

Sarcoïdose

Q. 124



A.OLIVER (ACC)
Radiologie Brabois Adultes

Généralités

- Atteinte systémique d'origine inconnue
- Histologiquement : inflammation granulomateuse non nécrosante.
- Sites concernés: ganglions médiastinaux et hilaires, poumons, peau et yeux.
- **Manifestations pulmonaires** présentes chez **plus de 80% des patients** et 20 à 25% ont un retentissement fonctionnel.
- Découverte fortuite dans 50% des cas environ; sinon:
Manifestations pulmonaires : dyspnée, toux sèche
Manifestations systémiques : cutanées, oculaires, articulaires
- Présentation thoracique isolée: 2/5
- Présentation extra thoracique isolée: 2/5
- Présentation mixte: 1/5

Age	Pic d'incidence entre 20 et 35 ans <i>Second pic chez la femme entre 45 et 65 ans</i>
Sex-ratio	1,4 femme / 1 homme
Ethnie	Plus fréquent, plus grave et formes multiviscérales plus fréquentes chez les Noirs africains et des Caraïbes
Prévalence en Europe	30-40 / 100 000

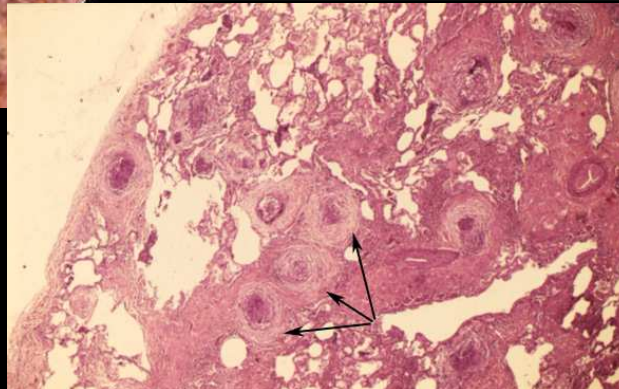
Anatomo pathologie

- **Granulomes** constitués d' un amas compact d' **histiocytes épithélioïdes** parfois mêlés de **cellules géantes multinucléées**, entourés par un anneau de **lymphocytes**.

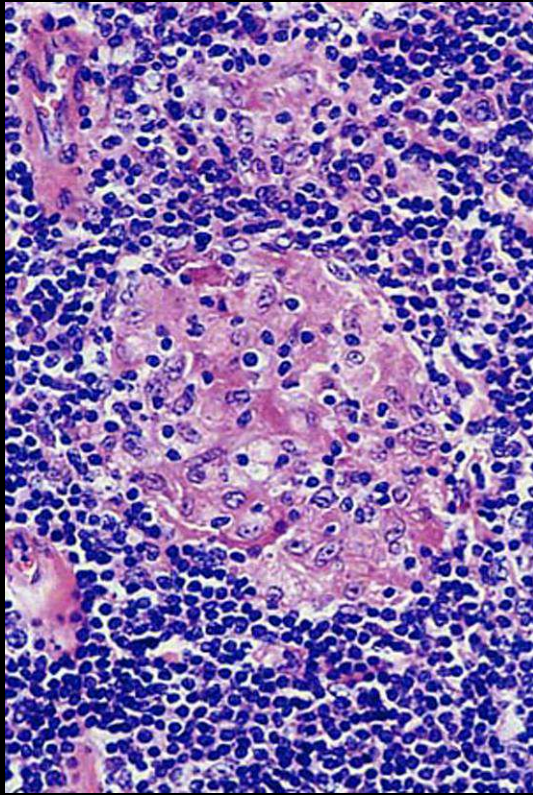
- **Nécrose très rare** et mineure si retrouvée.

-D' où la dénomination de :
granulome épithélioïde et giganto-cellulaire sans nécrose caséuse

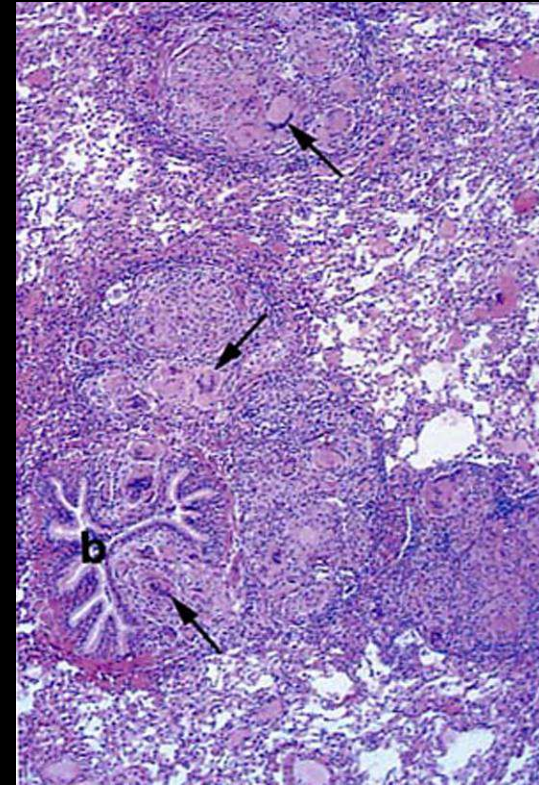
- **Résolution complète ou incomplète (fibrose résiduelle)** de l' inflammation granulomateuse.



multiples granulomes (flèches)
 le long des septa et des
 axes bronchovasculaires



Ganglion lymphatique médiastinal: agrégat d'histiocytes épithélioïdes sans nécrose

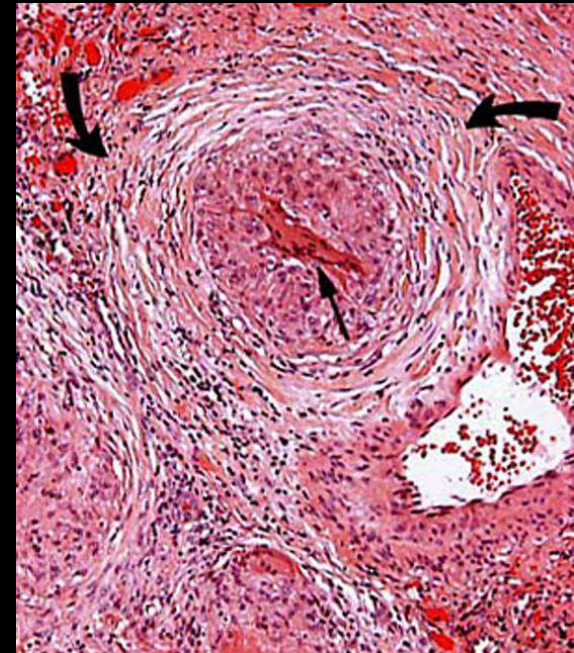


Biopsie bronchique chez le même patient : granulome dans la muqueuse et le tissu interstitiel adjacent à une bronchiole membraneuse

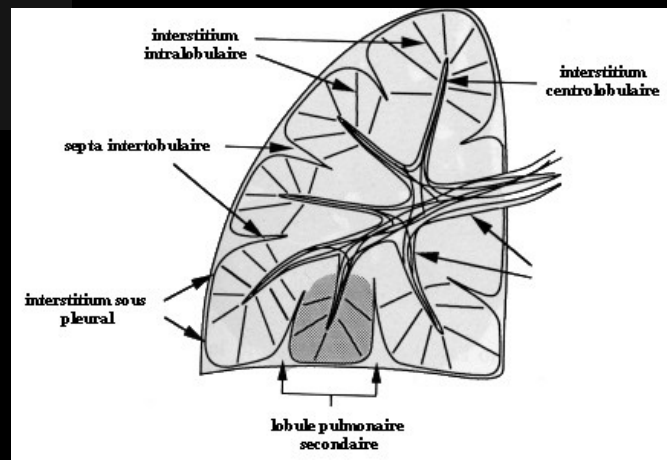
1/ Initialement **tissu fibreux** déposé sous forme de **lamelles collagènes périphériques concentriques** disposés entre les parties centrales biologiquement actives des granulomes et du tissu conjonctif normal adjacent.

2/ puis:

- intégralité du granulome transformé en cicatrice fibreuse.
- progression en taille et confluence des granulomes

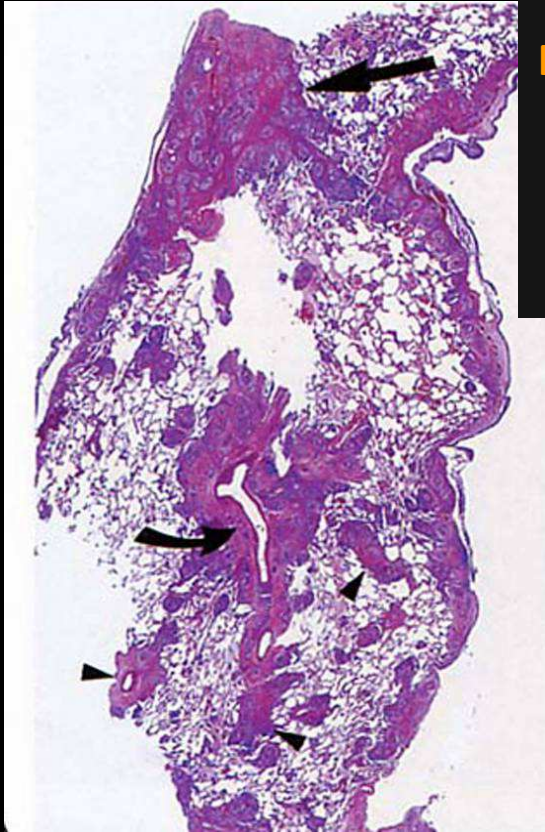


fibrose active : 2 granulomes dans le tissu interstitiel adjacent à une artère pulmonaire ; fibroblastes disposés de façon concentrique autour des granulomes

