

Un Purpura Thrombopenique Revelant Une Sarcoïdose

S. Diani, N. Mourdi, B. Badri, O. Nabou, S. Elmorabit, M. Aharmime,
Je. Bourkadi

Service De Pneumo-Phthisiologie, Hôpital Universitaire Moulay Youssef, Chu Ibn Sina, Faculté De Médecine Et De Pharmacie, Université Mohammed V, Rabat, Maroc

Date of Submission: 03-06-2024

Date of Acceptance: 13-06-2024

I. Introduction

La sarcoïdose est une maladie systémique d'étiologie inconnue, dont les manifestations cliniques sont très diverses et pouvant intéresser plusieurs organes avec une prédominance de l'atteinte médiastino-pulmonaire.

La prévalence de la thrombopénie au cours de la sarcoïdose n'est pas connue. Des observations isolées sont rapportées.

En 1938, Jersild et al. [1] ont été les premiers à signaler la survenue d'une thrombocytopenie dans la sarcoïdose. Cependant, à notre connaissance, moins d'une centaine de cas sont rapportés dans la littérature.

Trois mécanismes sont évoqués, un hypersplénisme, un envahissement médullaire par des granulomes ou un mécanisme immunologique.

Une thrombopénie sévère avec évènement hémorragique est exceptionnelle dans la sarcoïdose.

Nous rapportons une observation d'un purpura thrombopénique révélant une sarcoïdose pulmonaire, qui reste un mode de révélation rare de la maladie.

II. Observation

Nous rapportons le cas d'une patiente de 35 ans, sans antécédent pathologique notable, sans notion d'infection à répétition, qui a présenté il y'a un an des lésions purpuriques au niveau de la muqueuse buccale et au nv des 2 membres inférieurs. Une numération formule sanguine a objectivé une thrombopénie à 7000 élément/mm³. La patiente a été mise par son médecin traitant sous corticothérapie 40 mg /j avec une dégression sur 02mois avec normalisation du taux de plaquettes. Par ailleurs, la patiente déclare avoir une dyspnée depuis 4 ans, stade III NYHA d'aggravation progressive.

Un scanner cervico-thoraco-abdominopelvien a été demandé dans le cadre du bilan étiologique a objectivé la présence des ADP médiastinales (FIGURE 1, A et B). La patiente a bénéficié par la suite d'une médiastinoscopie avec biopsie ganglionnaire, qui a montré une adénite granulomateuse avec des territoires de nécrose sans caractère caséux avec recherche bactériologique négative du BK par Genexpert MTB/RIF sur un fragment de biopsie ganglionnaire. Un PET-scanner a été réalisé qui a objectivé un hypermétabolisme ganglionnaire médiastino--hilaire d'allure non spécifique, avec absence de foyer hypermétabolique ganglionnaire sous diaphragmatique. Une électrophorèse de protides est réalisée et elle est normale. L'examen ophtalmologique est normal ne montrant pas d'uvéite ni de granulome, le test de schirmer non fait. Le bilan immunologique est négatif.

La patiente est mise sous traitement antibacillaire avec bonne observance thérapeutique.

L'évolution a été marquée par une légère amélioration clinique initiale de sa dyspnée mais au 4ème mois du traitement antibacillaire, une aggravation clinique est notée avec aggravation de la dyspnée et un amaigrissement de 5kg en 02mois. Le scanner thoracique (FIGURE1, C) a montré l'apparition d'un syndrome interstitiel bilatéral, le diagnostic d'une sarcoïdose avec atteinte hématologique est alors envisagé. (Figure1)

Un bilan est réalisé pour étayer le diagnostic de la sarcoïdose ; une numération formule sanguine récente est sans anomalies, tout le bilan biologique est normal (bilan calcique sanguin et urinaire normal), les sérologies HVB, HVC et HIV sont négatives ainsi que les marqueurs tumoraux.

La fibroscopie bronchique est normale, le LBA est lymphocytaire à 50%, les biopsies bronchiques étagées ont montré une inflammation chronique non spécifique, le Genexpert MTB/RIF dans le liquide d'aspiration est négatif. La biopsie des glandes salivaires est normale. Une ETT est sans anomalies

Dans le cadre du bilan de retentissement, un bilan fonctionnel respiratoire est réalisé, la patiente ne désature pas au TTM 6min, la pléthysmographie est normale ainsi que la diffusion.

Au terme de ce bilan, le diagnostic d'une sarcoïdose médiastinopulmonaire avec une thrombopénie est retenu, sans indication thérapeutique avec surveillance clinique, biologique et fonctionnelle.

