

La sarcoïdose

I-Définition : La sarcoïdose est une affection systémique, d'étiologie inconnue, hétérogène par son profil épidémiologie, sa présentation clinique et son devenir évolutif.

Elle est caractérisée par l'infiltration des organes atteints, par des granulomes tuberculoïdes sans nécrose caséeuse.

L'atteinte médiastino-pulmonaire s'observe chez plus de 90% des patients.

Elle est isolée dans la moitié des cas.

Le diagnostic nécessite d'avoir éliminé les causes connues de granulomes

II-EPIDEMIOLOGIE :

C'est une affection ubiquitaire dans le monde Sa prévalence varie entre 5 et 20/100000 habitants .Elle est en fonction notamment de l'ethnie, du sexe et des zones géographiques Elle est trois fois plus fréquente (et plus sévère) chez les afro-caribéens

Selon l'âge et le sexe Elle débute dans 2/3 des cas entre 25 et 45 ans ; rarement avant 15 ans et après 60 ans. La sarcoïdose est discrètement plus fréquente chez la femme (sexe ratio F/M entre 1 et 1,5)

La lésion histo-pathologique de la sarcoïdose est le granulome épithélioïde et giganto-cellulaire sans nécrose caséeuse granulome tuberculoïde

III-Circonstances de découverte

1-Manifestations respiratoires

La toux est fréquente (20-90%)

La dyspnée, rare au début, se rencontre souvent dans les formes avancées.

Les douleurs thoraciques peuvent être liées aux volumineuses adénopathies untrathoracique

L'auscultation est généralement normale

L'hippocratisme digital est exceptionnel

2-Localisations extra-pulmonaires (oculaires, cutanées, adénopathies périphériques) ;

Syndrome de Lofgren, Érythème noueux

Asthénie profonde

IV-Radiographie du thorax

D'une grande valeur pour le diagnostic, le pronostic et le suivi de la maladie.

Cinq stades (ou types) radiographiques sont individualisés

Stade 0: radiographie de thorax normale (formes extra-thoraciques)

Stade I: adénopathies hilaires bilatérales et médiastinales isolées. Les adénopathies intrathoraciques sont hilaires, bilatérales, symétriques, homogènes et non compressives (dans 95% des cas) et souvent médiastinales.

Plus rarement elles peuvent être asymétriques ou compressives Elles peuvent se calcifier dans les formes anciennes

Stade II: association d'adénopathies hilaires et médiastinales et d'une atteinte parenchymateuse pulmonaire

Stade III: atteinte parenchymateuse pulmonaire isolée

Stade IV: fibrose pulmonaire diffuse souvent à prédominance apicale

La fibrose prédomine dans les parties supérieures et postérieures des poumons. Elle réalise des opacités parenchymateuses rétractiles avec ascension des hiles pulmonaires, une distorsion broncho-vasculaire, parfois des masses pseudo-tumorales péri hilaires ou un aspect en rayon de miel apical.

1-Le scanner thoracique n'est pas indispensable dans les formes typiques et non compliquées de sarcoïdose médiastino-pulmonaire. Il permet une meilleure analyse des opacités infiltratives: réversible (micronodules péri bronchiques)
Irréversible (fibrose)

Il recherche une complication: fibrose, bronchectasie, aspergillose

2-Epreuves fonctionnelles respiratoires (EFR)

Spirométrie normale ou peu altérée

Syndrome restrictif (défini par une capacité pulmonaire totale inférieure à 80% de la valeur théorique) ou syndrome mixte ou plus rarement syndrome obstructif isolé

Une diminution précoce de la diffusion alvéolo-capillaire mesurée par la DLCO

3-l'endoscopie bronchique: Intérêt essentiellement diagnostique

Aspect macroscopique souvent normal ou révèle une muqueuse dite « en fond d'oeil » plus rarement des granulations blanchâtres. Elle permet la réalisation de prélèvements histologiques à visée diagnostique: les biopsies étagées d'éperons bronchiques

Le lavage bronchoalvéolaire (LBA) a une valeur d'orientation diagnostique mais la preuve de la maladie repose sur la mise en évidence du granulome. L'étude du LBA révèle une alvéolite lymphocytaire modérée (20-50%) à lymphocytes T CD4+. avec un ratio CD4/CD8 augmenté (notamment > 3,5) évoque la sarcoïdose

Médiastinoscopie

En cas d'échec des techniques endoscopiques, en présence d'adénopathies médiastinales

4- Biologie:

-Tests tuberculiniques.

Hémogramme lymphopénie, syndrome inflammatoire.

Bilan phosphocalcique : hypercalcémie avec hypercalciurie (hypervitaminose D).

hypergammaglobulinémie polyclonale.

Augmentation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA)

V-Le diagnostic de sarcoïdose repose sur 3 éléments :

la présentation clinico-radiographique évocatrice, la mise en évidence de lésions granulomateuses tuberculoïdes sans nécrose caséeuse et l'élimination des autres granulomatoses

le syndrome de Löfgren : c'est une forme aiguë de sarcoïdose, souvent fébrile, touchant la femme d'origine européenne. Des arthralgies ou arthrites des chevilles sont souvent associées. Il existe également des adénopathies hilaires et médiastinales à la radiographie thoracique.
Le syndrome de Löfgren est d'évolution spontanément résolutive dans plus de 90% des cas dans les 12 à 24 mois

Les localisations extrapulmonaires Les localisations oculaires , cutanées, adénopathies périphériques ,ostéoarticulaires Cardiaques, neurologiques)
Devant des ADP intrathoracique(stade I)

Diagnostic différentiel

*Infections: tuberculose ,mycoses

*Lymphomes

* Silicose:ADP calcifiées

-Devant un Syndrome interstitiel

*Pneumoconiose ; berylliose

* Pneumopathies d'hypersensibilité

VI- Traitement

Traitement :La corticothérapie reste le traitement de référence de la sarcoïdose a la dose de 0.5-1 mg/kg pendant deux ans
Les autres médicaments en cas de résistance ou échec sont les immunosuppresseurs

L'évolution Les formes récentes évoluant depuis moins de 2 ans. évoluent favorablement sans traitement en moins de 2 ans le plus souvent
Les formes chroniques, évoluant depuis plus de 2 ans :la régression spontanée est moins probable et nécessitent un suivi trimestriel ou semestriel