

Behçet difficile

parabole de la ménagère qui balaye les coins
(et pas le milieu)

cas 1

guadeloupéenne 44 ans en 2004

- 1979 phlébite récidivante +EP filtre cave
- 84-89 3 phlébites MIG
- 1989 « AAAo » prothèse aorto-biiliaque +
4 reprises chirurgicales « complications
- 1995 anévrysmes + thrombose: reconstruction
- 2000 faux-anévrysmes scarpas G, chir trépiéd fem

cas 1 Behcet

4-2003 redux phlebite MIG sous AVK,
arthrite poignets, coudes, chevilles
CRP 100 mg/l

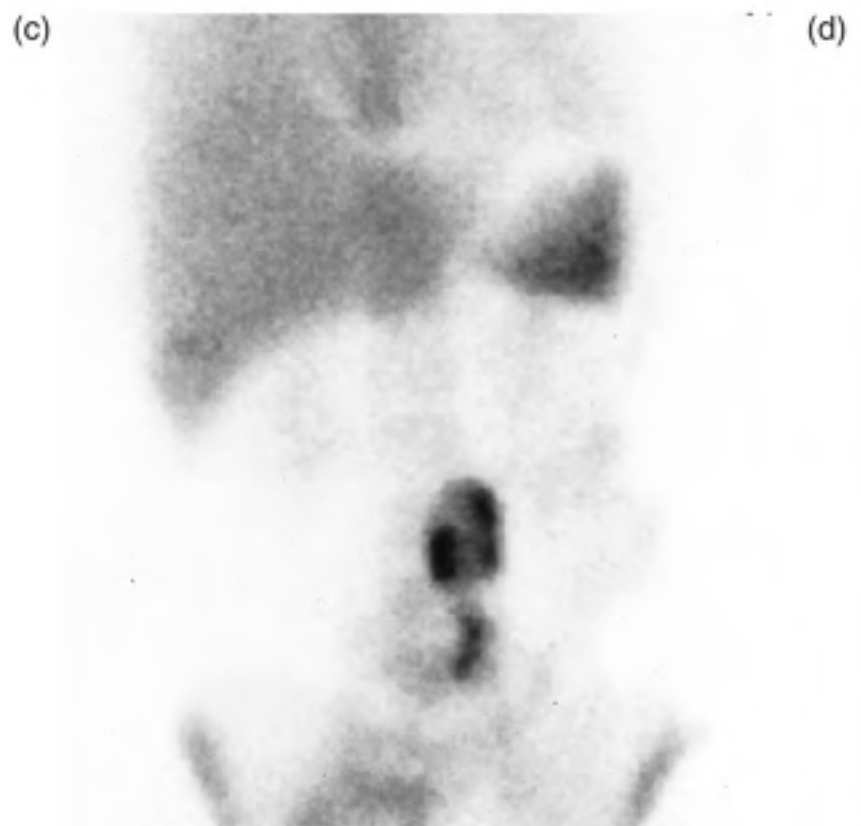
11-2003 transfert bcb
aphtose bi-polaire
pseudo-folliculite

bilan bio + imagerie: pas d'infection

12 -2003 pred + IMUREL + AVK + colchicine
 $\alpha\Sigma$, CRP 19 mg/l

2004

2-2004 sous 30 mg pred + AZA
38°
redux douleurs violentes MIG
CRP 40 mg/L



suite et fin

HC + à streptococcus groupe D et E.coli
fistule D3 et fourche prothèse

tazocilline - gentamycine

3-2004 ablation de la prothèse et pontage
axillo-bifémoral

aorte: infection ou poussée

délai diagnostique : 25 ans

évolution **spécifique**

thrombose

pseudo-anévrisme (anastomotique)

