

## La maladie de Behcet révélée par une hémoptysie à propos d'un cas en Médecine Interne du CNHU de Cotonou Bénin

### BEHCET'S DISEASE REVEALED BY A HEMOPTYSIS ABOUT A CASE IN INTERNAL MEDICINE CNHU COTONOU BENIN

ZANNOU D. M.<sup>1,2</sup>, ADE G. I., AZON-KOUANOU A.<sup>1,2\*</sup>, KENMOE C.<sup>1</sup>, SAMOU F.<sup>1</sup>, BASHI J.<sup>2</sup>, DOSSOU-YOVO H.<sup>1</sup>, ADEGBIDI H.<sup>3</sup>, SOSSOU R.<sup>4</sup>, GOUGOUNON-HOUE TO A.<sup>1,2</sup>, HOUNGBE F.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de médecine interne CNHU/HKM, Cotonou BENIN

<sup>2</sup>Centre de Traitement Ambulatoire des PVVIH CNHU/HKM, Cotonou BENIN

<sup>3</sup>Service de Dermatologie et Maladies Vénériennes CNHU/HKM, Cotonou BENIN

<sup>4</sup>Service de Radiologie et d'imageries Médicales Hôpital Mère et Enfants, Cotonou BENIN

\*Auteur correspondant, E-mail : angele\_kouanou@hotmail.com

Téléphone +(229) 97997850 / 95711618 courriel

#### RESUME

La littérature concernant la maladie de Behcet chez le noir africain est pauvre; l'atteinte vasculaire est rare. Nous rapportons le cas d'un patient de 43 ans hospitalisé dans le service de Médecine Interne du CNHU de Cotonou (BENIN) pour hémoptysie de moyenne abondance. Les investigations clinique et paraclinique ont permis de faire le diagnostic de maladie de Behcet fondé sur les critères internationaux (international study group of Behcet's disease, 1990). La capillarite pulmonaire et une atteinte multiviscérale chez un noir africain font la particularité de l'observation clinique.

**Mots clés :** maladie Behcet, hémoptysie, capillarite pulmonaire.

#### ABSTRACT

The literature on Behcet's disease in the black African is poor; vascular compromise is rare. We report the case of a 43 years old patient hospitalized in the Internal Medicine department of CNHU Cotonou (Benin) for hemoptysis of average abundance. The clinical and paraclinical investigations have led to the diagnosis of Behcet's disease based on international criteria. The pulmonary capillaritis and multiple organ damage in a black African are the characteristic of clinical observation.

**Keywords :** Behcet's disease, hemoptysis, pulmonary capillaritis.

#### INTRODUCTION

La maladie de Behcet est une vascularite de cause inconnue décrite pour la première fois en 1937 par un dermatologue turc du nom de Hulusi Behcet. Elle se caractérise principalement par la triade aphtes buccaux, aphtes génitaux et uvéite. Des formes avec atteintes multi viscérales, bien que rares ont été décrites. La prévalence est variable selon l'origine ethnique. Elle est plus fréquente aussi bien au Japon où en 1974 on compte 5 à 10/100000 Hbts que dans le bassin méditerranéen (Hamza, 1988). La pathogénie est mal connue. Actuellement on incrimine le rôle de phénomènes cellulaires et humoraux soutenus par le HLA B51 associé à des facteurs environnementaux (B'chir-Hamzaoui et al, 2009). La littérature concernant la Maladie de Behcet chez le noir africain est pauvre ; certains cas ont été décrits chez les sujets noirs immigrés en occident (Savini et al, 2008). L'atteinte vasculaire dénommée angiobehcet est rare. Hamza (1988) a trouvé 5% de thrombose veineuse.

Nous rapportons ici un cas de maladie de behcet révélée par une hémoptysie chez un sujet noir, béninois résidant au Bénin (Afrique de l'Ouest).

