



Les manifestations oculaires révélatrices de la maladie de Behçet/ Ocular manifestations revealing of Behçet's disease : à propos de 42 cas/about 42 cases.

R. Zerrouk ;Y Mouzari ;A.fiqhi; A. Elkhoyaali; F.El asri ;K.Redha ;A.Oubaaz

Service d'ophtalmologie Hôpital militaire Mohamed V, Rabat

Résumé

La maladie de Behçet est une maladie chronique, auto-immune, multisystémique d'étiologie inconnue, caractérisée par des ulcères buccaux, ulcères génitaux, et lésions oculaires. Les manifestations ophtalmologiques de la maladie de Behçet sont multiples et sont parfois révélatrices de la maladie. Notre travail consiste à étudier ces manifestations dans un groupe de patients chez qui l'atteinte ophtalmologique a été révélatrice de la maladie de Behçet.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée dans le service d'ophtalmologie à l'hôpital militaire d'instruction Mohamed V de Rabat entre Janvier 2009 et Décembre 2016. Elle a concerné 42 patients ayant consulté initialement pour des symptômes oculaires et chez qui le diagnostic de la maladie de Behçet a été retenu en se basant sur les critères d'ISG.

Résultats: Les manifestations oculaires initiales étaient : une uvéite antérieure non granulomateuse dans (15,06 %) dont (10,9%) avec hypopion, une uvéite intermédiaire dans (9,5%), une hyalite dans (12,32%), une panuvéite dans (41,1%), des vascularites rétinienues dans (16,43%), des occlusions veineuses rétinienues dans (4,1%) et un œdème papillaire dans (1,3%). Les critères ayant permis de poser le diagnostic de la maladie de Behçet étaient essentiellement l'aphtose buccale, l'aphtose génitale et le test pathergique.

Discussion : Dans 10 % à 20 % des cas, l'atteinte oculaire peut être inaugurale, restant isolée pendant quelques années. Les aspects cliniques les plus fréquemment révélateurs de la maladie de Behçet sont les uvéites antérieures, les panuveites et les vascularites.

Conclusion: l'origine ethnique et géographique du patient, l'âge jeune et certaines particularités cliniques des lésions oculaires doivent faire penser l'ophtalmologiste à la maladie de Behçet devant l'inflammation de l'une des structures oculaires l'inciter à rechercher, en collaboration avec d'autres spécialités, les autres critères de diagnostic.

Mots-clés: critères diagnostiques, maladie de Behçet, manifestations oculaires.

Abstract

Behçet's disease is a chronic, autoimmune, multisystem of unknown etiology, characterized by oral ulcers, genital ulcers, and eye lesions. Ophthalmological manifestations of Behçet's disease are numerous and are often indicative of the disease. Our job is to study these events in a group of patients in whom the ophthalmologic involvement was indicative of Behçet's disease.

Materials and methods : a retrospective study in the ophthalmology department at the military hospital of instruction Mohamed V in Rabat between January 2009 and December 2016. It involved 42 patients who initially consulted for eye symptoms and in that the diagnosis of Behçet's disease was selected based on the criteria of ISG.

Results: The initial ocular demonstrations were non-granulomatous anterior uveitis in (15,06%) of which (10,9%) with hypopyon, intermediate uveitis (9.5%), ocular hyalite (12.32%), panuveitis in (41,1%), retinal vasculitis (16.43%), retinal vein occlusion (3.6%), papillary edema (1.8%). The criteria used for the diagnosis of Behçet's disease were essentially have oral ulceration, genital ulceration and pathergy test.

Discussion : In 10% to 20% of cases, ocular involvement may be opening, remaining isolated for several years. The most frequently revealing clinical aspects of Behçet's disease are the anterior uveitis, and vasculitis panuveites

Conclusion: the ethnic and geographic origin of the patient, the young age and some clinical features of ocular lesions should remind ophthalmologists to Behçet's disease to inflammation of one of the ocular structures and encourages him to seek other diagnostic criteria in collaboration with other specialities

Keywords: Behçet's disease, diagnostic criteria, ocular manifestation.



