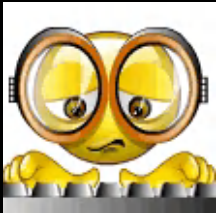


Sarcoïdose

(Besnier-Boeck-Schaumann)



A.OLIVER (ACC)
Radiologie Brabois Adultes
DU imagerie thoracique
Décembre 2012

Généralités

- Atteinte systémique d'origine **inconnue**
- **Réaction immunitaire exagérée** au niveau des différents territoires cibles, particulièrement les poumons.
- Accumulation locale des **macrophages** qui se transforment progressivement en **cellules épithélioïdes**. S' y associent des **lymphocytes** et des cellules **géantes multinucléées**.
- Histologiquement : **inflammation granulomateuse non nécrosante.**

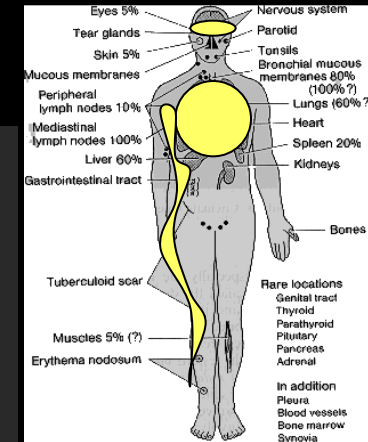
Généralités

- Age: pic d'incidence **entre 20 et 35 ans**. Second pic chez la femme **entre 45 et 65 ans**.
- SR: 1,4 femmes/ 1 homme
- **Ethnie**: plus fréquent, plus grave et formes multiviscérales plus fréquentes chez les Noirs Africains et des Caraïbes.
- Prévalence: **30-40/ 100.000**

Généralités

Principaux sites concernés:

- ganglions médiastinaux et hilaires,
- poumons,
- peau
- 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

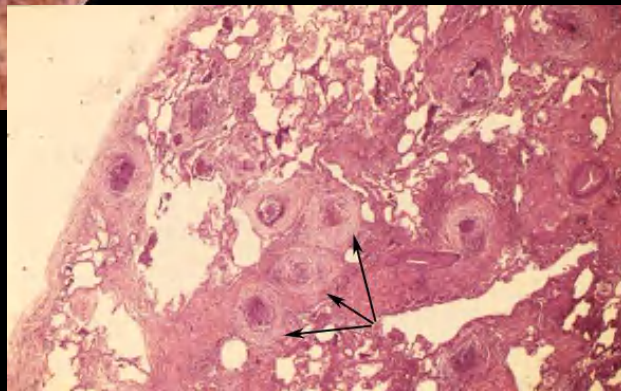
Anatomo pathologie

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

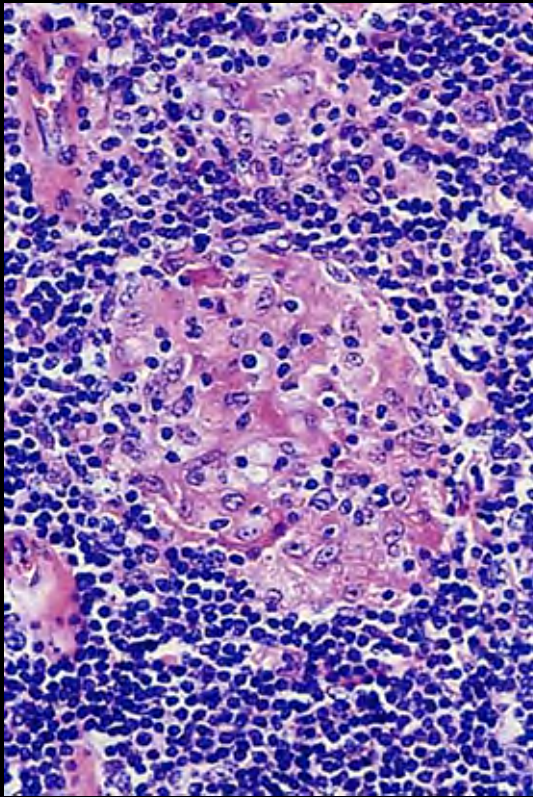
- **Nécrose très rare** et mineure si retrouvée.

