

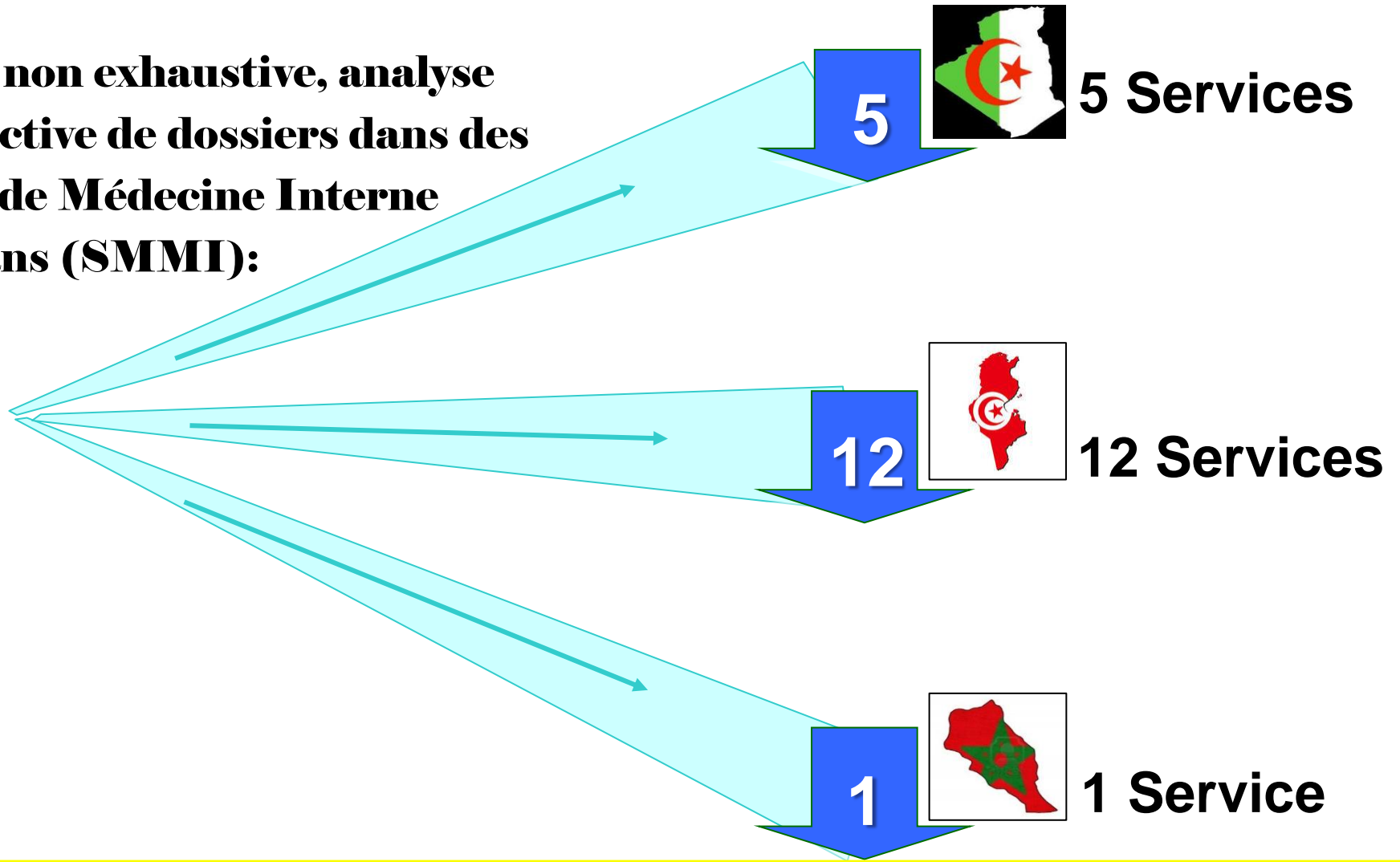
Pr Kamel BOUSLAMA
TUNISIE

ANGIOBEHÇET MAGHREB

**5^{ème} Congrès de la Société Algérienne de Médecine
Vasculaire**

**1^{er} Congrès Maghrébin de Médecine Vasculaire
Alger 27-28 avril 2013**

■ **Etude non exhaustive, analyse rétrospective de dossiers dans des services de Médecine Interne sur 20 ans (SMMI):**



Critères d'inclusion:

Groupe International d'étude (ISG+)

Cas individuels (ISG-)



A map of North Africa is shown with three countries highlighted in different colors: Morocco in light red, Algeria in light green, and Tunisia in light red. Three grey boxes with orange borders are overlaid on the map, each containing a patient count and a nationality label. The total patient count is also shown in a separate box at the top left.

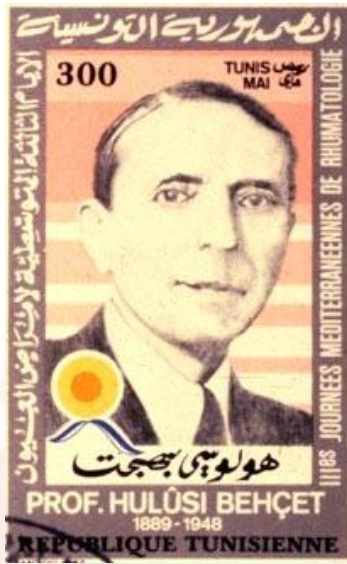
1460 patients

234
Marocains

552
Algériens

674
Tunisiens

CRITÈRES DIAGNOSTIC



ISG –
256 patients
17,6%

ISG+
82,4%

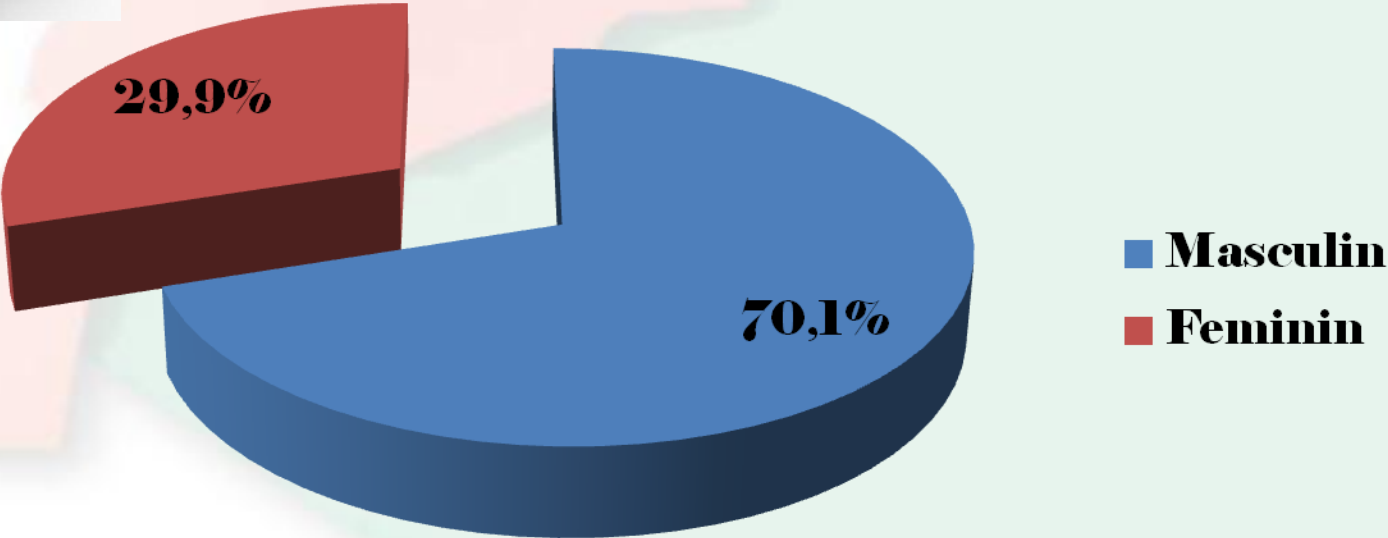
Aphthose bipolaire + atteinte systémique :
149 (58,2%)

