

UN CAS DE MALADIE DE BEHÇET CHEZ LE SUJET NOIR À SIKASSO, MALI.

A Case Of Behçet's Disease In A Black Subject In Sikasso, Mali.

Doumbia Alassane¹, Alfousséni¹, Diakité Youssouf², Camara Sidy², Touré Mohemmedine¹, Cissé Kadiatou¹, Touré Saïdou¹, Traoré Madou¹, Traoré Oumar¹.

CORRESPONDANCE : Alassane Alfousséni Doumbia. Service de Médecine Hôpital régional de Sikasso. BP82 Sikasso- Mali. EMail: dalass78@gmail.com. Contact :(00223) 75 34 60 20

1 Service de Médecine Hôpital régional de Sikasso ; 2 Service d'odonto-stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale hôpital régional de Sikasso

RESUME

La maladie de Behçet est une vascularite systémique auto-inflammatoire d'étiologie inconnue. La littérature sur cette pathologie chez le sujet de race noire est rare. Nous rapportons le cas d'un sujet de 53 ans présentant une manifestation cutanéomuqueuse et oculaire. Il remplissait les critères diagnostiques et a bien évolué sous colchicine et prednisone. **Mots clé** : maladie de Behçet, Sujet noir, Sikasso

ABSTRACT

Behçet's disease is an autoinflammatory systemic vasculitis of unknown etiology. The literature on this pathology in the black subject is rare. We report the case of a 53-year-old subject with mucocutaneous and ocular manifestation. He met the diagnostic criteria and progressed well on colchicine and prednisone. **Keywords**: Behçet's disease, Black subject, Sikasso

INTRODUCTION

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite primitive non nécrosante multisystémique. Elle fut décrite en 1937 par le dermatologue turc Hulusi Behçet comme "une aphtose buccale, génitale et une uvéite à hypopion". Son étiologie reste à ce jour inconnue[1]. La MB est une vascularite pouvant atteindre les artères et les veines de tout calibre [2]. Le diagnostic est purement clinique. La colchicine est le traitement de première intention.

OBSERVATION

Mr B S. sujet noire de 53 ans a consulté en Août 2021 en Odonto-stomatologie pour ulcération orale multiple et hypersialorrhée spontanées récurrentes depuis 6ans. Il n'y a pas de facteur déclenchant. Il est mis sous antibiotique, antiparasitaire, pyridoxine, gel anesthésique, antalgique sans succès. Il est alors référé en Médecine interne le 01 Septembre 2021 pour aphtoses orales récidivantes. L'interrogatoire révèle une notion d'aphte génitale.

Il n'avait pas d'antécédents médicaux en dehors des aphtes buccaux.

A l'examen physique, il avait un état général assez conservé avec IMC à 19,52 ; température 36,6°C. On notait une aphtose orale sévère notamment sur le palais à fond fibrineux ; le bord latéral de la langue était également concerné. Des cicatrices d'aphtoses génitales et péri-orificielles anaales étaient présentes. Le reste de l'examen physique était sans anomalie notamment ostéo-articulaire, neurologique et cardio-vasculaire. A la biologie, la sérologie VIH, le TPHA-VDRL étaient négatifs. La glycémie, la créatininémie, l'hémogramme et la ferritinémie étaient normaux. Le Pathergy-test était positif. L'examen ophtalmologique ne retrouve pas d'uvéite mais des exsudats

maculaires conduisant à une Maculopathie bilatérale.

Le diagnostic de maladie de Behçet était retenu car selon les critères internationaux nous avons un score minimum de 5 points (aphtose buccale, aphtose génitale, pathergy-test positif) et ce score passe à 7 si nous incluons les exsudats maculaires de l'examen ophtalmologique. Le patient a été mis sous colchicine avec une lente amélioration des lésions orales. Il est ensuite mis sous Prednisone avec une disparition des aphtes oraux en 3 semaines.