La maladie de Behçet est une maladie chronique, auto-immune, multisystémique d'étiologie inconnue. Elle a été décrite pour la première fois par Hulusi Behçet en 1937 comme un complexe associant trois signes : ulcère buccal récidivant, ulcère génital et iritis. [1]. Depuis cette première description, plusieurs ensembles de critères diagnostiques ont été utilisés jusqu'à 1990, lorsque le International Study Group (ISG) pour la maladie de Behçet a établi les critères de diagnostic largement utilisés de nos jours. [2, 3,4]. L'ISG classe les ulcères buccaux récurrents comme critère obligatoire ainsi que deux des quatre critères suivant : les ulcères génitaux récurrents, les lésions cutanées, les uvéites et un test pathergique positif. Les manifestations ophtalmologiques de la maladie de Behçet sont multiples et sont parfois révélatrices de la maladie. Notre travail consiste à étudier ces manifestations dans un groupe de patients chez qui l'atteinte ophtalmologique a été révélatrice de la maladie de Behçet.

MATÉRIELS ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée dans le service d'ophtalmologie de l'hôpital militaire d'instruction Mohamed V de Rabat entre Janvier 2009 et

Décembre 2016. Elle a concerné 42 patients ayant consulté initialement pour des symptômes oculaires et chez qui le diagnostic de maladie de Behçet a été retenu en se basant sur les critères d'ISG.

Les paramètres étudiés étaient : l'âge, le sexe, les manifestations ophtalmologiques, la bilatéralité de l'atteinte, les critères qui ont permis de poser le diagnostic de la maladie de Behçet, les complications ophtalmologiques et les traitements instaurés.

RÉSULTATS

42 patients ont été inclus dans cette étude (73 yeux) ; il s'agit de 26 hommes (61,9%) et 16 femmes (38,1%). L'âge moyen de nos patients était de $29,4 \pm 12,58$ avec des extrêmes allant de 17 à 66 ans.

Les manifestations oculaires initiales étaient : l'uvéite antérieure non granulomateuse (11 yeux : 15,06 %) dont (8 yeux 10,9 %) avec hypopion, l'uvéite intermédiaire (7 yeux 9,5%), hyalite (9 yeux 12,32%), la panuvéite (30 yeux 41,1%), les vascularites rétiniennes (12 yeux 16,43%) (Figure 1), les occlusions

