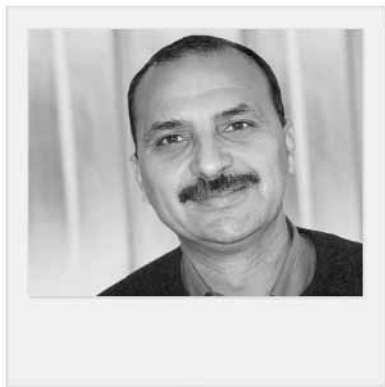


REPÈRES PRATIQUES

Médecine interne

Comment diagnostiquer une maladie de Behçet de révélation précoce ?



→ **M. MOKNI**
Service de
Dermatologie,
Hôpital La Rabta,
TUNIS.

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite primitive non nécrosante multisystémique. Elle fut décrite en 1937 par le dermatologue turc Hulusi Behçet comme “une aphtose buccale, génitale et une uvéite à hypopion”. Son étiologie reste à ce jour inconnue.

Le diagnostic est clinique et souvent difficile au début. Il repose sur des critères diagnostiques dont les plus utilisés sont ceux du groupe international d'étude de la maladie de Behçet, 1990 [1]: c'est la constatation, en l'absence d'autres explications, d'aphtes buccaux, récidivant plus de 3 fois par an, associés à 2 autres manifestations parmi les aphtes génitaux ou des lésions oculaires ou cutanées.

Il n'existe malheureusement aucun critère biologique d'appoint. Le groupage du système HLA n'a qu'un intérêt épidémiologique. Les anomalies retrouvées sont inconstantes et non spécifiques: hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, anomalies de la fibrinolyse, élévation du facteur VIII, présence de complexes immuns circulants, cryoglobulinémie. La MB évolue par poussées, capricieuses et imprévisibles, sans parallélisme strict entre les lésions cutanéomuqueuses et viscérales.

Manifestations correspondant aux critères internationaux

Les manifestations cutanées sont fondamentales et représentent trois des quatre critères de diagnostic. Leur seule présence permet donc de poser le diagnostic. Ces manifestations peuvent précéder, accompagner ou suivre les autres atteintes systémiques. Lorsqu'elles sont absentes, un diagnostic de certitude est alors impossible (*fig. 1*).

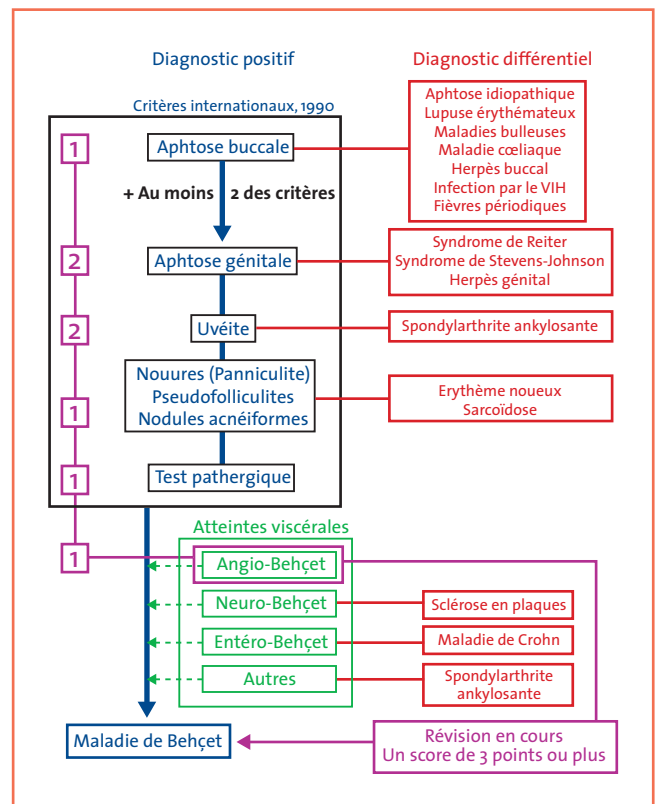


Fig. 1: Diagnostic de maladie de Behçet.



FIG. 2 : Aphte lingual.

1. Aphtes buccaux

Ils sont obligatoires dans les critères internationaux. Il s'agit d'ulcérations douloureuses récidivantes, isolées ou multiples, parfois précédées d'une vésicule éphémère; les bords en sont nets, l'ulcération est tapissée d'un enduit "beurre frais", le pourtour est inflammatoire et douloureux (**fig. 2**). Selon la taille et le nombre des ulcérations, l'aphte est classé en mineur, majeur ou herpétiforme.

Leur localisation sur le palais, le dos de la langue ou l'oropharynx serait plus fréquemment observée dans la MB. Au bout de 5 à 10 jours en moyenne, la douleur s'estompe, le fond de l'ulcération est détergé et prend peu à peu une couleur rosée. L'élément s'aplatit, le fond se comble et se réépithélialise. La guérison se fait sans cicatrice.

