



Maladie de Behçet révélée par une arthromyosite fébrile de la hanche : à propos d'une observation chez un homme noir d'Afrique subsaharienne

Behçet's disease revealed by febrile arthromyositis of the hip: about an observation in a black man from sub-Saharan Africa

Ngono MA*, Abdoul A, Bayala YLT, Traoré A, Ouedraogo A, Zongo Y E, Kabore F, Bonkougou M, Zabsonré WJS, Ouedraogo DD

Service de Rhumatologie du Centre Hospitalier Universitaire de Bogodogo (Ouagadougou, Burkina Faso).

* Auteur correspondant : Ange Rachelle Monti Ngono, Email: angrach67@gmail.com

Reçu le 15 septembre 2023, accepté le 28 novembre 2023 et mise en ligne le 19 janvier 2024

Cet article est distribué suivant les termes et les conditions de la licence CC-BY

(<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.fr>)

RESUME

La maladie de Behçet (MB) est une pathologie relativement rare et son diagnostic demeure difficile du fait de sa présentation clinique souvent polymorphe. Les atteintes rhumatologiques sont peu fréquentes et sont exceptionnellement révélatrices de la maladie. Nous rapportons un cas de MB découvert au cours d'une arthromyosite de la hanche, chez un homme de 50 ans, noir Africain d'origine Nigérienne, souffrant d'une aphtose buccale et génitale récurrente pendant deux ans. Il a été reçu en consultation rhumatologique pour une douleur à la hanche droite inflammatoire avec une fièvre persistante associée à un syndrome inflammatoire biologique et à une hyperleucocytose à prédominance neutrophile. Les prélèvements bactériologiques étaient négatifs. L'imagerie par résonance magnétique a trouvé une myosite de l'obturateur externe et un épanchement intra-articulaire de la hanche droite. Une arthromyosite septique a d'abord été suspecté et le patient a été traité par des antibiotiques pendant deux semaines, mais sans succès. Devant l'échec de l'antibiothérapie et la présence de l'aphtose bipolaire récurrente, nous avons donc secondairement évoqué une maladie de Behçet. Un traitement à base de colchicine a permis une amélioration clinique et biologique significative en 72 heures. Le patient a pu regagner son domicile le huitième jour, et un suivi sur six mois n'a décelé aucune récurrence.

Mots-clés : *Behçet, arthromyosite, hanche, aphtose, sujet noir*

ABSTRACT

Behçet's disease (BD) is a relatively rare pathology, and its diagnosis remains difficult due to its often polymorphic clinical presentation. Rheumatological involvement is uncommon and exceptionally revealing of the disease. We report a case of MB discovered during arthromyositis of the hip, in a 50-year-old black African man of Nigerian origin, suffering from recurrent oral and genital aphthosis for two years. He was referred to rheumatology for inflammatory right hip pain with persistent fever associated with biological inflammatory syndrome and predominantly neutrophilic hyperleukocytis. Bacteriological samples were negative. Magnetic resonance imaging revealed myositis of the external obturator and intra-articular effusion of the right hip. Infectious arthromyositis with common germs was initially suspected, and the patient was treated with antibiotics for two weeks, without success. A diagnosis of Behçet's disease was then made, and treatment with colchicine led to significant clinical and biological improvement within 72 hours. The patient was able to return home on the eighth day, and a six-month follow-up revealed no recurrence.

Keywords: *Behçet, arthromyositis, hip, aphthosis, black subject*

1. Introduction

La maladie de Behçet (MB) a été décrite pour la première fois en 1937 par Hulusi Behçet chez trois patients présentant des ulcérations bipolaires, une uvéite et un érythème noueux [1]. Depuis cette époque, cette maladie demeure une énigme diagnostic complexe, présentant des prévalences qui varient significativement à l'échelle mondiale, de 20 à 420/100 000 en Turquie, 80/100 000 en Iran, à une rareté frappante de 0,64/100 000 au Royaume-Uni, soulignant sa distribution géographique disparate [2]. La prévalence de cette pathologie demeure mal documentée en Afrique subsaharienne en raison de son sous-diagnostic fréquent [3]. Aussi les manifestations rhumatologiques, constituant environ 11,6% à 30,8% des cas, révèlent un spectre clinique diversifié et l'arthromyosite de la hanche, en tant que révélateur, reste peu documentée [2]. Nous décrivons à travers cette étude un cas de MB découverte au décours d'une arthromyosite de la hanche chez un patient Nigérien.