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

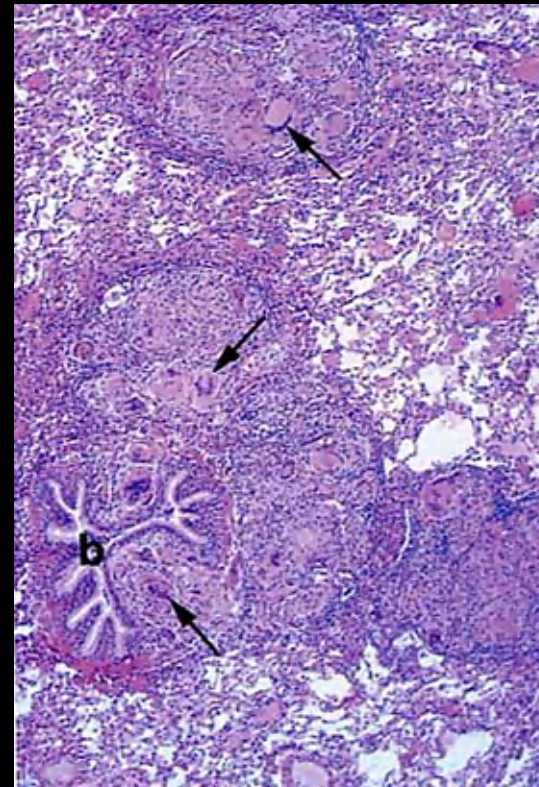
- Résolution complète ou incomplète (**fibrose résiduelle**) de l'inflammation granulomateuse.



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



Ganglion lymphatique médiastinal:
agrégat d'histiocytes épithélioïdes
sans nécrose

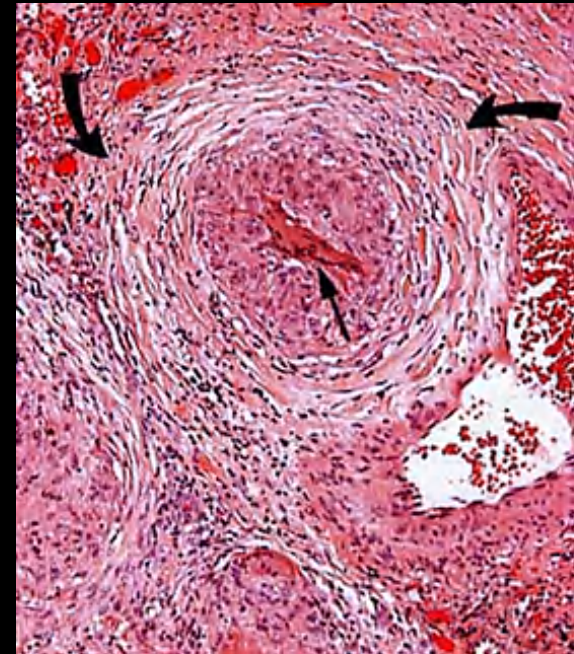


Biopsie bronchique chez le même
patient : granulome dans la muqueuse
et le tissu interstitiel adjacent à une
bronchiole membraneuse

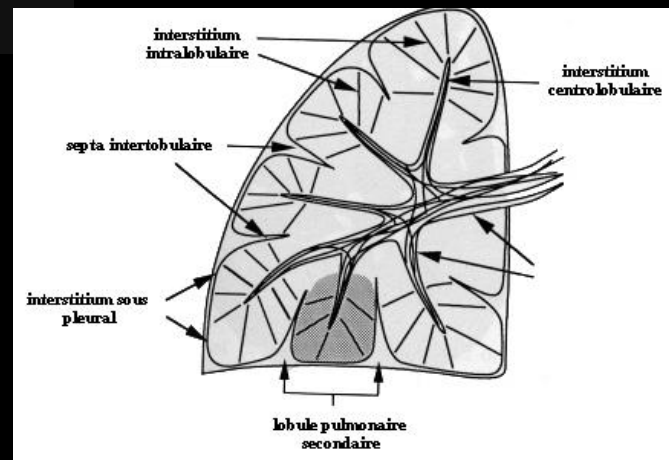
1/ Initialement **tissu fibreux** déposé sous forme de **lamelles collagènes périphériques concentriques** disposées entre les parties centrales biologiquement actives des granulomes et du tissu conjonctif normal adjacent.

