



Cytolyse et cholestase anictérique révélant une sarcoïdose pulmonaire (à propos d'un cas)

Cytolysis and cholestasis revealing a pulmonary sarcoidosis (about a case)

Bouchra Ihyane¹, Naoual Kabbaj¹, Meryem Rimani², Fatiha Fadli¹, Naima Amrani¹

1. Service EFD-HGE, Hôpital Ibn sina, UM55 – Rabat (Maroc)

2. Centre d'anatomopathologie Hassane-Rabat (Maroc)

Résumé

La sarcoïdose ou BBS est une maladie granulomateuse multiviscérale chronique d'étiologie indéterminée. L'atteinte hépatique au cours de la sarcoïdose est estimée entre 12 à 64 % des cas. Elle est habituellement asymptomatique et rarement révélatrice de la sarcoïdose pulmonaire. A ce propos, nous rapportons l'observation d'une jeune patiente qui présente une cytolyse et une cholestase anictérique ayant révélé une BBS pulmonaire.

Mots-clés

Cytolyse ; Cholestase ; Sarcoïdose hépatique ; Sarcoïdose pulmonaire

Abstract

Sarcoïdosis is a chronic multisystem granulomatous disease of unknown etiology. The liver invasion is estimated between 12-64% of cases. It is usually asymptomatic and rarely indicative of pulmonary sarcoidosis. In this regard, we report the case of a young patient with cytolysis and cholestasis revealing a pulmonary BBS.

Keywords

Cytolysis; Cholestasis; Hepatic sarcoidosis; Pulmonary sarcoidosis

Introduction

La sarcoïdose ou BBS, est une maladie systémique d'étiologie inconnue, caractérisée par la présence de lésions granulomateuses, non caséuses, au niveau des organes atteints [1]. Bien qu'elle se révèle le plus souvent par une atteinte médiastino-thoracique à type d'infiltrat pulmonaire ou d'adénopathies médiastinales ou par des localisations cutanées et oculaires ; l'atteinte hépatique est habituellement asymptomatique et peut se manifester par des perturbations biologiques non spécifiques [2]. Nous rapportons le cas d'une patiente présentant une cytolyse et une cholestase anictérique révélant une BBS pulmonaire.

Cas clinique

E.S âgée de 41 ans, suivie au service de pneumologie depuis 3 ans pour une bronchite allergique sous corticoïdes inhalés. L'histoire de la maladie remonte à 2 ans par l'apparition d'un syndrome anémique fait de dyspnée, asthénie et vertiges, évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie. L'examen clinique était normal en dehors d'une pointe de rate. Biologiquement, il existait une anémie hypochrome microcytaire ferriprive, une cytolyse (ASAT=76UI/l, ALAT=57UI/l) et une cholestase anictérique (PAL=328UI/l, GGT=98UI/l), le bilan étiologique comportant les sérologies B et C, le bilan auto-immun (antiLKM1, Ac anti DNA, Ac antimitocondries, Ac anti ECT, Ac antimuscle lisse, Ac antinucléaires) et la sérologie de la maladie cœliaque (Ac antigliadines, Ac antiendomysium) était négatif. L'échographie abdominale a objectivé un foie d'aspect normal avec des signes d'HTP. L'endoscopie digestive haute était normale. L'étude anatomopathologique de la ponction biopsie hépatique a conclu à une hépatite granulomateuse avec un score de METAVIR



A1F1 et une discrète cholestase (Fig. 1, 2). La patiente a bénéficié d'un bilan pulmonaire. L'intradermoréaction à la tuberculine était négative et la radiographie pulmonaire était normale. Ainsi, Le diagnostic de sarcoïdose hépatique au stade d'HTP associée à une sarcoïdose pulmonaire est retenu. La TDM thoracique a montré des micronodules bilatéraux groupés en amas dont la disposition évoque une sarcoïdose (stade 3) (Fig. 3). La bronchoscopie a objectivé une lymphocytose modérée, l'exploration fonctionnelle respiratoire était normale.

La patiente est mise sous corticothérapie orale et inhalée. L'évolution était marquée par l'amélioration de l'atteinte pulmonaire et du bilan hépatique à 3 mois et à 6 mois du traitement.

Discussion

L'atteinte hépatique chez les patients atteints de sarcoïdose systémique est rare, sa fréquence est de 13 % [3]. L'atteinte hépatique est rarement révélatrice de la maladie [4] et le plus souvent asymptomatique comme c'est le cas chez notre patiente. Elle est plus fréquemment diagnostiquée lors du bilan d'extension d'une sarcoïdose connue. La prévalence des signes cliniques est estimée à 12 % des cas [5]. L'hépatomégalie est fréquente alors que les douleurs abdominales et l'ictère sont plus rares. Le bilan hépatique est perturbé dans 20 % des cas de sarcoïdose. Il s'agit fréquemment d'une cholestase anictérique au cours de laquelle la présence de granulomes est objectivée dans 40 à 70 % des cas [5]. Chez notre patiente, il existait une augmentation des phosphatases alcalines, des GGT et des transaminases.

