

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Sarcoïdose cardiaque : à propos d'un cas

PH. EVRARD (1), A.S. EVRARD (2), M. GOUZOU (3), D. BRISBOIS (4), P. QUATRESOOZ (5), M. ENGELEN (6)

RÉSUMÉ : La sarcoïdose est une maladie systémique d'étiologie indéterminée, caractérisée par la formation de granulomes épithélioïdes non caséux qui peuvent apparaître dans de nombreux organes. L'atteinte cardiaque est de mauvais pronostic si le diagnostic est tardif. La mise en route d'un traitement précoce semble améliorer nettement la survie.

MOTS-CLÉS : Lésion cardiaque - Sarcoïdose

CARDIAC SARCOIDOSIS : A CASE REPORT

SUMMARY : Sarcoidosis is a systemic disease of unknown aetiology characterised by the formation of non caseating epithelioid cell granuloma, which can occur in virtually any organ. The involvement of the heart is an important prognostic factor in sarcoidosis. Early treatment prevents irreversible damage of the heart and seems to be associated with better prognosis.

KEYWORDS : Cardiac involvement - Sarcoidosis

INTRODUCTION

La sarcoïdose est une pathologie dont le diagnostic peut être malaisé. Nous rapportons l'histoire d'un jeune homme chez lequel, partant d'un diagnostic de sarcoïdose cutanée, une sarcoïdose cardiaque a été mise en évidence.

OBSERVATION CLINIQUE

Le patient est un jeune homme d'origine maghrébine, né en 1971, se présentant pour la première fois en 2004 dans un Service de Dermatologie, pour exérèse d'une lésion cutanée, localisée au niveau du sourcil gauche. A l'époque, le patient ne présentait aucune symptomatologie, et l'examen clinique était normal. La biopsie cutanée, réalisée au CHU, met en évidence une sarcoïdose (Fig. 1).

De façon étonnante, la mise au point du patient n'a été complétée que deux ans et demi plus tard, à l'occasion d'un changement de médecin traitant. Nous reprenons dans l'ordre chronologique, les examens complémentaires réalisés.

Le patient a subi, à la demande de son nouveau médecin traitant, un CT scan thoracique fin janvier 2007, celui-ci montrait clairement des adénopathies hilaires et médiastinales bilatérales, ainsi qu'un syndrome interstitiel pulmonaire modéré. Suite à ces résultats, le patient a été adressé au Service de Pneumologie.

Cliniquement, le patient restait asymptomatique sur le plan respiratoire, ne présentait pas de

désaturation en O₂ au doigt, et le bilan fonctionnel respiratoire ne montrait pas d'atteinte de la diffusion. Un dosage de l'angiotensine convertase était pathologique à 59,07 U/L. Le patient a été alors confié au Service de Cardiologie pour poursuivre l'exploration.

L'ECG de repos montrait un bloc auriculo-ventriculaire du premier degré (PR= 350 ms), ainsi qu'une atteinte diffuse de la repolarisation. L'échographie transthoracique révélait une hypokinésie diffuse et un septum interventriculaire particulièrement réfringent (Fig 2). Des troubles rythmiques ressentis par le patient de façon croissante ont motivé la réalisation d'un Holter de fréquence à la recherche de troubles conductifs de grade plus avancé. Ce premier Holter n'enregistrait qu'une seule pause supérieure à 2 sec et une extrasystolie ventriculaire multifocale, sans caractère de malignité.

Sur base du trouble conductif, de l'altération de la repolarisation et de l'aspect échographique, une localisation cardiaque de la sarcoïdose a été suspectée. Deux examens complémentaires ont été réalisés pour confirmer ce diagnostic.

Une scintigraphie au Gallium montrait une fixation inhabituelle au niveau de la paroi cardiaque, dans les régions antérieure et apicale, compatible avec le diagnostic de sarcoïdose. Une IRM a été également réalisée. Elle confirmait une hypokinésie diffuse. Le tableau était celui d'une atteinte de type myocardite, diffusément répartie au niveau de l'ensemble du myocarde, également compatible avec une sarcoïdose (Fig. 3).