2. Aphtes génitaux

Ils constituent la manifestation inaugurale dans 8 % des cas de MB. Sur la muqueuse, ils ressemblent aux diverses variétés d'aphtes buccopharyngés. Ils se rencontrent plus volontiers chez la femme où ils siègent sur les grandes lèvres (**fig. 3**), les petites lèvres, le vestibule, plus rarement dans le vagin et sur le corps de l'utérus. Chez l'homme, ils se développent surtout sur le scrotum mais aussi sur le prépuce, le sillon balanopréputial, le gland et le fourreau. Ils guérissent vite et les poussées sont moins fréquentes. Les aphtes du vagin et du col de l'utérus sont souvent peu douloureux; parfois ils constituent même une découverte d'examen. Les aphtes génitaux d'une certaine taille guérissent en laissant une cicatrice (**fig. 3**) qui constitue un élément précieux pour le diagnostic rétrospectif.



FIG. 3 : Aphte génital et cicatrices d'une poussée antérieure.

Les autres manifestations cutanées

1. Pseudofolliculites et folliculites

Ces deux types de lésions sont regroupés sous le terme de lésions papulopustuleuses ou nodules acnéiformes dans les critères du groupe international d'étude de la MB. La pseudofolliculite est la plus fréquente des lésions cutanées. Il s'agit d'un ou plusieurs éléments papulo-érythémateux dont le centre est rapidement occupé par une pustule jaunâtre qui va se dessécher en 8 à 10 jours et guérir sans cicatrice.

Le plus souvent, ces lésions qui au premier abord évoquent une folliculite ne sont pas centrées par un poil. Elles siègent principalement sur le tronc, les membres inférieurs, les fesses et les bourses, mais peuvent être observées sur toute la surface du tégument, y compris les paumes et les plantes. Elles semblent plus fréquemment observées chez les patients souffrant d'arthralgies. À côté des lésions de pseudofolliculites, non centrées par un poil, peuvent exister au cours de la MB de véritables folliculites réalisant une éruption acnéiforme.

REPÈRES PRATIQUES

Médecine interne

2. Nodules dermohypodermiques

Des nodules ou des nouures sont observés dans 30 à 40 % des cas. Ils constituent la manifestation la plus fréquente dans les séries asiatiques. Ils semblent prédictifs des atteintes viscérales et se traduisent généralement par 2 types de lésions :

- des lésions ressemblant à un érythème noueux caractérisées histologiquement par une panniculite souvent lobulaire ou mixte septale et lobulaire. Mais c'est surtout les lésions de vascularite extensive qui semblent les différencier des lésions d'un véritable érythème noueux,
- des lésions de phlébites superficielles, éventuellement associées à une vascularite.

3. Hypersensibilité cutanée et phénomène pathergique

Il s'agit d'une sensibilité aux points de piqûres se traduisant par une lésion papuleuse ou papulopustuleuse reproduisant la lésion spontanée de pseudofolliculite nécrotique. La sensibilité de ce test est en fait très variable selon l'origine géographique des patients. Bien que ce test ne soit pas pathognomonique, il a une grande spécificité, mais ne semble pas être corrélé à la sévérité de la maladie.

L'uvéite

C'est la deuxième manifestation la plus fréquente de la maladie après l'aphtose buccale ; son installation dans les 2 à 3 ans après cette dernière est souvent le point d'appel du diagnostic de la maladie. Elle est habituellement bilatérale ou le devient rapidement. L'uvéite évoluant par poussées successives ou sur un mode plus chronique peut concerner séparément, ou en même temps, les compartiments antérieurs et postérieurs du tractus uvéal.

Une révision de ces critères est en cours d'élaboration. Elle garderait les mêmes critères que ceux de la version initiale, avec cependant 2 modifications : les manifestations artérioveineuses (anévrismes et thromboses) seraient rajoutées aux 5 critères préexistants ; chaque critère serait pondéré de 1 (aphtose buccale, manifestations cutanées,

Oculaires

- Uvéite antérieure.
- Uvéite postérieure.

Articulaires

- Arthralgies.
- Mono- ou oligoarthritis.

Neurologiques

- Méningo-encéphalite.
- Méningo-encéphalomyélite.
- Thrombophlébites des sinus cérébraux.

Vasculaires

- Thromboses veineuses superficielles et profondes.
- Artérite inflammatoire.

Autres

- Intestinales.
- Pleuro-pulmonaires.
- Cardio-péricardiques.
- Orchiépididymites.

TABEAU I : Manifestations extra-cutanées de la maladie de Behçet.

test pathergique et manifestations artérioveineuses) ou 2 points (aphtose génitale, uvéite). Un score total de 3 points ou plus permettrait de retenir une maladie de Behçet [2].

Les autres manifestations viscérales

Elles sont diverses et dominées par 3 formes syndromiques compliquées : angio-Behçet, neuro-Behçet et entéro-Behçet. Elles sont résumées dans le **tableau I**.

Bibliographie

1. International Study group for Behçet's disease : Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet*, 1990 ; 335 : 1 078-80.
2. AOUBA A. Maladie de Behçet. *Rev Prat*, 2008 ; 58 : 533-40.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflit d'intérêt concernant les données publiées dans cet article.