



www.pediatric-rheumatology.printo.it

LA MALADIE DE BEHCET

Qu'est ce?

Le syndrome de Behçet ou maladie de Behçet (MB) est une vascularite systémique (inflammation des vaisseaux sanguins) de cause inconnue qui se caractérise par des aphtes récurrents buccaux et génitaux et des atteintes : oculaires, articulaires, cutanées, vasculaires et du système nerveux. La MB fut ainsi appelée car elle a été décrite en 1937 par un médecin Turc : le Professeur. Hulusi Behçet.

Quelle est sa fréquence ?

La maladie de Behçet est plus fréquente dans certaines parties du monde. Sa répartition géographique correspond à celle de l'historique « Route de la Soie ». Elle est essentiellement observée dans les pays d'Extrême Orient, du Moyen Orient et dans le bassin méditerranéen : au Japon, en Corée, en Chine, en Iran, en Turquie, en Tunisie et au Maroc. Sa prévalence dans la population adulte est de 1/10000 au Japon, de 1 à 3/1000 en Turquie. Sa prévalence est d'environ 1/300000 en Amérique du Nord.

Quelques cas sont rapportés aux Etats Unis et en Australie. La maladie de Behçet est rare chez l'enfant, même dans les populations à haut risque. Avant l'âge de 16 ans le diagnostic est fait chez à peu près 3% de l'ensemble des patients ayant une maladie de Behçet. Généralement, l'âge de début de la maladie se situe entre 20 et 35 ans. Elle est aussi fréquente dans les 2 sexes mais les hommes ont souvent une forme plus sévère.

Quelle est la cause de la maladie ?

La cause de la maladie n'est pas connue (idiopathique). La MB peut être favorisée par des facteurs génétiques. Il n'y a pas de facteur déclenchant connu. Des recherches sur sa cause et sur son traitement sont en cours dans divers centres.

Est-elle héréditaire ?

La MB n'a pas de profil héréditaire caractérisé, cependant, il existe une certaine susceptibilité génétique. Elle est associée à un facteur génétique (HLA B5) chez les patients originaires de la Méditerranée et d'Extrême Orient. Des cas familiaux ont été décrits dans la littérature médicale.

Pourquoi mon enfant a t-il cette maladie ? Peut-on la prévenir ?

La cause de la maladie est inconnue. La MB ne peut être prévenue.

Est-elle contagieuse ?

Non elle ne l'est pas

Quels sont les principaux signes ?

1) Les aphtes buccaux : ces lésions sont presque toujours présentes. Les aphtes sont le premier signe de la maladie pour les 2/3 des patients. La plupart des enfants développe des lésions multiples ou minimales qui ne sont pas différentes de celles rencontrées dans l'aphtose à rechute qui est fréquente chez l'enfant. Les aphtes géants sont plus rares mais peuvent être plus difficiles à traiter.

2) Les ulcérations génitales : chez les garçons elle sont situées sur le scrotum et moins fréquemment sur le pénis . Chez l'adulte elles laissent presque toujours une cicatrice. Chez les filles se sont essentiellement les organes génitaux externes qui sont touchés. Les lésions ressemblent aux aphtes buccaux. Les enfants souffrent moins fréquemment d'aphtes génitaux avant la puberté.

Les garçons peuvent avoir des orchites (inflammation du testicule) à plusieurs reprises.

3) L'atteinte de la peau : il y en a de différentes sortes. Des boutons ressemblant à de l'acné peuvent être observés seulement après la puberté . L'érythème noueux est une boule rouge, douloureuse située habituellement sur les jambes. Il est observé plus fréquemment chez l'enfant avant la puberté.

La réaction de pathergie consiste en une hypersensibilité de la peau après une piqûre par une aiguille, qui est rencontrée chez les patients ayant une MB. Elle peut être utilisée comme un test diagnostique de la MB. Après une piqûre de la peau avec une aiguille stérile sur l'avant-bras, une papule ou une pustule se forme dans les 24 à 48 h.

4) L'atteinte des yeux : C'est un des signes les plus graves de la maladie. Sa fréquence chez les patients est d'environ 50 % mais elle est augmentée à 70 % chez les garçons. Les filles sont moins souvent atteintes. La maladie oculaire est bilatérale dans la majorité des cas. En général les yeux sont touchés au cours des 3 premières années de l'évolution. La maladie oculaire évolue de façon chronique avec parfois des poussées. Aussi bien la chambre antérieure que postérieure de l'œil peuvent être touchée (uvéite antérieure et postérieure). Chaque poussée entraîne des lésions qui peuvent aboutir à une perte progressive de la vue.

