Revue Africaine de médecine Interne
(RAFMI)
JUILLET 2021

Atteinte osseuse atypique révélant une sarcoïdose

Atypical bone damage revealing sarcoidosis

Diagne N[1], Dia DG[2], Sow M[1], Ndao AC[1], Faye A[1], Dieng M[1], Djiba B[1], Kane BS[1], Dia AD[1], Pouye A[1]

1. **Université Cheikh Anta Diop, Service de Médecine Interne 1, Hôpital Aristide le Dantec**
2. **UFR Saint Louis, Service de Médecine Interne 2, Hôpital Régional de Saint Louis**

Auteur correspondant : Dr DIAGNE Nafissatou

Résumé

La sarcoïdose est une maladie granulomateuse pouvant toucher tous les organes. L'atteinte osseuse est une manifestation rare et peut être un mode de révélation. Le diagnostic repose sur des arguments cliniques biologiques et radiologiques et ou anatomo-pathologique. Nous rapportons un cas de sarcoïdose à manifestation osseuse. Il s'agissait d'une circonstance de découverte rare, atypique de la sarcoïdose. La manifestation initiale était une lombalgie inflammatoire devenue progressivement invalidante associée à une fièvre. Au début le diagnostic de tuberculose vertébrale était retenu et un traitement antituberculeux avait été débuté sans succès. Devant la persistance des douleurs lombaires et l'association à une toux malgré le traitement, d'autres investigations ont été réalisées. L'association des signes biologiques : syndrome inflammatoire, hypercalcémie, augmentation de l'enzyme de conversion ; aux signes scannographiques et de l'imagerie par résonnance magnétique avaient permis de poser le diagnostic de sarcoïdose. Un traitement par corticothérapie avait été débuté. L'évolution a été favorable sous traitement marquée par un amendement de la douleur et une reprise de l'activité. Cette observation souligne l'importance de rechercher systématiquement une sarcoïdose devant des lombalgies inflammatoires isolées invalidantes persistantes chez le sujet jeune.

Mots clés : sarcoïdose - lombalgie - imagerie par résonance magnétique - corticoïdes.

Summary

Sarcoidosis is a granulomatous disease that can affect all organs. Bone involvement is a rare manifestation and can be a mode of disclosure. The diagnosis is based on clinical, biological and radiological and / or anatomo-pathological arguments. We report a case of sarcoidosis with bone manifestation. This was a rare, atypical discovery circumstance for sarcoidosis. The initial manifestation was inflammatory low back pain which became progressively debilitating associated with fever. At the beginning the diagnosis of spinal tuberculosis was retained and anti-tuberculosis treatment had been started without success. In view of the persistence of lower back pain and the association with a cough despite treatment, further investigations were carried out. The combination of biological signs: inflammatory syndrome, hypercalcemia, increase in converting enzyme; CT scans and magnetic resonance imaging had diagnosed sarcoidosis. Corticosteroid therapy had been started. The outcome was favorable with treatment marked by improvement in pain and resumption of activity. This observation underlines the importance of systematically looking for sarcoidosis in the face of isolated persistent disabling inflammatory back pain in young subjects.

Key words: sarcoidosis - low back pain - magnetic resonance imaging - corticosteroids.

Introduction

La sarcoïdose (maladie de Besnier-Boeck-Schaumann) est une maladie granulomateuse multi viscérale systémique d'étiologie inconnue caractérisée par la formation de granulomes immunitaires sans nécrose caséeuse dans les organes atteints. Tous les organes peuvent être atteints mais il existe une atteinte préférentielle médiastino-pulmonaire atteignant plus de 90% des patients diagnostiqués. Elle est d'expression clinique très variée. Les manifestations rhumatologiques sont beaucoup plus rares et peuvent être inaugurales. L'atteinte osseuse a été décrite pour la première fois par Perthes en 1920 et Jungling en 1928 **[1]**. L'atteinte osseuse est une localisation rare touchant entre 1 et 36% des patients selon les études **[2]**. Elle est très rarement révélatrice et survient généralement chez des patients présentant une atteinte pulmonaire et ganglionnaire **[3]**. Cette atteinte peut être source d'errance, conduisant à un retard diagnostique. L'atteinte rachidienne est une localisation souvent méconnue. Les diverses lésions osseuses sarcoïdosiques n'étant pas spécifiques en imagerie, le diagnostic peut être difficile. Il n'existe aucun élément clinique ou paraclinique spécifique du diagnostic. L'évolution de la maladie est variable, caractérisée par une guérison spontanée, des poussées itératives ou l'instauration insidieuse d'une fibrose. Elle nécessite une surveillance clinique et paraclinique prolongée. Nous rapportant une nouvelle observation de sarcoïdose révélée par une atteinte osseuse.

