UVEITE AU COURS DE LA SARCOIDOSE CHEZ L'ENFANT: DIFFICULTES DIAGNOSTIQUES A PROPOS D'UN CAS

LAGHMARI M., SKIKER H.*, BOUTIMZINE N.*, DAOUDI R.**

SUMMARY

Sarcoidosis is a multisystemic granulomatous disorder affecting young adults. It is very unfrequent in children. The authors report the case of an 11-year-old boy with a history of a pulmonary affection who was referred from the department of paediatrics for red eyes. Ocular examination disclosed phlyctenular keratoconjunctivitis, ocular dryness, posterior uveitis and choroidal granulomas confirmed by fluoresceinic angiography. The diagnosis of pulmonary, ganglionnary and ocular sarcoidosis was made. The authors recalled the clinical particularities of sarcoidosis in childhood and emphasized the difficulties of the differential diagnosis between sarcoidosis and tuberculosis.

KEY WORDS

Sarcoidosis, Tuberculosis, Uveitis, Child

RESUME

La sarcoïdose est une granulomatose à expression systémique touchant l'adulte jeune. Elle est par contre exceptionnelle chez l'enfant. Les auteurs rapportent l'observation d'un enfant de 11 ans qui avait développé au décours d'une pneumopathie traînante une kératoconjonctivite phlycténulaire, une sécheresse oculaire et des granulomes choroïdiens confirmés à l'angiographie fluorescéinique. Le diagnostic de sarcoïdose oculaire et pulmonaire a été posé sur un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques, histologiques et évolutifs. Les auteurs rappellent les particularités cliniques de la sarcoïdose chez l'enfant qui reste une entité rare et soulignent les difficultés diagnostiques que posent certaines formes de sarcoïdose avec la tuberculose.

MOTS CLÉS

Sarcoïdose, Tuberculose, Uvéite, enfant.

.....

* *Service d'ophtalmologie A- Hôpital des spécialités Rabat-Maroc*

Received: 02.10.07
Accepted: 17.03.08

INTRODUCTION

La sarcoïdose ou maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est une maladie systémique d'origine encore inconnue. Cette granulomatose qui affecte surtout l'adulte jeune entre 20 et 40 ans, demeure rare chez l'enfant (3). Le poumon et les ganglions thoraciques sont les structures les plus souvent concernées, bien que la maladie puisse toucher tous les tissus (2). Dans certains pays tels que le Maroc où la prévalence de la tuberculose est élevée, la démarche diagnostique entreprise dans le but de confirmer l'existence d'une sarcoïdose est axée essentiellement sur l'élimination de cette affection. Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 11 ans qui fut simultanément suivi dans nos services de Pédiatrie et d'Ophtalmologie et dont l'histoire illustre les difficultés diagnostiques susceptibles d'être rencontrées dans ce type d'affection.

OBSERVATION

L'enfant T. Abdelhak, âgé de 11 ans qui fut vacciné par BCG à la naissance, est hospitalisé en pédiatrie pour le bilan d'une pneumopathie évoluant depuis 2 mois dans un contexte de fièvre et d'altération de l'état général. L'anamnèse révèle une contagion tuberculeuse de la mère 6 mois plus tôt. La radiographie du thorax montre la présence d'un infiltrat parenchymayeux pulmonaire associé à des adénopathies latérotrachéales et inter bronchiques. Un diagnostic de tuberculose miliaire est alors fortement suspecté et un bilan paraclinique entrepris dans cette voie dont les résultats se révèlent négatifs. L'examen neurologique et la ponction lombaire avec étude du liquide céphalo-rachidien se révèlent en particulier normaux. L'intradermoréaction à la tuberculine est négative, de même que la recherche de bacille de Koch dans les crachats, le liquide de tubage gastrique et le lavage broncho-alvéolaire. La fibroscopie bronchique est normale, ainsi que l'échographie abdominale.