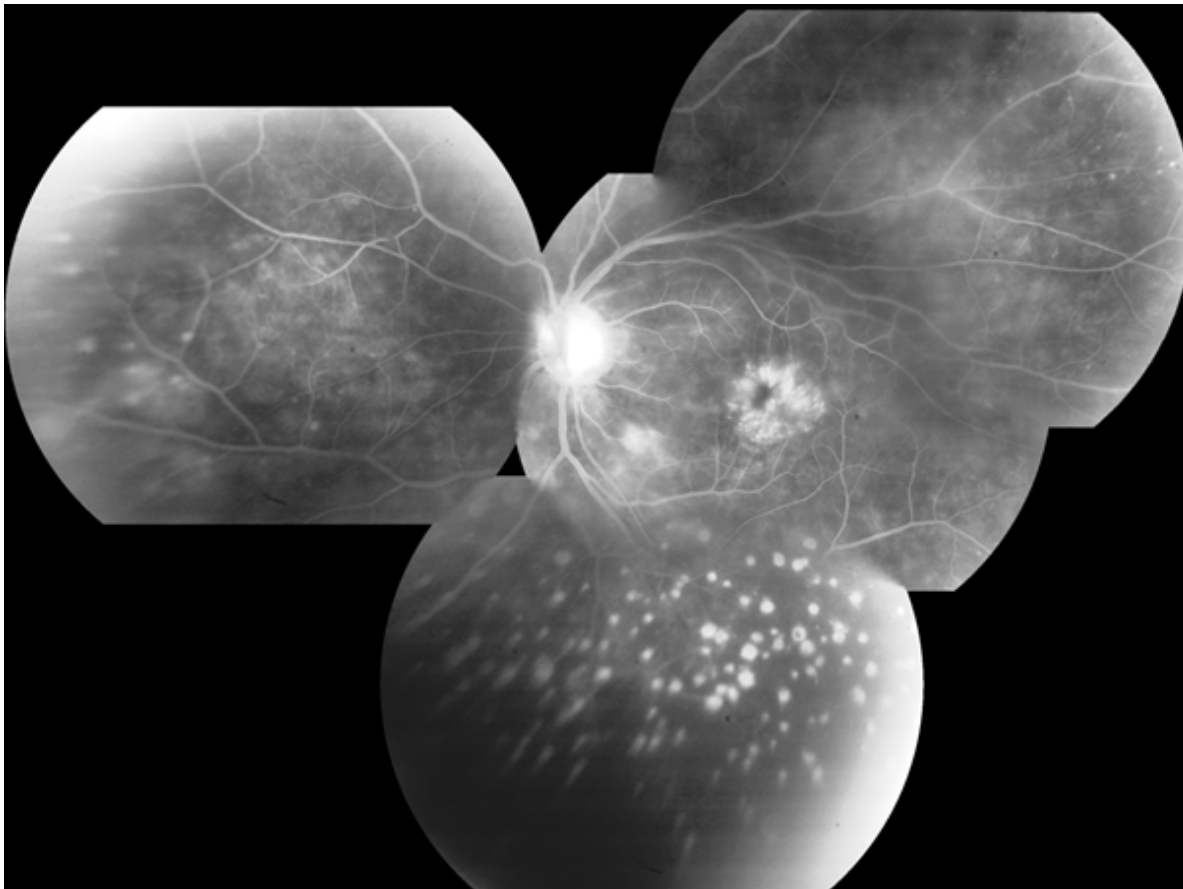


Figure 1: Angiographie rétinienne montrant une vascularite rétinienne avec un œdème maculaire et une hyalite en inférieure

veineuses rétiniennes (3 yeux 4,1%) et l'œdème papillaire (1 œil 1,3%). (Tableau 1).

manifestations oculaires initiales	(% des yeux)	
	Hommes	Femmes
uvéite antérieure	9,59	5,47
uvéite intermédiaire	5,47	4,1
hyalite	6,8	5,47
panuvéite	27,39	13,69
vascularites rétiniennes	9,58	6,84
occlusion veineuse rétinienne	2,73	1,36
œdème papillaire	0	1,36

Tableau 1 : Les manifestations oculaires initiales de la maladie de Behçet chez nos patients.

Les manifestations oculaires étaient bilatérales chez 27 patients (64%), représentées essentiellement par la panuvéite, les vascularites rétiniennes et l'uvéite antérieure.

Les critères qui ont permis de poser le diagnostic de la maladie de Behçet étaient essentiellement l'aphtose buccale, l'aphtose génitale et le test pathergique. (tableau 2).

Les critères ayant permis de poser le diagnostic de la maladie de Behçet	% des patients
Atteinte oculaire	100
Aphtose buccale	100
Aphtose génitale	80,95
Lésions cutanées	33,33
Test pathergique	90,47
Atteinte neurologique	0
Atteinte vasculaire	0

Tableau 2: Les critères ayant permis de poser le diagnostic de la maladie de Behçet.

Une fois le diagnostic posé, les patients ont été mis sous traitement à base d'un bolus de Solumédrol; à raison de 10mg/Kg/jour pendant 3 jours, avec un relais oral par la Prednisolone : 1mg/Kg/jour associé à un traitement par voie locale à base de corticoïdes et de Tropicamide. Un traitement de fond à base des Immunosuppresseurs (Azathioprine) associé à une corticothérapie orale a été instauré chez 27 patients. Les autres patients n'ont pas bénéficié d'un traitement de fond vu que l'atteinte oculaire était purement antérieure.

L'évolution était marquée par la disparition de l'inflammation chez tous les patients. Les complications ophtalmologiques au cours du suivi étaient dominées par la cataracte, les synéchies irido-cristalliniennes (figure 2), l'œdème maculaire cystoïde (figure 3) et l'hypertonie oculaire.

