

## SARCOÏDOSE INTRA ORBITAIRE ET CÉRÉBRALE A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS

B. YACOUBI, A. SIDI SAID, F. LABACI, R. BABA AHMED<sup>1</sup>,  
M. TIAR<sup>2</sup>, T. BENBOUZID

*Service Neurochirurgie, Anatomopathologie<sup>1</sup>, Ophtalmologie<sup>2</sup>  
CHU Bab El Oued - Alger*

### RESUME

La sarcoïdose est une maladie systémique chronique granulomateuse d'origine inconnue qui peut toucher tous les organes (peau, ganglions, poumons, œil, système nerveux central). Les manifestations ophtalmologiques sont polymorphes ; la sarcoïdose oculaire peut se voir dans 25 % des cas ; l'atteinte isolée du pôle postérieur est rare, de l'ordre de 5 % des cas. Le nerf optique est la deuxième paire crânienne à être touchée après le nerf facial.

Nous rapportons deux observations différentes ; la première concerne le cas d'une sarcoïdose du pôle postérieur du globe oculaire chez une femme de 33 ans et le deuxième, le cas d'une sarcoïdose cérébrale chez une femme de 34 ans. Le diagnostic de certitude est donné par l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire montrant une lésion inflammatoire chronique granulomateuse sans nécrose caséuse. Le traitement repose sur la corticothérapie.

*Mots clés : Sarcoïdose, granulome inflammatoire, corticoïde*

### INTRODUCTION

La sarcoïdose ou maladie de Besnier, Boeck et Schaumann est une maladie systémique chronique granulomateuse d'origine inconnue susceptible d'atteindre plusieurs organes (ganglions, poumons, peau, œil). L'atteinte oculaire représente 25 % des cas. Elle est généralement bénigne et non contagieuse ; elle affecte les deux sexes de façon identique avec des pics entre 20 et 30 ans et 40 et 60 ans. L'atteinte des enfants représente 3% des cas. Son pronostic est favorable.

Le diagnostic positif repose sur un faisceau d'arguments dont le principal est la présence d'un granulome épithéloïde sans nécrose caséuse.

La sarcoïdose se caractérise par un grand polymorphisme clinique, l'atteinte du système nerveux central représente 3 à 5 % des observations ; la localisation préférentielle des granulomes est la leptoméninge, mais il peut se rencontrer dans les espaces péri ventriculaires ou péri vasculaires.

Le parenchyme cérébral peut être atteint par contiguïté avec les méninges par les espaces péri vasculaires de Virchow Robin.

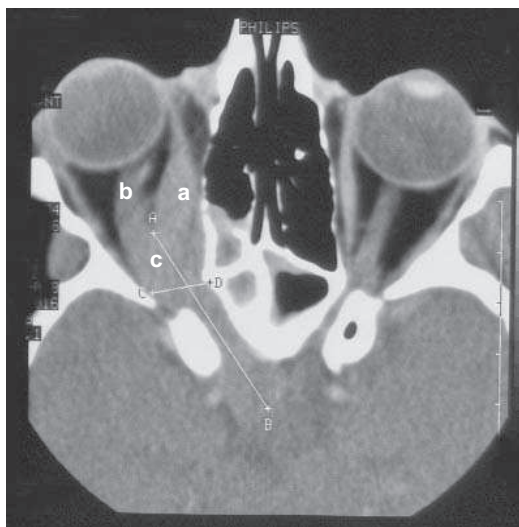
L'atteinte du nerf optique représente environ de 1 à 5 % des cas et constitue la deuxième paire crânienne touchée après le nerf facial.

### MATÉRIELS ET MÉTHODES

**1° Observation :** Il s'agit d'une femme âgée de 33 ans qui a présenté une exophtalmie droite non axiale évoluant depuis 02 ans, accompagnée d'une diminution de l'acuité visuelle ayant abouti à une cécité unilatérale totale depuis 04 mois. De plus, l'examen retrouve une atteinte du muscle droit inférieur et du droit interne homolatérale.

La tomodensitométrie a montré une lésion mal limitée de 21 x 16 millimètres de grand diamètre, de densité tissulaire spontanément hyperdense, homogène, se rehaussant après injection de produit de contraste, envahissant le nerf optique droit dans sa totalité et le muscle droit médial, avec une extension

tumorale vers le chiasma optique à travers le canal optique élargi (Fig. 1).



**Fig 1 : TDM en coupe axiale**

**Sarcoïdose intra-orbitaire à extension cérébrale**

- a - Muscle droit médial
- b - Nerf optique droit
- c - Tumeur intra orbitaire intra canalaire et cérébrale droite

Le diagnostic différentiel s'est posé essentiellement avec la pseudotumeur inflammatoire et le lymphome intra orbitaire.

