

CASE SERIES

**MANIFESTATIONS THORACIQUES DE
L'ANGIOBEHÇET**

**THORACIC MANIFESTATIONS OF
THE ANGIOBEHÇET**

Lamiyae SENHAJI , Badr ALAMI, Bouchra AMARA, Mohammed EL BIAZE,
Mohamed Chakib BENJELLOUN, Mounia SERRAJ

*Service de pneumologie, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II,  Fès
Service de radiologie, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II, Fès*

RESUME

Introduction: L'atteinte vasculaire dans la maladie de Behçet touche 5 à 40% des patients. Tous les vaisseaux quel que soit leur type, taille ou localisation peuvent être concernés. Cette atteinte est grave pouvant engager le pronostic vital.

Observations: On a colligé 12 cas de Janvier 2010 à Janvier 2017. Il s'agit de 11 hommes et 1 femme avec un âge moyen de 32,5ans. L'atteinte veineuse concernait 11 malades avec une thrombose de la veine cave supérieure (VCS) chez 6 malades, thrombophlébite des membres inférieurs chez 5 malades et une thrombose de la veine cave inférieure et des veines sus hépatiques chez 1 malade. L'atteinte artérielle touchait 9 malades (75%) avec anévrisme des artères pulmonaires chez 5 malades et une embolie pulmonaire chez 5 autres. L'atteinte cardiaque concernait la moitié des patients à type de péricardite chez 3 malades et de thrombus intra cardiaque chez 4 malades.

Conclusion: L'atteinte thoracique de l'angiobehçet est fréquente et grave nécessitant un diagnostic rapide et une thérapeutique spécifique intense pour améliorer son pronostic.

MOTS CLÉS: Angiobehçet ; anévrisme ; thrombose ; atteinte cardiaque ; localisation thoracique.

ABSTRACT

Introduction: Vascular involvement in Behçet's disease affects 5 to 40% of patients. All vessels regardless of their type, size or location can be affected. This impairment is serious and can be life-threatening.

Patients and methods: We collected 12 cases from January 2010 to January 2017. These were 11 men and 1 woman with an average age of 32.5 years. The venous involvement involved 11 patients with thrombosis of the upper vena cava (VCS) in 6 patients, thrombophlebitis of the lower limbs in 5 patients and thrombosis of the lower vena cava and hepatic veins in 1 patient. The arterial involvement affected 9 patients (75%) with aneurysm of the pulmonary arteries in 5 patients and a pulmonary embolism in 5 others. The cardiac involvement concerned half of the patients with pericarditis type in 3 patients and intra-cardiac thrombus in 4 patients.

Conclusion: Thoracic involvement of the angiobehçet is frequent and severe, requiring rapid diagnosis and intense specific therapy to improve its prognosis.

KEY WORDS: Angiobehçet; aneurysm; thrombosis; cardiac involvement; chest localization

Correspondence: Dr Lamiyae SENHAJI, Service de pneumologie, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II, Fès.

Email: dr.lamiyaesenhaji@gmail.com

Copyright © 2019 Senhaji Lamiyae et al.

This is an open access article distributed under the [Creative Commons Attribution 4.0 International](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

INTRODUCTION

La maladie de Behçet (MB) est une affection systémique dont l'étiopathogénie est en grande partie non connue. Elle est caractérisée par un grand polymorphisme clinique avec une fréquence particulière des manifestations dermatologiques qui représentent trois des quatre critères de classification de la maladie adoptés par l'International Study Group (ISG). L'atteinte vasculaire, rapportée en 1946 par Adamantiades [1] moins de dix ans après la première description de la maladie, est dite « angio-Behçet » ou « vasculo-Behçet ». Dans les différentes séries, en fonction de leur origine géographique, 5 à 40 % des patients présentent une atteinte vasculaire [2]. Cette atteinte est particulière par certaines de ses présentations cliniques, en effet, elle est surtout observée chez des hommes jeunes sans facteurs de risque thrombotiques ou cardiovasculaires. Tous les vaisseaux, quelque soient leurs types (artériels ou veineux), leurs tailles ou leurs localisations peuvent être touchés. L'atteinte vasculaire est grave, considérée comme la principale atteinte pouvant engager le pronostic vital ; elle justifie ainsi une prise en charge thérapeutique rapide et agressive.