Aphthose buccale + autre signe cutané
+atteinte systémique : 65 (25,4%)

Aphthose buccale + uvéite + atteinte
système : 38 (14,8%)

Aphthose génitale + autre signe cutané
+atteinte systémique : 4

GENRE



SEX RATIO 2,34

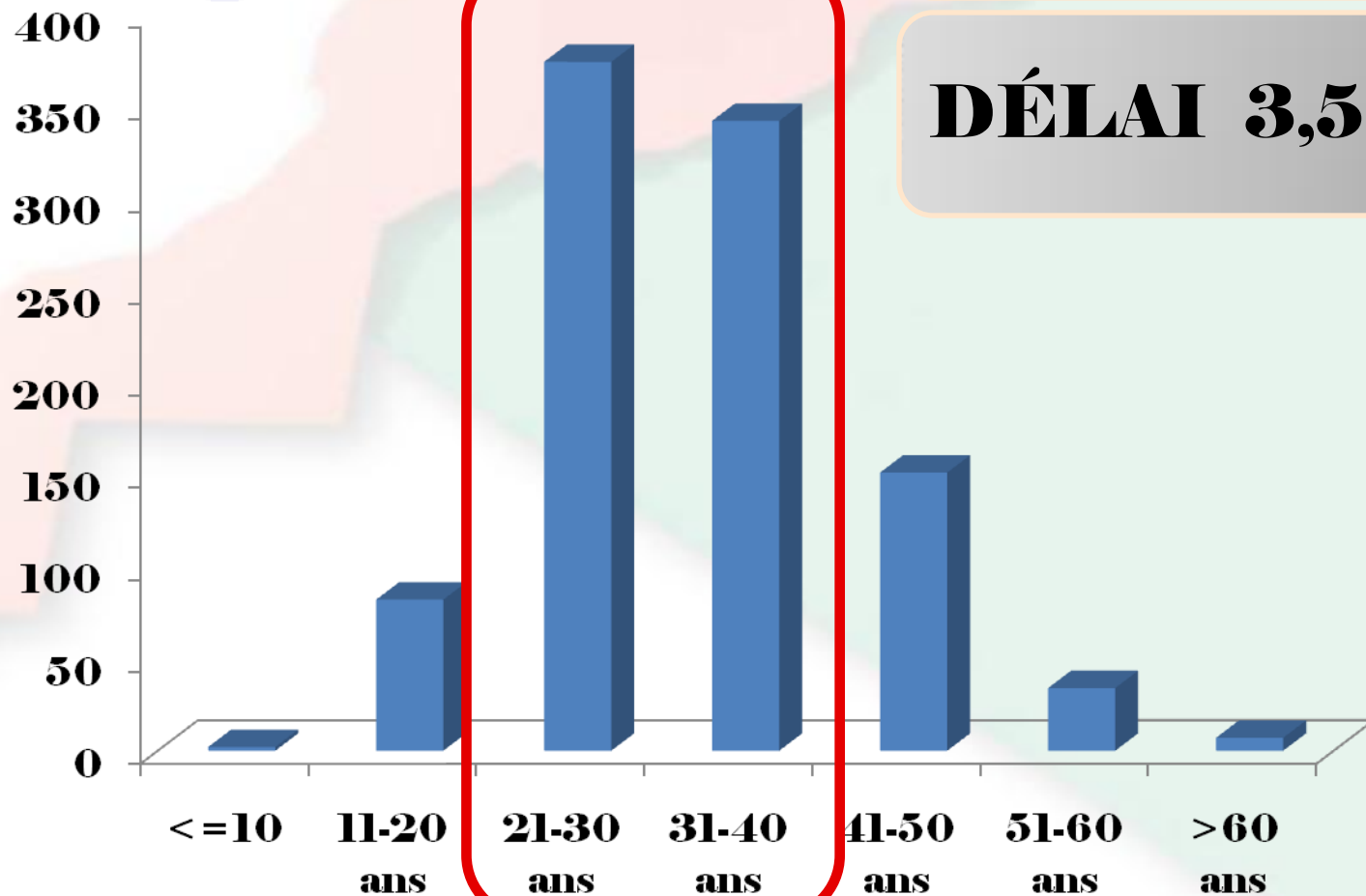
AGES



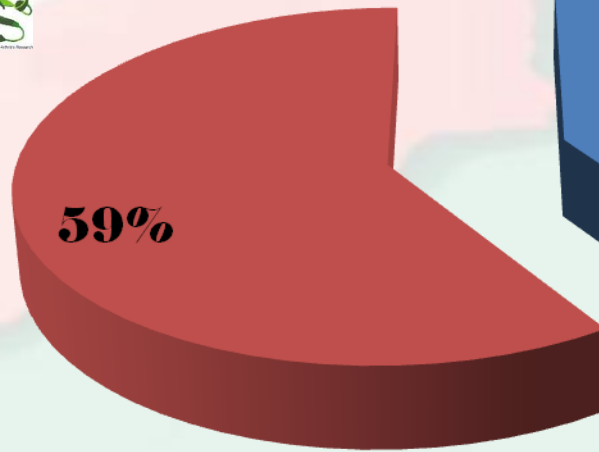
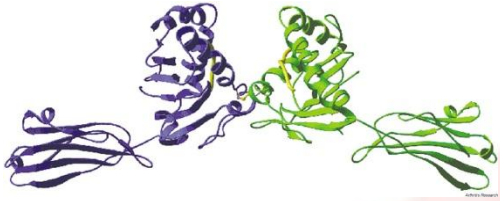
AGE DÉBUT
28,7 ANS ± 9,6

AGE DIAG
32,4 ANS ± 9,5

DÉLAI 3,5 ANS ± 5,1



HLA B51



41 % (630)

