

Granulome choroïdien sarcoïdique.**Discussion à propos de deux cas.**

M. RYCKEWAERT, X. ZANLONGHI, P. CASTIER, P. FRANÇOIS (Lille)

ABSTRACT :**Choroïdal granuloma in sarcoïdosis : about 2 cases.**

Specific granuloma of the choroïd is an exceptional localization of sarcoïdosis. It is characterized by an overlying neurosensory retinal detachment without anterior uveitis.

Other more frequent findings can be revealed by fundus examination in sarcoïdosis.

Choroïdal granuloma is often part of a systemic sarcoïdosis.

Most often, systemic corticosteroid therapy provides a prompt improvement of the lesion.

The diagnosis relies on clinical and paraclinical informations which are reviewed in this survey on two recent cases.

Key words : Sarcoïd granuloma of the choroïd. Corticothérapie.

RESUME :**Granulome choroïdien sarcoïdique. Discussion à propos de deux cas.**

Le granulome choroïdien représente une localisation exceptionnelle de la sarcoïdose.

Il s'agit d'une tumeur bénigne entraînant une réaction exsudative sous-rétinienne majeure. Si l'atteinte du segment antérieur est rare, au niveau du segment postérieur, il peut exister d'autres lésions plus fréquentes dans la sarcoïdose.

Le plus souvent le granulome choroïdien entre dans le cadre d'une sarcoïdose médiastinopulmonaire active. Il peut s'agir d'une localisation isolée évoluant favorablement sous corticothérapie générale prolongée à doses élevées ou de lésions multiples avec atteinte du nerf optique pouvant conduire malgré le traitement à la perte fonctionnelle et anatomique de l'œil.

Son diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques généraux et ophtalmologiques que nous développons à l'occasion de la revue de deux cas récents.

Mots clés : Granulome choroïdien sarcoïdique. Corticothérapie.

La sarcoïdose ou maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est une maladie d'étiologie inconnue dont la caractéristique anatomopathologique est un granulome épithélio-giganto-cellulaire, sans nécrose caséuse. Si l'atteinte médiastino-pulmonaire existe dans 90 % des cas [2] et a permis d'établir une classification radiologique en 4 stades, ayant un double intérêt thérapeutique et pronostique, l'atteinte oculaire dont la fréquence varie selon les auteurs de 40 % pour

Gass [7] à 15 % pour Devulder [6] est considérée comme un signe de gravité.

Nous rapportons deux observations de localisation choroïdienne du granulome sarcoïdique.

CAS CLINIQUES**Cas n° 1**

Un homme de 36 ans consulte en juillet 1982 pour baisse d'acuité visuelle de l'œil droit. Avec correction, l'acuité est de 6/10, Parinaud 2 à droite et 10/10, Parinaud 1,5 à gauche. On note de chaque côté l'existence d'une conjonctivite granulomateuse et aucun signe inflammatoire du segment antérieur. On constate à l'examen du fond d'œil une masse sous-rétinienne jaunâtre

sus-papillaire, mesurant 5 mm × 6 mm avec une zone centrale de 1,5 mm × 3 mm bien individualisable (fig. A)

Il existe en avant de la lésion un décollement séreux du neuro-épithélium. Autour, et même à distance, on ne trouve ni exsudats rétinien ou sous-rétiens, ni hémorragies, ni engainements vasculaires, mais les artères paraissent anormalement tortueuses et les veines sont dilatées. La rétine périphérique est normale. Le vitré en regard de la lésion comme en périphérie jusqu'à sa base est clair. A gauche le fond d'œil est normal.

L'angiographie montre une hypofluorescence précoce de la lésion (fig. 1); les vaisseaux rétiens sus-jacents sont normaux. Au temps veineux (fig. 2), la masse choroïdienne centrale s'imprègne progressivement et est entourée d'une zone d'hypofluorescence en rapport avec une atrophie post-inflammatoire de la choriocapillaire. Aux temps tardifs (fig. 3), il existe une imprégnation du décollement séreux du neuro-épithélium recouvrant la lésion; la papille est le siège d'un œdème modéré. Du côté gauche, l'angiographie ne montre qu'un œdème papillaire infraclinique.

