

Retard diagnostique d'un cas de sarcoïdose médiastino-pulmonaire à Conakry (Guinée).

Diagnosis delay in a case of mediastino-pulmonary sarcoidosis in Conakry (Guinea)

Sylla D¹, Kaké A¹, Wann TA¹, Camara A¹, Bah MLY¹, Keita MF¹, Diakhaby M¹, Keita MC¹, Camara LM²

1 Service de Médecine Interne de l'Hôpital National Donka

2 Service de Pneumo-Phtisiologie de l'Hôpital National Ignace Deen

Auteur Correspondant : Dr SYLLA Djibril

Résumé

La sarcoïdose ou maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est une granulomatose systémique d'étiologie inconnue. En Guinée, la prévalence de cette affection n'est pas connue ; Elle n'y a jamais été décrite à notre connaissance. Nous rapportons l'observation d'une femme de 60 ans, agent des douanes en Guinée, suivie dans notre structure hospitalière depuis le 5 Octobre 2019 pour la survenue d'une toux sèche avec douleur thoracique et dyspnée, dans un contexte de fièvre intermittente avec amaigrissement non chiffré. L'examen clinique était pauvre chez cette patiente apyrétique, présentant un IMC à 23kg/m², avec une tension artérielle légèrement élevée à 140/90 mmHg, une saturation en oxygène en air ambiant à 98%, et une fréquence respiratoire à 24 cycles/min. L'auscultation a fait état de la présence de râles sous crépitants aux deux (2) bases pulmonaires, sans autres bruits surajoutés. Les aires ganglionnaires étaient libres. Au plan biologique, l'enzyme de conversion de l'angiotensine était normale à 40 U/l, ainsi que la calcémie normale à 2,35 mmol/l. L'intradermoréaction à la tuberculine était négative. La tomodensitométrie thoracique révélait des adénopathies médiastinales et une atteinte parenchymateuse interstitielle. L'anatomopathologie mettait en évidence une adénite granulomateuse non nécrosante pouvant être compatible avec une sarcoïdose. Elle avait bénéficié d'une corticothérapie à base de Prednisone avec une dose initiale de 1mg/kg/j et pour une période de 12 mois avec une nette amélioration du tableau clinique de la patiente.

Mots clés : sarcoïdose - poumon - Guinée.

Summary

Sarcoidosis or Besnier-Boeck-Schaumann disease is a systemic granulomatosis of unknown etiology. In Guinea, the prevalence of this condition is not known; It has never been described our country to our knowledge. We report the observation of a 60-year-old woman, customs officer in Guinea, followed in our hospital structure since October 5, 2019 for the occurrence of a dry cough with chest pain and dyspnea, in a context of intermittent fever with unencrypted weight loss. The clinical examination was poor on this afebrile patient, with a slightly elevated blood pressure of 140/90 mmHg, a BMI of 23 kg / m², her oxygen saturation in ambient air at 98%, and the respiratory rate at 24 cycles / min. auscultation revealed the presence of rales under crackles at the two (2) pulmonary bases, without other added noises and the ganglionic areas were free. Biologically a normal angiotensin converting enzyme at 40 U / l, a normal serum calcium at 2.35 mmol / l were noted. The Tuberculin Skin test was negative. The thoracic computed tomography revealed mediastinal lymphadenopathy and an interstitial lung disorders. The pathological examination confirmed a non-necrotizing granulomatous adenitis that may be compatible with sarcoidosis. The patient had received a corticosteroid-based treatment with a starting dose of 1 mg / kg a day of Prednisone for a 12 months' period. A marked improvement of the clinical evolution was noted.

Keywords: sarcoidosis - lung - Guinea.

