

Myosite granulomateuse *Granulomatous myositis*

Ndao A C, Djiba B, Diagne N, Faye A, Dia A D, Dia D G, Kane B S, Pouye A

* Service de Médecine Interne/Hôpital Aristide Le Dantec/Université Cheikh Anta Diop/Dakar Sénégal.

Auteur correspondant : Dr NDAO Awa Cheikh

Résumé

La sarcoïdose est une granulomatose systémique d'étiologie inconnue. Sa présentation clinique est polymorphe avec prédominance des manifestations pulmonaires en particulier le syndrome de Löfgren (adénopathies médiastinales, érythème noueux et polyarthralgie inflammatoire). La myosite fait partie des formes rares voire atypiques de la sarcoïdose. Cette atteinte musculaire peut être révélatrice ou survenir au cours de l'évolution de la sarcoïdose. L'histologie montre une infiltration du muscle par le granulome épithélioïde et giganto-cellulaire sans nécrose caséuse. Nous rapportons l'observation d'une dame de 42 ans reçue pour un syndrome myogène proximal bilatéral et symétrique dont l'histologie est en faveur d'une myosite sarcoïdosique. L'évolution a été favorable sous corticothérapie.

Mots-clés : myosite - granulome - sarcoïdose - Sénégal.

Summary

Sarcoidosis is a multisystem granulomatosis of unknown etiology. Its clinical presentation is polymorphic with predominance of pulmonary manifestations in particular Löfgren syndrome (mediastinal lymphadenopathy, erythema nodosa and inflammatory polyarthralgia). Myositis is one of the rare or even atypical forms of sarcoidosis. This muscle damage can be revealing or occur during the course of sarcoidosis. Histology shows infiltration of the muscle by the epithelioid and giant-cellular granuloma without caseous necrosis. We report the observation of a 42 years old lady admitted for a proximal bilateral and symmetric myogenic syndrome for which, histology is in favor of sarcoidosis myositis. The evolution was favorable under corticosteroid therapy.

Keywords: myositis - granuloma - sarcoidosis - Senegal.

Introduction

La sarcoïdose ou maladie de Besnier-Boeck est une granulomatose systémique du sujet jeune, d'étiologie inconnue, et caractérisée par la formation de granulomes immunitaires dans les organes atteints. Le poumon et le système lymphatique étant touchés avec prédilection [1]. Son évolution est très variable et se caractérise le plus souvent par des rémissions spontanées [2]. Des manifestations extra-médiastinopulmonaires –notamment musculaires peuvent être observées. Cette atteinte musculaire se traduit souvent par des myalgies sans déficit moteur ni lyse musculaire. Une myosite vraie avec lyse musculaire est rarement décrite. Nous rapportons l'observation d'une sarcoïdose dont la circonstance de découverte a été une myosite chronique et ayant bien évolué sous corticothérapie.

Observation

Il s'agissait d'une dame de 42 ans, célibataire, sans enfant, reçue en consultation en février 2014 au service de Médecine Interne. Elle présentait depuis 06 mois des myalgies inflammatoires siégeant aux quatre membres avec impotence fonctionnelle–d'aggravation progressive. Elle n'arrivait pas à soulever ses bras au-dessus de sa tête, la marche était difficile et la montée des escaliers impossible. Cette symptomatologie musculaire était associée à une asthénie physique permanente et un amaigrissement important non chiffré.

Elle était hypertendue connue depuis 02 ans et était irrégulièrement suivie sous Amlodipine 5mg par jour. Il n'y avait aucune autre tare connue ni antécédents familiaux.

L'examen physique objectivait un syndrome myogène avec des douleurs à la pression des masses musculaires et un déficit moteur à prédominance proximale côté à 3/5 aux quatre membres. Le reste de l'examen somatique était normal excepté une hypertension artérielle à 150/90 mm Hg de grade I.

Il n'existait aucun autre signe clinique en particuliers pulmonaire, artriculaire, cutané.

