

# Complications artérielles de la maladie de Behçet : à propos de 47 cas

## Arterial complications of Behçet's disease

Younes Bensaïd, Brahim Lekehal, Abbès El Mesnaoui, Zakariya Bouziane, Nabil Sedki

### Mots clés

- ◆ Maladie de Behçet
- ◆ lésions artérielles

### Résumé

La localisation artérielle au cours de la maladie de Behçet est rare mais certainement sous-estimée (travaux autopsique de Lakhampal).

Notre série de 47 patients représente à notre connaissance la plus grande série chirurgicale publiée à ce jour avec la série de 41 cas de Shimuzu et de 25 cas de Lê Thi Huong. Nous excluons de cette étude les anévrysmes de l'artère pulmonaire, fréquents dans cette maladie et relevant le plus souvent d'un traitement médical.

Dans notre série, l'âge moyen de survenue de lésions artérielles est de 31,7 ans avec une nette prédominance masculine (40 cas sur 47). La localisation fémorale est la plus fréquente, le plus souvent anévrysmale (22 cas), notre série se singularisant par 5 observations originales d'anévrysmes carotidiens et 1 observation d'anévrysmes de l'artère mésentérique supérieure.

L'atteinte artérielle est le plus souvent multiple (57 artères sur 47 patients). Le taux rédhibitoire de thrombose postopératoire doit réduire le nombre d'indications chirurgicales en présence d'une sténose artérielle. En revanche, les lésions anévrysmales restent une urgence chirurgicale, leur rupture étant la règle.

Tout anévrysmes d'allure inflammatoire survenant chez un jeune d'origine méditerranéenne et sans contexte cardiaque particulier doit faire penser à une maladie de Behçet et ce, jusqu'à preuve du contraire.

Le traitement médical, associant corticothérapie et immuno-supresseur, est la règle en postopératoire pour éviter autant que faire se peut les récurrences.

### Keywords

- ◆ Behçet syndrome
- ◆ arterial involvement

### Abstract

Arterial involvement during Behçet's disease is rare but it's certainly underestimated (autopsy works of Lakhampal). Our series of 47 patients represents as far as we know the biggest surgical series published till this day among with the series of 41 cases of Shimuzu and 25 cases of Lê Thi Huong.

The mean age of arterial lesions is 31.7 years with an obvious masculine predominance. The femoral location is the most frequent (22 cases) mainly aneurysms, our series is distinguished by 5 case report of aneurysms of the carotid artery and 1 case report of an aneurysm of the superior mesenteric artery. Arterial involvement is more often multiple (57 arteries in 47 patients).

The excessive rate of postoperative thrombosis must reduce the surgical indications in presence of arterial stenosis, however aneurysms are a surgical emergency as their rupture is a rule.

Any inflammatory like aneurysm occurring in a young adult from the mediterranean region and without any cardiac context should always be considered as a Behçet's disease. Medical treatment associating corticosteroids and immuno-suppressives should be given in postoperative to prevent recurrence.

Cette maladie a été décrite pour la première fois en 1937 par un dermatologue turc, Hulusi Behçet, sur les données de 2 observations cliniques rapportant une aphtose bucco-génitale et une iridocyclite à hypopion récidivante (1). Le diagnostic est clinique, basé sur des critères diagnostiques établis par l'*International study group for Behçet disease* (2) :

- critère obligatoire : aphtose buccale récidivante (3 épisodes minimum en 12 mois) ;
- critères majeurs : aphtose génitale récidivante ; atteinte oculaire : uvéite, vascularite rétinienne ; atteinte cutanée : érythème noueux, pseudo-folliculite ; test pathergique cutané (lu à la 24-48<sup>e</sup> heure par un médecin).

### Correspondance :

Pr. Y. BENSALD - Chef du service de chirurgie vasculaire  
Hôpital Avicenne -Rabat  
Email : younes.bur@menara.ma

Le diagnostic de la maladie de Behçet repose actuellement sur l'association d'une aphtose buccale récidivante et d'au moins deux critères majeurs. Une nouvelle classification est à l'étude.

La maladie de Behçet est deux fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme (3, 7), une inversion de ce sex-ratio serait en cours au Japon et en Iran (7). Le sexe masculin est un facteur de mauvais pronostic unanimement admis (4, 6-8).