Le diagnostic de nodule choroïdien inflammatoire en rapport avec une sarcoïdose au stade II (association d'adénopathies médiastinales et d'une atteinte parenchymateuse interstitielle micronodulaire ou réticulo-micronodulaire) repose sur les éléments suivants :

- syndrome interstitiel pulmonaire important;
- augmentation du taux d'enzyme de conversion de l'angiotensine à 38 unités internationales (normale : 26 UI ± 5 UI);
- lymphocytose pulmonaire supérieure à 30 % au lavage bronchoalvéolaire (normale : inférieure à 16 %) avec prédominance de lymphocytes T;
- présence de granulomes sarcoïdiques au test de Kveim.

L'évolution spontanée se fait en deux ans vers une aggravation progressive des lésions oculaires avec toutefois une acuité visuelle qui reste stable : la taille du granulome augmente avec apparition d'hémorragies sous-rétiennes sur les bords de la lésion.

L'atteinte médiastinopulmonaire s'aggrave parallèlement avec augmentation du taux d'enzymes de conversion à 58 UI.

En juillet 1984, l'apparition d'une insuffisance rénale avec hypercalcémie par néphrocalcinose justifie un traitement par cortisone à la dose de 1 mg/kg/jour. Ce traitement suivi à doses dégres-

sives pendant un an provoquera une atrophie rapide de la lésion avec disparition de toute symptomatologie fonctionnelle. Depuis août 1985 (fig. 4), le granulome entouré d'une large plage atrophique et recouvert d'un œdème localisé n'a aucun caractère évolutif (fig. B).

Cas n° 2

En octobre 1987, un homme de 35 ans consulte pour baisse d'acuité visuelle de l'œil droit. Avec correction, l'acuité visuelle est chiffrée à 1,5/10, Parinaud 14 à droite et 10/10, Parinaud 1,5 à gauche. Dans ses antécédents, on note une oligophrénie, une épilepsie et une sarcoïdose stade II prouvée par la biopsie de nodules granulomateux bronchiques, une lymphocytose à 58 % au lavage bronchoalvéolaire avec prédominance de lymphocytes T, une élévation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine à 80 UI, une hyperfixation hépatosplénique, pulmonaire ainsi que des glandes lacrymales et salivaires à la scintigraphie au gallium.

Il existe une conjonctivite granulomateuse bilatérale avec syndrome sec confirmé par le test au Rose Bengale. Le segment antérieur est calme. L'examen du fond d'œil droit met en évidence une masse sous-rétinienne jaunâtre d'un diamètre de 7 mm, centrée sur l'arcade vasculaire temporale supérieure et affleurant la macula (fig. C). Cette lésion entourée de plaques hémorragiques sous-rétiennes et d'une nappe exsudative de topographie préférentielle interpapillomaculaire est recouverte d'une poche de décollement séreux du neuro-épithélium. Il existe un voile néovasculaire pré-papillaire supérieur très grêle. En périphérie, on note des périphlébites en rétine temporale inférieure, associées à un signe de Landers [12] : amas cellulaires inflammatoires situés au voisinage de la base du vitré. La base du vitré est le siège de phénomènes de traction : blanc sans pression très marqué en temporal inférieur et givre supérieur avec deux déchirures à lambeau. L'examen de l'œil gauche est normal.

L'angiographie montre aux temps précoces (fig. 5) une hypofluorescence globale avec apparition au temps artérioveineux d'une zone hyperfluorescente centrale correspondant au granulome. Elle est entourée d'une plage d'atrophie de la choriocapillaire et de l'épithélium pigmentaire. Aux temps tardifs, la bulle de décollement séreux du neuro-épithélium s'imprègne de colorant de même que la papille. La membrane néovasculaire prépapillaire ne laisse pratiquement pas diffuser le colorant dans le vitré. La rétine périphérique temporale est ischémique (fig. 6 et 7).