Introduction

La sarcoïdose ou maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est une granulomatose systémique d'étiologie inconnue caractérisée par la formation de granulomes immunitaires au niveau des organes atteints, elle se caractérise sur le plan anatomopathologique par un granulome épithélioïde gigantocellulaire sans nécrose caséuse [1]. La maladie a été décrite pour la première fois en 1899 par le dermatologue norvégien Caesar Boeck (d'où son autre dénomination « maladie de Boeck »), qui avait décrit des nodules dermiques constitués de cellules épithélioïdes et de cellules géantes et avait à l'époque baptisé ce tableau clinique « sarcome cutané bénin multiple » [2]. Le diagnostic est évoqué devant un tableau clinico-radiologique compatible, mais la preuve reste histologique avec la présence de granulomes épithélioïdes et gigantocellulaires sans nécrose caséuse permettant d'écarter d'autres diagnostics. Elle s'accompagne d'une atteinte pulmonaire et/ou ganglionnaire thoracique dans 90% des cas [3]. Des anomalies sont présentes à la radiographie thoracique dans 85 à 95% des cas, le plus souvent typiques ou fortement évocatrices [3]. Les manifestations cliniques de la sarcoïdose sont multiples. Asymptomatique dans 30 à 60% des cas, cette maladie est souvent découverte fortuitement lors d'une radiographie du thorax [4]. Les organes atteints sont principalement le poumon, les yeux, la peau, les ganglions lymphatiques, la rate et le foie [5].

Nous rapportons le cas d'une sarcoïdose dans sa forme médiastino-pulmonaire chez une femme de 60 ans à Conakry.

Observation

Il s'agissait d'une femme de 60 ans, agent des douanes en Guinée, suivie dans notre structure hospitalière depuis le 5 Octobre 2019 pour une dyspnée, une toux sèche, une douleur thoracique persistante, dans un contexte d'amaigrissement progressif avec une notion de fièvre intermittente, depuis un an. Dans les antécédents, on retrouve une hypertension artérielle. La patiente n'était pas diabétique et ne présentait ni alcoolisme, ni tabagisme. L'examen clinique faisait état d'une tension artérielle était à 140/90 mmHg, une fréquence cardiaque à 96 battements/min. La saturation en oxygène en air ambiant était à 98%, la fréquence respiratoire à 24 cycles/min, la

température à 37,5°C. Son Poids était à 65 kg, sa taille à 1,65 m et l'IMC évalué à 23kg/m². L'auscultation pulmonaire mettait en évidence des râles sous crépitants aux deux bases, le rythme cardiaque était régulier sans bruits surajoutés, On ne retrouvait pas d'adénopathies périphériques. Le reste de l'examen clinique était sans autre particularité.

Après plusieurs consultations sans amélioration et vue la persistance des douleurs thoraciques, elle décide d'aller faire des examens et un avis complémentaire en Tunisie.

A la biologie, les résultats suivants étaient relevés : Taux d'hémoglobine à 11,9g/dl, avec un VGM à 74,7 fl. Un taux de Leucocytes à 8,2 Giga/L, avec des lymphocytes à 2,4 Giga/L, des neutrophiles à 5,2 Giga/L et les plaquettes à 329000/mm³. La Glycémie à jeun était normale à 0,84g/l, ainsi que l'enzyme de conversion de l'angiotensine à 40 U/l, et la calcémie à 2,35 mmol/l. L'Intradermoréaction à la tuberculine était négative. L'échographie abdominale était sans anomalie en dehors d'un foie de surcharge métabolique. La Mammographie et l'échographie mammaire étaient sans anomalie suspecte. La Colonoscopie totale était normale, la fibroscopie digestive a montré une gastropathie antrale érythémateuse. L'examen des crachats, la coloration de Ziehl-Neelsen, ainsi que les cultures (aérobie, anaérobie et sur milieu de Löwenstein) à la recherche de BK étaient négatifs. La radiographie pulmonaire de face et de profil montrait des adénopathies para-hilaires bilatérales, une accentuation de la trame bronchovasculaire sans signe d'épanchement pleural (figure 1). L'exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) mettait en évidence un trouble ventilatoire restrictif. La tomodensitométrie thoracique révélait des adénopathies médiastinales et une atteinte parenchymateuse interstitielle (figure 2). Une biopsie des adénopathies médiastinales est effectuée, et l'étude anatomopathologique révélait la présence d'une adénite granulomateuse non nécrosante pouvant être compatible avec une sarcoïdose. La fibroscopie bronchique était normale. Elle avait bénéficié d'une corticothérapie avec de la Prednisone en raison d'une initiale de 1mg/kg/j poursuivie sur une période de 12 mois. L'évolution était favorable avec une nette amélioration clinique.

