

# Syndrome Parasarcoïdien révélant une Sarcoidose : A propos d'un Cas et Revue de la littérature

Hajar Arfaoui<sup>1</sup>, Hasna Jabri<sup>2</sup>, Wiam El khattabi<sup>3</sup>, Moulay Hicham Afif<sup>4</sup>

<sup>1,2,3,4</sup>Professeur, Service de pneumologie Hôpital 20 Août, Faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca Maroc

## Résumé :

Le syndrome parasarcoïdien regroupe les manifestations et symptômes non directement liés par le granulome, non liées à son activité. Plusieurs syndromes parasarcoïdiens ont été décrits : fatigue, troubles cognitifs, syndrome dépressif, douleurs diffuses articulaire ou musculaire, neuropathie des petites fibres. Nous rapportons l'observation d'un patient qui présente une sarcoidose thoracique stade III et ganglionnaire abdominale avec un syndrome parasarcoïdien fait de fatigue et dépression.

## Mots clés :

Sarcoidose thoracique, syndrome parasarcoïdien, fatigue, Dépression

## Resume :

Parasarcoidosis syndromes are manifestations and symptoms not directly related to the granuloma or its activity. Several parasarcoid syndromes have been described: fatigue, cognitive disorders, depressive syndrome, diffuse joint or muscle pain, small-fibre neuropathy. We report the case of a patient with stage III thoracic and abdominal lymph node sarcoidosis associated with a parasarcoid syndrome of fatigue and depression.

**Keywords :** Thoracic sarcoidosis, Parasarcoidosis syndrome, Fatigue, Depression

## Introduction :

On définit le syndrome parasarcoïdien comme tout facteur évoluant de manière indépendante à celle du granulome [1] [14]. Nous rapportons l'observation d'un patient qui a un syndrome parasarcoïdien avec une sarcoidose thoracique stade III et ganglionnaire abdominale.

## Observation :

Il s'agit d'un patient âgé de 57 ans, sans habitudes toxiques, suivi depuis 4 ans pour dépression avec mauvaise observance thérapeutique, et sans autres antécédents particuliers.

Il consultait pour une dyspnée d'effort d'installation rapidement progressive évoluant depuis 1mois, associée à une toux sèche, avec une fatigabilité importante. Le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie.

L'examen général a objectivé une fatigabilité extrême (47 points selon Fatigue Assessment Scale (FAS), ses constantes étaient correctes (FR: 14 Cycles/min, SaO<sub>2</sub>:96%, FC: 92 Battements/min, TA:12/80 mmHg), il était en surpoids (IMC: 26kg/m<sup>2</sup>). L'examen pleuro-pulmonaire a montré des râles sous crépitants en basithoracique bilatéral, l'examen neurologique n'a pas objectivé un déficit sensitivo-moteur et l'examen de l'appareil locomoteur ainsi que le reste de l'examen somatique étaient sans particularité. La radiographie thoracique a montré une opacité à projection hilare et sous hilare droite associée à des infiltrats basithoraciques bilatéraux. (Figure 1)

La TDM thoracique a objectivé des polyadénopathies médiastinales, hilaires bilatérales et abdominales, des foyers de condensations basaux bilatéraux et des épaissements péribroncho-vasculaires et septaux. (Figures 2, 3)

Le bilan biologique (NFS-pq, VS, CRP, CPK, LDH, Bilans hépatique et rénal, Quantiféron sanguin) était normal. L'électromyogramme (EMG) était normal.

La bronchoscopie souple a montré une inflammation de 2eme degré diffuse prédominant au niveau des bronches droites, les biopsies bronchiques étaient en faveur des remaniements fibro-inflammatoires non spécifiques. Les recherches de BK (Examen direct, culture et GenXpert) et de germes banals dans les aspirations bronchiques, étaient négatives.

La décision était de réaliser la médiastinoscopie, dont la biopsie des adénopathies médiastinales était en faveur d'une Inflammation granulomateuse épithélio-gigantocellulaire sans nécrose caséuse.