41%

59%

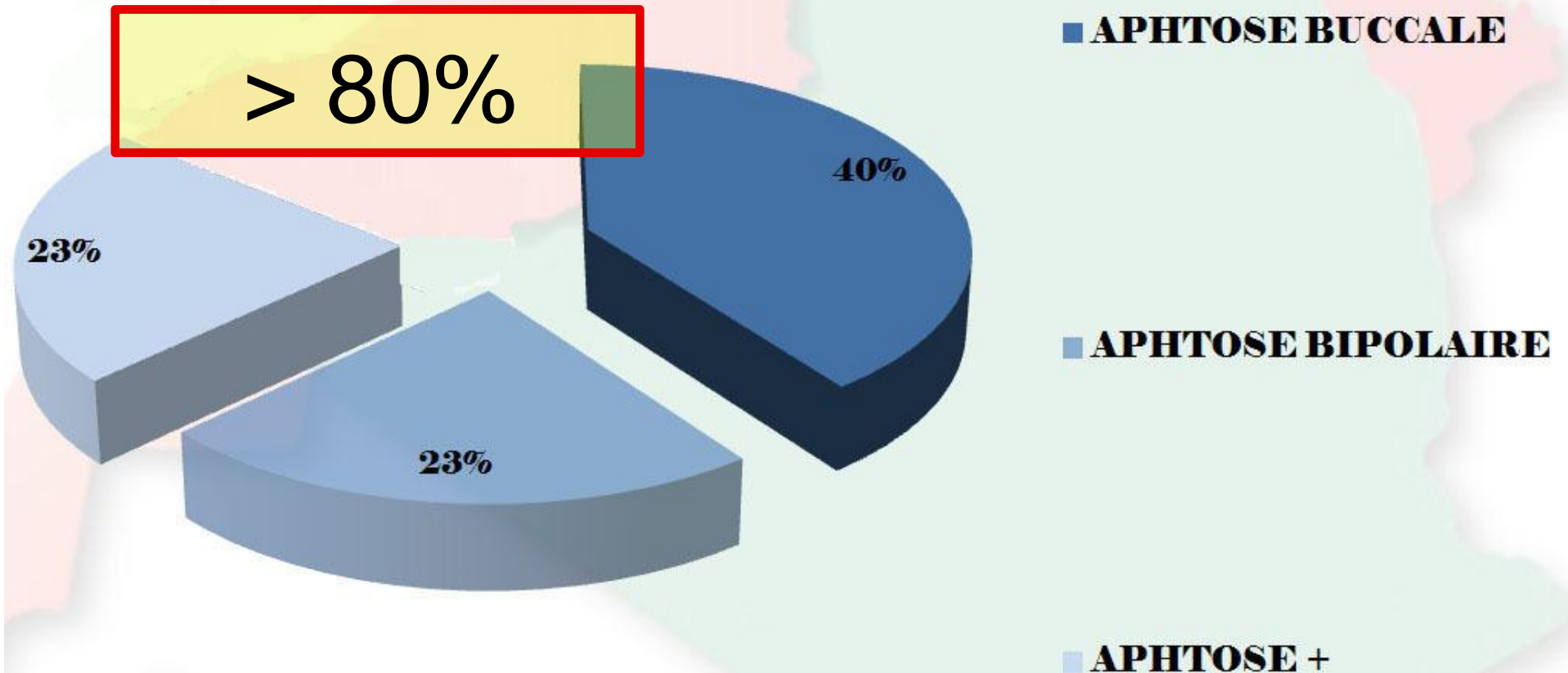
■ **HLA B51+**
■ **HLAB51-**

BEHÇET FAMILIAL

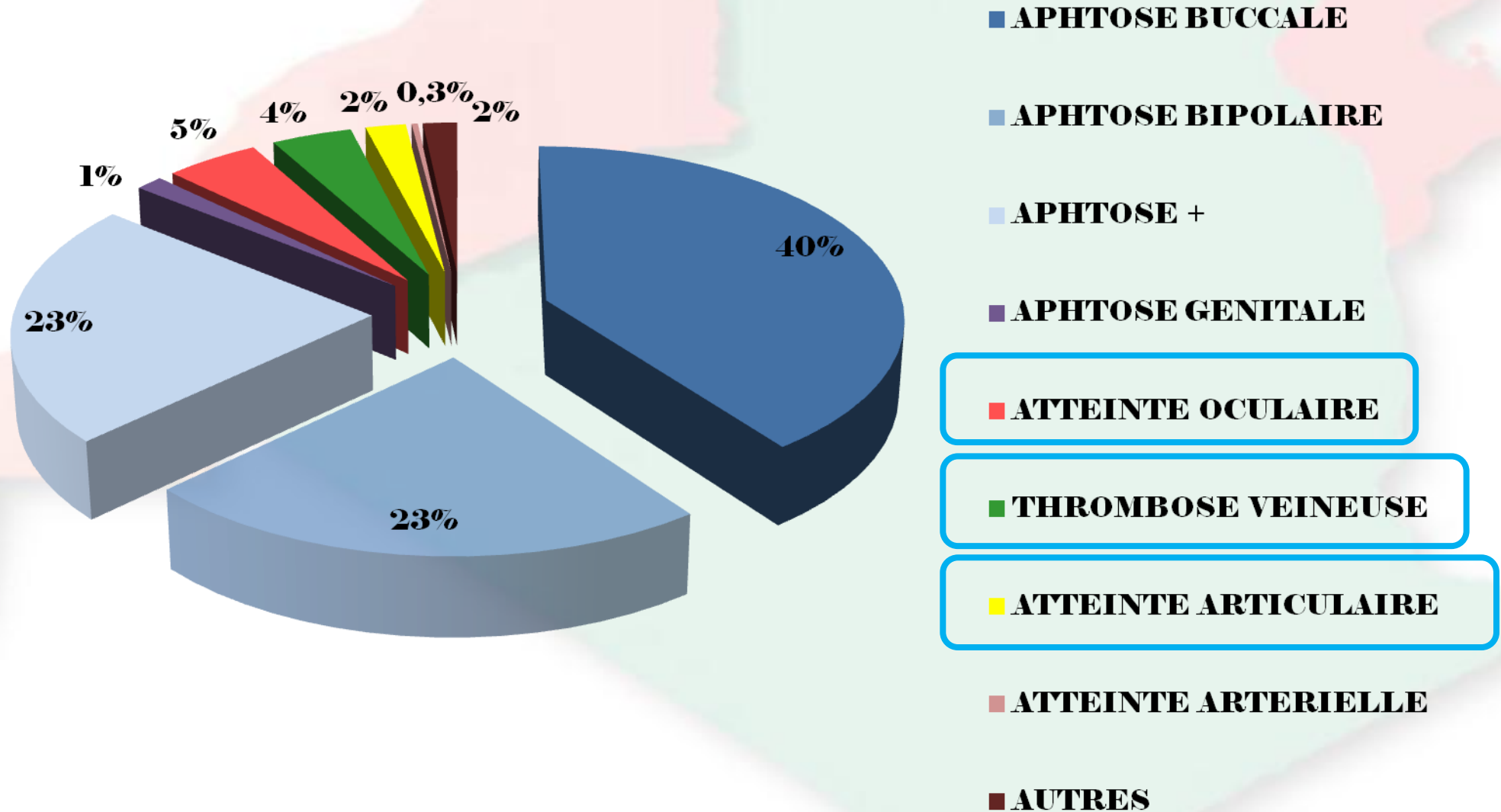
ATCD FAMILIAUX

7,8%

PREMIÈRES MANIFESTATIONS



PREMIÈRES MANIFESTATIONS



Manifestations cutanéomuqueuses

Aphthose buccale : 99,7%



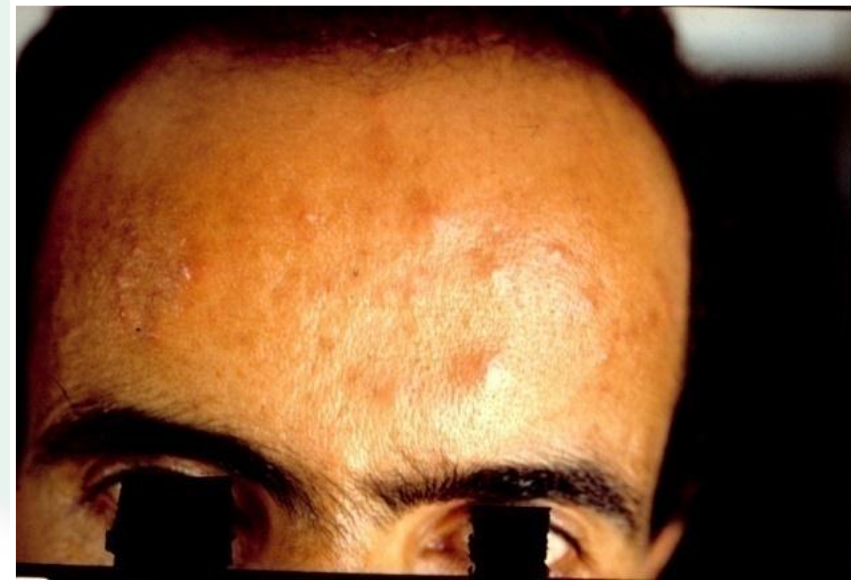
Aphthose génitale : 83,2%



Pseudofolliculite : 65,8%



Lésions acnéiformes 7,2%



Manifestations cutanéomuqueuses

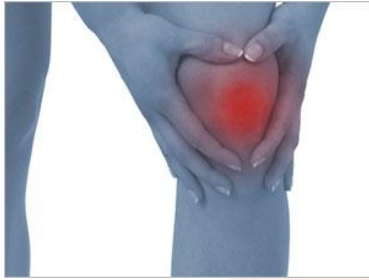
Érythème noueux	19,7%
Aptose périanale	4,6%
Aptose cutanée	2,3%



Test pathergique positif 294/642 patients	45,8%
--	--------------



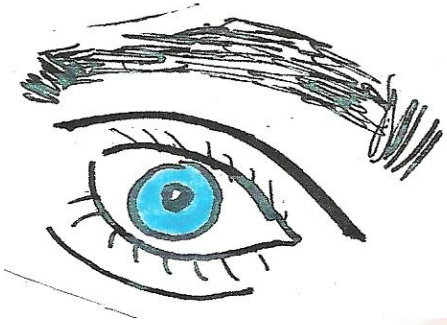
MANIFESTATIONS ARTICULAIRES



53,7%

Arthralgies	40,9 %
Arthrites	13,2 %
Sacroiliite	16 patients
Kyste poplité	11 patients
