

Revue générale

La maladie de Behçet

RÉSUMÉ : La maladie de Behçet (MB) est une vascularite systémique des sujets jeunes touchant les artères et des veines de calibre variable. Les ulcérations muqueuses sont les principales manifestations de la MB et les atteintes cutanées sont très fréquentes. De nombreuses autres manifestations oculaires, neurologiques, vasculaires, articulaires et digestives peuvent survenir. La fréquence de l'antigène HLA-B51 varie de 40 à 60 % chez les sujets atteints, fréquence 2 à 3 fois supérieure à celle observée chez les individus témoins.

La MB peut être associée à une mortalité accrue en cas d'atteinte artérielle et une morbidité importante liée aux séquelles potentielles des atteintes oculaires et/ou neurologiques. Le traitement de première intention des formes cutané-articulaires repose sur la colchicine. L'apremilast est une alternative intéressante dans les ulcérations buccales réfractaires et a une autorisation de mise sur le marché dans cette indication.



D. SAADOUN

Sorbonne Universités, Pitié-Salpêtrière University Hospital, Department of Internal Medicine and Clinical Immunology, PARIS;
Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares, Centre de référence des maladies auto-inflammatoires et de l'amylose inflammatoire, PARIS;
Institut national de la santé et de la recherche médicale, Inserm, UMR_S 959, PARIS;
CNRS, FRE3632, PARIS; RHU IMAP

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite décrite en 1937 par Behçet, dermatologue turc. Elle comportait initialement une triade associant aphtose buccale, aphtose génitale et uvéite. Le diagnostic étant uniquement clinique, il repose sur un faisceau d'arguments cliniques. La maladie de Behçet est définie comme une vascularite avec un calibre variable des vaisseaux touchant les territoires artériels et veineux [1]. Elle atteint préférentiellement les sujets d'âge jeune, de 10 à 45 ans le plus souvent, et touche aussi bien les hommes que les femmes. Une première poussée après 50 ans est rare. La mala-

die de Behçet est ubiquitaire mais plus fréquente chez les patients issus du bassin méditerranéen, du Moyen-Orient et d'Asie. Les causes de la maladie sont inconnues.

Selon les critères de classification internationaux de la maladie de Behçet révisés en 2013 (**tableau I**) [2], le diagnostic est défini par un score ≥ 4 sachant que la présence d'aphtes buccaux et génitaux ou d'une atteinte oculaire "rapporte" 2 points et la présence d'une atteinte cutanée (pseudo-folliculite, érythème noueux ou test de pathergie), vasculaire ou neurologique "rapporte" 1 point.

Critères internationaux de classification de la maladie de Behçet (sensibilité 94,8 %, spécificité 90,5 %)

Ulcérations orales récurrentes* (fig. 1)	2 points
Ulcérations génitales récurrentes	2 points
Lésions oculaires	2 points
Lésions cutanées (fig. 2)	1 point
Test pathergique positif# (fig. 3)	1 point
Manifestations neurologiques	1 point
Manifestations vasculaires	1 point

Un score ≥ 4 permet de classer le patient comme porteur d'une maladie de Behçet.

* Récidivantes plus de 3 fois en 12 mois. # Le test pathergique est optionnel.

Tableau I : Critères internationaux de classification de la maladie de Behçet (critères applicables uniquement en l'absence d'autre explication clinique).

Revue générale



Fig. 1 : Aphthose buccale.

En France (ou dans les pays où la MB “autochtone” est rare), un diagnostic de MB paraît plus probable lorsqu’il s’agit d’une personne originaire d’une région géographique où la MB est hautement prévalente. Chaque atteinte viscérale grave peut être isolée et inaugurale (ex. : thrombose de la veine cave, veines sus-hépatiques, anévrismes pulmonaires, thromboses cérébrales et rétinienne...), et doit faire évoquer une MB et amener à demander un avis d’expert systématique. Un antécédent familial de MB augmente aussi la probabilité diagnostique. La recherche de l’haplotype HLA-B51 n’apporte pas d’élément diagnostique fort mais peut s’avérer utile dans des situations d’incertitude diagnostique.

