



EXOPHTALMIE REVELATRICE D'UNE SARCOÏDOSE SYSTEMIQUE

Andriambelo RH, Rakotondraibe WF, Raotoson H, Nomenjanahary L, Rakotonirina VHD,
Andriamiharisoa NS, Andriamahenina AM, Randrianadraina MP, Raobela L.

Introduction

La sarcoïdose est une maladie granulomateuse systémique pouvant atteindre de nombreux organes. Elle atteint surtout le poumon, les ganglions intrathoraciques, la peau et les yeux. Au niveau oculo-orbitaire, elle se manifeste principalement par une uvéite antérieure mais toutes les structures peuvent être atteintes (1). Nous rapportons ainsi, une localisation orbitaire de la sarcoïdose qui est une présentation rare de cette maladie dont l'exploration a permis d'identifier d'autres localisations.

Observation

Il s'agissait d'une femme de 49 ans vue en consultation pour exophtalmie au service d'Ophtalmologie du Centre Hospitalo-universitaire Professeur Zafisaona Gabriel en Septembre 2018. La maladie

aurait débuté 6 ans auparavant par une protrusion progressive du globe oculaire gauche, non douloureuse et sans sécrétions associée à une diminution progressive de l'acuité visuelle ipsilatérale (figure 1). Elle a

présenté également une tuméfaction au niveau de la région temporale gauche non douloureuse augmentant progressivement de volume. A l'examen, l'acuité visuelle à l'œil droit était 7/10 et limitée à une perception lumineuse orientée pour l'œil gauche. L'examen de l'œil droit était sans particularité. L'examen de l'œil gauche a objectivé une exophthalmie non axile déviée en dehors, non réductible, non soufflante et non inflammatoire. La motilité oculaire était normale et équilibrée. Le fond d'œil a montré une atrophie optique à l'œil gauche et était normal à l'œil droit. La tuméfaction de la région temporale était de consistance dure, non douloureuse et sans signes inflammatoires.

Le scanner cérébral a montré une exophthalmie grade II, un processus tumoral retroorbitaire hyperdense s'étendant jusqu'au niveau de la loge caverneuse ainsi

qu'une tumeur de la région temporale gauche hyperdense également avec épaissement osseux (figure 2,3). Ces images scanographiques faisaient suspecter un ostéome ou méningiome. Une orbitotomie gauche associée à une tumorectomie de la région temporale ont été indiquées. L'examen anatomo-pathologique des pièces opératoires a montré une inflammation granulomateuse sans nécrose caséuse dont la coloration de Ziehl-Neelsen était négative (figure 4). Le diagnostic de sarcoïdose a été ainsi retenu. Une radiographie thoracique a été demandée montrant un élargissement du médiastin et déviation de la trachée en faveur d'une présence d'adénopathie médiastinale (figure 5). Il s'agissait en effet d'une sarcoïdose systémique. Une consultation en médecine interne a été faite pour une exploration de l'appareil pulmonaire, notons que la patiente

ne présentait aucun signe fonctionnel respiratoire. L'examen pleuropulmonaire revenait normal. La patiente a été mise sous corticothérapie sur une durée de 6 mois à une dose de 1mg/kg/jour à dose dégressive.

Une bonne tolérance de la corticothérapie était observée ainsi qu'une régression de l'exophtalmie. La radiographie thoracique à la fin du traitement revenait normale.

Discussion

La sarcoïdose est une maladie qui est caractérisée par la formation d'une inflammation granulomateuse non caséuse au niveau de l'organe dont elle affecte. Sa pathogénie est encore mal élucidée. Elle se manifeste de façon plus sévère et aigue chez les sujets de race noire et plutôt chronique et asymptomatique chez les sujets de race blanche (2). Elle affecte surtout les poumons mais peut se localiser dans plusieurs organes de l'organisme.

Les manifestations oculaires se rencontrent dans 80% des patients atteints de sarcoïdose systémique (3). La principale manifestation

est l'uvéite granulomateuse mais toutes les structures du globe oculaire ainsi que ses annexes peuvent être touchées. En cas d'atteinte orbitaire, elle peut être circonscrite, diffus ou infiltrative et peut également envahir les voies visuelles et se localiser en intracrânienne (4). Cette localisation orbitaire est rare (5).

Concernant la localisation temporale, la sarcoïdose avec infiltration osseuse touchant le crâne est également très rare. Le premier cas de sarcoïdose du crâne a été décrit par Nielsen en 1934. Une série classique de patients atteints de sarcoïdose osseuse par

Neville en 1977 a retrouvé seulement un patient sur 29 présentant la localisation au niveau du crâne, et une grande série en Espagne, menée sur 15 ans avec 425 patients, un seul cas avec lésions crâniennes ostéolytiques(6,7) .

