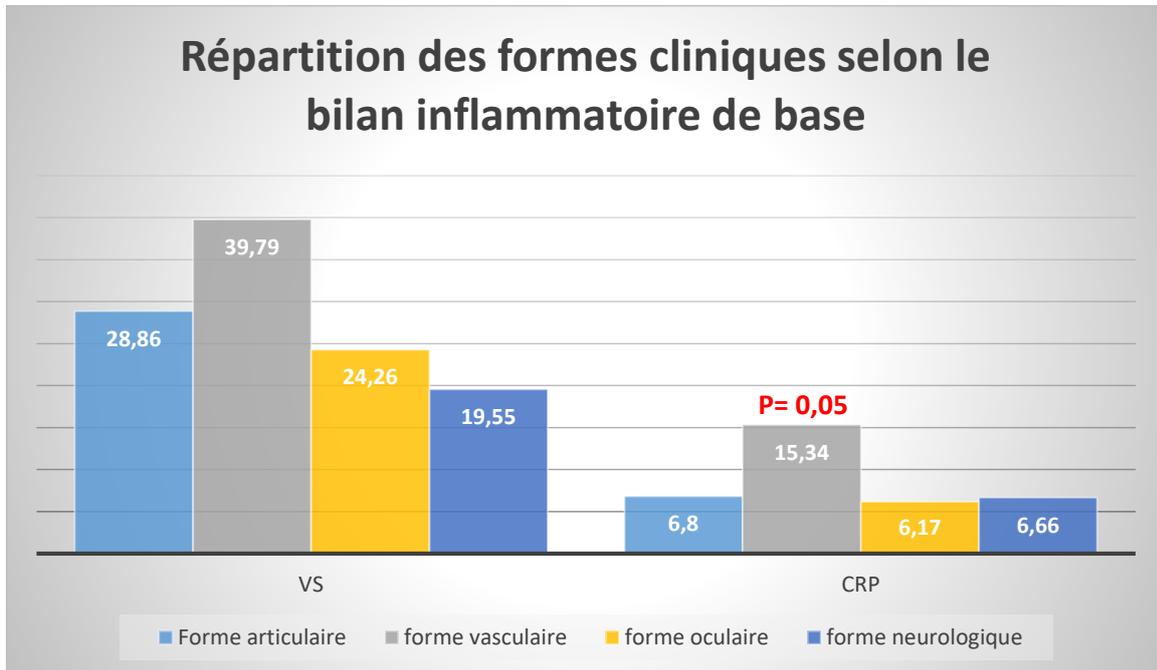
Les antécédents familiaux de la maladie de Behçet sont notamment notés dans la forme articulaire et oculaire avec une proportion de 15,8% et 10,7% respectivement. La différence est statistiquement non significative.

Dans les formes vasculaire et neurologique aucun cas de Behçet familial n'a été noté.

La consommation de tabac est plus marquée dans la forme vasculaire à 33,33% versus 13,1% dans la forme articulaire. Cette différence est statistiquement significative avec un  $p = 0,05$ . La consommation du tabac est variable selon la forme allant de 17,9% à 24,7% pour les formes oculaire et neurologique respectivement.

La consommation d'alcool est notamment observée dans la forme oculaire avec une prévalence à 21,4% contre 2,6% dans la forme articulaire. Cette différence est statistiquement très significative  $p = 0,04$ .

## 2.7 La comparaison entre les différentes formes cliniques selon le bilan inflammatoire de base



**Figure 101: La différence entre les formes cliniques selon le bilan inflammatoire de base**

La VS varie entre 19,55 dans la forme neurologique et 39,79 dans la forme vasculaire, la différence est statistiquement non significative.

La CRP varie entre 6,17 et 6,8 dans les formes articulaire, oculaire et neurologique. Elle est de 15,34 dans la forme vasculaire avec un  $P= 0,05$  statistiquement significatif.

Tableau 60: Tableau récapitulatif comparant les différentes formes cliniques de la MB

Forme clinique	Articulaire	Vasculaire isolée	Oculaire isolée	Neurologique isolée
<b>N</b>	38	27	28	9
<b>Sexe ratio (M/F)</b>	11/27	21/6	14/14	5/4
<b>Sexe masculin</b>	28,94% P = 1	<b>77,77%</b> <b>P = 0,0002</b> <b>(OR = 8,59 IC 2,7 – 27)</b>	<b>50%</b> <b>P = 0,08</b> <b>(OR = 2,45 IC 0,88 – 6,8)</b>	<b>55,55%</b> <b>P = 0,14</b> <b>(OR = 3,06 IC 0,69 – 13,61)</b>
<b>Age moyen du premier signe (Année)</b>	28,13 ± 9,32 P = 1	29,59 ± 8,68 P = 0,52	25,53 ± 9,84 P = 0,27	30 ± 13,80 P = 0,62
<b>Age moyen au moment du diagnostic (année)</b>	32,55 ± 9,40	36,70 ± 11,59 P = 0,11	31,39 ± 10,88 P = 0,64	34,33 ± 13,55 P = 0,64
<b>Retard Diagnostic</b>	Au 4,48 ± 4,45	<b>7,51 ± 7,56</b> <b>P = 0,04</b> <b>(OR = - 3,03 IC - 6,01 – - 0,04)</b>	5,92 ± 6,59 P = 0,29	4,22 ± 2,43 P = 0,78
<b>&lt; 20 ans</b>	4 (10,52%)	2 ( 7,4%)	6 (21,42%)	2 (22,22%)
<b>20 – 30 ans</b>	<b>13 (34,21%)</b>	4 (14,8%)	5 (17,85%)	2 (22,22%)
<b>30 – 40 ans</b>	<b>13 (34,21%)</b>	<b>13 (48,14%)</b>	<b>10 (35,71%)</b>	<b>3 (33,33%)</b>
<b>40 – 50 ans</b>	7 (18,42%)	6 (22,2%)	7 (25%)	1 (11,11%)
<b>50 – 60 ans</b>	1 (2,63%)	0 (00%)	0 (00%)	1 (11,11%)
<b>SUP 60 ans</b>	0 (00%)	<b>2 (7,4%)</b>	0 (00%)	0 (00%)

**Tableau 61: Tableau récapitulatif comparant les différentes formes cliniques de la MB (suite)**

Forme clinique	articulaire	Vasculaire isolée	Oculaire isolée	Neurologique isolée
<b>Aphthoses buccales</b>	5,86 ± 2,24	4,74 ± 1,95	4,10 ± 1,59	6,22 ± 2,53
<b>Récurrente</b>		P= 0,04 (OR = 1,12 IC - 0,05 - - 2,18)	P= 0,0007 (OR = 1,76 IC - 0,77 - - 2,75)	P= 0,67
<b>Aphthoses génitales</b>	2,57 ± 1,12	2,22 ± 1,06	2,73 ± 0,88	2,5 ± 3,20
<b>Récurrente</b>		P=0,20	P=0,53	P= 0,91
<b>APHTOSE FAMILIALE</b>	19 ( 50 %)	11 (40,7%) P= 0,46	3 (10,7%) P=0,002 (OR = 0,12 IC - 0,03 - - 0,46)	2 (22,2%) P=0,14
<b>Behçet familiale</b>	6 (15,8%)	0 (00%) P=0,10	3 (10,7%) P=0,55	0 (00%) P= 0,37
<b>Pseudo folliculite</b>	27 ( 71,1%)	25 (92,6%) P= 0,04 (OR = 5,09 IC 1,02 - 25,27)	22 (78,6%) P=0,49	6 (66,7%) P=0,79
<b>Tabac</b>	5 (13,1%)	9 (33,33%) P= 0,05 (OR = 3,30 IC 0,96 - 11,34)	5 (17,9%) P= 0,6	2 (22,2%) P=0,49
<b>Alcool</b>	1 (2,6%)	2 (7,4%) P=0,38	6 (21,4%) P= 0,03 (OR = 10,09 IC 1,13 - 89,42)	1 (11,1%) P=0,29
<b>VS H1 moyenne</b>	28,86 ± 22,35	39,79 ± 34,16 P= 0,12	24,26 ± 23,79 P=0,41	19,55 ± 15,56 P= 0,23
<b>CRP moyenne</b>	6,80 ± 8,34	15,34± 25,58 P=0,05	6,17 ± 4,5 P= 0,72	6,66 ± 06,81 P= 0,96

Au terme de cette comparaison entre les différentes formes cliniques, des profils cliniques vasculaire, oculaire et neurologique ont été identifiés.

Le profil vasculaire dans notre population est plutôt masculin, touchant la tranche d'âge entre 30-50 ans. Il est associé au retard diagnostique qui dépasse 7 ans en moyenne, à la présence des pseudo folliculites, à la consommation de tabac et à la CRP positive. Par ailleurs ces patients récidivent moins leurs aphtes buccaux avec une différence statistiquement très significative.

Le profil oculaire est fréquent entre 30 et 50 ans. Il s'associe à la consommation d'alcool avec un P très significatif. Ces patients ont moins d'ATCD familiaux d'aphtoses buccales et récidivent moins les aphtoses buccales avec une différence statistiquement très significative.

Le profil neurologique est fréquent entre 30 et 40 ans. Ces patients récidivent leurs aphtoses buccales en moyenne de 6 fois /année, les ATCD d'aphtoses familiales sont notés chez 22% des cas sans différence statistiquement significative.

### 3 Particularités de la forme viscérale versus la forme articulaire

Les patients présentant au moins une atteinte viscérale (oculaire, neurologique ou cardio vasculaire) sont comparés aux patients présentant une atteinte articulaire seule.

**Tableau 62 : Comparaison entre les principales formes cliniques**

Forme clinique	Articulaire	Viscérale	P
N	38	85	
Sexe ratio (M/F)	11/27 (0,4)	52/33 (1,57)	
Sexe masculin	28,94% P = 1	61,17%.	<b>P = 0,0013.</b> <b>(OR = 3,86 IC = 1,69 – 8,83)</b>
Age moyen du premier signe (Année)	28,13 ± 9,32 P = 1	27,82 ± 10,20.	P = 0,57
Age moyen au moment du diagnostic (année)	32,55 ± 9,40	34,10 ± 11,28	P=0,46
Retard Au Diagnostic	4,48 ± 4,45	6,45 ± 6,83	P= 0,1
< 20 ans	4 (10,52%)	12 (14,1%)	
20 – 30 ans	13 (34,21%)	17 (20%)	
30 – 40 ans	13 (34,21%)	33 (38,8%)	
40 – 50 ans	7 (18,42%)	20 (23,5%)	
50 – 60 ans	1 (2,63%)	1 (1,2%)	
SUP 60 ans	0 (00%)	2 (2,4%)	
Aphoses buccales Récurrente	5,86 ± 2,24	4,75 ± 2,07	<b>P= 0,0084</b> <b>(OR = 1,11 IC -0,28 – - 1,93)</b>
Aphoses génitales Récurrente	2,57 ± 1,12	2,48 ± 1,35	P=0,72
APHTOSE FAMILIALE	19 ( 50 %)	29 (34,1%)	P= 0,09
Behçet familiale	6 (15,8%)	3 (3,5%)	<b>P= 0,02</b> <b>(OR = 0,19 IC 0,04 – - 0,82)</b>
Pseudo folliculite	27 ( 71,1%)	66 (77,6%)	P=0,4
Tabac	5 (13,1%)	21 (24,7%)	P=0,15
Alcool	1 (2,6%)	11 (12,9%)	P=0,10
VS H1 moyenne	28,86 ± 22,35	32,10 ± 30,08	P= 0,97
CRP moyenne	6,80 ± 8,34	11,91 ± 20,87	P=0,14

La comparaison retrouve : un sex-ratio de la forme articulaire de 0,40 en faveur d'une prédominance féminine nette, un sex ratio de la forme viscérale de 1,57 en faveur d'une prédominance masculine nette. Cette différence est statistiquement très significative.

La différence entre les moyennes d'âge au début des symptômes varie entre 28,13 ans pour la forme articulaire et 27,80 ans pour la forme viscérale. La différence est statistiquement non significative.

La différence entre les moyennes d'âge au moment du diagnostic varie entre 32,55 ans pour la forme articulaire et 34,10 ans pour la forme viscérale. La différence est statistiquement non significative.

La tranche d'âge la plus fréquente dans la forme articulaire est entre 20 et 40 ans. Pour la forme viscérale elle est fréquente entre 30 et 50 ans.

La récurrence des aphtes buccaux chez les patients atteints de la forme articulaire est en moyenne de 5,86 fois par année, elle est nettement inférieure à la forme viscérale où le taux de récurrence est en moyenne 4 fois par année. La différence est statistiquement significative.

Concernant la récurrence des aphtes génitale, aucune différence statistiquement significative n'est notée entre les deux formes.

Les antécédents familiaux de la maladie de Behçet sont notamment constatés dans la forme articulaire avec un pourcentage à 15,8%, nettement supérieure à la forme viscérale où les ATCD familiaux sont notés dans 3,5%. La différence est statistiquement significative avec un P à 0,02.

Cette comparaison montre que la forme articulaire sans atteinte viscérale est prédominante chez les femmes entre 20 et 40 ans et qu'elle est fortement associée à la forme familiale de la maladie de Behçet et à la récurrence des aphtes buccaux.

Par ailleurs, l'atteinte viscérale touche essentiellement le sexe masculin entre 30 et 50 ans. Elle s'associe moins fréquemment à la forme familiale de la MB et à la récurrence des aphtes buccaux.

## La discussion

---

Dans ce chapitre, nous proposons d'analyser les résultats de notre série regroupant 123 patients à la lumière des données de la littérature nationale et internationale, et de les comparer à ceux des autres séries, afin de déterminer le profil général du patient de la région de Bejaia atteint de la maladie de Behçet, et de faire ressortir les aspects particuliers qu'elle peut prendre dans notre population.

## 1. Épidémiologie

### 1.1 Le sexe

Dans notre série, nous observons une Légère prédominance masculine à 51,2 %. C'est ce qui est retrouvé dans les études menées dans les pays du pourtour méditerranéen tel que L'étude de Azizleri réalisée en Turquie 2003 sur 101 patients (52%)<sup>76</sup> et l'étude iranienne Davatchi 2019<sup>37</sup>. Cela peut être expliquée par le fait que les femmes présentent en générales des formes moins sévères que les hommes ; les amenant à consulter moins fréquemment que les hommes. Par ailleurs on note une prédominance féminine dans la population américaine selon l'étude de Calamia 2009<sup>65</sup>.

Le sex-ratio reste un sujet de controverse. Etant donné que Les hommes et les femmes sont prédisposés à des manifestations différentes de la MB, la proportion d'hommes et de femmes diffère dans les séries et selon les spécialités qui les publient. Toutes fois, des études plus larges sont nécessaires pour affirmer ce résultat.

**Tableau 63 Comparaison du sexe ratio entre différentes études**

PAYS	Total	SEXE RATIO
<b>Notre série</b>	<b>123</b>	<b>1,05</b>
L'étude de Azizleri Turquie 2003	101	1,06
Etude iranienne Davatchi 2019	7641	1,26
Etude Behçet Maghreb 2009	1460	2,34
Maroc	234	3,07
Tunisie	674	2,54
Algérie	552	1,93
Etude américaine CALAMIA 2009	13	0,4

## 1.2L'âge

La moyenne d'âge de nos patients est de 40,17 années avec des extrêmes de 16 ans et 70 ans.

La moyenne d'âge de nos patients au moment du diagnostic est de 33,62 années, ce résultat rejoint les données de la grande étude maghrébine menée en 2009 où l'âge moyen au moment du diagnostic était de 32,6 année <sup>75</sup>.

L'âge moyen de l'apparition du premier signe est de 27,71 ans avec des extrêmes allant de 4 à 49 ans, comparable à celui de l'étude tunisienne Hamzaoui 2006 ( 28,7ans)<sup>17</sup>.

La tranche d'âge la plus touchée est celle comprise entre 30 et 40 ans ce qui correspond aux données de la littérature où l'âge moyen de début de la maladie se situe entre 22 et 31 ans et l'âge moyen au diagnostic entre 31 et 33 ans. En effet, quelques soit la population étudiée la MB s'installe généralement à la 3<sup>ème</sup> décennie<sup>19</sup>.

**Tableau 64 : Age de diagnostic de la MB dans différentes études à travers le monde**

<b>Pays</b>	<b>N</b>	<b>Age de début de la mb</b>	<b>Age de diagnostic</b>
<b>Notre série</b>	<b>123</b>	<b>27,71</b>	<b>33,62</b>
<b>Etude Tunisie</b>	519	28,7	//
<b>Hamzaoui 2006</b>			
<b>Etude iranienne</b>	7641	25,6	//
<b>Davatchi 2019</b>			
<b>Etude Behçet Maghreb</b>	1460	////	32,6
<b>2009</b>			
<b>Tunisie</b>	674		33
<b>Maroc</b>	234		33,4
<b>Algérie</b>	552		31,7

### 1.3 La forme familiale

Notre série inclue des cas familiaux de la maladie de Behçet, la fréquence retrouvée est de **7,3%**, ce qui s'approche de la fréquence retrouvée dans l'étude tunisienne de Hamzaoui 2006 (7,7%)<sup>17</sup> et dans la série de Daoued 2021 (9,2%)<sup>185</sup>.

Dans une étude turque de Balta 2014 (521 cas) les cas familiaux ont été notés chez 21,0%<sup>186</sup>. Ils sont de 12,4% en Allemagne selon l'étude d'Altenburg 2012 (721)<sup>187</sup>.

