

# **SARCOIDOSE : SIGNES -DIAGNOSTIC-TRAITEMENT**

**M2 2019-2020**

**Dr Assane DIOP**

**Maître Assistant UCAD**

## **OBJECTIFS**

- 1-Définir la sarcoïdose
- 2-Décrire trois caractéristiques cliniques des sarcoïdes
- 3-Décrire trois caractéristiques histopathologiques de la sarcoïdose
- 4-Enumérer les 5 éléments du syndrome de Lofgren
- 5-Citer 4 éléments distinctifs entre l'acté et la sarcoïdose
- 6-Enumérer 4 molécules utilisées par voie générale dans le traitement de la sarcoïdose

## **PLAN**

### **1-INTRODUCTION**

#### **1-1 Définition**

#### **1-2 Intérêt**

### **2- SIGNES**

#### **2-1 Type de description**

#### **2-2 Formes cliniques**

### **3-Diagnostic**

#### **3-1 Positif**

#### **3-2 Différentiel**

#### **3-3 Etiologique**

### **4-Traitement**

#### **4-1 Buts**

#### **4-2 Moyens**

#### **4-3 Indications**

### **5- Conclusion**

## 1-INTRODUCTION

### 1-1 DEFINITION

Sarcoïdose ou maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est une granulomateuse systémique d'étiologie inconnue caractérisée par un granulome tuberculoïde sans nécrose caséuse

### 1-2 INTERET

#### ➤ Epidémiologie

70% des patients ont moins de 40 ans

Femme noire +++++

#### ➤ Pronostic

#### Plus sévère chez le noir

- Vital : Cœur (arrêt cardiaque, cœur pulmonaire chronique), rein (hypercalcémie maligne), hypophyse (panhypopituitarisme), pulmonaire (détresse respiratoire)
- Atteinte oculaire

## 2- SIGNES

### 2-1 TDD : SARCOIDOSE A MANIFESTATIONS CUTANEEES ET MEDIASTINOPULMONAIRE DE LA FEMME JEUNE

#### ➤ CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

- Découverte fortuite : 1/3 radiographie du thorax
- Signes fonctionnels respiratoires (toux, dyspnée ...) 20%
- Signes cutanés : 10-35%

#### ➤ EXAMEN CLINIQUE

❖ **INTERROGATOIRE** : Durée d'évolution, toux, dyspnée, céphalées, arthralgies, flou visuel, fièvre

❖ **EXAMEN DERMATOLOGIQUE** :

#### ✚ Signes cutanés spécifiques

#### **Sarcoïdes à petits nodules, gros nodules et infiltrantes en placards**

##### ○ **Caractéristiques communes des sarcoïdes**

Rouges ou roses sur peau blanche

Brunes sur peau noire

Pas de signes fonctionnels

Aspects «lupoïde»: apparition grains jaunâtres à la vitropression

##### ○ **Sarcoïdes à petits nodules**

Parfois éruptives, petites élevures arrondies de 1 à 3 mm de diamètre

Fermes, lisses

Isolées ou multiples, annulaires, serpigneuses

Partie supérieure corps



Sarcoïdes petits nodules



Sarcoïdes annulaires

- **Sarcoïdes à gros nodules**

Plus fréquentes, 5-10 mm de diamètre, partie supérieure corps



Sarcoïdes à petits et gros nodules

- **Sarcoïdes infiltrantes**

- ✓ **Lupus pernio**

Infiltration pâteuse diffuse

Extrémités : visage, nez, oreilles, doigts, orteils

Lésions osseuses sous-jacentes

- ✓ **Angiolupoïde de Brocq-Pautrier**

Infiltration pâteuse, isolée, arrondie, télangiectasique sur peau blanche

Faces, nez, sillons nasogéniens et front

- **Sarcoïdes sur cicatrice**

Cicatrices très anciennes +++

Association avec sarcoïdose viscérale évolutive fréquente

## ✚ Signes cutanés non spécifiques

### ○ Erythème noueux

Nouures fermes, douloureuses, d'apparition aiguë

Régions pré-tibiales ou genoux

Mollets, cuisses, fesses

Poussées avec régressions spontanée en passant par les stades de la biligénie (couleurs successives d'une ecchymose : bleu-violet, vert-jaune puis brun)



