

# Les atteintes pulmonaires de la maladie de Behçet

## *Pulmonary involvement in Behçet's disease*

A. Hamzaoui\*

La maladie de Behçet (MB) est une maladie auto-immune/auto-inflammatoire, évoluant par poussées, et sans facteur étiologique reconnu. Vascularite mixte, elle touche artères, veines et capillaires de toute taille. L'atteinte des artères pulmonaires, anévrysmes et thromboses, en constitue une des manifestations les plus sévères.

### Épidémiologie

Géographiquement, la prévalence de la MB suit la route de la soie, partant d'Asie orientale (2,1-19,5/10<sup>5</sup> habitants) vers la Turquie (20-420/10<sup>5</sup>) et les pourtours de la Méditerranée (1,5-15,9/10<sup>5</sup>) [1]. La prédisposition génétique des populations touchées est certainement associée à des facteurs environnementaux, comme le suggèrent la réduction du risque de MB chez les émigrants turcs en Allemagne ou japonais à Hawaï et la fréquence des formes familiales chez l'enfant (2, 3). Bien que le typage HLA-B51 soit fortement associé à la MB, sa fréquence parmi les patients varie selon les pays, sa distribution géographique pouvant résulter d'une sélection génétique (4, 5). Une multitude de polymorphismes génétiques a été décrite, dépendant des populations étudiées et des manifestations de la maladie (4). L'influence de l'environnement serait essentiellement liée à la présence de certains micro-organismes tels que le streptocoque spp., les virus herpès (4), les staphylocoques à coagulase négative, et les *Prevotella* colonisant les lésions pseudo-pustuleuses cutanées (2).

La fréquence des lésions pulmonaires dépend des populations (de 1 à 18 %) [6] et de l'âge des patients. Elle est estimée à 0,3 % en Iran, 2,2 % en Chine et 3,6 % en Allemagne (3). Très rares chez l'enfant, ces lésions touchent le plus souvent l'homme jeune (3). Les patients atteints de la MB et porteurs d'anévrysmes artériels pulmonaires (AAP) seraient plus fréquemment HLA-B51 et auraient plus souvent des antécédents familiaux de MB (7).

### Histologie

La MB est la première cause des AAP. Fusiformes ou sacculaires, habituellement multiples et bilatéraux, ceux-ci se situent le plus souvent dans les lobes inférieurs ou sur les artères principales. Les AAP sont complètement ou partiellement thrombosés dans 33 % des cas (8, 9).

La vascularite systémique, touchant des vaisseaux de toute taille, veines et artères, associée à des infiltrats périvasculaires, constitue la lésion caractéristique de la MB. Les vasa vasorum constitueraient le siège initial de l'infiltration inflammatoire aboutissant à leur obstruction et au développement d'une néovascularisation. L'activation de l'endothélium et l'infiltration par des polynucléaires neutrophiles (PNN) et des lymphocytes activés aboutissent, par le biais de la production de monoxyde d'azote (NO), de radicaux libres et de métalloprotéases matricielles (MMP), à la destruction des 3 tuniques et à une désorganisation structurale (4, 10). Ces remaniements pariétaux entraînent une distension vasculaire localisée formant des anévrysmes (10). L'occlusion des vasa vasorum provoque une nécrose transmurale et peut aboutir à la rupture de la paroi artérielle (10). La cicatrisation épaissit les parois par une fibrose péri-adventitielle (6, 7, 11). Les récurrences sont fréquentes (10). Des lésions d'ancienneté variable coexistent si les poussées se répètent (10). L'inflammation des petits vaisseaux associe une vascularite nécrosante à un infiltrat neutrophilique et lymphocytaire (6, 11). L'inflammation pariétale vasculaire est essentielle au développement des thromboses vasculaires, le dysfonctionnement endothélial favorisant l'agrégation plaquettaire (2). Les caillots adhèrent fortement à la paroi et s'étendent par contiguïté (12). Ainsi, l'obstruction de la veine cave supérieure associe au thrombus une hyperplasie fibreuse irrégulière de la paroi veineuse, incluant de multiples néovaisseaux inflammatoires (12).

\* UR12 SP15, hôpital Abderrahmen-Mami, Ariana, et faculté de médecine de Tunis, université El Manar, Tunisie.