**Tableau 65 Variation de la fréquence des cas familiaux de maladie de Behçet dans différentes régions**

Pays	N	Les cas familiaux de MB %	Les cas familiaux d'aphtoses buccales %
<b>Notre série</b>	<b>123</b>	<b>7,3</b>	<b>35,77</b>
<b>Etude Tunisie Hamzaoui 2006</b>	519	7,7%	11,5%
<b>Etude tunisienne Daoued 2021</b>	130	9,2%	////
<b>Turquie Balta 2014</b>	521	21,9%	/////
<b>Etude allemande Altenburg 2012</b>	721	12,4%	////////

## 2 Données clinique

### 2.1 Le délai diagnostique

Le délai de diagnostic dans notre série est en moyenne de **5,84** années allant de quelques mois à 30 ans. Nous observons que le délai diagnostique chez la plupart des patients varie entre 1 et 5 ans. Ce qui se rapproche des données de l'étude tunisienne de Hamzaoui 2006 où le délai de diagnostic était en moyenne de 3,9 années<sup>17</sup>, celle de l'ouest algérien 2018 (4,19année)<sup>188</sup> et de l'étude française de Mahr en 2008 (4,8année)<sup>67</sup>.

Il est plus court dans l'étude de l'Arabie Saoudite 2023 où il est en moyenne de 2 ans<sup>189</sup>.

### 2.2 Manifestation inaugurale

La manifestation cutanéomuqueuse est la manifestation inaugurale la plus fréquemment retrouvée chez 45 patients soit 36,6 % avec une aphtose buccale constante associée ou non à une aphtose génitale, une pseudo-folliculite ou un érythème noueux, ce qui correspond aux données de la littérature où on rapporte une aphtose buccale inaugurale dans 25 à 75% des cas selon les séries<sup>27</sup>, ce qui explique la place de cette atteinte comme critère diagnostique majeur et obligatoire dans les critères de l'ISG et principal dans les critères ICB International Criteria for Behçet's Disease (2014).

En deuxième position, on a l'atteinte vasculaire chez 32 patients (26%) à type de thrombose veineuse profonde des membres inférieurs, thrombose veineuse superficielle, embolie pulmonaire. Les résultats de notre étude correspondent à ce qui a été décrit dans la littérature elle peut survenir et compliquer le diagnostic inaugural jusqu'à 20% des cas<sup>1</sup>.

En troisième position, on a l'atteinte oculaire inaugurale retrouvée chez 29 patients (23,6 %) à type d'uvéite antérieure, postérieure ou pan uvéite, ce qui est plus fréquent par rapport à la littérature où l'atteinte oculaire inaugurale est retrouvée dans 10 à 20 % des cas<sup>111</sup>.

Le Neuro-Behçet inaugural est retrouvé dans 13,8% des cas, c'est ce qui a été décrit dans la littérature montrant une atteinte neurologique inaugurale variant entre 3 et 33% selon les séries<sup>47</sup>.

### 2.3 Les manifestations cutanéomuqueuses

L'Atteinte cutanéomuqueuse est la plus fréquente dans notre série à 100 % des cas.

L'aphtose génitale est présente dans 91,9% des cas comparable aux données de l'étude menée dans les pays du Maghreb en 2009 où l'aphtose buccale était retrouvée chez 99,7% et l'aphtose génitale dans 83%<sup>75</sup>. Les résultats sont également proche de ceux de l'étude Turque de Azizleri 2003 (100% pour les aphtoses buccales et 70 % pour les aphtoses génitales)<sup>76</sup>. De même pour l'étude américaine de Kilian mené chez 114 patients en 2017, où les aphtes buccaux étaient présents chez 100% des patient et les aphtes génitaux chez 95,6%<sup>190</sup>.

La fréquence de la pseudo-folliculite dans notre série est de 75,6 % comparable aux résultats de la série maghrébine 2009 (65,6%)<sup>75</sup>. Il est nettement supérieurs aux résultats de l'étude italienne de D'Onghia 2023 (37,1)<sup>191</sup>.

L'érythème noueux est observé dans 14,6% des cas, ce résultat est proche de celui retrouvé dans l'étude menée dans les pays de Maghreb en 2009 19,6%<sup>75</sup> et de l'étude tunisienne 2006 (17,5%)<sup>17</sup>. Ce résultat est inférieur aux données de l'étude américaine 2017 (21,9%)<sup>190</sup> et de l'étude italienne de D'Onghia 2023 (22,3%)<sup>191</sup>.

Dans notre série le test pathergique a été fait chez 110 de nos patients soit 89,4% dont les résultats étaient tous négatifs contrairement à ce qui est constaté dans la série de GHembaza à l'ouest algérien en 2018 où il était positif chez 18,3%<sup>188</sup>, elle est différente des données maghrébine 2009 où les test était positif chez 46%<sup>75</sup>, de l'étude américaine de Kilian 2017 (14%)<sup>190</sup> et de l'étude turque de Azizleri 2003 (69%)<sup>76</sup> et même dans l'étude turque de KALAY YILDIZHAN publiée en 2020, analysant la sensibilité et la spécificité du pathergy test chez 60 patients, le résultat de cette étude est en faveur de 45% de tests positifs<sup>106</sup>. Cette dernière étude avait exclu les patients sous traitement.

Le résultat négatif chez tous nos patients est expliqué par l'utilisation des traitements type colchicine, corticoïdes et immunosuppresseurs avant la réalisation du test.

**Tableau 66 Tableau comparatifs des principales manifestations cutanéomuqueuses de la MB**

	<b>Aptose buccale</b>	<b>Aptose génitale</b>	<b>Aptose cutanée</b>	<b>Pseudo folliculite</b>	<b>Erythème noueux</b>	<b>Test pathergique +</b>
<b>Notre série (N :123)</b>	<b>100%</b>	<b>91,9%</b>	<b>13,8%</b>	<b>75,6%</b>	<b>14,6%</b>	<b>00%</b>
<b>Etude italienne D'Onghia 2023 (N : 458)</b>	88,4%	52,6%	2%	37,1%	22,3%	/////
<b>Etude de l'ouest Algérien 2018 (N : 77)</b>	100%	72%	3,9%	61,5%	14,3%	18,3%
<b>Etude iranienne Davatchi 2019 (N : 7641)</b>	97,5%	64,4%	/////	62,2%	/////	50,4%
<b>Etude américaine Kilian 2017 (N : 114)</b>	100%	95,6%	/////	24,6%	21,9%	14%
<b>L'étude de Azizleri Turquie 2003 (N : 101)</b>	100%	70%	/////	/////	/////	69%
<b>Etude Behçet Maghreb 2009 (N : 1460)</b>	99,9%	83%	/////	65,6%	19,6%	46%
<b>Algérie 552</b>	99,8%	75%	/////	69,2%	21%	32,6%
<b>Maroc 234</b>	99,6%	93,2%	/////	46,6%	21%	/////
<b>Tunisie 674</b>	99,6%	85,8%	/////	69,3%	17%	52%

#### 2.4 Les manifestations articulaires

Nous avons constaté une atteinte articulaire chez 49 de nos patients, soit dans 39,8 % des cas, ce qui rejoint la fréquence rapportée dans L'étude maghrébine en 2009 (53,2%)<sup>75</sup>, tunisienne Hamzaoui 2006 (55,5%)<sup>17</sup> et les données de la littérature qui varie entre 32 et 70%<sup>68</sup>. Elle est moins fréquente dans l'étude turque Azizleri I 2003 (32%)<sup>76</sup>.

Aucun cas d'atteinte articulaire inaugurale n'a été décelé contrairement à ce qui a été constaté dans l'étude de Ben Taarit en Tunisie 2001 portant sur les manifestations rhumatologique de la maladie de Behcet , où elle est révélatrice de la maladie dans 19% de cas<sup>192</sup>.

**Tableau 67 : comparaison de l'atteinte articulaire aux différentes séries**

	<b>Atteinte articulaire</b>	<b>Arthralgies</b>	<b>Arthrites</b>	<b>Sacro iliites</b>
<b>Notre série</b>	<b>39,8%</b>	<b>39,8%</b>	<b>6,5%</b>	<b>1,6%</b>
<b>Tunisie Hamzaoui 2006 (519 cas)</b>	55,5%	50,9%	14%	1,38%
<b>Tunisie Ben Taarit 2001 (309 cas)</b>	68,3%	65,4%	15,1%	6%
<b>L'étude de Azizleri Turquie 2003(101 cas)</b>	32%	////	////	////
<b>Etude iranienne Davatchi 2019 (7641 cas)</b>	38,1%	///	///	///

En ce qui concerne l'atteinte articulaire périphérique, les arthralgies sont la manifestation la plus fréquente dans notre série (39,8%). Elles touchent essentiellement les grosses articulations surtout les genoux et les chevilles dans 39% des cas, ce qui concorde avec les données tunisiennes 2001 où les genoux et les chevilles étaient les articulations les plus touchées<sup>192</sup>.

Les oligoartrites sont moins fréquentes, retrouvées chez 12,24%, résultat similaire à celui de l'étude tunisienne 2001 (13,5%)<sup>192</sup>

Le phénotype articulaire axial est rare dans notre série, la radiographie des sacro iliaques a été demandée systématiquement chez 96 de nos patients, nous comptons 2 cas de sacro iliites confirmées à la radio du bassin soit 6%, les deux patientes avaient le typage HLA B27 négatif, par ailleurs l'HLA B51 était positif chez une patiente et négatif chez l'autre. Ces données sont identique à celle de l'étude tunisienne (6%)<sup>192</sup>

Aucune atteinte articulaire n'est déformante ou destructrice.

## 2.5 Les manifestations vasculaires

La fréquence de l'atteinte vasculaire au cours de la MB est variable d'une population à une autre. Dans notre série elle est à 34,1%, ce qui se rapproche des séries Tunisienne Daoued 2021 (31,5%)<sup>185</sup>, de l'étude française de Mahr 2008 (30%)<sup>67</sup> et du sous-groupe algérien dans l'étude maghrébine 2009 (27,2%)<sup>75</sup> et de l'ouest algérien 2018 (29,6%)<sup>188</sup>.

Contrairement aux séries américaine de Kilian 2017 (17,1%)<sup>190</sup>, chinoise de Zou 2021<sup>193</sup> (8,5%), iranienne de Davatchi 2019 (8,9%)<sup>37</sup> et turque 2003 de Azizleri (6%)<sup>76</sup> qui sont nettement plus basse.

**Tableau 68 : L'atteinte vasculaire selon les pays**

Pays	N	La fréquence de l'atteinte vasculaire
<b>Notre série</b>	<b>123</b>	<b>34,1%</b>
<b>Etude française Mahr 2008</b>	<b>79</b>	<b>30%</b>
<b>Etude de l'ouest Algérien 2018 (Ghembaza)</b>	<b>77</b>	<b>29,6%</b>
<b>Etude Behçet Maghreb 2009</b>	<b>1460</b>	<b>////</b>
<b>Algérie</b>	<b>552</b>	<b>27,2%</b>
<b>Tunisie</b>	<b>674</b>	<b>26,7%</b>
<b>Maroc</b>	<b>234</b>	<b>44%</b>
<b>Tunisie Hamzaoui 2006</b>	<b>519</b>	<b>25,4%</b>
<b>Etude américaine Kilian 2017</b>	<b>114</b>	<b>17,1%</b>
<b>Etude iranienne Davatchi 2019</b>	<b>7641</b>	<b>8,9%</b>
<b>Tunisie Daoued 2021</b>	<b>130</b>	<b>31,5%</b>
<b>La chine 2021</b>	<b>860</b>	<b>8,5%</b>
<b>Turquie Azizleri 2003</b>	<b>101</b>	<b>6%</b>

Dans notre série l'atteinte vasculaire est représentée essentiellement par l'atteinte veineuse chez 39 patients, soit 30,89 % comme retrouvée dans la littérature, confirmant le tropisme veineux de la maladie<sup>127</sup>.

Les thromboses veineuses sont essentiellement de localisation profonde et unilatérale au niveau des membres inférieurs. Les atteintes les plus graves des gros troncs veineux sont également enregistrées type embolie pulmonaire chez 10 patients soit 8,1% ; Thrombose de la VCI Chez 2 patients, thrombose des veines sus hépatiques chez 1 patients, thrombose de la veine cave supérieure dans 2 cas, thrombose de la Veine sous Clavière chez 1 patient et thrombose veineuse cérébrale chez 7 patients, ces résultats se rapprochent de l'étude Turque de Torgutalp 2022 menée chez 460 cas d'angio Behcet<sup>194</sup> et de l'étude maghrébine 2009<sup>75</sup>.

**Tableau 69 : Comparaison de la fréquence de l'atteinte veineuse**

L'étude	N	Thromboses MI	VCI	VCS	EP	VSH	MS	V Rénale
<b>Notre série</b>	<b>123</b>	<b>19,51%</b>	<b>3,25%</b>	<b>1,62%</b>	<b>8,13%</b>	<b>0,8%</b>	<b>0,8%</b>	<b>0,8%</b>
<b>TurquieTorgutalp 2022</b>	460	16,9%	2,7%	0,8%	3%	0,3%	0,6%	0,3%
<b>Tunisie Hamzaoui 2006</b>	519	21,19%	3,08%	2,11%	0,57%	0,57%	0%	0%
<b>Etude Behçet Maghreb 2009</b>	1460	28,6%	////	3,1%	////	1,2%	////	////
<b>Algérie</b>	552	26,3%	////	3,1%	////	////	////	////
<b>Tunisie</b>	674	25,7%	////	2,2%	////	////	////	////
<b>Maroc</b>	234	43,2%	////	8,1%	////	////	////	////

Par ailleurs, l'atteinte artérielle est observée dans 09 cas, soit 7,3%, ce qui rejoint le sous-groupe marocain dans l'étude maghrébine menée en 2009 (8,1%), contrairement aux sous-groupe Tunisien (3,4%) et algérien (2,9%)<sup>75</sup>, il est de 10,69% dans l'étude tunisienne 2006<sup>17</sup> et de 19,9% dans l'étude turque de Torgutalp 2022<sup>194</sup>.

Les manifestations sont multiples, il s'agit d'une thrombose artérielle périphérique, une aortite et 7 anévrysmes, 4 patients avaient des anévrysmes de l'artère pulmonaire, 1 patient avait un anévrysme de l'aorte thoracique, 1 cas d'anévrysme de l'artère fémorale et un patient avait une atteinte multifocale : l'aorte abdominale et les artères périphériques. (Iliaque interne, fémorale, tibiale antérieure et péronière)

L'atteinte cardiaque est retrouvée chez 5 patients soit 4% à type de thrombose intra cardiaque. Cette atteinte est très rare dans la littérature<sup>44</sup> et dans l'étude Turque de Torgutalp 2022 (0,7%)<sup>194</sup>.

Dans notre série nous avons deux cas de thrombose coronaire (1,62%).

**Tableau 70: Comparaison de la fréquence de l'atteinte artérielle et cardiaque**

	<b>Notre série</b>	<b>Turquie Torgutalp</b>	<b>Tunisie 2006</b>
	<b>123 cas</b>	<b>2022</b>	<b>Hamzaoui</b>
		<b>460 cas</b>	<b>519 cas</b>
<b>Anévrysme pulmonaire</b>	<b>3,3%</b>	<b>3,5%</b>	<b>2,69%</b>
<b>Anévrysme de l'aorte</b>	<b>1,62%</b>	3,1%	0,77%
<b>Anévrysme périphérique</b>	<b>1 ;62%</b>	4,5%	0,57%
<b>Thrombose artérielle</b>	<b>0,8%</b>	6%	0,7%
<b>Aortite</b>	<b>0,8%</b>	////	////
<b>Thrombose coronaire</b>	<b>1,62%</b>	////	////
<b>Thrombose intra cardiaque</b>	<b>4%</b>	3%	////

## 2.6 Les manifestations neurologiques

Les manifestations neurologiques de la MB sont présentes chez 25 patients, soit à 20,3 %, proche des données de l'étude de l'ouest Algérien Ghembaza 2018 (22,4%)<sup>188</sup>, nettement supérieure à ce qui est retrouvé les études iranienne de Davatchi 2019<sup>37</sup>, maghrébine 2009<sup>75</sup>, française de Mahr 2008 (10%)<sup>67</sup> et américaine de Kilian 2017 (6,6%)<sup>190</sup>.

Il est moindre par rapport aux données de l'étude de l'Arabie Saoudite de Alharthy 2023(29,7%)<sup>189</sup>.

Dans notre série l'atteinte parenchymateuse est retrouvée dans 72 % des cas, elle est plus fréquente par rapport à l'atteinte extra parenchymateuse (24%), une seule patiente avait présenté une atteinte mixte (4%) ce qui concorde avec les donnée de la littérature où l'atteinte parenchymateuse représente 70- 80% selon les séries<sup>47</sup>.

**Tableau 71 : La répartition de l'atteinte neurologique selon les pays**

Pays	Total	L'atteinte neurologique
<b>Notre Série</b>	<b>123</b>	<b>20,3%</b>
<b>Etude de l'ouest Algérien 2018 (Ghembaza)</b>	77	22,4%
<b>Etude Behçet Maghreb 2009</b>	1460	11,7%
<b>Algérie</b>	552	10,9%
<b>Tunisie</b>	674	12,8%%
<b>Maroc</b>	234	10,7%
<b>Etude iranienne Davatchi 2019</b>	7641	3,9%
<b>Tunisie Hamzaoui 2006</b>	519	11,6%
<b>Etude française Mahr 2008</b>	79	10%
<b>Etude américaine Kilian 2017</b>	114	6,6%
<b>Arabie Saoudite Alharthy 2023</b>	91	29,7%%

Le symptôme le plus révélateur du Neuro-Behçet est les céphalées isolées (77,8%) ; d'où la place importante qu'elles occupent dans le diagnostic du Neuro-Behçet. Elles sont constantes, Résultat supérieure aux données tunisienne de Hamzoui 2006 (40%)<sup>17</sup>.