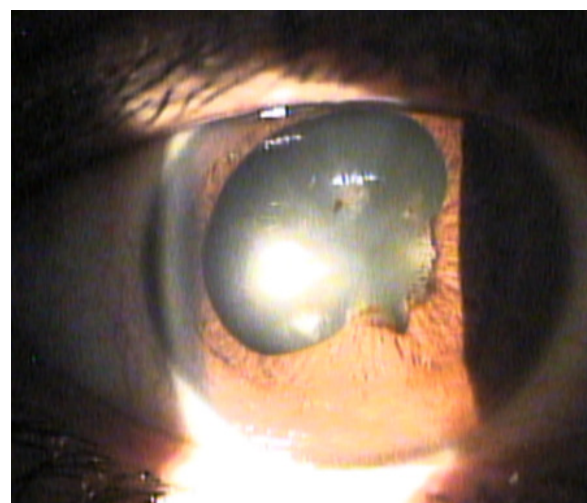


Figure 2: photo du segment antérieur montrant des synéchies irido-cristalliniennes

Chez trois de nos patients, l'évolution était marquée par l'installation d'une cécité secondaire à l'ischémie rétinienne et une neuropathie optique. (Tableau 3).

Complications ophtalmologiques	Nb des Cas / 73 yeux	Pourcentage (%)
Cataracte	11	15,06
Synéchies irido-cristalliniennes	20	27,39
Hypertonie oculaire	5	6,84
Hémorragie intravitréenne	1	1,36
Œdème maculaire	11	15,06
Cécité	3	4,1

Tableau 3: Les complications ophtalmologiques chez nos patients.

