



Atteinte respiratoire au cours de la maladie de Behçet

Bamha H., Msika S., Mouhssine N., Arfaoui H., Jabri H., El Khattabi W., Afif M H.

Service des Maladies Respiratoires, Hôpital 20 Août 1953, Casablanca, Maroc

RÉSUMÉ

La maladie de Behçet est une vascularite multi systémique, d'étiologie inconnue, intéressant les vaisseaux de type et de taille variables. Les atteintes thoraciques comprennent les infarctus pulmonaires, les hémorragies alvéolaires, les thromboses de la veine cave supérieure et les anévrismes pulmonaires.

Le but de notre travail est de rapporter les manifestations thoraciques de la maladie de Behçet. Nous avons mené une étude rétrospective portant sur 29 cas de maladie de Behçet entre janvier 1997 et décembre 2022.

La moyenne d'âge était de 33 ans avec une prédominance masculine (69%). 7 patients (24%) étaient suivis pour la maladie de Behçet auparavant. La symptomatologie respiratoire était dominée par des hémoptysies dans 15 cas (52%), une dyspnée d'effort et une douleur thoracique dans 12 cas chacune (41%), un syndrome cave supérieur dans 11 cas (38%) et une toux sèche dans 6 cas (21%). L'angioscanner thoracique a objectivé une thrombose de la veine cave supérieure chez 15 patients (52%), des anévrismes pulmonaires chez 9 patients (31%) et un infarctus pulmonaire chez 4 patients (14%). Les patients suivis pour thrombose de la veine cave ont bénéficié d'un traitement anticoagulant, de corticoïde et d'immunosupresseur. L'association de corticoïdes, de colchicine et d'immunosupresseur a été prescrite chez les patients porteurs d'anévrisme pulmonaire. La principale cause de mortalité était l'hémoptysie massive, deux patients ont décédé immédiatement après le diagnostic.

A travers cette étude, nous concluons la rareté et gravité des manifestations thoraciques de la maladie de Behçet. Les moyens thérapeutiques sont limités et le pronostic est conditionné par les lésions thoraciques d'où l'intérêt d'une prise en charge rapide et adéquate.

INTRODUCTION

La maladie de Behçet est une vascularite multi systémique, d'étiologie inconnue, intéressant les vaisseaux de type et de taille variables. Les atteintes thoraciques comprennent les infarctus pulmonaires, les hémorragies alvéolaires, les thromboses de la veine cave supérieure et les anévrismes pulmonaires.

BUT DU TRAVAIL

Le but de notre travail est de rapporter les manifestations thoraciques de la maladie de Behçet.

MATERIEL & METHODES

Nous avons mené une étude rétrospective portant sur 29 cas de maladie de Behçet entre janvier 1997 et décembre 2022.

RÉSULTATS

■ Profil épidémiologique :

- Moyenne d'âge : 33 ans
- Sexe : 20 hommes/9 femmes (sex-ratio H/F : 2,22) [Fig. 1]
- Maladie de Behçet déjà connue : 7 cas

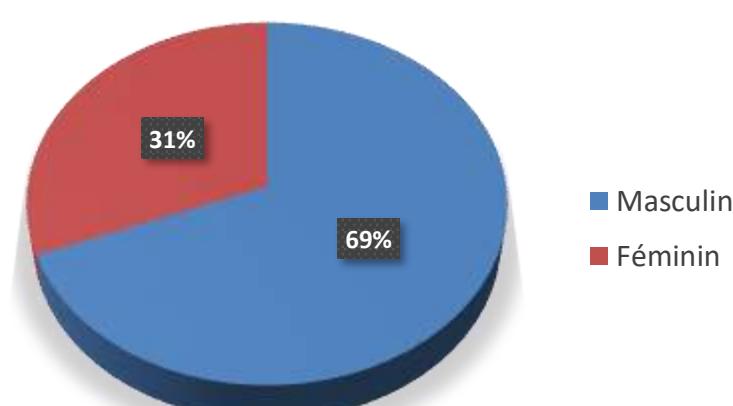


Figure 1 : Répartition selon le sexe

■ Profil clinique :

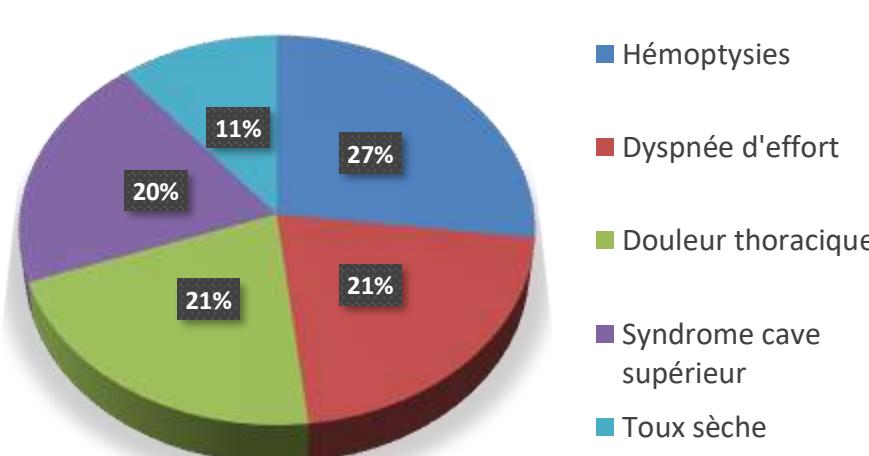


Figure 2 : Profil clinique

■ Imagerie : Angioscanner thoracique

- Thrombose de la veine cave supérieure : 15 cas (52%) [Fig. 3]
- Anévrismes pulmonaires : 9 cas (31%)
- Infarctus pulmonaire : 4 cas (14%)

