

Anévrisme de l'artère splénique révélant une maladie de Behçet

Splenic artery aneurysm revealing Behçet's disease

Safaa Mouhanni^{1,2}, Othman Zahdi^{1,2}, Tarik Bakkali^{1,2}, Kenza Boukili Makhoukhi^{1,2},
Yasser Sefiani^{1,2}, Abbas El Mesnaoui^{1,2}, Brahim Lekehal^{1,2}

¹ Université Mohammed V de Rabat, Avenue des Nations Unies, Agdal, Rabat, Maroc

² Centre hospitalo-universitaire Ibn Sina, Service de chirurgie vasculaire, Rue Lamfadel Cherkaoui, 10104 Souissi, Rabat, Maroc
<zahdi.othman@gmail.com>

La maladie de Behçet est une vascularite systémique d'étiologie inconnue qui se traduit cliniquement par une aphtose bucco-génitale associée à des manifestations systémiques, dont les plus fréquentes sont cutanées et oculaires, et les plus graves neurologiques et cardiovasculaires [1].

L'atteinte vasculaire au cours de la maladie de Behçet est le plus souvent veineuse, sous forme de thrombophlébite superficielle ou profonde. L'atteinte artérielle est rare. Il s'agit le plus souvent de sténoses, d'occlusions ou d'anévrismes. Les artères pulmonaires et l'aorte sont les plus fréquemment touchées ; l'atteinte de l'artère splénique est exceptionnelle [2].

Nous rapportons un cas rare d'une patiente chez qui la maladie de Behçet a été révélée par un anévrisme spontané de l'artère splénique.

Observation

Notre patiente d'origine marocaine, âgée de 48 ans, avait des facteurs de risque cardiovasculaire : un diabète de type II et une obésité morbide avec un IMC à 38. L'interrogatoire a retrouvé une aphtose buccale et génitale récurrente ; la patiente présentait depuis un mois des douleurs de l'hypocondre gauche.

L'examen clinique a trouvé une masse battante, expansive, douloureuse à la palpation au niveau de l'hypocondre gauche. L'examen clinique des autres axes vasculaires était sans anomalie.

Tirés à part :
O. Zahdi

L'écho-doppler abdominal a objectivé une masse écho-gène vascularisée latéro-aortique gauche. Un angioscanner a confirmé le diagnostic d'un anévrisme de l'artère splénique mesurant 89 mm de grand diamètre (*figure 1*).

Le bilan biologique montrait un syndrome inflammatoire avec des leucocytes à 15 000/mm³, une protéine C-réactive à 86 mg/l, une vitesse de sédimentation à la première heure de 60 mm et un taux du fibrinogène à 7 g/l. Le bilan immunologique (anticorps antinucléaire et anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles) était négatif.

L'échographie cardiaque était normale, l'examen ophtalmologique complet ne révélait pas d'atteinte oculaire et l'examen gynécologique retrouvait des aphtes vulvaires.

En se basant sur les données clinique, biologique et morphologique, le diagnostic d'un anévrisme de l'artère splénique sur maladie de Behçet a été retenu.

La patiente a initialement reçu un traitement médical à base de corticoïdes : trois bolus de 1 g de solumédrol. Nous avons proposé en première intention un traitement endovasculaire (embolisation dite en « sandwich » des artères afférente et efférente), compte tenu de la morbidité qui peut accompagner un traitement chirurgical par laparotomie, chez notre patiente diabétique et obèse.

Par un abord percutané de l'artère brachiale gauche, nous avons cathétérisé le tronc de l'artère splénique. Une angiographie primaire a permis de visualiser l'anévrisme (*figure 2*) et d'identifier les artères afférente et efférente, puis de les emboliser respectivement par largage de coil Azur® Pushable 35 8 x 140 mm (Terumo®, Tokyo). Le contrôle artériographique montrait la bonne exclusion de l'anévrisme (*figure 3*).

Un scanner de contrôle à un mois a objectivé un anévrisme encore circulant, alimenté avec des petites collatérales, avec

