

Anévrysmes des artères pulmonaires au cours de la maladie de Behçet : à propos de 4 cas

Faten Frikha: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE

Mouna Snoussi: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE

Yosra Bouattour: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE

Raida Ben Salah: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE

Sameh Marzouk: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE

Zouhir Bahloul: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE

Introduction

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite systémique intéressant tous les vaisseaux quelque soit leur type ou leur calibre. L'atteinte vasculaire ou angio-Behçet est à tropisme surtout veineux, l'atteinte artérielle est rare; les principales lésions artérielles sont à type d'anévrysmes, d'occlusions et rarement de sténoses. Notre objectif est d'étudier les anévrysmes des artères pulmonaires (AAP) au cours de cette vascularite, en précisant leur fréquence, leurs caractéristiques cliniques et paracliniques et les modalités thérapeutiques et évaluer le pronostic de cette forme d'angio-Behçet.

Patients et méthodes

Nous rapportons de façon rétrospective les cas d'AAP survenant au cours de la MB sur une période de 27 ans [1996 – 2023] dans le service de Médecine Interne de l'hôpital Hedi Chaker Sfax-Tunisie. Les cas retenus de MB répondaient aux critères du groupe international d'étude sur la maladie de Behçet et l'atteinte artérielle était documentée par l'imagerie (angio-scanner thoracique).

Résultats

□ Durant la période d'étude et parmi une cohorte de 400 patients de MB, nous avons colligé 4 cas d'AAP qui étaient de sexe masculin, âgés de 41 ans, 45 ans, 37 ans et 19 ans respectivement au moment du diagnostic.

□ L'atteinte anévrysmale était révélatrice de la MB (2 cas) et survenait au cours évolutif de la maladie dans 2 cas avec un délai de 120 jours et de 60 jours. Sur le plan clinique, 3 cas d'AAP étaient révélés par une hémoptysie (de faible abondance : 2 cas et de grande abondance : 1 cas) et 1 cas de découverte fortuite. Les 4 patients avaient en plus une EP, qui était bilatérale dans 2 cas. Les anévrysmes étaient partiellement thrombosés dans 2 cas. En plus des AAP (Figure 1), 1 malade avait une thrombose primitive de l'artère pulmonaire, 1 avait une EP bilatérale et une thrombose de l'artère carotide gauche compliquée d'un AVC, 1 malade avait présenté un anévrysme de l'artère iliaque droite (Figure 2) et une thrombose de l'artère fémorale commune en controlatéral. Un seul patient avec une atteinte veineuse superficielle associée a été signalé.

□ Deux thrombi intraauriculaires dont l'un était flottant étaient objectivés chez un patient (Figure 3). Les signes systémiques associés étaient : une aphtose buccale (4 cas), une aphtose génitale (3 cas), un test d'hypersensibilité cutané positif (2 cas), une atteinte neurologique (2 cas).

□ Sur le plan thérapeutique, la corticothérapie (1 mg/kg par jour) était administrée dans tous les cas initiée par des boli de méthylprednisolone (1 g/j pendant trois jours) dans 2 cas. Un immunosuppresseur était associé de type cyclophosphamide (1 cas) et de type azathioprine (1 cas). L'anticoagulation était indiquée dans tous les cas et la colchicine (1 mg/jour) était prescrite dans les 4 cas.

□ L'évolution à court terme était marquée par le décès d'un patient dans un état de choc hémorragique. Elle était favorable dans 2 cas et partiellement favorable dans 1 cas.

