

Sarcoïdose multisystémique avec une localisation atypique

Z. Elbougri (1); B. Talamoussa (1); N. Sahel (1); N. Bahadi (1); O. Jamal (1); M. Zaizaa (1); A. Rkiouak (1) Y. Sekkach (1)

(1) Médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc.

Introduction:

La sarcoïdose est une maladie systémique, d'étiologie inconnue, caractérisée par l'infiltration des tissus atteints par des granulomes immuns épithélioïdes et géantocellulaires sans nécrose caséuse.

Bien que la forme médiastino--pulmonaire est la plus fréquente, tous les organes peuvent être atteints. Mais la localisation péritonéale de la sarcoïdose reste exceptionnelle et présente un véritable problème diagnostique avec la carcinose et la tuberculose péritonéale, d'autant plus que les approches thérapeutiques diffèrent complètement. Nous rapportons ici le cas rare de sarcoïdose multisystémique avec une atteinte péritonéale chez une jeune femme.

Observation :

Patiente de 44 ans ayant comme antécédant une syphilis traitée il y a 3 ans, une cécité unilatérale gauche compliquant une papillite optique diagnostiquée il y a 8 ans d'étiologie non étiquetée pour laquelle la patiente a été mise sous corticothérapie orale, céphalées chroniques idiopathiques depuis 25 ans et une notion de contagio tuberculeux.

Admise pour la prise en charge d'une augmentation du volume abdominale associée une sensation d'inconfort, un prurit généralisé et une toux sèche évoluant depuis 6 mois dans un contexte d'altération de l'état général avec un amaigrissement important chiffré à 30kg sur les trois dernières années.

À l'examen abdominal on a trouvé une HSMG avec une FH estimée à 17cm, une matité au niveau des flancs et une hernie ombilicale réductible. Sur le plan pleuropulmonaire: présence de sous crépitants aux niveau des deux bases pulmonaires. Présence de nodules sous cutanés fessiers. L'examen neurologique, cardiovasculaire et ostéoarticulaire étaient sans particularité.

Biologiquement, il existait une cytolyse (ASAT=150UI/l, ALAT=80UI/l) avec cholestase (PAL=638UI/l, GGT=413UI/l, BT=15mg/l, BD=10mg/l) et une hypercalcémie (calcémie corrigée à 114mg/l), l'EPP a révélé une hypoalbuminémie avec une augmentation polyclonale des gammaglobuline et des beta globulines.

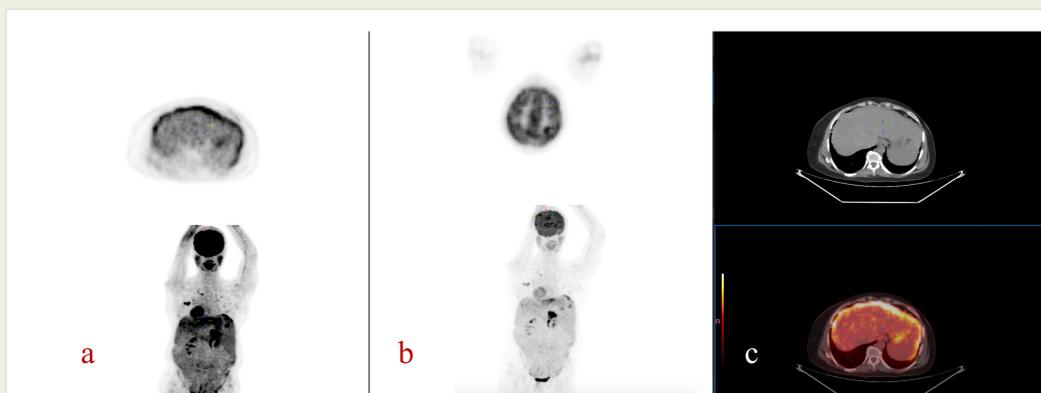
Le bilan étiologique comportant les sérologies B et C, le bilan auto-immun (Ac antinucléaires, antiLKM1, Ac antimitochondries, Ac anti GP 210, Ac anti Sp 100, Ac antimuscle lisse) et la sérologie de la maladie cœliaque (Ac antigliadines, Ac antiendomysium) étaient négatifs.

Les marqueurs tumoraux étaient normaux. Le taux de l'enzyme de conversion de l'angiotensine était élevé à 98.78 UI/L. L'échographie abdominale a objectivé un foie dysmorphique au contours crénelés hétérogène avec dilatation de la VP associée à une splénomégalie homogène et une ascite de moyenne abondance. L'endoscopie digestive haute a montré des VO grade 2 avec des signes de gastropathie d'HTP. L'étude anatomopathologique de la ponction biopsie hépatique a conclu à une hépatite chronique granulomateuse sur fond d'hépatite chronique sévèrement active et cirrhogène, score A3F4 de METAVIR (présence de granulome épithélioïde sans nécrose), GeneXpert dans les biopsies est revenu négatif. Le QuantiFERON était également négatif.

Le diagnostic de sarcoïdose hépatique au stade d'HTP était retenu, un bilan lésionnel a été réalisé fait d'une TDM TAP qui a mis en évidence à l'étage thoracique : des nodules et des micronodules pulmonaires bilatéraux avec des ADP médiastinales. À l'étage abdominale: foie d'hépatopathie chronique avec signes d'HTP et une infiltration diffuse et hyperhémie de la graisse abdominale (sans nodules péritonéaux évident). À la fenêtre osseuse : présence d'une lésion ostéolytique avec ostéosclérose marginale de l'ilion. L'IRM cérébrale: avait objectivé de multiples lésions sus tentorielles bilatérales (granulomes).

L'aspect TEP-FDG était évocateur d'une atteinte active pulmonaire, cérébrale et péritonéale en rapport avec la sarcoïdose systémique connue chez la patiente sans hypermétabolisme pathologique sur le squelette. (Fig. 1) Afin d'écarter les diagnostics différentiels et pour confirmer la localisation exceptionnelle de la sarcoïdose péritonéale on a multiplié les biopsies notamment péritonéale qui ont objectivé une lymphadénite granulomateuse épithélioïde géantocellulaire non nécrosante, confirmant ainsi la localisation péritonéale de la sarcoïdose.

La patiente a été mise sous corticothérapie per os avec l'acide ursodésoxycholique et comme traitement d'épargne cortisonique de l'azathioprine (MTX évité vu l'atteinte hépatique), avec une nette amélioration clinico-biologique et radiologique.



Images MIP (a,b) objectivant de multiples foyers hypermétaboliques au niveau cérébrales et pulmonaires bilatérales avec un hypermétabolisme péri hépatique et péri-splénique associé à un discret hypermétabolisme diffus de la cavité péritoneale coupe axiale (c) objectivant un hypermétabolisme hémicirconférentiel antérieur en péri-hépatique et péri-splénique

Conclusion:

L'atteinte péritonéale de la sarcoïdose est extrêmement rare, elle peut imiter la carcinomatose péritonéale et doit être suspectée comme diagnostic différentiel, en particulier chez les jeunes femmes. Le diagnostic est établi lorsque les résultats cliniques et d'imagerie sont confirmés par des résultats histopathologiques typiques. Généralement la majorité des cas ont une évolution bénigne.