

MANIFESTATIONS OCULAIRES DE LA MALADIE DE BEHCET : profil épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques

AUTHOR

RESUME

Les manifestations oculaires de la maladie de behçet sont divers, les plus fréquentes sont les uvéites à hypopyon et les vascularites rétiniennes surtout occlusives. Nous rapportons une étude rétrospective étalée sur une période de deux ans entre décembre 2016 et décembre 2018 incluant des malades atteints de la maladie de behçet suivi à la consultation spécialisée d'uvéite au service d'ophtalmologie adulte à l'hôpital 20 août de Casablanca. Au total ce sont 153 patients qui sont inclus dans l'étude. La moyenne d'âge était de 32 ans, 67% des patients étaient de sexe masculin. L'atteinte oculaire était inaugurale dans 22% des cas. Le délai moyen de consultation variait entre 1 jour et 4 ans. L'atteinte oculaire était bilatérale chez 119 patients (78% des yeux). L'AV est très basse avant le traitement à moins de 1/10 chez 28,4% des patients. Les manifestations oculaires sont dominées par la panuvéite avec 20%, suivie de la vascularite rétinienne 18%. Le pronostic oculaire de la maladie de Behçet est lié à la précocité du traitement et à la bonne observance du patient. Notre étude a permis d'analyser les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de l'atteinte oculaire de la maladie de Behçet.

Mots-clés : Manifestations ophtalmologiques, maladie de Behçet, uvéite, vascularite, cécité

ABSTRACT

The ocular manifestations of Behçet's disease are diverse, the most frequent being hypopyon uveitis and especially occlusive retinal vasculitis. We report a retrospective study spread over a period of two years between December 2016 and December 2018 including patients with Behçet's disease followed at the specialized uveitis consultation in the adult ophthalmology department at the August 20 hospital in Casablanca. A total of 153 patients are included in the study. The average age was 32 years, 67% of patients were male. Ocular involvement was inaugural in 22% of cases. The average consultation time varied between 1 day and 4 years. Ocular involvement was bilateral in 119 patients (78% of eyes). VA is very low before treatment at less than 1/10 in 28.4% of patients. Ocular manifestations are dominated by panuveitis with 20%, followed by retinal vasculitis with 18%. The ocular prognosis of Behçet's disease is related to early treatment and good patient compliance. Our study made it possible to analyze the epidemiological, clinical and therapeutic aspects of ocular involvement in Behçet's disease.

Keywords: Ophthalmological manifestations, Behçet's disease, uveitis, vasculitis, blindness

Date of Submission: 15-05-2022

Date of Acceptance: 30-05-2022

I. Introduction

La maladie de Behçet est une vascularite multisystémique chronique, évoluant par poussées entrecoupées de rémissions, caractérisée par une inflammation intraoculaire (panuvéite associée à la vascularite), des ulcérations orales et génitales, des lésions cutanées (pseudofolliculite nécrotique, érythème noueux), ainsi que de nombreuses atteintes viscérales.

Malgré la fréquence élevée de l'atteinte oculaire au Maghreb peu de publications marocaines se sont penchées sur ce sujet [1].

Le caractère commun à ces différentes atteintes est une vascularite capable de toucher tous les vaisseaux avec une prédominance pour l'atteinte veineuse [2, 3]. Les manifestations ophtalmologiques au cours de la maladie de Behçet sont dominées par les uvéites, les vascularites rétiniennes surtout les phlébites occlusives.

II. Methodes

Nous rapportons une étude rétrospective étalée sur une période de deux ans entre décembre 2016 et décembre 2018 incluant des malades atteints de la maladie de behçet suivi à la consultation spécialisée d'uvéite au service d'ophtalmologie adulte de l'hôpital 20 août de Casablanca. Les patients ne présentant pas d'atteinte oculaire sont exclus de l'étude.

Les renseignements ont été recueillis grâce à une fiche d'exploitation précisant: âge au moment du diagnostic de la maladie, sexe, date d'apparition de l'atteinte oculaire par rapport à la date du diagnostic de la maladie de Behçet, les signes ophtalmologiques motivant la consultation, le caractère uni ou bilatéral ainsi que le délai de consultation, et les données de l'examen ophtalmologique (l'acuité visuelle, examen du segment antérieur, fond d'œil, mesure du tonus oculaire). Les manifestations extra-ophtalmologiques ont été également précisées.

