

Item N°124

SARCOIDOSE



Une patiente de 35 ans, sans antécédents, consulte pour une toux sèche, persistante depuis 2 mois, associée à une dyspnée d'effort.

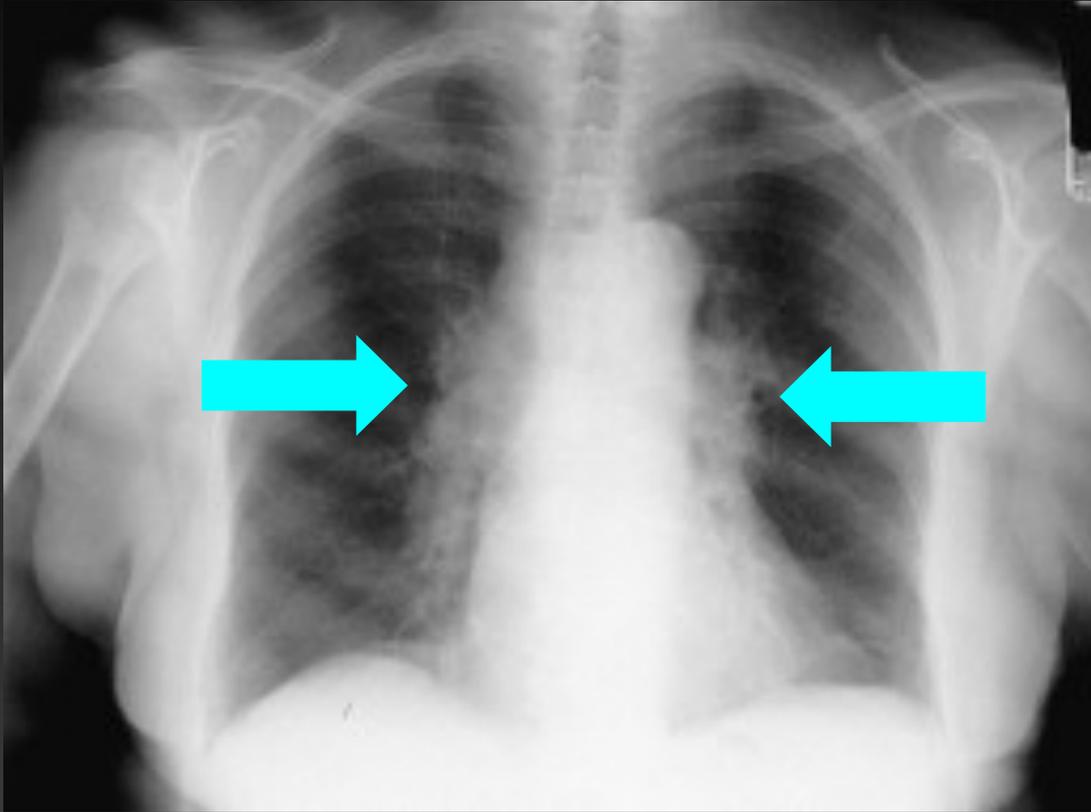
L'interrogatoire confirme une petite baisse de l'état général.

Le cliché thoracique montre les images suivantes :



- 1- Quelle(s) est (sont) la (les) principale(s) anomalie(s) observée(s)?
- 2- quel(s) diagnostic(s) peut-on évoquer sur ces images ?
- 3- quel(s) examen(s) complémentaire(s) d'imagerie radiologique devra(ont) être prescrit(s) ?
Précisez les indications :
 - la technique à utiliser
 - les principaux éléments séméiologiques à rechercher
- 4- quel est le rôle de l'imagerie dans la prise en charge de cette pathologie ?
- 5- Comment apporte-t-on la preuve du diagnostic?
- 6- Aspects biologiques?

1- Quelle(s) est (sont) la (les) principale(s) anomalie(s) observée(s)?
Soyez précis dans la description des éléments positifs et négatifs



1- Quelle(s) est (sont) la (les) principale(s) anomalie(s) observée(s)?
Soyez précis dans la description des éléments positifs et négatifs

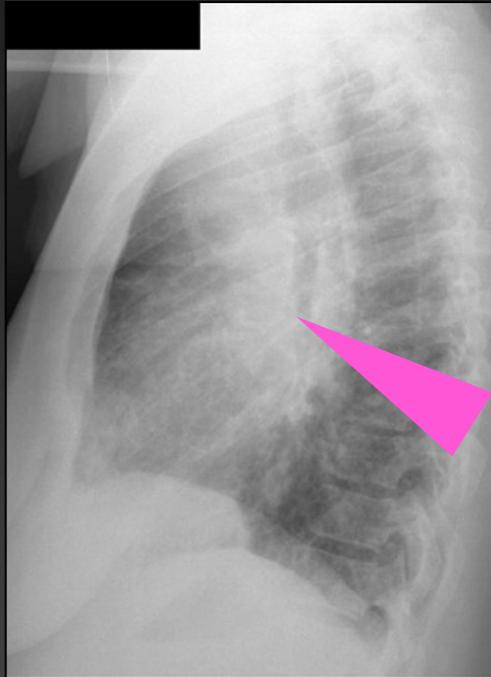
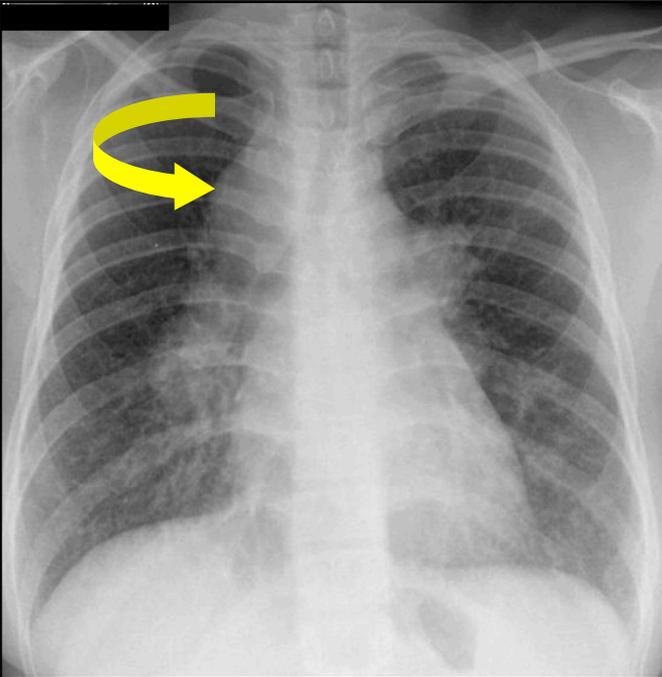
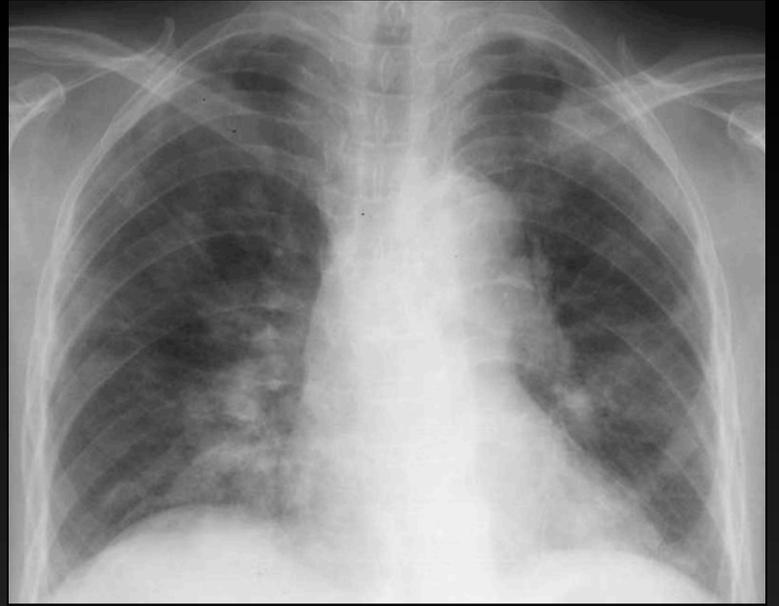
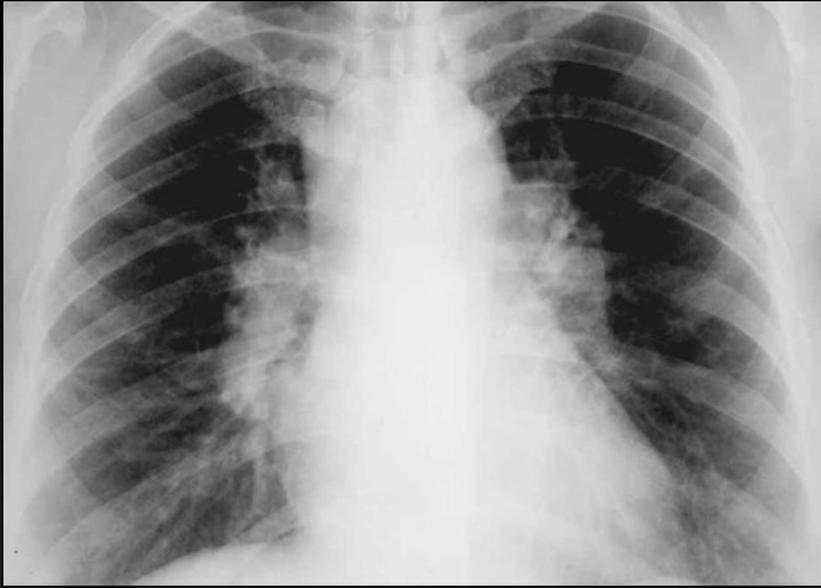
**Adénopathies hilaires inter bronchiques bilatérales
symétriques non compressives à contours polycycliques
nets**

C' est ce qui est observé dans 95% des cas

*Il coexiste des adénopathies latéro trachéales droites
dans 70 % des cas.*

*Les autres sites habituels sont la fenêtré aortico-
pulmonaire (50% des cas), et la région sous-carinaire
(20%).*

Absence d' anomalie parenchymateuse



2- quel(s) diagnostic(s) peut-on évoquer sur ces images ?

- **sarcoïdose** ++++

- **autres granulomatoses** : tuberculose; mycobactéries atypiques , histoplasmoses
pneumoconioses (silicose) ; amylose

- **hémopathies malignes**

LMNH

Hodgkin

Castelman à forme disséminée

- **adénopathies métastatiques** (sein, œsophage, rein...)

- **adénopathies infectieuses**

satellites d'un foyer infectieux parenchymateux aigu, chronique, bactérien viral ou parasitaire...

3- quel(s) examen(s) complémentaire(s) d'imagerie radiologique devra(ont) être prescrit(s) ?

Précisez les indications :

la technique à utiliser

les principaux éléments séméiologiques à rechercher

Scanner thoracique

en coupes « millimétriques HR » pour l'étude du parenchyme et de l'atteinte interstitielle (« infiltrante »)

avec des reconstructions en coupes plus épaisses (5 mm) pour l'étude des adénopathies médiastinales (dont la visibilité est rendue plus facile par l'injection de PC qui permet d'identifier les structures vasculaires : branches artérielles pulmonaires)

Manifestations radiologiques:

L'atteinte radiologique est classée en 4 groupes ou stades

0 pas d'anomalie visible

1 adénopathies hilaires ou médiastinales **sans** anomalies pulmonaires associées.

