



Journal Homepage: -www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/16277
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/16277>



RESEARCH ARTICLE

DIAGNOSTIC DIFFICULTIES OF OCULAR SARCOIDOSIS IN CHILDREN: A CASE REPORT

DIFFICULTES DIAGNOSTIQUES DE LA SARCOIDOSE OCULAIRE CHEZ L'ENFANT: A PROPOS D'UN CAS

Tebay Nadaa¹, El Hafidi Naima², Hassina Salma¹, Serghini Louai¹, Abdallah Elhassan¹ and Berraho Hamani Amina¹

1. Service D'ophtalmologieB, Hopital Des Spécialités De Rabat, CHU IBN SINA, Université Mohamed V, Maroc.
2. ServiceImmunoallergologie Et PneumologiePédiatrique, HopitalDes Enfants De Rabat, CHU IBN SINA, Université Mohamed V, Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 15 December 2022
Final Accepted: 19 January 2023
Published: February 2023

Abstract

Sarcoidosis is a multi-systemic granulomatosis of undetermined etiology often affecting young adults and difficult to diagnose. It is rare in children and can be misleading. We report the case of a 7-year-old child who objectifies this diagnostic difficulty, especially the differential diagnosis with ocular tuberculosis while underlining the importance of the collaboration of the ophthalmologist with the pediatricians and the anatomopathologists because of the frequency and the polymorphism of this ocular affection under-diagnosed in children.

Copy Right, IJAR, 2023., All rights reserved.

Introduction:-

La sarcoïdose ou maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est une pathologie systémique d'étiologie encore inconnue [1]. C'est une granulomatose qui affecte l'adulte jeune âgé entre 20 et 40 ans avec un sex ratio H/F de 0.12, elle est exceptionnelle chez l'enfant. Elle est caractérisée par la formation de granulomes non caséux dans les organes atteints. Les poumons, la peau et les yeux sont les tissus les plus atteints par cette maladie. L'atteinte ophtalmologique représente 25 à 60 % des patients avec sarcoïdose systémique [2]. Elle est caractérisée par son polymorphisme pouvant atteindre toutes les structures du globe oculaire. L'uvéite antérieure, intermédiaire et postérieure, sont les manifestations ophtalmologiques les plus souvent observées [3]. Dans certains pays d'endémie tuberculeuse tels que le Maroc, la démarche diagnostique est entreprise dans le but de confirmer le diagnostic d'une sarcoïdose estaxée principalement sur l'élimination de cette affection. Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 7 ans présentant une uvéite antérieure et intermédiaire bilatérale dans le cadre de la sarcoïdose.

Observation:-

Il s'agit d'un enfant âgé de 7 ans, vacciné au BCG à la naissance, consulte aux urgences pour des yeux rouges légèrement douloureux avec baisse d'acuité visuelle bilatérale d'installation rapidement progressive depuis 03 jours.

Corresponding Author:- Tebay Nadaa

Address:- Service D'ophtalmologieB, Hopital Des Spécialités De Rabat, CHU IBN SINA, Université Mohamed V, Maroc.

A l'interrogatoire: Dans les antécédents, on retrouve deux épisodes similaires le premier remonte à 3 mois avant son admission puis le deuxième épisode 1 mois plus tard. La maman rapporte une notion de fièvre nocturne non chiffrée. Notion de contact tuberculeux chez un cousin de 2^{ème} degré. Pas d'autres antécédents particuliers ni autres signes généraux associés.

L'examen à l'admission trouvait une acuité visuelle à 3/10 au niveau de l'œil droit (OD) et à compte les doigts à 2 mètres au niveau de l'œil gauche (OG). Le tonus oculaire était à 21.8 mmHg OD et 21.9 mmHg OG.

