

SARCOÏDOSE

I. Définition :

Encore appelée maladie besnier bæck shaumann (BBS) ou lymphogranulomatose bénigne
Maladie granulomateuse systémique de cause inconnue qui atteint avec prédilection le poumon et les voies lymphatiques.
Caractérisée sur le plan anatomopathologique par un granulome épithélioïde et giganto cellulaire sans nécrose caséuse.

II. Epidémiologie

Plus fréquente chez les noirs africains et dans les caraïbes
Âge moyen 25-45 ans, chez la femme 2ème pic de fréquence à la cinquantaine
L'atteinte médiastino-pulmonaire est très prédominante (environ 80 % des cas)

III. Anatomie pathologique:

La lésion histopathologique est représentée par les follicules tuberculoïdes sans nécrose caséuse.
Cette lésion monomorphe est diffuse à tout l'organisme.

Le granulome comprend :

- Au centre : les cellules épithélioïdes dérivées du macrophage avec les cellules géantes à nombreux noyaux périphérique rappelant les cellules de Langhans.
- en périphérie : il existe une couronne d'éléments essentiellement inflammatoires lymphocytaires (surtout lymphocytes T)
- l'ensemble est bordé par un tissu conjonctif celui-ci évolue parfois de façon extensive déterminant la fibrose.

Ce type de granulome n'est pas spécifique de la sarcoïdose puisqu'il est rencontré au cours de Tuberculose, mycoses, pneumopathies d'hypersensibilité, cancer.

IV. Etude clinique :

A. MANIFESTATIONS MEDIASTINO –PULMONAIRES :

a) Circonstances de découverte

- Signes cliniques révélateurs dans 1/3 des cas
 - symptômes pulmonaires : dyspnée d'effort, toux, douleurs thoraciques
 - symptômes généraux rares : fièvre, AEG ;
 - symptômes extra pulmonaires : érythème noueux, adénopathie, atteinte ophtalmologique, syndrome poly uro polydipsique.

- Découverte sur un cliché thoracique systématique dans 2/3 des cas.

b) Radiographie thoracique : On distingue 5types :

- **type 0** : radiographie de thorax normale.
- **type I** :
 - ✓ ADP médiastinales isolées latéro-trachéales droites, inter-bronchiques hilaires bilatérales ;
 - ✓ ADP bilatérales, symétriques, non compressives ;
 - ✓ parenchyme normal.
- **type II** :
 - ✓ ADP médiastinales et atteintes parenchymateuses :
 - ✓ aspect réticulonodulaire diffus, bilatéral symétrique ; prédominance dans les régions moyennes et supérieures,

- **type III** : pas d'ADP médiastinales ; atteinte parenchymateuse isolée.
- **type IV** : fibrose pulmonaire (plus ou moins emphysème associé) :
 - ✓ aspect rétractile des lobes supérieurs :
 - ascension des hiles (déformation broncho vasculaire).

c) Examens complémentaires dans les formes thoraciques :

1) Fibroscopie bronchique :

- ❖ Souvent macroscopiquement normale
- ❖ Parfois : muqueuse inflammatoire, hyper vascularisation superficielle, élargissement des éperons lobaires par les adénopathies
- ❖ Parfois : sarcoïdes endobronchiques (10 %).

– Elle permet :

- ❖ des biopsies d'éperons étagées +++ et sur les lésions macroscopiques ;
- ❖ un lavage broncho-alvéolaire +++ ;
- ❖ éventuellement des biopsies transbronchiques

2) Épreuves fonctionnelles respiratoires

- ❖ Capacité de transfert du CO : baisse corrélée à la sévérité et à l'ancienneté de la maladie
- ❖ Volumes pulmonaires : syndrome restrictif classiquement
- ❖ Débits expiratoires : diminués : surtout chez les types IV, mais possible dès les types II
- ❖ baisse des débits des petites voies aériennes possible dès les types I.

3) Gaz du sang

- ❖ Normaux au repos sauf chez les types IV.
- ❖ Une épreuve d'effort peut démasquer une hypoxémie.

B) AUTRES MANIFESTATIONS :

1) Manifestations cutanée : 20% des cas

1. L'érythème noueux :

- C'est la principale manifestation cutanée non spécifique.
- nouures fermes, douloureuses, d'apparition aiguë,
- le plus souvent dans les régions pré tibiales et aux genoux, parfois aux mollets, aux cuisses aux, fesses et plus rarement aux membres supérieurs.
- Chaque nouure régresse spontanément en 2à3 semaines
- Associé à la fièvre + arthralgies + adénomégalies hilaires bilatérales) réalisant le Syndrome de Löfgren

2. Sarcoïdes : signe spécifique de la sarcoïdose

- caractère ferme, non œdémateux, non inflammatoire des lésions ;
- la couleur variant du jaune au violet ;
- l'absence de signes fonctionnels, tels que douleurs ou prurit ;
- l'aspect « lupoiïde » à la vitropression, qui fait disparaître l'érythème et apparaît des grains jaunâtres, couleur de gelée de coings, correspond aux infiltrats granulomateux caractéristiques.

