

# L'angio-Behçet thoracique

Hallouli S., Arfaoui H., Bamha H., Msika S., Bougteb N., Jabri H., El Khattabi W., Afif MH.

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

## RÉSUMÉ

La maladie de Behçet est une forme rare de vascularite multi systémique d'étiologie inconnue. Cette pathologie peut intéresser les vaisseaux de type et de taille variable. Les atteintes thoraciques par la maladie de Behçet consistent principalement en thrombo-embolie de la veine cave supérieure et ou des autres veines médiastinales, l'anévrisme de l'aorte ou des artères pulmonaires, l'infarctus pulmonaire et les hémorragies alvéolaires, les pleurésies et rarement la présence d'adénopathies hilaires ou médiastinales ou l'atteinte cardiaque.

Le but de notre travail est de rapporter les manifestations thoraciques de la maladie de Behçet à travers une étude rétrospective menée dans le service des maladies respiratoires de l'hôpital 20 août 1953 de Casablanca, nous avons recensé 29 cas hospitalisés entre janvier 1997 et août 2024.

La moyenne d'âge était de 33 ans avec une prédominance masculine (sex-ratio H/F : 2,22), la maladie de Behçet était déjà connue dans 7 cas. La symptomatologie clinique était non spécifique et prédominait par l'hémoptysie dans 52% des cas, la dyspnée dans 41% des cas, syndrome cave supérieur dans 38% des cas et toux sèche dans 21% des cas.

L'angioscanner thoracique a mis en évidence une thrombose de la veine cave supérieure dans 15 cas (52%), des anévrismes pulmonaires dans 9 cas (31%), un infarctus pulmonaire dans 4 cas (14%). Un traitement à base d'anticoagulant, de corticoïdes et d'immunosuppresseur a été prescrit aux patients avec thrombose de la veine cave. Les corticoïdes, la colchicine et les immunosuppresseurs ont été prescrits chez les patients porteurs d'anévrisme pulmonaire.

La mortalité est dû à l'hémoptysie massive qui a emporté deux de nos patients tandis que la majorité des malades était stables sous traitement.

À travers cette étude, nous concluons la rareté et la 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 forme rare de vascularite multi systémique d'étiologie inconnue. Cette pathologie peut intéresser les vaisseaux de type et de taille variable. Les atteintes thoraciques par la maladie de Behçet consistent principalement en thrombo-embolie de la veine cave supérieure et ou des autres veines médiastinales, l'anévrisme de l'aorte ou des artères pulmonaires, l'infarctus pulmonaire et les hémorragies alvéolaires, les pleurésies et rarement la présence d'adénopathies hilaires ou médiastinales ou l'atteinte cardiaque.

## BUT DU TRAVAIL

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

## MATERIEL & METHODES

- Étude rétrospective menée dans le service des maladies respiratoires de l'hôpital 20 août 1953 de Casablanca
- Nous avons recensé 29 cas hospitalisés entre janvier 1997 et août 2024.

