Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

Phlébologie ANNALES VASCULAIRES 2018, 71, 1, p. 22-27

SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE PHLÉBOLOGIE

Les atteintes veineuses insolites de la Maladie de Behçet.

The unusual venous involvement of Behçet's disease.

Bachaoui Y., Bouayed M.N.

Résumé

La maladie de Behçet est une affection chronique multi-systémique d'étiologie inconnue.

Le diagnostic clinique est basé sur des critères établis par le groupe international d'étude sur la maladie de Behçet.

L'atteinte vasculaire est très évocatrice de la maladie de Behçet.

Il s'agit surtout de thromboses veineuses profondes (TVP), classiquement localisées aux membres inférieurs.

D'autres localisations de TVP de siège insolite, bien que plus rares, peuvent survenir.

Le but de notre travail est de déterminer la fréquence, la présentation clinique et le profil évolutif des thromboses veineuses de localisation insolite.

Mots-clés : *maladie de Behçet, thrombose veineuse profonde, localisations insolites, veines cérébrales, veines jugulaires, veines caves, veines digestives.*

Summary

Behçet's disease is a chronic multi-systemic disorder of unknown etiology.

The clinical diagnosis is based on criteria established by the international study group on Behçet's disease.

Vascular involvement is very suggestive of Behçet's disease.

These are mainly deep vein thromboses (DVT), classically located in the lower limbs. Other locations of unusual seat TVP, though rarer, may occur.

The aim of our work is to determine the frequency, clinical presentation and evolutionary profile of venous thromboses with unusual localization.

Keywords : Behçet's disease, deep vein thrombosis, unusual localizations, cerebral veins, jugular veins, cellar veins, digestive veins.

Patients et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective, menée au service de chirurgie vasculaire, sur une période allant de janvier 2000 à septembre 2013

Nous avons colligé 73 dossiers de patients atteints de maladie de Behçet avec des 217 atteintes veineuses de localisations diverses. 21 patients (soit 28,76 %) présentaient une thrombose veineuse de localisation insolite

- La prédominance masculine était nette : 15 hommes/ 6 femmes ;
- l'âge moyen au moment de l'apparition de la maladie de Behçet était de 31 ans, avec des extrêmes allant de 22 ans à 42 ans ;
- tous nos patients répondaient aux critères diagnostiques du GEI sur la maladie de Behçet ;
- un syndrome biologique inflammatoire était présent chez 10 patients ;
- l'âge moyen au moment de l'apparition de l'atteinte veineuse était de 30,8 ans ;
- le délai moyen d'apparition de l'atteinte veineuse par rapport au début de la maladie était de 4,5 ans, pour des extrêmes allant de 0 an à 10,3 ans ;
- la thrombose veineuse était inaugurale dans 6 cas ;
- le diagnostic de la thrombose veineuse était affirmé par écho-Doppler veineux et éventuellement par angioscanner ou angio IRM.

Mohamed Nadjib Bouayed. Professeur en chirurgie vasculaire. Chef de service. Établissement hospitalo-universitaire Hai Sabah. 31000 Oran. Algérie. E-mail : bouayed_mohamed@yahoo.fr
Yamina Bachaoui. Cardiologue. Établissement hospitalo-universitaire Hai Sabah. 31000 Oran. Algérie.

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

Nous avons recensé 39 thromboses veineuses insolites chez nos 21 patients, avec une moyenne de 3 localisations par patient (extrême : 1 à 5 localisations/patient)