lâchage sutures

ostéopathie hypertrophiante II //

surinfection bactérienne, fistule TD-Ao

cas 2

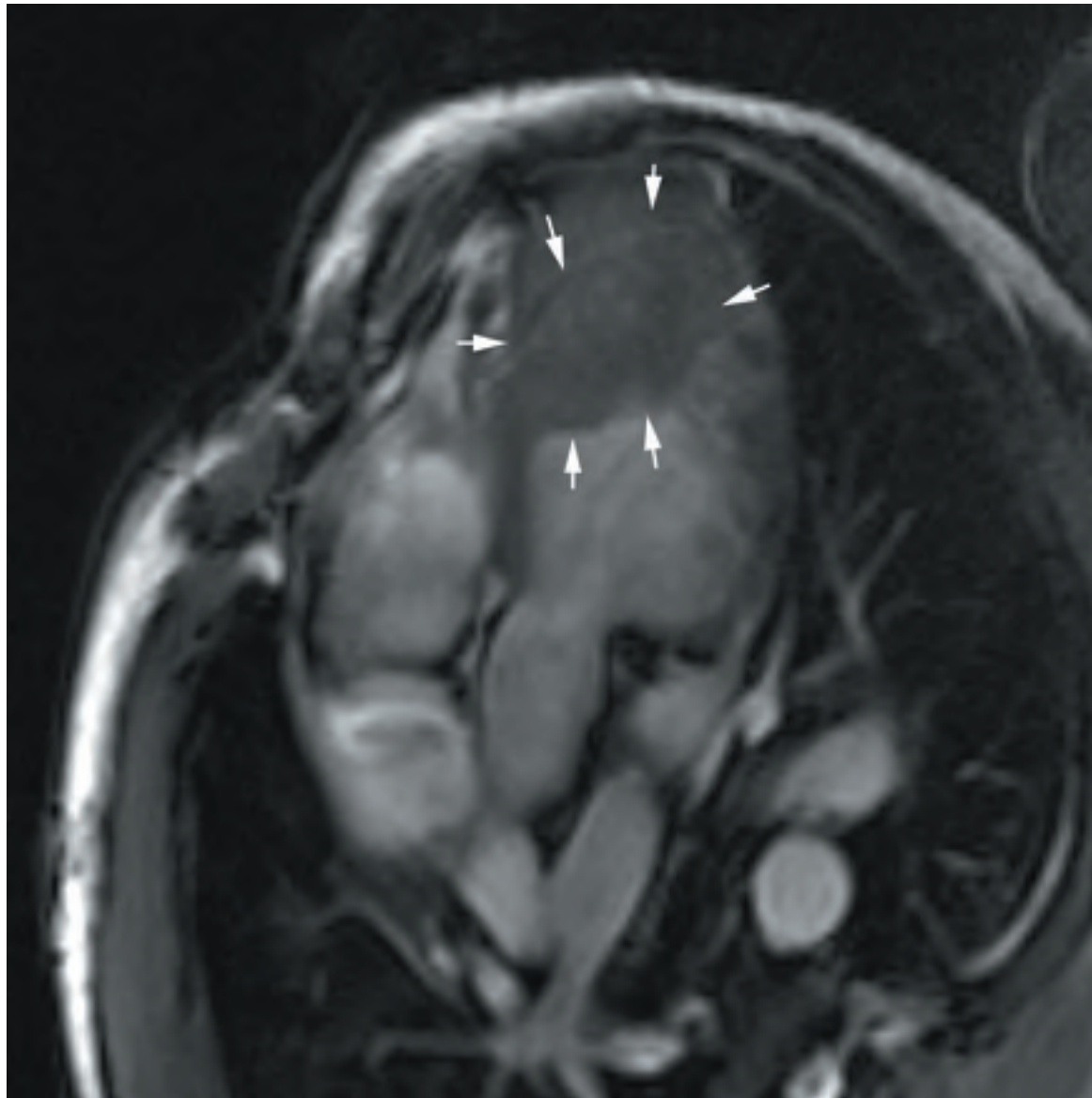
46 ans malien

2002 « phlébite MID » +/-EP

7-2005 insuffisance cardiaque

processus occupant VG 50 x 41 mm

cas 2: IRM coeur



cas 2-2

46 ans malien

2002 « phlébite MID » +/-EP

7-2005 insuffisance cardiaque

processus occupant VG 50 x 41 mm

coronographie 29-7-05: N

bilan (thrombose, Eo, carcinoïde...): NEG

caillot +/- fibrose endom. > tumeur

AVK + colchicine

Behcet??

