

CAS CLINIQUE

SARCOÏDOSE PULMONAIRE ET TESTICULAIRE RÉVÉLÉE PAR UN OEDÈME DE LA TÊTE DU NERF OPTIQUE

STASSENS E (1), RIGO S (1)

RÉSUMÉ : La sarcoïdose est une pathologie inflammatoire granulomateuse chronique dont l'étiologie reste inconnue. Bien que les poumons et les ganglions thoraciques soient les structures les plus fréquemment atteintes, tous les tissus peuvent être affectés. L'atteinte ophtalmologique est présente dans 25 % des cas. Nous rapportons un cas clinique dont le diagnostic de sarcoïdose fut révélé par un œdème papillaire unilatéral isolé.

MOTS-CLÉS : *Sarcoïdose oculaire - Oedème papillaire - Orchite granulomateuse - Chorioretinite séreuse centrale*

PULMONARY AND TESTICULAR SARCOIDOSIS REVEALED BY OPTIC DISC EDEMA

SUMMARY : Sarcoidosis is a chronic inflammatory granulomatous disease of unknown aetiology. Although the lungs and thoracic lymph nodes are the most frequently affected structures, every tissue can be affected. Ophthalmological involvement occurs in 25 % of cases. We report a clinical case in which the diagnosis of sarcoidosis was revealed by isolated unilateral optic disc edema.

KEYWORDS : *Ocular sarcoidosis - Optic disc edema - Granulomatous orchitis - Central serous chorioretinopathy*

INTRODUCTION

Le spectre des manifestations liées à la sarcoïdose est relativement étendu bien que l'atteinte intrathoracique soit présente dans plus de 90 % des cas. La présence d'un granulome non caséeux n'est pas suffisant à lui seul pour définir le diagnostic de sarcoïdose. En effet, les autres pathologies granulomateuses doivent être exclues.

Nous rappelons l'histoire clinique d'un homme d'âge moyen atteint d'une sarcoïdose pulmonaire et extra-pulmonaire, dont la symptomatologie inaugurale est secondaire à un œdème du nerf optique.

OBSERVATION CLINIQUE

Un patient de 48 ans se présente pour une baisse progressive, indolore et unilatérale de l'acuité visuelle depuis 2 mois. Il est asymptomatique, à l'exception d'une asthénie progressive.

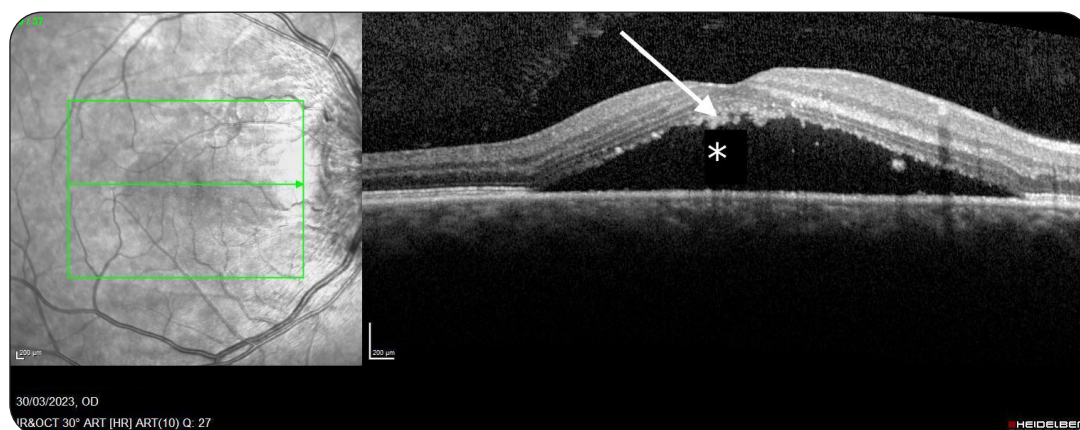
Il n'a pas d'antécédent médical notable, mais révèle, après une anamnèse plus minutieuse, qu'il a développé récemment un nodule testiculaire érythémateux pour lequel une exploration doit être effectuée. Par ailleurs, il n'est sous aucune médication.

