

La maladie de Behçet

Maladie d'Adamantiadès-Behçet

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur la maladie de Behçet. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que la maladie de Behçet?

La maladie de Behçet est une maladie caractérisée par une inflammation des vaisseaux sanguins. Elle se manifeste essentiellement par une atteinte des muqueuses, telle des aphtes buccaux ou génitaux, à laquelle s'associe de façon variable une atteinte des yeux, de la peau, des articulations, du système nerveux et plus rarement d'autres organes. Une fatigue très prononcée est également présente.

Cette affection, dont la cause est inconnue, est parfois dénommée maladie (ou syndrome) d'Adamantiadès-Behçet, d'après le nom des médecins qui l'ont reconnue et décrite.

● Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

En Europe, la prévalence de la maladie de Behçet (nombre de personnes atteintes de la maladie dans la population à un moment donné) est de 1 sur 40 000 à 1 sur 100 000 selon les pays.

● Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout en France et dans le monde ?

La maladie de Behçet apparaît généralement entre l'âge de 15 et 45 ans, avec un pic de fréquence autour de l'âge de 30 ans. Il existe également une forme de l'enfant. La maladie touche aussi bien les hommes que les femmes, mais les hommes ont souvent une forme plus sévère. Elle est observée dans le monde entier, mais est beaucoup plus fréquente dans les régions correspondant à l'historique « Route de la Soie », notamment au Moyen-Orient, au Japon, et en Turquie où elle n'est pas rare, touchant de 1 sur 230 à 1 sur 1000 personnes. La maladie est globalement plus rare en Europe, sauf dans les pays du bassin méditerranéen. En Europe occidentale (où le pays le plus touché est l'Italie avec une prévalence de 1 sur 40 000 personnes), la fréquence de la maladie augmente à mesure que l'on progresse vers le sud du continent.

● A quoi est-elle due ?

La cause exacte de la maladie de Behçet n'est pas connue. Elle appartient au groupe des vascularites, qui se caractérise par une inflammation des vaisseaux sanguins. Une inflammation est une réaction du système de défense de l'organisme qui se produit normalement en réponse à une agression (infection, blessure). Dans le cas de la maladie de Behçet, on ne sait pas pourquoi l'organisme réagit de la sorte. L'inflammation endommage les vaisseaux, qui ne sont alors plus en mesure d'irriguer correctement les organes, c'est-à-dire de leur apporter le sang et l'oxygène en quantité suffisante.

Les chercheurs pensent qu'une infection pourrait contribuer à l'apparition de la maladie, entraînant une réaction anormale des défenses immunitaires chez des personnes ayant une sensibilité particulière. Pour l'instant, aucun virus ou bactérie n'a toutefois pu être mis en cause.

La maladie de Behçet est donc considérée comme une vascularite « systémique », c'est-à-dire qui peut toucher tous les organes, et « primitive » car on n'en connaît pas la cause.

● Est-elle contagieuse ?

Non, la maladie de Behçet n'est pas contagieuse.

● Quelles en sont les manifestations ?

Les manifestations de la maladie de Behçet sont très variées (*figure 1*). Elles peuvent ne concerner que quelques organes ou être diffuses. Les manifestations de la maladie énumérées ci-dessous ne sont pas toutes présentes chez un même malade. Assez souvent, la maladie se limite à quelques manifestations, les aphtes et l'atteinte visuelle étant les plus fréquentes. Les signes généraux comme la fièvre et l'amaigrissement peuvent exister chez certains malades et pas d'autres. En revanche, une fatigue importante est très souvent présente.

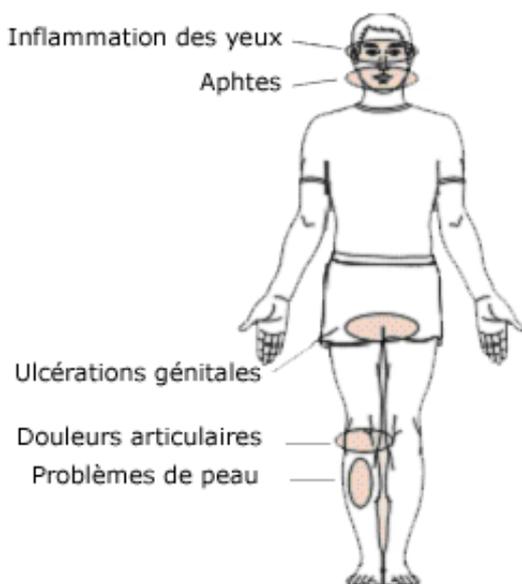


Figure 1
Principales manifestations de la maladie de Behçet
(http://www.eurordis.org/article.php3?id_article=1018)