5) L'atteinte articulaire : les articulations sont touchées chez 30 à 40 % des enfants ayant une maladie de Behçet. Le plus souvent, ce sont les chevilles, les genoux, les poignets et les coudes qui sont touchés. C'est plus souvent une atteinte monoarticulaire (atteinte d'une seule articulation) ou oligoarticulaire (atteinte de moins de 4 articulations). Cette inflammation dure quelques semaines et disparaît sans laisser de séquelles. Il est très rare que les arthrites de la MB abîment l'articulation.

6) L'atteinte neurologique : même si elle est rare, l'atteinte neurologique peut se produire chez les enfants ayant une maladie de Behçet. Les signes les plus caractéristiques sont des convulsions, une augmentation de la pression intracrânienne se manifestant par des maux de tête et des signes d'atteinte de l'encéphale (cerveau). Les garçons ont les formes les plus sévères. Certains patients peuvent avoir des problèmes psychiatriques.

7) L'atteinte des vaisseaux touche 12 à 30 % des enfants avec une MB. Elle peut être révélatrice d'une évolution défavorable. Ce sont habituellement les gros vaisseaux du corps qui sont touchés. Les veines des mollets sont les plus fréquemment touchées ce qui entraîne des mollets gonflés et douloureux.

8) L'atteinte digestive : elle est surtout fréquente chez les patients d'Extrême Orient. Quand on examine l'intestin on y voit des ulcérations.

Est ce que la maladie est la même chez tous les enfants ?

Non. Certains peuvent avoir une forme légère avec des aphtes buccaux et quelques lésions cutanées alors que d'autres peuvent souffrir d'une maladie oculaire et d'une atteinte neurologique. Il y a des différences entre les garçons et les filles . Les garçons ont souvent une maladie plus grave avec plus de problèmes oculaire et de problèmes vasculaires que les filles.

Est-ce que la maladie des enfants est différente de celle des adultes ?

La maladie de Behçet est plus rare chez les enfants que chez les adultes. Les différences viennent de l'âge de la puberté. Quand la maladie survient chez un enfant après la puberté, elle ressemble plus à la maladie des adultes. Il y a plus de cas familiaux chez les enfants que chez les adultes. D'une manière générale, sauf exception, la maladie de l'enfant ressemble à celle de l'adulte.

Comment est-elle diagnostiquée ?

Elle est diagnostiquée à partir des signes cliniques. Il peut s'écouler 1 à 5 ans avant que l'enfant remplisse tous les critères pour la maladie. Le diagnostic est habituellement différé d'une moyenne de 3 ans. Il n'y a pas de test de laboratoire qui soit spécifique de la MB. A peu près 50 % des enfants ont le HLA B 51, ce qui est lié à une maladie plus grave.

Comme décrit précédemment le test de pathergie est positif pour 60 à 70 % des patients. Pour mettre en évidence l'atteinte vasculaire et l'atteinte du système nerveux, il est nécessaire de réaliser une imagerie des vaisseaux et du cerveau.

Comme la maladie de Behçet touche beaucoup d'organes, il faut plusieurs spécialistes pour son traitement : pour l'œil un ophtalmologiste, pour la peau un dermatologiste et pour les système nerveux un neurologue.

Qu'elle est la valeur des tests ?

1) le test de pathergie cutanée est important pour le diagnostic. Il fait partie des critères proposés par le groupe international de travail sur la maladie de Behçet. Trois à cinq piqûres sont pratiquées sur la peau à la face interne de l'avant-bras avec une aiguille stérile. Cela ne fait pas très mal. La réaction est lue 24 à 48 h plus tard. L'hyperréactivité est aussi visible quand on pratique des prélèvements de sang. Elle peut aussi être observée après une intervention chirurgicale, c'est pourquoi les enfants ayant une MB ne devraient jamais avoir subir d'interventions superflues.

2) Quelques prises de sang sont faites pour faire le diagnostic différentiel mais aucun test de laboratoire n'est spécifique de la MB. Ces tests montrent des signes d'inflammation qui sont général peu importants. Une anémie modérée et une augmentation du nombre de globules blancs peuvent être détectées par ces tests. Il n'est pas nécessaire de répéter les prises de sang sauf dans le cadre du suivi de la maladie ou dans le cadre du suivi des effets secondaires éventuels des médicaments.

3) Des radiographies de différentes sortes sont réalisées chez des enfants ayant une atteinte vasculaire et/ou neurologique.

Peut-on la traiter - la guérir ?

La maladie peut diminuer temporairement mais il peut y avoir aussi des poussées. On peut la soigner mais pas la guérir

Quels sont les traitements ?