OBSERVATIONS

Douze malades ont été colligés entre Janvier 2010 et Janvier 2017. Il s'agit de 11 hommes et une femme. L'âge moyen de nos patients était 32,5+/-13,04 ans. La moitié de nos patients était tabagique active. Dans les antécédents, tous nos patients avaient une aphtose buccale et 75% une aphtose génitale. Les 2/3 des cas présentaient des épisodes récurrents d'hémoptysie de faible à moyenne abondance. A l'examen clinique, 66% de nos malades avaient une pseudo folliculite et 50% un syndrome cave supérieur. A l'examen ophtalmologique, deux patients avaient une atteinte vasculaire pouvant entrer dans le cadre de la maladie de Behçet. Sur le plan radiologique, 66% de nos patients avaient un aspect de gros hiles, 22% une pleurésie qui était transudative chez un malade et non exploré vu sa faible abondance chez un autre. La radiographie thoracique standard avait mis en évidence aussi un aspect d'élargissement médiastinal et une cardiomégalie dans 22% des cas.

Les manifestations veineuses étaient observées chez 11 des 12 malades. L'âge moyen des patients était 34ans. Six malades avaient une thrombose de la veine cave supérieure (VCS) (fig 1), 5 malades une thrombose superficielle des membres inférieurs et chez un malade on avait une thrombose de la veine cave inférieure et des veines sus hépatiques associée à une pleurésie bilatérale. L'atteinte veineuse était unique chez 10 malades et touchait 3 territoires veineux chez un malade. L'atteinte artérielle a concerné 9 des 12 malades soit 75% des cas. Elle était de type anévrysmale chez 5 malades : il s'agissait d'un anévrysme d'une ou des 2 artères pulmonaires révélés par des hémoptysies (fig 2a,b et c), avec un cas d'anévrysme fissuré décédé suite à une hémoptysie foudroyante. Cinq patients avaient une embolie pulmonaire uni ou bilatérale (fig 3,4)

L'atteinte cardiaque concernait la moitié de nos patients avec un âge moyen de 35,5 ans. Trois patients présentaient un épanchement péricardique dont deux étaient de grande abondance avec des signes de tamponnade ayant nécessité un drainage péricardique ramenant dans les deux cas un liquide chyleux (image 1) Cet épanchement était récidivant ayant nécessité un drainage péritonéo péricardique. Quatre patients avaient des thrombus en intra cardiaque : 2 au niveau de l'oreillette droite (OD) et 2 au niveau du ventricule droit (VD) (Fig 5). Deux de ces thrombus ont disparu sous traitement.



Figure 1: TDM thoracique avec coupe médiastinale objectivant une thrombose de la veine cave supérieure



Figure 2a: Angioscanner thoracique objectivant une dilatation anévrysmale des artères pulmonaires avec thrombose partielle de l'artère pulmonaire droite



Figure 2b : coupe scanographique sagittale montrant une dilatation anévrysmale des 2 artères pulmonaires

Plusieurs protocoles thérapeutiques ont été instaurés pour traiter les différentes manifestations de l'angiobehçet. Dix malades ont été mis sous bolus d'endoxan associé à une corticothérapie orale. Un malade a été mis sous Rémicade après échec d'endoxan et un autre a reçu des bolus de solumedrol avec relai par corticothérapie orale sans traitement immunosuppresseur.