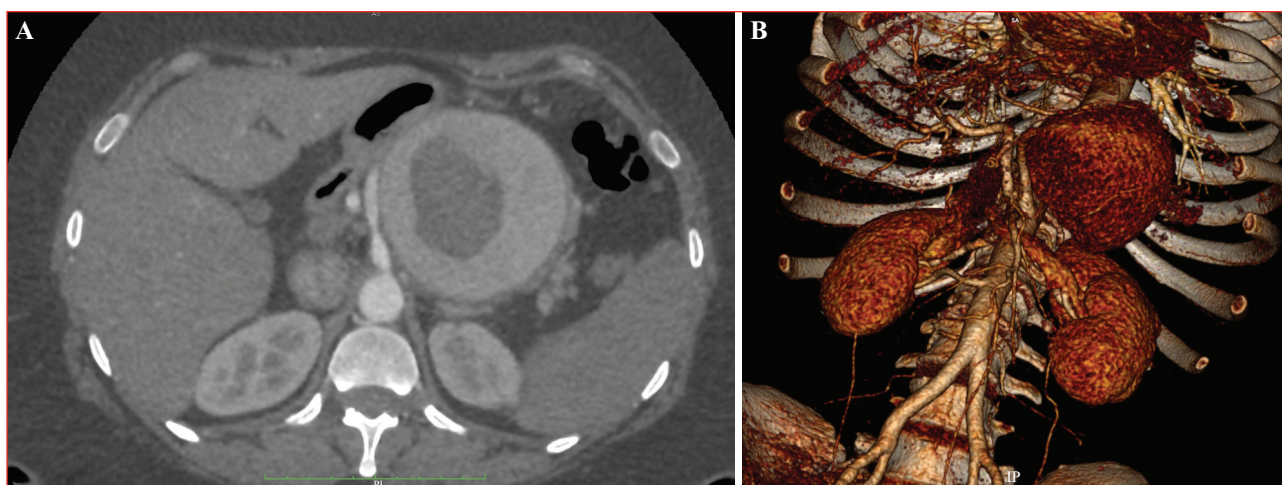


Figure 1. Images scanographiques en coupe axiale (A) et en reconstruction 3D (B) montrant l'anévrisme de l'artère splénique.

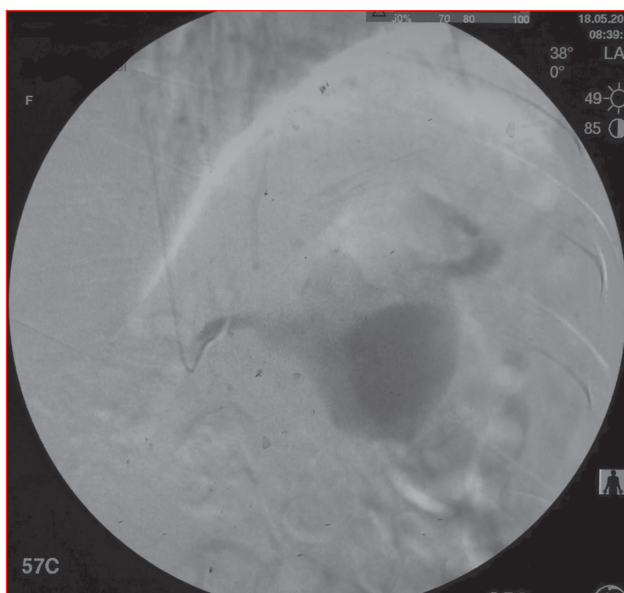


Figure 2. Artériographie sélective de l'artère splénique objectivant l'anévrisme.

une expansion de 5 mm. Compte tenu du risque de rupture et de la persistance des douleurs, une cure chirurgicale ouverte au moyen d'une laparotomie a été réalisée en accord avec la patiente : une mise à plat de l'anévrisme et une ligature de l'artère splénique en amont et en aval (figure 4).

Les suites opératoires ont été simples. Un traitement médical au long cours a été instauré : une corticothérapie à dose de 0,5 mg/kg/j associée à la colchicine à la dose de 1 mg/j. La patiente était asymptomatique à six mois de suivi. Un écho-doppler des autres axes artériels est prévu annuellement.

Discussion

La maladie de Behçet a été décrite pour la première fois par Hulusi Behçet en 1937. Il s'agit d'une vascularite auto-inflammatoire multisystémique dont le diagnostic est basé sur un faisceau d'arguments définis par l'*International Study Group for Behçet Disease* [3].

La maladie de Behçet est répandue dans les pays du Moyen-Orient, au Japon et dans les pays du bassin méditerranéen. Elle touche le plus souvent le sujet jeune de sexe masculin [1].

L'atteinte artérielle au cours de la maladie de Behçet est rare, estimée de 1,5 à 2,2 % des cas [4]. Toutes les artères peuvent être touchées, quel que soit leur calibre, avec une prédominance pour l'aorte abdominale, les artères pulmonaires et fémorales. L'atteinte de l'artère splénique est exceptionnelle [5].

Sur le plan histologique, l'atteinte artérielle semble due à une inflammation de la média, de l'intima et des vasa vasorum, donnant l'aspect d'aphte artériel, résultant d'un phénomène pathergique comparable à celui constaté dans les lésions cutanéomuqueuses, responsable de constitution d'un véritable anévrisme ou, à la perforation, responsable alors d'un faux anévrisme [6].