L'imagerie par résonnance magnétique est l'examen de choix au cours de cette pathologie. Cet examen étant non disponible dans notre région, le scanner cérébral peut néanmoins effectuer un bilan lésionnel satisfaisant en objectivant la tumeur. Les images peuvent simuler un angiome comme dans notre cas à cause de l'atteinte du nerf optique et l'infiltration intracrânienne par les voies optiques.

L'examen anatomo-pathologique après exérèse chirurgicale permet de poser le diagnostic. Cet examen permet de retrouver une inflammation granulomateuse sans nécrose caséuse (8). Cette caractéristique

permet de la différencier avec les autres inflammations granulomateuses comme au cours de la tuberculose. La coloration de Ziehl-Neelsen confirme l'absence de bacille acido-alcoololo-résistant comme dans notre cas.

La localisation oculo-orbitaire est un grand élément d'orientation dans la recherche d'autres localisations de la sarcoïdose en complétant l'examen des patients pour un bilan général. Il faut surtout rechercher des adénopathies profondes au niveau du médiastin et de l'abdomen. Cette recherche a permis de retrouver dans notre cas, une localisation intrathoracique caractérisant la sarcoïdose de notre cas comme étant systémique. Sur le plan pleuropulmonaire, la patiente était asymptomatique, sans signes fonctionnels et sans signes objectifs à l'examen physique. Il s'agit ici d'une sarcoïdose de Stade I, de bon pronostic en

général. L'atteinte pulmonaire, si elle est à un stade avancé peut menacer le pronostic vital par la survenue d'une insuffisance respiratoire secondaire à une fibrose.

Le traitement repose essentiellement sur une corticothérapie (9) . Pourtant elle peut se résoudre spontanément sans traitement (10).

Le traitement médical est indiqué en cas d'atteinte pulmonaire symptomatique (dyspnée ou atteinte parenchymateuse) ou en cas d'atteinte extrapulmonaire

concomitante (9). Les autres molécules représentées par les immunosuppresseurs systémiques, et les agents biologiques sont indiquées en deuxième intention en cas de cortico-dépendance, de non tolérance de la corticothérapie, de chronicité ou en cas de complications (3,9). La corticothérapie a été bien tolérée chez notre patiente. Le pronostic est bon en cas d'adénopathie hilaire isolée et il est médiocre en cas d'âge avancé et d'une atteinte parenchymateuse pulmonaire et/ou splénique (10).

Conclusion

La localisation orbitaire est une localisation exceptionnelle de la sarcoidose systémique. Néanmoins, toute localisation oculo-orbitaire peut être révélatrice de cette pathologie nécessitant l'exploration d'autres organes. La prise en charge est multidisciplinaire.



Figure 1: Exophthalmie non axile, non inflammatoire de l'œil gauche

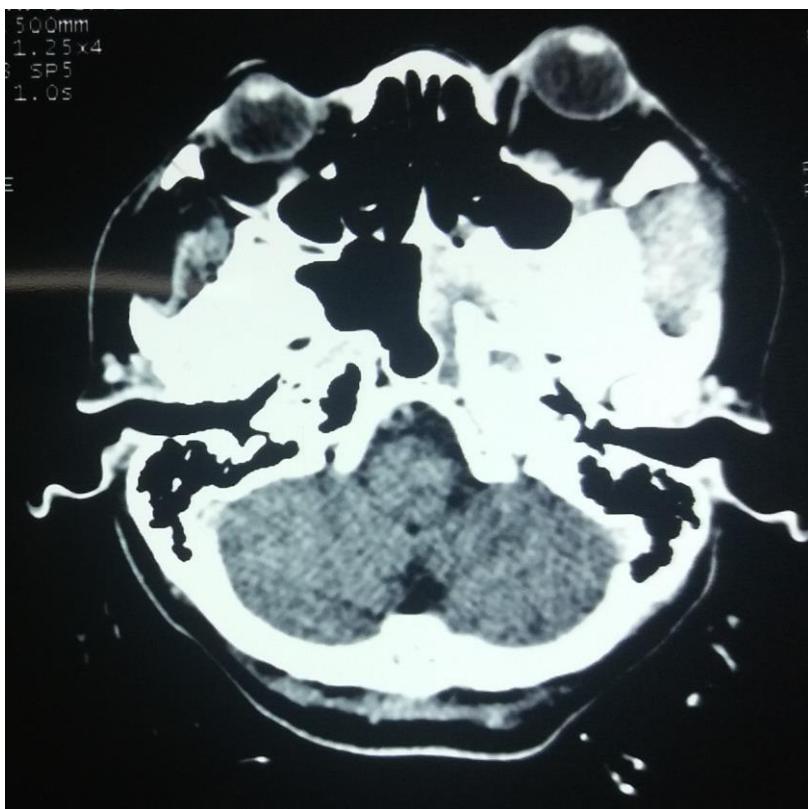


Figure 2 Lésion tumorale hyperdense temporaire sous cutanée et exophthalmie



Figure 3 Lésion tumorale retroorbitaire à extension au niveau de la loge caverneuse

