

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Maladie de Behçet

Définition

La maladie de Behçet (MB) est une maladie inflammatoire systémique d'origine inconnue.

Elle se manifeste principalement chez l'adulte jeune par des signes cutanéomuqueux (aphtes buccaux et/ou génitaux, pseudofolliculite, érythème noueux), articulaires et des atteintes inflammatoires oculaires (uvéites) fréquentes et sévères (60 % des patients avec un taux de cécité de 10 %).

Les uvéites sont postérieures (uvéite postérieure ou panuvéite) et touchent la rétine (vascularite rétinienne).

D'autres manifestations neurologiques, vasculaires, et digestives sont potentiellement graves et peuvent mettre en jeu le pronostic vital des patients.

Cette maladie chronique évolue par poussées imprévisibles.

[Le diagnostic est clinique et repose sur une association de symptômes et des critères de classification ont été proposés.](#)

Symptômes	Points
Aphtes buccaux	2
Aphtes génitaux	2
Atteinte oculaire	2
Atteinte cutanée	1
Atteinte vasculaire	1
Atteinte neurologique	1
Pathergy test positif	1

Diagnostic si ≥ 4 points

Tout médecin prenant en charge un patient suivi pour maladie de Behçet devra être particulièrement vigilant en cas de symptômes inhabituels.

Le traitement habituel est symptomatique, faisant appel aux anti-inflammatoires, en particulier la colchicine, les corticoïdes et les immunosuppresseurs et/ou biothérapies.

L'apremilast est un nouveau traitement efficace sur les atteintes sévères des muqueuses.

Pour en savoir plus

- ▶ **Orphanet**
[Fiche Maladie](#)

- ▶ **PNDS**
[Protocole national de diagnostic et de soins 2019 - Maladie de Behçet](#)

- ▶ **Centre de référence**
[Centre de référence des Maladies auto-inflammatoires et de l'Amylose inflammatoire \(CeRéMAIA\)](#)

Sommaire

<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<u>Mécanismes</u>	<u>Problématiques en urgence</u>
<u>Risques particuliers en urgence</u>	<u>Recommandations en urgence</u>
<u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u>	<u>Orientation</u>
<u>Pièges</u>	<u>Précautions médicamenteuses</u>
<u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u>	<u>Précautions anesthésiques</u>
<u>En savoir plus</u>	<u>Mesures préventives</u>
	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Mécanismes

Maladie inflammatoire systémique d'origine inconnue se manifestant principalement chez l'adulte jeune par des signes cutané-muqueux, oculaires, neurologiques, vasculaires, articulaires et digestifs, et évoluant par poussées de manière imprévisible.

Risques particuliers en urgence

- Ophtalmologiques : uvéite postérieure mettant en jeu le pronostic visuel ;
- Vasculaires (20 % mortalité) : anévrysmes et pseudo-anévrysmes de l'aorte et ses branches, thromboses artérielles ou veineuses profondes ;
- Neurologiques : méningo-encéphalite, thrombophlébite cérébrale ;
- Ulcérations et perforations digestives ;
- Aftose buccale, génitale.

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- Anti-inflammatoires ;
- Colchicine ;
- Immunosuppresseurs ;
- Biothérapies.

Pièges

- Anévrysmes et pseudo-anévrysmes de l'aorte et ses branches ;
- Thromboses artérielles ou veineuses profondes ;
- Méningo-encéphalite ;
- Thrombophlébite cérébrale ;
- Ulcérations et perforations digestives ;
- Les atteintes oculaires justifient une consultation ophtalmologique urgente.

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- Traitement symptomatique avant la prise en charge hospitalière spécialisée : anticoagulants et antiplaquettaires à discuter dans les manifestations thromboemboliques après s'être assuré de l'absence de lésions anévrysmales associées ;
- Orientation hospitalière en fonction du tableau clinique.

En savoir plus

[Fiches Orphanet urgences](#)

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Les principales situations d'urgence à envisager sont :

▶ **Situation d'urgence 1 : urgences ophtalmologiques**

L'uvéite postérieure (inflammation du segment postérieur de l'œil), parfois associée à une vascularite rétinienne (phlébite, artérite ou capillarite) pouvant aboutir à une occlusion vasculaire et une ischémie rétinienne, représente une urgence diagnostique et thérapeutique car elle peut menacer rapidement et définitivement le pronostic visuel.

