



## Syndrome des anticorps antiphospholipides ou maladie de Behçet ? Quand il devient difficile de faire la part des choses

*Antiphospholipid antibody syndrome or Behcet's disease? When it becomes difficult to distinguish between things*

Marone Z<sup>1,2</sup>, Gueye AD<sup>2</sup>, Ndiaye Y<sup>2</sup>, Mbaye SAK<sup>3</sup>, Diallo B M<sup>3</sup>, Berthé A<sup>1,2</sup>, Touré PS<sup>3</sup>, Diop MM<sup>1,2</sup>, Ka MM<sup>1,2</sup>

1) Université de Thiès- UFR des sciences de la santé

2) Service de Médecine Interne, Centre Hospitalier Universitaire et Régional de Thiès

3) Service de Médecine Hôpital Abdoul Aziz Sy Dabakh de Tivaouane Sénégal

Auteur correspondant : Dr MARONE Zeinabou

### Résumé

**Introduction :** Le SAPL et la maladie de Behçet sont des affections systémiques. La similarité de ses deux affections sur le plan clinique est source d'une errance diagnostique en milieu tropical.

**Observation :** Il s'agissait d'un patient de 27 ans, aux antécédents de cécité binoculaire bilatérale de survenue brutale, un an avant son admission. Il est admis pour une dyspnée stade III de NYHA associée à une toux quinteuse hémoptoïque et une douleur thoracique évoluant depuis environ une semaine. Par ailleurs, l'anamnèse révèle que le patient avait présenté des lésions cutanées à type de papules au niveau de la région dorsolombaire. L'examen clinique notait un patient polypnéique, tachycarde avec une désaturation à 85% à l'air ambiant. Il s'y associait des œdèmes bilatéraux discrets au niveau du dos des pieds. Dès lors, une embolie pulmonaire fut évoquée et confirmée par l'angioscanner thoracique. Le faisceau d'argument était plus en faveur d'un SAPL que d'une maladie de Behçet. Un traitement anticoagulant fut institué à dose curative. Après un recul de 2 mois, le patient décéda suite à une interruption de son traitement, mais sans confirmation formelle d'un diagnostic en l'absence de nécropsie.

**Conclusion :** Cette observation illustre la difficulté diagnostique d'un SAPL et d'une maladie de Behçet surtout en zone tropicale.

**Mots clés :** SAPL - Behçet - difficulté diagnostique - Thiès.

### Summary

**Introduction:** Antiphospholipide syndrom (APS) and Behcet's disease are systemic conditions. The similarity of these two affections on the clinical plan is source of a diagnostic wandering in tropical environment.

**Observation:** He it was of a 27-year-old patient with a history of bilateral binocular blindness of sudden onset, one year before his admission. He was admitted for NYHA stage III dyspnea associated with a hemoptoic hacking cough and chest pain that had been evolving for about a week. In addition, the anamnesis reveals that the patient had presented skin lesions in the type of papules at the level of the thoracolumbar region. The clinical examination noted a polypneic patient, tachycardia with an 85% desaturation in ambient air. It was associated with discrete bilateral edema on the back of the feet. From then on, a pulmonary embolism was evoked and confirmed by the thoracic angioscanner. An etiological investigation had made it possible to retain the diagnosis of APS in favor of Behçet's disease. Anticoagulant treatment was instituted at a curative dose. After a decline of 2 months, the patient died following an interruption of his treatment.

**Conclusion:** This observation illustrates the diagnostic difficulty of APS and Behçet's disease in the tropics.

**Keywords:** SAPL - Behçet - diagnostic difficulty - Thies.

## Introduction

Le SAPL ou syndrome des antiphospholipides et la maladie de Behçet (MB) sont des affections systémiques. La première est d'origine auto-immune caractérisée par l'association de manifestations thrombotiques et/ou de complications obstétricales à la présence persistante à 12 semaines d'anticorps antiphospholipides. La seconde est une vascularite qui peut concerner les vaisseaux de tous calibres ; touchant ainsi les territoires artériels comme veineux [2]. Ces deux pathologies sont marquées par la rareté des études en Afrique au sud du Sahara [3, 4].