Épidémiologie

La maladie de Behçet est plus ou moins fréquente selon l’origine géographique. Elle est observée avec prédilection chez les patients venant du bassin méditerranéen ou du Japon (historiquement la “route de la soie”), alors qu’elle est nettement plus rare dans les pays nordiques. Elle est en réalité plus ubiquitaire et les cas autochtones français ne sont pas rares. L’incidence de la maladie de Behçet est de 7/100 000 en France.



Fig. 2 : Pseudo-folliculite. Lésion pustuleuse non centrée par un follicule pileux.

La maladie de Behçet touche principalement les personnes jeunes entre 18 et 40 ans. Les formes infantiles sont toutefois de plus en plus fréquemment rapportées. La survenue d’une première poussée après 50 ans est en revanche exceptionnelle et le diagnostic doit être porté avec prudence. Elle peut aussi bien toucher les hommes que les femmes, même si les formes symptomatiques et notamment sévères sont plus fréquentes chez l’homme.

La grossesse ne semble pas avoir d’influence sur la maladie de Behçet, c’est-à-dire ne semble pas augmenter le risque de poussée. Cependant, de très rares cas de Behçet néonataux ont été décrits avec des formes cutanées le plus souvent transitoires.

Présentation clinique

1. Atteinte cutanéomuqueuse

La présence d’aphte buccal est un élément majeur du diagnostic (**tableau II**). Autrefois indispensable au diagnostic, elle n’est cependant plus obligatoire pour poser le diagnostic dans les nouveaux critères révisés en 2013. En effet, même si elles sont rares (2-5 %), il existe



Fig. 3 : Maladie de Behçet : test pathergique positif. Hyperréactivité cutanée aspécifique aux agressions.

des formes sans aphtes buccaux ou des cas où l’aphtose survient plus tard dans l’évolution de la maladie. Les aphtes buccaux doivent être fréquents pour être pathologiques. Ils sont souvent volumineux et douloureux. De quelques millimètres à 1 cm, à bords nets, l’ulcération est tapissée d’un “enduit beurre frais”, son pourtour étant inflammatoire et douloureux. Ils siègent sur la face interne des lèvres, des joues, le sillon gingivolabial, le pourtour de la langue, le frein, le plancher buccal, le palais, les amygdales et le pharynx. Ils évoluent par poussées.

Les aphtes génitaux (50-70 % des cas) sont quant à eux fréquents même s’ils le sont moins que les aphtes buccaux. Ils sont en revanche très évocateurs de la maladie de Behçet. Ils siègent chez l’homme sur le scrotum, plus rarement sur la verge ou l’urètre. Chez la femme, la vulve, le vagin et le col peuvent être atteints. Ils laissent en général une cicatrice pouvant permettre un diagnostic rétrospectif. Les aphtes peuvent également siéger au niveau digestif (œsophage, estomac, intestin). Les aphtes génitaux sont souvent plus profonds et de plus grande taille que les aphtes buccaux. Ils récidivent moins que ces derniers mais laissent des cicatrices

I Revues générales

Principales atteintes	Fréquence (%)
Aphtes buccaux	98
Aphtes génitaux	70
Manifestations cutanées	70
Pseudo-folliculite	53
Test de pathergie	47
Érythème noueux	32
Atteinte oculaire	55
Vascularite rétinienne	35
Manifestations articulaires	51
Manifestations neurologiques centrales	30
Manifestations vasculaires	30
Thrombose veineuse profonde	30
Atteinte artérielle	10
Thrombose veineuse superficielle	30
Atteinte gastro-intestinale	5
Épididymite	5
Manifestations cardiaques	5

Tableau II : Fréquence des principales atteintes de la maladie de Behçet.

dépigmentées permettant un diagnostic rétrospectif. Ils peuvent être disséminés et douloureux, ou totalement latents.

