

## EULAR recommendations for the management of Behçet disease

G Hatemi,<sup>1</sup> A Silman,<sup>2</sup> D Bang,<sup>3</sup> B Bodaghi,<sup>4</sup> A M Chamberlain,<sup>5</sup> A Gul,<sup>6</sup> M H Houman,<sup>7</sup> I Kötter,<sup>8</sup> I Olivieri,<sup>9</sup> C Salvarani,<sup>10</sup> P P Sfikakis,<sup>11</sup> A Siva,<sup>12</sup> M R Stanford,<sup>13</sup> N Stübiger,<sup>14</sup> S Yurdakul,<sup>1</sup> H Yazici<sup>1</sup>

Uvéite postérieure → CC sysytémique +  
Azathioprine: 2,5mg/kg/j

Uvéites sévères:

Perte de 2/10, vascularite rétinienne/ atteinte maculaire

→ Associer Cyclosporine A ou Infliximab

→ IFN α seul ou associé à un cc

# Qu'en est-il du traitement?

## Immunosuppresseurs

Azathioprine: 2,5mg/kg/j

Délai d'action: 2 à 3 mois

Contrôle l'inflammation intra oculaire

Préserve de l'AV

Prévient la progression de l'uvéite

Améliore le pronostic visuel

Bien tolérée

*Hamuryudan V. Arthritis Rheum 1997  
Greenwood AJ. Eye 1998*

# Qu'en est-il du traitement?

## Immunosuppresseurs

Dose	
Azathioprine	2,5mg/kg/j
Cyclosporine A	3-5mg/kg/j en 2x
MMF	500-1500mg/j
Cyclophosphamide	Boli mensuels
Methotrexate	7,5-25mg/sem

Ozyazgan. Low dose cyclosporinA versus pulsed cyclophosphamide in Behcet's syndrome: a single masked trial. Br J Ophthalmol 1992

Ebenezer. Mycophenolate Mofetil for ocular inflammation. Am J Ophthalmology 2010

Davatchi F. Methotrexate in ocular manifestations of Behcet's disease: a longitudinal study up to 15 years. Int J Rheum Dis. 2013

# Qu'en est-il du traitement?

## Immunosuppresseurs

	<b>Effets secondaires</b>	<b>Coût annuel (£GBP)</b>
Azathioprine	Infection, hépatique, médullaire	120.34–174.98
Cyclosporine A	Rein, HTA, Neurobehçet	1111.43–4130.59
MMF	Infection, gastro-intest, médullaire	620.50–1861.50
Cyclophosphamide	Infection, médullaire, cystite hémorragique, stérilité, néoplasie	1014.70–2029.40
Methotrexate	Infection, hépatique, médullaire Ulcères, gastro-intest, pulmonaire	2271.36–4680.00

*McNally. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2017*

# Qu'en est-il en 2017?

## Place des TTT immunomodulateurs

Uvéites sévères

Uvéites résistantes aux IS

Effets indésirables → arrêt des IS

# Qu'en est-il du traitement?

## Biothérapies

### Interféron α

Dose: 3 à 6 MUI 3 fois/semaine en S/C

Effets indésirables:

- Syndrome pseudo-grippal
- Réaction au point d'injection
- Dépression
- Leucopénie → arrêter Imurel
- Dysthyroïdie → Contrôle du bilan