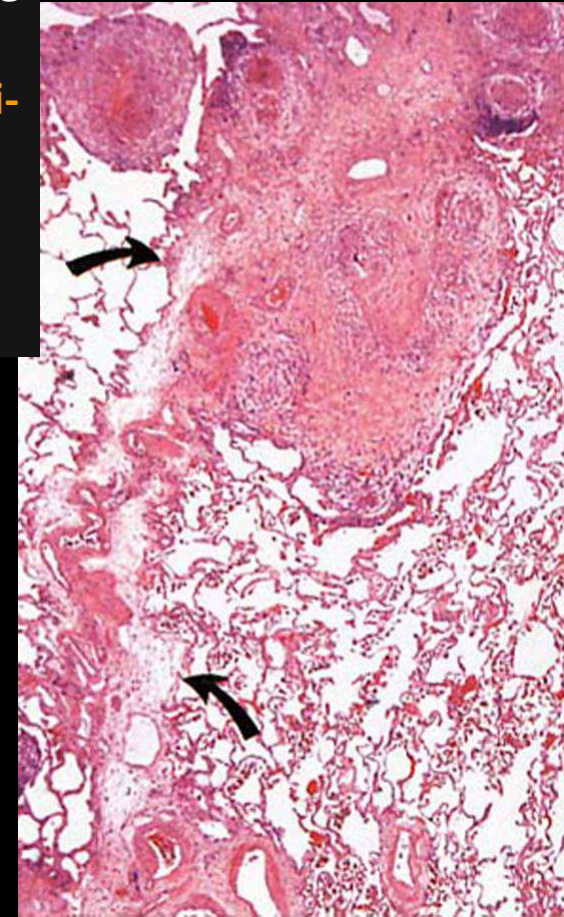


Habituellement épargne du parenchyme pulmonaire

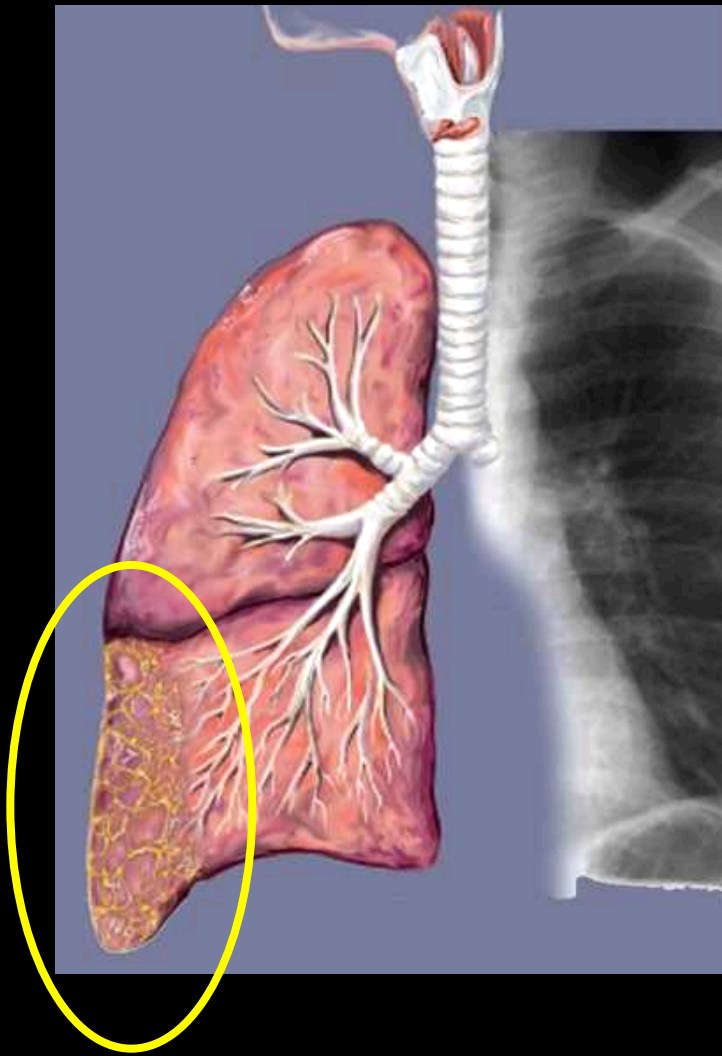
Parfois agglomérats de granulomes péri-broncho-vasculaires et de l'interstitium septal entraînant la formation de masses de plusieurs cm de diamètre (**sarcoïdose nodulaire**)



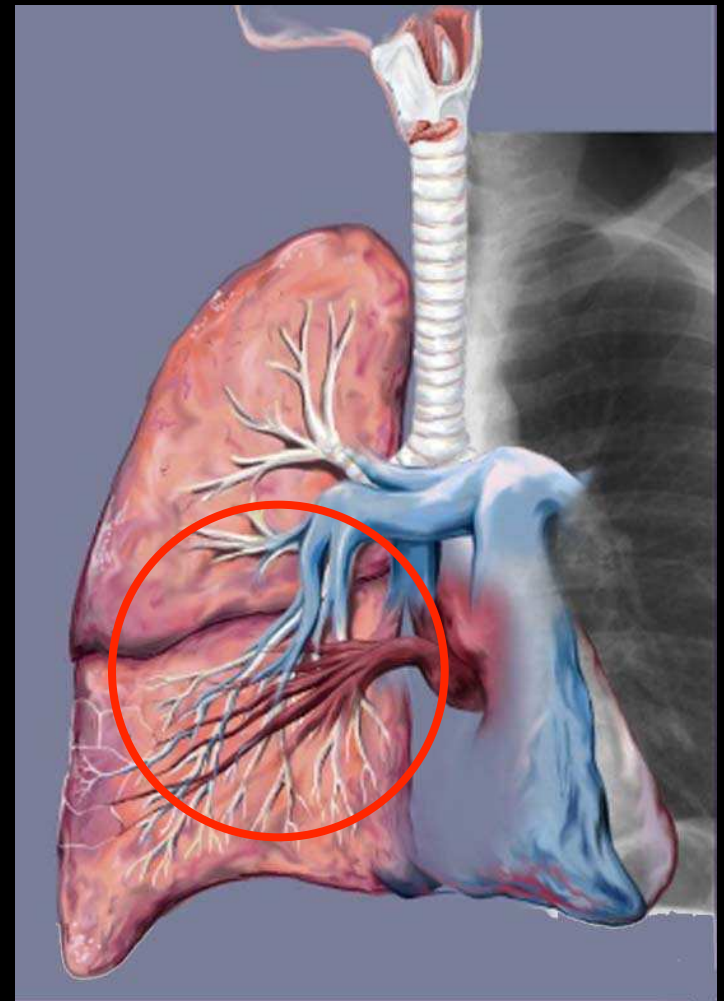
inflammation granulomateuse confluente dans le tissu interstitiel sous-pleural , un septum interlobulaire et une artère centrolobulaire.



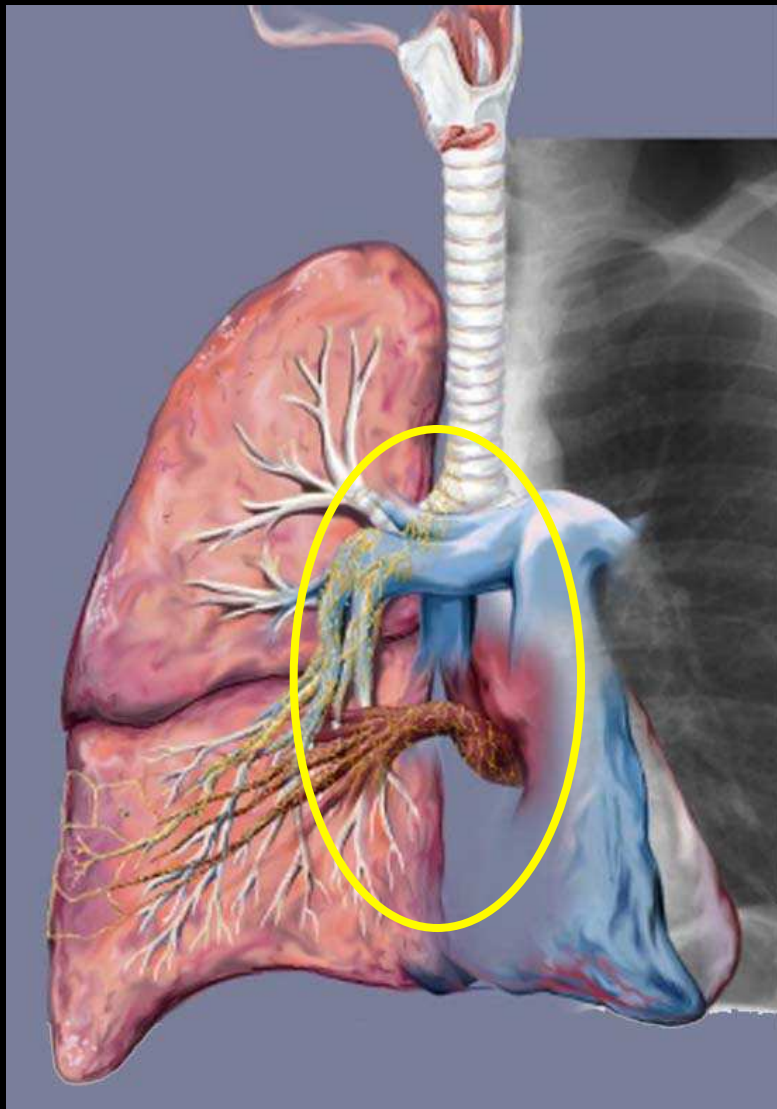
foyer nodulaire dans un septum interlobulaire.