Les atteintes cutanées sont également fréquentes (70 %), elles comprennent une pseudo-folliculite (pustule non centrée par un follicule pileux), un érythème noueux, mais aussi des papules, vésicules, pustules. Des nodules hypodermiques sont souvent rencontrés, il s'agit soit :

- d'un érythème noueux volontiers récidivant rapporté chez environ 1/3 des sujets ;

- de thrombophlébites superficielles se présentant sous forme de nodules érythémateux sensibles à disposition parfois linéaire, souvent confondues avec un érythème noueux.

L'érythème noueux correspond à des nodules douloureux, érythémateux, dont l'évolution suit classiquement toutes les phases de la biligénie. Ils ne doivent pas être confondus avec les thromboses superficielles qui peuvent avoir une présentation clinique assez proche. L'hypersensibilité cutanée

après un traumatisme est à l'origine du test de pathergie (faisant partie des critères diagnostiques) considéré comme positif lorsque qu'une papule/pustule apparaît dans les 24-48 h après la piquûre de l'avant-bras par une aiguille 21 G (8/10 mm). Cependant, l'emploi actuellement de dispositifs jetables diminue la sensibilité de ce test.

D'autres manifestations cutanées sont décrites comme le purpura et les lésions nécrotiques en lien avec la vascularite cutanée et des lésions de dermatose neutrophilique.

2. Atteinte oculaire

L'atteinte oculaire est une atteinte extrêmement fréquente de la MB, caractéristique par sa sévérité [3]. Cette atteinte conditionne le pronostic fonctionnel des patients avec un risque élevé de cécité (10-15 % sous couvert d'un traitement immunosuppresseur adapté et 50 % sans traitement) d'autant que les formes oculaires sont volontiers bilatérales (70 % à 2 ans).

L'inflammation intraoculaire concerne les chambres antérieure et/ou postérieure. Les atteintes les plus fréquemment observées sont les uvéites postérieures ou les panuvéites. Les atteintes isolées du segment antérieur sont plus rares et ne concernent que 10 % des cas. Les uvéites antérieures peuvent se compliquer d'hypopion ayant peu de diagnostics différentiels (maladies inflammatoires chroniques intestinales [MICI], uvéite herpétique...). Les uvéites antérieures sont non granulomateuses, et exposent particulièrement aux synéchies cristalliniennes et à l'hypertonie oculaire par défaut de résorption de l'humeur aqueuse. Les uvéites postérieures sont volontiers sévères avec un œdème maculaire responsable d'une baisse de l'acuité visuelle sévère.

On observe volontiers des vascularites rétinienne occlusives et nécrosantes.

3. Atteinte articulaire et musculaire

L'atteinte articulaire est précoce, parfois inaugurale, pouvant précéder de plusieurs années les autres manifestations. Il s'agit d'arthralgies le plus souvent, voire d'oligoarthrites généralement fixes, siégeant sur les articulations porteuses (genoux, chevilles). L'évolution est récidivante et asymétrique. Les formes polyarticulaires sont rares (2 %). Les radiographies sont normales et les destructions sont exceptionnelles. La ponction articulaire met en évidence en général un liquide inflammatoire riche en polynucléaires neutrophiles.

L'atteinte musculaire est rare mais indiscutable et s'associe volontiers aux atteintes articulaires. Une myosite vraie est possible. Il s'agit de myosites focales volontiers localisées aux membres inférieurs et plus rarement orbitaires. Elles s'expriment essentiellement par des myalgies. Les enzymes musculaires (créatine phosphokinase) et l'IRM musculaire sont indiquées. La biopsie musculaire peut objectiver une vascularite focale. Une rhabdomyolyse secondaire à la colchicine peut également être discutée.

4. Atteinte neurologique

Les atteintes neurologiques sont observées dans 20 % des cas en moyenne (4 à 42 % selon les séries). Elles font toute la gravité de la maladie du fait des séquelles fonctionnelles qu'elles entraînent [4].