# Interféron α

	Kotter Allemagne	Tugal-Tutkun Turquie	Gueudry France	Krause   Allemagne	Sobaci Turquie	Deuter Allemagne	Onal   Turquie	Yalcindag Turquie
Nombre de patients	50	44	32	45	53	53	37	12
Dose initiale IFN-α2a	6 MUI/jour	6 MUI/jour	3 MUI × 3/semaines	6-9 MUI × 3/semaines	4,5 MUI × 3/semaines	6 MUI/jour	3 MUI/j	4,5 MUI/j
Rémission complète	46 (92 %)	40 (91 %)	28 (88 %)	62/79 <sup>a</sup> (78 %)	45 (85 %)	52 (98 %)	35 (95 %)	83 %
Pas de rechute sous entretien	41 (82 %)	16 (36,4 %)	23 (71,6 %)	-	-	48 (90 %)	13 (35 %)	-
Arrêt du traitement par IFN	20 (40 %)	9 (22,5 %)	19 (59,5 %)	-	-	47 (88,7 %)	17 (49 %)	-
Durée du traitement (mois)	16,4 (3-58)	22,2 ± 13,4	32 (16-50)	30 (1,1-101)	-	22,4 (9,2-79,9)	21 (2-24)	13,3 (3-28)
Suivi moyen après arrêt	29,5 mois (7-58)	≥ 24 mois	43 mois (11-64)	6,67 ans	65 mois (12-130)	6 ans (2-12,6)	17,1 mois (5-24)	-
Rémission sans traitement	20/50 (40 %)	8/40 (20 %)	13/28 (46,4 %)	9/45 (20 %)	15/53 (28,3 %)	39/53 (75 %)	10/37 (27 %)	-
Arrêt des corticoïdes	81 %	40 à 60 %	Aucun	-	100 %	-	9/17 (53 %)	-
Effets secondaires								
Syndrome pseudo-grippal	50 (100 %)	44 (100 %)	17 (53,1 %)	43 (96 %)	53 (100 %)	53 (100 %)	37 (100 %)	12 (100 %)
Dépression	4 (8 %)	0 (0 %)	3 (9)	13 (29 %)	3 (5,6 %)	4 (7,5 %)	0 (0 %)	-
Leucopénie	20 (40 %)	6 (13,6 %)	6 (18)	-	3 (5,6 %)	53 (100 %)	2 (5 %)	-

2003      2006      2008      2008      2010      2010      2011      2012

**Rémissions complètes ou partielles: 90% des cas**

E. Feurer. Uvéites et biothérapies. Rev Med Interne 2015

# Qu'en est-il du traitement?

## Interféron α

Etude rétrospective 1994-2010 (DDN: 2014)

36 Patients (67 yeux) avec uvéite résistante à 1 IS ou CC dep>10mg/j

IFNα: 3 MUI 3 fois/semaine en S/c

Durée TTT: 5 ans

Suivi: 8 ans

- ↓ Nombre de récidives
- Epargne cortisonique
- Rémissions prolongées
- Pas uniquement un effet suspensif

Bonne évolution: 86% des patients  
Arrêt du TTT: 58%

76% pas de récidive à 5 ans  
19% répondu IFN/CC/anti TNF

*E Diwo. Long-term Efficacy of Interferon in Severe Uveitis Associated with Behcet Disease.  
Ocul Immunol Inflamm. 2017*

# Qu'en est-il en 2017?

## Biothérapies

### IgIV

Rosenbaum JT. *The treatment of refractory uveitis with intravenous immunoglobulin.* Am J Ophthalmol 1999

Seider N. *Intravenous immunoglobulin therapy for resistant ocular Behcet's disease.* Br J Ophthalmol. 2001

Shutty B. *Optimal use of IVIg in a patient with Behcet syndrome and common variable immunodeficiency.* Ann Allergy Asthma Immunol 2012

# Qu'en est-il du traitement?

## Biothérapies

### Anti-TNF $\alpha$

### Infliximab

Formes sévères / réfractaires

Intolérances aux IS

Actions AI rapide



# Qu'en est-il du traitement?

## Infliximab

Infliximab 5mg/kg 1 dose: 19 yeux

Boli Solumedrol 1g/j x3j: 8 yeux

Acétonide de triamcinolone  
4mg: 8 yeux

TTT de base inchangé:  
3 gpes

Evaluation: J1, J7, J14 et J30

Infliximab:

+ rapide ( $p<0,03$ )

+ efficace:

Vascularite rétinienne ( $p<0,003$ )

Lésions de rétinite ( $p<0,008$ )