## RESULTATS

- 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

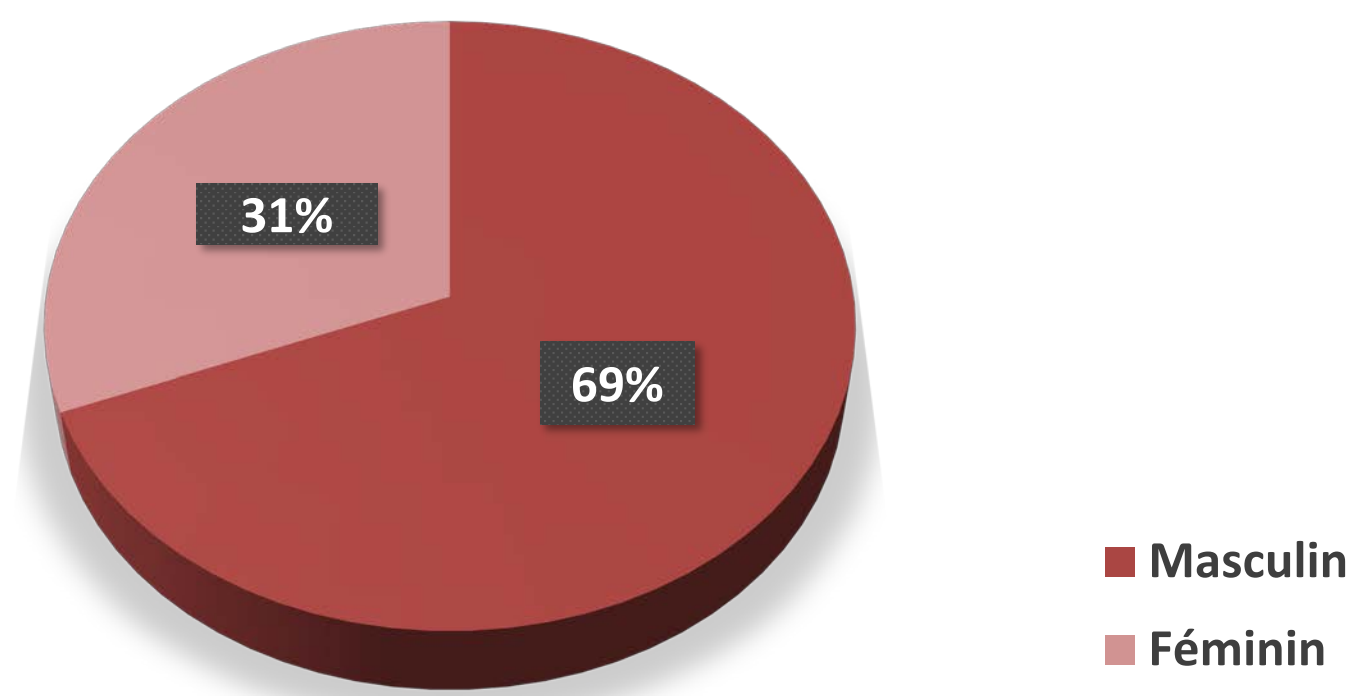


Figure 1 : Répartition selon le sexe

- Profil clinique :**
  - La symptomatologie clinique était non spécifique et prédominait par l'hémoptysie.