Aphtes

Les aphtes sont la principale manifestation de la maladie de Behçet et concernent la quasi totalité des malades (98 %). Ce sont de petites plaies (ulcérations), uniques ou multiples, qui siègent au niveau de la bouche mais peuvent atteindre également, chez une même

personne, les organes génitaux : on parle alors « d'aphtose bipolaire ». Ils persistent en moyenne une dizaine de jours mais de nouvelles poussées surviennent régulièrement. Les aphtes peuvent toucher la langue, les lèvres, le palais ou l'intérieur des joues. Ils peuvent apparaître bien avant les autres symptômes de la maladie. Ils sont douloureux et peuvent rendre l'alimentation et l'élocution difficiles. Chez l'homme, les aphtes peuvent toucher la verge et surtout les bourses (scrotum). Chez la femme, ils atteignent les petites et les grandes lèvres, le vagin, le col de l'utérus. Les aphtes vaginaux sont le plus souvent indolores mais ceux situés sur les organes génitaux externes peuvent être douloureux. Les aphtes génitaux laissent généralement des cicatrices blanches.

Les aphtes peuvent s'étendre à tout le tube digestif et surtout à l'intestin (voire plus rarement à l'anus). Ils entraînent alors des douleurs au ventre (coliques), surtout chez les enfants. Une diarrhée et de la fièvre peuvent y être associées. Dans ce cas, des complications graves telle qu'une hémorragie (perte sanguine) ou une perforation de l'intestin sont possibles (forme appelée entéro-Behçet). Il s'agit de situations nécessitant une hospitalisation en urgence.

Les épisodes de fatigue intense ou de stress psychologique favorisent généralement les poussées d'aphtes.

Atteinte des yeux

L'œil est l'organe le plus souvent atteint par l'inflammation des vaisseaux. L'atteinte des vaisseaux de la rétine (surface du fond de l'œil qui reçoit les images et transmet les informations visuelles au cerveau) est appelée vascularite rétinienne. Celle des zones (chambres) antérieure et/ou postérieure de l'œil est nommée uvéite. Ces atteintes se manifestent par une vision floue et une baisse de la vue, une sensibilité excessive à la lumière (photophobie), une douleur, un larmoiement et/ou une coloration rouge du « blanc » de l'œil. Elles sont graves et peuvent entraîner une cécité.

Atteinte de la peau

Au niveau de la peau, la maladie de Behçet peut se manifester par un « érythème noueux », qui correspond à l'apparition, sur la face antérieure des jambes, de petites boules (nodules) douloureuses, de couleur rouge sombre. La maladie peut aussi se manifester par une inflammation de la peau sous forme de petites ampoules de quelques millimètres contenant du pus jaune (petites pustules) et situées sur la poitrine, les membres et les fesses. On parle de pseudo-folliculite. Il peut aussi s'agir de lésions ressemblant à une banale acné du visage ou du torse. En général, la peau est si fragile que la moindre piqûre entraîne une réaction importante avec apparition de petites vésicules ou de petites pustules (phénomène de pathergie).

Atteinte des articulations

Des douleurs articulaires, voire une inflammation des articulations (arthrite), peuvent survenir et toucher les genoux, les poignets, les chevilles et, plus rarement, la colonne vertébrale ou le bassin. Les articulations sont raides et parfois enflées. Des douleurs musculaires peuvent également être présentes. Les atteintes articulaires et musculaires peuvent être très invalidantes, limitant les mouvements et étant source de fatigue et de douleurs parfois très pénibles.

Atteinte du système nerveux

Les maux de tête sont très fréquents et touchent beaucoup de malades atteints de la maladie de Behçet. Ces maux de têtes sont souvent persistants et particulièrement difficiles à atténuer.

Quant au « neuro-Behçet » à proprement parler (atteinte du système nerveux par la maladie de Behçet), il se voit dans 5 à 30 % des cas selon les pays, et peut survenir un à 10 ans après les premiers symptômes. Il peut provoquer une épilepsie (se traduisant par des crises de convulsions ou des troubles de la conscience), des paralysies d'une partie du corps, une faiblesse musculaire ou des troubles de la posture (statique) et de la marche. Ces différents symptômes sont dus à des lésions des vaisseaux au niveau du cerveau. Une méningite (inflammation de l'enveloppe du cerveau) est également assez fréquente. Le plus souvent, elle n'est pas grave, se manifestant par une fièvre, une raideur dans le cou et des maux de tête persistants. Une atteinte de tout le cerveau (encéphalite) ou de la moelle épinière (myélite) peut survenir. Elle est grave car elle peut entraîner des séquelles définitives, comme une paralysie des jambes ou des bras.

Dans certains cas, l'atteinte du système nerveux peut se traduire par une difficulté à coordonner les mouvements, des changements d'humeur ou un état de confusion mentale, c'est-à-dire des troubles de l'attention, une difficulté à se repérer dans l'espace et dans le temps...

