

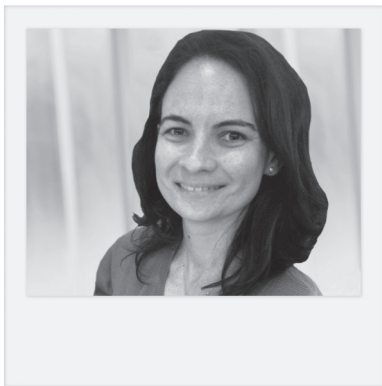
REVUES GÉNÉRALES

Médecine interne

Aspects trompeurs de la sarcoïdose

RÉSUMÉ : La sarcoïdose est une pathologie inflammatoire granulomateuse systémique d'étiologie inconnue. L'atteinte oculaire survient dans 11 à 83 % des cas. Elle est inaugurale dans 20 % des cas et peut précéder les signes généraux de plusieurs années. L'atteinte oculaire est polymorphe avec des lésions pouvant concerner toutes les structures oculaires ainsi que les annexes ou l'orbite.

L'atteinte la plus fréquente reste l'uvéite antérieure aiguë granulomateuse bilatérale. Les opacités vitréennes en œufs de fourmis ou en collier de perles ainsi que la présence de lésions chorioretiniennes périphériques multiples sont aussi évocatrices du diagnostic. Cependant, l'atteinte ophtalmologique peut être atypique, rendant le diagnostic difficile surtout si elle n'est pas associée à une atteinte systémique.



→ S. BAILLIF

Service d'Ophtalmologie,
Hôpital Saint-Roch,
CHU de Nice Sophia Antipolis,
NICE.

La sarcoïdose est une pathologie inflammatoire granulomateuse systémique d'origine inconnue. Le diagnostic de certitude repose sur la mise en évidence anatomopathologique d'un granulome épithélioïde et géantocellulaire sans nécrose caséuse. Cette pathologie affecte plus fréquemment les femmes [1] avec deux pics de prévalence : le premier entre 20 et 39 ans et le second au-delà de 50 ans [1].

L'atteinte oculaire survient dans 11 à 83 % des cas de sarcoïdose [1]. Elle est plus fréquente chez les sujets mélanodermes. Elle est inaugurale dans 20 % des cas, et peut précéder les signes généraux de plusieurs années. L'atteinte oculaire est polymorphe avec des lésions pouvant concerner toutes les structures oculaires ainsi que les annexes ou l'orbite (**tableau I**). Ces lésions peuvent être associées ou isolées.

L'atteinte oculaire peut être typique et s'associer à une atteinte générale classique, facilitant le diagnostic. Dans certains cas, l'atteinte ophtalmologique est atypique, ce qui rend le diagnostic difficile surtout si elle est isolée, sans manifestation systémique.

Atteinte ophtalmologique typique

Il est nécessaire de connaître les caractéristiques classiques de l'uvéite sarcoïdienne avant de s'étendre sur ses aspects plus trompeurs. Les signes cliniques évocateurs du diagnostic de sarcoïdose oculaire ont été publiés par un comité d'expert (**tableau II**) [2].

L'uvéite sarcoïdienne est bilatérale dans 89 % des cas [3]. L'uvéite sarcoïdienne est volontiers une uvéite antérieure granulomateuse, associant des précipités rétrodescemétiques en grasse de mouton (**fig. 1**), un Tyndall de chambre

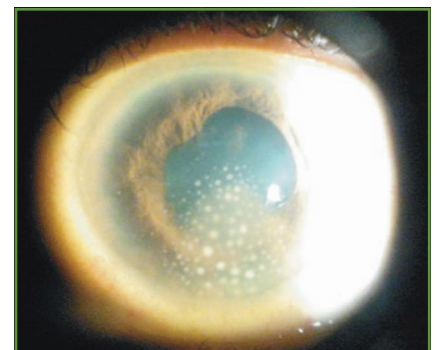


FIG. 1 : Précipités rétrodescemétiques en grasse de mouton.