Au niveau des deux yeux: la conjonctive était hyperhémée, la cornée œdématisée avec présence de précipités rétroscémétiques en graisse de mouton blancs et pigmentés occupant les 2/3 inférieurs de la cornée, un tyndall 3+ au niveau de la chambre antérieure, présence de nodules de Koeppe avec des synéchies irido-cristaliniennes, un cristallin opalescent avec présence de pigments iriens sur la cristalloïde antérieure, une hyalite bilatérale plus marquée à gauche. Au niveau du fond d'œil à droite: La papille était de contours nets, la macula de bon reflet, les vaisseaux tortueux, pas de foyer choroïdien, une rétine à plat [Figure 1]. A gauche, on y voit un œdème papillaire sectoriel nasal; une macula de bon reflet, des vaisseaux tortueux, pas de foyer choroïdien, une rétine à plat [Figure 2]. L'examen général comprenant celui des aires ganglionnaires était sans particularités.

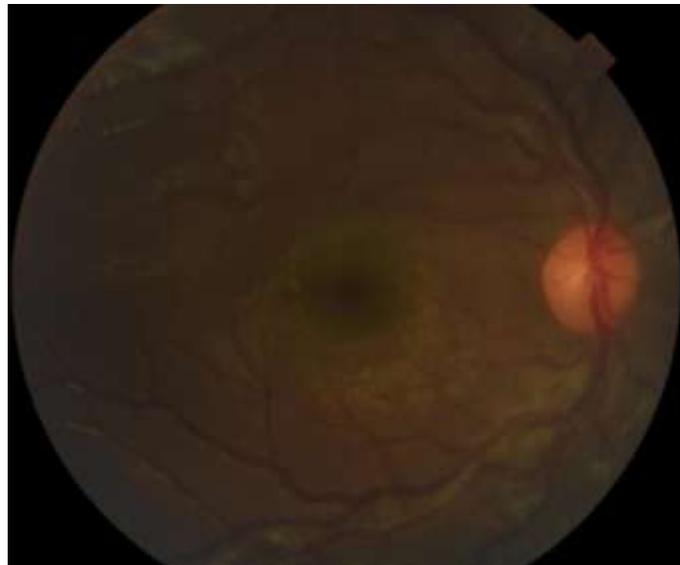


Figure 1:- Rétinographie du fond d'œil à droite.

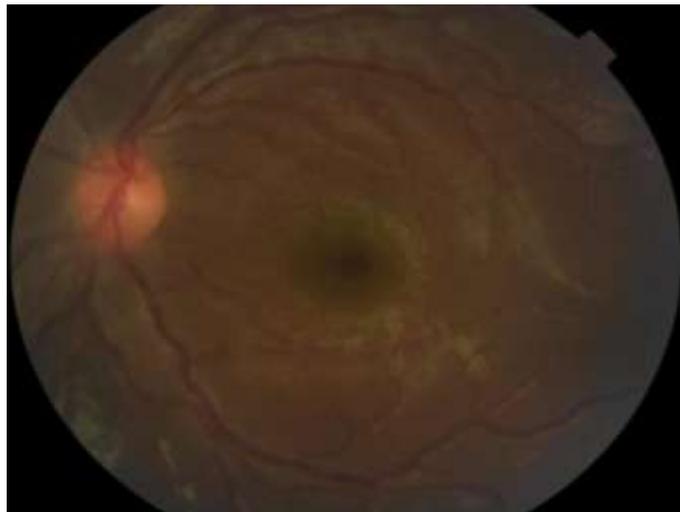


Figure 2:- Rétinographie du fond d'œil à gauche.

Une radiographie pulmonaire objectivait la présence d'un syndrome alvéolo-interstitiel. On a complété par une TDM thoracique qui était normale et qui ne montrait pas d'adénopathies médiastinales. Le bilan paraclinique biologique révélait un bilan inflammatoire négatif, des sérologies infectieuses (HVB, HVC, VIH, HSV, VZV, TPHA-VDRL) négatives, un bilan physiologique (IDR, recherche de BK dans les crachats, Quantiféron) négatif. L'enzyme de conversion à l'angiotensine, calcémie et phosphorémie sont normaux. L'angiographie à la fluorescéine objectivait une diffusion papillaire à gauche [Figure 3], par contre elle était sans particularités à droite [Figure 4].



