

La sarcoïdose osseuse axiale : une atteinte rare de diagnostic Difficile

B. Talamoussa (1) ; Z. El Bougrini (1) ; O. Jamal (1) ; N. Sahel (1) ; I. ElKassimi (1); N. Bahadi (1) ; M. Zaizaa (1) ; A. Farah (1) ; M. Biat (1) ; A. Rkiouak (1) ; S.Youssef (1)

(1) Médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

INTRODUCTION

La sarcoïdose est une maladie inflammatoire multisystémique caractérisée par la présence de granulomes non caséux au niveau des organes touchés. L'atteinte médiastino-pulmonaire est la plus fréquente. L'atteinte osseuse est très rare, souvent latente et indolore. Le diagnostic de l'atteinte osseuse de la sarcoïdose représente un challenge pour l'interniste en raison des diagnostics différentiels multiples. Nous rapportons ici le cas d'un patient atteint de sarcoïdose osseuse d'évolution favorable sous traitement spécifique.

OBSERVATION

Patient de 54 ans suivi depuis 2014 ans pour sarcoïdose pulmonaire traitée initialement par corticothérapie orale associée à l'hydroxychloroquine avec bonne évolution clinique. L'évolution fut marquée 8 ans après le diagnostic de la maladie par l'apparition d'une dyspnée stade IV de NYHA associée à des polyarthralgies diffuses évoluant dans un contexte d'altération de l'état général fait d'asthénie, anorexie et Amaigrissement non chiffré. L'examen clinique était sans particularités. Au bilan biologique on notait une lymphopénie à 700/mm³, une VS à 50 mm, la CRP négative et une hypergammaglobulinémie polyclonale et un taux élevé de l'enzyme de conversion (ECA). Le bilan infectieux était négatif (sérologies des hépatites B, C, VIH, tuberculose). La TDM thoraco-abdominopelvienne montrait une pneumopathie interstitielle fibrosante avec des Adénopathies sus et sous diaphragmatiques associées à des lésions ostéocondensantes diffuses du squelette axial et du bassin, peu denses, majoritairement nodulaires plus marquées au niveau de sternum. Les EFR révélait un syndrome ventilatoire restrictif sévère. Au TEP-scan, on objectivait une atteinte ganglionnaire active diffuse sus et sous diaphragmatique associée à un hypermétabolisme pathologique parenchymateux pulmonaire bilatéral diffus, une splénomégalie et un foie de fixation hétérogène avec des foyers osseux actifs au niveau de sternum, grill costal et de la sacro-iliaque gauche. La biopsie osseuse ainsi que les biopsies ganglionnaire et hépatique objectivaient un infiltrat granulomateux spécifique compatible avec la sarcoïdose. Le genexpert du BK sur les différentes biopsies était négatif. Le patient était mis sous corticothérapie orale 1 mg/kg/j et méthotrexate avec une amélioration clinique, biologique et radiologique. Le TEP-scan de contrôle à un an, montrait une rémission complète avec une disparition complète des foyers actifs ganglionnaires sus et sous diaphragmatiques, hépatique ainsi que des foyers osseux.

DISCUSSION

La sarcoïdose est une maladie inflammatoire multisystémique caractérisée par la présence de granulomes non caséux au niveau des organes touchés [1,2]. Les atteintes les plus fréquentes sont celles des ganglions lymphatiques intrathoraciques et des poumons, observés dans plus de 90 % des cas [2].

Les manifestations musculo-squelettiques, moins fréquentes, ne concernent que 25 à 33 % des patients [3]. La sarcoïdose osseuse est une manifestation rare décrite chez 3 à 13 % des patients présentant une sarcoïdose [1,4,5]. Dans la mesure où la moitié seulement des cas de sarcoïdose osseuse sont symptomatiques, l'atteinte osseuse pourrait être plus fréquente que ce qui a été précédemment rapporté [7]. Les régions les plus touchées sont le squelette appendiculaire, notamment les mains et les pieds [1]. L'atteinte du squelette axial a rarement été rapportée, elle concerne essentiellement le rachis [9]. Que ce soit sur l'IRM montrant des lésions hyper-intenses dans de multiples corps vertébraux et un rehaussement des lésions osseuses au gadolinium ou sur la TEP/TDM révélant un métabolisme actif à l'intérieur de l'os, aucune caractéristique ne permet de distinguer de manière fiable la sarcoïdose de lésions cancéreuses, notamment au niveau du rachis et du pelvis. Des biopsies osseuses peuvent être nécessaires pour écarter un cancer [1,4]. La plupart des patients ont des manifestations systémiques de sarcoïdose autres qu'osseuses [1]. Chez des patients avec une atteinte osseuse, la prévalence d'atteinte d'au moins trois organes est plus élevée que chez les patients ayant une sarcoïdose non osseuse [4]. Ceci peut s'expliquer par la longue période écoulée entre le diagnostic de sarcoïdose et l'atteinte osseuse [10]. L'atteinte cutanée est une manifestation fréquente [6].

