

Rhumatologie: Maladie de Behçet: une maladie rare?

Peter Villiger

Inselspital, Universitätsklinik für Rheumatologie, Immunologie und Allergologie

La maladie de Behçet est connue comme une maladie de la route de la soie, elle survient par conséquent fréquemment dans des pays tels que le Japon, la Chine, l'Iran, la Turquie et dans le bassin méditerranéen (par ex. 100/100 000 en Turquie). Des études récentes menées en Allemagne et en France ont relevé des prévalences étonnamment élevées (0,5 à 1 pour 100 000 personnes), des résultats qui ne peuvent pas uniquement s'expliquer par l'immigration. Il est probable que la prévalence en Suisse soit similairement élevée. Une étude en cours réalisée en Suisse alémanique répondra à cette question. Aphtes bipolaires (aphtes et ulcères oraux et uro-génitaux), efflorescences cutanées telles qu'érythème noueux, pseudo-folliculite, inflammations oculaires, vascularites de vaisseaux veineux et artériels, signe d'une atteinte du SNC et (facultativement) signe pathergique (déclencheur de réactions cutanées pathologiques par traumatisme banal) doivent faire envisager au clinicien la maladie de Behçet. L'atteinte du tractus gastro-intestinal rappelle souvent la maladie de Crohn, l'arthrite est généralement non destructive. Un groupe d'experts internationaux a récemment examiné les résultats/symptômes relatifs à la sensibilité et la spécificité, listés dans le tableau 1 [1].

Le thème de la maladie de Behçet est actuel pour les raisons suivantes:

1. le délai entre la survenue de la maladie et l'établissement du diagnostic est supérieur à un an, l'intervalle étant significativement plus élevé chez les autochtones que chez les immigrés;
2. les évolutions graves, occasionnellement létales, touchent les hommes et les femmes entre 20 et 25 ans, et
3. des traitements très efficaces, destinés aux cas graves de maladie de Behçet sont disponibles depuis peu.

Le fait que l'incidence / la prévalence de la maladie de Behçet soit nettement plus faible chez les immigrés par rapport aux nombres relevés dans leur pays d'origine illustre l'importance des facteurs environnementaux. L'association de la maladie de Behçet avec des variables génétiques telles que HLA-B51 prouve en revanche le rôle des facteurs génétiques. Le diagnostic, souvent tardif, démontre la nécessité de mieux faire connaître la maladie. C'est pourquoi je suis ravi que vous ayez lu l'article jusqu'ici et j'espère que vous poursuivrez la lecture. Il est intéressant de remarquer que les vascularites graves surviennent chez les jeunes adultes, principalement chez les hommes. La figure 1 représente un anévrisme pulmonaire étendu, avec dorsalement des hémorragies dans le poumon, chez un Suisse de naissance âgé de 25 ans. Observez l'épaississement de la paroi comme étant l'expression d'une vascularite hautement floride.

Outres les anévrismes pulmonaires, de graves inflammations surviennent au niveau des artères et veines de grand et petit calibre, souvent accompagnées de thrombus volumineux [2]. Etant donné que les thrombus sont le résultat des inflammations de la paroi et non d'un trouble de la coagulation, le traitement anti-inflammatoire est essentiel et le recours à l'anticoagulation très controversé. En raison de l'adhérence à la paroi, aucune embolisation n'a lieu en cas de maladie de Behçet floride. Depuis peu, l'immunologie clinique distingue les maladies auto-immunes des maladies auto-inflammatoires. Cela est le résultat de l'identification de troubles monogénétiques qui expliquent les rares syndromes fébriles congénitaux (par ex. la fièvre méditerranéenne familiale, le syndrome chronique, infantile, neurologique, cutané, articulaire, CINCA). La maladie de Behçet présente des caractéristiques inflammatoires typiques et est actuellement considérée par de nombreux experts comme une maladie auto-inflammatoire. Ainsi, les poussées de la maladie sont reconnaissables à une inflammation systémique, mais pas à des autoanticorps. Par conséquent, il est attendu que la maladie de Behçet puisse présenter une rémission avec un traitement anti-inflammatoire puissant. De récentes publications le confirment, des rémissions ont été obtenues aussi bien par la neutralisation du TNF- α que par le blocage des effets de l'IL-1 [2-4]. Il y a quelques mois, l'inhibition du TNF a été acceptée au Japon comme prestation prise en charge par la caisse d'assurance maladie. En Suisse, des recommandations hors RCP sont régulièrement actualisées [5].

En résumé, le lecteur doit retenir que souvent, l'établissement du diagnostic de la maladie de Behçet est mal-



Peter Villiger

L'auteur ne déclare aucun soutien financier ni d'autre conflit d'intérêt en relation avec cet article.

Tableau 1

Critères internationaux de la maladie de Behçet.

Signe/symptôme	Points
Lésions oculaires	2
Aphtes génitaux	2
Aphtes oraux	2
Lésions cutanées	1
Manifestations neurologiques	1
Manifestations vasculaires	1
Test pathergique positif	1

Un score ≥ 4 points plaide pour un diagnostic de maladie de Behçet [1].



Figure 1

Maladie de Behçet avec anévrisme pulmonaire étendu, avec dorsalement des hémorragies dans le poumon.

Source: Baki K, Villiger PM, Jenni D, Meyer T, Beer JH. Behçet's disease with life-threatening haemoptoe and pulmonary aneurysms: complete remission after infliximab treatment. *Ann Rheum Dis.* 2006 Nov;65(11):1531–2. Reproduction avec l'aimable autorisation de BMJ Publishing Group Ltd.

heureusement très retardé et que l'incidence chez les Suisses de naissance est certes nettement plus faible que chez les immigrés issus du bassin méditerranéen ou des pays de la route de la soie, mais il est cependant estimé qu'en termes de population, environ un tiers des malades atteints de maladie de Behçet sont des autochtones. Le clinicien doit penser à ce diagnostic différentiel, en particulier chez les jeunes adultes, car un retard du diagnostic peut entraîner des complications vasculaires graves, parfois létales. Sur le plan thérapeutique, il existe des traitements hautement efficaces sous forme de stratégies anti-cytokines.

Correspondance:

Prof. Peter Villiger
 Inselspital
 Universitätsklinik für Rheumatologie, Immunologie
 und Allergologie
 Poliklinik
 CH-3010 Bern
[peter.villiger\[at\]insel.ch](mailto:peter.villiger[at]insel.ch)

Références

- 1 International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD). The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2014 Mar;28(3):338–47.
- 2 Adler S, Baumgartner I, Villiger PM. Behçet's disease: successful treatment with infliximab in 7 patients with severe vascular manifestations. A retrospective analysis. *Arthritis Care Res.* 2012 Apr;64(4):607–11.
- 3 Okada AA, Goto H, Ohno S, Mochizuki M; Ocular Behçet's Disease Research Group Of Japan. Multicenter study of infliximab for refractory uveoretinitis in Behçet disease. *Arch Ophthalmol.* 2012 May;130(5):592–8.
- 4 Cantarini L, Vitale A, Scalini P, Dinarello CA, et al. Anakinra treatment in drug-resistant Behçet's disease: a case series. *Clin Rheumatol.* 2013 Dec 5.
- 5 <http://www.vertrauensaezte.ch/expertcom/rheumatology>.