▶ **Situation d'urgence 2 : rupture d'anévrisme ou pseudo-anévrisme artériel**

La majorité des anévrysmes et pseudo-anévrysmes touchent l'aorte et ses principales branches. Ils sont la conséquence de la fragilisation de l'ensemble de la paroi artérielle par la vascularite. Les lésions sont multiples dans 36 % des cas. Elles exposent au risque de rupture et s'accompagnent volontiers de thromboses.

▶ **Situation d'urgence 3 : thromboses artérielles ou veineuses profondes**

La survenue d'une thrombose est attribuée à l'inflammation de la paroi vasculaire. Il s'agit plus souvent de thromboses veineuses (80 %) que de thromboses artérielles (20 %).

▶ **Situation d'urgence 4 : complications neurologiques extraparenchymateuses**

Les thrombophlébites cérébrales représentent 18 à 30 % des manifestations neurologiques rapportées au cours de la maladie de Behçet. Elles surviennent préférentiellement chez les patients ayant déjà eu des thromboses dans d'autres territoires vasculaires.

▶ **Situation d'urgence 5 : complications neurologiques parenchymateuses**

Les manifestations neurologiques parenchymateuses (méningoencéphalite, myélite transverse, encéphalite) touchent le tronc cérébral, et notamment le diencéphale. L'évolution spontanée du neuro-Behçet se fait vers la progression des symptômes et la multiplication des lésions.

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

- Complications digestives : les perforations digestives surviennent sur des ulcérations digestives généralement au niveau iléo-caecal et du côlon ascendant. Il existe souvent plusieurs sites de perforation de tailles différentes chez un même patient. Une aphtose buccale ou génitale concomitante est fréquemment observée.
- Risques de la corticothérapie, de la prise de colchicine ;
- Les immunomodulateurs et biomédicaments comportent un risque partagé de toxicité hématologique et de majoration du risque infectieux.

Recommandations en urgence

► Recommandations générales

TOUT symptôme ophtalmique soudain :
flou visuel, diplopie, baisse d'acuité visuelle
est une urgence

**Si le plateau technique permet d'assurer la prise en charge de ce type de patient,
la gestion doit être pilotée par le spécialiste expert.**

► Situation d'urgence 1 : urgences ophtalmologiques (uvéite postérieure, panuvéite, rétinite)

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Baisse d'acuité visuelle ;
- Flou visuel ;
- Myodésopsies (mouches volantes ou corps flottants).

■ Évaluer la gravité

- Vascularite rétinienne occlusive ;
- Œdème maculaire.

■ Explorations en urgence

- Examen ophtalmologique en urgence dans les 24h :

- Mesure de l'acuité visuelle ;
- Examen à la lampe à fente ;
- Fond d'œil ;
- ± tomographie à cohérence optique (OCT) ;
- ± angiographie rétinienne à la fluorescéine.

- **Biologie** : NFS, plaquettes, TP, TCA, fibrinogène, ionogramme sanguin, urée, créatininémie, bilan hépatique, CRP, glycémie à jeun.

- ECG.

- **Imagerie cérébrale**, si signes neurologiques associés : au mieux IRM cérébrale et ponction lombaire (souvent TDM cérébrale + injection de produit de contraste iodé / PCI uniquement disponible en urgence).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

- Observance et tolérance des traitements ;
- Suivi clinique pluridisciplinaire régulier et prolongé.

▪ Mesures symptomatiques

En cas d'**atteinte ophtalmologique**,

Avis ophtalmologiste urgent dans les 24h
Urgence thérapeutique absolue

La mise en route du traitement :
corticothérapie par voie générale
prednisolone : 1 mg/kg/j

ne doit en aucun cas être retardée

La **corticothérapie** par voie générale (prednisolone : 1 mg/kg/j est rapidement active mais son utilisation prolongée est grevée d'effets secondaires (cataracte, ostéoporose ou prise de poids...)).

▪ Traitements spécifiques

- Uvéite postérieure sans gravité : immunosuppresseur : azathioprine per os 2,5 mg/kg/ j en première intention.
- En cas de contrôle insuffisant ou de forme sévère d'emblée (baisse d'acuité visuelle, vascularite rétinienne et/ou œdème maculaire) : anti-TNF α .
- Alternative : interféron α .
- Certaines équipes préconisent l'utilisation de ciclosporine A en seconde intention, mais ce médicament n'est que rarement utilisé en France du fait des effets secondaires rénaux.
- Les injections intra-vitréennes de corticoïdes peuvent être envisagées en cas d'atteinte unilatérale et en association au traitement systémique.
- Photocoagulation par laser, injections intra-vitréennes d'anti-VEGF, selon les cas.