Myosite localisée	10 patients
SPA	7 patients

Manifestations



oculaires

574 PATIENTS

39,3%

**UVÉITE SANS
PRÉCISION
21%**

**PANUVÉITE
54,4%**

**UVÉITE POST
25,7%**

**UVÉITE ANT
19,8%**

**691 YEUX ATTEINTS
452 PATIENTS**

**VASCULARITE RÉT
11,6%**

**CÉCITÉÉ 93 patients
16,2%**



ATTEINTE NEUROLOGIQUE

11,4%

ATTEINTE PARENCHYMATEUSE

89 patients (53,3%)

Tronc cérébral : 33 patients

**ASSOCIATION
TVC/ATTEINTE
PARENCH.**

5 patients

THROMBOPHLÉBITE CÉRÉBRALE

**33 patients
(19,7%)**

MÉNINGITE : 10

HTIC : 19

TABLEAU D'AVC : 7

TABLEAU DE MYÉLITE : 3

AUTRES NEURO : 13

HÉMORRAGIE MÉNINGÉE : 1

AUTRES

58 patients

ATTEINTES CARDIAQUES

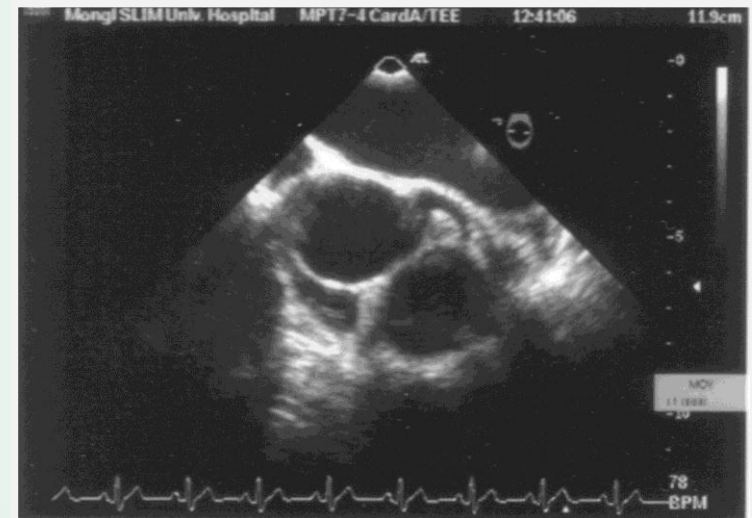
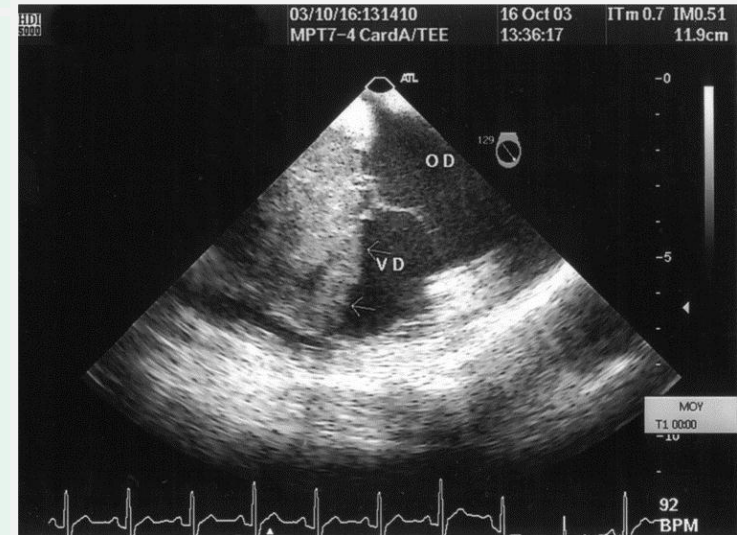
**37 PATIENTS
2,5%**

