

Anévrismes des artères pulmonaires révélant une maladie de Behçet d'évolution favorable sous Cyclophosphamide

A.JEAN (1), T.PIRES (1), I.AUREAU (1), P.DESBLACHE (2), D.SAADOUN (3), X.DELBREL (1), J.DESBLACHE (1)

1 : Service de Médecine Interne, CH François Mitterrand, Pau

2 : Service de Radiologie, CH François Mitterrand, Pau

3 : Département de Médecine Interne et Immunologie Clinique, CHU Pitié-Salpêtrière, Paris



INTRODUCTION :

L'atteinte vasculaire de la maladie de Behçet a un tropisme le plus souvent veineux, mais peut également se manifester sous la forme d'anévrismes ou de thromboses artérielles. Le développement d'anévrismes artériels pulmonaires comporte un pronostic sévère avec un risque d'hémoptysie massive et représente une urgence thérapeutique.

Nous rapportons ici le cas d'un patient atteint d'une **maladie de Behçet de forme vasculaire sévère**, se présentant sous la forme de thromboses veineuses multiples et d'anévrismes artériels pulmonaires, traitée efficacement par **anticoagulation (HBPM puis AOD), colchicine, corticothérapie et cyclophosphamide**.

OBSERVATION :

Un patient de 28 ans d'origine érythréenne a été hospitalisé pour **thromboses veineuses profondes multiples** persistantes après deux lignes d'anticoagulation par apixaban puis enoxaparine. Il n'avait pas d'antécédent notable ni facteur de risque cardiovasculaire, il était non tabagique. Il présentait également **une aphtose buccale unipolaire récidivante** et un test de pathergie positif faisant poser le diagnostic de maladie de Behçet de forme vasculaire d'après les critères ISBD.

Le bilan morphologique par scanner thoraco-abdomino-pelvien et IRM cérébrale retrouvait de **multiples anévrismes des artères pulmonaires** à l'étage segmentaire et sous segmentaire de façon bilatérale, de taille maximale de 7mm de diamètre, sans autre atteinte artérielle aortique ou périphérique. Il existait également des **thromboses veineuses cérébrales, caves et périphériques au niveau des quatre membres**.

Le patient ne présentait pas d'indication d'embolisation en absence de symptomatologie des anévrismes à type d'hémoptysie, de dyspnée ou de douleur thoracique.