► Situation d'urgence 2 : rupture d'anévrisme ou pseudo-anévrisme artériel

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Clinique identique à une complication hors maladie de Behçet :
 - douleurs thoraciques, abdominales ou dorsales ;
 - instabilité hémodynamique ou choc hémorragique ;
 - état fébrile ;
 - syndrome inflammatoire biologique.
- Signes cliniques variables en fonction de la localisation :
 - rupture d'anévrisme abdominal : douleurs abdominales, masse pulsatile douloureuse et/ou choc hémorragique ;
 - anévrisme des artères pulmonaires : douleurs thoraciques, hémoptysie ;
 - anévrisme coronarien : infarctus du myocarde.

▪ Évaluer la gravité

Retentissement hémodynamique

▪ Explorations en urgence

- Bilan pré-opératoire ;
- Bilan inflammatoire ;
- Imagerie vasculaire :
 - Angioscanner thoracique en urgence pour toute douleur thoracique :
 - Embolie pulmonaire ;
 - Anévrisme des artères pulmonaires...
 - TDM adomino-pelvienne en urgence pour toute douleur abdominale :
 - Anévrisme de l'aorte abdominale ou de ses branches ;
 - Ischémie mésentérique ;
 - Thrombose des veines abdominales ;
 - Perforation digestive sur ulcérations ;
- Transfert urgent dans une unité médico-chirurgicale cardiovasculaire spécialisée.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

- Si instabilité hémodynamique : scope (pression artérielle, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, saturation pulsée en oxygène) ;
- Évaluation de la douleur ;
- Surveillance de la température corporelle.

▪ Mesures symptomatiques

- Prise en charge du choc hémorragique ;
- Prise en charge de l'infarctus du myocarde en service de cardiologie ou service spécialisé :
 - traitement antiagrégant ;
 - traitement anticoagulant après TDM thoraco-abdominale pour éliminer un anévrisme.

▪ Traitements spécifiques

- Équipe de radiologie interventionnelle (ou de chirurgie cardiovasculaire) et médecin interniste expert pour la réalisation du bilan lésionnel et la prise en charge thérapeutique :
 - radiologie interventionnelle pour embolisation par cathétérisme et/ou angioplastie percutanée ± mise en place de stents ;
 - ou chirurgie conventionnelle.
- Corticothérapie par bolus intraveineux journaliers (de 1 à 3 jours) : bolus méthylprednisolone (500 mg/ jour) - relais per os : 1 mg/kg/j ; Début de la corticothérapie dès que le diagnostic de rupture d'anévrisme artériel est fait et en attendant la prise en charge chirurgicale.
- Cyclophosphamide par voie intraveineuse ou anti-TNF α (infliximab).

► Situation d'urgence 3 : thromboses artérielles ou veineuses profondes

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- thrombose artérielle distale :

- abolition d'un ou de plusieurs pouls périphériques ;
- pâleur, froideur d'un membre ;
- temps de recoloration cutanée > 3 secondes ;
- nécrose cutanée distale ;
- douleurs de décubitus d'un membre puis, secondairement, perte de sensibilité et/ou de motricité.

- thrombose artérielle d'un gros tronc :

- infarctus mésentérique : notion de claudication abdominale postprandiale à l'anamnèse, douleur abdominale intense non soulagée par antispasmodiques ± hémorragie digestive ;
- infarctus du myocarde, thrombus intracardiaque.

- thrombose veineuse :

- douleur d'un mollet ou d'un membre, œdème ne prenant pas le godet, circulation veineuse collatérale ;
- tableau de syndrome de Budd-Chiari (thrombose des veines sus-hépatiques) : hépatomégalie, hépatalgie, hypertension portale, ascite, insuffisance hépatocellulaire ;
- recherche d'arguments pour une embolie pulmonaire secondaire : dyspnée, désaturation, douleur thoracique.

■ Évaluer la gravité

- Insuffisance hépato-cellulaire, hypertension portale, hémorragie digestive ;
- Détresse respiratoire, insuffisance cardiaque.