Œdème maculaire ( $p<0,007$ )

Comparables: AV

CC IV/CC Vitréenne: même efficacité

EI: Implants: 4 glaucomes dont 2 opérés

*Markomichelakis N. A single infliximab infusion vs corticosteroids for acute panuveitis attacks in Behcet's disease: a comparative 4-week study. Rheumatol Oxf Engl 2011*

## Infliximab: Etudes prospectives

	Nbre patients	Dose	Efficacité	Effets secondaires
Sfikakis 2001	5	5mg/kg	RC à J7	Aucun
Sfikakis 2004	25	5mg/kg		
Ohno 2004	13	5-10mg/kg So.2.6.10	baisse sig rechutes	tbc
Benitez 2005	7	5mg/kg	3 rémission 3 ↑ AV	Aucun
Lindstedt 2005	13	3mg/kg	Disparition inflammation	cutanés
Arayssi 2005				
Tugal 2005	12	5 mg/kg So.2.6.14	4 rémissions	Céphalées Infections

*Arida A. Anti-TNF agents for Behcet's disease: analysis of published data on 369 patients.  
Semin Arthritis Rheum 2011*

## Infliximab: Etudes prospectives

	<b>Nbre</b>	<b>Dose</b>	<b>Efficacité</b>	<b>Effets secondaires</b>
Abu Asrar 2005	6	5-10mg/kg So.2.6 /8S	6 rémissions Rechutes	2 AAN
Niccoli 2007	12	5 mg/kg So.2.6 /8S	9 rémissions	Infections AAN
Accorinti 2007	12	5 mg/kg So.2/4Sx6mois/8S	11 ↓ rechutes	3 Infections 1 Tbc
Tognon 2007	7	3-5mg/kg So.2.4 /8S	4 ↑ AV 7 ↓ rechutes	Flush 2 AAN
Al-Rayes 2008	10	5mg/kg So.2/6-8S	3 RC 5 RP	1R allergique 1 céphalée
Tanaka 2010	22		7 RC 10 rechutes 2 inefficace	14 mineurs
Giardina 2011	19	5 mg/kg So.2.6 /8S	18 RC	Céphalées LMNH

## Infliximab: Etudes prospectives

14 études prospectives: 158 MB

Réfractaires aux IS  
20 résistants à l'IFN $\alpha$

9: IFX + CC + IS  
5: IFX+ CC

Doses et schémas thérapeutiques ≠ études

5mg/kg à So – S2 – S6 - /8 Semaines

Arida A. Anti-TNF agents for Behcet's disease: analysis of published data on 369 patients.  
*Semin Arthritis Rheum 2011*

## Infliximab: Etudes prospectives

- Amélioration rapide de l'inflammation: dès 24H
- Réponse soutenue: 89% des cas
- Rémission Complète: 65% (médiane de suivie: 15 mois)
- ↘ Taux de récidive de 60%
- En cas de récidive: ↘ intensité de l'inflammation
- 8 à 6 semaines d'intervalle: pas de récidive
- Rechutes: répondent à la réintroduction
- Rémission à long terme après arrêt de l'IFX: 40%

➔ Caractère suspensif de l'IFX

Arida A. Anti-TNF agents for Behcet's disease: analysis of published data on 369 patients.  
Semin Arthritis Rheum 2011

## Infliximab: Etude prospective multicentrique

### 63 MB uvéite/ rétinite réfractaire

- Rémissions: 92% (RC: 69% RP: 23%)
- Stables: 8% Aggravation: 0
- Nombre de rechutes: 2,79 → 0,79 (1 an)
- Amélioration de l'AV ( $p=0,01$ )
- Meilleurs résultats: Uvéorétinite < 5 ans
- 34 épisodes d'EI chez 46% des patients
- Aucun EI grave

*Okada AA. Multicenter Study of Infliximab for Refractory Uveoretinitis in Behçet Disease.  
Arch Ophtalmo. 2012*