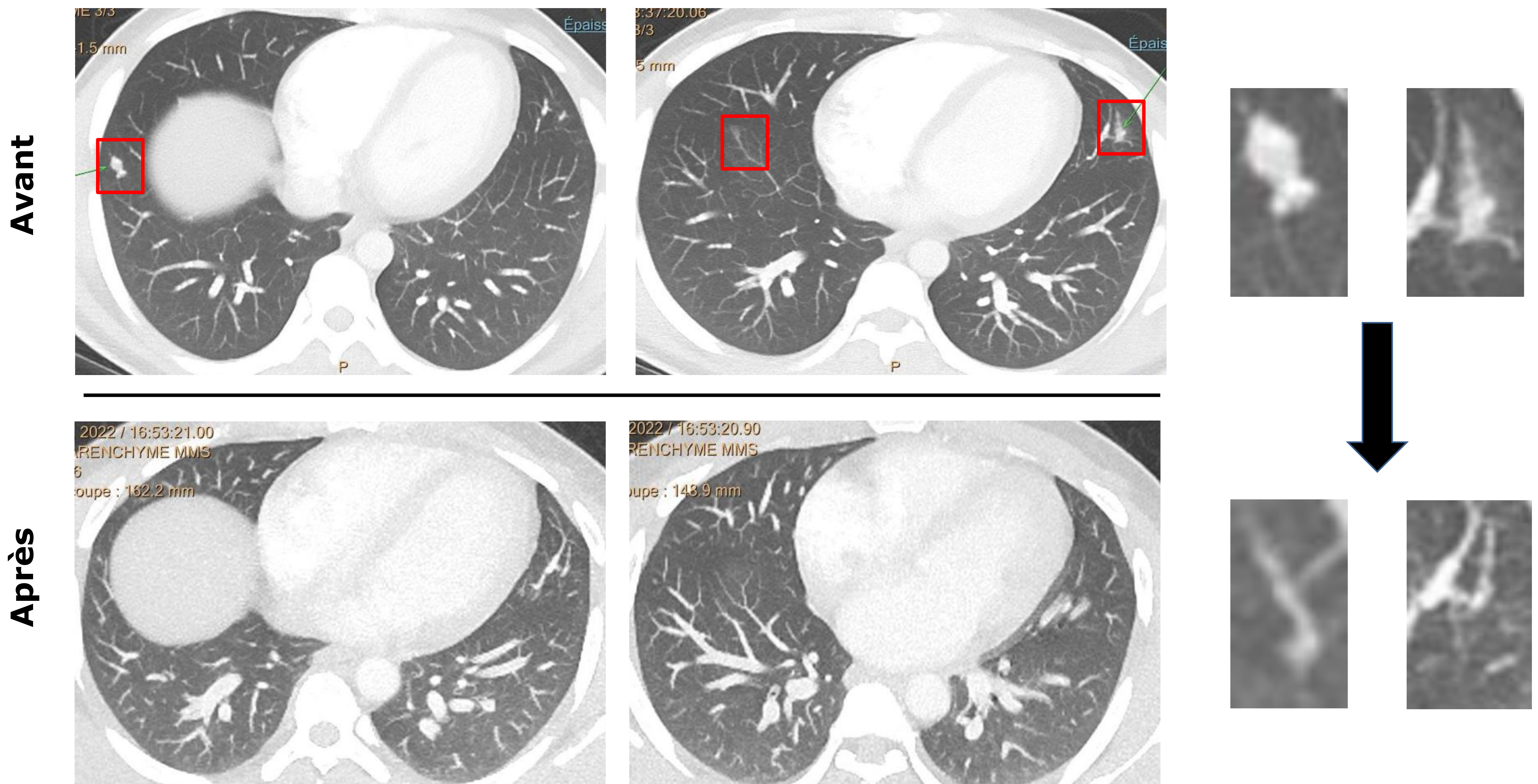


Fig1 : Anévrismes artériels pulmonaires, avant et après traitement: régression complète des lésions

Un traitement par **bolus de méthylprednisolone 1000mg** par jour sur 3 jours relayé par prednisone 1mg/kg, et **cyclophosphamide à 0,7 g/m²** soit 1,2 g tous les 28 jours pour 6 cures, a été réalisé, associé à de la **colchicine à 1mg** par jour. Le cyclophosphamide a été préféré aux anti-TNF en raison d'une infection tuberculeuse latente et de l'urgence thérapeutique ne permettant pas d'attendre la réalisation d'un traitement prophylactique antituberculeux. **A un mois, le patient présentait une rémission clinique et scanographique, avec une disparition des anévrismes artériels pulmonaires (Fig1) et des thromboses précédemment décrites ainsi que des ulcérations buccales.**

DISCUSSION :

Les **dernières recommandations thérapeutiques publiés par l'EULAR en 2018** et par un panel d'expert français en 2021 dans l'atteinte vasculaire de la maladie de Behçet recommandaient l'utilisation d'une **corticothérapie associée à un traitement immunosuppresseur par cyclophosphamide ou anti-TNF**, sans toutefois hiérarchiser ces deux options thérapeutiques en raison d'absence d'essai comparatif.

Le **cyclophosphamide** a l'avantage d'être **utilisable sans délai** chez les patients présentant un phénotype sévère et **en cas d'infection tuberculeuse latente**, situation fréquente dans la population atteinte de maladie de Behçet comme notre patient. Son utilisation a été rapportée dans plusieurs séries de cas. Cependant les **anti-TNF** permettraient une **plus grande rapidité d'action**, et ne présentent pas de toxicité cumulée contrairement au cyclophosphamide, intéressant au vu de l'âge jeune des patients et du risque important de rechute. Si ces traitements n'ont pas été comparés directement, une série de 18 patients publiée en 2018 rapportait une meilleure efficacité des anti-TNF par rapport au cyclophosphamide. Le risque de rechute à un an était significativement réduit après anti-TNF en comparaison aux immunosuppresseurs conventionnels (6 vs 41%). L'action des anti-TNF serait cependant purement suspensive avec des rechutes fréquentes à l'arrêt, et leur action sur la prévention de la formation d'anévrismes est incertaine.

Le choix entre ces deux traitements repose à ce jour sur des avis d'experts uniquement, devant l'absence d'essais cliniques randomisés comparatifs, en prenant en considération la nécessité d'un traitement rapide devant le risque d'hémoptysie pouvant engager le pronostic vital des patients.

CONCLUSION

L'originalité de notre cas repose d'une part **sur l'importance du dépistage d'anévrismes d'artères pulmonaires** tant d'un point de vue nosologique que pronostique (immunosuppression rapide, gestion des contre-indications à l'usage des anticoagulants) et d'autre part sur la **gestion du traitement immunosuppresseur au sein d'une population faisant fréquemment l'objet du dépistage d'une tuberculose latente.**