PÉRICARDITE : 17

**THROMBOSE
INTRACARDIAQUE : 11**

**ATTEINTE
CORONARIENNE : 7**

MYOCARDITE : 4



AUTRES

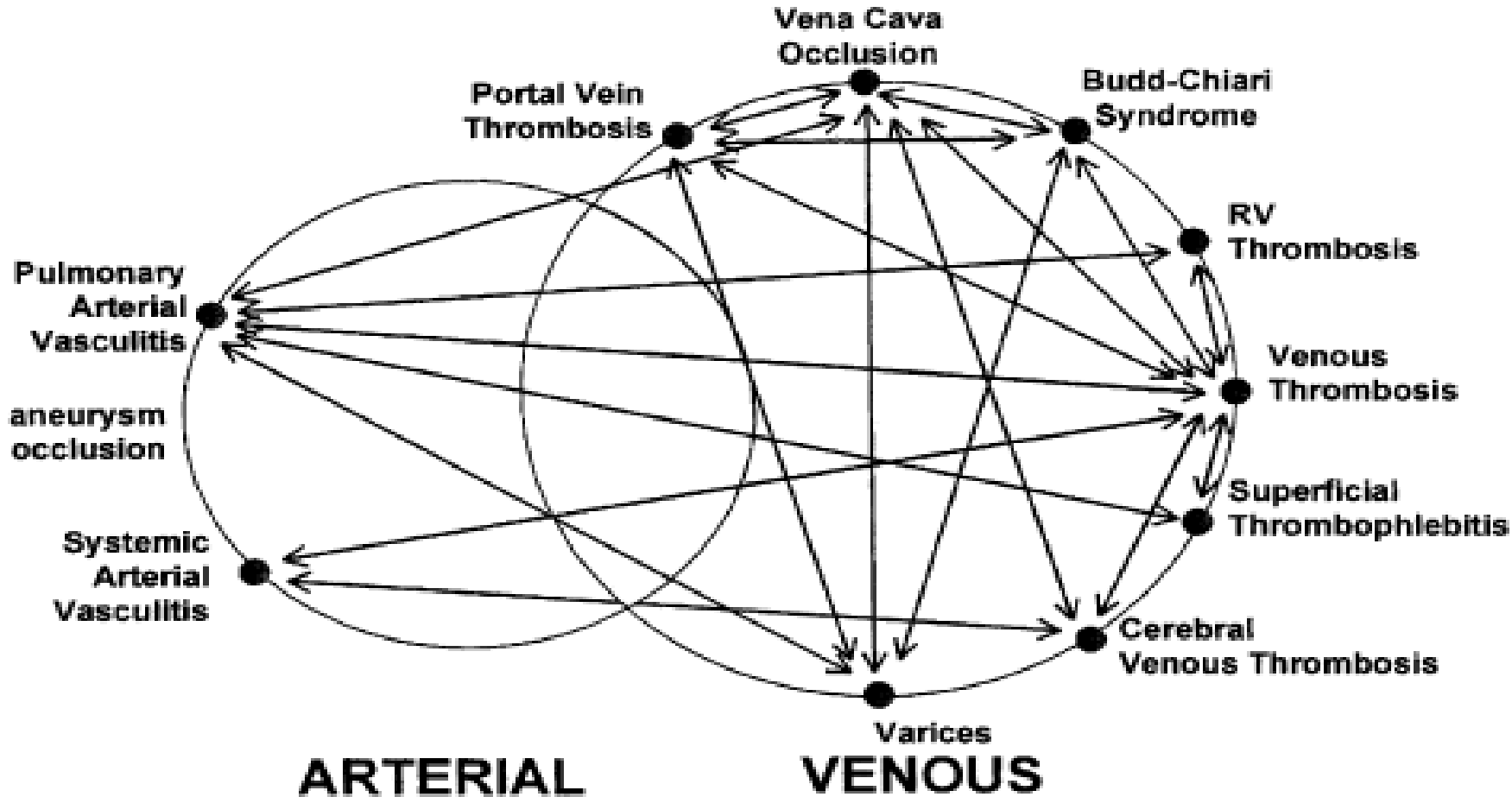
ATTEINTE DIGESTIVE :
15 patients (1%)

ORCHIÉPIDIDYMITE:
26 patients (1,8%)

FIÈVRE :
221 patients (15,1%)

AMYLOSE AA: 3 patients

ANGIOBEHÇET



Fréquence de l'angio-Behçet dans les pays du Maghreb

	MAROC	ALGERIE	TUNISIE	TOTAL
n	103	150	189	442
%	44	33,9	42,8	100

ANGIOBEHÇET

30,3%

Fréquence de l'angio-Behçet dans différents groupes ethniques

Année	Auteurs	Pays	Patients MB	Angio-Behçet (%)
1988	Weschler	France	133	37
1990	Benamour	maroc	316	23
1992	Koc Y	Turquie	137	27,7
1997	Gurler A	Turquie	2147	16,8
1997	Zouboulis	Allemagne	137	27,7
1998	Ghodbani	Tunisie	300	35
2000	Ames PRJ	Angleterre	73	32
2003	Tohme A	Liban	140	13
2005	Alekberova ZS	Rssie	151	24,5
2006	Sarica-Kucukoglu R	Turquie	2319	14,3
2006	Hamzaoui-Bchir S	Tunisie	519	25,4
2006	Yang P	Chine	437	16
2010	Davatchi F	Iran	6500	8,3
2011	Turki E	Tunisie	116	26
2013	SMMI	Maghreb	1460	30,3

Age de survenue de l'angio-Beçet

Année	Auteurs	Pays	Age moyen (ans)
1997	Gurler A	Turquie	30,5
2002	Mahjoub	Tunisie	36
2003	Tohme A	Liban	33
2005	Alekberova ZS	Russie	37
2006	Sarica-Kucukoglu R	Turquie	30,5
2007	Houman MH	Tunisie	28,1
2011	Ideguchi	Japon	39,7
2011	Turki E	Tunisie	33,5
2013	SMMI	Maghreb	33

Age : 3^{ème} Décade

Prédominance masculine Sex-ratio 2,6 à 5,6.



Angio-Behçet se développe durant les 10 ans après le diagnostic

Période critique les 5 premières années

Inaugurale dans 4 % des cas (TV)

Inaugurale dans 3 à 6% des cas dans la littérature

ANGIOBEHÇET

442 (30,3%)

THROMBOSES VEINEUSES
420 (95% AB₇ & 28,8% MB₇)

ATTEINTE ARTÉRIELLE
59 (15,3% AB₇ & 4% MB₇)

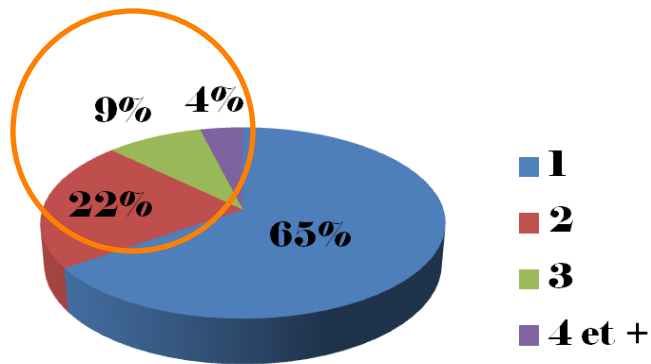
**ATTEINTE VEINEUSE
ET ARTÉRIELLE**
18 (4,2% AB₇ & 1% MB₇)

THROMBOSES VEINEUSES

28,8%

TV MB INFÉRIEURS

336 (23%)



NB d'épisodes

TV CAVE SUPÉRIEUR
45 (3,1%)