Les patients ayant une sarcoïdose osseuse ont également des taux élevés de lymphadénopathie médiastinale et d'atteinte pulmonaire et des ganglions lymphatiques extra-thoraciques [1]. De nombreuses hypothèses ont été émises sur la pathogenèse de la sarcoïdose osseuse, sans trancher entre la théorie hématogène, la voie aérienne de l'atteinte pulmonaire et les lésions musculo-cutanées de l'atteinte cutanée [11].

Il n'existe pas de consensus quant au traitement de l'atteinte osseuse de la sarcoïdose. Il semble que les patients qui ne présentent pas de symptômes n'aient pas besoin de traitement [12]. Cependant, la sarcoïdose osseuse étant souvent accompagnée d'une maladie systémique, de nombreux patients sont traités pour d'autres manifestations non osseuses. Le traitement le plus fréquent était la corticothérapie [1,4,10].

Les glucocorticoïdes se sont avérés très efficaces pour soulager les symptômes mais il a été démontré qu'ils provoquaient des anomalies persistantes à la radiographie malgré une résolution sur le plan clinique [13].

Le méthotrexate seul constitue un traitement utile dans la sarcoïdose osseuse [4]. L'efficacité du méthotrexate est équivalente à celle des glucocorticoïdes administrés en première intention [10,14]. Une bonne réponse a également été obtenue chez tous les patients recevant des anti-TNF ; à noter toutefois que ces agents ont principalement été utilisés dans des cas de sarcoïdose systémique [1,4,10,15,16]. La chirurgie est employée dans de rares cas de douleurs osseuses irréversibles, d'atteinte neurologique et de fractures pathologiques [10].

Conclusion

La sarcoïdose osseuse reste une entité rare décrite chez 2,9 à 13 % des cas. Elle peut rarement être inaugurale et ainsi révélatrice. L'imagerie constitue un élément important dans le diagnostic et le suivi de la sarcoïdose osseuse en particulier, notamment l'imagerie par résonance magnétique et la TEP-scan. Ce dernier est recommandé souvent pour évaluer l'activité de la maladie et à la recherche du site optimal pour une éventuelle biopsie afin d'avoir une confirmation histologique. Il s'agit d'un diagnostic d'élimination (écarter les causes néoplasiques). Le traitement est basé sur une corticothérapie seule ou en association à l'hydroxychloroquine avec parfois recours à un immunosuppresseur.

REFERENCES

- [1] Sparks JA, McSparron JI, Shah N, et al. Osseous sarcoidosis: clinical characteristics, treatment, and outcomes—experience from a large, academic hospital. *Semin Arthritis Rheum* 2014;44:371–9.
- [2] Baughman RP, Teirstein AS, Judson MA, et al. Clinical characteristics of patients in a case control study of sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164:1885–9.
- [3] Bechman K, Christidis D, Walsh S, et al. A review of the musculoskeletal manifestations of sarcoidosis. *Rheumatol Oxf Engl* 2018;57:777–83.
- [4] Zhou Y, Lower EE, Li H, et al. Clinical characteristics of patients with bone sarcoidosis. *Semin Arthritis Rheum* 2017;47:143–8.
- [5] Salmon J-H, Perotin J-M, Direz G, et al. [Vertebral sarcoidosis. Spontaneous favorable outcome: a case report and literature review]. *Rev Med Interne* 2013;34:42–6.
- [6] James DG. Dermatological aspects of sarcoidosis. *Q J Med* 1959;28:108–24.
- [7] Neville E, Carstairs LS, James DG. Sarcoidosis of bone. *Q J Med* 1977;46:215–27.
- [8] Hasni SA, Kunz D, Finzel K, et al. Osseous sarcoidosis treated with tumor necrosis factor-inhibitors: case report and review of the literature. *Spine* 2010;35:E904–7.
- [9] Wilcox A, Bharadwaj P, Sharma OP. Bone sarcoidosis. *Curr Opin Rheumatol* 2000;12:321–30.
- [10] Gowani ZS, Sathiyakumar V, Holt GE. Osseous sarcoidosis. *J Bone Joint Surg Am* 2015;3,01874474-201504000-00002.
- [11] Heffner DK. Explaining sarcoidosis of bone. *Ann Diagn Pathol* 2007;11:464–9.
- [12] Sweiss NJ, Lower EE, Korsten P, et al. Bone health issues in sarcoidosis. *Curr Rheumatol Rep* 2011;13:265–72.
- [13] Liu B, Zhang X, Zhang W, et al. Solitary osseous sarcoidosis: a rare reason for pathologic fracture. *Rheumatol Int* 2012;32:2535–8.
- [14] Mañá J, Gómez-Vaquero C, Dorca J, et al. Vertebral and rib sarcoidosis: long-term clinical remission with methotrexate. *Clin Rheumatol* 1999;18:492–4.
- [15] Garg S, Garg K, Altaf M, et al. Refractory vertebral sarcoidosis responding to infliximab. *J Clin Rheumatol Pract Rep Rheum Musculoskelet Dis* 2008;14:238–40.
- [16] Patel SR. Systemic sarcoidosis with bone marrow involvement responding to therapy with adalimumab: a case report. *J Med Case Reports* 2009;3:8573