# Points forts<sup>++</sup>

- » Les atteintes pulmonaires de la maladie de Behçet (MB), responsables d'hémoptysies cataclysmiques et de thromboses artérielles étendues, mettent en jeu le pronostic vital des patients.
- » Les thromboses et les anévrysmes artériels pulmonaires (AAP) sont provoqués par l'inflammation de la paroi artérielle. Les thromboses constituent un facteur de risque, une complication, mais aussi un mécanisme de régression des AAP.
- » L'association de corticoïdes et d'immunosuppresseurs visant à réduire l'inflammation est essentielle au traitement des manifestations pulmonaires de la MB.
- » L'anticoagulation est discutée, et les indications chirurgicales sont exceptionnelles.

## Mots-clés

Anévrysme  
Hémoptysie  
Embolie  
Vascularite

## Pathogénie

L'interaction entre les prédispositions génétiques et les bactéries serait responsable des modifications immunitaires observées au cours des poussées de la MB (figure 1). Les réponses immunitaires modulent l'installation, la progression et le pronostic de la maladie (4). Un déséquilibre de la balance lymphocytes T *helper* 17/T régulateurs (Th17/Treg) est observé au cours des exacerbations (4, 13). La suppression de l'activité T régulatrice et l'activation Th1 induisent une surproduction de cytokines pro-inflammatoires (4). Une alvéolite inflammatoire lymphocytaire reflète l'atteinte pulmonaire (4). L'inflammation diffuse provoquerait dans les poumons une hyperréactivité bronchique, une obstruction bronchiolaire, un emphysème ou une fibrose (7). Un déficit en *Mannose-Binding Lectin* (MBL), protéine de l'immunité innée, serait observé chez les patients ayant une MB, particulièrement ceux souffrant d'une atteinte vasculaire (13).

L'activation des cellules endothéliales jouerait un rôle important, favorisant l'inflammation et les thromboses. L'angiogenèse dans la MB pourrait être une réponse compensatrice à l'ischémie et à

l'hyperactivité métabolique (4, 11). Bien que de nombreuses anomalies de la coagulation aient été décrites chez les patients atteints de MB, leur imputabilité n'a pas été démontrée (11, 14).

Le déficit en vitamine D observé chez les patients souffrant de MB aggraverait le *shift* des Treg vers les Th17 (4).

## Diagnostic

### Critères diagnostiques de la maladie de Behçet

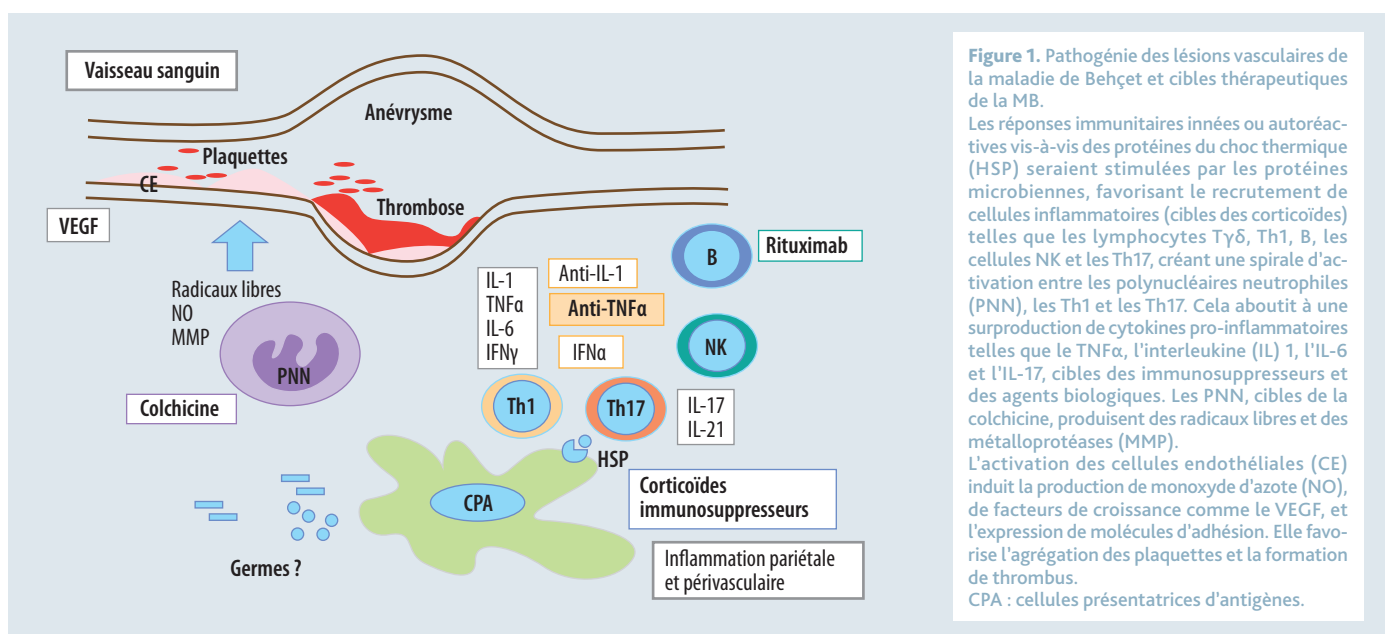
Le diagnostic est clinique. Les critères diagnostiques internationaux ont une bonne sensibilité et une bonne spécificité (2, 3, 15). L'aphtose buccale est quasi constante et fréquemment associée à une aphtose génitale (3). Selon les populations, la positivité du test cutané pathergique, critère diagnostique, varie de 34 à 54 % (2, 3). La biologie n'a pas d'apport diagnostique ; la vitesse de sédimentation (VS) est souvent normale, alors que la protéine C réactive (CRP) augmenterait précocement au cours des poussées et refléterait un état procoagulant (16).