Observation

Il s'agissait d'une patiente de 25 ans qui a présenté depuis 4 mois, une lombalgie inflammatoire d'intensité progressive fixe, persistante sans autre atteinte neurologique, associée à une fièvre permanente. Les explorations au début avaient montré un syndrome inflammatoire à la biologie et l'intradermo-réaction à la tuberculine était négative. Le scanner rachidien avait montré des lésions de spondylodiscite L1-L2 (avec abcès para vertébral) et L5-S1. A ce stade le diagnostic de tuberculose avait été retenu et la patiente a été mise sous traitement antituberculeux pendant 2 mois mais sans amélioration. Elle présentait une exacerbation des lombalgies inflammatoires devenues invalidantes, résistant aux traitements antalgiques habituels et une aggravation de la fièvre; malgré la mise sous traitement antituberculeux. Secondairement elle avait présenté une toux sèche survenue quelques semaines après les lombalgies, sans dyspnée ni douleur thoracique. Il y'avait une persistance du syndrome inflammatoire ; les crachats BAAR étaient négatifs. A la radiographie du thorax, il existait des opacités réticulo-nodulaires diffuses. Devant ce tableau clinique d'autres explorations complémentaires ont été réalisées montrant une hyper calcémie à 115mg/l et le dosage de l'enzyme de conversion était élevé à 120UI/l. Au scanner thoraco-abdomino-pelvien : à l'étage thoracique, il existait des opacités en verre dépoli donnant un aspect de pneumopathie interstitielle diffuse sans adénopathie médiastinale ; et à l'étage abdominal des adénopathies rétro péritonéales. L'imagerie par résonnance magnétique médullaire avait montré un hyper signal T2, un hypo signal T1 ; une lésion nodulaire au niveau de la face antérieure des vertèbres L1 et L5, la lésion semblait concerner le disque intervertébral adjacent avec atteinte du disque au niveau de L1-L2, L4-L5 et L5-S1. La ponction disco vertébrale a été faite avec examen geneXpert négatif. L'examen anatamo-pathologique n'était pas contributif et mettait en évidence des éléments inflammatoires non spécifiques. Devant tous ces éléments le diagnostic de la sarcoïdose a été retenu. La patiente a été mise sous traitement corticoïde à la dose de 1mg / kg associé à un traitement adjuvant. L'évolution était favorable avec une apyrexie et une régression de la douleur. L'IRM de contrôle n'avait pas été faite et actuellement elle est régulièrement suivie.

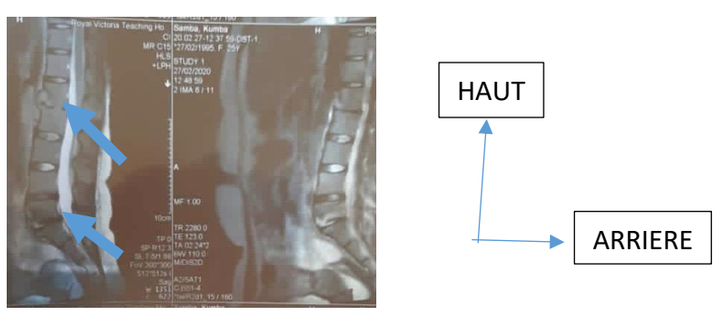

Figure 1 : imagerie par résonnance magnétique : un hyper signal T2, un hypo signal T1 ; une lésion au niveau de la face antérieure des vertèbres L1 et L5, atteinte du disque au niveau de L1-L2, L4-L5 et L5-S1

Discussion

Les manifestations extra thoraciques comme les signes rhumatologiques, regroupant les atteintes osseuses, articulaires et péri-articulaires, sont rarement un mode de révélation de la sarcoïdose. L'atteinte osseuse est une localisation rare de la sarcoïdose avec une prévalence qui varie entre 1 et 36% **[2]** en fonction des critères cliniques ou paracliniques retenus. De ce fait, la sarcoïdose osseuse n'a fait l'objet que de cas rapportés ou de petites séries. Ainsi, dans une revue de la littérature de 1990 à 2012**[4]**, 22 cas d'atteinte osseuse rachidienne ont été rapportés. Un cas de sarcoïdose vertébrale mimant une métastase osseuse a été publié en 2020 par Rahmouni et al **[5].** Nous rapportant cette nouvelle observation de sarcoïdose révélée par une atteinte osseuse rachidienne.

La sarcoïdose peut survenir à tout âge avec une fréquence plus élevée entre 25 et 45 ans avec une prédominance féminine **[6].** Dans la littérature, sur 22 observations documentées de sarcoïdose vertébrale publiées sous forme de cas cliniques entre 1990 et 2012 [**4]**, les patients étaient pour 73 % des femmes (n = 16/22), âgés de 50±11 ans. Notre patiente était de sexe féminin âgée de 25 ans, ce qui confirme ce que nous avons trouvé dans la littérature.