Les céphalées sont suivies de troubles sensitifs dans 36% , résultat proche des données de l'étude libanaise de Tohmé 2009(36%, )<sup>195</sup> et des signes d'HIC dans 32 % des cas nettement inférieur aux données de l'étude libanaise de Tohmé 2009(4%)<sup>195</sup>. Le déficit moteur est noté dans 28% des cas, résultat inférieurs aux données.de l'étude tunisienne 2006<sup>17</sup> et libanaise de Tohmé 2009<sup>195</sup> (43 et 54 % respectivement) Les troubles de mémoire sont retrouvés chez 24% des patients, le syndrome cérébelleux, les troubles sphinctériens et la dysarthrie sont observés chez 20% des formes neurologiques, résultat similaire à la série libanaise de Tohmé 2009<sup>195</sup>. Enfin, le syndrome méningé est retrouvé chez 2 patients soit 8% des cas, résultats similaire à ceux de l'étude tunisienne 2006 (5%)<sup>17</sup> et inférieur aux données de l'étude libanaise de Tohmé 2009(13%)<sup>195</sup>.

**Tableau 72: Comparaison des manifestations cliniques de neuro Behcet avec les autres séries**

<b>Manifestations clinique</b>	<b>Notre série%</b>	<b>Tunisie</b>	<b>Liban Tohmé</b>
	<b>123 cas</b>	<b>Hamzaoui 2006</b>	<b>2009</b>
	<b>25NB</b>	<b>519 cas</b>	<b>170 cas</b>
		<b>60NB</b>	<b>22NB</b>
<b>Céphalée</b>	<b>100%</b>	40%	//////
<b>Troubles sensitifs</b>	<b>36%</b>	//////	36%
<b>Déficit moteur</b>	<b>28%</b>	43%	54% <sup>195</sup>
<b>Syndrome cérébelleux</b>	<b>20%</b>	//////	//////
<b>Troubles de la mémoire</b>	<b>24%</b>	//////	//////
<b>Dysarthrie</b>	<b>20%</b>	//////	22%
<b>Troubles sphinctériens</b>	<b>20%</b>	//////	18%
<b>Syndrome d'HIC</b>	<b>32%</b>	//////	4,5%
<b>Syndrome méningé</b>	<b>8%</b>	5%	13%
<b>Troubles de comportement</b>	<b>0%</b>	36,5%	//////
<b>Atteinte des N crâniens</b>	<b>0%</b>	27%	18%

Le siège de l'atteinte parenchymateuse le plus fréquent est l'atteinte hémisphérique cérébral dans 77,77% %, cette localisation est rare dans les différentes séries : 22,9% dans l'étude de Makkawi de l'Arabie Saoudite 2024<sup>196</sup> et 31,3% dans l'étude turque Bolek 2020<sup>197</sup> .

Les lésions du tronc cérébral sont retrouvées dans 44,44%, localisation la plus fréquente décrite dans la littérature<sup>120</sup>.

L'atteinte capsulo thalamique et du cervelet sont notées chez 22,22 %, l'atteinte médullaire est retrouvée chez 3 patients soit 16,66% et enfin l'atteinte méningée est objectivée chez 11,11% des patients, ce qui se rapproche des données des études de l'Arabie Saoudite 2024<sup>196</sup> et turque Bolek 2020<sup>197</sup>.

A noter que 14 patients avec atteinte neurologique parenchymateuse présentent des lésions à localisations multiples soit 77,77 %.

**Tableau 73 : les sièges des atteintes neurologiques parenchymateuses à l'IRM dans notre série**

Siège de la lésion	Notre série	Etude de l'Arabie Saoudite Makkawi 2024	Etude turque Bolek 2020
<b>N</b>	<b>25NB /123</b>	<b>35NB/215</b>	<b>48NB/419</b>
<b>Hémisphériques</b>	<b>77,77%</b>	<b>22,9%%</b>	<b>31,3%</b>
<b>Cérébrales</b>			
<b>Lésion capsulo thalamique</b>	<b>22,22%</b>	<b>31,1%%</b>	<b>37,5%</b>
<b>Lésion cérébelleuse</b>	<b>22,22%</b>	<b>28,5%</b>	<b>43,8%</b>
<b>Tronc cérébral</b>	<b>44,44%</b>	<b>71,3%%</b>	<b>72,9%</b>
<b>Lésion médullaire</b>	<b>16,66%</b>	<b>11,4%</b>	<b>24,5%</b>
<b>Méningite</b>	<b>11,11%</b>	<b>/////</b>	<b>2,1%</b>
<b>Localisations multiples</b>	<b>77,77%</b>	<b>/////</b>	<b>/////</b>

## 2.7 Manifestation oculaire

Tableau 74 : Différentes atteinte oculaire selon les séries

	Total	Atteinte oculaire	Pan uvéite	Uvéite ANT	Uvéite POST	Vascularite rétinienne
<b>Notre série</b>	<b>123</b>	<b>34,1%</b>	<b>9,8%</b>	<b>15,4%</b>	<b>6,5%</b>	<b>12,2%</b>
<b>Tunisie Hamzaoui 519</b>	519	32%	45,5%	12%	12%	30%
<b>Egypte Elzanaty 2024</b>	113	////	64%	12%	22%	27%
<b>Etude américaine Muruganandam 2019</b>	63	36,5%		23,8%	15,9%	15,9%
<b>Etude iranienne Davatchi 2019</b>	7641	55,6%	////	////	////	////
<b>Etude américaine Kilian 2017</b>	114	35,1%	/////	/////	////	12,3%
<b>Etude Behçet Maghreb 2009</b>	1460	39%	/////	////	////	////
<b>Algérie</b>	552	45,8%	////	////	////	////
<b>Tunisie</b>	674	////	////	////	////	////
<b>Maroc</b>	234	40,6%	////	////	////	////
<b>Etude française Mahr 2008</b>	79	51%	////	////	////	////

La fréquence de l'atteinte oculaire dans notre série est de 34,1 % ce qui se rapproche des données de l'étude maghrébine Hamzaoui 2009 (39%)<sup>17</sup>, et celles de l'étude américaine de Kilian 2017 (35,1%)<sup>190</sup> et des données de la littérature qui varie entre 28-70 % selon les séries<sup>111</sup>. Il est inférieur aux résultat de l'étude française de Mahr 2008 ( 51%)<sup>67</sup> et de l'étude iranienne de Davatchi 2019 (55,6%)<sup>37</sup>.

L'uvéite antérieure isolée à (15,4%) rejoint les résultats de Hamzaoui à 12%, même résultat dans l'étude Egyptienne de Elzanaty 2024<sup>198</sup>. La pan uvéite et les vascularités rétinienne sont retrouvées respectivement à des pourcentages de 9,8% et 12,2%, résultat inférieur à celui de l'étude Egyptienne de Elzanaty 2024 (64% et 27% respectivement), identique à celui de l'étude américaine de Kilian pour la vascularite rétinienne (12,3%)<sup>190</sup>.

L'atteinte est unilatérale dans 16,6% et bilatérale dans 71% des cas ; ce qui concorde avec les données égyptiennes Elzanaty 2024 ( 15,0% et 84,1% respectivement)<sup>198</sup>.

L'hypopion est objectivé chez 7 patients (5,7%), le Tyndall chez 10 patients (8,1%).

L'acuité visuelle moyenne au moment du diagnostic dans notre série est de  $5,53 \pm 3,49$ , elle est  $8,73 \pm 2,39$  au cours de l'étude.

La comparaison de l'acuité visuelle au moment du diagnostic et après traitement, montre une amélioration passant de 35,93 % à 7,14% pour l'AV située entre 1-5/10 et de 58,62% à 85,71% pour AV  $\geq 5/10$ , ces résultats se rapprochent des données de l'étude tunisienne de Ajili 2015 ayant comparé l'AV initialement puis 1 ans après le traitement<sup>199</sup>(Tableau 75).

**Tableau 75: Amélioration de l'AV selon les séries**

Acuité Visuelle	Notre série		Ajili Tunisie 2015	
	Au diagnostic	Après traitement	au diagnostic	Après traitement
<1/10	3,44%	7,14%	30,3%	20%
$\geq 1/10$ -<5/10	37,93%	7,14%	48,5%	36,6%
$\geq 5/10$	58,62%	85,71%	21,2%	43,4%

L'œdème maculaire est noté dans 11,9% ce qui se rapproche des données de l'étude tunisienne de Adjili 2015 (18,2)<sup>199</sup>.

La cataracte est observée chez 7 patients soit 16,66%, l'œdème papillaire dans 2,38%, le décollement rétinien dans 2,38%, les synéchies dans 16,66%, ces données sont inférieurs à ceux de l'études tunisiennes Adjili 2015<sup>199</sup>.

La cécité est notée chez 3 patients soit 7,69% inférieur au résultat de l'étude tunisienne de Adjili 2015(18,2%)<sup>199</sup> et supérieure à celui de l'étude américaine de Muruganandam 2019 menée chez 63 patient (3,2%)<sup>200</sup>. La maladie de Behcet reste une cause fréquente de cécité selon les séries<sup>201</sup>.

**Tableau 76: Les complications oculaires selon les séries**

Manifestations	<b>Notre série</b>	<b>Ajili Tunisie 2015</b>
	<b>123</b>	<b>85</b>
<b>Atteinte oculaire</b>	<b>42/123 (34,1%)</b>	<b>33/85 (38,8%)</b>
<b>Cécité</b>	<b>7,69%</b>	18,2%
<b>Cataracte</b>	<b>16,66%</b>	27,3%
<b>Œdème maculaire</b>	<b>11,9%</b>	18,2%
<b>Œdème papillaire</b>	<b>2,38%</b>	36,4%
<b>Synéchie</b>	<b>16,66</b>	27,3%
<b>Décollement rétinien</b>	<b>2,38%</b>	6%

## 2.8 Les manifestations digestives

Les manifestations digestives sont retrouvées chez 03 patients soit, 2,43 %, se concorde parfaitement avec les données de la littérature (3-60%)<sup>50</sup> et des données des sous-groupes algérien (1,3%), Tunisien (1,6%) et Marocain (0%) de l'étude maghrébine Hamzaoui 2009<sup>75</sup>.

Les atteintes digestives sont plus fréquentes dans la population iranienne avec une prévalence estimée à 6,8%<sup>37</sup>.

Il s'agit d'ulcère gastro duodénale (2%), ulcère peptique (1,2%), diarrhée chronique (2%), rectorragie (2%) et douleurs abdominale (1,8%).

Dans l'étude américaine de Kilian 2017, l'atteinte digestive était notée dans 5,3% des cas<sup>190</sup>.

Dans une étude japonaise de Murakami menée chez 101 patient en 2024, l'atteinte digestive était notée chez 18,8% des cas<sup>202</sup>.

Un patient de nos avait une fistule ano périnéale, manifestation très rare de la maladie de Behcet selon les séries<sup>50</sup>.

Dans une étude chinoise de Zu publiée en 2024 et portant sur 174 cas d'entéro Behcet, 4 cas de fistules intestinales soit 2,28% ont été notées<sup>203</sup>.

Une patiente avait une colite inflammatoire non spécifiques et un patient avait une iléite ulcéro congestive dont l'exploration avait révélé une tuberculose associée.

### 3 Le typage HLA B51

Dans notre étude l'allèle HLA B51 est recherché chez 39 patients parmi les 123 patients ; soit 31,7%.

Il est positif chez 15 patients ; Soit à 12,2% et négatif chez 24 patients ; soit 19,5%.

Le pourcentage des cas HLAB 51 positif est de 38,46 %, il concorde avec les données de la littérature, il est de 34,8% parmi les tests réalisés dans l'étude de Hamzaoui en Tunisie 2006<sup>17</sup>, de 41,3% dans la grande étude maghrébine Hamzaoui menée en 2009<sup>75</sup>.

De même dans l'étude tunisienne de Daoued 2021 menée chez 130 patients, le typage HLA B51 a été effectué chez 47 patient (32,2%) et revenant positif dans 48,9%<sup>185</sup> .

Dans l'étude française de Mahr 2008 menée chez 79 patients, le typage HLA B 51 était positif chez 33% parmi les tests réalisés<sup>67</sup>.

Dans une étude américaine de Muruganandam 2019 menée chez 63 patients, il était positif chez 70,5 % des cas<sup>200</sup>.

Les données de la littérature ont confirmé la forte association de la MB avec l'allèle HLAB51, sa fréquence varie de 40 à 80% chez les patients atteints de la maladie de Behçet en fonction du groupe ethnique, il est plus marquée sur le pourtour méditerranéen et le sud de l'Asie et faible dans les pays occidentaux comme les États-Unis et l'Angleterre<sup>204</sup>.

Néanmoins, l'allèle HLAB51 reste peu recherché dans notre série pour des raisons de disponibilité et d'accès au bilan.

**Tableau 77 La fréquence de l'antigène HLA B51 dans différentes populations**

PAYS	N	HLA B 51 %
<b>Notre étude</b>	<b>123</b>	<b>38,46 %</b>
<b>Etude Tunisie Hamzaoui 2006</b>	519	34,8%
<b>Etude Behçet Maghreb 2009</b>	1460	41,3%
<b>Etude tunisienne Daoued 2021</b>	130	48,9%
<b>Etude américaine de Muruganandam 2019.</b>	63	70,5%

#### 4 Le traitement

Dans notre série plusieurs molécules sont instaurées pour la prise en charge de nos patients, en fonction du profil clinique et de l'évolutivité de la MB.

- Tous nos patients étaient sous colchicine ; soit 100% des cas, conformément avec les guidelines internationales actuelles. « Pour couvrir essentiellement les manifestations cutanéomuqueuses et articulaires de la maladie. Résultat identique à celui dans l'étude menée dans le l'ouest algérien 2018(100%)<sup>188</sup>

- La corticothérapie systémiques était prescrite chez 97 patients soit 78,9 % ; ce qui concorde avec les données de l'étude menée à l'Arabie saoudite 2023<sup>189</sup> ; il est inférieur au résultat de l'étude américaine de Hamma 2021 (67,6%)<sup>205</sup>.

- Les immunosuppresseurs utilisés sont le cyclophosphamide chez 23 patients soit 18,7 % et L'azathioprine chez 58 patients soit 47,2%, ces résultats se rapprochent de ceux retrouvés dans l'étude de L'ouest algérien 2018<sup>188</sup>

- 39 patients ont été mis sous anticoagulant soit 31,7 %, proche des résultats de l'étude de L'ouest algérien 2018 (22,1%)<sup>188</sup> et nettement supérieur au données américaine de Hammam 2021 ( 5,9%)<sup>205</sup>.

- Les antiagrégants plaquettaires chez 14 patients, soit 11,4 %

- La biothérapie type Adalimumab a été prescrite chez 11 patients, soit 8,9 % ; qui avaient présenté une atteinte oculaire sévère type uvéite totale avec vascularite rétinienne.

- Nous avons eu recours au traitement chirurgical chez 06 (4,87%) patients ayant présenté des anévrismes artériels, résultat proche des données de l'étude Tunisienne de Daoued 2021 (2,3%).

- D'autres traitements adjuvants ont été associés : traitement local des atteintes cutanéomuqueuses, traitement veino tonique, bas de contention ou autre en fonction de la situation

Tableau 78 : comparaison des thérapeutiques selon les différentes séries

Traitement	Notre Série	Etude Ghembaza 2018	Arabie Saoudite Alharthy 2023	Etude Daoud Tunisie 2021	Etude Hammam USA 2021
<b>Total</b>	<b>123</b>	<b>77</b>	<b>91</b>	<b>130</b>	<b>1323</b>
<b>Colchicine</b>	<b>100%</b>	100%	95,6%	100%	55%
<b>Corticoïdes</b>	<b>78,9%</b>	76,3%	72,5%	83%	67,6%
<b>Azathioprine</b>	<b>47,2%</b>	43,4%	36,3%	////	31,6%
<b>CYC</b>	<b>18,7%</b>	13,2%	////	////	0,7%
<b>Methotrexate</b>	<b>2,4%</b>	////	////	////	21,8%
<b>Anticoagulants</b>	<b>31,7%</b>	22,1%	13,2%	26,9%	5,9%
<b>Biothérapie</b>	<b>10%</b>	09%	11%	6%	39,38%
<b>ADALIMUMAB</b>	<b>8,9%</b>	/////	////	///	14,5%
<b>INFLIXIMAB</b>	<b>1,6%</b>	////	////	///	14,1%
<b>TRT chirurgical</b>	<b>4,87%</b>	////	/////	2,3%	/////

Comme décrit dans la littérature, les traitements à base de colchicine et de corticostéroïdes topiques étaient suffisants pour contrôler les manifestations cutanées et articulaires.

Cependant, un traitement immunosuppresseur et/ou biologique est nécessaire dans les formes graves ou réfractaires.

## 5 Les profils masculin et féminin de la maladie de Behçet

Le profil masculin de la maladie de Behçet est plutôt grave avec des manifestations vasculaires, neurologique et oculaires prédominantes.

Le patient atteint de la maladie de Behçet présente des pseudo-folliculites dans la majorité des cas, l'atteinte vasculaire est variable dominée par l'atteinte veineuse. Les atteintes artérielles sont aussi fréquentes avec des localisations atypiques et dangereuses intracardiaques et coronaires.

Les atteintes oculaires sont aussi fréquentes avec un pourcentage élevé des vascularites rétiniennes.