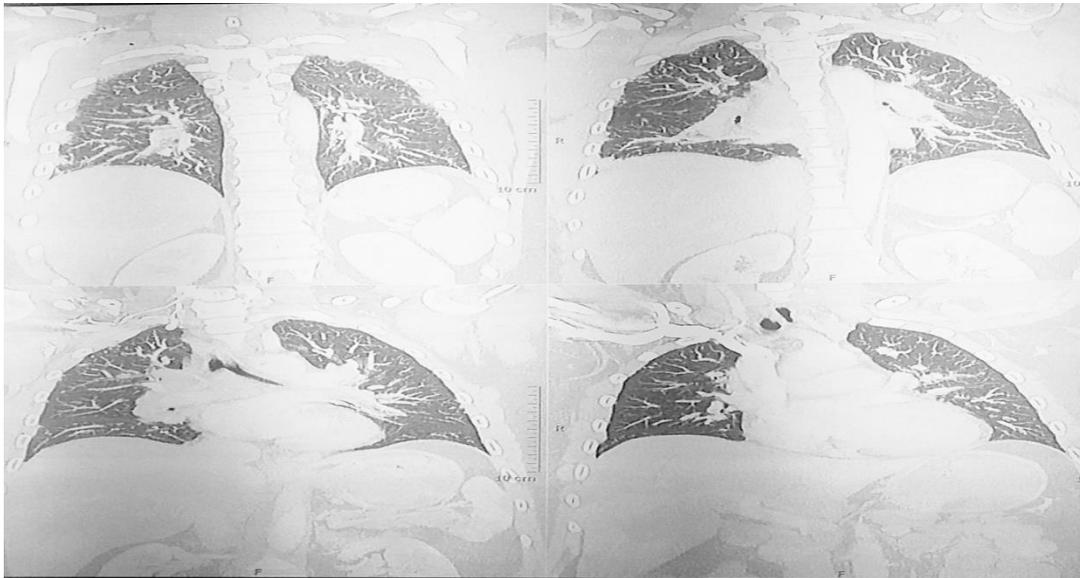


Figure 1 : Radiographie pulmonaire de face et de profil, révèle des adénopathies para-hilaires bilatérales, accentuation de la trame bronchovasculaire, pas d'épanchement pleural

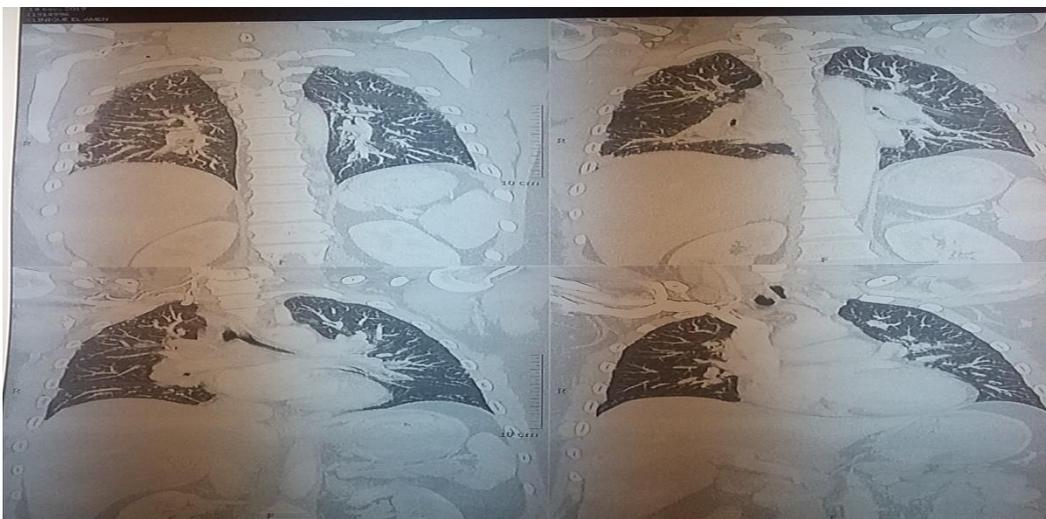


Figure 2 : TDM thoracique révèle des adénopathies médiastinales et une atteinte parenchymateuse interstitielle

Discussion

La sarcoïdose ou maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est une granulomatose systémique d'étiologie inconnue caractérisée par la formation de granulomes immunitaires au niveau des organes atteints [1]. Nous rapportons le retard diagnostic d'un cas de sarcoïdose dans sa forme médiastino-pulmonaire à Conakry.

