



INTRODUCTION

La sarcoïdose, ou maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est une maladie rare de cause inconnue. Elle se caractérise par son grand polymorphisme clinique et la diversité de ses modes de présentation source de difficulté diagnostique.

Nous rapportons l'observation d'une patiente présentant une atteinte médiastino-pulmonaire, atteinte hépatique et atteinte oculaire au cours d'une sarcoïdose systémique.

CAS CLINIQUE

C'est une patiente âgée de 51 ans, sans antécédents particuliers, admise pour une dyspnée d'effort associée à une asthénie importante; des arthralgies, et un érythème noueux évoluant depuis six mois avant son admission.

L'examen pleuro-pulmonaire était normal.

La radiographie du thorax a montré un élargissement médiastinal avec une atteinte pulmonaire interstitielle probable.

La bacilloscopie des crachats était négative ,Le bilan biologique a montré un syndrome inflammatoire (CRP à 51 mg/l) avec une pancytopenie .

Frottis de sang périphérique objectif une thrombopénie

Par ailleurs, Le scanner thoraco-abdominal a confirmé la présence des adénopathies médiastinales occupant toutes les loges médiastinales avec un syndrome interstitiel bilatéral et un nodule pulmonaire apical droit .

Une fibroscopie bronchique avec biopsie des éperons objective une atteinte inflammatoire chronique .

Un lavage bronchoalveolaire montre une lymphocytose à 42% avec absence de cellule de malignité.

L'examen ophtalmologique est sans particularité.

Devant ce tableau clinique une biopsie transparietale sacno-guidée du nodule pulmonaire a été faite dont la biopsie a montré un follicule épithélio-giganto-cellulaire sans nécrose caséuse.