## Highlights

- » Pulmonary manifestations of Behçet's disease (MB), leading to massive hemoptysis and extensive arterial thrombosis, jeopardize patients' prognosis.
- » Thrombosis and aneurysms (PAA) are caused by inflammation of the pulmonary arterial wall. Even if thrombosis is a major complication of PAA, it also represents a way of healing.
- » The combination of corticosteroids and immunosuppressive drugs is fundamental to treat pulmonary manifestations of BD.
- » Anticoagulation is controversial and surgery is exceptionally required.

## Keywords

Aneurysm  
Hemoptysis  
Pulmonary embolism  
Vasculitis



### Clinique

La MB évolue par poussées séparées par des périodes de rémission, l'activité de la maladie s'atténuant avec le temps chez de nombreux patients (2). Les atteintes vasculaires dominent les localisations pulmonaires, qui peuvent révéler la MB ou apparaître en cours d'évolution. Les atteintes artérielles thoraciques provoquent fièvre, asthénie, douleurs, toux sèche et hémoptysies (11). Les hémoptysies constituent le symptôme majeur révélateur de l'érosion ou de la rupture d'un AAP, d'une thrombose et d'une embolie pulmonaire, ou d'une hémorragie alvéolaire par capillarité (6, 8, 11). Les anévrysmes représentent 65 % des atteintes artérielles pulmonaires. Leur rupture est fatale dans 50 % des cas (17). Une évolution fulminante des AAP est possible, aboutissant, malgré le traitement, au décès en quelques semaines. Les AAP peuvent être associés à des anévrysmes artériels systémiques, à des thromboses veineuses ou artérielles et à des manifestations cardiaques (18).

Les occlusions se manifestent par une dyspnée d'effort associée à des signes généraux (18). Elles peuvent apparaître au sein des AAP, ce qui constitue un mode de guérison quand l'obstruction du sac anévrysmal est complète (6). Vingt-cinq pour cent des patients souffrant de thromboses artérielles pulmonaires développent ultérieurement des AAP (8). Bien que les thromboses des artères pulmonaires puissent se constituer in situ dans la majorité des cas, l'association temporelle fréquente avec des thromboses veineuses profondes suggère la possibilité d'une migration des caillots des membres inférieurs vers les artères pulmonaires (10, 11). Les thromboses veineuses sont fréquentes, particulièrement chez les patients du pourtour méditerranéen (14). Les embolies pulmonaires peuvent s'associer à des thromboses intraventriculaires droites (15). D'après une étude prospective, une élévation de la pression artérielle pulmonaire systolique est observée chez 17 % des patients porteurs de lésions artérielles pulmonaires, les valeurs les plus élevées témoignant d'un mauvais pronostic (19).