Le diagnostic qui paraissait le plus probable était une sarcoïdose thoracique stade III et ganglionnaire abdominale avec un syndrome parasarcoidien (Fatigue et dépression)

Dans ce sens, le dosage de l'ECA était élevé à 93 UI/L (N: 20 à 70), la protéinurie de 24h était augmenté à 0,77g/L, les bilans phosphocalcique sanguin et urinaire étaient normaux, il y avait pas de géodes à la radiographie des extrémités. La biopsie labiale a objectivé un granulome épithélio-giganto-cellulaire sans nécrose caséuse. Les examens ORL avec rhinocavoscopie et ophtalmologique étaient sans particularités. Dans le cadre du bilan de retentissement, la pléthysmographie a montré un trouble ventilatoire restrictif modéré (CPT: 58%) sans TVO, la DLCO, la gazométrie artérielle ainsi que l'ECG et l'échocoeur étaient normaux.

Le diagnostic retenu c'est une sarcoïdose thoracique stade III et ganglionnaire abdominale avec un syndrome parasarcoidien fait de fatigue et dépression, sur granulome épithélio-giganto-cellulaire sans nécrose caséuse au niveau des biopsies des adénopathies médiastinales et labiale, un ECA élevé et une élimination des diagnostics différentiels.

Après concertation, le traitement était à base de corticothérapie par voie orale (à la dose de 0.5 mg/kg/jour avec dégression toutes les 6 semaines pour une période de 18 mois) associé à un traitement adjuvant et un anti-dépresseur.

L'évolution clinique à 6 mois était marquée par une disparition de la symptomatologie respiratoire ainsi que la fatigabilité et une amélioration de la dépression.

L'évolution scannographique à une année a objectivé une disparition des adénopathies médaistinales, hilaires, abdominales et des foyers de condensations avec les épaissements. (Figure 4)

La particularité de notre observation c'est l'existence d'un syndrome parasarcoidien (Fatigue et dépression)

**Discussion :**

Le syndrome parasarcoïdien regroupe les manifestations et symptômes non directement liés par le granulome. Plusieurs syndromes parasarcoïdiens ont été décrits : fatigue, troubles cognitifs, syndrome dépressif, douleurs diffuses articulaire ou musculaire en dehors d'un processus inflammatoire, neuropathie des petites fibres [2].

Le chef de file est la fatigue dans 50 à 70 % des cas [3]. Les facteurs prédictifs sont le sexe féminin, la distance au TM6, la neuropathie, la dépression, la dyspnée, les troubles cognitifs et la douleur. La démarche diagnostique repose sur l'élimination de troubles du sommeil et d'une cause endocrinienne, notamment l'insuffisance surrénalienne ou l'hypercalcémie [4]. Il est mesurée par la Fatigue Assessment Scale (FAS), ou échelle d'évaluation de la fatigue, un outil simple, fiable et valide qui permet d'en évaluer la profondeur et d'en suivre l'évolution. La fatigue conditionne la qualité de vie et a un impact majeur sur la vie professionnelle, familiale et sociale [2]. Il existe un effet bénéfique des corticoïdes, précoce mais temporaire, sans amélioration de la qualité de vie, dû principalement aux effets indésirables [5].

La neuropathie des petites fibres concerne 30 à 40 % des patients suivis pour une sarcoïdose avec syndrome parasarcoïdien et survient dans les 2-3 ans suivant le diagnostic. Elle touche des femmes caucasiennes dans 72 % des cas [6]. C'est une atteinte des fibres du système sensoriel, responsables de la sensibilité thermo-algique longueur dépendante et des fibres autosomiques, dont l'atteinte est responsable de symptômes de dysautonomie [7]. La confirmation diagnostique doit être réalisée dans des centres experts et repose sur les potentiels évoqués laser, la quantification des seuils sensitifs et douloureux, l'exploration du système végétatif et par la réalisation d'une biopsie cutanée, afin d'identifier la densité des fibres nerveuses par immunohistochimie. Les corticoïdes semblent peu efficaces avec dans 75 % dans cas une aggravation des symptômes [8]. Les anti-TNF ou les immunoglobulines IV permettent une amélioration dans 67 à 76 % des cas [6]. Le traitement symptomatique reste indispensable et repose sur la prise en charge de la douleur.