Un bilan infectieux complet a été réalisé à la recherche de foyers infectieux pouvant expliquer les rechutes. Les différentes thérapeutiques instaurées ainsi que le profil évolutif de l'atteinte ophtalmologique ont été précisés.

Tous les patients ont été adressés en médecine interne pour consultation spécialisée.

Le diagnostic a été basé sur les critères de l'International Study Group for Behcet's Disease (ISG) [4].

III. Resultats

Au total, ce sont 153 patients qui sont inclut dans l'étude, répartis en 103 hommes et 50 femmes, soit un sex-ratio H/F de 2,06. La moyenne d'âge dans notre série au moment de l'hospitalisation était de 32 ans, l'atteinte oculaire était inaugurale dans 22% des cas. Le délai moyen de consultation variait entre 1 jour et 4 ans. L'atteinte oculaire était bilatérale chez 119 patients (78% des yeux). L'AV est très basse avant le traitement à moins de 1/10 chez 28,4% des patients, entre 1/10 et 5/10 dans 64% des cas, l'acuité visuelle était supérieure à 5/10 dans 7,6% des cas.

Concernant les manifestations cliniques de la maladie de Behçet, la forme anatomique la plus fréquente de l'atteinte oculaire était la panuvéite (20%) tandis que les complications étaient dominées par la cataracte et les synéchies irido-cristalliniennes (Tableau 1).

Le pronostic oculaire de la maladie de Behçet est lié à la précocité du traitement et à la bonne observance du patient.

	Nombre d'yeux (n=272)	Pourcentage %
Panuvéite	54	20
Uvéite antérieure	19	7
Uvéite intermédiaire	8	3
Uvéite postérieure	40	15
Signes de vascularite	49	18
Œdème maculaire	21	8
Œdème papillaire	8	3
Atrophie optique	24	9
Synéchies irido-cristalliniennes	46	17
Cataracte	81	30
Hypertonie oculaire	16	6
Ischémie rétinienne	6	2
Décollement de rétine	27	10

Les manifestations extra oculaires sont illustrées dans le Tableau 2, était dominées par l'aphtose buccale (100%) et l'aphtose génitale (40%).

	Nombre d'yeux (n=153)	Pourcentage %
Aphtose buccale	153	100
Aphtose génitale	61	40
Lésions cutanées	30	20
Atteinte ostéo articulaire	40	26
Atteinte Neurologique	15	10
Atteinte gastro-intestinale	10	7
Atteinte vasculaire	19	13

Dans notre série, 53,7% des patients étaient sous colchicine, 30,4% sous corticoïdes par voie orale, 9,4% sous corticoïdes par voie intraveineuse, 11,9% sous immunosuppresseurs. Sur un recul moyen d'une année, 43,4% ont gardé une acuité visuelle stable sous traitement, 28% ont présenté une baisse significative de l'acuité visuelle dont 4,7% des cas de cécité absolue. Seul 7,8% ont présenté une amélioration de l'acuité visuelle sous traitement.

IV. Discussion

La maladie de Behçet est une vascularite dont le diagnostic repose sur la triade ulcération buccale récidivante, ulcération génitale et de l'uvéïte [5]. Ainsi, selon la classification de l'International Study Group for Behçet Disease, le diagnostic de cette affection nécessite la présence d'une aphtose buccale récidivante, associée à au moins deux critères parmi les quatre critères suivants: l'aphtose génitale, l'uvéïte, la pseudo-folliculite, et le « pathergy test » [4]. Cette maladie touche les deux sexes mais plus fréquente et plus grave chez l'homme. Dans notre série 67% des patients étaient de sexe masculin, avec une moyenne d'âge de 32 ans. En général, les premières poussées inflammatoires sont unilatérales et antérieures, les récidives intéressent ensuite le segment postérieur et deviennent bilatérales. L'uvéïte peut être inaugurale dans 10 à 20% des cas, dans certains cas, elle apparaît deux à 3 ans après l'aphtose buccale [6]. L'atteinte oculaire était inaugurale chez 22% de nos patients, ce qui est concordant avec les données de la littérature. L'uvéïte est souvent l'atteinte conduisant au diagnostic de la maladie se présentant sous forme d'une panuvéïte non granulomateuse bilatérale, associée à une vascularite rétinienne. Peu de patients, surtout les femmes, se présentent avec une uvéïte antérieure isolée [7, 8,9].

