

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



LES ANEVRYSMES DE L'AORTE ABDOMINALE AU COURS DE LA MALADIE DE BEHÇET

(À propos de 5 cas)

MEMOIRE PRESENTE PAR :

**Docteur ZAGHLOUL RACHID
Né le 21/07/1977 à TAOUNATE**

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : CHIRURGIE VASCULAIRE PERIPHERIQUE

Sous la direction de :

Professeur BOUARHROUM ABDELLATIF

Juin 2015

PLAN

ABREVIATIONS.....	6
<i>INTRODUCTION.....</i>	<i>7</i>
<i>PREMIÈRE PARTIE : GÉNÉRALITÉS SUR LA MALADIE DE BEHÇET.....</i>	<i>9</i>
I. DEFINITION :.....	10
II. HISTORIQUE : [2].....	10
III. EPIDEMIOLOGIE : [3]	11
1- Prévalence :	11
2- Incidence :	11
3- Age :.....	11
4- Sexe :	12
IV- NOSOLOGIE : [6].	12
V- PHYSIOPATHOLOGIE :	13
VI-ETIOPATHOGENIE :	14
1- Facteurs génétiques :.....	14
2- Facteurs infectieux :.....	14
3- Théorie toxique :	15
4- Théorie immunologique : [12]	15
5- Théorie hormonale :.....	15
VII- ETUDE CLINIQUE:	15
1- Manifestations cutanéó-muqueuses:	15
2- Manifestations oculaires :.....	18
3- Manifestations rhumatologiques :.....	19
4- Manifestations neurologiques :.....	20
5- Manifestations vasculaires :.....	21
6- Les manifestations cardiaques :.....	25
7- Manifestations pleura pulmonaires :	25
8- manifestations gastro intestinales :	26

9- Manifestations rénales :	27
10- Manifestations glandulaires :	27
11- les atteintes du SRE :	27
VIII. ETUDE PARA CLINIQUE :	28
IX. DIAGNOSTIC POSITIF :	28
<i>DEUXIÈME PARTIE : ANÉVRYSME DE L'AORTE.....</i>	<i>31</i>
I. HISTORIQUE :	32
II. EPIDEMIOLOGIE :	32
III. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :	34
IV. CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE :	35
A. l'anévrisme de l'aorte abdominale :	35
B. L'anévrisme thoracique :	36
V. MOYENS DE DIAGNOSTIC :	37
1- L'échographie est actuellement l'examen diagnostique de référence :	37
2- L'angioscanner :	37
3- L'angiographie par résonance magnétique :	37
4- L'artériographie :	37
VI. PRONOSTIC DES ANEVRYSMES AORTIQUES :	38
<i>TROISIÈME PARTIE : TRAITEMENT.....</i>	<i>39</i>
I- TRAITEMENT MEDICAL :	40
II- TRAITEMENT CHIRURGICAL :	46
A- CHIRURGIE CONVENTIONNELLE.....	46
1- Bilan préopératoire : [52]	46
2- voies d'abord :	47
3- méthodes :	48
4- choix du matériel.....	51

5- difficultés techniques de la chirurgie du Behçet :	52
B.Traitement endovasculaire par endoprothèses :	53
III- INDICATIONS :	56
IV- SUIVI POST-OPERATOIRE :	57
1-traitement chirurgicale :	58
2-traitement endovasculaire :	60
V- PRONOSTIC :	63
<i>QUATRIÈME PARTIE : ÉTUDES ANALYTIQUES DE NOTRE SÉRIE</i>	64
<i>MATÉRIEL ET MÉTHODES</i>	65
1- Critères d'inclusion de la maladie:	66
2- Diagnostic de l'atteinte aortique :	66
<i>OBSERVATIONS</i>	67
1- données épidémiologiques :	80
2- les manifestations cliniques non vasculaires :	81
3- les manifestations vasculaires :	82
4- diagnostic clinique :	83
5- diagnostic para clinique :	83
6- Traitement chirurgical :	84
7- Complications chirurgicales	84
8- Mortalité :	85
9- Traitement complémentaire :	85
<i>CINQUIÈME PARTIE : DISCUSSION ET COMMENTAIRE</i>	86
CONCLUSION	97
RÉSUMÉ.....	99
BIBLIOGRAPHIE	102

ABREVIATIONS

AAA:	Anévrisme de l'aorte abdominale.
AEG:	Altération de l'état général.
AMS:	Artère mésentérique supérieure.
ARM:	Angiographie par résonance magnétique.
ATA:	Anévrisme thoraco-abdominale.
CEC:	Circulation extracorporelle.
IRM:	Imagerie par résonance magnétique.
ISGB:	International Study Group for Behçet's Disease.
MAP :	Mise à plat.
MB:	Maladie de Behçet.
PTFE:	Polytétrafluoroéthylène.
TVP:	Thrombose veineuse profonde.
VCI:	Veine cave inférieure.
VCS:	Veine cave supérieure.

INTRODUCTION

La maladie de Behçet (MB) est une maladie inflammatoire chronique d'origine inconnue caractérisée cliniquement par une aphtose buccogénitale associée à des manifestations systémiques dont les plus fréquentes sont cutanées, oculaires et articulaires et les plus graves sont neurologiques et cardio- vasculaires. C'est une maladie rare, touchant avec prédilection les populations de l'Asie centrale et de l'Est du pour- tour méditerranéen. Les atteintes vasculaires, appelées aussi « angio-Behçet » touchent le plus souvent l'adulte jeune de sexe masculin et surviennent dans environ 46 % des cas de MB . Il s'agit le plus souvent d'une atteinte veineuse et moins fréquemment de lésions artérielles à type de thrombose et d'anévrismes constituant ainsi de véritables aphtes artériels.

L'atteinte aortique est plus rare mais assombrit significativement le pronostic vital de ces patients. Sa prévalence est estimée entre 2,2 % et 18 % des malades atteints de MB [1]. Les anévrismes constituent la principale lésion rapportée par la plupart des équipes et imposent un traitement adéquat plus au moins urgent du fait du risque accru de rupture. La prise en charge thérapeutique reposait longtemps sur la chirurgie, mais actuellement l'avènement des approches endovasculaires a nettement amélioré le pronostic de cette entité. Dans ce travail, nous rapportons notre expérience dans la prise en charge des aortites au cours de la MB à travers 5 observations traitées dans notre centre de chirurgie vasculaire du centre hospitalier Hassan II de Fès.

PREMIÈRE PARTIE :
GÉNÉRALITÉS SUR LA
MALADIE DE BEHÇET

I. DEFINITION :

La maladie de Behçet est une maladie systémique inflammatoire d'origine inconnue. Elle a été décrite en 1937 par Hulusi Behçet ; un dermatologue turc, qui rapportait une triade associant une aphtose buccale, une aphtose génitale et une uvéite. Ces manifestations restent la base des critères internationaux de classification qui malgré leurs imperfections ont une bonne spécificité (96%) et une bonne sensibilité (91%). La maladie fait maintenant partie des vascularites, regroupement légitime si l'on tient compte de ses multiples localisations viscérales et de la fréquence des atteintes des gros vaisseaux artériels et veineux.

II. HISTORIQUE : [2]

La maladie de Behçet est connue depuis l'antiquité où elle a été décrite par Hippocrate dans le chapitre 7 du livre 3 de l'épidémio.

En 1920, Gilbert a décrit l'ophtalmie lente.

En 1923, Lipshutz a décrit l'ulcère aigu de la vulve.

En 1924, Shigeta a décrit la première observation japonaise.

En 1931, Adamantiades a décrit un cas d'iritis à hypopion accompagné d'ulcérations bucco-génitales, d'une phlébite et d'une hydarthrose bilatérale des genoux.

En 1937, Hulusi Behçet, dermatologue turc, acquiert la certitude de l'individualité clinique de cette affection, en insistant sur les trois manifestations les plus fréquentes celles qui réalisent la triade de Behçet : aphtose buccale, aphtose génitale et uvéite.

En 1941 puis en 1955, A.Touraine intégra la MB dans le cadre nosologique général de la grande aphtose avec des manifestations systémiques.

Depuis, de nombreux travaux dans le monde entier ont complété la description clinique et étudié la base immunogénétique de la maladie.

III. EPIDEMIOLOGIE : [3]

1- Prévalence :

La prévalence de la M.B. est de 80 à 370 pour 100.000 habitants en Turquie et de 2 à 30 pour 100.000 habitants en Asie et 0,1 à 7,5/100.000 habitants en Europe et aux états Unis [4]. Au Maghreb elle est de 110/100.000 habitants en Tunisie [2]. et elle est fréquente au Maroc (plus de 900 cas entre 1977 et 2002) [4,5].

2- Incidence :

Au Japon 0,89 nouveaux cas pour 100000 habitants ont été diagnostiqués en 1984. En 1990, 0,75 nouveaux cas pour 100000 ont été enregistrés.

3- Age :

La MB est une affection de l'adulte jeune avec un pic de fréquence entre 20 et 30 ans. Elle est rare après 60 ans et seulement quelques cas ont été rapportés chez l'enfant.

L'âge intervient dans l'expression clinique et la sévérité de la maladie. En effet, les formes des sujets jeunes (<25ans) sont plus sévères que les formes tardives.

Au Maroc, la moyenne d'âge d'apparition de la maladie est de 31,7 [5].

4- Sexe :

Il existe une prédominance masculine (3H / 1F). Cependant, elle est de degré variable selon les pays et actuellement, ce rapport semble s'inverser en faveur d'une prédominance féminine de la maladie caractérisée par un âge de survenue tardif et une expression clinique moins sévère.

IV- NOSOLOGIE : [6].

La maladie de Behçet ne peut être définie que cliniquement, car d'une part son étiologie est inconnue, d'autre part elle ne possède pas de tests biologiques qui permettent de l'identifier. Ceci fait qu'elle est reconnue comme un groupement symptomatique. Le problème est que ce groupement symptomatique peut se voir dans plusieurs autres affections d'étiologie inconnue [7]. Pour cette raison, certains parlent de syndrome de Behçet, non de la maladie [8,9]. Aucune des différentes manifestations n'a de spécificité et toute peuvent se rencontrer dans beaucoup d'autres affections.

Plusieurs affections peuvent donc poser des problèmes nosologiques avec la maladie de Behçet, telle que l'aphtose buccale, certaines connectivites comme le lupus érythémateux disséminé et la polychondrite atrophiante. Certains auteurs ont isolé un syndrome clinique intitulé MAGIC syndrome qui se caractérise par des ulcérations bucco-génitales et une chondrite et qui serait une coexistence entre la maladie et la polychondrite atrophiante.

La maladie de Behçet a été également décrite en conjonction avec d'autres maladies auto-immunes telle que la sclérose systémique, le syndrome de Sweet, le syndrome de Sjôgren, elle peut aussi s'associer à une spondylarthrite ankylosante et présente des manifestations cliniques de chevauchement avec la rectocolite hémorragique et la maladie de crohn, citons encore la maladie de Harada-Vogt-

Koyanagi par ses atteintes oculaires et méningées, la maladie de Takayasu par ses manifestations systémiques surtout à la phase pré-occlusive comme proches de la maladie de Behçet. Cette énumération ne doit pas faire oublier qu'aucune de ces maladies n'est liée à l'antigène HLA B5 et que dans aucune il n'y a pas de phénomène pathergique.

V- PHYSIOPATHOLOGIE :

L'étiologie de la M. B. reste inconnue et les mécanismes physiopathologiques ne sont pas clairement élucidés. C'est une pathologie multifactorielle qui résulte vraisemblablement de l'intervention de facteurs environnementaux (Herpes virus, streptocoque ?, toxiques, hormones ...) chez des sujets génétiquement prédisposés (fréquence de l'antigène HLA B51, formes familiales, hypersensibilité au traumatisme). D'après une hypothèse de travail, une infection microbienne induirait un stress favorisant l'expression de la protéine de choc thermique (HSP65) et du produit du gène MICA, qui stimulent les

cellules T positives pour les récepteurs $\gamma\delta$ et $\alpha\beta$, générant ainsi des lymphocytes effecteurs et suppresseurs, des neutrophiles et des cellules B qui secrètent des lymphokines. Le rôle des chémokines, notamment de l'interleukine 8, a été évoqué par Zouboulis au cours de la 9ème conférence internationale qui a eu lieu à Séoul en Mai 2000 [7]. Ce dernier a montré l'élévation des taux sériques chez les patients en poussée, et leur sécrétion pouvant en partie relever de l'endothélium vasculaire. Le résultat final de ces interactions immunes complexes « cellules-cytokines » est une induction des altérations pathologiques de la maladie. Ceci expliquerait l'efficacité des immunosuppresseurs et de l'interféron. L'hyperfonctionnement des polynucléaires, avec en particulier une augmentation du chimiotactisme, explique l'utilisation et l'efficacité de la colchicine qui induit une

dépolymérisation des microtubules cytoplasmiques. L'existence d'anomalies histologiques inflammatoires justifie l'utilisation et l'efficacité des anti-inflammatoires non stéroïdiens et surtout stéroïdiens.

VI-ETIOPATHOGENIE :

L'étiologie de la MB est inconnue. Cependant, les données épidémiologiques, cliniques et expérimentales montrent l'importance du terrain et de l'environnement.

1- Facteurs génétiques :

L'association de la maladie de Behçet avec HLA B51 est bien établie, il est présent dans 60-80o/o des cas. L'aide qu'apporte la présence de cet antigène au diagnostic est faible à cause de sa relative fréquence chez les témoins.

L'allèle 6 du gène MICA semble également fortement lié à la MB.

2- Facteurs infectieux :

Le virus de l'herpès est plus particulièrement incriminé dans la pathogénie de la MB. Les lymphocytes des sujets atteints, stimulés de façon appropriée, ne permettant pas la croissance du virus herpétique et les anticorps anti-herpétiques seraient augmentés de façon significative, surtout dans les formes neurologiques et oculaires [10,11].

L'infection streptococcique a également été incriminée il y'a longtemps, mais les tentatives de désensibilisation pour les antigènes streptococciques de même que le traitement antibiotique se sont avérés inefficaces.

3- Théorie toxique :

L'environnement chimique a aussi été incriminé, le cuivre inorganique, les organochlorés et organophosphorés étant trouvés dans le sang et certains tissus à des taux élevés.

Expérimentalement, une adjonction de ces composés dans l'alimentation du porc entraîne des manifestations cliniques similaires.

4- Théorie immunologique : [12]

La cytotoxicité des lymphocytes T vis-à-vis d'extraits de la muqueuse buccale a été considérée comme un argument en faveur d'une étiologie immunitaire de la MB.

5- Théorie hormonale :

L'intervention de nombreuses hormones dans la réponse immunitaire est actuellement bien établie. Les taux de testostérone et d'œstradiol sont normaux alors qu'il semble qu'il y ait une augmentation de production de sébum dans la maladie.

VII- ETUDE CLINIQUE:

1- Manifestations cutanéomuqueuses:

Les manifestations cutanéomuqueuses sont importantes à rechercher car elles permettent un diagnostic quasi certain, trois des quatre critères de diagnostic étant cutanés. Ces manifestations peuvent précéder ou survenir concomitamment aux autres éléments systémiques. Elles peuvent être banalisées et mal signalisées par le patient. Elles peuvent également survenir plusieurs mois voire années après les autres manifestations ; lorsqu'elles sont absentes, un diagnostic de certitude est alors impossible expliquant d'important retard de diagnostics.

a) L'aphtose buccale:

Elle est quasiment constante au cours de l'évolution de la MB dont elle constitue le premier signe dans 25 à 75 % des cas selon les séries [13,14].

Le diagnostic d'aphtes est porté devant des ulcérations entourées d'un halo érythémateux et dont le fond est jaune beurre. Leur taille – quelques mm à 1 cm, plus rarement de 3 à 4cm de diamètre. Ils peuvent être uniques ou multiples et sont parfois regroupés en bouquet prenant alors un aspect de miliaire « punctiforme » ou « herpétiforme ». Ils siègent essentiellement à la face interne des lèvres et des joues, le bord de la langue, le palais, la muqueuse gingivale, le plancher buccal, les amygdales et le pharynx.

L'aphtose buccale régresse en 1 à 2 semaines habituellement sans séquelles mais elle est récidivante. La gêne fonctionnelle qu'elle génère est modérée à type de picotement, brûlures surtout au contact des aliments épicés et chauds.

b) L'aphtose génitale:

Présente dans 60 à 80% des cas. Son aspect est identique à celui de l'aphtose buccale mais ses récurrences sont moins fréquentes. Les aphtes siègent sur le scrotum et la verge chez l'homme et sur les lèvres, rarement le vagin et le col chez la femme. Ils laissent une cicatrice indélébile permettant de faire un diagnostic rétrospectif.

Les aphtes peuvent siéger également sur l'œsophage, l'estomac l'intestin et la marge anale.

Sans être suffisante pour le diagnostic, la présence d'une aphtose bipolaire est très évocatrice de la MB.

c) Les autres manifestations cutanées :

Il peut s'agir d'un érythème noueux, de papules, de vésicules, de pustules, de purpura. Les lésions les plus caractéristiques sont le pseudo folliculite, pustule non centrée par un follicule pileux, et l'hyperréactivité cutanée aspécifique aux agressions

de l'épithélium, qu'il s'agisse d'injection, d'éraflure superficielle ou d'intradermoréaction à des antigènes variés. Ces lésions ont tendance à régresser spontanément et à rechuter.

d) L'aphtose cutanée :

Elle est rare et se voit surtout dans les zones de plis.

e) Phénomène pathergique cutané :

Il s'agit d'une hypersensibilité aux points de piqûres reproduisant la pseudo folliculite nécrotique qui apparaît spontanément.

Le test à la piqûre sous cutanée est plus sensible mais moins spécifique alors que le test à la piqûre intraveineuse est moins sensible mais est spécifique à 100%

Il faut noter aussi que la sensibilité de ce test varie selon l'origine géographique (négatif dans les séries américaines et anglaises) et le sexe (plus intense chez l'homme) et qu'il est positif dans l'entourage familial apparemment sain des patients porteurs de la maladie de Behçet.

