



:: Maladie de Behçet

Définition :

La maladie de Behçet est une **maladie inflammatoire systémique** d'origine inconnue. Elle se manifeste principalement chez l'adulte jeune par des signes cutanéomuqueux, oculaires, neurologiques, vasculaires, articulaires et digestifs. Le traitement habituel est symptomatique, faisant appel aux anti-inflammatoires, dont la colchicine, aux immunosuppresseurs et/ou biothérapies.

C'est une **maladie chronique évoluant par poussées** et dont il est impossible de prévoir l'évolution. A ce titre, tout médecin ayant à prendre en charge un patient suivi pour maladie de Behçet se devra d'être particulièrement vigilant en cas de symptômes inhabituels.

Les **principales situations d'urgence** à envisager sont :

- les complications ophtalmologiques (mise en jeu du pronostic visuel) ;
- les complications vasculaires (mortalité estimée à 20 %), veineuses (80 % des cas) ou artérielles (20 % des cas) ;
- les complications neurologiques (méningo-encéphalite et thrombophlébite cérébrale) ;
- les perforations digestives.

Pour en savoir plus : consulter la fiche [Orphanet](#)

Menu	
Fiche de régulation pour le SAMU	Fiche pour les urgences hospitalières
<p><u>SYNONYMES</u></p> <p><u>MECANISME</u></p> <p><u>RISQUES PARTICULIERS EN URGENCE</u></p> <p><u>TRAITEMENTS FREQUEMMENT PRESCRITS AU LONG COURS</u></p> <p><u>PIEGES</u></p> <p><u>PARTICULARITES DE LA PRISE EN CHARGE MEDICALE PRE-HOSPITALIERE</u></p> <p><u>EN SAVOIR PLUS</u></p>	<p><u>PROBLEMATIQUES EN URGENCE</u></p> <p><u>RECOMMANDATIONS EN URGENCE</u></p> <p><u>ORIENTATION</u></p> <p><u>INTERACTIONS MEDICAMENTEUSES, CONTRE-INDICATIONS ET PRECAUTIONS D'EMPLOI</u></p> <p><u>PRECAUTIONS ANESTHESIQUES</u></p> <p><u>MESURES THERAPEUTIQUES COMPLEMENTAIRES ET HOSPITALISATION :</u></p> <p><u>DON D'ORGANES</u></p> <p><u>NUMEROS EN CAS D'URGENCE</u></p> <p><u>RESSOURCES DOCUMENTAIRES</u></p>

Fiche de régulation SAMU

Maladie de Behçet

Texte de référence : Mathilde de MENTHON, Alfred MAHR (hôpital Saint Louis, Paris)
Synthèse SAMU : Gilles BAGOU (SAMU-69, Lyon)

Synonymes

pas de synonyme

Mécanisme

- ▶ Maladie inflammatoire systémique d'origine inconnue se manifestant principalement chez l'adulte jeune par des signes cutanéomuqueux, 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 (mortalité 20%) : anévrysmes et pseudo-anévrysmes de l'aorte et ses branches, thromboses artérielles ou veineuses profondes...
- ▶ neurologiques : méningo-encéphalite, thrombophlébite cérébrale...
- ▶ ulcérations et perforations digestives
- ▶ aphtose buccale, génitale

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- ▶ anti-inflammatoires
- ▶ colchicine
- ▶ immunosuppresseurs
- ▶ biothérapies

Pièges

- ▶ ceux des risques ci-dessus

Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- ▶ 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

- ▶ www.orphanet-urgences.fr

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

- ▶ urgences ophtalmologiques
- ▶ rupture d'anévrisme ou pseudo-anévrisme artériel
- ▶ thromboses artérielles ou veineuses profondes
- ▶ complications neurologiques parenchymateuses
- ▶ complications neurologiques non parenchymateuses
- ▶ complications digestives

Recommandations en urgence

1. Urgences ophtalmologiques

L'uvéite postérieure (inflammation du segment postérieur de l'œil) parfois associée à une vascularite rétinienne représente une urgence diagnostique et thérapeutique car elle peut menacer rapidement et définitivement le pronostic visuel.