L'examen clinique ophtalmologique objective une acuité visuelle effondrée à 2/10 de l'œil

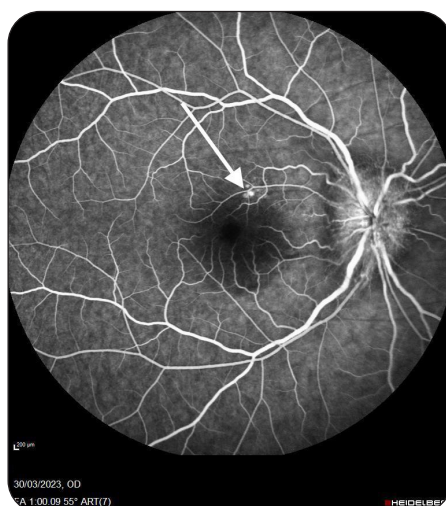
droit, l'œil gauche ayant une acuité parfaitement préservée. Le segment antérieur est sans particularité. L'ophtalmoscopie indirecte met en évidence un œdème papillaire sans hémorragie, associé sans continuité directe à un décollement séreux sous-rétinien (DSR), confirmé par la tomographie par cohérence optique (OCT) Heidelberg (SPECTRALIS®) (Figure 1). L'épaisseur des fibres rétinienne péripapillaires s'élève à 207 µm, confirmant la présence de l'œdème papillaire. Un épaississement choroïdien (pachychoroïde) mesuré à 494 µm est évalué grâce au mode EDI-OCT (Enhanced Depth Imaging - OCT).

L'angiographie à la fluorescéine est réalisée pour confirmer l'œdème papillaire et rechercher d'autres signes inflammatoires ou causes expliquant le liquide sous-rétinien. Elle confirme la présence d'un œdème papillaire vrai, en démontrant une diffusion de la fluorescéine au niveau de la papille optique. Par ailleurs, elle met en évidence un point de fuite focal supéro-fovolaire à travers l'épithélium pigmentaire rétinien (EPR) aux temps précoces (Figure 2) dont l'intensité augmente dans les phases intermédiaires et tardives. Il n'y a pas de vascularite rétinienne associée. L'angiographie au vert d'indocyanine ne démontre pas de néovaisseau, pas de granulome choroïdien ni de vasculopathie polyoïdale (Figure 3). Aucune néovascularisation n'est visualisée à l'OCT-angiographie (OCT-A). Cet aspect iconographique du DSR associé à un point de fuite focal et une pachychoroïde, en l'absence de signe de néovascularisation, laisse suspecter un diagnostic d'une chorioretinite séreuse centrale (CSC). Celle-ci n'explique toutefois pas l'œdème papillaire pour lequel un bilan plus exhaustif est lancé.

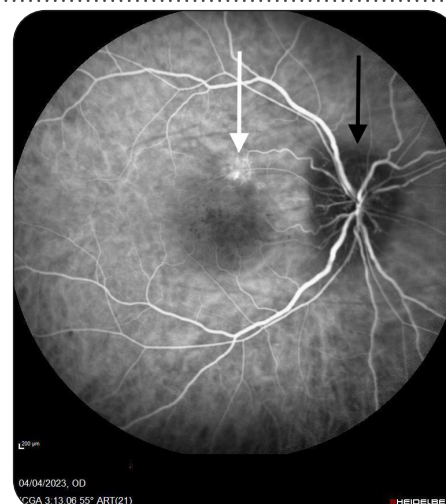
(1) Service d'Ophtalmologie, CHR Citadelle, Liège, Belgique.

Figure 1. Tomographie par cohérence optique (OCT) maculaire de l'œil droit

Décollement séreux sous-rétinien fovéolaire hyporéfléctif et en dôme (astérisque) associé à la présence de dépôts hyper-réfléctifs (simple flèche) sur la surface externe des photorécepteurs témoignant de la chronicité du liquide sous-rétinien.