- **8 cas de TV des membres supérieurs** : 4 TV sous-clavières, 2 TV axillaires, 2 TVBC, associées à un syndrome cave supérieur dans 2 cas, à une thrombose du TVBC, et dans 1 cas à une thrombose veineuse cérébrale ;
- **4 cas de TV cérébrales** : inaugurales dans 2 cas, associées dans 1 cas à une TV jugulaire, dans 1 cas à une TV du membre supérieur, dans 1 cas à un syndrome cave supérieur et dans 1cas à une TV des membres inférieurs ;
- **8 cas de thromboses de la veine cave supérieure** : inaugurales dans 3 cas, associées dans 2 cas à une thrombose du membre supérieur, et dans 1 cas à une thrombose des membres inférieurs ;
- **5 cas de thromboses de la veine cave inférieure**, associées dans tous les cas à une thrombose veineuse des membres inférieurs, et dans 1 cas à un anévrysme bilatéral des artères pulmonaires, réalisant le syndrome de Hughes Stoven ;
- **6 cas de thromboses veineuses superficielles isolées** : inaugurales dans un cas ;
- **2 thromboses veineuses digestives** : avec 1 cas de syndrome de Budd-Chiari, (de thrombose des veines sus-hépatiques) et 1 cas de thrombose du tronc veineux spléno-mésaraique, révélatrice de la maladie une thrombose jugulaire interne dans 1 cas, et à une thrombose veineuse cérébrale dans 1 cas ;
- **6 cas : TV jugulaires internes** : associées dans 2 cas à une TV des membres inférieurs, dans 1 cas à une TV de la veine sous-clavière, dans 1 cas.

Le traitement de l'angio-Behçet n'est pas codifié. Il n'existe pas de consensus thérapeutique unanimement admis. Voici le compte rendu des méthodes thérapeutiques utilisées dans notre étude

- Tous les patients ont été mis sous **colchicine** à raison de 1 à 2 mg/j, pour couvrir les manifestations cutanéo-muqueuses ;
- un traitement anticoagulant en cas de la thrombose veineuse : **HBPM** à dose curative ;
- relayé par des **AVK** au long cours dans les thromboses veineuses profondes, pour 9 patients ;
- AVK pendant une courte durée dans les thromboses veineuses superficielles, pour 6 patients ;
- 6 patients ont reçu un inhibiteur direct du facteur Xa par voie orale ;

Localisation	Nombre de cas : 39 /217	%	Manifestations cliniques	Diagnostic
V sous-clavière	4	1,84	– Œdème – Douleur – Développement d'1 réseau veineux superficiel	– Écho Doppler veineux : 8 cas – TDM : 2 cas
V axillaire	2	0,92		
Tronc veineux brachiocéphalique	2	0,92		
V jugulaire	6	2,76	– Palpation cordon induré – Douleur, œdème	– Écho Doppler veineux : 5 cas – Angioscanner :1 cas
V cérébrale	4	1,84	– 2 cas : HTIC, œdème papillaire bilatéral – 2 cas : déficit neurologique rapidement résolutif	– Angioscanner : 4 cas
Veine cave supérieure	8	3,68	– Syndrome cave supérieur céphalées – Œdème de la face et du cou en pèlerine	– TDM : 8 cas
Veine cave inférieure	5	2,3	– Œdème bilatéral des MI – Douleur abdomino-pelvienne – Circulation collatérale lombaire	– Écho Doppler veineux abdominal et MI : 5 cas – TDM : 3 cas
Syndrome de Budd Chiari	1	0,46	– Douleur abdominale – Ascite	– Écho Doppler – Angio-scanner thoraco-abdominal
Tronc veineux spléno-mésaraique	1	0,46	– Signes de pancréatite aigue	– Écho Doppler – Angio-scanner abdominal
TV superficielle : veine saphène avec crosse	6	2,76	– Cordon sous-cutané induré – Douloureux	– Écho Doppler veineux

TABLEAU 1 : Localisation, fréquence et manifestations cliniques des atteintes veineuses insolites de la Maladie de Behçet.

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

– 12 patients ont reçu une **corticothérapie** à raison de 0,5 mg à 1 mg/kg/j avec un schéma dégressif :
  - 3 cas de récidives, malgré un traitement anticoagulant bien conduit,
  - 5 cas de thromboses veineuses associées à des lésions oculaires,
  - 4 cas de thromboses veineuses cérébrales,
  - les autres patients ont reçu des corticoïdes à petites doses ;
– un traitement **immunosuppresseur** a été instauré chez 11 patients pour une durée indéterminée, dans les cas de TV cérébrales, les récidives et en cas de lésions oculaires associées ;
– le **traitement chirurgical** a concerné 1 cas : **un pontage veineux innomino-atrial** a été réalisé chez une patiente qui présentait un syndrome cave supérieur mal toléré ; le pontage est perméable, avec un recul de 10 ans ;
– la tolérance thérapeutique était relativement bonne pour l'ensemble de nos patients (2 complications hémorragiques de petite abondance) ;
– la durée du traitement n'est pas codifiée, mais le caractère fortement récidivant de la maladie incite à un traitement prolongé.