2/ puis:

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

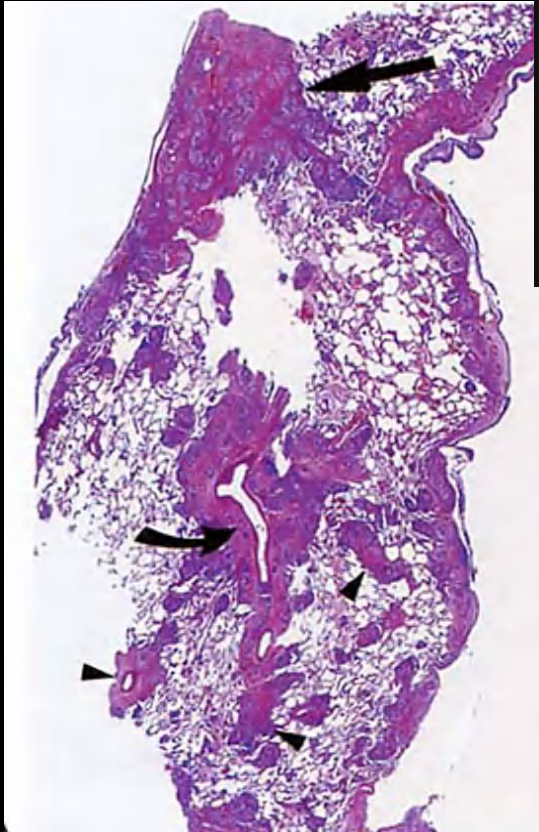


fibrose active : 2 granulomes dans le tissu interstitiel adjacent à une artère pulmonaire ; fibroblastes disposés de façon concentrique autour des granulomes

