

(ARTICLE ORIGINAL)



Cardiomyopathie dilatée révélant une maladie de behcet chez un patient jeune : à propos d'un cas

H. Omali , N.Boukantar ,M.Moudatir ,K. Echchilali, H.El kabli

Service de médecine interne, CHU Ibn Rochd de Casablanca

Résumé :

La maladie de Behçet est une vascularite systémique inflammatoire chronique touchant les vaisseaux de tout calibre, caractérisée classiquement par des manifestations cutanéomuqueuses, oculaires, neurologiques et vasculaires. (1) Il convient de noter que les atteintes vasculaires et neurologiques sont considérées comme des formes sévères de la maladie. Le diagnostic repose sur les critères internationaux de classification .L'atteinte cardiovasculaire est rare , elle représente 1 à 6 % mais constitue l'une des complications les plus graves , associée à une morbi-mortalité élevée. Elle peut intéresser le péricarde, le myocarde, l'endocarde, les artères coronaires et les gros vaisseaux. (2,3,4) Parmi ces atteintes, la cardiomyopathie dilatée (CMD) représente une manifestation exceptionnelle mais sévère, souvent révélée par une insuffisance cardiaque.(5) Nous rapportons un cas de maladie de Behçet avec atteintes cutanéomuqueuses, vasculaires et cardiaques compliquée d'une cardiomyopathie dilatée. Ce travail vise à souligner la rareté de cette atteinte et à insister sur l'importance d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces afin d'en améliorer le pronostic.

Mots-clés : maladie de behcet , cardiomyopathie dilatée , Angio behcet

1. Introduction :

La maladie de Behçet est une vascularite systémique inflammatoire chronique touchant les vaisseaux de tout calibre, caractérisée classiquement par des manifestations cutanéomuqueuses, oculaires, neurologiques et vasculaires. (1) Il convient de noter que les atteintes vasculaires et neurologiques sont considérées comme des formes sévères de la maladie. Le diagnostic repose sur les critères internationaux de classification .L'atteinte cardiovasculaire est rare , elle représente 1 à 6 % mais constitue l'une des complications les plus graves , associée à une morbi-mortalité élevée. Elle peut intéresser le péricarde, le myocarde, l'endocarde, les artères coronaires et les gros vaisseaux. (2,3,4) Parmi ces atteintes, la cardiomyopathie dilatée (CMD) représente une manifestation exceptionnelle mais sévère, souvent révélée par une insuffisance cardiaque.(5) Nous rapportons un cas de maladie de Behçet avec atteintes cutanéomuqueuses, vasculaires et cardiaques compliquée d'une cardiomyopathie dilatée. Ce travail vise à souligner la rareté de cette atteinte et à insister sur l'importance d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces afin d'en améliorer le pronostic.

2. Cas Clinique :

Il s'agit d'un patient âgé de 38 ans sans antécédents pathologiques particuliers admis pour bilan étiologique d'un œdème du membre inférieure (OMI) gauche associé à une atteinte cutanée faite d'une aphthose bucco-génitale récidivante supérieure à trois fois par an associé à une dyspnée stade II sans autres signes associées le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état générale . Une écho doppler veineuse a été réalisé devant l'OMI objectivant une thrombose de la veine poplitée gauche traité par enoxaparine sodique a raison d'un injection de 0.6 fois deux par jour switché au l'acénocoumarol à raison de 3/4 comprimé par jour , on a complété par un angioscanner des deux membres inférieures objectivant une thrombose étendue bilatérale de la veine poplitée jusqu'au la veine cave inférieure , Une écho cœur a été réalisé objectivant une cardiomyopathie dilatée non ischémique avec une fraction d'éjection à 26 % , un angio scanner thoracique a été fait pour éliminer une embolie revenue normale , une coronarographie a été faite pour éliminer l'origine ischémique revenue normale .