Au décours de l'hospitalisation, un examen ophtalmologique est demandé suite à la constatation d'une injection oculaire bilatérale. Celui-ci objective une acuité visuelle de 10/10 aux deux yeux, une conjonctivite phlycténulaire bilatérale associée à une kératite ponctuée superficielle et à un discret Tyndall inflammatoire au niveau de la chambre antérieure et du vitré. L'examen du fond d'œil montre un œdème papillaire bilatéral et la présence de granulomes choroïdiens blanc jaunâtres au niveau du quadrant nasal inférieur des deux yeux (Fig. 1). L'angiographie fluorescéinique met en évidence un aspect de choroïdite bilatérale à foyers disséminés avec hyperfluoresecence papillaire tardive (Fig. 2).

L'ensemble du tableau clinique étant en faveur d'une tuberculose oculaire et pulmonaire, un traitement antibacillaire à base d'isoniazide (15mg/kg/jour) rifampicine (20 mg/kg/jour) et de pyrazinamide (15 mg/kg/jour) est instauré pendant une durée de six mois en association avec une corticothérapie à base de prednisone par voie générale à la dose de 1 mg/kg/j.

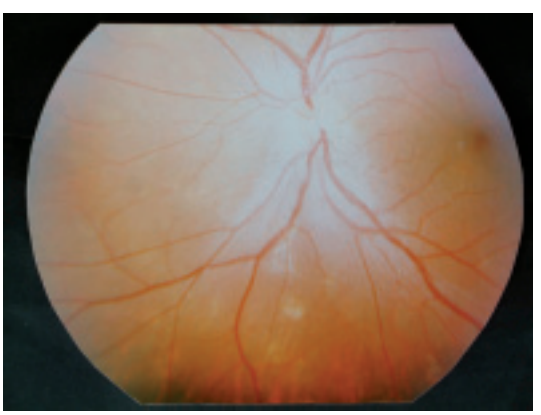


Fig. 1: Œdème papillaire

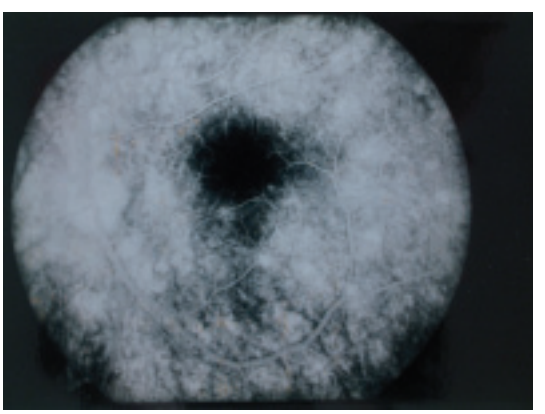


Fig. 2: Aspect de choroïdite à foyers disséminés avec hyperfluoresecence papillaire tardive au niveau de l'œil droit.

L'évolution est favorable pendant les six premiers mois de traitement, marquée par une disparition de la kérato-conjonctivite et de l'inflammation oculaire, une régression de l'œdème papillaire et surtout une nette amélioration de l'état général et pulmonaire. Toutefois, un mois après l'arrêt de la corticothérapie générale, l'enfant développe à nouveau une altération importante de l'état général, avec amaigrissement, dyspnée, cyanose des lèvres et des extrémités, hippocratisme digital, tandis que l'examen clinique met en évidence une hépatomégalie. Le diagnostic de tuberculose est alors remis en question, tandis qu'une nouvelle démarche diagnostique est entreprise, comprenant notamment une radiographie et une tomodensitométrie thoraciques qui révèlent la présence d'adénopathies hilaires et médiastinales associées à des opacités réticulo-micronodulaires du parenchyme pulmonaire et à un pneumothorax gauche (Fig. 3).
L'exploration fonctionnelle respiratoire met en évidence un syndrome restrictif sévère. L'échographie abdominale objective la présence d'adénopathies profondes au niveau du pédicule hépatique. Le bilan phosphocalcique est normal. Une fibroscopie bronchique avec biopsies étagées est réalisée dans le but d'analyser la structure des alvéoles et de l'interstitium, en particulier au niveau du lobe moyen (ou lingula) et révèle la présence de follicules épithéloïdes et giganto-cellulaires sans nécrose caséeuse et très évocateurs d'une sarcoïdose (Fig. 4).