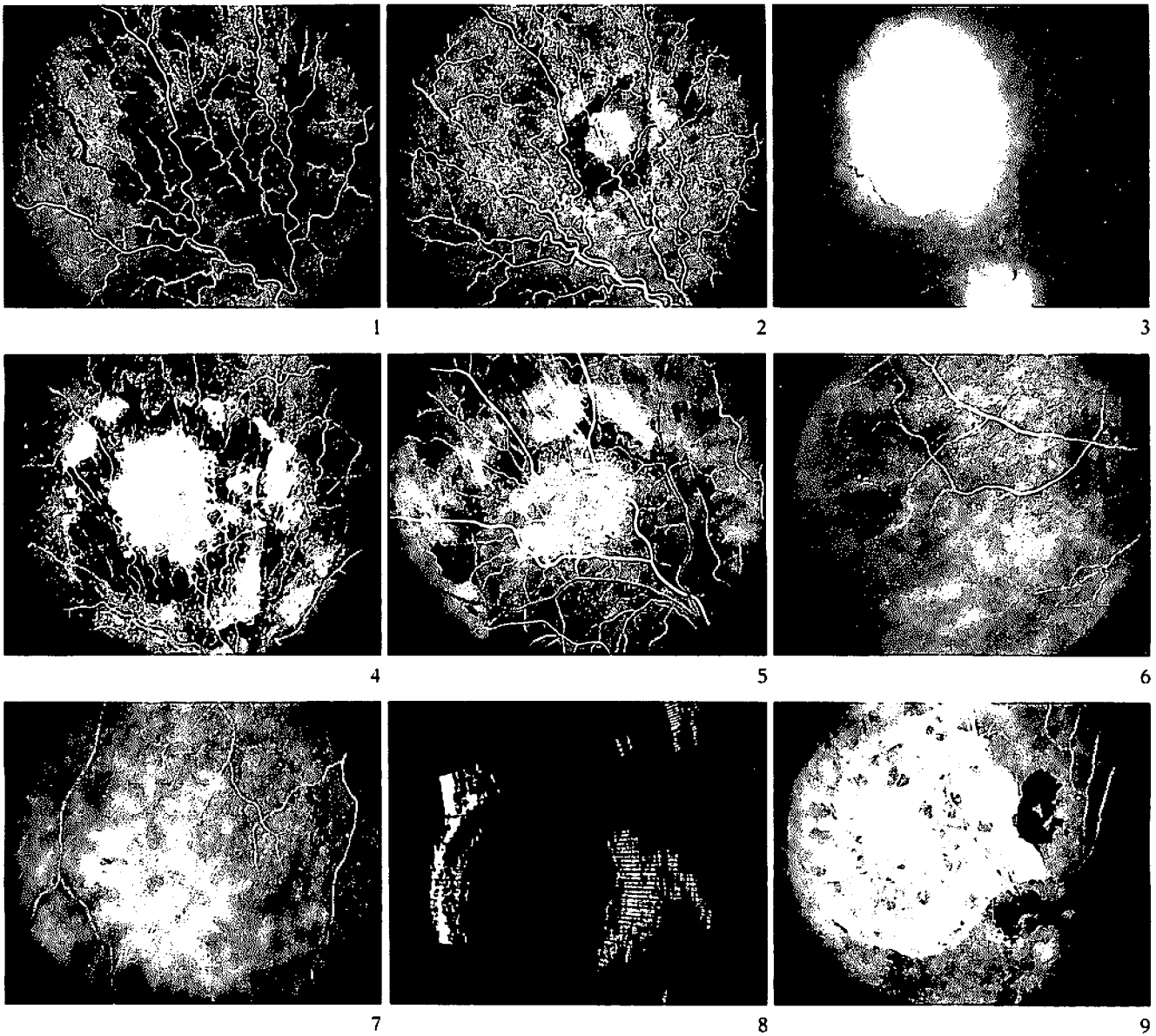


Fig. 1. — Observation n° 1. Angiofluographie temps laminaire : hypofluorescence précoce de la lésion.

Fig. 2. — Observation n° 1. Angiofluographie. Fin du temps laminaire ; granulome choroïdien central hyperfluorescent.

Fig. 3. — Observation n° 1. Angiofluographie temps tardif. Diffusion du colorant (Staining) dans toute la plage d'œdème du neuroépithélium, œdème papillaire.

Fig. 4. — Observation n° 1. Angiofluographie au stade de guérison. Le granulome choroïdien involué est entouré d'une large plage atrophique.