Évolution

Le suivi évolutif s'étend sur une période qui va de 6 mois à 13 ans (moyenne : 7 ans). Ont été constatés :
– **19 cas de rémission complète ont été observés avec un suivi moyen de 7 ans pour les thromboses veineuses, avec un traitement associant : anticoagulants, colchicine, corticothérapie, et immunosuppresseurs ;**
– **1 décès**, après 3 ans d'évolution. Un jeune patient âgé de 31ans qui présentait un syndrome cave supérieur, compliqué d'une hémoptysie foudroyante, due probablement à une rupture de veines bronchiques. Le patient était sous anticoagulants, corticothérapie et colchicine ;
– **4 cas de récidives dans un autre territoire :** 2 TV cérébrales, et 2 cas thrombose veineuse jugulaire interne controlatérale ; les 4 patients étaient sous anticoagulants colchicine et corticothérapie, sans immunosuppresseurs.
– **1 cas de perdu** de vue après un suivi de 5 ans ;
– aucune complication liée à la thérapeutique n'a été observée.

Discussion

L'atteinte veineuse est un argument diagnostique majeur dans la MB. Elle constitue le quatrième signe clinique le plus fréquent de la MB, pour *Adamantiadès* [1].

Les thromboses veineuses surviennent dans 30 % des cas [2, 3].

Elles sont souvent récidivantes, parfois inaugurales, révélatrices de la maladie.

La particularité de l'atteinte veineuse de la MB tient à l'atteinte des veines de tout calibre et à certaines localisations insolites : veines cérébrales, jugulaires, veines caves, thromboses digestives, telles que nous les avons observées.

La thrombose veineuse des membres supérieurs est une complication peu fréquente de la MB

Elle représente 4 à 10 % de l'ensemble des TVP selon une revue de la littérature. Nous rapportons dans notre série 3,7 % de l'ensemble des TVP (22,2 % des thromboses veineuses insolites).

Elle se manifeste par une douleur, un œdème du bras, et un comblement du creux sus claviculaire, avec développement d'une circulation veineuse collatérale, au niveau de l'épaule et de la paroi thoracique ; elle peut néanmoins rester asymptomatique.

Sa gravité potentielle est liée à une évolution vers une embolie pulmonaire ou un syndrome post-phlébitique.

Nous avons recensé huit thromboses veineuses des membres supérieurs : 4 en sous-clavière, deux en axillaire et 2 au niveau des TVBC.

Nos résultats se rapprochent de ceux de **Kabbaj et al.**, qui avaient rapporté 3 cas de TV de la sous-clavière parmi 36 localisations [18].

Tohmé et al. avaient observé 6 % de TV de la sous-clavière.

L'écho doppler est un examen fiable et rapide [19], dans la stratégie diagnostique des TV des membres supérieurs, en cas de doute, d'autres examens doivent être réalisés, tels l'angio-scanner ou l'angio-IRM.

Dans notre série, la TV des membres supérieurs était diagnostiquée dans tous les cas par les données de l'écho doppler ; des examens TDM thoraciques ont été réalisés dans 2cas pour suspicion d'embolie pulmonaire, et qui sont revenus normaux. L'évolution sous traitement a été favorable, sans complication embolique ni syndrome post-thrombotique.

La thrombose veineuse cérébrale, représente une complication majeure de la maladie de Behçet

Sa fréquence est de 10 % des TVP [2] et 15 % des TV cérébrales [12].

Elle semble plus fréquente dans les pays arabes, en Arabie Saoudite elle représente 25 % des TVC, et en France où elle est notée dans 25 à 45 % des cas. Nous rapportons 4 cas dans notre série, soit 2 % des TVP observées.

Elles surviennent en moyenne entre 3,6 ans à 6,4 ans après le début de la maladie [20].

Elles peuvent être inaugurales (16 % Wechsler [21]) ou révélatrices de la MB.

Dans notre série, elles ont été inaugurales dans 2 cas.