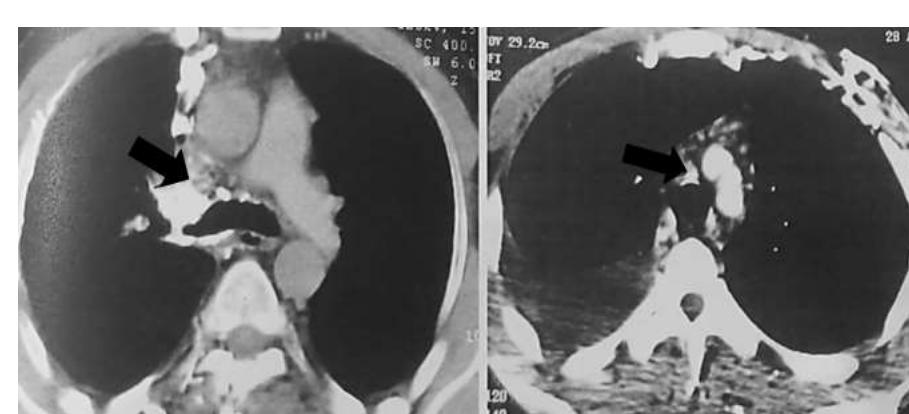


Figure 3 : Angioscanner thoracique

■ Traitement :

- Association d'anticoagulant + corticoïde + immunosupresseur : 15 cas
- Association de corticoïde + colchicine + immunosupresseur : 9 cas

■ Évolution :

- 2 patients décédés par hémoptysie massive

DISCUSSION

La maladie de Behçet affecte avec préférence le sujet jeune de sexe masculin, avec une prédisposition génétique (HLA-B51) et des facteurs environnementaux favorisants (origine du pourtour méditerranéen).

Les manifestations respiratoires de la maladie de Behçet sont rares, elles peuvent être révélatrices ou apparaître au cours de la maladie et concernent moins de 10 % des patients.

On distingue les anévrismes des artères pulmonaires, les thromboses vasculaires compliquées ou non d'infarctus et les capillarites avec hémorragie alvéolaire.

Les anévrismes artériels pulmonaires sont proximaux et souvent multiples. Les obstructions vasculaires siègent souvent en aval d'anévrismes, compliquées ou non d'infarctus. La thrombose cave supérieure peut entraîner un syndrome cave supérieur, parfois avec une pleurésie, voire un chylothorax s'il existe une thrombose associée de la veine azygos.

La radiographie pulmonaire montre les anévrismes sous forme d'opacités arrondies hilaires ou juxta-hilaires, à limites nettes, parfois accompagnées d'opacités alvéolaires floues.

L'angioscanner thoracique permet de préciser les anévrismes et de rechercher des thromboses endovasculaires artérielles et veineuses.

Le traitement repose sur l'association d'immunosupresseurs (Cyclophosphamide) aux corticoïdes et rarement sur la chirurgie en urgence lors d'hémoptysies graves par fissuration anévrismale. Les anticoagulants sont prescrits en cas de thromboses profondes et ils sont contre-indiqués en cas d'anévrismes, surtout dans les formes non thrombosées.

L'évolution spontanée des anévrismes se fait vers l'augmentation de leur taille et la fissuration dans les bronches avec hémoptysie massive mortelle ; parfois, ils rétrocèdent spontanément.

CONCLUSION

A travers cette étude, nous concluons la rareté et gravité des manifestations thoraciques de la maladie de Behçet. Les moyens thérapeutiques sont limités et le pronostic est conditionné par les lésions thoraciques d'où l'intérêt d'une prise en charge rapide et adéquate.

REFERENCES

- Cottin V, Khouatra Ch, Kiakouma L, Cordier JF. Vascularites pulmonaires. Revue des Maladies Respiratoires Actualités. 1 mars 2011;3:S67-75.
- Blel S, Joobeur S, Cheikh Mhamed S, Touil I, Mribah H, Omrane A, et al. Manifestations pulmonaires associées à la maladie de Behçet : à propos de 9 cas. Revue des Maladies Respiratoires. 1 janv 2015;32:A188.
- Hamzaoui A, Hamzaoui K. [Pulmonary complications of Behcet's disease and Takayasu's arteritis]. Rev Mal Respir. 1 déc 2005;22(6 Pt 1):999-1019.
- Pagnoux C, Mahr A, Hamidou MA, Boffa JJ, Ruivard M, Ducroix JP, et al. Azathioprine or Methotrexate Maintenance for ANCA-Associated Vasculitis. New England Journal of Medicine. 25 déc 2008;359(26):2790-803