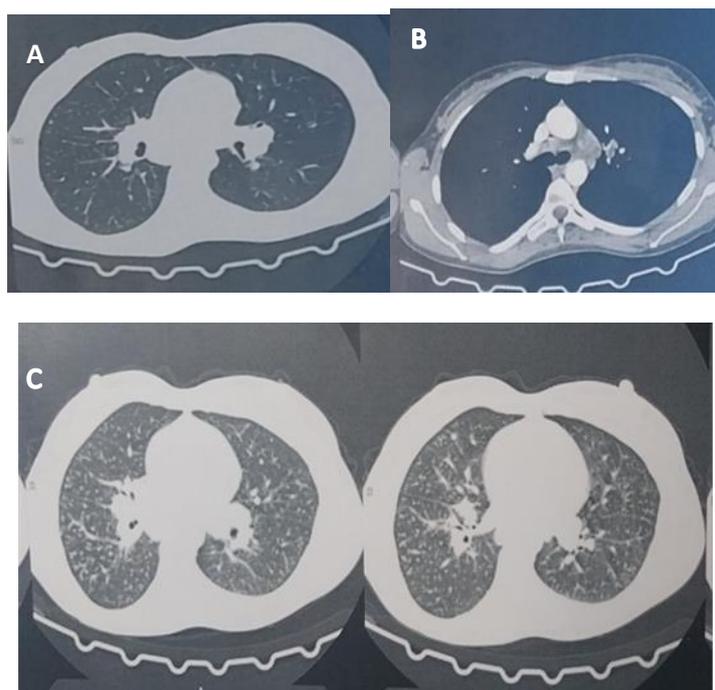


Figure 1

A Et B : Coupes TDM Parenchymateuse Et Médiastinale Montrant Des Opacités Hilaires Bilatérales Symétriques Sans Lésions Au Niveau Du Parenchyme Pulmonaire.
C : Coupes Parenchymateuses Montrant En Plus Des Adénopathies Hilaires Préexistante, Des Images Micronodulaires Diffuses Bilatérales.

III. Discussion

La sarcoïdose est une maladie systémique de cause inconnue caractérisée par la formation de lésions granulomateuses dans divers organes.

La thrombocytopénie peut provenir de 3 mécanismes principaux au cours de la sarcoïdose, à savoir, l'hypersplénisme, l'infiltration médullaire et la thrombocytopénie immunitaire, ce dernier mécanisme représentant plus de 80 % des cas. [2]

L'âge médian retrouvé dans la littérature est de 36 ans au moment du diagnostic de la sarcoïdose et de 38 ans pour la thrombopénie [3]. Ceci concorde avec l'âge de notre patiente au moment du diagnostic.

Dans 55 % des cas, l'apparition de la sarcoïdose précède le purpura thrombopénique (intervalle médian de 48 mois). Dans 25 % des cas, les 2 affections surviennent de manière concomitante et dans 20 % des cas, l'apparition du purpura précède la sarcoïdose (intervalle médian de 68 mois) [3].

Dans notre cas, on peut considérer que les 2 affections sont survenues de manière concomitante mais que c'est la thrombopénie qui a révélé la maladie.

Plusieurs mécanismes peuvent être impliqués dans la survenue d'une thrombopénie dans la sarcoïdose, l'exclusion d'un autre diagnostic doit constituer la première étape de la démarche diagnostique.

La splénomégalie, qui est présente chez 10 % des patients atteints de sarcoïdose [4], peut induire un hypersplénisme avec une séquestration et destruction des plaquettes [4,5].

Un déficit immunitaire commun variable peut provoquer une cytopénie auto-immune et une maladie granulomateuse et imiter par conséquent une sarcoïdose avec thrombopénie. Dans ce cas, et contrairement à la sarcoïdose, il existe souvent des antécédents d'infections récurrentes et une hypogammaglobulinémie [6].

Le scanner abdominale réalisée chez notre patiente a permis d'éliminer une splénomégalie pouvant être responsable d'une thrombopénie par hypersplénisme. La patiente ne rapporte pas des infections à répétition et l'électrophorèse des protéines était normale.

Selon la littérature, le purpura thrombopénique dans la sarcoïdose est particulièrement grave, souvent compliqué par des saignements sévères, une absence de réponse au traitement et la mort chez jusqu'à 15% des patients [7,8,9]. Ceci est peut-être dû à un biais de sélection de patients et aussi à l'absence au moment de ces études anciennes des nouvelles thérapies de la thrombopénie actuellement disponibles (Ig IV, rituximab...).

Une étude plus récente [3] a montré que la thrombopénie dans la sarcoïdose peut être grave si le taux de plaquettes est inférieur à 3000 élément/mm³ avec un score hémorragique élevé.

La même étude a montré que la réponse finale aux traitements pourrait être considérée comme généralement bonne, contrairement aux données précédentes de la littérature concernant le purpura thrombopénique associé à la sarcoïdose, puisque aucun décès ni épisode hémorragique grave n'a été observé.