La thrombose de la veine cave supérieure (VCS) provoque un syndrome cave supérieur sévère qui peut se compliquer d'épanchements pleuraux et péricardiques. Dans ce contexte, les épanchements chyleux sont rares mais de mauvais pronostic (11, 20). Des médiastinites fibreuses diffuses, parfois associées à la thrombose de la VCS, ont été observées chez les patients souffrant de MB, avec infiltration de la graisse médiastinale, compression vasculaire et circulation collatérale (20).

Le syndrome de Hughes-Stovin, associant des AAP à des thromboses veineuses périphériques et à d'autres lésions vasculaires, sans manifestation cutanée ni muqueuse, est considéré comme une forme particulière de la MB, de mauvais pronostic (11, 20).

Les atteintes pleuroparenchymateuses pulmonaires sont beaucoup plus rares que les atteintes artérielles (1 à 10 % des patients) [7]. Elles sont peut-être sous-estimées. Une exploration systématique clinique, fonctionnelle et tomographique de 112 patients atteints de MB réalisée à Ankara a retrouvé des symptômes chez près de 1 patient sur 5 : hémoptysies (16 % des MB), dyspnée (11 %), toux et douleurs thoraciques (7). Les hémorragies alvéolaires sont rares (9). De rares bronchiolites oblitérantes, pneumonies organisées chroniques et pneumonies à éosinophiles ont été décrites (7, 20). Les protéinoses alvéolaires sont exceptionnelles, le plus souvent consécutives à un syndrome myélodysplasique de mauvais pronostic (7, 20). Des ulcérations muqueuses trachéobronchiques ont été observées, provoquant des sténoses (20). Une tuberculose ou une infection opportuniste sont à rechercher systématiquement à cause du traitement immunosuppresseur (2, 7). Ainsi, les adénopathies médiastinales décrites chez 3,6 % des patients peuvent être d'origine tuberculeuse (2, 7). Le diagnostic d'infection tuberculeuse recourt aux tests à l'interféron à cause des réactions pathergiques non spécifiques induites par le test tuberculinique. Les épanchements pleuraux sont rares (3,4 %) et le plus souvent consécutifs à un infarctus, à une thrombose de la VCS ou à une thrombose ventriculaire droite, et rarement à une atteinte directe de la plèvre (2, 20).

Les données des épreuves fonctionnelles respiratoires sont discrètement altérées chez 1 patient sur 2, révélant un syndrome obstructif qui ne serait sévère que dans 3,5 % des cas et une diminution de la DLCO (7, 19, 20). La distance parcourue en 6 minutes est réduite chez les patients avec MB porteurs de vascularite (19). En endoscopie, un aspect hyperhémémié, une hypervascularisation de la muqueuse et des ulcérations ("aphtes") bronchiques sont observés (20).

Les atteintes aortiques thoraciques sont moins fréquentes que celles des artères pulmonaires. Anévrysmes, lésions valvulaires et sténose ont été décrits (11). Les lésions primitives cardiaques sont rares ; elles touchent le plus souvent l'homme, et s'associent aux autres atteintes vasculaires (11). Les 3 tuniques sont concernées : péricardites récidivantes rarement constrictives, endocardites, fibroses endomyocardiques (8 %), thromboses



intracardiaques, dysautonomie, dysfonction ventriculaire par insuffisance coronarienne ou anévrisme ventriculaire. La thrombose du ventricule droit, qui serait spécifique de la MB, s'associe à des embolies et à des AAP ainsi qu'à des thromboses de la veine cave inférieure (11, 15).

### Imagerie (figures 2-4)

La réalisation systématique d'une tomodensitométrie (TDM) thoracique chez des patients atteints de MB montre des anomalies vasculaires, bronchiques, parenchymateuses ou pleurales : verre dépoli dans 16 % des cas, nodules parenchymateux sous-pleuraux ou diffus (9,8 %), emphysème (5,4 %), condensations, infarctus périphériques, perfusion en mosaïque avec piégeage, sténoses trachéales ou bronchiques, épaissements et épanchements pleuraux et AAP (3,6 %) [7, 9, 20]. La TDM est plus sensible que l'IRM pour la visualisation des atteintes artérielles pulmonaires (7, 9, 20).