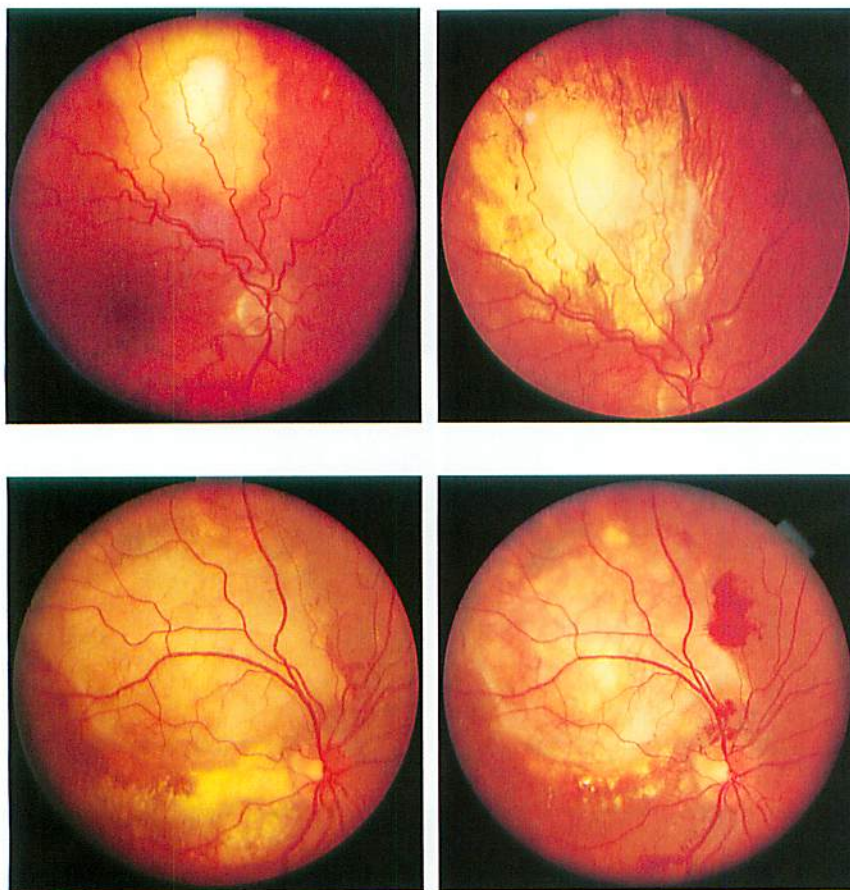
Fig. 5. — Observation n° 2. Angiofluographie temps laminaire : granulome choroïdien hyperfluorescent au centre de la lésion, entouré d'une plage atrophique d'origine inflammatoire.

Fig. 6. — Observation n° 2. Angiofluographie de la périphérie rétinienne temporale inférieure mettant en évidence des périphlébites.

Fig. 7. — Même commentaire.

Fig. 8. — Observation n° 2. Echographie B : épaissement choroïdien sans excavation.

Fig. 9. — Observation n° 2. Angiofluographie post-thérapeutique, temps tardif. Aspect atrophique de la lésion avec apparition de zones d'hyperperfusion. Présence de 2 plages d'hémorragies pré-rétiniennes.



A	B
C	D

Fig. A. — Observation n° 1. Granulome choroïdien sus-papillaire au sein d'une plage d'œdème (juillet 1987).

Fig. B. — Observation n° 1. Granulome choroïdien involutif entouré d'une vaste plage atrophique. Persistance d'une zone d'œdème du neuroépithélium en regard de la lésion (novembre 1987).

Fig. C. — Observation n° 2. Granulome choroïdien évolutif mal individualisable au sein d'une vaste plage d'œdème. Présence d'exsudats lipidiques sous lésionnels recouvrant le pôle postérieur (octobre 1987).

Fig. D. — Observation n° 2. Atrophie post-thérapeutique du granulome choroïdien avec disparition progressive des exsudats lipidiques (avril 1988).

L'échographie (fig. 8) montre une masse choroïdienne de 2 mm d'épaisseur, hyperéchogène avec épaissement choroïdien mais sans excavation, compatible davantage avec une lésion inflammatoire que tumorale.

Cet état oculaire justifie une corticothérapie à une dose de 1 mg/kg/j. On obtient ainsi en quelques mois avec des doses dégressives de cortisone, une atrophie progressive de la lésion (fig. D). Le décollement séreux du neuro-épithélium s'affaïsse sans disparaître totalement ; la membrane néovasculaire pré-papillaire est cause d'une hémorragie pré-rétinienne de faible abondance (fig. 9) ; les signes de sécheresse oculaire disparaissent. Les plages ischémiques et le bord des déchirures sont photocoagulés.