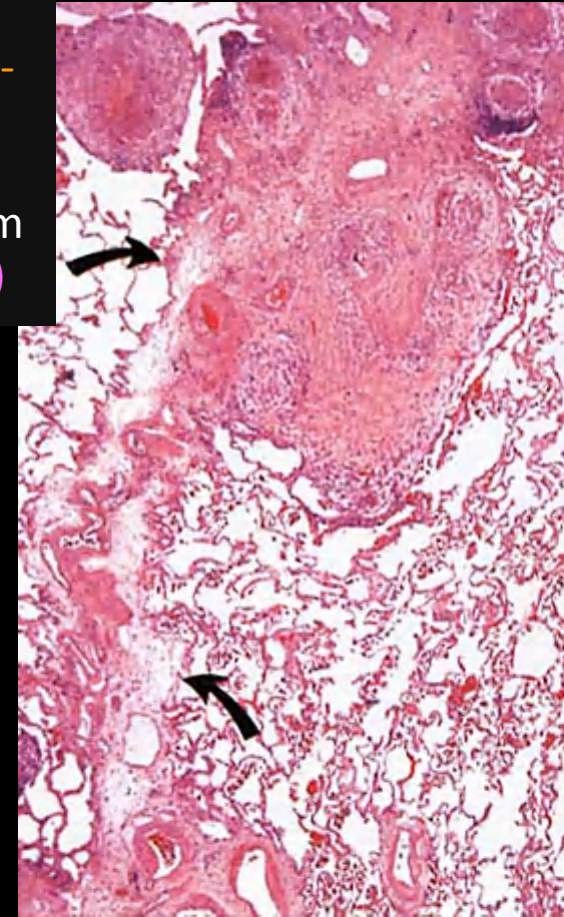


Habituellement épargne du parenchyme pulmonaire

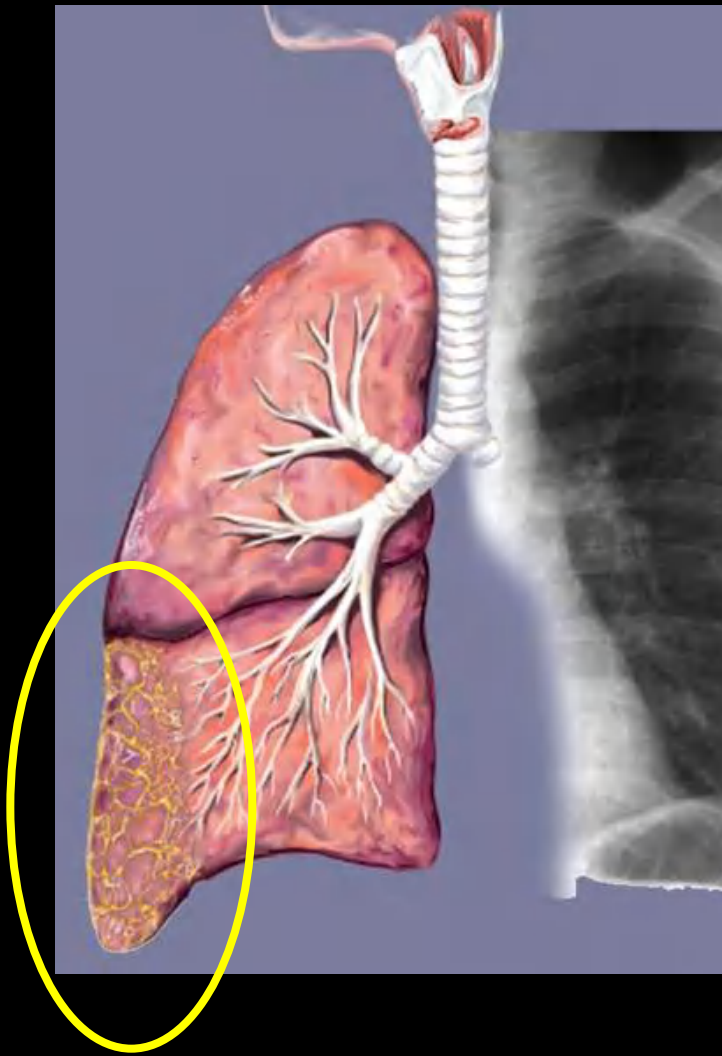
Parfois agglomérats de granulomes péri-broncho-vasculaires et de l'interstitium septal entraînant la formation de masses de plusieurs cm de diamètre (sarcoïdose nodulaire)



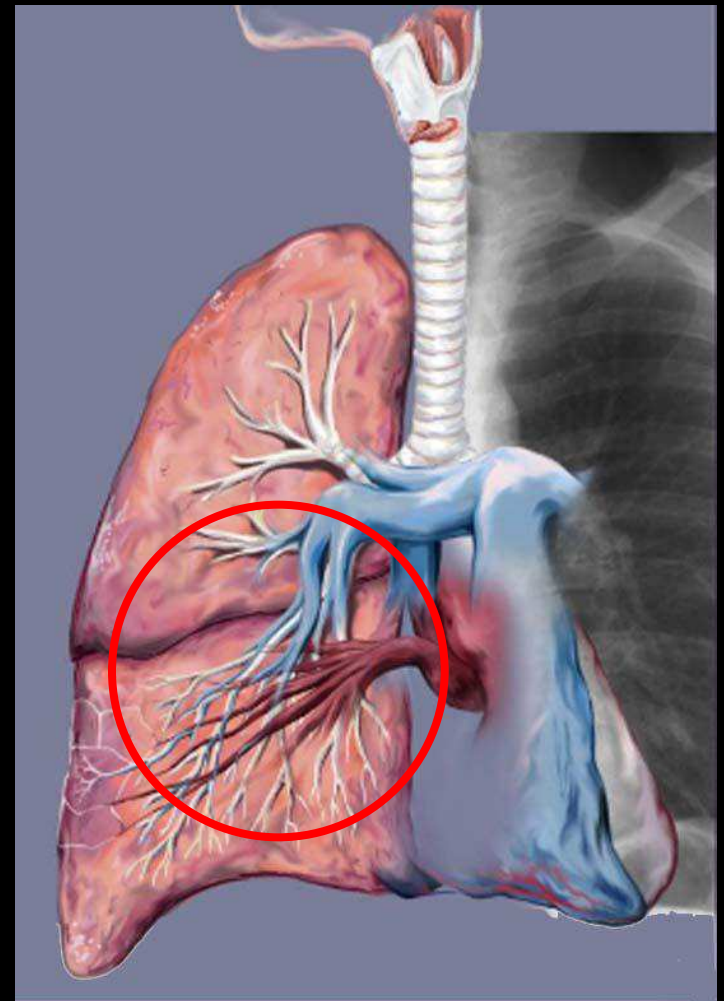
inflammation granulomateuse confluente dans le tissu interstitiel sous-pleural , un septum interlobulaire et une artère centrolobulaire.