La piqûre se fait à la face antérieure de l'avant-bras avec une aiguille stérile G20 introduite verticalement jusqu'au tissu sous cutané avec une rotation de 360°. La lecture se fait entre la 24ème et la 48ème heure.

Le test est négatif en cas d'érythème ou de lésion cicatricielle, faiblement positif en présence d'une papule, moyennement positif en cas de papule recouverte d'une discrète lésion vésiculo-pustuleuse (<2mm) et fortement positif si le diamètre est supérieur à 5mm.

Ce phénomène n'est pas lié à la peau et peut intéresser la muqueuse buccale (entraînant l'apparition d'aphtes), la synoviale (poussée inflammatoire après une biopsie), les veines (phlébites superficielles) et les artères (anévrisme ou point de ponction pour angiographie).

2- Manifestations oculaires :

Elles viennent au deuxième rang après l'atteinte cutanée. Elles conditionnent le pronostic fonctionnel, d'autant que la bilatéralisation des lésions peut être rapide.

a- Uvéite antérieure:

L'uvéite antérieure se manifeste par une iridocyclite aiguë non granulomateuse avec effet Tyndall important dans la chambre antérieure associé dans un tiers des cas à un hypopion composé de polynucléaires neutrophiles. Elle expose particulièrement à des synéchies cristalliniennes et à l'hypertonie oculaire. Cette atteinte est inconstante et régresse rapidement.

b- Uvéite postérieure:

L'uvéite postérieure est pratiquement la plus fréquente et la plus grave. Il s'agit d'une vascularite occlusive et nécrosante associée à un Tyndall vitréen. Ces vascularites sont marquées par un engainement blanchâtre œdémateux péri veineux puis péri-artériel visible au fond d'œil ou par angiographie à la fluorescéine.

c- Vascularite rétinienne:

Les occlusions artérielles sont responsables d'ischémies rétinienne qui peuvent se compliquer de néo vascularisations récidivantes ou un glaucome néo vasculaire dans 6% des cas. D'autres lésions oculaires peuvent être plus rarement observées : Aphte conjonctival, épisclérite, kératite. Le pronostic de ces atteintes oculaires est sévère, les lésions évoluent par poussées et conduisent à des complications majeures : Cataractes, hypertonie et cécité par atteinte du segment postérieur.

Les autres manifestations : œdème papillaire, papillite, névrite optique rétrobulbaire découlent directement de la vascularite cérébrale.

d) Le pronostic des atteintes oculaires :

Le pronostic est sévère. Elles régressent incomplètement sous traitement et évoluent par poussées. Elles conduisent à des complications majeures : cataractes, hypertonies oculaires et cécité par atteinte du segment postérieur. La cécité survient dans environ 50% des cas dans 5 ans suivant le premier signe oculaire.

3- Manifestations rhumatologiques :

a- L'atteinte articulaire :

Elle est fréquente [15], survient dans 45 à 70% des cas [16,17]. et touche avec prédilection les grosses articulations des membres inférieurs, notamment, les genoux, les chevilles, et les hanches. Parfois les coudes et les poignets, rarement les articulations des mains ou des pieds.

La mono arthrite et l'oligo arthrite touchent essentiellement l'homme et évoluent sur un mode aigu ou le plus souvent récidivant, rarement chronique. La guérison est sans séquelles.

La polyarthrite survient plus chez la femme que chez l'homme et associe une atteinte des grosses articulations à celles des petites articulations des mains et des pieds. Elle est bilatérale plus ou moins symétrique simulant une polyarthrite rhumatoïde bien qu'elle ne soit ni déformante ni destructrice.

L'association maladie de Behçet et spondylarthrite ankylosante est rare (2 % des cas). Pour certains auteurs il s'agirait d'une association fortuite, pour d'autres (Hamza et Coll.) la maladie de Behçet constituerait un facteur de risque de survenue de spondylarthrite ankylosante chez les patients porteurs de l'antigène HLA B27.

b- L'atteinte musculaire :

Elle est rare, réalise une myosite localisée souvent au quadriceps ou au mollet simulant une phlébite jambière d'autant plus que les enzymes musculaires sont normaux

4- Manifestations neurologiques :

La fréquence des manifestations neurologiques varie entre 4 et 42% selon les séries [18]. Elles surviennent généralement dans les 10 ans suivant le 1er signe. Elles sont extrêmement variées et font toute la gravité de la maladie, du fait des séquelles fonctionnelles qu'elles entraînent.

La méningite est la manifestation la plus fréquente du neuro Behçet. Elle peut se manifester par un syndrome méningé franc, mais elle est le plus souvent latente se traduisant par des céphalées discrètes ou de découverte fortuite à la suite d'une ponction lombaire systématique. Cette méningite peut être isolée et constitue la seule manifestation du neuro Behçet comme elle peut précéder la méningo-encéphalite.

Les manifestations neurologiques syndromiques les plus fréquentes sont les atteintes du tronc cérébral, les hémiparésies et paraparésies, les syndromes confusionnels [19, 20,21], les paralysies des nerfs crâniens. L'atteinte neurologique se traduit par une méningite aseptique qui peut être isolée ou précédant la méningo-encéphalite. Cette dernière inclut des signes déficitaires divers en fonction de la localisation des lésions : syndrome cérébelleux, syndrome vestibulaire, hémiparésie ou paraparésie, ataxies, syndromes confusionnels , atteinte du II, V, du VII et du 8 et atteinte du tronc cérébral.

Les polynévrites et les polyradiculonévrites sont exceptionnelles.

Les manifestations psychiatriques sont caractéristiques du neuro Behçet, parfois difficile à dissocier des effets de la corticothérapie et des conséquences socioprofessionnelles d'une maladie chronique et invalidante.

Les thromboses du réseau veineux intracrânien sont responsables d'hypertensions intracrâniennes bénignes pouvant être inaugurales de la maladie de Behçet.

La ponction lombaire avec prise de pression en cas de suspicion de de

thrombose, est pratiquement toujours anormale avec une méningite lymphocytaire et une hyperproteinorachie.

La tomodensitométrie est de peu d'appoint. En revanche, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) bien que non spécifique, montre des hyper signaux diffus très évocateurs, à moyen terme les hyper signaux persistent bien qu'atténués après traitement, ce qui autorise un diagnostic rétrospectif.

Le pronostic est particulièrement grave sur le plan fonctionnel avec un risque de s'installer des handicaps définitifs comprenant une encéphalopathie, un syndrome pseudo bulbaire ou une démence avec perte d'autonomie.

5- Manifestations vasculaires :

Elles sont très évocatrices de la maladie, une thrombose est surprenante chez un sujet jeune sans facteurs de risque vasculaire.

a- L'atteinte veineuse :

Elle survient dans 30% des cas, les thromboses veineuses superficielles sont fugaces et migratrices.

- Les thromboses veineuses profondes peuvent toucher tous les troncs veineux. Leur caractère emboligène est certain. L'originalité tient à l'atteinte des gros troncs (ilio fémoral, territoire cave supérieur et/ou cave inférieur) et à certaines localisations (veines sus hépatiques et cérébrales) ce qui est très inhabituelle dans la pathologie thrombotique et évocatrice de la maladie de Behçet.
- La thrombose de la VCI : Elle est signalée dans 26% des cas du registre japonais, 13 fois sur 106 localisations veineuses dans la série de Wechsler [22]. Elle peut se manifester cliniquement par une circulation collatérale de la paroi abdominale avec une stase veineuse des membres inférieurs voire

une phlébite à bascule. Elle peut s'accompagner d'un tableau fébrile avec des douleurs lombaires et inguinales irradiant vers les membres inférieurs. L'association à des anévrysmes pulmonaires définit le syndrome de Hughes stovin.

- La thrombose de la VCS : Fréquemment associée à celle de la VCI. Elle peut évoluer à bas bruit comme elle peut se manifester par des céphalées, un œdème papillaire bilatérale, des douleurs thoraciques, un épanchement pleural, de la fièvre ou s'associer à une atteinte cardiaque et notamment à un chyle-péricarde.
- La thrombose des veines sus hépatiques : ou syndrome de Budd Chiari Se manifeste par une ascite, une hypertension portale, avec altération du bilan hépatique. Sa fréquence a été estimée à 2.8% sur une série de 493 patients [23,24]. Elle peut être précédée par une thrombose de la VCI ou isolée entraînant rapidement une insuffisance hépatique aigue mortelle.
- La thrombose veineuse cérébrale : a une sémiologie stéréotypée : Céphalées, œdème papillaire bilatéral et élévation de la pression du LCR (> 16cmH20). Elle peut être isolée ou associée à d'autres signes neurologiques. L'évolution spontanée comporte le risque de cécité par atrophie optique. L'utilisation des anticoagulants parfois associés à la corticothérapie en a diminué l'incidence.
- L'atteinte veineuse oculaire : Les atteintes veineuses caractéristiques sont des lésions de périphlébite se manifestant sous forme d'engainement blanchâtre avec perte de la transparence de la paroi vasculaire, parfois, c'est un fin liséré soulignant les bords. Les thromboses veineuses peuvent être partielles ou complètes, intéresser les branches veineuses et le tronc de la veine centrale de la rétine.

- Les varices : Sont peu fréquentes dans la maladie, elles ont été intégrées dans la maladie veineuse du Behçet Shimizu. Les varices ont été notées dans 2% de cas de <<vasculo-Behçet>> dans une série turque de 52 patients [21].

Le pronostic de l'atteinte veineuse : Le caractère peu emboligène des thromboses dans la maladie de Behçet est confirmé dans la série de Wechsler et coll. [22]. Parfois, l'extension de la thrombose gagne les veines rénales ce qui est à l'origine d'un syndrome néphrotique. L'extension aux veines sus-hépatiques provoque le syndrome de Budd Chiari dont la gravité est liée au degré de la déchéance hépatique ou de la survenue d'hémorragie par rupture des varices œsophagiennes. Il convient de souligner le caractère péjoratif des thromboses caves supérieures du fait des complications évolutives dominées par les migrations emboliques et les hémoptysies abondantes mettant en jeu la vie du patient. Ces hémoptysies sont dues à une hyperpression dans les veines bronchiques secondaires à la thrombose des veines azygos ou de la veine cave supérieure

b- L'atteinte artérielle :

Elle est rare, 3 à 5% des cas et connaît une prédominance masculine (8H/1 F). Classiquement, l'atteinte artérielle est plus tardive que l'atteinte veineuse à laquelle elle est souvent associée.

- ✓ Atteinte de l'artère pulmonaire :

Elle a fait l'objet de nombreuses publications [25,26].

L'anévrisme de l'artère pulmonaire est la manifestation la plus fréquente.

Le risque de rupture est majeur. Le tableau clinique est prédominé par l'hémoptysie qui est souvent répétitive, parfois massive ce qui met en jeu le pronostic vital. L'anévrisme peut se manifester également par des douleurs thoraciques, une toux irritatives, une dyspnée ou peut être de découverte fortuite sur une radiographie pulmonaire qui peut objectiver des opacités arrondies, para hilaires, habituellement

bilatérales, des opacités distales, une réaction pleurale.

L'occlusion artérielle vient en 2ème position après l'anévrisme. Elle se manifeste par une douleur basi thoracique, une toux sèche ou hémoptoïque, et un épanchement pleural évoquant un infarctus pulmonaire.

La TDM constitue l'examen clé et permet, après injection d'affirmer la nature vasculaire des lésions et éventuellement de suspecter l'existence d'une thrombose in situ.

✓ Atteinte de l'artère fémorale :

L'anévrisme constitue l'atteinte la plus fréquente. Il peut se manifester par l'apparition d'une tuméfaction souvent au niveau de l'aîne. Cette tuméfaction est expansive, synchrone au pouls, ferme, pulsatile et pose un problème de diagnostic différentiel avec une hernie inguinale ou adénopathie en cas de thrombus intra anévrysmal.

L'anévrisme peut s'accompagner de signes de compression nerveuse ou veineuse et de signes d'insuffisance artérielle d'aval allant de la claudication intermittente jusqu'à la gangrène.

✓ Autres localisations de l'atteinte artérielle :

L'artère poplitée constitue la 4ème localisation de l'atteinte anévrysmale par ordre de fréquence.

Les lésions occlusives des artères rénales au cours de la maladie de Behçet se manifestent par la survenue d'une HTA chez un sujet jeune sans facteurs de risque cardiovasculaires.

Au niveau de l'artère sous Clavière les occlusions sont plus fréquentes que les anévrysmes [27,28].

L'atteinte artérielle est rare au niveau de l'artère tibiale, de la carotide, de l'artère cérébrale et de l'artère hépatique.

6- Les manifestations cardiaques :

Elles compliquent 1 à 6% des cas selon les séries et touchent souvent les trois tuniques.

La péricardite est l'atteinte la plus fréquente, elle est de plus de 40%. Elle est volontiers récidivante, parfois inaugurale, ou asymptomatique et découverte devant des anomalies de l'ECG systématiquement réalisé. Elle peut être isolée ou associée à une autre atteinte cardiaque (infarctus, myocardite).

L'atteinte coronarienne est la 2ème par ordre de fréquence, elle touche des sujets jeunes de sexe masculins et se manifeste le plus souvent par un infarctus du myocarde. La coronarographie montre souvent une occlusion ou une sténose parfois située en aval d'une lésion anévrysmale sur un réseau artériel dépourvu de lésion athéromateuse.

L'atteinte myocardique est très rare et souvent associée à des troubles de conduction.

L'atteinte endocardique : sous forme d'endocardite avec valvulopathie mitrale et aortique, ou endocardite fibroblastique parfois compliquée de thrombus intra cavitaire.

7- Manifestations pleura pulmonaires :

Elles sont rares mais extrêmement graves car elles peuvent entraîner le décès du malade par hémoptysie foudroyante.

Elles correspondent à une angéite pulmonaire par thrombose ou anévrysmes des artères pulmonaires.

IL faut écarter une pathologie embolique, vasculaire, pulmonaire ou une surinfection favorisée par les traitements.

8- manifestations gastro intestinales :

Elles ressemblent aux lésions de la rectocolite hémorragique et de la maladie de crohn, et posent des problèmes nosologiques insolubles [12]. La fréquence est diversement appréciée allant de 30% dans les séries japonaises à moins de 5% dans les séries turques [29].

La symptomatologie fonctionnelle est aspécifique : flatulence, nausées, ballonnement, éructation, diarrhée, anorexie ; les rectorragies sont possibles.

Radiologiquement, les images les plus fréquemment retrouvées sont des floculations anormales de la baryte, des épaissements des plis muqueux, des dilatations segmentaires de l'intestin grêle avec stase. Il n'a pas été décrit d'aspect endoscopique ni histologique spécifique ; toutefois l'étendue en profondeur des lésions est en faveur de la maladie de Behçet.

a-atteinte œsophagienne :

L'atteinte œsophagienne est très rare. une trentaine de cas sont colligés dans la littérature japonaise et anglo-saxonne [30]. Les ulcérations siègent fréquemment à la portion moyenne de l'œsophage et entraînent une dysphagie, des douleurs thoraciques, parfois une hématomèse. Elles peuvent se perforer et entraîner une fistule trachéo-œsophagienne.

L'atteinte œsophagienne peut se traduire aussi par une œsophagite diffuse ou des varices œsophagiennes en cas de thrombose des veines sus-hépatiques, de la veine splénique ou de la veine cave supérieure.

b-Entero-Behçet :

Se traduit par les ulcérations intestinales qui siègent dans 76% des cas sur la région iléocœcale [31]. Le rectum en est indemne. Dans 6% des cas, les ulcérations sont diffuses aux trois segments (œsophage, jéjunum, côlon) sans atteindre l'iléon. Habituellement, elles sont très creusantes et larges (1 à 4cm) et ont tendance à se

compliquer de perforations qui sont le plus souvent inaugurales de l'entéro-Behçet avec à l'examen un tableau évoquant une appendicite ou une péritonite.

c-Autres localisations :

Quelques cas d'ulcérations gastroduodénales rectales et anorectales ont été décrits dans la maladie de Behçet.

9- Manifestations rénales :

Elles sont exceptionnelles, dominées par l'amylose. Certains cas de glomérulonéphropathie focale ou proliférative ont été décrits.

10- Manifestations glandulaires :

L'orchépididymite est présente dans 4 à 11% des cas, d'évolution aiguë et régressant sans laisser des séquelles.

Les autres atteintes sont très rares : parotide, thyroïde, pancréas.

11- les atteintes du SRE :

La splénomégalie ainsi que les adénopathies peuvent être retrouvées.

VIII. ETUDE PARA CLINIQUE :

La biologie est peu contributive dans le cadre de l'aide au diagnostic de la maladie de Behçet. Un syndrome inflammatoire très variable d'un malade à l'autre peut être observé.

La numération formule sanguine montre une hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile au cours des poussées systémiques.

La vitesse de sédimentation est accélérée.

Les immunoglobulines totales sont élevées avec fréquemment une élévation marquée des IGA .

L'aide qu'apporte la présence du HLABW5 I au diagnostic est faible en raison de sa relative fréquence chez les témoins, il a surtout un intérêt pronostic.

Les lésions histologiques sont caractérisées par une vascularite avec infarctus qui atteint, préférentiellement les veines et les veinules.

La biopsie cutanée d'une intradermoréaction au sérum physiologique permet d'observer un dépôt d'immunoglobulines et de complément dans les parois vasculaires.

IX. DIAGNOSTIC POSITIF :

La maladie de Behçet est reconnue comme un regroupement symptomatique, parce que de La maladie de Behçet est reconnue comme un regroupement symptomatique, parce que d'une part son étiologique est inconnue et d'autre part, elle ne possède pas de tests biologiques qui permettent de l'identifier.

De nombreux critères diagnostics sont apparus ces trente dernières années, ceux-ci pêchant soit par excès, créant une confusion avec d'autres affections, soit par défaut, rendant inclassable un certain nombre de malades ne pouvant qu'être rattaché à la maladie de Behçet.

Le groupe international d'étude sur la maladie de Behçet a retenu les critères suivants : [32].