- ▶ **diagnostic en urgence**
 - signes fonctionnels :
 - baisse d'acuité visuelle
 - flou visuel
 - myodésopsies (mouches volantes ou corps flottants)
 - examen ophtalmologique en urgence : nécessite l'envoi vers un ophtalmologiste
 - mesure de l'acuité visuelle
 - examen à la lampe à fente
 - fond d'œil
 - ± tomographie à cohérence optique (OCT)
 - ± angiographie rétinienne
 - bilan biologique :
 - NFS, plaquettes, TP, TCA, fibrinogène, ionogramme sanguin, urée, créatininémie, CRP
- ▶ **mesures thérapeutiques immédiates devant être prescrites par l'ophtalmologiste**
 - associer d'emblée :
 - **corticothérapie par voie générale (prednisolone) 1 mg/kg/j** rapidement active mais dont utilisation prolongée est grevée d'effets secondaires comme la cataracte, l'ostéoporose ou une prise de poids
 - **immunosuppresseur : azathioprine *per os* à 2,5 mg/kg/j** en première intention
 - en cas de contrôle insuffisant ou de forme sévère d'emblée :
 - cyclophosphamide par voie intra-veineuse à 0,6 g/m² toutes les 3 à 4 semaines pour un total de 6 perfusions, secondairement relayé par azathioprine *per os* (2,5 mg/kg/j).
 - on peut proposer comme alternative un traitement par anti-TNF α , mais cette classe médicamenteuse n'a probablement qu'un effet suspensif.
 - certaines équipes, à l'étranger, 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.

2. Rupture d'anévrisme ou pseudo-anévrisme artériel

La majorité des anévrismes et pseudo-anévrismes 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.

▶ **Diagnostic en urgence**

- évaluer la gravité :
 - retentissement hémodynamique : tension artérielle, pouls, conscience, signes de choc
 - tableau clinique variable en fonction de la localisation :
 - douleurs abdominales et choc hémorragique en cas de rupture d'anévrisme abdominal
 - hémoptysie massive en cas d'anévrismes des artères pulmonaires
 - infarctus du myocarde en cas d'anévrisme coronarien
- explorer en urgence :
 - explorations biologiques habituelles
 - imagerie selon la localisation suspectée, mais penser à l'existence de lésions multiples (1/3 des cas)

▶ **Mesures thérapeutiques immédiates**

- prise en charge du choc hémorragique (sans particularité)
- le patient doit rapidement être confié à une équipe de radiologie interventionnelle ou de chirurgie pour la réalisation du bilan lésionnel et la prise en charge thérapeutique.
 - **radiologie interventionnelle** pour embolisation par cathétérisme et/ou angioplastie percutanée avec mise en place de stents
 - ou chirurgie conventionnelle, particulièrement en cas d'atteinte aortique ou vasculaire digestive
- le traitement médical associé est essentiel pour contrôler les phénomènes inflammatoires sous-jacents et prévenir des récives. Il associe en dehors de la corticothérapie des traitements prescrits par le spécialiste suivant le patient (en général interniste)
 - une corticothérapie par bolus intraveineux journaliers (pendant 1 à 3 jours) : méthylprednisolone 15 mg/kg avec relais *per os* 1 mg/kg/j
 - cyclophosphamide par voie intraveineuse : perfusions espacées de 2 à 3 semaines à la posologie de 0,6 g/m² (6 perfusions puis réévaluation)
 - après stabilisation, le cyclophosphamide est remplacé par l'azathioprine à la posologie de 2,5 mg/kg/j

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 %). Du fait de l'inflammation pariétale, les thrombi adhèrent fortement aux parois et le **risque d'embolie est faible**.

▶ **Diagnostic en urgence**

- 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 :
 - tableau d'infarctus mésentérique : notion de claudication abdominale postprandiale à l'anamnèse, douleur abdominale intense non soulagée par antispasmodiques ± hémorragie digestive
 - tableau d'infarctus du myocarde
 - tableau d'AVC ischémique
- thrombose veineuse :
 - douleur d'un mollet ou d'un membre, avec œdème ne prenant pas le godet, perte du ballant du mollet
 - circulation veineuse collatérale
 - tableau de syndrome de Budd-Chiari si thrombose des veines sus- hépatiques: hépatomégalie, hépatalgie, hypertension portale, ascite, insuffisance hépatocellulaire