Les atteintes neurologiques motrices, cérébelleuses et le syndrome d'HIC sont fréquents chez les hommes. Les troubles sphinctériens sont exclusivement masculins dans notre série.

Le recours aux corticoïdes systémiques et aux immunosuppresseurs est fréquent ainsi que l'utilisation des anticoagulants et des antiagrégants

A la différence du profil masculin, le profil féminin dans notre série est plutôt cutané-articulaire.

Les aphtoses génitales sont quasi constante et les atteintes articulaires périphériques ou axiale sont très fréquentes.

L'atteinte oculaire est principalement antérieure nécessitant un traitement corticoïde local et l'atteinte neurologique est dominée par la symptomatologie sensitive

Ces résultats se rapprochent des données de l'étude tunisienne A.Hamzaoui publiée en 2012<sup>206</sup> et ayant comparé le profil féminin (71 patientes) au profil masculin (111patients) et de l'étude américaine de Kilian 2017 menée chez 114 patient ( 23 hommes et 91 femmes)<sup>190</sup>.

Dans l'étude de l'Arabie Saoudite Alharthy 2023 (91)<sup>189</sup>, les résultats sont comparable, par ailleurs on note la prédominance de l'atteinte neurologique chez le sexe féminin contrairement à nos résultats.

Tableau 79: Comparaison des profils cliniques féminins et masculins selon les séries

	Notre série 123		Tunisie Hamzaoui 2012 182		Arabie Saoudite Alharthy 2023 91		Etude américaine Kilian 2017 114	
	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin
<b>Aptoses buccales</b>	100%	100%	97,3%	98,6%	88%	100%	100%	100%
<b>Aptoses génitales</b>	87,30%	96,66%	85,6%	73,2%	82,1%	79,2%	95,6%	95,7%
<b>Pseudo folliculites</b>	87,30%	63,33%	91%	71,8%	41,8%	12,5%	30,4%	23,1%
<b>Atteinte Vasculaire</b>	50,79%	16,66%	35,1%	15,5%	////	/////	21,7%	15,4%
<b>Atteinte veineuse</b>	46,03%	18,33%	27%	12,6%	14,9%	8,3%	/////	/////
<b>Atteinte artérielle</b>	12,69%	1,66%	12,6%	9,6%	11,9%	00%	/////	/////
<b>Articulaire</b>	22,22%	60%	52,2%	71,8%	34,3%	62,5%	52,2%	75,8%
<b>Atteinte oculaire</b>	56,4%	43,6%	40,5%	23,9%	28,4%	16 ;8%	47,8%	31,9%
<b>Vascularite rétinienne</b>	19,04%	5%	9%	5,6%	////	////	30,4%	7,7%
<b>Cécité</b>	4,76%	00%	12%	00%	////	////	////	////
<b>Atteinte neurologique</b>	56%	44%	22,5%	23,9%	28,4%	33 ;3%	4,3%	5,5%
<b>Digestive</b>	3,17%	1,66%	11,7%	18,3%	3%	8%	8,7%	4,4%

**Tableau 80: Comparaison des profils thérapeutiques masculin et féminin selon les séries**

	<b>Notre série (N :123)</b>		<b>Arabie Saoudite Alharthy 2023 (N : 91)</b>	
	<b>Masculin</b>	<b>Féminin</b>	<b>Masculin</b>	<b>Féminin</b>
<b>Colchicine</b>	<b>100%</b>	<b>100%</b>	<b>94,4%</b>	<b>100%</b>
<b>Corticothérapie</b>	<b>87,30</b>	<b>70</b>	<b>71,6%</b>	<b>75%</b>
<b>Azathioprine</b>	<b>58,73</b>	<b>35</b>	<b>40,3%</b>	<b>25%</b>
<b>Biothérapie</b>	<b>11 ;1</b>	<b>0,80</b>	<b>14,9%</b>	<b>00%</b>
<b>Anticoagulant</b>	<b>46,03</b>	<b>16,66</b>	<b>14,9%</b>	<b>8,3%</b>
<b>Chirurgie</b>	<b>7,93</b>	<b>1,66</b>	<b>////</b>	<b>////</b>

## 6 Analyse des caractéristiques des différentes formes cliniques dans notre série

Le sex-ratio de notre série globale est de 1,05. La comparaison entre les principales formes cliniques de la maladie de Behçet retrouve : un sex-ratio de la forme cutané-articulaire de 0,40 en faveur d'une prédominance féminine nette et de la forme vasculaire de 3,5 en faveur d'une prédominance masculine nette. Cette différence est statistiquement très significative. Ce qui concorde avec les données de l'étude tunisienne Hamzaoui 2012<sup>206</sup>.

Dans la forme neurologique, le sex-ratio est de 1, contrairement aux données de l'étude turque de Bolek 2020 où on a noté une prédominance masculine (61%)<sup>197</sup>.

Le sex ratio dans l'atteinte oculaire est de 1, La différence entre les moyennes d'âge au début des symptômes est faible entre les différentes formes cliniques. Elle varie entre 25,53 ans pour la forme oculaire et 30 ans pour la forme neurologique, la différence est statistiquement non significative. La différence entre les moyennes d'âge au moment du diagnostic est faible entre les différentes formes cliniques. Elle varie entre 31,39 ans pour la forme oculaire et 36,7 ans pour la forme vasculaire, la différence est statistiquement non significative.

Le retard au diagnostic est estimé à 4,48 ans pour la forme cutané-articulaire, à 4,22 ans pour la forme neurologique, à 6,45 ans et à 5,92 ans pour les formes viscérale et oculaire respectivement. La différence est statistiquement non significative. Le retard dans les formes vasculaires est très important, il atteint les 7,51 ans en moyenne. La différence est significative par rapport la forme cutané-articulaire ( $p= 0,04$ ).

Le diagnostic de la maladie de Behçet est posé selon les formes cliniques dans toutes les tranches d'âge. La tranche d'âge la plus fréquente dans la forme cutané-articulaire est entre 20 et 40 ans. Pour la forme oculaire il existe deux pics un précoce avant 20 ans et un deuxième entre 30 et 50 ans. Concernant la forme vasculaire le pic est noté entre 30 et 50 ans et un deuxième pic tardif au-delà de 60 ans. Pour la forme neurologique le pic est situé entre 30 et 40 ans.

Les patients atteints de la forme cutané-articulaire récidive leurs aphtoses buccales en moyenne 5,86 fois par année, cette fréquence est également notée chez les patients avec forme neurologique.

Par ailleurs, les formes oculaire et vasculaire récidive en moyenne 4 fois par année, cette fréquence est nettement inférieure à celle observée dans les formes cutané-articulaire et neurologique, la différence est statistiquement significative.

Concernant la récurrence des aphtoses génitale, aucune différence statistiquement significative n'est notée entre les différentes formes cliniques de la maladie de Behçet.

Les pseudo folliculites sont objectivées chez 92,6% des patients atteints de la forme vasculaire de la maladie de Behçet, cette proportion est nettement supérieure par rapport à

toutes les autres formes dans lesquelles la prévalence des pseudo folliculites est située entre 66,7% et 78,6%. La différence est statistiquement très significative avec un  $p= 0,04$ .

Les antécédents familiaux d'aphtes sont plus constatés dans la forme cutanéo-articulaire. Cette proportion est très faible dans la forme oculaire avec un  $p$  très significatif à 0,002 ; Dans les autres formes la prévalence est située entre 22,22% et 40,7% sans différence statistiquement significative.

Les antécédents familiaux de la maladie de Behçet sont notamment notés dans la forme cutanéo-articulaire et oculaire avec une proportion de 15,8% et 10,7% respectivement. Cette fréquence est faible dans les formes viscérales à 3,5% avec un  $P$  significatif à 0,02. Dans les formes vasculaire et neurologique aucun cas de Behçet familial n'a été noté.

La consommation de tabac est plus marquée dans la forme vasculaire à 33,33% versus 13,1% dans la forme cutanéo-articulaire. Cette différence est statistiquement significative avec un  $p = 0,05$ . La consommation du tabac est variable selon la forme allant de 17,9% à 24,7% pour les formes oculaire et neurologique respectivement.

La consommation d'alcool est notamment observée dans la forme oculaire avec une prévalence à 21,4% contre 2,6% dans la forme cutanéo-articulaire. Cette différence est statistiquement très significative  $p = 0,04$ .

La VS varie entre 19,55 dans la forme neurologique et 39,79 dans la forme vasculaire, la différence est statistiquement non significative.

La CRP varie entre 6,17 et 11,91 dans les formes cutanéo-articulaire, oculaire et neurologique. Elle est de 15,34 dans la forme vasculaire avec un  $P= 0,05$  statistiquement significatif.

## Conclusion

Dans notre série de 123 patients, la maladie de Behçet survient essentiellement chez les adultes jeunes, avec une légère prédominance masculine. La tranche d'âge la plus touchée se situe entre 30 et 40 ans. Les formes familiales sont notées dans 7% des cas. Le typage HLAB51 est retrouvé positif chez 38,46 % des patients testés. Le délai entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic varie entre 1 et 5 ans pour la plupart d'entre eux. La moyenne du retard dans notre série est de  $05,84 \pm 06,84$  ans avec des extrêmes allant de quelques mois à plus de 30 ans. Plusieurs diagnostics ont été évoqués avant de retenir le diagnostic de la maladie de Behçet, il s'agit essentiellement des aphtoses banales, certaines infections et la SEP qui a été évoquée chez 5 patients.

Les critères de l'ICBD révisés sont présents chez tous nos patients. Les manifestations cutanéomuqueuses représentent l'atteinte inaugurale la plus fréquente.

La maladie de Behçet par son polymorphisme clinique, s'exprime par ordre de fréquence par des manifestations cutanéomuqueuses, articulaires, cardio-vasculaires et oculaires puis neurologiques, et enfin digestives. Aucune manifestation rénale ni urogénitale n'est rapportée.

Le profil masculin de la maladie de Behçet est plutôt grave avec des manifestations vasculaires, neurologique et oculaires prédominantes. L'homme atteint de la maladie de Behçet présente des pseudo-folliculites dans la majorité des cas, l'atteinte vasculaire est variable dominée par l'atteinte veineuse. Les atteintes artérielles sont aussi fréquentes avec des localisations atypiques et dangereuses intracardiaques et coronaires. Les atteintes oculaires sont aussi fréquentes avec un pourcentage élevé des vascularites rétinienne. Les atteintes neurologiques motrices, cérébelleuses et le syndrome d'HIC sont les plus fréquentes chez les hommes.

A la différence du profil masculin, le profil féminin dans notre série est plutôt cutané-articulaire. Les aphtoses génitales sont quasi constante et les atteintes articulaires périphériques ou axiale sont très fréquentes. L'atteinte oculaire est principalement antérieure nécessitant un traitement corticoïde local et l'atteinte neurologique est dominée par la symptomatologie sensitive.

La forme articulaire sans atteinte viscérale est prédominante chez les femmes entre 20 et 40 ans. Elle est fortement associée à la forme familiale de la maladie de Behçet et à la récurrence des aphtes buccaux.

Par ailleurs, l'atteinte viscérale (neurologique, oculaire ou cardio vasculaire) touche essentiellement le sexe masculin entre 30 et 50 ans. Elle s'associe moins fréquemment à la forme familiale de la MB et à la récurrence des aphtes buccaux.

Le profil vasculaire dans notre série est plutôt masculin, touchant la tranche d'âge entre 30-50 ans. Il est associé au retard diagnostique qui dépasse 7 ans en moyenne, à la présence des pseudo folliculites, à la consommation de tabac et à la crp positive. Par ailleurs ces patients récidivent moins leurs aphtes buccaux.

Le profil oculaire est fréquent entre 30 et 50 ans. Il s'associe à la consommation d'alcool. Ces patients ont moins d'ATCD familiaux d'aphtoses buccales et récidivent moins les aphtoses buccales.

Le profil neurologique est fréquent entre 30 et 40 ans. Ces patients récidivent leurs aphtoses buccales en moyenne de 6 fois /année, les ATCD d'aphtoses familiales sont notés chez 22% des cas.

Les traitements à base de colchicine et de corticostéroïdes topiques étaient suffisants pour contrôler les manifestations cutanées et articulaires. Cependant, une corticothérapie systémique associée à un traitement immunosuppresseur et/ou biologique est nécessaire dans les formes graves ou réfractaires.

La maladie de Behçet peut être associée à une mortalité accrue, liée aux atteintes vasculaires artérielles ou veineuses, ainsi qu'à une morbidité importante liée aux séquelles potentielles des atteintes oculaires et/ou neurologiques. D'où l'importance d'une prise en charge multidisciplinaire, spécialisée ; qui doit être débuté précocement en fonction de la forme et de la sévérité de l'atteinte en suivant au mieux les recommandations de l'EULAR 2020.

## Perspectives et recommandations

### 1. Aux chercheurs

- La maladie de Behçet suscite beaucoup d'attention et de réflexion et la recherche clinique dans ce domaine mérite d'être poursuivie sur une plus grande échelle et dans un cadre multicentrique afin d'établir des outils de diagnostic
- La recherche préclinique est fondamentale dans ce domaine à implication inflammatoire avec des marqueurs biochimiques et des implications moléculaires, de ce fait des travaux précliniques sont indispensables pour mieux éclairer les phénomènes associés à la maladie de Behçet et pouvoir identifier des marqueurs fiables de l'activité de la maladie
- La recherche dans le domaine thérapeutique est essentielle en particulier dans les formes sévères pour le développement des traitements ciblés et efficaces et la création des consensus thérapeutique bien adaptée à chaque forme.

### 2. Aux praticiens

- De penser à la maladie chez les sujets présentant des tableaux caractéristiques.
- D'utiliser les critères de classification de la maladie de Behçet pour le diagnostic de la maladie notamment dans sa forme viscérale et incomplète pour éviter le retard au diagnostic et les errances
- De respecter les recommandations de la prise en charge de la maladie
- De consulter les centres de compétence et d'expertise dans les formes atypiques et graves

### 3. Aux autorités administratives de santé publique

- De promouvoir la formation médicale continue des médecins omnipraticien dans le diagnostic et le suivi des patients atteints de la maladie de Behçet.
- D'équiper les centres de compétence de typage HLA B 51
- D'équiper les structures hospitalières de consultation spécialisée de la maladie de Behçet
- De reconnaître la maladie de Behçet comme une maladie de longue durée et de faciliter le remboursement des examens à but de dépistage des atteintes et des spécialités agissant contre les différentes formes de la maladie.

#### 4. Au ministère de la santé publique

- De promouvoir la création de registre de la maladie de Behçet
- De développer le réseau de soins de la maladie avec des centres de compétences et d'expertises
- De réaliser un protocole national de la prise en charge de la pathologie en prenant en considération les données actuelles de la science et en adaptant l'approche à la réalité de terrain

#### 5. Sensibiliser les patients :

- A consulter le médecin devant un tableau d'aphtose buccale ou génitale
- De ne pas banaliser les aphtoses.
- A respecter les contrôles médicaux et les prises de médicaments au long cours étant donné que la maladie est chronique

## Résumé

### Introduction

La maladie de Behçet est une vascularite, dysimmunitaire, auto inflammatoire, multi systémique, chronique d'étiologie inconnue. C'est une maladie récurrente rémittente avec un grand polymorphisme clinique. Le pronostic fonctionnel de la maladie est essentiellement lié aux atteintes oculaire ou neurologique, tandis que la mortalité est dominée par les manifestations cardiovasculaires. Sa prise en charge dépendra de sa gravité, des organes touchés et des facteurs pronostics.

L'Objectif de notre étude est de décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, et thérapeutiques de la maladie de Behçet au niveau de la région de Bejaia.

### Matériels et méthode

Il s'agit d'une étude prospective, descriptive incluant 123 patients consécutifs chez les quels le diagnostic de maladie de Behçet a été retenu selon les critères de l'ICBD, durant une période allant de Juin 2021 au juin 2024.

### Résultats

Notre série comporte 123 patients d'âge moyen de 40,17 années avec des extrêmes allant de 16 ans à 70 ans, les sex-ratio est à 1. La moyenne d'âge de nos patients au moment du diagnostic est de 33,62 années. L'âge moyen à l'apparition du premier signe est de 27,71 ans avec des extrêmes allant de 4 à 49 ans. La moyenne du délai diagnostic est de 5.84 années allant de quelques mois à plus de 30 ans.

Les formes familiales sont notées dans 7% des cas. Le typage HLAB51 est retrouvé positif chez 38,46 % des patients testés.

La manifestation cutanéomuqueuse est la manifestation inaugurale la plus fréquemment retrouvée dans 36,6 %, ce qui rejoint les données de la majorité des séries publiées. Les formes cliniques retrouvées par ordre de fréquences sont : les manifestations cutanéomuqueuses à 100 %, articulaires 39,8 %, cardio-vasculaires et oculaire à 34,1 %, neurologiques à 20,3 % et digestives à 1,6 %. Nos résultats sont comparables aux différentes séries méditerranéennes et turques.

Les protocoles thérapeutiques chez nos patients étaient variés en fonction de la forme de la maladie et de l'évolutivité : colchicine dans 100% des cas, corticoïdes dans 78,9 %, anticoagulants dans 31,7 %, aspirine dans 11,4 %, les immunosuppresseurs à type de Azathoprine dans 47,2 % et Cyclophosphamide dans 18,7 %, adalimumab dans 8,9 % et un traitement chirurgical dans 4,9 % des cas.

## **Conclusion**

La maladie de Behçet affecte principalement les adultes jeunes dans notre échantillon d'étude, avec une légère prédominance masculine. Notre série a révélé un important polymorphisme clinique de la maladie de Behçet, et a confirmé la gravité de certaines formes qui pourraient compromettre le pronostic vital et fonctionnel.

