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

Maladie de Behcet

Version de 2016

1. LA MALADIE DE BEHCET

1.1 Qu'est-ce que c'est ?

Le syndrome de Behçet, ou maladie de Behçet (MB), est une vascularite systémique (inflammation des vaisseaux sanguins du corps) d'origine inconnue. Les muqueuses (tissus produisant du mucus situés dans les parois des organes digestifs, génitaux et urinaires) et la peau sont touchées ; les symptômes principaux sont des ulcères récurrents en région orale ou génitale ainsi que des atteintes des yeux, de la peau, des vaisseaux sanguins et du système nerveux. La BD tient son nom du médecin turc, le Professeur Docteur Hulusi Behçet, qui l'a décrite pour la première fois en 1937.

1.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?

La MB est plus fréquente dans certaines parties du monde. La distribution géographique de la MB coïncide avec la route historique de la soie. La maladie touche principalement les pays de l'Extrême-Orient (tels que le Japon, la Corée et la Chine), le Moyen-Orient (Iran) ainsi que le bassin méditerranéen (Turquie, Tunisie, Maroc). Le taux de prévalence (nombre de patients dans une population) dans la population adulte est de 100 à 300 cas pour 100.000 personnes en Turquie, de 1 sur 10.000 au Japon et 0,3 sur 100.000 en Europe du Nord. Selon une étude menée en Iran en 2007, la prévalence de la MB est de 68 sur 100.000 habitants (2ème prévalence la plus élevée au monde après la Turquie). Peu de cas ont été rapportés aux États-Unis et en Australie.
La MB est rare chez les enfants, et ce, même au sein des populations à

risque. Les critères diagnostiques sont réunis avant l'âge de 18 ans chez approximativement 3 à 8 % des patients souffrant de MB. Dans l'ensemble, la maladie apparaît entre l'âge de 20 à 35 ans. Elle est distribuée de façon égale entre les femmes et les hommes, mais elle est généralement plus grave chez les hommes.

1.3 Quelles sont les causes de cette maladie ?

Les causes de la maladie sont toujours inconnues. Les études menées récemment chez un grand nombre de patients suggèrent qu'une sensibilité génétique pourrait jouer un rôle dans le développement de la MB. On ne connaît pas de facteur de déclenchement spécifique. Des études sont menées actuellement dans différents centres de recherche afin de déterminer les causes et le traitement de la maladie.

1.4 Est-elle héréditaire ?

La MB n'a pas de profil héréditaire, bien que l'on soupçonne une certaine sensibilité génétique, notamment en cas d'apparition précoce de la maladie. Le syndrome est associé à une prédisposition génétique (HLA-B5), particulièrement chez les patients originaires du bassin méditerranéen et de l'Extrême-Orient. Des cas de familles dont plusieurs membres souffraient de cette maladie ont été décrits.

1.5 Pourquoi mon enfant souffre-t-il de cette maladie ? Existe-t-il des moyens de prévention ?

Il n'existe pas de moyens de prévention de la MB, qui est d'origine inconnue. Vous n'auriez rien pu faire pour protéger votre enfant contre cette maladie. Ce n'est pas de votre faute.

1.6 Est-elle contagieuse ?

Non, elle ne l'est pas.

1.7 Quels sont les symptômes principaux ?

Ulcères buccaux : Ces lésions sont observées dans la plupart des cas. Les ulcères buccaux constituent le premier signe chez deux tiers

des patients environ. La majorité des enfants développent des ulcères multiples, mais bénins qu'on ne peut différencier des ulcères récurrents, qui sont plus courants chez l'enfant. Les ulcères de grande taille sont plus rares mais plus difficiles à traiter.

Ulcères génitaux : Chez les garçons, les ulcères sont localisés principalement au niveau du scrotum et, plus rarement, au niveau du pénis. Chez les patients adultes, ils sont souvent à l'origine de séquelles. Chez les filles, les organes génitaux externes sont souvent touchés. Ces ulcères ressemblent aux ulcères de la cavité buccale. Les enfants souffrent moins d'ulcères génitaux que les adolescents. Les garçons peuvent souffrir d'orchite récurrente (inflammation des testicules).