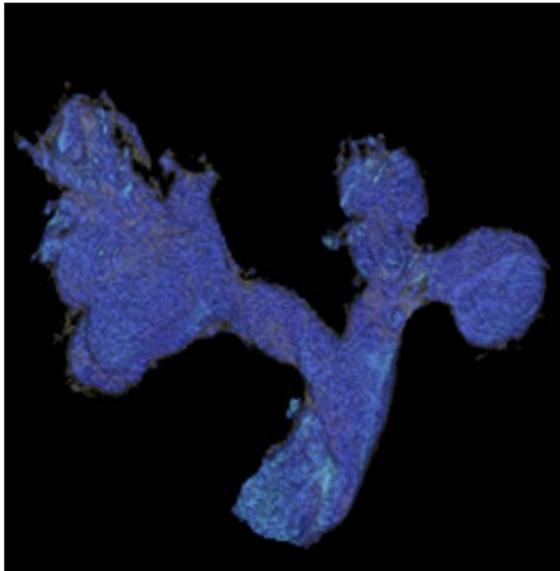


Figure 2c: Reconstruction de dilatation anévrysmales multiples de l'artère pulmonaire.

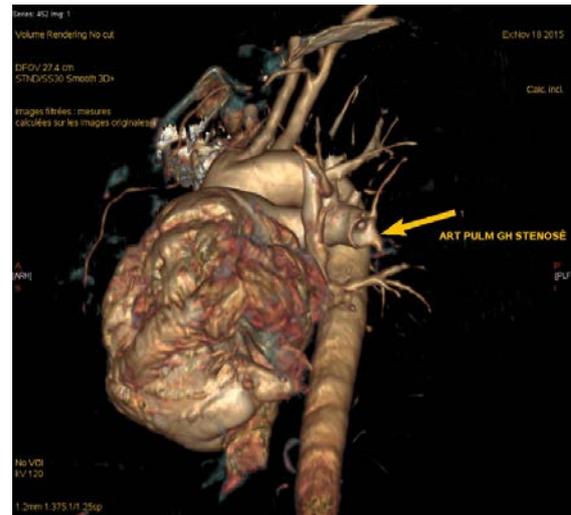


Figure 4: reconstruction scannographique objectivant une embolie de l'artère pulmonaire gauche.

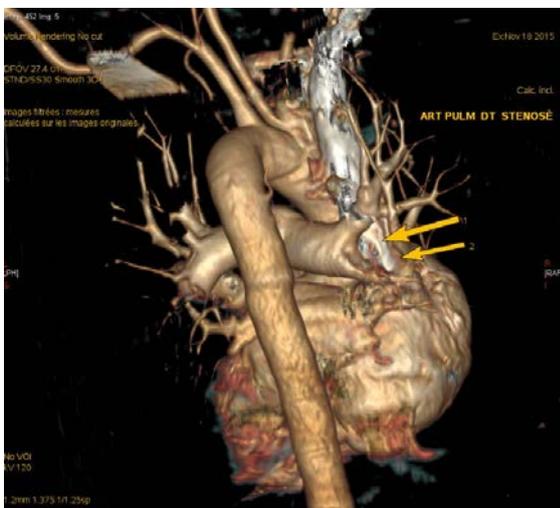


Figure 3 : Reconstruction scannographique objectivant une embolie de l'artère pulmonaire droite.



Image 1 : drainage péricardique d'un jeune homme présentant un angiobehçet ayant mis en évidence un liquide chyleux.

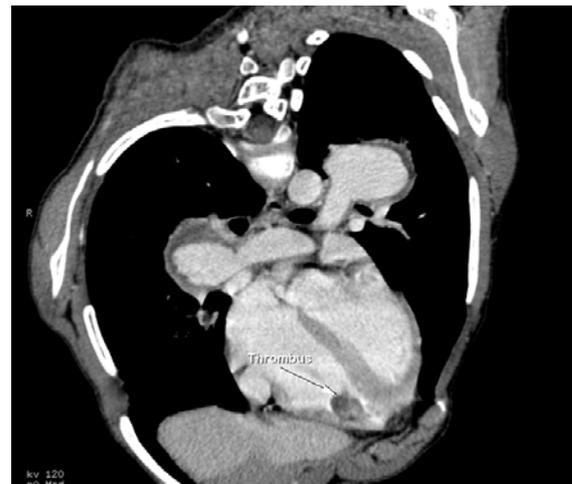


Figure 5 : Coupe scannographique sagittale objectivant un thrombus en intra VD

Tous les patients présentant des thromboses centrales ou périphériques ont été mis sous traitement anticoagulant (héparinothérapie avec relai par l'anti vitamine K (AVK)) à l'exception d'un malade qui présentait des hémoptysies de grande abondance chaque fois qu'on commençait le traitement anticoagulant. La moitié de nos patients était sous colchicine. Un des deux patients présentant un chylopéricarde a été opéré avec drainage péritonéo-péricardique. Le patient présentant une pleurésie transudative récidivante avec thrombose de la VCI et des veines sus hépatiques a bénéficié d'un talcage mais avec récurrence de son épanchement pleural. Il a été mis sous diurétique avec stabilisation clinique.