Nous rapportons ici une difficulté diagnostique consistant en une présentation dont la subtilité faisait évoquer le SAPL ou la MB ou leur possible intrication.

## Observation

Un patient de 27ans avait été hospitalisé dans notre service en Mai 2021 pour une dyspnée stade III de NYHA associée à une toux quinteuse hémoptoïque évoluant depuis environ une semaine. Dans ses antécédents, nous avons découvert une notion de cécité binoculaire d'apparition brutale survenue un an auparavant et n'ayant pas bénéficié de prise en charge à la phase aiguë.

Cependant, un mois avant son hospitalisation, le patient avait présenté des papules au niveau de la région dorsolombaire.

A l'examen physique, on notait un assez bon état général, des muqueuses normocolorées et des œdèmes aux dos des pieds discret. Le patient était polypnéique (fréquence respiratoire à 40 cycles/mn), tachycarde (pouls à 112 battements/mn) avec une désaturation à 85% à l'air ambiant. La tension artérielle était à 110/80 mmHg et la température à 35.5°C.

L'examen cardiopulmonaire révélait un bruit de galop avec un souffle tricuspide avec hépatalgie et reflux hépato-jugulaire, des crépitations diffus aux deux plages pulmonaires. Par ailleurs, on notait des cicatrices de lésions papuleuses à la région dorsale et une cécité binoculaire.

L'examen n'avait pas objectivé de lésions au niveau des régions buccale et scrotale. Il n'y avait pas de signes articulaires, ni neurologiques notés. La biologie montrait un syndrome inflammatoire avec élévation de la CRP à 228,32mg/l associée à une cytolysé hépatique aux dépens des ASAT à 8 fois la normale et une augmentation franche des D-dimères à 5124 ng/ml. Toutefois, la fonction

rénale, l'ionogramme sanguin, le taux de prothrombine étaient sans anomalies.

Le fond d'œil objectivait un cristallin transparent, un vitré homogène, une atrophie optique bilatérale avec rétrécissement artériolaire, la macula saine aux deux yeux.

L'examen fundoscopique confirme une neuropathie optique ischémique

L'angioscanner cérébrale était normale avec absence de masse sellaire ou supra sellaire.

L'échographie abdominale montrait une ascite de petite abondance avec hépatomégalie.

L'échographie cardiaque révélait un cœur pulmonaire chronique et l'angioscanner thoracique une embolie pulmonaire bilatérale massive prédominant à droite avec dilatation du tronc de l'artère pulmonaire, dilatation des cavités cardiaques droites avec rapport VD/VG à 1.37 et thrombus au niveau de l'oreillette droite, infarctus pulmonaire lobaire supérieur droite avec faible épanchement pleural droit. Le diagnostic d'une embolie pulmonaire associée à une neuropathie optique ischémique bilatérale était ainsi posé. La recherche étiologique était orientée vers une maladie de Behçet, un SAPL ou une neuromyélite optique (ou syndrome de Devic). Le bilan de thrombophilie (Protéine C, S et antithrombine III) était normal.

Les anticorps anti-cytoplasme des neutrophiles et les anticorps antinucléaires étaient négatifs.

L'étude cyto bactériologique des urines n'avait pas isolé de germes. Les sérologies rétrovirale et syphilitique étaient négatives.

Le test de pathergy était négatif.

La recherche d'anticoagulant de type lupique était positif avec un ratio LA témoins/ LA patient à 1,30. Les anticorps anti cardiolipines de même que les bêta2glycoprotéines de type 1 étaient négatifs. Les anticorps n'étaient pas redosés douze semaines après.

L'étiologie retenue était un syndrome des anticorps antiphospholipides.

Une héparinothérapie relayée aux AVK permettait une bonne amélioration de la symptomatologie clinique.