2 adénopathies hilaires ou médiastinales **avec** anomalies pulmonaires associées

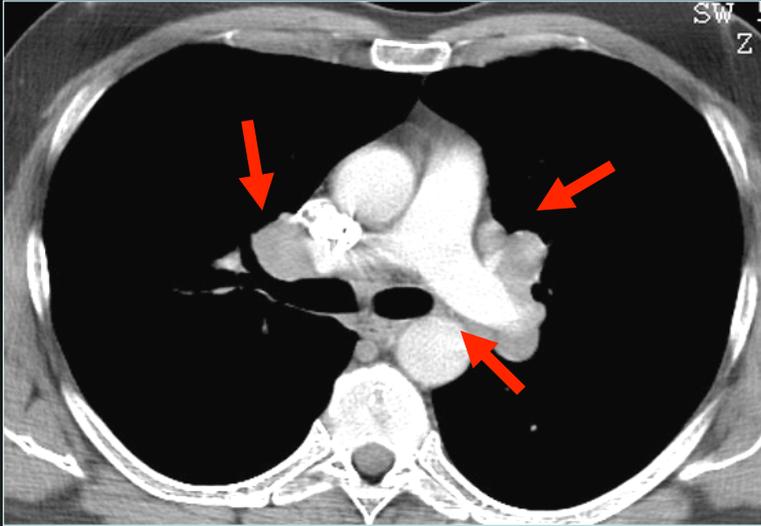
3 atteinte pulmonaire diffuse sans adénopathies associées

4 fibrose

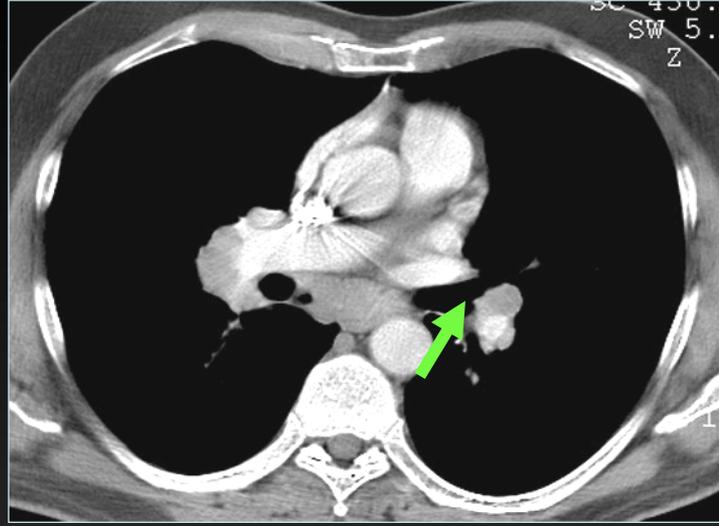
la fréquence relative est de l'ordre de 51% de stade 1 (dont 65% se résolvent) ; 29% de stade 2 (dont 49% se résolvent) ; 20% de stades 3

! Ces groupes ne sont pas des stades d'évolution mais des outils de classification radiologique

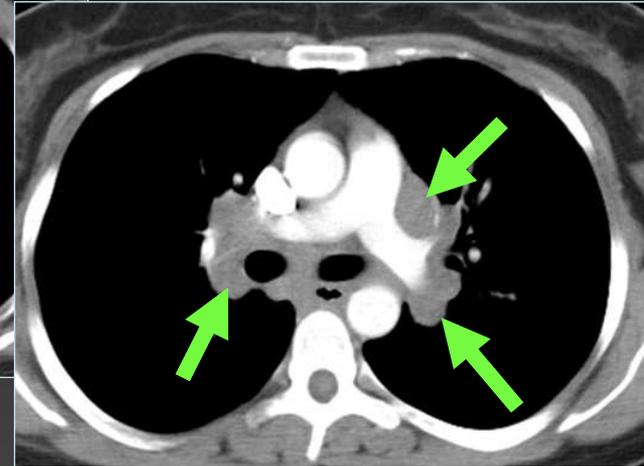
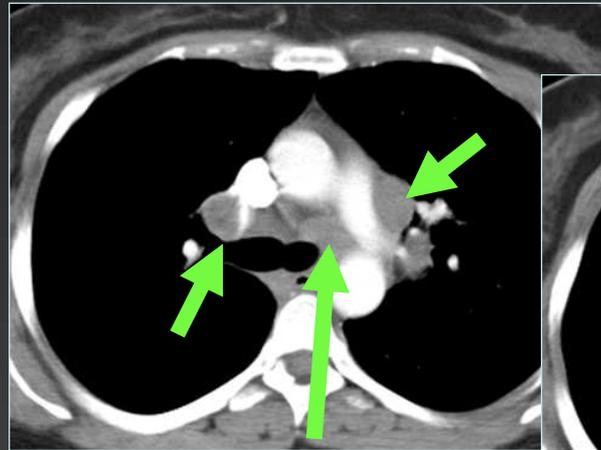
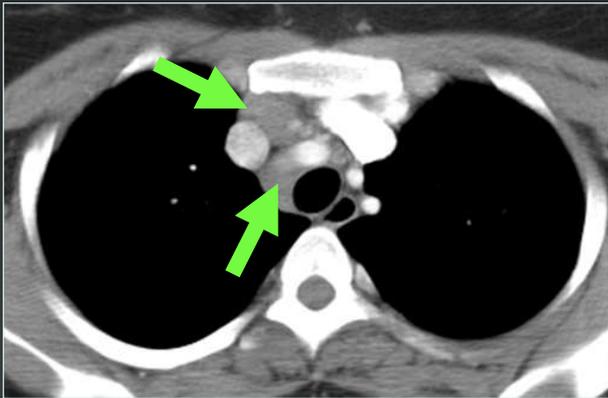
1. Adénopathies



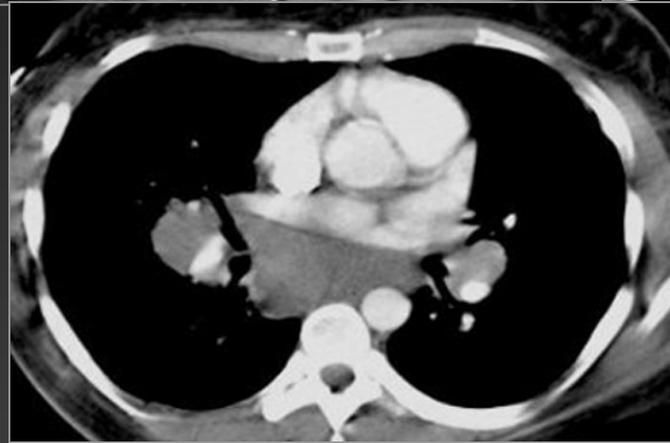
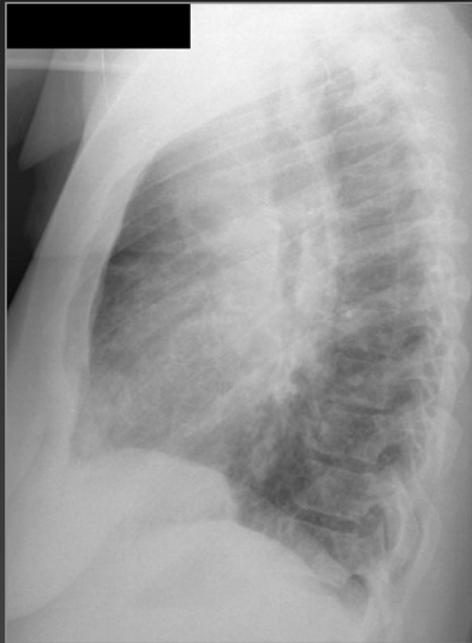
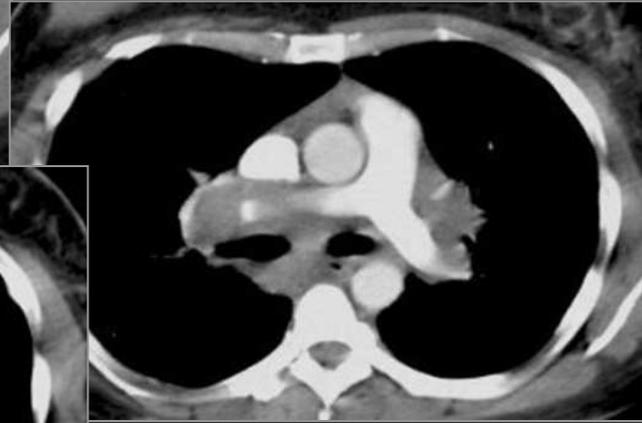
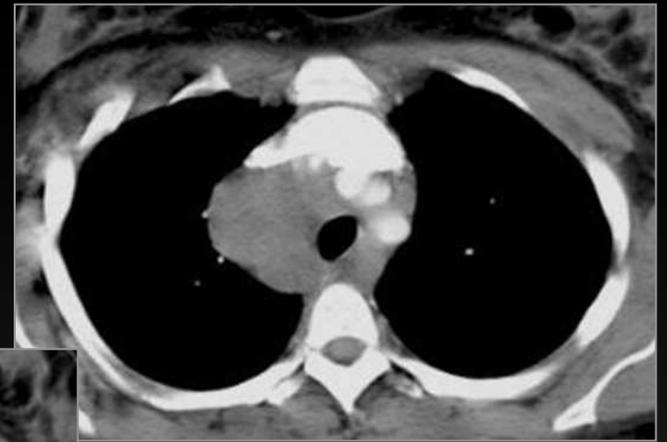
adénopathies interbronchiques



adénopathies sous-carinaires



adénopathies médiastinales disséminées



Adénopathies médiastinales « pseudo-lymphomateuses »

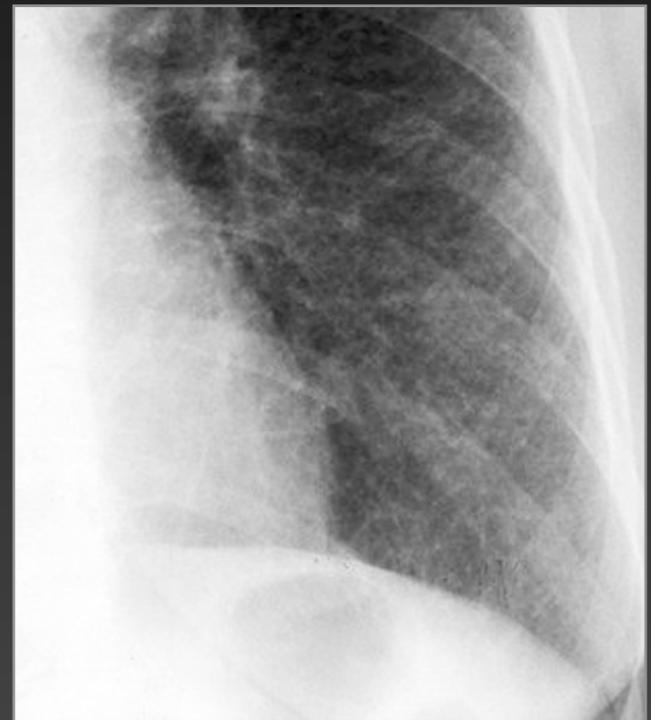
2. Atteinte pulmonaire diffuse avec ou sans adénopathies

L'atteinte parenchymateuse est vue d'emblée en radiographie dans 40% des cas

Elle apparaît en cours d'évolution chez 50 à 65% des patients.