Chez notre patiente, la thrombopénie a bien répondu à la corticothérapie démarrée initialement par son hématologue, sans rechute à un an de surveillance. Concernant l'atteinte pulmonaire de la sarcoïdose, elle ne requiert pas pour l'instant un traitement pharmacologique. Une surveillance régulière est préconisée.

La relation entre la sarcoïdose et l'auto-immunité n'est pas claire. Des auto-anticorps tels que le facteur rhumatoïde, les anticorps cytoplasmiques antineutrophiles ou antimonocytes, les anticorps antiphospholipides et autres peuvent être détectés chez les patients atteints de sarcoïdose. Cependant, les manifestations auto-immunes cliniquement manifestes sont rares dans la sarcoïdose et sont généralement liées à des comorbidités telles qu'un déficit immunitaire commun variable, le lupus érythémateux, la polyarthrite rhumatoïde, la sclérodermie ou la thyroïdite. Les autres cytopénies associées à la sarcoïdose sont très rares. Le bilan immunologique réalisé chez notre patiente est négatif.

IV. Conclusion

L'association de la sarcoïdose à une thrombopénie est une association rare d'étiologie inconnue. Les données de la littérature suggèrent que la prise en charge thérapeutique du purpura thrombopénique primaire peut être considérée comme appropriée dans le purpura thrombopénique associé à la sarcoïdose et qu'il est de bon pronostic au long cours avec une réponse favorable au traitement. D'autres études sont nécessaires pour étudier le phénotype de la sarcoïdose avec des stigmates d'autoimmunité.

References

- [1] Jersild M. Le Syndrome De Heerfordt (Fièvre Uvéo-Parotite), Manifestation Du Sarcoïde De Boeck. *Acta Med Scand* . 1938;97 : 322-328.
- [2] Mahevas M, Le Page L, Salle V, Lescure Fx, Smail A, Cevallos R, Garidi R, Marolleau Jp, Duhaut P, Ducroix Jp. Thrombocytopenie Dans La Sarcoïdose. *Sarcoïdose Vasculaire Pulmonaire Diffuse* . 2006;23 : 229-235.
- [3] Mahévas, Matthieu Md; Chiché, Laurent Md; Uzunhan, Yurdagul Md; Khellaf, Medhi Md ; Morin, Anne-Sophie Md; Le Guenno, Guillaume Md; Péronne, Véronique Md; Affo, Louis Md; Lidove, Olivier Md; Boutboul, David Md; Dion, Geneviève Md; Ducroix, Jean-Pierre Md; Papo, Thomas Md, Phd; Pacheco, Yves Md; Schleinitz, Nicolas Md, Phd; Michel, Marc Md, Phd; Godeau, Bertrand Md, Ph.D.; Valeyre, Dominique Md .Association De Sarcoïdose Et De Thrombocytopenie Immunitaire : Présentation Et Résultat Dans Une Série De 20 Patients. *Médecine* 90(4):P 269-278, Juillet 2011. | Doi : 10.1097/Md.0b013e31822618b3
- [4] Fordice J, Katras T, Jackson Re, Cagle Pt, Jackson D, Zaleski H, Asimacopoulos Pj. Splénomégalie Massive Dans La Sarcoïdose. *Sud Med J* . 1992;85 : 775-778.
- [5] Madaule S, Lauque D, Sailler L, Arlet P, Carles P. [Splénomégalie Dans La Sarcoïdose : Caractéristiques Cliniques Et Evolution. Analyse De 17 Cas. *Rév Med Interne* . 2004;25:348-356.
- [6] Park Ma, Li Jt, Hagan Jb, Maddox De, Abraham Rs. Déficit Immunitaire Commun Variable : Un Nouveau Regard Sur Une Maladie Ancienne. *Lancette* . 2008 ; 372 : 489-502.
- [7] Bourgain C, Sadoun D, Valeyre D, Wilhelm Jf, Guillemin L, Battesti Jp. Sarcoïdose Associée A Une Anémie Hémolytique Et Une Thrombocytopenie Auto-Immune. *Ann Med Interne (Paris)* . 1990;141 :625-626.
- [8] Chakrabarti S, Behera D, Varma S, Bambery P. Méthylprednisolone A Haute Dose Pour La Thrombocytopenie Auto-Immune Dans La Sarcoïdose. *Sarcoïdose Vasculaire Pulmonaire Diffuse* . 1997;14:188.
- [9] Larner Aj, Dollery Ct, Cox Tm, Bloom Sr, Scadding Jg, Rees Aj. Thrombocytopenie Potentiellement Mortelle Dans La Sarcoïdose. *Bmj* . 1990 ; 300 : 317-319.