Comme on ne connaît pas la cause de la MB il n'y a pas de traitement spécifique. Le choix du traitement est fonction des organes atteints. L'éventail de ces traitements est large, à une extrémité ce sont les patients qui ne nécessitent aucun traitement et à l'autre, ce sont ceux qui nécessitent des associations thérapeutiques complexes particulièrement ceux ayant une atteinte oculaire, neurologique et/ou vasculaire. Il y a même des patients avec la MB qui n'ont pas besoin de traitement. Presque tous les résultats concernant l'efficacité des traitements de la MB proviennent de l'expérience chez les adultes. Les principaux médicaments sont listés ci-dessous :

a) la colchicine : au départ elle a été utilisée pour presque toutes les manifestations de la MB mais une étude récente a montré qu'elle était surtout efficace dans le traitement des problèmes articulaires et de l'érythème noueux

b) les corticoïdes sont très efficaces pour contrôler l'inflammation. Ils sont surtout administrés aux enfants ayant une atteinte neurologique et/ou vasculaire et habituellement donnés des doses élevées par voie orale (1 à 2 mg/kg /j). Quand c'est nécessaire, ils peuvent également être donnés par voie

intraveineuse à des doses encore plus fortes (30 mg/kg/j 3 jours de suite) ce qui permet d'obtenir une réponse immédiate (bolus de corticoïdes). Les corticoïdes locaux sont utilisés pour traiter les aphtes ou sous forme de gouttes à destination intra-oculaire.

- c) Les traitements immunosuppresseurs : ils sont réservés aux enfants ayant une maladie sévère, particulièrement ceux ayant une atteinte oculaire et/ou d'un organe vital. Il s'agit de l'azathioprine, la cyclosporine A, et le cyclophosphamide.
- d) Les traitements antiagrégants et anticoagulants sont utilisés dans certains cas pour traiter les atteintes vasculaires. L'aspirine est probablement suffisante pour traiter la majorité des enfants dans ce contexte.
- e) Les traitements locaux pour les aphtes buccaux et génitaux
- f) Le traitement par antiTNF : il s'agit d'un nouveau type de médicament dont l'efficacité est en train d'être testée dans les centres spécialisés.
- g) Le Thalidomide est utilisée pour traiter des aphtoses buccales rebelles dans certaines centres.

Le traitement et le suivi des patients ayant une MB nécessite un suivi en équipe. Il est nécessaire qu'autour du pédiatre rhumatologue, collaborent un ophtalmologiste et un hématologue. La famille et le patient doivent avoir la possibilité d'entrer facilement en contact avec le médecin ou le centre ayant pris la responsabilité de son traitement.

Quels sont les effets secondaires des médicaments ?

- 1) La colchicine peut provoquer assez fréquemment des diarrhées, elle provoque rarement une diminution des globules blancs et des plaquettes, une azoospermie (diminution du nombre de spermatozoïdes) a été signalée, mais elle n'est pas observée aux doses thérapeutiques.
- 2) Les corticoïdes sont les médicaments les plus efficaces contre l'inflammation mais leur utilisation doit être limitée car à long terme, ils donnent beaucoup d'effets secondaires comme le diabète, l'hypertension, l'ostéoporose, la cataracte et le retard de croissance. Les enfants qui ont dû recevoir de la cortisone doivent si possible la prendre en 1 fois le matin. Quand ce traitement doit être prolongé, il faut ajouter du calcium.
- 3) Les immunosuppresseurs : l'azathioprine peut être hépatotoxique (toxique pour le foie), peut entraîner une diminution du nombre de globules blancs et rendre l'enfant sensible aux infections. La cyclosporine A est surtout toxique pour les reins et peut entraîner une hypertension artérielle. Elle peut aussi favoriser la pousse des poils et entraîner des problèmes gingivaux. Les effets secondaires du cyclophosphamide sont essentiellement un risque d'atteinte de la moelle osseuse et des problèmes de vessie. Son administration prolongée perturbe le cycle menstruel et peut entraîner une infertilité. Les patients recevant ce traitement doivent être suivis de près et avoir des tests sanguins et urinaires tous les 1 à 2 mois.

Combien de temps doit durer le traitement ?

Il n'y a pas de norme pour répondre à cette question. En général, les traitements immunosuppresseurs doivent être poursuivis pendant 2 ans et peuvent être alors arrêtés si les patients sont en rémission. Cependant, chez les enfants ayant une maladie vasculaire et/ou oculaire, au cours desquelles il est difficile d'obtenir une rémission complète, ces traitements peuvent durer toute la vie. Dans ce cas, la nature des médicaments et leur dose peuvent être modifiés en fonction de l'évolution des manifestations cliniques.

Intérêt des traitements non conventionnels/complémentaires ?