La biopsie cutanée, le CT scan thoracique, le taux d'ACE, la scintigraphie au gallium, les anomalies électrocardiographiques et l'IRM orientaient vers le diagnostic de sarcoïdose cutanée, pulmonaire et cardiaque.

Nous n'avons pas jugé nécessaire de pratiquer d'autres biopsies (hilaire ou cardiaque par exemple).

(1) Cardiologue, Service de Cardiologie, CHC Saint-Joseph, Liège.

(2) Etudiante en médecine, Université de Liège.

(3) Pneumologue, Service de Pneumologie, CHC Saint-Joseph, Liège.

(4) Radiologue, Service de Radiologie, CHC Saint-Joseph, Liège.

(5) Maître de Conférence, Chef de Laboratoire, Service de Dermatopathologie, CHU de Liège.

(6) Médecin Généraliste, Liège.

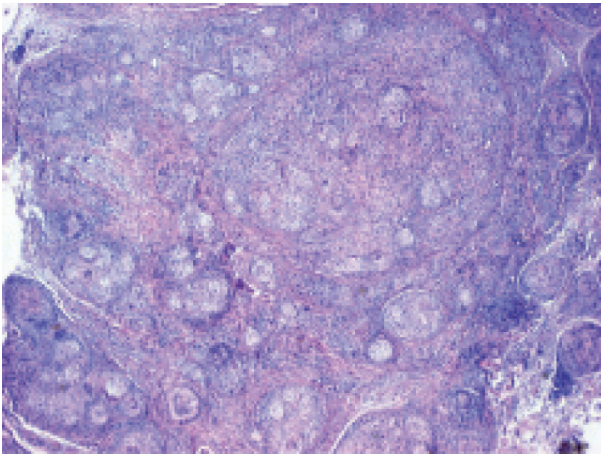


Figure 1. Infiltrat dermique dense par des granulomes épithéloïdes non nécrosants (HE 20x).



Figure 2. Echographie : épaissement du septum interventriculaire avec hyper réfingence.

DISCUSSION

L'étiologie de la sarcoïdose reste inconnue, même si une origine infectieuse a parfois été évoquée. Cependant, de nombreux éléments plaident pour une réponse immunitaire cellulaire exagérée. L'atteinte cardiaque de la sarcoïdose fut décrite pour la première fois par Berstein et al. (1).

Jusqu'en 1980, la littérature restait fort pauvre, limitée à la description de cas isolés. Une atteinte cardiaque clinique est rencontrée chez 2 à 10 % des patients chez lesquels le diagnostic de sarcoïdose a été prouvé (2). L'atteinte cardiaque n'a pas nécessairement de répercussions cliniques et le diagnostic est parfois posé post mortem, lorsque la maladie ne s'est révélée que par des troubles du rythme létaux (2).

L'évolution des manifestations cardiaque et thoracique de la maladie n'est pas nécessairement parallèle; la sarcoïdose cardiaque pouvant

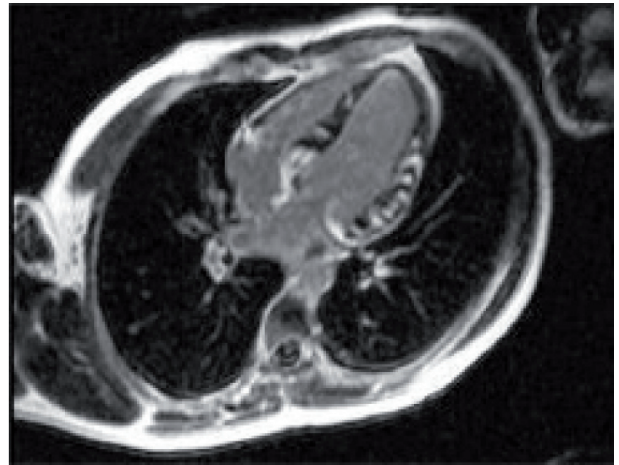


Figure 3. IRM cardiaque : acquisition multiplanaire dans les 3 axes en TRUE FISP T2, TSE T1, avec étude fonctionnelle, complément STIR et étude en perfusion, le tout en apnée et synchronisation ECG.

apparaître à n'importe quel stade de l'évolution de la maladie (3).