La prévalence de la maladie de Behçet est plus importante dans les pays du Moyen-Orient, au Japon et dans les pays du bassin méditerranéen. Au Japon, la prévalence est de 8,5 à 10/100 000 ; en Turquie de 300/100 000. La maladie de Behçet ne constitue que 5% des uvéites en France (5) contre 20% au Japon (5) et 27% au Maroc (6). La fréquence des formes juvéniles varie de 7 à 44%, selon les séries (9). Les formes familiales existent dans 5 à 18% des cas (5, 8, 10). L'environnement modifie les risques : la prévalence de la maladie parmi les turcs vivant en Allemagne, bien que supérieure à celle observée chez les allemands de souche, est nettement inférieure à celle observée en Turquie (8).

La pathogénie de la maladie de Behçet demeure inconnue. Les premières études ont suspecté une origine virale (11). Actuellement, on retient le rôle de phénomènes cellulaires et humoraux sous-tendus par le *human leukocyte antigène* HLA-B51. La présence de l'antigène HLA-B51, ou plus récemment d'un polymorphisme du gène MICA. A, n'est pas retenue comme critère diagnostique : l'environnement étant un facteur supplémentaire (13). Certains auteurs considèrent la maladie de Behçet comme une maladie auto-immune du fait de la présence d'un taux élevé de complexes immuns circulant chez 60% des patients atteints de maladie de Behçet (14). Par ailleurs, le *tumor necrosis factor* (TNF) jouerait également un rôle dans le processus inflammatoire (15).

La complication vasculaire de la maladie de Behçet est avant tout veineuse (veines de gros calibre dans 7 à 46% des cas [16]) ; ces complications semblent plus fréquentes dans les pays du pourtour méditerranéen : 21 à 36% au Maroc (16, 17),

31% en Tunisie (18), 35% en France (19), 17% en Turquie (20) contre 9% au Japon (21).

L'atteinte artérielle, plus rare, est largement sous-estimée (travaux autopsiques de Lakhampal) [22]. Elle réalise une panvasculite non spécifique touchant les artères de petit et gros calibres (23).

Nous rapportons notre expérience sur une série de 47 cas, excluant les anévrysmes de l'artère pulmonaire très fréquents dans cette affection mais relevant le plus souvent d'un traitement médical.

## Malades et méthodes

Soixante et une interventions chirurgicales ont été réalisées chez 47 patients dont 14 pour traitement de complications évolutives. Onze interventions chirurgicales ont été réalisées en urgence pour rupture anévrysmale (dont 8 à localisation aortique).

Le tableau I présente les interventions réalisées dans le groupe anévrysmes aortiques (16 cas) et dans les groupes « atteintes fémorales » (22 cas), « atteintes iliaques » (5 cas), « atteintes poplitées » (4 cas) et « atteintes des artères de jambe » (4).

Dans le groupe particulier des atteintes de l'artère carotide (5 cas), ont été réalisés :

- 1 thrombo-endarterectomie pour la seule sténose de ce groupe ;
- 1 résection avec suture bout à bout pour un anévrysmes à l'origine de l'ACI ;
- 1 pontage aorte ascendante bifurcation carotide par sternotomie dans un cas de volumineux anévrysmes de l'artère carotide primitive (ACP) gauche ;
- 1 interposition prothétique carotido-carotidienne dans 1 cas ;
- 1 pontage aorte ascendante artère carotide interne (ACI) - artère carotide externe (ACE) pour un volumineux anévrysmes du TABC droit prenant la bifurcation carotidienne.

Type d'atteinte	Type d'interventions réalisées	Nombre de cas
Groupe anévrysmes aortiques (n = 16)	Tube	9
	Mise à plat + pontage aorto-fémoral	4
	Mise à plat + patch	3
	Gestes associés :	
	o1 Revascularisation rénale	2
	o2 Revascularisation viscérale	3
Groupe atteintes fémorales (n = 22)	Pontage :	
	o1 veineux	3
	o2 prothétique	12
	Patch	2
	Ligature	3
	Stent couvert (VSI)	1
Groupe atteintes iliaques (n = 5)	Abstention chirurgicale (traitement médical) [pour lésion sténotique]	1
	Pontage prothétique	4
Groupe atteintes poplitées (n = 4)	Pontage :	
	o1 Veineux (VSI)	3
	o2 Prothétique (PFP)	1
Groupe atteintes des artères de jambe (n = 4)	Ligature :	
	o1 Faux anévrysmes anastomotiques	1
	o2 Anévrysmes artère tibiale antérieure	1
	Greffon veineux (VSI)	
	o1 Tronc tibio-péronier droit	1
o2 Tronc tibio-péronier gauche	1	

Tableau I - Interventions réalisées selon le type d'atteinte.