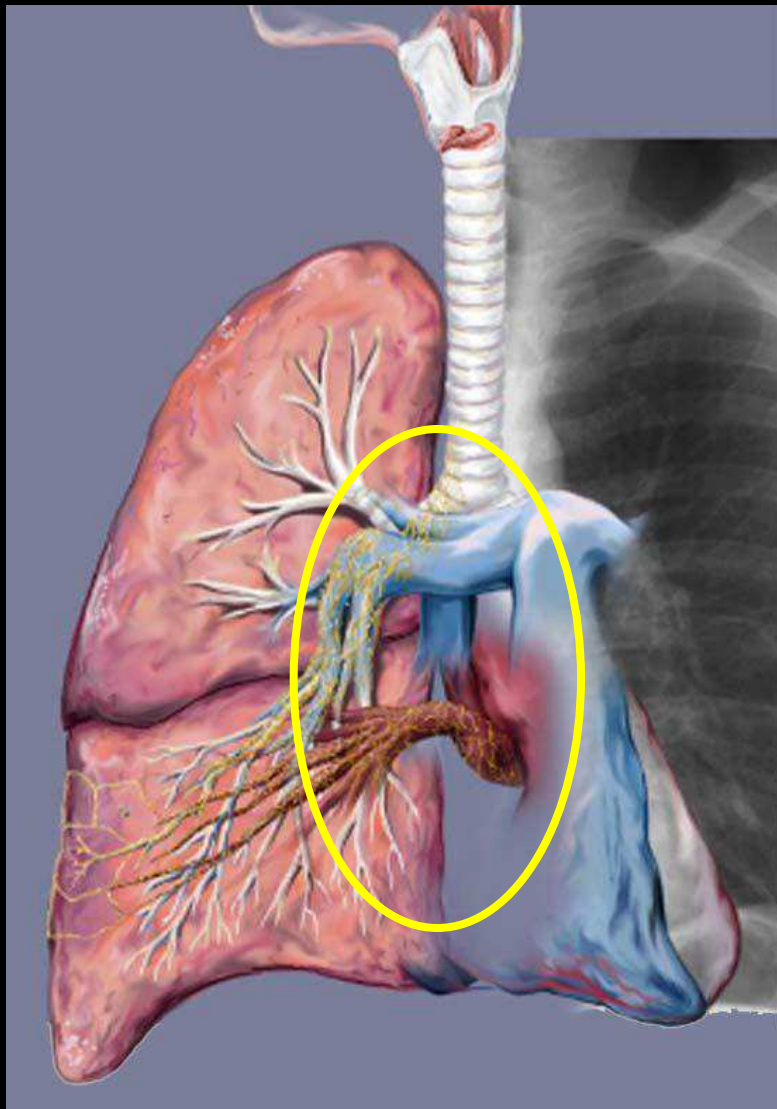
foyer nodulaire dans un septum interlobulaire.



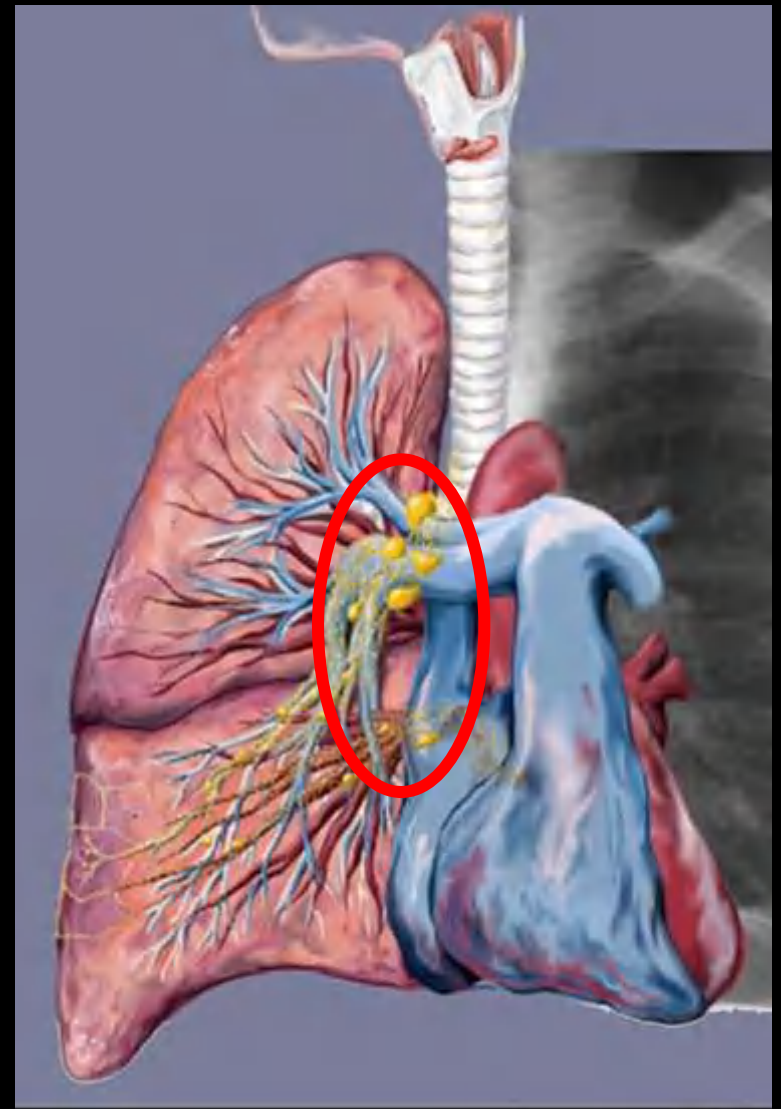
interstitium **sous-pleural** et
septas interlobulaires