Ce genre de traitement n'existe pas pour la MB.

Quels examens sont nécessaires pour le suivi ?

Des contrôles réguliers sont nécessaires pour suivre l'activité de la maladie et les effets du traitement ; ils sont particulièrement importants pour les enfants qui ont une inflammation oculaire.

Les yeux doivent être suivis par un spécialiste qui a l'expérience des uvéites. La fréquence des contrôles dépend de l'activité de la maladie et des médicaments utilisés.

Combien de temps va durer la maladie ?

L'évolution habituelle de la maladie est faite de période de rémissions et de poussées. En général, son activité diminue avec le temps.

Qu'elle est son évolution à long terme (pronostic de la maladie)

Il n'y a pas suffisamment d'expérience sur le suivi à long terme des patients ayant une MB. D'après ce qu'on connaît, on sait que beaucoup de patient avec une MB ne reçoivent pas de traitement. Cependant les enfants ayant une atteinte oculaire, neurologique et/ou vasculaire ont besoin de traitements particuliers et d'un suivi. Les jeunes garçons ont une maladie plus sévère que les filles. Les yeux sont atteints dans les premières années de la maladie.

La MB peut être fatale dans de rares cas, essentiellement à cause de l'atteinte vasculaire (rupture d'une artère pulmonaire ou d'un anévrisme d'une autre artère périphérique) de l'atteinte du système nerveux central, d'ulcérations ou de perforations intestinales, particulièrement chez des patients appartenant à certains groupes ethnique (en particulier les japonais).

La cause principale de problèmes à long terme (morbidité) est la maladie oculaire qui peut être très sévère. La croissance de l'enfant peut être ralentie essentiellement à cause de la corticothérapie.

Est-il possible de guérir complètement ?

Quelques cas peu sévères peuvent guérir mais dans la majorité des cas, les patients ont surtout de longues périodes de rémission.

Comment la maladie peut elle altérer la vie quotidienne de l'enfant et de sa famille ?

Comme n'importe laquelle autre maladie chronique, la MB perturbe la vie quotidienne de l'enfant et de sa famille. Si la maladie est légère sans atteinte oculaire et sans autre atteinte d'organe, la famille peut mener une vie normale. Le problème le plus commun chez ces enfants est l'aphtose récurrente qui perturbe beaucoup d'enfants. Ces lésions peuvent être douloureuses, gêner l'alimentation et la boisson. L'atteinte oculaire peut également être un problème très important pour la famille.

Quelles sont les répercussions possibles sur la scolarité ?

Il est essentiel de poursuivre la scolarité des enfants ayant une MB. Dans la MB même en cas d'atteinte oculaire ou d'atteinte majeure d'organes, les enfants peuvent suivre l'école régulièrement. En cas de baisse de vision, il est nécessaire qu'ils suivent une scolarité en milieu spécialisé.

A propos du sport ?

L'enfant peut faire du sport s'il a uniquement des atteintes muqueuses ou cutanées. Il doit éviter la pratique sportive quand il a des poussées d'inflammation articulaire. Les arthrites de la MB sont de courte durée et disparaissent complètement. L'enfant peut donc reprendre le sport quand il n'y a plus d'inflammation. Cependant l'enfant qui a des problèmes oculaires et vasculaires doit limiter ses activités sportives. La station debout prolongée est déconseillée chez les patients ayant une vascularite des membres inférieurs.

A propos du régime ?

L'enfant ne doit observer aucune restriction alimentaire.

Le climat peut il influencer l'évolution de la maladie ?

Il n'y a pas d'effet connu du climat sur la MB

L'enfant peut il être vacciné ?

Le médecin doit décider quels vaccins l'enfant doit recevoir. Si l'enfant reçoit un traitement immunosuppresseur (stéroïdes, azathioprine, cyclosporine A, cyclophosphamide, antiTNF), la vaccination avec des vaccins vivants atténués (contre la rubéole, la rougeole, les oreillons et la polio (vaccin Sabin)) doit être interdite.

Les vaccins qui ne contiennent pas de virus vivant mais simplement des protéines d'origine infectieuse (antitétanos, antidiphtérie, antipolioSalk, antihépatite B, anticoqueluche, antipneumocoque, antihaemophilus, antiméningocoque) peuvent être réalisés.

A propos de la vie sexuelle, de la grossesse, de la contraception ?

Un des problèmes les plus critiques de la vie sexuelle est le développement des ulcérations génitales. Elles peuvent être douloureuses, récidivantes et gêner les rapports sexuels. Les femmes ayant une MB ont une maladie légère peuvent mener leur grossesse normalement.

Elles doivent utiliser un contraceptif si elles sont sous immunosuppresseurs.