**Tableau 1 critères de l'ISGB du diagnostic de la maladie de Behçet :
(International Study Group for Behçet's Disease)**

Critère majeur

- Ulcérations orales récurrentes : récidivant plus de 3 fois en 12 mois

Critères mineurs

- Une ulcération génitale récurrente
- Une atteinte récurrente (une uvéite antérieure ou postérieure, vascularite rétinienne)
- une atteinte cutanée (lésions papulo-pustuleuses, pseudo folliculite, érythème noueux)

un Pathergy test positif (une réaction papuleuse ou pustuleuse de plus de 2 mm de diamètre développée après 24h à 48h d'une piqûre de la peau par une aiguille) .

Le diagnostic est retenu si association du critère majeur et deux critères mineurs

Cette classification a une sensibilité de 91% avec une spécificité de 96% [33].

Toutefois cette classification reste l'objet de controverse puisqu'elle exclut les patients non porteurs d'aphtes buccaux alors qu'ils représentent, selon certaines études [12], 3% des patients atteints de la maladie de Behçet.

Une étude iranienne menée par Davatchi [34]. a proposé des modifications des critères internationaux pour améliorer leur sensibilité sans trop altérer leur spécificité. D'une part, l'aphtose buccale n'est plus considérée comme une condition au diagnostic et d'autre part, les manifestations oculaires sont cotées à deux point au lieu d'un et les critères internationaux modifiés sont :

Aptose buccale	1 point
Aptose génitale	1 point
Manifestations cutanées	1 point
Test pathergique	1 point
Manifestation oculaires	2 points

Le diagnostic de la maladie de Behçet est posé si trois points ou davantage sont totalisés. Cette modification a permis un gain de sensibilité de 10 % mais dépend d'une perte de spécificité de 3% [32].

DEUXIÈME PARTIE :
ANÉVRYSME DE L'AORTE

L'ANÉVRYSME AORTIQUE

L'atteinte vasculaire au cours de la MB (angio Behçet) touche aussi bien les veines que les artères de tout calibre, elle peut se manifester sous forme d'occlusions ou d'anévrismes artériels. Ces derniers représentent plus de la moitié de l'atteinte artérielles [6], la localisation aortique est particulière par sa fréquence relativement importante mais surtout par sa gravité représentée par le risque de rupture et du décès.

I. HISTORIQUE :

Le premier cas d'anévrisme de l'aorte abdominale a été décrit par Vésale dès 1595.

Le premier cas d'AAA comme manifestation vasculaire de la maladie de Behçet a été observé chez un homme de 38 ans par Mishima en 1961[35], puis par Mounsey en 1965[36] et par Hills en 1967 [37]. Depuis, plusieurs cas sont répertoriés dans la littérature.

II. EPIDEMIOLOGIE :

a- Fréquence :

Les anévrismes représentent près de la moitié des complications artérielles au cours de la maladie de Behçet et sont particulièrement graves [6]. Sur 94 vaisseaux touchés dans différentes études le pourcentage d'anévrisme était de 65% [28]. Ils peuvent toucher tous les territoires artériels, mais les localisations aortiques sont les plus fréquentes suivies des localisations pulmonaires [38].

L'association à d'autres anévrismes artériels est habituelle dans la maladie de

Behçet. Feyrie [39] a publié un cas de MB avec 5 anévrysmes dont 1 aortique, 2 fémoraux, 1 anastomotique, et un au site de ponction.

Tableau 2 Topographie des lésions anévrysmales au cours de la maladie de Behçet)

Lésions anévrysmales	Hamza [40]	Shmizu [27]	Wechsler [41]	Bensaid [42]	Sraieb et al [38]
Aorte abdominale	29	9	3	2	1
Aorte thoracique	0	0	0	0	1
Artères pulmonaires	23	3	5	0	0
Poplitée	8	0	0	4	1
Rénale	1	0	1	0	1
Fémorales	13	6	2	7	0
SousClavière/humérale	2	1	0	0	1
Iliaque primitive	5	2	0	1	0
Carotide	-	-	-	5	-

Le diagnostic d'un anévrysme de l'aorte abdominale doit être suspecté et donc recherché durant chaque poussée inflammatoire de la maladie de Behçet. Chaque patient ayant cette maladie surtout les hommes, doit être examiné à la recherche d'un anévrysme de l'aorte abdominale [43]

La découverte lors d'un examen minutieux d'une masse abdominale para ombilicale pathognomonique car battante et expansive est devenue beaucoup plus rare et ne concerne que des anévrysmes volumineux ou des sujets maigres.

b- Age et sexe :

L'anévrisme aortique est plus fréquent chez les sujets de sexe masculin. Il apparaît en général vers la 3^{ème} ou la 4^{ème} décade avec un délai de survenue de 3 à 8 ans après le 1^{er} signe de la maladie de Behçet [44].

III. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

La maladie de Behçet est une maladie systémique bien caractérisée. La plupart des lésions affectant les différents organes sont basées sur des lésions de vascularite touchant la microcirculation. Cette vascularite micro circulatoire se présente sous deux aspects. Le premier est l'aspect classique de vascularite leucocytoclasique qui est caractérisé par la présence de débris nucléaires, de fibrine et de nécrose dans la paroi vasculaire entourée par un infiltrat inflammatoire polymorphe. Le second aspect est celui de vascularite lymphocytaire qui comprend une turgescence de cellules mononuclées autour du vaisseau.

Au niveau de l'aorte, l'anévrisme est dû à une vascularite des vasa-vasorum dépourvue de cellules géantes. L'examen anatomo-pathologique met en évidence une sclérose de l'adventice avec présence de petits manchons lymphoïdes autour des vasa-vasorum, une sclérose importante de la média dissociant profondément les lames élastiques et peuplées de quelques lymphocytes, de quelques neutrophiles et de fibroblastes [45]. Ces lésions de la paroi aortique aboutissent soit à la constitution d'un vrai anévrisme, soit à la perforation responsable alors d'un faux anévrisme [41].

IV. CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE :

Les manifestations cliniques des anévrysmes de l'aorte dans la MB sont celles des anévrysmes d'autres étiologies.

A. l'anévrysme de l'aorte abdominale :

Parmi les anévrysmes de l'aorte abdominale il convient de distinguer :

Les anévrysmes de l'aorte sous rénale se prolongeant souvent sur les artères iliaques d'où la dénomination habituelle d'anévrysme aorto iliaque.

Et les anévrysmes englobant l'aorte coéliquaue.

a- L'anévrysme asymptomatique :

Le plus souvent l'anévrysme de l'aorte est asymptomatique et découvert fortuitement par un examen para clinique réalisé dans le contexte d'une autre pathologie.

Le diagnostic d'un anévrysme de l'aorte abdominale doit être suspecté et donc recherché durant chaque poussée de la maladie de Behçet. Chaque patient ayant cette maladie surtout de sexe masculin, doit être examiné à la recherche d'un anévrysme de l'aorte abdominale. [43].

La découverte lors d'un examen minutieux d'une masse abdominale para ombilicale pathognomonique car battante et expansive est devenue beaucoup plus rare et ne concerne que des anévrysmes volumineux ou des sujets maigres.

b- L'anévrysme symptomatique :

1- L'anévrysme douloureux :

Le tableau clinique est dominé par l'existence d'une douleur abdominale ou lombaire. L'examen met en évidence les mêmes signes cliniques que ceux d'un anévrysme non compliqué mais la palpation de la masse anévrysmale renforce la douleur spontanée. Il n'existe pas de signes de déglobulisation ou de collapsus. Le

caractère douloureux de l'anévrisme fait craindre une rupture imminente. Cette douleur peut être mal interprétée et prise pour des lombalgies, des douleurs digestives, un hématome ou un abcès, d'autant que là aussi une fièvre prolongée peut être observée.

Une claudication intermittente associée à des douleurs lombaires surtout chez un jeune patient doit faire pratiquer un bilan vasculaire, et conduit parfois à la découverte d'un anévrisme aortique. Cette claudication peut être due à une destruction du lit d'aval par embolies successives.

2- L'anévrisme aortique compliqué de rupture :

La rupture rétro péritonéale d'un anévrisme de l'aorte abdominale réalise un tableau dramatique et est assez souvent révélatrice d'un anévrisme jusqu'alors asymptomatique. Le tableau clinique associe une douleur abdominale intense, profonde, continue et un état de choc hémorragique. L'abdomen est distendu et volontiers battant, mais le caractère expansif de l'anévrisme est souvent difficile à percevoir du fait de l'importance de l'hématome rétro péritonéal.

La rupture intra péritonéale réalise un collapsus hémorragique foudroyant avec mort subite du malade au-delà de toute ressource thérapeutique.

B. L'anévrisme thoracique :

Les anévrismes de l'aorte thoracique sont très rares au cours de la maladie de Behçet. Ils se manifestent cliniquement par des douleurs thoraciques sourdes et profondes. Ils peuvent donner lieu à un syndrome de compression médiastinale avec un oedème en pèlerine, une toux, une dyspnée, une dysphagie, une voix bitonale et un syndrome de Claud Bernard Horner.

L'anévrisme thoracique peut s'extérioriser , il se manifestera alors par une douleur pariétale et une masse sus claviculaire ou dans les espaces intercostaux pulsatile, expansive et soufflante.

V. MOYENS DE DIAGNOSTIC :

1- L'échographie est actuellement l'examen diagnostique de référence :

C'est un examen rapide, non invasif, et peu onéreux avec précision diagnostique de 95%. Elle permet la mesure du diamètre maximal de l'aorte ainsi que le diagnostic d'une éventuelle rupture de l'anévrisme dans la veine cave inférieure ou les veines iliaques.

2- L'angioscanner :

C'est l'examen anatomique de référence. Il précise avec exactitude les diamètres maximaux antéro-postérieur et transversal de l'anévrisme, ses limites, le calibre du chenal circulant, les dimensions des collets supérieur et inférieur et l'état de la paroi aortique. Devant un anévrisme douloureux sans collapsus, il permet la recherche de signes d'instabilité de l'anévrisme (mise en évidence d'une rupture anévrysmale contenue).

3- L'angiographie par résonance magnétique :

Cet examen n'est pas indispensable au bilan préopératoire de l'anévrisme, mais trouve toute sa place lorsqu'une injection du produit de contraste n'est pas souhaitée.

Dans le cadre de la MB, l' ARM répétée suffit à détecter les faux anévrysmes anastomotiques, caractéristiques évolutives de la MB.

4- L'artériographie :

Qui peut être soit conventionnelle, ou numérisée est l'examen radiologique le plus communément utilisé pour l'exploration des lésions artérielles.

Ce pendant cet examen n'est pas dénué de risques, en effet, la fragilité artérielle qui caractérise la MB, favorise la survenue de faux anévrysmes aux points de ponction artérielle, ce qui a rendu son indication plus prudente.

VI. PRONOSTIC DES ANEVRYSMES AORTIQUES :

En effet si la maladie de Behçet met rarement le pronostic vital, en revanche, en cas d'anévrysmes la gravité est due à leur risque de rupture spontanée où la taille ne semble pas être un facteur prédictif [46].

La sémiologie douloureuse est souvent mal interprétée et quelques cas sont de découverte opératoire [41,47]. La rupture d'un anévrysme aortique serait mortelle dans moins de 60% des cas [48,49]. Elle est responsable de 13 sur 16 décès observés au cours de 81 atteintes vasculaires du registre japonais. Cela justifie les décisions chirurgicales à chaque fois qu'elles sont possibles ainsi que l'instauration d'un traitement médical qui ne doit pas retarder la cure chirurgicale. Cependant, les suites opératoires sont imprévisibles car, si des succès sont rapportés, elles sont grevées de complications : faux anévrysme anastomotique, thrombose du greffon, fistule aorto-duodénale.

TROISIÈME PARTIE :
TRAITEMENT

I- TRAITEMENT MEDICAL :

Bien que les modalités thérapeutiques utilisées soient multiples le traitement médical de la maladie de Behçet reste symptomatique et vise à améliorer la qualité de vie des patients et à prévenir les complications sévères de la maladie telle que la cécité. Les différents traitements sont classés en drogues mineures ou de première intention qui comprennent : la colchicine au premier rang mais aussi le lévamisole et la thalidomide et thérapeutiques majeures utilisées dans les localisations de pronostic sévère qui sont les corticoïdes, les immunosuppresseurs et la plasmaphérèse.

- **Colchicine**

Fut introduite par Mizushima et coll.en 1975, elle se fixe sur les microtubules cellulaires et bloque la division cellulaire à la prophase et à la métaphase. Elle bloque aussi la phagocytose des polynucléaire et inhibe leur chimiotactisme.

Le colchicine réduit l'inflammation partout dans le corps. Elle est utilisée à la dose de 1 à 2mg/jour ou 1 mg un jour sur deux. La durée du traitement est fonction des différentes localisations, certains auteurs la préconisent à vie en association avec des thérapeutiques majeures dans les manifestations neurologiques et vasculaires. Son arrêt serait responsable de récives. [50].

- **Thalidomide :**

Il a un effet immunomodulateur et inhibiteur de l'activité chimiotactique des polynucléaires.

Sa posologie a été le sujet d'une étude en double aveugle qui compare 2 dosages différents de thalidomide 100mg/jour et 300 mg/jour contre un placebo : les deux posologies avaient la même efficacité supérieure au placebo sur la suppression des lésions cutané-muqueuses.

Après une dose d'attaque, elle est utilisée avec espacement des prises à raison de 100 mg un jour sur deux ou un jour sur trois après l'obtention d'une réponse thérapeutique. [51].

Cette étude a montré aussi que le traitement à base de thalidomide agit non seulement sur les aphtes buccaux, génitaux et les lésions folliculaires de la maladie de Behçet mais elle prévient aussi le développement de nouvelles lésions cutanéo-muqueuses. Cependant, ces lésions réapparaissent une fois le traitement est arrêté.

La thalidomide est un médicament puissant avec sa rapidité d'action sur les symptômes qui doit être réservée pour les patients avec ulcérations génitales et orale sévères, résistantes aux autres thérapies. Une surveillance rigoureuse de ces patients s'avère nécessaires en raison de son potentiel de toxicité.

Lévamisoles :

C'est un anti-parasitaire capable de restaurer les réactions d'hypersensibilité retardée. utilisé à raison de 150mg/j pendant 2 ou 3 jours de façon discontinue hebdomadaire ou bihebdomadaire.

L'utilisation du lévamisole comporte le risque d'agranulocytose qui apparait comme corrélé à l'appartenance au groupe HLA B27. Sa présence en constitue une contre indication de principe. Le cas contraire ne permet pas de se passer d'une surveillance régulière par une numération formule sanguine.

- **Infliximab :**

Administré à raison de 5 à 10mg/kg en perfusion IV pendant au moins 2h, l'infliximab neutralise la cytokine TNF-.... Et inhibe sa fixation sur les récepteurs TNF-.... Cependant, il peut dans certains cas favoriser le risque de surinfection, de lymphome ou de reactivation de tuberculose chez des patients porteurs d'infections granulomateuses.

- **Pentoxiphilline :**

Au cours de la maladie de Behçet- l'infiltration de neutrophiles est retrouvée dans l'uveite que les autres manifestations oculaires. La pentoxiphilline modifie la fluidité de la membrane cellulaire et la fonction des récepteurs membranaire (59.60) ce qui permet de réduire la production de O₂⁻ par les neutrophiles et d'améliorer la symptomatologie clinique.

- **Les antibiotiques**

Les antistreptococciques ont une place de choix dans le traitement de la maladie de Behçet en particulier sur les manifestations cutanéomuqueuses.

La minocycline peut aussi être prescrite dans les formes cutanéomuqueuses. Cette indication outre qu'elle diminue la flore intestinale et buccale, régule la production des cytokines IL-1.....et IL-6 par les cellules mononuclées circulantes stimulées par un anti-gène streptococcique.

La pénicilline V est très indiquée en cas d'angines fréquentes et d'hygiène bucco-dentaire défectueuse à la dose journalière d'un million d'unités pendant 2 mois par an. Elle améliore l'efficacité des autres médicaments notamment la colchicine.

- **L'interféron :**

Linterfélon ...-2A est utilisé pour son effet anti-herpétique, immunomodulateur, et cytostatique direct en retardant la division cellulaire. Il est administré par voie intramusculaire ou sous cutanée à la dose de 3 à 18 millions UI/j trois par semaine.

- **Les anti-inflammatoires non stéroïdiens :**

Leur action est nette dans les manifestations articulaires de la maladie, qu'ils soient utilisés seuls ou conjointement avec les thérapeutiques immunomodulatrices. La diversité des AINS commercialisés ne permet pas de privilégier tel ou tel produit, néanmoins l'indométacine reste l'anti-inflammatoire de référence.

- **La corticothérapie :**

Elle réduit l'inflammation en augmentant la perméabilité capillaire. Elle exerce aussi un effet supprimeur sur les lymphocytes et la production des anticorps.

La corticothérapie est efficace par voie locale (uvéite antérieure) et par voie générale. Les indications indiscutables en sont l'atteinte oculaire ou neurologique aux doses initiales de 1 mg/kg/jour. Des bolus de méthylprédnisolone (1g en IV sur 3 heures) sont employés en initiation thérapeutique dans les formes graves et évolutives. Cette corticothérapie une fois débutée sera poursuivie aux doses d'attaque au moins six semaines et diminuée selon les modalités habituelles de 10% environ tous les huit jours. Si la corticorésistance est exceptionnelle, la corticodépendance est la règle. Le sevrage en corticoïdes expose aux rechutes et une corticothérapie d'entretien (5 à 10mg/j) est préférable, notamment lorsque l'état séquellaire fait redouter toute rechute supplémentaire. La corticothérapie prolongée a ses complications propres, notamment sur le métabolisme osseux, imposant des mesures préventives précoces.

En cas de lésions artérielles symptomatiques, si le risque d'occlusions des pontages serait plus élevé chez les patients qui n'ont pas reçu de corticothérapie, les sutures vasculaires peuvent être problématiques chez les patients soumis à une corticothérapie à forte dose ou à long cours.