Tugal-Tutkun a rapporté dans son étude incluant 880 patients, un taux de panuvéïte de 60,2% des patients, l'uvéïte postérieure était la deuxième forme en termes de fréquence (51,6%) [10]. Ces données sont compatibles avec celles obtenues dans notre étude, en effet, 20% de nos patients présentaient une panuvéïte, tandis que seul 7% présentaient une uvéïte antérieure isolée. Cependant, dans notre étude, la cataracte constitue la complication la plus fréquente, elle peut être secondaire à l'inflammation, la corticothérapie ou à la maladie causale [11]. Les autres complications concernant le segment antérieur: synéchies irido-cristallinienne, hypertonie oculaire, glaucome secondaire; ou le segment postérieur: occlusions de branches veineuses rétiniennes, occlusions de la veine centrale de la rétine, occlusion de branche artérielle rétinienne, néovascularisation pré-rétinienne ou prépapillaire associée ou non à une ischémie rétinienne périphérique [12]. La maladie de Behçet est caractérisée par une vascularite occlusive pouvant intéresser plusieurs organes. L'aphtose bipolaire (buccale et génitale), l'atteinte oculaire et les manifestations cutanées et ostéoarticulaires sont de loin les plus fréquentes [7]. Selon les critères de l'International Study Group for Behçet's Disease (ISBD), le diagnostic de maladie de Behçet nécessite la présence d'une aphtose buccale récidivante avec plus de 3 épisodes par an, en plus de deux critères parmi quatre, qui sont: l'aphtose génitale, l'uvéïte, la pseudo-folliculite, et le « pathergy test ». Dans la série de Tugal-Tutkun, tous les patients présentaient une aphtose buccale récidivante, une aphtose génitale dans 59,8% des cas, une arthrite dans 34% des cas, une pseudo-folliculite (31,6%), un érythème noueux (23,6%). Dans notre étude, en plus de l'aphtose buccale qui était un critère obligatoire, 40% des patients présentaient une aphtose génitale, 24% des manifestations ostéoarticulaires, et 20,6% de lésions dermatologiques.

Bien que le traitement de la maladie de behcet soit très empirique, il a été bien démontré qu'un traitement précoce et efficace des poussées aiguës inflammatoires et la prévention des rechutes améliorent nettement le pronostic de la maladie [13]. Une inflammation intraoculaire nécessite une corticothérapie prolongée associée à un immunosuppresseur pour éviter les récidives qui peuvent mettre en jeu le pronostic visuel. En cas d'uvéïte antérieure, la corticothérapie sera administrée par voie locale en collyre, selon un rythme d'administration qui dépendra à la sévérité de l'inflammation [6]. L'atteinte du segment postérieur requiert l'utilisation de corticoïdes injectables et immunosuppresseurs, en premier lieu, l'azathioprine [14]. La corticothérapie par voie orale est prescrite, à la dose de 1 mg/kg par jour, elle peut être précédée par des bolus de méthylprednisolone à la dose de 0,5 à 1 g/j pendant 3 jours. L'azathioprine utilisée à la dose de 2 à 2,5 mg/kg par jour est un bon traitement d'épargne cortisonique (en cas de corticodépendance). Selon les recommandations de l'EULAR, tout patient atteint de maladie de Behçet avec atteinte du segment postérieur doit bénéficier d'un traitement associant l'azathioprine et les corticoïdes. L'association d'interféron-alpha avec ou sans corticoïdes est aussi une alternative thérapeutique possible [13]. Les anti-TNF alpha représentent une bonne alternative thérapeutique dans les uvéïtes sévères et réfractaires aux immunosuppresseurs mais ils nécessitent une prescription prolongée avec un coût élevé, ce qui a limité son utilisation chez nos malades. La cécité survient généralement dans environ 50% des cas dans les 5 ans suivant le premier signe oculaire, cependant, grâce aux avancées thérapeutiques, le pronostic visuel s'est amélioré dans les séries de patients présentés après les années 1990 [10].