Dans de très rares cas, le neuro-Behçet évolue progressivement vers une démence, c'est-à-dire une détérioration intellectuelle s'accompagnant de troubles du langage, de l'attention, de la concentration, de la perception, de la mémoire. Ces troubles s'installent peu à peu et peuvent conduire à une perte totale de l'autonomie.

Atteinte des vaisseaux

Au cours de la maladie de Behçet, les gros vaisseaux peuvent également être le siège d'une inflammation (on parle alors d'angio-Behçet). Au niveau des veines de gros calibre, cette atteinte se traduit par la formation de caillots qui obstruent progressivement la veine (thromboses veineuses). Les membres inférieurs, le ventre, le cœur ou la tête peuvent être touchés. Dans les jambes, les thromboses se manifestent pas des douleurs, des picotements, des crampes, une augmentation du volume du mollet... Dans les différents organes touchés, les thromboses sont souvent source de douleurs, ce qui peut permettre de les découvrir. Les artères de plus gros calibre (aorte, artères des poumons...), peuvent se dilater (anévrisme) avec un risque de rupture, complication gravissime mais très rare de cette maladie. L'atteinte des vaisseaux des poumons, notamment, se traduit par une toux et des expectorations contenant du sang (hémoptysie) et constitue une urgence médicale.

Autres atteintes

D'autres organes, comme l'appareil urinaire ou génital, le cœur, les reins, les muscles et les oreilles peuvent être atteints, mais plus rarement. Une atteinte testiculaire (orchite et/ou épidydimite) peut survenir : il s'agit d'une inflammation d'un testicule, qui devient rouge, enflé et douloureux, rendant la marche difficile.

Une inflammation de l'enveloppe qui recouvre le cœur (péricardite), voire l'atteinte du muscle cardiaque lui-même (myocardite) ou des vaisseaux qui irriguent le cœur (artères coronaires) sont possibles. Un mauvais fonctionnement des reins (insuffisance rénale) est une complication très rare mais sévère. D'éventuelles douleurs musculaires, ressemblant à des courbatures, peuvent s'ajouter aux différents symptômes.

● Comment expliquer les symptômes ?

La maladie de Behçet entraîne une inflammation des petits vaisseaux, qui s'endommagent et n'assurent plus l'irrigation sanguine et l'apport d'oxygène aux différentes parties du corps. Les vaisseaux enflammés produisent de nombreuses substances qui entraînent, à leur tour, l'inflammation des tissus avoisinants.

Les organes atteints, ne recevant plus suffisamment de sang, ne peuvent plus assurer correctement leur fonction. Dans certains cas, cette fonction est sévèrement compromise (cécité due à l'atteinte de la rétine, dysfonctionnement des reins, du système nerveux...).

Quant aux aphtes, on ne sait pas exactement comment ils se forment mais il sont probablement liés au dysfonctionnement du système immunitaire qui réagit de façon excessive.

● Quelle est son évolution ?

L'évolution de la maladie de Behçet se fait par poussées entrecoupées de périodes d'accalmie (rémissions). Même après le traitement, des rechutes sont possibles.

Les poussées sont d'intensité variable d'une personne à l'autre. De plus, chez la même personne, l'intensité varie d'une poussée à l'autre. L'évolution de la maladie de Behçet est globalement plus sévère au Moyen-Orient et dans les pays du bassin méditerranéen. Elle semble également plus grave chez l'homme que chez la femme. A la longue, avec l'âge, la maladie a cependant tendance à diminuer d'intensité. Les handicaps qui peuvent en résulter sont surtout dus à l'atteinte neurologique et à celle des yeux, dont le pronostic est sévère. Rarement (dans moins de 5 % des cas), la maladie est mortelle suite à un accident vasculaire ou à une hémorragie par rupture d'anévrisme (rupture d'une artère).

Le diagnostic

● Comment fait-on le diagnostic de maladie de Behçet ?

Le diagnostic de la maladie de Behçet est un diagnostic clinique, c'est-à-dire que les médecins l'établissent en se fondant sur les signes présentés par le malade. La présence d'aphtes buccaux ou génitaux, d'inflammation de l'œil (uvéite ou vascularite rétinienne) et de signes cutanés (érythème noueux, pustules ou pseudo-folliculite) sont particulièrement révélateurs de la maladie.

Il n'y a pas d'examen sanguin ou radiologique spécifique de cette maladie.

● En quoi consistent les examens complémentaires ? A quoi vont-ils servir ?

Les examens complémentaires servent le plus souvent à rechercher certaines conséquences possibles de la maladie, ou à écarter les maladies ressemblantes.