Orbite	● Granulome orbitaire ● Granulome de la glande lacrymale ● Granulome des muscles extraorbitaires
Paupière	● Granulome ou nodule palpébraux
Conjonctive	● Granulome conjonctival ● Conjonctivite
Sclère	● Sclérite ● Épisclérite
Cornée	● Kératite interstitielle ● Kératite en bandelette
Chambre antérieure	● Uvéite antérieure aiguë granulomateuse ou non granulomateuse
Vitré	● Uvéite intermédiaire
Rétine	● Périphlébite ● Rétinite
Choroïde	● Choréïdite multifocale ● Granulome ● Infiltration choroïdienne coalescente
Nerf optique	● Œdème papillaire ● Granulome papillaire ● NORB

TABEAU I : Atteintes oculaires dans la sarcoïdose (d'après Bonfioli *et al.* [2]).

- Précipités rétrodescemétiques en grasse de mouton (petite ou grande taille) et/ou nodules iriens au niveau de la marge pupillaire (Koeppe) ou dans le stroma irien (Busacca).
- Nodules au niveau du trabéculum et/ou synéchies antérieures périphériques.
- Opacités vitréennes en œufs de fourmis ou collier de perles.
- Lésions chorioretiniennes périphériques multiples (actives ou atrophiques).
- Périphlébites nodulaires et/ou segmentaires et/ou macroanévrismes avec œil inflammatoire.
- Nodule au niveau du nerf optique/granulome et/ou nodule choroïdien solitaire.
- Atteinte bilatérale.

TABEAU II : Signes cliniques évocateurs du diagnostic de sarcoïdose oculaire (d'après C.P. Herbort *et al.* [5]).

antérieure protéique et cellulaire, des nodules iriens de Busacca et Koeppe, des synéchies postérieures et une hypertension oculaire. Elle surviendrait chez 22 à 70 % des patients, en particulier chez les patients d'origine africaine [4].

L'atteinte granulomateuse du trabéculum est rare mais très évocatrice de la sarcoïdose. Des nodules sarcoïdiques, translucides, de petites tailles, infiltrant le trabéculum en particulier en inférieur.

L'atteinte du segment postérieur est présente chez 30 % des patients ayant une uvéite sarcoïdique [5]. Dans les pays en voie de développement tels l'Inde, il semble que l'atteinte du segment postérieur soit plus fréquente que celle du segment antérieur [4]. L'atteinte rétinienne classique se présente sous la forme d'une infiltration rétinienne en taches de bougie, localisée le long des veines (siège d'une vascularite associée). La présence de périphlébites focales et nodulaires en périphérie, ou

au pôle postérieur, est aussi évocatrice de sarcoïdose oculaire.

Atteinte ophtalmologique atypique ou aspécifique

L'uvéite antérieure peut être non granulomateuse, unilatérale et totalement aspécifique. Elle peut ainsi se présenter sous la forme d'une hyperhémie conjonctivale, un Tyndall de segment antérieur et de fins précipités rétrodescemétiques [4].

L'atteinte vitréenne, présente dans 10 à 20 % des cas, n'est pas spécifique. Elle regroupe un Tyndall vitréen, minime à sévère (**fig. 2**), des œufs de fourmis souvent localisés dans le vitré inférieur

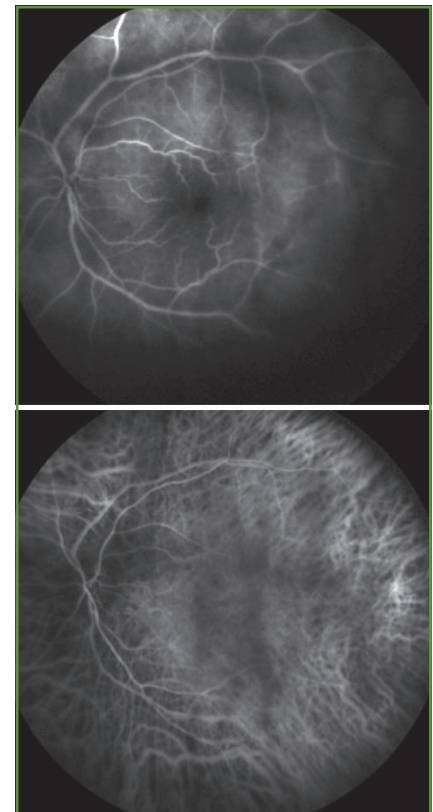


FIG. 2 : Patiente de 58 ans présentant une sarcoïdose prouvée histologiquement. Elle présentait une hyalite bilatérale sans autre signe antérieur ou postérieur (angiographie à la fluorescéine en haut et ICG en bas).