- **Les immunosuppresseurs :**

Plusieurs immunosuppresseurs ont été proposés. Leurs indications sont limitées du fait de leur caractère suspensif ainsi que la sévérité de leurs complications : risque infectieux, risque oncogène à long terme, la crainte d'une stérilité souvent définitive.

Cependant, devant des manifestations graves mettant en jeu le pronostic vital (atteinte artérielle, neurologique) ou fonctionnel (atteinte oculaire grave) ils doivent être prescrits en première intention.

- **Azathioprine :**

Grace à son utilisation pour traiter les manifestations oculaires, l'évolution vers la cécité est passé de 75 à 20%.

Il est administré par voie orale à raison de 2.5mg/kg/j. une surveillance hématologique est nécessaire en raison du risque de survenue d'une leucopénie, une thrombopénie ou une anémie.

- **Chlorambucil :**

Il est utilisé pour traiter les uvéites et les méningo-encéphalites à raison de 0.1 à 0.2 mg/kg/j pendant 2à3 puis réduction de la dose à 4mg/j pendant 2 à 3ans. il peut avoir des effets secondaires très sérieux puisqu'on a décrit des cancers chez des patients atteints de la maladie de Behçet traités par le chlorambucil. Son action sur le génome est certaine.

Cyclophosphamide :

Le cyclophosphamide est inactif par lui-même. L'activation a lieu au niveau de foie par clivage de la liaison phosphore-nitrogène. Il a un effet cytostatique par blocage de la mitose.

La voie orale est possible à raison de 150 à 200 mg/j. la fréquence des oligospermie, le risque d'une stérilité masculine définitive et la possibilité de transformation maligne a fait préférer à l'administration per os un bolus mensuel de cyclophosphamide à la dose de 750 à 1g en IV..

- **Cyclosporine A :**

Elle préviendrait le déclenchement de la transformation des lymphocytes par la stimulation mitogénique sans avoir ni effet inhibiteur sur les lymphocytes ni activité antimitotique. Elle est utilisée à la dose de 5mg/kg/j. [51].

La cyclosporine A pourrait contribuer au développement d'une hypertension artérielle et d'une toxicité rénale d'où la nécessité d'un dosage régulier de la créatinine sanguine ainsi qu'une surveillance rigoureuse de la tension artérielle.

- **Les anticoagulants :**

Les anticoagulants sont indiqués dans la maladie de Behçet en raison de son caractère hautement thrombogène.

L'héparinothérapie est instaurée chaque fois que la thrombose est constatée. Elle est relayée par l'anti-vitamine K, qui, à moins d'un risque imminent lié à la présence d'un anévrisme non traité, doit être prolongée voire indéfinie. En cas d'arrêt, elle doit être relayée par l'aspirine à raison de 100 à 250mg/j.

- **La plasmaphérèse :**

Elle permet l'épuration de la masse plasmatique des complexes immuncirculants, selon Weschler leur action est nette lors des poussées notamment sur l'acuité visuelle mais les plasmaphérèses d'entretien ne semblent pas modifier le cours évolutif de la maladie. Il s'agit donc d'une thérapeutique d'urgence qui doit être réservée aux atteintes oculaires ou neurologiques sévères en attendant l'action des thérapeutiques anti-inflammatoires et/ou immunosuppressives.

II- TRAITEMENT CHIRURGICAL :

A-CHIRURGIE CONVENTIONNELLE

1-Bilan préopératoire : [52]

L'évolution préopératoire a pour objectif de déterminer le risque opératoire de chaque patient.

Cette évaluation, pré opératoire peut être efficacement guidée par la prévalence connue des pathologies coexistantes dans cette population. Habituellement, les patients porteurs de la maladie de Behçet sont des adultes jeunes ce qui pourrait dispenser de la recherche de facteurs de risque. C'est le cas de la plupart de nos patients. Mais la possibilité d'atteinte spécifique à la maladie telle qu'une atteinte coronarienne et les atteintes pulmonaires implique des risques opératoires malgré le jeune âge des patients.

Il convient donc de faire un bilan complet à la recherche d'autres localisations, cardiaque et pulmonaire notamment [53].

Actuellement, les facteurs de risque clinique d'une chirurgie vasculaire sont bien codifiés, ils représentent les conditions préexistantes assez souvent associées à une issue fatale. Ainsi, l'angine de poitrine, un antécédent d'infarctus de myocarde, l'insuffisance cardiaque congestive, le diabète, une arythmie ventriculaire, l'ECG anormal, un antécédent d'accident vasculaire cérébrale, sont tous identifiés comme étant des facteurs de risque.

La découverte de ces facteurs de risque a différentes implications pratiques pour l'anesthésie.

Premièrement : les facteurs de risque clinique donnent un point de départ tangible à partir duquel peut s'orienter l'évaluation préopératoire.

Deuxièmement : les patients qui n'ont pas de facteurs de risque clinique doivent subir d'autres investigations supplémentaires pour exclure d'importantes pathologies coexistantes.

Enfin, certains facteurs de risque peuvent être réduits ou éliminés par une thérapie médicale intensive durant la période préopératoire.

En conclusion, l'évaluation préopératoire du patient en chirurgie vasculaire consiste à identifier, quantifier et modifier, lorsque cela est possible, le risque lié aux maladies coexistantes.

2-voies d'abord :

Elles dépendent des habitudes de chaque opérateur.

La laparotomie médiane est la plus utilisée :

Elle est simple de réalisation et de réparation, c'est la voie la plus classique de l'abord de l'aorte, des vaisseaux digestifs et des artères iliaques et permet une exploration complète de la cavité péritonéale.

Ses principaux reproches sont :

→ L'ampulation de la capacité respiratoire, jusqu'à 50% chez certains patients. Elle peut être limitée par des analgésies péridurales, une prise en charge kinésithérapique pré et postopératoire.

→ La traction per opératoire sur les anses intestinales entraîne une diminution des pressions artérielles systoliques et diastoliques, avec chute des résistances vasculaires systémiques, aboutissant à une augmentation de la fréquence et du débit cardiaque. Ces phénomènes seraient dus à la libération de prostaglandines.

→ Les complications pariétales postopératoires. Les patients atteints d'anévrismes de l'aorte abdominale ont un diastasis des muscles droits, et font plus fréquemment que d'autres opérés de l'abdomen des éventrations postopératoires. La

voie d'abord transversale diminuerait ces éventrations mais entraîne des sections nerveuses, musculaires et vasculaires.

→ Le retard à la reprise du transit intestinal est aussi un inconvénient de cette voie.

La voie rétro-péritonéale a des avantages théoriques, elle serait indiquée pour les anévrysmes inflammatoires. Une étude prospective randomisée en 1990 n'a montré aucune différence significative pour la plupart des critères utilisés. Les patients semblent cependant reprendre plus vite leur transit et avoir moins de douleurs. En revanche, les complications pulmonaires postopératoires, n'étaient pas améliorées de façon significative. Cette voie semble cependant avoir des indications électives : abdomen hostile (radique, multi opéré, antécédents infectieux) anévrysmes inflammatoires, collet haut situé.

Les nombreuses études sur ce sujet n'apportent que des éléments de réponse fragmentaire de telle sorte que le choix de la voie d'abord reste subjectif et affaire de conviction personnelle du chirurgien.

3-méthodes :

Il y'a 30 ans, la chirurgie des aortes thoraco-abdominales a débuté sous CEC. Mais du fait du matériel dont on disposait à cette époque, les résultats ont été décourageants, notamment à cause des problèmes d'hémostase. A l'instigation de Crawford, pionnier de la chirurgie des ATA [53], la technique utilisant un clampage aortique simple, a donc prévalu jusqu'à la fin des années 80. Ce n'est que récemment, sur des bases intellectuelles logiques, que les techniques d'assistance circulatoire, avec un matériel modernisé, ont repris la primauté à l'exception peut être des contextes d'urgence.

Le traitement chirurgical comporte habituellement deux temps successifs :

L'exclusion anévrysmale supprimant les risques de complications évolutives, puis le rétablissement de la continuité artérielle.

***l'endo-anévrysmorrhaphie oblitérante ou la mise à plat greffe :**

Elle consiste, après ouverture de l'anévrysme, à pratiquer l'oblitération de l'axe artériel principal et des collatérales partant de la poche et susceptible de l'alimenter. Il s'agit d'une technique sûre lorsque la sclérose péri anévrysmale est importante, car elle limite au minimum la dissection de la poche, élimine donc à priori le risque de blessure des éléments de voisinage et respecte au mieux la circulation collatérale de suppléance.

Le 2^{ème} temps opératoire est celui de la reconstruction artérielle qui se fait par interposition d'un greffon avec anastomose termino-terminale.

L'anastomose endosacculaire est la plus logique elle évite toutes dissections supplémentaires.

L'anastomose exosacculaire sur section oblique nécessite la dissection et l'individualisation de l'axe artériel, au-delà de l'anévrysme, en zone saine et expose donc au risque d'atteinte des éléments de voisinage.

Limites : l'abord direct, même limité du sac peut être rendu dangereux par l'épanouissement des troncs veineux ou nerveux englobés dans la sclérose péri anévrysmale. Dans ce cas, la méthode d'exclusion pontage doit lui être préférée.

***l'exclusion pontage :**

Elle vise l'exclusion de la poche par oblitération des axes artériels afférent et efférent associé à la reconstruction artérielle par pontage. Il s'agit d'une méthode de traitement « à distance » de l'anévrysme. Cette méthode est simple, rapide, mais elle a un inconvénient majeur : elle laisse l'anévrysme revascularisé par ses collatérales, d'où le risque de croissance de l'anévrysme et de rupture.

Elle est souvent employé, en particulier dans les localisations où l'abord direct de l'anévrysme peut présenter un danger pour les éléments pédiculaires de voisinage ou lorsque la dysplasie anévrysmale est étendue.

Le 2^{ème} temps est la restauration artérielle au moyen d'une greffe. Celle-ci peut être interposée entre chaque extrémité de l'axe artériel, sectionnées en amont et en aval des deux ligatures, avec anastomoses termino-terminale. Mais le plus souvent, le pontage à distance de l'anévrysme, en artère saine, au moyen d'anastomose latéro-terminale ou encore termino-terminale selon les circonstances.

Cette méthode n'est pas recommandée pour les anévrysmes dont le volume est important. De plus, l'anévrysme restant en place, son volume rend difficile le passage du greffon en position anatomique et conduit à réaliser un trajet sous-cutané par tunnellation.

*Résection pontage :

Elle comporte l'exérèse de l'anévrysme et la restauration artérielle par un pontage. Cette technique classique est cependant dangereuse car la dissection de l'anévrysme expose à une blessure des éléments de voisinage qui sont le plus souvent comprimés et étalés sur la paroi anévrysmale. Cette technique est utilisée pour les anévrysmes de petite taille.

*Endo-anévrysmorrhaphie restauratrice :

Exclusivement réservé aux anévrysmes sacciformes à collet étroit. Dans la majorité des cas, du fait de l'importance de la perte de substance, de la fragilité de la paroi artérielle au niveau du collet et des risques de sténose après suture directe ; la reconstruction artérielle se fera par greffe.

4- choix du matériel

Le matériel pour le rétablissement de la continuité artérielle fait appel à :

- a) Matériel veineux autologue : veine saphène interne.
- b) Autogreffes artérielles : moins facilement disponible qu'un matériel veineux, mais il est toutefois possible de prélever sans inconvénient l'artère hypogastrique et ses branches de division. On peut utiliser aussi l'artère iliaque interne, artère fémorale superficielle.
- c) Les bioprothèses : parmi elles, la veine ombilicale conservée, type DARDIK, est actuellement la plus employée. Elle présente cependant l'inconvénient des matériaux biologiques modifiés par leur conservation, auquel s'ajoute celui de la résille prothétique de renforcement. D'autre part, le calibre limité n'est pas toujours adaptable à celui de l'axe artériel à remplacer.
- d) Les prothèses synthétiques : les prothèses initialement utilisées ont été progressivement abandonnées en raison de leurs détériorations progressives.

Actuellement, seuls le polyéthylène téréphtalate ou polyester et le polytétrafluoréthylène (PTFE) ont fait la preuve de leur biostabilité et sont utilisés.

Le choix du matériel prothétique dépend avant tout des préférences personnelles du chirurgien, en effet les quelques études cliniques réalisées n'ont montré aucune différence de perméabilité entre les différents matériaux utilisés dans les mêmes conditions. Le choix peut cependant être influencé par certaines particularités cliniques ou lésionnelles.

Les prothèses en polyester tissé ont une excellente résistance à la dilatation, mais manquent de souplesse. Elles doivent être coupées avec une thermocautère, et leur suture est moins fine.

Leur emploi doit donc être évité en cas de revascularisation portant sur une artère de petit calibre, notamment sur l'artère fémorale profonde, et en cas de revascularisation associé d'une artère viscérale, que ce soit par pontage complémentaire ou par réimplantation dans la prothèse.

Les prothèses en polyester tricotées sont très maniables, et sont étanches d'emblée, sans recourir à une pré coagulation, lorsqu'elles sont imprégnées.

Par rapport au PTFE, elles comportent un risque de dilatation et de faux anévrisme, et leur suture sur une artère de petit calibre est plus délicate.

Le PTFE a l'intérêt de pouvoir être suturé finement sur des artères de petit calibre, sans de faux anévrisme, il a l'inconvénient d'entraîner des scléroses péri prothétiques parfois très importantes, source d'occlusion posturale, notamment au niveau du passage de la prothèse sous l'arcade crurale.

Ce risque pourrait être réduit par l'emploi d'une prothèse armée ou, ou encore d'une prothèse mixte, en polyester et en PTFE.

En raison de l'atteinte veineuse spontanée dans la maladie de Behçet le choix se porte plus sur un matériel prothétique que sur les greffons veineux.

5- difficultés techniques de la chirurgie du Behçet :

Le caractère inflammatoire des lésions artérielles de la maladie de Behçet, la péri-adventicite qui en résulte rendent la dissection souvent difficile avec risque de plaies iatrogènes des organes de voisinage, les sutures artérielles sur paroi fragilisée exposent à des hémorragies per-opératoires et post opératoires précoces, et le risque très important de faux anévrisme anastomotique tardif pose des problèmes techniques particuliers.

Les faux anévrysmes peuvent être localisés aussi au niveau des sites de clampage aortique d'où la nécessité d'un clampage le moins traumatique possible.

Plusieurs artifices peuvent être utilisés pour renforcer la suture de la prothèse sur une paroi artérielle fragilisée par l'inflammation :

- En appuyant les points de suture sur des pastilles de Teflon, lorsque la fragilité de la paroi est localisée ;
- En effectuant la totalité de l'anastomose par des points séparés en U au niveau de la prothèse et noués sur des pastilles de Teflon sur le versant artériel.
- En appuyant les fils de suture du trajet sur une barette de teflon ou de polyster ;
- Ou encore en réalisant un banding de l'anastomose supérieure, à l'aide d'un anneau prothétique, prélevé sur une prothèse de taille supérieure, afin d'éviter une sténose anastomatique ;
- Un banding modifié a été proposé par Brothers, le corps de la prothèse est évaginé sur lui-même, sur 2 à 3 cm. La suture de l'aorte est alors effectuée sur une double épaisseur de paroi prothétique. Une fois l'anastomose terminée, et le fil de suture noués, le segment de corps prothétique est dévaginé, enrobant ainsi circonférentiellement l'aorte jusqu'au ras des artères rénales.

B.Traitement endovasculaire par endoprothèses :

Cette méthode radicalement différente du traitement chirurgicale par résection ou mise à plat greffe des anévrysmes aortiques est née du concept imaginé par Parodi en 1991. A partir du concept initial d'un tube prothétique interposé entre deux stents et introduit par cathétérisme à partir d'une artère fémorale, les endoprothèses aortiques sont considérablement évoluées :

Endoprothèses bifurquées modulaires ou mono corps, endoprothèses aorto uni-iliaques combinées avec un pontage croisé, endoprothèses destinée à l'aorte thoracique, endoprothèses sur mesure, enfin endoprothèses fenêtrées ou munies de branches destinées aux artères viscérales ou rénales.

Le but de ces techniques est de minimiser l'agression chirurgicale en évitant la laparotomie (ou thoracotomie) et surtout le clampage aortique dont le caractère délétère a été clairement démontré en particulier chez les sujets présentant une cardiopathie.

Dans la maladie de Behçet, vu la fragilité de la paroi aortique et la fréquence des faux anévrysmes anastomotiques, la réparation des anévrysmes et faux anévrysmes par voie endovasculaire représente une alternative raisonnable.

Vasseur et All ont rapporté dans leur séries d'endoprothèses aortiques au cours de la maladie de Behçet, trois anévrysmes aortiques sous rénaux, un anévrysme thoracique, un faux anévrysme supra-rénal, un faux anévrysme cœliaque, tous les malades ont bénéficié de la mise en place d'endoprothèse, une endoprothèse fenêtrée a été de mise pour le faux anévrysme cœliaque ; avec une régression complète de l'anévrysme à partir du 6^{ème} mois et une résolution complète au bout de trois à quatre ans, ceci peut être expliqué par la paroi de l'anévrysme au cours de la maladie de Behçet est formé par une pseudo-capsule avec un thrombus.

Le traitement des anévrysmes complexes (juxta et sus rénaux n anévrysme de l'aorte cœliaque) est difficile, il nécessite une voie d'abord et une dissection étendues de l'aorte abdominale qui est fragile adhérente avec toutes les autres complications : ischémie viscérales, fistules digestives, faux anévrysmes.

Pour ces raisons, la mortalité post-opératoire est plus élevée que celle des anévrysmes de l'aorte abdominale sous rénale, en particulier chez les sujets qui sont en mauvais état général. La mise au point d'endoprothèses fenêtrées par des équipes

chirurgicales australiennes a permis d'affirmer une solution endovasculaire à ces patients. Il s'agit de procédures complexes, tant au point de vue de l'analyse morphologique préopératoire, que de l'intervention elle-même, qui nécessite une bonne expérience du traitement endovasculaire des lésions des artères viscérales. Les résultats des séries préliminaires sont encourageants. Les résultats à long terme seront déterminants pour définir la place de ce type de traitement des anévrysmes complexes (juxta, sus rénaux et anévrysme de l'aorte cœliaque) au cours de la maladie de Behçet.