Les troubles cognitifs peuvent toucher 35 % des patients avec une majorité de femmes. Les symptômes évocateurs sont les troubles de la mémoire, le manque de mots, les troubles de la concentration et de l'attention. Les corticoïdes et le méthotrexate ne semblent pas avoir de bénéfices au contraire des anti-TNF [7]. Ils entraînent de grandes difficultés professionnelles et domestiques. Ils doivent être distingués de ceux induits par une neurosarcoïdose [2].

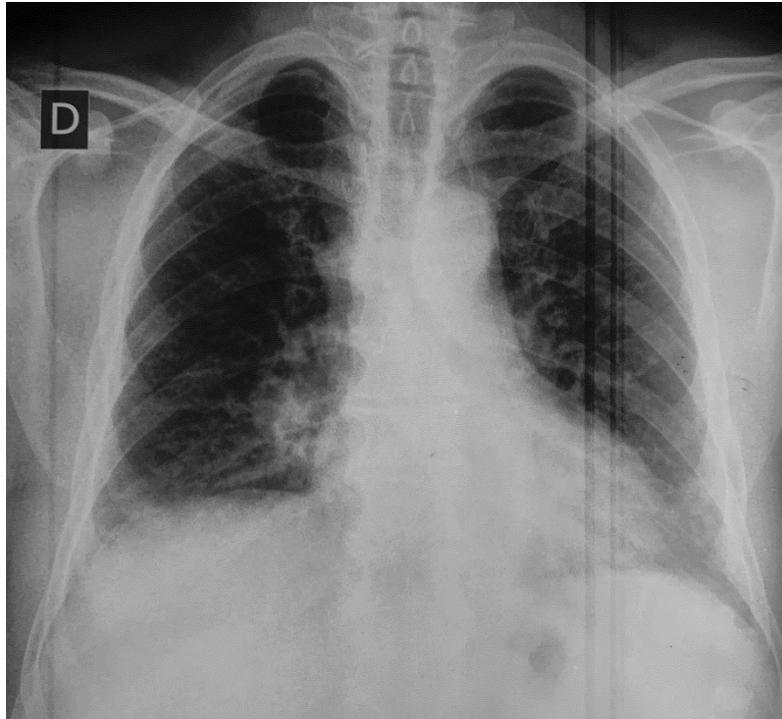
Un syndrome dépressif est fréquent et peut former une triade avec la fatigue et les troubles cognitifs [9]. Les troubles du sommeil existent chez 54-65 % des patients et peuvent être secondaires aux corticoïdes, à une dépression, à un syndrome d'apnée du sommeil ou à un trouble endocrinien. Il n'existe pas de traitements spécifiques, l'appareillage reste la recommandation en cas de syndrome d'apnée du sommeil [7].

**Conclusion :**

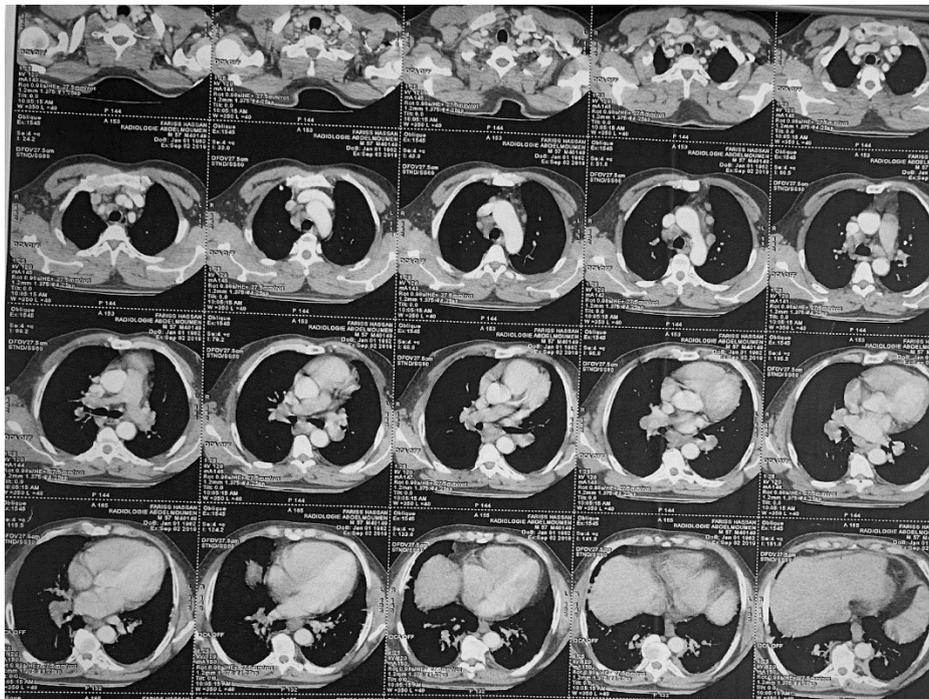
La sarcoïdose est une maladie granulomateuse systémique d'étiologie inconnue dont les atteintes principales sont pulmonaire, ganglionnaire, cardiaque, oculaire et cutanée, mais elle peut cependant affecter n'importe quel organe. Le syndrome parasarcoïdien désigne des manifestations indirectement liées à la sarcoïdose, non liées à son activité et parfois extrêmement invalidantes. Il est illustré par notre observation dont notre patient avait une fatigue et une dépression.