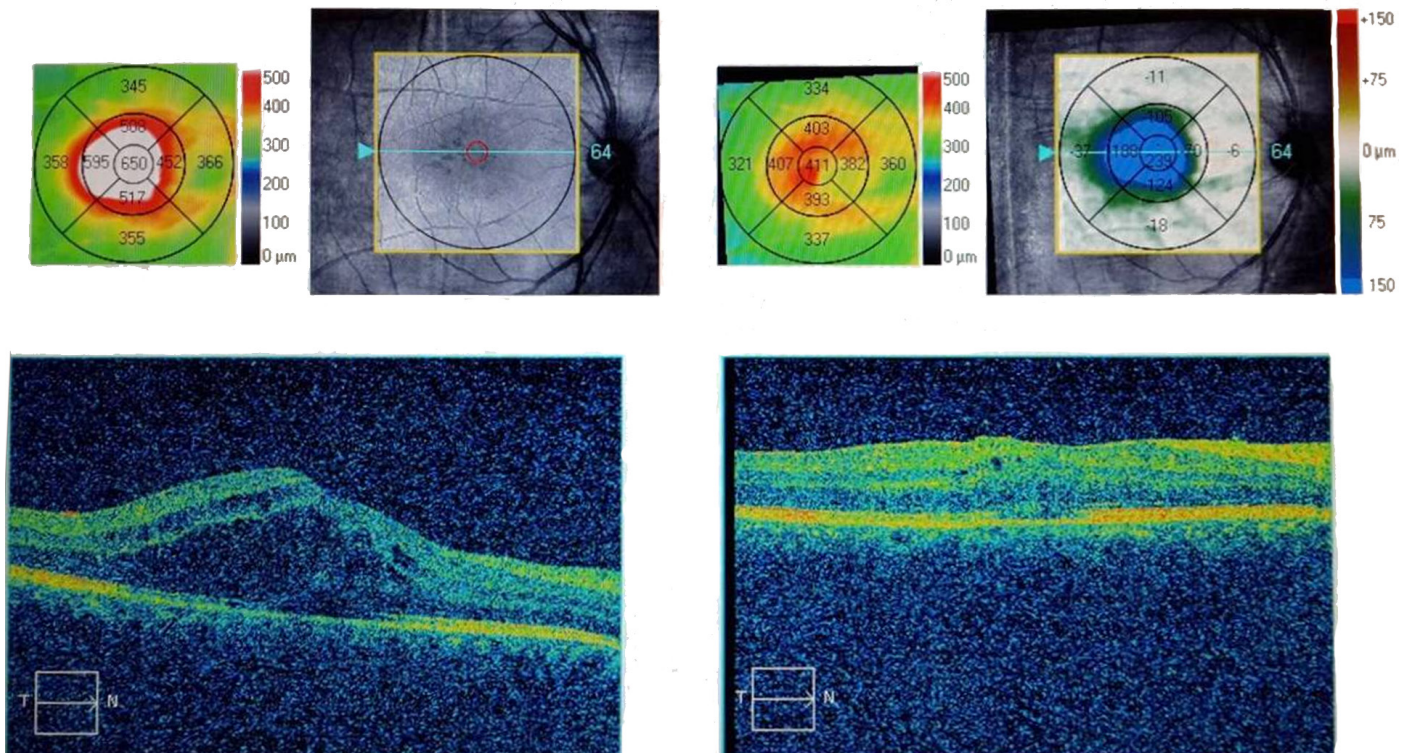


Figure 3: OCT montrant un œdème maculaire cystoïde avant et après traitement

DISCUSSION

La maladie de Behçet est une maladie répandue dans le monde, mais avec une prédisposition pour les pays de l'ancienne « Route de la soie » notamment le moyen et extrême orient, l'Asie de l'Est et les pays du pourtour du bassin méditerranéen. [4,5,3]. Elle touche les deux sexes, avec une plus grande fréquence et gravité chez l'homme et un sexe ratio homme-femme variables selon les séries : 0,98 au Japon, 0,63 en Corée, 1,19 en Iran, 1,03 en Turquie et 1,8 en Inde [6,7,3,4]. Dans notre étude le sexe ratio homme-femme est de 1,62. L'âge de début de la maladie se situe le plus souvent entre 25 et 30 ans. Un début précoce dans l'enfance ou tardif après 60 ans ont été rapporté [4]. L'âge moyen de nos patient est de 29,4 ans ce qui correspondant à l'âge rapporté dans la littérature: 35,7 ans au Japon, 29 ans en Corée, 26 ans en Iran, 25,6 ans en Turquie, 29 ans en Grèce, 24,5 ans en Allemagne et 24,7 ans au Royaume-Uni. [4,6].

La maladie de Behçet est une affection inflammatoire systémique, caractérisée par des ulcérations orales et génitales, une atteinte inflammatoire oculaire, des lésions cutanées, une atteinte vasculaire ainsi que de nombreuses atteintes viscérales pouvant mettre en jeu le pronostic vital. [6,3,4,2].

L'œil est l'organe le plus souvent impliqué au cours de la maladie de Behçet. Généralement, le processus oculaire inflammatoire initial est antérieur

et unilatérale et à tendance à impliquer le segment postérieur de l'œil et a devenir bilatéral plus tard. [3,8,9,7,4].

La fréquence de l'atteinte oculaire est variable selon les études, oscillant entre 28 % et 70 % et survient en moyenne 4 ans après le début des manifestations systémiques de la maladie, notamment l'aphtose buccale. [12,13,11,10,2]. Dans 10 % à 20 % des cas cette atteinte peut toutefois être inaugurale et restant isolée pendant quelques années [15,7,14,2].

L'uvéite antérieure isolée est rare, survenant dans environ 10 % des cas. [14,16,11,7]. Elle est toujours non granulomateuse, et peut être uni- ou bilatérale. L'aspect classique est celui de l'uvéite antérieure à hypopion, reflétant une inflammation particulièrement sévère de la chambre antérieure, retrouvée dans 12 % à 30 % des cas. [3,16]

L'uvéite postérieure est l'atteinte la plus grave, pouvant mettre en jeu le pronostic fonctionnel. Elle se voit dans 32 à 53 % des cas. Elle peut se présenter sous différentes formes : Une hyalite d'intensité variable ; foyers de rétinites blanc-jaunâtres, hémorragiques, de nombre et de localisation variables. [14,17,3]. La vascularite rétinienne occlusive et œdémateuse est un signe essentiel de l'atteinte oculaire de la maladie de Behçet, elle est retrouvée chez plus de 90 % des patients, Cette vascularite occlusive peut se compliquer d'ischémie conditionnant ainsi le pronostic fonctionnel visuel. Elle peut toucher plus

particulièrement les veines. [17 ,16 ,3].