Figure 3:-Angiographie de la fluorescéine à gauche montrait la diffusion papillaire.

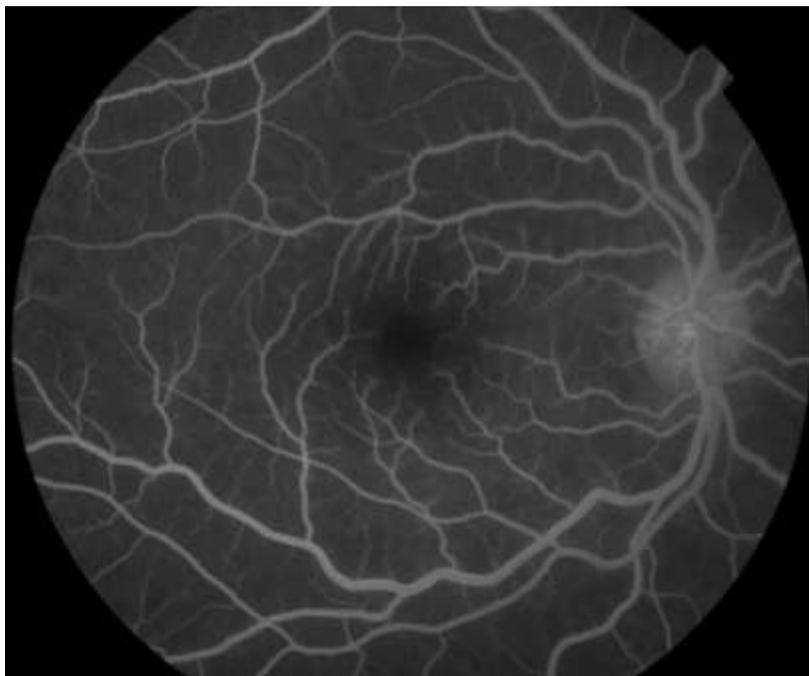


Figure 4:-Angiographie à la fluorescéine à droite était sans particularités.

Après ce bilan paraclinique, les étiologies infectieuses dont la tuberculose oculaire furent écartées. Devant le caractère granulomateux et récidivant de l'uvéite et malgré un bilan biologique négatif, le diagnostic de sarcoïdose oculaire reste le plus probable. Il a été donc décidé de réaliser une biopsie des glandes salivaires accessoires. L'examen anatomopathologique était en faveur d'une sialadenite granulomateuse en faveur d'une sarcoïdose [Figure 5,6]

