

La sarcoïdose

faculté de médecine d Alger janvier 2021

I / INTRODUCTION / DEFINITION

- La sarcoïdose est une granulomatose systémique d' étiologie inconnue
- Il touche avec prédilection l'appareil respiratoire dans plus de 90% des cas
- Dans plus de la moitié des cas ,l' évolution est spontanément favorable

II/ EPEDEMIOLOGIE

- L'incidence est comprise entre 15 à 22 cas par 100000 habitants
- L'âge de survenu : 25 à 40 ans
- un autre pic après 50 ans avec une nette prédominance féminine

III/ PATHOGENIE

- La sarcoïdose est la conséquence d' une réponse immunitaire cellulaire incontrôlé, contre des antigènes non encore identifiés, cette réponse qui met en jeu des lymphocyte T et des monocytes macrophages, aboutit à la formation des granulomes aux sites des lésions

IV/ ETIOLOGIE

- Demeure inconnue
- Certains agents étiologiques sont présumés responsables : les mycobactéries, les germes intracellulaires, agents organiques et inorganiques

V/ DIAGNOSTIC POSITIF

- **V 1 Circonstances de découverte** : la présentation initiale de la maladie est très variable, les signes révélateurs peuvent être:
 - * des symptômes respiratoires :toux persistante, dyspnée d'effort , rarement hémoptysie
 - *des localisations extra thoraciques: des adénopathies périphériques, atteinte cutanée

V/ DIAGNOSTIC POSITIF

- *des signes generaux:asthenie,fievre
- *un érythème noueux
- *Découverte fortuite

V/ DIAGNOSTIC POSITIF

- V 2 manifestations intra thoraciques
- **L'interrogatoire** permet de vérifier l'absence de facteurs prédisposant à une autre maladie granulomateuse de cause connue: la tuberculose, la bérylliose ...
- **L examen clinique thoracique** :souvent pauvre
- Tandis que l'examen clinique extra thoracique est anormal dans plus de la moitié des cas

V/ DIAGNOSTIC POSITIF

- **V 3 La radiographie thoracique de face**
- Elle montre des adénopathies hilaires et ou mediastinales avec ou sans atteinte parenchymateuse
- L' atteinte parenchymateuse est le plus souvent nodulaire ou reticulomicronodulaire prédominant dans les régions supérieures et moyennes, ou des images de fibrose dans le stade 4 de la maladie

V/ DIADNOSTIC POSITIF

- **V 3/La radiographie thoracique**
- Les signes radiologiques de la sarcoïdose sont classés en 04 stades