Afin de mieux cerner le profil de la maladie de Behçet dans notre population, il est essentiel de mener des études plus étendues sur une période plus longue.

## Abstract

### Introduction

Behçet's disease is a dysimmune, autoinflammatory, multisystemic, chronic vasculitis of unknown etiology. It is a relapsing-remitting disease with great clinical polymorphism. The functional prognosis of the disease is essentially linked to ocular or neurological damage, while mortality is dominated by cardiovascular manifestations. Its management will depend on its severity, the organs affected and the prognostic factors.

The objective of our study is to describe the epidemiological, clinical and therapeutic characteristics of Behçet's disease in the Bejaia region.

### Materials and methods

This is a prospective, descriptive study including 123 consecutive patients in whom the diagnosis of Behçet's disease was retained according to the ICBD criteria, during a period ranging from June 2021 to June 2024.

### Results

Our series includes 123 patients with an average age of 40.17 years with extremes ranging from 16 years to 70 years, the sex ratio is 1.

The average age of our patients at the time of diagnosis is 33.62 years. The average age at the appearance of the first sign is 27.71 years with extremes ranging from 4 to 49 years. The average diagnostic time is 5.84 years, ranging from a few months to more than 30 years.

Familial forms are noted in 7% of cases. HLAB51 typing was found positive in 38.46% of patients tested.

The mucocutaneous manifestation is the most frequently found inaugural manifestation in 36.6%, which is consistent with the data from the majority of published series. The clinical forms found in order of frequency are: mucocutaneous manifestations at 100%, joint 39.8%, cardiovascular and ocular at 34.1%, neurological at 20.3% and digestive at 1.6%. Our results are comparable to the different Mediterranean and Turkish series.

The therapeutic protocols in our patients varied depending on the form of the disease and the progression: colchicine in 100% of cases, corticosteroids in 78.9%, anticoagulants in 31.7%, aspirin in 11.4%, immunosuppressants such as Azathioprine in 47.2% and Cyclophosphamide in 18.7%, adalimumab in 8.9% and surgical treatment in 4.9% of cases

## **Conclusion**

Behçet's disease mainly affects young adults in our study sample, with a slight male predominance. Our series revealed an important clinical polymorphism of Behçet's disease, and confirmed the severity of certain forms which could compromise the vital and functional prognosis.

In order to better understand the profile of Behçet's disease in our population, it is essential to conduct larger studies over a longer period.

# Annexes

---

# Annexe 1

---

International Criteria for Behçet's Disease

Un score supérieur ou égal à 4 indique le diagnostic de la maladie de Behçet<sup>35</sup>

Symptômes	Points
<b>Lésions oculaires</b>	2
<b>Aphtes génitaux</b>	2
<b>Aphtes buccaux</b>	2
<b>Lésions cutanées</b>	1
<b>Manifestations vasculaires</b>	1
<b>Manifestations neurologiques</b>	1
<b>Pathergie test positif</b>	1

# Annexe 2

---

Critères proposés pour le diagnostic de neuro-Behçet<sup>49</sup>

---

## **1-Neuro-Behçet défini :**

A. Patients répondant aux critères internationaux de diagnostic de la MB

B. Syndrome neurologique clinique objectif en lien avec la maladie de Behçet et associé à des anomalies de neuro-imagerie et/ou de l'analyse du LCR

C. Pas d'alternative étiologique aux troubles présentés

## **2. Neuro-Behçet probable :**

A. Syndrome neurologique objectif comme défini en 1, mais chez un patient ne répondant pas à l'ensemble des critères diagnostiques de MB

B. Syndrome neurologique non caractéristique chez un patient avec une MB définie

---

## Annexe 3

---

### Les critères japonais pour le diagnostic de l'entéro Behçet<sup>53</sup>

---

1. Un ulcère en forme de volcan, de forme circulaire ou semi-circulaire, observé dans la région iléo-cæcale en endoscopie ou en imagerie radiographique.

Les conditions sont réunies pour le type complet ou incomplet selon les critères diagnostiques de la MB

2. L'appendicite aiguë et l'entérite infectieuse sont exclues sur la base des résultats cliniques. De plus, la MB doit être différenciée de la maladie de Crohn, de la tuberculose entérique et de l'entérite d'origine médicamenteuse sur la base des résultats cliniques, de l'examen endoscopique et de l'imagerie

Les patients qui répondent aux deux critères ci-dessus sont classés comme atteint d'entéro Behçet.

# Annexe 4

CHU Bejaïa

Service de Médecine Interne

## Questionnaire : Maladie de Behçet

Numéro :

Date :

Etat civil :

Nom :	Prénom :	Sexe : F <input type="checkbox"/> M : <input type="checkbox"/>
Date de naissance :	Age :	Lieu de naissance :
Adresse :		
Numéro de téléphone :		
Situation matrimoniale :	Marié : <input type="checkbox"/> Divorcé : <input type="checkbox"/>	Célibataire : <input type="checkbox"/> Veuf : <input type="checkbox"/>
Niveau scolaire :	Primaire : <input type="checkbox"/> Secondaire : <input type="checkbox"/> Analphabète : <input type="checkbox"/>	Moyen : <input type="checkbox"/> Universitaire : <input type="checkbox"/>
Profession :		En invalidité : <input type="checkbox"/>
Type d'habitat :	Rural : <input type="checkbox"/>	Urbain : <input type="checkbox"/>
Provenance :		

Antécédents personnels :

ATCD Médicaux	Type	Ancienneté	Traitement
	-HTA :		
	-Diabète :		
	-pathologie auto immune		
	-Autres :		

Chirurgicaux

ATCD Obstétricaux

Habitudes toxiques

Tabac :

Actuel :  Quantité : P/A Sevré > 3ans :  Passif :  non fumeur :

Tabac à chiquer : OUI  NON

Ethylisme OUI  NON

Antécédents familiaux :

Consanguinité : :

HTA : :

Diabète : type 1 : :  type 2 :

Dyslipidémie :

Aphtes récidivants :

Localisation :

Maladie de Behçet :

Forme :

Autres affections : .....

Lien de parenté

Lien de parenté :

Lien de parenté :

Données spécifiques de la maladie de Behçet :

Signes révélateurs :

Age d'apparition :

Diagnostics évoqués avant MB

Thérapeutiques reçus

# Manifestations cliniques :

---

## Examen général

Poids : Kg	Taille : m	BMI Kg/m <sup>2</sup>	TT : cm
TA : mmhg	FC : Batt/min	FR : cycles/min	T° :

Manifestations cutanéomuqueuses :

### a-Aphtose buccale:

Présente :	Nb poussées/an :	
> 1 cm <input type="checkbox"/>	< 1cm <input type="checkbox"/>	
Aspect :		
Facteurs favorisant les poussées		
Date de Survenue :		
Douloureux : <input type="checkbox"/>	Non Douloureux : <input type="checkbox"/>	
Lèvre inférieure : <input type="checkbox"/>	Lèvre supérieure : <input type="checkbox"/>	Langue : <input type="checkbox"/>
Gencive : <input type="checkbox"/>	Face interne des joues : <input type="checkbox"/>	Palais : <input type="checkbox"/>

### b-Aphtose génitale:

Présente :	Nb poussées/an :
Date de Survenue :	
Facteurs Déclenchant :	
> 1 cm : <input type="checkbox"/>	< 1cm : <input type="checkbox"/>
Douloureux : <input type="checkbox"/>	Non Douloureux : <input type="checkbox"/>
Localisation :	
Cicatrice :	
Localisation	

### c-Aphte cutané :

Présente :	
> 1 cm : <input type="checkbox"/>	< 1cm : <input type="checkbox"/>
Douloureux : <input type="checkbox"/>	Non douloureux : <input type="checkbox"/>
Localisation :	

### d-Pseudo folliculites :

Présente :	Nb de poussées/ans :
Localisations :	
Douloureux <input type="checkbox"/>	Non douloureux : <input type="checkbox"/>
Date de survenue :	Nb de poussées

### e-Erythème noueux :

Présent : <input type="checkbox"/>	Nb poussées/ans :
Siège:	
Date de survenue :	

### f-Hypersensibilité cutanée, PATHERGIE test

Présente :   
Persiste :   
Pathergie test :  
Biopsie :

Positif :   
Fait :

Négatif :   
Non faite :

Absente :   
Disparaît :   
Non fait :   
Résultat :

g-Autres manifestations cutanées :

-Purpura :   
-Erythème polymorphe :   
-Pyoderma gangrenosum:   
Autres :

Manifestations oculaires :

Les signes fonctionnels :

Baisse de l'acuité visuelle   
Flou visuel :   
Douleurs oculaire :  
Œil rouge :   
Autres :  
Date de survenue :  
Révélateur :

Droite :   
Droite :   
Droite :   
Droite :

Gauche :   
Gauche :   
Gauche :   
Gauche :

1. Uvéites :

Unilatérale :   
Intermédiaire :   
Avec Hypopion :   
Tyndall :   
Date de survenue :  
Nb de poussées :  
Séquelles :

Bilatérale :   
Postérieure :   
Sans Hypopion

Antérieure :   
Pan uvéite :

2. Lésions vasculaires :

Rétinienne :   
Périphlébite :   
Thrombose :   
Atteinte artérielle :   
Autres :  
Date de survenue :  
Nb de poussées :

Centrale

3. Manifestations minimes : :

Kératite :   
Episclérite :   
Autres :  
Date de survenue :  
Nb de poussées :

Sclérite :   
Conjonctivite :

4. Complications oculaires :

Œdème Papillaire :       Œdème Maculaire :       Cataracte :   
 Néo vascularisation rétinienne       Décollement rétinien :       Atrophie optique :   
 Glaucome :       Unilatérale :       Bilatérale :   
 Cécité :   
 Autres :

5. Examens complémentaires :

Photométrie automatisée du Tyndall :   
 Angiographie rétinienne à la fluorescéine :   
 Tomographie en cohérence optique (OCT) :

Manifestations cardio-vasculaires :

1-Thrombose veineuse profonde MI :

Inaugurale :      Oui :       Non :   
 Date d'apparition :  
 Siège :      Unilatérale :       Bilatérale :  
 Proximale :       Distale :  
 A bascule :      Oui :       Non :   
 Doppler veineux MI :

Nb de récurrence :  
 Siège de la récurrence :  
 Date d'apparition de récurrence :  
 FDR de Thrombose :  
 Complicquée d'EP :      Oui :       Non :   
 Séquelles :      Insuffisance veineuse :   
    Dermite ocre :       Ulcère de jambe :   
 Doppler de contrôle :  
 Autres :

2-Thrombose veineuse superficielle MI :

Inaugurale :      Oui :       Non :   
 Date d'évolution :  
 Mode de révélation :  
 Siège :  
 Doppler :

Récurrence :  
 Séquelles :  
 Doppler de contrôle :

3-Autres siège :

Embolie pulmonaire :      Date d'apparition :      Inaugurale :   
    Mode de révélation :      Récurrence :   
    Siège :  
    Séquelles :  
    Angio scanner :  
 Thrombose VCI :       Date d'apparition :      Inaugurale :  
    Mode de révélation :

V SUS Hépatiques :	Doppler : Autres : Date d'apparition : Mode de révélation : Doppler hépatique : Séquelles :	Inaugurale : <input type="checkbox"/>
Thrombose VCS:	Date d'apparition : Mode de révélation : Angio scanner : Récidive : <input type="checkbox"/> Séquelles : Autres :	Inaugurale : <input type="checkbox"/>
Thrombose Veineuse cérébrale	Date d'apparition : Mode de révélation : TDM cérébrale Angio IRM cérébrale : Autres : Séquelles :	Inaugurale : <input type="checkbox"/>
Thrombose membre sup :	Date d'apparition : Mode de révélation : Doppler : Siège : Séquelles : Doppler de contrôle : Récidive :	Inaugurale : <input type="checkbox"/>
Thrombose Veines rénales :	Date d'apparition : Mode de révélation : Doppler des V rénale : Autres : Séquelles :	Inaugurale : <input type="checkbox"/>
4-Thrombose artérielle:		
Inaugurale :	Oui : <input type="checkbox"/>	Non : <input type="checkbox"/>
Date d'apparition :		
Siège :	Unilatérale : <input type="checkbox"/>	Bilatérale <input type="checkbox"/>
Doppler :		
Angio scanner :		
Angio IRM :		
Récidive :		
Siège de la récidive :		
Date d'apparition de la récidive :		
Doppler de contrôle :		
Séquelles :		
5-Anévrysme artérielle:		
Inaugurale :	Oui : <input type="checkbox"/>	Non : <input type="checkbox"/>
Date d'apparition :		
Mode de révélation :		
Siège :		
Echo doppler :		
Angio scanner :		
récidive :		

Date d'apparition de la récurrence :

Imagerie de contrôle :

Séquelles :

6-Atteinte cardiaque:

Thrombose intra cardiaque :

Oui :

Non :

Inaugurale :

Date d'apparition :

Mode de révélation :

Echo cœur :

Péricardite :

Oui :

Non :

Atteinte coronaire :

Oui :

Non :

ECG :

Imagerie :

Autres :

Manifestations Neurologiques :

Parenchymateuse :

Vasculaire :

Date d'apparition :

Inaugurale :

Mode de révélation :

-Fièvre :

-Céphalées :

-Déficit Moteur

-Troubles sensitifs :

-Syndrome pyramidal :

-Sd cérébelleux :

-Œdème papillaire :

-Troubles sphinctériens :

-Sd méningé :

-épilepsie :

-Neuropathie périphérique :

-Autres :

IRM cérébrale :

Angio IRM cérébrale :

PL :

Macroscopie :

Cytologie :

Albuminorachie

Glucorachie

Immunologie

Culture

EEG :

Autres :

Récurrence :

Nombre :

Type :

Séquelles :

Imagerie de contrôle :

Autres :

Manifestations Digestives:

Inaugurale :

Date d'apparition :

Mode de révélation :

-Diarrhée :

-Douleurs abdominale :

-Hématémèse :

-Méléna :

-Rectorragie :

-Autres :

Rectoscopie :  
 Coloscopie :  
 Fibroscopie haute :  
 Biopsie :  
 Autres :  
 Récidive :   
 Séquelles :  
 Autres :

Nombre :

Type :

### Manifestations Articulaires:

1-Périphérique :  
 Arthralgie :   
 Arthrite :   
 Oligoarthritis :   
 2-Axiale :   
 3-Myalgie :  
 Rx des articulations atteintes  
 RX des sacro iliaques :  
 Autres :  
 Récidive :  
 Séquelles :

Type :  
 Symétrique :   
 Polyarthrite :   
 Type :

Siège :  
 Monoarthrite :   
 Siège :

### Autres Manifestations:

Orchite :   
 Lympho ganglionnaire :   
 Sd néphrotique :   
 Atteinte pulmonaire :   
 Atteinte endocrinienne :

Epididymite

Explorations biologique :

Bilan inflammatoire :	-VS/ -EPP :	-CRP	-Fibrinogène :
Hémogramme :	-Hb : -GB :	-VGM :	-CCMH -Ptte :
Bilan rénal :	-Urée : -Protéinurie des 24H :	-Créatininémie : -	-CL :
Bilan hépatique :	-ASAT : -PHOS ALC :	-ALAT : -Bib totale	GGT :
Bilan lipidique :	-TG : -HDL :	-CHOL T : -LDL :	
Ionogramme :	-Kaliémie : Glycémie :	-Natrémie :	-Calcémie : -TP :
Sérologie :	-TSH : -HBS -TPHA/VDRL :	-HCV -CMV	-HIV -EBV
B immunologique :	-FAN -APL :		

Bilan thrombophilie :	-AT III :	-Protéine C :	-Protéine S :
HLA :	-Résistance PC activée :	-B27 :	
Autres :	-B 51 :		

Forme de la maladie de Behçet :

Forme

Cutanéo muqueuse

Oculaire

Neurologique

Vasculaire

Articulaire

Digestive

Pulmonaire

Cardiaque

Critères diagnostiques :

Critères :	Score :
-Aphtes buccaux :	2pt
-Aphtes génitaux :	2pt
- Atteinte oculaire:	2pt
-Signes cutanés : Erythème Noveux, Pseudo folliculite	1pt
- Pathergie test Poisitif	1pt
-Atteinte vasculaire :	1pt
-Atteinte neurologique :	1pt
Score total :	

Thérapeutique :

Traitement médical :

Molécules	Indication :	Posologie :	Durée:	Effets Secondaires
-----------	--------------	-------------	--------	--------------------

Colchicine

Corticoïdes

1-générale :

2-Locale :

Immunosuppresseurs

1- Cyclophosphamide

2- Azathioprine :

3- Methotrexate :

Anticoagulants :

1-HBPM :

2-AVK :

Biothérapie :

1-Infliximab :

2-Adalimumab :

Antiagrégant plaquettaire

Traitement chirurgical :

Type :

Indication :

Efficacité :

Remarque :

Date de dernière nouvelles :

Recul évolutif

:

Etat

Amélioration :

Aggravation

Stabilisation

Décès :

Cause :

Remarque :

