

LA SARCOÏDOSE

I-DEFINITION-INTERET DE LA QUESTION:

- ❖ Sarcoïdose ou maladie de Boesnier -Boeck-Schauman est une granulomatose multi-systémique d'étiologie inconnue.
- ❖ Grand polymorphisme clinique.
- ❖ La forme médiastino-pulmonaire est la plus fréquente
- ❖ Evolution généralement bénigne vers la guérison spontanée au bout de 2 à 3 ans
- ❖ Parfois rechutes ou évolution vers les formes chroniques fibrosantes.
- ❖ La gravité de la maladie dépend de sa localisation, pouvant engager le pronostic vital ou fonctionnel
- ❖ Les indications et les modalités thérapeutiques dépendent de ces atteintes.

II-EPIDEMIOLOGIE:

Incidence:

- 15-22 cas/100000 habitant/an
- 2/3 des cas entre 25 et 45 ans
- Ratio F/H 1,2-1,5
- 3 fois plus élevée et plus grave chez les sujets noirs et antillais, avec atteintes sévères
- Rares formes familiales dans 4%
- Terrain non fumeur plus exposé.

III- PHYSIOPATHOLOGIE :

1. exposition à un ou plusieurs antigènes (*Mycobacterium tuberculosis*, Ag issu de *propionibacterium acnes...*)
2. phagocytose par une cellule présentatrice d'antigène (macrophage ou cellule dendritique)
3. après préparation, présentation avec un marqueur HLA classe II à un lymphocyte naïf CD4+ transformation en lymphocyte Th1
4. recrutement cellulaire
5. formation du granulome

Ce schéma engage l'inter-relation entre l'antigène, les molécules HLA II et les récepteurs des cellules T.

La raison pour laquelle la sarcoïdose disparaît spontanément chez certains et progresse chez d'autres n'est pas connue.

IV-ETUDE CLINIQUE:

1-forme de description: sarcoïdose médiastino-pulmonaire:

A-circonstances de découverte:

- découverte fortuite sur radiographie thoracique systématique le plus souvent.
- parfois signes respiratoires: dyspnée de degrés variables, toux sèche,
- rarement altération de l'état général
- découverte d'une atteinte extra pulmonaire: uvéite, atteinte cardiaque, cutanée...etc.

-Dans le cadre du syndrome de LOEFFGREN associant: fièvre, arthralgies, érythème noueux, adénopathies hilaires bilatérales et anergie tuberculique.

-plus rarement le syndrome de HEERFORDT associant uvéo- parotidite subaiguë fébrile et paralysie faciale.

B-Examen clinique:

- ❖ Souvent pauvre sur le plan respiratoire
- ❖ rarement des crépitants, dans les formes fibrosantes
- ❖ On doit rechercher les localisations extra respiratoires: cutanéomuqueuses, ganglionnaires périphériques facilitant le diagnostic histologique.

C-imagerie thoracique:

L'imagerie contribue à toutes les étapes:

- diagnostic, et pronostic,
- évaluation de l'étendue
- Évolution sous ou sans traitement
- surveillance

C.1. Radiographie thoracique: décrit quatre types:

- Type I: adénopathies médiastinales isolées, bilatérales et symétriques, non compressives.
- Type II: syndrome interstitiel diffus avec adénopathies médiastinales,
- Type III: opacités réticulaires, trabéculaires et micronodulaires prédominant dans les 2/3 supérieurs sans adénopathies.
- Type IV: fibrose rétractile: opacités réticulaires avec emphysème paracatriciel, parfois masses de fibrose, réduction des plages pulmonaires, pseudo-élargissement du médiastin, distorsion architecturale et attraction des hiles vers le haut.

C.2. Scanner thoracique:

- Haute résolution, en coupes fines, avec et sans injection de produit de contraste
- Apprécie en fenêtre médiastinale les adénopathies, leur siège, taille, nombre,
- En fenêtre parenchymateuse, les éléments lésionnels: micronodules, nodules, verre dépoli, épaississement des septa, l'état des scissures, la topographie, la distribution et les lésions associées
- Intérêt majeur du scanner HR dans le bilan initial, le suivi thérapeutique, la surveillance des formes sévères et chroniques, le dépistage des complications et le pronostic.

D. Bilan biologique:

- ❖ **NFS:** on peut retrouver une lymphopénie relative.
- ❖ **Electrophorèse des protéines sériques:** hypergammaglobulinémie polyclonale.
- ❖ **IDRT:** négative dans plus de 75% des cas.
- ❖ **Enzyme de conversion de l'angiotensine:** souvent positive, reflète l'activité du granulome.
- ❖ **Bilan phosphocalcique:** parfois perturbé:
hypercalciurie plus fréquente que l'hypercalcémie, due à une absorption intestinale accrue de calcium favorisée par l'hydroxylase produite par le granulome, induisant la transformation en calcitriol, favorisant cette absorption.

❖ **Bilan rénal et hépatique:** souvent normaux, parfois légère augmentation des phosphatases alcalines sans impact pronostique.