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

- Diagnostic positif

- **Syndrome de Lofgren**

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

- **Ou preuve histologique nécessaire:**

- . **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

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

Groupes ou 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

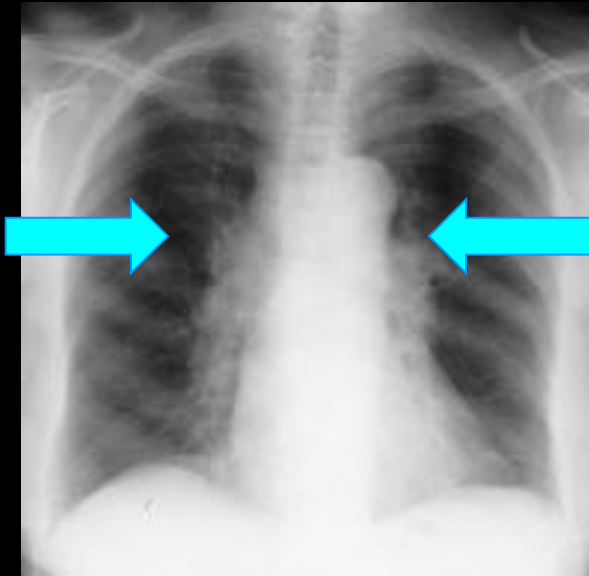
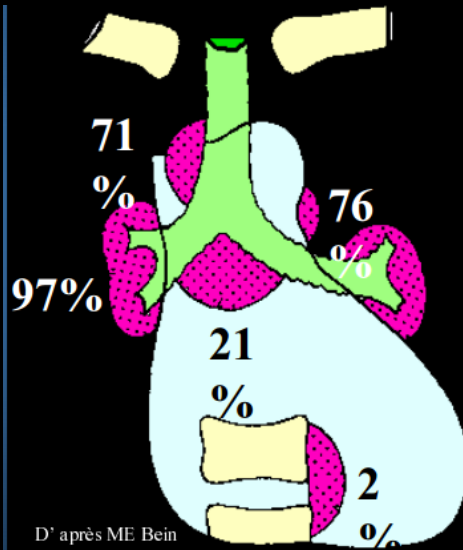
la fréquence relative est de l'ordre de