Bien que l'intérêt de l'angioscanner soit primordial, la réalisation d'un PET scan initial permettrait un bilan lésionnel exhaustif à la recherche d'autres sites d'atteinte vasculaire (17, 21). Les AAP fixent le marqueur de façon d'autant plus forte que l'inflammation, jugée sur l'élévation de la VS, est plus importante (21). Le PET scan pourrait être utilisé dans le suivi du traitement car il permet de détecter précocement une réponse avant toute modification des AAP en TDM (21). En scintigraphie, dans les thromboses artérielles pulmonaires, les défauts de perfusion pulmonaire persistent pendant de nombreuses années, témoignant des modifications pariétales vasculaires (8).

### Traitement et résultats de la prise en charge

La prise en charge des localisations artérielles pulmonaires nécessite la prise en compte des risques hémorragiques, thrombotiques et de récurrence inflammatoire après toute agression vasculaire. L'utilisation d'immunosuppresseurs est essentielle au traitement des atteintes pulmonaires (figure 1, p. 205). Elle améliore le pronostic des atteintes artérielles pulmonaires, qui constituent, avec le syndrome de Budd-Chiari, la première cause de mortalité par MB. Le sexe masculin et des exacerbations fréquentes en seraient les 2 autres facteurs prédictifs (15).

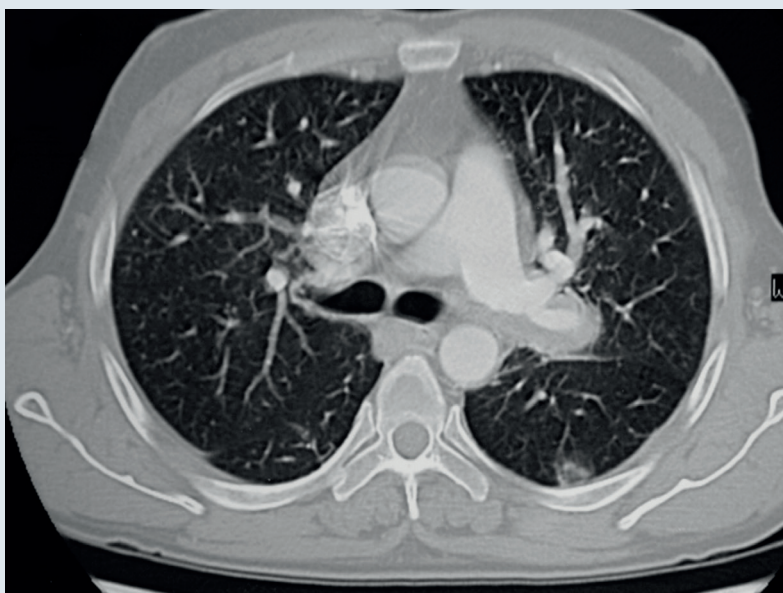


Figure 2. Anévrisme partiellement thrombosé de l'artère pulmonaire gauche associé à un infarctus périphérique.



Figure 3. Infarctus pulmonaire lobaire inférieur droit.

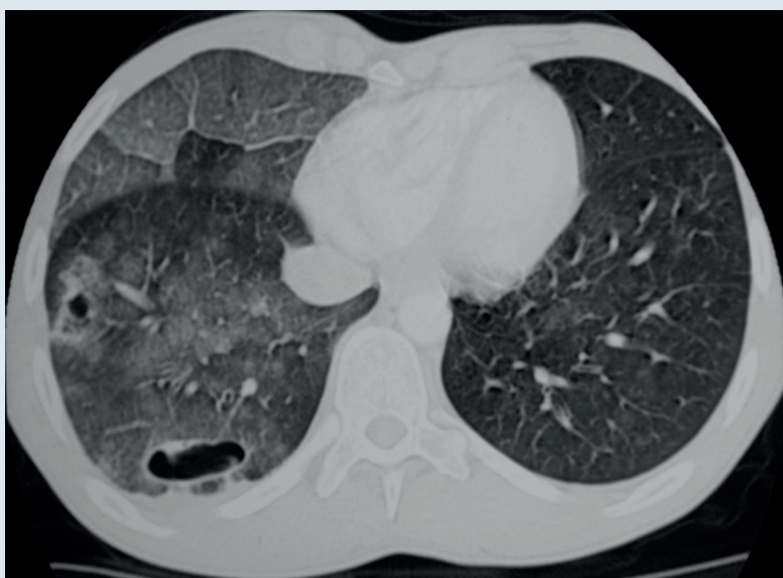


Figure 4. Évolution 2 ans plus tard : clartés kystiques multiples au sein de l'opacité, qui s'est rétractée, avec un épaissement pleural en regard et un aspect en mosaïque du poumon droit.