L'atteinte osseuse constitue une manifestation rare mais non grave de la sarcoïdose. Elle est très rarement révélatrice et survient généralement chez des patients présentant une atteinte pulmonaire et ganglionnaire. L'atteinte osseuse est souvent asymptomatique. Des cas de douleurs révélatrices de la sarcoïdose ont été décrits mais restent extrêmement rares **[4]**. Cette atteinte symptomatique a été révélatrice de la maladie dans notre observation.

Au niveau du squelette axial, les principales plaintes rapportées sont des douleurs osseuses plus ou moins invalidantes, notamment en thoraco-lombaire **[3]**. De rares cas d'instabilité rachidienne avec retentissement neurologique à type de paraplégie ont été décrits par destruction locale vertébrale avec possibilité de recours à la chirurgie **[7**]. Les données topographiques sont disponibles pour 22 cas dans la littérature. Le mode de révélation de l'atteinte vertébrale était une douleur dans tous les cas, plus ou moins invalidante mais nécessitant un traitement antalgique. La topographie de l'atteinte vertébrale était lombaire dans 17 sur 22 cas (77 %), dorsale basse dans 14 sur 22 cas (64 %), cervicale dans six sur 22 cas (27 %) et sacrée dans cinq sur 22 cas (23 %) **[4]**. Dans notre observation la sarcoïdose était de localisation lombaire invalidante, mais cette atteinte n'avait pas entrainé de déficit moteur.

Il n'existe aucun élément clinique ou paraclinique spécifique du diagnostic. En effet, celui-ci repose sur des arguments positifs (cliniques, radiologiques et anatomopathologiques).Dans notre observation, le diagnostic a été posé sur des éléments cliniques et paracliniques et l'évolution favorable sous traitement

Dans des observations rapportées **[4]**, un syndrome inflammatoire était mis en évidence dans huit sur 14 cas (57 %). Ce syndrome inflammatoire non spécifique avait été retrouvé dans notre observation.

Les cas d'hypercalcémie associés à la sarcoïdose osseuse ont été rattachés à une synthèse d'alpha-hydroxylase par les macrophages des granulomes transformant la 25-OH-vitamine D3 en calcitriol, indépendamment de toute atteinte osseuse [**8].** Une élevation de la calcémie a été notée dans cette observation.

Une augmentation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine I (ECA) retrouvée dans 40 à 90% des cas traduisant une sarcoïdose active et diffuse **[1]**. Elle est d'autant plus élevée que la sarcoïdose est multi viscérale. Elle résulte d'une synthèse par les macrophages et les cellules épithélioïdes des granulomes. Sur 22 observations de sarcoïdose osseuse **[4]** l'ECA était élevé dans sept sur 13 cas (54 %). Dans notre observation il existait effectivement une élévation de l'enzyme de conversion.

L'atteinte vertébrale était associée à une atteinte pulmonaire dans 15 sur 23 (65 %) des cas décrits **[4].** Le type d'atteinte pulmonaire n'était pas précisé. Les atteintes rachidiennes sont rarement isolées **[1]**. En effet dans notre observation cette atteinte a été secondairement associée à une atteinte pulmonaire et ganglionnaire abdominale révélée par le scanner abdominal. Les lésions typiques au scanner thoracique, sont des micronodules (diamètre < 5mm) diffus avec des contours irréguliers et une distribution suivant le réseau lymphatique Les images en « verre dépoli » ou de condensation alvéolaire sont plus rares **[9].**

Les aspects radiologiques sont variables et non spécifiques. Des images de tassement vertébral, ou un aspect de spondylodiscite avec pincement discal minime et image de fuseau vertébral pseudo-pottique peuvent être observées **[10]**.

A l'imagerie par résonnance magnétique, ces lésions apparaissent en hypo signal T1, le plus souvent en hyper signal T2 et prennent le gadolinium. La lésion nodulaire à l'imagerie peut

présenter un centre de signal graisseux **[10]**, ce qui est plutôt évocateur de bénignité et constituerait un signe d'involution. Une observation de sarcoïdose vertébrale **[5]** L'IRM avait montré un hypo signal signal en L2 sur T1 pondérée (T1 WI) et un hyper signal T2 avec extension dans les éléments postérieurs. Il y avait une atteinte paravertébrale des tissus mous sans signes radiologiques d'extension dans l'espace épidural ni compression du cordon. Dans notre observation cet aspect a été retrouvé.