Les manifestations cliniques, parfois précédées de fièvre et céphalées, sont dominées par les méningoencéphalites, les paralysies des nerfs crâniens et les signes pyramidaux. La ponction lombaire met en évidence une méningite lymphocytaire le plus souvent, parfois puriforme. L'IRM peut montrer des hypersignaux diffus, très évocateurs de la MB quand ils atteignent le tronc cérébral. Il faut également signaler, chez de rares patients, des formes neurologiques pseudo-tumorales devant faire éliminer les diagnostics différentiels.

Le pronostic encore sévère est amélioré par l'emploi de corticoïdes et d'immunosuppresseurs, surtout quand ils sont instaurés précocement. Dans certaines séries, 20 % des patients présentent un handicap à 4 ans et la mortalité est en grande partie liée aux complications de décubitus.

5. Atteinte veineuse de la maladie de Behçet

Dans les différentes séries, 14 à 39 % des patients présentent une complication veineuse [5]. Si les thromboses veineuses superficielles et profondes des membres inférieurs sont les plus fréquentes (52 %), des atteintes plus graves des gros troncs veineux sont régulièrement décrites (30 % des patients environ) et font la particularité de cette maladie. Il est intéressant de constater que l'atteinte veineuse survient en général au début de la maladie. En effet, 75 % des manifestations veineuses survenaient, dans notre cohorte, dans les 5 ans suivant le diagnostic de maladie de Behçet. 20 % des patients ont déjà présenté une complication veineuse au moment où le diagnostic de MB est posé. Un tableau fébrile et un syndrome inflammatoire

biologique sont volontiers présents au diagnostic de l'atteinte vasculaire.

Les thrombophlébites superficielles font partie des complications veineuses les plus fréquentes, touchant 2 à 47 % des patients selon les séries. On retrouve, selon les séries, des thromboses des veines cérébrales chez plus de 10 % des patients, 2 à 27 % d'embolies pulmonaires, plus de 7 % de thromboses de la veine cave inférieure et 3 % de thromboses de la veine cave supérieure. Le syndrome de Budd-Chiari est noté dans 3 % des cas et, plus rarement, on peut observer une thrombose cardiaque (oreillette et ventricule droits) ou une thrombose rénale, portale ou rétinienne.

6. Vasculite des petits vaisseaux

Plusieurs études ont mis en évidence des anomalies à la capillaroscopie chez 50 à 75 % des patients présentant une MB. Une étude contrôlée a retrouvé chez les patients ayant une MB de nombreuses anomalies comme des dystrophies capillaires, des anomalies du nombre de capillaires, des pétéchiés ou un œdème péricapillaire.

7. Atteinte artérielle

L'atteinte artérielle touche 4 à 17 % des patients selon les séries. Elle est probablement sous-estimée puisque, dans une série autopsique japonaise, on retrouvait une atteinte artérielle chez 34 % des 170 patients. L'atteinte artérielle de la MB a la particularité de pouvoir toucher les vaisseaux de différents calibres. L'atteinte artérielle survient précocement dans l'histoire naturelle de cette maladie (symptôme initial chez 8 % des patients). Il est intéressant de noter qu'un "traumatisme artériel" est retrouvé chez environ 20 % des patients (chirurgie, artériographie, gaz du sang, etc.).

Comme dans les autres atteintes vasculaires, l'atteinte artérielle est plus fréquente chez les sujets jeunes et de sexe masculin. Les principales atteintes artérielles

regroupent des anévrismes (45-70 %), des occlusions (36-80 %), plus rarement des sténoses artérielles (13 %) ou des aortites (3 %). Les principales localisations sont aortiques (abdominales [11 %] ou thoraciques [5 %]), fémorales (15 %), pulmonaires (14 %) et iliaques (14 %).