Deux mois après sa sortie de l'hôpital, le patient était revenu dans un tableau de dyspnée avec hémoptysie de grande abondance et avait succombé quelque temps après son admission suite à une inobservance au traitement anticoagulant.

## Discussion

Le syndrome des anticorps antiphospholipides (SAPL) associe des manifestations thrombotiques artérielles et /ou certaines



complications obstétricales à la présence durable des anticorps anti-phospholipides [5].

Bien que le diagnostic de SAPL fût retenu devant la présence de deux critères de Sydney à savoir la thrombose vasculaire et la présence d'anticoagulant lupique, le diagnostic ne semblait pas pour autant aisé devant un faisceau d'arguments faisant aussi penser à une maladie de Behcet ou à une neuromyéélite optique.

Le SAPL et la maladie de Behcet sont des affections dont la prévalence reste difficile à estimer en Afrique sub-saharienne du fait de la rareté des études dédiées à la prévalence [3, 4].

Si l'atteinte oculaire est un critère majeur pour le diagnostic de la maladie de Behcet [6, 7], elle l'est moins dans le SAPL vu que cette localisation est plutôt rare dans le SAPL.

En effet, l'atteinte oculaire touche 70 à 80% des patients atteints de Behcet [6, 8], dominée par les uvéites bien que d'autres manifestations oculaires peuvent aussi révéler la maladie telles que : une épisclérite, une sclérite, un ulcère conjonctival, une kératite, une orbitopathie inflammatoire, une névrite optique isolée, une paralysie oculomotrice [9].

Dans le SAPL nous pouvons avoir une atteinte du segment postérieur dans 13% à 88% sous forme de thrombose des veines rétiniennes, une atrophie optique est objectivée dans 40% des cas, un œdème papillaire dans 11,8% des patients SAPL [10].

Chez notre patient, nous avons une neuropathie optique ischémique bilatérale qui est une lésion beaucoup plus fréquente dans la maladie de Behcet. Dans l'étude de Chebbi et al les neuropathies optiques ischémiques étaient secondaires à une Behcet dans 11,7% des cas et au SAPL dans 5,85% des cas [11]. Dans l'étude de Léo-Kottler une atrophie optique secondaire au SAPL était retrouvée chez 40% des patients [10].

Cependant dans la maladie de Behcet la neuropathie optique ischémique survient 5 à 6 ans après le début de la maladie alors que chez notre patient c'est plutôt le mode de révélation.

Chez notre patient le motif de consultation était représenté par les signes d'embolie pulmonaire. Cette dernière, contrairement aux manifestations ophtalmologiques, était une manifestation fréquemment révélatrice d'un SAPL. Dans l'étude de Ben Salem et al. [12], l'embolie pulmonaire était révélatrice du SAPL dans 9,8% et dans 38,4% avec Ali Hadj (13) tandis que dans l'étude de Allaoui et al. [14] sur la maladie de Behcet ; l'embolie pulmonaire était plutôt rare

avec 0,9% des cas dont 0,19% avec thrombose intracardiaque.

Ainsi l'atteinte artérielle était retrouvée dans 5 à 10% des patients atteints de maladie de Behcet [2]. Cependant dans la maladie de Behcet, l'embolie pulmonaire est plus souvent associée à un thrombus intra cardiaque comme c'est le cas avec notre patient.

La neuromyéélite optique (NMO) ou syndrome de Devic a été aussi évoquée. Il s'agit d'une maladie démyélinisante sévère et récidivante du système nerveux central qui affecte préférentiellement la moelle épinière (myélite) et les nerfs optiques (névrite optique). Toutefois, la normalité de l'imagerie cérébrale et le fait qu'on n'avait pas dosé les anticorps anti-NMO et anti-aquaporine-4 rendait ce diagnostic moins probable [15].