Test de pathergie (pathergy test)

Le test de pathergie consiste à piquer l'avant-bras du malade avec une petite aiguille stérile et à observer la réaction 24 à 48 heures plus tard. L'apparition d'une pustule avec une aréole (cercle) rouge traduisant l'inflammation confirme le diagnostic. Bien que spécifique de la maladie de Behçet, cette réaction n'est pas présente chez tous les malades.

Analyses de sang

Les analyses de sang permettent de donner beaucoup d'informations aidant à faire le diagnostic ou à écarter des maladies ressemblantes (autres vascularites notamment). Elles permettent également de vérifier qu'il n'y a pas d'atteinte de la fonction rénale ni d'anémie (globules rouges en quantité insuffisante dans le sang), troubles survenant fréquemment dans les maladies inflammatoires.

Par ailleurs, chez de nombreux malades, les analyses de sang mettent en évidence la présence d'une inflammation, qui se traduit par une augmentation du nombre de globules blancs (cellules qui permettent à l'organisme de se défendre) et par une augmentation de la vitesse de sédimentation. La vitesse de sédimentation est la vitesse à laquelle sédimentent (tombent librement) les éléments sanguins (globules blancs, globules rouges et plaquettes). Cette vitesse augmente en cas d'inflammation.

Imagerie médicale

Divers examens complémentaires peuvent être effectués en fonction des symptômes présentés par le malade, afin d'évaluer l'ampleur de l'atteinte des différents organes.

S'il y a des symptômes neurologiques, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) permet d'étudier le cerveau avec une grande précision.

Une ponction lombaire peut aussi être réalisée. Elle consiste à prélever le liquide circulant autour de la moelle épinière (le liquide céphalo-rachidien) pour vérifier qu'il n'y a pas d'infection. La ponction lombaire se fait à l'aide d'une aiguille enfoncée sous anesthésie locale à l'intérieur de la colonne vertébrale dans le bas du dos.

Une angiographie des différents vaisseaux peut également être réalisée. Cet examen permet d'étudier les vaisseaux qui ne sont pas visibles sur une radiographie standard : il permet de rechercher avec précision la présence d'éventuels rétrécissements dans les vaisseaux (notamment pour prévenir les complications chez des personnes ayant des manifestations cardiaques, gastro-intestinales ou cérébrales).

En cas de douleur au mollet, un examen appelé doppler ou écho-doppler permet de rechercher un éventuel caillot sanguin (phlébite). Il consiste à étudier l'écoulement du sang dans un vaisseau grâce à une sonde émettant des ultrasons (comme pour une échographie) appliquée sur le mollet.

En cas d'hémorragie digestive ou de diarrhée contenant du sang, une coloscopie/fibroscolopie (examens permettant de visualiser le côlon ou l'estomac et le duodenum à l'aide d'une sonde introduite par l'anus ou la bouche) sera effectuée.

● Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?

La maladie de Behçet peut être confondue avec diverses maladies, car ses manifestations, prises séparément, peuvent être observées dans d'autres affections. De plus, au début de la maladie, les symptômes peuvent survenir de façon isolée, et être pris par le malade pour des affections anodines (par exemple, un aphte génital peut être pris pour un herpès génital, les lésions du visage pour une banale acné, les aphtes buccaux pour des aphtes isolés sans importance...).

Les maladies pouvant être confondues avec la maladie de Behçet sont celles se traduisant par des aphtes (syndrome de Reiter, lupus érythémateux, aphtose idiopathique, herpès récidivant, sida...), par des lésions cutanées associées à des douleurs articulaires (sarcoïdose,

spondylarthrite ankylosante) ou encore par une fièvre persistante. Les différents examens (analyses de sang, biopsies, ponction lombaire, imagerie) permettent généralement au médecin de faire la différence.

- **Peut-on dépister cette maladie chez les personnes à risque avant qu'elle ne se déclare ?**

Non, il n'y a pas de dépistage de la maladie de Behçet.

Les aspects génétiques

- **Quels sont les risques de transmission aux enfants ? Quels sont les risques pour les autres membres de la famille ?**

La maladie de Behçet n'est pas à proprement parler une maladie génétique car de nombreux facteurs sont impliqués.

Il est toutefois possible que certains gènes prédisposent à cette maladie, ce qui signifie que les personnes possédant ces gènes sont plus susceptibles que les autres de développer la maladie (on parle de prédisposition génétique). Les groupes HLA (qui servent à la reconnaissance des cellules par le système immunitaire) font partie de ces facteurs génétiques probables. C'est le cas des groupes HLA B5 (que l'on retrouve dans les populations du Moyen et de l'Extrême-Orient) et HLA B51 (dans les populations israélites). D'autres facteurs génétiques, comme le gène *MICA*, interviennent vraisemblablement, l'ensemble des gènes impliqués n'ayant pas encore été identifié.