Erythème noueux

## ✚ Atteinte muqueuse

Placards, plaques, micronodules (érythémateux)

Muqueuse nasale et voile du palais+++

Conjonctive possible

## ❖ APPAREIL RESPIRATOIRE

ORL : parotidite ++++

Pleuro pulmonaire : normale

## EXAMEN DE TOUS LES APPAREILS

## ➤ EXAMENS COMPLEMENTAIRES

### ○ Biochimie

Enzyme de conversion de l'angiotensine (60%)

Troubles calciques : hypercalciurie ++++ et hypercalcémie

### ○ Troubles immunologiques

Anergie tuberculique (75%) : IDR<sup>t</sup> négative

Hypergammaglobulinémies polyclonale

LBA à la bronchoscopie : augmentation de la cellularité lymphocytaire ( CD8  
 CD4)

### ○ Imagerie

TDM plus sensible que Radiographie du thorax

Adénopathies hilaires et médiastinales non compressives

Pneumopathie interstitielle ou fibrose

### ○ Histopathologie

○

Granulome histiocytaire avec une couronne lymphocytaire sans nécrose caséuse = granulome tuberculoïde sans nécrose caséuse

## ➤ EVOLUTION

Eléments de surveillance :

Constantes, lésions cutanées, signes respiratoires, faiblesse musculaire

Modalités évolutives :

Lésions chroniques et bénignes

Complications pulmonaires : cœur pulmonaire chronique

Hypercalcémie maligne : confusion ou crises convulsives, insuffisance rénale aigue, troubles du rythme et /ou de la conduction

## **2-2 FORMES CLINIQUES**

### **2-2-1 TOPOGRAPHIQUES**

#### **❖ ATTEINTE OCULAIRE**

Uvéite granulomateuse

Antérieure +++ ou postérieure, vascularite rétinienne, kérato-conjonctivite ou conjonctivite

#### **❖ ATTEINTE GANGLIONNAIRE**

30%

-Adénopathies périphériques de petite taille, fermes, indolores et faciles à biopsier

Cervicales basses, sus-claviculaires, axillaires ou épitrochléennes +++

-Adénopathies profondes abdominales

#### **❖ ATTEINTE NEUROLOGIUE**

NERFS : -paralysie faciale périphérique, nerf optique, nerf vestibulo-cochléaire, nerf auditif

Neuropathies périphériques

SNC : Méningite lymphocytaire, syndrome neuro-endocrinien (envahissement hypophysaire)

#### **❖ ATTEINTE CARDIAQUE**

Cardiomyopathie avec :

Troubles de la conduction et /ou du rythme

Anomalie septale ou Dyskinésie à l'échocardiographie

Diagnostic par scintigraphie myocardique au Thallium 201

### ❖ **ATTEINTE OSTEO-ARTICULAIRE**

Arthrites aiguës : grosses articulations (chevilles et genoux)

Inaugurales ou dans formes récentes

Atteinte osseuse : géodes à l'emporte-pièce sans réaction périostée (Maladie de PERTHES-JUNGLING)

### ❖ **ATTEINTE RENALE**

Complications secondaires des troubles calciques entraînant des lithiases ou une néphrocalcinose