Chez notre patient, la difficulté diagnostique réside en la présence de signes ophtalmologiques, et vasculaires aussi bien retrouvés dans le SAPL comme dans la maladie de Behcet bien vrai que pour cette dernière la présence d'aphtes buccales fait partie des critères obligatoires. Cependant la question à se poser c'est : est-ce que l'absence de ce critère obligatoire à lui seul permet de réfuter le diagnostic de Behcet malgré la présence de signes cutanés extra buccaux et scrotaux, de manifestations vasculaires avec thrombose intracardiaque et ophtalmologiques ? D'autant plus que la présence d'anticoagulant lupique était retrouvée chez certains patients atteints de maladies de Behcet [16].

### Conclusion

Le diagnostic de SAPL nécessite un indice de suspicion élevé du fait de caractéristiques cliniques variées. Ses présentations atypiques peuvent être source de difficultés de distinction d'avec la maladie de Behcet, qui peut également être intriquée à cette entité.

**Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.**

### REFERENCES

1. Salle V. **Syndrome des antiphospholipides « séronégatif » : mythe ou réalité ? La revue de médecine 2020 ; 41(4) : 265-274**
2. **Plan National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Maladie de Behcet. 2019 : 2**
3. **Simon F, Chouc PY, Aboumédiène A et al. Maladie de Behcet chez le noir africain. Médecine d'Afrique Noire 1992 ; 39(10) : 658-664**



4. Touré PS, Mahamat Y, Dia AA et al. Une thrombose portale révélatrice d'un syndrome primaire des antiphospholipides. CAMES SANTE 2019 ; 2 (2) : 48-51
5. Ellouze R, Guermazi S. Le syndrome des antiphospholipides. Revue francophone des laboratoires 2011 ; 2011(436) : 83-88
6. Benhmidoune I, Moumayaz H, Chakib A et al. Neuropathie optique et maladie de Behçet : profil épidémio-clinique et pronostique (A propos de 42 cas). Journal de la société marocaine d'ophtalmologie 2013 ; 22 : 24-26
7. Hajji Z, Berraho A. Œil et maladie de Behçet. Encycl Méd Chir, Ophtalmologie 2003 ; 20 : 221-225
8. Cassoux N, Fardeau C, Lehoang P. Manifestations oculaires de la maladie de Behçet. Annales de médecine interne (Paris) 1999 ; 150(7) : 529-534
9. Ksiala I, Abroug N, Kéchida M et al. Œil et maladie de Behçet. Journal français d'ophtalmologie 2019 ; 42(6) : 626-641
10. Gomes de Pinho Q, Benyamine A, Jarrot P A et al. Atteinte bilatérale sévère et simultanée de la tête du nerf optique révélant un syndrome des antiphospholipides. La revue de médecine interne 2018 ; 39(1) : A210-A211
11. Chebbi D, Ben Salah R, Frikha F et al. Profil épidémiologique et étiologique des neuropathies optiques dans un service de médecine interne : à propos de 51 cas. La revue de médecine interne 2017 ; 38(1) : A145-A146
12. Ben salem T, Bensalem W, Ben Ghorbel I et al. Syndrome des anticorps antiphospholipides: à propos de 51 cas. Revue de médecine interne 2015 ; 36(1) : A122- A123
13. Hadj Ali Z, Aydi Z, Daoued F et al. Maladie veineuse thrombo-embolique et SAPL à propos de 13 cas. Journal de maladies vasculaires 2015 ; 40(5) : 324
14. Allaoui A, Aboudib F, Moudatir M et al. Embolie pulmonaire et maladie de Behçet. Revue de médecine interne 2021 ; 37(2) : A155
15. Valnet B, Marginier R, Marginier R. Evolution du spectre de la neuromyéélite optique de Devic. La presse Médicale, 2015 ;44 (4) :401-410
16. Bonnet F, Debruxelles S, Dubourguet L et al. Anticoagulant circulant de type lupique associé à la maladie de Behçet : majoration du risque vasculaire ? La revue de médecine interne 2004 ; 11(25) : 835-836