



Fibrose endomyocardique au cours d'une maladie de Behçet : à propos d'un cas

Hamza MEHANI, Résident, Service de médecine interne, CHU Issad Hassani – Beni Messous, Alger, Algérie

Co-auteurs :

- Youcef Mustapha BENLAGHA, Résident, Service de médecine interne, CHU Issad Hassani – Beni Messous, Alger, Algérie
- Nabila DAHMAN, Maître assistante, Service de médecine interne, CHU Issad Hassani – Beni Messous, Alger, Algérie
- Nabila LYAZIDI, Maître de conférences B, Service de médecine interne, CHU Issad Hassani – Beni Messous, Alger, Algérie
- Faiza ZERKAOUI, Assistante, Service de médecine interne, CHU Issad Hassani – Beni Messous, Alger, Algérie
- Soraya AYOUB, Chef de service, Service de médecine interne, CHU Issad Hassani – Beni Messous, Alger, Algérie

Introduction :

La maladie de Behçet est une vascularite qui peut toucher les vaisseaux de tout calibre, l'atteinte cardiaque au cours de cette dernière est une des manifestations les plus rares rencontrée chez seulement 5% des patients, elle implique les trois tuniques : endocarde, myocarde et péricarde séparément ou parfois en concomitance, il s'agit d'une atteinte sévère nécessitant le plus souvent l'association d'un ou plusieurs traitements immunosuppresseurs à un traitement anticoagulant.

Observation :

Nous rapportons le cas d'un patient de 43 ans sans antécédents particuliers admis pour exploration étiologique d'une embolie pulmonaire, l'interrogatoire avait retrouvé la notion d'aphtes buccaux récidivants à l'examen clinique : multiples aphtes scrotaux, Bilan biologique : Absence de syndrome inflammatoire, Bilan immunologique FAN, ANCA SAPL et thrombophilie négatifs, sérologies virales négatives. L'imagerie avait retrouvé : Échocœur : thrombus tapissant toute la paroi du VD étendu à la chambre de chasse à la VCI et au tronc de l'artère pulmonaire, thrombus de l'OD étendu à la VCS, dyskinésie septale avec SIV paradoxal.

Angio TDM de la gerbe aortique et la TDM TAP retrouvent le même aspect (avec de signes en faveur d'un infarctus pulmonaire). Le diagnostic d'Angiobehçet a été retenu.

Traitement : Bolus de corticoïdes puis relais 1mg/kg/j avec traitement adjuvant, colchicine 2mg puis 1 mg/j, traitement anticoagulant par AVK, 6 cures mensuelles de cyclophosphamide 0,7 g/m² avec relai par azathioprine 2 mg/kg/j.

Évolution : Échocœur et IRM cardiaque de contrôle : disparition des thrombi de la chambre de chasse de l'artère pulmonaire de la VCI de la VCS et de l'OD, thrombus laminaire résiduel accolé à la paroi du VD, Fibrose endomyocardique avec remodelage et rétraction du VD devenu de petite taille avec OD très dilatée (Atrialisation du VD), interdépendance VG/VD avec altération de la fonction FEVG à 35%. Devant cette évolution un traitement à base de biothérapie Anti TNF alpha est envisagé.

Discussion :

L'atteinte cardiaque de la maladie de Behçet est rare, concernant environ 5 % des patients, mais elle est associée à une morbidité et une mortalité importante. Cette sévérité s'explique par le risque de complications thromboemboliques, d'insuffisance cardiaque et d'atteintes vasculaires majeures, faisant de cette localisation l'une des manifestations les plus graves de la maladie.

La thrombose intracardiaque, touchant préférentiellement les cavités droites, résulte d'une inflammation vasculaire intense avec activation neutrophilique et dysfonction endothéliale. Ces thrombi, généralement adhérents à la paroi, traduisent davantage un processus de thrombo-inflammation locale qu'un phénomène embolique. Le traitement repose principalement sur la corticothérapie associée à des immunosuppresseurs (cyclophosphamide, azathioprine), tandis que la place de l'anticoagulation reste discutée. La régression des thrombi sous traitement confirme le caractère potentiellement réversible de cette atteinte inflammatoire. À l'inverse, la fibrose endomyocardique du ventricule droit, complication exceptionnelle, correspond probablement à une séquelle cicatricielle post-thrombotique pouvant entraîner un remodelage et une dysfonction cardiaque droite. L'imagerie multimodale, notamment l'IRM cardiaque et la TEP-FDG, est essentielle pour évaluer l'activité de la maladie, guider les décisions thérapeutiques et discuter une intensification du traitement, notamment par les anti-TNF α .

Conclusion :

L'atteinte cardiaque au cours de la maladie de Behçet constitue une forme rare mais grave de la vascularite, engageant souvent le pronostic fonctionnel et vital.

Une prise en charge précoce et intensive, associant imagerie multimodale et traitement immunosuppresseur adapté, demeure essentielle pour contrôler l'inflammation, limiter les complications thrombo-fibrosantes et préserver la fonction cardiaque à long terme.