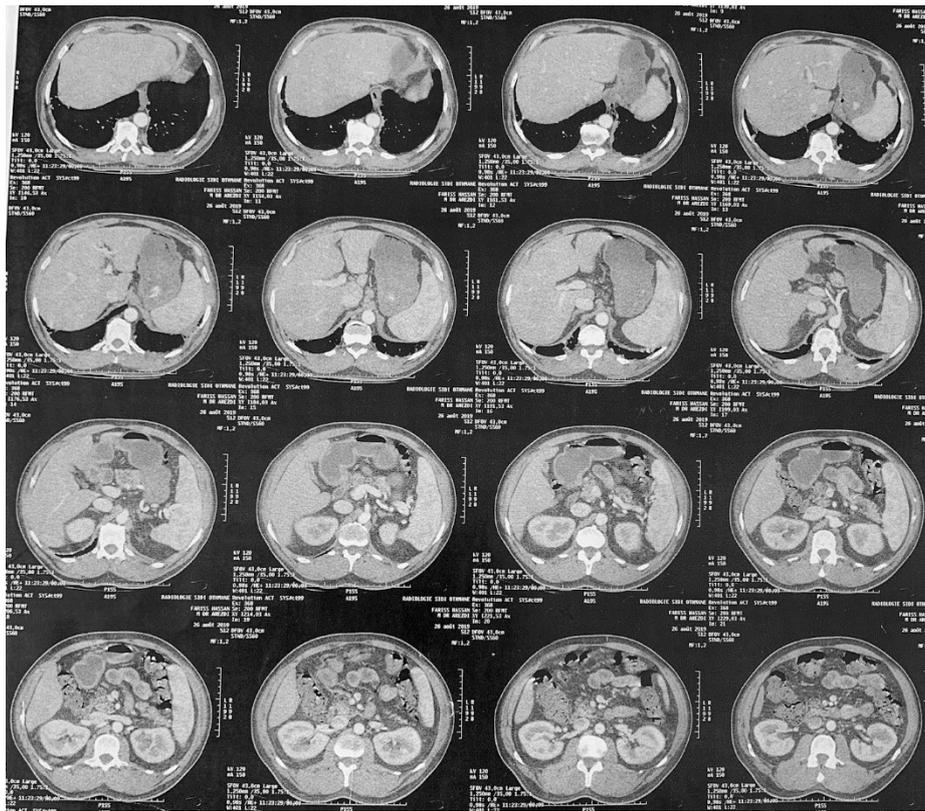
Figures :

**Figure 1 :** Radiographie thoracique : Opacité à projection hilare et sous hilare droite associée à des infiltrats basithoraciques bilatéraux