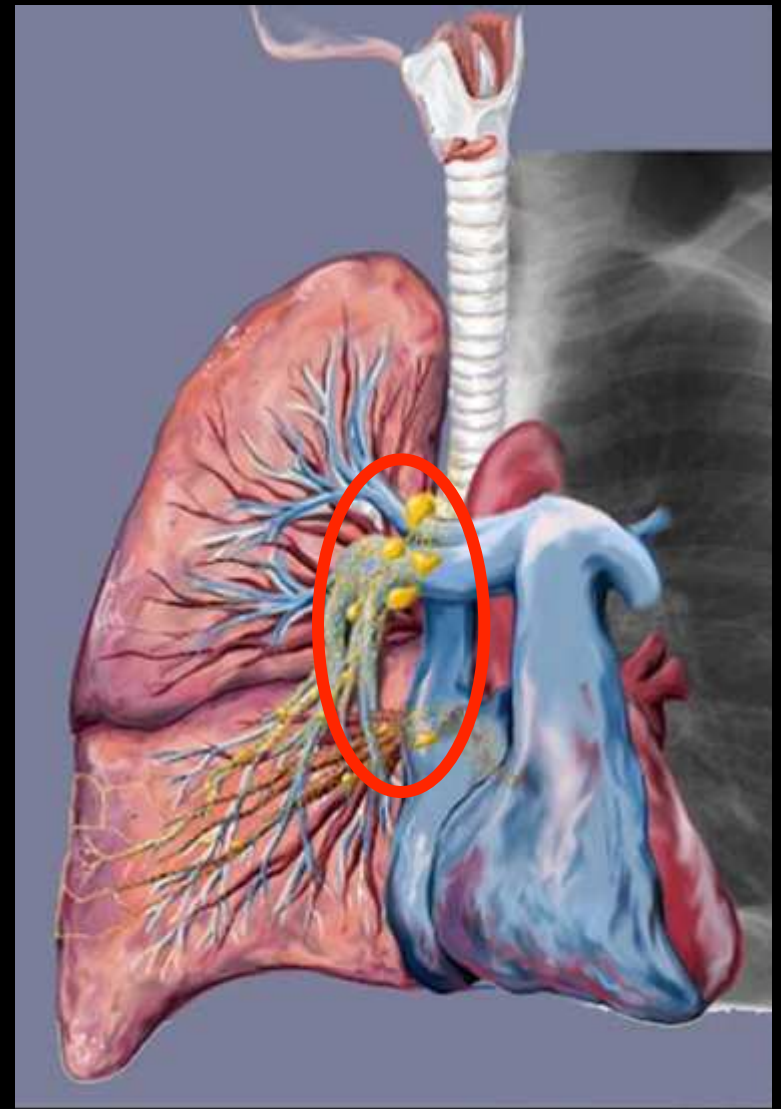
interstitium **sous-pleural** et
septas interlobulaires



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



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



drainage **ganglionnaire**

Conséquence de la fibrose: **bronchectasies de traction**.

Parfois même: **lésions cavitaires**, volontiers siège d' **aspergillomes**.



bronchectasies



fibrose interstitielle et bronchectasies sacciformes

DIAGNOSTIC POSITIF

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

- Diagnostic positif
 - Syndrome de Löfgren
 - Ou preuve histologique nécessaire:
 - . **site pathologique facilement accessible** (cutané, ggl)
 - . **biopsies bronchiques et transbronchiques étagées**: granulome tuberculoïde épithélioïde, géantocellulaires 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

Biologie

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

Imagerie

Grades plutôt que Stades de l'atteinte thoracique (RT ou TDM HR):

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

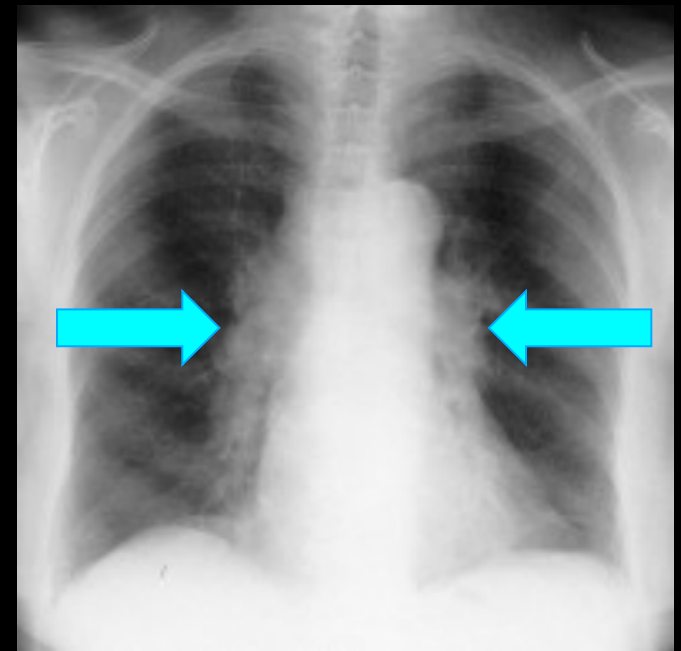
51% de stades 1 (dont 65% se résolvent) ;

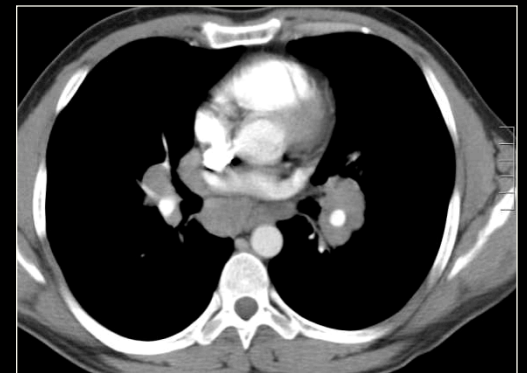
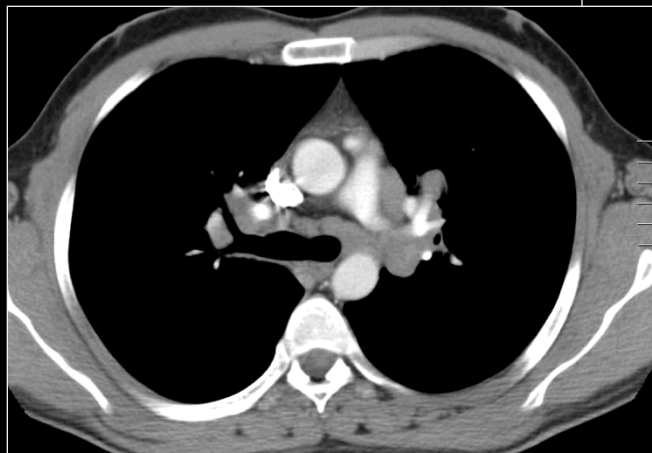
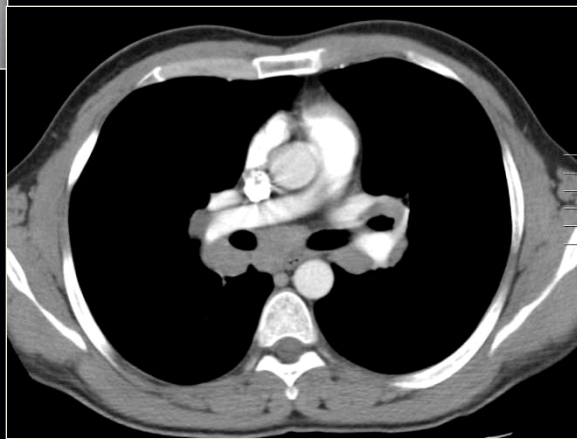
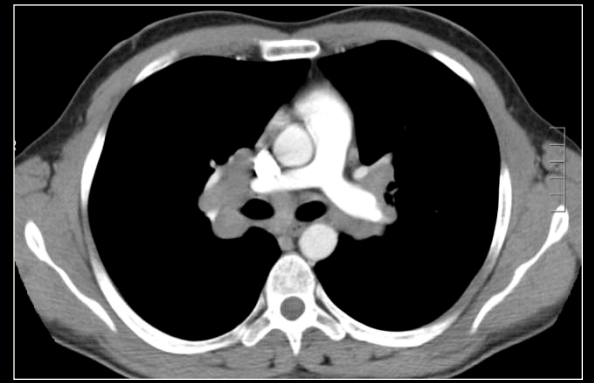
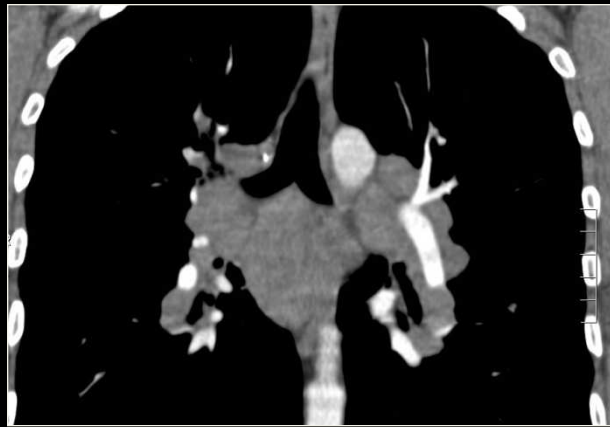
29% de stades 2 (dont 49% se résolvent) ;

20% de stades 3

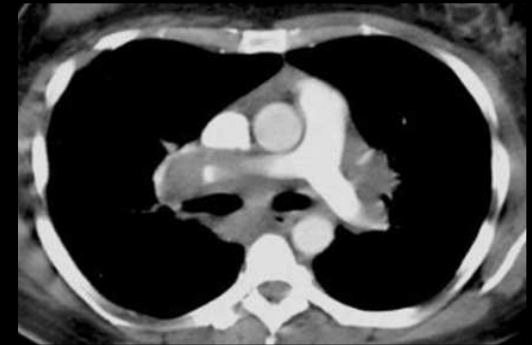
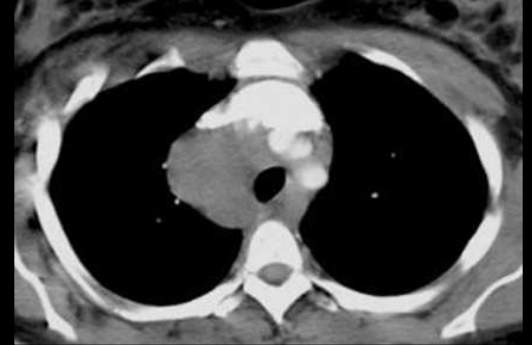
- Adénopathies

- signe le plus fréquent : 75% des cas
- Bilatérales et symétriques, de taille variable souvent volumineuses, mais non compressives
- Hilaires unilatérales (1 à 3%) en tout début de maladie
- Apparaissent habituellement au début de la maladie, disparaissent au cours des deux premières années
- Calcifications rares : rechercher une tuberculose, une mycose associée. D'autant plus fréquentes que la maladie est ancienne.

