

Une manifestation rare de la sarcoïdose : le syndrome de Heerfordt à propos d'un cas

H.Charaf, K.Bouytse, M.Soualhi, R. Zahraoui, J.E. Bourkadi

Service de pneumo-phtisiologie, Hôpital Moulay Youssef, CHU Ibn Sina, Université Mohamed V, Rabat, MAROC

Auteur correspondant : Charaf Hanane

Résumé

Le syndrome de Heerfordt-Waldenström (HWS) est une variante subaiguë rare de la sarcoïdose, caractérisée par une hypertrophie des glandes parotides, une paralysie du nerf facial, une uvéite antérieure, et la fièvre dans la forme complète. Le diagnostic clinique, toutefois des granulomes épithélioïdes géantocellulaires sans nécrose caséuse avec un déficit lymphocytaire périphérique sont retrouvés dans l'anatomo-pathologie des organes affectés. Ce syndrome est normalement auto-limitatif, avec une guérison obtenue entre 12 et 36 mois, mais certains cas prolongés ont été signalés. Le traitement dépend du degré d'atteinte systémique. Les corticostéroïdes oraux constituent le traitement de première ligne.

Nous rapportons un cas de syndrome de Heerfordt-Waldenström dans sa forme complète, avec revue de la littérature.

Date of Submission: 18-11-2020

Date of Acceptance: 04-12-2020

I. Introduction

La sarcoïdose est une maladie granulomateuse systémique d'étiologie inconnue. Elle affecte habituellement le poumon, mais n'importe quel organe peut être impliqué. Le syndrome de Heerfordt est une manifestation rare de la sarcoïdose caractérisée par la présence de paralysie de nerf facial, d'hypertrophie des glandes parotides, d'uvéite antérieure, et de fièvre de bas grade [1]. Le diagnostic du syndrome de HWS est clinique [2], la présence simultanée de tous les symptômes représente la forme complète de ce syndrome, constituant 0.3% de tous les cas de sarcoïdose [3]. Nous rapportons un cas de syndrome de Heerfordt-Waldenström dans sa forme complète.

II. Cas clinique

Un patient de 45 ans, sans antécédents pathologiques notables, non connu tabagique, qui présentait trois mois avant son admission une rougeur oculaire bilatérale avec baisse d'acuité visuelle, et toux sèche intermittente le tout évoluant dans un contexte fébrile, l'examen clinique révélait une paralysie faciale droite de type périphérique, rougeur oculaire, parotidomégalie bilatérale indolore confirmée par la TDM cervicale (figure 1). Les bilans biologiques notamment la numération formule sanguine montrait une lymphopénie alors que l'ionogramme sanguin, le bilan phosphocalcique étaient sans anomalies, enzyme de conversion de l'angiotensine était normale. L'examen ophtalmologique révélait une uvéite antérieure bilatérale au fond d'œil (figure 2), le scanner thoracique révélait des adénopathies médiastinales et une atteinte pulmonaire micronodulaire (figure 3), l'intradermoréaction à la tuberculine était négative, la fibroscopie bronchique avait objectivé un aspect de compression extrinsèque sur la lobaire moyenne, le lavage bronchoalvéolaire revenait lymphocytaire à 50% alors que les biopsies bronchiques étagées étaient en faveur d'un remaniement inflammatoire, une biopsie des glandes salivaires accessoires a été réalisée montrait un granulome sans nécrose caséuse, le diagnostic de syndrome de Heerfordt était retenu devant l'ensemble des signes cliniques et devant la confirmation histologique et le patient a été mis sous corticothérapie par voie générale 0.5 mg/kg/j ce qui a permis la régression de la symptomatologie, avec une bonne évolution après 3 mois de traitement.