Les formes familiales (plusieurs cas dans une même famille) représentent environ 5 % des cas de maladie de Behçet.

En conclusion, le risque encouru par les enfants (ou tout autre membre de la famille d'un malade) d'être atteints à leur tour est probablement assez faible. Il n'existe aucune étude à l'heure actuelle qui permette d'évaluer précisément ce risque.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

- **Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ? Quels bénéfices attendre du traitement ? Quels en sont les risques ?**

Il n'existe pas de traitement spécifique qui guérisse définitivement de la maladie de Behçet.

Plusieurs médicaments sont cependant utilisés dans le but de supprimer la réaction inflammatoire, de traiter les principaux symptômes de la maladie et de limiter les complications et l'altération des organes atteints. L'utilisation des différents médicaments dépendra de la gravité et de la fréquence des symptômes ainsi que des organes atteints. Certains malades n'ont besoin que d'un traitement très limité. Grâce aux traitements actuels et à une prise en charge de plus en plus précoce, les symptômes régressent le plus souvent et l'état du malade s'améliore rapidement.

Traitements locaux

Quand les aphtes sont localisés à la bouche ou aux organes génitaux, des applications à base de corticoïdes (bains de bouche ou préparations spéciales de type pommade) peuvent être efficaces. D'autres mesures locales peuvent être essayées avec une efficacité très variable : bains de bouche à l'acide lactique, à l'aspirine, à l'acide hyaluronique, vitamine C...

Pour l'atteinte de la partie antérieure des yeux (uvéite antérieure), les corticoïdes locaux sous forme de gouttes pour les yeux (collyre) suffisent dans la majorité des cas. Ils sont associés le plus souvent à des médicaments dilatateurs de la pupille (le disque noir au centre de l'œil). Ces médicaments appelés mydriatiques permettent d'éviter certaines complications de l'uvéite pouvant être responsables de cataracte (le cristallin, lentille située à l'intérieur de l'œil devient opaque au lieu d'être transparent) et/ou de glaucome (augmentation de la tension du liquide contenu à l'intérieur de l'œil), qui réduisent la vision. En revanche, certaines lésions sévères ne régressent pas complètement sous traitement et les séquelles visuelles peuvent être importantes.

Pour les autres symptômes, des médicaments anti-inflammatoires et ceux qui agissent sur les défenses immunitaires (immunosuppresseurs) sont utilisés. Ces médicaments sont souvent associés entre eux pour améliorer leur efficacité et diminuer leurs effets indésirables.

Anti-inflammatoires

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS, ne contenant pas de cortisone) sont généralement utilisés en cas de douleurs articulaires isolées. Ces AINS agissent rapidement sur la douleur et l'inflammation. Leur principal inconvénient est leur effet sur l'estomac : brûlures, gastrites, ulcères voire hémorragies digestives peuvent être observés. L'administration simultanée d'un médicament destiné à protéger l'estomac est donc souvent nécessaire. Enfin, leur prise est contre-indiquée au-delà du deuxième trimestre de la grossesse car ils sont nocifs pour le fœtus.

Les corticoïdes, qui sont des anti-inflammatoires dits « stéroïdiens », sont également utilisés en cas de douleurs et de gonflement des articulations. Ils agissent rapidement et sont généralement efficaces dans ce type d'atteinte. Une infiltration (injection) de corticoïdes dans l'articulation peut parfois être utile en cas d'arthrite persistante.

En cas d'atteinte grave généralisée, touchant plusieurs organes, des corticoïdes (prednisone ou cortisone) à fortes doses, pris par voie orale ou intraveineuse, peuvent être efficaces, surtout lorsqu'ils sont associés à des médicaments immunosuppresseurs (cyclophosphamide, colchicine, azathioprine, dapsone, thalidomide). Cependant, les corticoïdes entraînent de nombreux effets secondaires : le traitement doit donc faire l'objet d'une surveillance étroite et ne doit jamais être interrompu subitement. Parmi les effets secondaires d'un traitement prolongé, on trouve la formation de cataracte (l'œil devient opaque et la vue baisse), une hypertension, des troubles du sommeil, des troubles hormonaux, une perte de masse musculaire, des bleus (ecchymoses), une déminéralisation des os (ostéoporose), des troubles digestifs, une prise de poids et un risque accru d'infection. Chez les enfants, les corticoïdes peuvent entraîner un arrêt de la croissance. Aussi sont-ils souvent associés à des médicaments dits adjuvants (calcium et vitamine D, fixateurs osseux du calcium...) qui permettent d'éviter ou de limiter ces effets.

Par ailleurs, la colchicine, qui est un autre médicament anti-inflammatoire, semble diminuer notablement les douleurs articulaires et les aphtes génitaux. Elle est généralement bien tolérée. Parfois, elle peut entraîner une diarrhée et rarement une atteinte sanguine qui apparaît lors de traitements longs, avec diminution voire disparition des globules blancs et

parfois des plaquettes sanguines.

