



Research Paper

Apport du TEP-scan dans le diagnostic positif de la sarcoïdose : à propos d'un cas

Mohammed Aharmim¹ ; Jamal Eddine Bourkadi¹

¹Service de pneumo-physiologie, hôpital Moulay Youssef, faculté de médecine et de pharmacie, université Med V Souissi, Rabat, Maroc

Résumé

Introduction : La sarcoïdose est une maladie multisystémique caractérisée par la formation de granulomes sans nécrose caséuse. Les poumons et les ganglions lymphatiques intrathoraciques sont des sites d'atteinte classiques ; cependant, la sarcoïdose peut affecter n'importe quel site dans le corps.

La TEP/TDM FDG peut être particulièrement utile pour évaluer le degré de l'inflammation, la réponse au traitement, l'étendue de la maladie, la sarcoïdose cardiaque ou osseuse, et pour déterminer le site de biopsie le plus approprié.

Rapport de cas : Il s'agit d'une patiente âgée de 64 ans, jamais traitée pour tuberculose, sans notion de contact tuberculeux récent et sans tares connues, qui rapporte depuis une année une dyspnée d'aggravation progressive évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général sans signes extraréspiratoires associés.

L'imagerie thoracique a mis en évidence un syndrome de condensation alvéolaire au niveau du segment apico-dorsal de la lobaire supérieure gauche dont toutes les explorations réalisées n'ont pas permis un diagnostic de certitude.

La tomographie par émission de positons au 18 Fluoro-déoxyglucose (TEP-18FDG) a montré une condensation pulmonaire lobaire supérieure gauche hypermétabolique associée à un hypermétabolisme ganglionnaire du hile hépatique, coelio-mésentérique, rétropéritonéal, iliaque externe et inguinal bilatérales ; la biopsie des adénopathies inguinales a permis de retenir le diagnostic de sarcoïdose.

Conclusion : Certaines présentations atypiques de la sarcoïdose peuvent rendre le diagnostic parfois litigieux simulant alors une origine néoplasique ou infectieuse ; cette observation met aussi l'accent sur l'intérêt de la TEP-18FDG pour évoquer ce diagnostic et pour orienter les prélèvements histologiques nécessaires à la confirmation diagnostique.

Key Word : sarcoïdose, exacerbation, tomographie par émission de positons, granulome

Received 12 Sep., 2022; Revised 26 Sep., 2022; Accepted 28 Sep., 2022 © The author(s) 2022.

Published with open access at www.questjournals.org

I. Introduction

La sarcoïdose est une maladie multisystémique caractérisée par la formation de granulomes sans nécrose caséuse. Les poumons et les ganglions lymphatiques intrathoraciques sont des sites d'atteinte classiques ; cependant, la sarcoïdose peut affecter n'importe quel site dans le corps.

L'évolution clinique est extrêmement variable et les caractéristiques d'imagerie sont diverses et dépendent du site affecté, du degré d'inflammation et du traitement reçu par le patient.

Des manifestations cliniques ainsi que des aspects radiologiques atypiques peuvent rendre le diagnostic et / ou la prise en charge difficile.

Bien que la TEP/TDM FDG ne soit pas inclus dans le bilan standard de la sarcoïdose, il existe de plus en plus de preuves qui soutiennent l'apport de cet examen pour guider le diagnostic et la prise en charge.

La TEP/TDM FDG peut être particulièrement utile pour évaluer le degré de l'inflammation, la réponse au traitement, l'étendue de la maladie, la sarcoïdose cardiaque ou osseuse, et pour déterminer le site de biopsie le plus approprié.

Nous rapportons le cas d'une patiente qui présente un tableau radioclinique atypique de sarcoïdose et chez qui la TEP/TDM a permis la confirmation diagnostique.

II. Observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 64 ans, jamais traitée pour tuberculose, sans notion de contagement tuberculeux récent et sans tares connues, qui rapporte depuis une année une dyspnée d'aggravation progressive évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général ; il n'était pas retenu de manifestation cutanée, articulaire, ophtalmologique, rhinosinusiens ou neurologique. À l'examen physique, l'auscultation thoracique était sans anomalie, il n'y avait pas d'organomégalie ou d'adénomégalie périphérique.

La radio thoracique (figure 1) a objectivé un infiltrat hilo-apical gauche non spécifique. Un complément scannographique (figure 2) a mis en évidence un syndrome de condensation alvéolaire niveau du segment apico-dorsal de la lobaire supérieure gauche motivant la prescription de plusieurs cures d'antibiotiques sans amélioration.



Figure 1 :infiltrat hilo-apical gauche

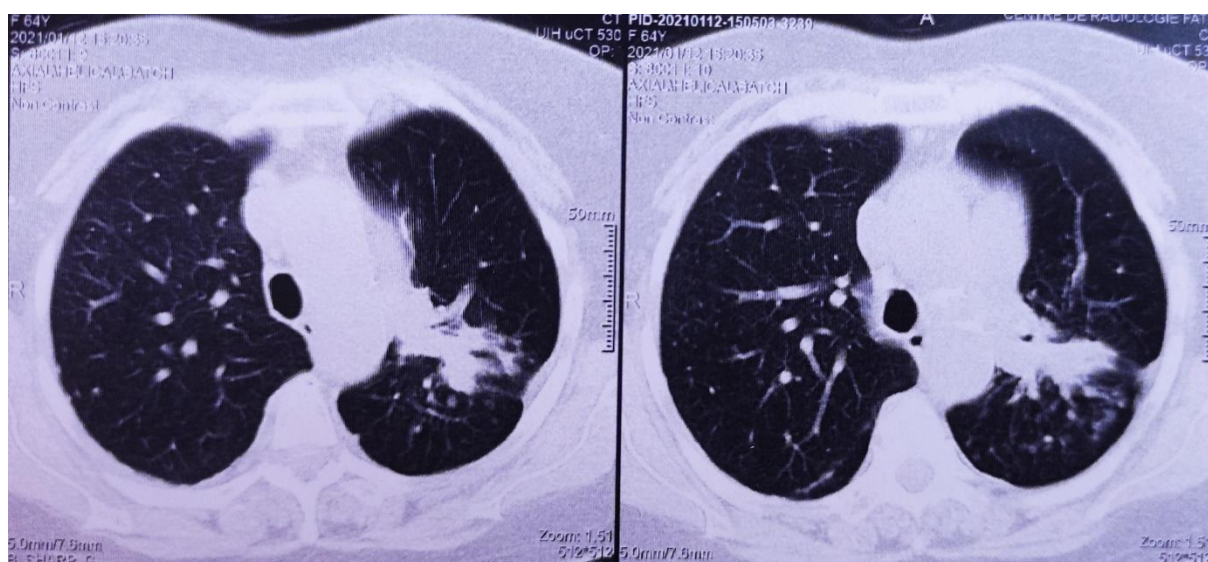


Figure 2 : syndrome de condensation alvéolaire au niveau du segment apico-dorsal de la lobaire supérieure gauche

La fibroscopie bronchique a mis en évidence un épaississement de l'éperon interculmino-lingulaire avec rétrécissement incathétérisable du culmen. L'étude anatomopathologique ainsi que la culture des fragments à la

recherche du mycobacterium tuberculosis (MT) sont revenues non concluantes de même que la recherche de cellules néoplasiques et le test Xpert MTB/Rif dans le liquide d'aspiration bronchique.

Une biopsie pulmonaire transpariétale scannoguidée est réalisée dont l'étude anatomopathologique des fragments obtenus est également revenue non concluante.

