www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FR/intro

Maladie de Behcet

Version de 2016

2. DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

2.1 Comment diagnostiquer cette maladie ?

Le diagnostic est avant tout clinique. Il se peut que l'enfant ne réunisse les critères internationaux établis pour la MB qu'après 1 à 5 ans d'évolution. D'après ces critères, des ulcères buccaux doivent s'accompagner d'au moins 2 des signes suivants : ulcères génitaux, lésions cutanées caractéristiques, résultats positifs au test pathergique et atteinte oculaire. Trois ans sont généralement nécessaires en moyenne pour confirmer le diagnostic.
Il n'existe pas d'examens de laboratoires spécifiques de la maladie. Environ la moitié des enfants souffrant de cette maladie sont porteurs du marqueur génétique HLA-B5 qui est lié aux cas les plus graves. Comme décrit ci-dessus, le test pathergique est positif chez 60 à 70 % des patients. Cependant, cette fréquence est parfois inférieure chez certains groupes ethniques. Il est nécessaire de réaliser certaines imageries vasculaires et cérébrales afin de diagnostiquer toute atteinte des systèmes vasculaire et nerveux.
La MB étant plurisystémique, les spécialistes de différents domaines (ophtalmologie, dermatologie et neurologie) collaborent dans la mise en place du traitement.

2.2 En quoi les examens de laboratoire sont-ils importants ?

Il est important de réaliser un test cutané pathergique pour pouvoir poser le diagnostic. Il fait partie des critères de classification du Groupe d'Étude International de la maladie de Behçet. La peau est piquée trois fois en surface au niveau de l'avant-bras à l'aide d'une aiguille stérile.

Ce test est peu douloureux et la réaction est évaluée entre 24 et 48 heures plus tard. Une hyperréactivité de la peau peut être observée aux sites de prélèvements sanguins ou d'opérations chirurgicales. Par conséquent, les patients souffrant de la MB ne doivent pas subir d'interventions si elles ne sont pas absolument nécessaires.
Certaines analyses de sang sont pratiquées pour poser un diagnostic différentiel, mais il n'existe pas d'analyse spécifique à la MB. En général, les résultats des analyses révèlent des marqueurs inflammatoires légèrement élevés. On peut également déceler une anémie modérée ainsi qu'une augmentation du nombre de globules blancs. Il n'est pas nécessaire de recommencer ces analyses, sauf pour évaluer l'activité de la maladie et les effets secondaires des médicaments.
Plusieurs techniques d'imageries sont utilisées chez les enfants présentant des atteintes vasculaires et neurologiques.

2.3 Peut-on traiter/guérir cette maladie ?

Cette maladie peut entrer en rémission, mais également avoir des poussées. On peut la contrôler mais pas la guérir.

2.4 Quels traitements existe-t-il ?

Il n'existe pas de traitement spécifique à la MB étant donné qu'on n'en connaît pas les causes. Les approches thérapeutiques seront différentes en fonction des organes touchés. Certains patients souffrant de la maladie n'ont pas besoin de traitements. D'autres se voient administrer une combinaison de traitements ciblant les atteintes oculaires, nerveuses et vasculaires. La plupart des données disponibles à ce sujet concernent les adultes. Les principaux médicaments sont recensés ci-dessous :

Colchicine : : Ce médicament était prescrit pour pratiquement tous les signes liés à la maladie, mais une récente étude a prouvé qu'il est plus efficace pour traiter les troubles articulaires ainsi que les érythèmes noueux et réduire les ulcères des muqueuses.

Corticoïdes : Les corticoïdes contrôlent l'inflammation très efficacement. Ils sont administrés en premier lieu aux enfants présentant des maladies des yeux, du système nerveux central et des vaisseaux sanguins, généralement à de fortes doses et par voie orale

(de 1 à 2 mg/kg/jour). En cas de besoin, il est possible de les administrer par voie intraveineuse à des doses plus élevées (30 mg/kg/jour, en trois doses réparties sur plusieurs jours) pour obtenir une réponse immédiate. Les corticoïdes topiques (administrés localement) sont utilisés pour traiter les ulcères buccaux et les maladies oculaires (sous la forme de collyres dans ce cas).

Immunosuppresseurs : Ce type de médicament est prescrit aux enfants souffrant de formes graves de la maladie, notamment en cas d'atteinte des yeux, d'organes vitaux ou des vaisseaux sanguins. Parmi ces médicaments, on trouve l'azathioprine, la cyclosporine-A et le cyclophosphamide.

Antiagrégants plaquettaires et anticoagulant : Ces deux options thérapeutiques sont utilisées dans certains cas d'atteinte vasculaire. L'aspirine suffit généralement chez la majorité des patients.

Traitement anti facteur de nécrose tumorale (TNF) : Ce nouveau groupe de médicament est utile pour certaines caractéristiques de la maladie.

Thalidomide : Ce médicament est utilisé par certains grands centres médicaux pour traiter les ulcères buccaux de grande taille.

Le traitement local des ulcères buccaux et génitaux est très important. Le traitement ainsi que le suivi de la MB requièrent un travail d'équipe. En plus d'un rhumatologue pédiatre, l'équipe médicale doit comporter un ophtalmologue et un hématologue. Le patient et sa famille doivent être en contact permanent avec le médecin généraliste ou le centre médical qui est en charge du traitement.