Les explorations paracliniques objectivaient un syndrome inflammatoire biologique avec une VS accélérée à 50mm à la première heure, une CRP augmentée à 48mg/L ; une lyse musculaire avec une élévation des CPK à 5 N. L'électromyogramme montrait un tracé de type myogène sans atteinte nerveuse. Une biopsie musculaire réalisée mettait en évidence un infiltrat inflammatoire musculaire avec présence de granulomes épithélio-giganto-cellulaires sans nécrose caséuse en faveur d'une myosite sarcoïdique (figure 1). Un bilan complémentaire, révélait une élévation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine à 112 UI soit 1.2 fois la normale, une anergie à la tuberculine. La calcémie et la calciurie étaient normales. Et le scanner thoracique avait objectivé des adénopathies médiastinales et une atteinte parenchymateuse à type de micronodules correspondant au stade II de la sarcoïdose.

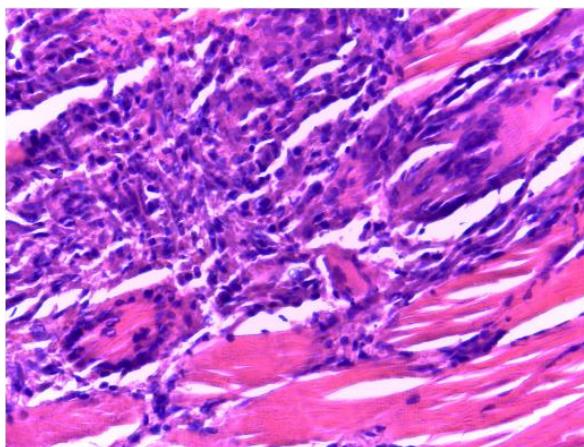


Figure 1 (HEX100) : Tissu musculaire strié dissocié par un infiltrat inflammatoire granulomateux constitué de cellules épithélioïdes mêlées à des cellules géantes multinucléées avec noyaux en couronne, sans nécrose caséuse.

La patiente était suivie en ambulatoire et a été mise sous corticothérapie à base de Prednisone à raison de 1mg/kg/jour associée aux mesures adjuvantes (régime hyposodé, hypoglycémique et hypercalorique, adjonction de calcium et

vitamine D, potassium, inhibiteur de la pompe à proton). Au bout de 06 semaines de traitement, une dégression progressive du Prednisone a été entamée jusqu' à la dose de 10mg/jour.

L'évolution a été favorable marquée par la normalisation de la force musculaire et des enzymes musculaires après 18 mois de traitement. Ainsi les corticoïdes ont été réduits progressivement jusqu'à leur arrêt définitif.

Discussion

La sarcoïdose est une pathologie ubiquitaire, rare, caractérisée par la formation de granulomes épithélio-gigantocellulaires dans les organes atteints [3].

Sa prévalence est comprise dans la quasi-totalité des séries entre 5 et 20/100000 [4]. En Afrique particulièrement au Sénégal, sa prévalence n'est pas estimée cependant des séries hospitalières ont été rapportées. En dehors des cas isolés, nous avons trouvé trois grandes séries dans la littérature africaine : deux études à Dakar en 2007 et 2016 portant respectivement sur 30 cas en 36 ans (de 1968 à 2004) [5] et 25 ans en 09 ans (de 2005 à 2014) [6] et une étude ivoirienne en 2015 rapportant 24 cas de sarcoïdose cutanée en 24 ans (de 1990 à 2014) [7]. Elle débute dans 70 % des cas entre 25 et 45 ans [4]. Elle est très rare avant 15 ans et après 70 ans, et exceptionnelle avant 5 ans. Elle est légèrement plus fréquente chez les femmes [4]. La sarcoïdose est plus sévère et plus disséminée chez les sujets à carnation foncée, les japonais et chez les femmes quelle que soit leur couleur de peau [8]. Après 50 ans, la sarcoïdose a une présentation atypique dans la moitié des cas et elle est souvent sévère, nécessitant plus fréquemment de recourir à un traitement [4]. Les manifestations de la sarcoïdose sont diverses ; cependant, l'atteinte médiastino-pulmonaire, la plus fréquente, peut être retrouvée chez 90% des patients [9]. Les localisations ophtalmologiques, dermatologiques, articulaires et hépatiques restent les plus courantes parmi les localisations extra thoraciques (15 à 35% des cas) [9]. Tous les organes peuvent être touchés notamment le muscle. L'atteinte musculaire est soit symptomatique soit asymptomatique. Les atteintes musculaires au cours de la sarcoïdose sont constatées dans 50 à 80% des cas lors de biopsies musculaires systématiques [4, 10]. Cependant, les formes symptomatiques restent rares, 2% des cas [11]. Ces dernières se distinguent en trois types : les myopathies chroniques, les myosites aiguës et les formes nodulaires ou pseudotumorales.