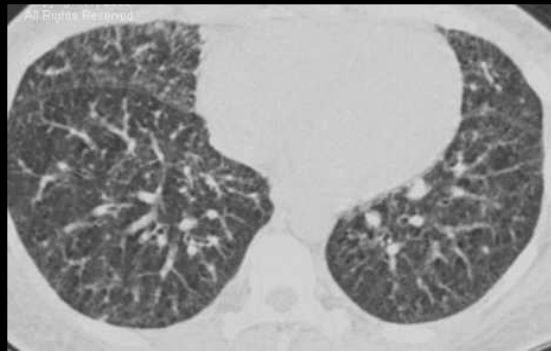
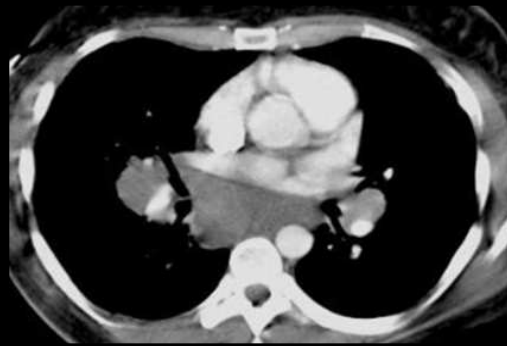


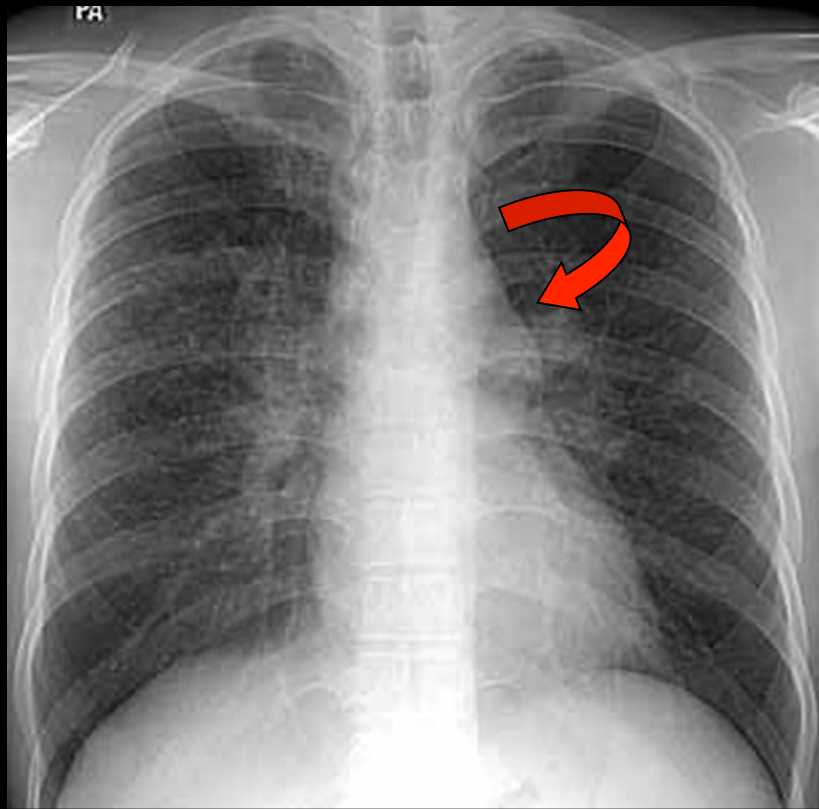


Grade I

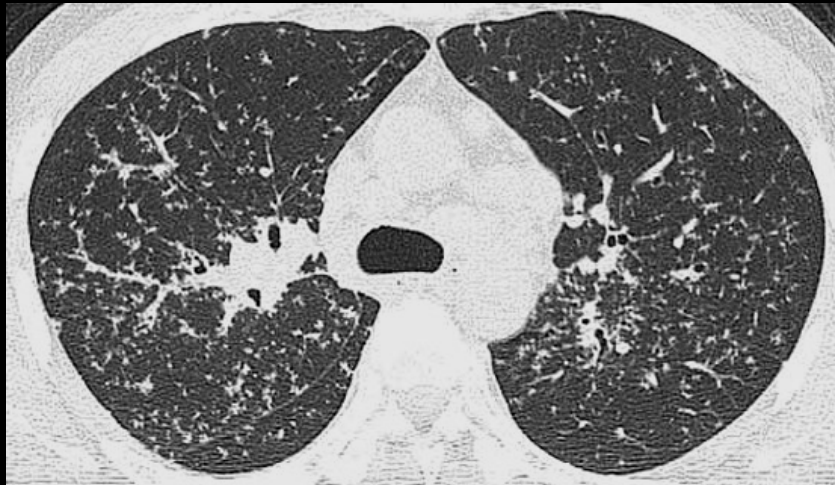
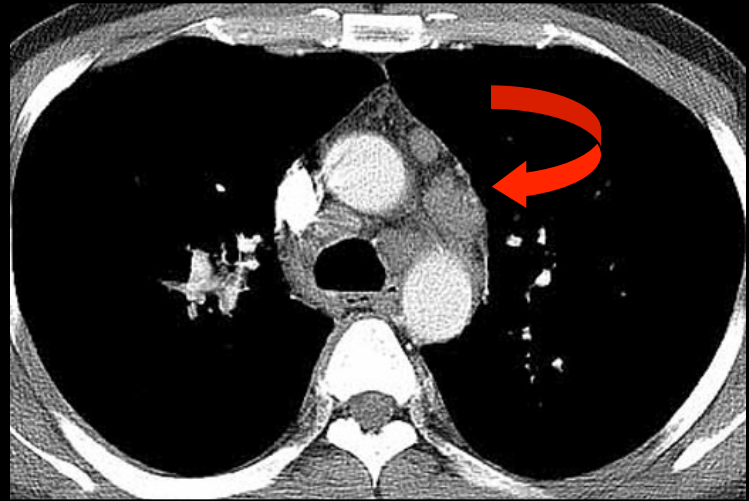


Grade I

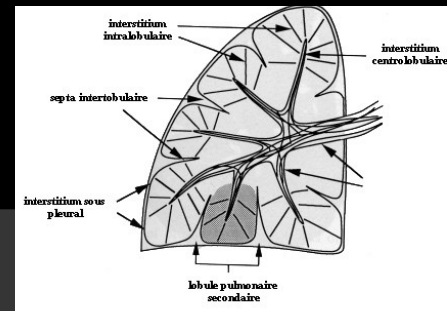




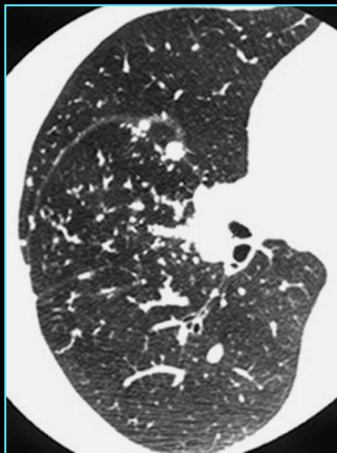
Grade II



Grade II-III

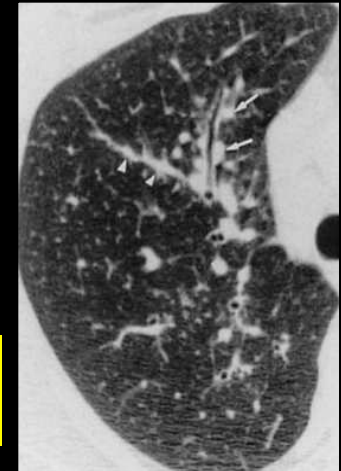


- Lésions parenchymateuses du compartiment interstitiel: 60 à 70% des cas
- 25 à 30% des cas : atteinte non spécifique, atypique. 50% des cas : RT normale
- + caractéristique : micronodules péri lymphatiques, péribronchovasculaire, le long des scissures, dans les régions sous pleurales, dans les septa interlobulaires et dans les régions centrolobulaires.
- Prédominance dans les lobes supérieurs
- Parfois regroupés en amas, ou dans l'ensemble du parenchyme pulmonaire
- Associées à un épaississement péribronchovasculaire, à des lignes septales et à une irrégularité des interfaces (microgranulomes)