2.5 Quels sont les effets secondaires des traitements médicamenteux ?

Les diarrhées constituent l'effet secondaire le plus courant de la colchicine. Dans de rares cas, ce médicament peut provoquer une diminution du nombre de globules blancs ou de plaquettes. Des cas d'azoospermie (diminution du nombre de spermatozoïdes) ont été rapportés, mais elle ne représente pas le problème majeur lorsque le médicament est administré à des doses thérapeutiques ; le nombre de spermatozoïdes retourne généralement à la normale lors de la diminution des doses ou de l'interruption du traitement.

Les corticoïdes représentent l'anti-inflammatoire le plus efficace du marché, mais leur utilisation est limitée, car ils sont associés, à long

terme, à de effets secondaires graves, comme le diabète sucré, l'hypertension artérielle, l'ostéoporose, la cataracte et un retard de croissance. Chez les enfants, les corticoïdes doivent être administrés une fois par jour, le matin. En cas d'administration de longue durée, des médicaments à base de calcium doivent être ajoutés au traitement. Parmi les immunosuppresseurs, l'azathioprine peut avoir des effets toxiques sur le foie, entraîner une diminution du nombre de globules rouges et augmenter le risque infectieux. La cyclosporine A a principalement des effets toxiques sur les reins, mais elle peut également entraîner de l'hypertension artérielle, une hyperpilosité et des problèmes au niveau des gencives. Les effets secondaires principaux du cyclophosphamide sont une dépression de la moelle osseuse et des problèmes de vessie. À long terme, il interfère avec le cycle menstruel et peut provoquer d'une infertilité. Les patients sous immunosuppresseurs doivent faire l'objet d'un suivi attentif et bénéficier des analyses de sang et d'urine tous les mois ou tous les deux mois.
De plus, les médicaments anti-TNF ainsi que les autres agents biologiques sont de plus en plus utilisés lorsque la maladie se révèle résistante. Cependant, ils provoquent une augmentation du risque infectieux.

2.6 Quelle est la durée du traitement ?

Il n'existe pas de réponse standard à cette question. Généralement, le traitement immunosuppresseur est interrompu après deux ans au minimum ou une fois que la maladie est en rémission depuis deux ans. Néanmoins, le traitement peut durer plus longtemps chez les enfants souffrant d'atteintes vasculaires et oculaires pour lesquels il est difficile d'obtenir une rémission complète. Dans ces cas, la posologie et les doses sont modifiées en fonction des signes cliniques.

2.7 Qu'en est-il des traitements non conventionnels/complémentaires ?

De nombreux traitements complémentaires et alternatifs sont disponibles, ce qui peut créer des confusions chez les patients et leurs familles. Il convient de réfléchir mûrement aux risques et aux bénéfices de ces traitements, étant donné que les bénéfices connus sont faibles

et qu'ils sont coûteux en termes de temps, d'efforts imposés à l'enfant et d'argent. Si vous envisagez ce type de traitements, parlez des différentes options avec le rhumatologue de votre enfant. Certains traitements peuvent interagir avec les médicaments conventionnels. La plupart des médecins ne sont pas opposés à ces traitements complémentaires à condition que vous suiviez leurs recommandations. Il est très important de ne pas arrêter de prendre les médicaments qui vous ont été prescrits. Lorsque des médicaments vous ont été prescrits pour contrôler la maladie, il peut être très dangereux de ne plus les prendre alors que la maladie est toujours active. En cas de questions quant à la médication, parlez-en au médecin de votre enfant.

2.8 Quels types d'examens de suivi sont nécessaires ?

Il est nécessaire de pratiquer des examens de suivi régulièrement pour surveiller l'activité de la maladie et le traitement, et ce tout particulièrement chez les enfants souffrant d'inflammations oculaires. L'ophtalmologue en charge de l'enfant doit avoir une certaine expérience des uvéites (maladies inflammatoires des yeux). La fréquence des examens de suivi dépend de l'activité de la maladie et du type de médicament utilisé.

2.9 Combien de temps cette maladie dure-t-elle ?

Typiquement, l'évolution de la maladie comporte des périodes de rémission et d'exacerbation. Généralement, l'activité globale de la maladie diminue avec le temps.

2.10 Quel est le pronostic à long terme de cette maladie ?

Il n'existe pas suffisamment de données relatives au suivi à long terme de patients souffrant de la MB juvénile. D'après les informations disponibles, nous savons que beaucoup de patients souffrant de cette maladie n'ont pas besoin d'être traités. Cependant, les enfants présentant des atteintes oculaires, nerveuses et vasculaires ont besoin de traitements et d'examens de suivi spécifiques. La MB peut être mortelle, mais dans de très rares cas seulement, notamment suite à une atteinte vasculaire (rupture des artères pulmonaires ou d'autres anévrismes périphériques, c’est-à-dire des dilatations des vaisseaux

sanguins en formes de ballons), à une atteinte sévère du système nerveux central, à des ulcères et des perforations des intestins, notamment chez certains groupes ethniques (par ex. la population japonaise). Les maladies oculaires, qui peuvent être particulièrement graves, constituent la principale cause de morbidité (pronostic fatal). L'enfant peut souffrir d'un retard de croissance, notamment en raison du traitement à base de corticoïdes.

2.11 Une guérison complète est-elle possible ?

Les enfants souffrant d'une forme bénigne de la maladie se rétablissent, mais la majorité des enfants touchés vivront des périodes de rémission de longue durée suivies de poussées de la maladie.