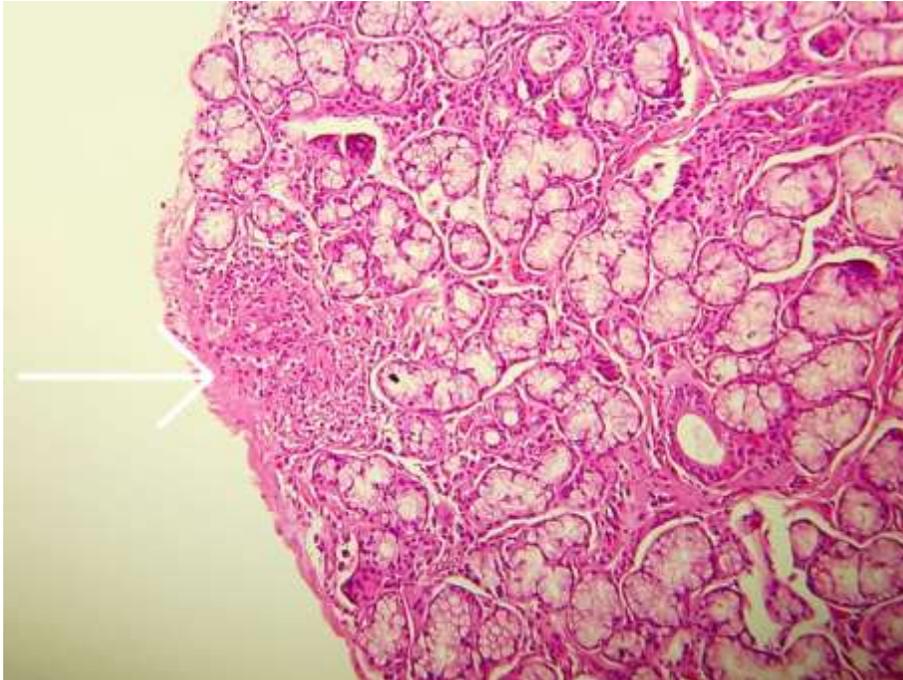


Figure 5:- Microphotographie montrant une glande salivaire accessoire de type muqueuse bien différenciée abritant un granulome épithélioïde (flèche) HEX 10.

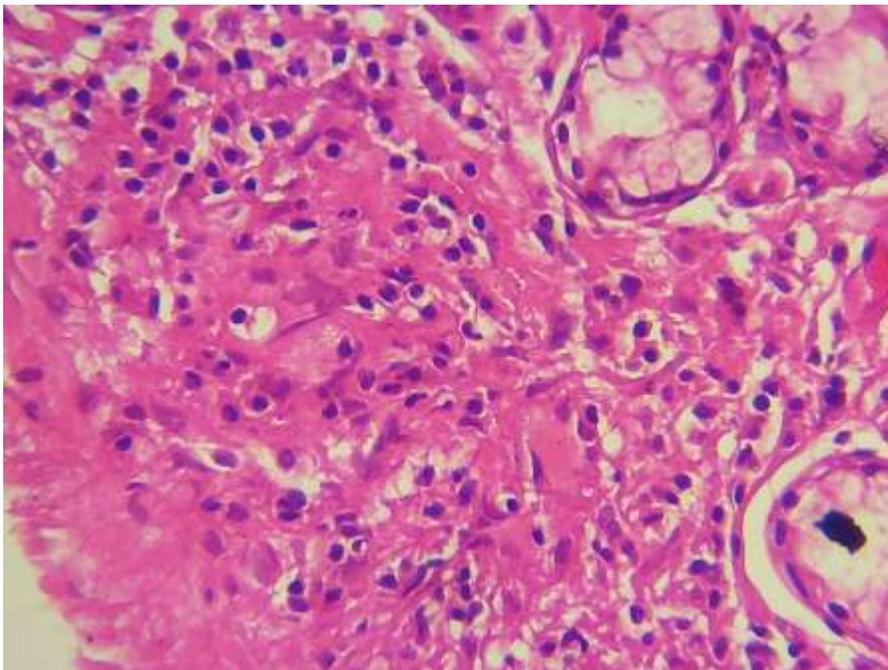


Figure 6:- Ce granulome est constitué de cellules épithélioïdes soutenues par une fine fibrose HEX40.

Le diagnostic de sarcoïdose oculaire chez cet enfant a été retenu.

Un traitement à base de corticothérapie locale a été administré associé à des cycloplégiques et des hypotonisants ainsi qu'une corticothérapie orale à la dose de 1 mg/kg/j avec traitement et mesures adjuvantes.

L'évolution a été marquée par une amélioration de l'acuité visuelle à 10/10 au niveau des deux yeux. Le tonus oculaire était à 12 mmHg OD et 11 mmHg OG après arrêt des hypotonisants. Les précipités rétroscémétiques pigmentés en totalité ont nettement diminué de volume [Figure 7, 8] avec disparition du tyndall de la chambre antérieure et de l'hyalite. L'examen du fond d'œil était sans particularités au niveau des deux yeux.