- recherche d'arguments pour embolie pulmonaire secondaire : dyspnée, désaturation, douleur thoracique
 - Explorer en urgence :
 - bilan biologique et morphologique habituel
 - adapté à la localisation suspectée de la thrombose
 - notamment, TDM abdominale (avec injection de produit de contraste) avec temps veineux si suspicion de thrombose cave, porte ou des veines sus-hépatiques
- ▶ **Mesures thérapeutiques immédiates**
 - mise en place d'une voie veineuse périphérique
 - en cas de thrombose artérielle : chirurgie vasculaire pour désobstruction en urgence
 - l'utilisation d'anticoagulants ou d'antiagrégants plaquettaires reste controversée et doit se discuter au cas par cas. 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.**
 - au décours, associer corticothérapie à 1 mg/kg/j et immunosuppresseurs

4. Complications neurologiques parenchymateuses

- ▶ **Diagnostic en urgence**
 - à évoquer devant : troubles de conscience, troubles de déglutition, crise d'épilepsie...
 - explorer en urgence :
 - IRM :
 - elle montre généralement une lésion cérébrale unilatérale, hyperintense en T2, touchant la région sus- ou sous-tentorielle et volontiers accompagnée d'un œdème périlésionnel
 - les lésions bilatérales sont moins fréquentes
 - des lésions multiples peuvent être observées dans les formes d'évolution lente, pouvant poser un problème du diagnostic différentiel avec une sclérose en plaques
 - les séquences en diffusion peuvent être utiles, notamment devant une présentation déficitaire à début brutal afin de différencier l'atteinte neurologique parenchymateuse d'un AVC ischémique
 - TDM avec injection (si IRM indisponible)
 - Il peut montrer une hypodensité cérébrale avec prise de contraste périphérique inconstante après injection
 - Parfois s'y associe un aspect d'atrophie cortico sous corticale et/ou de dilatation ventriculaire si ATCD de poussées neurologiques antérieures.
 - ponction lombaire :
 - permet d'éliminer une étiologie infectieuse et montre le plus souvent une méningite, initialement à polynucléaires neutrophiles puis secondairement à prédominance lymphocytaire
 - protéinorachie habituellement inférieure à 1 g/l
 - pas de bandes oligoclonales à l'immunoélectrophorèse du LCR
- ▶ **Mesures thérapeutiques immédiates**
 - traitement symptomatique des complications : anticonvulsivants si épilepsie, sonde nasogastrique si troubles de déglutition...
 - associer d'emblée sur avis d'un spécialiste :
 - corticothérapie à forte dose par voie intra-veineuse en bolus (methylprednisolone 15 mg/kg) pendant 1 à 3 jours, avec relais per os à 1mg/kg/j
 - et immunosuppresseurs (azathioprine à 2,5 mg/kg/j) ou cyclophosphamide (0,6 g/m²) en bolus IV toutes les 3 à 4 semaines ou méthotrexate à 0,3 mg/kg/sem)
 - les anti-TNF peuvent être discutés, même si leur efficacité n'a pas été évaluée dans cette indication

5. Complications neurologiques non parenchymateuses

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. La maladie de Behçet peut également se compliquer d'hypertension intracrânienne.

▶ Diagnostic en urgence

- évaluer la gravité :
 - _ symptomatologie d'installation habituellement subaiguë ou chronique
 - _ signes cliniques superposables à ceux de l'hypertension intracrânienne
 - _ il peut s'y associer une paralysie de la 3^e ou 6^e paire crânienne

Tout signe de localisation doit faire suspecter un infarctus veineux ou une atteinte parenchymateuse concomitante, jusqu'à la preuve du contraire.

- explorer en urgence :
 - _ IRM cérébrale
 - _ ou TDM cérébrale avec temps veineux

▶ Mesures thérapeutiques immédiates

- thrombophlébite cérébrale :
 - _ anticoagulation efficace (à mettre en place après s'être assuré de l'absence d'anévrysmes pulmonaires)
 - _ corticothérapie intraveineuse à fortes doses pendant 1 à 3 jours (methylprednisolone 15 mg/kg en bolus), avec relais *per os* 1mg/kg/j
- hypertension intracrânienne isolée liée à une hydrocéphalie :
 - _ adresser le patient en neurochirurgie pour mise en place d'une valve de dérivation ventriculo-péritonéale ou ventriculo-atriale

6. Complications digestives

Les perforations digestives surviennent sur des ulcérations digestives généralement au niveau de la région iléo-caecale et du côlon ascendant. Il existe souvent plusieurs sites de perforations de tailles différentes chez un même patient. Une aphtose buccale ou génitale concomitante est fréquemment observée.