VSI : veine saphène interne  
PFP : pontage fémoro-poplité

Dans le groupe des artères viscérales, un seul cas d'anévrysme viscéral est relevé. Il concerne l'artère mésentérique supérieure (AMS). Il s'agissait d'un homme de 44 ans suivi et traité pour maladie de Behçet et qui a été admis en urgence pour des douleurs abdominales. L'angioscanner a révélé un anévrysme de l'AMS. Le patient a été opéré en urgence : exclusion de l'anévrysme et réimplantation directe de l'AMS dans l'aorte sous rénale.

Un cas de stenting couvert a été réalisé chez un patient présentant un anévrysme rompu de l'AFS. Une portion de VSI prélevée sous anesthésie locale a été « sertie » au stent et déployée avec succès dans l'anévrysme.

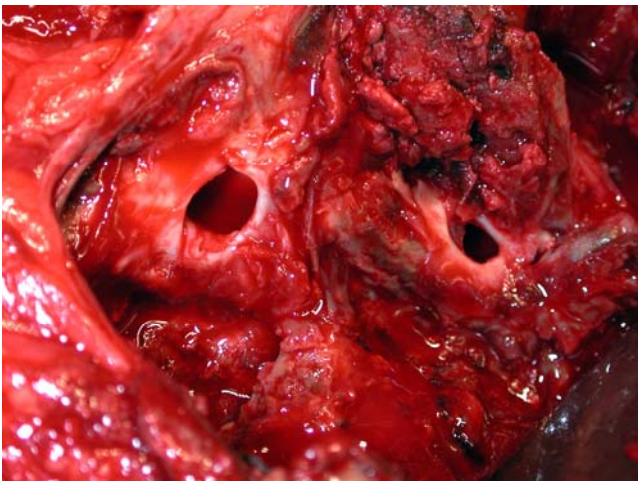
Dans tous les cas, un traitement médical a été prescrit en postopératoire (ou renforcé si le patient en recevait déjà un). Cette prise en charge se fait en collaboration avec le service de médecine interne de notre hôpital. Au début de l'expérience, ce traitement faisait appel uniquement aux corticoïdes en postopératoire. Actuellement, tous les patients reçoivent une association de corticoïdes et d'immuno-suppresseurs pendant au moins une année. Le protocole le plus utilisé étant celui de bolus mensuels de solumedrol et de bolus mensuels de cyclophosphamide à la dose de 750 mg/m<sup>2</sup>/mois. Ce traitement immuno-suppresseur est relayé par la suite par la colchicine et les antiagrégants plaquettaires. Dans les suites opératoires, le traitement anticoagulant (héparine puis AVK) est systématique. Les anticoagulants au long court (antivitamines K) ne sont utilisés que dans des indications précises : traitement des thrombophlébites associées ou après thrombose itérative de pontage.

## Résultats

Dans le groupe des atteintes aortiques, nous avons à déplorer 2 décès postopératoires : l'un par lâchage anastomotique précoce (à J+1), l'autre par une symptomatologie d'engagement cérébral en rapport avec une thrombophlébite cérébrale (à J+3). Une thrombose précoce en rapport avec une dissection iliaque est survenue après remplacement aortique (tube) : reprise immédiate (pontage aorto-bi-fémoral) avec suites simples. Dans ce même groupe, 2 paraparésies postopératoires entièrement régressives sont survenues après cure d'anévrysme de l'aorte coeliaque. Nous déplorons enfin une thrombophlébite ilio-cave avec insuffisance rénale chez un patient.

Quant au groupe « atteinte fémorale » (22 cas), 5 thromboses postopératoires précoces sont survenues : 3 symptomatiques traitées par embolectomie avec des suites simples, une abstention thérapeutique a concerné les 2 autres cas.

Figure 1 - Aspect à l'emporte pièce d'un anévrysme aortique dans la maladie de Behçet.



Dans le groupe « atteinte iliaque » nous déplorons un décès par défaillance polyviscérale et une thrombose d'un pontage ilio-fémoral, par ailleurs bien toléré.

Un accident vasculaire cérébral est survenu après thrombo-endartériectomie carotidienne dans le seul cas de sténose de ce groupe.

À distance, le suivi moyen de cette série est de 29,7 mois (3 à 72 mois) marqué par : une claudication intermittente des deux membres inférieurs dans 6 cas, un anévrysme anastomotique dans 5 cas (2 aortiques), des localisations secondaires de l'atteinte anévrysmale dans 6 cas.