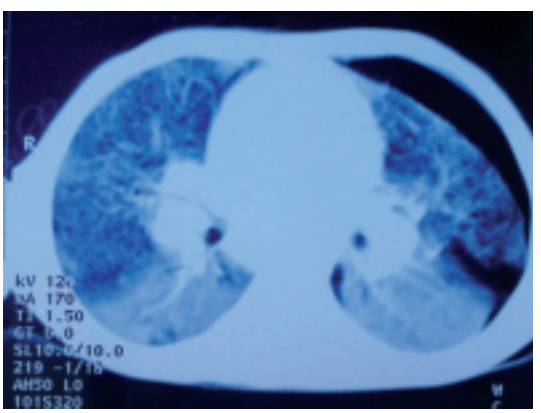


Fig. 3: Tomodensitométrie thoracique: Coupes axiales montrant un élargissement des hiles pulmonaires avec infiltration parenchymateuse et pneumothorax gauche.

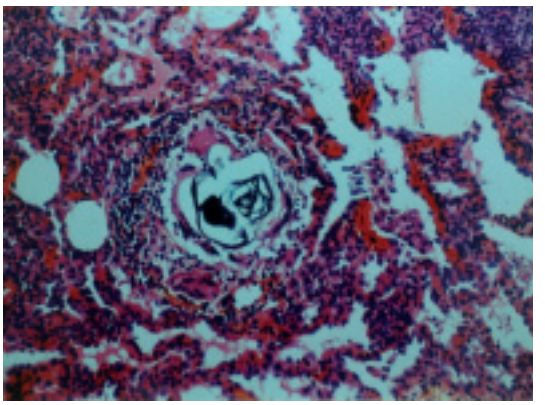


Fig. 4: Biopsie ganglionnaire (grossissement x 200) : follicule épithélio-giganto-cellulaire sans nécrose caséeuse au sein du tissu lymphoïde centré par un corps de Shulman.

Un traitement corticothérapique oral à base de prednisone (à la dose de 0,5 mg/kg/jour) est alors à nouveau instauré mais cette fois en monothérapie, conduisant à une évolution clinique et radiologique favorable en l'espace de six semaines.

DISCUSSION

La sarcoïdose est une granulomatose d'expression systémique et d'étiologie inconnue. La forme de l'enfant ne représente que 3% des cas (6). Un facteur ethnique avec une atteinte 15 fois plus fréquente des enfants noirs a été mis en évidence aux Etats-Unis (11)
On en distingue dans la littérature deux formes distinctes (2, 6)
1 – Une forme propre à l'enfant de moins de 5 ans associant uvéite, arthrite et éruption cutanée transitoire.
2 – Une forme intéressant l'enfant de 8 à 15 ans, à laquelle appartient notre observation qui est proche de celle de l'adulte et qui regroupe une atteinte pulmonaire, cutanée et oculaire et qui est fréquemment associée à une atteinte hépatique et splénique.
L'atteinte oculaire au cours de la sarcoïdose est observée dans environ la moitié des cas des formes touchant le jeune enfant. Insidieuse, elle peut être inaugurale de l'affection dans 25% des cas. Elle se traduit le plus souvent par une uvéite antérieure bilatérale, torpide et synéchiante, caractérisée par des précipités cellu-