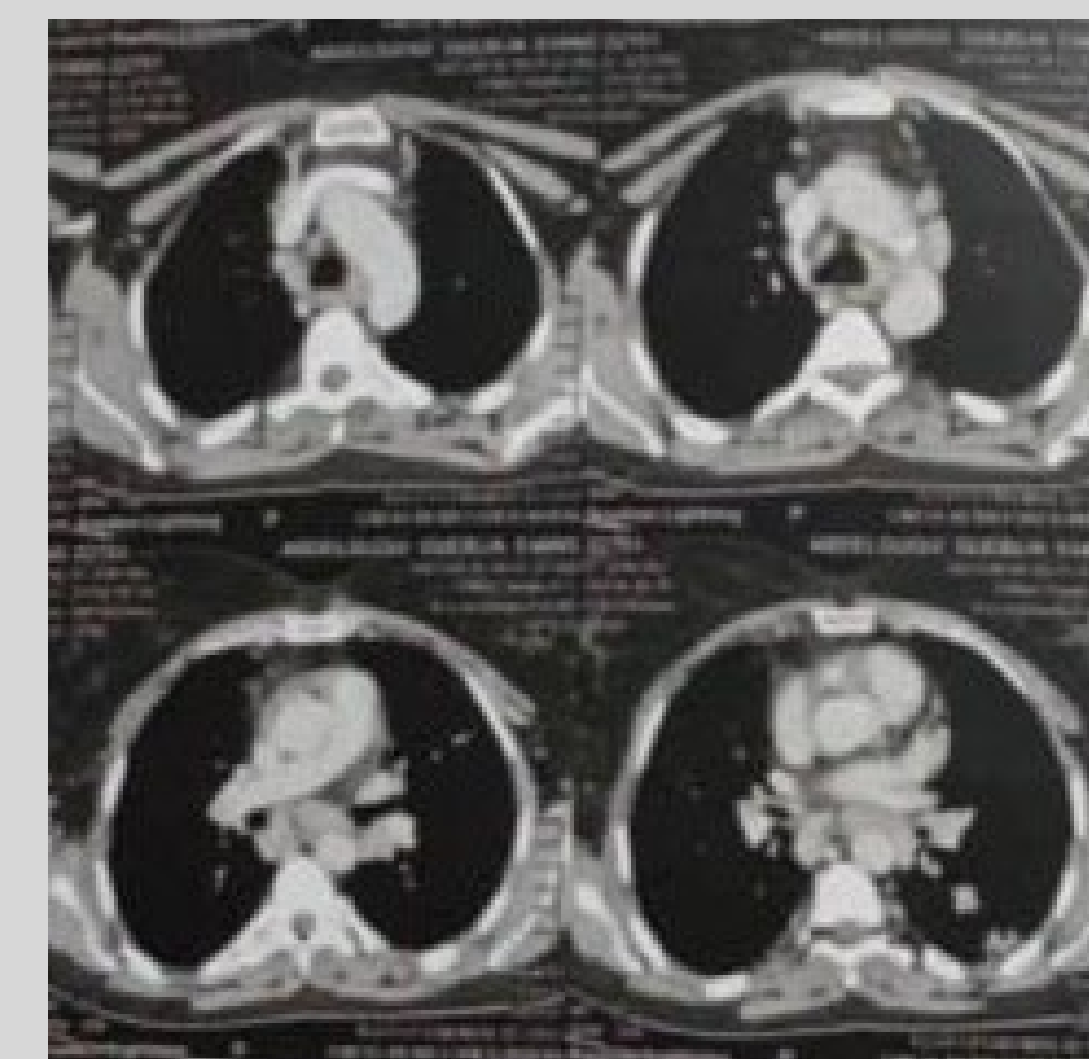
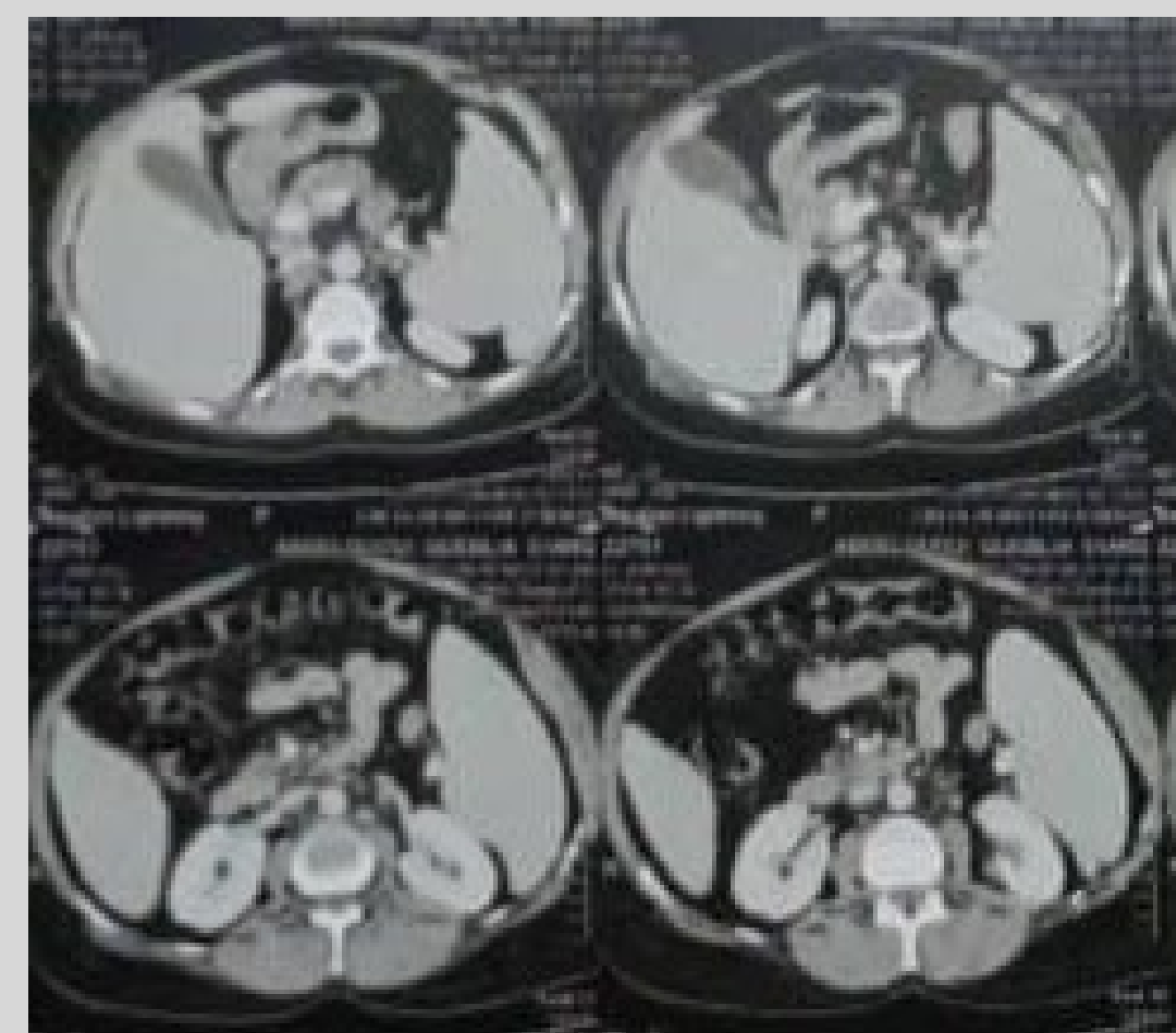