Les adénopathies sont associées d'emblée dans 30% des cas (stade 2)

⇒ Atteinte du compartiment interstitiel où se trouvent les lymphatiques du poumon



- Atteinte parenchymateuse **typiquement bilatérale et symétrique**
- Atteinte des régions sous pleurales et péribronchovasculaires
- Touche surtout les **zones supérieures** des poumons
- Aspects les plus fréquents: **nodulaires et réticulo-nodulaires**, plus rarement réticulaires
- Consolidation ou verre dépoli

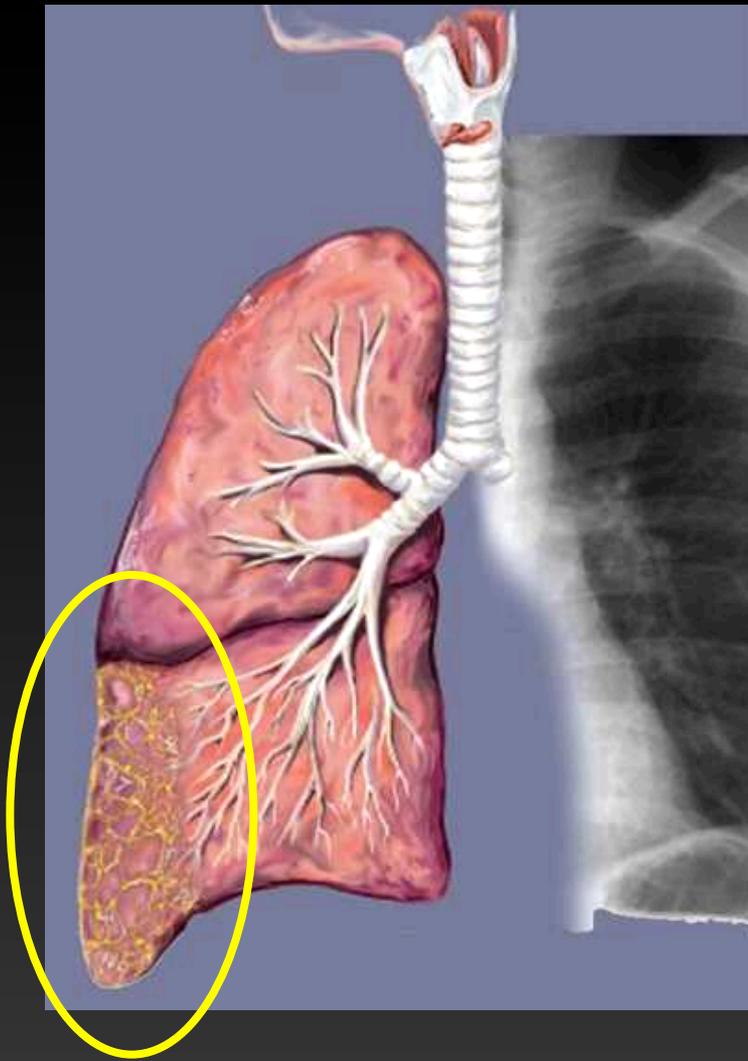
ANALYSE DE LA DISTRIBUTION VERTICALE

Prédominance supérieure :

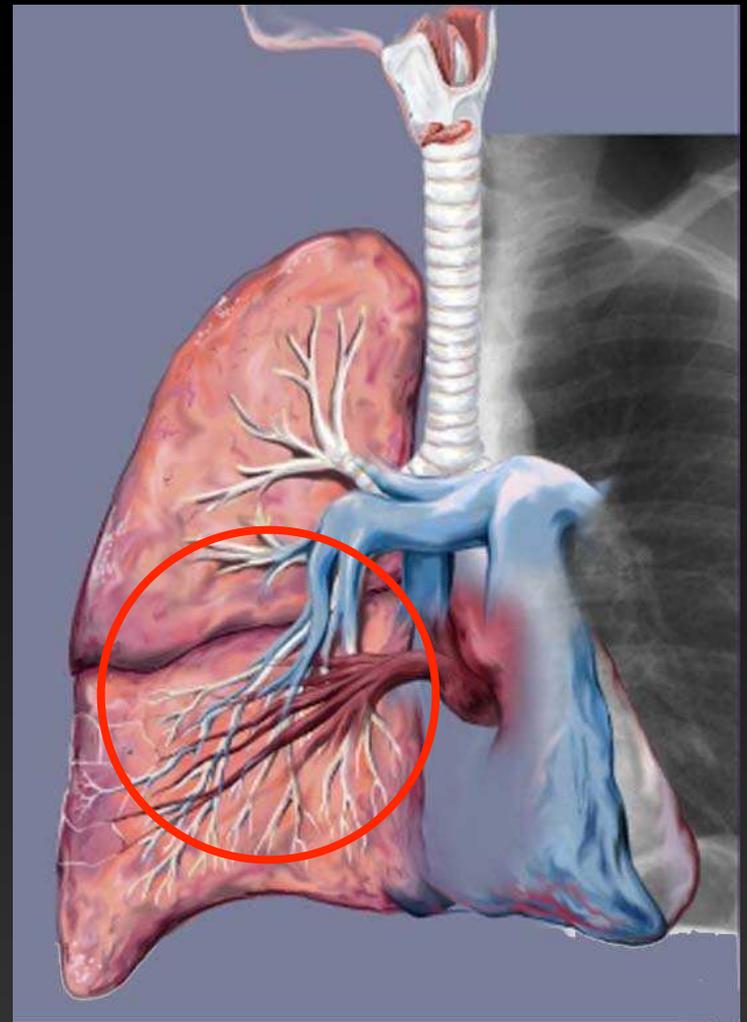
- histiocytose
- **sarcoïdose**
- silicose
- bérylliose

Prédominance inférieure :

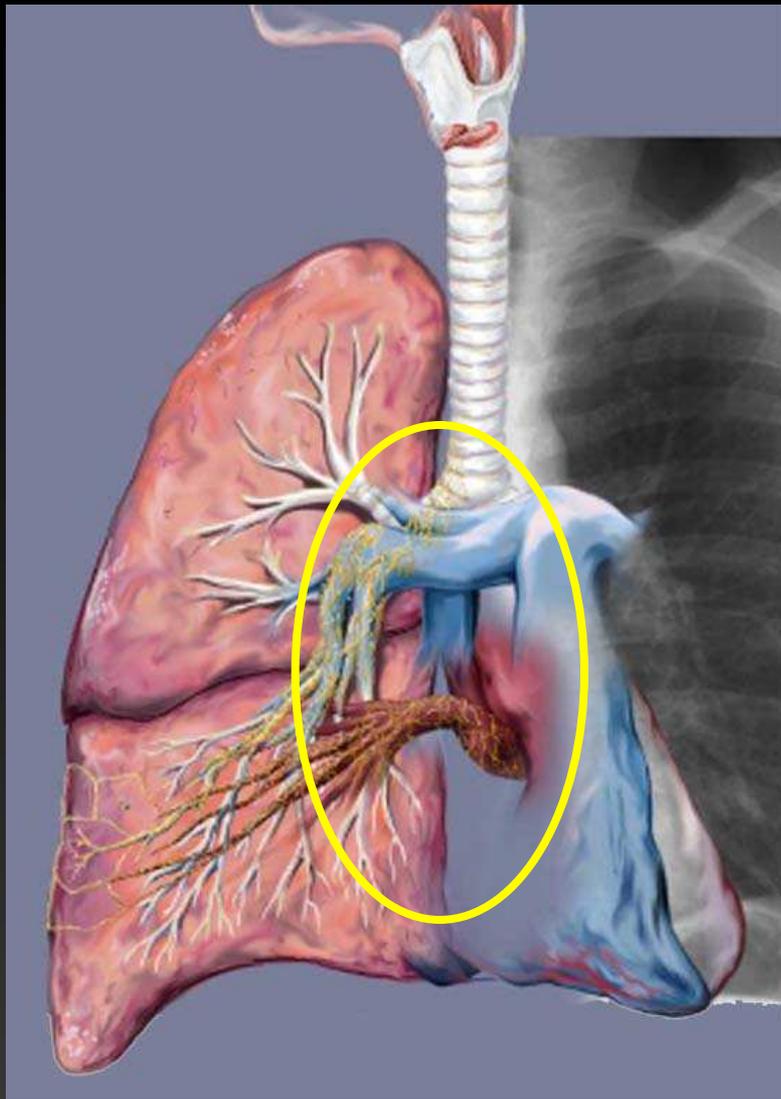
- fibrose
- sclérodermie
- poumon rhumatoïde
- asbestose



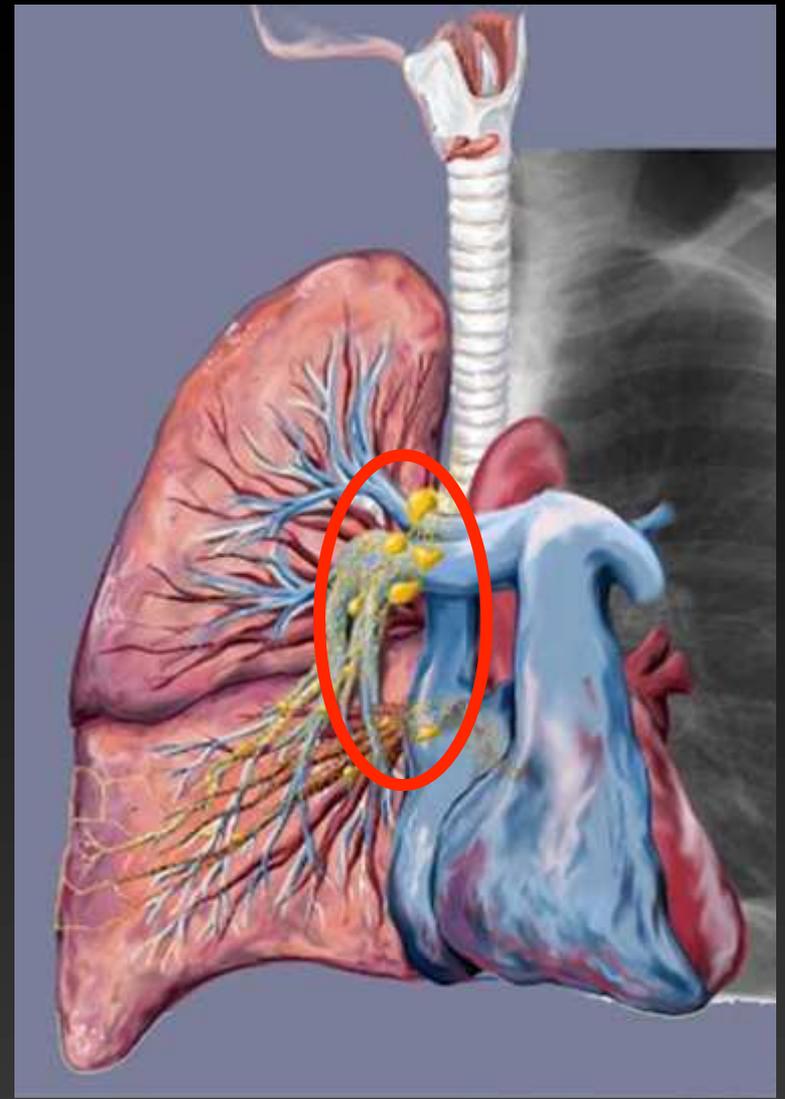
interstitium **sous-pleural**
et **septas interlobulaires**



interstitium **péri-broncho**
vasculaire « **périphérique** »



interstitium **péri-broncho
vasculaire** « central »



drainage **ganglionnaire**

Conformément à leur répartition histologique,
75% des granulomes sarcoidosiques sont
péribronchovasculaires et sous-pleuraux.