8. Manifestations cardiaques

Il s'agit d'une atteinte particulièrement rare puisqu'elle concerne environ 6 % des patients avec une MB. Les complications cardiaques peuvent toucher les trois tuniques.

9. Atteintes gastro-intestinales

Elles ressemblent aux lésions de la rectocolite hémorragique et de la maladie de Crohn, pouvant poser des problèmes nosologiques importants. Leur fréquence est très variable selon les séries (5 % dans notre expérience et 30 % chez les Japonais). La symptomatologie est aspécifique ainsi que l'aspect endoscopique et histologique. Cependant, à la différence de la maladie de Crohn, il n'y a jamais de granulome sur les biopsies.

10. Autres atteintes

L'atteinte pulmonaire est très rare, à type d'infiltrats avec ou sans pleurésie. Il faut cependant éliminer une cause vasculaire pulmonaire/embolique ou une infection à germes opportunistes chez ces patients immunodéprimés.

Les atteintes rénales sont exceptionnelles et dominées par l'atteinte amyloïde, survenant chez des patients non contrôlés après des années d'évolution.

L'atteinte testiculaire (orchépididymite) est rapportée.

Physiopathologie de la maladie de Behçet

La physiopathologie de la maladie de Behçet n'est pas bien comprise à l'heure

I Revues générales

actuelle. Plusieurs agents infectieux ont été incriminés dans la pathologie de la maladie de Behçet, essentiellement les streptocoques et les virus herpès, en raison des ulcérations constatées. Cependant, ces données n'ont pas été confirmées.

Il existe vraisemblablement une prédisposition génétique comme en témoigne l'association avec l'HLA-B*51 (risque augmenté de 5 fois). Plus récemment, des études turques et japonaises ont rapporté des loci de susceptibilité de l'interleukine (IL) 23R-IL12RB2 et de l'IL10.

De nombreux effecteurs immunitaires sont mis en jeu, tels les lymphocytes T_H1 et gamma/delta, les polynucléaires neutrophiles et les NK. Au plan histologique, on retrouve un infiltrat de lymphocytes T et de polynucléaires neutrophiles. Dans une étude récente, des perturbations de l'homéostasie lymphocytaire ont été mises en évidence, avec une augmentation des lymphocytes Th17 et une diminution des lymphocytes T régulateurs. L'IL21 était notamment impliquée dans cette polarisation [6].

■ Les diagnostics différentiels

Devant une aphtose buccale et/ou génitale "vraie" et récidivante se discutent : l'aphtose buccale bénigne récidivante idiopathique, les MUCI, les syndromes auto-inflammatoires mendéliens (HA20, déficit en mévalonate kinase) et les Behçet-like syndromiques. Devant des ulcérations buccales non identifiées, il convient de prendre l'avis d'un dermatologue pour éliminer notamment des infections herpétiques (les lésions sont érosives et vésiculaires) justifiant un frottis à la recherche de virus et une analyse en PCR, des maladies bulleuses avec atteinte de la cavité buccale (pemphigoïde, pemphigus vulgaire, pemphigoïde superficielle nécessitant une biopsie).

L'haplo-insuffisance de A20 partage avec la MB l'aphtose bipolaire, qui est sévère et parfois délabrante, et l'uvéïte qui est

POINTS FORTS

- Les ulcérations muqueuses sont les principales manifestations de la MB.
- Les atteintes cutanées sont très fréquentes (pseudo-folliculite, érythème noueux, ulcères, maladie de Verneuil, *pyoderma*...).
- L'évolution se fait par poussées et rémission. Aucun marqueur d'activité biologique n'est disponible.
- La MB peut être associée à une mortalité accrue en cas d'atteinte artérielle.
- Le traitement de première intention des formes cutané-articulaires repose sur la colchicine.
- L'aprémilast est une alternative intéressante dans les ulcérations buccales réfractaires et a une AMM dans cette indication.

dans la majorité des cas antérieure et isolée [7]. Les poussées inflammatoires s'accompagnent d'une élévation nette de la CRP. La transmission de cette maladie est dominante. Par rapport à la MB, le début des symptômes est plus précoce et l'atteinte digestive sévère est au premier plan. Les patients peuvent présenter au cours de leur vie des manifestations auto-immunes :

- lupus ;
- association de dysimmunité de type diabète, cytopénie auto-immune, MUCI, hépatite et pneumopathie interstitielle ;
- syndrome lymphoprolifératif auto-immun (ALPS, *autoimmune lymphoproliferative syndrome*).