Atteinte cutanée : Il existe différents types de lésions cutanées. Les lésions de type acnéique sont observées seulement après l'âge de la puberté. Les érythèmes noueux sont des lésions nodulaires rouges douloureuses situées généralement au niveau du bas des jambes. Ces lésions sont plus fréquentes chez les enfants n'ayant pas encore atteint l'âge de la puberté.

Réaction pathergique : La pathergie est une réactivité de la peau à une piqûre d'aiguille chez les patients souffrant de la MB. Cette réaction sert à diagnostiquer la maladie. Après avoir piqué la peau à l'aide d'une aiguille stérile au niveau de l'avant-bras, une papule (éruption cutanée circulaire en saillie) ou une pustule (éruption cutanée circulaire en saillie contenant du pus) se forme sous 24 à 48 heures.

Atteinte oculaire : Il s'agit d'un des signes les plus graves de la maladie. Alors que la prévalence globale est de 50 % environ, elle augmente jusqu'à 70 % chez les garçons. Les atteintes oculaires concernent moins souvent les filles. La maladie touche les deux yeux chez la plupart des patients. La maladie s'étend aux yeux généralement au cours des trois premières années suivant son apparition. L'évolution de la maladie oculaire est chronique, avec des poussées occasionnelles. Chaque poussée provoque des lésions structurelles, d'où une diminution progressive de l'acuité visuelle. Le traitement vise principalement à contrôler l'inflammation, à prévenir les poussées et à éviter ou réduire la perte de vision.

Atteinte articulaire : Les articulations sont touchées chez 30 à 50 % des enfants souffrant de la MB. Généralement, les chevilles, les genoux, les poignets et les coudes sont atteints et le nombre d'articulations touchées est typiquement inférieur à quatre. L'inflammation peut

provoquer des gonflements, des douleurs et des raideurs articulaires ainsi que des déficits de mobilité. Heureusement, ces symptômes ne durent généralement que quelques semaines et disparaissent d'eux-mêmes. L'inflammation n'aboutit que très rarement à des lésions articulaires.

Atteinte neurologique : Les enfants souffrant de la MB développent rarement des troubles neurologiques consécutifs à la maladie. Des crises d'épilepsie et une hypertension intracrânienne associées à des maux de tête et des symptômes cérébraux (équilibre ou démarche) sont caractéristiques. Les formes les plus graves sont observées chez les hommes. On note des troubles psychiatriques chez certains patients.

Atteinte vasculaire : On observe une atteinte vasculaire chez 12 à 30 % des patients souffrant de la MB juvénile, ce qui préfigure un pronostic défavorable. Les artères ainsi que les veines sont touchées. L'atteinte vasculaire concerne tous les calibres de vaisseaux sanguins ; c'est pourquoi la maladie est appelée « vascularite des vaisseaux de calibres variables ». Les vaisseaux des mollets sont souvent atteints, ils gonflent et sont douloureux.

Atteinte gastro-intestinale : On observe les atteintes gastro-intestinales habituellement chez les patients originaires d'Extrême-Orient. Un examen des intestins révèle la présence d'ulcères.

1.8 La maladie est-elle la même chez tous les enfants ?

Non, elle ne l’est pas. Certains enfants peuvent souffrir d'une forme bénigne de la maladie avec rares épisodes d'ulcères buccaux et quelques lésions cutanées, alors que chez d'autres, la maladie va dégénérer en atteinte des yeux et du système nerveux. La maladie se présente différemment chez les filles et les garçons. Chez les garçons, la maladie est généralement plus grave avec des atteintes oculaires et vasculaires plus fréquentes que chez les filles. Outre la différence de distribution sur le plan géographique, les signes cliniques sont également variables de par le monde.

1.9 La maladie se présente-t-elle différemment chez l'enfant et chez l'adulte ?

La MB touche plus rarement les enfants que les adultes, mais on

observe plus de cas familiaux chez les enfants souffrant de cette maladie que chez les adultes. Les signes cliniques qui apparaissent après la puberté ressemblent plus à ceux de l'adulte. Dans l’ensemble, la MB chez l'enfant ressemble à celle de l'adulte avec quelques nuances.