Immunosuppresseurs

Chez certains malades, le traitement par corticoïdes ne suffit malheureusement pas. Dans ces cas, la prise d'un immunosuppresseur en association est nécessaire.

Le cyclophosphamide est un immunosuppresseur puissant, utilisé généralement en perfusion mensuelle pendant 6 mois, en association à la cortisone dans les formes graves de la maladie (entéro-Behçet, neuro-Behçet, angio-Behçet, uvéite postérieure avec ou sans vascularite rétinienne). Il permet de contrôler très rapidement son évolution et donc d'empêcher l'aggravation. A l'issue de ces 6 mois, il est remplacé par l'azathioprine (autre immunosuppresseur) par voie orale, dans le but de maintenir la rémission. Le cyclophosphamide est très efficace, mais c'est un médicament qui agit en supprimant ou atténuant le système immunitaire. Le cyclophosphamide augmente donc le risque d'infection et peut entraîner, entre autres effets secondaires, une diminution du nombre de globules rouges ou blancs, des saignements de la vessie (cystite hémorragique), une chute de cheveux (réversible), des nausées, une disparition des règles... Lorsqu'il est prescrit sur de longues durées (ce qui n'est plus le cas aujourd'hui, sauf cas particulier), il peut également entraîner une stérilité et parfois des cancers de la vessie. L'azathioprine peut également être à l'origine de troubles digestifs ou sanguins.

D'autres immunosuppresseurs (chlorambucil, mycophénolate et cyclosporine) sont parfois utilisés pour des formes graves.

Autres médicaments

La dapsonne est un antibiotique qui montre une efficacité dans la maladie de Behçet, surtout sur les aphtes. L'utilisation prolongée de la dapsonne peut entraîner une anémie, des troubles digestifs divers et parfois des maux de tête et une insomnie.

Le thalidomide est un médicament ancien, qui peut être utilisé dans le traitement des aphtes douloureux de la bouche, de la gorge, du vagin et du rectum. Cependant, le thalidomide peut entraîner des troubles nerveux, une somnolence, des vertiges, des maux de tête voire des troubles de l'humeur. L'effet le plus grave reste le risque de provoquer des malformations chez le fœtus, d'où sa contre-indication absolue lors de la grossesse et la nécessité d'une contraception rigoureuse tant chez l'homme que chez la femme.

La pentoxifylline est un médicament qui a également montré une efficacité dans certains cas d'aphtes persistants.

L'interféron alpha est efficace dans certaines formes résistantes d'uvéite, mais ce médicament est responsable d'effets secondaires parfois très gênants (grande fatigue, syndrome grippal prolongé et possible dépression).

Dans certains cas sévères et réfractaires aux traitements habituels, notamment d'inflammation de l'œil (uvéites postérieures), d'autres médicaments tels que l'infliximab ont été utilisés. L'infliximab est très prometteur mais son efficacité doit être confirmée par des études portant sur un grand nombre de malades. Son coût élevé et le risque accru de contracter une infection grave (tuberculose, infections virales et parasitaires opportunistes) limitent son utilisation à des cas particuliers.

Traitement des thromboses

Selon les cas, des traitements spécifiques peuvent être nécessaires, notamment pour traiter l'obstruction des vaisseaux sanguins par des caillots (thromboses). Des médicaments qui diminuent la coagulation du sang (anticoagulants) sont alors utilisés, et la chirurgie

peut être nécessaire s'il y a un anévrisme ou une obstruction des vaisseaux du cœur par exemple.

La plupart des malades devront prendre de l'aspirine à faible dose (qui fluidifie le sang) pour éviter la formation de thromboses.

Traitement des douleurs (musculaires et articulaires)

La prise en charge des douleurs est indispensable, puisqu'elles sont très invalidantes, parfois même entre les poussées. Des médicaments aussi forts que la morphine sont parfois nécessaires pour soulager les malades.

● **Quelles sont les autres modalités thérapeutiques ?**

Des séances de kinésithérapie et de physiothérapie peuvent être nécessaires lorsque les douleurs articulaires sont invalidantes, pour permettre de faire travailler les articulations et de conserver l'amplitude des mouvements.

● **Quelles sont les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ?**

Ces médicaments prescrits parfois sur une longue durée doivent être pris régulièrement (quotidiennement pour certains) et être accompagnés d'un suivi médical qui peut paraître contraignant. Par ailleurs, ils peuvent induire des modifications physiques comme une perte de cheveux, ou psychiques comme des changements d'humeur ou de comportement. En outre, afin de contrer la prise de poids rapide due aux corticoïdes, il est nécessaire de suivre un régime pauvre en sucres rapides et en sels (à cause de la rétention d'eau), et ce pendant toute la durée du traitement.