laires denses sur l'endothélium cornéen. L'uvéite postérieure est moins fréquente mais de pronostic visuel beaucoup plus réservé (14). On peut encore observer une hyalite associée essentiellement à une atteinte du vitré antérieur et du vitré intermédiaire, réalisant parfois l'aspect classique d'exsudats en œufs de fourmis. Une vasculite rétinienne à prédominance veineuse peut également s'observer, se compliquant dans certains cas, de la survenue d'occlusion veineuse (13). On peut aussi enfin noter un aspect de granulomes choroïdiens semblables aux nodules observés au cours des choroïdites tuberculeuses et comparables à ceux que nous avons observés dans notre cas clinique (7). L'angiographie fluorescéinique peut mettre en évidence des nodules hypofluorescents au départ mais qui s'imprègnent par la suite lentement et discrètement de colorant. Typiquement et comme nous l'avons aussi observé, le nombre de lésions angiographiques peut être plus important que celui des lésions ophtalmoscopiques (9). Un aspect dit «en taches de bougie» avec lésions associées de périphlébite a également été décrit dans la littérature (4,7).

Parmi les autres localisations oculaires que nous avons retrouvées dans notre observation, ont été décrits une conjonctivite phlycténulaire et un syndrome sec qui doit d'ailleurs être recherché systématiquement (4,15). Une atteinte des glandes lacrymales, la présence de nodules épiscléraux, d'un granulome choroïdien solitaire ou du nerf optique et/ou d'une néovascularisation papillaire et rétinienne ont été plus rarement rapportées (1, 5).

Le diagnostic de sarcoïdose repose sur un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques, biologiques et histologiques. Quatre critères sont actuellement considérés comme étant indispensables pour poser un diagnostic de sarcoïdose (16):

1 – L'existence d'une lésion histologique à type de granulome épithéloïde gigantocellulaire sans caséification. La fibroscopie bronchique avec biopsies étagées permet d'analyser la structure des alvéoles et de l'interstitium pulmonaire. Les biopsies bronchiques réalisées à ce niveau offrent une sensibilité élevée de 61,7%. C'est pour cette raison que nous avons pratiqué d'emblée chez notre patient une fibroscopie bronchique avec biopsies étagées, qui ont permis d'ailleurs de confirmer le diagnostic de sarcoïdose. Nous n'avons pas réalisé de biopsie conjonctivale ni hépatique malgré la présence d'une hépatomégalie.

2 – Une atteinte multiviscérale.

3 – L'existence de particularités immunologiques telles que l'élévation polyclonale des immunoglobulines portant sur les IgG et parfois les IgA et IgM dans le sang et/ou le liquide de lavage broncho-alvéolaire, ainsi que la dépression de l'hypersensibilité retardée. Le dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine permet d'orienter le diagnostic mais il n'a que peu de valeur diagnostique chez l'enfant (faux positifs) et reste très aspécifique (10). Cet examen n'a pas été pratiqué chez notre patient.

4 – Une absence de toute granulomatose secondaire, notamment d'une tuberculose.

C'est sur l'ensemble de ces critères que nous avons pu poser le diagnostic de sarcoïdose chez notre patient. Le diagnostic différentiel avec la tuberculose peut parfois se révéler très difficile, surtout lorsqu'il s'agit d'un pays d'endémie tuberculeuse , comme c'est le cas du Maroc. Chez notre patient, seule l'évolution et l'histologie ont permis d'écarter ce diagnostic de tuberculose. Nous conseillons de répéter les examens paracliniques lorqu'il existe un doute diagnostique entre tuberculose et sarcoïdose. Dans le cas présent, ce n'est que lors de la deuxième série d'examens complémentaires que nous avons pu obtenir des arguments en faveur de la sarcoïdose.

Le traitement de choix de la sarcöidose reste basé sur la corticothérapie systémique, qui peut être administrée soit par voie locale dans les uvéites antérieures modérées, à base de dexaméthasone associée à des collyres cycloplégiques, soit par voie générale à la dose de 1 à 2 mg/kg/j dans les uvéites postérieures pendant une et voire deux années (8,3). En toute circonstance, il conviendra de prévenir les effets secondaires des corticoïdes susceptibles d'être observés chez l'enfant au moyen d'une surveillance endocrino-pédiatrique très étroite.