## Discussion

Notre série de 47 patients représente à notre connaissance la plus grande série chirurgicale publiée à ce jour avec la série de 41 cas de Shimuzu (24) et la série de 25 cas de Lê Thi Huong (25). L'âge de découverte des lésions artérielles se situe dans la troisième et quatrième décade chez la plupart de nos patients. Chez les patients ayant une maladie de Behçet connue, il ne nous a pas été possible de déterminer avec exactitude la durée d'évolution de la maladie précédant l'atteinte artérielle. Cependant, chez 17 d'entre eux, ces complications furent inaugurales. La prédominance masculine notée dans toutes les séries est confirmée dans cette étude. La survenue d'une complication artérielle ne semble pas en rapport avec l'âge, le sexe, la durée d'évolution, la clinique, le traitement suivi, la présence ou non de HLA B51.

Si toutes les artères peuvent être touchées dans la maladie de Behçet, la localisation fémorale est la plus fréquente dans notre série suivie par la localisation aortique, ce rapport s'inversant dans d'autres séries (26, 27). L'atteinte est le plus souvent anévrysmale, les lésions multiples n'étant pas rares (1/4 de nos patients). Elle réalise classiquement de véritables aphtes artériels qui correspondent à de véritables perforations à l'emporte pièce (fig. 1). L'imagerie par résonance magnétique et les scanners multi-barrets trouvent ici leur plein emploi. Barlett a rapporté l'observation d'un patient ayant développé 14 anévrysmes artériels sur une période de 8 mois (28). Les ponctions artérielles peuvent par ailleurs induire la formation d'un faux anévrysme comme ce fut le cas chez 3 de nos malades. Ce phénomène serait l'équivalent artériel du phénomène d'hypersensibilité cutanée.

La présence de lésions anévrysmales représente une urgence chirurgicale (29, 30), leur évolution rapide vers la rupture étant la règle, sans que la taille de l'anévrysme ne soit considérée comme un facteur prédictif (29).

Les occlusions artérielles au cours de la maladie de Behçet sont nettement moins fréquentes que les anévrysmes : 35% des manifestations artérielles de la maladie (30), 4 cas dans notre série. Elles sont le plus souvent bien tolérées ; quelques cas d'ischémie aiguë ont été décrits (31). L'atteinte des artères distales peut simuler parfois une maladie de Leo Buerger (29), l'atteinte des gros troncs une maladie de Takayasu.

Depuis la publication du premier cas d'anévrysme aortique au cours d'une maladie de Behçet en 1961, le nombre de cas publiés ne cesse d'augmenter. Dans une revue de la littérature mondiale en 1987, Hamza en dénombrait 39 (32). Koike dans une revue de la littérature Japonaise en rapporte 46 dont 31 de siège abdominal (33). L'atteinte de l'aorte abdominale est trompeuse, réalisant de vagues douleurs lombaires ou abdominales souvent négligées par le patient. La rupture peut survenir, réalisant parfois une symptomatologie d'hémorragie digestive (34). La survenue d'une hémorragie digestive peut cependant être due à une atteinte gastro-intestinale à type d'ulcérations œsophagiennes iléales ou coliques (35).

Les anévrysmes de l'aorte thoracique sont plus rares que les sous-rénaux : 6 cas sur 39 rapportés par Hamza (32), 3 cas sur 16 dans notre série. Ils ont une tendance plus prononcée à se



Figure 2 a - Anévrisme de l'artère carotide primitive gauche sur maladie de Behçet.



Figure 2 b - Artère carotide primitive gauche sur maladie de Behçet.



Figure 3 - Anévrisme de la carotide interne dans la maladie de Behçet.

rompre. Les anévrismes de l'artère pulmonaire, deuxième localisation par ordre de fréquence après l'aorte abdominale, sortent du cadre de cette étude : leur traitement presque toujours médical a bénéficié ces derniers temps de techniques d'embolisation.

Les anévrismes des artères périphériques sont largement dominés par l'atteinte fémorale : 22 cas sur 47 dans notre série. L'anévrisme de l'artère fémorale (ou humérale) secondaire à une ponction artérielle semble être le pendant artériel du phénomène d'hypersensibilité cutanée, phénomène assez spécifique de la maladie.