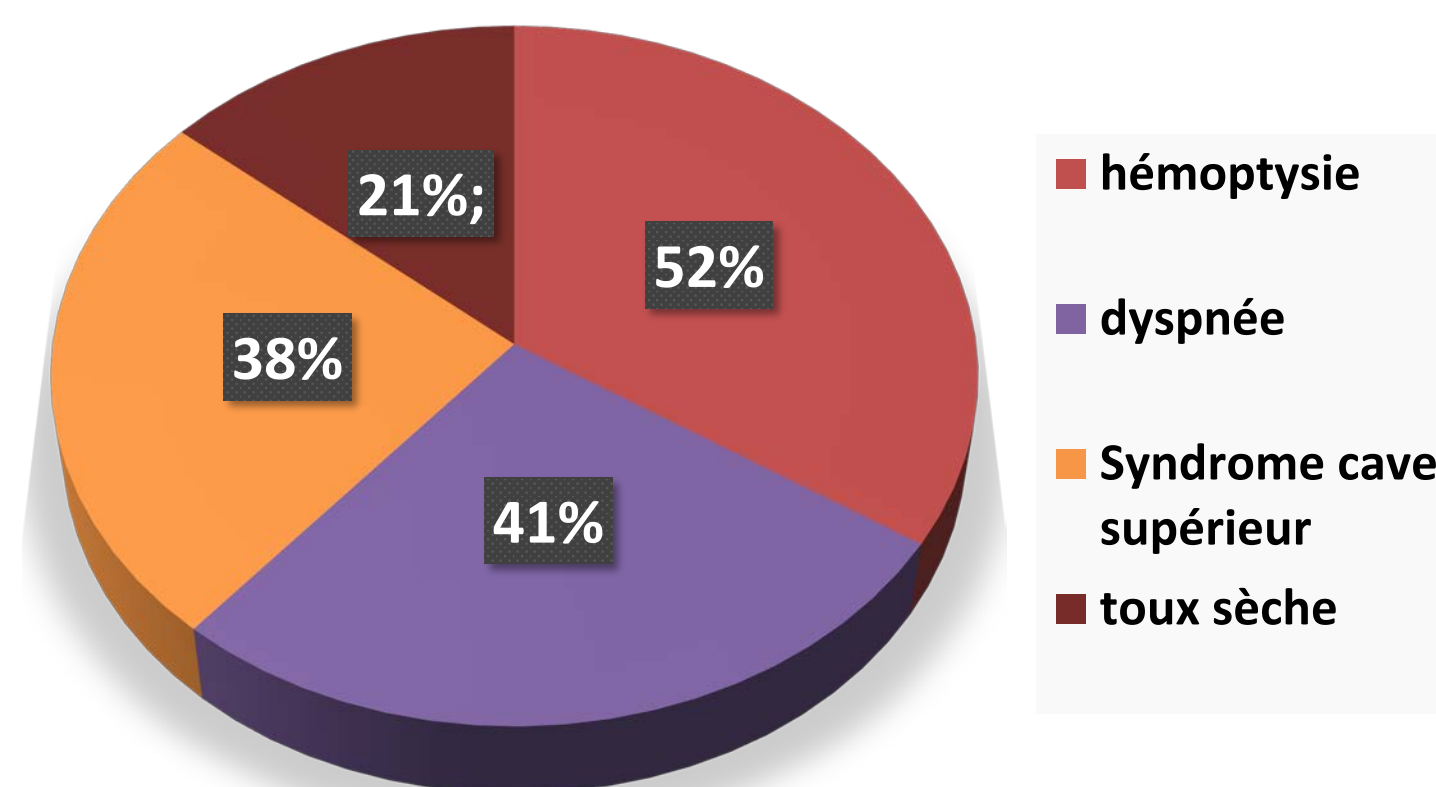


Figure 2 : Profil clinique

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

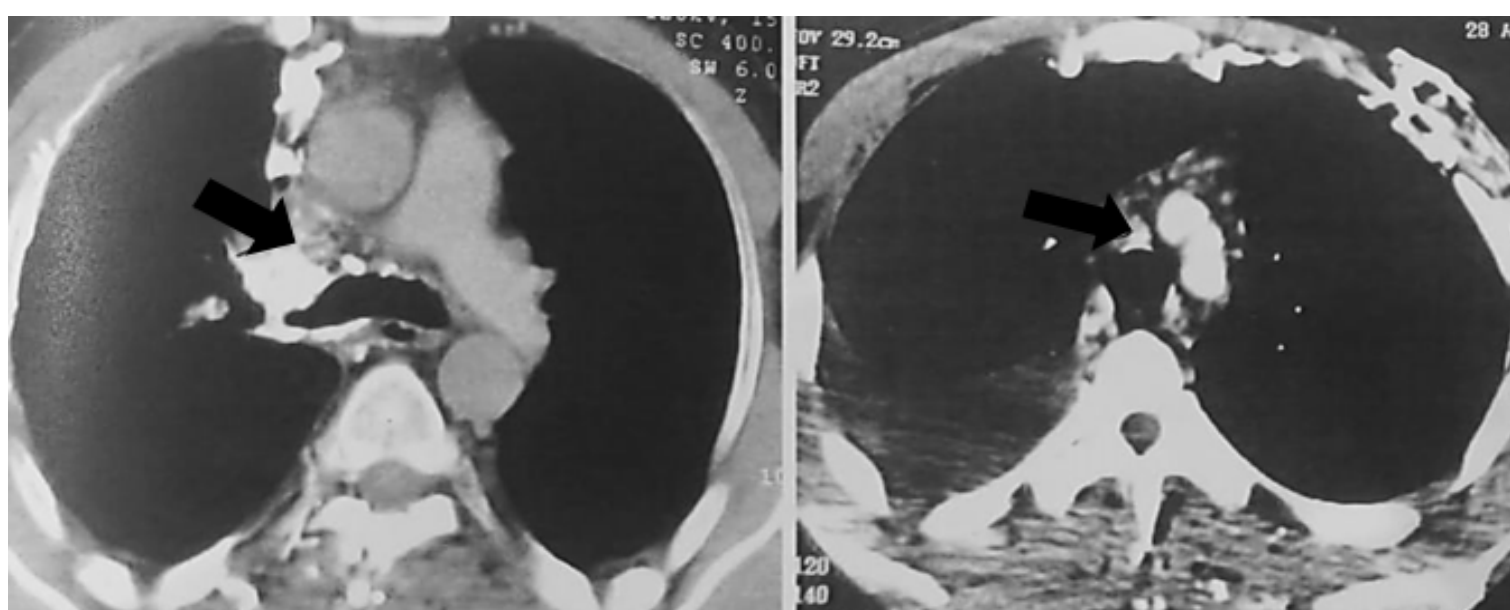


Figure 3 : Angioscanner thoracique

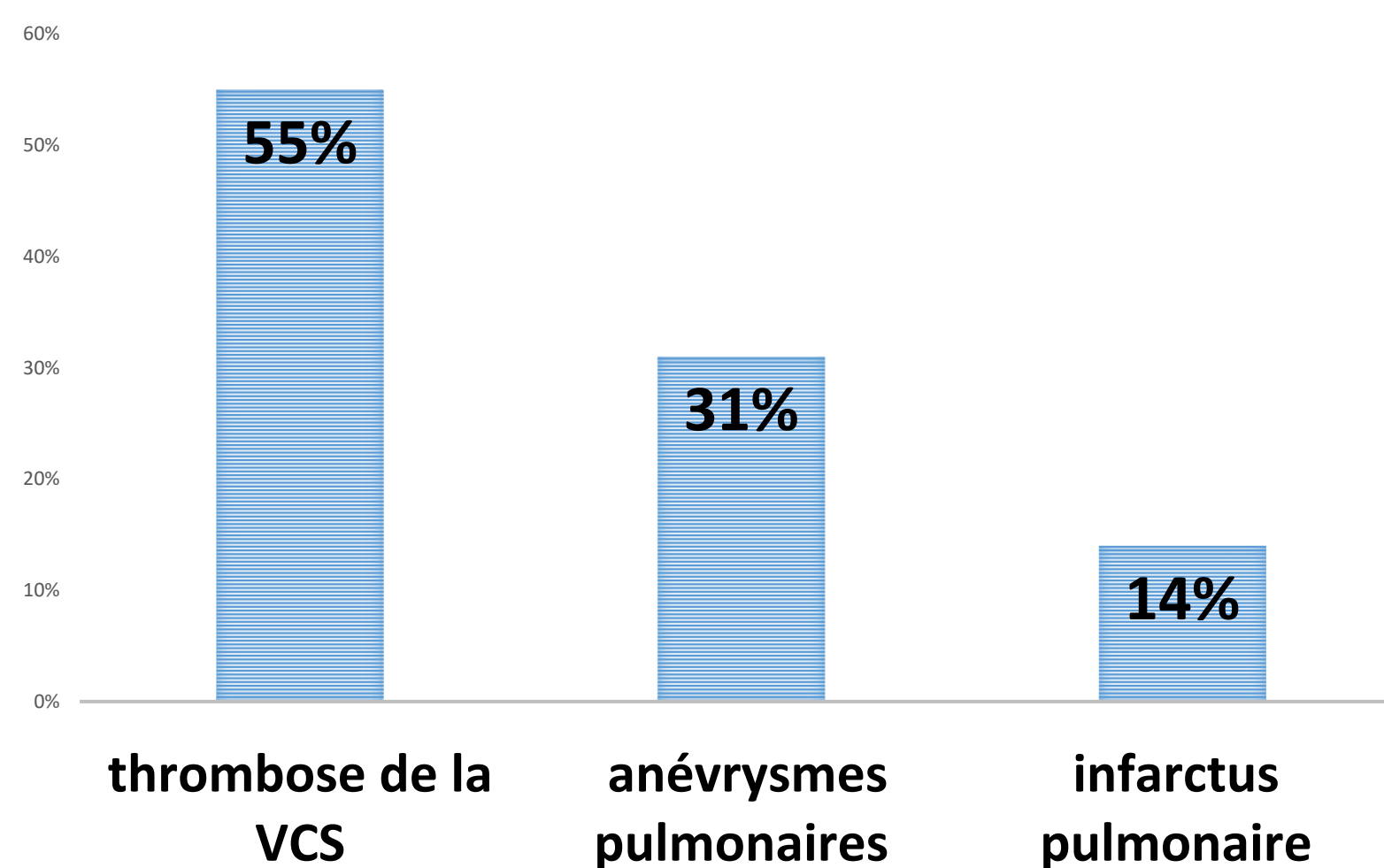


Figure 4 : Lésions vasculaires dans le Behçet

- Traitement :** un traitement anticoagulant, corticoïdes et immunosuppresseur est prescrit aux patients avec thrombose de la veine cave. Les corticoïdes, la colchicine et les immunosuppresseurs sont prescrits chez les patients porteurs d'anévrisme pulmonaire.
- Évolution :** La mortalité est dû à l'hémoptysie massive qui a emporté deux de nos patients tandis que la majorité des malades était stables sous traitement.

## DISCUSSION

La maladie de Behçet affecte avec prédilection le sujet jeune de sexe masculin comme nos résultats de l'étude, avec une prédisposition génétique (HLA-B51) et des facteurs environnementaux favorisant (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. 