La corticothérapie est généralement utilisée en première intention mais son rôle dans le contrôle de la sarcoïdose osseuse est incertain. La prise en charge thérapeutique des manifestations ostéo-articulaires de la sarcoïdose n'est pas codifiée. Dans la sarcoïdose osseuse, les posologies de corticothérapie varient habituellement entre 20mg/j et des doses adaptées au poids allant de 0.3 à 1mg/kg/j, en fonction de la forme et des atteintes viscérales associées **[12]** La corticothérapie générale est habituellement efficace permettant un amendement rapide des signes fonctionnels. Les images se stabilisent en radiographie et régressent en IRM, à la scintigraphie et au TEP-scanner au 18FDG (296). Dans l'observation de Salmona et al **[4]** après un traitement par corticoïdes, à 24 mois de l'épisode douloureux, la patiente restait asymptomatique et aucun signe d'activité de la sarcoïdose n'était mis en évidence. Une IRM vertébrale de contrôle réalisée à 12 mois objectivait la disparition des nodules lombaires et sacrés. Dans l'observation l'IRM de contrôle à un an n'avait pas été réalisée faute de moyens de la patiente, mais il n'existait plus de symptomatologie douloureuse.

Conclusion

La sarcoïdose osseuse est une localisation rare qui intéresse plutôt une population féminine dans les descriptions faites classiquement. Les lésions sont extrêmement polymorphes et le diagnostic peut être difficile surtout quand il n'y a pas de symptomatologie ou si elles sont inaugurales ou isolées. Les signes cliniques associés ou non à la sarcoïdose, biologiques et d'imagerie peuvent aider à poser le diagnostic. Le traitement classique demeure la corticothérapie. Le diagnostic doit être évoqué en cas d'atteinte osseuse inflammatoire.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

REFERENCES

1. **Wafa Hamdi, Olfa Néji, Mohamed Mehdi Ghannouchi, Dhia Kaffel, Mohamed Montacer Kchir. Les Manifestations Rhumatologiques de la Sarcoïdose. Tunis Med - 2010 ; Vol 88 (n°11) : 773 – 782**
2. **Haqsni SA., Knz D., Finzel K., Gruber BL., Osseosus sarcoidosis treated with tumor necrosis factor-inhibitors: case report and review of the literature. Spine 2010; 35:E904-7**
3. **Boyaci B, Hornicek F, Rosenthal D, Mankin H, Pedlow FX, Carrier C, et al. Sarcoidosis of the spine: a report of five cases and a review of the literature. J Bone Joint Surg Am 2012; 94(7):e42**
4. **Salmona J.-H., Perotinb J.-M., Direz G., Brochot P., Laredoc J.-D., Escharda J.-P. Sarcoïdose vertébrale. Évolution spontanément favorable : une observation et revue de la littérature. Rev.Med.Interne 34 (2013) 42-46**
5. **Rahmouni S, Maatalla K, Ferjani H, Riahi H, Manamani L, Kaffel D, Hamdi W. Spontaneous improvement of sarcoidosis mimicking a vertebral metastatic lesion: It's indeed possible! Clin Case Rep. 2020; 00:1–6.**
6. **Valeyre D, Nunes H, Duperron F, Soler P, Kambouchner M, Brauner M. Sarcoïdose. EMC-Pneumologie 2005; 2:147-64**
7. **Brembilla C, Signorelli A, Lamartina C, Biroli F. Surgical management in spinal sarcoidosis: case report. Spine 2009;34(7): E258-261**
8. **Epstein S, Stern PH, Bell NH, Dowdeswell I, Turner RT. Evidence for abnormal regulation of circulating 1 alpha, 25-dihydroxyvitamin D in patients with pulmonary tuberculosis and normal calcium metabolism. Calcif Tissue Int 1984;36(5):541-4.**
9. **Martin SG, Kronek L-P, Valeyre D, Brauner N, Brillet P-Y, Nunes H, et al. High-resolution computed tomography to differentiate chronic diffuse interstitial lung diseases with predominant ground-glass pattern using logical analysis of data. Eur Radiol 2010;20(6):1297-310.**
10. **Mangino D, Stover DE. Sarcoidosis Presenting as Metastatic Bony Disease.**

A Case Report and Review of the Literature on Vertebral Body Sarcoidosis. Respiration 2004;71:292-4.

11. **Londner C, Zendah I, Freynet O, Carton Z, Dion G, Nunes H, et al. Traitement de la sarcoïdose. Rev Med Interne 2011; 32:109–13**
12. **Gibson GJ, Prescott R.J, Muers M.F, MiddletonW.G, Mitchell DN, Connolly C.K, et al. British Thoracic Society Sarcoidosis study: effects of long term corticosteroid treatment. Thorax BMJ 1996; 51:238–47.**