micronodules sous pleuraux, péribronchovasculaires et périscissuraux

nodules épaississant la paroi bronchique

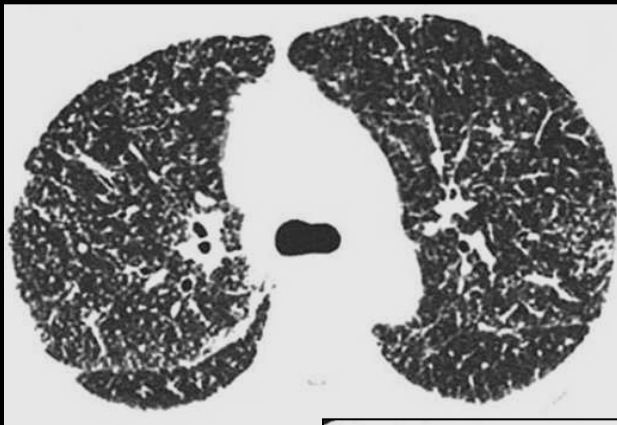




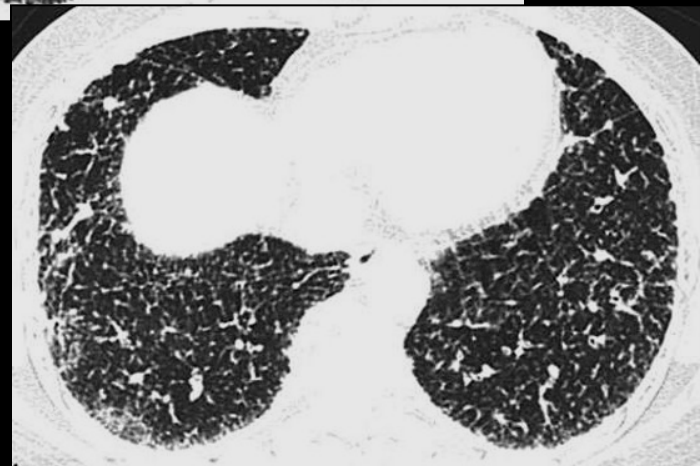
Grade III



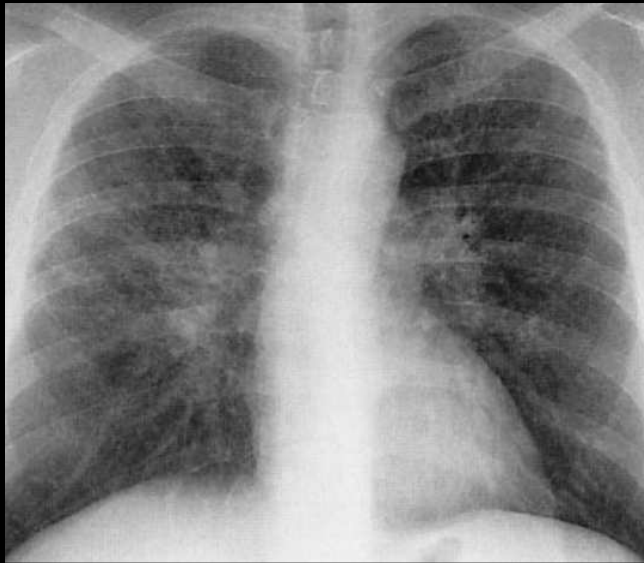
Aspect micronodulaire



Grade III



aspect réticulo-micronodulaire

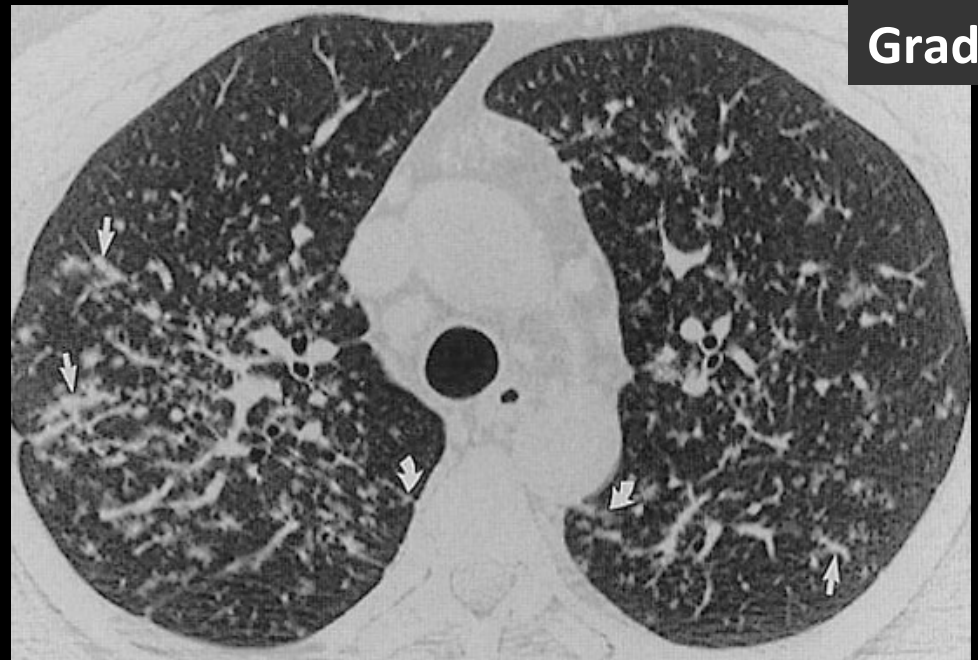


**prédominance lobaire
supérieure**

**atteinte de l'interstitium
péri-bronchovasculaire**

aspect réticulo-micronodulaire

homme 35 ans



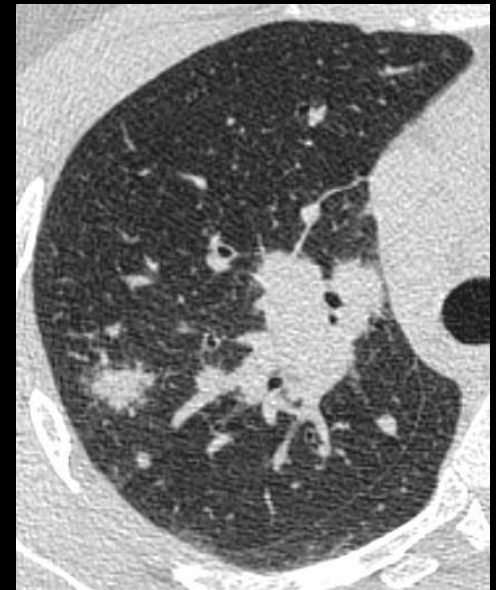
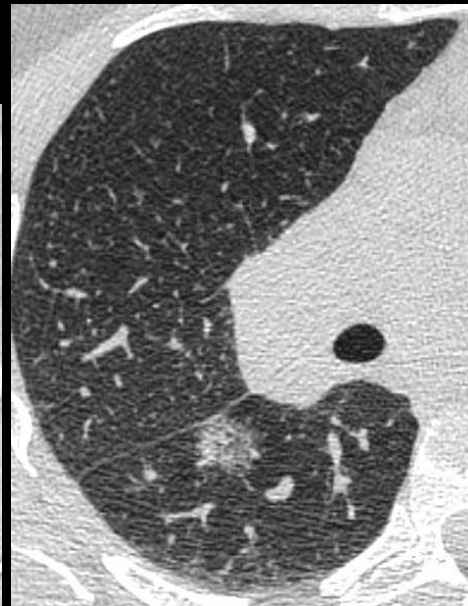
Grade III

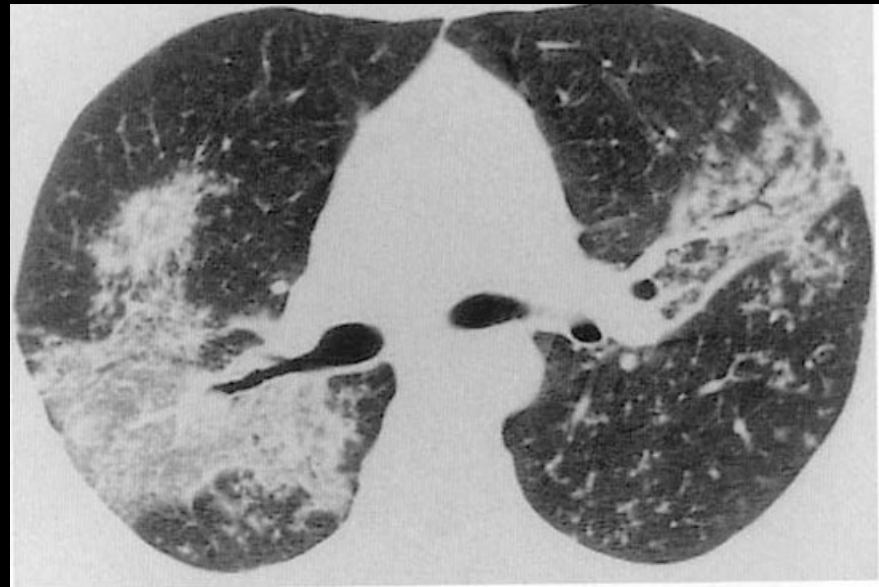
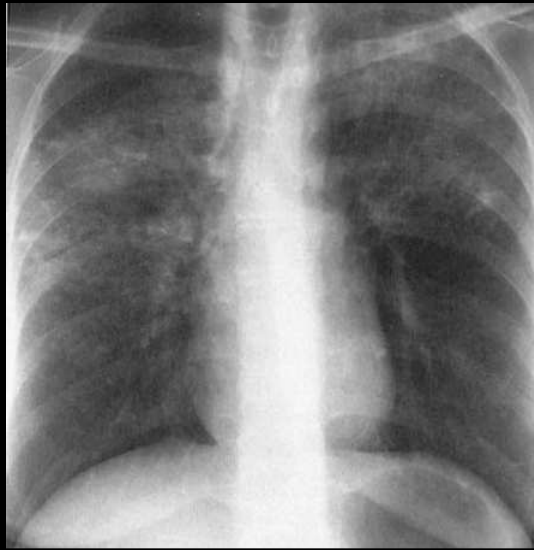


Grade III

- La confluence des nodules peut former des zones de condensation
- Nodules > 1 cm (1 à 4 cm) : 15 à 25% des cas
- Excavation rare (3% des cas)
- Moins fréquemment : verre dépoli (infiltration interstitielle importante par des granulomes, ≠alvéolite)

aspect de « galaxy sign » et
condensation





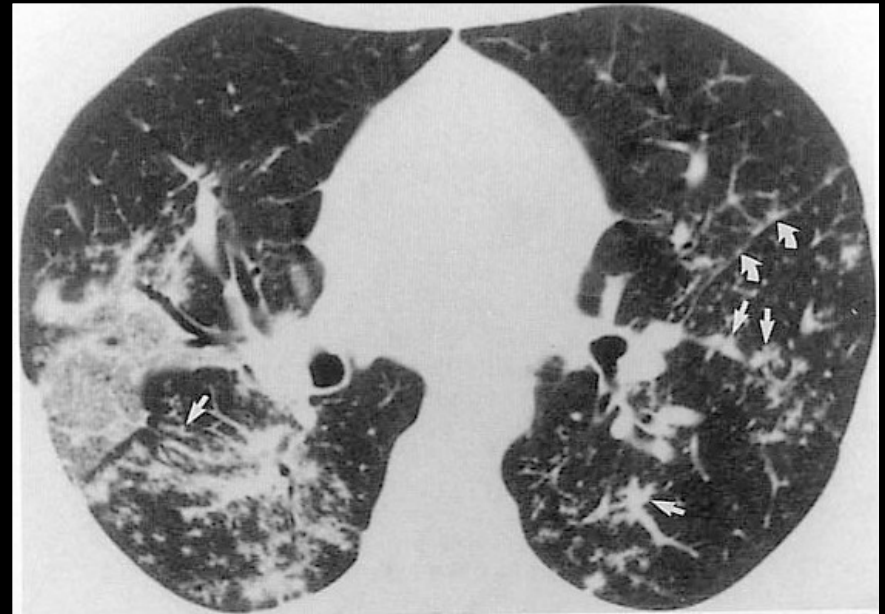
SGrade III

**femme
35 ans**

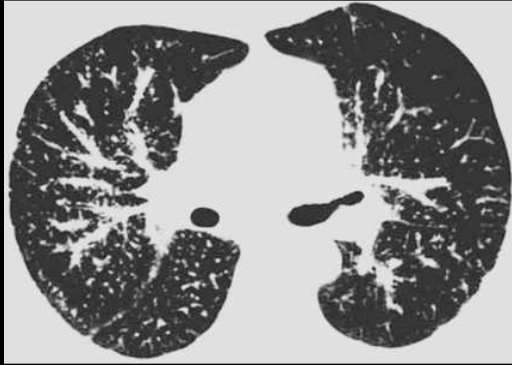
plages de verre dépoli et de consolidation