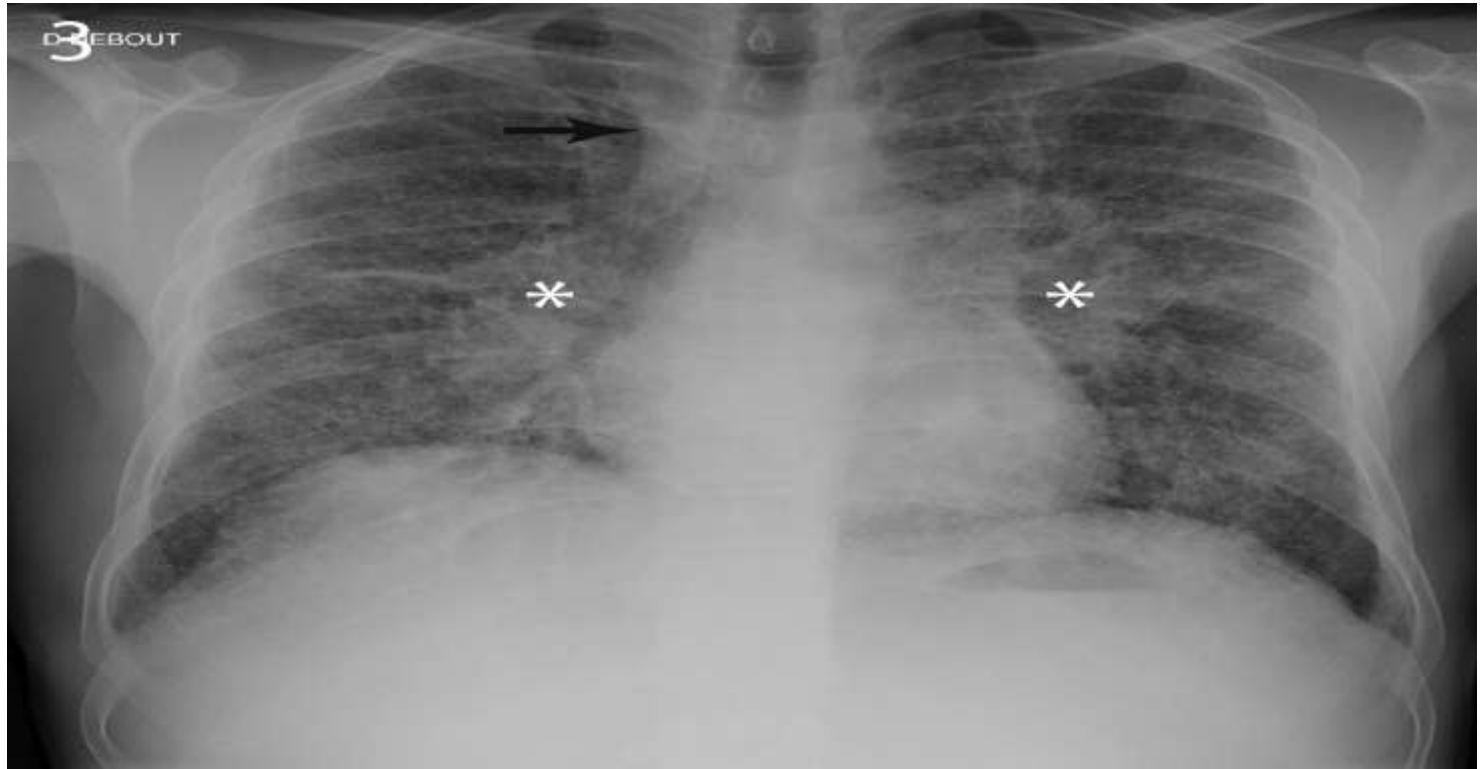
V /DIAGNOSTICPOSITIF

- **Stade 1** adénopathies médiastinohilaires isolées



V/ DIAGNOSTIC POSITIF

- **Stade 2** : adénopathies hilaires et ou médiastinales associées à une atteinte parenchymateuse non fibreuse



V DIAGNOSTIC POSITIF

- Stade 3 : atteinte pulmonaire non fibreuse ,sans adénopathies

STADE 3



V/ DIAGNOSTIC POSITIF

- **Stade 4** :signes radiologiques de fibrose pulmonaire



V /DIAGNOSTIC POSITIF

- **V 4/ Tomodensitométrie** : elle permet :
- La détection des lésions minimales infra radiologiques
- la surveillance de la maladie



V /DIAGNOSTIC POSITIF

- **V 5 Exploration fonctionnelle respiratoire**
- Elle montre souvent un trouble ventilatoire restrictif, diminution de la capacité pulmonaire totale
- La capacité pulmonaire de transfert de CO TLCO est souvent diminuée

V/ DIAGNOSTIC POSITIF

- **V 6/ Endoscopie bronchique et lavage broncho alvéolaire** : elle permet de confirmer la présence de granulome dans 60 à 80% des cas par la biopsie de la muqueuse bronchique
- Le lavage broncho alvéolaire objective une hypercellularité modérée avec une lymphocytose

V/ DIAGNOSTIC POSITIF

- **V 7 /La biologie:**
- FNS parfois lymphopénie
- élévation de la concentration sérique de l'enzyme de conversion de l'angiotensine
- Une hypercalcémie
- Electrophorèse des protéines :hyper gamma globulinémie
- Anomalie de la fonction rénale et hépatique

V /DIAGNOSTIC POSITIF

- **V 8 Localisation extra thoracique:** sont présentes dans plus de la moitié des cas
- Certaines localisations facilitent la confirmation du diagnostic(cutanées, ganglionnaires)
- Certaines ont une valeur pronostic (cardiaques, neurologiques)

- **Le diagnostic repose sur la présentation radio clinique évocatrice**
- **La mise en évidence de lésions granulomateuses**
- **L'exclusion des autres maladies granulomateuses**

VII/ ANATOMOPATHOLOGIE

- Le granulome non nécrosant à cellules géantes et épithéloïdes et lymphocytes T CD4 autour duquel s'agrège une couronne de lymphocytes T CD8 ,représente la lésion histopathologique de la sarcoïdose

VIII/ PRONOSTIC

- Evolution variable en durée et intensité
- Dans 50% des cas la durée est limitée de 12 à 36 mois ,chez une minorité de patients l'évolution peut être prolongée (plusieurs décennie
- Dans plus de la moitié des cas ,la sarcoïdose guérit spontanément sans séquelle
- Elle est mortelle dans moins de 5% des cas souvent par complication respiratoire

IX/ TRAITEMENT

- Les corticoïdes :le traitement de première intention , 0,5à 1mg /kg/jour équivalent prédisons ,pendant 12 mois au minimum avec dégression progressive par palier de 03 mois
- Adjuvant :pansement gastrique ,
supplémentation en potassium
- Autres molécules sont parfois indiquées : les antipaludéens de synthèse ,les immunosuppresseurs

IX/ TRAITEMENT

- **Indications thérapeutique**
- Stade 1 et 2 :surveillance
- Le traitement est indiqué dans les situations suivantes:
- Stade 3 et parfois 4 avec signes d'activité résiduelle
- Atteinte extra pulmonaire grave(cardiaque, neurologique ,rénale ,ophtalmologique)

IX/ TRAITEMENT

- Patient symptomatique
- Retentissement fonctionnel respiratoire grave
- Progression de la maladie (fonctionnelle ou radiologique)

X/ SURVEILLANCE

- Surveillance clinique , radiologique ,biologique et fonctionnelle régulière