■ Explorations en urgence

- Bilan biologique habituel ;
- Bilan morphologique vasculaire adapté à la localisation suspectée de la thrombose et dépistage systématique d'atteintes vasculaires associées ;
- TDM abdominale (avec injection de produit de contraste) avec temps veineux si suspicion de thrombose cave, porte ou des veines sus-hépatiques ;
- TDM abdomino-pelvienne en urgence devant toute douleur abdominale à la recherche d'une :
 - thrombose mésentérique ;
 - thrombose des veines abdominales ;
- TDM abdomino-pelvienne systématique en cas de thrombose veineuse des membres à la recherche de lésions anévrysmales ;

- Angioscanner abdominal en urgence avant le début d'un traitement anticoagulant.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

En France, un traitement anticoagulant est habituellement proposé dans les manifestations thrombo-emboliques de la maladie de Behçet, après s'être assuré de l'absence de lésions anévrysmales associées.

▪ **Monitoring**

Pression artérielle, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, température.

▪ **Mesures symptomatiques**

Mise en place d'une voie veineuse périphérique.

▪ **Traitements spécifiques**

- En cas de thrombose artérielle : radiologie interventionnelle ou chirurgie vasculaire pour désobstruction en urgence.
- Angioscanner abdominal en urgence avant le début du traitement anticoagulant pour écarter une lésion anévrysmale associée.
- L'utilisation d'anticoagulants ou d'antiagrégants plaquettaires reste controversée et doit se discuter au cas par cas.
- En parallèle, associer : corticothérapie à 1 mg/kg/j et immunosuppresseurs.

► **Situation d'urgence 4 : complications neurologiques extraparenchymateuses (thrombophlébites cérébrales)**

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ **Éléments cliniques du diagnostic**

- Hypertension intracrânienne (HTIC) ;
- et/ou un déficit neurologique focal ;
- et/ou crises convulsives.

▪ **Évaluer la gravité**

État de conscience, HTIC, déficit neurologique.

▪ **Explorations en urgence**

- TDM cérébrale avec injection de produit de contraste iodé (PCI) systématique si céphalée inhabituelle ou crise convulsive ;
- Angio-TDM cérébrale avec temps veineux ou angio-IRM cérébrale ;
- Fond d'œil : retentissement de l'hypertension intracrânienne sur le nerf optique ;

- Ponction lombaire (après l'imagerie cérébrale) : élimine une étiologie infectieuse (méningite ou encéphalite), prise de pression du LCR et recherche de méningite.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring**

- Conscience ;
- Pression artérielle, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, température.

▪ **Mesures symptomatiques**

- Corticothérapie 0,5 à 1 mg/kg/j (sans dépasser 80 mg/j) d'équivalent prednisone durant 3 semaines avec une décroissance progressive (15 à 20 mg/j à 3 mois et $\leq 0,1$ mg/kg/j à 6 mois).
- La prescription d'anticoagulants à dose curative est recommandée. La durée de l'anticoagulation reste débattue (en général de 12 à 18 mois). L'imagerie réalisée rapidement et en parallèle ne doit pas retarder l'anticoagulation.
- Le risque hémorragique doit être évalué (vérifier l'absence d'atteintes anévrysmales artérielles) : TDM thoraco-abdomino-pelviennne en urgence ou échographie en salle d'urgence pour éliminer un anévrysme de l'aorte abdominale.

▪ **Traitements spécifiques**

- L'adjonction d'emblée d'un immunosuppresseur (comme l'azathioprine) n'est pas recommandée lors d'un premier épisode mais est discutée en cas de rechute sous corticoïdes.
- Les anti-TNF peuvent être discutés, même si leur efficacité n'a pas été évaluée dans cette indication.

► Situation d'urgence 5 : complications neurologiques parenchymateuses (méningite, ménigo-encéphalite, myélite transverse)

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Céphalées, nausées, vomissements ;
- Troubles de conscience ;
- Troubles de déglutition, déficit neurologique ;
- Crise convulsive.

▪ Évaluer la gravité

Atteintes parenchymateuses sévères : déficit neurologique sévère et/ou troubles de conscience.

