

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

Manifestations respiratoires de la maladie de Behçet

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

MedWiki-DZ :

Manifestations respiratoires de la maladie de Behçet

https://medwiki-dz.com/doku.php?id=cours:residanat:pneumologie:maladie_de_behcet

Dernière mise à jour : **2019/04/16 13:35** - Imprimé le : **2026/01/22 15:09**



Table des matières

Manifestations respiratoires de la maladie de Behçet	1
Manifestations respiratoires de la maladie de Behçet	3
1. Définition	3
2. Épidémiologie	3
3. Physiopathologie et pathogénie	3
4. Diagnostic positif	3
4.1. Clinique	3
4.1.1. Manifestations cutané-muqueuses	4
4.1.2. Manifestations oculaires	4
4.1.3. Manifestations neurologiques	4
4.1.4. Autres manifestations extra-respiratoires	4
4.1.5. Manifestations respiratoires	4
4.1.6. Examens para-cliniques	5
4.1.7. Critères diagnostiques	5
5. Diagnostic différentiel	6
6. Évolution et pronostic	6
7. Traitement	6

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 entraînant des obstructions vasculaires (⇒ HTAP, voir défaillance cardiaque droite)
 - Anévrismes vasculaires

4. Diagnostic positif

4.1. Clinique

- Manifestations caractéristiques = aphtose bipolaire (indispensable), uvéite, pseudo-folliculites, érythème noueux, ulcérations iléo-caecales, atteintes neurologiques

- Risque de thromboses veineuses ou artérielles rarement emboligènes

4.1.1. Manifestations cutanéomuqueuses

- **Aphthose buccale** : présente dans la quasi-totalité des cas
- **Aphthose génitale** : idem, laissent des cicatrices dépigmentées
- L'aphthose peut se voir tout au long du tractus digestif
- **Atteinte cutanée** : papules, vésicules, érythème noueux, purpura, et surtout *pseudo-folliculite* 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 ($\neq$ sarcoïdose), quasi constante
- **Kératite**
- Peuvent conduire à des complications majeurs (cataracte, hypertension 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 anévrysmes 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 ($\neq$ 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
 - Hémorragies et infarctus : 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
 - Autres : 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.

- Critère majeur (obligatoire) : ulcérations orales (aphtose) récidivant 3 fois en 1 an
- Critères mineurs (au moins 2) :
 - Ulcérations génitales récidivantes (aphtes ou cicatrices)
 - Lésions oculaires (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 ≥ 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



Pathergy test : 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)
- **Anticagulants** : 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)*