## Infliximab: Injection intravitréale

15 Patients: 1mg/0,05ml

Amélioration  
20% des yeux à J1  
87% des yeux à J30

Amélioration de l'oedème  
maculaire que 2/11 yeux

*Markomichelakis N. Intravitreal infliximab  
for sight-threatening relapsing uveitis in  
Behçet disease: a pilot study in 15 patients.  
Am J Ophthalmol 2012*

20 Patients: 1mg/0,05ml

A 18 semaines:  
Amélioration de l'AV  
↳ épaisseur de la macula  
↳ inflammation du vitré

*Hamza MM. Intravitreal Infliximab in  
refractory Uveitis in Behçet's disease:  
a safety and efficacy clinical study.  
Retina. 2016*



Uvéites de novo  
Altération de l'ERG

# Qu'en est-il du traitement?

## Biothérapies

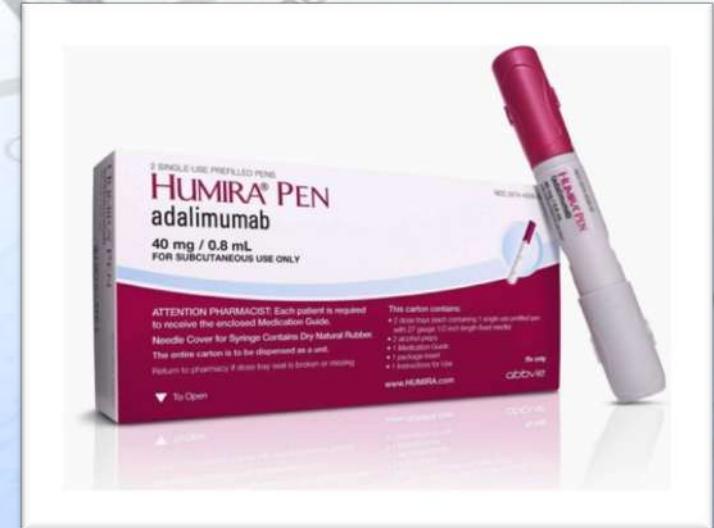
### Anti-TNF $\alpha$

#### Adalimumab

- Moins d'études que l'IFX
- Switch à l'IFX: inefficace ou intolérance
- Patients optent pour la voie S/C
- Etudes VISUAL I et VISUAL II
- Efficaces : RC/RP
- Dose: 40 mg en S/C toutes les 2 semaines

Olivieri. Efficacy of Adalimumab in patients with Behcet's disease unsuccessfully treated with Infliximab.  
Clin Exp Rheumatol. 2011

Landewe R. Quiescence in active and inactive non-infectious, intermediate, posterior, or panuveitis in patients treated with adalimumab: visual I and visual II trials. Ann Rheum Dis 2016



# Infliximab Versus Adalimumab in the Treatment of Refractory Inflammatory Uveitis

A Multicenter Study From the French Uveitis Network

160 patients {  
98 (61%) IFX  
62 (39%) ADA

58 Maladie de Behçet

RC ou RP: 97% sous IFX et 95% sous ADA

Facteurs associés à une bonne rpse: MB

Baisse sig des doses de CC dans les 2 gpes

Comparant IFX vs ADA

Pas de différence sig

Réponses complètes

EI sévères

Survie sans événements

➔ Similarité: IFX et ADA

# Qu'en est-il du traitement?

## Biothérapies

### Anti-TNF $\alpha$

#### Etanercept



- Quelques cas
- 10 patients: Résistants AZA+CycA+CC  
bonne évolution puis rechute dans 100% des cas
- Dose: 25mg 2x/sem en S/C

*Sfikakis P. Behcet's disease: a new target for anti-tumour necrosis factor treatment.  
Ann Rheum Dis. 2002*

# Expert Panel Recommendations for the Use of Anti-Tumor Necrosis Factor Biologic Agents in Patients with Ocular Inflammatory Disorders

## Panel Recommendation for Ocular Manifestations of Behçet's Disease

### Strong Recommendation:

Treatment with anti-TNF therapy with **infliximab** (good quality evidence) or **adalimumab** (moderate quality evidence) may be considered as first or second line corticosteroid-sparing therapy for patients with ophthalmic manifestations of Behçet's disease, and infliximab may be considered as first or second line treatment for acute exacerbations of pre-existing Behçet's disease.