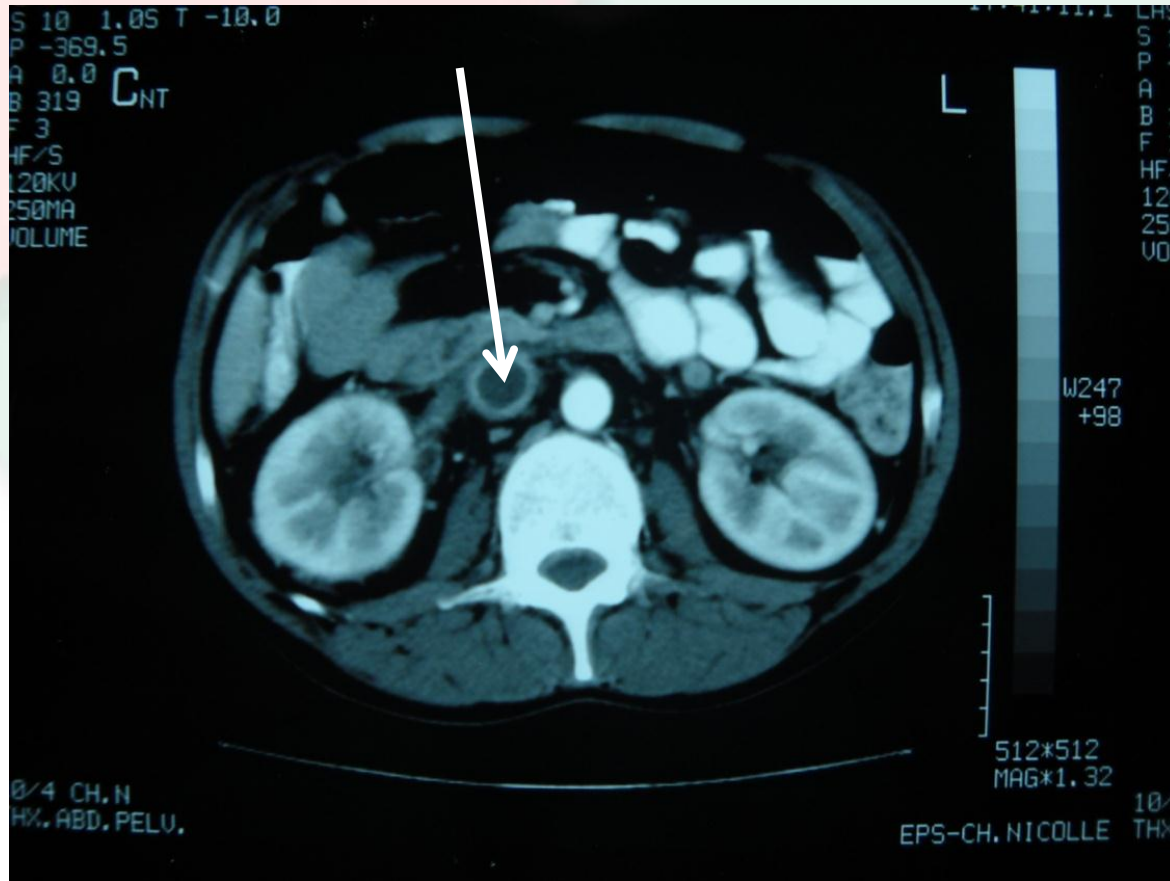


VEINES HÉPATIQUES
18 (1,2%)

TV SUPERFICIELLES
77 PATIENTS

MEMBRES SUP.
25 PATIENTS

**TV CAVE INFÉRIEUR
57 (3,9%)**



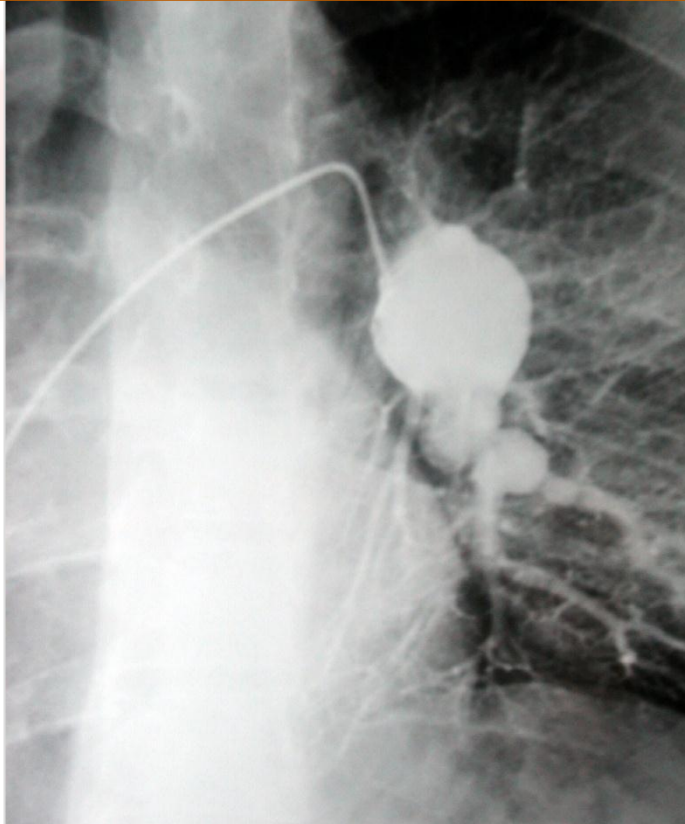
Angio-TDM . Coupes axiales

- ➔ **La manifestation vasculaire la plus fréquente (80 à 90%) 1/3 des patients**
- ➔ **Prédominance masculine**
- ➔ **Délai d'apparition variable**
- ➔ **TVS fréquentes, fugaces, migratrices, récidivantes**
- ➔ **M.I > VCS > VCI > VSH > M.S > Jugulaires**
- ➔ **Peu emboligène, embolie pulmonaire { n=36 (2,5%) }**