2. Observation

Il s'agissait d'un homme de 50 ans, noir Africain originaire de la tribu des Haoussa au Niger, au pourtour méditerranéen, sans antécédents personnels ou familiaux particuliers. Il présenterait de façon récurrente depuis deux ans une aphtose buccale et génitale. Il a été reçu en consultation rhumatologique pour une douleur de la hanche droite d'horaire inflammatoire évoluant depuis deux mois. Cette symptomatologie évoluait dans un contexte fébrile oscillant entre 39 et 40°C, sans altération de l'état général, ni autres signes viscéraux associés. A l'entrée on notait un syndrome de réponse inflammatoire systémique, un syndrome articulaire périphérique concernant la hanche droite et une aphtose buccale (Figure 1) et génitale.



Figure 1: Aphtose buccale

L'examen ophtalmologique au fond d'œil n'avait révélé aucune particularité. Les examens biologiques révélaient un syndrome inflammatoire faite d'une hyperleucocytose à 14710/mm³ à prédominance neutrophile, une anémie microcytaire à 9,8 g/dl, une thrombocytose à 616000/mm³ et une protéine c-réactive élevée à 129,5 mg/l. Les bilans rénaux, hépatiques et l'ionogramme sanguin étaient normaux. Les prélèvements bactériologiques sanguins et urinaires à la recherche de germe étaient négatifs. Les sérologies VIH et des virus hépatitiques B et C étaient négatives. Le test de Pathergy était négatif et la recherche de l'antigène HLA B51 était négative. L'imagerie par résonnance magnétique du bassin avait trouvé une myosite de l'obturateur externe et une lame d'épanchement intra articulaire de la hanche droite. (Figure 2). Le tableau clinique faisait suspecter en premier lieu une arthromyosite septique de la hanche droite. La prise en charge donc initialement a été faite avec une antibiothérapie à base d'amoxicilline à la posologie de 100 mg/kg/jour. L'évolution après deux semaines de traitement était défavorable marquée par la persistance de la douleur de hanche droite et de la fièvre à 40 °C. Devant cet échec de l'antibiothérapie et la présence de l'aphtose bipolaire récurrente, nous avons

donc secondairement évoqué une maladie de Behçet (MB). Et ce diagnostic pouvait être soutenu par les critères de classification de International Criteria for Behçet's disease (ICBD) [4]. Nous avons initié un traitement à base de colchicine 1 mg à la posologie de ½ comprimé toutes les 8 heures. Au bout de 72 heures nous avons observé un amendement de la fièvre, une régression quasi complète de la douleur de la hanche droite et une bonne évolution de l'aphtose bifocale. Au huitième jour de traitement, nous avons noté une disparition complète de tous les symptômes cliniques. Le contrôle biologique présentait une régression spectaculaire du syndrome inflammatoire biologique avec une CRP à 40,5 mg/l et des globules blancs normaux à 8980/mm³. Le retour à domicile du patient a été organisé et le suivi périodique en ambulatoire jusqu'au sixième mois n'a révélé aucune récurrence.

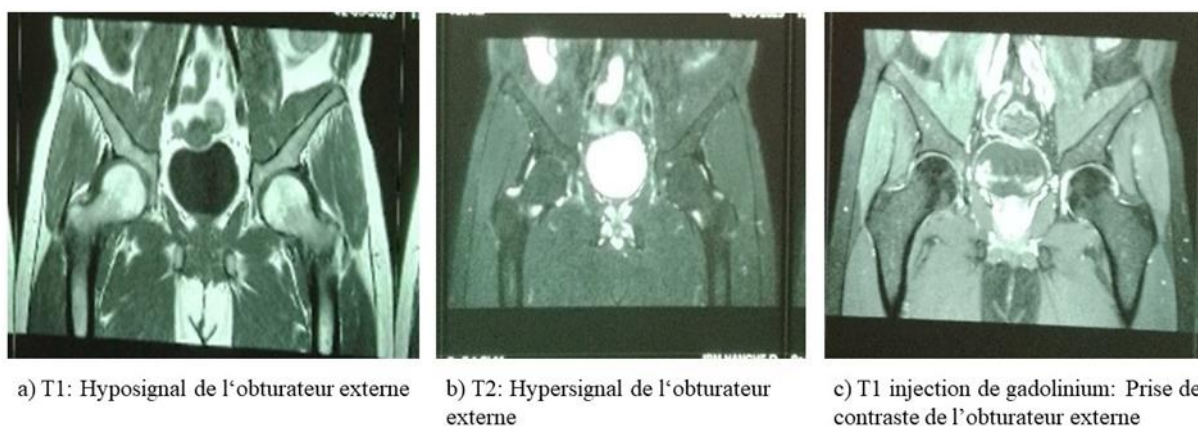


Figure 2: Inflammation de l'articulation coxo-fémorale et de l'obturateur externe droit