# Expert Panel Recommendations for the Use of Anti-Tumor Necrosis Factor Biologic Agents in Patients with Ocular Inflammatory Disorders

## Panel Recommendation for Ocular Manifestations of Behçet's Disease

### Discretionary Recommendation:

**Etanercept** may be considered for Behçet's patients with uveitis who are intolerant to infliximab and adalimumab (insufficient quality evidence).

# Qu'en est-il du traitement?

## Biothérapies

### Anti-TNFα

## Contre-Indications

ATCD d'hypersensibilité

Tuberculose

Infection active

I Cardiaque modérée ou sévère

## Précautions avant TTT

Ex clinique

IDR tbc, QuantiFERON

NFS, EPP

Bilans hépatique et rénal

Sérologies virales

Rx pulmonaire

Vérifier vaccination

Mise à jour des vaccination

Education du patient

Pas de vaccins vivants pdt le TTT

# Qu'en est-il du traitement?

## Biothérapies

### Anti-TNFα

Réaction allergique

Infections

Tuberculose

Réactivation Hépatite B

IC Congestive

Atteinte hépatique

Atteinte Gastro-intestinale

## Effets indésirables

Céphalées

Asthénie

Dépression

Insomnie

Vertiges

HTA, hypotension

Hématologique

Lymphomes

Leucémies

Mélanomes

MAI: LES, SEP, psoriasis, Uvéites

*Lim LL. Do tumor necrosis factor inhibitors cause uveitis? A registry-based study. Arthritis Rheum 2007*

# Autres traitements?

**Golimumab** Anti TNF

50 mg /mois en S/C

Uvête réfractaire aux autres anti-TNF

→ Bonne évolution + ↓ CC et Cyclosporine



*Mesquida M. Behcet disease associated uveitis successfully treated with Golimumab. Ocul Immunol Inflamm. 2013*

4 patients réfractaires à l'IFX ou l'ADA

→ Bonne évolution + bonne tolérance

*Santos-Gómez M. The effect of biologic therapy different from infliximab or adalimumab in patients with refractory uveitis due to Behcet's disease: results of a multicenter open label study. Clin Exp Rheumatol. 2016*

# Autres traitements?

## Biothérapies

### Rituximab

### Anti CD20

20 MB avec VR/ œdème maculaire

10 Patients: 2 Rituximab 1000mg /15j + MTX 15Mg/sem + CC 0,5 mg/kg/j

Vs

10 Patients: Cyclophosphamide 1g/mois+Azathioprine 2-3mg/kg/j+ CC 0,5 mg/kg/j

6 mois

- TADAI: Rituximab > Cyc
- VR: Améliorations non sig entre les 2 groupes
- œdème maculaire: améliorations sig dans les 2 groupes  
pas de différence sig entre les 2 groupes

Rituximab  
10 Rechutes



Davatchi F. Rituximab in intratable ocular lesions of Behcet's disease; randomized single-blind control study. Int J Rheum Dis. 2010

# Autres traitements?

## Biothérapies

### Tocilizumab

Anti recpt Il6

- Quinzaine de cas
- Uvéites résistantes aux IS et anti TNF
- Rémission 7 mois
- Dose: 4-12 mg/kg toutes les 2 à 4 semaines
- Infections rares



Possible aggravation  
des lésions CM

*Calvo-Río V. Tocilizumab in uveitis refractory to other biologic drugs: a study of 3 cases and a literature review. Clin Exp Rheum. 2014*

*Addimanda O. Tocilizumab for severe refractory neuro-Behçet: three cases IL-6 blockade in neuro-Behçet. Semin Arthritis Rheum. 2015*