L'œdème papillaire est une manifestation rare, pouvant être en rapport avec une hypertension intracrânienne secondaire à une thrombophlébite des sinus veineux ou avec une neuropathie optique inflammatoire et/ou ischémique [5 ,4 ,2].

Le diagnostic de la maladie de Behçet repose seulement sur la présence d'éléments cliniques identifiés et regroupés chez le même patient [18]. Différents critères diagnostiques ont été proposés au fil des années. Les plus utilisés en pratique sont les critères de l'International Study Group for Behçet's disease élaborés en 1990. Dans cette classification ; l'aphtose buccale est un critère diagnostique obligatoire; elle doit être récurrente et associée à deux des autres critères : Ulcères génitaux récidivants, atteinte oculaire, atteinte cutanée et un test pathergique positif.

Récemment, de nouveaux critères internationaux ont été proposés par l'International Team For The Revision of The International Criteria. Un score de 2 est attribué aux manifestations oculaires, à l'aphtose buccale et génitale et un score de 1 est attribué aux atteintes cutanées, neurologiques et vasculaires ainsi qu'à un test pathergique positif. Le diagnostic de la maladie de Behçet est retenu lorsque le score total est supérieur ou égal à 4 [4]. Aucun test biologique n'est spécifique. Le typage HLA n'est en général pas utile pour le diagnostic. Il pourrait toutefois aider au diagnostic dans les régions où la maladie de Behçet n'est pas fréquente. On note une prévalence plus élevée de HLA B5 notamment HLA B 51. Par ailleurs, une récente série japonaise a mis en évidence une association avec le phénotype HLA-A26, retrouvé particulièrement chez les patients HLA-B51 positifs. Ce phénotype augmenterait la susceptibilité face à la maladie et a été également associé à un mauvais pronostic visuel [2].

Plusieurs complications peuvent marquer l'évolution de l'uvéite associée à la maladie de Behçet et compromettre le pronostic visuel. Elles sont secondaires aux poussées inflammatoires, à l'évolutivité des lésions et au traitement anti-inflammatoire. Les plus fréquentes sont : l'œdème maculaire (20 à 75 %) conditionnant à long terme le pronostic visuel, les synéchies postérieures (26 %), la cataracte (39 %), l'atrophie optique et le glaucome (14 à 20 %, [3,4] (%). La néo-vascularisation rétinienne peut apparaître dans les suites d'une vascularite occlusive ischémique dans 3,4 à 8 % des cas. [20 ,3,4]. D'autres complications moins fréquentes ont été rapportées : hémorragie intravitréenne, déhiscences rétinienues, décollement de rétine et phytose du globe. [4,5 ,2]. Le but du traitement de l'atteinte oculaire associée à la maladie de Behçet est le contrôle efficace et rapide des poussées inflammatoires aiguës, et la réduction

du nombre et de la sévérité des récurrences afin de minimiser, au mieux, le risque de complications et de séquelles pouvant être responsables de cécité. Ce traitement associe habituellement les corticostéroïdes, utilisés pour leur action anti-inflammatoire immédiate sur les poussées aiguës, et les immunosuppresseurs comme traitement de fond au long cours [20 ,14 ,12]. Seuls les cas d'uvéites antérieures isolées relèvent d'un traitement corticoïde local sans thérapie systémique associée [14]. La seule présence de cellules dans le vitré ou de vascularite purement angiographique, même en l'absence d'une autre anomalie clinique dans le segment postérieur, est une indication formelle à une thérapie par les immunosuppresseurs. [5,13 ,3].

Le traitement chirurgical est préconisé, seulement, en cas de complications oculaires de la maladie de Behçet telle qu'une cataracte ou un glaucome. La chirurgie de la cataracte doit être pratiquée sur un œil calme avec une rémission d'au moins 3 mois. Une chirurgie rétinovitréenne peut être indiquée en cas de trou maculaire, de décollement de rétine ou d'hémorragie intravitréenne persistante. Un traitement par photocoagulation au laser peut être envisagé en cas de complications néovasculaires secondaires à une vascularite occlusive.

