MedWiki-DZ (https://www.medwiki-dz.com/)

# Manifestations respiratoires de la maladie de Behçet

Dernière mise à jour : 2019/04/16 13:35

Manifestations respiratoires de la maladie de Behçet https://www.medwiki-dz.com/doku.php?id=cours:residanat:pneumologie:maladie\_de\_behcet

Dernière mise à jour : 2019/04/16 13:35 - Imprimé le : 2024/09/22 02:38



## Table des matières

Μā	anifestations respiratoires de la maladie de Behçet	
Μā	anifestations respiratoires de la maladie de Behçet	1
1.	Définition	1
2.	Épidémiologie	. 1
3.	Physiopathologie et pathogénie	1
4.	Diagnostic positif	1
4	4.1. Clinique	1
	4.1.1. Manifestations cutanéo-muqueuses	
	4.1.2. Manifestations oculaires	2
	4.1.3. Manifestations neurologiques	. 2
	4.1.4. Autres manifestations extra-respiratoires	
	4.1.5. Manifestations respiratoires	
	4.1.6. Examens para-cliniques	. 3
	4.1.7. Critères diagnostiques	. 3
5.	Diagnostic différentiel	4
	Évolution et pronostic	
	Traitement	

# Manifestations respiratoires de la maladie de Behçet

## 1. Définition

- Décrite en 1937, par un dermatologue Turc (Behçet)
- Vascularite chronique récidivante multi-systémique
- Atteinte thoracique fréquente au cours des vascularites, mais dans le Behçet

# 2. Épidémiologie

- Ubiquitaire, avec plus grande prévalence au niveau du bassin méditerranéen et au Japon
- Surtout homme de 20 à 40 ans (70% des cas)
- Incidence de 1/500.000/an en Amérique du nord à 10/100.000/an au Japon

# 3. Physiopathologie et pathogénie

- Mal connue, théories : auto-immune, virale/infectieuse, pollution atmosphérique ; facteurs génétiques (HLA B5, B27 et DR5)
- Peut toucher tous les vaisseaux de tous types et de tous calibres ; prédominance veineuse nette
- Inflammation vasculaire intense parfois nécrosante, en poussées, jusqu'à la fibrose
- Évolution vers soit :
  - Thromboses entrainant des obstructions vasculaires (⇒ HTAP, voir défaillance cardiaque droite)
  - Anévrismes vasculaires

## 4. Diagnostic positif

## 4.1. Clinique

 Manifestations caractéristiques = aphtose bipolaire (indispensable), uvéite, pseudofolliculites, érythème noueux, ulcérations iléo-caecales, atteintes neurologiques • Risque de thromboses veineuses ou artérielles rarement emboligènes

#### 4.1.1. Manifestations cutanéo-muqueuses

- Aphtose buccale : présente dans la quasi-totalité des cas
- Aphtose génitale : idem, laissent des cicatrices dépigmentées
- L'aphtose peut se voir tout au long du tractus digestif
- Atteinte cutanée: papules, vésicules, érythème noueux, purpura, et surtout pseudofolliculite acnéiforme aux points d'injection ou suite à de petites éraflures (lésions la plus caractéristique)
- Pathergie positive bien plus fréquente chez les patients des zones d'endémie (50-75%) que chez les nord américains et nord européens (10-20%)

#### 4.1.2. Manifestations oculaires

- Uvéite antérieure (ou postérieure): non granulomateuse (≠ sarcoïdose), quasi constante
- Kératite
- Peuvent conduire à des complications majeurs (cataracte, hypertonie oculaire, cécité)

#### 4.1.3. Manifestations neurologiques

- Surtout atteinte motrice centrale, méningo-encéphalites et paralysies des nerfs crâniens
- Parfois précédés par fièvre et céphalées
- Observées dans 20% des cas

### 4.1.4. Autres manifestations extra-respiratoires

- **Manifestations vasculaires :** thromboses veineuses profondes et superficielles, thromboses artérielles ou anévrismes des gros troncs
- Manifestations articulaires: précoces (parfois inaugurales) de plusieurs années parfois, arthralgies et/ou oligo-arthrites inflammatoires, fixes le plus souvent, asymétriques, aux articulations porteuses (genoux, chevilles), récidivantes
- Manifestations gastro-intestinales: ulcérations iléo-caecales non granulomateuse (≠ Crohn)
- Manifestations rénales : exceptionnelles, néphropathie amyloïde (survient en général chez des malades non contrôlés après plusieurs années d'évolution)