## Bibliographie

1. Bettiol A, Alibaz-Oner F, Direskeneli H, et al. Vascular Behçet syndrome: from pathogenesis to treatment. *Nat Rev Rheumatol*. 2023;19(2):111-126. doi:10.1038/s41584-022-00880-7
2. Department of Internal Medicine, Mugla Sıtkı Kocman University School of Medicine, Mugla, Turkey, Turgut YB, Sargin G, Department of Rheumatology, Aydın Adnan Menderes University School of Medicine, Aydın, Turkey. A study of the use of Behçet/Behçet's disease or syndrome with or without Adamantiades in the medical literature during the past two decades. *Eur J Rheumatol*. 2021;8(2):84-88. doi:10.5152/eurjrheum.2020.20095
3. Guillevin L, Mouthon L, Terrier B. Classification des vascularites systémiques. In: *Maladies Rares En Médecine d'urgence*. Références en médecine d'urgence. Collection de la SFMU. Springer Paris; 2013:13-25. doi:10.1007/978-2-8178-0350-0\_2
4. Jennette JC. Overview of the 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference nomenclature of vasculitides. *Clin Exp Nephrol*. 2013;17(5):603-606. doi:10.1007/s10157-013-0869-6
5. Morita TCAB, Trés GFS, Criado RFJ, Sotto MN, Criado PR. Update on vasculitis: an overview and dermatological clues for clinical and histopathological diagnosis – part I. *An Bras Dermatol*. 2020;95(3):355-371. doi:10.1016/j.abd.2020.01.003
6. Hellmich B, Agueda A, Monti S, et al. 2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis*. 2020;79(1):19-30. doi:10.1136/annrheumdis-2019-215672
7. Houman MH, Bel Feki N. Physiopathologie de la maladie de Behçet. *Rev Médecine Interne*. 2014;35(2):90-96. doi:10.1016/j.revmed.2013.10.012
8. Ishigatsubo Y, Samukawa S. Behçet's disease from the aspect of autoinflammatory disease. *Jpn J Clin Immunol*. 2011;34(5):408-419. doi:10.2177/jsci.34.408
9. Alpsy E. Behçet's disease: A comprehensive review with a focus on epidemiology, etiology and clinical features, and management of mucocutaneous lesions. *J Dermatol*. 2016;43(6):620-632. doi:10.1111/1346-8138.13381
10. Ha-ou-nou FZ, Essaadouni L. Fréquence et facteurs prédictifs de thrombose veineuse au cours de la maladie de Behçet. *Rev Médecine Interne*. 2020;41(9):578-582. doi:10.1016/j.revmed.2020.03.010
11. Hatemi G, Seyahi E, Fresko I, Talarico R, Hamuryudan V. One year in review 2020: Behçet's syndrome. *Clin Exp Rheumatol*. 2020;38 Suppl 127(5):3-10.
12. Leccese P, Alpsy E. Behçet's Disease: An Overview of Etiopathogenesis. *Front Immunol*. 2019;10:1067. doi:10.3389/fimmu.2019.01067
13. Feigenbaum A. DESCRIPTION OF BEHCET'S SYNDROME IN THE HIPPOCRATIC THIRD BOOK OF ENDEMIC DISEASES. *Br J Ophthalmol*. 1956;40(6):355-357. doi:10.1136/bjo.40.6.355
14. Saadoun D, Bodaghi B, Cacoub P. Behçet's Syndrome. *N Engl J Med*. 2024;390(7):640-651. doi:10.1056/NEJMra2305712

15. Kiss E, Dohán J, Németh J, Poór G. Behcet's disease: a hardly diagnosed orphan disorder. *Orv Hetil.* 2013;154(3):93-101. doi:10.1556/OH.2013.29528
16. Wechsler B, Cacoub P, Saadoun D. La maladie de Behçet : actualités en 2014. *Rev Médecine Interne.* 2014;35(2):79-80. doi:10.1016/j.revmed.2013.12.009
17. B'chir Hamzaoui S, Harmel A, Bouslama K, et al. La maladie de Behçet en Tunisie. Étude clinique de 519 cas. *Rev Médecine Interne.* 2006;27(10):742-750. doi:10.1016/j.revmed.2006.07.019
18. Keino H, Okada AA. Behcet's disease: global epidemiology of an Old Silk Road disease. *Br J Ophthalmol.* 2007;91(12):1573-1574. doi:10.1136/bjo.2007.124875
19. Koné-Paut I. Behçet's disease in children, an overview. *Pediatr Rheumatol.* 2016;14(1):10. doi:10.1186/s12969-016-0070-z
20. BENOUNA-BIAZ F, AIT OURHROUIL M, SENOUCI K, HASSAM B, HEID E, LAZREK. MALADIE DE BEHCET PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE. *Médecine Maghreb.* 1995;(52). <https://www.santetropicale.com/Resume/5203.pdf>
21. Department of Pediatric Rheumatology, Istanbul University-Cerrahpasa, Cerrahpasa School of Medicine, Istanbul, Turkey, Yildiz M, Koker O, et al. Pediatric Behçet's disease - clinical aspects and current concepts. *Eur J Rheumatol.* 2020;7(1):38-47. doi:10.5152/eurjrheum.2019.19121
22. Pineton De Chambrun M, Wechsler B, Geri G, Cacoub P, Saadoun D. New insights into the pathogenesis of Behçet's disease. *Autoimmun Rev.* 2012;11(10):687-698. doi:10.1016/j.autrev.2011.11.026
23. Tong B, Liu X, Xiao J, Su G. Immunopathogenesis of Behcet's Disease. *Front Immunol.* 2019;10:665. doi:10.3389/fimmu.2019.00665
24. Salmaninejad A, Zamani MR, Shabgah AG, et al. Behçet's disease: An immunogenetic perspective. *J Cell Physiol.* 2019;234(6):8055-8074. doi:10.1002/jcp.27576
25. Hedayatfar A. Behçet's Disease: Autoimmune or Autoinflammatory? *J Ophthalmic Vis Res.* 2013;8(3):291-293.
26. Comarmond C, Wechsler B, Cacoub P, Saadoun D. Traitement de la maladie de Behçet. *Rev Médecine Interne.* 2014;35(2):126-138. doi:10.1016/j.revmed.2013.12.003
27. Hatemi G, Seyahi E, Fresko I, Talarico R, Hamuryudan V. One year in review 2019: Behçet's syndrome. *Clin Exp Rheumatol.* 2019;37 Suppl 121(6):3-17.
28. Emmi G, Bettiol A, Silvestri E, et al. Vascular Behçet's syndrome: an update. *Intern Emerg Med.* 2019;14(5):645-652. doi:10.1007/s11739-018-1991-y
29. Le Hello C. Maladie de Behçet : route de la soie, Turquie. *JMV-J Médecine Vasc.* 2019;44(2):125. doi:10.1016/j.jdmv.2018.12.076
30. Kiafar M, Faezi ST, Kasaeian A, et al. Diagnosis of Behçet's disease: clinical characteristics, diagnostic criteria, and differential diagnoses. *BMC Rheumatol.* 2021;5(1):2. doi:10.1186/s41927-020-00172-1

31. Alibaz-Oner F, Direskeneli H. Update on the Diagnosis of Behçet's Disease. *Diagnostics*. 2022;13(1):41. doi:10.3390/diagnostics13010041
32. Collaborators, Kone-Paut I, Barete S, et al. French recommendations for the management of Behçet's disease. *Orphanet J Rare Dis*. 2021;16(S1):352. doi:10.1186/s13023-020-01620-4
33. Davatchi F. Diagnosis/Classification Criteria for Behçet's Disease. *Pathol Res Int*. 2012;2012:1-5. doi:10.1155/2012/607921
34. Curth HO. RECURRENT GENITO-ORAL APHTHOSIS AND UVEITIS WITH HYPOPYON (BEHCET'S SYNDROME): Report of Two Cases. *Arch Dermatol Syphilol*. 1946;54(2):179. doi:10.1001/archderm.1946.01510370063005
35. International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD), Davatchi F, Assaad-Khalil S, 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*. 2014;28(3):338-347. doi:10.1111/jdv.12107
36. Nakamura K, Iwata Y, Asai J, et al. Guidelines for the treatment of skin and mucosal lesions in Behçet's disease: A secondary publication. *J Dermatol*. 2020;47(3):223-235. doi:10.1111/1346-8138.15207
37. Davatchi F, Shahram F, Chams-Davatchi C, et al. Behçet's disease in Iran: Analysis of 7641 cases. *Mod Rheumatol*. 2019;29(6):1023-1030. doi:10.1080/14397595.2018.1558752
38. KONE-PAUT I, BARETE S, BODAGHI B, et al. Protocole National de Diagnostic et de Soins sur la Maladie de Behçet. Published online December 2019.
39. Internationalstudygroupforbehc. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *The Lancet*. 1990;335(8697). doi:10.1016/0140-6736(90)92643-V
40. Kutlubay Z, Tüzün Y, Wolf R. The Pathergy Test as a Diagnostic Tool. *Skinmed*. 2017;15(2):97-104.
41. Zeghidi H, Saadoun D, Bodaghi B. Les manifestations oculaires de la maladie de Behçet. *Rev Médecine Interne*. 2014;35(2):97-102. doi:10.1016/j.revmed.2013.10.011
42. Çakar Özdal P. Behçet's Uveitis: Current Diagnostic and Therapeutic Approach. *Turk J Ophthalmol*. 2020;50(3):169-182. doi:10.4274/tjo.galenos.2019.60308
43. Zaidi AA, Ying GS, Daniel E, et al. Hypopyon in Patients with Uveitis. *Ophthalmology*. 2010;117(2):366-372. doi:10.1016/j.ophtha.2009.07.025
44. Desbois AC, Wechsler B, Cluzel P, et al. Atteintes cardiovasculaires de la maladie de Behçet. *Rev Médecine Interne*. 2014;35(2):103-111. doi:10.1016/j.revmed.2013.12.002
45. Tazi Mezalek Z, Khibri H, El Fari S, et al. Les complications vasculaires de la maladie de Behçet. *Rev Médecine Interne*. 2023;44(2):72-78. doi:10.1016/j.revmed.2022.11.011
46. Yoshimi R. The Diagnosis and Management of Vasculo-Behçet's Disease. *Intern Med*. 2019;58(1):3-4. doi:10.2169/internalmedicine.1657-18

47. Noel N, Drier A, Wechsler B, et al. Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. *Rev Médecine Interne*. 2014;35(2):112-120. doi:10.1016/j.revmed.2013.10.332
48. Borhani-Haghighi A, Kardeh B, Banerjee S, et al. Neuro-Behcet's disease: An update on diagnosis, differential diagnoses, and treatment. *Mult Scler Relat Disord*. 2020;39:101906. doi:10.1016/j.msard.2019.101906
49. Kalra S, Silman A, Akman-Demir G, et al. Diagnosis and management of Neuro-Behçet's disease: international consensus recommendations. *J Neurol*. 2014;261(9):1662-1676. doi:10.1007/s00415-013-7209-3
50. Manuelyan Z, Butt E, Parupudi S. Gastrointestinal Behçet's disease: Manifestations, diagnosis, and management. *Dis Mon*. 2024;70(1):101674. doi:10.1016/j.disamonth.2023.101674
51. Skef W. Gastrointestinal Behçet's disease: A review. *World J Gastroenterol*. 2015;21(13):3801. doi:10.3748/wjg.v21.i13.3801
52. Hou C cheng, Ye J fen, Ma H fen, Guan J long. Clinical characteristics and risk factors of intestinal involvement in Behçet's syndrome patients: a cross-sectional study from a single center. *Orphanet J Rare Dis*. 2021;16(1):132. doi:10.1186/s13023-021-01772-x
53. Watanabe K, Tanida S, Inoue N, et al. Evidence-based diagnosis and clinical practice guidelines for intestinal Behçet's disease 2020 edited by Intractable Diseases, the Health and Labour Sciences Research Grants. *J Gastroenterol*. 2020;55(7):679-700. doi:10.1007/s00535-020-01690-y
54. Nieto IG, Alabau JLC. Immunopathogenesis of Behçet Disease. *Curr Rheumatol Rev*. 2020;16(1):12-20. doi:10.2174/1573397115666190415142426
55. Zeidan MJ, Saadoun D, Garrido M, Klatzmann D, Six A, Cacoub P. Behçet's disease physiopathology: a contemporary review. *Autoimmun Highlights*. 2016;7(1):4. doi:10.1007/s13317-016-0074-1
56. Yang S, Huang Z, Liu X, et al. Comparative study of adalimumab versus conventional therapy in sight-threatening refractory Behçet's uveitis with vasculitis. *Int Immunopharmacol*. 2021;93:107430. doi:10.1016/j.intimp.2021.107430
57. Atienza-Mateo B, Martín-Varillas JL, Graña J, et al. Apremilast in refractory orogenital ulcers and other manifestations of Behçet's disease. A national multicentre study of 51 cases in clinical practice. *Clin Exp Rheumatol*. 2020;38 Suppl 127(5):69-75.
58. Hatemi G, Christensen R, Bang D, et al. 2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome. *Ann Rheum Dis*. Published online April 6, 2018:annrheumdis-2018-213225. doi:10.1136/annrheumdis-2018-213225
59. Park YE, Cheon JH. Updated treatment strategies for intestinal Behçet's disease. *Korean J Intern Med*. 2018;33(1):1-19. doi:10.3904/kjim.2017.377
60. Aouba A. [Behçet's disease]. *Rev Prat*. 2008;58(5):533-540.
61. Behcet H. Uber rezidivierende, aphthose, durchein Virus verursachte Gaschwure am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Dermat Wochsch*. 1937:1152-1157.

62. Khairallah M, Accorinti M, Muccioli C, Kahloun R, Kempen JH. Epidemiology of Behçet disease. *Ocul Immunol Inflamm*. 2012;20(5):324-335. doi:10.3109/09273948.2012.723112
63. Chamberlain MA. A family study of Behçet's syndrome. *Ann Rheum Dis*. 1978;37(5):459-465. doi:10.1136/ard.37.5.459
64. Mohammad A, Mandl T, Sturfelt G, Segelmark M. Incidence, prevalence and clinical characteristics of Behçet's disease in southern Sweden. *Rheumatol Oxf Engl*. 2013;52(2):304-310. doi:10.1093/rheumatology/kes249
65. Calamia KT, Wilson FC, Icen M, Crowson CS, Gabriel SE, Kremers HM. Epidemiology and clinical characteristics of Behçet's disease in the US: a population-based study. *Arthritis Rheum*. 2009;61(5):600-604. doi:10.1002/art.24423
66. Saadoun D, Vautier M, Cacoub P. Medium- and Large-Vessel Vasculitis. *Circulation*. 2021;143(3):267-282. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.120.046657
67. Mahr A, Belarbi L, Wechsler B, et al. Population-based prevalence study of Behçet's disease: differences by ethnic origin and low variation by age at immigration. *Arthritis Rheum*. 2008;58(12):3951-3959. doi:10.1002/art.24149
68. Mahr A, Maldini C. Épidémiologie de la maladie de Behçet. *Rev Médecine Interne*. 2014;35(2):81-89. doi:10.1016/j.revmed.2013.12.005
69. Akkoç N. Update on the epidemiology, risk factors and disease outcomes of Behçet's disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2018;32(2):261-270. doi:10.1016/j.berh.2018.08.010
70. Lee YB, Lee SY, Choi JY, et al. Incidence, prevalence, and mortality of Adamantiades-Behçet's disease in Korea: a nationwide, population-based study (2006-2015). *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV*. 2018;32(6):999-1003. doi:10.1111/jdv.14601
71. Kanecki K, Nitsch-Osuch A, Goryński P, Tarka P, Kutera A, Tyszko P. Behçet disease: a rare systemic vasculitis in Poland. *Pol Arch Intern Med*. 2017;127(10):652-656. doi:10.20452/pamw.4091
72. Altenburg A, Papoutsis N, Orawa H, Martus P, Krause L, Zouboulis CC. [Epidemiology and clinical manifestations of Adamantiades-Behçet disease in Germany -- current pathogenetic concepts and therapeutic possibilities]. *J Dtsch Dermatol Ges J Ger Soc Dermatol JDDG*. 2006;4(1):49-64; quiz 65-66. doi:10.1111/j.1610-0387.2006.05841.x
73. Vaiopoulos AG, Kanakis MA, Kapsimali V, Vaiopoulos G, Kaklamanis PG, Zouboulis CC. Juvenile Adamantiades-Behçet Disease. *Dermatol Basel Switz*. 2016;232(2):129-136. doi:10.1159/000442667
74. Melikoğlu MA, Melikoğlu M. The Influence of Age on Behçet's Disease Activity. *Eurasian J Med*. 2008;40(2):68-71.
75. B'chir-Hamzaoui S, Larbi T, Abdallah M, et al. La maladie de Behçet au Maghreb. Étude Behçet Maghreb à propos de 1460 patients. *Rev Médecine Interne*. 2009;30:S229-S231. doi:10.1016/j.revmed.2009.09.019
76. Azizlerli G, Akdağ Köse A, Sarıca R, et al. Prevalence of Behçet's disease in Istanbul, Turkey. *Int J Dermatol*. 2003;42(10):803-806. doi:10.1046/j.1365-4362.2003.01893.x

