

# Association Angio-behçet et SAPL : à propos d'un cas « juvénile »

Barhoumi A, Chouchen O, Laaribi I, Ben Yagoub W, BenBrahim M, Arfa S, Berriche O

Service de Médecine Interne CHU Taher Sfar de Mahdia

ADD YOUR  
LOGOS HERE

## Introduction

La maladie de Behçet (MB) est une affection inflammatoire auto-immune caractérisée par son polymorphisme clinique, évoluant par poussée. Elle est caractérisée par l'association d'une aphtose buccale récidivante ou bucco-génitale à une atteinte inflammatoire oculaire, des lésions cutanées et une atteinte des articulations. L'angio-Behçet est expliqué par le tropisme vasculaire de la MB qui peut toucher principalement les veines pouvant être responsable de thromboses veineuses à répétition. La survenue d'une thrombose veineuse au cours de la MB pouvait inciter à la recherche d'autres étiologies thrombotiques lorsque la thrombose récidivait. Une association à des anticorps anti-phospholipides était décrite dans la littérature(1). Nous rapportons un cas.

## Cas clinique

- Un jeune homme âgé de 23 ans, tabagique de 2PA, suivi depuis 2015 pour Maladie de Behçet(MB) retenu devant les critères de classification internationaux révisés en 2013 (score>4) : Aphtoses buccales et génitales récidivantes, lésions cutanées à type de pseudo folliculite et Pathergy test positif. Le patient a été mis alors sous Colchicine avec une nette amélioration. L'évolution a été marquée par l'apparition de thrombose veineuse profonde au niveau du membre inférieur gauche sans atteinte artérielle, neurologique ou oculaire associée. La conduite était de le mettre sous AVK et corticothérapie par voie orale. Le diagnostic d'angio-Behçet était ainsi évoqué.
- Le patient a présenté des thromboses veineuses profondes à répétitions (4 épisodes au total), au niveau du même membre, dont la dernière remonte à 2021 compliquée par un ulcère vasculaire et des thromboses superficielles à 2 reprises au niveau de son membre supérieur droit, dont la dernière remonte à 2021 aussi. Une Angio-TDM thoraco-abdominale n'avait pas révélé d'anévrisme artériel. Les sérologies virales (VHC, VHB et VIH) et syphilis étaient négatifs.
- Un bilan de thrombophilie et d'immunologie a été pratiqué, revenant positif sur 2 prélèvements : AAN positif à 1/200 d'aspect moucheté, anticorps anti cardiolipine positif (IgG :31.4, IgM>42), anticorps anti B2 Glycoprotéines1 positifs (IgG :48.3, IgM :>52.5). Selon les critères de classifications de SAPL, le diagnostic de SAPL veineux secondaire à une maladie de Behçet a été retenu devant un critère clinique (les thromboses veineuses à répétitions) et un critère biologique (anticorps anti cardiolipine et anticorps anti B2 Glycoprotéines1 positifs à un titre élevé à 2 reprises). Dans le cadre du bilan lésionnel de SAPL : une atteinte oculaire à type de neuropathie optique rétrobulbaire était objectivé.
- Le traitement était d'adapter les doses des AVK, le mettre sous azathioprine, corticothérapie faible dose et colchicine, avec une bonne évolution clinique.

## Discussion et conclusion :

Les manifestations vasculaires à type de thromboses veineuses sont décrites au cours de la MB dans 30% des cas. Toutefois, la présence concomitante de différents facteurs de risque thrombotiques pourrait contribuer au développement d'événements thrombotiques pour les patients atteints de MB comme pour les autres sujets. Certaines études ont montré l'association significative entre MB et mutation du facteur 5 de Leiden avec une prédisposition plus importante au risque thrombotique et à l'atteinte rétinienne notamment thromboembolique des vaisseaux rétinien(2). Dans d'autres séries l'élévation du taux d'homocystéine était retrouvée dans certains cas d'angio-Behçet et d'occulo-Behçet(3). La recherche d'anticorps antiphospholipides chez les patients atteints de MB a montré la présence d'anticorps anticardiolipine dans 20% des cas; néanmoins, aucune corrélation avec la thrombose n'a été observée(3). Notre observation était originale dans la répétition des accidents thrombotiques malgré le traitement bien conduits. Ce ci évoque le pouvoir thrombotique des antiphospholipides au cours de la MB et la nécessité de les chercher systématiquement devant un tableau clinique pareil.

## Références:

1. Kang H.J., Lee Y.-W., Han S.H., Cho H.C., Lee K.M., Anticardiolipin and anti- $\beta$ 2-glycoprotein I antibodies in Behcet's disease. J Korean Med Sci 13 (1998) 400-4
2. D.H. Verity *et al.* [Factor V Leiden mutation is associated with ocular involvement in Behçet disease.](#) Am J Ophthalmol (1999)
3. Y.J. Lee *et al.* [Coagulation parameters and plasma total homocysteine levels in Behçet's disease.](#) Thromb Res (2002)
4. MdAsiful I *et al.* : Prevalence of antiphospholipid antibodies in Behçet's disease: A systematic review and meta-analysis PLOS ONE | <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0227836> January 13, 2020