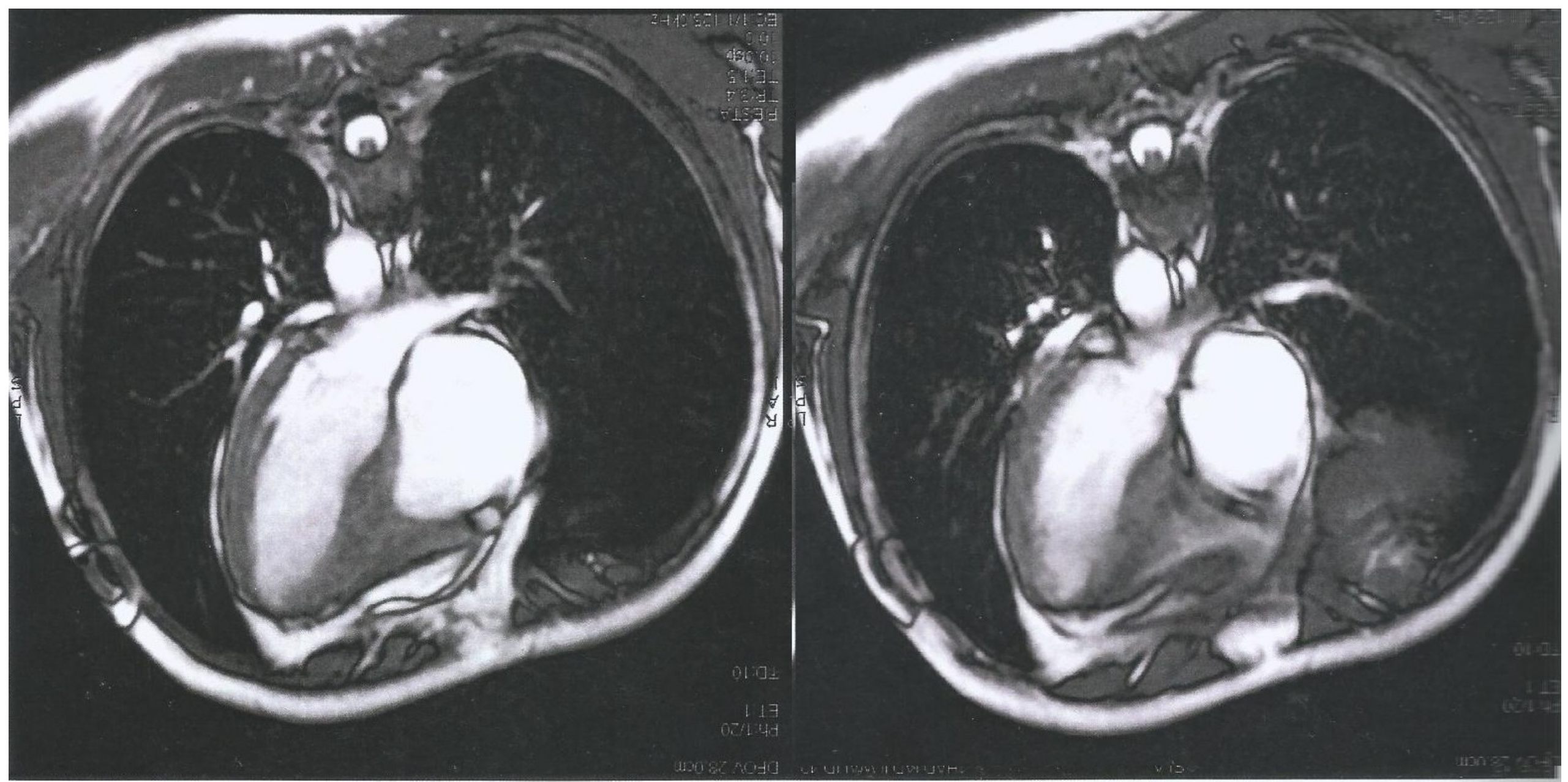


Figure (1) : IRM cardiaque objectivant une fibrose endomyocardique avec remodelage et rétraction du VD devenu de petite taille avec OD très dilatée (Atrialisation du VD).

Références bibliographiques :

- 1) Ahmed AA, Tharwat S, Batouty NM, El Bahy A, Tawfik AM, Shahin DA. Cardiac magnetic resonance imaging in patients with Behçet's disease. *Adv Rheumatol*. 2021 Dec 7;61(1):74. doi: 10.1186/s42358-021-00230-3. PMID: 34876236
- 2) Bello, F., Bagni, G., Seyahi, E. et al. Cardiac Manifestations in Behçet's Syndrome. *Curr Rheumatol Rep* 27, 31 (2025). <https://doi.org/10.1007/s11926-025-01190-z>.
- 3) Xi XY, Gao W, Guo XJ, Jiang W, Yang YH, Gong JN, Yang MF. Multiple cardiovascular involvements in Behçet's disease: unique utility of 18F-FDG PET/CT in diagnosis and follow-up. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2019 Sep;46(10):2210-2211. doi: 10.1007/s00259-019-04365-w. Epub 2019 Jun 3. Erratum in: *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2019 Sep;46(10):1989. doi: 10.1007/s00259-019-04390-9. PMID: 31161256