homme 32 ans

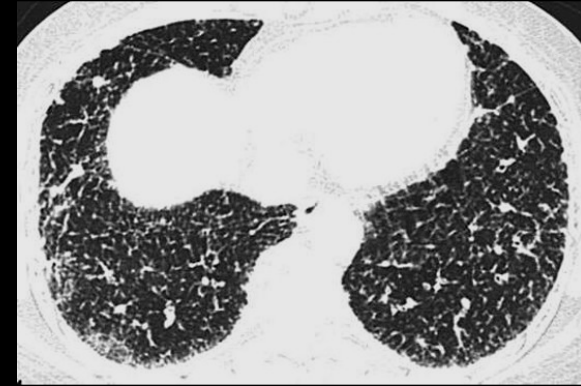


Synthèse : sarcoïdose pulmonaire: atteinte parenchymateuse



Lésions micronodulaires

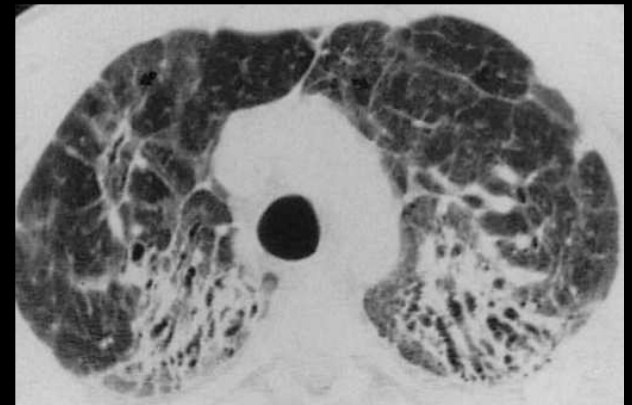
Lésions nodulaires



Lésions réticulaires, réticulo-nodulaires



Verre dépoli



Fibrose (grade 4)

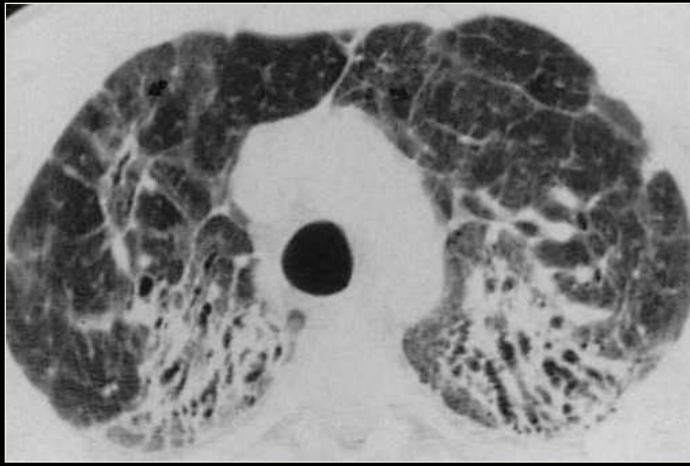
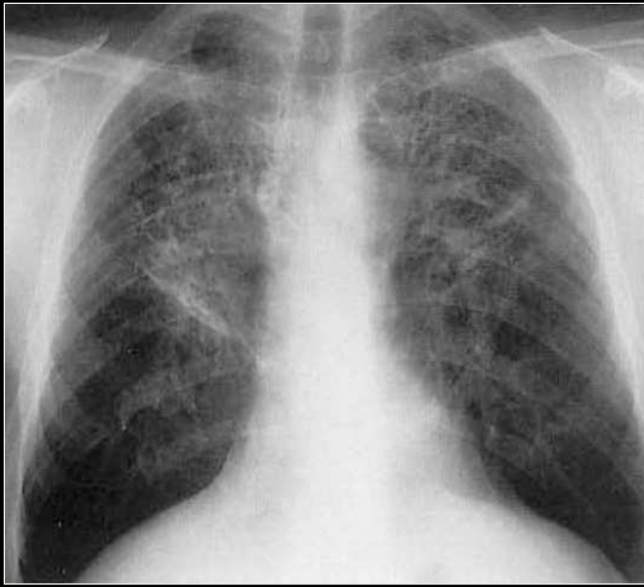
Grade IV

Fibrose pulmonaire : 20% des patients présentant une atteinte parenchymateuse. Atteinte préférentielle des **lobes supérieurs**.

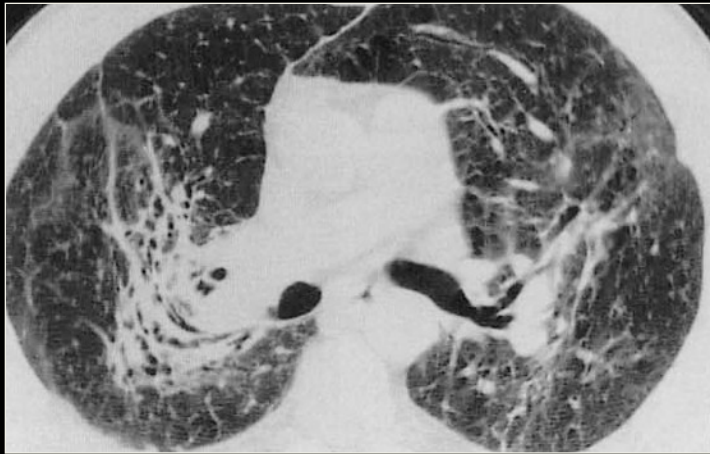
Association classique avec rétraction hilare, bronchectasies de traction, formations bulleuses et distension compensatrice des lobes inférieurs

en CT-HR, répartition péri-bronchovasculaire caractéristique irradiant des hiles vers les lobes supérieurs.

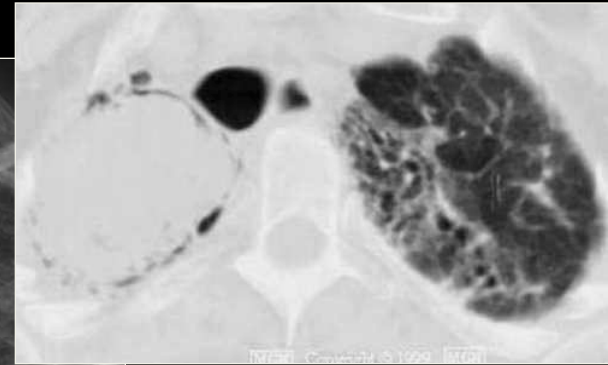
La distorsion architecturale, les ectasies bronchiques centrales, les **masses conglomérées** (environ 40% des cas) et le **rayon de miel sous-pleural des lobes moyen et supérieurs** complètent le tableau.