Tableau I: Critères internationaux de diagnostic de la maladie de Behçet. Un score ≥ 4 est en faveur du diagnostic [2].

Signes cliniques	Points
Atteinte oculaire	2
Aphtose génitale	2
Aphtose buccale	2
Lésion cutanée typique	1
Manifestation neurologique	1
Manifestation vasculaire	1
Pathergy test positif	1

DISCUSSION

La maladie de Behçet a été décrite pour la première fois en 1937 par Hulusi Behçet d'Istanbul, qui a décrit trois patients présentant des ulcérations buccales et génitales, une uvéite et un érythème noueux. Il s'agit d'une vascularite systémique auto-inflammatoire d'étiologie inconnue. Elle se caractérise par des manifestations cutanéomuqueuses, notamment des ulcérations buccales et génitales récurrentes, évoluant par poussées ; des manifestations oculaires, en particulier des uvéites chroniques récurrentes

et des vascularites systémiques impliquant des artères et des veines de toutes tailles [3]. Des arthrites ou des arthralgies sont présentes dans 45 % des cas. Elles sont non érosives et touchent principalement les grosses articulations (genoux, chevilles). Elles peuvent précéder ou être concomitantes aux autres atteintes[2]. Des atteintes neurologiques parenchymateuses (céphalées, associées à un syndrome pyramidal uni- ou bilatéral, une ataxie cérébelleuse et des troubles sphinctériens ; encéphalite et épilepsie) et des atteintes neurologiques extra-parenchymateuses essentiellement représentées par les thrombophlébites cérébrales.

La base étiologique exacte de la maladie de Behçet reste inconnue, bien que des facteurs génétiques et environnementaux aient joué un rôle. L'augmentation de la prévalence le long de la "route de la soie" et l'agrégation familiale suggèrent un élément génétique, bien que la maladie de Behçet ne suive pas une transmission mendélienne. L'association la plus fréquente est avec les porteurs de HLA-B51/B5, qui présentent un risque élevé de développer la maladie de Behçet par rapport aux non-porteurs[3]. Les antigènes de virus tels que le virus de l'herpès simplex (HSV)-1 ou de bactéries appartenant à des espèces de *Streptococcus* telles que *Streptococcus sanguinis* ont été soupçonnés d'avoir une forte homologie avec des protéines humaines telles que les protéines de choc thermique (HSP) et la réaction croisée conduit à une réponse immunitaire chez les individus génétiquement prédisposés. Il existe un accord général sur le fait que les agents infectieux ou le microbiome ne sont pas directement responsables de l'émergence de la MB, mais ils jouent un rôle déclencheur dans le développement de la maladie en provoquant un dysfonctionnement du système immunitaire [4].

Contrairement à d'autres vascularites, les lésions vasculaires de la maladie de Behçet sont dépourvues de vascularite nécrosante ou de formation de cellules géantes. L'atteinte veineuse et la formation d'anévrismes pulmonaires et artériels sont propres à la maladie de Behçet. En outre, les patients atteints de la maladie de Behçet manquent d'auto-anticorps spécifiques, comme on le voit dans d'autres troubles auto-immuns tels que le lupus érythémateux disséminé.

L'immunité à médiation cellulaire joue un rôle important dans la pathogenèse de cette maladie. Une activation accrue des macrophages, une chimiotaxie des neutrophiles et une phagocytose ont été observées dans les lésions de la MB. On pense également que les anticorps anti-cellules endothéliales et le dysfonctionnement des cellules endothéliales jouent un rôle dans la pathogenèse de la MB[3].