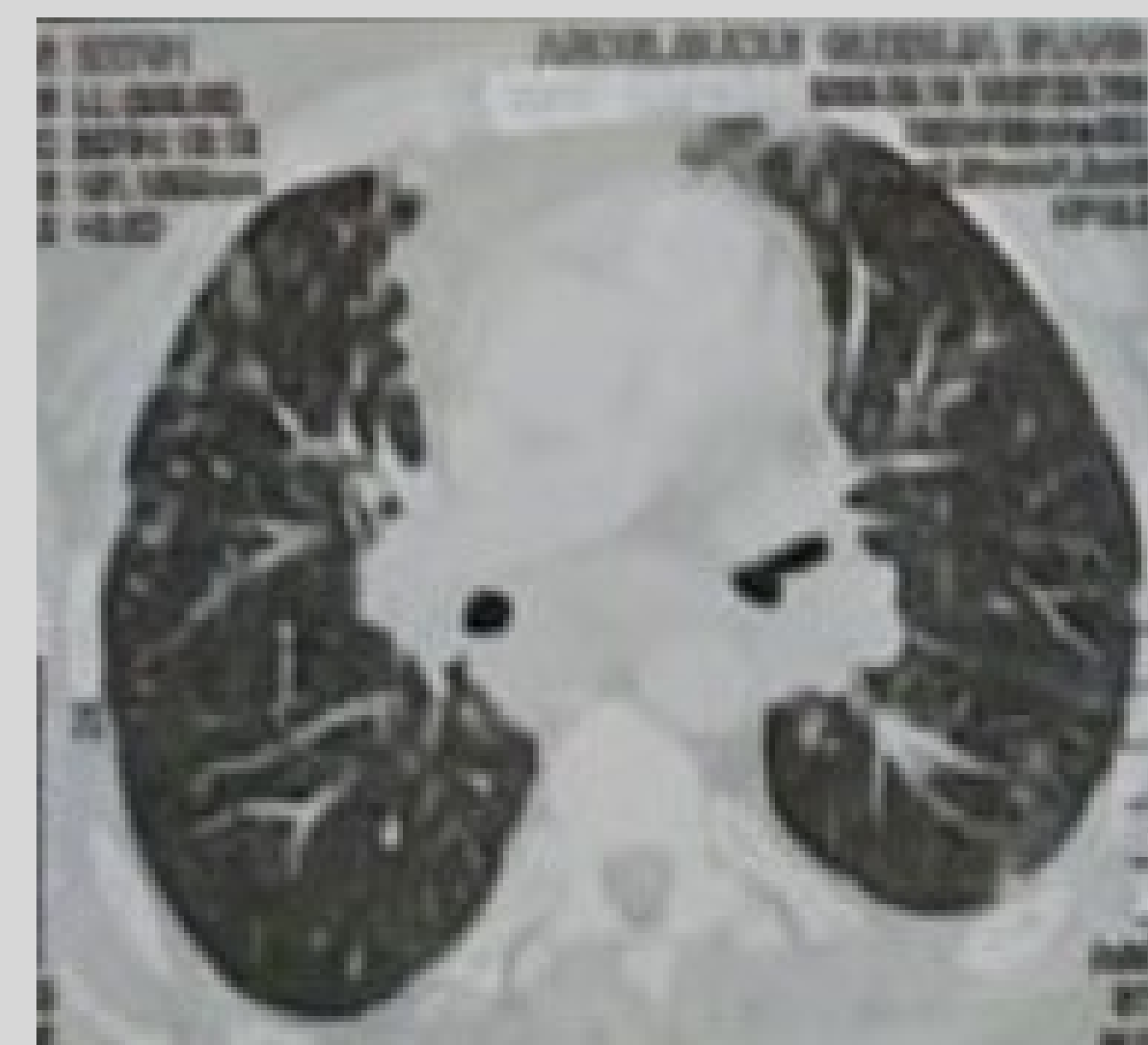
L'exploration fonctionnelle respiratoire a montré un syndrome restrictif modéré.