▪ Explorations en urgence

- IRM : lésion du tronc cérébral et/ou des noyaux gris centraux réhaussée en T2, touchant la région sus- ou sous-tentorielle ± œdème péri-lésionnel ;
- Ponction lombaire (après l'imagerie cérébrale) : élimine une étiologie infectieuse, prise de pression du LCR et recherche de méningite.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

- Conscience ;
- Pression artérielle, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, température.

▪ Mesures symptomatiques

- Anticonvulsivants si épilepsie ;
- Sonde nasogastrique si troubles de déglutition ;
- Le traitement d'une méningite isolée lymphocytaire sans germe à l'examen direct repose sur les glucocorticoïdes à fortes doses :
Glucocorticoïdes, à fortes doses en traitement d'attaque :
Bolus intraveineux de méthylprednisolone, 500 mg/j pendant 3 jours ;
suivis d'une corticothérapie à 1 mg/kg/j (sans dépasser 80 mg/j) d'équivalent prednisone durant 3 semaines avec une décroissance progressive (de 15 à 20 mg/j à 3 mois et $\leq 0,1$ mg/kg/j à 6 mois) et immunomodulateur (anti-TNF α ou cyclophosphamide si forme sévère - azathioprine si forme sans critère de gravité).

L'adjonction d'emblée d'un immunosuppresseur (comme l'azathioprine) n'est pas recommandée lors d'un premier épisode mais peut être discutée en cas de rechute sous corticoïdes.

■ Traitements spécifiques

- Dans les atteintes parenchymateuses sévères (score de Rankin ≥ 2), un immunosuppresseur doit être adjoint dès l'instauration du traitement :

Score de Rankin modifié

Évaluation du handicap en cas d'atteinte neurologique du Behçet

0- Aucun symptôme

1- Pas d'incapacité en dehors des symptômes : activités et autonomie conservées

2- Handicap faible : incapable d'assurer les activités habituelles mais autonomie

3- Handicap modéré : besoin d'aide mais marche possible sans assistance

4- Handicap modérément sévère : marche et gestes quotidiens impossibles sans aide

5- Handicap majeur : alitement permanent, incontinence et soins de nursing permanent

Diagnosis and management of Neuro-Behçet's disease: international consensus recommendations.

Kalra S, Silman A, Akman-Demir G, Bohlega S, Borhani-Haghighi A, Constantinescu CS, et al.

Neurol. sept 2014;261(9):1662-76

- Cyclophosphamide intraveineux (0,7 g/m² sans dépasser 1,2 g) en bolus toutes les 4 semaines avec relais par azathioprine oral (2 mg/kg/j) après 6 cures ;
- Les anticorps anti-TNF α comme l'infliximab (5 mg/kg S0, S2, S6 puis tous les 6 semaines) peuvent être proposés en alternative au cyclophosphamide ;
- Le mycophénolate mofétil (2 g/j) peut également être utilisé.

Une diminution (ou un arrêt) du traitement immunosuppresseur ou immunomodulateur ne doit être discutée (sauf cas exceptionnel et après au moins 2 ans de rémission).

Orientation

► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

■ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (SAMU, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de cardiologie, de médecine interne, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétence par admission directe après accord préalable entre praticiens.

- Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétences et plateaux techniques nécessaires.
- Contacter un médecin expert senior du centre de compétence régional qui a la connaissance de ces structures peut aider à la régulation.

■ **Comment transporter ?**

- En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité.
- En hélicoptère si chirurgie cardio-vasculaire immédiatement nécessaire.

■ **Quand transporter ?**

Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle.

► **Orientation au décours des urgences hospitalières**

■ **Où transporter ?**

- Médecine interne, chirurgie, soins continus ou réanimation selon l'atteinte :
 - Hospitalisation en service de médecine interne après évaluation ophtalmologique si uvéite postérieure pour initier le traitement de fond.
 - Prise en charge en chirurgie vasculaire si :
 - rupture d'anévrisme de l'aorte abdominale ;
 - ischémie de membre par thrombose artérielle.
 - Hospitalisation enUSIC si infarctus du myocarde.
 - Hospitalisation en USI avec radiologie interventionnelle si hémoptysie et anévrisme artériel pulmonaire.
 - Hospitalisation enUSINV ou neurologie si :
 - thrombose veineuse cérébrale ;
 - méningite, méningo-encéphalite.
 - Prise en charge en chirurgie viscérale (au mieux à orientation vasculaire) si :
 - ischémie mésentérique par thrombose artérielle ;
 - thrombose veineuse abdominale.
- La plupart de ces urgences sont en pratique gérées en médecine interne spécialisée après un passage court en général en cardiologie, si un geste et/ou une surveillance initiale est recommandée.
Idem, en cas d'embolisation d'un anévrisme, le traitement médical est débuté et poursuivi en médecine interne spécialisée.