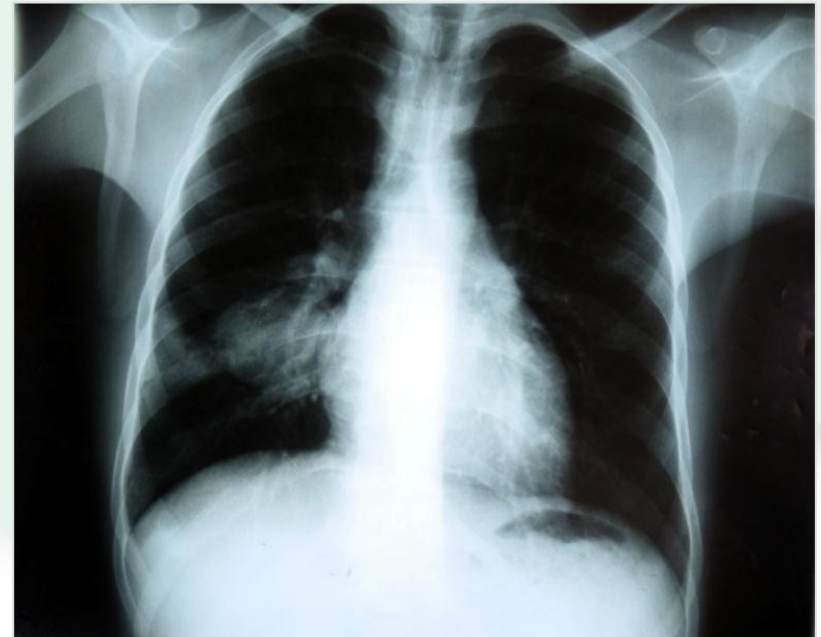


ANÉVRISMES ARTÉRIELS
58 PATIENTS (4%)
60 LOCALISATIONS

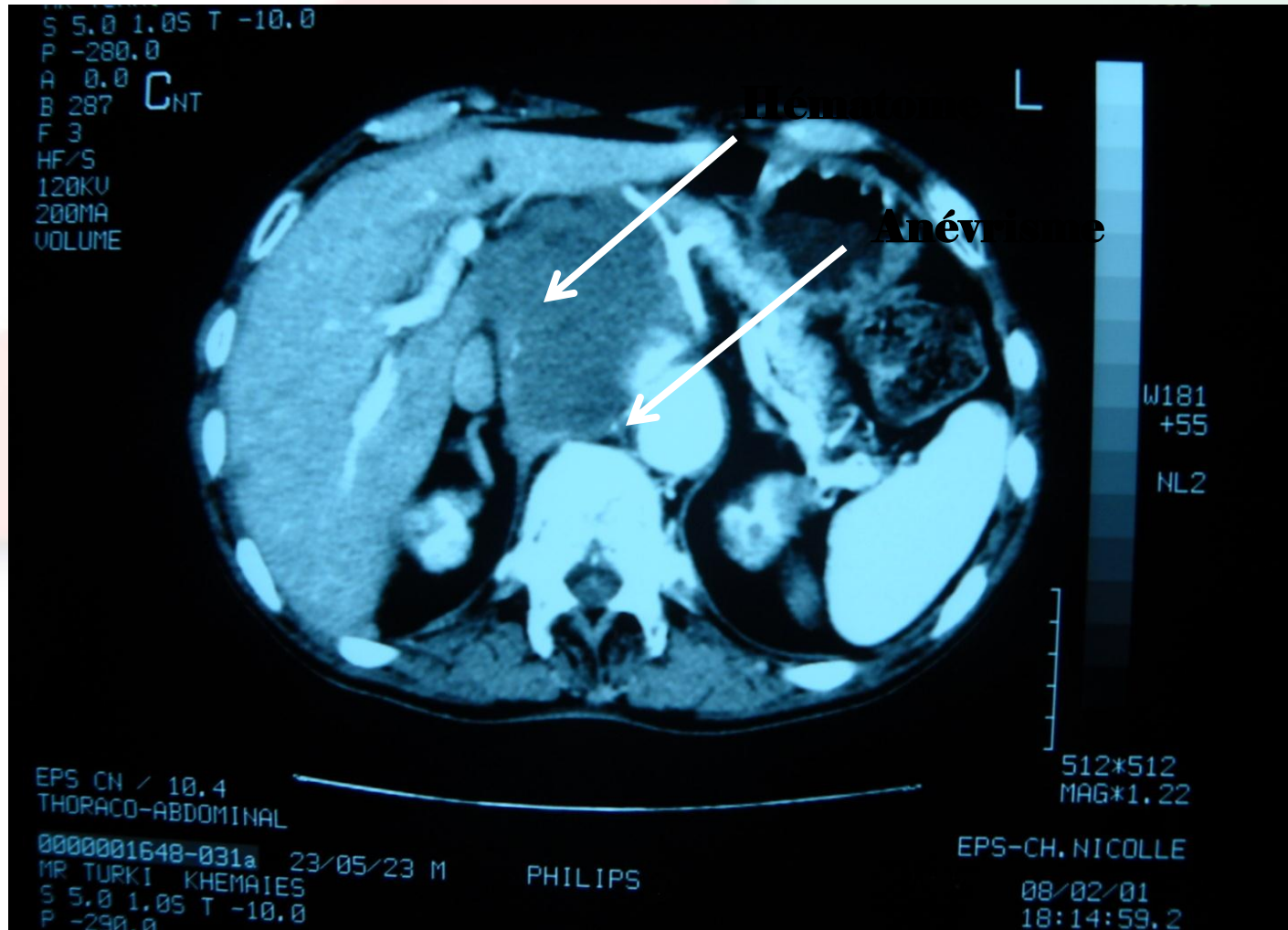
ARTÈRES
PULMONAIRES
33 PATIENTS



THROMBOSES ARTÉRIELLES
16 PATIENTS (1,1%)



AORTE ABDOMINALE 10 PATIENTS



Anévrysme de l'aorte abdominale sus rénale, fissuré et compliqué d'un hématome

AUTRES LOCALISATIONS

ARTÈRE POPLITÉE : 2

TIBIALE ANT: 1

ARTÈRE FÉMORALE : 3

MÉSENTÉRIQUE SUP :1

CAROTIDE PRIMITIVE :2

TRONC BRACHIOCÉPHALIQUE :

1

SOUS CLAVIÈRE : 2

RADIALE : 2

RÉNALE : 1



Fréquence de l'atteinte artérielle au cours de la MB dans la littérature

Année	Auteurs	Pays	Patients MB	Atteinte artérielle %
1985	Lakhanpal	Japon	170	3,4
1988	Weschler	France	196	6,1
1990	Benamour	maroc	316	1
1993	Hamza	Tunisie	515	4
1992	Koc Y	Turquie	137	3,6
1993	Chariboost	Iran	2176	0,3
1997	Bayraktar	Turquie	869	2,7
2003	Tohme A	Liban	140	4,2
2006	Hamzaoui-Bchir S	Tunisie	519	4,2
2006	Sarica-Kucukoglu R	Turquie	2319	1
2010	Kikuchi	Japon	277	4
2011	Turki E	Tunisie	116	9,48
2012	Saadoun	France	820	12,3
2013	SMMI	Maghreb	1460	4

Distribution de l'angio-Behçet dans la littérature

Auteurs	Angio-Behçet(n=)	Atteinte veineuse (%)	Atteinte artérielle(%)	Atteinte mixtes (%)
Benamour	72	96	4	0
Koc Y	38	88	12	0
Kabbaj	40	85	10	5
Kusu	192	90	10	0
Khiari	36	75	13,8	11,2
Mahjoub	114	79,8	12,3	7,9
Hanzaoui-Behir S	132	83,3	2,2	14,3
Sarica-Kucukoglu R	332	83,1	3,6	13,3
Tohmé	18	66	27	5
chaaba	31	77	9	13
Turki E	31	64	20	16
Série Maghreb	442	420 (28,8)	59 (4)	18 (1,2)

Fréquence selon le type d'atteinte artérielle au cours de la MB dans la littérature

Auteurs	Pays	Att. Artérielle (n = nbre d'art. touchées)	Anévr.	Thromb	Anévr. + Thromb
Weschler	France	15	11	4	0
Ko Gy	Corée	21	8	10	3
Tohme A	Liban	6	1	5	
Ben Saïd	Maroc	47	43	3	
Hamzaoui-	Tunisie	22	15	2	5
Ideguchi	Japon	8	2	6	
Turki E	Tunisie	11	5	6	
SMMI	Maghreb	59	55	16	33

Rare, fréquence sous estimée (asymptomatique)

Etude autopsique systématique de 170 MB décédés toutes causes confondues, atteinte artérielle chez 57 patients : 34 % des cas