L'évolution était bonne chez 10 malades autant sur le plan clinique avec disparition des hémoptysies, de l'aphtose et de la pseudo folliculite, que radiologique avec disparition des thromboses périphériques chez 3 malades, de l'embolie pulmonaire chez 2 malades. A l'échocardiographie trans-thoracique (ETT) de contrôle, 2 malades ont fait disparaître leur thrombus intra cardiaque. Nous déplorons 2 décès : un avant même d'instaurer un traitement et ce suite à une hémoptysie foudroyante et le 2ème après échec thérapeutique et mise sous rémécade mais sans amélioration.

DISCUSSION

La MB est une vascularite multi-systémique qui touche essentiellement l'adulte jeune avec des manifestations cliniques qui sont polymorphes : cutanéomuqueuses, oculaires, gastro-intestinales, pulmonaires, vasculaires et neurologiques [3]. La prédominance masculine de notre série est retrouvée par d'autres séries maghrébines et les séries des pays du Moyen-Orient : sex-ratio entre 3 et 5

[4] contrairement au Japon et à la Turquie, où le sex-ratio est entrain de baisser avec une tendance à l'égalisation des sexes ces 20 dernières années [5]. L'âge de début de la maladie de nos patients (32.5ans) est comparable aux autres séries. En effet, quelle que soit la population étudiée, la MB s'installe généralement à la troisième décennie de la vie. Un âge moyen de début de 31,7 ans est rapporté dans les séries de l'Asie de l'Est, de 26,5 ans dans les pays arabes et de 25,6 ans en Turquie. En Israël, la MB semble survenir plus précocement avec une moyenne d'âge de début de 19,9 ans [5,6]. Les manifestations vasculaires de la MB (ou angio-Behçet) sont assez fréquents. Dans une série maghrébine, la comparaison des manifestations cliniques entre Tunisie, Algérie et Maroc a trouvé significativement plus d'aphtoses génitales, d'anévrismes artériels et de thromboses veineuses au Maroc [7].

Dans les différentes séries, 14 à 39 % des patients présentent une complication veineuse de l'angiobehçet [3]. En effet, dans la série de Sekkach et al, 29,3% de tous les malades présentant une maladie de behçet avaient une atteinte veineuse et 90% des angiobehçet présentaient cette localisation [8]. L'atteinte veineuse est très fréquente dans le pourtour méditerranéen : 21 à 36% dans d'autres séries marocaines, 24,9% dans la série tunisienne de Hamzaoui et al et 35% en France. [4,9]