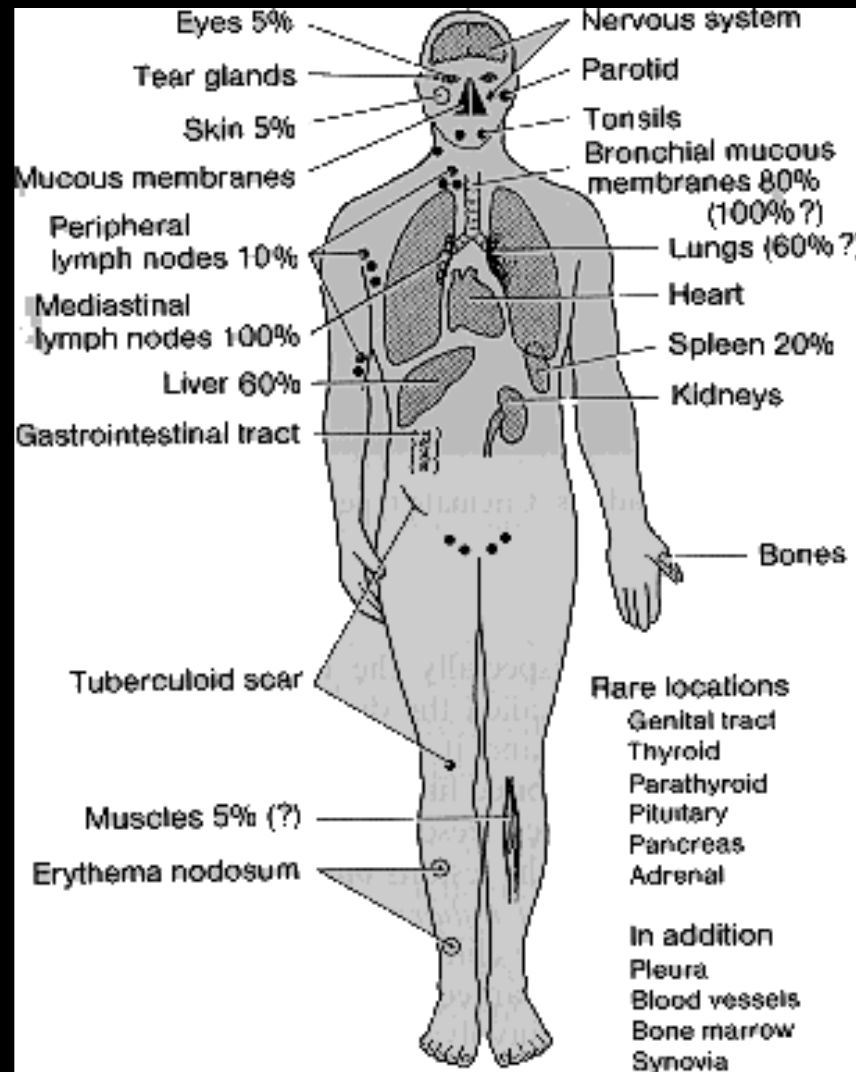
**Stade IV
fibrose**



**Aspergillome sur fibrose
sarcoïdosiq**



Atteintes extra-thoraciques



- **1. Atteinte cutanée:**

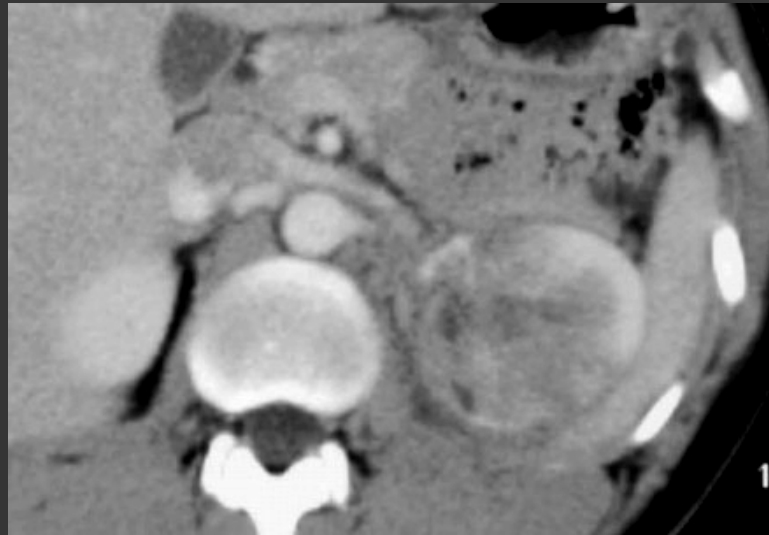
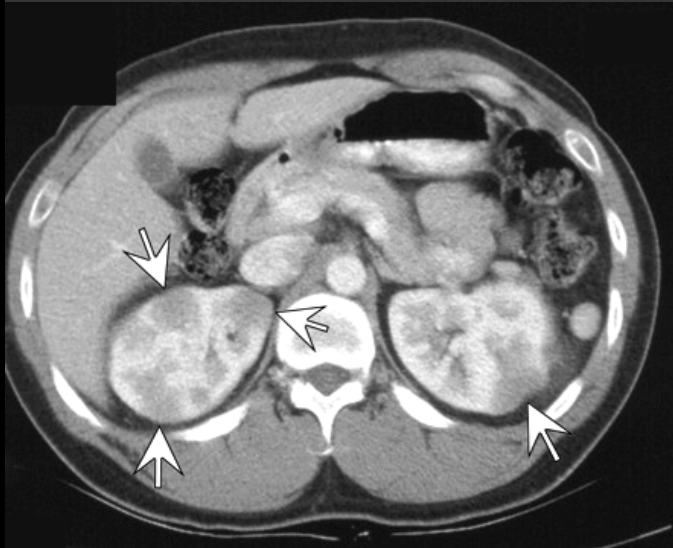
- **Spécifique:** sarcoïdes à gros ou petits nodules ou diffus en placard (lupus pernio): bruns violacés indolores

- **Non spécifique:**
érythème noueux

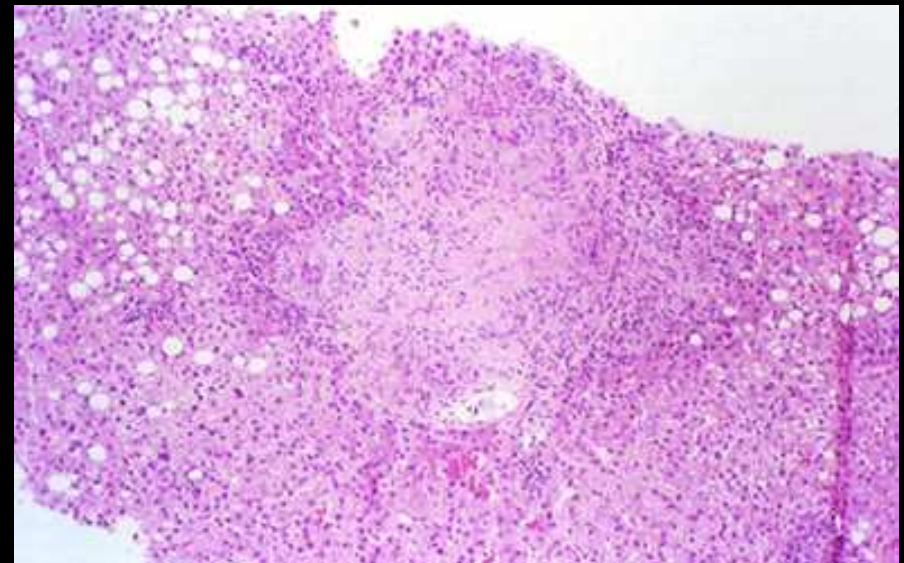
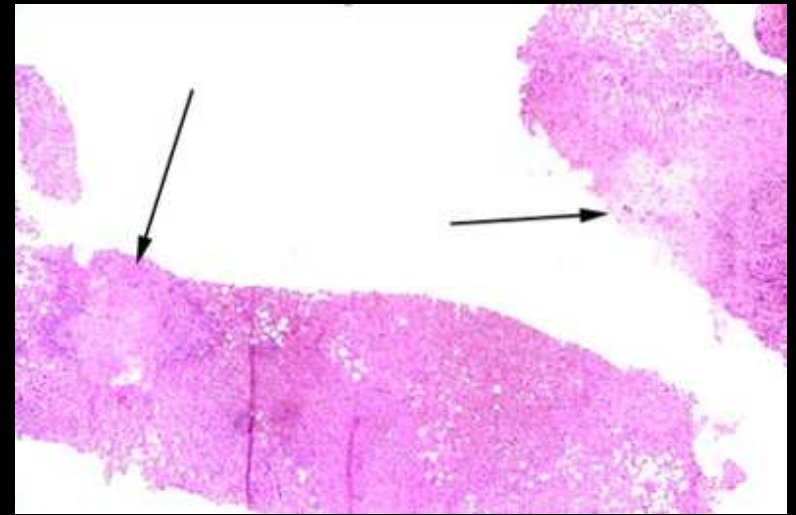
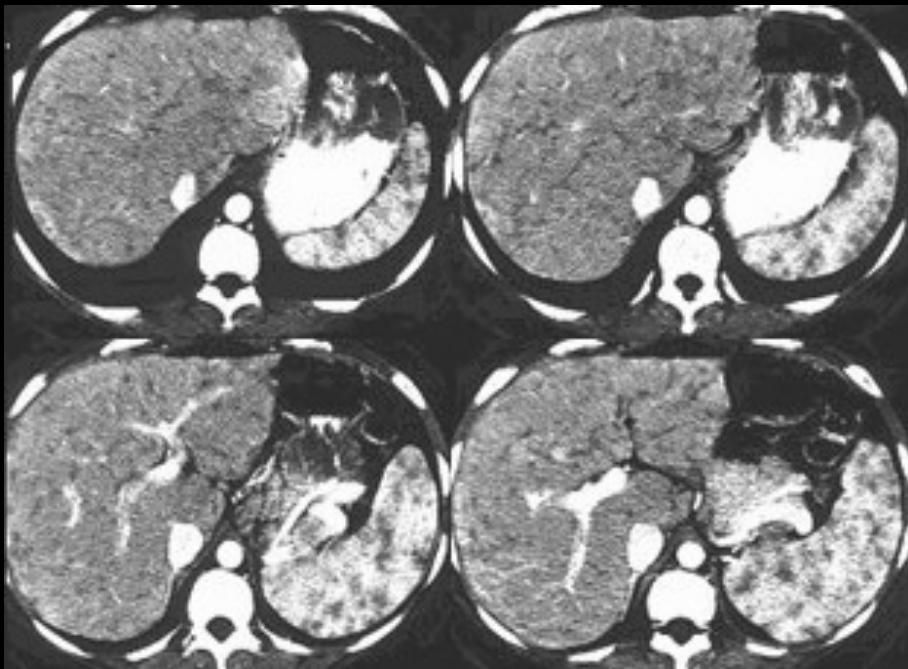


- **2. Adénopathies périphériques:** aires cervicales basses, sus clav, épitrochléennes
- **3. Atteinte oculaire:** uvéite antérieure, exceptionnellement post; kératoconjonctivite, conjonctivite rétropalpébrale, chorio-rétinite
- **4. Atteinte neurologique:** n. crâniens: PFP++; ou SNC: méningite, diabète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

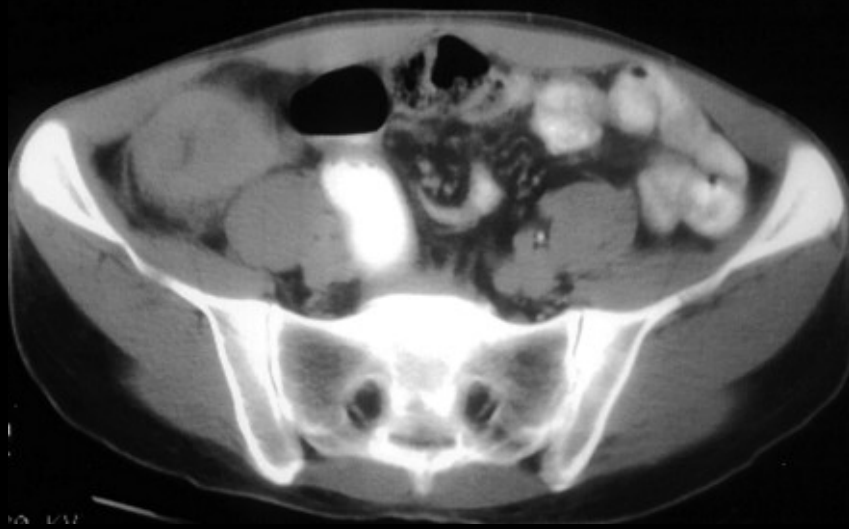
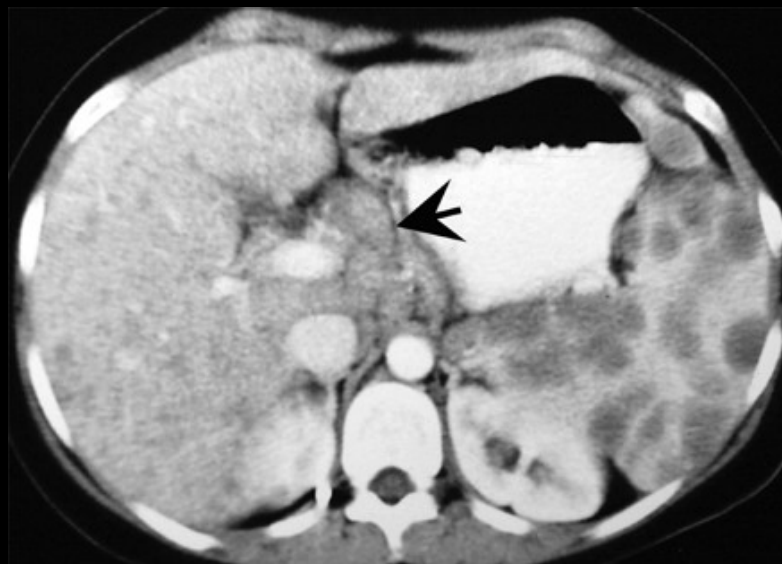
- **6. Atteinte rénale:** lithiase, néphrocalcinose, néphrite interstitielle, glomérulopathie