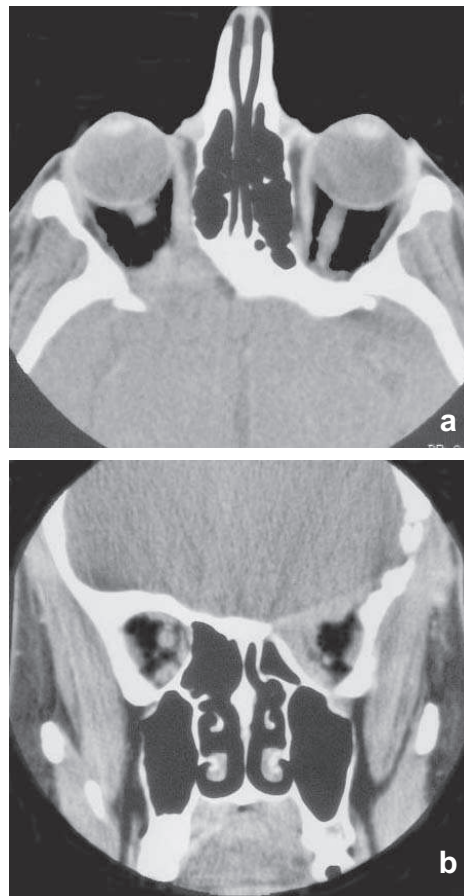
L'intervention chirurgicale a consisté en une ablation de la tumeur dans ses portions intra orbitaire et intra cérébrale avec section du nerf optique tumoral à ras du chiasma, à travers un volet osseux fronto-orbitaire droit mono bloc et fraisage du canal optique. Il s'agissait d'une tumeur blanchâtre, ferme, peu hémorragique, très infiltrante.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a montré une lésion inflammatoire chronique granulomateuse constituée de follicules épithélio-gigantocellulaire de même âge entourés d'une couronne de cellules lymphocytaires sans nécrose caséuse en faveur d'une sarcoïdose.

Une corticothérapie à long terme a été instituée à raison de 1mg /Kg/j de Cortancyl.

A six mois de l'intervention, l'examen ophtalmologique retrouve une disparition de l'exophtalmie, une cécité droite définitive avec atteinte séquellaire du muscle droit interne. A gauche, les structures sont préservées avec une vision à 10/10 et un fond d'œil normal.

La Tomodensitométrie de contrôle (Fig. 2) n'a montré aucune reprise évolutive de la maladie, après un recul de huit mois.



**Fig. 2 : TDM de contrôle : Coupe axiale (a), Coupe coronale (b) : Absence de lésion**

La numérotation formule sanguine, le bilan phosphocalcique, la gamma-globuline sont ordinaires ; la radiographie du thorax, et l'échographie abdomino-pelvienne sont normales.

## 2° OBSERVATION :

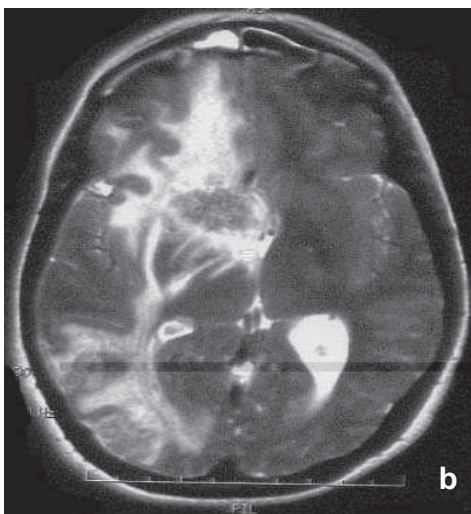
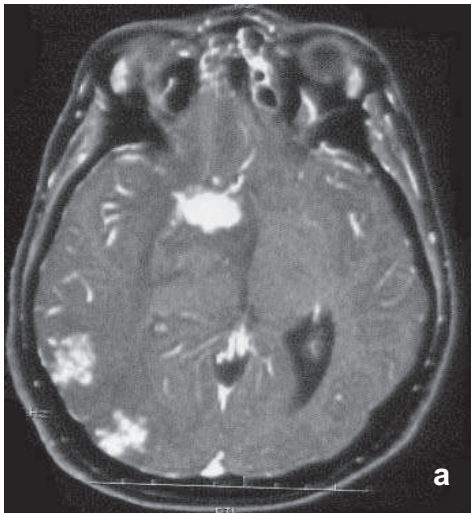
Il s'agit d'une femme âgée de 34 ans qui a présenté un syndrome d'hypertension intra crânienne évoluant depuis deux mois, avec des crises d'épilepsie récentes, apparues environ 15 jours avant son hospitalisation. Dans ses antécédents, on note la notion de pleurésie pulmonaire traitée médicalement, deux années auparavant.

L'examen neurologique retrouve une légère hémiparésie droite.

L'examen ophtalmologique montre une acuité visuelle à 4/10 à droite, 8/10 à gauche et au fond d'œil un oedème papillaire bilatéral, stade II.

La formule numération sanguine, la radiographie du thorax et une échographie abdomino-pelvienne étaient sans particularité.

La résonance magnétique a montré la présence de masses nodulaires multiples intra cérébrales, bien limitées, de taille variables, disséminées en péri ventriculaires, dont la plus volumineuse est située en région occipitale droite ; ces nodules apparaissent en hypo signal en T1 prenant fortement le contraste, en hyper signal en T2 et entourées d'un œdème péri lésionnel (Fig. 3).