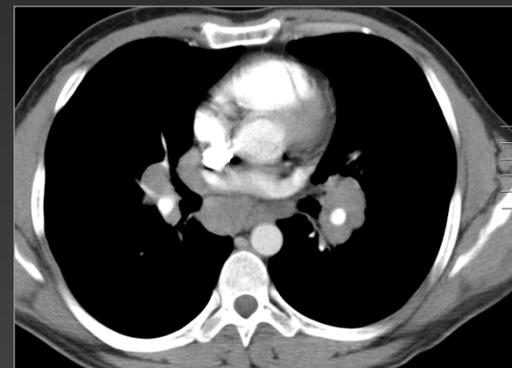
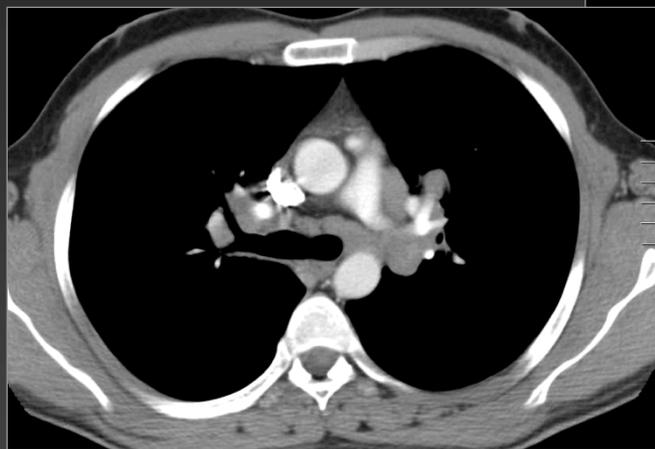
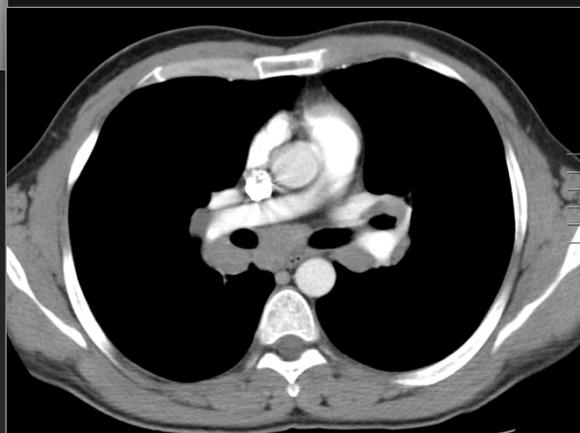
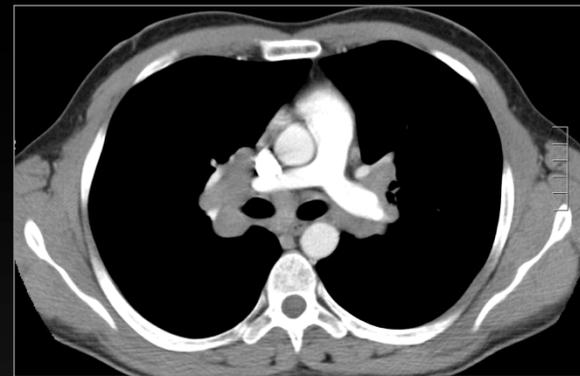
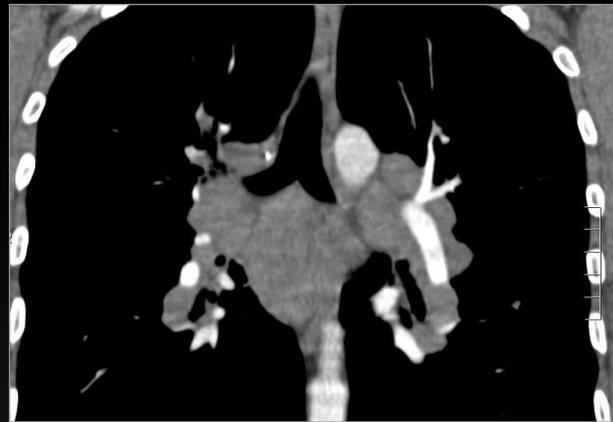
polyadénopathies médiastinales et hilaires non
compressives et symétriques

+

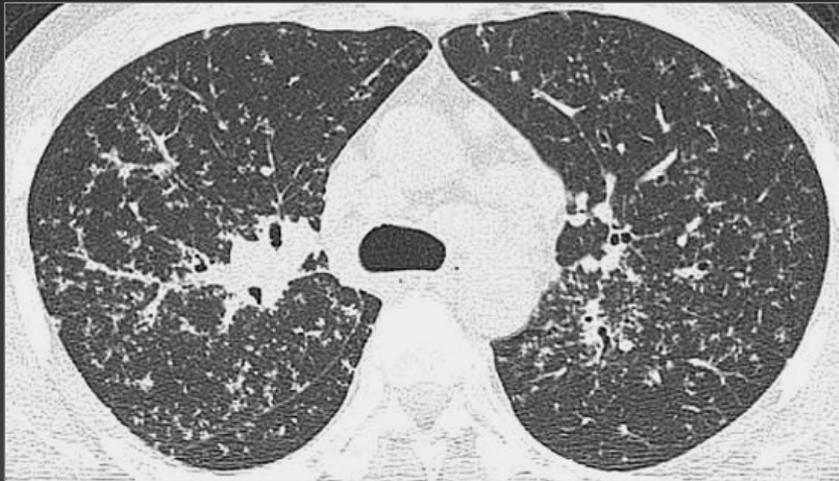
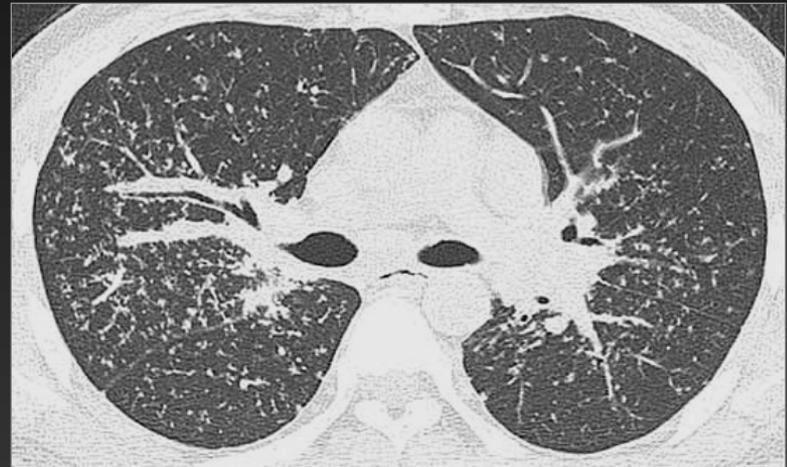
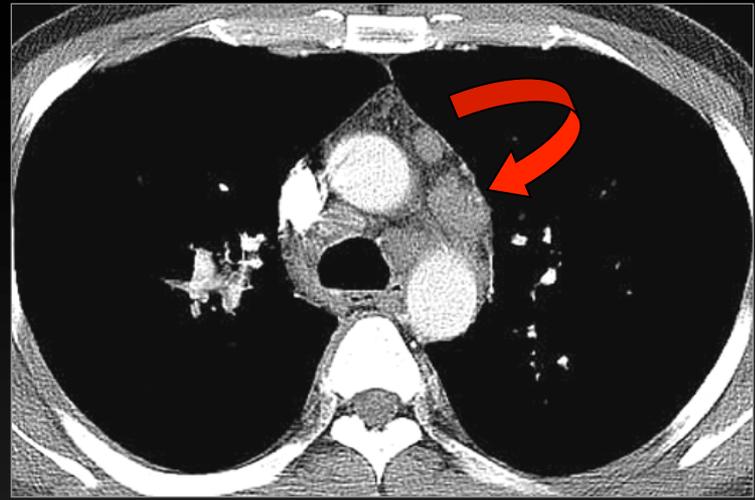
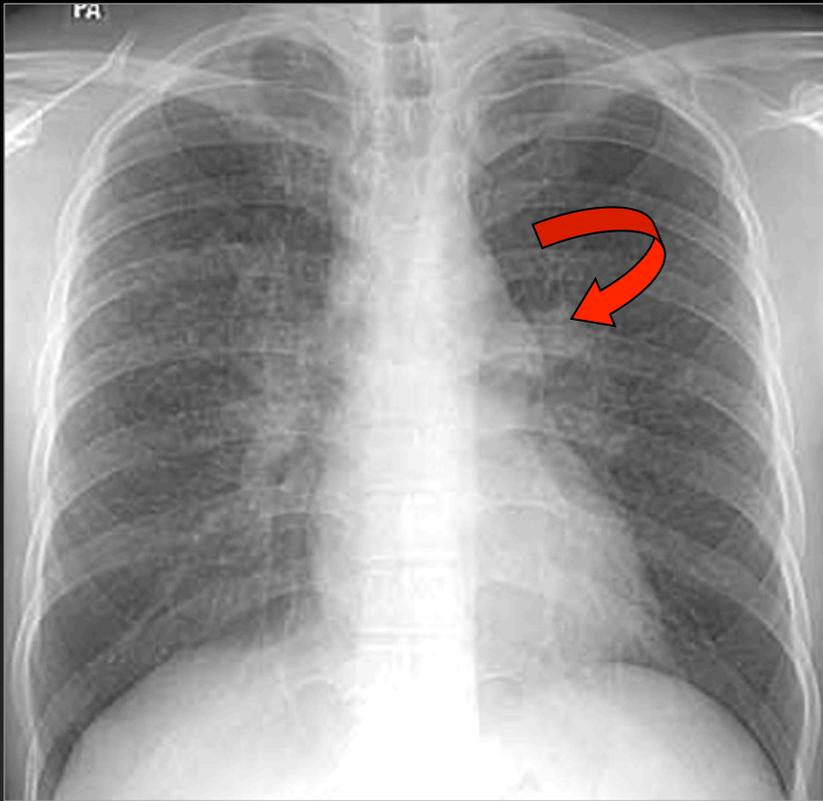
micronodulation diffuse prédominant dans le
lobe supérieur droit, les régions sous-
pleurales et péribronchovasculaires

=

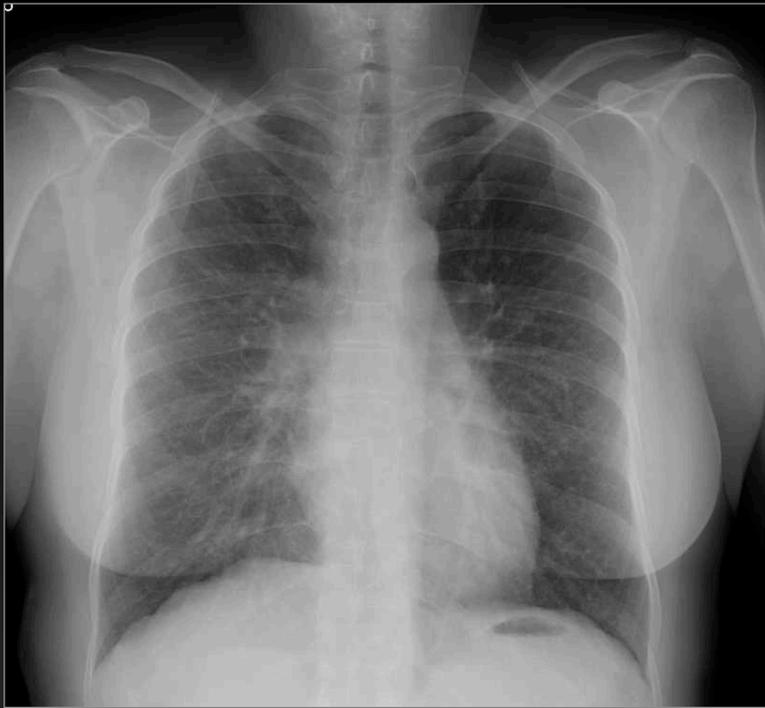
Sarcoïdose



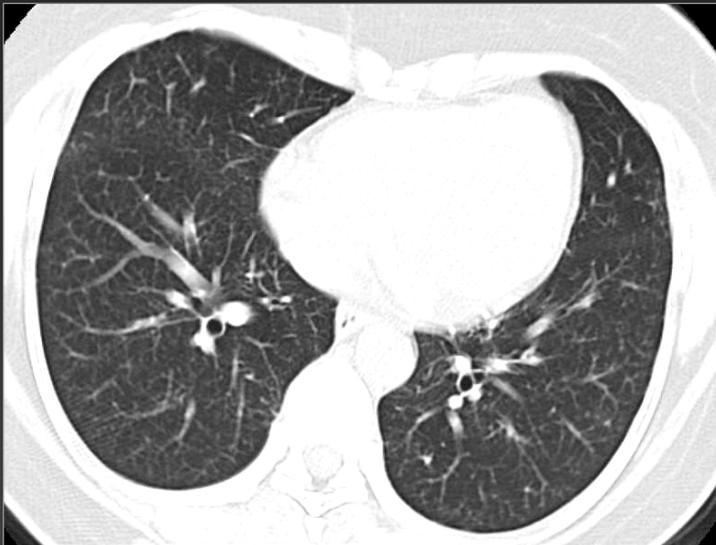
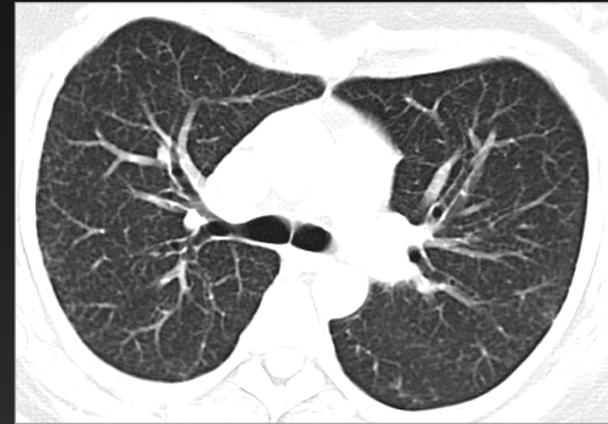
Stade I