cas 2-3

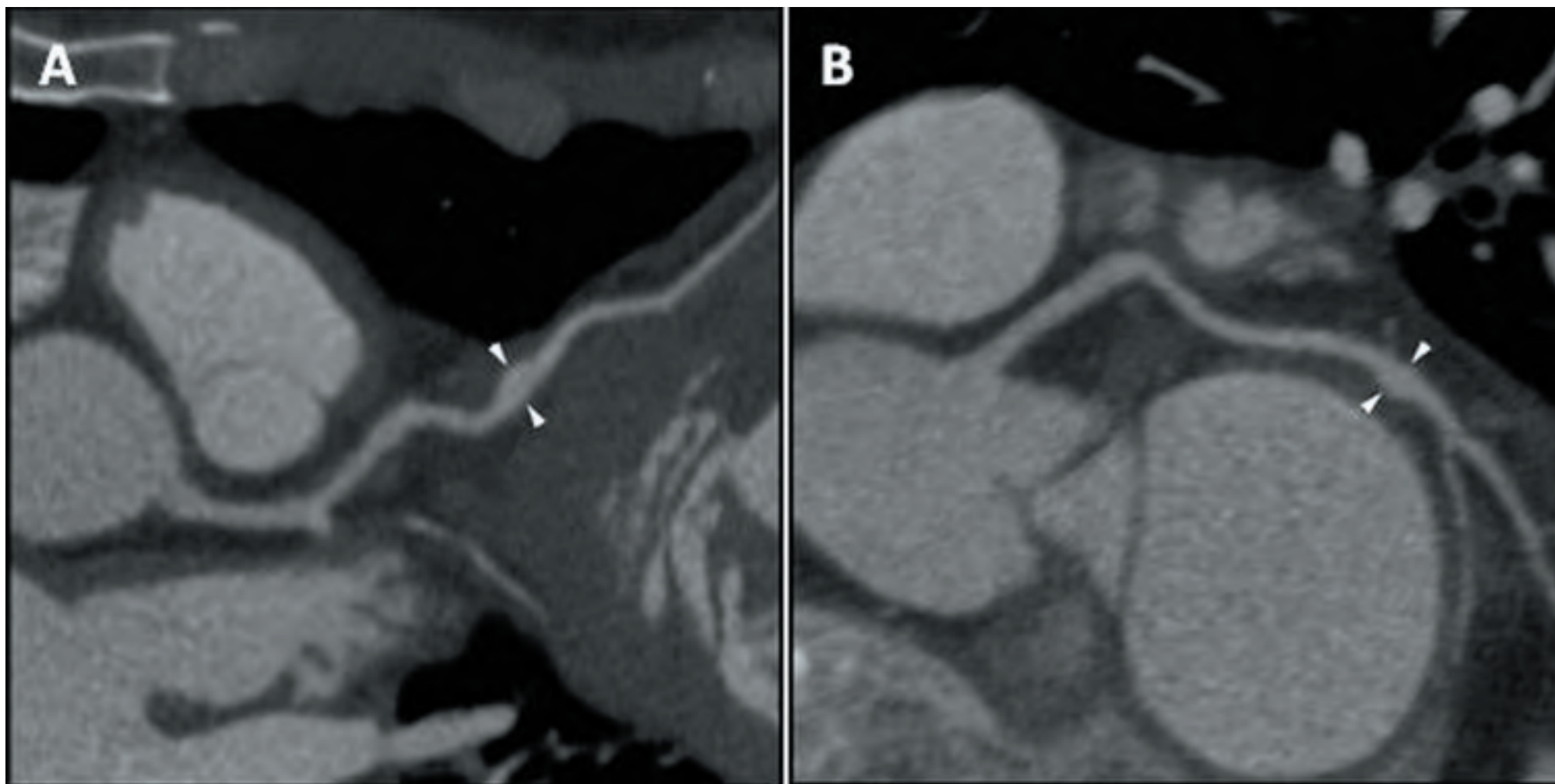
10-2005: douleur thoracique

tropo 30, ECG non modifié

coronarographie 27-10-05:

anévrismes IVA, circonflexe

cas 2: tdm coeur



cas 2-4

homme jeune

+

artériopathie anévrysmale non athéromateuse

+

thrombo-embolie veineuse

+

thrombose VG (IDM ou fibrose endom. ?)

= prednisone 1 mg/kg + aza 2mg/kg

Behcet ??

