

Item 207 – Sarcoïdose

Définition	▪ Maladie granulomateuse systémique ▪ Etiologie inconnue ▪ Touche : poumon, peau, synoviale, os, cœur, rein, SNC ▪ 20-40 ans, sujet noir ++	
Manifestations rhumatologiques	Syndrome de Löfgren	▪ = sarcoïdose aigüe (femmes ++) ▪ Erythème noueux : évolution sans séquelles, Tt par repos, antalgique, AINS ▪ + Atteinte articulaire : oligo ou polyarthrite fébrile, aigue, symétrique, grosses et moyennes articulations des MI => augmentation V liée à arthrite, ténosynovites, infiltration tissu périarticulaire. Rx normales ▪ + ADP hilaires bilatérales asymptomatiques et non compressives. Stade I ou II parfois ▪ PAS besoin de confirmation histologique. Pronostic favorable, guérison spontanée en qq mois
	Mono, oligo ou polyarthrites aigües, arthropathies chroniques	▪ Rares ▪ Symétriques, atteintes des petites et moyennes articulations, pas d'érythème noueux ▪ Arthropathies chroniques : rares, non déformantes, non destructrices, évolution par poussées ▪ Biopsie : synovite granulomateuse
	Dactylite	▪ Dactylite inflammatoire des 2^{ème} et 3^{ème} phalanges ▪ Asymptomatique, peu douloureuse ▪ Doigt infiltré, aspect en radis, coloration violine, cyanique, +/- ongles fendillés
	Atteinte axiale	▪ Atteinte sacro-iliaque ▪ Atteinte vertébrale asymptomatique, aspect ostéolytique et/ou ostéosclérosant
	Myalgies	▪ Modérées, prédominant aux ceintures ▪ Taux enzymes musculaires normal ▪ IRM musculaire ▪ Histologie : granulomes
	Atteinte osseuse et anomalie du métabolisme phosphocalcique	▪ Asymptomatique (+/- atteinte peau et tissus mous) ▪ Atteinte mains > crâne > os de la face > sternum > côtes > vertèbres > os longs ▪ <u>Rx des mains</u> : kyste circonscrit (ostéite cystoïde), ou multiples lacunes de petite taille (aspect grillagé), des géodes volumineuses, lacunes sans condensation péri lésionnelle des os longs et du crâne ▪ <u>Perturbations du métabolisme phosphocalcique</u> par production par le granulome de 1,25(OH)₂-vit D3: hypercalciurie, +/- hypercalcémie => +/- lithiases calciques, néphrocalcinose
Examens complémentaires	▪ NFS normale ▪ Hypercalciurie +/- hypercalcémie ▪ Hypergammaglobuline polyclonale +/- ▪ Anergie ou négativation à IDR ▪ Enzyme de conversion de angiotensine I élevée ▪ Rx de thorax ▪ TEP-FDG	
Biopsies	▪ <u>Biopsies</u> : lésion cutanée ou ADP superficielle, glandes salivaires accessoires, bronchique ou transbronchique, synoviale, hépatique, médiastinale,...	

	▪ Résultats : granulome épithélioïde et gigantomaculaire : cellules épithélioïdes en amas, cellules géantes (cellules de Langhans), lymphocytes en zone marginale, réaction fibroblastique en couronne. PAS de nécrose caséuse										
Autres manifestations	▪ Médiastinothoraciques (80%) : toux spasmodique, dyspnée effort modérée, asymptomatique +++ – Radio de thorax : <table border="1"> <tr> <td>Stade 0</td><td>Image thoracique normale</td></tr> <tr> <td>Stade 1</td><td>ADP intrathoraciques, isolées, non compressives</td></tr> <tr> <td>Stade 2</td><td>Image infiltrative diffuse avec ADP intrathoraciques</td></tr> <tr> <td>Stade 3</td><td>Image infiltrative diffuse sans fibrose</td></tr> <tr> <td>Stade 4</td><td>Lésions irréversibles fibro-emphysémateuses</td></tr> </table> – EFR + DLCO + TDM avec injection – Fibroscopie + LBA + biopsies étagées : alvéolite lymphocytaire (LyT CD4 élevés) ▪ Cutanées : érythème noueux, sarcoïdes (lésions infiltrées, violines, grans lupoïdes jaunâtres à la vitropression, visgae, membres, cicatrices du patient), lupus pernio (lésions en placard, rouges ou violacées, face +/- atteinte nasale) ▪ Oculaires (20%) : atteinte conjonctive, glandes lacrymales => bénins. Uvéites granulomateuses antérieures, chroniques (parfois postérieures avec atteinte rétinienne et vascularite de mauvais pronostic) ▪ ADP périphériques : cervicales, sus-claviculaires, épitrochléennes ▪ Salivaires : – <i>Syndrome de Mikulicz</i> : parotidites et sous-maxillites – <i>Syndrome de Heerfordt</i> : uvo-parotidite fébrile + atteinte nerf facial – <i>Syndrome sec</i> ▪ Cardiaques : trb conduction (BAV), trb rythme => syncopes, morts subites ▪ Neurologiques : VII, nerf ophtalmique, V, méningites lymphocytaires, pachyméningite granulomateuse, (lésions granulomateuses cérébrales, vascularite cérébrale, méningite) ▪ Rénales : néphrocalcinose 2aire, (infiltration par granulomes sarcoïdosiques) ▪ Hépatiques et digestives rares : hépatomégalie, anomalies biologiques, infiltrat sarcoïdosique du parenchyme hépatique	Stade 0	Image thoracique normale	Stade 1	ADP intrathoraciques, isolées, non compressives	Stade 2	Image infiltrative diffuse avec ADP intrathoraciques	Stade 3	Image infiltrative diffuse sans fibrose	Stade 4	Lésions irréversibles fibro-emphysémateuses
Stade 0	Image thoracique normale										
Stade 1	ADP intrathoraciques, isolées, non compressives										
Stade 2	Image infiltrative diffuse avec ADP intrathoraciques										
Stade 3	Image infiltrative diffuse sans fibrose										
Stade 4	Lésions irréversibles fibro-emphysémateuses										
Traitement	▪ Syndrome de Löfgren : repos, antalgiques, AINS ▪ Corticothérapie si : atteintes pulmonaires invalidantes, manifestations extrathoraciques graves (uvéite post, atteinte rénale, cardiaque, neuro symptomatique), formes rhumatologiques chroniques et hypercalcémie ▪ Dans formes chroniques : anti-TNF (atteinte respi, cutanée, rhumato, neuro, cardiaque), hydroxychloroquine, méthotrexate, léflunomide (atteintes cutanées, articulaires, musculaires)										
Surveillance	▪ Examen clinique /3-6 mois ▪ Bilan complet (Rx, EFR, DLCO, ECG, consult OPH, contrôle bio, calciurie 24H, sECA) /6-12 mois										