Dans tous les cas, l'avis d'un médecin senior expert de la maladie de Behçet sera pris pour tout patient hospitalisé et avant éventuelle décharge des urgences -
[Cf. infra centres FAI?R.](#)

■ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé ;
- En cas de transfert du patient de la structure d'accueil vers une structure spécialisée, les modalités de transport seront adaptées à la gravité clinique ou potentielle du patient et discutées avec le médecin régulateur du SAMU et le médecin destinataire.

■ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée ;
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis au moins téléphonique auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- ▶ La **colchicine**, souvent prescrite en traitement de fond chez les patients, interagit avec les médicaments métabolisés par le CYP P450.
- **Contre-indications** de la colchicine, lors de sa prescription et de sa délivrance :
Insuffisance rénale sévère (clairance de la créatinine < 30 ml/min),
insuffisance hépatique sévère.
- **Associations formellement contre-indiquées : antibiotiques**
 - Macrolides (télithromycine, azithromycine, clarithromycine, érythromycine, josamycine, midécamycine, roxithromycine, spiramycine).
 - Pristinamycine.Ces antibiotiques augmentent la concentration plasmatique en colchicine aboutissant à un surdosage avec des effets toxiques qui peuvent conduire au décès.
- **Associations déconseillées :**
Inhibiteurs de l'HMGC_oA réductase (atorvastatine, fluvastatine, pitavastatine, pravastatine, rosuvastatine, simvastatine) : risque de majoration des effets indésirables musculaires.
- **Surveillance clinique et biologique rapprochée :**
La prise de ce médicament est déconseillée en association avec le vérapamil, la ciclosporine, le télaprévir, les inhibiteurs de protéases boostés par le ritonavir, les antifongiques azolés (itraconazole, kétoconazole, voriconazole, posaconazole).

Pour en savoir plus :

- [ANSM : Mise en garde pour les spécialités à base de colchicine - Point d'information](#)
- [ANSM : Résumé des caractéristiques du produit](#)

- ▶ La ciclosporine A est à éviter en cas de complications neurologiques parenchymateuses en raison de sa possible toxicité neurologique.

Précautions anesthésiques

- Préparation :

Éviter les points de perfusion multiples : risque de formation de nodules et de lésions cutanées par effet pathergique ;
Protéger les points de compression et les articulations ;
Soins oculaires.

- Type d'anesthésie :

L'anesthésie générale est préférée chez les enfants ;
Prémédication orale possible chez les enfants par midazolam ou phenergan ;
L'anesthésie par bloc nerveux n'est pas la méthode de choix (réaction pathergique avec formation de nodules) et est contre-indiquée en cas de neuro-Behcet.

- Anesthésie générale :

Les dispositifs supra-glottiques sont à éviter : risque de lésions par pression des voies aériennes avec formation de nodules et d'ulcérations :

- L'échographie peut aider à déterminer la taille de la sonde d'intubation ;
- Éviter la succinylcholine chez les enfants présentant des symptômes oculaires avec glaucome (augmentation de la pression intra-oculaire) ;
- L'intubation doit être douce pour éviter le saignement par traumatisme des lésions inflammatoires et des ulcérations buccales ;
- Pas de particularités concernant l'utilisation des agents inhalés ou des agents d'induction, mais ajustement des doses en cas de traitement par :
 - azathioprine ou ciclosporine (potentialisent le blocage neuro-musculaire) ;
 - agents anti-TNF diminuent la concentration des agents anesthésiques.

- En cas de chirurgie ambulatoire :

Surveillance en raison du risque d'effet prolongé des agents anesthésiques utilisés ;
L'atracurium et le cis-atracurium sont les curares de choix ;
En post-opératoire, les AINS et le paracétamol sont les antalgiques de choix.

- Complications possibles :

Saignement buccal surtout chez l'enfant : par traumatisme des lésions inflammatoires et des ulcérations ;
Effet prolongé des curares ;
Désaturation et hypoxie, évoquer :

- L'embolie pulmonaire ;

- La formation d'un bouchon muqueux ;
- Anomalie de la sonde d'intubation.