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

Elles réalisent sur le plan clinique un tableau d'une hypertension intra crânienne, associant céphalées et œdème papillaire bilatéral, elle peut s'associer parfois à des déficits neurologiques focaux.

Dans notre série 2 cas avaient présenté des céphalées et un œdème papillaire et 2 cas un déficit sensitivo-moteur rapidement résolutif.

L'ARM reste l'examen de choix pour faire le diagnostic et suivre l'évolution d'une éventuelle reperméabilisation de la thrombose.

Un angio-scanner a été réalisé chez tous nos patients, nécessaire pour le diagnostic et pour la recherche d'autres atteintes vasculaires.

L'évolution spontanée comporte le risque de cécité par atrophie optique, conséquence de l'œdème papillaire.

Nous rapportons chez une même patiente, suite à une mauvaise observance thérapeutique, une cécité de l'œil gauche et une diminution de l'acuité visuelle de l'œil droit.

Un traitement précoce et bien conduit améliore considérablement le pronostic vital et fonctionnel de la thrombose veineuse cérébrale au cours de la maladie de Behçet.

La thrombose jugulaire est une manifestation rare de la maladie de Behçet

4 patients ont présenté une thrombose jugulaire dans notre série (6 TV jugulaires), bilatérale dans 2 cas.

Elle est fréquemment associée à d'autres localisations, les 6 cas observés dans notre étude étaient associés à d'autres localisations :

– MI : 2 cas,
– veine sous-clavière : 1 cas,
– TVBC : 1 cas,
– TV cérébrale : 1 cas (sinus sigmoïdien homolatéral).

Le diagnostic a été affirmé par les données de l'écho doppler. Un examen TDM a été réalisé dans un cas (TVJ associée à une thrombose veineuse cérébrale).

Les thromboses veineuses jugulaires bilatérales doivent être prises en charge rapidement, pour éviter des complications graves, parfois mortelles : tel l'œdème des voies aériennes et l'embolie pulmonaire.

Une récidive de TVJ a été observée dans 2 cas de notre série.

Les thromboses caves (TC). Elles sont rapportées avec une fréquence de 0,2 à 10 % des cas [2, 14]. 13 cas (5,9 % des TVP) sont rapportés dans notre série

Elles ont été révélatrices de la MB dans 3 cas.

Survenues au cours de l'évolution de la maladie dans 10 cas, après un délai moyen de 4,8 ans.

6 cas étaient en poussée inflammatoire lors de la découverte de la thrombose cave.

Dans tous les cas la TC était affirmée par écho doppler.

Un examen TDM a été réalisé dans 9 cas.

La thrombose cave supérieure (TCS) a été observée dans 2,5 % des cas de notre série

Elle peut être primitive ou secondaire à une extension d'une thrombose veineuse axillaire ou sous-clavière [6, 7].

Elle est rarement inaugurale, elle survient généralement quelques années après les signes cutanéomuqueux de la maladie, qu'elle peut révéler.

Nous rapportons 8 cas de TCS, révélatrices de la maladie dans 3 cas.

La thrombose cave supérieure est plus fréquente dans notre série que la thrombose cave inférieure ; elle l'est moins dans d'autres séries [2, 14].

Elle peut être latente, bien tolérée, évoluant à bas bruit [4], ou se manifester bruyamment par des douleurs thoraciques, des céphalées, et un œdème papillaire bilatéral, comme ce fut le cas, pour trois de nos patients, dont un, a bénéficié d'un traitement chirurgical (pontage innomino-atrial).

Elle est associée à d'autres localisations de thrombose veineuse : 3 cas au niveau des membres supérieurs, 1 cas au niveau des membres inférieurs, l'association à une TCI est retrouvée dans 1 cas. Elle est retrouvée dans 50 % des cas, dans d'autres séries [10].

La TCS peut se compliquer d'embolie pulmonaire et d'hémoptysie par rupture des veines bronchiques, comme ce fut le cas d'un de nos patients, décédé suite à une hémoptysie foudroyante.

La thrombose cave inférieure (TCI) est rapportée dans 10 à 26 % des cas du registre japonais [8]

Elle peut survenir isolément ou être associée à une thrombose des membres inférieurs (50 % des cas (55)), [10].