Devant la persistance de la symptomatologie, on a réalisé une tomographie par émission de positons au 18 Fluoro-déoxyglucose (TEP-18FDG) qui a montré une condensation pulmonaire lobaire supérieure gauche hypermétabolique (SUVmax : 4,4) avec de multiples ganglions médiastinaux infracentimétriques (SUVmax : 6, 4) et quelques nodules satellites hypermétaboliques ; le tout associé à un hypermétabolisme ganglionnaire (SUVmax : 6,5) du hile hépatique, coelio-mésentérique, rétropéritonéal, iliaque externe et inguinal bilatéral(figure 3A et B).

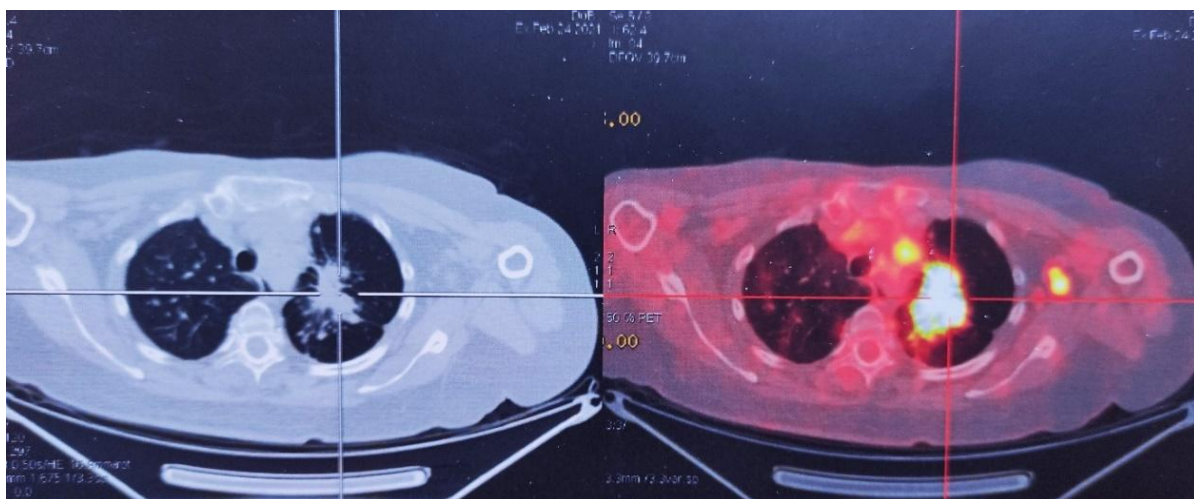


Figure 3A :Condensation pulmonaire lobaire supérieure gauche hypermétabolique avec de multiples ganglions médiastinaux