Les corticoïdes et la colchicine représentent la première ligne de traitement de la MB, bien que l'efficacité des corticoïdes n'ait pas été démontrée par des essais cliniques contrôlés (2). Les recommandations actuelles sont de diminuer les doses de corticoïdes en les adaptant aux besoins minimaux du patient tout en prolongeant leur prescription au-delà de la poussée, une corticodépendance étant fréquemment observée (10). Bien qu'il n'existe pas d'essai clinique prospectif à large échelle, au vu des séries et cas cliniques publiés, les immunosuppresseurs associés aux corticoïdes sont recommandés dans le traitement des atteintes vasculaires : azathioprine pour les thromboses veineuses périphériques, et cyclophosphamide en bolus dans les thromboses des gros troncs veineux et les anévrysmes artériels (11, 22). Le protocole recommandé par la Ligue européenne contre les rhumatismes (EULAR) pour les atteintes artérielles pulmonaires associe le cyclophosphamide en bolus i.v. mensuels de 1 000 mg à des corticoïdes en 3 bolus de 1 000 mg 1 jour sur 2, suivis d'une corticothérapie orale à 1 mg/kg/j (2). Le traitement par immunosuppresseurs est prolongé jusqu'à 2 ans dans les AAP, le cyclophosphamide étant parfois relayé par de l'azathioprine (18).

Les indications de l'anticoagulation dans les thromboses sont controversées et dépendent des auteurs (10, 11). Les anticoagulants sont plus fréquemment prescrits et de façon plus prolongée dans les pays à faible prévalence de MB (8). La présence d'un AAP contre-indique l'utilisation d'anticoagulants, même en cas de thrombus intracardiaque (10, 18). Les "embolies pulmonaires" étant essentiellement dues à des thromboses in situ, le rôle préventif des anticoagulants n'a pas été démontré (2, 11). L'association d'une immunosuppression (corticoïdes ou immunosuppresseurs) à l'anticoagulation est fortement recommandée (18, 22). L'association immunosuppressive sans anticoagulation pourrait agir sur les thromboses (azathioprine et corticoïdes), diminuerait le risque de récurrence et éviterait d'aggraver le risque de saignement (2, 14), risque discuté en l'absence d'AAP (11). L'association d'anticoagulants aux immunosuppresseurs diminuerait cependant le risque de récurrence des thromboses veineuses (11), sans améliorer la survie (12, 18). Le rôle protecteur des statines sur les vaisseaux ainsi que l'association d'antiagrégants plaquettaires à la colchicine pourraient se révéler utiles dans la MB (10).

Les agents biologiques, le plus souvent associés aux corticoïdes, constituent la deuxième ligne d'immunomodulation. Ils sont réservés