# Autres traitements?

## Biothérapies

Anti IL1

### Anakinra

5 uvéites résistantes anti TNF → résolution complète



Cantarini L. Clin Rheum 2015

### Anakinra

Et/ou

### Canakinumab

- 19 MB uvéite (31 yeux)
- 12 résistants aux anti TNF
- 7 pas d'autres biothérapie
- ↓ sig du nbre de rechutes



Fabiani C. Interleukin (IL)-1 inhibition with Anakinra and Canakinumab in Behcet's disease-related uveitis: a multicenter retrospective observational study. Clin Rheumatol. 2017

# Autres traitements?

## Biothérapies

Anti IL1

### Gevokizumab

7 MB+ UP résistante Cyclosporine A et Azathioprine

- résolution complète après 14 jours
- Durée médiane de réponse: 49 jours



*Gül A. Interleukin-1betaregulating antibody XOMA 052 [Gevokizumab] in the treatment of acute exacerbations of resistant uveitis of Behçet's disease: an openlabel pilot study.*

*Ann Rheum Dis. 2012*

21 MB avec UP

- Résolution de inflammation chez 14 patients
- Pas d'effets indésirables

*Tugal-Tutkun I. Safety and Efficacy of Gevokizumab in Patients with Behçet's Disease Uveitis: Results of an Exploratory Phase 2 Study. Ocul Immunol Inflamm. 2017*



Phase III EYEGUARD-B trial in patients with Behçet's disease uveitis. 2015

Agent	Target	Route of administration	Typical dosage	Adverse effects	Price of typical course of treatment for Behçet's uveitis (£GBP) <sup>a</sup>
Tumour Necrosis Factor (TNF) inhibitors					
Infliximab	TNF-α	Intravenous	Loading course of 3 × 3-5 mg/kg doses at 2-week intervals, followed by maintenance doses of 5-10 mg/kg at 4-week intervals	Heart failure (congestive), infections, (particularly reactivation of tuberculosis), malignancy, thromboembolism, lupus-like disease, hypersensitivity reactions, neoplasia	80,776.85
Adalimumab	TNF-α	Subcutaneous	40 mg injection at 2-week intervals		15,476.53
Etanercept	TNF-α, β	Subcutaneous	25 mg subcutaneously twice weekly		9295.00
Golimumab	TNF-α	Subcutaneous	50 mg every month		9115.64
Specific receptor antagonists					
Canakinumab	IL-1β	Intravenous or subcutaneous	150 mg at 4–8 week intervals	Infections, nausea, abdominal discomfort	119,133.60
Totilizumab	IL-6 receptor	Intravenous	4-12 mg/kg at 2-4 week intervals	Infections and hypersensitivity reactions	1638.40
Anakinra	IL-1 receptor	Subcutaneous	1 mg/kg/day	Infections, injection-site reaction, headache, fever and gastrointestinal disturbance	4466.14
Gevokizumab	IL-1β	Intravenous or subcutaneous	0.3 mg/kg single infusion	Infections and hypersensitivity reactions	n/a <sup>b</sup>
Lymphocyte Inhibitors					
Rituximab	B-cells via CD20	Intravenous	2 doses of 1 g 15 days apart	Infections, muscular spasms, gastrointestinal discomfort, headaches and cardiovascular events	3492.60
Interferons					
Interferon α	Non-specific	Subcutaneous	6–9 MIU/day for 7 days, tapered down to 3 MIU 3 times a week and then discontinued	Flu-like symptoms, bone marrow suppression, injection-site reaction	4132.20

