

Régression complète d'un anévrisme pulmonaire dans un angio Behçet sous immunosuppression

N. Benkhaira (1) ; Y. Kitouni (1)

(1) SERVICE DE MEDECINE INTERNE, CHU benbadis, CONSTANTINE, Algérie

Introduction :

La maladie de Behçet est une vascularite systémique rare et complexe, caractérisée par une inflammation des vaisseaux de tout calibre [1]. Parmi ses complications vasculaires, l'angio-Behçet pulmonaire représente une forme sévère et potentiellement mortelle, en raison du risque de formation d'anévrismes des artères pulmonaires et d'hémorragie massive [2]. L'atteinte vasculaire dans la maladie de Behçet est liée à une inflammation destructrice de la paroi vasculaire, entraînant une fragilisation pariétale et un risque accru de thromboses et d'occlusions [3]. Le diagnostic de l'angio-Behçet repose sur un faisceau d'arguments cliniques et d'examen d'imagerie, notamment l'angioscanner, qui permet d'évaluer la présence d'anévrismes et d'autres complications vasculaires [4]. L'approche thérapeutique repose principalement sur l'immunosuppression, combinant des corticoïdes et des agents immunosuppresseurs comme la cyclophosphamide ou les biothérapies ciblant le TNF- α , afin de contrôler l'inflammation et de prévenir l'évolution des lésions vasculaires [5,6]. Nous rapportons le cas d'un patient présentant une atteinte vasculaire pulmonaire dans le cadre d'un angio-Behçet, ayant bénéficié d'un traitement immunosuppresseur intensif, avec une évolution clinique et radiologique favorable. Ce cas illustre l'efficacité de l'immunosuppression dans la prise en charge de cette complication rare mais redoutable.

Observation :

Un patient de 35 ans, sans antécédents pathologiques notables, s'est présenté en consultation pour des douleurs thoraciques associées à une toux productive avec hémoptysies modérées. L'anamnèse a révélé une évolution depuis un mois avec une toux persistante, résistante aux traitements symptomatiques, compliquée d'hémoptysies modérées. L'examen clinique a mis en évidence une pseudofolliculite dorsale, une aphtose buccale récidivante et des cicatrices d'ulcérations génitales. Le diagnostic de maladie de Behçet a été évoqué selon les critères de classification révisés en 2013 par l'International Criteria for Behçet's Disease (ICBD). Un examen ophtalmologique approfondi a été réalisé et s'est révélé normal. L'angioscanner thoracique effectué au moment du diagnostic a mis en évidence une embolie pulmonaire bilatérale avec thrombose des veines et des artères pulmonaires, ainsi que la présence d'un anévrisme des artères pulmonaires touchant les branches lobaires et segmentaires. Une prise en charge urgente a été initiée avec un bolus de solumédrol (15 mg/kg/jour sur trois jours), suivi d'une induction par cyclophosphamide à raison de 700 mg/m². Le protocole d'induction a consisté en six perfusions de cyclophosphamide aux mêmes doses, administrées à J15, J30, J60, J90 et J120, avec une corticothérapie associée à raison de 1 mg/kg/jour, progressivement décroissante à partir de la quatrième semaine. Un traitement d'entretien par azathioprine (2 mg/kg/jour) et colchicine a ensuite été instauré. Dès le premier mois, une nette amélioration clinique a été constatée avec la disparition des hémoptysies et une réduction des lésions cutanées. Après 12 mois de suivi, le patient est resté asymptomatique, avec une disparition complète des anévrismes pulmonaires confirmée par l'angioscanner de contrôle, sans nouvelle complication thrombotique. Le patient poursuit un suivi régulier en consultation spécialisée sous traitement d'entretien. Discussion L'angio-Behçet pulmonaire est une complication rare mais sévère de la maladie de Behçet, associant thromboses et formation d'anévrismes, exposant au risque d'hémorragie massive. Le diagnostic repose sur l'imagerie vasculaire, notamment l'angioscanner, permettant de détecter précocement ces atteintes. La prise en charge repose sur une immunosuppression agressive combinant corticoïdes et agents cytotoxiques, comme la cyclophosphamide, afin de limiter la progression des lésions vasculaires. Dans notre cas, ce protocole a permis une amélioration clinique rapide avec régression complète des lésions à un an. L'instauration d'un traitement d'entretien par azathioprine a contribué à prévenir les récurrences. Ce cas illustre l'importance d'un diagnostic précoce et d'un traitement immunosuppresseur adapté pour améliorer le pronostic.

Conclusion :

L'atteinte thoracique de l'angio-Behçet est une complication grave mettant en jeu le pronostic vital. Une prise en charge précoce par immunosuppresseurs permet une évolution favorable. Cette observation met en évidence la nécessité d'études à large échelle pour optimiser les stratégies thérapeutiques.

Références bibliographiques :

1. International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD), 2014.
2. Emmi G, Silvestri E, Squatrito D, et al. Vascular Behçet's syndrome: an update. Internal and Emergency Medicine, 2023.
3. Alpsoy E. Behçet's disease: a comprehensive review with a focus on epidemiology, pathogenesis, and clinical features. Journal of Autoimmunity, 2022.
4. Seyahi E, Ugurlu S, Yazici H. Pulmonary artery aneurysms in Behçet's syndrome: a review of the literature with a report of 2 new cases. Rheumatology, 2022.
5. Kötter I, Zierhut M, Eckstein AK, et al. The use of biologics in Behçet's disease: current perspectives. Clinical and Experimental Rheumatology, 2022.
6. Yazici Y, Yurdakul S, Yazici H. Behçet's syndrome. Current Rheumatology Reports, 2021.