Complications à distance :

- Formation de nodules et d'ulcérations ;
- Fibrose avec sténose trachéale.

Pour aller plus loin : [Orphanaesthesia](#).

Mesures préventives

En dehors des manifestations et complications propres de la maladie de Behçet, les patients peuvent présenter des complications en rapport avec le traitement suivi :

- Risque infectieux avec les corticoïdes et les immunosuppresseurs ;
- Complications de la corticothérapie :
 - Corticodépendance ;
 - Diabète induit ;
 - Ostéoporose ;
 - Syndrome dépressif.

Il est nécessaire de prévenir le risque infectieux et de détecter précocement une infection surtout en cas de traitement corticoïde ou immunosuppresseur :

- Une fièvre impose la recherche d'un foyer infectieux avant d'envisager une origine inflammatoire ;
- Vérifier les vaccinations :
 - Vaccinations recommandées ;
 - Vaccinations conseillées : anti-pneumococcique et anti-grippale ;
 - Les vaccins vivants atténués sont contre-indiqués en cas de traitement immunosuppresseur, biothérapie ou corticothérapie à forte dose.

Pour en savoir plus : [Vaccins vivants atténués](#)

Vérifier les interactions médicamenteuses avec le traitement immunosuppresseur ou immunothérapie du patient avant prescription médicamenteuse aux urgences.

La **colchicine** est le traitement de fond de base de la maladie de Behçet :

Une surveillance clinique régulière et prolongée pluridisciplinaire est nécessaire dans les formes graves (oculaires, neurologiques et/ou vasculaires) :

- Traitement par azathioprine

Posologie : 2 mg/kg/j

Toxicités principales :

- Immunosuppression
- Hématologique : leucopénie, anémie, thrombocytopénie
- Hépatique : cytolyse, cholestase, insuffisance hépatique

Contre-indiqué pendant la grossesse et l'allaitement

- Traitement par cyclophosphamide

Toxicités principales :

- Immunosuppression ;
- Myélosuppression : leucopénie, anémie, thrombocytopénie ;
- Urotoxicité : cystite hémorragique ;
- Cardiotoxicité : péricardite, myocardite ;
- SIADH.

Pour en savoir plus : [Base de données publique des médicaments](#)

Mesures complémentaires en hospitalisation

- Prise en charge immédiate et efficace de la douleur :
Lit adapté aux douleurs articulaires et musculaire ;
Alimentation : maintien à jeun si complication abdominale ;
Mesures préventives ultérieures ;
Suivi thérapeutique régulier.
- La CRP ou les marqueurs inflammatoires peuvent être faussés du fait de la corticothérapie, des traitements immunosuppresseurs ou des biomédicaments.
- Information du patient sur la nécessité de consulter en urgence un centre ophtalmologique en cas de survenues de troubles oculaires tels que : baisse d'acuité visuelle, flou visuel, myodésopsie...

Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétence, centres de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux notamment pour le retour à domicile.

Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son aidant familial.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24h (cf. [numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

► Risque de transmission de la maladie

Il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus.

► Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

Les thromboses veineuses sont fréquentes (plus volontiers chez l'homme et souvent multiples). Elles peuvent être périphériques, profondes ou superficielles, caves, cérébrales, ou responsables d'un Budd Chiari.

Des atteintes artérielles sont décrites à type de thromboses, de sténoses, d'embolies ou d'anévrismes.

De rares atteintes cardiaques sont décrites : myocardite, endocardite ou péricardite, mais aussi anévrisme ou thrombose coronaire responsable d'infarctus, thrombi intracardiaques, insuffisance aortique, mitrale ou tricuspidiennne secondaire à une greffe endocarditique associée. Dans la majorité des cas, ces atteintes cardiaques se développent après 5 ans d'évolution de la maladie. Mais dans certains cas, elles sont beaucoup plus précoces.

Des atteintes rénales secondaires aux lésions vasculaires peuvent exister avec hypertension artérielle et insuffisance rénale exceptionnellement décrite.

Des perforations digestives secondaires aux ulcères peuvent exister, plus souvent basses que hautes.