Les thromboses veineuses superficielles et profondes des membres inférieurs sont de loin les plus fréquentes (52 %). Ce n'est pas le cas dans notre série où la thrombose de la veine cave supérieure était plus fréquente (50%). Cette atteinte est plus grave et peut être latente ou se manifester par des douleurs thoraciques, un syndrome cave supérieur, de la fièvre, une chyloptysie, un épanchement pleural transudatif (c'est le cas d'un de nos patients) ou exudatif parfois chyleux. Un épanchement péricardique à type de chylo-péricarde ou un épanchement chyleux intrapéritonéal ont été également rapportés. La radiographie du thorax peut être normale ou montrer un élargissement médiastinal. La TDM permet de confirmer le diagnostic. Les thromboses de la veine cave inférieure (VCI) peuvent être isolées ou le plus souvent associées à d'autres thromboses veineuses. L'association à des anévrismes des artères pulmonaires définit le syndrome de Huges-Stovin [10]. L'atteinte des veines caves varie entre 0,2 et 10% selon les séries [8]. Le syndrome de Budd-Chiari est une complication rare mais grave dans la MB. Les thromboses des veines sus-hépatiques sont peu fréquentes (0,5 et 3,4% selon les séries [8]) et peuvent se compliquer d'hypertension portale et parfois même d'une défaillance hépatique pouvant être mortelle. Les thromboses des veines sus-hépatiques sont le plus souvent associées à une thrombose de la veine cave inférieure et parfois à une thrombose du cœur droit, une embolie pulmonaire et une thrombose de la veine cave supérieure. Devant un syndrome de Budd-Chiari, l'association à une thrombose de la veine cave inférieure, chez un homme jeune présentant un syndrome inflammatoire biologique important doit faire évoquer une maladie de Behçet. C'est le cas d'un de nos malades présentant à la fois un syndrome de Budd Chiari avec thrombose de la veine cave supérieure et la veine cave inférieure. Dans la série de Tahomé et al, parmi 17 localisations veineuses, ils avaient observés 2 cas de Budd Chiari dont 1 s'intégrant dans le cadre d'une thrombose cave inférieure associée à une thrombose de la veine poplitée. [11]

L'atteinte artérielle touche 4 à 17 % des patients selon les séries : Dans la série de Sekkach et al, cette atteinte concernait 14,1% des malades ayant une maladie de behçet et 43% des angiobehçet [8]. Dans cette série,

l'atteinte veineuse était plus fréquente que l'atteinte artérielle ce qui rejoint les résultats de notre série contrairement aux études préalablement publiées où l'atteinte artérielle était prédominante [12,13]. Les principales atteintes artérielles regroupent des anévrismes, des occlusions, plus rarement des sténoses artérielles ou des aortites [14]. Dans notre série, nous avons rapporté 5 cas d'anévrismes et 5 occlusions artérielles. L'atteinte était unique chez 7 cas et multiple chez 2 cas. Les thromboses artérielles sont moins fréquente que les anévrismes mais dans notre séries ils étaient égaux et y étaient plus fréquentes dans la série de Tahomé.

La fréquence des anévrismes varie entre 45 et 70% selon les séries [9]. Elles intéressent essentiellement l'aorte (surtout l'aorte abdominale), les artères pulmonaires, rénales et poplitées. Ils ont facilement tendance à la rupture et récidivent fréquemment après l'ablation chirurgicale [15]. Les anévrismes des artères pulmonaires sont la seconde localisation après l'atteinte aortique et se traduisent habituellement cliniquement par des douleurs rétrosternales, une toux et/ou des épisodes d'hémoptysie. Ils sont habituellement multiples, bilatéraux, partiellement ou totalement thrombosés et de siège proximal intéressant les troncs et les branches lobaires ou segmentaires des artères pulmonaires. Dans notre série, on avait 5 patients avec anévrisme des artères pulmonaires droites ou gauche avec 2 cas d'anévrisme thrombosés. Dans la série de Sekkach, ils ont décrit 5 cas d'anévrisme des artères pulmonaires [8]. Ces anévrismes réalisent sur la radiographie du thorax des opacités juxta-hilaires arrondies ou ovalaires, bien limitées, de contours parfois polycycliques. Un de nos patients présentait des anévrismes multiples visualisés sur la radiographie thoracique ayant nettement diminué sous traitement. La TDM hélicoïdale avec injection intraveineuse de produit de contraste en bolus représente actuellement la méthode de choix pour le diagnostic. L'IRM est intéressante pour les anévrismes des artères pulmonaires totalement thrombosés qui peuvent passer inaperçus à l'angiographie pulmonaire et poser un problème de diagnostic à la TDM. Ils apparaissent en hypersignal T1 et T2. [16] L'angiographie reste réservée au bilan préopératoire ou pré embolisation.