Nous rapportons 5 cas de TCI dans notre série, associées dans tous les cas à une TVP des membres inférieurs.

Elle est suspectée devant un syndrome cave inférieur, un œdème bilatéral des membres inférieurs, et devant la persistance ou la survenue d'ulcère « de jambe suspendu ».

L'association à une thrombose portale [9] (un cas dans notre série), ou à une thrombose des veines rénales est rare.

Elle peut être associée à des anévrysmes des artères pulmonaires réalisant le syndrome de Hugues-Stovin : on rapporte un cas dans notre étude.

L'évolution sous traitement a été favorable dans 4 cas. Une thrombose portale a émaillé l'évolution dans un autre cas.

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

Les thromboses veineuses digestives au cours de la MB sont rares

Nous rapportons **2** cas de thromboses veineuses digestives dans notre série, ce qui représente 0,92 % des TVP et 5,5 % des thromboses veineuses insolites.

La prévalence du syndrome de Budd Chiari au cours de la maladie de Behçet est de 0,5 à 3,4 %.

Il est souvent associé à une thrombose cave inférieure et il est responsable de 10 % de décès.

Le tableau clinique est variable d'un patient à l'autre, il peut être asymptomatique, ou se manifester par une fatigue, des douleurs abdominales, ascite et HTP, ou plus rarement par une hémorragie digestive.

Le pronostic du syndrome de Budd Chiari est lié au nombre de veines hépatiques thrombosées, l'atteinte de la veine droite et la présence d'une thrombose cave inférieure.

Le diagnostic est basé essentiellement sur les techniques d'imagerie.

Nous rapportons un cas de syndrome de Budd Chiari :

- Il s'agit d'une jeune patiente âgée de 36 ans, aux antécédents de thrombose veineuse profonde des membres inférieurs sur maladie de Behçet, évoluant depuis 7 ans.
- Suite à un arrêt thérapeutique intempestif, la patiente est hospitalisée dans un tableau de cirrhose hépatique décompensée, avec douleurs abdominales, ascite, circulation veineuse collatérale thoraco-abdominale, et une insuffisante hépatocellulaire avec un TP bas à 38 % et facteur V bas.
- La sérologie et le bilan d'auto-immunité à la recherche d'hépatite auto-immune sont revenus négatifs.
- L'écho doppler conclue à une **cirrhose hépatique, avec HTP, thrombose porto-spléno-mésaraique et cave inférieure**.
- Un angioscanner abdominal objective : **un foie cirrhotique compliqué de varices œsophagiennes grade II, une ascite de moyenne abondance, une circulation de suppléance et une HTP par bloc intra hépatique**.
- Un angioscanner thoracique a révélé **une embolie pulmonaire de APD compliqué d'un foyer de condensation parenchymateuse.** L'évaluation cardiaque est bonne mais avec présence d'un thrombus **au niveau de l'oreillette droite**.
- La patiente est mise sous anticoagulants(HBPM), un bolus mensuel de cyclophosphamide 918 mg, selon la surface corporelle, Avlocardyl : traitement préventif de rupture de varices œsophagiennes, des diurétiques, et LACTULOSE en prévention de l'encéphalopathie hépatique.
- On note une légère amélioration de la patiente, qui se trouve toujours hospitalisée dans un service de médecine interne.

Nous rapportons un cas un cas de thrombose du tronc veineux spléno-mésaraique isolée, sans autre atteinte veineuse, ayant révélé la MB.

- Elle s'est manifestée par un tableau de pancréatite aiguë. Il s'agit d'une patiente âgée de 40 ans, chez qui on notait dans ses antécédents, une aphtose bipolaire récidivante, avec des lésions oculaires, évoluant depuis 2 ans.
- La pancréatite au cours de la maladie de Behçet est exceptionnelle.
- Elle a été signalée pour la première fois en 1971 [23].
- La revue de la littérature rapporte 10 cas [22, 23, 24, 25, 26].
- Une série autopsique japonaise rapporte cinq observations chez 170 patients atteints de la maladie de Behçet.
- Le diagnostic est porté sur les données de l'écho doppler et de l'angio scanner.
- L'évolution est favorable sous traitement associant anticoagulants, corticoïdes et immunosuppresseurs.