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. L'angioscanner thoracique permet de préciser les anévrismes et de rechercher des thromboses endovasculaires artérielles et veineuses. Le traitement repose sur l'association d'immunosuppresseurs (Cyclophosphamide) aux corticoïdes et rarement sur la chirurgie. Les anticoagulants sont prescrits en cas de thromboses profondes et contre-indiqués en cas d'anévrismes. L'évolution spontanée des anévrismes se fait vers l'augmentation de leur taille et la fissuration dans les bronches avec hémoptysie massive mortelle comme le cas de nos deux patients, et parfois ils rétrocedent spontanément.

## CONCLUSION

À travers cette étude, nous concluons la rareté et la 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, et al. Vascularites pulmonaires. Revue des Maladies Respiratoires Actualités. 1 mars 2011;3:S67-75.
- Blel S, et al. Manifestations pulmonaires associés à la maladie de Behçet : à propos de 9 cas. Revue des Maladies Respiratoires. 1 janv 2015;32:A188.
- Hamzaoui A, et al. Pulmonary complications of Behcet's disease and Takayasu's arteritis]. Rev Mal Respir. 1 déc 2005;22(6 Pt 1):999-1019.
- Pagnoux C, et al. Azathioprine or Methotrexate Maintenance for ANCA-Associated Vasculitis. New England Journal of Medicine. 25 déc 2008;359(26):2790-803