3. Discussion

La MB est une vascularite systémique relativement rare caractérisée par des ulcérations buccales et génitales, des lésions oculaires et cutanées ainsi que d'autres manifestations systémiques [2]. L'étiologie est inconnue, elle est répandue dans les populations eurasiennes le long de l'ancienne route commerciale appelée la « Route de la Soie » qui s'étend de l'Asie orientale au bassin méditerranéen [5]. L'origine géographique de notre patient aurait pu jouer un rôle déterminant dans l'orientation vers le diagnostic de la maladie de Behçet car il est issu du pourtour méditerranéen.

La prévalence de la MB en Afrique subsaharienne est inconnue, quelques cas ont été rapportés en Tanzanie, en Afrique du Sud, en Éthiopie et au Nigeria [6] [7] [8]. L'Afrique subsaharienne souffre d'une lacune en données épidémiologiques concernant la maladie de Behçet, principalement en raison du nombre élevé de cas non diagnostiqués ou non déclarés. Cette situation découle du manque de sensibilisation des cliniciens dans la région à cette maladie. Ainsi de nombreux cas de maladie de Behçet demeurent ignorés, ce qui compromet la collecte de données précises et entrave la compréhension approfondie de la prévalence et de la répartition de la maladie dans cette partie du continent africain.

Notre patient a connu un laps de temps de deux ans entre l'apparition des signes cliniques et le diagnostic de la MB. Ce délai diagnostique s'aligne avec celui d'un cas au Nigeria, mais il est notablement plus bas que la moyenne de 5,5 ans observée dans une série de cas Comoriens [8]. Ces variations soulignent la diversité des délais diagnostiques associés à la MB dans différentes régions géographiques, mettant en évidence des challenges persistants dans la reconnaissance précoce de cette maladie et soulignant la nécessité d'améliorer les stratégies diagnostiques dans divers contextes cliniques. Mais aussi des manifestations cliniques mises en avant dans différent tableau clinique constituent des facteurs d'erreurs diagnostic de la part des cliniciens. En effet les signes d'aphtose buccales sont les premiers signes annonciateurs qui amènent généralement le patient à consulter et elle constituait 55,4% des symptômes inaugural dans la cohorte Tunisienne [9]. Dans cette même cohorte les atteintes musculosquelettique étaient retrouvés chez 30,8% des patients contre 15,9 % dans la cohorte égyptienne [9] [10]. Cependant l'atteinte ostéoarticulaire n'était révélatrice chez aucuns patients dans aucune de ces deux séries maghrébines.

Notre patient présentait un tableau typique de MB selon les critères de l'ICBD avec un score de 4 par la présence d'aphtose buccale et génitale [4]. Toutefois, la présentation clinique mettait en avant une arthromyosite septique probable. Déterminer si l'arthromyosite est attribuable à la MB reste complexe, car cette dernière se manifeste généralement par des arthrites et des arthralgies, affectant préférentiellement le genou, la cheville, et les articulations interphalangiennes

proximales [11]. Aussi des cas d'érosions radiographiques associées à la MB ont été observés chez huit patients dans une série japonaise avec des ACPA négative [11].

À l'histologie la MB se présente comme une périvasculite systémique caractérisée par une infiltration précoce de neutrophiles, un gonflement des cellules endothéliales et une nécrose fibrinoïde. Une infiltration significative de neutrophiles est observée dans toutes les lésions y compris les aphtes mucocutanés, la réaction pathergique cutanée, les lésions cutanées nodulaires et les lésions oculaires [12]. La pathogenèse de la maladie de Behçet demeure incertaine car la plupart des études récentes s'intéressent aux nouveaux marqueurs génétiques, la fonction des lymphocytes T et B, les agents infectieux, et les mécanismes impliqués dans la thrombophilie [12].