cas 2-5 full-blown

8-2006 25 mg pred + 150 mg AZA + AVK + colchicine

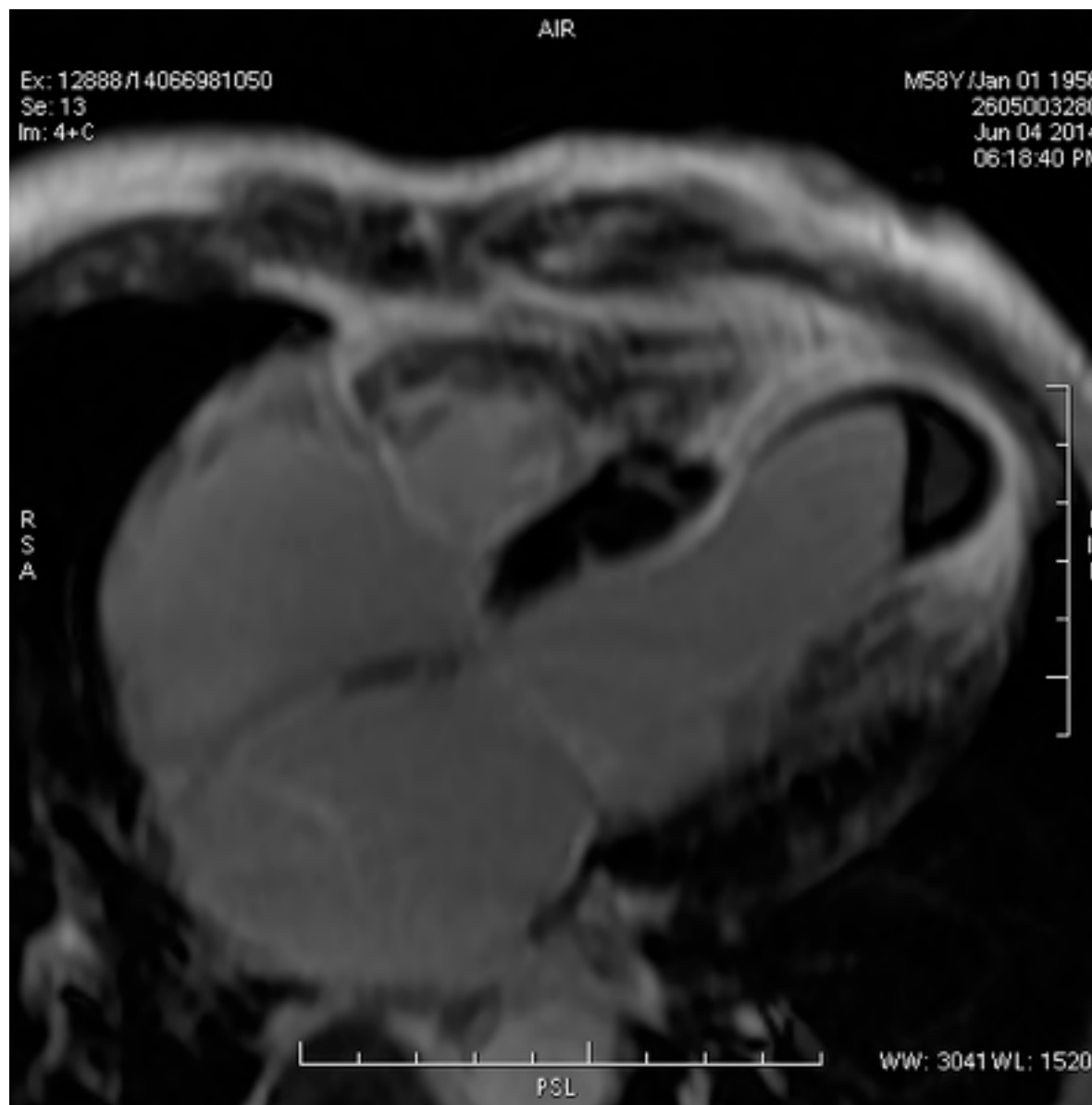
- asthénie++
- myalgies diffuses
- aphtose bi-polaire
- uvéite totale + vascularite rétinienne OG
- folliculite
- CRP 33

bolus SMD + CYC 1G/mo

tdm 2006



IRM 2014



Behcet sine Behcet

- atteinte CV spécifique évolutive (avant aphtose)
- savoir traiter sans diagnostic finalisé...
- quid devenir gros thrombus intra-cœur ?
- quid AVK / thrombose veineuse behcet ?

coup de tonnerre

cas 3

H 16 ans originaire du maroc

27-1-04: RAS

28-1-04: AEG 40°

lésions cutanées nécrotiques (scalp)
céphalée, vomissements

1-2-04

urgences pédiatriques mantes la jolie
raideur nuquale

ulcérations diffuses, bouche et scrotum

7000 PNN, CRP 222

LCR: 77 GB 80%L, prot 0.96, glu N

biopsie de peau: vascularite L + thrombi
C3G, acyclovir, vancomycine

cas 3 suite

5-2-04

cécité OD, incontinence urinaire

LCR: 240 GB

EEG: « encéphalite »