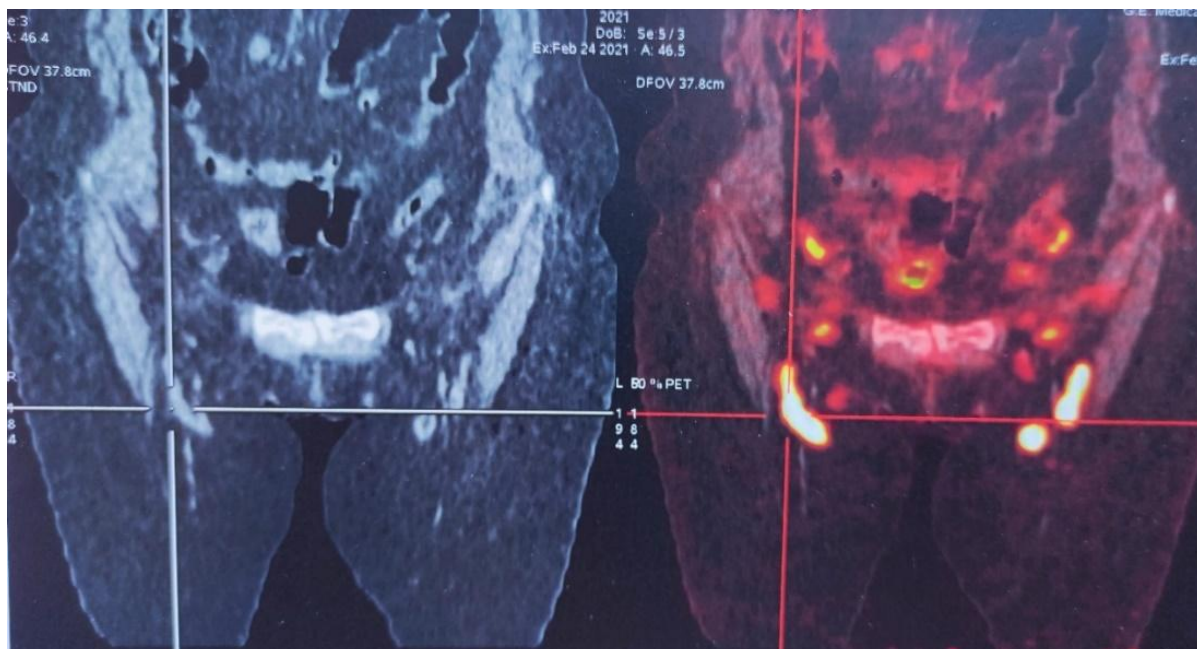


Figure 3B :Hypermétabolisme ganglionnaireinguinal bilatéral

L'étude anatomopathologique de la biopsie des adénopathies inguinales est revenue en faveur d'un granulome épithélioïde géantocellulaire sans nécrose caséuse.

On a complété les investigations par la réalisation d'un test de libération d'interféron gamma et une sérologie VIH qui sont revenues négatifs.

La biopsie des glandes salivaires accessoire était sans anomalies.

Le bilan phosphocalcique, l'électrophorèse des protéines, l'examen ophtalmologique, L'électrocardiogramme et l'échocardiographie étaient sans particularités.

La pléthysmographie réalisée a objectivé un trouble ventilatoire restrictif avec une capacité pulmonaire totale (CPT) à 3,34 l, une capacité vitale forcée (CVF) à 1,47 l (62%) et un rapport Tiffeneau normal.

Au test de tolérance à la marche, la patiente n'a pas désaturé après avoir parcouru une distance de 337 mètres en 6 minutes.

Devant ces arguments cliniques, radiologiques, histologiques et fonctionnelles, on a retenu le diagnostic de sarcoïdose médiastino-pulmonaire et on a mis la patiente sous corticothérapie orale : prednisone 40 mg/j avec traitement adjuvant et mesures hygiéno-diététiques.

L'évolution après 3 mois de traitement est marquée par une amélioration clinique (régression de la dyspnée), radiologique (figure 4) et fonctionnelle CVF (1,69 l : 71%).