CONCLUSION

La sarcoïdose est une étiologie rare, mais qu'il conviendra d'évoquer de manière systématique devant toute une uvéite de l'enfant. La forme médiastino-pulmonaire peut poser de véritables problèmes diagnostiques, notamment avec la tuberculose. L'atteinte oculaire polymorphe peut être révélatrice de la maladie et souligne l'intérêt d'une étroite collaboration entre ophtalmologistes et pédiatres.

BIBLIOGRAPHIE

(1) AUGUSTIN A.J., BÜKER T., SEEWALD S., KLASSEN P.M. – Solitary retinal granuloma as a presenting sign of sarcoidosis. German J Ophthalmol 1994, 3: 71-72.

(2) BECQUET F., DUREAU P., DUFIER J.L. – Uvéites de l'enfant. Encycl Méd. Chir (Elsevier Paris), Ophtalmologie, 21-220-A-30, 1999, 9p.

(3) BONFIOLI A.A., OREFICE F. – Sarcoidosis. Semin Ophthalmol. 2005, 20: 177-82.

(4) BRADLEY D., BAUGHMAN R.P., RAYMOND L., KAUFMAN A.H. – Ocular manifestations of sarcoidosis. Sem Respir Crt Care Med 2002; 23: 543-8.

(5) CASTAGNA I., SALMERI G., FAMA F., TROMBETTA C.J., RICCI R., TRACLO C.D – Optic nerve granuloma as first sign of systemic sarcoidosis. Ophthalmologica 1994, 208: 230-232.

(6) COMHAIRE-POUTCHINIAN Y. – Uvéite Sarcoïdosique. Bull. Soc. belge Ophtalmol, 277, 57-63, 2000.

(7) DENIS P., NORDMAN J.P., LAROCHE L., SARAUX H. – Branch retinal vein occlusion associated with a sarcoid choroidal granuloma. Am J Ophthalmol 1992; 113: 333-4.

(8) HOOVER D.L., KHAN J.A., GIAGIACOMO J. – Pediatric ocular sarcoidosis, Surv. Ophthalmol 1986; 30 215-228.

(9) JAKOBIES F.A., ADAMIS A.P., PINEDA R.A. – Sarcoidosis and its ocular manifestations. Ophthalmol Clin 1996;36:109-25.

(10) JOBIN D., FRAU E., BENOUNA M. – Sarcoïdose oculaire de l'enfant. A propos de 4 cas, Ophtalmologie 1993; 7:76-79.

(11) KADAYIFCILAR S., ELDEN B., TUMER B. – Uveitis in childhood .J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2003; 40: 335-40.

(12) LEVY-CLARK G.A., NUSSENBLATT R.B., SMITH J.A. – Management of chronic pediatric uveitis. Curr Opin Ophthalmol. 2005; 40:335-40.

(13) OHARA K., OKUBO A., SASAKI H., KAMATA K. – Branch retinal vein occlusion in a child with ocular sarcoidosis, Am J Ophthalmol 1995; 119:806-7.

(14) RAZAVI S., MEUNIER I., SOUIED E. – Les atteintes du segment postérieur au cours de la sarcoïdose. J. Fr Ophtalmol, 1999, 2, 1: 110-121.

(15) SMITH J.A., FOSTEER C.S. – Sarcoidosis and its ocular manifestations. Int Ophthalmol Clin, 1996; 36: 109-25.

(16) STAVROU P., LINTON S., YOUNG D.W., MURRAY P.I. – Clinical diagnosis of sarcoidosis. Eye, 1997, 11:365-370.

.....

Correspondance et tirés à part:
Dr Skiker Hasnae
Immeuble Aries, appartement 30, boulevard Amir Abdelkader, Agdal
RABAT
MAROC
e-mail: h.skiker@yahoo.fr