Cela étant, grâce au traitement, l'amélioration de l'état général est telle que la plupart des malades supportent ces contraintes sans trop de problèmes.

Par ailleurs, si la liste des effets secondaires entraînés par certains médicaments peut paraître impressionnante, il est important de noter que le choix d'un traitement repose sur une évaluation précise des besoins du malade par le médecin spécialiste. Il est donc nécessaire de suivre les recommandations de son médecin (respecter les doses et le nombre de prises) et d'avoir confiance en ses choix.

● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

La maladie de Behçet est une maladie chronique qui peut atteindre la peau et causer un préjudice esthétique, surtout si elle est étendue. Elle peut de ce fait être à l'origine d'une altération de l'image de soi. Par ailleurs, le fait que les symptômes persistent dans le temps et la crainte des complications (telles que la cécité) peuvent générer de l'anxiété. De plus, elle entraîne une grande fatigue chez les malades, ainsi qu'une lassitude et un découragement liés aux maux de têtes persistants, aux douleurs musculaires et articulaires omniprésentes... Enfin, le regard des autres est parfois dur à supporter, car l'entourage familial et professionnel ne comprend pas forcément bien les conséquences de la maladie et ne mesure pas toujours l'ampleur des douleurs et de la fatigue. Un soutien psychologique est donc souvent bénéfique. Il est d'autant plus nécessaire que l'anxiété (et le stress en général) est reconnue comme facteur déclenchant des poussées chez un grand nombre de malades.

● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

Aucun régime alimentaire spécial n'est nécessaire pour la maladie de Behçet. Cependant, quand il y a une atteinte digestive importante, des prescriptions de régimes appropriés peuvent être faites par le gastroentérologue. Il est conseillé de bien suivre ces prescriptions.

Dans le cas où des douleurs articulaires existent, la pratique d'exercices d'intensité modérée, en dehors des poussées, peut aider au maintien de la souplesse des articulations et du tonus musculaire.

Par ailleurs, il est recommandé d'arrêter de fumer car le tabac risque d'accentuer les troubles vasculaires.

● Comment se faire suivre ?

Les personnes atteintes de la maladie de Behçet doivent être suivies dans des consultations multidisciplinaires spécialisées dans les vascularites ou des consultations de médecine interne. Leurs coordonnées sont disponibles sur le site d'Orphanet (www.orphanet.fr).

● Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?

En cas d'urgence, le personnel soignant doit être informé de l'existence de la maladie de Behçet, des organes atteints ainsi que du traitement éventuel en cours. Ces précautions permettent d'éviter des associations de médicaments incompatibles ou des surdosages éventuels. Ces informations sont primordiales si une anesthésie générale est nécessaire pour la prise en charge en cas d'urgence (anévrisme par exemple). Elles sont importantes également pour permettre de reconnaître rapidement certaines complications de la maladie et y apporter le traitement adéquat.

● Peut-on prévenir cette maladie ?

Non, la maladie de Behçet ne peut pas être prévenue.

Vivre avec

● Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire, sportive ?

Les conséquences de la maladie de Behçet sur la vie quotidienne varient considérablement d'un malade à l'autre. Certaines personnes n'auront jamais de symptôme grave, et leur qualité de vie sera surtout conditionnée par la gêne provoquée par les aphtes et les lésions cutanées. L'impact des aphtes sur la vie quotidienne ne doit toutefois pas être négligé, car ceux-ci surviennent de façon récurrente, sont douloureux et gênent l'alimentation et l'élocution. Sur les organes génitaux, ils peuvent être embarrassants, d'autant qu'ils laissent des cicatrices.

D'autres malades, en revanche, souffriront de problèmes plus graves et invalidants : douleurs articulaires importantes, troubles nerveux, troubles gastro-intestinaux et troubles visuels pouvant aller jusqu'à la cécité. Le traitement lui-même, malgré son efficacité, peut avoir un retentissement considérable en raison des nombreux effets secondaires.

Dans tous les cas, la chronicité de la maladie, les douleurs (musculaires et articulaires surtout) et la fatigue persistante retentissent fortement sur la vie quotidienne des malades.

Présentes même en dehors des poussées, elles sont à l'origine d'une diminution considérable de la qualité de vie chez la plupart des malades, qui sont souvent contraints d'aménager leurs horaires de travail et de restreindre leurs activités. De même, les maux de tête, très fréquents et difficiles à traiter, contribuent à augmenter la fatigue et la détresse psychologique de nombreux malades. L'atteinte neurologique et celle des yeux, cause de handicap dans la maladie de Behçet, peuvent conduire à la cessation de l'activité professionnelle et à une perte de l'autonomie. Aux effets directs de la maladie s'ajoutent les traitements lourds et les périodes d'hospitalisation et d'alitement. Tout cela a des conséquences néfastes sur les choix professionnels, sur l'évolution de la carrière, sur la vie sociale et relationnelle en général.