▶ Diagnostic en urgence

- évaluer la gravité :
 - _ rechercher les signes de choc : hypotension, tachycardie, marbrures, troubles de conscience...

- explorer en urgence :
 - _ bilan biologique :
 - groupe sanguin, rhésus RAI, TP, TCA, NFS, plaquettes, lactates,
 - ionogramme sanguin, urée, créatininémie, ASAT, ALAT, γ GT, bilirubine, phosphatases alcalines, CRP
 - _ bilan morphologique :
 - TDM abdominale en urgence : recherche de signes de perforation, de péritonite
 - \pm coloscopie

▶ Mesures thérapeutiques immédiates

- mise en place d'une voie veineuse de bon calibre, remplissage vasculaire
- en règle générale traitement médical seul par :
 - _ corticoïdes, initialement à 1 mg/kg, puis avec décroissance progressive
 - _ \pm associé à un immunosuppresseur ou immunomodulateur, en général azathioprine (2,5 mg/kg/j) et/ou salazopyrine. Dans certains cas, les anti-TNF peuvent être utilisés par analogie avec la maladie de Crohn
- une prise en charge chirurgicale est toujours nécessaire en cas de perforation digestive. Une exérèse s'étendant de la région iléo-caecale au côlon droit est alors recommandée en raison de la possibilité fréquente de lésions multiples étagées

Orientation

- ▶ Où ?
 - uvéïte postérieure ou de vascularite rétinienne : centre ophtalmologique expert en uvéïte
 - rupture d'anévrisme, thrombose artérielle ou veineuse profonde, ou complication neurologique parenchymateuse : CHU
 - complications neurologiques non parenchymateuses : service de neurochirurgie
 - complication digestive ? centre avec chirurgie viscérale
- ▶ Quand ? transfert en urgence
- ▶ Comment ? transport médicalisé si signes de détresse vitale

Interactions médicamenteuses, contre-indications et précautions d'emploi

- ▶ La colchicine, souvent donnée en traitement de fond chez les patients, interagit avec les médicaments métabolisés par le CYP P450. Attention en particulier au **risque de surdosage** en cas de co-prescription de macrolides.
- ▶ La ciclosporine A est à éviter en cas de complications neurologiques parenchymateuses en raison de sa possible toxicité neurologique

Précautions anesthésiques

- ▶ Aucune précaution particulière

Mesures thérapeutiques complémentaires et 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
 - éducation du patient à la bonne observance thérapeutique
 - 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

Don d'organes

Le don de certains organes est possible sous réserve d'une évaluation au cas par cas.

- ▶ **Risque de transmission de la maladie** : Il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes.
- ▶ **Risque particulier lié à la maladie ou au traitement** :
 - Risque vasculaire : anévrismes artériels, thrombose veineuse des gros troncs.
 - L'atteinte vasculaire particulière touchant les artères et/ou les veines doit être soigneusement évaluée par body scanner pour le foie, les reins, les poumons et le pancréas, par coronarographie pour le cœur.
- ▶ **Don d'organes** : Le don est possible pour le cœur, les poumons, le foie, les reins et le pancréas sous réserve d'évaluation et d'appréciation du Bénéfice/Risque pour le receveur.
- ▶ **Don de tissus** : Les atteintes systémiques de la maladie et les effets secondaires des traitements contre-indiquent les tissus au don.

- ▶ Pour une réponse adaptée et individualisée, contacter les services de régulation et d'appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (cf. ci-dessous).

Numéros en cas d'urgence

- ▶ Les services de régulation et d'appui (SRA) en région de l'Agence de la biomédecine :
 - 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 Ile de France / Centre / Les Antilles / Guyane 09 69 32 50 90

Ressources documentaires

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

Ces recommandations ont été rédigées par le D^r Mathilde de MENTHON et le D^r Alfred MAHR – Service de médecine interne, hôpital Saint-Louis, Paris –, avec la collaboration de :
- du D^r Gilles BAGOU – SAMU-69, Lyon ;
- du service de régulation et d'appui de l'Agence de la biomédecine ;
- de la sous-commission des référentiels de la Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU) ;
- de l'Association française de la maladie de Behçet.

Date de réalisation : novembre 2013