III- INDICATIONS :

*Traitement chirurgical

Le traitement de choix est la mise à plat greffe avec interposition prothétique, nous décrivons brièvement la technique par voie médiane transpéritonéale pour un anévrisme de l'aorte sous-rénale.

Après laparotomie médiane verticale, le duodénum et les anses grêles sont refoulés. Le péritoine pariétal postérieur est incisé.

On contrôle d'abord le collet de l'anévrisme sans faire le tour de l'aorte, le clamp étant serré au ras du rachis. Puis les iliaques sont également contrôlées sans dissection trop importante (on évite ainsi les plaies urétérales et des veines iliaques).

L'anévrisme est ensuite ouvert, c'est-à-dire mis à plat : le thrombus est extrait et mis en culture selon les équipes. Les artères lombaires qui refluent sont aveuglées, par l'intérieur du sac, de même que l'artère mésentérique inférieure.

Celle-ci est parfois réimplantée dans la prothèse : ceci dépend de l'état de la vascularisation du petit bassin, et des artères hypogastriques.

La prothèse est alors coutue par l'intérieur de la poche anévrysmale, au niveau du collet supérieur, puis inférieur. La prothèse est un tube droit en cas d'anévrisme aortique, ou une prothèse bifurquée, le plus souvent bi-iliaque, en cas d'anévrysmes iliaques associés ou en cas d'attente de la terminaison aortique.

Après purge du corps prothétique, on rétablit la circulation sanguine. Ce déclampage nécessite une parfaite collaboration chirurgien-anesthésiste en raison des modifications hémodynamiques induites par cette chasse sanguine distale. La coque anévrysmale est ensuite refermée sur la prothèse, afin de séparer la prothèse du duodénum et d'éviter une complication devenue rare dans la chirurgie conventionnelle mais dont le risque est majoré dans la chirurgie de l'aorte dans le Behçet la fistule aorto-duodénale. Aucun drain n'est habituellement justifié. En cas de rupture

anévrismale un clampage thoracique ou par sternotomie peut permettre de contrôler un état de choc majeur.

*Traitement endovasculaire :

Les indications cliniques doivent être discutées en fonction du risque opératoire lié aux autres pathologies associées à l'anévrisme.

Le traitement endovasculaire est indiquée soit chez des patients avec une probabilité de décès importante du fait d'une comorbidité, soit chez des patients présentant un risque chirurgical certain du fait d'une pathologie cardiaque ou respiratoire mais ne mettant pas en jeu le pronostic vital à court terme, dans ce cas l'agression chirurgicale expose à un risque de complications respiratoires plus important que celui de la méthode endovasculaire.

Le traitement endoluminal donne les résultats les plus durables dans les anévrysmes ayant la configuration anatomiques la plus simple, c'est-à-dire les petits anévrysmes.

Dans la maladie de Behçet, vu la fragilité de la paroi aortique et la fréquence des faux anévrysmes anastomotiques, le traitement endovasculaire en constitue une indication raisonnable.

IV- SUIVI POST-OPÉRAIRE :

Le traitement des lésions artérielles jouit d'une mauvaise réputation du fait de la fréquence des complications post-opératoires et d'un fort pourcentage d'échec [54]. Quel que soit le traitement instauré, il ne met pas à l'abri de la survenue de complications évolutives comme la survenue d'une nouvelle localisation anévrismale ou d'un faux anévrisme, d'où la nécessité d'une surveillance régulière tous les 6 mois par des méthodes non invasives (écho doppler, IRM et/ou scanner).

*complications postopératoires :

1-traitement chirurgicale :

-hémorragies par lâchage précoce des sutures.

-faux anévrysmes anastomotiques correspondent à des dilatations constituées de thrombus, de prothèse, de paroi aortique native, et de tissus inflammatoires. Le risque de ces faux anévrysmes est majeur et dominé par la rupture de pronostic sombre. Ils nécessitent une prise en charge chirurgicale.

-complications médullaires : la paraplégie occupe une place privilégiée dans la morbidité et la mortalité postopératoires de cette chirurgie majeure. Une artériographie médullaire pratiquée par un opérateur expérimentée, permet d'apprécier le risque d'une ischémie médullaire. La connaissance de ce risque va permettre d'établir un management différent selon la gravité du risque. Si le risque est faible, un contrôle hémodynamique habituel ou une soustraction de LCR sont des mesures qui vont améliorer la tolérance à l'ischémie et diminuer la gravité des accidents médullaires .En cas de risque élevé, la tendance actuelle est de tenter des solutions très agressives, avec installation d'une CEC, et de réaliser le temps d'ischémie médullaire sous hypothermie profonde à 17-18°C.

-complications digestives :

La fistule aorto-digestive est complication sévère après reconstitution aortique. Elle est favorisée par le fait que dans la maladie de Behçet l'anévrysme de l'aorte abdominale est un faux anévrysme et donc il n'existe pas de paroi aortique pour recouvrir la prothèse et par l'existence d'un tissu fibrotique épais qui entrave une bonne fermeture de la prothèse avec le péritoine. Une manière d'éviter cette complication est d'envelopper la prothèse par le grand épiploon, ce qui sert aussi à combler le large espace derrière l'aorte pour éviter de laisser des cavités susceptibles de s'infecter.

Dans la chirurgie de l'aorte thoraco-abdominale, on observe une distension abdominale et une gêne au retour portal, qui contribuent à la baisse du transport d'O₂ splanchnique, ce qui va entraîner une augmentation de la perméabilité de la muqueuse digestive, qui a un rôle défensif majeur. La destruction de la muqueuse et des villosités intestinales est un facteur important de la genèse de la défaillance multi viscérale, des pneumopathies postopératoires par translocation bactérienne.

Les infarctus mésentériques souvent létaux dans ce contexte, sont plus rares qu'attendus dans ce domaine où le chirurgien vasculaire prête une attention toute particulière à la vascularisation digestive.

-Thromboses de prothèse : leur traitement n'est pas univoque ; médical, remplacement, thrombectomie chirurgicale ou radio-interventionnelle.

-infection de prothèse : les risques sont majorés par le fait que c'est une chirurgie difficile sur un terrain particulier (malades sous corticoïdes), les faux anévrysmes rompus sont souvent entourés d'une nécrose tissulaire importante.

-insuffisance rénale postopératoire :

Elle est rencontrée en cas de clampage thoracique. Son mécanisme physiopathologique repose essentiellement sur l'interruption de la perfusion rénale. L'utilisation d'une CEC dans le but d'assurer une perfusion distale, n'a pas fait disparaître cette complication. Ceci est dû à l'existence d'une baisse du débit sanguin rénal de 75% par rapport à la normale, sous CEC, et à la durée incontournable d'ischémie rénale lors des gestes de réimplantation des artères rénales.

2-traitement endovasculaire :

a-complications peropératoires :

-Rupture aortique : bien que rarement rapporté, la rupture aortique lors de déploiement d'endoprothèse est fonction du degré d'adéquation de l'endoprothèse couverte au collet de l'anévrisme et surtout de la pression d'inflation du ballon sur une paroi pathologique [55].

-traumatisme des artères iliaques : secondaire à la mise en place d'introducteurs rigides et de gros calibre par l'artère fémorale commune, la fréquence de ces complications a notamment diminué avec l'amélioration de la souplesse et la taille des introducteurs.

-couverture des artères rénales.

-endofuite : se dit de tout écoulement sanguin persistant dans le sac anévrysmal.

Les endofuites ont été définies et classés par White [56]. On distingue deux niveaux d'endofuite. Elles peuvent être primaires ou secondaires. Les endofuites qui se produisent dans les 30 premiers jours suivants l'introduction d'un implant sont considérées comme primaires et celles qui se produisent après la première démonstration d'une exclusion complète de l'anévrisme sont secondaires.

Les endofuites sont définies aussi selon leur siège, on distingue :

-**types 1** : l'endofuite est due à un défaut d'expansion de la prothèse au collet proximal ou distal.

-**type 2** : l'endofuite est définie par le maintien d'un flux sanguin dans le sac anévrysmal par circulation rétrograde à partir des artères lombaires, de l'artère mésentérique inférieure ou des artères iliolombaires. Dans ce cas, il existe une étanchéité au niveau des collets ou des zones de jonction entre les différentes endoprothèses,.

- **type 3** : l'endofuite est définie par l'existence d'un flux sanguin dans le sac anévrysmal à partir d'une déchirure de la prothèse ou à partir des zones de chevauchement de deux segments. Dans tous les cas une défaillance mécanique est responsable de cette endofuite, soit par fatigue du matériel soit par impossibilité de s'adapter aux contraintes hémodynamiques ou changements morphologiques de l'anévrysme.

- **type 4** : l'endofuite est définie par l'apparition de produit de contraste dans le sac anévrysmal avec un certain délai lors du contrôle angiographique peropératoire du fait de la porosité de la prothèse, ou du fait de l'existence de micro trous créés dans la prothèse par les sutures unissant l'endoprothèse à la prothèse.

- **endofuite de type indéterminée**: malgré les différents examens, l'origine de l'endofuite ne peut pas être identifiée de façon formelle.

*sténoses ou torsions de branches : surviennent plus volontiers sur des prothèses qui ne sont pas supportées sur leur hauteur [57] elles sont généralement traitées par mise en place d'une ou plusieurs endoprothèses auto expansibles.

*conversion chirurgicale : le défaut d'expansion de l'endoprothèse, la couverture des artères rénales ou la malposition de l'endoprothèse couverte peuvent nécessiter une conversion chirurgicale.

b-complications précoces :

- **insuffisance rénale aigue** : liée à la quantité de produit de contraste et à la durée de la procédure.

- **sténose ou occlusion de jambage prothétique** : ces complications sont fréquemment rapportées. Les auteurs soulignent qu'il s'agit souvent de mauvaises indications d'Endoprothèse bifurquées sur des axes iliaques tortueux et sténosés, qui auraient pu faire préférer une endoprothèse aorto-mono-iliaque dégressive. Ils insistent aussi sur le fait de bien sélectionner la longueur requise suffisante pour les

jambes en gardant à l'esprit les modifications morphologiques lors de l'involution du sac anévrysmal.

– *complications de la voie d'abord au scarpa* : l'incidence des hématomes, des infections locales et des complications lymphatiques est la même que pour la chirurgie conventionnelle.

– *sepsis* : à ce jour deux sepsis d'endoprothèses aortiques sont été rapportés dans la littérature.

– *ischémie colique* : elle est le plus souvent liée à la couverture des hypogastriques ou d'une artère hypogastrique, la deuxième étant pathologie.

– *endofuite primaires ou précoces* : elles surviennent plus volontiers après tube aorto-aortique, les prothèses bifurquées ayant le taux le plus faible d'endofuites évolutives. La majorité des fuites sont distales, précoces et persistantes.

c-complications tardives:

– *Rupture anévrysmale* par défaut d'exclusion :

– *Expansion du sac anévrysmal ou des collets* : elle est le plus souvent contemporaine d'une endofuite et témoigne alors d'un risque de rupture significatif.

– *endofuites secondaires ou tardives* : il peut s'agir de réapparition de fuites qui s'étaient tariées spontanément ou avaient été traitées, en particulier par embolisation, au cours du suivi, ou de fuites d'apparition secondaires des mois ou des années après la mise en place de la prothèse.

– *Occlusions prothétiques tardives.*

– *Fistules aortoduodénales.*

V-PRONOSTIC :

Le traitement chirurgical des manifestations artérielles de la maladie de Behçet représente un défi pour le chirurgien vasculaire du fait des difficultés peropératoire et de la fréquence des complications (faux anévrysmes anastomotiques, thrombose de prothèse), et la possibilité de formation de nouveaux anévrysmes, d'où la nécessité de poser les bonnes indications chirurgicales et toujours associer un traitement médical efficace.

QUATRIÈME PARTIE :
ÉTUDES ANALYTIQUES DE
NOTRE SÉRIE

MATÉRIEL
ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective à propos de 5 observations colligées au service de chirurgie vasculaire du CHU Hassan II de FES.

Les cas retenus concernent les patients présentant des anévrysmes aortiques dans le cadre de la maladie de Behçet.

1– Critères d'inclusion de la maladie:

Trois patients sur cinq remplissaient les critères internationaux de la maladie de Behçet. Le même nombre de patients remplit les critères internationaux modifiés.

Les deux autres patients n'avaient pas d'atteinte oculaire ou cutanée mais des manifestations articulaires ou veineuses, en plus de l'aphtose bipolaire et des manifestations aortiques, nous avons donc retenu le diagnostic de la maladie de Behçet car l'histoire clinique était évocatrice et il n'existait pas d'autre diagnostic plausible.

2– Diagnostic de l'atteinte aortique :

Le diagnostic de l'atteinte aortique a été réalisé par l'association de différentes techniques d'imagerie : écho doppler, angioscanner.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1 :

Un patient de 46 ans était admis pour douleurs abdominales d'intensité croissante évoluant depuis trois mois. Dans ses antécédents, on notait la notion d'aphthose bipolaire avec une pseudo folliculite trois ans auparavant. L'examen trouvait une masse abdominale battante et expansive avec un signe de De Bakey positif ayant motivé la réalisation d'une échographie puis d'un angioscanner abdominal. Ce dernier révélait la présence d'un anévrisme sacciforme de l'aorte abdominale sous-rénale faisant environ 6 cm de diamètre antéro-postérieur avec des signes de pré-rupture [Fig.1] .Sur le plan biologique, le malade avait un syndrome inflammatoire avec une vitesse de sédimentation à 60 mm à la première heure, une hyperleucocytose à 13 000/mm et une CRP à 113 mg/L. Par ailleurs, le test pathergique était positif. Au terme de ce bilan, le diagnostic d'anévrisme compliquant une maladie de Behçet était retenu. Devant le risque de rupture, le patient était opéré en urgence ; le traitement consistait en une mise à plat de l'anévrisme avec mise en place d'un tube prothétique en Dacron. Les suites opératoires immédiates étaient simples, le patient recevait trois bolus de corticothérapie relayés par une corticothérapie d'entretien par voie orale. L'examen anatomo-pathologique de la paroi aortique était en faveur d'un angio-Behçet [Fig.2].

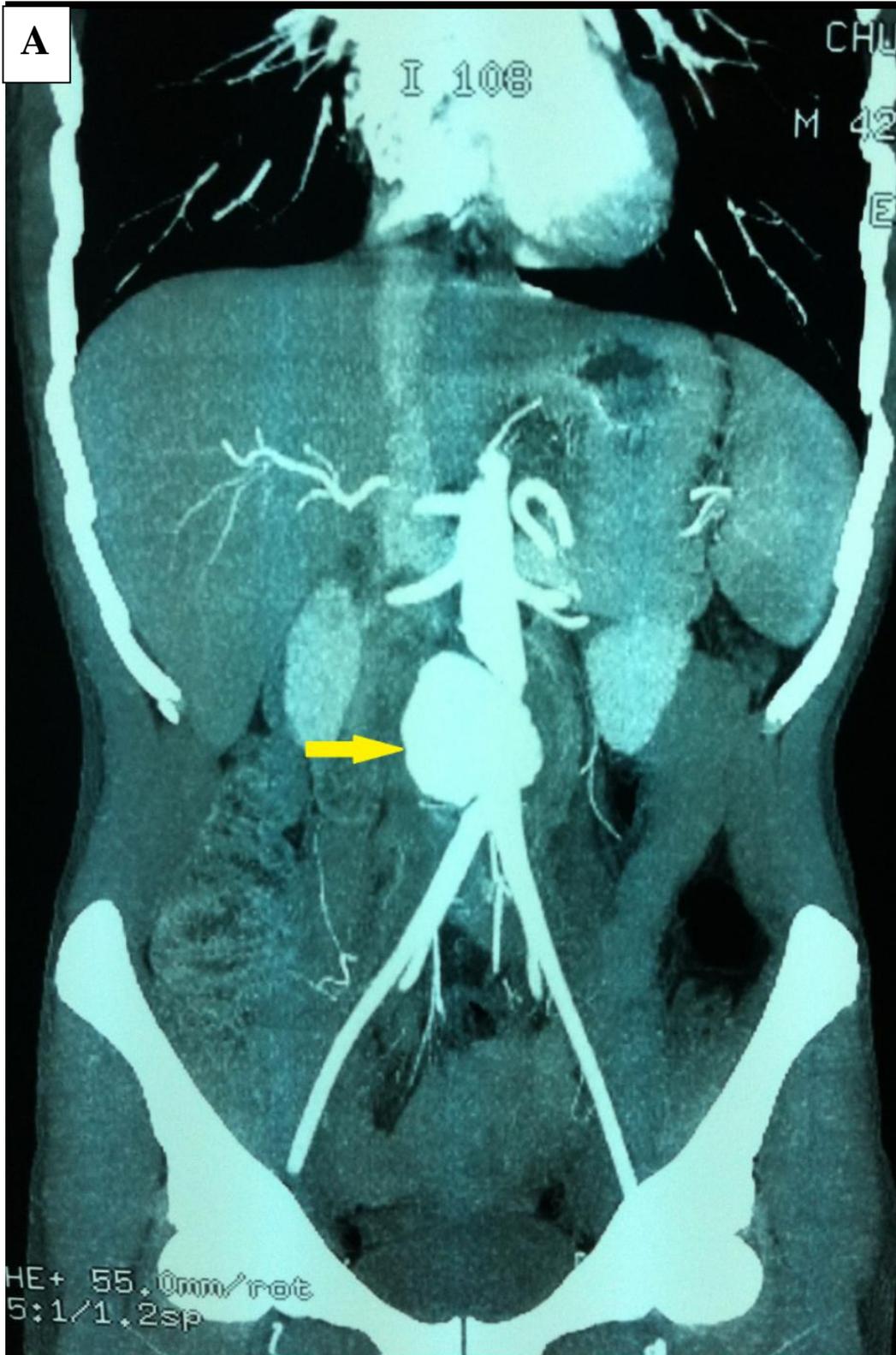
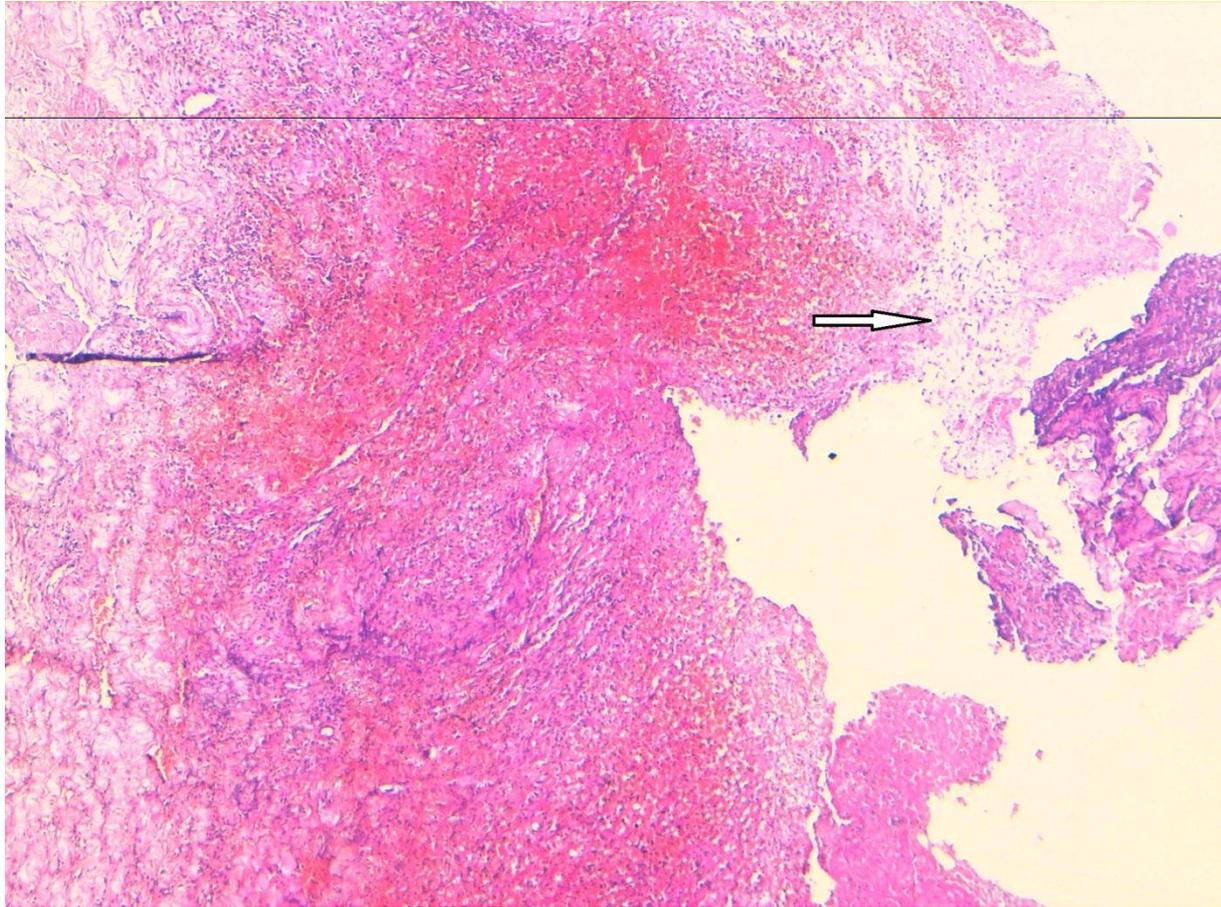