Figure 2. Fluoroangiographie (FA), œil droit

Temps précoces (1 minute) révélant une hyperfluorescence en tête d'épingle (point de fuite) supéro-maculaire (flèche). L'œdème des fibres rétinienne nerveuses péripapillaires est révélé par l'hyperfluorescence de la papille optique qui témoigne de la diffusion de la fluorescéine.

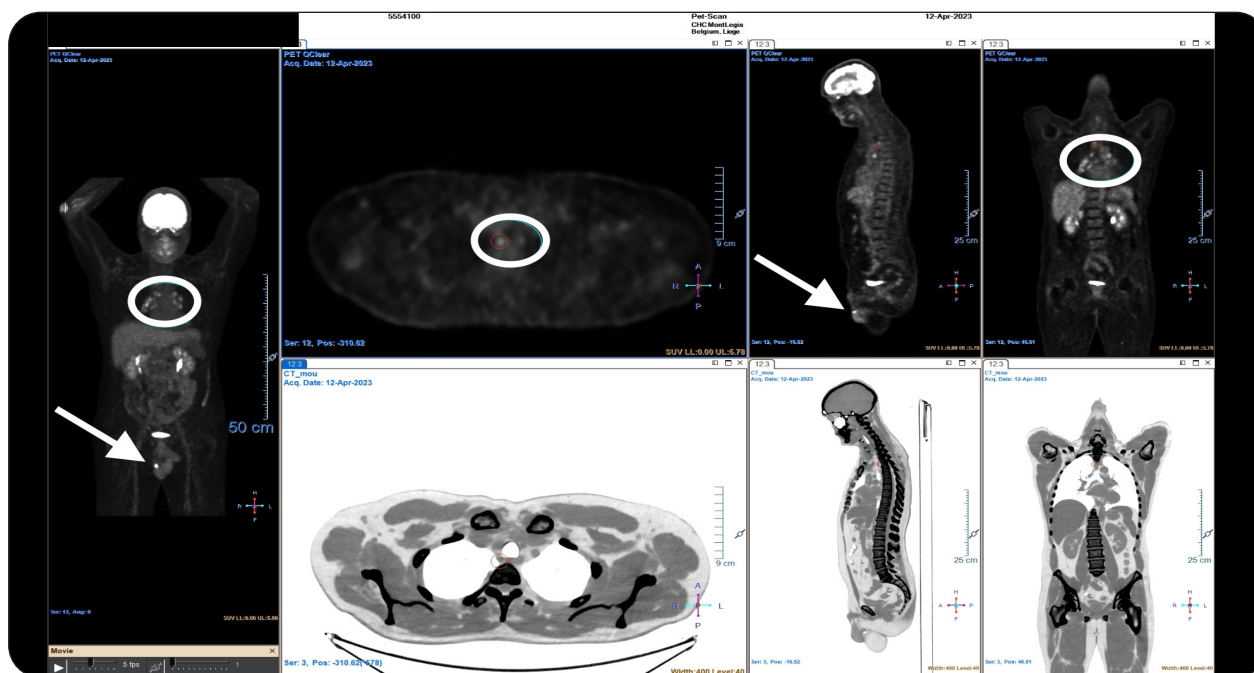
Figure 3. Angiographie au vert d'indocyanine (ICG) de l'œil droit

L'œdème papillaire masque la fluorescence choroïdienne (flèche noire), le point de fuite à l'origine du décollement séreux sous-rétinien en supéro-maculaire est révélé par une hyperfluorescence focale (flèche blanche), et l'on note l'absence de granulome choroïdien.

Le bilan d'une neuropathie optique nécessite une recherche étiologique exhaustive comprenant, notamment, les causes infiltratives, ischémiques, inflammatoires ou encore toxiques. Le premier bilan réalisé en urgence se compose d'une biologie immuno-inflammatoire et infectieuse, qui révèle un taux d'angiotensine convertase majoré à 78 U/L. L'intradermoréaction à la tuberculine et la sérologie syphilitique se sont révélées négatives. L'angioscanner cérébral et la réalisation de coupes fines centrées sur le nerf optique droit ne révèlent rien d'anormal.