Figure 7:-Œil droit après deux semaines de traitement.



Figure 8:-Œil gauche après deux semaines de traitement.

Discussion:-

La sarcoïdose ou maladie de Besnier-BoeckSchaumann est une affection granulomateuse multisystémique chronique d'origine inconnue, touche souvent les adultes. Elle est exceptionnelle après 60 ans et chez l'enfant (3% des cas) [4].

On en décrit dans la littérature deux formes distinctes en fonction de l'âge [4,5] ;

La triade éruption cutanée, uvéite, arthrite se voit chez les enfants de moins de quatre ans. Alors que les atteintes proches de celle de l'adulte et qui regroupent une atteinte pulmonaire, cutanée, oculaire et hépatique concernent la tranche d'âge de 8 à 15 ans.

Environ la moitié des cas de sarcoïdose touchant le jeune enfant présente une atteinte oculaire [6].

Elle se manifeste le plus souvent par une uvéite antérieure bilatérale, granulomateuse et synéchiante avec des précipités rétro cornéens denses ainsi que des nodules iriens. Elle se complique le plus souvent de cataracte, de glaucome, d'œdème maculaire et de kératopathie en bandelette.

L'uvéite intermédiaire avec hyalite et l'aspect classique d'exsudats en « œufs de fourmis » peuvent être également retrouvés.

L'uvéite postérieure est moins fréquente mais de pronostic visuel beaucoup plus réservé [7].

Elle se caractérise par une périphlébite associée à des lésions périphériques choroïdiennes nommées « taches de bougie » par Franceschetti et Babel, en 1949 [8]

Quelques publications rapportent des cas de vascularite rétinienne à prédominance veineuse se compliquant dans certains cas de la survenue d'occlusion veineuse [9]

Ohara et al. rapportent le cas d'un enfant de 13 ans présentant une iridocyclite et une périphlébite compliquées d'occlusion de branche veineuse de la rétine et d'un œdème maculaire [10]

La présence de nodules épiscléraux, une atteinte des glandes lacrymales, un granulome choroïdien solitaire et une néovascularisation papillaire et rétinienne ont été plus rarement rapportés [11].

Une conjonctivite phlycténulaire et un syndrome sec doivent être systématiquement recherchés.

Le diagnostic de sarcoïdose repose sur un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques, biologiques et histologiques; quatre critères indispensables afin de poser un diagnostic de sarcoïdose :

1. La présence d'une lésion histologique à type de granulome épithélioïde géantocellulaire sans caséification.
2. Une atteinte multiviscérale.
3. L'existence de particularités immunologiques au niveau du sang ou du liquide de lavage broncho alvéolaire telles que l'**hypergammaglobulinémie** ainsi que la **dépression de l'hypersensibilité retardée**. Le **dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine** permet d'orienter le diagnostic mais il n'a que peu de valeur diagnostique chez l'enfant (faux positifs) et reste très aspécifique.
4. L'élimination de toute granulomatose secondaire, notamment d'une tuberculose.

Le traitement de choix de la sarcoïdose est basé sur :**La corticothérapie administrée :**

1. soit par voie locale dans les uvéites antérieures modérées, à base de dexaméthasone associée à des collyres cycloplégiques,
2. soit par voie générale à la dose de 1 à 2 mg/kg/j dans les uvéites postérieures pendant une et voire deux années

Certaines situations sont une indication pour la mise en route d'une corticothérapie générale d'emblée [12]:

1. Manifestations générales avec un ou plusieurs critères de gravité ;
2. Atteintes myocardiques ou rénales symptomatiques ;
3. Atteinte du système nerveux central ;
4. Les atteintes oculaires ;

5. Le lupus pernio ;
6. L'hypercalciurie ;
7. L'ictère ;
8. La progression rapide des signes inflammatoires associée à des altérations fonctionnelles des différents organes touchés.