- **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 récidivantes, de bon pronostic
- **forme à type d' « enthésiopathie » (pseudo-SA)** talalgie, tendinite achilléenne, douleurs sacro-iliaques, isolée ou associée à un érythème noueux

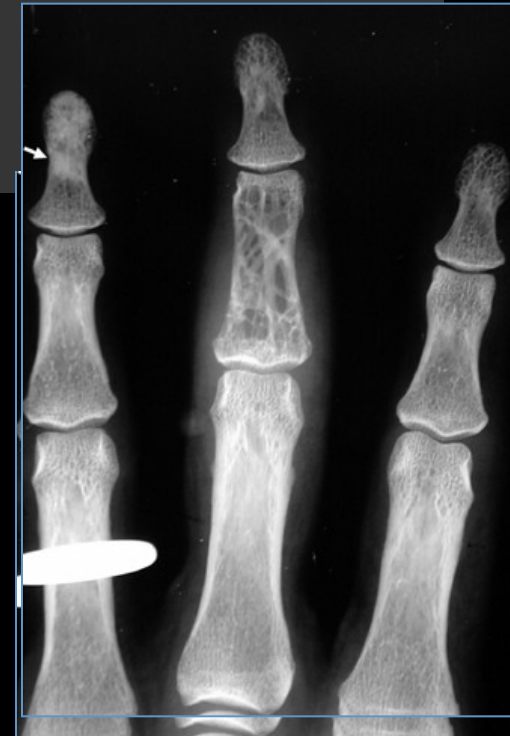
- **Atteinte osseuse**: ostéite cystoïde bulleuse, **maladie de Perthes-Jungling**

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

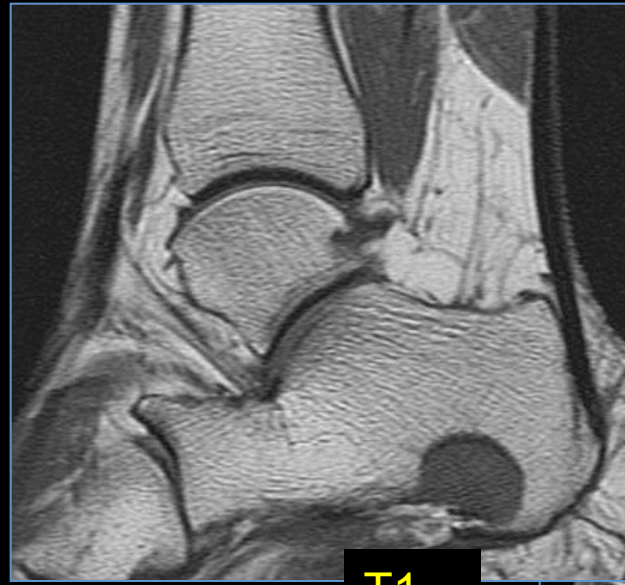
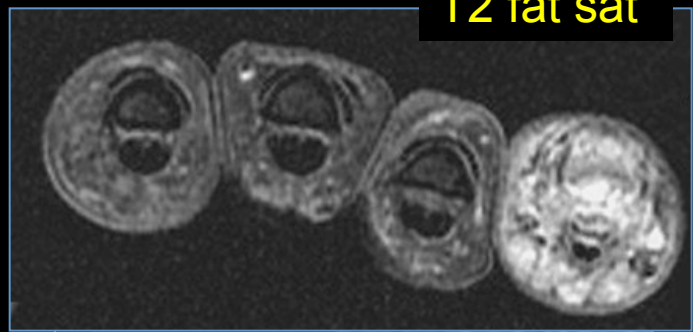
- >> **lacis lacunaire centré par la diaphyse** (aspect grillagé ou lacunaire : « ostéite kystique ») en Rx, plus rarement ostéosclérose
- >> **déformation** secondaire aux fractures pathologiques sans atteinte directe des articulations
- >> **ostéopénie** et **amincissement cortical**
- >> **lacune 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



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



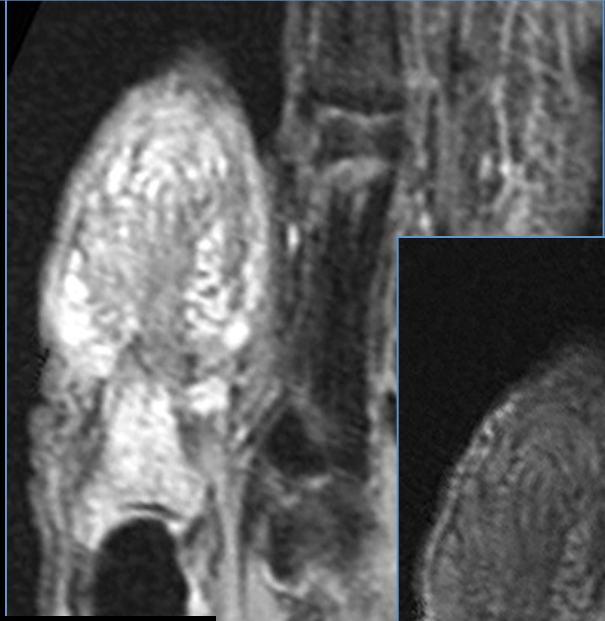
T2 fat sat



T1



T2 fat sat



T2 fat sat



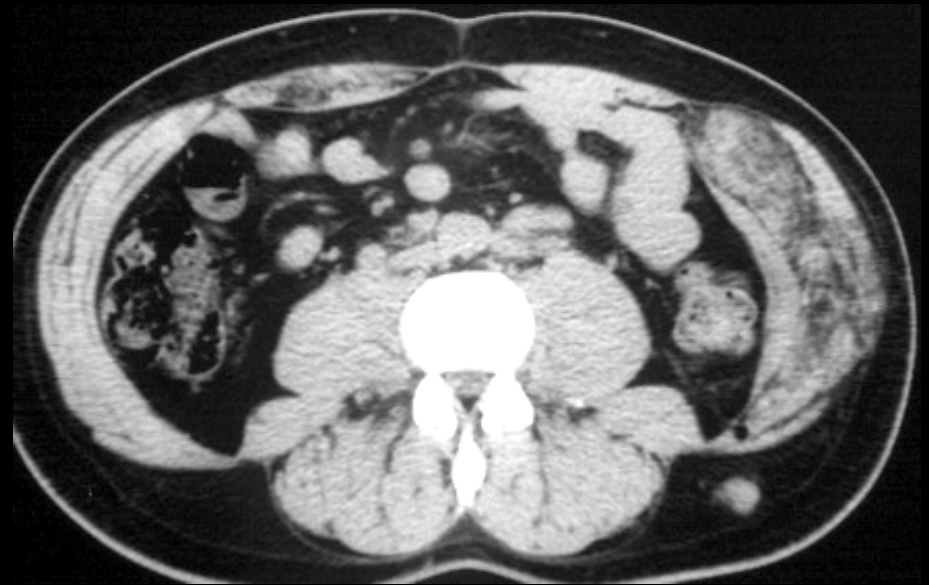
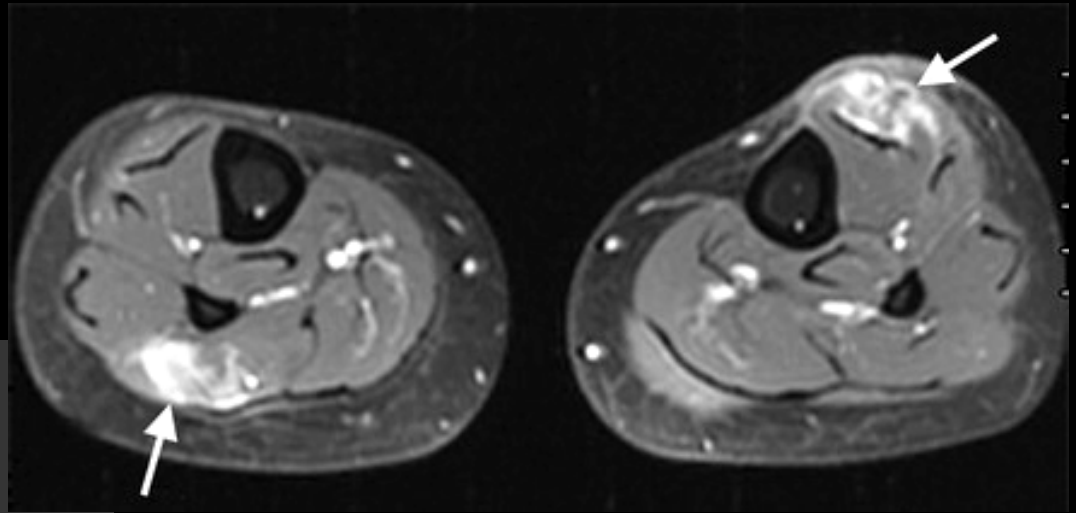
T1



T1

- 9. Autres:

- **ORL**: parotidite, atteinte nasale ou pharyngée
- **musculaire**: nodules profonds (pseudomyopathie des ceintures)



Signes de gravité (indication de corticothérapie)

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

Evolution

- **Le plus souvent : maladie bénigne de pronostic favorable**
- **Plus réservé selon l'atteinte viscérale (myocarde, système nerveux), ou selon l'intensité des lésions pulmonaires ou oculaires**
- **2 types de sarcoïdose**
 - **forme aiguë de début brutal associée un syndrome inflammatoire majeur, de bon pronostic répondant bien au traitement avec une rémission dans les deux premières années**
 - **forme chronique de début insidieux d' évolution récidivante conduisant souvent à la fibrose pulmonaire**