Les thromboses veineuses superficielles : bien que classiques, elles sont moins fréquentes que les TVP

Leur incidence est de 6 % à 50 % selon la revue de la littérature, mais elles peuvent être sous estimées du fait de leur confusion avec les manifestations cutanées.

Tohmé et al. avaient rapporté 12 % de TVS et **Hamzaoui et al.** avaient rapporté 8,5 % de TVS.

Elles siègent principalement dans le territoire des saphènes [17], et elles s'associent parfois à des thromboses veineuses profondes.

Nous rapportons dans notre étude 6 cas de thromboses veineuses superficielles dans le territoire saphène ostiale et tronculaire.

Isolées, sans extension vers le réseau veineux profond et sans autre localisation de thrombose veineuse profonde.

Inaugurale dans un cas.

L'évolution sous anticoagulants et colchicine a été favorable, sans aucune séquelle ni extension vers le réseau profond.

Une récidive au niveau du membre controlatéral est notée dans 1 cas.

Les thromboses veineuses au cours de la MB sont peu emboligènes, du fait que le thrombus adhère fortement à la paroi veineuse (Wechsler)

Le substratum anatomique est une vascularite, qui serait déclenchée par un désordre immunitaire, réalisée par des agressions diverses **(Hamzaoui)**, sur un terrain particulier.

Aucun argument en faveur de phénomènes d'une hyper coagulation responsable des thromboses n'est rapporté.

L'hyperfibrinogénie fréquente dans la MB, l'est en fait dans la plupart des états inflammatoires aigus.

La diffusion et les récidives des thromboses veineuses à l'ensemble des territoires veineux rapportées par

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

plusieurs études, sont retrouvées dans notre série, confirmant le caractère ubiquitaire de l'atteinte veineuse et le tropisme veineux de la maladie

Les 5 cas de thrombose cave inférieure étaient précédés par une thrombose veineuse profonde des membres inférieurs.

Dans 1 cas la thrombose cave inférieure est étendue au système porte.

2 cas de thrombose de la veine cave supérieure étaient étendus aux veines sous-clavières.

Et 1 thrombose jugulaire étendue à une thrombose cérébrale.

Devant l'absence d'une étiologie clairement définie de la MB, aucun consensus thérapeutique, n'est établi pour traiter les complications vasculaires au cours de la MB

Des recommandations thérapeutiques internationales, parfois discutables, ont été publiées sous l'égide de l'EULAR (European League Against Rheumatism) [27]).

La colchicine, les corticoïdes, et les immunosuppresseurs sont les médicaments de base. Le traitement des thromboses veineuses repose sur les anticoagulants à dose curative, associés à la corticothérapie.

Conclusion

Les thromboses veineuses de siège insolite au cours de la maladie de Behçet sont rares, mais souvent révélatrices de la maladie.

Certaines localisations peuvent être particulièrement graves, par leurs complications, qui mettent en jeu le pronostic vital et fonctionnel.

Leur prise en charge est parfois difficile, vu les localisations souvent multiples, récidivantes, et extensives.

Pour réduire leurs risques et prévenir les rechutes, elles doivent être diagnostiquées et prises en charge précocement, avec une bonne observance thérapeutique.

