

Sarcoïdose hypothalamo-hypophysaire, quel traitement ?

N. El Omri^a, F. Mekouar^a, M. Jira^a, N. Assoufi^b, T. Amezyane^b

^a Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat. Faculté de médecine et de pharmacie. Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Fès. Maroc

^b Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat. Faculté de médecine et de pharmacie. Université Mohamed V, Rabat. Maroc

Introduction:

Les formes chroniques de sarcoïdose posent en pratique de difficiles problèmes thérapeutiques. En cas d'échec des corticoïdes et des immunosuppresseurs, des résultats favorables ont été rapportés sous anti-TNF α , notamment avec l'infliximab et l'adalimumab. L'adalimumab a l'avantage d'être moins allergisant que l'infliximab et d'être administré en sous-cutané.

Observation :

Patiente de 66 ans, suivie dans le service de médecine B de l'hôpital militaire de Rabat pour thyroïdite auto-immune qui présente une sarcoïdose systémique depuis 19 ans à manifestations cutanées à type de sarcoïdes à petits nodules au niveau de la face et des quatre membres, confirmés par la biopsie. Des manifestations articulaires faites d'arthralgies périphériques de type inflammatoires. Des manifestations pulmonaires avec un Stade III à la TDM thoracique, une alvéolite lymphocytaire à la biopsie bronchique, une EFR, DLCO et test de marche normaux. Les signes oculaires se résument à plusieurs poussées d'uvéite de l'œil gauche. Et des manifestations neuroendocriniennes avec une infiltration hypothalamo-hypophysaire responsable d'un diabète insipide et d'un hypopituitarisme mise sous traitement hormonal substitutif et sous desmopressine. L'enzyme de conversion était élevée.

Ces différentes atteintes avaient justifié la prescription initiale d'une corticothérapie per os en association aux antipaludéens de synthèse puis au méthotrexate (arrêté en raison d'une cytolyse hépatique). Ce traitement était émaillé par la survenue d'un diabète cortisonique et d'une importante prise de poids (IMC = 50 kg/m², tour de taille à 125 cm). Vue la sévérité de l'atteinte neurologique centrale qui ne s'améliorait que partiellement, la patiente a reçu 6 bolus de cyclophosphamide avec une bonne tolérance puis l'adalimumab a permis une rémission totale avec perte du poids et diminution des besoins en desmopressine.

Discussion :

Les effets indésirables et le manque de spécificité entravent souvent l'utilisation des immunosuppresseurs conventionnels chez les patients atteints de sarcoïdose systémique. L'adalimumab, un anticorps monoclonal dirigé contre la principale cytokine impliquée dans la sarcoïdose, le TNF- α , est utilisé chez des patients présentant divers troubles immunologiques. Une spécificité améliorée, donc moins d'effets néfastes, sont les principaux avantages de cette nouvelle classe de médicaments conduisant à une augmentation exponentielle de leur utilisation clinique. Cependant, peu de rapports impliquant l'adalimumab chez des patients atteints de sarcoïdose ont été publiés jusqu'à présent et se limitent à des rapports de cas, notamment dans le traitement des uvéites et des atteintes cutanées au cours de la sarcoïdose ou il s'est révélé efficace.

Les agents anti-TNF sont une alternative thérapeutique pour les sarcoïdoses chroniques réfractaires. Ils peuvent cependant avoir un effet paradoxal et être responsables de l'apparition de granulomes, lorsqu'ils sont donnés pour une autre indication.

En 2014, environ 50 observations de sarcoïdoses survenues sous anti-TNF ont été publiées, principalement avec l'éta nercept, après plusieurs mois de traitement. Dans ces cas, la sarcoïdose disparaît après l'arrêt de l'anti-TNF seul ou avec ajout de corticoïdes.

Conclusion:

Depuis quelques années les anticorps dirigés contre une protéine impliquée dans l'inflammation, le TNF- α sont utilisés pour le traitement de la sarcoïdose après échec ou en cas d'intolérance à un premier traitement.

Le traitement des formes chroniques de sarcoïdose par adalimumab est responsable d'une amélioration dans 39%, stabilité dans 33% et aggravation dans 28% des cas.

Conflit d'intérêt :

Aucun