Stade II



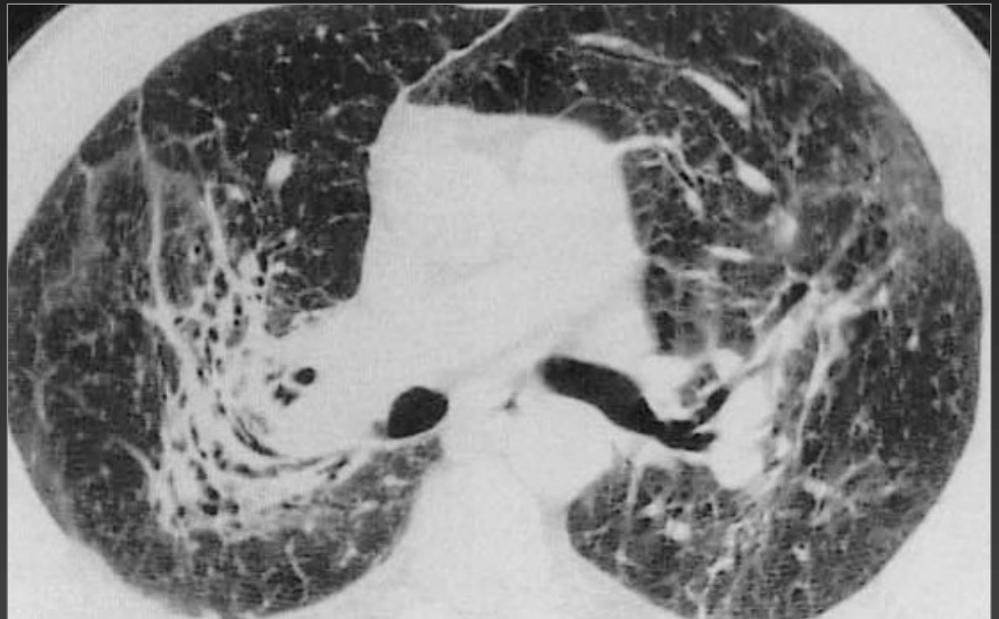
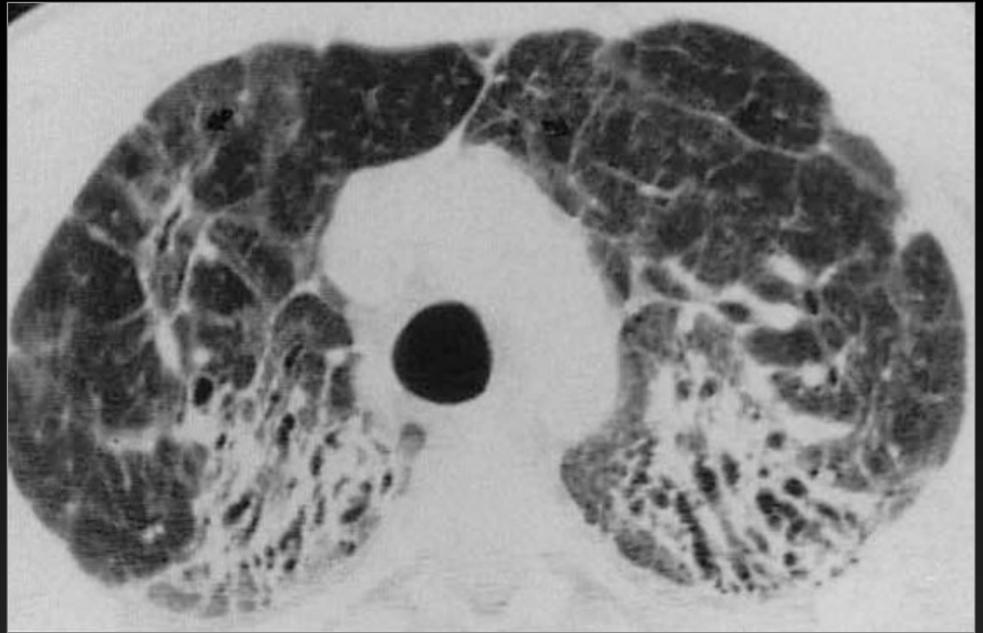
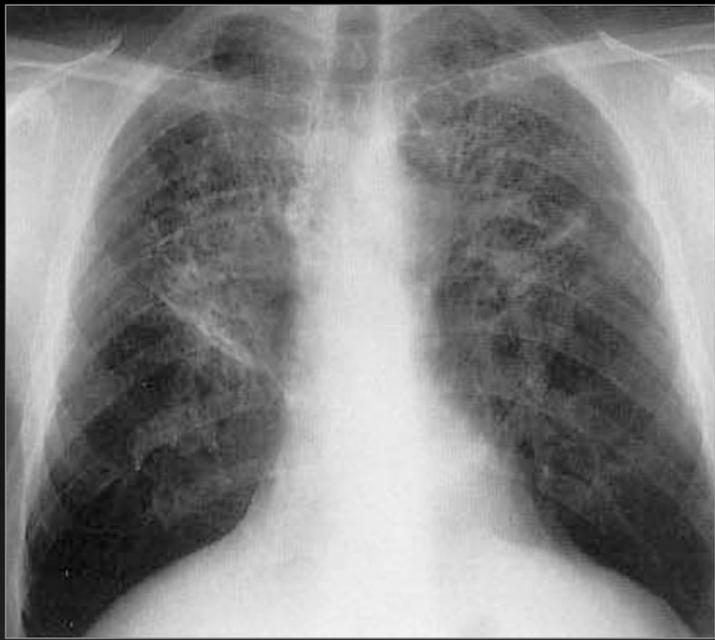
Stade III



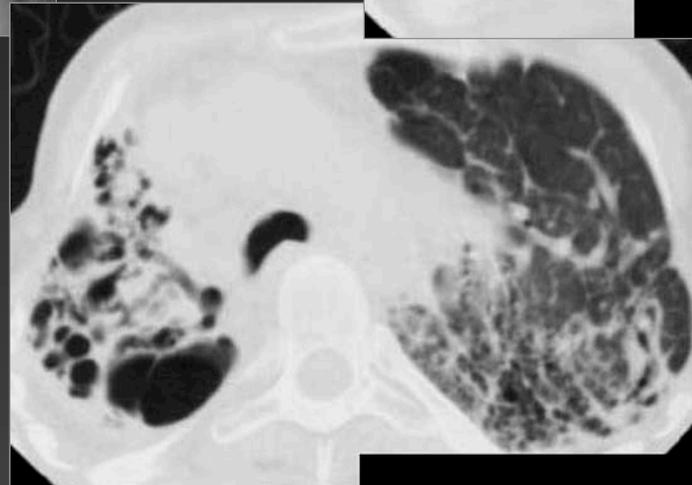
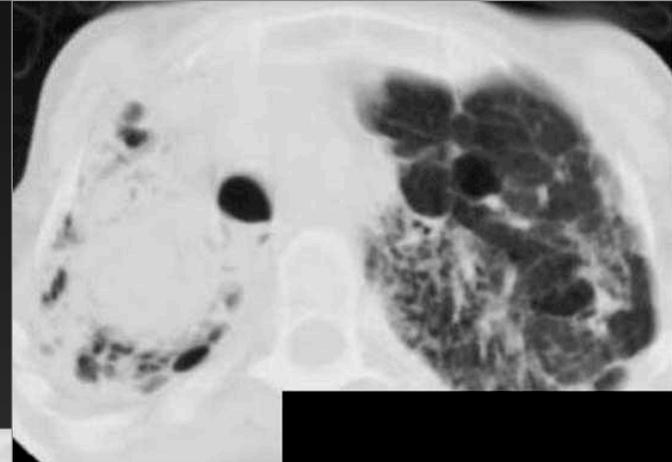
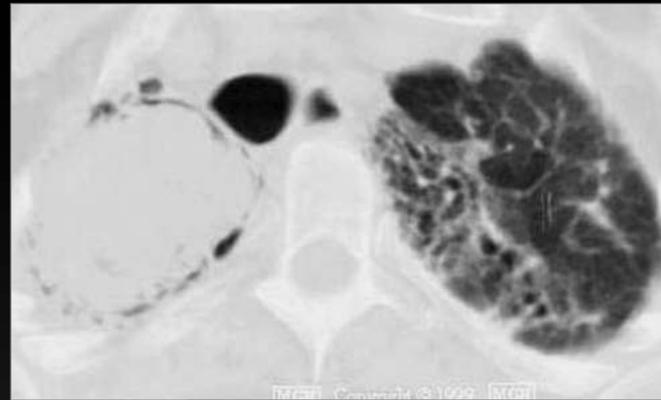


Stade III

Atteinte lymphatique centro et périlobulaire:
interstitium sous pleural, axes
bronchovasculaires et septas
interlobulaires



**Stade IV
fibrose**



**Aspergillome
sur fibrose
sarcoïdique**

4- quel est le rôle de l'imagerie dans la prise en charge de cette pathologie ?

a. Scanner

diagnostic lésionnel précis des atteintes parenchymateuses et ganglionnaires thoraciques, voire des atteintes viscérales abdominales (foie ,rate) dans les formes nodulaires

évaluation de la réponse au traitement (avec les EFR !)
recherche de certaines **complications pulmonaires** (fibrose, bronchectasies , greffe aspergillaire ... ou autres (neurologiques)

b. PET-CT

hyperactivité métabolique des lésions ganglionnaires et parenchymateuses (si taille > 10 mm) de sarcoïdose

5- Comment apporte-t-on la preuve du diagnostic?

Preuve histo nécessaire (sauf Sd de Löfgren)

- .site pathologique facilement accessible (cutané, ggl)
- .biopsies bronchiques et transbronchiques étagées:
granulome tuberculoïde épithélioïde, gigantocellulaires sans
nécrose caséuse
- .la fibroscopie permet la réalisation d'un **LBA**:
alvéolite lymphocytaire avec prédominance de CD4
- .**médiastinoscopie** si négativité des biopsies par voie
endobronchique
- . biopsie directe de l'organe concerné

6- Aspects biologiques?

- Perturbations immuno: **anergie tuberculique (75%), hypergammaglobulinémie polyclonale et lymphopénie modérée (T)**
- Perturbations biochimiques: **augmentation de l'activité sérique de l'ECA: hyperproduction par les cellules du granulome, non spécifique, hypercalciurie, plus rarement hypercalcémie**

Quelques dossiers récents...