Les atteintes anévrysmales des TSA (fig. 2a, 2b, 3) sont dominées par l'atteinte carotidienne : nos observations (5 cas) représentent plus du quart des cas publiés dans la littérature (36). Leur rupture est loin d'être exceptionnelle. Ils ont par ailleurs tendance à augmenter rapidement de volume, entraînant une compression des éléments nerveux de voisinage et des voies aériennes, ce qui fut le cas chez 4 de nos patients. Tuzun a décrit un cas d'anévrisme carotidien rompu et opéré avec succès (26), Park un cas révélé par un accident neurologique (37). Sraieb (38) a décrit en 1999 un cas d'anévrisme de

la sous-clavière droite avec paralysie récurrentielle opéré avec succès, Gurer (39) un cas d'anévrisme de l'artère vertébrale traité par ligature après échec d'un traitement endoluminal. Soulignons enfin, le cas rapporté par Hamza en 1987 (40) : anévrisme du TABC chez un jeune de 20 ans associé à une thrombose du tronc veineux innominé et un *situs inversus*.

Les atteintes anévrysmales des artères viscérales restent exceptionnelles : 4 cas seulement (dont le notre) d'anévrismes de l'artère mésentérique supérieure décrits dans la littérature (41, 42). Chubachi (43) a rapporté un cas d'anévrisme mésentérique supérieur révélé par un infarctus intestinal secondaire à sa thrombose. Les anévrismes de l'artère hépatique se rompent souvent dans la veine porte ou les voies biliaires. Hadzidakis (43) a décrit un cas d'anévrisme de l'artère hépatique révélé par une hémobilie et traité avec succès par embolisation. Cekirge (44) a publié en 2000 le cas d'une rupture d'un anévrisme géant de l'artère hépatique rompu dans la veine mésentérique supérieure traité par voie endovasculaire. Jing (45) a rapporté récemment un cas d'anévrisme hépatique rompu traité par embolisation.

Les anévrismes du tronc coélique sont encore plus rares, le premier cas ayant été rapporté par Hassen Khodja en 1991 (46). Benaghlène (47) a décrit un cas de pancréatite révélant un anévrisme du tronc coélique chez un patient atteint de maladie de Behçet. Morimoto (48) a décrit le seul cas d'anévrisme de l'artère mésentérique inférieure sur maladie de Behçet. De rares cas d'anévrisme de l'artère rénale ont été décrits. Enfin, un cas fatal d'anévrisme rénal associé à un anévrisme de l'aorte thoracique a récemment été publié par Planer (49).

### Traitement

L'étiologie de la maladie de Behçet n'étant pas clairement définie, le traitement est basé empiriquement sur la corticothérapie et les immuno-suppresseurs. Il est systématique en postopératoire pour nous et pour la majeure partie des auteurs (29, 50). Dans notre pratique, nous utilisons en postopératoire des bolus mensuels de méthylprednisolone et de cyclophosphamide à la dose de 750 mg/m<sup>2</sup>/mois pendant les 12 à 24 mois qui suivent l'intervention chirurgicale, relayés plus tard par la colchicine et les antiagrégants plaquettaires. L'efficacité de ce traitement dans la prévention des récurrences n'a jamais été évaluée par une étude randomisée. La survenue ultérieure d'autres localisations anévrysmales dans notre série alors que les patients étaient sous traitement immuno-



Figure 4 - Anévrisme AFS gauche dans la maladie de Behçet.

suppresseurs prouve que ce traitement ne confère pas une protection totale absolue. Aucune publication n'a démontré une plus grande efficacité des antivitamines K sur la perméabilité des pontages dans la maladie de Behçet.

La chirurgie des atteintes artérielles au cours de la maladie de Behçet est particulièrement délicate puisque survenant sur un terrain inflammatoire. La péri-advérite avancée rend la dissection difficile. La paroi artérielle est par ailleurs friable expliquant la fréquence particulièrement élevée des lâchages anastomotiques postopératoires, de même que la survenue d'anévrisme anastomotique (30). Ces derniers étant souvent responsables de fistules prothéto-digestives (27, 51). Cette chirurgie impose donc des précautions particulières. Le clamping doit être le moins traumatique possible. Les anastomoses doivent porter sur des zones en apparence saines évitant autant que faire se peut les patchs vasculaires (bien que réaliser trois fois au niveau de l'aorte dans notre série). Le renforcement des anastomoses par des bandelettes en Teflon, une colle biologique ou par « *banding* » permettrait de diminuer le taux de faux anévrisme anastomotique. La thrombo-endartériectomie est à éviter comme dans toute artérite inflammatoire. Réalisée une fois au début de notre expérience sur l'unique lésion sténosante de l'ACI, elle a été responsable d'un AVC postopératoire.

Au niveau périphérique, nous avons utilisé indifféremment des greffons prothétiques ou veineux sans que l'on observe de différences quant aux complications.

La propension particulière aux thromboses postopératoires de ce type de pontage, en partie liée aux anomalies de l'hémostase (52), a poussé certains dont Tuzun (53) à privilégier autant que faire se peut les ligatures artérielles.

