

PRÉSENTATION DE CAS

Mercredi 1^{er} février 2023

Virginie MORITZ

1

MONSIEUR D. — 71 ANS

• **Contexte** : consultation interpro. avec Géraldine (infirmière SMPR) pour suivi diabète insulino-requérant le 19.12.2022

• **Plaintes** :

- dyspnée de repos
- toux avec douleur thoracique G la nuit depuis environ 2 jours

2

COMORBIDITÉS

Diabète de type 2 insulino-requérant

Cardiopathie ischémique, rythmique et valvulaire

HTA

Hypercholestérolémie traitée

Sarcoïdose pulmonaire stable (dernière consultation pneumo 2018)

Cirrhose hépatique CHILD A6 et ATCD d'HDH sur varices oesophagiennes

Hyperplasie bénigne de la prostate

Troubles neurocognitifs mineurs d'origine mixte (neurodégénératif, vasculaire)

3

TRAITEMENTS

- Aspirine cardio (acide acétylsalicylique) 100mg
- Nexium (ésoméprazole) 40mg
- Tresiba (insuline dégludec) 44U
- Trajenta (linagliptine) 5mg
- Xigduo (metformine + dapagliflozine) 5/1000mg
- Inderal (propranolol) 40mg
- Crestor (rosuvastatine) 10mg

4

STATUS

- Signes vitaux :
 - TA 136/81 mmHg
 - FC 107/min
 - SpO₂ 97% AA
 - T 37.6°C
- Auscultation cardiaque : tachycardie régulière, OMI habituels non péjorés
- Auscultation pulmonaire : hypoventilation basale G

5

SCORE DE GENÈVE

Score = 6 points

1. Âge > 65 ans → +1 pt
2. ATCD de TVP ou EP → non
3. Chirurgie ou # jambe < 1 mois → non
4. Néoplasie active → non
5. Douleur unilatérale dans une jambe → non
6. Hémoptysie → non
7. FC 107/min → +5 pts
8. Douleur dans un MI à la palpation et œdème unilatéral → non

Risque modéré, 20-30% de risque pour EP

6

PRISE EN CHARGE

- Labo :
 - Hb 94 stable, leuco 5, Tb 194
 - Créat 72, GFR 94
 - CRP 2.7
 - NT-proBNP 696
 - D-dimères 782
- RX thorax : mal inspirée, superposable au comparatif de 2018, pas de franc foyer.

⇒ Ad SU pour exclure une EP

7

AUX URGENCES

- CT thoracique :
 - Pas d'EP
 - « Condensations des segments postérieurs des lobes supérieurs associé aux calcifications et quelques bulles d'air dans leur seins, et des micronodules péri-scissuraux de distribution plutôt périphérique et lymphatique. Calcifications nodulaires sous-pleurales et péri-scissurales. Le tout évoquant une **exacerbation de la sarcoïdose connue en premier lieu**, à corrélér à la clinique. Plusieurs ganglions calcifiés médiastino-hilaires avec calcifications de type "Egg Shell" en lien avec la sarcoïdose pulmonaire connue. **Épanchement pleural bilatérale**, comme signe de une surcharge pulmonaire. »
- Troponines 26-32
- Introduction torasémide 5mg, demande de reprise de suivi pneumo et RAD

8

CONSULTATION MI-JANVIER 2023

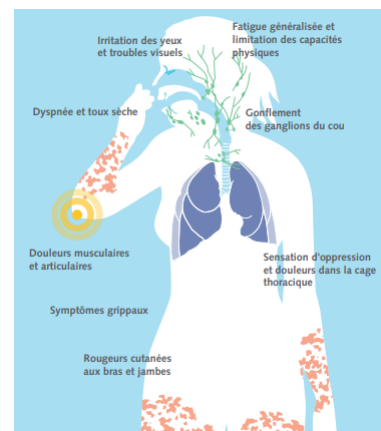
- Dyspnée de repos péjorée et à la parole
- Désaturation à 89-90% après 10m de marche
- Fonctions pulmonaires et consultation pneumo prévus pour début mars sans possibilité d'avancer le rendez-vous
- Patient seul à domicile sans encadrement infirmier et troubles cognitifs

→ Après négociations avec le patient : hospitalisation

9

SARCOÏDOSE PULMONAIRE

- Maladie rare d'étiologie inconnue, en CH : 3500 personnes
- Nodules de tissu conjonctif inflammatoires de taille variable = granulomes
- Touche différents organes : **poumon**, **peau**, muscles, articulations, os, **yeux**, foie, reins, cœur et système nerveux.
- Se manifeste 20-60 ans
- 50% découverte fortuite à l'imagerie.



10

LÉSIONS CUTANÉES



Manifestations cutanées de la sarcoïdose. Thérapeutiques en dermato-vénérologie. 29-37, # 229. Janvier 2014.