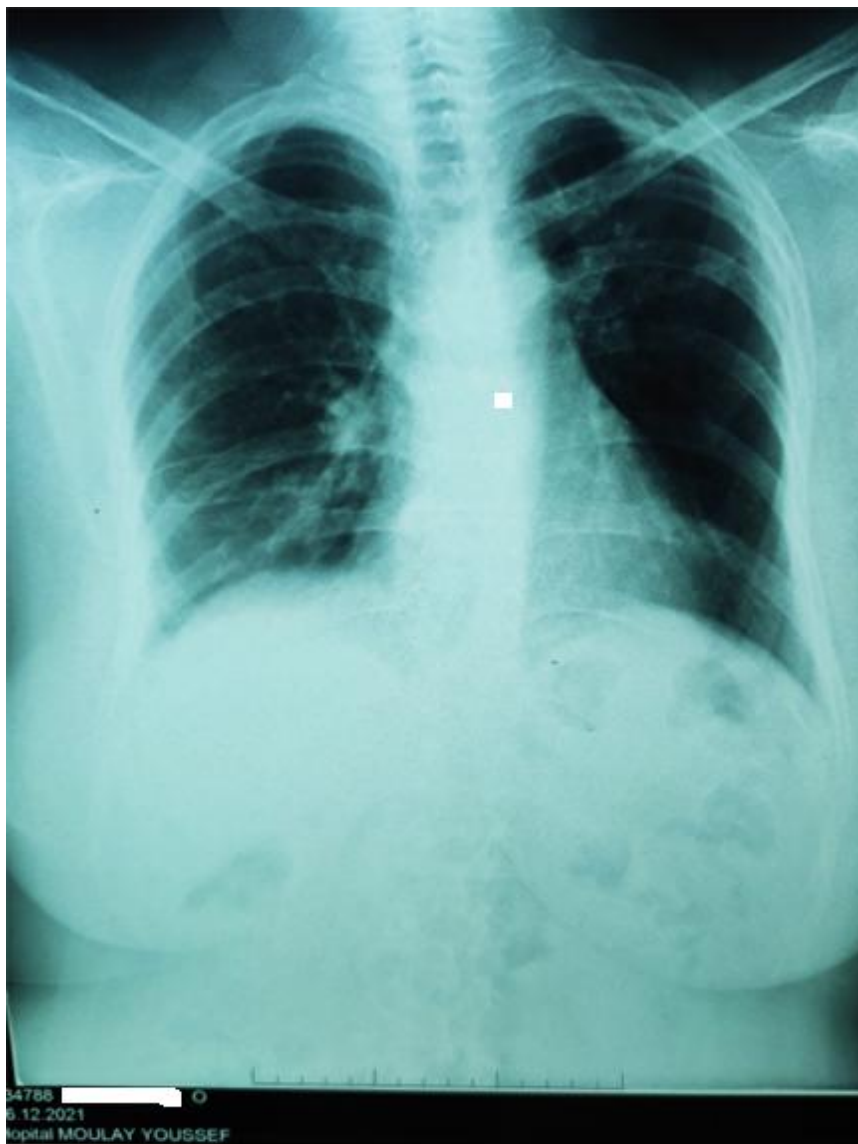


Figure 4 :Nettoyage radiologique après 3 mois de traitement

III. Discussion

La sarcoïdose est une granulomatose de cause inconnue avec une atteinte pulmonaire quasiment constante et une évolution difficile à prédire.

L'étiologie n'est pas connue, néanmoins l'hypothèse principale est celle d'une réaction immunitaire exagérée face à un antigène non identifié chez un patient génétiquement prédisposé [1].

Le diagnostic est retenu devant un tableau clinico- radiologique, le plus souvent évocateur, la mise en évidence de granulomes typiques sans nécrose caséuse et l'exclusion des autres causes de granulomatose pouvant donner le même tableau.

Elle atteint principalement l'adulte jeune.

Sa présentation clinique est très polymorphe. Les localisations médiastinopulmonaires sont les plus fréquentes, observées dans plus de 90 % des cas. Cette atteinte thoracique, est associée dans la moitié des cas à une atteinte extrathoracique alors que l'atteinte extrathoracique isolée n'est présente que dans 10 % des cas

Les principaux modes de révélation sont les symptômes respiratoires dans la moitié des cas, le syndrome de Löfgren, les atteintes extrathoraciques fréquentes (cutanées, oculaires et ganglionnaires périphériques), et les signes généraux [2].

La place de l'imagerie est très importante pour toutes les localisations ; mais pour l'atteinte médiastinopulmonaire, la plus fréquente, elle a un rôle majeur pour la détection de la maladie, pour le diagnostic, le pronostic, la prise de décision thérapeutique et la surveillance de l'évolution [3].

Les anomalies radiographiques sont souvent révélatrices et parfois les seules manifestations de la maladie. La radiographie thoracique est souvent évocatrice. Elle montre des adénopathies et/ou une atteinte parenchymateuse.

Les adénopathies sont hilaires et médiastinales principalement satellites de l'axe trachéobronchique. L'atteinte parenchymateuse est le plus souvent nodulaire ou réticulonodulaire, bilatérale et symétrique, prédominant dans les régions supérieures et moyennes des poumons [4].