Le traitement endovasculaire des anévrismes au cours de la maladie de Behçet est de plus en plus préconisé. La série de Park (54) regroupant 9 anévrismes artériels (dont 1 aorte thoracique, 2 artères sous-clavières, 2 artères carotides primitives et un du TABC) a donné 86% de bons résultats dans l'immédiat. Dans une observation récente, Ishikawa (55) a rapporté un cas d'évolution anévrismale du collet supérieur après mise en place d'une endoprothèse pour anévrisme de l'aorte sous-rénale ayant nécessité une réparation chirurgicale par tube aorto-aortique. Par ailleurs, l'association stent et coil a pu être proposé pour le traitement endovasculaire d'un anévrisme de l'ACI sur la maladie de Behçet (56). Dans notre série, nous avons réalisé avec succès une exclusion d'un anévrisme de l'artère fémorale superficielle par un stent que nous avons couvert par une portion de la VSI après abord chi-

urgical du scarpia (fig. 4). À notre connaissance, il s'agit de la deuxième observation publiée dans la littérature après celle de Kasirajan (57). Le traitement immuno-suppresseur avant la procédure endoluminale en cas de syndrome inflammatoire et systématiquement en postopératoire améliorerait nettement les résultats (58). Les résultats à moyen et long terme de ces procédures restent toutefois à préciser.

## Conclusion

Si la maladie de Behçet met rarement en jeu le pronostic vital, en revanche en cas de lésion artérielle, la mortalité atteint 60%. Toute atteinte anévrismale survenant chez un sujet jeune, d'origine méditerranéenne, sans cause évidente, est une maladie de Behçet jusqu'à preuve du contraire.

## Références

- Behçet H. Über rezidivierende, Aphthose, durch ein Virusverursachte Geschwüre am Munde, am Auge und an den Genitalien. *Dermatologische Wochenschr* 1937;36:1152-7.
- International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's Disease. *Lancet* 1990;335:1078-80.
- Mishima S, Masuda K, Izawa Y, Mochizuki M, Namba K. The eighth Frederick H Verhoeff Lecture, presented by Saiichi Mishima, MD. Behçet's disease in Japan: ophthalmologic aspects. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1979;77:225-79.
- O'Duffy JD. Behçet's disease. In : Kelley WN, Harris ED Jr, Ruddy S, Sledge CB eds. *Textbook of rheumatology*. Philadelphia: WB Saunders; 1985:1174-8.
- Binisti P. Œil et maladie de Behçet. *Rev Prat* 1999;49:1999-2003.
- Ouazzani B, Benchezkroun N, ElAouni A, Hajji Z, Chaoui Z, et al. Devenir de la maladie de Behçet en milieu ophtalmologique marocain. *J Fr Ophtalmol* 1995;18:373-5.
- Suzuki Kurokawa M, Suzuki N. Behçet's disease. *Clin Exp Med* 2004;3:10-20.
- Zouboulis CC, Kotter I, Djawari D et al. Epidemiological features of Adamantiades-Behçet's disease in Germany and in Europe. *Yonsei Med J* 1997;38:411-22.
- Bahabri SA, Al-MazyedA, Al-Balaa S, El-Ramahi L, Al-Dalaan A. Juvenile Behçet's disease in Arab children. *Clin Exp Rheumatol* 1996;14:331-5.
- Onal S, Tugal-Tutkun I, Urgancioglu M, Gul A. Clinical course of ocular Behçet's disease in siblings. *Ocul Immunol Inflamm* 2001;9:111-24.
- Bonnet M, Ouzan D, Trepo C. Plasma exchange and acyclovir in Behçet's disease. *J Fr Ophtalmol* 1986;9:15-22.
- Mizuki N, Ohno S. Immunogénétique de la maladie de Behçet. *Rev Rhum Mal Ostéoartic* 1996;63:607-14.
- Roder M, Gurer MA. The multiple faces of Behçet's disease and its aetiological factors. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2000;15:126-36.
- Levinsky RJ, Lehner T. Circulating soluble immune complexes in recurrent oral ulceration and Behçet's syndrome. *Clin Exp Immunol* 1978;32:193-8.
- Sfikakis PP. Behçet's disease: a new target for anti-tumour necrosis factor treatment. *Ann Rheum Dis* 2002;61(suppl 2):1151-3.
- Benamour S, Chaoui L, Zeroual B et al. Study of 673 cases of Behçet's disease. In: Oliveri I, Salvarani C, Cantini F, editors. 8th International Congress on Behçet's disease. Program and abstracts. Milano: Prex; 1998:232.
- Tazi Mezalek Z, Sahnoune I, Essalmi L et al. Deep vein thrombosis in Behçet's disease in Moroccan patients. In: Yazici H, Direskeneli H, Hamurydan V, Melikoglu M, Ozdogan H, Yavuz S, editors. 11th International Congress on Behçet's disease. Book of abstracts. Antalya. 2004 (S-109).
- Houman MH, Ben Ghorbel I, Khiari Ben Salah I, Lamloum M, Ben Ahmed M, Miled M. Deep vein thrombosis in Behçet's disease. *Clin Exp Rheumatol* 2001;19(5 Suppl 24):S48-50.
- Wechsler B, Piette JC, Conard J, Le Thi Huong D, Blétry O, Godeau P. Les thromboses veineuses profondes dans la maladie de Behçet. 106 localisations sur une série de 177 malades. *Presse Med* 1987;16:661-4.
- Bayraktar Y, Balçanci F, Bayraktar M, Calguneri M. Budd-Chiari syndrome: a common complication of Behçet's disease. *Am J Gastroenterol* 1997;92:858-62.