Un PET-scanner au fluorodéoxyglucose révèle plusieurs adénopathies hypermétaboliques médiastinales et hilaires ainsi qu'une infiltration testiculaire isodense aspécifique de 15 mm de grand axe (Figure 4). Le scanner thoracique ne démontre pas de signe de fibrose ou de syndrome micronodulaire au sein du parenchyme pulmonaire.

Suite aux résultats du PET-scanner, le patient est adressé en consultation de pneumologie. La propédeutique cardiopulmonaire est aspécifique. Les valeurs des épreuves fonctionnelles respiratoires sont à la limite de la norme avec un

Figure 4. PET-scanner au fluorodéoxyglucose (FDG)

Adénopathies hypermétaboliques médiastinales et hilaires (cercle), infiltration testiculaire de 15 mm de grand axe (flèche).

rapport VEMS/CVF à 79 % (volume expiratoire maximum par seconde et capacité vitale forcée, respectivement, à 92 % et 93 % des valeurs prédites). La capacité de diffusion du monoxyde de carbone est à 83 % de la normale. La résistance des voies aériennes est sans particularité. La mise au point est complétée par une biopsie des adénopathies thoraciques sous échographie bronchique ainsi que par une ponction testiculaire. Toutes deux confirment une granulomatose non caséuse compatible avec un diagnostic de sarcoïdose.

Sur base de ces différentes explorations et de la présence d'adénopathies médiastinales et hilaires sans infiltration pulmonaire associée, le diagnostic de sarcoïdose prouvée de stade I est ainsi retenu, avec une atteinte ganglionnaire, testiculaire et oculaire. D'un point de vue ophtalmologique, la baisse d'acuité visuelle est attribuable au DSR. Celui-ci est, en réalité, la résultante d'une autre pathologie concomitante, mais indépendante de la physiopathologie non inflammatoire, la CSC.

Compte tenu de la situation oculaire et de l'œdème papillaire majeur menaçant la vision, une cure dégressive de méthylprednisolone par voie orale à partir de 1 mg/kg/jour a été entreprise afin d'éviter une atrophie du nerf optique. Après deux semaines de traitement, une diminution rapide de l'œdème papillaire est objec-

tivée par une régression de l'épaisseur des fibres rétiniennes péripapillaires. Cependant, le DSR se majore sous l'effet de la corticothérapie. L'acuité visuelle est améliorée à 8/10, raison pour laquelle aucun arrêt thérapeutique n'est proposé et la décroissance progressive de la corticothérapie est poursuivie.

DISCUSSION

La majorité des atteintes ophtalmologiques sont bilatérales, donc plutôt atypique dans ce cas.

Bien que les organes les plus généralement atteints soient les poumons et les ganglions hilaires, la sarcoïdose reste néanmoins une maladie multisystémique (1). La prévalence de la sarcoïdose oculaire peut s'élever jusqu'à 25 %, se classant comme la seconde manifestation extra-pulmonaire la plus fréquente après les signes cutanés (2). Elle est d'ailleurs révélatrice de la maladie dans 10 à 20 % des cas (3). La manifestation ophtalmologique classique est l'uvéite antérieure chronique (souvent granulomateuse et bilatérale) (4) alors que l'atteinte du nerf optique est plus rare (1 à 7 %) (5). Cette dernière peut se présenter sous forme de granulome papillaire, de néovaisseaux choroïdiens péripapillaires ou encore, d'œdème de la tête du nerf optique.

L'atteinte testiculaire a une prévalence considérablement moindre; l'orchite granulomateuse n'est présente que dans 0,2 % des cas et amène souvent à l'orchidectomie diagnostique en vue d'exclure une néoplasie du testicule (6).