La TDM thoracique apparaît comme un complément de la radiographie thoracique dans les cas posant des problèmes diagnostiques, les formes atypiques, les formes sévères ou en cas de complications évolutives [5].

L'association d'adénopathies hilaires bilatérales et symétriques et de micronodules de distribution péri-lymphatique, avec notamment un aspect de scissure perlée, constitue un tableau quasi pathognomonique [6].

Les atteintes pulmonaires atypiques incluent les formes nodulaires ou alvéolaires qui peuvent faire discuter une pneumonie organisée ou une pathologie maligne [7].

L'endoscopie bronchique est réalisée le plus souvent. Les lésions macroscopiques visibles sont l'épaississement muqueux, les granulations et les sténoses bronchiques. Chez notre patiente, l'atteinte bronchique est manifeste.

Les biopsies bronchiques, qui doivent être étagées et au nombre d'au moins six, sont positives dans environ 60 % des cas selon l'existence ou non d'anomalies macroscopiques. Les biopsies pulmonaires transbronchiques ont une rentabilité diagnostique de 44 à 90 % mais exposent à un risque de pneumothorax ou d'hémoptysie [8].

Le lavage broncho-alvéolaire montre une alvéolite lymphocytaire modérée (20-50 %) à lymphocytes T CD4+ dans 80 % des cas [9].

La TEP-FDG est une technique corps entier, avec une partie TEP et une partie scanner, dans un même appareil, ce qui permet d'obtenir des images à la fois fonctionnelles et anatomiques. Dans le cas de la sarcoïdose, le résultat représente une cartographie de l'activité de la maladie et oriente une éventuelle biopsie à but diagnostique [10].

La TEP-FDG doit être réservée à certaines situations. Elle est particulièrement utile dans la recherche d'une localisation cardiaque active. Les autres indications sont [11] :

- L'identification d'un site occulte éventuellement biopsiable en l'absence de confirmation histologique aisée comme c'est le cas de notre patiente
- L'évaluation de l'activité associée à la fibrose en cas de stade IV
- L'évaluation de la réponse au traitement

L'exploration fonctionnelle respiratoire est indispensable pour les décisions thérapeutiques et le suivi (réponse au traitement, rechute).

L'anomalie la plus communément rapportée est un syndrome restrictif et un trouble de diffusion [12]. Un TVO peut être présent dans 14 à 50 % des cas [13].

Le pronostic de la sarcoïdose est très hétérogène et seulement la moitié des patients nécessite la mise en route d'un traitement [14]. La corticothérapie systémique reste le traitement de référence et de première intention [15]. Dans 20 à 70 % des cas, un traitement sera nécessaire soit initialement soit en cours de suivi [1]. Dans l'atteinte respiratoire, le traitement est recommandé dans les stades II-III symptomatiques et/ou avec EFR anormales (CVF < 65 % et DLCO < 65 % de la théorique) et/ou dans une maladie progressive.

Il est également recommandé en cas de trouble ventilatoire obstructif lié à une atteinte bronchique granulomateuse ou à une compression extrinsèque par des adénopathies [16] ou à des sténoses endobronchiques [17].

IV. Conclusion

Certaines présentations atypiques de la sarcoïdose peuvent rendre le diagnostic parfois litigieux simulat alors une origine néoplasique ou infectieuse ; cette observation met aussi l'accent sur l'intérêt de la TEP-18FDG pour évoquer ce diagnostic et pour orienter les prélèvements histologiques nécessaires à la confirmation diagnostique.