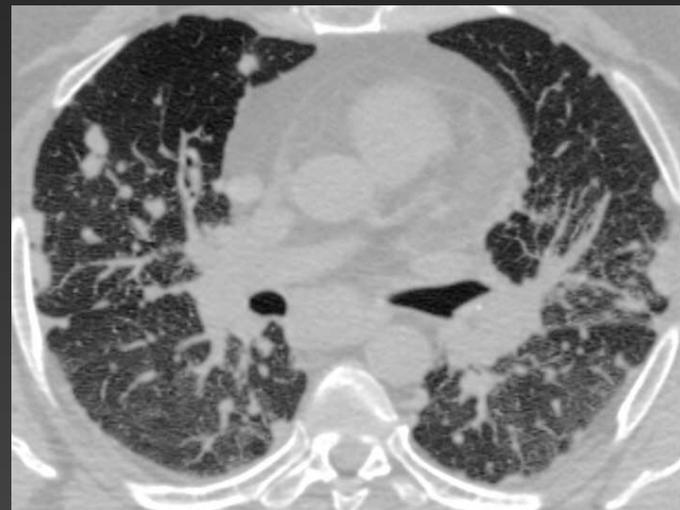
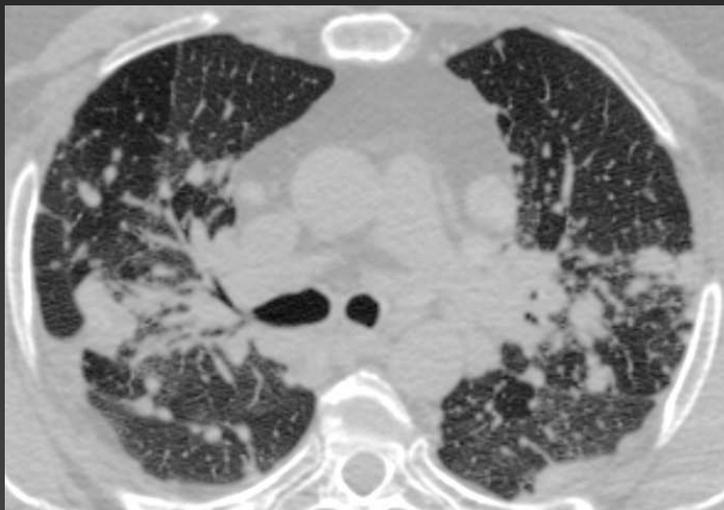
Homme 36 ans



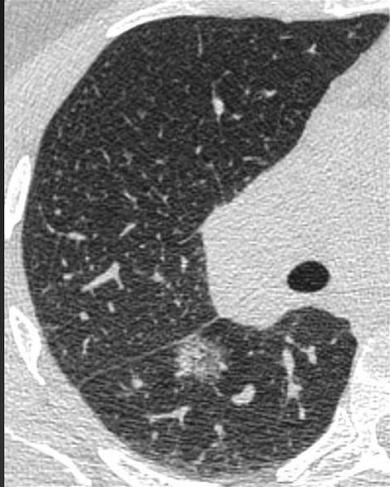
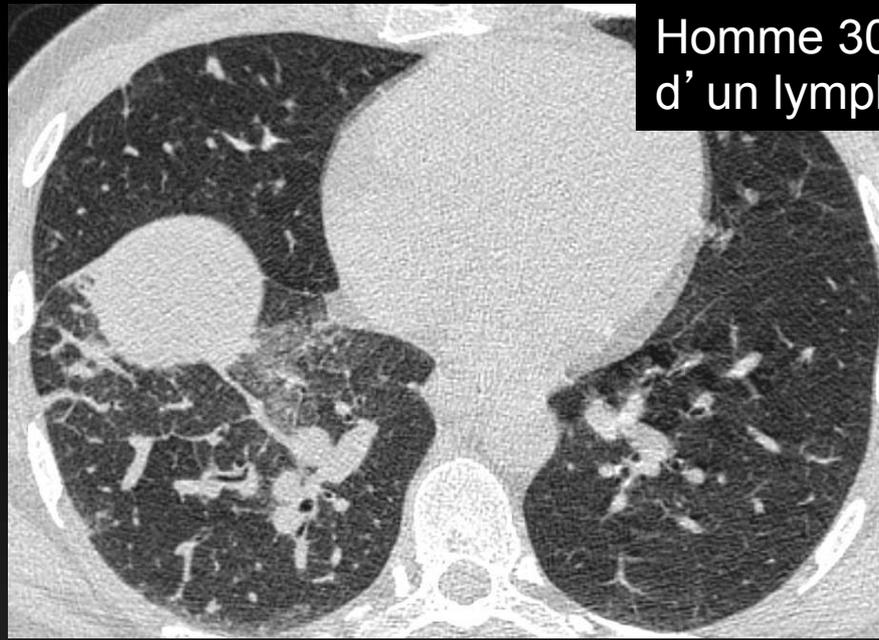
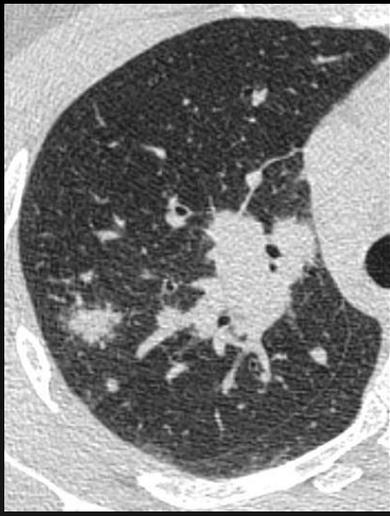


Femme 30 ans, découverte fortuite

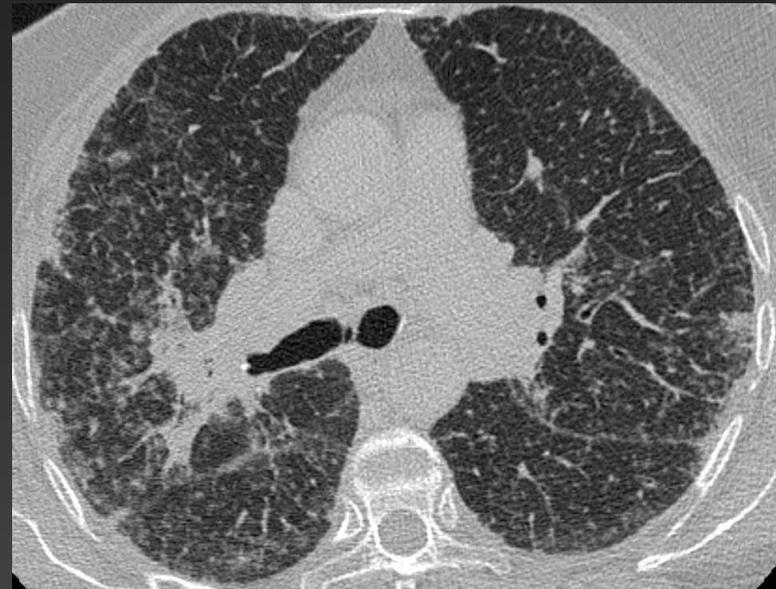
Homme 52 ans



Homme 30 ans, suivi systématique
d'un lymphome guéri



Femme 77 ans



Sarcoïdose extra thoracique

7-Éléments cliniques évocateurs

Sd de Löfgren

érythème noueux, fièvre, IDR -
adénopathies hilaires bilatérales
arthralgies genoux chevilles

Sd de Heerfordt

fièvre
tuméfaction parotidienne
uvéite antérieure
paralysie faciale

8-Circonstances de découverte de la sarcoïdose :

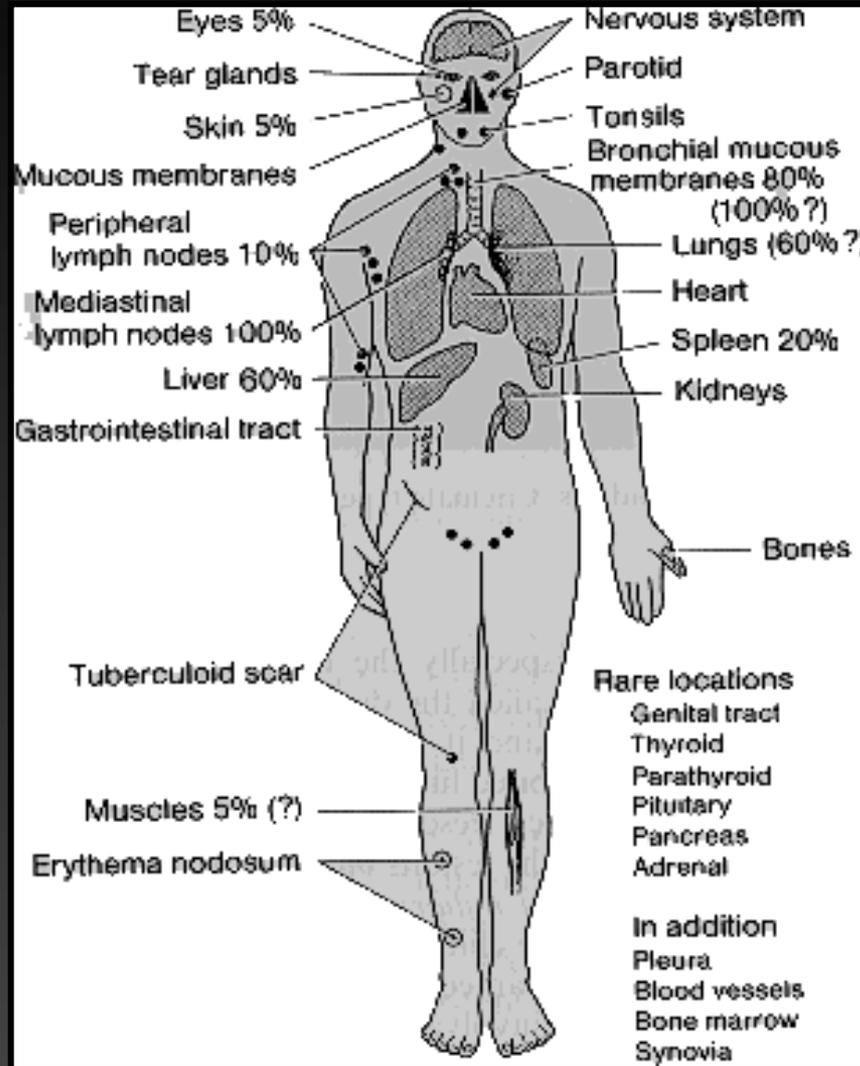
anomalies de la radiographie thoracique	50 %
symptômes respiratoires	22 %
érythème noueux	14 %
signes oculaires	8 %
signes cutanés	4 %
signes généraux rares	



9-Signes de gravité (indications de la corticothérapie)

- - atteinte fonctionnelle pulmonaire (diffusion DLCO < 60%)
 - hypercalcémie
- atteinte oculaire menaçant la vision (uvéite postérieure)
- insuffisance rénale

10-sarcoïdose extrathoracique



10-sarcoïdose extrathoracique

• 1. Atteinte cutanée:

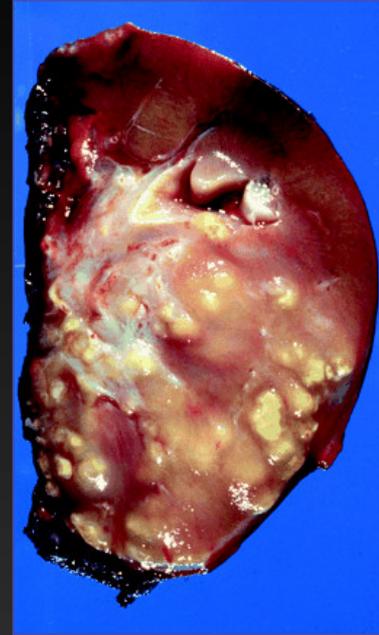
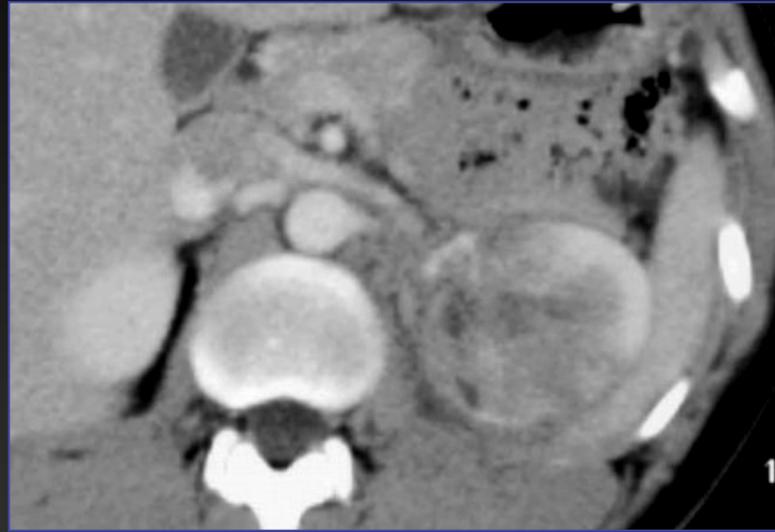
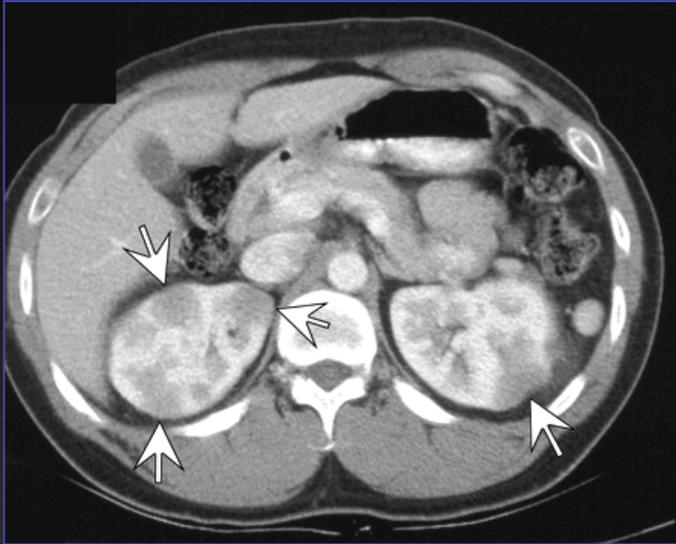
- **Spécifique:** sarcoïdes à gros ou petits nodules ou diffus en placard (lupus pernio): bruns violacés indolores

- **Non spécifique:** érythème noueux

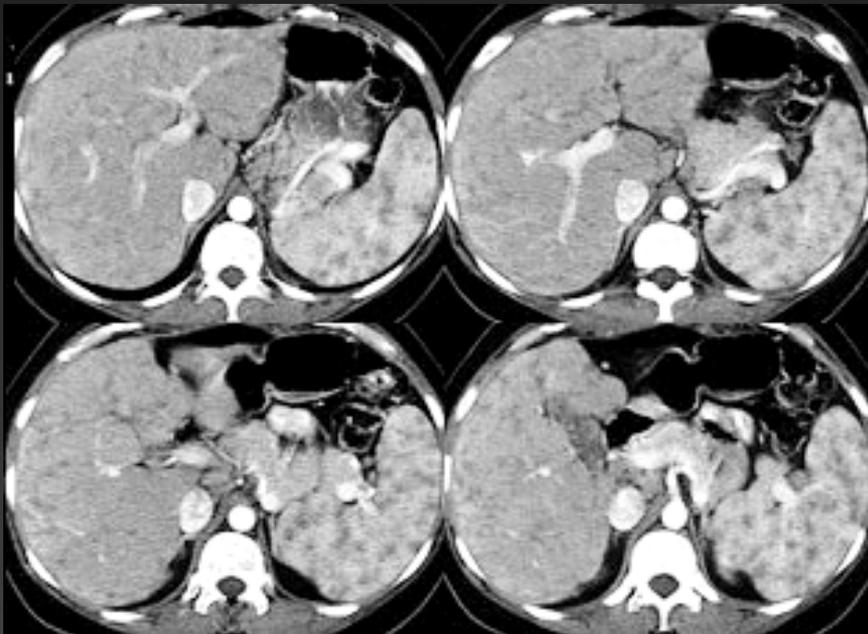
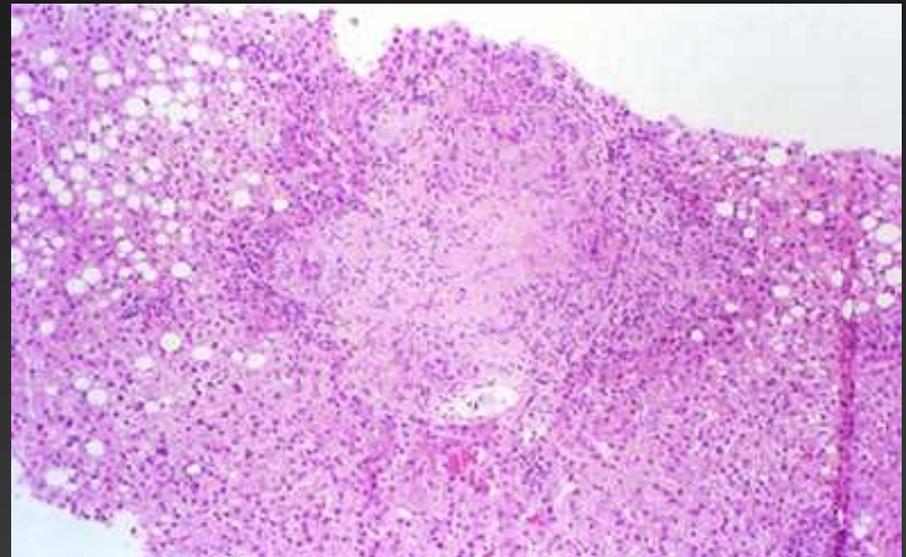
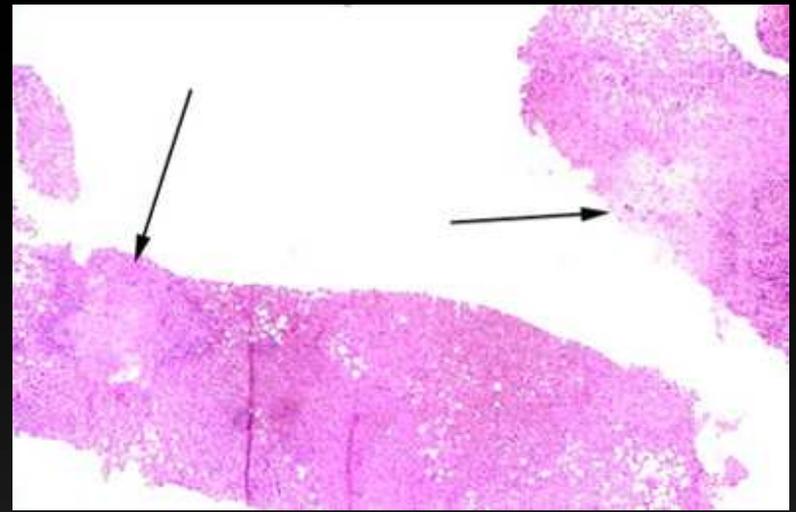
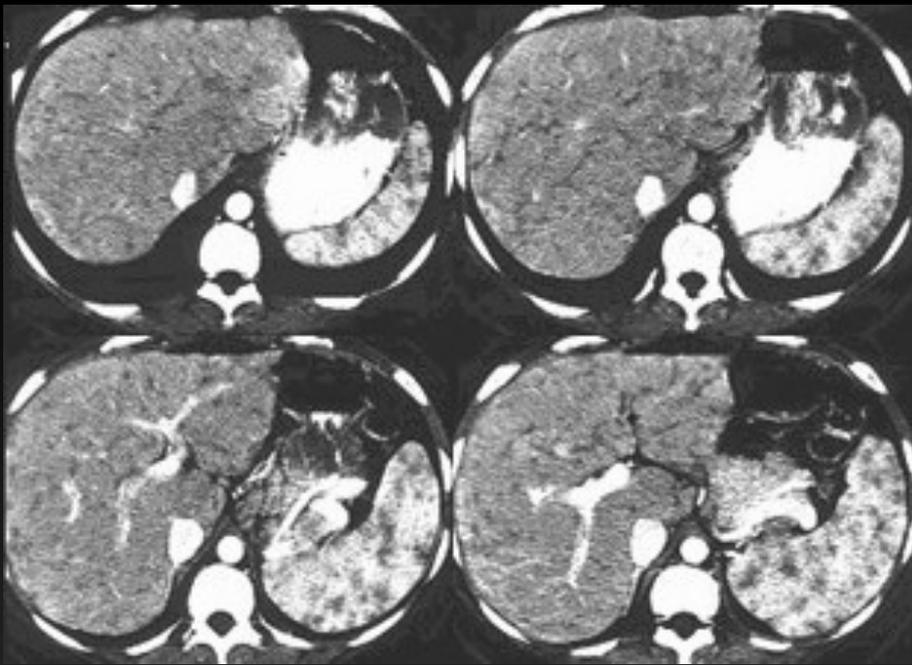


- **2. Adénopathies périphériques:** aires cervicales basses, sus clav, épitrochléennes
- **3. Atteinte oculaire:** uvéite antérieure, exceptionnellement post; kératoconjonctivite, conjonctivite rétropalpébrale, chorio-rétinite
- **4. Atteinte neurologique:** n. crâniens: PFP++; ou SNC: méningite, diabète insipide, panhypopituitarisme par infiltration hypothalamique
- **5. Atteinte cardiaque:** troubles de la conduction, du rythme, de la repolarisation, dyskinésie

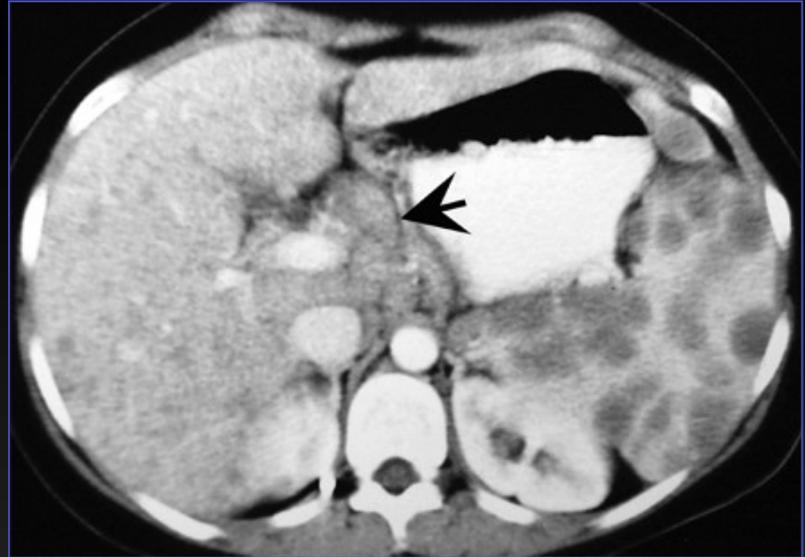
- **6. Atteinte rénale:** lithiase, néphrocalcinose, néphrite interstitielle, glomérulopathie



- **7. Atteinte hépatosplénique:** HMG, SMG, altérations fonctionnelles hépatiques rares.



sarcoïdose atteinte splénique et hépatique



Atteinte digestive

- 8. Atteinte ostéoarticulaire:

- symptomatologie « polyarthritique » (pseudo-PR) électivement aux membres inférieurs: genou, cheville parfois mains et poignets, aiguë ou subaiguë, généralement résolutive parfois récidivante, de bon pronostic
- forme à type d'« enthésiopathie » (pseudo-SA) talalgie, tendinite achilléenne, douleurs sacro-iliaques, isolée ou associée à un érythème noueux