21. Nakae K, Masaki F, Hashimoto T, Inaba G, Mochizuki M, Sakane T. Recent epidemiological features of Behçet's disease in Japan. In: Wechsler B, Godeau P, editors. Behçet's disease. Amsterdam: Excerpta Medica; 1993:145-51.
22. Bruneval P, Fiessinger JN. Vascularites des gros troncs. *Ann Pathol* 1999;19:223-37.
23. Lakhanpal S, Tani K, Lie Jt, Katoh K, Ishigatsubo Y, Ohokubo T. Pathologic features of Behçet's syndrome. *Hum Pathol* 1985;16:790-5.
24. Shimizu T, Ehrlich GE, Inaba G, Hayashi K. Behcet disease Semin Arthritis Rheum 1979;8:223-60.
25. Lê Thi Huong D, Wechsler B, Papo T, et al. Arterial lesions in Behçet's disease: a study in 25 patients. *J Rheumatol* 1995;22:2103-13.
26. Tuzun H, Besirli K, Sayin A, et al. Management of aneurysms in Behçet's syndrome : an analysis of 24 patients. *Surgery* 1997;121:150-6
27. Iscan ZH, Vural KM, Bayazit M. Compelling nature of arterial manifestations in Behcet disease. *J Vasc Surg* 2005;41:53-8.
28. Bartlett ST, McCarthy WJ 3rd, Palmer AS, Flinn WR, Bergan JJ, Yao JS. Multiple aneurysms in Behcet's disease. *Arch Surg* 1988;123:1004-8.
29. Wechsler B, Du LT, Kieffer E. Manifestations cardio-vasculaires de la maladie de Behçet. *Ann Med Interne* 1999;150:542-54.
30. Bensaid Y, Ameer A, Kabiri H et al Arterial complications of Behçet's disease. Report of 13 cases. *J Mal Vasc* 1997;22:24-8.
31. Cooper AM, Naughton MN, Williams BD. Chronic arterial occlusion associated with Behçet's disease. *Br J Rheumatol* 1994;33:170-2.
32. Hamza M. Large artery involvement in Behcet's disease. *J Rheumatol* 1987;14:554-9.
33. Koike S, Matsumoto K, Kokubo M, Mori Y, Murakawa S, Hirose M. A case of aorto-enteric fistula after reconstruction of an abdominal aortic aneurysm associated with Behcet's disease and special reference to 95 reported cases in Japan. *Nippon Geka Gakkai Zasshi* 1988 Jun;89:945-51.
34. Ben Ghorbel I, Ibn Elhadj Z, Miled M, Houman MH. Aortic abdominal aneurysm rupture leading to a massive gastrointestinal bleeding in a patient with Behcet's disease. *Rev Med Interne* 2006;27:504-6.
35. Fujita H, Kiriyaama M, Kawamura T, Ii T, Takegawa S, Dohba S, et al. Massive hemorrhage in a patient with intestinal Behçet's disease: report of a case. *Surg Today* 2002;32:378-82
36. Bouarhroum A, Sedki N, Bouziane Z et al. Extracranial carotid aneurysm in Behcet disease: Report of two new cases. *J Vasc Surg* 2006;43:627-30.
37. Park JH, Han MC, Bettmann MA. Arterial manifestations of Behcet's disease. *AJR Am J Roentgenol* 1984;143:821-5.
38. Sraieb T, Ben Romdhane N, Longo S, Manaa J, Louzir B, Othmani S. Arterial aneurysms and Behcet's disease: apropos of 3 cases. *Rev Med Interne* 1999;20:517-21.
39. Gurer O, Yapici F, Enc Y, Cinar B, Ozler A. Spontaneous pseudoaneurysm of the vertebral artery in Behcet's disease. *Ann Vasc Surg* 2005;19:280-3.
40. Hamza M, Zakraoui L, Elleuch M et al. A case of Behcet's disease complicated by venous thrombosis and aneurysm of the innominate artery associated with situs inversus. *Ann Chir* 1987;41:529-33.
