



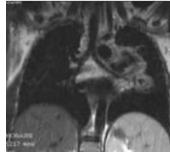
Introduction

La maladie de Behçet (MB) est une affection systémique inflammatoire chronique d'étiopathogénie indéterminée évoluant par poussées et rémissions. Elle est caractérisée par un grand polymorphisme clinique avec une fréquence particulière des manifestations dermatologiques, ainsi qu'oculaires, rhumatologiques, vasculaires et neurologiques. La MB pourrait être considérée comme le prototype des vascularites puisque c'est la seule à toucher tous les vaisseaux quels que soient leur nature et leur calibre avec une prédominance pour l'atteinte veineuse.

L'atteinte vasculaire est considérée comme la principale atteinte pouvant engager le pronostic vital, elle justifie ainsi une prise en charge thérapeutique rapide et agressive.

Matériels et méthode

Nous rapportons quatre cas illustrant l'atteinte vasculaire de la maladie de Behçet colligés à l'unité de de rhumatologie pédiatrique au service de pédiatrie IV à l'Hopital d'Enfants de Rabat.



Discussion

La MB est une affection systémique caractérisée par un grand polymorphisme clinique dont l'atteinte vasculaire constitue sa gravité.

Son étiopathogénie est en rapport avec un infiltrat inflammatoire polymorphe faisant intervenir, sur un terrain génétique particulier soit une infection bactérienne soit une hyperréactivité des polynucléaires neutrophiles avec hyperproduction de cytokines. À côté de cette atteinte inflammatoire, certains auteurs avancent le rôle des facteurs thrombophiliques, des mutations ou encore une hyperhomocystéinémie mais qui tous ne semblent pas jouer un rôle majeur dans la genèse des thromboses.

L'élément clé du diagnostic de l'atteinte vasculaire est l'angio-IRM, qui permet une meilleure individualisation de sa topographie et des phénomènes inflammatoires.

La prise en charge thérapeutique a comme objectif de réduire l'inflammation pariétale par le biais de la corticothérapie, proposé en bolus de méthylprednisolone en adjonction d'immunosuppresseurs à type d'azathioprine. Cette dernière permet de réduire les récives en plus de la colchicine.

Le traitement anticoagulant est toujours proposé d'emblée pour une durée totale non codifiée. Le bénéfice d'une telle thérapeutique n'est pas démontré.

La chirurgie n'est indiquée qu'en cas d'échec du traitement médical.

Résultats

Nos quatre patients sont suivis au service pour la MB et dont l'atteinte vasculaire était révélatrice. L'âge moyen est de 13,5 ans (de 11 à 15 ans), tandis que le sexe ratio est de 2F/2M. La présentation clinique était faite d'aphtoses buccales/génitales, céphalées, pseudo-folliculites, fièvre et gêne respiratoire en rapport avec une atteinte vasculaire. Le diagnostic a été retenu sur les critères recommandés par the Pediatric Behcet's Disease : PEDBD.

Le bilan biologique objectivait un syndrome inflammatoire, mais sans anomalies de la crase sanguine.

L'angiographie par résonnance magnétique était anormale chez nos 4 patients objectivant respectivement : un anévrisme de l'artère pulmonaire, un thrombus de la VCS, une thrombose veineuse cérébrale et une embolie pulmonaire.

Nos patients ont bénéficié des bolus de corticoïdes avec immunosuppresseurs associé en certains cas aux anticoagulants.

L'évolution sous traitement a été marquée par la régression voire l'amélioration des signes cliniques sauf pour le cas d'anévrisme de l'artère pulmonaire, et qui était malheureusement vers une rupture et décès

Conclusion

La maladie de Behçet, peut atteindre tout type et calibre des vaisseaux. Cette atteinte, doit être évoquée devant tout syndrome inflammatoire et/ou fébrile inexpliqué au cours de la maladie. Les phénomènes thrombotiques sont plutôt expliqués par l'inflammation.

Le pronostic dépend d'un diagnostic précoce et d'un traitement visant à réduire l'inflammation, quelque fois agressif mais surtout long, nécessitant une éducation du patient.