La maladie de Behcet est une vascularite de cause inconnue décrite pour la première fois en 1937 par un dermatologue turc du nom de Hulusi Behcet. Elle se caractérise principalement par la triade aphtes buccaux, aphtes génitaux et uvéite. Des formes avec atteintes multi viscérales, bien que rares ont été décrites. La prévalence est variable selon l'origine ethnique. Elle est plus fréquente aussi bien au Japon où en 1974 on compte 5 à 10/100000 Hbts que dans le bassin méditerranéen (Hamza, 1988). La pathogénie est mal connue.

Actuellement on incrimine le rôle de phénomènes cellulaires et humoraux soutenus par le HLA B51 associé à des facteurs environnementaux (B'chir-Hamzaoui et al, 2009). La littérature concernant la Maladie de Behcet chez le noir africain est pauvre ; certains cas ont été décrits chez les sujets noirs immigrés en occident (Savini et al, 2008). L'atteinte vasculaire dénommée angiobehcet est rare. Hamza (1988) a trouvé 5% de thrombose veineuse.

Nous rapportons ici un cas de maladie de behcet révélée par une hémoptysie chez un sujet noir, béninois résidant au Bénin (Afrique de l'Ouest).

#### OBSERVATION MEDICALE

Mr G.C. âgé de 43 ans, déclarant en douane, a été hospitalisé en Médecine Interne au Centre National Hospitalier Universitaire (CNHU) Hubert Koutoukou Maga (HKM) de Cotonou (Bénin) pour hémoptysie de moyenne abondance survenant le même jour.

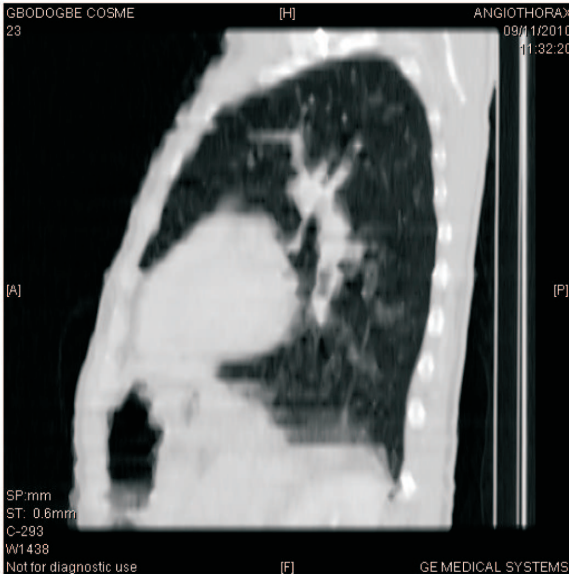
Dans ses antécédents on notait des ulcérations génitales récidivantes depuis 8 ans soignées par plusieurs médecins et une cécité d'installation progressive sur 3 ans malgré un suivi en ophtalmologie pour baisse de l'acuité visuelle et des injections intrasclérales de corticoïdes.

L'examen clinique avait retrouvé une fièvre à 38 °C, un bon état général, une polypnée superficielle à 24 cycles/minute, une pression artérielle à 90/60 mmHg, une hémoptysie de moyenne

abondance, des aphtes buccaux et une circulation veineuse collatérale abdominale.

L'hypothèse d'une tuberculose pulmonaire ou multifocale (pulmonaire, hépatique, oculaire) a été évoquée mais la preuve n'a pas été faite. En effet l'examen des crachats à la recherche de bacilles acido-alcoolo-résistants était négatif, l'intradermoréaction à la tuberculine négative et l'image radiologique pulmonaire peu évocatrice : infiltrat alvéolo-interstitiel du lobe supérieur gauche modérément rétractile.

L'angioscanner thoracique a montré des images en verre dépoli faisant suspecter une hémorragie intraalvéolaire par capillarite pulmonaire (figure 1).



**Figure 1** : Angioscanner thoracique : image en verre dépoli

L'examen ophtalmologique a conclu à une seclusion pupillaire bilatérale avec hypophthalmie bilatérale secondaire à une uvéite multi récidivante (figures 2 et 3).