Les troubles de conduction et une décompensation cardiaque sont des manifestations fréquemment rencontrées dans la sarcoïdose cardiaque. Néanmoins, la plupart des patients restent longtemps asymptomatiques malgré l'extension cardiaque de l'infiltration. Des arythmies ventriculaires sont fréquemment rencontrées, en particulier une tachycardie ventriculaire.

Une régurgitation mitrale est assez fréquente, habituellement de nature fonctionnelle, liée davantage à une dilatation du ventricule gauche qu'à une infiltration des muscles papillaires. L'ECG montre fréquemment des anomalies de la repolarisation.

La sarcoïdose atteint particulièrement la jonction atrioventriculaire et le faisceau de His, entraînant la survenue de blocs auriculo-ventriculaires de degrés divers.

Le traitement de la sarcoïdose cardiaque est similaire à celui de la sarcoïdose en général. L'administration de corticoïdes représente le traitement de base (4). Les recommandations sont basées sur des études rétrospectives. Aucune étude randomisée n'a été conduite jusqu'à ce jour. Le traitement de la dysfonction cardiaque et des arythmies est calqué sur la prise en charge d'autres cardiomyopathies dont le traitement a été validé dans des études multicentriques.

En ce qui concerne la corticothérapie, l'administration précoce, avant l'apparition d'une dysfonction systolique semble conditionner un excellent pronostic, sans qu'une haute dose initiale ne soit justifiée. La dose ne doit pas être ramenée en dessous de 10 mg de prednisone, même en cas de stabilisation de la maladie et doit être poursuivie au moins 2 ans durant (5).

Chez notre patient, la dose de cortisone administrée était de 0,5 mg/kg et était poursuivie depuis 6 mois, alors que l'évolution rythmique de ce patient restait préoccupante. Les Holters de fréquence effectués révélaient toujours une arythmie ventriculaire péjorative, avec salves de tachycardie ventriculaire soutenue. Une exploration électrophysiologique confirmait la vulnérabilité ventriculaire.

Compte tenu de la malignité croissante de cette arythmie, malgré l'administration de β -bloquants, en accord avec les recommandations européennes, applicables pour ce cas précis, en Belgique depuis le 1^{er} juillet 2007, une demande de remboursement d'un défibrillateur implantable a été introduite au collège des médecins directeurs de l'Inami.

CONCLUSION

Bien que l'atteinte cardiaque de la sarcoïdose soit rare, elle peut être létale. Le clinicien dispose d'outils diagnostiques performants qui lui permettent de confirmer le diagnostic précocement et de choisir le schéma thérapeutique approprié.

Le pronostic est indubitablement lié à la rapidité de la mise en route du traitement.

REMERCIEMENTS

Nous remercions le Professeur Luc Pierard pour son aimable contribution.

BIBLIOGRAPHIE

- Bernstein M, Konzelman FW, Sidlick DM.— Boeck's sarcoid: report of a case with visceral involvement. *Arch Intern Med*, 1929, 4, 721-734.
- Sharma OP.— Diagnosis of cardiac sarcoidosis: an imperfect science, a hesitant art. *Chest*, 2003, **123**, 18-19.,
- Schaedel H, Kirsten D, Schmidt H, et al.— Sarcoid heart disease results of follow up investigations. *Eur Heart J*, 1991, **12**, 26-27.
- Yasaki Y, Isobe M, Hiroe N, et al.— Prognostic determinants of long term survival in Japanese patients with cardiac sarcoidosis treated with prednisolone. *Am J Cardiol*, 2001, **88**, 1006-1010.
- Chapelon-Abrie C, de Zuttere D, Duhaut P, et al.— Cardiac sarcoidosis : a retrospective study of 41 cases. *Medecine (Baltimore)*, 2004, **83**, 315-334.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr E. Evrard, Service de Cardiologie, CHC Saint-Josephe, 4000 Liège, Belgique.