Ils présentent aussi parfois un déficit immunitaire humoral discret, et les épisodes fébriles y sont plus constants que dans la MB.

■ Principes du traitement de la maladie de Behçet (tableau III)

Les risques de la MB sont liés à une mortalité accrue en cas de lésions artérielles, cardiaques et une morbidité importante en cas d'atteinte oculaire et/ou neurologique [8]. La colchicine est le traitement de première intention en l'absence de

contre-indication afin de prévenir la récurrence des lésions cutanéomuqueuses – en particulier les aphtes buccaux, génitaux ou les lésions d'érythème noueux – à une posologie habituellement comprise entre 1 et 2 mg/jour. L'administration prolongée est bien tolérée, hormis les troubles digestifs (diarrhée) qui cèdent en règle spontanément au bout de quelques jours et sont atténués par l'adjonction de tiémonium et d'opiacés. La toxicité de la colchicine peut être accrue par la prise de médicaments qui interfèrent avec le métabolisme du cytochrome P450, notamment la pristinaquine ou les macrolides. Son utilisation pendant la grossesse est possible. L'hygiène bucco-dentaire est essentielle.

Les dermocorticoïdes de classe I ou II peuvent être proposés pour le traitement de l'aphtose buccale et génitale. En cas d'aphtose buccale invalidante, les bains de bouche avec des corticoïdes peuvent être utiles.

La xylocaïne en gel peut s'avérer utile en cas d'ulcères génitaux très douloureux.

Chez les patients réfractaires avec une atteinte muqueuse sévère, l'aprémilast (30 mg x 2/j), un inhibiteur de la phosphodiesterase 4, a obtenu une autori-

Atteinte cutanéomuqueuse (CM) et/ou articulaire (A)	
1 ^{re} ligne	Colchicine 1 à 2 mg/j Hygiène bucco-dentaire, bains de bouche antalgiques et/ou corticoïdes (CM) Infiltration, AINS (A)
2 ^e ligne	Aprémilast ou thalidomide (CM) Corticoïdes (PO), MTX (A)
3 ^e ligne	Anti-TNF, ustékinumab (CM) Anti-TNF α (A)

Tableau III : Stratégies thérapeutiques dans la MB cutané-articulaire.

sation de mise sur le marché dans cette indication [9]. Les troubles digestifs (diarrhée, nausées) sont observés dans 30-40 % des cas dans les premières semaines de traitement par aprémilast et sont atténués par la prescription de traitements symptomatiques.

Le thalidomide est une alternative intéressante mais les risques tératogènes, de thrombose et de neuropathie limitent son utilisation.

D'autres traitements tels que l'ustékinumab, les anti-TNF α ou l'azathioprine peuvent être envisagés dans les formes réfractaires.

Plus récemment, des données préliminaires ont suggéré un intérêt pour les inhibiteurs de JAK (baricitinib) dans les formes cutané-articulaires de la MB.

L'atteinte oculaire, lorsqu'elle touche le segment postérieur, justifie systématiquement l'emploi d'immunosuppresseurs en plus de la corticothérapie. L'azathioprine (2,5 mg/kg/j) est volontiers utilisé en l'absence de signes de gravité. Les anti-TNF ou l'interféron alpha sont recommandés dans les formes sévères.