L'évaluation radiologique de la sarcoïdose hépatique comporte l'échographie abdominale, la TDM abdominale et l'IRM hépatique [6,7], contrairement à la sarcoïdose thoracique dont la radiographie thoracique ou la TDM thoracique peuvent y être caractéristiques en mettant en évidence des adénopathies hilaires ou médiastinales, des signes de pneumopathie interstitielle. L'échographie abdominale peut montrer une augmentation de l'échogénicité du foie et le degré de la fibrose hépatique dans le granulome. Dans une étude récente menée par Cremers *et al.* [8], l'échographie abdominale a une sensibilité de 46,2 % dans la détection de la sarcoïdose hépatique. La tomодensitométrie abdominale peut révéler une hépato-splénomégalie diffuse, mais les lésions spléniques et hépatiques focales ne sont vus que dans 33 % à 38 % des cas prouvés par biopsie, respectivement [6]. L'IRM peut montrer des lésions en hypersignal sur toutes les séquences. Ces lésions sont plus visibles dans le gadolinium-IRM, qui est considéré comme supérieur à l'échographie abdominale et la TDM dans l'évaluation de la sarcoïdose abdominale [6,7].

L'atteinte histologique caractéristique du foie de la sarcoïdose est, comme au niveau des autres organes, le granulome épithélioïde et géantocellulaire, la nécrose caséuse étant absente. Exceptionnellement, les granulomes peuvent être centrés par une nécrose fibrinoïde ou caséuse dans certaines sarcoïdoses florides fébriles multiviscérales [5]. L'inflammation périportale est retrouvée dans 41 % des cas [7]. La fibrose a été décrite avec des fréquences variables de 13 % à 70 % [5,9] comme c'était le cas chez notre patiente qui présente une fibrose minime. Une modification de l'architecture hépatique est rapportée chez 15 % des malades, liée soit à une cirrhose micronodulaire,

Figure 1
Ebauche d'un granulome épithélioïde intralobulaire (Coloration HES)

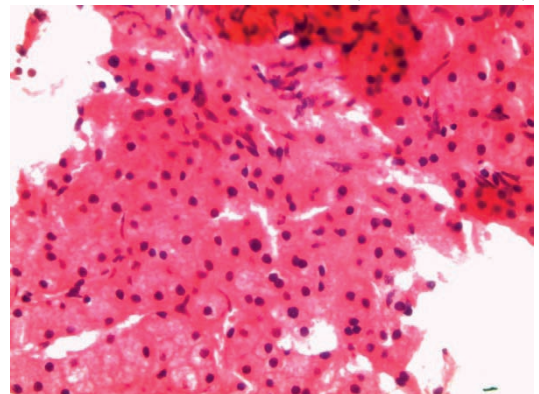


Figure 2
Deux ébauches de granulomes épithélioïdes

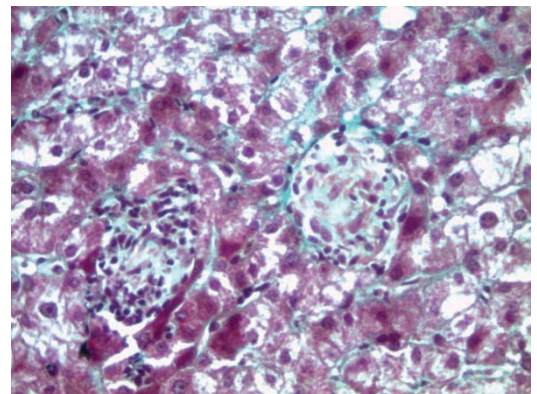


Figure 3
Micronodules groupés en amas





soit à une hyperplasie nodulaire régénérative [6].

Les complications de la sarcoïdose hépatique à type d'hypertension portale et de cirrhose sont rares, le syndrome hépato-pulmonaire secondaire reste exceptionnel [10,11].

Le diagnostic différentiel de la sarcoïdose hépatique nécessite d'éliminer une granulomatose d'une autre étiologie, la tuberculose en premier particulièrement dans notre pays, virale, médicamenteuse et auto-immune [12,13].