Néphrite interstitielle granulomateuse qui entraîne rapidement une IRC

Glomérulopathie plus syndrome néphrotique

### **2-2-2 FORME SELON LE TERRAIN**

Sarcoïdose de l'enfant, 3% des cas

Rare avant 4 ans, exceptionnellement grave

### **2-2-3 FORMES SYNDROMIQUES**

#### ❖ **Syndrome de Löfgren**

Erythème noueux + Fièvre + Adénopathies médiastinales + Anergie tuberculinique

#### ❖ **Syndrome d'Heerfordt**

Uvéite + parotidite + Fièvre + paralysie faciale périphérique

## 3-DIAGNOSTIC

### 3-1 POSITIF

#### Faisceau d'arguments

##### ❖ Cliniques

Sarcoïdes nodulaires ou infiltrantes sans signes fonctionnels avec aspect « lupoïde » à la vitropression

Syndrome de Löfgren ou syndrome d'Heerfordt

##### ❖ Paracliniques

Images médiastino-pulmonaires

Anergie tuberculinique

Histopathologie obligatoire sauf dans le syndrome de Löfgren : granulome tuberculoïde sans nécrose caséuse

### 3-2 DIFFERENTIEL

##### ❖ Sarcoïdes à petits nodules

###### ➤ Acné

Elle est caractérisée par la présence de comédons

###### ➤ Syphilis secondaire à la deuxième floraison

Eruption papuleuse polymorphe avec souvent atteinte palmo-plantaire

TPHA-RPR positifs

##### ❖ Sarcoïdes à gros nodule

###### ➤ Lèpre lépromateuse

Lésions papulo-nodulaires cuivrées avec atteinte des pavillons des oreilles et gros nerf

Histologie : Bande acellulaire de unna, cellules de Virchow et regroupement des bacilles en globi

###### ➤ Maladie de Kaposi

Lésions papulo-nodulaire angiomateuses

Histopathologie : prolifération endothéliale et fibroblastique

### 3-3 ETIOLOGIQUE

- Cause inconnue
- Facteurs de risque

Parents avec sarcoïdose

Facteurs environnementaux : exposition poussière de bois-pollens-silice

## 4-TRAITEMENT

### 4-1 Buts

Contrôler la maladie

Eviter les complications

### 4-2 Moyens

#### 4-2-1 Moyens locaux

Corticoïdes en collyre

Dermocorticoïdes puissants : Propionate de Clobétasol, bétaméthasone

#### 4-2-2 Moyens généraux

Molécules	Posologie	Effets secondaires
Prednisone	1 mg /kg sans dépasser 80 mg	-Troubles hydro-électrolytiques -Diabète -Ostéoporose -Infections -HTA
Méthylprednisolone	250 à 1000 mg/j dans 250 ml SSI en 3 heures	Troubles ioniques Infections
Hydroxychloroquine	6,5 mg/kg /J	Toxicité rétinienne
Méthotrexate	10 à 15 mg/j	-Toxicité hépatologique, hématologique et pulmonaire -Cl : grossesse
Azathioprine	2 mg/kg/j	-Cl : Déficit en thiopurine-méthyl-transférase Hépatopathie Alaitement
Cyclophosphamide	1 à 3 mg/kg/j	Cystite Cancers Tératogène

## Autres moyens généraux

### ➤ Thalidomide

Tératogène

Toxicité hématologique

Maladie thrombo-embolique

Neuropathie

### ➤ Anti TNF : infliximab®

## 4-3 INDICATIONS

### ➤ Atteinte cutanée

Hydroxychloroquine

Dermocorticoïdes

### ➤ Lupus pernio

Thalidomide

### ➤ Atteinte viscérale

- Pulmonaire active
- Cardiaque
- Rénale
- Oculaire
- Laryngée
- Neurologique centrale

Prednisone

- Névrite optique, atteinte laryngée mal tolérée

Méthylprednisolone en bolus

### ➤ Si CI des corticoïdes, résistance aux corticoïdes ou épargne cortisonique

Méthotrexate, azathioprine et cyclophosphamide

### ➤ Atteinte viscérale réfractaire :

Infliximab

## **V-CONCLUSION**

La sarcoïdose est caractérisée par son polymorphisme clinique.

Toute sa gravité réside dans l'atteinte viscérale.

Cependant, les lésions cutanées permettent un diagnostic précoce