En cas d'atteinte vasculaire sévère ou neurologique, un essai randomisé comparant l'infliximab et le cyclophosphamide en traitement d'induction est en cours. Les recommandations nationales (Programme national de soins et de diagnostic) [10] et internationales [11] préconisent de traiter les thromboses veineuses profondes et les anévrismes artériels par immunosuppresseurs (azathioprine pour

les thromboses veineuses des membres et les anévrismes périphériques, et cyclophosphamide ou anti-TNF dans les atteintes plus sévères comme le syndrome de Budd-Chiari, la thrombose de la veine cave inférieure ou l'anévrisme de l'aorte ou des artères pulmonaires). Le rôle favorable des anticoagulants au cours des complications veineuses reste débattu. Cependant, le Programme national de soins et de diagnostic sur la MB recommande l'anticoagulation dans les thromboses veineuses en l'absence de lésions artérielles anévrysmales à risque hémorragique.

L'atteinte neurologique justifie l'emploi d'immunosuppresseurs comme l'azathioprine en plus de la corticothérapie. Les formes sévères justifient l'emploi de bolus de méthylprednisolone et de cyclophosphamide ou d'anti-TNF.

L'atteinte articulaire relève principalement de la colchicine et, dans les formes réfractaires, on peut proposer de l'azathioprine, du méthotrexate ou des anti-TNF.

Conclusion

La MB peut être associée à une mortalité accrue en cas d'atteinte artérielle et une morbidité importante liée aux séquelles potentielles des atteintes oculaires et/ou neurologiques. Les ulcérations muqueuses sont les principales manifestations de la MB et les atteintes cutanées (pseudo-folliculite, érythème noueux, dermatoses neutrophiliques) sont très fréquentes. Le traitement de première intention des formes cutané-

articulaires repose sur la colchicine. L'aprémilast est une alternative intéressante dans les ulcérations buccales réfractaires et à l'AMM dans cette indication. Dans les formes sévères (oculaires, neurologiques et/ou vasculaires), la corticothérapie et les immunosuppresseurs (azathioprine, anti-TNF ou cyclophosphamide) sont requis.

BIBLIOGRAPHIE

1. SAADOUN D, VAUTIER M, CACOUB P. Medium- and Large-Vessel Vasculitis. *Circulation*, 2021;143:267-282.
2. The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2014;28:338-347.
3. SAADOUN D, CASSOUX N, WECHSLER B *et al.* [Ocular manifestations of Behçet's disease]. *Rev Med Interne*, 2010;31:545-550.
4. NOEL N, BERNARD R, WECHSLER B *et al.* Long-term outcome of neuro-Behçet's disease. *Arthritis Rheumatol*, 2014;66:1306-1314.
5. DESBOIS AC, WECHSLER B, RESCHE-RIGON M *et al.* Immunosuppressants reduce venous thrombosis relapse in Behçet's disease. *Arthritis Rheum*, 2012;64:2753-2760.
6. GERI G, TERRIER B, ROSENZWAJG M *et al.* Critical role of IL-21 in modulating TH17 and regulatory T cells in Behçet disease. *J Allergy Clin Immunol*, 2011;128:655-664.
7. KONE-PAUT I, BARETE S, BODAGHI B *et al.* French recommendations for the management of Behçet's disease. *Orphanet J Rare Dis*, 2021;16(Suppl 1):352.
8. SAADOUN D, WECHSLER B, DESSEAUX K *et al.* Mortality in Behçet's disease. *Arthritis Rheum*, 2010;62:2806-2812.
9. HATEMI G, MAHR A, ISHIGATSUBO Y *et al.* Trial of Apremilast for Oral Ulcers in Behçet's Syndrome. *N Engl J Med*, 2019;381:1918-1928.
10. SAADOUN D. Behçet's disease: The French recommendations. *Rev Med Interne*, 2020;41:437-439.
11. HATEMI G, CHRISTENSEN R, BANG D *et al.* 2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome. *Ann Rheum Dis*, 2018;77:808-818.

L'auteur a déclaré les liens d'intérêts suivants : consultant pour le laboratoire Amgen.