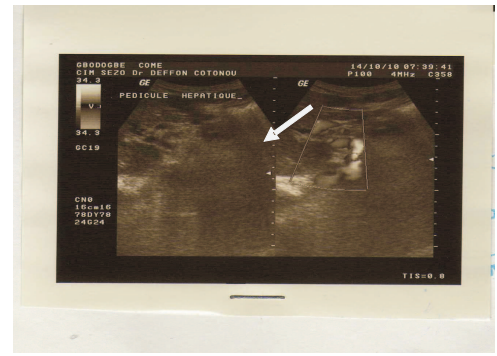
**Figure 2** : Œil droit : pupille myotique et synéchiée, cataracte fond d'œil inaccessible



**Figure 3**

**Figure 3** : Œil gauche : œdème cornéen, pupille myotique et synéchiée, cataracte fond d'œil inaccessible

l'examen du fond d'œil était impossible. A l'échographie abdominale, une thrombose portale a été retrouvée avec développement d'un cavernome porte avec hypertension portale (figure 4) expliquant la circulation veineuse collatérale.



**Figure 4** : Echographie abdominale : syndrome d'hypertension portale avec une thrombose portale et le développement d'un cavernome portal

Sur le plan biologique l'hémogramme a révélé une anémie microcytaire à 7,5 g/dl, qui serait probablement carencielle. En effet l'aphtose buccale rendait difficile l'alimentation. La leucocytose était normale à 6800 /mm<sup>3</sup> dont 3400 neutrophiles, un taux de prothrombine et temps de céphaline activé normaux, protéinurie négative et une sérologie VIH négative.

Devant la triade clinique caractéristique associant des ulcérations génitales, l'uvéite et l'aphtose bipolaire le diagnostic retenu a été celui de maladie de Behcet avec atteinte vasculaire à type de thrombose veineuse portale et de capillarite pulmonaire chez un patient porteur de séquelle oculaire définitive. Le typage HLA n'est pas fait par insuffisance du plateau technique.

L'hémoptysie s'estompa après administration de l'acide tranexamique. Le patient a reçu une corticothérapie par voie générale à raison de 2 mg/kg de prednisolone associée à un antiagrégant plaquettaire pendant 2 semaines puis un protocole de bolus mensuel de cyclophosphamide et méthylprednisolone lui a été proposé. Le patient découragé en apprenant le caractère définitif de sa cécité, refusa cette proposition et sorti contre avis médical après 20 jours d'hospitalisation. Revu en consultation de contrôle 15 j plus tard il n'y avait pas eu récidence de l'hémoptysie; les signes d'hypertension portale étaient présents et le refus du traitement proposé a été maintenu.

## DISCUSSION

La simplicité des critères, essentiellement cliniques et anamnestiques, proposés par le groupe international d'études sur la maladie de Behcet (international study group of Behcet's disease, 1990) ont permis de retenir ce diagnostic chez notre patient. Certains examens complémentaires ont permis la mise en évidence des autres atteintes multi viscérales en particulier vasculaire.

## L'atteinte oculaire

Elle est précoce et touche plus fréquemment les hommes. Elle est présente chez 48% à 75% des patients (Sakane et al, 1999). Il peut s'agir :

- d'une uvéite antérieure avec ou sans hypopion, d'une uvéite postérieure ou d'une uvéite totale (panuvéite). Ces manifestations cliniques sont similaires à celles qui sont observées chez notre patient avec des complications telles que la synéchie des pupilles en myosis empêchant la dilatation.

- d'une atteinte de la chambre postérieure avec les exsudats rétinien, des œdèmes papillaires, des infiltrats cellulaires dans le corps vitré, et des lésions vasculaires rétinien associées à des hémorragies. Ces lésions n'ont pu être recherchées chez notre patient du fait d'une cataracte bilatérale iatrogène (injections répétées de

corticoïdes en intrasclérales). Cette atteinte oculaire postérieure doit être recherchée et traitée précocement pour éviter la cécité. Notre patient n'a pu bénéficier de cette prise en charge précoce à cause de la méconnaissance de cette maladie sous nos cieux. Cela explique la longueur de son itinéraire thérapeutique.

### La thrombose portale

Les accidents de thrombose veineuse sont rencontrés dans 35% des cas de MB (Wechsler et al, 1987). Dans notre cas la thrombose est découverte à l'échographie abdominale qui avait été demandée devant des signes cliniques d'hypertension portale.