Après huit mois de traitement la corticothérapie a été arrêtée. A ce jour aucune reprise du processus évolutif n'a été constatée.

DISCUSSION

Les granulomes choroïdiens sarcoïdiques sont considérés comme des manifestations rares

de la sarcoïdose oculaire, bien après les uvéites antérieures, les atteintes cornéo-conjonctivales et au niveau du segment postérieur les infiltrats périvasculaires (périphlébites et chorioretinites en tache de bougie), les uvéites basales et les neuropathies optiques par compression ou par infiltration [3, 10]. Dans notre premier cas, le granulome choroïdien est la seule lésion du segment postérieur si l'on excepte un œdème papillaire infraclinique. Dans notre deuxième cas, le granulome choroïdien paraît plus évolutif : il s'associe à une plage d'exsudats secs sous-rétiniens et à un voile néovasculaire pré-papillaire supérieur considéré comme la conséquence d'une ischémie rétinienne localisée due à la lésion. En périphérie, il s'associe à des périphlébites et à une hyalite basale localisée. Il existe également des signes de traction sur la base du vitré.

Le diagnostic de l'étiologie sarcoïdique repose sur les arguments suivants :

- 1) existence d'une sarcoïdose pulmonaire de stade II (diagnostic radiologique) ;
- 2) confirmation anatomopathologique du diagnostic de sarcoïdose par le test de Kveim dans le

premier cas, par la biopsie bronchique dans le deuxième cas ;

3) présence d'une lymphocytose T à des taux significatifs au lavage bronchoalvéolaire et taux d'enzyme de conversion de l'angiotensine (considéré comme le reflet de la masse granulomateuse de l'organisme) positif et augmentant parallèlement à l'aggravation des lésions [2] ;

4) évolution favorable des lésions médiastino-pulmonaires et choroïdiennes sous corticothérapie dans les deux cas.

Dans les observations publiées [5, 8, 11, 14, 15] les sujets présentant des granulomes choroïdiens sarcoïdiques ont une sarcoïdose médiastino-pulmonaire de stade I ou II et ceci à l'exception d'un cas [14]. Ils peuvent également présenter des signes neurologiques en rapport avec une atteinte du système nerveux central [8]. Pour Gould et Kaufman, celle-ci existe dans 37 % des cas où l'on note des lésions sarcoïdiques du segment postérieur de l'œil alors que ce chiffre tombe à 3 % dans le cas contraire.

Le granulome choroïdien peut être l'unique manifestation oculaire de la sarcoïdose [5, 14, 15] ; ailleurs, il peut être accompagné d'une uvéite antérieure typique (précipités rétrocornéens en grasse de mouton) [11] ou banale [8] ou encore d'une hyalite [14] ou d'une atteinte du nerf optique [8, 11].

La fréquence et l'importance des complications sont fonction de la taille et de l'évolutivité de la lésion initiale : Gass [7] et Karni [11] décrivent chacun un cas de membrane néovasculaire choroïdienne atteignant ou détruisant le pôle postérieur. Dans d'autres cas [1, 8] se développent des voiles néovasculaires périphériques en rapport avec des occlusions veineuses localisées. On peut en rapprocher le voile néovasculaire pré-papillaire supérieur de notre deuxième cas en rapport avec la topographie de la lésion granulomateuse initiale.

L'évolution des lésions est le plus souvent favorable sous corticothérapie à doses élevées (supérieure ou égale à 1 mg/kg/j). Ce traitement peut être associé à l'injection péribulbaire de corticoïdes. La durée du traitement varie selon les auteurs de six semaines à un an. Ainsi la plupart de ceux-ci obtiennent une guérison des lésions avec restitution *ad integrum* de la vision centrale [7, 14, 15] ou au prix d'une cicatrice atteignant la macula [5]. Nos deux cas procèdent de cette évolution.

Cependant Gass décrit un cas s'aggravant malgré la corticothérapie [8] et Karni un cas s'aggravant dès l'arrêt de la corticothérapie [11]. Dans ces cas, l'examen clinique ou anatomopathologique des yeux atteints montre qu'il existe

des lésions étendues de la choroïde voire une atteinte diffuse de celle-ci associée à une atteinte granulomateuse de la papille.