Agent	Target	Route of administration	Typical dosage	Adverse effects	Price of typical course of treatment for Behcet's uveitis (£GBP) <sup>a</sup>
Tumour Necrosis Factor (TNF) inhibitors					
Infliximab	IL-6 receptor	Subcutaneous	loading course of 3 × 3-5 mg/kg doses at 2-week intervals, followed by maintenance doses of 5-10 mg/kg at 4-week intervals	Heart failure (congestive), infections, (particularly reactivation of tuberculosis), malignancy, thromboembolism, lupus-like disease, hypersensitivity reactions, neoplasia	80,776.85
Adalimumab	IL-6 receptor	Subcutaneous	10 mg injection at 2-week intervals		15,476.53
Etanercept	TNF receptor	Subcutaneous	5 mg subcutaneously twice weekly		9295.00
Golimumab	TNF receptor	Subcutaneous	10 mg every month		9115.64
Specific receptors					
Canakinumab	IL-1 receptor	Subcutaneous	50 mg at 4-8 week intervals	Infections, nausea, abdominal discomfort	119,133.60
Toltuzumab	IL-1 receptor	Subcutaneous	12 mg/kg at 2-4 week intervals	Infections and hypersensitivity reactions	1638.40
Anakinra	IL-1 receptor	Subcutaneous	1 mg/kg/day	Infections, injection-site reaction, headache, fever and gastrointestinal disturbance	4466.14
Gevokizumab	IL-1 $\beta$	Intravenous or subcutaneous	0.3 mg/kg single infusion	Infections and hypersensitivity reactions	n/a <sup>b</sup>
Lymphocyte Inhibitors					
Rituximab	B-cells via CD20	Intravenous	2 doses of 1 g 15 days apart	Infections, muscular spasms, gastrointestinal discomfort, headaches and cardiovascular events	3492.60
Interferons					
Interferon $\alpha$	Non-specific	Subcutaneous	6-9 MIU/day for 7 days, tapered down to 3 MIU 3 times a week and then discontinued	Flu-like symptoms, bone marrow suppression, injection-site reaction	4132.20



# Notre Patient

Pas de signes de sévérité

Azathioprine  
+ CC systémique

CC collyre  
Mydriatiques  
Cyclopégiques

Rémission

Décroissance  
Surveillance

Signes de sévérité

Résistance

Infliximab  
+ CC systémique

Interferon  $\alpha$   
+/- CC systémique

2<sup>ème</sup> IS  
+ CC Intravitréens  
Et/ou Systémiques

Résistance

Adalimumab  
Autre Biothérapie

Rémission

Décroissance  
Surveillance clinique + angio

# Complications

Œdème maculaire: 20-75%  
Dégénérescence maculaire  
Trou maculaire

Cataracte : 40%

Hypertonie oculaire: 6%

Atrophie optique: 4-13%  
Atrophie rétinienne diffuse

Perte de la vision utile: 5-10 premières années

Risque de cécité à 5 ans: 15-25%

Tugal-Tutkun I. Uveitis in Behcet disease: an analysis of 880 patients. Am J Ophthalmol 2004

Saadoun D. Ocular manifestations of Behçet's disease. Rev Med Interne. 2010

Khairallah M. Œil et maladie de Behcet. J Fr Ophtalmol. 2012

# Complications

Œdème maculaire: 20-75%  
Dégénérescence maculaire  
Trou maculaire

Cataracte : 40%

Hypertonie oculaire: 6%

Atrophie optique: 4-13%  
Atrophie rétinienne diffuse

Occlusion de br veineuses rétiennes  
de la VCR  
de br artérielle rétinienne

Décollement rétinien: 6%

Néovascularisation rétinienne: 4-8%  
Néovascularisation papillaire

Hémorragie intravitréenne: 2-11%

Glaucome néovasculaire

*Tugal-Tutkun I. Uveitis in Behcet disease: an analysis of 880 patients. Am J Ophthalmol 2004*  
*Saadoun D. Ocular manifestations of Behçet's disease. Rev Med Interne. 2010*  
*Khairallah M. Œil et maladie de Behcet. J Fr Ophtalmol. 2012*