aux échecs de l'association corticoïdes-immunosuppresseurs. Contrairement aux manifestations cutanéomuqueuses ou oculaires, il n'existe pas d'essai clinique dans les atteintes pulmonaires. Les anti-TNF $\alpha$  sont largement utilisés en cas de résistance aux immunosuppresseurs habituels, leur efficacité ayant été démontrée sur de grandes séries d'atteintes oculaires ainsi que dans un essai prospectif sur les lésions cutanéomuqueuses (2). L'infliximab et l'adalimumab ont été utilisés avec succès chez des patients porteurs d'AAP (10, 11, 18, 23), mais étaient en revanche décevants pour les thromboses (10). L'infliximab a été utilisé à la dose de 5 mg/kg toutes les 2 semaines, puis espacé progressivement tous les 2 mois (18). En l'absence d'efficacité ou lors de l'apparition d'effets indésirables avec un anti-TNF $\alpha$ , il est possible de lui substituer un autre anti-TNF $\alpha$  (23). L'interféron  $\alpha 2$ , efficace sur les lésions cutanéomuqueuses et les atteintes oculaires sévères, a été utilisé par certains auteurs dans les atteintes cardiaques et vasculaires réfractaires (2, 8, 10). D'autres agents biologiques sont en cours d'évaluation, aucun n'ayant été testé chez des patients porteurs d'atteintes pulmonaires. Les réponses aux différents traitements varient selon les sites lésionnels, suggérant que les mécanismes inflammatoires et immunologiques diffèrent selon les formes cliniques (8). Les essais utilisant un anti-IL-17 étaient négatifs (24). Les anti-IL-1 seraient efficaces sur les atteintes oculaires réfractaires, mais les atteintes cutanéomuqueuses n'y répondraient pas (23). Les résultats de l'anti-IL-6 sont inconsistants (23). Le rituximab (anti-CD 20) serait efficace dans les atteintes réfractaires aux immunosuppresseurs et aux anti-TNF $\alpha$  (23, 24).

L'intérêt des gestes endovasculaires au cours des hémoptysies a été démontré, avec une meilleure survie et un risque moindre de complications que la chirurgie. L'embolisation par des spires métalliques comporte un risque théorique de perforation de l'AAP. L'utilisation de nouveaux matériaux comme le diéthylène glycol ou de dispositifs expansibles comme l'AMPLATZER<sup>®</sup> Vascular Plug 4 a permis d'obturer avec succès des AAP (6, 25), parfois en préalable à la chirurgie.

Les indications chirurgicales pour les AAP pulmonaires sont désormais limitées, et les patients idéalement opérés en dehors des poussées inflammatoires. Les interventions chirurgicales, si elles sont indispensables, requièrent au préalable la suppression de l'inflammation. Toute chirurgie chez les patients souffrant de MB comporte un risque de déclenchement d'une poussée de la maladie (12). Les options

chirurgicales possibles pour les anévrismes artériels sont la ligature, les résections avec interposition d'un greffon, ou l'insertion d'un stent (18). La mortalité et la morbidité postopératoires sont élevées : thrombose, lâchage des sutures anastomotiques, augmentation rapide de taille des AAP laissés en place et récurrences rapides sur le site lésionnel ou sur les autres vaisseaux en cas de résection pulmonaire (6, 18). En cas d'urgence, l'association immédiate d'un traitement immunosuppresseur et anticoagulant améliore le pronostic postopératoire, avec cependant le risque potentiel de défaut de cicatrisation et de complications infectieuses (11, 17).

Le pronostic des thromboses et des anévrismes artériels pulmonaires serait similaire, malgré la sévérité et la fréquence des hémoptysies dues aux AAP (8). La série la plus récente de formes pulmonaires de MB avec prescription systématique d'immunosuppresseurs rapporte, à 7 ans, 20 % de récurrences,

une persistance des symptômes – dyspnée ou hémoptysie – chez 40 % des patients, 14 % de rémissions complètes et 26 % de décès (8), alors que, dans les séries plus anciennes, le pronostic était estimé à 39 % de survie à 5 ans (6). Les complications infectieuses des traitements immunosuppresseurs prolongés seraient responsables d'un cinquième des décès (11).

## Conclusion

La fréquence des atteintes pulmonaires de la MB est sous-estimée. La composante inflammatoire diffuse est probablement précoce, impliquant un bilan exhaustif en présence d'une dyspnée ou d'une hémoptysie. Une immunosuppression est indispensable, bien que les modalités n'en aient pas été démontrées par des essais cliniques.