Pour les enfants atteints, il est souvent difficile de suivre le rythme scolaire classique, en raison de la fatigue qui nécessite l'aménagement de plages de repos pendant la journée. Une scolarité normale est toutefois possible, souvent dans le cadre d'un projet d'accueil individualisé (PAI) ou d'un projet personnel de scolarisation (PPS). Il s'agit d'une convention associant la famille, l'école et le médecin scolaire, permettant de répondre aux besoins de l'enfant et d'informer les enseignants sur la maladie. En cas de poussées, les absences fréquentes ou prolongées peuvent nuire à l'intégration et au bien-être de l'enfant à l'école, d'où l'importance de bien informer les professeurs et les autres élèves. Un aménagement du temps scolaire peut aussi être nécessaire pour les enfants sujets à une fatigue intense, avec des périodes de repos. En cas de problèmes visuels importants, une scolarité en milieu spécialisé doit toutefois être aménagée.

Cependant, la maladie de Behçet est aujourd'hui mieux traitée et lorsqu'elle est correctement contrôlée, la vie redevient normale pour beaucoup de personnes atteintes.

En fonction de la sévérité de la maladie, les activités physiques peuvent être limitées ou tout à fait normales. Le médecin spécialiste apportera au cas par cas un conseil adapté.

Maladie de Behçet et grossesse

La maladie de Behçet pouvant atteindre des femmes jeunes, la question de la possibilité d'une grossesse se pose. La grossesse est souvent associée à une rémission de la maladie de Behçet, c'est-à-dire une diminution ou une disparition des symptômes. Cependant, dans 20 % des cas, il y a plutôt une aggravation de la maladie. En revanche, la maladie n'a pas d'impact sur la grossesse (il n'y a pas plus de complications chez les femmes atteintes de la maladie de Behçet). Quelques cas de maladie de Behçet chez les nouveaux-nés de mère atteinte (Behçet néonatal) suggèrent que le fœtus peut être affecté pendant la grossesse. Ce Behçet néonatal est heureusement rare, transitoire et régresse généralement rapidement après la naissance. Il est conseillé de discuter avec le médecin avant d'envisager une grossesse pour pouvoir choisir une période où la maladie est peu active et adapter le traitement. En effet, certains médicaments (immunosuppresseurs par exemple) sont nocifs pour le fœtus et doivent être associés à une contraception pour éviter tout risque.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

Les projets de recherche visent à mieux comprendre les facteurs en cause dans la maladie, à partir d'études d'épidémiologie (d'observation de la maladie dans différentes populations), de génétique et d'immunologie. Parallèlement, les chercheurs évaluent l'efficacité des di-

vers traitements dont de nouvelles molécules (interféron alpha, anti-TNF) sur la maladie de Behçet.

● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie ou aux vascularites. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 0 810 63 19 20 (Numéro azur, prix d'un appel local) ou sur le site **Orphanet** (www.orphanet.fr).

● Les prestations sociales en France

Comme pour d'autres maladies qui peuvent atteindre différents organes (maladies systémiques), les personnes atteintes de formes graves ou compliquées de la maladie de Behçet peuvent, sous certaines conditions, bénéficier de prestations sociales. L'exonération du ticket modérateur, ce qui correspond au remboursement à 100 % des dépenses dues à la maladie, peut être accordée lors de certaines complications de la maladie qui nécessitent un traitement long et coûteux. Il faut en discuter avec le médecin qui en fera la demande le cas échéant.

Le handicap peut être reconnu en cas de complications neurologiques graves ou d'atteinte de la vue. Les malades ont la possibilité d'obtenir une allocation d'adulte handicapé en déposant un dossier auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH). Suivant leur état, une prestation de compensation du handicap peut aussi être allouée aux malades. Enfin, une carte d'invalidité permet aux personnes handicapées majeures ou mineures dont le taux d'incapacité dépasse 80 % de bénéficier de certains avantages fiscaux ou de transports. La carte « station debout pénible » et le macaron permettant de se garer sur les places réservées aux personnes handicapées peuvent être obtenus en fonction de l'état de la personne atteinte.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

**Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20
numéro azur, prix d'une communication locale**

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

Professeur Loïc Guillevin - Docteur Achille Aouba

Centre de référence pour les vascularites
nécrosantes et sclérodermies systémiques
Hôpital Cochin, Paris

Professeur Bertrand Wechsler

Centre de référence lupus et syndrome des
anticorps anti-phospholipides
CHU Pitié-Salpêtrière, Paris

Association Française
de la maladie de Behçet