* Auteur correspondant: H. Omali

Le bilan réalisé a objectivé un syndrome inflammatoire une anémie normochrome normocytaire régénérative à 9.4 g/dl, un CRP à 30 mg/l, le bilan infectieux a été réalisé est revenu négatif (les sérologie HIV, hépatite B C syphilis , ECBU).

Pour le bilan étiologique de la cardiomyopathie dilatée, l'origine ischémique a été exclue devant une coronarographie revenue normale. L'étiologie infectieuse a été écartée en raison de sérologies virales négatives. Une cause métabolique a également été éliminée, le bilan biologique, comprenant la kaliémie, la magnésémie, la phosphatémie, la glycémie et la TSH ultrasensible, étant sans anomalie ; Par ailleurs, aucune cause médicamenteuse ou toxique n'a été retrouvée.

Au total le diagnostic de maladie de Behçet a été revenu selon les critères internationaux avec atteinte cutaneo muqueuse et vasculaire avec un total de cinq points.

Sur le plan thérapeutique le patient a été mis sous corticothérapie forte dose à raison de 60 mg / jour avec dégression, il a reçu trois bolus de cyclophosphamide à raison de 1 g chaque mois relayé par l'azathioprine à raison de 150 mg/jour, l'acénocoumarol (sintrom) à raison de $\frac{3}{4}$ comprimé par jour B bloquant , furosémide 40 mg 1 comprimé par jour, inhibiteur de l'enzyme de conversion 1 comprimé par jour avec bonne évolution .

3. Discussion :

L'atteinte cardiaque dans la maladie de Behçet est rapportée chez 1 à 6 % des patients selon les séries. La CMD constitue une forme particulièrement rare, décrite essentiellement sous forme de cas cliniques ou de petites séries, ce qui suggère une prévalence inférieure à 1 %. Elle survient le plus souvent chez des sujets jeunes, avec une prédominance masculine dans les cohortes issues des pays à forte endémie (Turquie, bassin méditerranéen, Moyen-Orient).(2,6)

La cardiomyopathie dilatée au cours de la maladie de Behçet résulte probablement d'un processus inflammatoire multifactoriel lié à la nature vasculitique de la maladie. L'atteinte des microvaisseaux myocardiques entraîne une vascularite responsable d'une ischémie myocardique diffuse et d'une myocardite inflammatoire. Cette inflammation chronique conduit progressivement à une nécrose des cardiomyocytes, suivie d'un remodelage ventriculaire et d'une fibrose myocardique, aboutissant à une dilatation des cavités cardiaques et à une altération de la fonction systolique. Par ailleurs, l'atteinte coronarienne, sous forme de thrombose ou d'anévrisme, peut aggraver la dysfonction myocardique par un mécanisme ischémique. L'état prothrombotique caractéristique de la maladie de Behçet favorise également la formation de thrombus intracavitaires, susceptibles d'altérer la fonction cardiaque. Les données de l'imagerie par résonance magnétique cardiaque ont permis de mettre en évidence des zones d'inflammation active et de fibrose, soutenant l'hypothèse d'un mécanisme inflammatoire primaire dans la genèse de cette cardiomyopathie.(3.5)

La cardiomyopathie dilatée associée à la maladie de Behçet se manifeste le plus souvent par un tableau d'insuffisance cardiaque systolique d'installation progressive ou parfois aiguë. Les patients présentent généralement une dyspnée d'effort, une asthénie, des œdèmes des membres inférieurs et, dans les formes avancées, des signes d'insuffisance cardiaque globale. Une cardiomégalie peut être objectivée à l'imagerie thoracique. Des complications peuvent accompagner cette atteinte, notamment des troubles du rythme, des thrombus intracardiaques, des phénomènes emboliques systémiques ou pulmonaires, ainsi qu'une hypertension pulmonaire. Dans certains cas, l'atteinte myocardique peut révéler la maladie ou survenir indépendamment de l'activité apparente des autres manifestations systémiques. (7.8 ,9. 10)