CONCLUSION

L'atteinte oculaire est la manifestation initiale de la maladie de Behçet dans 10 % à 20 % des cas. Le diagnostic doit être suspecté devant l'origine ethnique et géographique du patient, l'âge jeune et certaines particularités cliniques des lésions oculaires. La collaboration avec d'autres spécialités à la recherche des autres critères de diagnostic constitue une étape très importante pour confirmer le diagnostic.



RÉFÉRENCES

- 1-Behçet H Über. rezidivierende aphtose durch ein virus verursachte gesch-wure am mund, am auge und an den genitalien. *Dermatol Wochenschr*1937;105:1152-7.
- 2-Khairallah M, Ben Yahia S, Kahlouna R, Khairallah-Ksia I, Mes-saoud R. OEil et maladie de Behçet. *J fr ophtalmol* 2012 ; 35 :826-837.
- 3-Zeghidi H, Saadoun D, Bodaghi B. Les manifestations oculaires de la maladie de Behçet. *Rev Med Interne*. 2014; 35:97-102.
- 4-Paovic J, Paovic P, Sredovic V. Behçet's disease: systemic and ocular manifestations. *Biomed Res Int*. 2013;2013:1-7.
- 5-Obenauf CD, Shaw HE, Sydnor CF, Sydnor CF, Klintworth GK. Sarcoidosis and its ophthalmic manifestations. *Am J Oph-thalmol* 1978;86:648-55.
- 6-Davatchi F, Shahram F, Chams C, Chams H, Nadji A. Behçet's disease. *Acta Medica Iranica*. 2005 ; 43 :233-242.
- 7-Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G. Behçet's disease. *N Engl J Med* . 1999;341:1284-91.
- 8-Kitaichi N, Miyazaki A, Stanford M. R, Chams H, Iwata D , Ohno S. Ocular features of Behçet's disease: an international colla-borative study. *Br J Ophthalmol*. 2007 ;91 :1579-1582.
- 9-Dias Ljopis M, Cervera M, Mnezo J. Cyclosporin a treatment of Behçet's disease: a long term study. *Curr Eye Res*.1990; 9:17-23.
- 10-Chen K, Kawahara Y, Miyakawa S, Nishikawa T. Cutaneous vasculitis in Behçet's disease: A clinical and histopathologic study of 20 patients. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:689-96.
- 11-Nussenblatt RB. Uveitis in Behçet's disease. *Int Rev Immunol* 1997;14:67-79.
- 12-Okada AA. Behçet's disease: general concepts and recent advances. *Curr Opin Ophthalmol* 2006;17:551-6.
- 13-Hatemi G, Silman A, Bang D, Bodaghi B, Chamberlain AM, Gul A, et al. EULAR Recommendations for the management of Behçet disease. *Ann Rheum Dis* 2008;67:1656-62.
- 14-Evereklioglu C. Current concepts in the etiology and treat-ment of Behçet disease. *Surv Ophthalmol* 2005;50:297-350.
- 15-Zierhut M, Saal J, Pleyer U, Kotter I, Durk H, Fierlbeck G. Behçet's disease: epidemiology and eye manifestations in German and Mediterranean patients. *Ger J Ophthalmol*. 1995; 4:246-51.
- 16-Tugal-Tutkun I, Onal S, Altan-Yaycioglu R, Huseyin Altunbas H, Urgancioglu M. Uveitis in Behçet's disease: an analysis of 880 patients. *Am J Ophthalmol* 2004;138:373-80.
- 17-Khairallah M, Attia S, BenYahia S, Jenzeri S, Ghrissi R, Jelliti B, et al. Pattern of uveitis in Behçet's disease in a referral center in Tunisia, North Africa. *Int Ophthalmol* 2009;29:135-41.
- 18-Hewitt J, Escande JP, Lauret P, Perlemuter L. Criteria for dia-gnosis of Behçet's syndrome. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr* 1969;76:565-8.
- 19-International Study Group for Behçet's disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990;335:1078-80.
- 20-Tugal-Tutkun I. Imaging in the diagnosis and management of Behçet disease. *Int Ophthalmol Clin* 2012; 52:183-90.