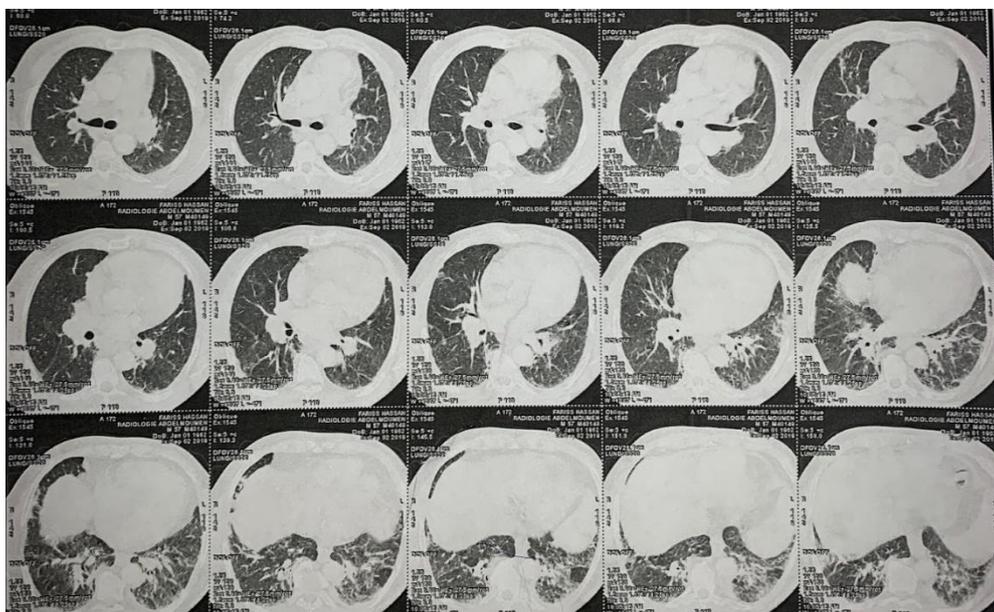


**Figure 2 :** TDM thoracique (Fenêtre médiastinale) : Polyadénopathies médiastinales, hilaires bilatérales et abdominales

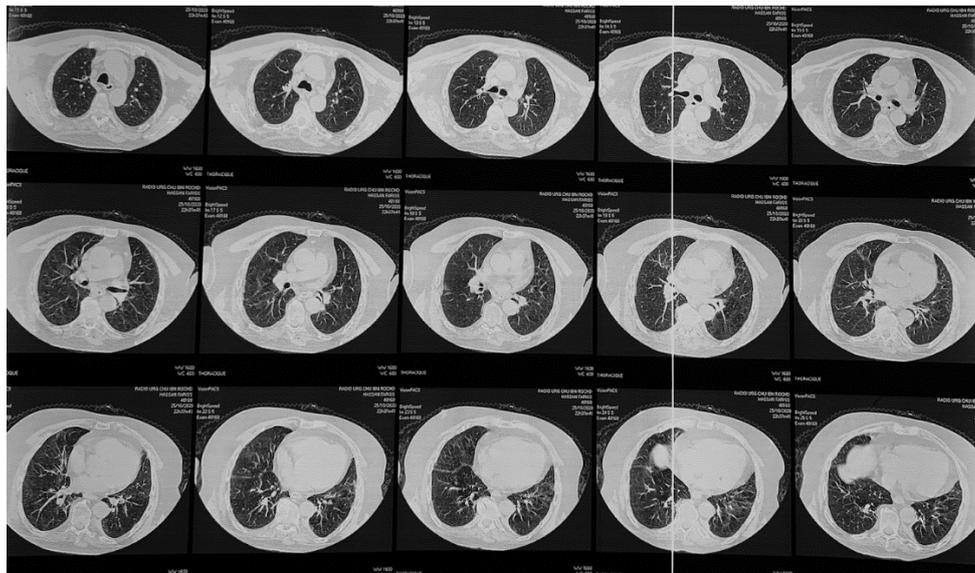
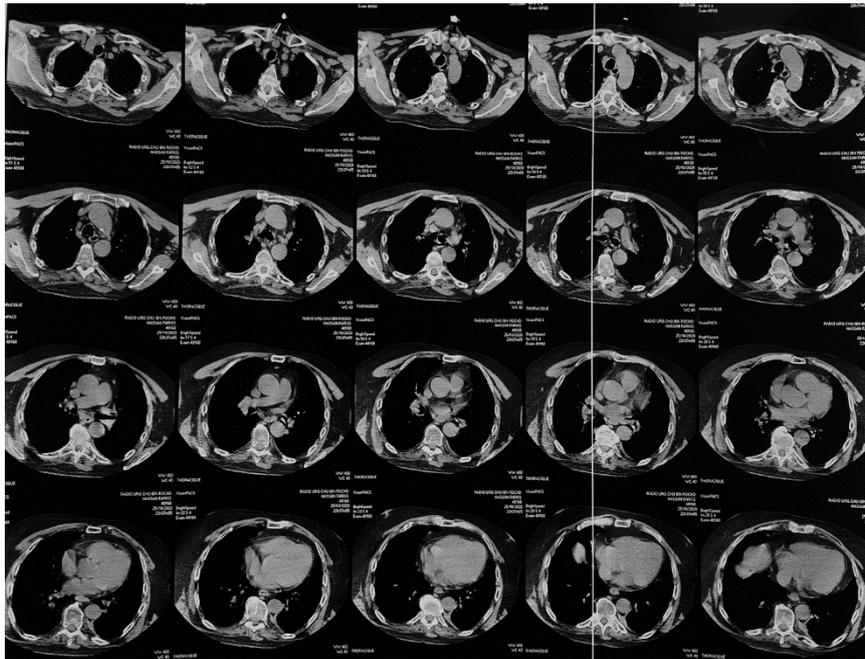