Atteinte osseuse: ostéite cystoïde bulleuse, maladie de Perthes-Jungling

Atteinte des phalanges des **mains** de manière caractéristique ou des pieds

- » **lacis lacunaire centré par la diaphyse** (aspect grillagé ou lacunaire : « ostéite kystique ») en Rx, plus rarement ostéosclérose
- » **déformation** secondaire aux fractures pathologiques sans atteinte directe des articulations
- » **ostéopénie et amincissement cortical**
- » **lacune à l' emporte pièce** sans réaction périostée
- » **tuméfaction secondaire des tissus sous cutanés**
- » condensations diffuses ou nodulaires des extrémités (acro-ostéosclérose) ou lyse de la phalange distale (acro-ostéolyse)
- » destruction des OPN, rare



**Image classique de lacunes ici
sur la deuxième phalange d'un
doigt**

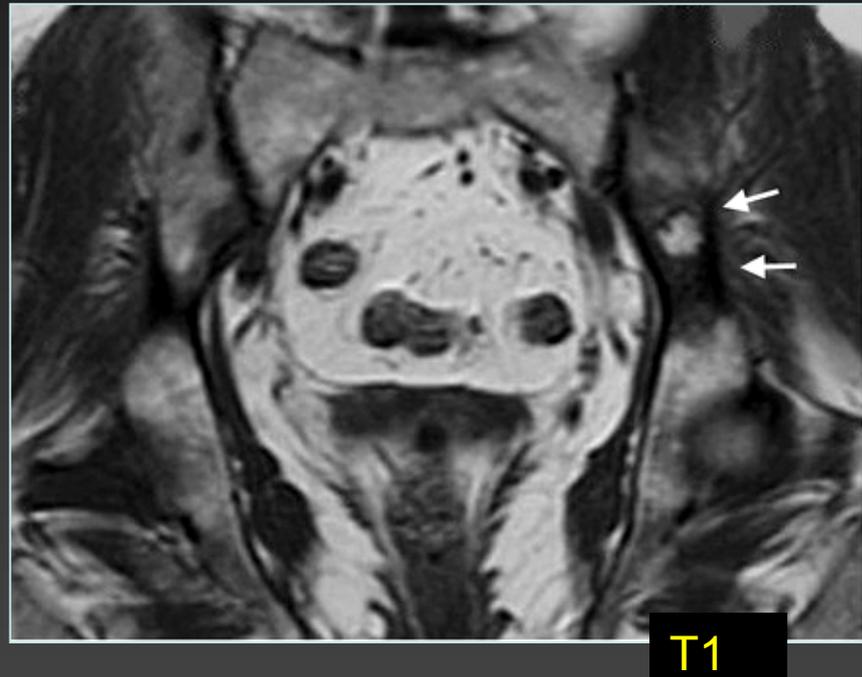
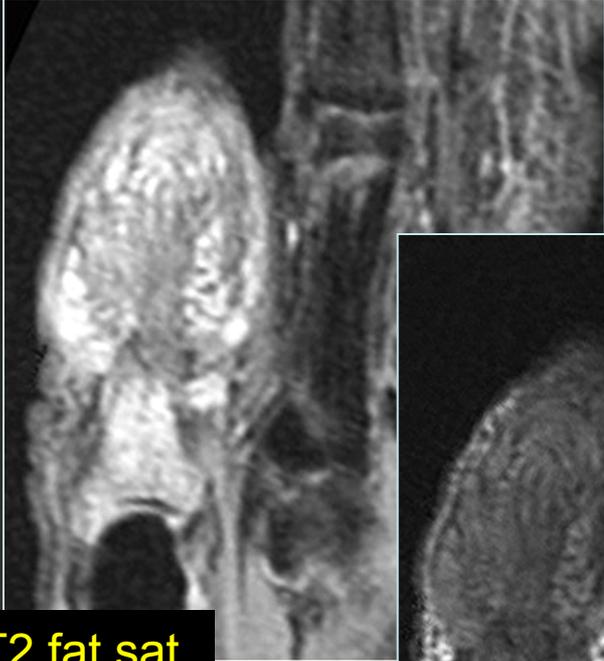
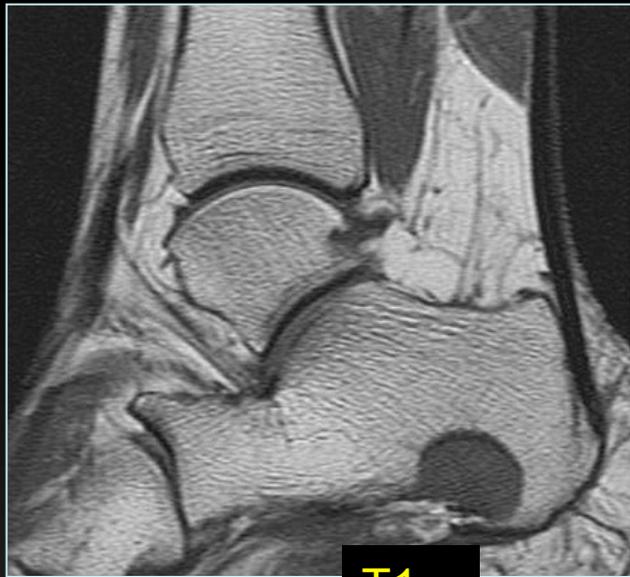
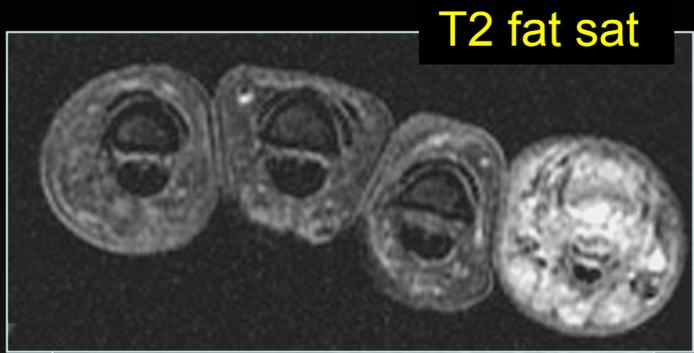
Respect des articulations



**Atteinte classique de la 2^e phalange du majeur,
souvent symétrique**



sarcoïdose osseuse
maladie de Perthes-Jüngling
doigts « en saucisse »



Diagnostic différentiel

tuberculose osseuse digitale : spina ventosa

autres infections granulomateuses

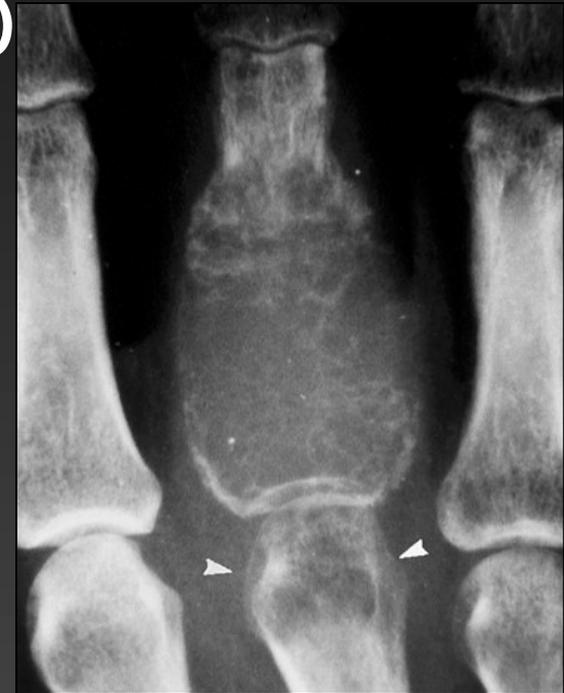
hémangiomes osseux multiples

xanthomatose osseuse

métastases osseuses (K bronchique)

dysplasie fibreuse

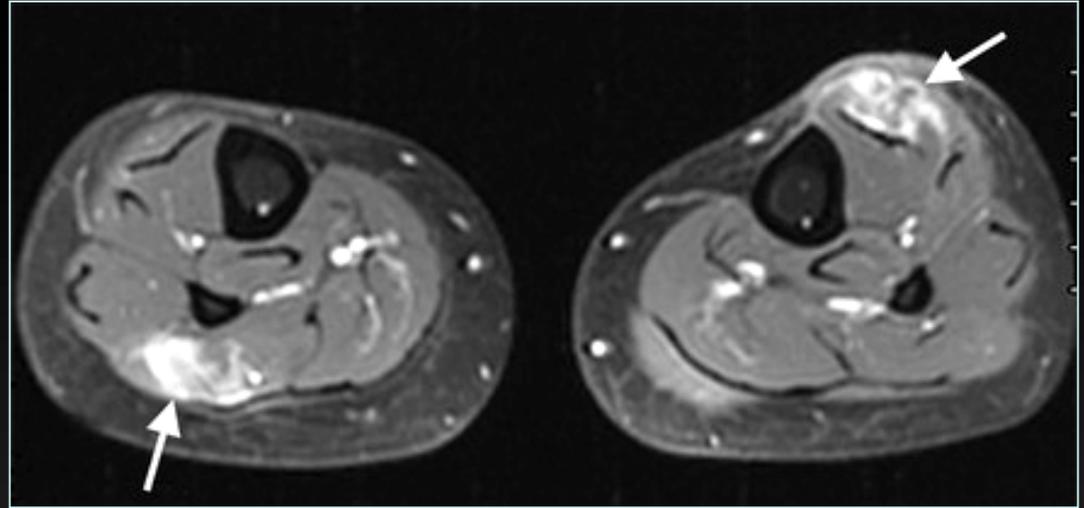
enchondromatose ou Mie d'Ollier

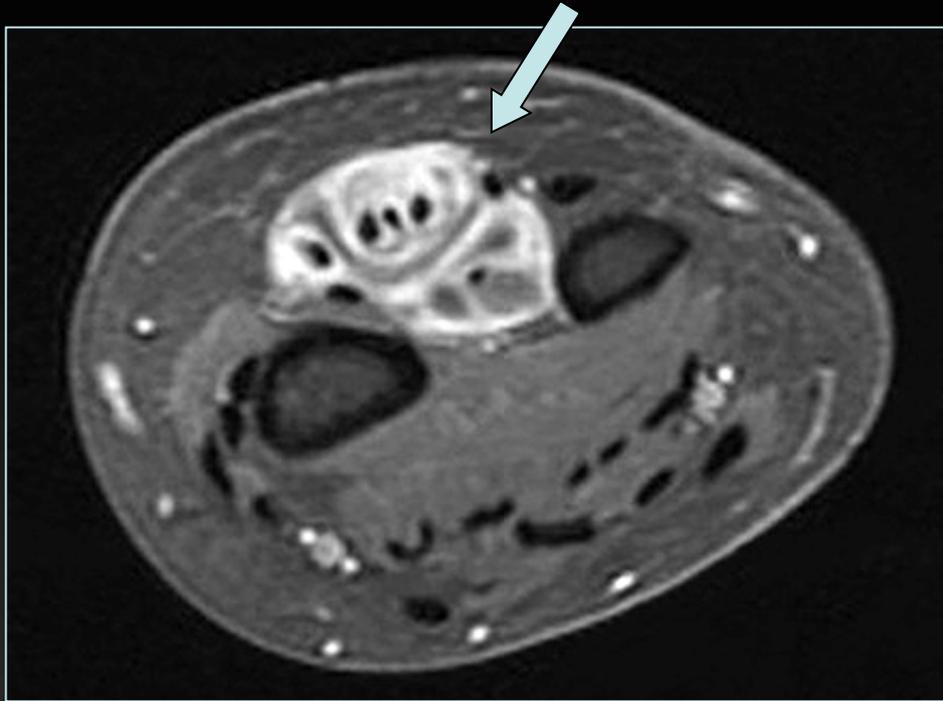


- 9. Autres:

- **ORL**: parotidite, atteinte nasale ou pharyngée

- **musculaire**: nodules profonds (pseudomyopathie des ceintures)





- 9. Autres:

- Tendons et ligaments
ténosynovite