L'enzyme de conversion était augmentée à 95 U/l avec une hypergammaglobulinémie .

Le bilan phosphocalcique urinaire a montré une hypocalciurie avec une protéinurie à 45 mg/24h. Le diagnostic d'une sarcoïdose systémique (atteinte médiastino- pulmonaire, atteinte splénique , atteinte hématologique, et articulaire) été retenu.

La patiente a été traitée par une corticothérapie par voie générale la dose de 0,5 mg /Kg/J .

L'évolution clinique était favorable . La décroissance cortisonique est en cours sans récurrence des symptômes.



DISCUSSION

➤ **La sarcoïdose est une granulomatose systémique d'origine inconnue dont le diagnostic repose sur un trépied : mise en évidence histologique d'un granulome épithélioïde et géantocellulaire sans nécrose caséuse, un tableau clinique, biologique, radiologique compatible et l'élimination d'autres causes de granulomatose systémique par une enquête minutieuse.**

➤ **La sarcoïdose est une maladie bénigne mais pouvant mettre en jeu le pronostic vital et/ou fonctionnel.**

➤ **Elle est souvent révélée par une atteinte médiastino-thoracique ou cutanée et elle survient préférentiellement entre 20 et 40 ans et est plus sévère chez le sujet de race Noir.**

➤ **Les atteintes rénales, musculaires, osseuses, articulaires, digestives et cardiaques sont plus rares.**

➤ **Les étiologies des granulomatoses systémiques sont multiples :**

- ❖ **pathologies infectieuses (tuberculose, mycobactéries atypiques, histoplasme..),**
- ❖ **granulomatoses à corps étrangers et toxiques (béryllose, médicamenteuse).**
- ❖ **inflammatoires (maladie de Wegener, pneumopathie d'hypersensibilité, etc..).**

❖ **déficits immunitaires.**
❖ **Les hémopathies et les pathologies néoplasiques sont à rechercher en priorité en raison de leur pronostic ou de leur accessibilité à un traitement étiologique.**

➤ **Le traitement fait appel aux médicaments de la sarcoïdose (corticoïdes, immunosuppresseurs, antipaludéens de synthèse, thalidomide, anti-TNF- α spécifiques).**
➤ **Une prise en charge multidisciplinaire coordonnée est souvent nécessaire dans les formes graves de sarcoïdose.**

CONCLUSION

Les granulomatoses systémiques représentent un véritable défi diagnostique pour le clinicien. Malgré une enquête minutieuse, l'étiologie peut demeurer inconnue et le diagnostic de sarcoïdose doit rester un diagnostic d'exclusion.

BIBLIOGRAPHIE

- H. Ajlani -L. Fendri -R. Kort -M. Ben Sassi - Tunis -TUNISIE, (Sarcoïdose systémique multi-viscérale sans atteinte médiastino-thoracique : à propos d'un cas).
- C Varoquier -P Brochot - I Lambrecht - L Gagneux-Lemoussu – F Lebargy - R Jaussaud -P N'Guyen -E Hachulla -JP Eschard - (1) Reims - France; (2) Lille - France;