La myopathie chronique est la forme la plus fréquente (86%) avec une nette prédominance féminine, le sex-ratio étant de 4/1. Elle peut être révélatrice ou apparaître au cours de l'évolution de la sarcoïdose. Le début est progressif et l'installation des signes musculaires se fait sur plusieurs mois ou années. Elle se caractérise par un déficit moteur bilatéral et symétrique, le plus souvent des muscles proximaux des membres inférieurs [12]. L'atteinte des muscles distaux est rare. L'atrophie musculaire et les myalgies sont fréquentes. Le taux de CPK est habituellement normal ou peu élevé. L'électromyogramme (EMG) montre une atteinte myogène isolée. L'IRM musculaire peu contributive, objective des anomalies non spécifiques notamment un œdème musculaire ou une atrophie musculaire et une infiltration graisseuse sur les séquences pondérées en T1 [13]. La biopsie musculaire confirme le diagnostic en montrant les granulomes sarcoïdosiens. La corticothérapie est utilisée en première intention avec une bonne efficacité ; cependant des formes réfractaires aux corticoïdes ont été récemment rapportées [14] d'où l'utilisation, dans ces cas, des immunosuppresseurs comme le méthotrexate qui peut s'avérer efficace [15]. Cette forme clinique de myopathie chronique se rapproche plus de notre cas.

Des formes aiguës ont été décrites. Une amyotrophie et des contractures sont possibles dans les atteintes diffuses. Ces atteintes musculaires déficitaires aiguës sont corticosensibles [16].

Il existe également des formes nodulaires, de diagnostic plus facile car plus accessibles à la biopsie et au mieux appréciée par l'IRM et le PET-scanner [17]. Les formes nodulaires, lorsqu'elles sont isolées, ne nécessitent pas toujours de traitement [18].

Les localisations neurologiques, s'observent cliniquement dans 5-16% des cas, parfois multiples, touchent par ordre décroissant de fréquence les méninges, le SNC, les nerfs crâniens, les nerfs rachidiens et les muscles. La survenue d'une atteinte musculaire au cours de la neurosarcoïdose est plus fréquente chez les femmes ménopausées [19].

Les travaux portant sur la myosite sarcoïdique n'ont porté que sur des cas isolés. La plus grande cohorte sur les atteintes musculaires au cours de la sarcoïdose comportait 47 patients. Cette étude avait montré 28 cas de myosite sur les 47 patients avec des myalgies et un déficit musculaire respectivement chez 38 et 18 patients. Les CPK étaient augmentées chez 18/41 patients et l'histologie montrait un granulome épithélioïde dans le muscle chez 35 patients [20]. L'enzyme de conversion de l'angiotensine était augmentée chez 26/39 patients. Les traitements ont comporté des corticoïdes (N= 46), méthotrexate (N= 27), mycophénolate (N= 7), azathioprine (N= 6), cyclophosphamide (N= 8), infliximab (N= 3). L'évolution a été marquée par une seule poussée chez 31 patients et plusieurs poussées chez 13 patients. Seize patients gardaient des séquelles musculaires à la fin du suivi dont 8 un déficit moteur et 7 une limitation du périmètre de marche. Trente-trois patients gardaient toujours la corticothérapie. Cette atteinte musculaire rechute rarement mais les séquelles sont possibles. Les traitements sont fréquemment prolongés. Le mycophénolate pourrait être plus efficace que le méthotrexate et l'azathioprine dans cette indication [17].

