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 *propionibacteriumacnes*...)

1. phagocytose par une cellule présentatrice d'antigène (macrophage ou cellule dendritique)
2. après préparation, présentation avec un marqueur HLA classe II à un lymphocyte naïf CD4+ transformation en lymphocyte Th1
3. recrutement cellulaire
4. 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 disparait 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 tuberculinique.

-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: cutanéo-muqueuses, ganglionnaires périphériques facilitant le diagnostic histologique.

C-imagerie thoracique:

L’imagerie contribue à toute 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: syndrôme 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 paracicatriciel, 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:**hypergammaglobulinémiepolyclonale.
* **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:

hyper calciurie 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 caséeuse, phagocytes mononucléés de type Langhans entourés d’une couronne lymphocytaire , le granulome circonscrit par une réaction fibroblastique.

**G. EFR:**

1, spirométrie:

Syndrome 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 différent organes atteint
* 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:

uvéite antérieure, intermédiaire ou postérieure, attente conjonctivale, lacrymale,

risque de cécité

3. Atteinte glandulaire:

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

4. ostéo-articulaires:

rares, ostéites 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, bérylliose, silicose,

infections granulomateuses…

* Devant le syndrome interstitiel: toutes les PID sont à discuter

**IX-COMPLICATIONS RESPIRATOIRES DE LA SARCOIDOSE:**

-sévérité particulière du type IV, par évolution vers l’insuffisance respiratoire chronique

-nécrose de masses de fibrose avec graffeaspegillaire

-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:**

* Lasarcoïdose est une pathologie bénigne, d’évolution favorable, généralement

spontanémentrésolutive,

* 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