IRM cérébrale N

passage en réa bcb

arthrite TT D/G ponction 19000 GB

FO nécrose rétinienne

hémorragique

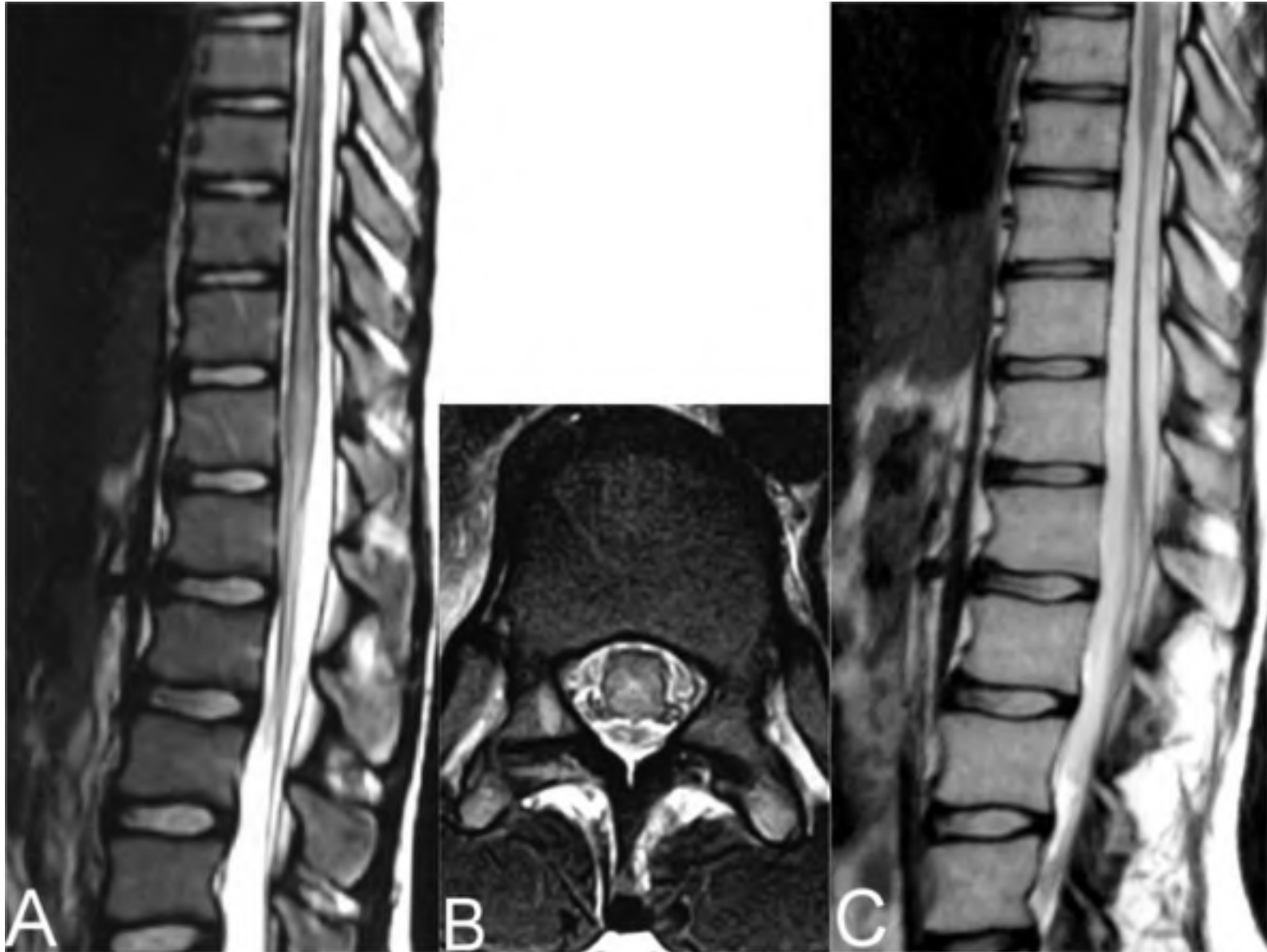
papille blanche

cas 3 suite encore

- 6-2-04 bolus SMD 1 g J1J2J3 relais 70 mg
- 11-2-04 paraparésie
- 13-2-04 CYC 1g, 6 cycles
- 18-2-04 cumul 10 g MPD + colchicine +AVK
- 3-6-04 relais IMUREL

paraplégie flasque...

myélite T9-T12



éruption

12-2-08: PRED 10 mg, AZA 100 mg

éruption fesse droite + fièvre

CRP 200 mg/l





dermatose PNN

biopsie: pyoderma gangrenosum

14-4-08: arrêt AZA + INFLIXIMAB C1

25-3-10: arrêt anti -TNF

catastrophic Behcet syndrome

- anamnèse nulle: outil Δ manquant++
- gravité extrême d'emblée
 - cécité monoculaire
 - paraplégie définitive
- évolution
 - inexorable malgré tmt (délai bref)
 - PG intercurrent
 - quasi-one shot

be kind rewind

catastrophic Behcet syndrome

diagnostic temps réel

Behcet sine Behcet

diagnostic avant le diagnostic

aortopathie spécifique multicompliquée
ostéopathie hypertrophiante et infection

diagnostic tardif