



La maladie de Behçet à début juvénile: une série de 17 cas au sud tunisien

- Faten FRIKHA, professeure Service de Médecine interne Sfax TUNISIE,
- Mouna SNOUSSI, Professeure Service de Médecine interne Sfax TUNISIE,
- Abir Derbel; AHU Service de Médecine interne Sfax TUNISIE,
- Sameh MARZOUK, Professeure Service de Médecine interne Sfax TUNISIE,
- Zouhir BAHLOUL; Professeure Service de Médecine interne Sfax TUNISIE,

INTRODUCTION

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite systémique à tropisme veineux qui se caractérise cliniquement par une aphtose bipolaire associée à des manifestations systémiques dont les plus fréquentes sont cutanées, oculaires et articulaires. Elle touche le plus souvent l’adulte jeune durant la troisième décade, avec une prédominance masculine. Cette vascularite est rarement décrite chez l’enfant. Le but de notre étude est d’étudier les particularités cliniques, thérapeutiques et évolutives de la MB à début juvénile et de comparer cette forme à celle de l’adulte.

PATIENTS ET METHODES

Parmi une cohorte de 400 patients atteints d’une MB selon les critères du groupe international d’étude sur la maladie de Behçet (ISBD) colligés dans le service de Médecine Interne de l’hôpital Hedi Chaker Sfax-Tunisie sur une période de 27 ans [1996–2023], nous avons étudié de manière rétrospective, les cas de MB dont l’âge est inférieur ou égal à 16 ans. La saisie et l’analyse des données ont été faites au moyen du logiciel SPSS version 30. Les tests statistiques utilisés sont : le test du Chi2, pour la comparaison de pourcentages, le test de Student « t » pour la comparaison de moyennes. Le seuil de signification a été fixé à 0,05.

RESULTATS

- ❑ Notre série comporte 17 cas de MB juvénile parmi 400 cas de MB (4,25 %) avec une prédominance masculine: 11 garçons (64,7%) et 6 filles (35,3 %). L’âge moyen au moment du diagnostic était de 15 ans (14-16 ans), et le délai moyen du diagnostic était inférieur à 12 mois (6 cas), entre 12 et 24 mois (3 cas) et supérieur à 24 mois dans 8 cas. Trois enfants avaient des antécédents de Behçet familial.
- ❑ Le premier symptôme révélateur était l’aphtose buccale (AB) dans 13 cas (76,5 %), l’aphtose génitale dans 2 cas, une uvéite révélatrice dans 1 cas et une thrombose veineuse cérébrale (TVC) dans 1 cas. Sur le plan clinique, l’aphtose buccale (AB) récidivante était constante, s’associait à l’aphtose génitale (AG) dans 13 cas (76,5 %), les pseudofolliculites nécrosantes dans 14 cas (82,4 %), l’érythème noueux dans 1 cas (5,9 %) . Les cicatrices d’aphte génital étaient notées dans 3 cas. Le test d’hypersensibilité était positif chez 12 enfants (70,6%). Une atteinte articulaire était observée chez 13 patients (76,5 %) à type d’arthralgies ou arthrites des grosses articulations. L’atteinte oculaire était rapportée chez 5 patients (soit 29,4 %) : révélatrice dans 1 cas, concomitante dans 3 cas et séquellaire dans 1 cas. Elle était bilatérale dans tous les cas à type de panuvéite (5 cas) avec vascularite rétinienne (3 cas), et une thrombose veineuse rétinienne dans 2 cas. L’atteinte neurologique était notée chez 1 seul patient à type de TVC du sinus latéral associée à des céphalées et une crise épileptique, elle était inaugurale de la maladie. L’atteinte vasculaire était observée chez 2 malades (11,7 %), dont 1 avait une thrombose veineuse (TVP) récidivante , et l’autre avait une embolie pulmonaire bilatérale associée à un anévrysme de l’artère pulmonaire gauche (Figure 1) et un thrombus intracardiaque du VD (Figure 2). L’antigène HLA B5 était présent chez 10 malades.
- ❑ Sur le plan thérapeutique, la colchicine (1 mg/jour) était prescrite pour tous les malades. Dix patients (58,8 %) ont nécessité un traitement par une corticothérapie par voie générale. Un immunosuppresseur était associé de type cyclophosphamide (1 cas) et de type azathioprine (1 cas) pour des formes jugées graves. L’anticoagulation était indiquée dans 3 cas .
- ❑ Dans notre série, la forme juvénile de la MB était dans l’ensemble semblable à celle de l’adulte avec quelques particularités : **fréquence moindre du genre masculin** sans différence significative (64,7 % vs 72 %; p=0,3), **fréquence moindre de la TVP** (5,8 % vs 22,6 %; p= 0,08) , de l’atteinte neurologique (5,8 % vs 14,7 %; p=0,2) et de l’atteinte oculaire (29,4 % vs 36,16 %; p=0,45). Elle était associée de façon significative à un délai diagnostique plus court (p=0,05), et une **fréquence élevée de l’antigène HLA B5 (p=0,001)**. Le décès était plus fréquent (5,8 % vs 1,5 %; p=0,2). La fréquence des néoplasies était plus importante chez l’adulte sans différence significative (2,3 % vs 0 %; p=0,6).