REVUES GÉNÉRALES

Médecine interne

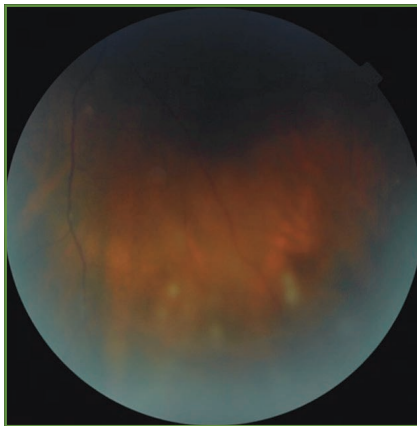


FIG. 3 : Patiente de 32 ans présentant une sarcoïdose prouvée histologiquement. On note la présence d'œufs de fourmis dans le vitré inférieur.

(fig. 3) et des périphlébites périphériques. La présence d'une banquise est plus rare. La présence d'opacités vitréennes en œufs de fourmi ou en collier de perles est évocatrice de sarcoïdose oculaire, en particulier au Japon. En Europe, les œufs de fourmi sont aussi présents en cas de sclérose en plaques ou de pars planite. Chez le sujet de plus de 50 ans, l'atteinte vitréenne sarcoïdique peut ressembler à celle d'un lymphome intraoculaire. Un bon moyen de redresser le diagnostic en cas d'uvéite intermédiaire est de savoir que l'association à un œdème maculaire cystoïde ou à une choréïdite multifocale est surtout évocatrice d'une sarcoïdose car généralement absentes dans le lymphome intraoculaire [1].

Les atteintes rétiniennes peuvent être aspécifiques. Des lésions de vascularite sévère peuvent survenir et être responsables d'une exsudation intense. Des cas de vascularite artérielle ont été décrits avec formation de dilatations anévrismales et anomalies du calibre artériel [5]. La sarcoïdose peut se présenter sous forme d'occlusions vasculaires veineuses ou artérielles, ou sous forme de complications à type d'œdème maculaire (fig. 4), de néovascularisation pré-rétinienne ou de membrane épitrétiennne, témoignant d'une inflammation chronique.

POINTS FORTS

- ➞ L'uvéite sarcoïdique est volontiers une uvéite antérieure granulomateuse, associant des précipités rétrodescemétiques en graisse de mouton, un Tyndall de chambre antérieure, des nodules iriens de Busacca et Koeppe, des synéchies postérieures et une hypertension oculaire.
- ➞ L'atteinte granulomateuse du trabéculum, sous la forme de nodules translucides, de petite taille, infiltrant le trabéculum en particulier en inférieur, est rare mais très évocatrice de la sarcoïdose.
- ➞ L'atteinte rétinienne classique se présente sous la forme d'une infiltration rétinienne en tache de bougie, localisée le long des veines (siège d'une vascularite associée).
- ➞ Le diagnostic de certitude repose sur la mise en évidence anatomopathologique d'un granulome épithélioïde et géantocellulaire sans nécrose caséuse.