► Don d'organes

Le don de cœur est possible sous réserve d'une évaluation soigneuse échographique (péricarde, myocarde, atteinte valvulaire, recherche de thrombus intracavitaire, évaluation des PAP systoliques et moyennes) ; la coronarographie doit être réalisée si possible.

L'atteinte cardiaque est assez fréquemment associée (40 % environ) à une thrombose intra cardiaque, veineuse, pulmonaire ou périphérique.

Le don de poumons, foie, reins et pancréas est possible après évaluation soigneuse vasculaire au scanner thoraco-abdomino-pelvien.

La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques).

► Don de tissus

Les atteintes systémiques de la maladie, susceptibles de nuire à la qualité des tissus, son d'origine inconnue et les effets secondaires des traitements contre-indiquent les tissus au don.

Ressources documentaires

[Protocole national de diagnostic et de soins \(PNDS\) 2019 - Maladie de Behçet](#)

[International Study Group for Behçet's disease: criteria for diagnosis of Behçet's disease. Lancet 1990; 335: 1078-80.](#)

Alpagut UUM, Dayioglu E: Major arterial involvement and review of Behçet's disease. Ann Vasc Surg 2007, 21: 232-9.

Cantademir MKF, Mihmanli I, Akman C, Numan F, Islak C, Bozkurt AK: Emergency endovascular management of pulmonary artery aneurysms in Behçet's disease: report of two cases and a review of the literature. Cardiovasc Intervent Radiol 2002, 25: 533-7.

Ahmed IFN, Dilks P, Kocher HM, Fotheringham T, Matson M: Multiple intrahepatic artery aneurysms in a patient with Behçet's disease: use of transcatheter embolization for rupture. Cardiovasc Intervent Radiol 2010, 33: 398-401.

Hamuryudan VET, Seyahi E, Akman C, Tüzün H, Fresko I, Yurdakul S, Numan F, Yazici H: Pulmonary artery aneurysms in Behçet syndrome. Am J Med 2004, 117: 867-70.

Al-Araji AKD: Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics, and management. Lancet Neurol 2009, 8: 192-204.

Numéros en cas d'urgence

**Centre de référence des Maladies auto-inflammatoires
et de l'Amylose inflammatoire (CeRéMAIA)**
Centre de référence Maladies auto-immunes systémiques rares

Professeur David Saadoun

Département de Médecine interne et d'Immunologie clinique

Hôpital Pitié-Salpêtrière
47-83, bd de l'Hôpital - 75013 Paris

Tél. : 01 42 17 80 42 - 01 84 82 73 77

ou

Médecin d'astreinte la nuit et le week-end

Contactez le service de Médecine interne de votre arrondissement ou région

Autres centres de référence ou de compétence :

www.orpha.net

Filière de santé maladies rares :

[FAI²R](#)

[Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares - Behçet](#)



Uniquement pour le don d'organes et de tissus

Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Ces recommandations ont été élaborées par :

Professeur David Saadoun

Département de Médecine interne et d'Immunologie clinique,
Hôpital Pitié-Salpêtrière, 47-83, bd de l'Hôpital 75013 Paris
Centre de référence des Maladies auto-inflammatoires et de l'Amylose inflammatoire
([CeRéMAIA](#))

Les recommandations 2013 ont été rédigées par les docteurs **Mathilde de Menthon et Alfred Mahr** - Service de Médecine interne - hôpital Saint-Louis - Paris

En collaboration avec :

- **La Société française de médecine d'urgence (SFMU)**

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Antony Chauvin** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)
chef de service adjoint - service d'Accueil des urgences/SMUR - CHU Lariboisière - université de Paris

- **Docteur Djamila Chaiba** : médecin urgentiste - service d'Accueil des urgences - UHCD - CH René-Dubos - 6, avenue de l'Île-de-France - 95303 Cergy-Pontoise

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de Gestion des crises sanitaires - département Qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

- **L'Agence de biomédecine (ABM)**

Professeur François Kerbaul, Docteurs Francine Meckert, Isabelle Martinache, Marie-France Mercier : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

- **L'association de patients**

Association française de la maladie de Behçet

Association Behçet France - [B7FR](#)

Pour plus d'information : [Maladies Rares Info Services](#)

Tél. : 01 56 53 81 36

Date de réalisation : novembre 2013

Révision : 21/07/2020

« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite. Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou la reproduction par un art ou un procédé quelconque », selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.