La prévalence de la neurosarcoïdose s'élève entre 3 à 10 %, les nerfs les plus fréquemment atteints étant le nerf optique et le nerf facial (7). Les mécanismes sous-jacents évoqués sont une inflammation granulomateuse des leptoméniges ou des gaines épi/périneurales du nerf (8). Le cas clinique décrit ne présente qu'une infiltration du nerf optique isolée et unilatérale, alors que les manifestations postérieures sont généralement bilatérales mais asymétriques. (4). Aucun autre élément plus évocateur d'une sarcoïdose oculaire n'est présent, plus précisément, une uvéite antérieure granulomateuse, une uvéite intermédiaire ou postérieure, une périphlébite, un œdème maculaire, des granulomes (péri-) papillaires ou choroïdiens (2, 4). Le diagnostic a ainsi été présumé sur base de l'association d'une élévation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, un aspect évocateur du scanner pulmonaire, l'exclusion des autres diagnostics différentiels et la confirmation histologique par la présence d'une granulomatose non caséuse systémique (ganglion thoracique et testicule).

De nombreux diagnostics différentiels peuvent être envisagés face à un DSR unilatéral : des pathologies associées à une néovascularisation choroïdienne (comme la dégénérescence maculaire liée à l'âge de forme «humide», une vasculopathie polypoïdale, un néovaisseau du myope fort), des maladies vasculaires rétinienues (maculopathie diabétique, occlusion veineuse rétinienne, rétinopathie hypertensive), des pathologies inflammatoires (comme la sarcoïdose, les uvéites ou sclérites postérieures en général), des tumeurs oculaires (mélanome ou hémangiome choroïdien), des néoplasies ou syndromes paranéoplasiques (dont les hémopathies), des anomalies génétiques et développementales (comme un colobome du nerf optique), et les causes iatrogènes (9). Un DSR interpapillomaculaire peut être potentiellement causé par contiguïté d'un œdème papillaire majeur. Dans le cas présent, il n'y a, néanmoins, aucune continuité entre l'œdème papillaire et le DSR. De plus, l'examen iconographique par angiographie fluorescéinique localisant le point de fuite juxtafovéolaire et la pachychoïde est compatible avec le diagnostic additionnel de CSC.

La CSC, survenant généralement chez les hommes entre la 2^{ème} et la 5^{ème} décennie, est caractérisée par un DSR et/ou un décollement

de l'épithélium pigmentaire rétinien au pôle postérieur. Bien que l'étiopathogénie et la physiopathologie soient relativement méconnues, les hypothèses évoquées sont une hyperperméabilité de la choroïde, une altération de l'épithélium pigmentaire rétinien ou une anomalie de la membrane de Bruch (9, 10). Les corticoïdes (endogènes ou exogènes) représentent un facteur de risque majeur de cette pathologie, probablement par leur effet potentialisateur des hormones adrénérgiques sur la vascularisation choroïdienne (11). L'évolution naturelle de la CSC conduit généralement à une résolution spontanée du DSR. Néanmoins, certains cas peuvent être chroniques ou récidivants, nécessitant ainsi une photothérapie dynamique à la vertéporfine des zones d'hyperperméabilité vasculaire choroïdienne. Par la production de radicaux libres suite à la photosensibilisation de la vertéporfine, il s'ensuit un remodelage des vaisseaux choroïdiens, une diminution de l'hyperperméabilité vasculaire et, dès lors, une résolution du DSR (12).

Sur le plan thérapeutique, du point de vue pulmonaire, la présence d'adénopathies médiastinales et hilaires n'est pas, à elle seule, une indication de traitement. En effet, la sarcoïdose de stade I a un pronostic très favorable, avec une régression spontanée des anomalies radiographiques dans plus de 80 % des cas (1). Toutefois, du point de vue ophtalmologique, l'œdème papillaire majeur nécessite une cure dégressive de méthylprednisolone par voie orale à partir de 1 mg/kg/jour afin d'éviter une atrophie du nerf optique et ce, malgré le risque d'aggravation de la CSC sous corticoïdes.