41. Men S, Ozmen MN, Balkanci F, Boyacigil S, Akbari H. Superior mesenteric artery aneurysm in Behcet's disease. *Abdom Imaging* 1994;19:333-4.
42. Taberkant M. Superior Mesenteric Artery Aneurysm in Behçet Syndrome a Case Report. *EJVES Extra* 2007;13:69-71.
43. Chubachi A, Saitoh K, Imai H et al. Case report: intestinal infarction after an aneurysmal occlusion of superior mesenteric artery in a patient with Behcet's disease. *Am J Med Sci* 1993;306:376-8.
44. Cekirge S, Gulsun M, Oto A, Dogan R, Balkanci F, Besim A. Endovascular treatment of an unusual arterioportal fistula caused by the rupture of a giant hepatic artery aneurysm into the superior mesenteric vein in Behcet disease. *J Vasc Interv Radiol* 2000;11:465-7.
45. Jung NY, Kim SK, Chung EC, Park H, Cho YK. Endovascular treatment for rupture of intrahepatic artery aneurysm in a patient with Behcet's syndrome. *AJR Am J Roentgenol* 2007;188:W400-2.
46. Hassen Khodja R, Declémy S, Batt M, Daune B, Avril G, Le Bas P. Behcet's disease with multiple arterial lesions and voluminous hemangioma of the brain. *J Mal Vasc* 1991;16:383-6.
47. ben Yaghle L, Hammel P, Palazzo L et al. Acute pancreatitis revealing Behcet disease. *Gastroenterol Clin Biol* 2005;29:294-6.
48. Morimoto N, Okita Y, Tsuji Y, Inoue N, Yokoyama M. Inferior mesenteric artery aneurysm in Behcet syndrome. *J Vasc Surg* 2003;38:1434-6.
49. Planer D, Leibowitz D, Elitzur Y, Korach A, Hiller N, Chajek-Shaul T. Chronicle of a death foretold: a case of catastrophic vascular Behcet's disease. *Clin Rheumatol* 2007;26:457-9.
50. Hosaka A, Miyata T, Shigematsu H et al. Long-term outcome after surgical treatment of arterial lesions in Behcet disease. *J Vasc Surg* 2005;42:116-21.
51. Bayar S, Unal E, Esen S, Kurt T, Ensari C, Alacayir I. Aortobifemoral graft causing complete intestinal obstruction in a patient with Behcet's disease: report of a case. *Surg Today* 2004;34:185-7.
52. Ricart JM, Vaya A, Todoli J et al. Thrombophilic risk factors and homocysteine levels in Behcet's disease in eastern Spain and their association with thrombotic events. *Thromb Haemost* 2006;95:618-24.
53. Tuzun H, Sayin A, Karaozbek Y et al. Pripheal anevrysms in Behçet's disease. *Cardiovasc Surgery* 1993;1:220-4.
54. Park JH, Chung JW, Joh JH et al. Aortic and Arterial Aneurysms in Behçet Disease: Management with stent-grafts-Initial experience. *Radiology* 2001;220:745-50.
55. Ishikawa S, Kawasaki A, Suzuki Y, et al. Progression of Abdominal Aortic Aneurysm After Endovascular Stent-Grafting in a Patient with Behcet's disease: Report of a Case. *Surg Today* 2007;37:82-5.
56. Bonnotte B, Krause D, Lorcerie B, : False anevrysm of the internal carotid artery in Behçet's disease : success ful combined endovascular treatment with stent and coils. *Rheumatology* 1999;38:576-7.
57. Kasirajan K, Marek JM, Langsfeld M. Behcet's disease: endovascular management of a ruptured peripheral arterial aneurysm. *J Vasc Surg* 2001;34:1127-9.
58. Kwon Koo B, Shim WH, Yoon YS, et al. Endovascular therapy combined with immunosuppressive treatment for pseudoaneurysms in patients with Behçet's disease. *J Endovasc Ther* 2003;10:75-80.