Les thromboses artérielles : Les artères des membres inférieurs semblent être le siège de prédilection des occlusions artérielles [11]. D'autres localisations sont rapportées, notamment dans le territoire des artères cérébrales, des artères pulmonaires, de l'artère poplitée, de l'artère iliaque externe, de l'artère fémorale superficielle, de l'aorte sous-rénale, des artères iliaques et de l'artère rénale [4]. Ces thromboses peuvent être multiples et étagées, et sont habituellement plus fréquentes chez la femme. Au cours de la maladie de Behçet, les obstructions artérielles pulmonaires sont dues soit à des embolies à point de départ périphérique soit à des thromboses. Le diagnostic est suspecté sur des données cliniques et paracliniques et facilement confirmé par un angiotomodensitométrie pulmonaire. Les coupes fines en haute résolution peuvent montrer un aspect en « verre dépoli » témoignant d'une hémorragie intra-alvéolaire. Dans notre série, 5 malades présentaient une embolie pulmonaire associée à une thrombophlébite des membres inférieurs chez 3 malades.

La fréquence de l'atteinte cardiaque varie entre 1 et 6 % dans les séries cliniques et 16,5 % dans une série autopsique au Japon [17]. Les manifestations cardiaques les plus fréquentes regroupent les péricardites (29 %), les atteintes de l'endocarde (insuffisance aortique surtout) (25 %), les thromboses intracardiaques (29 %), les

atteintes myocardiques (infarctus du myocarde (15 %), myocardites, fibrose endomyocardique (8 %) et anévrysmes du ventricule gauche (4 %)). Des anévrysmes coronariens ont également été décrits. Comme dans les autres atteintes vasculaires, le sexe masculin, les atteintes artérielles et veineuses sont significativement associées à l'atteinte cardiaque (5 de nos 6 malades ayant une atteinte cardiaque était des hommes). Les péricardites sont souvent peu symptomatiques mais récidivent très fréquemment. Les tamponnades et les péricardites restrictives sont très rares avec des cas de chylopéricarde. [18]. Dans notre série, on avait 3 cas de péricardite dont 2 tamponnades ramennat un liquide chyleux. Dans la série tunisienne de Hamzaoui et al, 5 patients avaient une péricardite dont 4 étaient asymptomatiques et un seul a nécessité un drainage péricardique). Les thromboses intracardiaques touchent principalement le cœur droit (oreillette et ventricule droit) et sont très souvent associées à d'autres thromboses veineuses et à des anévrysmes pulmonaires. Dans notre série, Tous les malades présentant un thrombus intra cardiaque avaient une embolie pulmonaire, 50% une thrombose de la VCS et 25% un anévrysme des artères pulmonaires. L'échographie cardiaque permet généralement de faire le diagnostic.

Dans l'atteinte vasculaire de la maladie de Behçet, il n'existe pas de consensus thérapeutique : En cas d'atteinte veineuse, une corticothérapie orale (0,5 à 0,7 mg/kg par jour) permet de réduire rapidement les symptômes cliniques. Elle peut être précédée dans les tableaux aigus et graves par un bolus de méthylprednisolone (1 g/j pendant trois jours) [19]. L'adjonction d'azathioprine en cas d'atteinte récidivante des membres inférieurs, voire d'emblée dans des cas de thrombose extensive, de thrombose cave ou de thrombose cérébrale permet de réduire le nombre et le risque de récurrence [10]. Dans les tableaux cliniques d'emblée sévères (syndrome de Budd-Chiari, thrombose porte, ...), le cyclophosphamide mensuel peut être préféré en première intention, relayé après six à 12 mois par l'azathioprine. La durée du traitement immunosuppresseur n'est pas consensuelle, variant généralement entre trois et cinq ans. Le traitement anticoagulant était toujours proposé d'emblée mais les dernières recommandations de l'EULAR dans la prise en charge de la MB ne préconisent pas sa prescription systématique car ce traitement peut s'avérer dangereuse vu que ces patients ont souvent en plus une atteinte artérielle anévrysmale à haut risque hémorragique.

AUTHORS' CONTRIBUTIONS

The participation of each author corresponds to the criteria of authorship and contributorship emphasized in the [Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly work in Medical Journals](#) of the [International Committee of Medical Journal Editors](#). Indeed, all the authors have actively participated in the redaction, the revision of the manuscript and provided approval for this final revised version.