Fig.1 : TDM abdominale avec injections en reconstruction (A) et en coupes axiales (B), montrant un anévrysme sacciforme de l'aorte abdominale sous-rénale (flèche).



*Fig. 2 : Aspect histologique de la paroi aortique (HES \times 40) au cours de l'angio-
Behçet : paroi dissociée avec une nécrose fibrinoïde (flèche).*

OBSERVATION N°2 :

Jeune patiente de 47 ans admise aux urgences le 17/07/2014 pour prise en charge d'une douleur abdominale sur anévrisme de l'aorte abdominale.

Dans ses antécédents on note une maladie de Behçet depuis 7 ans avec aphtose bipolaire et phlébite à répétition, sous colchicine et anticoagulant. L'examen montre une masse abdominale battante et expansive para ombilicale droite avec signe de DeBakey positif. Le scanner objective un anévrisme sacciforme de l'aorte abdominale sous rénale mesurant 50 mm de largeur et 35 mm de diamètre antéro-postérieur, non thrombosé, latéralisé à droite, situé en regard de la bifurcation iliaque [Fig. 3].

Le bilan biologique a montré un syndrome inflammatoire avec une CRP à 147 mg/l. Avec un test pathergique positif [Fig. 4]. La patiente a bénéficié d'une mise à plat de l'anévrisme avec greffe prothétique aorto-bi-iliaque en dacron. Les suites post-opératoires furent simples. la patiente a reçus avant sa sortie un bolus de corticothérapie sur trois jours.



Fig. 3 : angioscanner aortique montrant un AAA sacciforme en sous-rénale.



Fig. 4 : image du bras gauche montrant la positivité du test pathergique (flèche).

OBSERVATION N° 3 :

Patient de 59 ans, ayant comme ATCD une hyperthyroïdie sous traitement, suivi pour maladie de Behçet depuis 5 ans à tropisme vasculaire avec notion d'aphtose bipolaire récidivante à raison d'un épisode tous les trois mois, et une thrombose veineuse profonde intéressant la veine cave inférieure et les veines sus hépatiques compliquée d'embolie pulmonaire d'où son admission en urgence à l'unité de soins intensifs de cardiologique, où il a bénéficié d'un traitement anticoagulant et une cure de corticothérapie, L'angioscanner a objectivé la présence d'un anévrisme de l'aorte abdominale sus rénale sacciforme et partiellement thrombosé, après stabilisation le patient est fût transféré à notre service de chirurgie vasculaire pour complément de prise en charge. L'examen à l'admission trouve un patient conscient, FC à 100bat/min, SaO2 à 99%, IMC à 21kg/m²

Le bilan biologique a objectivé un syndrome inflammatoire avec une CRP à 45 mg /l, une VS à 105/130 et une anémie hypochrome microcytaire (Hb à 10,3 g/l) d'allure inflammatoire. Notre patient a bénéficié d'une anévrysmorrhaphie, de son anévrisme de l'aorte abdominale par voie rétro péritonéale droite avec des suites opératoires qui ont été parfaitement simples.

OBSERVATION N° 4 :

Patient de 25 ans, admis au service pour prise en charge d'un angio-behçet de diagnostic récent. L'interrogatoire retrouve la notion d'aphtose bipolaire récidivante trois fois sur une période de douze mois. Le patient rapporte des douleurs abdominales irradiant vers le dos avec vomissements intermittents évoluant dans un contexte d'AEG. La symptomatologie s'est accélérée quatre jours avant son admission avec douleur péri-ombilicale et épigastrique transfixiante soulagée par l'anté-flexion. L'échographie abdominale complétée par une angio-TDM sont revenues en faveur d'un anévrysme sacciforme de l'aorte abdominale englobant l'ostium de l'artère mésentérique supérieur [Fig. 5] Le bilan biologique a mis en évidence d'un syndrome inflammatoire avec une CRP à 211 mg/l, et une VS à 85 mm la première heure et 120 mm à la deuxième heure, et un fibrinogène à 6.40 g/l. Le patient a été mis sous bolus de solumédrol à raison de 1g/j dans 250 CC de sérum glucosé isotonique en 1h pendant 3 jours relayé par le cortancyl à la dose de 50 mg/j + traitement adjuvant + colchicine.

Ultérieurement et en dehors de la poussée inflammatoire, le malade a bénéficié de la cure chirurgicale de son anévrysme avec un pontage aorto-mésentérique supérieur par prothèse en dacron. Les suites opératoires ont été marquée par une thrombose du pontage aorto-mésentérique et une thrombose veineuse intéressant la veine cave inférieure avec un recul de 30 jours.

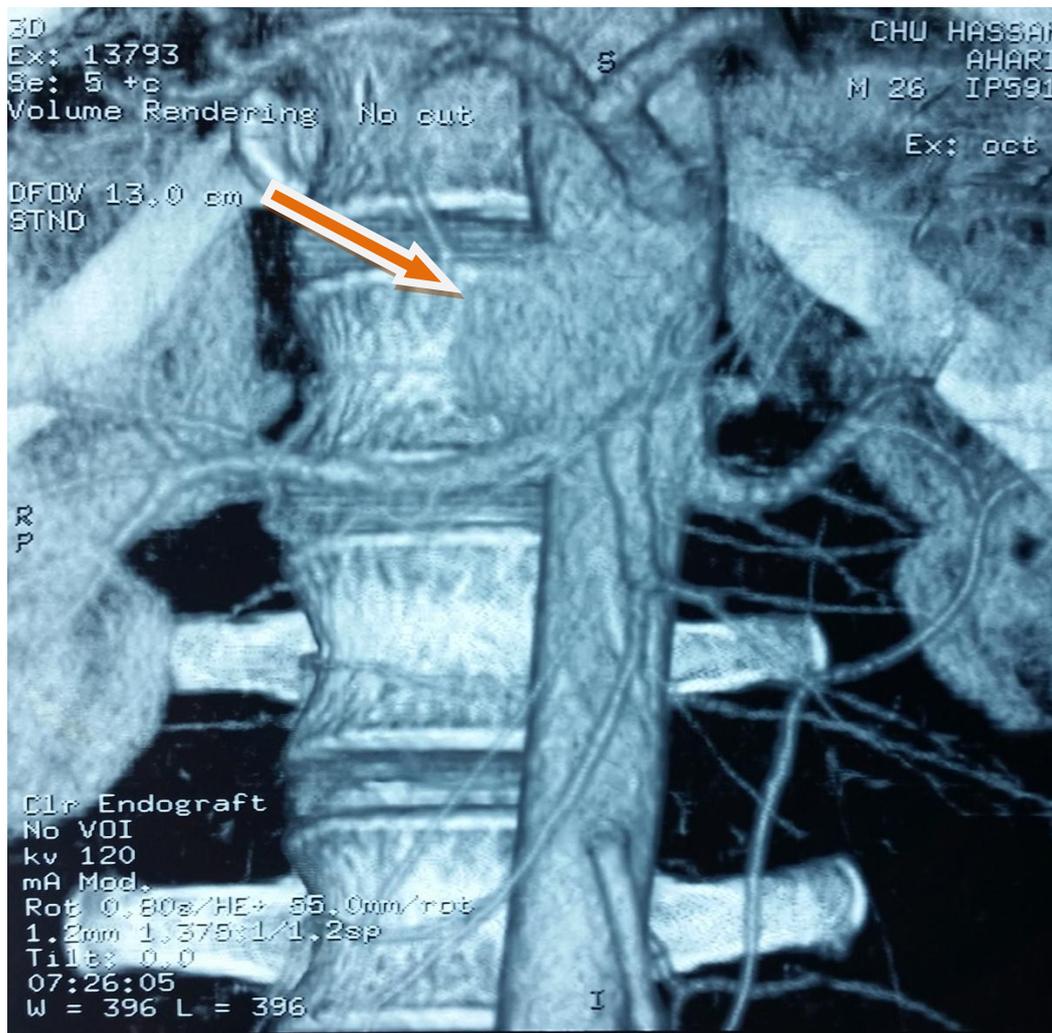


Fig. 5 : angioscanner de l'aorte abdominale en reconstruction montrant un AAA sus-rénale englobant l'ostium de l'AMS. (Flèche).

OBSERVATION N° 5 :

Jeune patient de 39 ans, suivi pour maladie de Behçet depuis 12 mois avec aphtose bipolaire à répétition, connu porteur d'un anévrisme de l'aorte abdominale, admis aux urgences pour un abdomen aigue faisant suspecter un syndrome de pré-rupture. L'examen clinique montre une sensibilité abdominale diffuse avec une masse battante et expansive para ombilicale gauche. Le scanner revient en faveur d'un anévrisme sacciforme de l'aorte abdominale en sous rénale mesurant 35 mm de diamètre avec un collet mesurant 27 mm partiellement thrombosé [Fig.6], associé à une thrombose étendue à l'aorte abdominale sous rénale réduisant de façon importante sa lumière, le scanner a objectivé également la présence d'un pneumopéritoine de moyenne abondance avec des bulles d'air en pré bulbaire duodénal.

Le bilan biologique a montré un syndrome inflammatoire avec une CRP à 221 mg/l, une VS à 54 la 1ère heure. Des GB à 39.10^{-3} à prédominance PNN. Le patient a été opéré en urgence par les chirurgiens digestifs pour la perforation de l'ulcère bulbaire.

La cure chirurgicale de l'anévrisme de l'aorte abdominale a été reportée à une date ultérieure, entre tant il a été mis sous corticothérapie et un traitement adjuvant.



Fig. 6 : images de face (A) et de profil (B) d'une TDM abdominale avec injection montrant un anévrisme sacciforme de l'aorte juxta-rénal.

1 – données épidémiologiques :

Tous nos patients sont autochtones.

En dehors du tabac pour le quel une fréquence de 40 % a été trouvée, on ne note pas d'association aux autres facteurs de risque cardiovasculaires usuels.

a) L'âge de début de la maladie :

L'âge moyen du début de la maladie est de 40.6 ans avec des extrêmes allant de 25 ans à 59 ans.

La médiane de l'âge au début de l'apparition de l'anévrisme aortique est de 28.6 ans avec des extrêmes allant de 23 ans à 49 ans.

b) sexe :

Dans notre série il y a une majorité d'hommes : 4 hommes pour une femme soit un sexe ratio 4/1.

c) Cas familiaux :

Il n'a pas été retrouvé de forme familiale de la maladie de Behçet chez les patients atteints de lésions aortiques.

Le diagnostic de la maladie de Behçet s'est fait au moment d'un anévrisme de l'aorte pour un patient, les signes cutanéomuqueux antérieurs étant passés inaperçus et certains épisodes de phlébites n'ayant pas été rattachés à la maladie. Le délai de survenue de l'atteinte aortique est de 2.8 ans avec des extrêmes allant de 0 à 7 ans.

2– les manifestations cliniques non vasculaires :

a) manifestations cutané-muqueuses :

Elles sont présentes chez tous nos patients, elles se répartissent comme suit :

Tableau 3 : répartition des manifestations cliniques non artérielles :

Manifestations cutané-muqueuses	Nombre de patients	%
Aptose buccale	5	100%
Aptose génitale	5	100%
Pseudo folliculite	3	60%
Hypersensibilité cutanée	1	20%
Lésions acnéiformes	1	20%
Thrombose veineuse	2	40%
Manifestation articulaire	1	20%

Ces lésions, du fait qu'elles sont bénignes et pas très gênantes, sont négligées par les patients, elles sont retrouvés par un interrogatoire et un examen minutieux .

b) manifestations oculaires :

L'examen ophtalmologique complet n'a pas été fait pour tous nos patients néanmoins chez un de nos patients qui était asymptomatique, a été retrouvé lors du fond d'œil un aspect compatible avec une vascularite sans retentissement sur l'acuité visuelle.

Soit une fréquence d'atteinte oculaire dans notre série de 20 %.

c) Manifestations articulaires :

L'atteinte articulaire était présente dans un cas soit une fréquence de 20%.

Ce patient souffrait de poly arthralgies d'allure inflammatoire.

3- les manifestations vasculaires :

a- L'atteinte veineuse :

Elles sont présentes chez 2 patients soit une fréquence à 40 %.

La thrombose veineuse était localisée au niveau des membres inférieurs dans un cas, et au niveau de la veine cave inférieure et les veines sus hépatique dans le deuxième cas.

b- L'atteinte anévrysmale de l'aorte :

L'aorte sous rénale est la plus fréquemment atteinte avec 3 localisations, vient ensuite l'aorte sus rénale avec 2 localisations.

Les anévrysmes aortiques ont été associés à des lésions oblitérantes thrombotiques dans un cas et sténosantes dans un autre cas.

On n'a pas noté l'association avec d'autres localisations anévrysmales.

Aorte	Nombre de localisation
Aorte thoracique	0
Aorte abdominale :	
- Sous-rénale	3
- Sus-rénale	2

4- diagnostic clinique :

L'atteinte aortique ne présente pas de particularités cliniques. Un syndrome douloureux a été retrouvé chez tous les patients.

Un patient ayant un anévrysme en pré rupture s'est présenté aux urgences avec des douleurs lombaires aiguës atroces.

5- diagnostic para clinique :

Un syndrome inflammatoire franc avec une VS entre 54 et 105 mm à la première heure a été retrouvé chez 4 patients. Le bilan inflammatoire était perturbé chez un de nos patients.

Le diagnostic a été posé par l'échographie abdominale et tous nos patients ont eu une aortographie préopératoire.

Les lésions étaient localisées en sous rénale, 3 fois sur 5. Chez 2 patients l'anévrysme était sus rénal : il s'agissait d'un faux anévrysme de l'aorte englobant l'ostium de l'artère mésentérique supérieure chez un patient et d'un anévrysme de l'aorte cœliaque chez l'autre patient.

6- Traitement chirurgical :

4 patients ayant une atteinte aortique ont bénéficié d'une cure chirurgicale, et on a reporté l'intervention chirurgicale chez le cinquième patient en attendant sa convalescence d' une autre intervention qu'il a subi pour péritonite sur PPU.

Chez un patient l'opération est intervenue en urgence vu le tableau clinique de pré rupture qu'il a présenté, ce patient n'était pas suivi pour maladie de Behçet et lors de l'intervention la dissection a été très délicate vu l'inflammation on a découvert macroscopiquement des lésions à l'emporte-pièce de la paroi aortique véritable aphte artériel.

Le traitement de l'anévrisme a consisté en une mise à plat chez 3 patients, une anévrysmorrhaphie a pu être réalisée chez un patient.