Les anévrismes spléniques sont le plus souvent diagnostiqués de manière fortuite, parfois révélés par un choc hémorragique suite à une rupture de l'anévrisme dans le péritoine libre [2]. L'écho-doppler permet de confirmer le diagnostic et parfois de préciser la topographie des lésions. L'angioscanner reste l'examen de choix, permettant le diagnostic positif et topographique des lésions anévrismales ainsi que l'étude du parenchyme splénique [7].

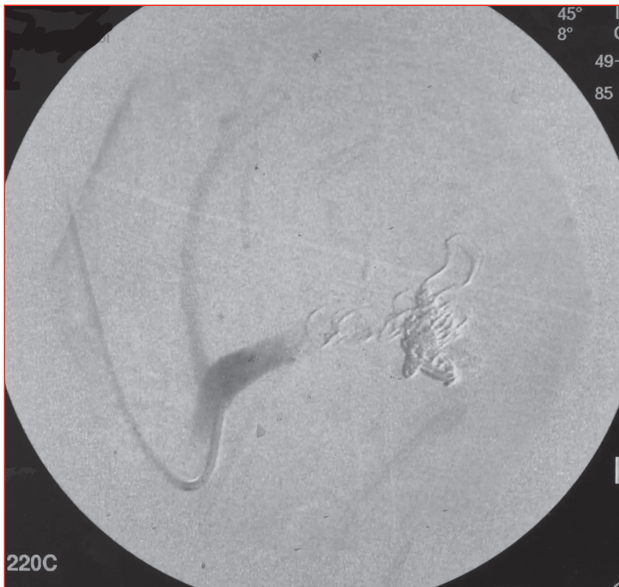


Figure 3. Contrôle angiographique post-embolisation montrant la bonne exclusion de l'anévrisme.

Dans le cadre de la maladie de Behçet, l'artériographie est un examen qui n'est pas dénué de risques ; en effet, la fragilité artérielle qui caractérise cette maladie favorise la survenue de faux anévrismes au point de ponction artériel, ce qui rend son indication plus prudente [8]. Elle peut être un premier temps d'une exploration à visée thérapeutique :

exclusion endovasculaire par endoprothèses ou par embolisation.

Dans le cadre de la maladie de Behçet, le traitement des anévrismes de l'artère splénique repose sur deux volets : une cure d'anévrisme par traitement chirurgical ou endovasculaire et un traitement médicamenteux.

Les anévrismes vrais sont traités devant des symptômes cliniques, si le diamètre dépasse 2 cm ou en cas d'expansion. L'indication est de mise chez la femme enceinte et chez les patients transplantés hépatiques ou porteurs d'hypertension portale.

Les faux anévrismes de n'importe quelle taille devraient être soignés car ils ont des taux de rupture élevés [9].

La chirurgie conventionnelle consiste en la résection de l'anévrisme, avec ligature de l'artère splénique de part et d'autre, avec ou sans splénectomie, qui est indiquée le plus souvent en cas d'anévrismes hilaires ou intraparenchymateux.

La laparoscopie est de plus en plus préférée à la chirurgie ouverte en raison de la faisabilité et d'une réhabilitation plus précoce, ainsi que d'un risque d'éventration moindre [10].

Le taux de mortalité varie entre 1 et 2 % et le taux de morbidité est environ de 10 % [9].

Le traitement endovasculaire, comprenant l'embolisation transartérielle par cathéter ou la mise en place de stents couverts, remplace progressivement la chirurgie

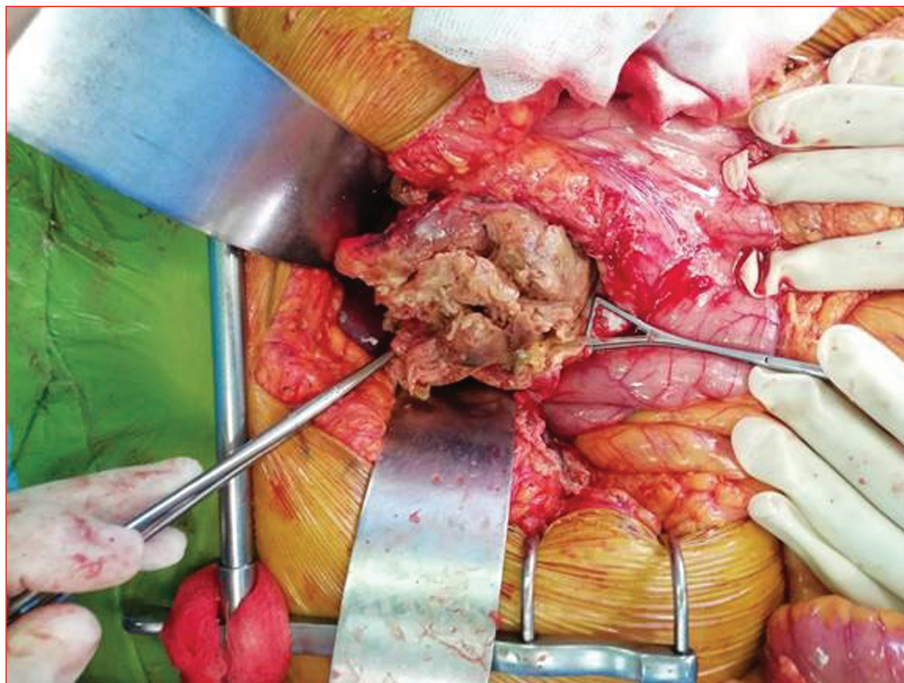


Figure 4. Vue opératoire de la mise à plat de l'anévrisme splénique.