Lakhanpal S. Human Pathol 1985;16:790-5



Habituellement tardive 7,9 ans en moyenne entre le 1er signe de la MB et la découverte de lésions artérielles

Exceptionnellement inaugurale

Tabagisme facteur de risque de l'atteinte artérielle au cours de la MB

Kaklamani V.G. Adv Exp Med Biol 2003;528:323-7

- ➔ **Rôle des traumatismes dans la genèse des atteintes artérielles: ponction artérielle, chirurgie vasculaire ou traumatisme fermé intéressant les axes vasculaires.**
- ➔ **Pronostic sévère**
- ➔ **Ubiquitaires**
- ➔ **A.P > Aorte. abd > A. Fémorale > A. Iliaque > A. Poplitées > sous clav > carotides**
- ➔ **Multifocales**
- ➔ **Récidivantes**



PARTICULARITES CLINIQUES DE LA SERIE

	HOMMES	FEMMES	P
Critères ISG+	83	81,6	NS
Aptose génitale	84,5	80	0,01
Pseudofolliculite	67,2	62,8	0,05
Erythème noueux	15,5	29,7	<0,0001
Test pathergique +	45,6	40,6	NS
Atteinte articulaire	46,8	70,1	<0,0001
Atteinte oculaire	43	30,6	<0,0001
AngioBehçet	36,6	14,5	<0,0001
Thromb. V	34,6	14,9	<0,0001
Atteinte Artérielle	4,9	1,6	<0,0008
Atteinte Neuro	11,7	11	NS

ASSOCIATIONS

Pas d'association Angio Behçet & atteinte neurologique

**Pas d'association atteinte oculaire & atteinte
neurologique**

**Moins d'atteinte oculaire chez les Angio Behçet
28% vs 44,1% ($p < 0,0001$)
Dans les trois pays**

HLA B51 & SIGNES CLINIQUES

	HLA B51+	HLA B51-	P
ATTEINTE OCUL.	45,6%	34,2%	0,001
ATTEINTE VASCUL.	29,1%	28,2%	NS
ATTEINTE NEURO.	11,9%	7,6%	0,03

COMPARAISON AVEC LA LITTÉRATURE

MAROC ALGÉRIE TUNISIE LITTÉRATURE

Aptose buccale	99,6	99,8	99,6	92-100
Aptose génitale	93,2	75,4	86,1	60-93
Pseudofolliculite	46,6	69,2	69,6	36-66
Erythème noueux	21,4	21,9	17,2	15-64
Atteinte articulaire	47,4	51,6	57,6	45-70
Atteinte oculaire	40,6	45,8	33,5	34-70
AngioBehçet	44	27,2	28	6-35
Atteinte Neuro	10,7	10,9	12,2	2-44
Atteinte digestive	0	1,3	1,6	1-16

Comparaison ISG+ / ISG-

	ISG+	ISG-	p
APHTOSE B	100	98,4	<0,001
APHTOSE G	88,2	59,4	<0,001
PFN	75,3	20,7	<0,001
PATHERGY	51,3	5,2	<0,001
OCULAIRE	43,9	18	<0,001



	ISG+	ISG-	p
ARTICUL.	53,9	52,7	NS
ANGIO	28,4	39,5	<0,001
TV	28	38,7	<0,001
ARTERIEL	3,5	6,6	0,01
NEURO	11,1	12,9	NS

PARTICULARITES PRONOSTIQUES

	HOMMES	FEMMES	p
CORTICO.	65,5	54,7	<0,0001
IMMUNOS.	25,1	13,3	<0,0001
CÉCITÉ	7,6	3,7	0,002
DC	2,8	0,2	0,0002

MORTALITÉ

2,6%

CAUSES DE DÉCÉS

RUPTURE ANÉVRISME : 7

NEUROBEHÇET : 5

COMPLICATIONS INFECTIEUSES : 5

NÉOPLASIES : 2

BUDD CHIARI : 2

EMBOLIE PULMONAIRE : 2

POST OP CHIRURGIE CARDIOV. : 2

COMPLICATIONS T CAVE SUP : 1

AMYLOSE AA : 1

TAMPONNADE : 1

SEXE MASCULIN

28

ANGIOBEHÇET

19

ATTEINTE NEURO

12

COMPARAISON INTER MAGHREB

	MAROC	ALGÉRIE	TUNISIE	P
Sex Ratio	3,07*	1,93*	2,54*	0,001
Aptose génitale	93,2*	75,4	86,1	<0,0001
Pseudofolliculite	46,6*	69,2	69,6	<0,0001
Erythème noueux	21,4	21,9	17,2	NS
Atteinte articulaire	47,4	51,6	57,6*	0,01
Atteinte oculaire	40,6	45,8	33,5*	0,0001
AngioBehçet	44*	27,2	28	<0,0001
Thromb. V	43,2*	26,3	25,8	<0,0001
Atteinte Artérielle	8,1*	2,4	4	0,0009
Atteinte Neuro.	10,7	10,9	12,2	NS



Biais difficilement évitables :

- Etude rétrospective
- Multicentrique (évaluée et explorée de façon hétérogène)
- Recrutement différent

Traitement



Quelques points de repère

Traitement de l'angio-Behçet:

Traitement médical

Aucun consensus n'existe dans le traitement des complications vasculaires

Pas de consensus sur l'utilisation des anticoagulants en cas de thrombose veineuse au cours de MB

Vu l'absence d'études contrôlées, AC en cas de TA et TV doit être discutée au cas par cas) risque en cas d'anévrisme

Corticothérapie est la pierre angulaire du traitement des formes graves

**Immunosuppresseurs réservés aux formes majeures (Cyclophosphamide)
EULAR recours systématiques (2009)**

Azathioprine efficacité au cours des anévrismes de l'A.P

Ciclosporine A

Interféron

Anti TNF α (insuffisamment évalué dans l'angioB7)

Traitement de l'angio-Behçet:

Traitement chirurgical

Chirurgie indiquée en cas :

- **Echec du traitement médical**
- **Anévrisme symptomatique**
- **Anévrisme rompu ou en voie de rupture**
- **Anévrisme aortique dont la taille dépasse 50 mm de diamètre.**

Chirurgie décevante dans les thromboses artérielles:

Progression de la thrombose sur le greffon

Formation d'anévrismes anastomotiques dans plus de 50 % des cas

Traitement de l'angio-Behçet: Traitement endovasculaire

Bonne alternative au traitement chirurgical (Embolisation des anévrismes)

Endoprothèses (exclusion du sac anévrismal et rétablissement de la continuité artérielle)

Faible taux de mortalité 0,6 à 3,5 % et taux élevé de succès et suites post-opératoires plus simples

Expose au risque de survenue d'anévrismes au point de ponction

Conclusions

- **Prédominance masculine**
- **Formes masculines plus graves**
- **Mortalité dominée par Anévrismes et atteinte neurologique**
- **Moins d'atteinte oculaire chez patients avec TV**
- **Seul Angio Behçet plus fréquent chez ISG-**
- **Intégrer l'atteinte vasculaire dans les critères**

Conclusions

- **Aucun consensus n'existe dans le traitement de l'angio-Behçet**
- **Perspectives d'avenir**
- **Multidisciplinarité**







„Merci pour votre

attention“