Conformément aux données de la littérature, la présentation clinique dans notre observation était dominée par une dyspnée d'effort stade II (NYHA) et une asthénie, traduisant une insuffisance cardiaque systolique d'installation progressive

Dans la littérature, plusieurs cas illustrent cette présentation. Ikonmidis et al. ont décrit une atteinte myocardique objectivée par IRM chez des patients atteints de Behçet, avec des anomalies compatibles avec une myocardite active. De même, Geri et al., dans une série de 52 patients présentant une atteinte cardiaque, ont rapporté des cas de dysfonction ventriculaire gauche attribuée à une atteinte myocardique inflammatoire . D'autres observations isolées ont décrit des tableaux d'insuffisance cardiaque sévère révélant la maladie, parfois associés à des thrombus intracavitaires ou à une atteinte coronarienne concomitante (5.11)

Le diagnostic repose principalement sur l'imagerie cardiaque et sur l'élimination des autres étiologies de cardiomyopathie dilatée. L'échocardiographie constitue l'examen de première intention, permettant de mettre en évidence une dilatation ventriculaire gauche associée à une diminution de la fraction d'éjection. L'IRM cardiaque joue

un rôle essentiel pour caractériser l'atteinte myocardique, en identifiant des signes de myocardite active, des zones de fibrose ou la présence de thrombus intracavitaires. Le bilan biologique peut montrer un syndrome inflammatoire, traduisant l'activité de la maladie. Il est indispensable d'exclure les causes ischémiques, virales, toxiques, métaboliques ou génétiques avant de retenir l'origine liée à la maladie de Behçet. L'évaluation de l'activité systémique de la maladie est également importante pour orienter la stratégie thérapeutique.(5.11.12,13)

Chez notre patient, les principales étiologies de cardiomyopathie dilatée ont été systématiquement recherchées et éliminées. L'origine ischémique a été exclue devant une coronarographie revenue normale. L'étiologie infectieuse a été écartée en raison de sérologies virales négatives. Une cause métabolique a également été éliminée, le bilan biologique, comprenant la kaliémie, la magnésémie, la phosphatémie, la glycémie et la TSH ultrasensible, étant sans anomalie. Par ailleurs, aucune cause médicamenteuse ou toxique n'a été retrouvée. Ainsi, au terme de ce bilan étiologique exhaustif, l'hypothèse d'une cardiomyopathie dilatée en rapport avec la maladie de Behçet a été retenue comme la plus probable.

La prise en charge repose sur une double approche associant le traitement standard de l'insuffisance cardiaque et le contrôle de l'inflammation systémique. Le traitement de l'insuffisance cardiaque suit les recommandations internationales, incluant les inhibiteurs du système rénine-angiotensine, les bêtabloquants, les antagonistes des récepteurs des minéralocorticoïdes et les diurétiques en cas de surcharge hydrosodée. Compte tenu du rôle central de l'inflammation dans la physiopathologie, une corticothérapie à forte dose est généralement instaurée, souvent associée à un traitement immunosuppresseur tel que le cyclophosphamide, l'azathioprine ou le mycophénolate mofétil. Dans les formes sévères ou réfractaires, les biothérapies, notamment les agents anti-TNF, peuvent être proposées. Une anticoagulation peut être indiquée en présence de thrombus intracardiaque, après évaluation du risque hémorragique, en particulier en cas d'anévrisme artériel associé.(3. 6)

Le pronostic dépend principalement de la précocité du diagnostic et de l'instauration rapide d'un traitement immunosuppresseur efficace. Une amélioration significative, voire une récupération partielle de la fonction ventriculaire, a été rapportée dans plusieurs observations lorsque le traitement est initié précocement. En revanche, l'évolution peut être défavorable en cas de retard diagnostique, de fibrose myocardique étendue ou de complications thromboemboliques. Un suivi cardiologique régulier est nécessaire afin d'évaluer la réponse au traitement et de prévenir les complications.