La prévalence de la sarcoïdose varie de 4 à 64 cas pour 100 000 habitants [1]. L'incidence de la sarcoïdose est de 10,9 cas pour 100 000 habitants chez les Américains d'origine européenne, et de 35,5 cas pour 100 000 habitants chez les Afro-Américains [6]. En Guinée, la prévalence de cette affection n'est pas connue. C'est le premier du genre dans ce pays à notre connaissance.

En Afrique, deux études à Dakar en 2007 et 2016 portant respectivement sur 30 cas en 36 ans (de 1968 à 2004) et 25 cas en 09 ans (de 2005 à 2014) [7].

Une étude Ivoirienne en 2015 rapportant 24 cas de sarcoïdose cutanée en 24 ans (de 1990 à 2014) [8].

La prévalence des désordres du métabolisme phosphocalcique secondaires à la sarcoïdose est très variable selon les études [6]. L'hypercalcémie est retrouvée chez environ 11% des patients atteints de sarcoïdose et l'hypercalciurie dans environ 40% des cas. Cliniquement, cette perturbation du métabolisme calcique peut aboutir à une néphrocalcinose (due à l'hypercalcémie : 1 5% des sarcoïdoses) ou à une néphro lithiase (due à l'hypercalciurie : 10% des sarcoïdoses) [4]. Le sexe masculin et l'âge supérieur à 40 ans seraient également des facteurs de risque pour développer une anomalie du métabolisme calcique, elles sont présentes chez environ 10 % des patients et peuvent parfois révéler la sarcoïdose [6]. La calcémie était normale chez notre patiente à 2,35mmol/l.

L'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA) est produite par les granulomes sarcoïdiques faisant de cette enzyme un marqueur diagnostique et pronostique de la sarcoïdose [9]. L'ECA reste le marqueur le plus intéressant bien qu'il soit loin d'être idéal, la sensibilité n'est que de 60 à 80 % selon les études et les stades ; Cette sensibilité augmente avec le stade et on retrouve des activités ECA sériques plus élevées dans les stades II et III, une ECA normale n'exclut donc pas une sarcoïdose [9]. Notre patiente avait une ECA normale à 40UI/l. Les cas de sarcoïdoses familiales et l'atteinte de jumeaux monozygotes évoquent l'existence de facteurs génétiques prédisposant. Cependant, force est de constater qu'il n'y a pas de phénotype HLA connu pour cette maladie [10]. Les atteintes thoraciques constituent la localisation la plus fréquente de la sarcoïdose, intéressant 90% des patients, Leur mode de révélation clinique peut revêtir différentes formes, au premier rang desquelles les manifestations médiastino-pulmonaires classiques de la maladie (adénopathies médiastinales bilatérales, infiltrats interstitiels compliqués ou non de fibrose pulmonaire) [11]. La sarcoïdose médiastino-pulmonaire est asymptomatique chez plus de la moitié des patients. Dans un tiers des cas, l'atteinte thoracique s'accompagne de symptômes, représentés par une toux sèche, une dyspnée d'effort et éventuellement des symptômes associés à l'hyperréactivité bronchique. Les symptômes sont plus fréquents chez les sujets de peau noire [12].

Les manifestations cliniques et le retentissement fonctionnel respiratoire de la sarcoïdose sont étroitement liés à la classification radiographique de l'atteinte pulmonaire. Cette classification, de description ancienne, qui repose sur la

radiographie thoracique de face (et non sur le scanner thoracique), garde à ce jour une valeur pronostique particulièrement robuste [5]. Les anomalies fonctionnelles respiratoires sont présentes dans 20 % des cas au stade I, 40 à 80 % des cas aux stades II et III et dans tous les cas au stade IV [5]. Compte tenu de son bénéfice clinique, la radiographie de thorax reste un examen de première intention selon l'American Thoracic Society (ATS) [14]. La patiente peut être classée au stade IV de la classification radiographique de la sarcoïdose.