Le rétablissement de la continuité s'est fait par un pontage aorto-iliaque, ou aorto-aortique. Chez un patient l'anévrisme se prêtait à une anévrysmorrhaphie avec une bonne évolution. Dans le cas de l'anévrisme qui englobe l'artère mésentérique supérieure, la cure chirurgicale de l'anévrisme a été accompagné par un pontage aorto-mésentérique supérieure.

Les prothèses utilisées étaient en Dacron.

7- Complications chirurgicales :

Sur 4 patients opérés, un patient a eu des complications post-chirurgicales soit une fréquence de 25%. C'était une thrombose du pontage aorto-mésentérique supérieur et une thrombose veineuse intéressant la veine cave inférieure, cette thrombose était asymptomatique.

8– Mortalité :

On ne compte aucun décès.

9– Traitement complémentaire :

Un de nos patients n'était pas connu porteur de la maladie de Behçet avant l'atteinte aortique et ne prenait aucun traitement de fond.

En post-opératoire tous les patients (n=4) ont été mis sous corticoïdes à forte dose 1mg/Kg/j.

Les 3 patients qui étaient connus porteurs de la maladie étaient sous colchicine en préopératoire, un patient était sous anti-vitamine K pour phlébite dans les antécédents.

En post-opératoire un traitement corticoïde à forte dose a été instauré chez tous les patients opérés.

CINQUIÈME PARTIE :
DISCUSSION
ET COMMENTAIRE

La maladie de Behçet a été décrite pour la première fois en 1937 par un dermatologue turc, Hulusi Behçet, sur les données de deux observations cliniques rapportant une aphtose buccogénitale et une iridocyclite à hypopion récidivante [58]. Le diagnostic est clinique, reposant sur les critères établis par The International Study Group for Behçet Disease [32]. La prévalence de la maladie est plus importante dans les pays du Moyen-Orient, au Japon et dans les pays du bassin méditerranéen. Jusqu'à nos jours, la pathogénie de la maladie demeure inconnue. Les premières études ont suspecté une origine virale. Cependant, on retient actuellement le rôle de phénomènes cellulaires et humoraux sous tendus par le human leukocyte antigen HLA-B51. Certains la considèrent comme une maladie auto-immune du fait de la présence d'un taux élevé de complexes immuns circulants chez 60 % des patients atteints de MB [59]. La complication vasculaire ou angio-Behçet est avant tout veineuse et semble être plus fréquente dans le pourtour méditerranéen. L'atteinte artérielle, plus rare, réalise une pan vascularite non spécifique touchant les artères de petit et gros calibres, elle n'est présente que dans 2 à 8% des cas [60]. Elle revêt trois aspects ; il peut s'agir de sténoses, de thrombose ou plus souvent d'anévrismes artériels. Ceux-ci réalisent classiquement de véritables aphtes artériels qui correspondent à de véritable perforation à l'emporte-pièce. Des lésions anévrysmales multiples étaient retrouvées chez ¼ des cas dans la série de 47 patients de Bensaïd Y et al [42]. Depuis la publication du premier cas d'anévrisme aortique au cours d'une maladie de Behçet en 1961, le nombre de cas publiés ne cesse d'augmenter , vingt et un dans la série de Lakhanpal [9], cent trente et un dans la revue de littérature de Hamza [40].

Au cours de l'angio Behçet tous les territoires peuvent être touchés, avec une prédominance pour l'aorte abdominale et les artères pulmonaires. Les autres localisations: cœliaque, iliaque, fémorale, poplitée, péronières, sous Clavière, et carotidienne ont été décrites mais restent rares.

Les atteintes artérielles surviennent sur un délai de 3 à 8 ans après le début de la maladie. Elles peuvent être déclenchées par des traumatismes notamment iatrogènes, aux points de ponction artériels, d'où l'intérêt des explorations radiologiques non invasives. La clinique est variable selon le vaisseau et le type d'atteinte. Le tableau clinique s'annonce par des douleurs, une masse pulsatile ou par un tableau de choc hémorragique.

Nous proposons à travers ce travail une étude rétrospective à propos de 5 cas présentant des anévrysmes aortiques au cours de la maladie de Behçet.

Nous avons observé un sexe ratio 4/1 en faveur des hommes. La prédominance masculine de l'atteinte aortique est décrite dans toutes les séries (environ 80 % des cas toutes séries confondues).

Les raisons pour lesquelles les formes graves touchent plus les hommes que les femmes ne sont pas éclaircies. Une étude chez le rat où l'uvéite est induite par une endotoxine montre que la perfusion d'œstrogènes diminue la sévérité de l'atteinte oculaire [61].

Tableau 4. Données cliniques des patients :

Patient	Sexe	Age	Circonstances diagnostiques	Angiographie	Lésions aortiques	localisation	Cure chirurgicale	Evolution
1	M	46	Douleur abdominale.	TDM abdominale injectée.	Anévrisme sacciforme.	Sous-rénale	MAP + tube aortique en dacron.	Favorable.
2	F	47	Douleur abdominale.	Angioscanner aortique.	Anévrisme sacciforme.	Sous-rénale	MAP greffe prothétique aorto-bi-iliaque.	Favorable.
3	M	59	Découverte fortuite.	Angioscanner aortique.	Anévrisme sacciforme.	Sus-rénale	Anévrismorrhaphie.	Favorable.
4	M	25	Douleur abdominale + AEG.	Angio-TDM.	anévrisme sacciforme englobant l'ostium de l'AMS.	Sus-rénale	MAP + pontage aorto-mésentérique sup.	Thrombose du pontage+ TVP.
5	M	39	Abdomen aigue.	TDM abdominale injectée.	Anévrisme sacciforme juxta-rénale.	Sous-rénale	Reportée.	—

L'âge moyen de survenue de la maladie de Behçet dans notre série se situe dans la quatrième décennie ce qui concorde avec ce qui est rapporté dans la littérature. Des cas de patients plus jeunes sont aussi rapportés [62]. Le délai moyen de survenue de l'atteinte aortique dans notre série est un peu court 2.8 ans avec des extrêmes allant de 0 à 7 ans par rapport à celui rapporté par la littérature vu que l'anévrisme de l'aorte abdominale a été inaugural chez un de nos patients.

L'anévrisme aortique apparaît donc plus tardivement dans l'histoire évolutive de la maladie mais cela ne doit pas nous empêcher de rester vigilant devant toute artériopathie inflammatoire inexplicée.

Pour rattacher ces anévrysmes à la maladie de Behçet, une enquête très approfondie s'avère nécessaire car les critères retenus pour le diagnostic de la MB peuvent être « oubliés » par le patient et ne sont alors retrouvés que par un interrogatoire minutieux. Par ailleurs les critères peuvent n'apparaître que secondairement comme c'est le cas d'un de nos patients. Cormier [48], a rapporté deux cas d'anévrysmes de l'aorte abdominale qui n'ont été rattachés à la MB que 7 et 8 ans après le diagnostic d'anévrisme. Il insiste sur quelques éléments pouvant orienter le diagnostic qui sont :

- Le jeune âge et l'origine méditerranéenne.
- Un antécédent de phlébite.
- L'aspect morphologique de la lésion.
- Plages inflammatoires non spécifiques à l'examen histologique.
- Faux anévrysmes anastomotiques itératifs quand un contexte infectieux est éliminé.

Chacune de ces données doit attirer l'attention et orienter le diagnostic étiologique de l'anévrisme.

Dans les différentes séries, l'aorte est la localisation la plus fréquente des

anévrismes au cours de la maladie de Behçet : 29 fois dans la série de Hamza [40], 9 fois dans la série de Shimizu [27], et 3 fois dans la série de Weschler [63]. Dans notre série nous totalisons 5 anévrismes de l'aorte abdominale avec une atteinte préférentielle de l'aorte sous rénale chez 3 patients, cependant on ne note pas d'atteinte pluri focale.

L'analyse histologique de l'anévrisme aortique met en évidence une aortite active qui aboutit à la destruction des médias avec formation d'une fibrose, prédisposant le patient à des anévrismes de type sacculaire. L'endartérite effaçante du vasa vasorum peut aboutir à la perforation de la paroi artérielle et la formation de faux anévrisme [64].

L'atteinte artérielle peut être révélée par des symptômes très variés : douleurs abdominales ou lombaires, fièvre, douleurs thoraciques, hémoptysie ou claudication/signes ischémiques des membres inférieurs. Parfois le diagnostic peut être plus difficile devant des lombalgies ou des douleurs évoquant une origine digestive [65].

L'anévrisme de l'aorte est le plus souvent asymptomatique, la douleur annonciatrice de la rupture peut être mal interprétée ce qui justifie la nécessité d'une recherche active de l'anévrisme aortique chez les patients atteints de la maladie de Behçet.

Un syndrome inflammatoire biologique est noté chez environ 85 % des patients [66].

L'écho-doppler artériel permet de préciser la nature vasculaire de l'atteinte et parfois la topographie des lésions. L'angioscanner abdominal constitue le meilleur examen de diagnostic positif et topographique des lésions anévrysmales. L'angio-IRM peut apporter les mêmes données que l'angio-TDM en cas de contre-indications de cette dernière, évitant ainsi le recours à l'angiographie proscrite chez ces patients vu

le risque de faux anévrysmes aux point de ponction artérielle. L'exploration angiographique est réalisée actuellement avec des cathéters miniaturisés. Le risque hémorragique dû à la ponction artérielle est de moins en moins rapporté. Elle seule permet de faire un bilan précis de l'arbre artériel et de découvrir d'éventuelles localisations associées [33].

Traitement chirurgical :

Nous avons retenu l'indication chirurgicale chez tous nos patients. 4 patients ont été opérés et on a reporté l'intervention chez un patient.

La chirurgie des atteintes aortiques au cours de la maladie de Behçet est réputée comme délicate survenant sur un terrain inflammatoire. La périadventicite avancée, ainsi que les adhérences des tissus de voisinage, rend la dissection difficile et laborieuse [67]. La paroi aortique est, par ailleurs, friable et fragile, expliquant la fréquence particulièrement élevée des lâchages anastomotiques ainsi que les faux anévrysmes anastomotiques postopératoires [42]. Ces derniers étant souvent responsables de fistules prothéto digestives parfois fatales [68]. Ces données imposent à ce type de chirurgie des précautions particulières. Le clampage doit être le moins traumatique possible. Les anastomoses doivent porter sur des zones en apparence saines distantes autant que possible de la formation anévrysmale. La résection de la zone anévrysmale suivie d'un pontage prothétique est la technique de choix. Les techniques « conservatrices » à type d'anévrysmorrhaphie ou réparation pariétale sur patch sont à éviter du fait du risque majeur de récives et de faux anévrysmes, un de nos patients a été traité par cette technique. Le renforcement des zones anastomotiques peut se faire à l'aide des bandelettes en Téflon [69]. D'autres équipes chirurgicales procèdent à une couverture de l'anastomose aorto prothétique proximale par un omental flap avec des résultats encourageants quant à la prévention des faux anévrysmes postopératoires [70]. Malgré ces attitudes visant à minimiser

l'incidence des complications relatives à la chirurgie des anévrismes aortiques au cours de la MB, les résultats demeurent encore décevants. Le traitement endovasculaire est de plus en plus préconisé depuis la première tentative, réalisée avec succès, par Vasseur en 1998 [71].

Le choix se portera sur une prothèse en polytétrafluoroéthylène (PTFE) comme sur le DACRON vu l'égalité de ces deux matériaux en termes de perméabilités primaire et secondaire ainsi que pour d'autres complications au long court [72].

Nous avons utilisé chez tous nos patients le Dacron comme type de prothèse

Les complications du traitement chirurgical sont le plus souvent le lâchage précoce des sutures, et l'apparition de faux anévrismes anastomotiques. Koike S [73], rapporte 11 cas de complications anastomotiques sur 29 AAA opérés. Le risque évolutive de ces faux anévrismes anastomotiques est en effet majeur et dominé par la rupture de pronostic sombre. La thrombose de prothèse du pontage aorto-mésentérique observée chez un de nos patients reste asymptomatique. D'autres complications ont été rapportées telles que les fistules aorto-entériques observées par Koike S chez 4 malades tous morts en postopératoire.

Les complications médullaires sont redoutables mais heureusement sont relativement rares.

Traitement endovasculaire :

La place du traitement endoluminal dans les anévrismes au cours de la maladie de Behçet, n'est pas bien codifiée. Il semble représenter une bonne alternative au traitement chirurgical, surtout quand la localisation rend difficile une éventuelle intervention chirurgicale ou quand le risque opératoire est élevé. Il devrait faire disparaître les faux anévrismes anastomotiques [60]. Ces techniques exposent cependant au risque de développement d'anévrisme aux points de ponctions ou d'ancrage de la prothèse. Dans la série de Kim et al, 20 anévrismes ont été traités par

endoprothèse et embolisation avec un taux de complication de 19% et de perméabilité primaire de 89% avec un recul de 24 mois [74].

En effet depuis le premier cas réalisé par Parodi en 1990, le traitement endovasculaire des AAA a fait des progrès considérables. Il présente un risque opératoire faible, à condition de sélectionner ses indications. Il ne nécessite pas un séjour aux USI et la durée d'hospitalisation après l'intervention est plus courte par rapport à celle de la chirurgie conventionnelle [75].

Plusieurs types d'endoprothèse sont actuellement commercialisés. Une mensuration exacte du diamètre aortique ainsi que de la formation anévrysmale est indispensable, conditionnant le choix optimal de la taille de l'endoprothèse. Park [76] a rapporté, par ailleurs, une disparition totale de la lésion anévrysmale dans les 3 mois suivant l'approche endovasculaire chez 4 patients dont 3 ont un anévrysme en sus rénal. Ces constatations ont permis de suggérer que le traitement endovasculaire occupe actuellement une place capitale dans la prise en charge thérapeutique des atteintes aortiques liées à la MB.

Cependant, la poursuite du traitement immunosuppresseur n'est pas bien codifiée. Certains la préconisent systématiquement après procédure endovasculaire quel que soit le degré de l'activité inflammatoire de la maladie bien qu'il ait été rapporté que cette thérapie n'épargne guère ces malades de la survenue d'autres localisations anévrysmales [42].

D'autres auteurs insistent également sur l'utilisation du traitement immunosuppresseur avant et après la procédure endovasculaire, mais son administration devrait bénéficier d'ajustement quant à la posologie et à la durée du traitement [74].

Evolution et traitement médical :

L'atteinte aortique de la maladie de Behçet récidive spontanément en l'absence de traitement, les modalités du traitement optimum ne sont pas définies actuellement et le traitement reste empirique. Si les manifestations cutanéomuqueuses relèvent en général d'un traitement peu contraignant, la gravité de l'atteinte aortique fait préférer le choix de thérapeutiques majeures telles que les immunosuppresseurs et les corticoïdes. La colchicine utilisée depuis de nombreuses années vient à peine d'être démontrée comme efficace chez la femme dans une étude en double aveugle sur les manifestations cutanéomuqueuses et autres formes bénignes de la maladie. L'azathioprine a montré un bénéfice en terme de pronostic à long terme pour des patients ayant différentes formes de la maladie et pour des cas isolés d'atteinte artérielle. De nombreux médicaments immunosuppresseurs ont été utilisés, mais aucune étude contrôlée n'est disponible quant au choix de l'immunosuppresseur, à la durée du traitement dans les formes graves.

L'association d'un traitement médical à base de corticostéroïdes et de cyclophosphamide visant à diminuer la récurrence de l'atteinte artérielle est recommandée par l'European League Against Rheumatism mais la durée du traitement immunosuppresseur après chirurgie n'est pas consensuelle [77]. Le protocole le plus utilisé étant celui de bolus de solumédrol relayés par une corticothérapie par voie orale à la dose de 1 mg/Kg/j comme c'était le cas de nos 4 patients opérés associés à des bolus mensuels de cyclophosphamide à la dose de 750 mg/m²/mois relayé par l'azathioprine. Wechsler [78] recommande un traitement par de l'azathioprine ou des bolus de cyclophosphamide pendant douze à vingt-quatre mois dans les suites chirurgicales immédiates, puis un relais par colchicine et antiagrégants plaquettaires. Les anticoagulants au long cours ne sont pas uniformément prescrits hormis l'association à une thrombose veineuse [22] comme c'était le cas dans l'une de nos

observations ou après une thrombose itérative de pontage [69]. Leur prescription ne doit pas être systématique, même en cas de pontage prothétique, dans la pathologie artérielle de la MB. Aucune publication à notre connaissance n'a démontré une plus grande efficacité des anti-vitamines K sur la perméabilité des pontages au long cours. En revanche, les risques hémorragiques sont majorés et les anti vitamine K devraient à notre avis être proscrits dans la maladie anévrismale du Behçet [22].

CONCLUSION

Les anévrismes de l'aorte abdominale sur maladie de Behçet sont grevés d'une lourde morbi-mortalité. Leur pronostic est plus réservé que celui des anévrismes athéromateux d'où la nécessité de rechercher systématiquement un anévrisme de l'aorte devant chaque patient atteint de la maladie de Behçet et présentant une sémiologie douloureuse qu'elle soit évocatrice ou non clairement explicite. Leur diagnostic impose une exploration angiographique adaptée afin de chercher d'autres localisation anévrysmale et de planifier un traitement curatif que ce soit chirurgical ou endovasculaire en fonction du terrain et du plateau technique disponible.

Le traitement des AAA par endoprothèse permet une réduction de la morbi-mortalité et peut être envisagé aujourd'hui pour traiter les patients à haut risque chirurgical, à condition que les critères anatomiques de l'anévrisme soient favorables.

Quel que soit l' attitude thérapeutique adoptée, un traitement médical à base d'immunosuppresseurs en association avec les corticoïdes doit être mis en route pour diminuer le taux de complications évolutives telles que la survenue d'une nouvelle localisation anévrysmale ou d'un faux anévrisme. La surveillance s'avère indispensable et doit être prolongée et régulière.

RÉSUMÉ

La maladie de Behçet (MB) est une maladie inflammatoire chronique d'origine inconnue caractérisée cliniquement par une aphtose bucco-génitale associée à des manifestations systémiques dont les plus fréquentes sont cutanées, oculaires et articulaires et les plus graves sont neurologiques et cardiovasculaires.