Conclusion : Une myosite vraie au cours de la sarcoïdose n'est pas fréquente. La biopsie musculaire doit être de pratique courante devant une myopathie inflammatoire primitive.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

REFERENCES

1. Valeyre D. Sarcoïdose Rev Prat 2009 ; 59 : 1305-11.
2. Baughman RP, Lower EE, du Bois RM. Sarcoidosis. Lancet 2003; 361: 1111-8
3. Licharew A. Moskauer venerologische und dermatologische Gesellschaft. Dermatol Zentralbl 1908; 11: 253-4
4. D. Sarcoïdose. La prise en charge s'est bien améliorée. Monographie. Rev Prat 2008 ; 58 : 1061-1062
5. Niang SO, Dieng MT, Kane A, Diop SN, Ndiaye B. Sarcoidosis in Dakar. Dakar Med. 2007; 52(3): 216-22
6. Niang A, Diop Y, Diedhiou I, Sagna Mbaye M, Ndao Fall A, Ba Fall K. Profil épidémiologique, clinique, évolutif de la sarcoïdose au Sénégal. Rev Mal Res 2016 ; 33 : A138-A139
7. Kaloga M, Gbéry IP, Bamba V et al. Epidemiological, clinical and paraclinic aspect of cutaneous sarcoidosis in Black Africans. Dermatol Res Pract. 2015; 802824
8. Chapelon Abric C. Localisations extrathoraciques graves de la sarcoïdose La Revue de médecine interne 2011 ; 32 : 80-85
9. Balageas A, Sanguinet F, Lequen L, Delbrel X. Sarcoïdose musculaire : à propos d'un cas avec atteinte des muscles et des fascias et revue de la littérature Revue de médecine interne 2013 ; 34 : 706-712
10. Silverstein A, Siltzbach LE. Muscle involvement in sarcoïdosis. Arch Neurol 1969; 21: 235-41
11. Sève P, Zenone T, Durieu I, Pillon D, Vital Durand D. La sarcoïdose musculaire: à propos d'un cas. Rev Méd Interne 1997; 18: 984-1
12. Stjenberg N, Cajander S, Truedsson H, Uddenfeldt P. Muscle involvement in sarcoïdosis. Acta Med Scand 1981; 209: 213-6
13. Wolfe SM, Pinals RS, Aelion JA, Goodman RE. Myopathy in sarcoïdosis: clinical and pathologic study of four cases and review of the literature. Semin Arthritis Rheum 1987; 16:300-6
14. Le Roux K, Streichenberger N, Vial C, Petiot P, Feasson L, Bouhour F et al. Granulomatous myositis: clinical study of 13 cases. Muscle Nerve 2007; 35: 171-7
15. Otake S. Sarcoidosis involving skeletal muscle: imaging findings and relative value of imaging procedures. Am J Roentgenol 1994; 162: 369-75
16. Matsui K, Adachi M, Kawasaki Y, Matsuda K, Shinohara K. Sarcoidosis acutely involving the musculoskeletal system. Intern Med 2007; 46:1471-4
17. Koliletas L, Triantafillidou C, Manali E, Rontogianni D, Chatziioannou S, Papiris S. The many faces of sarcoidosis: asymptomatic muscle mass mimicking giantcell tumor. Rheumatol Int 2009; 29: 1389-90

18. Saharan S, Majithia V. Isolated muscle mass as an initial presentation of sarcoidosis: a case report and discussion. *J Miss State med Assoc* 2008; 49: 107-9
19. Chapelon C, Ziza JM, Piette JC, Levy Y, Raguin G, Wechsler B et al. Neurosarcoidosis: signs course and treatment in 35 confirmed cases. *Medicine (Baltimore)* 1990; 69: 261-76
20. Abbara S, Chapelon-Abric C, Haroche J. Atteintes musculaires au cours de la sarcoïdose : étude multicentrique chez 47 patients *La Revue de Médecine Interne* 2014 ; 35 (S2) : A76-A77