Au total : le diagnostic de granulome choroïdien sarcoïdique peut être fait avec certitude lorsqu'il existe une atteinte médiastino-pulmonaire et au fond d'œil une masse jaunâtre sous-rétinienne recouverte d'une poche de décollement séreux du neuro-épithélium avec à l'angiographie, hypofluorescence précoce et hyperfluorescence tardive de la lésion. D'autres lésions plus spécifiques de la sarcoïdose oculaire peuvent lui être associées : périphlébites, œdème papillaire, hyalite ou nodules vitréens de Landers.

Ces cas répondent en général favorablement à la corticothérapie, le pronostic visuel est alors fonction de la topographie du granulome par rapport à l'aire maculaire et de l'absence de survenue d'une membrane néovasculaire choroïdienne du pôle postérieur.

D'autres cas, plus graves, sont dus à la diffusion des lésions choroïdiennes et à l'atteinte du nerf optique. Ils répondent mal à la corticothérapie et peuvent justifier, par les douleurs qu'entraîne un syndrome inflammatoire chronique réfractaire à tout traitement, une énucléation.

Dans les formes isolées, exceptionnelles (un cas décrit [14]), le diagnostic ne peut être qu'hypothétique : il est toutefois possible d'éliminer en cas d'exsudation péritumorale et (ou) d'évolution favorable sous corticothérapie une tumeur choroïdienne primaire ou secondaire et sur l'aspect angiographique (angiographie en fluorescence éventuellement complétée par une angiographie par absorption au Vert d'Indocyanine), une tumeur vasculaire choroïdienne.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] ASDOURIAN G., GOLDBERG M., BUSSE J. — Peripheral retinal neovascularization in sarcoïdosis. *Arch Ophthalmol*, 1975, 93, 787-791.
- [2] BOSCHER C., DE FENOY O., CHARLOT J.C., ROCHEMAURE J., POULIQUEN Y. — Intérêt du lavage alvéolaire et des biopsies transbronchiques dans le diagnostic des uvéites sarcoïdiques isolées. *J Fr Ophthalmol*, 1985, 8, 159-163.
- [3] CAMBIER M. — Les lésions rétinienne dans la sarcoïdose. *Thèse Médecine*, Lille, 1985, 16-51.
- [4] CHUMBLEY L., KEARNS T. — Retinopathy of sarcoïdosis. *Am J Ophthalmol*, 1972, 73, 123-131.
- [5] CAMPO R.V., AABERG T.M. — Choroïdal granuloma in sarcoïdosis. *Am J Ophthalmol*, 1984, 97, 419-427.
- [6] DEVULDER B., HATRON P.Y., GOSSET D., LACROIX G. — Abrégé de Médecine Interne. *Masson Edit.*, Paris, 1987, 140-146.
- [7] GASS J.D.M. — Stereoscopic atlas of macular diseases.

- Diagnosis and treatment. *CV Mosby*, 3^e Edit., Saint-Louis, 1987, 144.
- [8] GASS J., OLSON C. – Sarcoidosis with optic nerve and retinal involvement. *Arch Ophthalmol*, 1976, 94, 945-950.
- [9] GOULD M., KAUFMAN M. – Sarcoid of the fundus. *Arch Ophthalmol*, 1961, 65, 453-456.
- [10] HAMARD H., CHEVALERAUD J., RONDOT P. – Neuropathies optiques : rapport de la Soc. Fr. Ophthalmol. *Masson Edit.*, Paris, 1986, 369-372.
- [11] KARNI W., WEISS F., WEISS H. – Unusual clinical and histopathological findings in ocular sarcoidosis. *Br J Ophthalmol*, 1983, 67, 8-16.
- [12] LANDERS P. – Vitreous lesions observed in Boeck's sarcoid. *Am J Ophthalmol*, 1949, 32, 1740-1741.
- [13] LATIES A., SCHEIE H. – Sarcoid granuloma of the optic disc : evolution of multiple small tumors. *Trans Am Ophthalmol Soc*, 1970, 68, 219.
- [14] MARCUS D.F., BOVINO J.A., BURTON T.C. – Sarcoid granuloma of the choroïd. *Ophthalmology*, 1982, 89, 1326-1330.
- [15] OLK R.J., LIPMANN M.J., CUNDIFF M.C., DANIELS J. – Solitary choroïdal mass as the presenting sign in systemic sarcoidosis. *Br J Ophthalmol*, 1983, 67, 826-829.
-