### 4.1.5. Manifestations respiratoires

Présentes chez seulement 10% des patients

- Embolie pulmonaire, thrombose pariétale, et surtout anévrysmes artériels (risque d'hémoptysie et de rupture), parfois aussi des infiltrats avec ou sans pleurésie
- Clinique :
  - Le plus souvent : dyspnée, douleurs thoraciques et surtout hémoptysies (lors des anévrysmes et des thromboses)
- Radio thoracique : selon le type d'atteinte
  - <u>Hémorragies et infarctus</u>: opacités alvéolaires non systématisées, nodules, opacités rondes volumineuses pouvant s'excaver; régressent spontanément
  - Anévrysmes artériels: opacités rondes à limites nettes, unique ou souvent multiples et bilatérales, hilaires ou juxta-hilaires; intérêt de la TDM et surtout de l'angiographie (nature, siège, présence ou non de thrombose)
  - Pneumonie organisée : peut être secondaire à une MB
  - <u>Autres</u>: rares (pneumonies récidivantes, pseudo-abcès, pneumopathie à éosinophiles, bronchites, atteinte des petites voies, emphysème, fibrose)
- LBA: peut montrer une alvéolite lymphocytaire, ainsi qu'un hémorragie alvéolaire

#### 4.1.6. Examens para-cliniques

- Aucune spécificité, ces anomalies sont toutes la conséquence de l'ulcération vasculaire
- Hyperleucocytose avec polynucléose constante
- Élévation du facteur VIII fréquente
- Présence de complexes immuns circulants
- VS et fibrinogène augmentés

## 4.1.7. Critères diagnostiques

International Study Group for Behcet's Disease. Criteria for diagnosis of Behcet's disease. Lancet 1990; 335:1078.

- <u>Critère majeur (obligatoire)</u>: ulcérations orales (aphtose) récidivant 3 fois en 1 an
- Critères mineurs (au moins 2) :
  - Ulcérations génitales récidivantes (aphtes ou cicatrices)
  - Lésions occulaires (uvéite antérieure ou postérieure, ou vascularite rétinienne)
  - Lésions cutanées (érythème noueux, lésions papulo-pustuleuses ou pseudo-folliculite avec nodules acnéiformes caractéristiques)
  - Pathergy test positif

Nouveaux critères internationaux de la maladie de Behçet (score  $\geq 4 \Rightarrow$  en faveur du diagnostic)

- Atteinte oculaire = 2
- Aphtose génitale = 2



- Aphtose buccale = 2
- Lésion cutanée typique = 1
- Manifestation neurologique = 1
- Manifestation vasculaire = 1
- Pathergy test positif = 1



<u>Pathergy test</u>: papule érythémateuse ou pustule de 2 mm 48h après application d'une aiguille hypodermique stérile de 20-22G, qui pénètre la peau de la face antérieure de l'avant-bras sur 5 mm, sans atteindre les vaisseaux

# 5. Diagnostic différentiel

- Lésions muqueuses : carences vitaminiques, hémopathies, lupus, SIDA, maladie de Crohn
- Uvéite récidivante : sarcoïdose, maladie de Crohn, uvéites infectieuses
- Atteinte veineuse : SAPL, thrombophilies

# 6. Évolution et pronostic

- Poussées de gravité variable
- Mortalité évaluée à 5% des cas, surtout par atteinte pulmonaire et neurologique
- Complications pulmonaires fatales : hémoptysies, CPC compliquant une occlusion artérielle extensive

## 7. Traitement

- Pas codifié
- · Corticoïdes:
  - Essentiels pour la réduction de l'inflammation
  - Aucun effet sur les anévrysmes et sur la prévention de la cécité
  - 0,5 mg/kg/j pendant au moins 6 semaines, puis dégression progressive
- Immunosuppresseurs :
  - Associés aux corticoïdes
  - Azathioprine (2,5 mg/kg/j), si échec : Cyclophosphamide (bolus IV mensuels 750 à 1000 mg), anti-TNF (infliximab 5 mg/kg par perfusion)
- Anticuagulants : héparine lors des phlébites

- Fibrinolytiques aussi utilisés
- Chirurgie : si possible, bons résultats sur les anévrysmes
- Embolisation artérielle : pour les hémoptysies

— Résumé basé sur le cours de Dr Benazzouz (DEMS 2017)