**Fig.3** IRM en coupe axiale en T1 (a) et T2 (b) présence de nodules intra cérébraux disséminés.

L'intervention chirurgicale a consisté en une exérèse de deux nodules occipitaux droits à travers un volet occipital.

L'examen anatomopathologique a retrouvé une lésion inflammatoire chronique granulomateuse, agencée en follicules épithéloïdes de même âge, parfois confluentes ainsi que quelques cellules géantes ; ces follicules sont entourés d'une couronne lymphocytaire, sans nécrose caséuse en faveur d'une sarcoïdose.

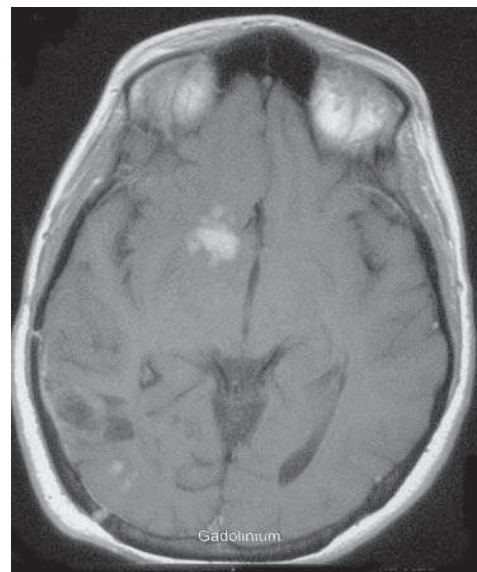
Le bilan biologique comprenant une formule numération sanguine, une glycémie, un bilan phosphocalcique, une gammaglobuline, un bilan rénal, hépatique, lipidique, une sérologie de l'hépatite B et C ainsi que l'HIV, est revenu ordinaire.

La Tomodensitométrie thoracique, l'échographie cervicale et abdomino-pelvienne, sont normales.

Une corticothérapie au long court est maintenue à raison de 1 mg /Kg/j de Cortancyl.

L'évolution clinique est très favorable avec régression du tableau d'hypertension intracrânienne et disparition de l'épilepsie.

Une résonance magnétique de contrôle effectuée à 03 mois de l'intervention a montré une régression de la taille de nodules non opérés et l'absence de ceux ayant fait l'objet d'une résection (Fig. 4)



**Fig. 4** : IRM post opératoire en coupe axiale régression des nodules

## DISCUSSION

La corticothérapie reste le traitement de référence de la sarcoïdose ; elle est habituellement prescrite à des doses variant de 0,5 mg à 1 mg/kg/jour de Prednisone ou de Prednisolone.

Le traitement d'attaque est instauré pour une durée de 2 à 3 mois puis la décroissance thérapeutique s'effectue très progressivement avec une durée totale de traitement qui s'établit entre 18 et 24 mois.

Les rechutes sont relativement fréquentes à l'arrêt trop rapide du traitement. Parfois, la corticothérapie est difficile à interrompre et l'on recherchera alors la dose minimale efficace quotidienne permettant de stabiliser le processus granulomateux. Les précautions hygiéno-diététiques sont nécessaires lors d'une corticothérapie prolongée.

La prescription de traitement préventif de l'ostéoporose, en particulier d'un supplément calcique ou de vitamines D est à proscrire en raison des perturbations du métabolisme du calcium particulières à cette maladie.

La surveillance doit durer au moins trois ans après le diagnostic ou la fin du traitement.

Le diagnostic différentiel peut se poser avec les gliomes, les méningiomes du nerf optique au niveau orbitaire et avec les métastases, les lymphomes et les pseudo tumeurs inflammatoires au niveau cérébral.

Le diagnostic précoce est important car cette affection est particulièrement sensible aux corticoïdes.

## CONCLUSION

Le pronostic de la sarcoïdose est généralement favorable avec une tendance à la guérison soit spontanée dans environ 2/3 des cas, soit sous traitement corticoïdes.

Nos 02 cas sont conformes à cette tendance avec guérison dans 01 cas et régression importante des lésions à 10 mois d'évolution.

L'évolution peut parfois être moins favorable, avec possible apparition d'autres localisation de la maladie.

Le passage à la chronicité est noté dans 10 à 30 % des cas et la mortalité de façon générale est de l'ordre de 1 à 5 % des cas.

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] SARCOIDOSIS N. Medical Progress Engl J Med 1997, 336, 1224.
- [2] BADEL I., CHAINE G. Manifestations ophtalmologiques de la sarcoïdose. Rev. Prat 1994. 44 : 2042-2045.
- [3] JUACOBIEC F. A., ADAMIS A. P., PINEDA R. A. Sarcoidosis and its ocular manifestations. ophtalmol. Clin. 1996 ; 36 : 109-125.
- [4] KRZYSTOLIK M., POWER W. J., FOSTER C. S., Diagnostic and therapeutic challenges of sarcoidosis. int. ophtalmol. Clin. 1998 ; 38 : 61-76.