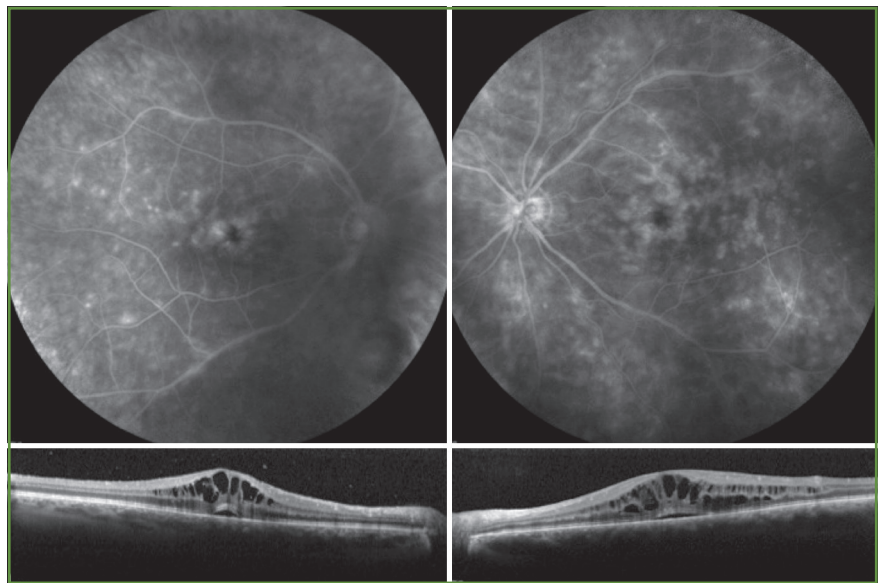


FIG. 4 : Patient de 45 ans présentant une sarcoïdose prouvée histologiquement. Le patient présentait un œdème maculaire bilatéral sans atteinte du segment antérieur ni lésion chorioretinienne visible en ICG.

L'atteinte choroïdienne peut se présenter sous la forme d'une choréïdite multifocale (fig. 5) avec des taches blanches de petite taille, profondes, jaunâtres, multiples, parsemant le pôle postérieur. Mais la sarcoïdose a aussi été décrite en association avec une épithéliopathie en

plaques ou mimant une chorioretinopathie de Birdshot [5].

Des granulomes choroïdiens de grande taille, sous la forme d'une lésion sous-rétinienne jaunâtre faisant saillie, peuvent être confondus avec une masse

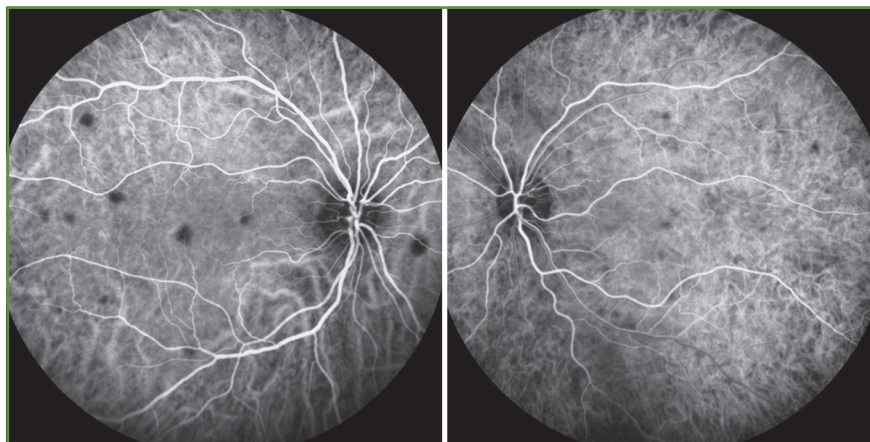


FIG. 5: Patiente de 32 ans présentant une sarcoïdose prouvée histologiquement. Les clichés angiographiques ICG montrent des lésions hypofluorescentes, rondes, de petite taille, parsemant le pôle postérieur évoquant une choréïdite multifocale.

tumorale métastatique ou un granulome tuberculeux.

L'atteinte du nerf optique est présente chez 5 à 38 % des patients présentant une sarcoïdose [5]. L'œdème papillaire est généralement non spécifique, lié à une

inflammation directe du nerf optique ou à une augmentation de la pression intracrânienne. La présence d'un granulome ou d'un nodule du nerf optique évoque le diagnostic de sarcoïdose une fois que le diagnostic de tuberculose oculaire a été écarté [1].

Bibliographie

1. BIRNBAUM AD, RIFKIN LM. Sarcoidosis: sex-dependent variations in présentation and management. *J Ophthalmol*, 2014;236905. doi: 10.1155/2014/236905. Epub 2014 Jun 2.
2. HERBORT CP, MOCHIZUKI M, RAO NA. Members of the scientific committee of the first international workshop on ocular sarcoidosis. *Ocul Immunol Inflamm*, 2009;17:160-169.
3. BIRNBAUM AD, OH FS, CHAKRABARTI A *et al*. Clinical features and diagnostic evaluation of biopsy-proven ocular sarcoidosis. *Arch Ophthalmol*, 2011;129:409-413.
4. KHANNA A, SIDHU U, BAJWA G *et al*. Pattern of ocular manifestations in patients with sarcoidosis in developing countries. *Acta Ophthalmol Scand*, 2007;85:609-612.
5. BONFIOLI AA, OREFICE F. Sarcoidosis. *Semin Ophthalmol*, 2005;20:177-182.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.