En cas d'atteinte artérielle occlusive ou sténosante, un traitement médical est souvent suffisant, associant corticoïdes (1 mg/kg/j), anticoagulant et/ou antiagrégants plaquettaires. Les immunosuppresseurs (azathioprine) peuvent être indiqués en cas de lésions occlusives sévères et récidivantes [19]. La chirurgie n'est indiquée qu'en cas d'échec du traitement médical avec des lésions ischémiques menaçantes. La chirurgie vasculaire est, en revanche, indiquée le plus souvent en urgence dans les formes anévrysmales. Un traitement médical périopératoire associant corticoïdes et immunosuppresseurs a bien montré une réduction des récurrences postopératoires et des complications à long terme [20]. Récemment, un traitement endovasculaire a été proposé comme une alternative thérapeutique intéressante de ces formes [21]. Cette méthode ne peut se concevoir sans un traitement médical de fond (corticoïdes + immunosuppresseurs) associé. Le recours à l'embolisation avec la mise en place de corps étrangers (coil) dans l'anévrysme des artères pulmonaires est particulièrement indiqué en présence d'hémoptysies persistantes. [22,23]

En cas d'atteinte cardiaque, le traitement médical à base d'anticoagulants, corticoïdes, colchicine et / ou immunosuppresseurs s'est révélé efficace dans plusieurs cas. La chirurgie est grevée de morbidité et mortalité élevée et reste réservée aux thromboses cardiaques massives ou les cas de thrombose cardiaque récidivante malgré un traitement anticoagulant et immunosuppresseur [24].

CONCLUSION

L'angioBehçet thoracique est en rapport avec le tropisme vasculaire bien connu de la maladie de Behçet. Si le diagnostic de la maladie de Behçet est clinique, celui de l'angio-Behçet repose sur différents moyens d'imagerie en particulier les examens tomodensitométriques (TDM) et d'imagerie par résonance magnétique (IRM). Les atteintes vasculaires au cours de la MB sont fréquentes. Leur inclusion parmi les critères de classification de la maladie doit être proposée au vu des aspects cliniques particuliers qu'elles revêtent. Elles sont graves et peuvent engager le pronostic vital ; elles nécessitent, de ce fait, un diagnostic rapide et une thérapeutique spécifique intensive, seuls garants d'une amélioration de leur pronostic. Une meilleure connaissance des patients à risque permettra également une meilleure prise en charge de ces patients.

PATIENT CONSENT

Written informed consent was obtained from the patient for publication of this case report.

COMPETING INTERESTS

The authors declare no competing interests.