Aspects cliniques :

- les lésions nodulaires (sarcoïdes à petits nodules de 1à3 mm ou à gros nodules de 5à10 mm) ;
- les lésions en plaques (infiltrantes ou diffuses), de couleur rouge foncé ou violacé
- les sarcoïdes sur cicatrice (« scar sarcoidosis ») : des cicatrices anciennes deviennent rouges et infiltrées ; circonstance de découverte très originale d'une sarcoïdose souvent évolutive sur le plan viscéral.

2) Manifestations oculaires et glandulaires :

- L'uvéite : présente dans 25 % des cas elle réalise un tableau d'iridocyclite subaiguë ou chronique
- Syndrome de Heerfordt ou Uvéo – parotidite subaiguë :

Parotidite bilatérale est une Uvéite associée dans la ½ des cas à une fièvre et une paralysie faciale

3) Localisation osseuses et articulaires : 15 % des cas

- Articulaires : arthralgies souvent révélatrices : touchant les grosses articulations des membres inférieurs
- Osseuses
 - Cliniquement latentes ou associées à une enflure locale
 - Siégeant au niveau des phalanges des os du carpe et du tarse

4) Localisations cardiaques: graves dues à l'infiltration myocardique granulomateuse, en particulier au niveau du tissu de conduction, du ventricule gauche et du septum interventriculaire, responsables des troubles du rythme graves.

5) Atteinte hépato-spléno-ggl

- HPG présent dans 20% avec ou sans anomalies biologiques souvent associée à une SPG
- ADP périphériques 1/3 des cas : fermes, mobiles, indolores, les groupes les plus atteints sont cervicaux, axillaire et épitrachléens surtout.

5) localisations Endocriniennes :

- localisation hypothalamo-hypophysaires responsable de diabète insipides.
- insuffisance anté-hypophysaire
- atteinte thyroïdienne (goitre, hyperthyroïdie)

6) Nerveuses :

- Atteinte du système nerveux périphérique
- surtout les nerfs crâniens et le nerf facial
- Atteinte du SNC réalisant des formes pseudo tumorales.

7) atteintes rénales : néphrocalcinose secondaire à l'hypercalciurie

V. Examens paracliniques :

✓ Eléments d'orientation

- ❖ Absence de syndrome inflammatoire sauf dans le Syndrome de Löfgren
- ❖ (VS↑ CRP↑ fibrinémie↑ hyper Gama et alpha 2 globulinémie à Electrophorèse des Protéines)
- ❖ Immunoélectrophorèse : le plus souvent augmentation des IGM ↑
- ❖ calcémie : ↑ dans 8 à 10 % des cas
- ❖ calciurie : ↑ dans plus d'1/3 des cas
- ❖ l'augmentation de taux sérique de l'enzyme de conversion de l'angiotensine ECA ≥ 60 u / ml est un bon indice d'évolutivité de la maladie.
- ❖ tests tuberculiniques : anergie (60 à 80 %) surtout valable si antérieurement positive
- ❖ le lavage broncho-alvéolaire alvéolite lymphocytaire (> 15%) avec CD4/CD8 ↑
- ❖ Scintigraphie au gallium : examen de meilleur reflet de l'extension et de l'activité de la sarcoïdose puisque se fixant sur tout tissu inflammatoire.

✓ Eléments de certitude : repose sur la mise en évidence des lésions épithélioïdes et granulomateuses sans nécrose caséuse au sein d'une localisation significative

Siège du prélèvement : Biopsie d'une lésion cutanée, glandes salivaires, d'une ADP médiastinale par médiastinoscopie ou biopsies étagées de la muqueuse bronchique surtout.

VI. Diagnostic différentiel :

Devant les anomalies radiologiques :

1- **ADP hilaires médiastinales** : discuter la tuberculose, maladie d'Hodgkin

2- **L'atteinte parenchymateuse** fait discuter la tuberculose et la pneumoconiose

Devant les atteintes extra-respiratoires : posent un problème de spécialité dont dépend chaque localisation.

Devant l'aspect anatomopathologique : discuter : béryllose, histoplasmosse, réaction à corps étranger.

VII. Le traitement :

1. **corticoïdes** 0.5 mg à 1 mg/kg/jour de Prednisone ou de Prednisolone.

Le traitement d'attaque : 2 à 3 mois puis la décroissance thérapeutique s'effectue très progressivement avec une durée totale de traitement qui s'établit entre 18 et 24 mois

2. **antipaludéens de synthèse (chloroquine)**

3. **les immunosuppresseurs (azathioprine, méthotrexate)**

} Ne se conçoivent qu'en cas de sarcoïdose grave, rebelle à la corticothérapie ou encore lorsque la corticothérapie est responsable d'effets secondaires sévères inacceptables.

4. **Les AINS : dans le syndrome de de Löfgren**

Traitement selon le stade :

Stade I : abstention thérapeutique

Stade II et III avec dyspnée et/ou anomalie à l'EFR

Stade IV avec des signes d'activité persistante

Atteinte bronchique granulomateuse avec TVO

} indication formelle à la CTC