77. Saadoun D, Wechsler B, Desseaux K, et al. Mortality in Behçet's disease. *Arthritis Rheum.* 2010;62(9):2806-2812. doi:10.1002/art.27568
78. Savey L, Resche-Rigon M, Wechsler B, et al. Ethnicity and association with disease manifestations and mortality in Behçet's disease. *Orphanet J Rare Dis.* 2014;9:42. doi:10.1186/1750-1172-9-42
79. Takeuchi M, Kastner DL, Remmers EF. The immunogenetics of Behçet's disease: A comprehensive review. *J Autoimmun.* 2015;64:137-148. doi:10.1016/j.jaut.2015.08.013
80. Jung ES, Ellinghaus D, Degenhardt F, et al. Genome-wide association analysis reveals the associations of NPHP4, TYW1-AUTS2 and SEMA6D for Behçet's disease and HLA-B\*46:01 for its intestinal involvement. *Dig Liver Dis Off J Ital Soc Gastroenterol Ital Assoc Study Liver.* 2024;56(6):994-1001. doi:10.1016/j.dld.2023.10.021
81. Mumcu G, Inanc N, Yavuz S, Direskeneli H. The role of infectious agents in the pathogenesis, clinical manifestations and treatment strategies in Behçet's disease. *Clin Exp Rheumatol.* 2007;25(4 Suppl 45):S27-33.
82. Yoshikawa K, Kotake S, Sasamoto Y, Ohno S, Matsuda H. [Close association of Streptococcus sanguis and Behçet's disease]. *Nippon Ganka Gakkai Zasshi.* 1991;95(12):1261-1267.
83. Ergun T, Ince U, Ekşioğlu-Demiralp E, et al. HSP 60 expression in mucocutaneous lesions of Behçet's disease. *J Am Acad Dermatol.* 2001;45(6):904-909. doi:10.1067/mjd.2001.117728
84. Ozyurt K, Colgecen E, Baykan H. Does familial occurrence or family history of recurrent oral ulcers influence clinical characteristics of Behçet's disease? *Acta Dermatovenerol Croat ADC.* 2013;21(3):168-173.
85. Masatlioglu S, Seyahi E, Tahir Turanli E, et al. A twin study in Behçet's syndrome. *Clin Exp Rheumatol.* 2010;28(4 Suppl 60):S62-66.
86. de Menthon M, Lavalley MP, Maldini C, Guillevin L, Mahr A. HLA-B51/B5 and the risk of Behçet's disease: a systematic review and meta-analysis of case-control genetic association studies. *Arthritis Rheum.* 2009;61(10):1287-1296. doi:10.1002/art.24642
87. Ombrello MJ, Kirino Y, de Bakker PIW, Gül A, Kastner DL, Remmers EF. Behçet disease-associated MHC class I residues implicate antigen binding and regulation of cell-mediated cytotoxicity. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 2014;111(24):8867-8872. doi:10.1073/pnas.1406575111
88. Amoura Z, Guillaume M, Caillat-Zucman S, Wechsler B, Piette JC. [Pathophysiology of Behçet's disease]. *Rev Med Interne.* 2006;27(11):843-853. doi:10.1016/j.revmed.2006.02.014
89. Al-Obeidi AF, Nowatzky J. Immunopathogenesis of Behçet's disease. *Clin Immunol Orlando Fla.* 2023;253:109661. doi:10.1016/j.clim.2023.109661
90. Watad A, Tiosano S, Yahav D, et al. Behçet's disease and familial Mediterranean fever: Two sides of the same coin or just an association? A cross-sectional study. *Eur J Intern Med.* 2017;39:75-78. doi:10.1016/j.ejim.2016.10.011
91. Alibaz-Oner F, Ergelen R, Mutis A, et al. Venous vessel wall thickness in lower extremity is increased in male patients with Behçet's disease. *Clin Rheumatol.* 2019;38(5):1447-1451. doi:10.1007/s10067-019-04470-z

92. Eksioglu-Demiralp E, Direskeneli H, Kibaroglu A, Yavuz S, Ergun T, Akoglu T. Neutrophil activation in Behçet's disease. *Clin Exp Rheumatol*. 2001;19(5 Suppl 24):S19-24.
93. Yamaguchi Y, Takahashi H, Satoh T, et al. Natural killer cells control a T-helper 1 response in patients with Behçet's disease. *Arthritis Res Ther*. 2010;12(3):R80. doi:10.1186/ar3005
94. Nishida T, Hirayama K, Nakamura S, Ohno S. Proliferative response of CD8+ gamma delta+ T cells to *Streptococcus sanguis* in patients with Behçet's disease. *Ocul Immunol Inflamm*. 1998;6(3):139-144. doi:10.1076/ocii.6.3.139.4035
95. Hamzaoui K, Bouali E, Hamzaoui A. Interleukin-33 and Behçet disease: Another cytokine among others. *Hum Immunol*. 2015;76(5):301-306. doi:10.1016/j.humimm.2015.03.011
96. Adam B, Calikoglu E. Serum interleukin-6, procalcitonin and C-reactive protein levels in subjects with active Behçet's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV*. 2004;18(3):318-320. doi:10.1111/j.1468-3083.2004.00907.x
97. Liu J, Yan D, Wang Z, et al. Tocilizumab in the treatment of severe and refractory parenchymal neuro-Behçet's syndrome: case series and literature review. *Ther Adv Musculoskelet Dis*. 2020;12:1759720X20971908. doi:10.1177/1759720X20971908
98. Nakamura K, Tsunemi Y, Kaneko F, Alpsoy E. Mucocutaneous Manifestations of Behçet's Disease. *Front Med*. 2021;7:613432. doi:10.3389/fmed.2020.613432
99. Saadoun D, Wechsler B. Maladie de Behçet. *EMC - Traité Médecine AKOS*. 2012;7(1):1-6. doi:10.1016/S1634-6939(12)49774-5
100. Scherrer MAR, Rocha VB, Garcia LC. Behçet's disease: review with emphasis on dermatological aspects. *An Bras Dermatol*. 2017;92(4):452-464. doi:10.1590/abd1806-4841.20177359
101. Akdeniz N, Elmas ÖF, Karadağ AS. Behçet syndrome: A great imitator. *Clin Dermatol*. 2019;37(3):227-239. doi:10.1016/j.clindermatol.2019.01.001
102. Alpsoy E, Zouboulis CC, Ehrlich GE. Mucocutaneous lesions of Behçet's disease. *Yonsei Med J*. 2007;48(4):573-585. doi:10.3349/ymj.2007.48.4.573
103. Kirino Y, Ideguchi H, Takeno M, et al. Continuous evolution of clinical phenotype in 578 Japanese patients with Behçet's disease: a retrospective observational study. *Arthritis Res Ther*. 2016;18(1):217. doi:10.1186/s13075-016-1115-x
104. Vaillant L, Samimi M, Parent D. Aphtes, aphtoses, maladie de Behç,et. In: *EMC Dermatologie*. Vol 11. ; 2016:98-838.
105. Alpsoy E, Donmez L, Onder M, et al. Clinical features and natural course of Behçet's disease in 661 cases: a multicentre study. *Br J Dermatol*. 2007;157(5):901-906. doi:10.1111/j.1365-2133.2007.08116.x
106. Kalay Yıldızhan İ. Diagnostic Sensitivity of Different Applications of Pathergy Test for Behçet's Disease. *Arch Rheumatol*. 2020;35(1):29-34. doi:10.5606/ArchRheumatol.2020.7380

107. Assar S, Sadeghi B, Davatchi F, et al. The association of pathergy reaction and active clinical presentations of Behçet's disease. *Reumatologia*. 2017;55(2):79-83. doi:10.5114/reum.2017.67602
108. Davatchi F, Chams-Davatchi C, Shams H, et al. Behçet's disease: epidemiology, clinical manifestations, and diagnosis. *Expert Rev Clin Immunol*. 2017;13(1):57-65. doi:10.1080/1744666X.2016.1205486
109. He K, Yan X, Wu D. Intestinal Behçet's Disease: A Review of the Immune Mechanism and Present and Potential Biological Agents. *Int J Mol Sci*. 2023;24(9):8176. doi:10.3390/ijms24098176
110. Tugal-Tutkun I, Onal S, Altan-Yaycioglu R, Huseyin Altunbas H, Urgancioglu M. Uveitis in Behçet disease: an analysis of 880 patients. *Am J Ophthalmol*. 2004;138(3):373-380. doi:10.1016/j.ajo.2004.03.022
111. Desbois AC, Terrada C, Cacoub P, Bodaghi B, Saadoun D. Les manifestations oculaires de la maladie de Behçet. *Rev Médecine Interne*. 2018;39(9):738-745. doi:10.1016/j.revmed.2018.02.022
112. Ksaa I, Abroug N, Kechida M, et al. Œil et maladie de Behçet. *J Fr Ophthalmol*. 2019;42(6):626-641. doi:10.1016/j.jfo.2018.09.027
113. Joubert M, Desbois AC, Domont F, et al. Behçet's disease uveitis. *Rev Médecine Interne*. 2023;44(10):546-554. doi:10.1016/j.revmed.2023.06.004
114. Bonfioli AA, Orefice F. Behçet's disease. *Semin Ophthalmol*. 2005;20(3):199-206. doi:10.1080/08820530500231953
115. Shah SM, Spalton DJ, Taylor JC. Correlations between laser flare measurements and anterior chamber protein concentrations. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1992;33(10):2878-2884.
116. Accorinti M, Gilardi M, De Geronimo D, Iannetti L, Giannini D, Parravano M. Optical Coherence Tomography Angiography Findings in Active and Inactive Ocular Behçet Disease. *Ocul Immunol Inflamm*. 2020;28(4):589-600. doi:10.1080/09273948.2019.1612452
117. Tugal-Tutkun I, Onal S, Stanford M, et al. An Algorithm for the Diagnosis of Behçet Disease Uveitis in Adults. *Ocul Immunol Inflamm*. 2021;29(6):1154-1163. doi:10.1080/09273948.2020.1736310
118. Khairallah M, Kahloum R, Ben yahia S, Messaoued R. Œil et maladie de Behç,et. In: *EMC Ophtalmologie*. Vol 15. ; 2018:21-225.
119. Tugal-Tutkun I. Behçet's Uveitis. *Middle East Afr J Ophthalmol*. 2009;16(4):219-224. doi:10.4103/0974-9233.58425
120. Caruso P, Moretti R. Focus on neuro-Behçet's disease: A review. *Neurol India*. 2018;66(6):1619. doi:10.4103/0028-3886.246252
121. SAADOUN D, Wechsler B. Manifestations neurologiques de la maladie de Behç,et. In: *EMC Neurologie*. Vol 12. ; 2015:17-169.
122. Noel N, Hutié M, Wechsler B, et al. Pseudotumoral presentation of neuro-Behçet's disease: case series and review of literature. *Rheumatol Oxf Engl*. 2012;51(7):1216-1225. doi:10.1093/rheumatology/ker449

123. Yesilot N, Mutlu M, Gungor O, Baykal B, Serdaroglu P, Akman-Demir G. Clinical characteristics and course of spinal cord involvement in Behçet's disease. *Eur J Neurol*. 2007;14(7):729-737. doi:10.1111/j.1468-1331.2007.01754.x
124. Altunkaynak Y, Usta Ş, Ertem DH, Köksal A, Dırıcan AC, Baybaş S. Cognitive Functioning and Silent Neurological Manifestations in Behçet's Disease with Ocular Involvement. *Noro Psikiyatri Arsivi*. 2019;56(3):173-177. doi:10.5152/npa.2017.19406
125. Belfeki N, Ghriess N, Fourati M, Leclercq D, Saadoun D. Neuro-Behçet's disease: A review. *Rev Med Interne*. Published online June 26, 2024:S0248-8663(24)00665-9. doi:10.1016/j.revmed.2024.06.007
126. Sota J, Capuano A, Emmi G, et al. Therapeutic approach to central nervous system involvement of Behçet's disease. *Semin Arthritis Rheum*. 2023;61:152206. doi:10.1016/j.semarthrit.2023.152206
127. Tazi Mezalek Z, Ammouri W, bourkia M, Adnaoui M. Prise en charge de l'atteinte veineuse au cours de la maladie de Behcet. In: *Phlébologie*. ; 2016:47-52.
128. Seyahi E, Yurdakul S. BEHÇET'S SYNDROME AND THROMBOSIS. *Mediterr J Hematol Infect Dis*. 2011;3(1):e2011026. doi:10.4084/mjhid.2011.026
129. Seyahi E. Behçet's disease: How to diagnose and treat vascular involvement. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2016;30(2):279-295. doi:10.1016/j.berh.2016.08.002
130. Desbois AC, Rautou PE, Biard L, et al. Behcet's disease in Budd-Chiari syndrome. *Orphanet J Rare Dis*. 2014;9:104. doi:10.1186/s13023-014-0153-1
131. Sorgun MH, Rzayev S, Kural MA, Erdoğan S, Yücesan C. Cerebral Venous Thrombosis in Behçet's Disease Patients Compared to Other Causes of Cerebral Venous Thrombosis: a Retrospective Study. *Arch Rheumatol*. 2016;31(3):248-253. doi:10.5606/ArchRheumatol.2016.5749
132. Beddouche A, Ouaziz H, Zougaghi S, et al. [Deep dorsal penile vein thrombosis revealing Behcet's disease]. *Pan Afr Med J*. 2016;24:17. doi:10.11604/pamj.2016.24.17.9309
133. Saadoun D, Asli B, Wechsler B, et al. Long-term outcome of arterial lesions in Behçet disease: a series of 101 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2012;91(1):18-24. doi:10.1097/MD.0b013e3182428126
134. Hamuryudan V, Seyahi E, Ugurlu S, et al. Pulmonary artery involvement in Behçet's syndrome: Effects of anti-Tnf treatment. *Semin Arthritis Rheum*. 2015;45(3):369-373. doi:10.1016/j.semarthrit.2015.06.008
135. Edrees A, Naguib S, El Menyawi M, Ismail I, Nagah H. Pulmonary manifestations in a group of patients with Behcet's disease. *Int J Rheum Dis*. 2017;20(2):269-275. doi:10.1111/1756-185X.12626
136. Chadli S, Khibri H, Maamar M, et al. Syndrome de Hughes-Stovin : un variant de l'angio-Behçet ? *Rev Médecine Interne*. 2023;44:A558-A559. doi:10.1016/j.revmed.2023.10.358
137. Ukemenam C, Muppaneni SP, De D, Lacasse A. Hugh-Stovin syndrome: the "incomplete Behcet's disease". A case study of a young adult with recurrent pulmonary embolism and

- pulmonary arterial aneurysms. *J Community Hosp Intern Med Perspect*. 2021;11(4):566-567. doi:10.1080/20009666.2020.1816273
138. Jridi M, Rachdi I, Daoud F, et al. Le syndrome de Hughes-Stovin : un vrai dilemme thérapeutique. *Rev Médecine Interne*. 2019;40:A162. doi:10.1016/j.revmed.2019.10.235
139. Regaieg N, Damak C, Frikha F, Feki G, Jallouli M, Bahloul Z. Anévrysmes périphériques au cours de la maladie de Behçet. *Rev Médecine Interne*. 2020;41:A123-A124. doi:10.1016/j.revmed.2020.10.207
140. Gong M, Liu Z, Kong J, et al. Incidence and risk factors for inferior vena cava filter thrombosis detected at time of filter retrieval in patients with lower extremity deep vein thrombosis: a multicenter retrospective cohort study. *Quant Imaging Med Surg*. 2023;13(12):8313-8325. doi:10.21037/qims-23-724
141. Dumont LS, Cunha RR de O, Cardoso TCA, et al. Endovascular treatment in Behçet's disease: an integrative review. *J Vasc Bras*. 2022;21:e20220013. doi:10.1590/1677-5449.202200131
142. SAADOUN D, Desbois AC. Maladie de Behçet. In: *EMC Angiologie*. Vol 11. ; 2016:19-1820.
143. Ziade N, Abdallah N. Association entre spondyloarthrite et maladie de Behçet et impact sur le phénotype de la maladie : résultats d'une revue systématique de la littérature. *Rev Rhum*. 2020;87:A182. doi:10.1016/j.rhum.2020.10.316
144. Emmi G, Bettiol A, Hatemi G, Prisco D. Behçet's syndrome. *Lancet Lond Engl*. 2024;403(10431):1093-1108. doi:10.1016/S0140-6736(23)02629-6
145. Hisamatsu T, Ueno F, Matsumoto T, et al. The 2nd edition of consensus statements for the diagnosis and management of intestinal Behçet's disease: indication of anti-TNF $\alpha$  monoclonal antibodies. *J Gastroenterol*. 2014;49(1):156-162. doi:10.1007/s00535-013-0872-4
146. Lee SK, Kim BK, Kim TI, Kim WH. Differential diagnosis of intestinal Behçet's disease and Crohn's disease by colonoscopic findings. *Endoscopy*. 2009;41(1):9-16. doi:10.1055/s-0028-1103481
147. Houman H, Ben Dahmen F, Ben Ghorbel I, et al. [Behçet's disease associated with Crohn's disease]. *Ann Med Interne (Paris)*. 2001;152(7):480-482.
148. Zahiri K, Hachim K, Zamd A, et al. L'atteinte rénale au cours de la maladie de Behçet. À propos de six observations. *Rev Médecine Interne*. 2003;24(1):4-10. doi:10.1016/S0248-8663(02)00697-5
149. Cappele O, Nicolas J, Bottet P, Bensadoun H. [Urological manifestations of Behçet's disease]. *Progres En Urol J Assoc Francaise Urol Soc Francaise Urol*. 2003;13(2):329-331.
150. Alizadeh F, Khorrami MH, Izadpanahi MH, Nouri-Mahdavi K, Mohammadi Sichani M. Bladder involvement in Behçet's disease. *Urol J*. 2012;9(1):347-350.
151. Kanakis MA, Vaiopoulos AG, Vaiopoulos GA, Kaklamanis PG. Epididymo-Orchitis in Bechet's Disease: A Review of the Wide Spectrum of the Disease. *Acta Med Iran*. 2017;55(8):482-485.
152. Toumi S, Bourkia M, Ammouri W, et al. Thrombose de la verge : une localisation rare de la maladie de Behçet. *Rev Médecine Interne*. 2016;37:A167. doi:10.1016/j.revmed.2016.04.158