La corticosensibilité de l'inflammation oculaire est la règle. Encas de corticorésistance ou de corticodépendance, des immunosuppresseurs peuvent être utilisés [13,14]

Néanmoins, dans certaines formes (médiastino-pulmonaires sans atteinte parenchymateuse, ganglionnaires, parotidiennes...), l'abstention thérapeutique peut être proposée sous une surveillance régulière clinique, radiologique et biologique.

Conclusion:-

1. Bien qu'elle soit rare, la sarcoïdose oculaire doit être évoquée de manière systématique devant toute uvéite granulomateuse récidivante de l'enfant en vue d'un diagnostic précoce
2. L'atteinte oculaire polymorphe de la maladie souligne l'importance de l'étroite collaboration entre ophtalmologistes et pédiatres.
3. Le diagnostic différentiel avec la tuberculose peut parfois se révéler très difficile dans les pays d'endémie tuberculeuse, comme c'est le cas du Maroc.

Références:-

- [1] : Newman LS, Rose CS, Maier LA. Sarcoidosis. N Engl J Med 1997;33:1223—34.
- [2] : Hunter DG, Foster CS. Ocular manifestations of sarcoidosis. In: Albert DM, Jacobiec FA, editors. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia: WB Saunders; 1994. p. 443—50
- [3] Jabs DA, Johns CJ. Ocular involvement of chronic sarcoidosis. Am J Ophthalmol 1986;102:297—301.
- [4] : COMHAIRE-POUTCHINIAN Y. – Uvéite Sarcoïdique. Bull. Soc. belge Ophtalmol, 277, 57- 63, 2000.
- [5] : BECQUET F., DUREAU P., DUFIER J.L. – Uvéites de l'enfant. Encycl Méd. Chir (Elsevier Paris), Ophtalmologie, 21-220-A-30, 1999, 9p.
- [6] : LAGHMARI M., SKIKER H., BOUTIMZINE N., DAOUDI R. Uvéite au cours de la sarcoïdose chez l'enfant : Difficultés diagnostiques à propos d'un cas. Bull. Soc. belge Ophtalmol., 307, 47-51, 2008
- [7] : RAZAVI S., MEUNIER I., SOUIED E. – Les atteintes du segment postérieur au cours de la sarcoïdose. J. Fr Ophtalmol, 1999, 2, 1: 110- 121.
- [8] Franceschetti A, Babel J. La chorioretinite en « taches de bougie », manifestation de la maladie de Besnier-Boeck. Ophthalmologica 1949;118:701—10.
- [9] : M. Momtchilova, B. Pelossea, E. Ngomaa, L. Larochea. - Occlusion de branche veineuse de la rétine associée à une sarcoïdose chez l'enfant: à propos d'un cas. Journal français d'ophtalmologie (2011) 34, 243-247
- [10] : Ohara K, Okubo A, Sasaki H, Kamata K. Branch retinal vein occlusion in a child with ocular sarcoidosis. Am J Ophthalmol 1995;119:806—7.
- [11] Razavi S, Meunier I, Souied E. Les atteintes du segment postérieur au cours de la sarcoïdose. J Fr Ophtalmol 2007;2:110—2
- [12] : K. Boussetta, N. Aloui, M. Kharfi, I. Zerzeri Brini, B. Faza, F. Jaubert, A. Baculard, M.R. Kammoun, S. Bousnina. La sarcoïdose chez l'enfant, difficultés diagnostiques : à propos d'une observation. Journal de pédiatrie et de puériculture 16 (2003) 374-377
- [13] : Stanbury RM, Graham EM, Murray PI. Sarcoidosis. Int Ophthalmol Clin 1995; 35:12337-.
- [14] : Sharma OP. Sarcoidosis. Dis Mon 1990; 36:469535.