11

SYMPTÔMES

Se manifeste souvent initialement par un ou plusieurs :

- ADP hilaires bilatérales
- Opacités pulmonaires réticulées
- Lésions cutanées, articulaires et/ou ophtalmiques

>90% des cas, atteinte pulmonaire :

- Dyspnée
- Toux
- Douleur thoracique

Souvent accompagné par : fatigue, état fébrile, perte pondérale, malaise

Symptômes extra-thoraciques : lésions cutanées, changement vision, xérophtalmie/-stomie, tuméfactions des parotides, palpitations, syncope, tuméfactions articulaires ou arthralgies, faiblesse musculaire.

12

COMPLICATIONS MAJEURES

Insuffisance cardiaque

ACR

Fibrose pulmonaire

HTAP

Lithiases urinaires et néphrocalcinose

13

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS (LISTE NON EXHAUSTIVE)

Tuberculose

Infection fongique

Pneumopathie d'hypersensibilité

Pneumoconiose

Médicamenteuse (méthotrexate, etanercept, infliximab, etc.)

Histiocytose

Granulomatose sur corps étranger

Vascularite avec granulomatose

Néoplasie avec réaction granulomatose

14

DIAGNOSTIC

1. Manifestations clinique et radiologique compatibles
2. Exclusion d'autres pathologies similaires
3. Pour la plupart des patients : détection histo-pathologiques de granulomes non caséeux

Exceptions à la biopsie :

- ADP hilaires bilatérales asymptomatiques avec un suivi pour s'assurer de la résolution ou stabilité
- Syndrome de Löfgren (érythème noueux, oligo-/polyarthrite aigue, ADP hilaires et médiastinales)
- Syndrome de Heerfordt (uvéïte antérieure bilatérale, parotidite bilatérale, paralysie faciale périphérique, fièvre)

15

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Laboratoire : recherche atteintes organes

TB Spot

RX thorax et souvent CT thoracique

Parfois FDG-PET scan → autres lésions qui seraient plus accessibles pour biopsie + évaluer sarcoïdose cardiaque

Fonctions pulmonaires (pattern restrictif et diminution DLCO dans 20% des cas de stade I et 40-70% des cas dans stade II-IV)

ECG

Examen ophtalmologique

Bronchoscopie

16

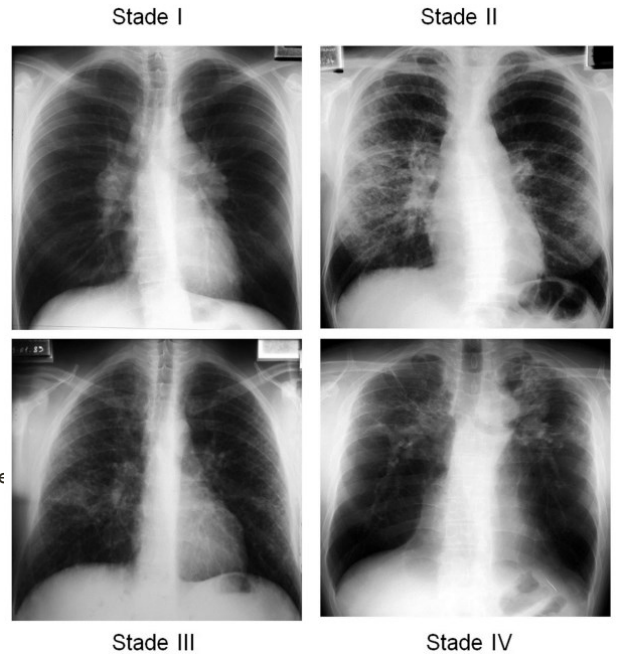
STADES RADIOLOGIQUES

Stade I : ADP hilaires bilatérales souvent accompagnées d'un élargissement gg paratrachéal D

Stade II : ADP hilaires bilatérales + atteinte parenchymateuse → opacités réticulo-nodulaires (souvent symptômes légers à modérés, résolution spontanée dans 2/3 des cas)

Stade III : Atteinte parenchymateuse sans ADP

Stade IV : fibrose pulmonaire prédominante dans zones apicales. Parfois masses conglomérées avec bronchectasies de traction, calcifications et kystes.



http://cep.splf.fr/wp-content/uploads/2017/04/item_207_SARCOIDOSE-d.pdf

17

BRONCHOSCOPIE

LBA : exclure DDX → infectieux, éosinophilique, néoplasie, béryllose chronique (maladie professionnelle : tubes fluorescents, prothésistes dentaires, fabrication céramique, etc.)