Les manifestations de la MB sont liées à un processus auto-inflammatoire complexe, accentué par la prédisposition génétique associée à l'antigène HLA-B51 [13]. Cependant l'étude comorienne montrait que la majorité des patients atteints de MB avaient l'antigène HLA-B51 négatifs [8]. Dans la série de Liozon et al, les patients atteints de MB présentant une négativité de l'antigène HLA-B51 ont manifesté des symptômes sévères et des séquelles chez les adultes d'Afrique de l'Est [8]. Cette observation contrastait avec les cas d'antigène HLA-B51 positif observés dans d'autres régions, soulignant une diversité clinique et évolutive significative de la MB en fonction de la région géographique [8]. Concernant le cas que nous présentons, le patient avait également une négativité des antigènes HLA. Cependant, au cours des six mois d'observation, aucune manifestation de gravité n'a été relevée.

L'élaboration de stratégies thérapeutiques intégrées est essentielle dans la gestion du traitement. Les corticostéroïdes représentent l'élément fondamental de cette approche. En complément, d'autres agents tels que la colchicine, l'azathioprine, la ciclosporine-A, le cyclophosphamide, l'IFN alpha et les inhibiteurs du facteur de nécrose tumorale alpha sont également utilisés, que ce soit pour l'induction du traitement ou son maintien à long terme [14]. Le patient a manifesté une réponse favorable à la colchicine dès le troisième jour d'hospitalisation, et aucune autre manifestation clinique n'a été observée au cours des six premiers mois de suivi.

4. Conclusion

Ce cas souligne la nécessité de sensibiliser davantage les cliniciens d'Afrique subsaharienne sur la maladie de Behçet dans sa présentation ostéo articulaire, afin de poser le diagnostic en temps opportun et d'offrir un traitement rapide. D'autres études sont nécessaires pour déterminer la prévalence et la répartition de la maladie de Behçet en Afrique ainsi que les facteurs génétiques associés.

Conflits d'intérêt : Aucun

Références

1. Behcet H. Über rezidivierende, aphthöse, durch ein virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Dermatol. Wochenschr.* 1937; 105:1152–7.
2. Gallizzi R, Pidone C, Cantarini L, Finetti M, Cattalini M, Filocamo G et al. A national cohort study on pediatric Behcet's disease: cross-sectional data from an Italian registry. *Pediatr Rheumatol Online J* 2017; 15(1):1-7.
3. Greco A, De Virgilio A, Ralli M et al Behcet's disease: new insights into pathophysiology, clinical features and treatment options. *Autoimmun Rev* 2018;17(6):567-75.
4. Savey L, Resche-Rigon M, Wechsler B, Comarmond C, Piette J, Cacoub P et al. Ethnicity and association with disease manifestations and mortality in Behcet's disease. *Orphanet J Rare Dis* 2014;9:1-7.
5. Davatchi F, Chams-Davatchi C, Shams H, Shahram F, Nadji A, Akhlaghi M et al. Behcet's disease: epidemiology, clinical manifestations, and diagnosis. *Expert Rev Clin Immunol* 2017; 13(1):57-65.
6. Yurdakul S, Hamuryudan V, and Yazici H. Behcet syndrome. *Curr. Opin. Rheumatol.* 2004; 16(1):38-42.
7. De Menthon M, Lavalley MP, Maldini C, Guillevin L, and Mahr A. HLA-B51/B5 and the risk of Behcet's disease: a systematic review and meta-analysis of case-control genetic association studies. *Arthritis Rheum.* 2009; 61(10):1287-96.
8. Haile A. Behcet's disease: a case report. *Ethiop. Med. J.* 1997;35(3):191-9.
9. Verity DH, Marr JE, Ohno S, Wallace GR, and Stanford MR. Behcet's disease, the Silk Road and HLA-B51: historical and geographical perspectives. *Tissue Antigens* 1999 ;54(3):213-20.
10. Liozon E, Roussin C, Puechal X, Garou A, Valadier P, Perinet I, et al. Behcet's disease in East African patients may not be unusual and is an HLA-B51 negative condition: a case series from Mayotte (Comoros). *Jt. Bone Spine.* 2011; 78(2):166-70.

11. Makene WJ. Behcet's syndrome with central nervous system involvement in a Tanzanian African. *East Afr. Med. J.* 1969; 46:199–203.
12. Fietta P. Behcet's disease: familial clustering and immunogenetics. *Clin. Exp. Rheumatol.* 2005;23(4):S96-S105.
13. Wechsler B, Davatchi F, Mizushima Y, Hamza M, Dilsen N, Kansu E and al. International Study Group for Behcet's Disease. Criteria for diagnosis of Behcet's disease. International study group for Behcet's Disease. *Lancet*1990; 335(8697):1078-80.
14. Kaklamani VG, and Kaklamanis PG. Treatment of Behcet's disease—an update. *Semin. Arthritis Rheum.* 2001.5(30):299-312

..