Références

1. Adamantiades B. Les thrombophlébites comme quatrième symptôme de l'iritis récidivante à hypopion. Ann Oculist 1946 ; 179 : 143-14.
2. Wechsler B., Piette J.C., Conard J., Le-Thi-Huong, Bletry O., Godeau P. Les thromboses veineuses profondes dans la maladie de Behçet. Presse Med 1987 ; 16 : 661-664.
3. Al Dalaan AN., et al. Behçet's disease in Saudi Arabia. J Rheumatol 1994 ; 658-66.
4. Dundar SV., Yazici H. Superior vena cava syndrome in Behçet's disease. Vascular Surgery 1984 ; 18 : 28-33.
5. Wechsler B., et al. Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease-Clinical study and long-term follow-up of 25 cases, Neurology 1992 ; 42 : 614-618.
6. Ouzehal A., Essadki O., Abdelouafi A., Kadiri R. Thrombose de la veine cave supérieure, aspects radiologiques. À propos de vingt-huit cas. Annales de Radiologie 1993 ; 36 : 303-309.
7. Wechsler B., Huong Du L., Kieffer E. Manifestations cardio-vasculaires de la maladie de Behçet. Ann Med Int 1999 ; 150 : 542-554.
8. Shimizu T., Ehrlich G., Inaba G., Hayashi K. Behçet's disease. Sem Arthr Rheum 1979 ; 8 : 223-260.
9. Tlili Graies K., et al. Cavernome porte et thrombos cave inférieure révélateurs d'une maladie de Behçet Ann Med Interne 1988 ; 139 : 444-446.
10. Ben Achour S., et al. Vena cava thrombosis. 31 cases in series of 601 Behçet's disease. In : M'Hamed N. Behçet's disease. Pub Adhoua. Tunis 1997 ; 36 : 1993.
11. Wechsler B., et al : thromboses veineuses profondes dans la maladie de Behçet. Presse Médicale 1987 ; 16 : 661-4.
12. Kchouk KM., et al. Thromboses veineuses cérébrales : valeurs diagnostique et pronostique de la tomodensitométrie. Rev Med 1992 ; 4 : 43-7.
13. Hamzaoui B'chir S., Hamel A., Bouslama K., et al. La maladie de Behçet en Tunisie ; étude clinique de 519 cas. Rev Med Interne 2006 : 22 ; 742-750.
14. Mahdjoub M. les manifestations vasculaires au cours de la maladie de Behçet. Étude multicentrique de 510 cas. Thèse. 2002 Tunis.
15. Tohmé A., Aoun N., El Rassi B., Ghayab E. Manifestations vasculaires de la maladie de Behçet : 18 observations dans une cohorte de 140 malades. Rev Rhum 2003 ; 70 : 766-72.
16. Filali Ansary N., Tazi Mezarek., Mohattane A., Adnaoui M., Aouini M., Maamouni A. La maladie de Behçet : 162 observations. Ann Med Interne 1999 ; 150 : 178-88.
17. Godeau P., Wechsler B., Maaouni A., Fogard M., Herreman G. Manifestations cardio-vasculaires de la maladie de Behçet. Ann Dermatol Venerol 1980 ; 107 : 741-7.
18. Kabbaj N., et al. Vascular involvements in Behçet's disease. J. Radiol 1993 ; 74 : 649-56. (based on 40 patients records).
19. Prandoni P., et al. upper extremity deep vein thrombosis. Risk, factors, diagnostic, and complications. Arch Intern Med 1997 ; 157 : 57-62.
20. Houman MH., et al. Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Analyse d'une série de 27 patients. La Revue de Médecine Interne 2002 ; 23 : 592-606.
21. Wechsler B., et al. Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Ann Med Int 1999 ; 150 : 555-61.
22. Lakhanpal S., Tani K., Lie JT, Katoh K., Ishigatsubo Y., Ohokubo T. Pathologic features of Behcet's syndrome : a review of Japanese autopsy registry data. Hum Pathol 1985 ; 16 : 790-5.
23. O'Duffy JD., Carney JA., Deodhar S. Behcet's disease. Report of 10 cases, 3 with new manifestations. Ann Intern Med 1971 ; 75 : 561-70.
24. Le Thi HD., Wechsler B., Dell'Isola B., Lautier-Frau M., Palazzo L., Blétry O., et al. Acute pancreatitis in Behcet's disease. Diag Dis Sci 1992 ; 37 : 1452-3.
25. Alkim H., Gurkaynak G., Sezgin O., Oguz D., Saritas U., Sahin B. Chronic pancreatitis and aortic pseudoaneurysm in Behcet's disease. Am J Gastroenterol 2001 ; 96 : 591-3.
26. Lamia Benyagh Lane et al. Pancréatite aiguë révélant une maladie de Behçet. https://www.latunisiemedicale.com/mobile/article-medicale-tunisie_3132_fr.
27. Wechsler B., Le Thi Huong DB., Saadoun D. Maladie de Behçet et recommandations de l'EULAR : Médecine fondée sur les preuves ou sur l'expérience clinique. Rev Med Interne 2009 ; 30 : 939-41.