

## MALADIE DE BEHÇET

### Qu'est-ce que la maladie de Behçet ?

La maladie de Behçet est liée à une inflammation des vaisseaux sanguins, en particulier, mais pas uniquement, les veines.

### Quelle est la cause de la maladie de Behçet ?

On ne connaît pas la cause exacte de cette maladie. On sait par contre qu'elle n'est pas contagieuse. Il semble exister une prédisposition génétique chez les personnes atteintes, qui expliquerait la sensibilité exagérée de leur système immunitaire à des agents environnementaux ou infectieux, mais ce n'est pas une maladie héréditaire au sens habituel du terme.

### Qui sont les personnes atteintes de maladie de Behçet ?

La maladie de Behçet touche moins fréquemment les femmes que les hommes, chez qui elle est d'ailleurs souvent plus sévère. Elle est plus fréquente au Moyen-Orient, dans les pays du pourtour méditerranéen et en Asie (route historique des marchands de soie). Au Japon, la maladie de Behçet est la première cause de cécité acquise chez l'adulte.

### Quels sont les symptômes de la maladie de Behçet ?

La majorité des symptômes est liée à une inflammation des vaisseaux sanguins (vascularite).

Des aphtes buccaux et/ou génitaux ainsi que des lésions de la peau (aphtes cutanés, nodules sous-cutanés ou pustules millimétriques blanches appelées pseudo-folliculites) surviennent par poussées itératives chez plus de 75% des patients.

Une inflammation des yeux peut être constatée au cours de l'évolution de la maladie chez 25–75% des patients (chiffres variables selon les études). Les premiers signes sont des douleurs oculaires, une vision trouble d'un ou des 2 yeux, ou une photophobie (mauvaise tolérance à la lumière avec éblouissement).

Les vaisseaux de petit calibre comme ceux de plus gros calibre peuvent être atteints, ainsi que les vaisseaux du cerveau ou de la moëlle épinière, des jambes (risque de phlébites récidivantes, surtout superficielles), du cœur et/ou des poumons.

### Comment fait-on le diagnostic ?

De multiples poussées d'aphtes buccaux (> 3 par an) sont évocatrices de la maladie de Behçet. Mais cela ne suffit pour retenir le diagnostic et d'autres signes cliniques doivent être présents, en particulier au moins 2 des manifestations suivantes : des aphtes génitaux récurrents, une atteinte oculaire, des lésions de la peau et/ou un test pathergique positif (apparition de lésions d'hypersensibilité de la peau après simple piqûre intradermique avec une aiguille fine). Environ 50–70% des patients sont porteurs du gène HLA B51, qui est présent également chez 10–15% des individus totalement sains et indemnes de toute maladie dans la population générale. Il n'existe donc aujourd'hui aucun test totalement spécifique permettant d'affirmer ou de réfuter le diagnostic.

## Quel est le pronostic ?

Spontanément, la maladie évolue par poussées, imprévisibles. Les traitements permettent de contrôler les symptômes et de limiter la fréquence de ces poussées. La très grande majorité des patients peuvent ainsi mener une vie quasi normale.

Cependant, des manifestations plus sévères peuvent survenir, parfois même après plusieurs mois ou années depuis le diagnostic de la maladie, en particulier au niveau des yeux ou du système nerveux.

## Quel est le traitement de la maladie de Behçet ?

On peut soigner les symptômes de la maladie de Behçet et limiter la fréquence des poussées, mais pas la guérir. Le traitement comporte de la colchicine, mais aussi des corticoïdes et/ou des immunosuppresseurs lorsque cela est nécessaire, par exemple s'il existe une atteinte ophtalmologique ou cérébrale. Parmi les immunosuppresseurs qui sont utilisés, on peut citer le cyclophosphamide, l'azathioprine, les anti-TNF-alpha, l'interféron ou la ciclosporine.

## Qu'est-ce qu'une vascularite ?

Une vascularite est définie par l'existence d'une inflammation des vaisseaux sanguins, artères, veines et/ou capillaires. Le groupe des vascularites comporte plusieurs maladies différentes, qui mettent parfois le pronostic vital en jeu. Leurs causes sont pour la plupart totalement inconnues, mais avec les progrès effectués en médecine ces 20 dernières années, des traitements existent aujourd'hui qui ont permis d'en améliorer de façon très significative l'évolution.

La poursuite des recherches biomédicales et thérapeutiques dans le domaine des vascularites reste essentielle pour en améliorer la prise en charge et finalement en guérir.

## A propos de la Vasculitis Foundation

La Vasculitis Foundation (VF, auparavant Wegener's Granulomatosis Association) est la plus importante association internationale de soutien et d'information des patients atteints de vascularite et de leur entourage.

Les objectifs de la VF, à travers son site internet, ses publications périodiques, ses brochures d'information, ses contacts étroits avec de nombreux chercheurs et médecins spécialistes, ses réunions, ainsi que par la création et le soutien de nombreux groupes de patients à travers le monde, sont d'améliorer la connaissance, d'aider à promouvoir la recherche, et de pouvoir fournir toutes les informations nécessaires, dans le domaine des vascularites, aux patients, à leur famille et à leurs amis pour leur permettre de mieux combattre la maladie.

## A propos de l'association Wegener Infos Vascularites et du Groupe Français d'Etude des Vascularites

Le Groupe Français d'Etude des Vascularites est un groupe de recherche thérapeutique et biomédicale créé au début des années 80 en France. Ce groupe participe au conseil

scientifique de l'association Française des patients atteints de vascularite, Wegener Infos et Vascularites, créée en Janvier 2006 et qui est le correspondant en France de la VF.