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

## Références bibliographiques

- Mahr A, Maldini C. Epidemiology of Behçet's disease. *Rev Med Interne* 2014;35:81-9.
- Mat C, Yurdakul S, Sevim A, Özyazgan Y, Tüzün Y. Behçet's syndrome: facts and controversies. *Clin Dermatol* 2013;31:352-61.
- Davatchi F, Shahram F, Chams-Davatchi C et al. Behçet's disease: from East to West. *Clin Rheumatol* 2010;29(8):823-33.
- Hamzaoui K, Hamzaoui A. Immunological responses in patients with Behçet's disease: advances in understanding. *Expert Rev Ophthalmol* 2012;7:261-70.
- Piga M, Mathieu A. Genetic susceptibility to Behçet's disease: role of genes belonging to the MHC region. *Rheumatology (Oxford)* 2011;50:299-310.
- Ianniello A, Carrafiello G, Nicotera P, Vaghi A, Cazzulani A. Endovascular treatment of a ruptured pulmonary artery aneurysm in a patient with Behçet's disease using the Amplatzer Vascular Plug 4. *Korean J Radiol* 2013;14:283-6.
- Bilgin G, Sungur G, Kucukterzi V. Systemic and pulmonary screening of patients with Behçet's disease during periodic follow-up. *Respir Med* 2013;107:466-71.
- Hatemi G, Seyahi E, Fresko I, Hamuryudan V. Behçet's syndrome: a critical digest of the recent literature. *Clin Exp Rheumatol* 2012;30(3 Suppl. 72):S80-9.
- Castañer E, Alguersuari A, Andreu M, Gallardo X, Spinu C, Mata JM. Imaging findings in pulmonary vasculitis. *Semin Ultrasound CT MR* 2012;33:567-79.
- Owlia MB, Mehrpoor G. Behçet's disease: new concepts in cardiovascular involvements and future direction for treatment. *ISRN Pharmacol* 2012;2012:760484.
- Desbois AC, Wechsler B, Resche-Rigon M et al. Immunosuppressants reduce venous thrombosis relapse in Behçet's disease. *Arthritis Rheum* 2012;64:2753-60.
- Yu M, Shi A, Jin B, Jiang X, Liang H, Ouyang C. Superior vena cava occlusion caused by Behçet disease. *J Vasc Surg* 2012;55:1488-91.
- Hatemi G, Yazici H. Behçet's syndrome and microorganisms. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2011;25:389-406.
- Jamoussi SK, Chaaba H, Ben Dhaou B et al. Atteinte veineuse au cours de la maladie de Behçet : à propos de 28 cas. *Tunis Med* 2009;87:829-33.
- Saadoun D, Wechsler B. Behçet's disease. *Orphanet J Rare Dis* 2012;7:20.
- Jung YS, Hong SP, Kim TI, Kim WH, Cheon JH. Long-term clinical outcomes and factors predictive of relapse after 5-aminosalicylate or sulfasalazine therapy in patients with intestinal Behçet disease. *J Clin Gastroenterol* 2012;46:e38-45.
- Karatepe O, Ziyade S, Ugurlucan M, Gasparyan AY. eComment: treatment of pulmonary artery aneurysm in Behçet's disease - few things can make big differences. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2009;8:392.
- Schreiber BE, Noor N, Juli CF, Haskard DO. Resolution of Behçet's syndrome associated pulmonary arterial aneurysms with infliximab. *Semin Arthritis Rheum* 2011;41:482-7.
- Seyahi E, Baskurt M, Melikoglu M et al. The estimated pulmonary artery pressure can be elevated in Behçet's syndrome. *Respir Med* 2011;105:1739-47.
- Ceylan N, Bayraktaroglu S, Erturk SM, Savas R, Alper H. Pulmonary and vascular manifestations of Behçet disease: imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 2010;194:W158-64.
- Cho SB, Yun M, Lee JH, Kim J, Shim WH, Bang D. Detection of cardiovascular system involvement in Behçet's disease using fluorodeoxyglucose positron emission tomography. *Semin Arthritis Rheum* 2011;40:461-6.
- Hatemi G, Silman A, Bang D et al. EULAR recommendations for the management of Behçet disease. *Ann Rheum Dis* 2008;67:1656-62.
- Saleh Z, Arayssi T. Update on the therapy of Behçet disease. *Ther Adv Chronic Dis* 2014;5(3):112-34.
- Hatemi G, Seyahi E, Fresko I, Hamuryudan V. Behçet's syndrome: a critical digest of the 2012-2013 literature. *Clin Exp Rheumatol* 2013;31(3 Suppl. 77):108-17.
- Khalil A, Parrot A, Fartoukh M, Djibre M, Tassart M, Carette MF. Pulmonary artery occlusion with ethylene vinyl alcohol copolymer in patients with hemoptysis: initial experience in 12 cases. *AJR Am J Roentgenol* 2012;198:207-12.