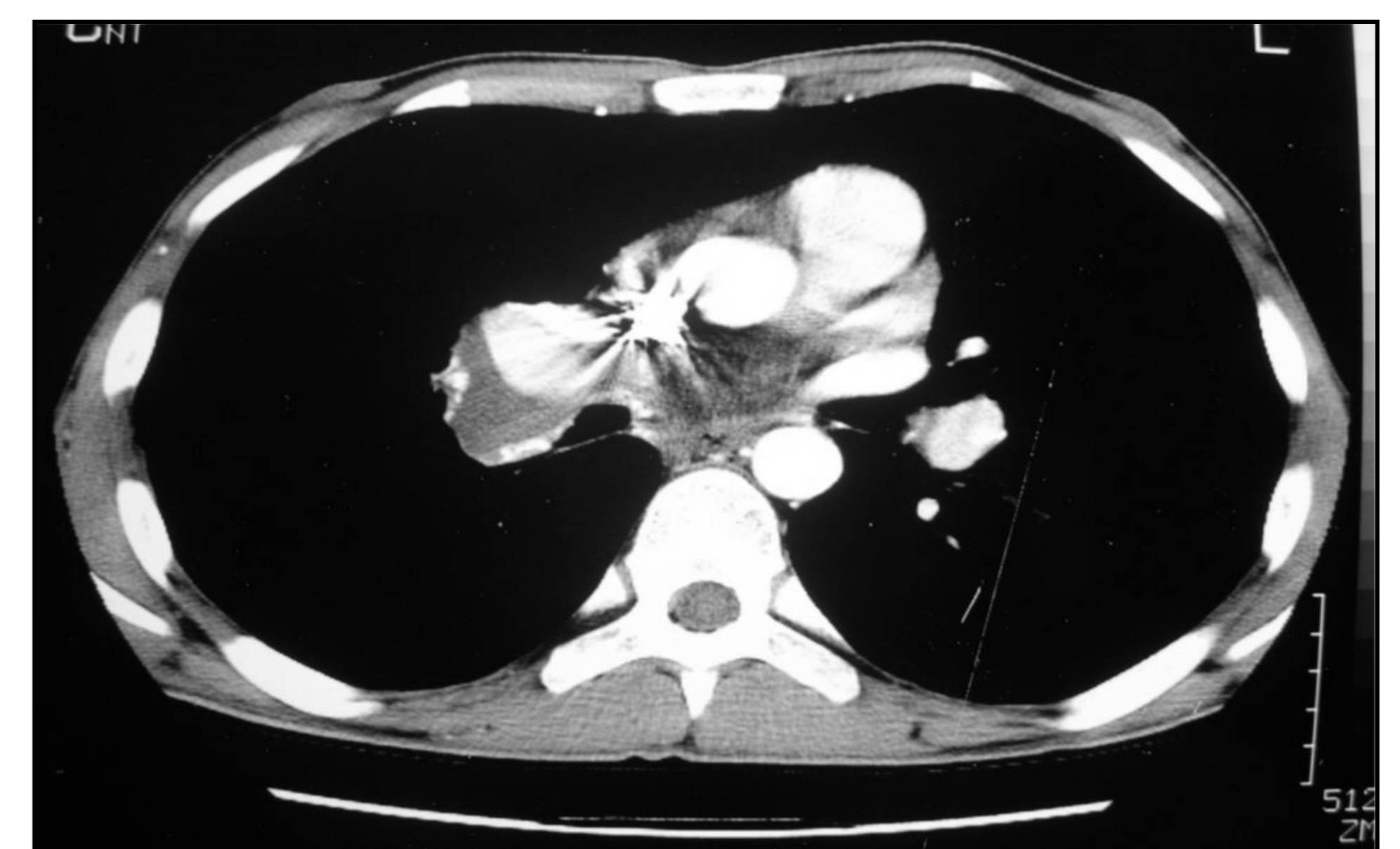


Figure 1: Anévrysme de l'artère pulmonaire droite

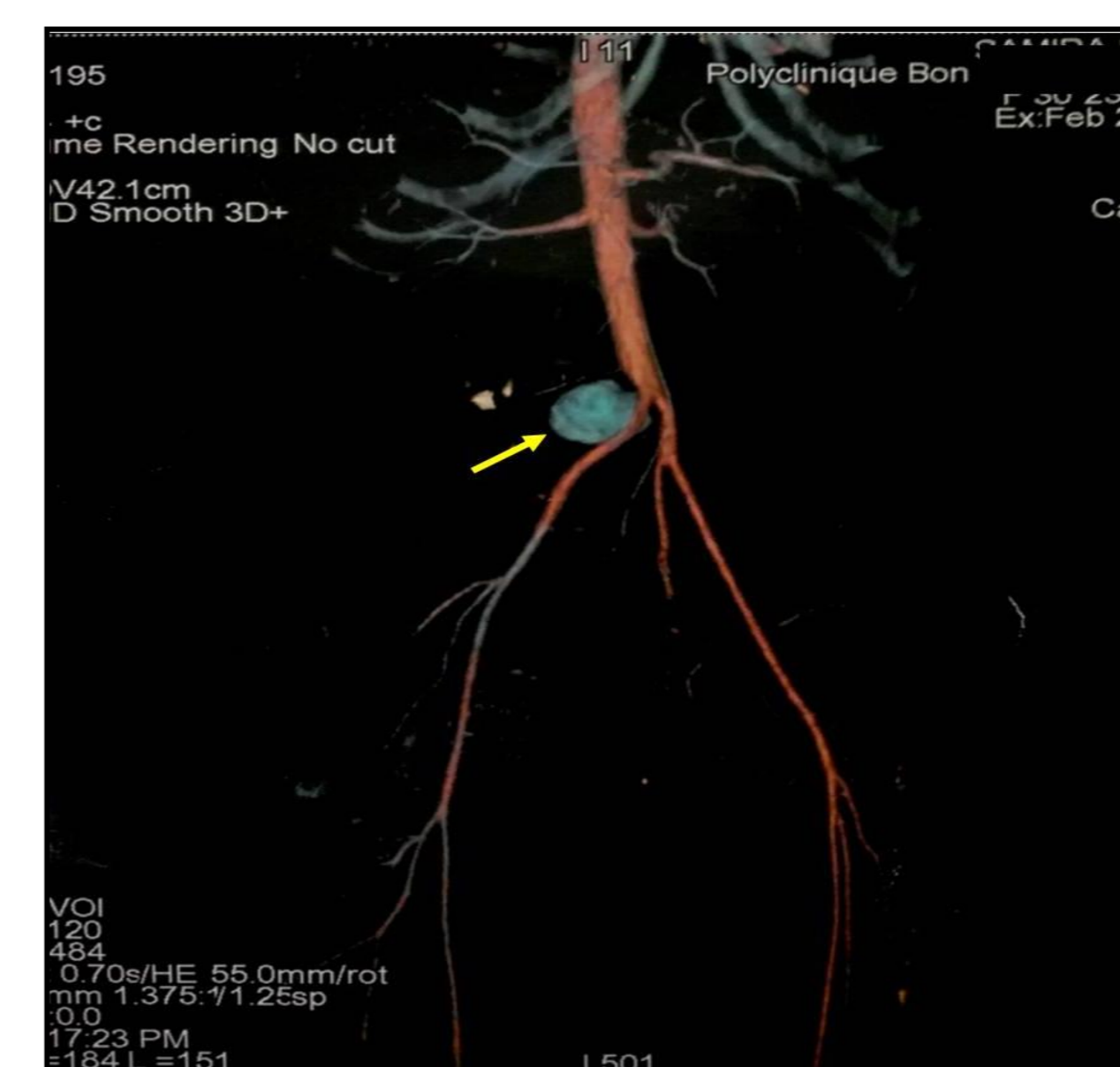


Figure 2: Anévrysme de l'artère iliaque primitive droite

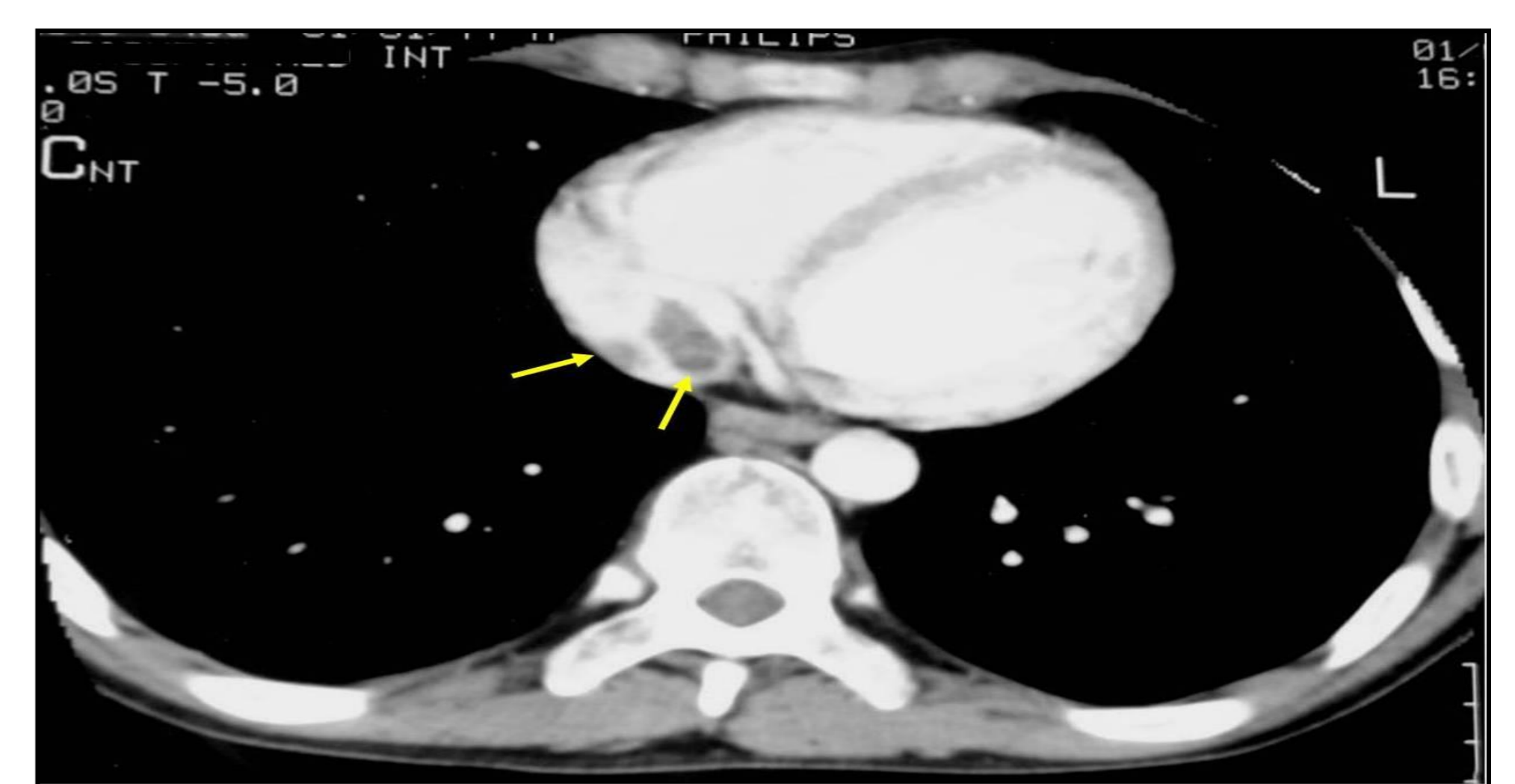


Figure 3: Angio-scanner thoracique : Deux thrombi intracardiaques de l'OD

DISCUSSION

La fréquence des anévrysmes et/ou de thromboses des artères pulmonaires est estimée à 1 % des cas; avec une mortalité de 50% à dix mois. Selon la littérature, les artères pulmonaires constituent la seconde localisation anévrysmale par ordre de fréquence après l'aorte abdominale. Comme dans notre série, l'hémoptysie est le signe révélateur dominant. Rarement, les AAP sont asymptomatiques et de découverte fortuite. Ils sont de plus mauvais pronostic car ils exposent à la rupture. Le traitement de ces AAP est difficile notamment dans les formes diffuses, basé sur les corticoïdes et les immunosuppresseurs. La chirurgie peut être indiquée notamment en cas de lésion unique ou en nombre limité [1].

CONCLUSION

Les AAP constituent une complication rare mais très grave mettant en jeu le pronostic vital au cours de la maladie de Behçet. Le diagnostic doit être rapide surtout dans les formes révélatrices. Les corticoïdes associés aux immunosuppresseurs doivent être précoces pour un meilleur pronostic.

Références

[1] Yasser Emad et al. Pulmonary vasculitis in Behçet's disease: reference atlas computed tomography pulmonary angiography (CTPA) findings and risk assessment-management proposal. Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis 2023 Sep. 13