conventionnelle [11]. Il permet de diminuer la durée d'hospitalisation et la prise en charge des patients à haut risque opératoire [12]. Cependant, le risque d'infarctus splénique segmentaire semble plus élevé après embolisation qu'après exclusion chirurgicale [9].

Le trajet souvent sinueux de l'artère splénique explique néanmoins certains échecs techniques de déploiement de stent couvert [9]. Dans le cas de notre patiente, l'échec de l'exclusion par embolisation est dû à la présence de collatérales artérielles nourrissant l'anévrisme.

Le traitement chirurgical peut être proposé en première ligne chez les patients à faible risque chirurgical, en raison du taux non négligeable d'exclusion incomplète, nécessitant souvent le recours à une ré-intervention, mais aussi en raison du risque de syndrome post-embolisation, comprenant la fièvre, des douleurs abdominales, un ralentissement du transit, un épanchement pleural ou des épisodes de pancréatite [10].

Le traitement médicamenteux par corticoïdes et immunosuppresseurs après la chirurgie est toujours de mise. Selon l'étude de Park *et al.* [13], les chirurgies associées à un traitement par corticoïdes et immunosuppresseurs présentaient un taux de complications post-opératoires significativement plus faible que celles suivies par une corticothérapie isolée et celles non associées à un traitement médical.

Conclusion

L'anévrisme de l'artère splénique constitue un mode rare de révélation de la maladie de Behçet. C'est une affection grave compte tenu du risque de rupture qui peut engager le pronostic vital. Un diagnostic précoce et une prise en charge médico-chirurgicale adéquate permettent de réduire la morbi-mortalité de cette affection. ■

Liens d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Références

1. Bakkali T, Zoulati M, Aghoutane N, *et al.* Faux anévrisme de l'artère carotide révélant une maladie de Behçet. *J Mal Vasc* 2017; 42: 185-8.
2. Jira M, Sekkach Y, El Omri N, Ghafir D. Maladie de Behçet révélée par un anévrisme de l'artère splénique. *Presse Med* 2014; 43: 729-31.
3. Davatchi F, Assaad-Khalil S, *et al.* International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD). The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2014; 28: 338-47.
4. Iscan ZH, Vural K, Bayazit M. Compelling nature of arterial manifestations in Behçet disease. *J Vasc Surg* 2005; 41: 53-8.
5. Filali-Asari N, Tazi-Mezalek Z, Mohattane A, *et al.* La maladie de Behçet, 162 observations. *Ann Med Interne (Paris)* 1999; 150: 178-88.
6. Zahdi O, Bakkali T, Sefiani Y, El Mesnaoui A, Bensaid Y, Lekehal B. Spontaneous aortic isthmus aneurysm: exceptional revelation of Behçet's disease. *J Med Vasc* 2019; 44(5): 340-3.
7. Sun C, Liu C, Wang XM, Wang DP. The value of MDCT in diagnosis of splenic artery aneurysms. *Eur J Radiol* 2008; 65: 498-502.
8. El Bhali H, Zahdi O, Bakkali T, *et al.* False aneurysm of the abdominal aorta revealing Behçet's disease. *J Med Vasc* 2019; 44(5): 344-9.
9. Maillard M, Novellas S, Baudin G, *et al.* Anévrisme de l'artère splénique : diagnostic et thérapeutique endovasculaire. *J Radiol* 2010; 91: 1103-11.
10. Chiche L. Anévrismes de l'artère splénique : quels traitements en 2011. *J Mal Vasc* 2011; 36(2): 103.
11. Loffroy R, Guiu B, Cercueil JP, *et al.* Transcatheter arterial embolization of splenic artery aneurysms and pseudoaneurysms: short- and long-term results. *Ann of Vasc Surgery* 2008; 22: 618-26.
12. Tcbc-Rj RA, Ferreira MC, Ferreira DA, Ferreira AG, Ramos FO. Splenic artery aneurysm. *Rev Col Bras Cir* 2016; 43: 398-400.
13. Park MC, Hong BK, Kwon HM, Hong YS. Surgical outcomes and risk factors for postoperative complications in patients with Behçet's disease. *Clin Rheumatol* 2007; 26: 1475-80.