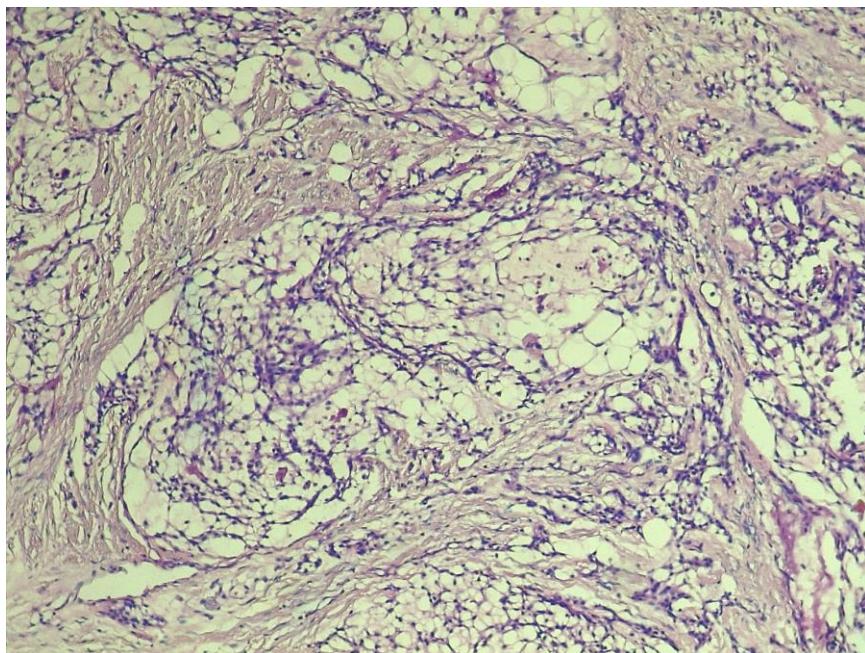


Figure 4: Microphotographie du granulome épithélioïde



Figure 5: Radiographie thoracique avec élargissement du médiastin

[Références bibliographies](#)

1. Weber M. Eye and sarcoidosis. Rev Prat. 1999; 49(18): 2004-7.
2. Rothova A. Ocular involvement in sarcoidosis. Br J Ophthalmol. 2000; 84(1): 110-6.
3. Sungjae Y, Shevern S, James TR. Ocular Sarcoidosis: New diagnostic modalities and treatment. Curr Opin Pulm Med. 2017; 23(5): 458-67.

4. Sirichai P, James TR. Ocular Sarcoidosis. Clin Chest Med. 2015; 36(4): 669-83.
5. Laaguili J, Gazzaz M, El Asri A, Elkhoyaali A, Rharrassi I, El Khattabi A. Présentation atypique d'une sarcoïdose orbitaire - EMC Ophtalmologie. Paris: masson; 2015.
6. James D, Neville E, Siltzbach L. A worldwide review of sarcoidosis. Ann N Acad Sci. 1976; 278: 321-34.
7. Badrinas F, Morera J, Fité E. Sarcoidosis in Catalonia: analysis of 425 cases. Med Clin Barc. 1989; 93(03): 81-87.
8. Jenzeri S, Neifer H, Laajimi M, Ben Yahia S, Ammari W, Attia S, et al. 725 Enophthalmie révélatrice d'une sarcoïdose orbitaire. J Fr Ophtalmol. 2008; 31: 216-7.
9. Korsten P, Mirsaeidi M, Sweiss NJ. Nonsteroidal therapy of sarcoidosis. Curr Opin Pulm Med. 2013; 19(5): 516-23.
10. Mañá J, Rubio-Rivas M, Villalba N, Marcoval J, Iriarte A, Molina-Molina M, et al. Multidisciplinary approach and long-term follow-up in a series of 640 consecutive patients with sarcoidosis: Cohort study of a 40-year clinical experience at a tertiary referral center in Barcelona, Spain. Medicine (Baltimore). 2017; 96(29): e7595. doi: [10.1097/MD.0000000000007595](https://doi.org/10.1097/MD.0000000000007595).