Références

- [1]. Valeyre D, Prasse A, Nunes H, Uzunhan Y, Brillet P-Y, Müller-Quernheim J. Sarcoidosis. *The Lancet*. 2014 ;383(9923) :1155–67.
- [2]. Judson MA. The Clinical Features of Sarcoidosis: A Comprehensive Review. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2015 ;49(1) :63–78.
- [3]. Y. Brillet, H. Nunes, M. Soussan, M.-W. Brauner. Imagerie de la sarcoïdose pulmonaire. *Revue de Pneumologie clinique* (2011) 67, 94—100. doi: 10.1016/j.pneumo.2010.06.003
- [4]. Nunes H, Uzunhan Y, Gille T, Lamberto C, Valeyre D, Brillet P-Y. Imaging of sarcoidosis of the airways and lung parenchyma and correlation with lung function. *Eur Respir J*. 2012 ;40(3) :750–65.
- [5]. Bouvry D, Uzunhan Y, Naccache JM, Nunes H, Brillet PY, Valeyre D. Sarcoidoses atypiques. *Rev Med Interne* 2008 ;29 :46—53.
- [6]. Brauner MW, Lenoir S, Grenier P, Cluzel P, Battesti JP, Valeyre D. Pulmonary sarcoidosis: CT assessment of lesion reversibility. *Radiology* 1992 ;182 :349—54.
- [7]. Rockoff SD, Rohatgi PK. Unusual manifestations of thoracic sarcoidosis. *Am J Roentgenol* 1985 ;144 :513—28.
- [8]. Von Bartheld MB, Dekkers OM, Szlubowski A, Eberhardt R, Herth FJ, in 't Veen JCCM, et al. Endosonography vs conventional bronchoscopy for the diagnosis of sarcoidosis: the GRANULOMA randomized clinical trial. *JAMA*. 2013 ;309(23) :2457–64.
- [9]. Drent M, Mansour K, Linssen C. Bronchoalveolar lavage in sarcoidosis. *Semin Respir Crit Care Med*. 2007 ;28(5) :486–95.
- [10]. S. Le Reun*, M. Poulain, A. Perlat, B. Mortemousque. Apport du TEP-scan dans le diagnostic positif de la sarcoïdose, au cours du bilan d'uvérite indéterminée. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jfo.2014.09.009>
- [11]. Gensuke Akaike, Malak Itani, Hardik Shah, Jitesh Ahuja, Burcak Yilmaz Gunes, Richard Assaker, Fatemeh Behnia. PET/CT in the Diagnosis and Workup of Sarcoidosis: Focus on Atypical Manifestations. <https://doi.org/10.1148/rg.2018180053>
- [12]. Baughman RP, Teirstein AS, Judson MA, Rossman MD, Yeager H, Bresnitz EA, et al. Clinical characteristics of patients in a case control study of sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001 ;164(10 Pt 1) :1885–9.
- [13]. Mihailovic-Vucinic V, Jovanovic D. Pulmonary sarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2008 ;29(3) :459–73, viii – ix
- [14]. O. Badarani, H. Nunes. Traitements anti-inflammatoires et autres traitements dans la sarcoïdose. *Revue des Maladies Respiratoires Actualités* (2016) 8, 156-158. [https://doi.org/10.1016/S1877-1203\(16\)30080-5](https://doi.org/10.1016/S1877-1203(16)30080-5)
- [15]. Valeyre D, Prasse A, Nunes H, Uzunhan Y, Brillet PY, Müller-Quernheim J : Sarcoidosis. *Lancet*. 2014 Mar 29 ;383(9923) :1155-67.
- [16]. Naccache JM, Lavalé A, Nunes H, Lamberto C, Letoumelin P, Brauner M, Valeyre D, Brillet PY : High-resolution computed tomographic imaging of airways in sarcoidosis patients with airflow obstruction. *J Comput Assist Tomogr*. 2008 Nov- Dec ;32(6) :905-12.
- [17]. Chambellan A1, Turbie P, Nunes H, Brauner M, Battesti JP, Valeyre D : Endoluminal stenosis of proximal bronchi in sarcoidosis: bronchoscopy, function, and evolution. *Chest* 2005 Feb ;127(2):472-81.