

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Maladie de Behçet

Décembre 2019

**Sous l'égide du Centre de Référence des Maladies Auto-inflammatoires et de
l'Amylose Inflammatoire CeRéMAIA**

Et de la

Filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares FAI²R

Synthèse à destination du médecin traitant

La maladie de Behçet est une vascularite des vaisseaux de tous calibres, touchant les territoires artériels et veineux. Elle atteint préférentiellement les sujets d'âge jeune, de 10 à 45 ans le plus souvent, et touche aussi bien les hommes que les femmes. Une première poussée après 50 ans est rare. La maladie de Behçet est ubiquitaire mais plus fréquente chez les patients issus du bassin méditerranéen, du moyen orient et d'Asie. Les causes de la maladie sont inconnues.

Le diagnostic est essentiellement clinique, du fait de l'absence de critère biologique spécifique. Les critères diagnostiques permettent de porter le diagnostic avec une bonne sensibilité et spécificité. La maladie de Behçet évolue par poussée. Les principales manifestations sont :

- Cutanéomuqueuses, associant une aphtose buccale récidivante et parfois génitale (aphtose dite bipolaire), une pseudo-folliculite (ou une folliculite), une hyperréactivité cutanée (pathergy test). Plus rarement, un érythème noueux.
- Articulaires avec arthralgies et/ou oligoarthritis inflammatoires, récidivantes et asymétriques touchant les grosses articulations.
- Oculaires, se manifestant par des poussées inflammatoires oculaires (uvéites) pouvant toucher tous les segments de l'oeil (panuvéite). L'atteinte postérieure est quasi-constante en cas d'atteinte oculaire et expose au risque de cécité.
- Vasculaires :
- Les thromboses veineuses superficielles sont fugaces et migratrices. Les thromboses veineuses profondes peuvent toucher tous les territoires veineux.
- L'atteinte artérielle se manifeste par des thromboses ou des anévrysmes souvent multiples, siégeant dans les vaisseaux pulmonaires, l'aorte ou les artères périphériques.
- Neurologiques : elles sont variées, parfois précédées par de la fièvre et des céphalées, et sont dominées par les méningites ou méningoencéphalites.
- Des atteintes digestives proches des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin sont également rapportées.

Le pronostic de la maladie de Behçet est variable d'un patient à l'autre mais peut-être potentiellement grave. Les atteintes cutanéomuqueuses peuvent être très invalidantes et altérer profondément la qualité de vie des patients. Les atteintes oculaires engagent le pronostic fonctionnel visuel avec un risque de cécité non négligeable. Les atteintes neurologiques exposent au risque de séquelles neurologiques graves. Enfin, les atteintes vasculaires, notamment artérielles, sont graves et restent la principale cause de décès chez les patients atteints de maladie de Behçet.

Une prise en charge pluridisciplinaire spécialisée dans un centre expert est nécessaire pour cette maladie rare à expression très polymorphe et nécessitant des traitements et un suivi prolongé. Les traitements médicamenteux de la maladie de Behçet dépendent essentiellement des manifestations cliniques.

Le traitement des atteintes cutanéomuqueuses et articulaires repose en première intention sur la colchicine. Les atteintes plus graves, oculaires, vasculaires ou neurologiques, relèvent d'un traitement immunomodulateur, associant le plus souvent une corticothérapie systémique aux immunosuppresseurs ou à une biothérapie (anti-TNF α) selon les indications.

La place du traitement anticoagulant dans la prise en charge des atteintes vasculaires veineuses est débattue mais reste recommandée, le mécanisme thrombotique étant essentiellement une inflammation de la paroi vasculaire. La prescription d'aspirine à dose antiagrégante est envisagée dans les atteintes artérielles sténosantes.

Dans ses formes graves et/ou compliquées, la maladie de Behçet rentre dans le cadre des affections de longue durée, avec exonération du ticket modérateur (prise en charge à 100 %). L'éducation thérapeutique est indispensable afin d'optimiser la prise en charge et l'adhésion du patient au projet thérapeutique.