4. Conclusion :

La cardiomyopathie dilatée constitue une manifestation rare mais potentiellement sévère de la maladie de Behçet. Son mécanisme est probablement inflammatoire, lié à une myocardite ou à une vascularite microvasculaire. Devant toute insuffisance cardiaque inexpliquée chez un patient atteint de Behçet, une atteinte myocardique doit être recherchée. Le traitement repose sur l'association d'une prise en charge standard de l'insuffisance cardiaque et d'une immunosuppression précoce, permettant dans certains cas une amélioration fonctionnelle significative.

Conformité aux normes éthiques

Déclaration de conflit d'intérêts

Tous les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Déclaration d'approbation éthique

Le présent travail de recherche ne contient aucune étude réalisée sur des sujets humains ou animaux par aucun des auteurs.

Déclaration de consentement éclairé

Le consentement éclairé a été obtenu de tous les participants individuels inclus dans l'étude.

Références

- [1] **Hatemi G, Christensen R, Bang D, et al. 2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome. *Ann Rheum Dis.* 2018;77:808-818.**
- [2] **Geri G, Wechsler B, Thi Huong Du L, et al. Spectrum of cardiac lesions in Behçet disease: a series of 52 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 2012;91:25-34.**

- [3] Emmi G, Silvestri E, Squatrito D, et al. Behçet's syndrome and the cardiovascular system. *Curr Pharm Des.* 2016;22:62-69.
- [4] Desbois AC, Wechsler B, Cluzel P, et al. Cardiovascular involvement in Behçet's disease. *Rev Med Interne.* 2014;35:103-111.
- [5] Ikonomidis I, et al. Myocardial involvement in Behçet's disease assessed by cardiac magnetic resonance imaging. *Int J Cardiol.* 2010.
- [6] Seyahi E. Behçet's disease: vascular involvement. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2016;30:279-295.
- [7] Ouassima Berroho*, Aida Soufiani**, Nessma Bendagha*, Nadia Fellat*, Rokaya Fellat*, Naima El Haitem*, Zoubida Tazi. Le rôle de l'IRM dans la cardiomyopathie du behçet 2019
- [8] Mogulkoc N, Burgess MI, Bishop PW. Intracardiac thrombus in Behçet's disease: a systematic review. *Chest.* 2000;118:479-487.
- [9] [Scheuble A](#)¹, [Belliard O](#), [Robinet S](#), [Boccara F](#), [Bardet J](#), [Cohen A](#) Dysfonction ventriculaire gauche symptomatique et maladie de Behçet. A propos de 2 cas. [Archives des maladies du coeur et des vaisseaux.](#) 2003 Février, Vol 96, Num 2, pp 131-4
- [10] [Murat Sunbul](#)¹, [Ipek Gursoy Midi](#)², [Seda Kutlug Agackiran](#)³, [Esin Engin](#)², [Selen Ucem](#)⁴, [Fatma Alibaz-Oner](#)³, [Nurten Sayar](#)¹, [Haner Direskeneli](#)³, [Beste Ozben Sadic](#)¹ Myocardial involvement in Behçet's disease may be higher in patients with Neuro-Behçet's disease: a speckle tracking echocardiographic study 2022 Aug;77(6):515-523.
- [11] Geri G, Wechsler B, Thi Huong Du L, et al. Spectrum of cardiac lesions in Behçet disease: a series of 52 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 2012;91(1):25-34.
- [12] Kwong r., Petersen s., schulz-Menger J., e. arai a., scott e. Bingham s. Chen Y. and al. The global Cardiovascular Magnetic resonance registry (gCMr) J Cardiovasc Magn reson. 2017. 19:23
- [13] [Ouassima Berroho](#) et al Le rôle de l'IRM dans la cardiomyopathie du behçet Role of cardiac MRI in the Behçet cardiomyopathy septembre 2019