Dans la situation où le DSR s'amplifierait de manière considérable, un laser focal ciblant le point de fuite angiographique reste une alternative thérapeutique à la réalisation d'une photothérapie dynamique, actuellement difficilement réalisable du fait de la pénurie mondiale de Visudyne® (vertéporfine pour injection).

IMPLICATIONS CLINIQUES

La sarcoïdose est une étiologie peu fréquente, mais doit être considérée de manière systématique face à un œdème papillaire unilatéral, après l'exclusion d'autres diagnostics différentiels, y compris en l'absence d'autres éléments anamnestiques et symptomatiques associés. Les manifestations inaugurales de cette pathologie peuvent être diverses et concerner chaque tissu du corps humain. Notre cas clinique expose cette variabilité de présentation

clinique, en l'occurrence par l'atteinte oculaire, pulmonaire et testiculaire.

La prise en charge de l'œdème papillaire sarcoïdique associée à une atteinte fonctionnelle menaçant le pronostic visuel repose sur une corticothérapie en première intention et une surveillance rapprochée. Le cas clinique décrit comporte une difficulté thérapeutique additionnelle, vu la présence concomitante d'une autre pathologie oculaire et indépendante de la sarcoïdose (choriorétinite séreuse centrale) qui, à l'inverse, est favorisée par la corticothérapie.

CONCLUSION

L'atteinte oculaire polymorphe peut être révélatrice de la sarcoïdose et met en exergue l'importance d'une étroite collaboration entre internistes et ophtalmologues.

BIBLIOGRAPHIE

1. Ungprasert P, Ryu JH, Matteson EL. Clinical manifestations, diagnosis, and treatment of sarcoidosis. *Mayo Clin Proc Inn Qual Outcomes* 2019;**3**:358-75.
2. Ungprasert P, Tooley AA, Crowson CS et al. Clinical characteristics of ocular sarcoidosis: a population-based study 1976-2013. *Ocul Immunol Inflamm* 2019;**27**:389-95.
3. Bodaghi B, LeHoang P. Uvéites non infectieuses. Dans: *Uvéite*. 2^{ème} éd. Issy-Les-Moulineaux; Elsevier Masson 2017, p 279-88.
4. Pasadguka S, Rosenbaum JT. Ocular sarcoidosis. *Clin Chest Med* 2015;**36**:669-83.
5. Streho M, Grenet T, Abad S. Sarcoïdose. Dans Brézin A, éditeur. *Les Uvéites*. Issy-Les-Moulineaux; Elsevier Masson 2010 (Rapport SFO), p 351-68.
6. Kodama K, Hasegawa T, Egawa M et al. Bilateral epididymal sarcoidosis presenting without radiographic evidence of intrathoracic lesion : review of sarcoidosis involving the male reproductive tract. *Int J Urol* 2004;**11**:345-8.
7. Phillips YL, Eggenberger ER. Neuro-ophthalmic sarcoidosis. *Curr Opin Ophthalmol* 2010; **21**:423-9.
8. Ungprasert P, Matteson E. Neurosarcoidosis. *Rheum Dis Clin North Am* 2017;**43**:593-606.
9. Van Dijk EH, Boon CJ. Serosus business : delineating the broad spectrum of diseases with subretinal fluid in the macula. *Prog Retin Eye Res* 2021;**84**:100955.
10. SFO. Rétine et vitré. Choriorétinopathie séreuse centrale. Consultation du 20 juillet 2023. Disponible sur : <https://www.em-consulte.com/em/SFO/H2018/B9782294756399000097.html>
11. Barnes PJ. Corticosteroid effects on cells signalling. *Eur Respir J* 2006;**27**:413-26.
12. Berthout A, Malthieu D, Thomas F, et al. Traitement des choriorétinopathies séreuses centrales par photothérapie dynamique. *J Fr Ophtalmol* 2008;**31**:751-63.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Stassens E, Service d'Ophtalmologie, CHR Citadelle, Liège, Belgique.
Email : Emilie-stassens@hotmail.com