### L'infarctus pulmonaire

L'atteinte artérielle, plus rare, est largement sous-estimée : travaux autopsiques de Lakhampal (Bensaid et al, 2008). Elle réalise une panvasculite non spécifique touchant les artères de petit et gros calibres. L'atteinte vasculaire se manifeste par une hémoptysie, une opacité radiologique. L'angiostScanner contribue au diagnostic. Le pronostic est alors assombri avec 50% de décès à 10 mois après une hémoptysie (Khalil et al, 2007). Contrairement aux anévrysmes des artères périphériques relevant le plus souvent d'un traitement chirurgical, celui de l'artère pulmonaire est traité médicalement. Ceci est un atout dans un pays à ressources limitées comme le Bénin où l'hôpital ne dispose pas d'un service de chirurgie vasculaire. Donc, seul le traitement médical reste accessible. Le deuxième mécanisme pouvant expliquer l'hémoptysie au cours d'une MB est l'hypervascularisation bronchique secondaire aux thromboses des artères pulmonaires moins fréquents 35%. Enfin on peut également expliquer l'hémoptysie survenant au cours d'une maladie de Behcet par une capillarite pulmonaire comme dans notre cas. Cette atteinte est très rare et peu publiée. Une étude réalisée au Liban sur 140 patients prouve la rareté de l'angiobehcet 13% et signale que l'atteinte la plus fréquente dans ces cas serait la thrombose cave (Tohmé et al, 2003).

**La particularité** de cette observation est l'atteinte multiviscérale et une atteinte pulmonaire à type de capillarite, qui n'a pas encore été décrite chez le noir africain.

La méconnaissance de cette pathologie, probablement en rapport avec sa rareté dans nos pays est à souligner. Dans l'étude réalisée au Comores le délai du diagnostic était de  $5,5 \pm 5,1$  ans. Cette situation a favorisé l'évolution vers la cécité et l'apparition des manifestations multiviscérales potentiellement mortelles.

## CONCLUSION

La maladie de Behcet bien que rare est une réalité clinique en Afrique noire. Sa connaissance paraît nécessaire afin d'éviter des itinéraires thérapeutiques longs et des complications irréversibles.

## REFERENCES

B'chir-Hamzaoui S, Larbi T, Abdallah M, Harmel A, Ennafaa M, Bouslama K, Ben Dridi M, M'rad S. 2009. La maladie de Behçet au Maghreb. Étude Behçet Maghreb à propos de 1460 patients. Rev Med Interne, 30(4) : 229-232.

Bensaid Y, Lekehal B, El Mesnaoui A, Bouziane Z, Sedki N. 2008. Complications artérielles de la maladie de Behçet : à propos de 47 cas. E-mémoire académie nationale de chirurgie, 7(2) : 54-59.

Hamza M. 1988. Pathologie et physiopathologie de la maladie de Behcet. Rev. Rhum., 55 : 771-778.

International Study Group of Behcet' Disease. 1990. Criteria for diagnosis of Behcet's disease. Lancet, 335 : 1078-1080.

Khalil A, Messika J, Parrot A. 2007. Hémoptysie et maladie de behcet, apport de l'angiostScanner thoracique. Rev Méd interne, 28 (11) : 786-788.

Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G. 1999. Behcet's disease. N Engl J Med, 341 : 1284-1291.

Savini H, Sagui E, Simon F, Molinier S, Mafart B, Morand JJ. 2008. Hémiparésie et ulcérations cutanéomuqueuses chez un homme génétiquement pigmenté.

Med. Trop., 68 : 293-295.

Tohme A, Aoun N, Bassam El-Rassi, Gayhad E. 2003. Manifestations vasculaires de la maladie de Behcet : 18 observations dans une cohorte de 140 malades. Rev Rhum., 70 : 766-772.

Wechsler B, Piette JC, Conard J, Le Thi Huong DU, Bletry O, Godeau P. 1987. Les thromboses veineuses profondes dans la maladie de Behcet. Presse Méd, 16 : 661-664.