L'atteinte histologique seule n'implique pas la mise en route d'un traitement par les corticoïdes ; des localisations hépatiques et spléniques de découverte fortuite à l'imagerie peuvent avoir une évolution spontanément favorable [14]. Les perturbations du bilan hépatique ainsi que la présence de manifestations extra-hépatiques justiciables d'un traitement sont décisives. La corticothérapie permet le plus souvent une rémission clinique, biologique et radiologique. Cependant, il se pose le problème de la corticothérapie prolongée. L'infliximab a été proposé dans les cas de sarcoïdose avec atteinte hépatique réfractaire aux corticoïdes. Il semble bénéfique sur les manifestations cliniques et non sur les perturbations biologiques [15]. Les immunosuppresseurs sont parfois une alternative en cas de corticodépendance à dose élevée. Le recours à la transplantation hépatique est exceptionnel et réservée à la cirrhose du foie évoluée [16].

Conclusion

L'atteinte hépatique au cours de la sarcoïdose est histologiquement fréquente ; toutefois, elle est habituellement cliniquement latente et les perturbations biologiques ne sont présentes que dans 20 % des cas. Elle doit être recherchée de principe devant tout tableau de sarcoïdose systémique ou devant toute perturbation inexplicquée du bilan hépatique.

La gravité de l'atteinte hépatique dépend essentiellement de la survenue de complications telles l'hypertension portale et la cirrhose. Le traitement n'est pas systématique ; il est basé essentiellement sur la corticothérapie. Son indication dépend de l'évolutivité de l'atteinte hépatique et des autres localisations de la maladie.

Références

1. Ketari Jamoussia S, Mâamourib N, Ben Dhaoua B, Bailia L, Boussemaa F, Kochbatib S et al. L'atteinte hépatique au cours de la sarcoïdose: à propos de sept cas. *La Revue de médecine interne* 2010;31:12-16.
2. Kahi CJ, Saxena R, Temkit M, Canlas K, Roberts S, Knox K et al. Hepatobiliary disease in sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis*; 2006; 23:117-23.
3. Kennedy PT, Zakaria N, Modawi SB, Papadopoulou AM, Murray-Lyon I, du Bois RM, et al. J. Natural history of hepatic sarcoidosis and its response to treatment. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2006;18:721-6.
4. Hoefnagels MA, Van Leusen R, De Vries RA. Three patients with weight loss as a result of sarcoidosis presenting as liver disease. *Ned Tijdschr Geneesk* 2003;147:2453-57.
5. Ganne-Carrie N, Guettier C, ZiolM, Beaugrand M, Trinch et JC. Sarcoïdose et foie. *Ann Med Interne* 2001;152:103-7.
6. Kessler A, et al: Hepatic and splenic sarcoidosis: ultrasound and MR imaging. *Abdom Imaging* 1993;18:159-63.
7. Dourakis SP, et al: A case of liver sarcoidosis mimicking cirrhosis. *Clin Imaging* 2007;31:47-9.
8. Cremers J, et al. Liver-test abnormalities in sarcoidosis. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2012;24:17-24.
9. Maddrey WC, Johns CJ, Boitnott JK, Iber FL. Sarcoidosis and chronic hepatic disease: a clinical and pathologic study of 20 patients. *Medicine* 1970;49:375-95.
10. Gupta S, Faughnan ME, Prud'homme GJ, Hwang DM, Munoz DG, Kopplin P. Sarcoidosis complicated by cirrhosis and hepatopulmonary syndrome. *Can Respir J* 2008;15:124-6.
11. Karagiannidis A, Karavalaki M, Koulaouzidis A. Hepatic sarcoidosis. *Ann Hepatol* 2006;5:251-6.
12. Drebber U, Kasper HU, Ratering J, Wedemeyer I, Schirmacher P, Dienes HP, et al. Hepatic granulomas: histological and molecular pathological approach to differential diagnosis. A study of 442 cases. *Liver Int* 2008; 28:828-34.
13. Pavic M, Le Pape E, Débourdeau P, Rabar D, Crevon L, Colle B, et al. Nontuberculous systemic granulomatosis mimicking sarcoidosis but related to a specific etiology. Study of 67 cases. *Rev Med Interne* 2008;29:5-14.
14. Margery J, Bonnichon A, Vaylet F, Bredin C, L'Her P, de Revel T. Spontaneous regression of hepatic and splenic involvements during sarcoidosis. *Rev Pneumol Clin* 2007;63:109-10.
15. Doty JD, Mazur JE, Judson MA. Treatment of sarcoidosis with infliximab. *Chest* 2005;127:1064-71.
16. Tombazzi C, Waters B, Ismail MK, Sylvestre PB, Martinez-Hernandez A, Riely CA. Sarcoidosis mimicking primary sclerosing cholangitis requiring liver transplantation. *Ann Hepatol* 2008;7:83-6.

Liens d'intérêt : aucun