Le diagnostic formel de sarcoïdose repose sur la mise en évidence, à la biopsie tissulaire, d'un granulome épithélioïde et géantocellulaire, sans nécrose caséuse dans un contexte clinique, biologique et radiologique évocateur [15]. Le traitement de référence de la sarcoïdose est la corticothérapie [15]. Notre patiente avait bénéficié d'un traitement corticoïde avec de la Prednisone en raison d'une dose initiale de 1mg/kg/j poursuivie sur 12 mois. L'évolution était favorable marquée par l'amélioration nette du tableau clinique de la patiente.

Conclusion

Le tableau classique d'une forme médiastino-pulmonaire de sarcoïdose fait évoquer de prime abord dans nos régions une tuberculose, dans un contexte de toux et d'amaigrissement. La méconnaissance de cette pathologie, et sa rareté supposée, pourraient expliquer le retard diagnostique. Aussi, il conviendra de savoir réunir les autres arguments cliniques, biologiques et d'imagerie et passer éventuellement à la recherche du granulome tuberculoïde par la biopsie ganglionnaire ou bronchique.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

REFERENCES

1. S. Salaha, S. Abad, A.P. Brézina, Sarcoïdose, *Journal français d'ophtalmologie* 2019 ; 42 : 303-321
2. Grafa L, Geiser T. La sarcoïdose, *SWISS MEDICAL FORUM – FORUM MÉDICAL SUISSE* 2018;18(35):695-701
3. Hayke Abdelhedi, Naziha Khammassi, Amira Mhenni et al. Sarcoïdose pulmonaire en lâcher de ballon: à propos d'un cas, *Pan African Medical Journal*. 2016; 24:295
4. C. Lyko, P-A. Bart, E. Pruvot et al. Sarcoïdose extrapulmonaire: entité méconnue, *Rev Med Suisse* 2010; 6: 2056-60
5. F. Cohen Aubarta, D. Galanaud, J. Harochea, et al. Les atteintes neurologiques au cours de la sarcoïdose : diagnostic et traitement, *Rev Med Interne* 2017 ; 28(6) : 493-401
6. Stehlé T, et al. Atteintes rénales de la sarcoïdose. *Rev Med Interne* 2013, 34 : 538-544

7. Ndao A C, Djiba B, Diagne N, Myosite granulomateuse, RAFMI 2020 ; 7 (1-2) : 41-45
8. Kaloga M, Gbéry I, Bamba V, Kouassi Y, Ecra E, Diabate A, et al. Epidemiological, Clinical, and Paraclinic Aspect of Cutaneous Sarcoidosis in Black Africans. *Dermatol Res Pract.* 2015;2015:1-3.
9. B. Baudin, L'enzyme de conversion de l'angiotensine I (ECA) dans le diagnostic de la sarcoïdose, *Pathologie Biologie* 2005, 53 : 183-188
10. Ngonde MC, Libert J, Michel O, Bickii J, Nyunai N. NOUVELLES APPROCHES DIAGNOSTIQUES DE LA SARCOIDOSE OCULAIRE. *Rev Afr Malgache Rech Sci Santé.* 2013;1 :1
11. G. Armengol, J. Bernet, L. Lahaxe et al. Un mode de révélation inhabituel de la sarcoïdose, *La Revue de médecine interne*, 2009, 30 : 53-57
12. V. Cottin, Sarcoïdose pulmonaire : difficultés du diagnostic, *La Revue de médecine interne* 2011 ; 32 (2) : 93-100
13. M. Le Besnerais, A. Franc, ois b, F. Leroyc, Sarcoïdose rénale : à propos d'une série de cinq patients, *La Revue de médecine interne*, 2011 , 32 : 3-8
14. Statement on sarcoidosis. Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG) adopted by the ATS Board of Directors and by the ERS Executive Committee. *Am J Respir Crit Care Med* 1999, 160: 736-755.
15. Streho M, Grenet T, Abad S. Sarcoïdose : Uvéïtes associées à des manifestations extra-oculaires, P_04_C_28.fm Page 2 Jeudi, 7. janvier 2010 11:32 11