

Hypertension Pulmonaire comme Manifestation Unique de la Vascularite Pulmonaire dans la Maladie de Behçet : À Propos d'un Cas

S. CHADLI (1), H. Khibri (1), S. FARI (1), M. Bourkia (1), N. Moatassim (1), W. Ammouri (1), M. Maamar (1), H. Harmouche (1), M. Adnaoui (1), Z. Tazi Mezalek (1)(2)



(1) Service de Médecine Interne, CHU Ibn Sina, Université Mohammed V, Rabat, Maroc
(2) Service d'Hématologie clinique adulte, CHU Ibn Sina, Université Mohammed V, Rabat, Maroc



INTRODUCTION

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite chronique multisystémique, pouvant toucher les vaisseaux de toute taille et de tout calibre. L'hypertension pulmonaire (HTP) est rarement décrite dans la MB, où elle est généralement rapportée en association à des thromboses et anévrysmes des artères pulmonaires (AP). Nous rapportons le cas exceptionnel d'une patiente diagnostiquée de la MB, qui présentait une HTP en l'absence de lésion objective des AP.

OBSERVATION

- Patiente de **36 ans**.
- **Antécédents** : aphtose bipolaire récidivante.
- **Histoire de la maladie** : dyspnée d'effort (stade II de la NYHA) évoluant pendant 3 mois, dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général. Évolution marquée par l'aggravation de la dyspnée et la survenue de douleurs thoraciques.
- **Examen clinique** : syndrome cave supérieur, aphtose bipolaire.
- **Angioscanner thoracique**:
 - Thrombose intra-auriculaire droite, étendue à la veine cave inférieure et à la veine jugulaire interne.
 - Absence d'anévrysme ou de thrombose des artères pulmonaires.
- **Echographie cardiaque transthoracique**:
 - Thrombose intra-auriculaire droite.
 - Forte probabilité d'HTP : PAPm à 45 mmHg.
- **Biologie** :
 - VS: 100 mm/h
 - CRP: 65 mg/l
- ⇒ **Diagnostic de MB retenu** (après exclusion des autres diagnostics différentiels).
- **Traitement** :
 - Bolus de Méthylprednisolone relayé par voie orale.
 - Anticoagulation curative.
 - Cycles mensuels de Cyclophosphamide (IV).
 - Colchicine.
- **Réévaluation à 3 mois** :
 - **Clinique** : résolution des symptômes.
 - **Biologique** : normalisation des paramètres inflammatoires.
 - **Échographique** : régression de la thrombose intracardiaque.
- **Cathétérisme cardiaque droit (à 3 mois)**:
 - PAPm : 38 mmHg
 - PAPo : 12 mmHg
 - RVP : 3 UW
- ⇒ **HTP pré-capillaire confirmée**

DISCUSSION

L'HTP est définie par l'augmentation de la pression artérielle des AP, pouvant conduire à l'insuffisance cardiaque droite et au décès. Au cours de la MB, elle est généralement consécutive aux lésions des AP, surtout aux thromboses in-situ. Plus rarement, elle peut survenir au décours d'une cardiopathie gauche ou de shunts intracardiaques (HTP post-capillaire). Dans notre observation, l'angioscanner thoracique ne montrait aucune lésion au niveau des AP et l'échocardiographie n'objectivait pas d'anomalie en dehors de la thrombose intracardiaque droite. Ainsi, notre patiente présentait une HTP probablement en rapport avec la vascularite pulmonaire de la MB.

CONCLUSION

L'HTP est une condition pathologique sévère, associée à une importante morbi-mortalité. Quoi que décrite généralement dans la MB en présence de thromboses et d'anévrysmes des AP, elle peut également être l'unique manifestation de la vascularite pulmonaire.

RÉFÉRENCES

- Wang L, Liu J-M, Rong J, Zhao Q, Gong S, Wu W-H. Clinical analysis of Behçet disease associated with pulmonary vascular disease. *American thoracic society*; 2017; 6236.
- Seyahi E, Melikoglu M, Akman C, Hamuryudan V, Ozer H, Hatemi G, et al. Pulmonary artery involvement and associated lung disease in Behçet disease: a series of 47 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2012;91(1):35-48.
- Uzun O, Akpolat T, Erkan L. Pulmonary vasculitis in Behçet disease. *Chest*. 2005;127(6):2243-53.