V. Conclusion

Les manifestations ophtalmologiques au cours de la maladie de Behçet ont une grande valeur, tant sur le plan diagnostique que pronostique. La sémiologie clinique est variable et regroupe différentes atteintes uvéales et vasculaires rétiniennes qui sont le plus souvent associées. Notre étude a permis de décrire les aspects cliniques et thérapeutiques de l'atteinte oculaire de la maladie de Behçet. Les résultats de notre série sont globalement comparables à celles publiées dans la littérature. Un traitement précoce ainsi qu'une surveillance

régulière permet d'améliorer nettement le pronostic de cette maladie. La collaboration entre ophtalmologistes et internistes est particulièrement importante afin de préserver l'avenir visuel des patients.

References

- [1]. Benchekroun O, Lahbil D, Lamari H, Rachid R, El Belhadji M, Laouissi N et al. La maculopathie dans la maladie de Behçet. *Journal Français d'Ophtalmologie*. 2004; 27(2):154-9
- [2]. Saadoun D, Cassoux N, Wechsler B, Boutin D, et al. Ocular manifestations of Behçet's disease. *Rev Med Interne*. 2010; 31(8):545-50.
- [3]. B'chir Hamzaoui S, Harmel A, Bouslama K, et al. Behçet's disease in Tunisia. *Clinical study of 519 cases*. *Rev Med Interne*. 2006 Oct; 27(10):742-50.
- [4]. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International Study Group for Behçet's Disease. *Lancet*. 1990 May 5; 335(8697):1078-80.
- [5]. Behçet H. Über rezidivierende Aphthosen durch ein Virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Dermatol Wochenschr*. 1937;105(1152):7.
- [6]. Zeghidi H, Saadoun D, Bodaghi B. Ocular manifestations in Behçet's disease. *Rev Med Interne*. 2014 Feb; 35(2):97-102.
- [7]. Khairallah M, Ben Yahia S, Kahloun R, Khairallah-Ksiaa I, Messaoud R. The eye and Behçet's disease. *J Fr Ophtalmol*. 2012 Dec; 35(10):826-37
- [8]. Demiroglu H, Barista I, Dundar S. Risk factor assessment and prognosis of eye involvement in Behçet's disease in Turkey. *Ophthalmology*. 1997 Apr; 104(4):701-5.
- [9]. Deuter CM, Kotter I, Wallace GR, Murray PI, Stubiger N, Zierhut M et al. Behçet's disease: ocular effects and treatment. *Prog Retin Eye Res*. 2008 Jan; 27(1):111-36.
- [10]. Tugal-Tutkun I, Onal S, Altan-Yaycioglu R, Huseyin Altunbas H, Urgancioglu M. Uveitis in Behçet disease: an analysis of 880 patients. *Am J Ophthalmol*. 2004 Sep; 138(3):373-80
- [11]. Mamo JG. The rate of visual loss in Behçet's disease. *Arch Ophthalmol*. 1970 Oct; 84(4):451-2.
- [12]. Yahia SB, Kahloun R, Jelliti B, Khairallah M. Branch retinal artery occlusion associated with Behçet disease. *Ocul Immunol Inflamm*. 2011 Aug; 19(4):293-5.
- [13]. Otmani F. Behçet's disease: new therapeutics. *Rev Med Interne*. 2009 Dec; 30(Suppl 4):S243-52
- [14]. Saadoun D, Bodaghi B, Bienvenu B, Wechsler B, Sene D, Trad S et al. Biotherapies in inflammatory ocular disorders: interferons, immunoglobulins, monoclonal antibodies. *Autoimmun Rev*. 2013 May; 12(7):774-83
- [15]. Hatemi G, Silman A, Bang D, Bodaghi B, Chamberlain AM, Gul A et al. EULAR recommendations for the management of Behçet disease. *Ann Rheum Dis*. 2008 Dec; 67(12):1656-62

XXXXXXXX, et. al. " MANIFESTATIONS OCULAIRES DE LA MALADIE DE BEHCET : profil épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 21(05), 2022, pp. 48-51.