153. Hewitt J. Criteres de prevision du syndrome de Behcet. *Bulletin de la Societe Francaise de Dermatology et de Syphiligraphie*. 1969:565-568.
154. Mason RM, Barnes CG. Behcet's syndrome with arthritis. *Ann Rheum Dis*. 1969;28(2):95-103. doi:10.1136/ard.28.2.95
155. Hewitt J, Escande JP, Manesse S. [Revision of the diagnostic criteria of Behcet's syndrome]. *Presse Med*. 1971;79(20):901.
156. O'Neill, T. W, Rigby, et al. Behçet's Disease Research Committee of Japan. Behçet's disease: Guide to diagnosis of Behçet's disease. *Jpn J Ophthalmol*. 1974;18:291-294.
157. Hubault A. La maladie de Behçet en 1974. *L'actualité Rhumatologique*. 1974:43-55.
158. O'DUFFY J. Criteria proposes pour le diagnostic de la maladie de Behcet et notes therapeutiques. *Rev Med*. 1974:2371-2379.
159. Chen SP. [Some special clinical manifestations of Behcet's disease---report of illustrative cases and review of literature (author's transl)]. *Zhonghua Nei Ke Za Zhi*. 1980;19(1):15-22.
160. Dilsen N, Konique M, Aral O. Our diganostic criteria of Behçet's disease-an overview. In: *Recent Advances in Behtet's Disease*. Royal Society of Medicine Services. ; 1986:177-180.
161. Mizushima Y. Recent research into Behçet's disease in Japan. *Int J Tissue React*. 1988;10(2):59-65.
162. Davatchi F. Accuracy of existing diagnosis criteria for Behcet's disease. *Behçet's disease*. 1993:225.
163. Dilsen, N. About diagnostic criteria for Behcet's disease: our new proposal. *Behcet's disease*. 2000:101-104.
164. Chang, H. K., Kim, S. Y. Survey and validation of the criteria for Behcet's disease recently used in Korea: a suggestion for modification of the International Study Group criteria. *Journal of Korean Medical Science*. 2003:88.
165. International Team for the Revision of the International Criteria for Behcet's Disease (ITR-ICBD). Revision of the International Criteria for Behcet's disease (ICBD). *Clin Exp Rheumatol*. 2006:S14-S15.
166. hié M, Amoura Z. Maladie de Begçet. In: *EMC - Appareil Locomoteur*. Vol 12. ; 2017:14-206.
167. Hatemi G, Silman A, Bang D, et al. EULAR recommendations for the management of Behçet disease. *Ann Rheum Dis*. 2008;67(12):1656-1662. doi:10.1136/ard.2007.080432
168. Houman MH, Smiti-Khanfir M, Hamzaoui K. Traitements actuels et perspectives thérapeutiques dans la maladie de Behçet. *Presse Médicale*. 2008;37(2):e25-e35. doi:10.1016/j.lpm.2007.03.037
169. Alibaz-Oner F, Direskeneli H. Advances in the Treatment of Behcet's Disease. *Curr Rheumatol Rep*. 2021;23(6):47. doi:10.1007/s11926-021-01011-z

170. Kari JA, Shah V, Dillon MJ. Behçet's disease in UK children: clinical features and treatment including thalidomide. *Rheumatol Oxf Engl*. 2001;40(8):933-938. doi:10.1093/rheumatology/40.8.933
171. Kötter I, Günaydin I, Batra M, et al. CNS involvement occurs more frequently in patients with Behçet's disease under cyclosporin A (CSA) than under other medications--results of a retrospective analysis of 117 cases. *Clin Rheumatol*. 2006;25(4):482-486. doi:10.1007/s10067-005-0070-8
172. Rodríguez-Carrio J, Nucera V, Masala IF, Atzeni F. Behçet disease: From pathogenesis to novel therapeutic options. *Pharmacol Res*. 2021;167:105593. doi:10.1016/j.phrs.2021.105593
173. Yalçındağ FN, Uzun A. Results of interferon alpha-2a therapy in patients with Behçet's disease. *J Ocul Pharmacol Ther Off J Assoc Ocul Pharmacol Ther*. 2012;28(4):439-443. doi:10.1089/jop.2011.0238
174. van der Houwen TB, Humer B, Missotten TO, Thiadens A a. HJ, van Hagen PM, van Laar J a. M. Long-term data on efficacy and safety of adalimumab in Behçet's disease. *Clin Immunol Orlando Fla*. 2023;247:109242. doi:10.1016/j.clim.2023.109242
175. Shapiro LS, Farrell J, Borhani Haghighi A. Tocilizumab treatment for neuro-Behçet's disease, the first report. *Clin Neurol Neurosurg*. 2012;114(3):297-298. doi:10.1016/j.clineuro.2011.10.024
176. Mirouse A, Barete S, Desbois AC, et al. Long-Term Outcome of Ustekinumab Therapy for Behçet's Disease. *Arthritis Rheumatol Hoboken NJ*. 2019;71(10):1727-1732. doi:10.1002/art.40912
177. Fagni F, Bettiol A, Talarico R, et al. Long-term effectiveness and safety of secukinumab for treatment of refractory mucosal and articular Behçet's phenotype: a multicentre study. *Ann Rheum Dis*. 2020;79(8):1098-1104. doi:10.1136/annrheumdis-2020-217108
178. Vieira M, Buffier S, Vautier M, et al. Apremilast in Refractory Behçet's Syndrome: A Multicenter Observational Study. *Front Immunol*. 2020;11:626792. doi:10.3389/fimmu.2020.626792
179. Hirohata S, Kikuchi H, Sawada T, et al. Recommendations for the Management of Neuro-Behçet's Disease by the Japanese National Research Committee for Behçet's Disease. *Intern Med*. 2020;59(19):2359-2367. doi:10.2169/internalmedicine.4705-20
180. Karabulut Y. Use of non-TNF biologics for the treatment of neuro-Behçet's disease: Literature review and 2 refractory cases of monoclonal anti-TNFs treated with tocilizumab. *Eur J Rheumatol*. 2021;8(4):223-227. doi:10.5152/eurjrheum.2021.20160
181. Djamel-Eddine Talbi. « *Etude Du Syndrome de Behcet En Algérie : À Propos de 33 Cas*. institut national d'enseignement superieur en sciences médicales Alger; 1986.
182. Daoudi S, Lounis M, Ait-kaci-Ahmed M. Neuro-Behçet dans sa forme parenchymateuse. Caractéristiques cliniques et paracliniques (40 cas). *Presse Médicale*. 2014;43(5):e119-e125. doi:10.1016/j.lpm.2013.07.034
183. Bellahsene SB, Beghdadi K, Benmihoub M, Aimeur C. Rôle de l'IRM dans le diagnostic du neuroBehçet parenchymateux. *Rev Neurol (Paris)*. 2022;178:S65. doi:10.1016/j.neurol.2022.02.270

184. Ghembaza MEA, Bouabdellah N, Lounici A. Profil clinique et pronostique de la maladie de Behçet à l'ouest algérien. *Rev Médecine Interne*. 2015;36:A138. doi:10.1016/j.revmed.2015.03.143
185. Daoud F, Rachdi I, Somai M, et al. Epidemiological, clinical, and therapeutic characteristics of Behçet's disease: a monocentric study in Tunisia. *Pan Afr Med J*. 2021;40. doi:10.11604/pamj.2021.40.13.19146
186. Balta I, Akbay G, Kalkan G, Eksioğlu M. Demographic and clinical features of 521 Turkish patients with Behçet's disease. *Int J Dermatol*. 2014;53(5):564-569. doi:10.1111/j.1365-4632.2012.05756.x
187. Altenburg A, Mahr A, Maldini C, et al. Epidemiologie und Klinik des Morbus Adamantiades- Behçet in Deutschland: Aktuelle Daten. *Ophthalmol*. 2012;109(6):531-541. doi:10.1007/s00347-012-2601-4
188. Ghembaza MEA, Lounici A. Relationship between age at onset and clinical characteristics of Behçet's disease. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat*. 2018;27(4). doi:10.15570/actaapa.2018.37
189. Alharthy F, Almaqati AS, Alsulami S, Ahmad A. Behçet's Disease in Saudi Arabia: Clinical and Demographic Characteristics. *Cureus*. Published online February 11, 2023. doi:10.7759/cureus.34867
190. Kilian NC, Sawalha AH. Behçet's disease in the United States: A single center descriptive and comparative study. *Eur J Rheumatol*. 2017;4(4):239-244. doi:10.5152/eurjrheum.2017.17112
191. D'Onghia M, Cinotti E, Cartocci A, et al. Unfolding dermatologic spectrum of Behçet's disease in Italy: real-life data from the International AIDA Network Behçet's disease Registry. *Intern Emerg Med*. 2023;18(8):2245-2252. doi:10.1007/s11739-023-03410-9
192. Ben Taarit C, Turki S, Ben Maïz H. Les manifestations rhumatologiques de la maladie de Behçet : à propos de 309 cas. *Rev Médecine Interne*. 2001;22(11):1049-1055. doi:10.1016/S0248-8663(01)00470-2
193. Zou J, Luo J feng, Shen Y, Cai J fei, Guan J long. Cluster analysis of phenotypes of patients with Behçet's syndrome: a large cohort study from a referral center in China. *Arthritis Res Ther*. 2021;23(1):45. doi:10.1186/s13075-021-02429-7
194. Torgutalp M, Sahin Eroglu D, Sezer S, et al. Analysis of vascular involvement in 460 patients with Behçet's syndrome: Clinical characteristics and associated factors. *Joint Bone Spine*. 2022;89(2):105277. doi:10.1016/j.jbspin.2021.105277
195. Tohmé A, Koussa S, Haddad-Zébouni S, El-Rassi B, Ghayad E. Étude de 22 observations de neuroBehçet dans une série de 170 maladies de Behçet. *Presse Médicale*. 2009;38(5):701-709. doi:10.1016/j.lpm.2008.04.015
196. Makkawi S, Aljafari D, Alsharif R, et al. The clinical and radiological features and prevalence of Neuro-Behçet's Disease: A retrospective cohort multicenter study in Saudi Arabia. *Mult Scler Relat Disord*. 2024;85:105558. doi:10.1016/j.msard.2024.105558

197. Bolek EC, Sari A, Kilic L, et al. Clinical features and disease course of neurological involvement in Behçet's disease: HUVAC experience. *Mult Scler Relat Disord*. 2020;38:101512. doi:10.1016/j.msard.2019.101512
198. Elzanaty R, Wassef AMA, Seif M, Fadel M. Pattern of uveitis in Behçet's disease patients from a highly specialized university hospital-based tertiary care eye unit. *Egypt Rheumatol*. 2024;46(3):112-116. doi:10.1016/j.ejr.2024.04.001
199. Ajili F, Bellakhal S, Ben Abdelhafidh N, et al. Caractéristiques de la maladie de Behçet avec atteinte oculaire en Tunisie : étude monocentrique et revue de la littérature. *Pathol Biol*. 2015;63(2):85-90. doi:10.1016/j.patbio.2014.10.006
200. Muruganandam M, Rolle NA, Sibbitt, Jr. WL, et al. Characteristics of Behçet's Disease in the American Southwest. *Semin Arthritis Rheum*. 2019;49(2):296-302. doi:10.1016/j.semarthrit.2019.03.003
201. Zhong Z, Su G, Yang P. Risk factors, clinical features and treatment of Behçet's disease uveitis. *Prog Retin Eye Res*. 2023;97:101216. doi:10.1016/j.preteyeres.2023.101216
202. Murakami K, Arai J, Ihara S, et al. Upper gastrointestinal involvement of Behçet's disease in Japan: endoscopic findings and clinical features. *J Gastroenterol Hepatol*. 2024;39(4):708-715. doi:10.1111/jgh.16479
203. Zu X, Xiong S, Lu Y, et al. Predicting Factors of Long-term Outcome of Gastrointestinal Behçet's Disease: A Chinese Retrospective Study. *Clin Ther*. 2024;46(3):201-207. doi:10.1016/j.clinthera.2023.12.012
204. Oguz ID, Hizli P, Gonul M. The Epidemiology of Behçet's Disease. In: Gonul M, Kartal SP, eds. *Behçet's Disease*. InTech; 2017. doi:10.5772/68055
205. Hammam N, Li J, Evans M, et al. Epidemiology and treatment of Behçet's disease in the USA: insights from the Rheumatology Informatics System for Effectiveness (RISE) Registry with a comparison with other published cohorts from endemic regions. *Arthritis Res Ther*. 2021;23(1):224. doi:10.1186/s13075-021-02615-7
206. Hamzaoui A, Klii R, Harzallah O, Attig C, Mahjoub S. La maladie de Behçet chez la femme. *Rev Médecine Interne*. 2012;33(10):552-555. doi:10.1016/j.revmed.2012.06.007

**Introduction :** La maladie de Behçet est une vascularite, dysimmunitaire, auto inflammatoire, multi systémique, chronique d'étiologie inconnue. C'est une maladie récurrente rémittente avec un grand polymorphisme clinique. Le pronostic fonctionnel de la maladie est essentiellement lié aux atteintes oculaire ou neurologique, tandis que la mortalité est dominée par les manifestations cardiovasculaires. Sa prise en charge dépendra de sa gravité, des organes touchés et des facteurs pronostics.

L'Objectif de notre étude est de décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, et thérapeutiques de la maladie de Behçet au niveau de la région de Bejaia.

**Matériels et méthode :** Il s'agit d'une étude prospective, descriptive incluant 123 patients consécutifs chez les quels le diagnostic de maladie de Behçet a été retenu selon les critères de l'ICBD, durant une période allant de Juin 2021 au juin 2024.

**Résultats :** Notre série comporte 123 patients d'âge moyen de 40,17 années avec des extrêmes allant de 16 ans à 70 ans, les sex-ratio est à 1. La moyenne d'âge de nos patients au moment du diagnostic est de 33,62 années. L'âge moyen à l'apparition du premier signe est de 27,71 ans avec des extrêmes allant de 4 à 49 ans. La moyenne du délai diagnostique est de 5.84 années allant de quelques mois à plus de 30 ans. Les formes familiales sont notées dans 7% des cas. Le typage HLAB51 est retrouvé positif chez 38,46 % des patients testés.

La manifestation cutanéomuqueuse est la manifestation inaugurale la plus fréquemment retrouvée dans 36,6 %, ce qui rejoint les données de la majorité des séries publiées. Les formes cliniques retrouvées par ordre de fréquences sont : les manifestations cutanéomuqueuses à 100 %, articulaires 39,8 %, cardio-vasculaires et oculaire à 34,1 %, neurologiques à 20,3 % et digestives à 1,6 %. Nos résultats sont comparables aux différentes séries méditerranéennes et turques.

Les protocoles thérapeutiques chez nos patients étaient variés en fonction de la forme de la maladie et de l'évolutivité : colchicine dans 100% des cas, corticoïdes dans 78,9 %, anticoagulants dans 31,7 %, aspirine dans 11,4 %, les immunosuppresseurs à type de Azathoprine dans 47,2 % et Cyclophosphamide dans 18,7 %, adalimumab dans 8,9 % et un traitement chirurgical dans 4,9 % des cas.

**Conclusion :** La maladie de Behçet affecte principalement les adultes jeunes dans notre échantillon d'étude, avec une légère prédominance masculine. Notre série a révélé un important polymorphisme clinique de la maladie de Behçet, et a confirmé la gravité de certaines formes qui pourraient compromettre le pronostic vital et fonctionnel.

Afin de mieux cerner le profil de la maladie de Behçet dans notre population, il est essentiel de mener des études plus étendues sur une période plus longue.

**Introduction :** Behçet's disease is a dysimmune, autoinflammatory, multisystemic, chronic vasculitis of unknown etiology. It is a relapsing-remitting disease with great clinical polymorphism. The functional prognosis of the disease is essentially linked to ocular or neurological damage, while mortality is dominated by cardiovascular manifestations. Its management will depend on its severity, the organs affected and the prognostic factors.

The objective of our study is to describe the epidemiological, clinical and therapeutic characteristics of Behçet's disease in the Bejaia region.

**Materials and methods :** This is a prospective, descriptive study including 123 consecutive patients in whom the diagnosis of Behçet's disease was retained according to the ICBBD criteria, during a period ranging from June 2021 to June 2024.

**Results :** Our series includes 123 patients with an average age of 40.17 years with extremes ranging from 16 years to 70 years, the sex ratio is 1. The average age of our patients at the time of diagnosis is 33.62 years. The average age at the appearance of the first sign is 27.71 years with extremes ranging from 4 to 49 years. The average diagnostic time is 5.84 years, ranging from a few months to more than 30 years. Familial forms are noted in 7% of cases. HLAB51 typing was found positive in 38.46% of patients tested.

The mucocutaneous manifestation is the most frequently found inaugural manifestation in 36.6%, which is consistent with the data from the majority of published series. The clinical forms found in order of frequency are: mucocutaneous manifestations at 100%, joint 39.8%, cardiovascular and ocular at 34.1%, neurological at 20.3% and digestive at 1.6%. Our results are comparable to the different Mediterranean and Turkish series.

The therapeutic protocols in our patients varied depending on the form of the disease and the progression: colchicine in 100% of cases, corticosteroids in 78.9%, anticoagulants in 31.7%, aspirin in 11.4%, immunosuppressants such as Azathoprine in 47.2% and Cyclophosphamide in 18.7%, adalimumab in 8.9% and surgical treatment in 4.9% of cases

**Conclusion :** Behçet's disease mainly affects young adults in our study sample, with a slight male predominance. Our series revealed an important clinical polymorphism of Behçet's disease, and confirmed the severity of certain forms which could compromise the vital and functional prognosis.

In order to better understand the profile of Behçet's disease in our population, it is essential to conduct larger studies over a longer period.