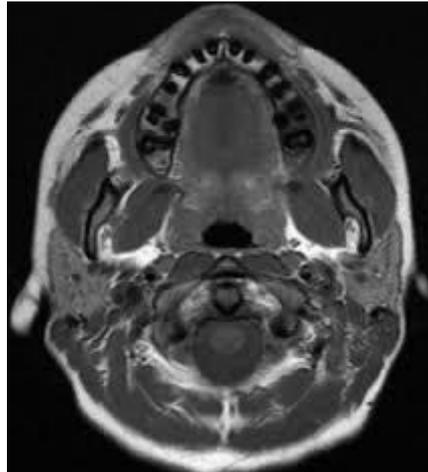


Figure 1 : TDM cervicale en faveur de l'hypertrophie parotidienne bilatérale

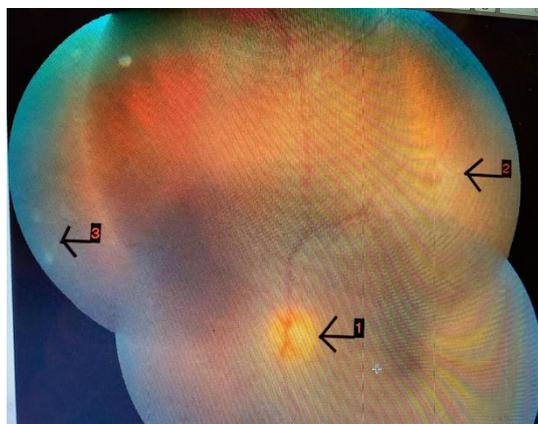


Figure 2 : fond d'œil : (1) papillite (2) lésion en tache (3) petits nodules en tête d'épingle

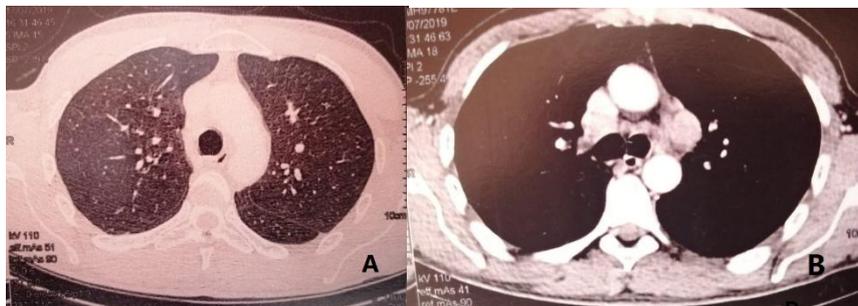


Figure 3 : TDM thoracique : (A) fenêtre parenchymateuse montrant des micronodules pulmonaires, (B) fenêtre médiastinale objectivant des adénopathies médiastinales bilatérales

III. Discussion

Le syndrome de Heerfordt est une manifestation rare de la sarcoïdose caractérisée par la présence d'une tétrade clinique de paralysie de nerf facial, l'hypertrophie des glandes parotides, d'uvéite antérieure, et de fièvre de bas grade [1]. La présence simultanée de tous les symptômes représente la forme complète de ce syndrome constituant 0.3% de tous les cas de sarcoïdose [3] ; Une étude portant sur 1 000 patients atteints de sarcoïdose, Darlington P et al ont montré que trois patients avaient la forme complète, 13 avaient la forme incomplète et tous avaient une uvéite [4]. Notre malade présentait la forme complète de la maladie.

La maladie a été décrite pour la première fois en 1909 par Heerfordt et Waldenström, et son association avec la sarcoïdose a été constatée en 1937 [2,5].

Dans environ 6 % des cas de sarcoïdose, on observe une hypertrophie de la glande parotide, qui est due à une réaction inflammatoire granulomateuse. L'atteinte du système nerveux se produit chez 5 % des patients, et la paralysie du nerf facial due à des granulomes épineux et péri-neurales en est la manifestation la plus courante. [6,2].

Bien que l'étiologie exacte ne soit pas encore totalement élucidée, la pathologie de base du HWS est la réaction inflammatoire granulomateuse sous-jacente.

