

Médecine interne

200

Les rencontres les plus improbables sont arrangées par le neutrophile ! Maladie de Behçet et Dermatoses Neutrophiliques : une association exceptionnelle. à propos de deux cas et revue de la littérature

N. ELAYADI, S. Bellahmer ; I. Chemlal ; MA. HADJSADOK ; M. Mokhtar ; A. Bachircherif
Service de médecine interne, CHU Frantz fanon Blida, Blida, Algérie

Introduction

La maladie de Behçet (MB) est une maladie systémique auto inflammatoire dont la physiopathologie est largement médiée par le polynucléaire neutrophile, témoin de cela sont les lésions cutané-muqueuses quasi ubiquitaires dans cette maladie. Les dermatoses neutrophiliques en chef de file la Pyoderma Gangrenosum (PG) sont rarement associées à la MB, bien qu'elles aient en commun le polynucléaire neutrophile dans leur genèse. Ces cas rapportés soulignent l'importance de considérer toutes les associations à la MB, même les plus rares.

Observation

Notre première patiente est âgée de 45 ans, qui présente depuis 2018 des aphtes buccaux récidivants (>03 épisodes / an) résistantes au traitement local. Elle s'est présentée à notre service pour une ulcération évoluant depuis 09 mois arrondie à bordure érythémateuse à fond purulent, d'extension progressive centrifuge dont le bilan infectieux a été fait et est resté négatif néanmoins la lésion a été considérée à tort comme une leishmaniose cutanée et traitée comme telle. L'examen clinique à l'admission révèle une aphtose bipolaire avec cicatrices génitales, un Pathergy test positif, permettant de retenir le diagnostic de la maladie de Behçet selon les critères ACR/EULAR 2013. La patiente a été mise sous colchicine, corticothérapie et immunosuppresseur type Azathioprine à la dose de 02mg/kg/j avec une bonne réponse clinico-biologique. Notre second patient est âgé de 75ans, connu pour une maladie de Behçet cutané-articulaire et vasculaire depuis son jeune âge, se présente pour une poussée sévère de sa maladie associée à des lésions papuleuses, nodulaires œdématisées et érythémateuses localisées en pèlerine et au tronc le tout dans un contexte fébrile. Biologiquement le bilan inflammatoire est marqué et associé à une bi cytopénie. Les investigations retrouvent une myélodysplasie sans caractère d'infiltration de blastes à la PBO, probablement inflammatoire. L'association maladie de Behçet en poussée et syndrome de Sweet est retenue, le patient a bénéficié d'un bolus de corticostéroïdes avec relais per os, immunosuppresseur type Azathioprine et suite à la réponse incomplète l'adjonction d'un anti TNF alpha a été faite avec de très bonnes suites cliniques..

Discussion

Ces deux observations illustrent des formes rares mais révélatrices de l'association entre la maladie de Behçet (MB) et des dermatoses neutrophiliques telles que le pyoderma gangrenosum et le syndrome de Sweet. Bien que peu fréquente, cette association repose sur une physiopathologie commune centrée sur l'**activation excessive des polynucléaires neutrophiles**.

Le **premier cas** met en évidence la difficulté diagnostique dans les zones endémiques de leishmaniose, et l'intérêt d'évoquer un PG dans un contexte d'aphtose bipolaire.

Le **second cas** illustre une poussée sévère de MB avec syndrome de Sweet sur un terrain myélodysplasique, montrant la complexité des comorbidités inflammatoires et hématologiques. Dans les deux cas, la réponse favorable aux **immunosuppresseurs** et surtout aux **anti-TNF α** souligne l'intérêt de ces traitements dans les formes sévères ou atypiques. Ces associations, bien que rares, méritent d'être connues pour améliorer la prise en charge diagnostique et thérapeutique.

Conclusion

L'association d'une dermatose neutrophilique, à type de Pyoderma gangrenosum ou de syndrome de Sweet et de maladie auto-inflammatoire médiée par le neutrophile qu'est la maladie de Behçet, et l'efficacité partagée des anti-TNF α suggèrent une physiopathologie commune. L'objectif de ces observations est de souligner ces éléments cliniques et la réponse thérapeutique des dermatoses neutrophiliques associées à la maladie de Behçet.