**Figure 3 :** TDM thoracique (Fenêtre parenchymateuse) : Foyers de condensations basaux bilatéraux et des épaissements péribroncho-vasculaires et septaux



**Figure 4 :** TDM thoracique à une année d'évolution : Disparition des adénopathies médiastinales, hilaires, abdominales et des foyers de condensations avec les épaissements.



**Références :**

1. Drent M, Costabel U, Crouser ED, Grunewald J, Bonella F. Misconceptions regarding symptoms of sarcoidosis. *Lancet Respir Med* 2021;9:816–8. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(21\)00311-8](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(21)00311-8).
2. Masson E. Sarcoïdose. *EM-Consulte* n.d. <https://www.em-consulte.com/article/1574031> (accessed July 31, 2023).
3. Drent M, Lower EE, De Vries J. Sarcoidosis-associated fatigue. *Eur Respir J* 2012;40:255–63. <https://doi.org/10.1183/09031936.00002512>.
4. Judson MA. Quality of Life in Sarcoidosis. *Semin Respir Crit Care Med* 2017;38:546–58. <https://doi.org/10.1055/s-0037-1602589>.
5. Vis R, van de Garde EMW, Meek B, Korenromp IHE, Grutters JC. Randomised, placebo-controlled trial of dexamethasone for quality of life in pulmonary sarcoidosis. *Respir Med* 2020;165:105936. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2020.105936>.

6. Tavee JO, Karwa K, Ahmed Z, Thompson N, Parambil J, Culver DA. Sarcoidosis-associated small fiber neuropathy in a large cohort: Clinical aspects and response to IVIG and anti-TNF alpha treatment. *Respir Med* 2017;126:135–8. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2017.03.011>.
7. Certain M-C, Nunes H, Jeny F, Naccache J-M. Nouveaux regards sur la sarcoïdose: New insights into sarcoidosis. *Rev Mal Respir Actual* 2022;14:1S115–7. [https://doi.org/10.1016/S1877-1203\(22\)00047-7](https://doi.org/10.1016/S1877-1203(22)00047-7).
8. Rahaghi FF, Baughman RP, Saketkoo LA, Sweiss NJ, Barney JB, Birring SS, et al. Delphi consensus recommendations for a treatment algorithm in pulmonary sarcoidosis. *Eur Respir Rev Off J Eur Respir Soc* 2020;29:190146. <https://doi.org/10.1183/16000617.0146-2019>.
9. Chang B, Steimel J, Moller DR, Baughman RP, Judson MA, Yeager H, et al. Depression in sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;163:329–34. <https://doi.org/10.1164/ajrccm.163.2.2004177>.

**Pas de conflits d'intérêt**

**Consentement pris du patient**