Le diagnostic du syndrome de HWS est clinique [2]. L'examen anatomopathologique de la lésion montre un granulome épithélioïde géantocellulaire sans nécrose caséuse ; Ces granulomes produisent une enzyme de conversion de l'angiotensine, mais les niveaux ne sont pas toujours en corrélation avec l'activité de la maladie (10% de faux positifs et 40% de faux négatifs) [2].

Le traitement standard du syndrome de Heerfordt n'a pas encore été établi en raison de la rareté de ce syndrome ; toutefois les corticostéroïdes restent le traitement de première ligne du HWS, tandis que d'autres médicaments immunosuppresseurs tels que le méthotrexate et l'azathioprine peuvent être utilisés en cas de rechute ou dans les cas réfractaires [7]. Notre malade était mis sous forte dose de corticoïdes avec son traitement adjuvant.

Le pronostic de la sarcoïdose varie en fonction de la durée de la maladie, de sa gravité et des organes touchés. Il s'agit généralement d'une maladie auto-limitée, dont la guérison est obtenue dans un délai de 12 à 36 mois. Certains cas prolongés ont été signalés. Le taux de mortalité varie entre 1 % et 5 % [8]. L'évolution chez notre malade était favorable avec régression de la tuméfaction parotidienne et récupération de la paralysie faciale périphérique au bout du troisième mois de traitement.

IV. Conclusion

Le HWS est un sous-type rare de sarcoïdose ; cette rareté souligne l'importance de la sensibilisation sur le syndrome HWS pour éviter les retards ou même les erreurs de diagnostic. La nécessité d'une sensibilisation est encore renforcée par la tendance de ce syndrome à se présenter de manière ambiguë et par le fait que les critères de diagnostic classiques peuvent ne pas se produire simultanément.

Références

- [1]. C. Heerfordt, "Ubereine 'Febrisveoparotidea subchronica' an der Glandularparotis der Uvea des Auges lokalisiert und häufig mit Paresen cerebrospinaler Nerven kompliziert," *Archives of Ophthalmology*, vol. 70, pp. 254–273, 1909.
- [2]. Denny MC, Fotino AD. The Heerfordt-Waldenström syndrome as an initial presentation of sarcoidosis. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2013; 26:390-2.
- [3]. P. Darlington, L. Tallstedt, L. Padyukov et al., "HLA-DRB1*alleles and symptoms associated with Heerfordt's syndrome in sarcoidosis," *European Respiratory Journal*, vol. 38, no. 5, pp.1151–1157, 2011.
- [4]. Darlington P, Tallstedt L, Padyukov L, Kockum I, Cederlund K, Eklund A, et al. HLA-DRB1 alleles and symptoms associated with Heerfordt's syndrome in sarcoidosis. *Eur Respir J*. 2011; 38:1151-7.
- [5]. Glocker FX, Seifert C, Lücking CH. Facial palsy in Heerfordt's syndrome: electrophysiological localization of the lesion. *Muscle Nerve*. 1999; 22:1279-82
- [6]. Yagi T, Hattori H, Ohira M, Nakamichi K, Takayama-Ito M, Saijo M, et al. Progressive multifocal leukoencephalopathy developed in incomplete Heerfordt syndrome, a rare manifestation of sarcoidosis, without steroid therapy responding to cidofovir. *Clin Neurol Neurosurg*. 2010; 112:153-6.
- [7]. Schwartzbauer HR, Tami TA. Ear, nose, and throat manifestations of sarcoidosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2003; 36:673–84.
- [8]. Daldon PEC, Arruda LHF. Granulomas não-infecciosos: sarcoidose. *An Bras Dermatol*. 2007; 82:559-71.

Charaf Hanane, et. al. "Une manifestation rare de la sarcoïdose : le syndrome de Heerfordt à propos d'un cas." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 19(11), 2020, pp. 50-52.