REFERENCES

- [1] Tazi-Mezalek Z ,Ammouri W , Maamar M. Les atteintes vasculaires au cours de la maladie de Behçet. *Rev Med Int* 30S (2009) S232–S237
- [2] Desbois A-C, Wechsler B, Cluzelc P, Helftd G, Boutina D, Piette J-C et al. Atteintes cardiovasculaires de la maladie de Behçet. *Rev Med Int* 35 (2014) 103–111
- [3] Düzgün N, Ates, A, Aydintuğ OT, Demir O, Olmez U. Characteristics of vascular involvement in Behçet's disease. *Scand J Rheumatol* 2006;35:65–8.
- [4] B'chir Hamzaoui S, Harmel A, Bouslama K, Abdallah M, Ennafaa M, M'rad S et al. La maladie de Behçet en Tunisie. Étude clinique de 519 cas. *Rev Med Int* 27 (2006) 742–750.
- [5] Zouboulis C. Epidemiology of Adamantiades- Behçet's disease. *Ann Med Interne (Paris)* 1999;150:488–98.
- [6] Krause I, Uziel Y, Guedj D, Mukamel M, Molad Y, Amit M et al. Mode of presentation and multisystem involvement in Behçet's disease: the influence of sex and age of disease onset. *J Rheumatol* 1998;25:1566-9
- [7] B'chir-Hamzaoui S , Larbi T , Abdallah M ,Harmel A ,Ennafaa M , Bouslama K et al. La maladie de Behçet au Maghreb. Étude Behçet Maghreb à propos de 1460 patients. *Rev Med Int* 30S (2009) S229–S231.
- [8] Sekkach Y, Elomri N, Jira M, Elqatni M, Fatihi J, Mekouar F et al. Maladie de Behçet : trente observations avec atteintes vasculaires pulmonaires et des vaisseaux périphériques. *Presse Med.* 2012; 41: e52–e62
- [9] Alkim H, Gürkaynak G, Sezgin O, Uz D, Saritas, Ü, Şahin B. Chronic pancreatitis and aortic pseudoaneurysm in Behçet's disease. *Am J Gastroenterol*;96:91-593.
- [10] Saadoun D, Wechsler B, Resche-Rigon M, Trad S, Le Thi Huong D, SbaiA, et al. Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease. *Arthritis Rheum*2009;61:518–26
- [11] Tohmé A, Aoun N, El-Rassi B, Ghayad E. Manifestations vasculaires de la maladie de Behçet : 21 observations dans une cohorte de 170 malades. *Rev Med Int* 2006;27: S289-335.
- [12] Lakhanpal S, Tani K, Lie JT, Katoh K, Ishigatsubo Y, Ohokubo T. Pathologic features of Behçet's syndrome: a revue of Japanese autopsy registry data. *Hum Pathol* 1985;16:790-5.
- [13] James DG, Thomson A. Recognition of the diverse cardiovascular manifestations in Behçet's disease. *Am Heart J* 1982;103: 457-8.
- [14] Mekouar F, Elomri N, Elqatni M, Taberkant M, Ghafir D, Sekkach Y. A painfulswelling of the thigh. *Rev Med Interne* 2012;33:162–4.
- [15] Calamia KT, Schirmer M, Melikoglu M. Major vessel involvement in Behçet's disease: an update. *Curr Opin Rheumatol* 2011;23:24–31.
- [16] Numan F, Islak C, Berkmen T, Tuzun H, Cokyusel O. Behçet disease: pulmonary arterial involvement in 15 cases. *Radiology* 1994;192:465-468.
- [17] Zaghba N, Ech-cherrate A, Benjelloun H, Yassine N, Bakhtar A, Bahlaoui A. Thrombose cardiaque, anévrisme de l'artère pulmonaire et embolie pulmonaire révélant une maladie de Behçet. *Revue de Pneumologie clinique* (2012) 68, 307—310.
- [18] Wechsler B, Du LT, Kieffer E. Cardiovascular manifestations of Behçet's disease. *Ann Med Interne* 1999;150:542–54.
- [19] Hatemi G, Silman A, Bang D, Bodaghi B, Chamberlain AM, Gul A, et al. EULAR recommendations for the management of Behçet disease. *Ann Rheum Dis* 2008;67:1656–62.
- [20] Min-Chan P, Bum-Kee H, Hyuck Moon K, You-Sun H. Surgical outcomes and risk factors for postoperative complications in patients with Behçet's disease. *Clin Rheumatol* 2007;26:1475–80.
- [21] Kwon TW, Park SJ, Kim HK, Yoon HK, Kim GE, Yu B. Surgical treatment result of abdominal aortic aneurysm in Behçet's disease. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2008;35:173–80.
- [22] Kwon Koo B, Shim WH, Yoon YS, Kwon Lee B, Choi D, Jang Y, et al. Endovascular therapy combined with immunosuppressive treatment for pseudoaneurysms in patients with Behçet's disease. *J Endovasc Ther* 2003;10:75–80.
- [23] Cantasdemir M, Kantarci F, Mihmanli I, Akman C, Numan F, Islak C, et al. Emergency endovascular management of pulmonary artery aneurysms in Behçet's disease: report of two cases and a review of the literature. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2002;25:533–7.
- [24] Marc K, Iraqui G, Jniene A, Benamor J, Bourkadi JE. Thrombose intracardiaque et anévrismes de l'artère pulmonaire au cours de la maladie de Behçet. *Rev Mal Respir* 2008;25:69—72.