Les atteintes vasculaires, appelées aussi « angio-Behçet » touchent le plus souvent l'adulte jeune de sexe masculin et surviennent dans environ 46 % des cas de MB. Il s'agit le plus souvent d'une atteinte veineuse et moins fréquemment de lésions artérielles à type de thrombose et d'anévrismes constituant ainsi de véritables aphtes artériels. L'atteinte aortique est plus rare mais assombrit significativement le pronostic vital de ces patients. Sa prévalence est estimée entre 2,2 % et 18 % des malades atteints de MB.

Nous avons analysé de façon rétrospective 5 dossiers de patients atteints de la maladie de Behçet compliquée d'anévrisme de l'aorte abdominale. L'âge moyen de début de la maladie était de 40.6 ans avec un délai de survenue de l'anévrisme aortique de 2.8 ans. Ce dernier était la circonstance de diagnostic chez 20% des cas. L'association à une thrombose veineuse se retrouve dans 40 % des cas,

4 patients ont bénéficié d'une cure chirurgicale, 3 patients ont bénéficié d'une mise à plat greffe prothétique de l'anévrisme aortique, 1 patient a bénéficié d'une anévrismorrhaphie, et on a reporté l'intervention chirurgicale chez 1 patient en attendant sa convalescence d'une cure chirurgicale d'une péritonite et l'obtention d'une rémission complète avant l'intervention sur son anévrisme. Les suites opératoires ont été parfaitement simples pour les 4 patients opérés.

Les endoprothèses commencent à trouver leur place dans le traitement des AAA sur maladie de Behçet et peuvent constituer une alternative pour les patients présentant un risque chirurgical élevé.

L'anévrysme aortique est une manifestation artérielle de la MB dont le pronostic est réservé par rapport à l'anévrysme d'origine athéromateuse vu le risque de rupture. Une prise en charge médico-chirurgicale ainsi qu'une surveillance régulière des patients s'avère nécessaires

BIBLIOGRAPHIE

- 1- Behçet Disease Research Committee of Japan. Behçet's disease : guide to diagnosis of Behçet's disease. Jpn J ophthalmol 1974 ; 18 :291-4.
- 2- Nihat Dilsen. Historique de la maladie de Behçet. Revue de rhumatologie, 1996 ;63(7-8) :599-606.
- 3- Yurdakul S, Gunaydin I, Tuzan Y et al. The prevalence of Behçet's syndrome in a rural area in northern Turkey, J Rheumatol, 1988 ;15.
- 4- Godeau P, Weschler B, Maaouini A, Fagard M, Herremans G, Manifestations cardiovasculaires de la maladie de Behçet. Ann Dermatol Vénéréol 1980 ; 107 :741-
- 5- Benamour S, Chaoui L, Zeroual B et al. Study of 673 cases of Behçet's disease. 8th international congress on Behçet's disease. Program and abstracts. Milano : prex , 1998 :232
- 6- Christophe Jacquet. Anévrysmes artériels dans la maladie de Behçet. Thèse N° 43 , 1998 : 232.
- 7- Hamza M. Les concepts pathogéniques, Limites nosologiques et critères de diagnostic de la maladie de Behçet. J Mal Vasc, 1988, 13 :250-256.
- 8- Hewitt J, Escande JP, Manesse S. Révision des critères diagnostiques du syndrome de Behçet. Presse Méd, 1971, 79 :901.
- 9- Lakhanpal S, Tani K, Lie JT, Katoh K, Ishigatsubo Y, Ohokubo T. Pathologic features of Behçet's syndrome : a review of Japanese autopsy registry data. Hum Pathol 1985 ; 16 : 790-5
- 10- Hamza M, Elleuch M, Slim A et col. Antibodies to herpes virus in patients with Behçet's disease. Clin Rheumatol, 1990, 9 : 498-500.

- 11- Hamza M, Slim A. Herpès simplex virus antigens in sera of patients with Behçet's disease. Clin Rheumatol, 1991, 10 : 456.
- 12- Hamza M, Maladie de Behçet ; maladie et syndromes systémiques Khan JM, Peltier AP, Meyer O, Piette JC. 4^{ème} édition 2000. Med Flamarion. 883-924.
- 13- Chams C, Mansoori P, Shahram F, Akabarian M, Gharibdoost F, Davatchi F : Iconography of mucocutaneous lesions of Behçet's disease. In Behçet's disease. B Weschler, P Godeau editors. Elsevier Science Publishers BV, Amsterdam 1993 : 325-30.
- 14- Ghayad E, Tohme A : Behçet's disease in Lebanon : report of 100 cases. J Med Liban, 1995 ; 43 : 2-7.
- 15- Benamour S, Manifestations rhumatismales de la maladie de Behçet. Ann. Med. Interne, 1999 (150) n°7 : 562-570.
- 16- Benamour S, Zeroual B, Alaoui FZ : joint manifestations in Behçet's disease. A review of 340 cases. Rev Rhum 1998 ; 65 :299-307.
- 17- Imbert I, Legros P, Pringnant D et al : Manifestations articulaires de la maladie de Behçet à propos de 65 cas observations. Rev Rhum Mal Ostéoartic, 1987 : 54 ; 93-6.
- 18- Rougemont D, Bousser M.G, Weschler B , Blétry O, Castaigne P, Godeau P. 1982. Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Rev Neurol 138 : 493-505.
- 19- Rougemont D, Bousser M.G., Weschler B., Blétry O, Castaigne P., Godeau P., 1982. Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Rev Neurol 138 :493-505.
- 20- Serdaroglou P., Yazici H., Ozdemir C. , Yurdakul S., Bahar S., Atkin E., 1989. Neurologic involvement in Behçet's disease syndrome. A prospective study. Arch neurol 46 : 265-269.

- 21– Medejel A., et al. 1986 les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Sem Hop Paris 62 : 1325–1328.
- 22– Weshler B., Piette J.C., Conard J., Lê Thi Huong D., Blétry O., Godeau P. 1987. Les thromboses veineuses profondes dans la maladie de Behçet. 106 localisations sur une série de 177 malades. La presse médicale, 18 Avril 1987, 16, n°14,p :661–664.
- 23– Bismuth E., Hadengue A., Hammel P., Benhamou J.P. 1990. Hepatic veins thrombosis in Behçet's disease. Hepatology 11 : 969–974.
- 24– Bayraktar Y., Balkanci F., Bayraktar M., Calguneri M. 1997. Budd–Chiari syndrome : a common complication of Behçet's disease. Am J Gastroenterol 92 : 858–862.
- 25– Ames P.R.J, Steuer A, Denman A.M. Thrombosis in Behçet's disease : a retrospective survey from a single UK center. Rheumatol 2001 ; 40 :652–655.
- 26– Yassin N , El Maziane A, Alaoui A, Bartal M. Anévrysmes de l'artère pulmonaire au cours de la maladie de Behçet. Rev Pneumol. Clin. 1997, 53 : 42–48.
- 27– Shimizu T, Ehrlich G.E, Inaba G, Hayashi K. Behçet's disease. Semin Arthritis Rheum 1979 ;8 :223–60.
- 28– Parck JH, Han MC, Betman A. Arterial manifestations of Behçet's disease. A.J.R 143/821–825 october 1984.
- 29– Yurdakul S, Tuzuner N, Yurdakul I, Hamuryudan V, Yazici H. 1996. Gastrointestinal involvement in Behçet's disease syndrome : a controlled study. Ann Rheum Dis 55 :208–210.

- 30– Mori S, Yoshihira A, Kawamura H et coll. Esophageal involvement in Behçet's disease . Am. J. Gastroenterol, 1983, 78 :548–553.
- 31– Kasahara Y, Tanaka S, Nishino M et coll. Intestinal involvement in Behçet's disease . Review of 136 cases in the japanese literature. Dis Col Rect, 1981, 24 : 103–106.
- 32– International Study Group for Behçet's disease : Criteria for diagnosis of Behçet's disease. Lacet 1990;335:1078–80
- 33– H. Naouli , Y. Zrihni, H. Jiber, A. Bouarhroum. Un anévrysme de l'aorte abdominale révélant une maladie de Behçet. JMV (2014) 39, 434–438
- 34– Davatchi F, Shahram M, Akbarian M, Gharibdoost F, Chams C et al. Classification tree for the diagnosis in Behçet' disease. In : B Weschler, P Godeau editors. Elsevier science Publishers BV, Amsterdam1993 : 385–9.
- 35– Mishima Y, Ishikawa K, Kawase S. Behçet's syndrome with anevrysme. In : Proceeding of Japanese Circulation Society, Tokyo, 1960.Jpn Cir J 1961.25/1211.
- 36– Mounsey JPD, Orogenital ulceration with phlebothrombosis complicated by osteomyelitis of lumbar spine and ruptured aorta. Br Med J 1965 ;1 :375–61.
- 37– Hills EA, Behçet's syndrome with aortic anevrysme. Br Med J 1967.4/152–4.
- 38– T. Sraieb, N. Ben Romdhane, S. Longo, J. Manaa, B. Louzir, S. Othmani. A névrysmes artériels et maladie de Behçet : à propos de trois cas. Rev Méd Interne 1999 ;20 :517–21.
- 39– Feyrie A, Paragona O, Cenacchi G, Faggioli GL. True and false anevrysms in Behçet's disease : case report with ultrastructural observations. J Vasc Surg 1993 ; 17 :762–7.

- 40– Hamza M, Large artery involvement in Behçet disease. *J Rheumatol* 1987 ; 14 : 554–9.
- 41– Weschler B, Le thi Huong Du, De Gennes C, Blétry O, Piette JC, Mathieu A, et al. Manifestations artérielles de la maladie de Behçet : 12 observations. *Rev Méd Interne* 1989 ; 10 : 303–11.
- 42– Bensaïd Y. Amour A, Kabiri H, Mekouar T, Mesnaoui A, Ammar F. Les complications artérielles de la maladie de Behçet. A propos de 13 cas. *J Mal Vasc* 1997 ; 22 ; 24–8.
- 43– Barlett ST, McCarthy WJ, Palmer AS, Flinn WR, Bergan JJ, Yahoo JST. Multiple aneurysms in Behçet's disease. *Arch Surg* 1988 ;123 :1004–8.
- 44– M. Taberkant, H. Chtata, B. Lekehal, M Alaoui, Y. Sefiani, A. Bouarhroum, O. Mahi, Y. Bensaïd Anévrysme de l'aorte abdominal au cours de la maladie de Behçet. *Journal des Maladies vasculaires (Paris)*. @ Masso, 2003, 28, 5, 265–268.
- 45– C De Gennes, Le Thi Huong Du, B. Weschler, C Sereni, E. Kieffer, P. Godeau. Anévrysme aortique avec thrombose cave au cours d'une maladie de Behçet. *J Mal Vasc. Masson*, 1989, 14, 236–239.
- 46– Y. Georg, C. Delay, A. Schwein, A. Lejay, F. Thaveau, S. Gaertner, D. Stephan, F. Heim, N. Chakfé. Apport des modèles mathématiques et des études biomécaniques dans la prédiction du risque de rupture des anévrysmes de l'aorte abdominale *Journal des Maladies Vasculaires* Volume 40, Issue 2, March 2015, Pages 104–105.
- 47– Golden BD, Goel A, Mitnick, Behçet-type vasculopathy in a patient without the diagnostic features of Behçet's disease. *Arthritis Rheum* 1996 ; 39 :1926–30.

- 48– Cormier JM, Saliou C, Laurian C, Fichelle JM. Anévrysmes artériels de la maladie de Behçet: 4 observations. *Presse Med.* 1993 ; 22(39):1957–60.
- 49– Saliou S, Jego P, Cormier JM. Complications vasculaires de la maladie de Behçet : aspects chirurgicaux. *Sang Thrombose Vaisseaux* 1995 ; 7 : 185–93.
- 50– Weschler B et al. Manifestations cardio-vasculaires de la maladie de Behçet. *Ann. Med. Interne*, 1999, 150. n°7 ;542–554.
- 51– Fresko I, Yurdakul S. Et coll. The management of Behçet’s disease syndrome. *Ann. Med. Interne*, 1999, 150. n° 6 ;477–482.
- 52– Lahlou Zineb, Manifestation artérielle de la maladie de Behçet à propos de 31 cas thèse n° 113, 2004, faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.
- 53– Lamiae Njioui, Anévrysmes aortiques au cours de la maladie de Behçet à propos de 10 cas thèse n° 144, 2006, faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.
- 54– Schwartz P, Weisbrot M, Landau M, Antebi E, Peripheral false anevrysms in Behçet’s disease. *Br J Surg*, 1987, 74 ; 67–68.
- 55– **Chautour** X, White GH, Hanbly BD, Yu W, May I, Harris JP et al. Evaluation of the risk pf using an oversized ballon catheter in the human infrarenal abdominal aorta. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 1998 ; 16 :142–147.
- 56– White GH, May I, Waugh RC, **Chaufour** X, Yu W. Type III and Type IV andoleak ; Toword a complete definition of blood flow in the sac after endoluminal AAA repair. *J. Endovasc Surg* 1998 ; 5 :305–309.
- 57– Boyle JR, Thompson MM, Clode–Baker EG, Green J, Balia A, Fishwick G, et al. Torsion and Kinking of unsupported aortic endografts : Treatmentment by endovascular intervention. *J Endovasc Surg* 1998 ; 5 : 216–221.

- 58– Behçet H, Matteson EL. On relapsing, aphthous ulcers of the mouth, eye and genitalia caused by a virus. 1937. Clin Exp Rheumatol 2010;28:S2–5
- 59– Levinsky RJ, Lehner T. Circulating soluble immune complexes in recurrent oral ulceration and Behçet’s syndrome. Clin Exp Immunol 1978;32(2):193–8
- 60– Faida Ajili, Haifa Tounsi, Fatma Aouini, Najeh Bousetta, Nadia Ben Abdelhafidh¹, Bassem Louzir¹, Janet Laabidi¹, Salah Othmani¹ : Un anévrisme sacciforme de l’aorte abdominale révélant une maladie de Behçet: quand faut-il opérer? The Pan African Medical Journal. 2014;19:252
- 61– Miyamoto N, Mandai M, Suzuma L, et al. Estrogen protects against cellular infiltration by reducing the expression of E-selectin and IL-6 in endotoxin-induced uveitis. J Immunol 1999,17 :145–147.
- 62– Altan Tuzuner, Hakan Uncu, a case of Behçet’s disease with an abdominal aortic aneurysm and two aneurysms in the common carotid artery . Angiology, The J Vasc Diseases, Dec 1996 ; 47 :1173–80.
- 63– Weschler B, Lê Thi Huong Du, Godeau P, Maladie de Behçet : une cause méconnue d’artériopathie inflammatoire. Presse Med Septembre 1992,21 n° 31.
- 64– Ben Taarit, S. Turki, H. Ben Maïz. Anévrismes artériels au cours de la maladie de Behçet à propos de 5 observations. Journal des maladies vasculaires (paris). Masson, 2001, 26,5,314–317.
- 65– Desbois A–C, Wechsler B, Cluzel P, Helft G, Boutin D, Piette J–C, et al. Atteinte cardiovasculaires de la maladie de Behçet. Rev Med Interne 2014 ; 35 :103–11.
- 66– Saadoun D, Asli B, Wechsler B, Houman H, Geri G, Desseaux K, et al. Long-term outcome of arterial lesions in Behçet disease: a series of 101 patients. Medicine (Baltimore) 2012 ;91 :18–24.

- 67– Tuzun H, Besirli K, Sayina A, Vural FS, Hamuryudan V, Hizli N, et al. Management of aneurysms in Behçet's syndrome : an analysis of 24 patients, *Surgery*, 1997 ; 121 : 150–6.
- 68– Iscan ZH, Vural KM, Bayazit M. Compelling nature of arterial manifestations in Behçet disease. *J Vasc Surg* 2005;41:53–8
- 69– Bensaid Y, Lekehal B, Mensaoui AE et al. Complications artérielles de la maladie de Behçet : à propos de 47 cas. e-mémoires de l'Académie nationale de chirurgie 2008;7(2):54–59.
- 70– Kwon TW, Part SJ, Kim HK et al. Surgical treatment result of abdominal aortic aneurysms in Behçet disease. *Eur J Vasc Endovasc surg* 2008;35:173–80
- 71– Vasseur MA, Haulon S, Beregi JP et al. Endovascular treatment of abdominal aneurysmal aortitis in Behçet's disease. *J Vasc Surg* 1998;27:974–6
- 72– Manfred R, Thomas H, Josif N, Emanuel S, Peter P, Otto W, et al. Collagen-versus gelatine-coated Dacron versus stretch term results of a prospective, randomized multicenter trial. *Surgery* 2003 ;134 :80–5.
- 73– Koike S, Matsumoto K, Kokubo M, Mori Y, Murakawa S, Hirose M. A case of aorto-enteric fistula after reconstruction of an abdominal aortic aneurysm associated with Behçet'disease and special reference to 95 reported cases in japan. *Nippon Geka Gkkai Zasshi*, 1988 ; 89 :945–51.
- 74– Kim SW, Lee DY, Kim MD, Won JY, Park SI, Yoon YN, et al. Outcomes of endovascular treatment for aortic pseudoaneurysm in Behçet's disease. *J Vasc Surg* 2014 ;59 :608–14
- 75– Nitecki SS, Ofer A, Karram T, Schwartz H, Engel A, Hoffman A, Abdominal aortic aneurysm in Behçet'disease : new treatment options for an old and challenging problem. *Isr Med Assoc J*. 2004 Mar ; 6(3) : 152–5.

- 76- Park Jh, Chung JW, Joh JH et al. Aortic and arterial aneurysms in Behçet disease: management with stent-graft. Initial Experience. Radiology 2001;220:745-750
- 77- Hatemi G, Silman A, Bang D, et coll. EULAR recommendation for management of Behcet's disease. Ann Rheum Dis. 2008 Dec;67(12):1656-62.
- 78- Blétry O, Mohattane A, Wechsler B, et al. Atteinte cardiaque de la maladie de Behçet. Douze observations. Presse Med 1988; 17 (45): 2388-91.