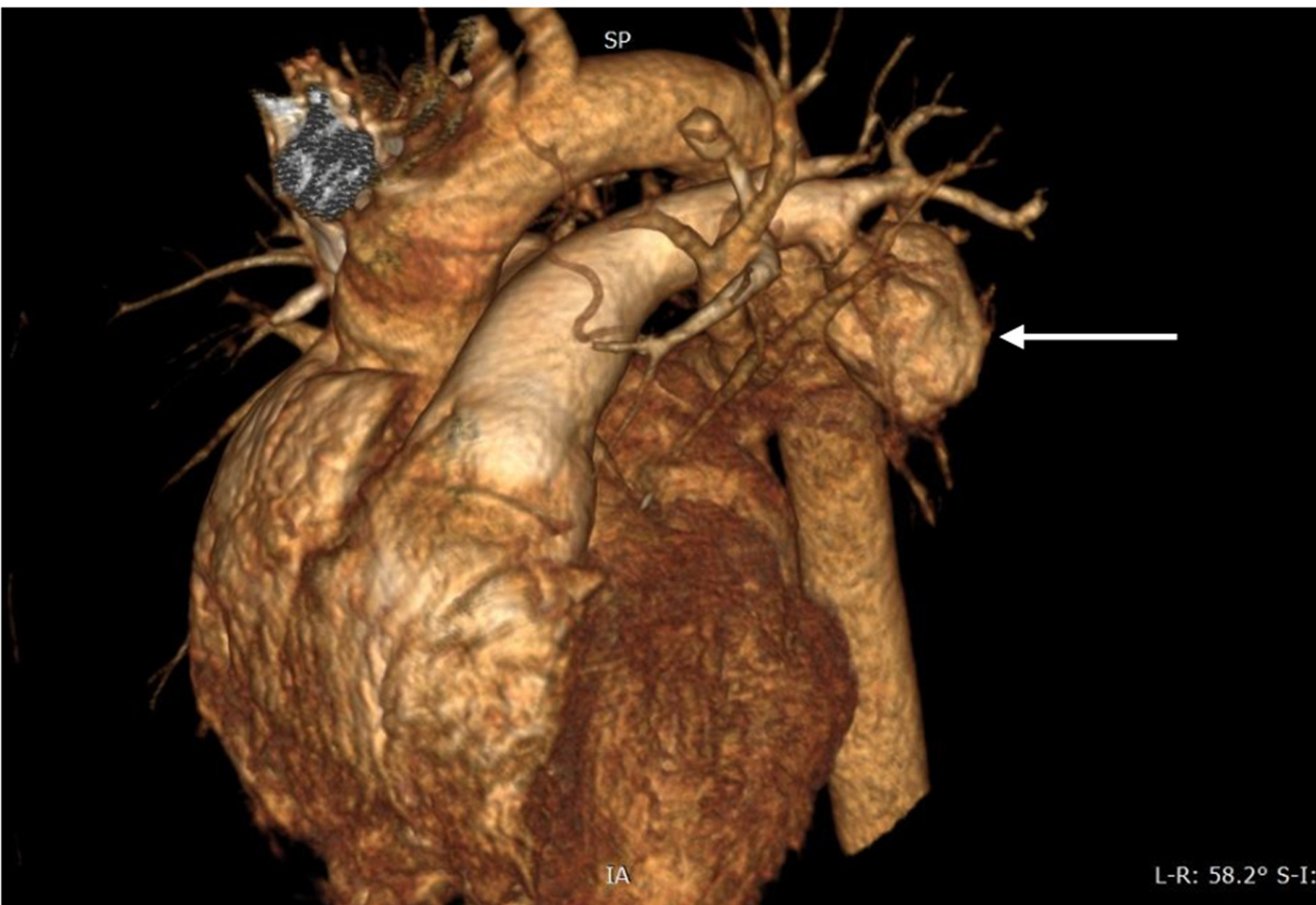


Figure 1 : Three-dimensional construction of helical CT showing the left pulmonary aneurysm (arrow)