Concernant le sujet de race noire, les données sont rares. Au Sénégal, une étude rétrospective de 2000-2013, au service de dermatologie de l'hôpital Aristide Le Dantec, a inclus 50 patients atteints de la MB. Les lésions aphteuses buccales et génitales étaient présentes chez 100 % des patients. Le test de pathergie était positif chez 16 patients (32 %). Une atteinte oculaire a été rapportée chez 22 patients (44 %) [5]. En 1994, en Afrique du Sud, cinq cas de MB chez le sujet de race noire ont été publiés, il y avait un cas de manifestation neurologique et pas de cas d'uvéïte[6]. Aux USA, selon les données de 2014 à 2018 du registreRISE (Rheumatology Informatics System for Effectiveness), 4,9% des cas de maladie de Behçet étaient de race noire [7].

CONCLUSION

Bien que rare chez le sujet noir, la maladie de Behçet devrait être activement recherchée au Mali, vu le degré de brassage de notre population.

REFERENCES

- [1] Mokni M. Comment diagnostiquer une maladie de Behçet de révélation précoce. *réalitésThérapeutiques en Dermato-Vénérologie*[En ligne] # 193 Janvier 2010 Cahier 1 [Consulté le 15Fevrier 2022] <https://www.realites-cardiologiques.com/wp-content/uploads/sites/2/2011/01/Mokni>
- [2]Cacoub P, Vallet H.Actualités de la maladie de Behçet. *réalitésThérapeutiques en Dermato-Vénérologie*[En ligne] # 234 Juin 2014Cahier 1 [Consulté le 15Fevrier 2022] Consultable à l'URL:https://www.realites-cardiologiques.com/wpcontent/uploads/sites/2/2014/07/RG_Cacoub.pdf
- [3]Adil A, Goyal A, Bansal P, Quint JM. Maladie de Behçet. [Mise à jour le 17 février 2021]. Dans : StatPearls [En ligne]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 janvier-. [Consulté le 15Fevrier 2022] Consultable à l'URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK470257/>
- [4] Leccese P, Alpsoy E . Behçet's Disease: An Overview of Etiopathogenesis. *Front. Immunol.* 2019Mai ;10 :1067 [Consulté le le 15/02/2022] Consultable à l'URL: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fimmu.2019.01067/full> le 15/02/2022
- [5] Ndiaye M , Sow AS , Valiollah A, Diallo M , Diop A, Alaoui R A, et al.Maladie de Behçet à peau noire. Une étude rétrospective de 50 cas à Dakar. *J Dermatol Case Rep.* 2015 décembre ; 9(4): 98-102.
- [6] Jacyk W K.Behçet's disease in South African blacks: Report of five cases. *Journal Am Acad Dermatol* 1994 Mai;30(5 Pt 2):869-873.
- [7] Hammam N, Li J, Evans M *et al.* Epidemiology and treatment of Behçet's

disease in the USA: insights from the Rheumatology Informatics System for Effectiveness (RISE) Registry with a comparison with other published cohorts from endemic regions. *Arthritis Res Ther* [En ligne] 2021 Aout. ;**23** : 224. [Consulté le 17 Fevrier 2022]Consultable à l'URL: <https://doi.org/10.1186/s13075-021-02615-7>



Fig 1 : Ulcération du palais à fond fibrineux
Fig1: Ulceration of palate with fibrinous bottom



Fig 2 : Ulcération bord latéral langue
Fig 2: Tongue lateral edge ulceration



Fig 3 : aphtes génitaux en cicatrisation
Fig 3: healing genital ulcers

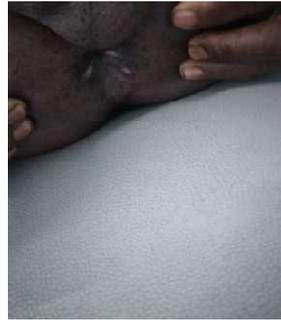


Fig4 : Aphtes anaux cicatriciels
Fig4 Scarred anal ulcers



Fig5 : Test pathergique positif
Fig5: Test pathergique positif



Fig6 : évolution 72H sous Colchicine
Fig6: Evolution 72H under Colchicine



Fig7 : évolution sous Prednisone
Fig7: evolution under pednisone