# Complications

Œdème maculaire: 20-75%  
Dégénérescence maculaire  
Trou maculaire

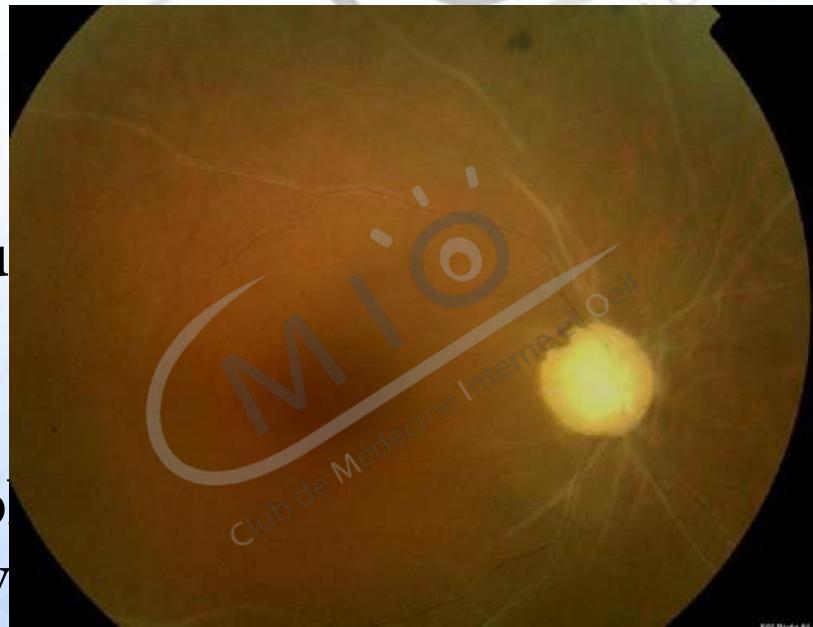
Cataracte : 40%

Hypertonie oculaire: 6%

Atrophie optique: 4-13%  
Atrophie rétinienne diffuse

Perte de la vision utile: 5-10 premières années

Risque de cécité à 5 ans: 15-25%



Occlu

Déco

Néov

Néovascularisation papillaire

Hémorragie intravitrénenne: 2-11%

Glaucome néovasculaire

# Facteurs influençant le pronostic

- Le genre masculin
- Uvéite postérieure
- Œdème maculaire
- Vascularite rétinienne
- Récidives > 3x/an
- Rapidité de PEC
- Pertinence du choix thérapeutique

Ajili F. Characteristics of ocular involvement in Behcet disease in Tunisia: monocentric study and review of literature. Pathol Biol. 2015

B'chir Hamzaoui S. La Maladie de Behçet au Maghreb. A propos de 1460 cas. Rev Med Interne 2009

# Qualité de vie

**TTT → Maintenir une AV satisfaisante et améliorer la QDV**

**MB → Détérioration de la QDV**

**→ Impact sur l'activité quotidienne**

Health-related quality of life. Amélioration du EQ-5D: à 12 mois ( $p \leq 0.0001$ )

Vision-related quality of life. Amélioration du NEI VFQ-25 ( $p \leq 0.0001$ )

*Sakai T. Health- and vision-related quality of life in patients receiving Infliximab therapy for Behçet uveitis. Br J Ophthalmol. 2013*

Validated interviewer-administered BD-quality of life (QoL)

International Uveitis Study Group grading scales

*Lightman S. Pegylated interferon α-2b reduces corticosteroid requirement in patients with Behcet's disease with upregulation of circulating regulatory T cells and reduction of Th17.*

*Ann Rheum Dis. 2015*



Urgence thérapeutique

UA: CC locaux / UP: CC+IS±Biothérapie

Collaboration entre Ophtalmologue et Interniste pour le monitoring

PEC initiale → dépend l'avenir visuel et la qualité de vie du patient

TTT adéquat au bon moment → coût à long terme

Les yeux sont les miroirs du corps, ils en disent beaucoup plus long sur l'état de nos viscères que sur celui de notre âme ou de notre esprit.



Pierre Reverdy

Artiste, écrivain, Poète (1889 - 1960)





*Sidi Bou Saïd*