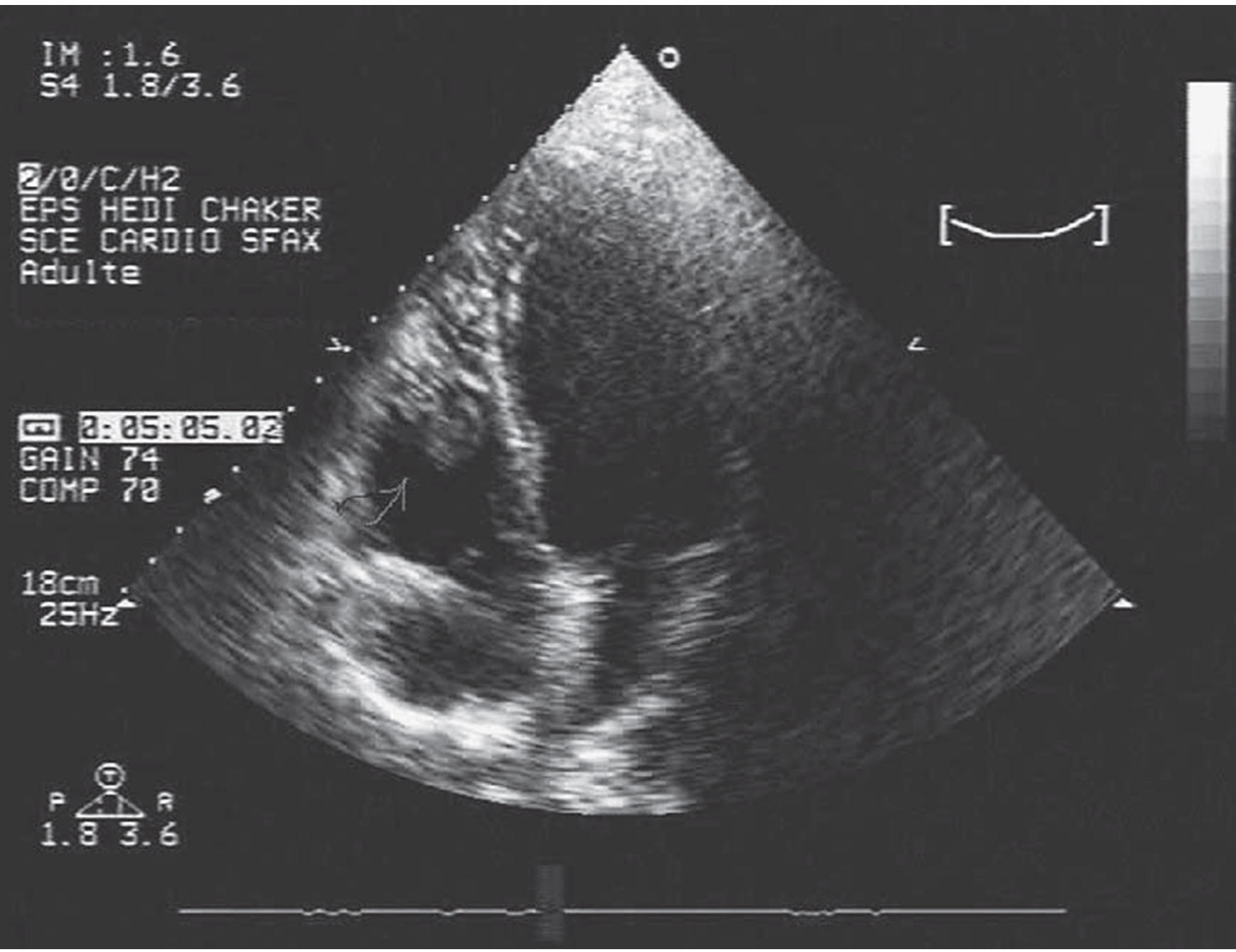


Figure 2: thrombus intracardiaque du VD (24 × 15 mm).

CONCLUSION

La maladie de Behçet à début juvénile est rare et se caractérise par un grand polymorphisme clinique ce qui rend le diagnostic parfois difficile. Notre série se caractérise par la relative rareté de la TVP et la présence fréquente du HLA B5. Comme chez l’adulte, le pronostic dépend de la précocité du diagnostic et de la prise en charge thérapeutique.