Biopsie pulmonaire endobronchique/transbronchique : selon l'aspect de la muqueuse endobronchique

EBUS : pour ADP intra-thoraciques

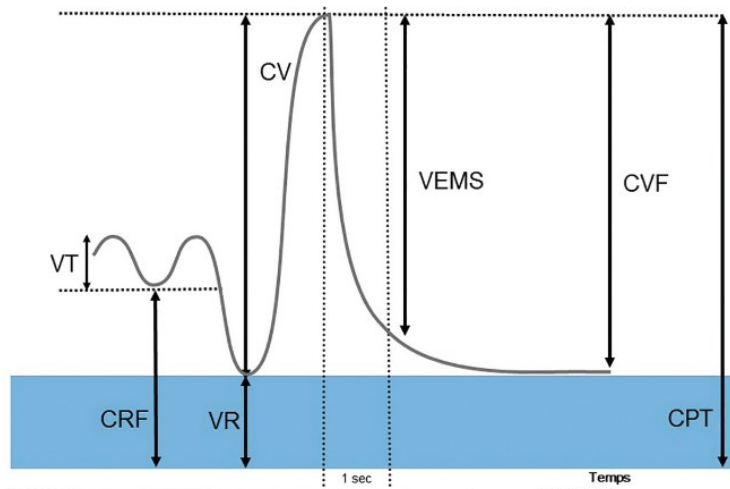
18

TRAITEMENT

- Majorité des patients → aucun ttt car asymptomatique ou rémission spontanée
- Caractéristiques justifiant ttt :
 1. Stade IV radiologique, en particulier avec fibrose modérée à sévère
 2. Diminution conséquente de la CVF (Capacité Vitale Forcée) et DLCO
 3. HTAP pré-capillaire
- Progression de la maladie :
 - Majoration symptômes pulmonaires avec retentissement sur qualité de vie
 - Diminution du VEMS > 15%
 - Chute de la CPT > 10%
 - Diminution DLCO > 20%
 - Diminution de la SpO₂ > 4% au repos ou à l'exercice

19

FONCTIONS PULMONAIRES



<https://medicalforum.ch/fr/detail/doi/fms.2017.03275>

20

TRAITEMENT

- Patients symptomatiques avec atteinte pulmonaire légère
 - Prednisonne 5-10mg/jour avec réponse attendue dans les 3 premiers mois, contrôle clinique et radiologiques. Plus faible dose possible à 6-12 mois et contrôle régulier radiologique à la recherche d'une rémission.
 - CSI : alternative si refus CS systémique, aidant si toux. Si pas de réponse à 4-6 semaines, arrêt du traitement. Pas de preuves d'amélioration des fonctions pulmonaires.
- Patients avec maladie plus sévère ou en progression
 - Prednisonne 0.3-0.6 mg/kg de poids idéal (20-40mg pour 70kg), réévaluer à 4-6 sem
 - si amélioration → diminuer posologie.
 - Si stabilité → poursuite même posologie 4-6 sem.
 - Si péjoration → immunosuppresseurs.
- Diminuer de 5-10mg toutes les 4-12 sem pour but 10-15mg/jour

21

DURÉE DU TRAITEMENT

- Minimum 3-6 mois pour éviter risque de récurrence
- En moyenne 1 an
- Diminution progressive toutes les 3-4 semaines
- Pas de règles strictes, patient-dépendant

22

EFFETS SECONDAIRES

Dermatologic and appearance
Skin thinning, purpura, and/or ecchymoses
Weight gain
Cushingoid appearance
Acne
Hirsutism
Facial erythema
Striae
Ophthalmologic
Posterior subcapsular cataract
Elevated intraocular pressure/glaucoma
Exophthalmos
Cardiovascular
Fluid retention
Hypertension
Premature arteriosclerosis
Arrhythmias
Perturbations of serum lipoproteins
Gastrointestinal
Gastritis
Peptic ulcer disease
Steatohepatitis
Visceral perforation

Bone and muscle
Osteoporosis
Avascular necrosis
Myopathy
Neuropsychiatric
Euphoria
Dysphoria/depression
Insomnia
Akathisia
Mania/psychosis
Pseudotumor cerebri
Metabolic and endocrine
Hyperglycemia
Hypothalamic-pituitary-adrenal insufficiency
Immune system
Increased risk of infections*
Hematologic
Leukocytosis

23

IMMUNOSUPPRESSEURS

1. Methotrexate
2. Azathioprine (Imurek®, Azarek®)
3. Leflunomide (Arava®)
4. Mycophenolate (Cellcept®)
5. Anti-TNFalpha (preuves insuffisantes)

24

MONITORING

- Pas de consensus
- Patients asymptomatiques : tous les 3-4 mois la 1^{ère} année puis 1x/an
- Patients avec introduction d'un traitement : toutes les 4-8 semaines

25

RÉFÉRENCES

- Ligue pulmonaire

https://www.liguepulmonaire.ch/uploads/tx_pubshop/Feuille_d_information_sarcoïdose_.pdf

- UpToDate

https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-pulmonary-sarcoidosis?search=sarcoïdose&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1

- DynaMed

<https://www.dynamed.com/condition/sarcoidosis-in-adults>

- Wikipedia

https://fr.wikipedia.org/wiki/Syndrome_de_L%C3%B6fgren

https://fr.wikipedia.org/wiki/Syndrome_de_Heerfordt

26