E. Endoscopie bronchique:

Permet de réaliser des prélèvements précieux pour le diagnostic:

- lavage broncho-alvéolaire
- étude cytologique du produit d'aspiration bronchique
- biopsies bronchiques
- biopsies transbronchiques
- recherche de BAAR systématique
 - **Macroscopiquement:** généralement aspect normal, parfois aspect inflammé, voire mise en évidence de sarcoïdes bronchiques, parfois élargissement des éperons
 - **LBA:** alvéolite lymphocytaire à CD4 avec rapport CD4/CD8 > 3,5
 - **Biopsies bronchiques:** multiples, systématiques
 - **Biopsies transbronchiques:** excellente rentabilité diagnostique.

F. Anatomopathologie:

aspect d'un granulome tuberculoïde, épithélio-giganto-cellulaire, sans nécrose caséuse, phagocytes mononucléés de type Langhans entourés d'une couronne lymphocytaire, le granulome circonscrit par une réaction fibroblastique.

G. EFR:

1. spirométrie:

Syndrôme restrictif (I, II, III)

L'existence d'un syndrome obstructif est de mauvais pronostic

DLCO: précocement abaissée

Gazométrie: hypoxémie à l'effort au début puis au repos

TDM6: recherche d'une désaturation à l'effort, atteinte cardiaque

Compliance: basse en cas de fibrose

H. Autres examens selon les atteintes:

- ❖ **Atteinte cardiaque:** ECG, Holter, echo-cœur
- ❖ **Atteinte oculaire:** fond d'œil
- ❖ **Atteinte rénale:** fonction rénale
- ❖ **Atteint neurologique:** IRM

I. Scintigraphie au Gallium ou à l'octéotide:

- ❖ Permet d'apprécier la masse granulomateuse et son activité ainsi que la fixation accrue sur les différents organes atteints
- ❖ Non systématique

V-ATTEINTES EXTRA THORACIQUES:

1. cutanées:

sarcoïdes à petits nodules, à gros nodules, érythème noueux, lupus pernio, sur cicatrice, diffuses en placards,

2. oculaire:

uvéïte antérieure, intermédiaire ou postérieure, atteinte conjonctivale, lacrymale, risque de cécité

3. Atteinte glandulaire:

salivaire (dg sur biopsie), lacrymale, hypothalamo-hypophysaire

4. ostéo-articulaires:

rares, ostéïtes des extrémités, géodes, kystes, arthralgies

5. autres:

ORL, hématopoïétique, neuro-sarcoïdose, musculaire, rénale, hépatique, hypercalcémie.

VI-DIAGNOSTIC POSITIF:

Faisceau d'arguments:

- ❖ Présentation radio-clinique
- ❖ Biologie évocatrice: (ECA+++)
- ❖ Granulome à l'anatomopathologie
- ❖ Exclusion de toute autre granulomatose (tuberculose+++)

VII-DIAGNOSTIC DE GRAVITE:

Retentissement respiratoire de la maladie(spiro, gazo, TDM6,)

Localisations sévères: rénale, oculaire, cardiaque, neurologique, hypercalcémie

Apprécier le terrain: sujet de race noire, association d'une hépatite C, une vascularite

VIII-DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL:

- ❖ **Devant les adénopathies:** lymphomes, tuberculose, métastases, béryllose, silicose, infections granulomateuses...
- ❖ **Devant le syndrome interstitiel:** toutes les PID sont à discuter

IX-COMPLICATIONS RESPIRATOIRES DE LA SARCOÏDOSE:

- sévérité particulière du type IV, par évolution vers l'insuffisance respiratoire chronique
- nécrose de masses de fibrose avec grappe aspegillaire
- Adénopathies compressives donnant une obstruction bronchique
- type II et III d'évolution sévère chez les noirs
- passage à la chronicité
- rechute

X-TRAITEMENT:

- l'abstention thérapeutique est la règle, si: atteinte respiratoire asymptomatique, inférieure à deux ans, pas de perturbation importante de l'EFR, absence de localisations respiratoires sévères
- Simple surveillance tous les 3 à 6 mois (clinique, radio, biologie)
- Traitement corticoïde par voie générale si atteinte respiratoire sévère avec CVF<60% DLCO< 70% , type II symptomatique, VEMS<70 %, chronicité, type IV avec signes d'activité, localisations extra pulmonaires sévères(oculaires, cardiaque, neurologique, ORL, rénale, hypercalcémie)

- Traitement d'attaque:

prednisone ou prednisolone 0,5-1mg/kg/j pendant 6 semaines à 3 mois,

puis dégression progressive 5 à 10mg tous les 3 mois jusqu'à atteindre 10 à 15 mg/j

Durée de 18 mois en moyenne

XI- SURVEILLANCE :

- Régulière durant les deux premières années et doit durer au moins deux ans après la fin du traitement
- **patient non traité**, surveillance tous les six mois
- **patient traité**, deux mois après le début pour juger de l'utilité de continuer, puis six mois pour voir l'effet maximum, au début du sevrage, à la fin du traitement , et deux ans après la fin du traitement

XII-CONCLUSION:

- La sarcoïdose est une pathologie bénigne, d'évolution favorable, généralement spontanément résolutive,
- Sa sévérité dépend de l'atteinte de certains organes pouvant mettre en jeu le pronostic vital ou fonctionnel
- Le traitement de ces formes nécessite généralement une corticothérapie par voie générale, devant être instaurée en milieu hospitalier pour juger de son utilité et prévoir d'autres alternatives