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

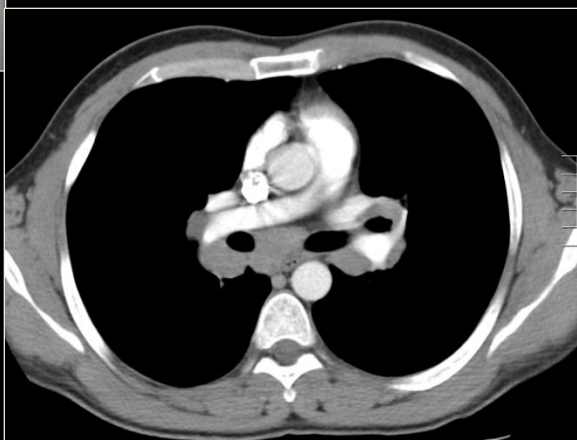
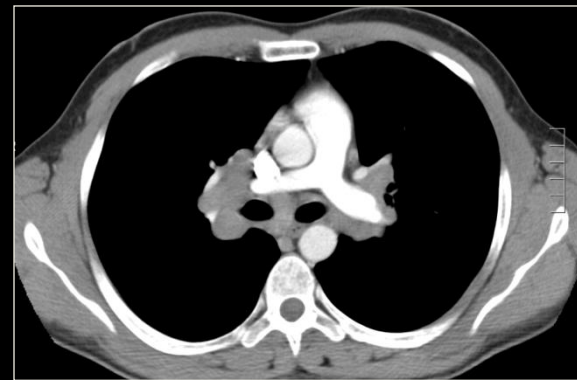
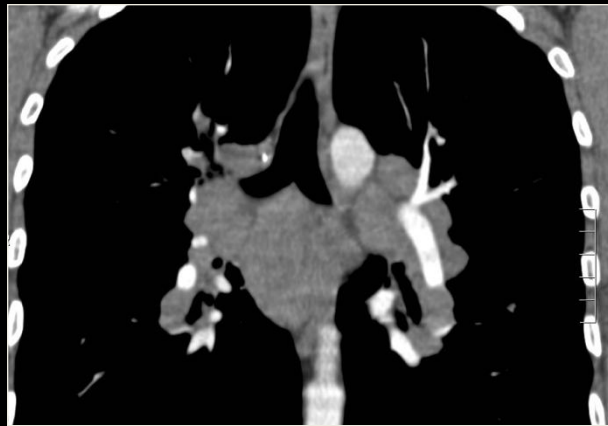
29% de stades 2 (dont 49% se résolvent);

20% de stades 3

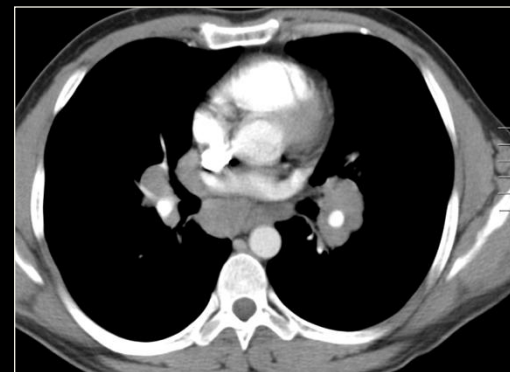
Adénopathies

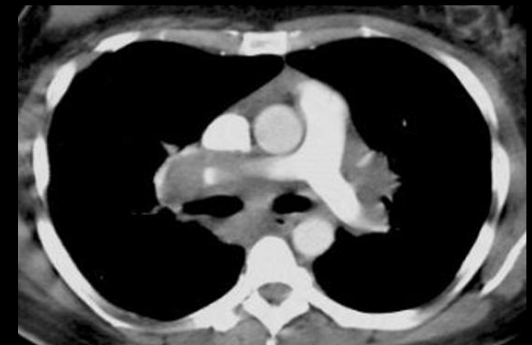
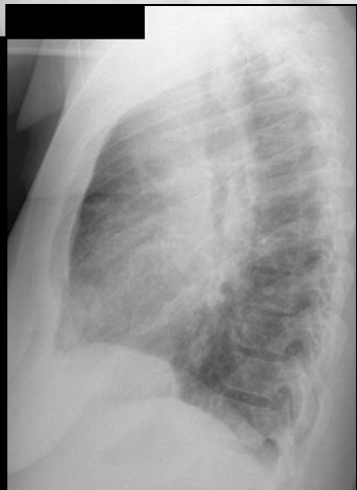


- signe le plus fréquent : 75% des cas
- Bilatérales et symétriques, de taille variable souvent volumineuses, mais non compressives
- Hilaires unilatérales (1 à 3%) en tout début de maladie
- Apparaissent habituellement au début de la maladie, disparaissent au cours des deux premières années
- Calcifications rares (5%): rechercher une tuberculose, une mycose associée. D'autant plus fréquentes que la maladie est ancienne.

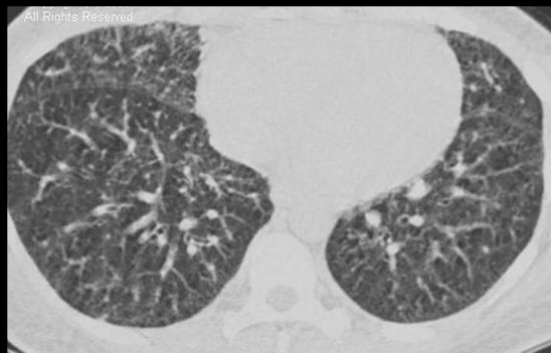
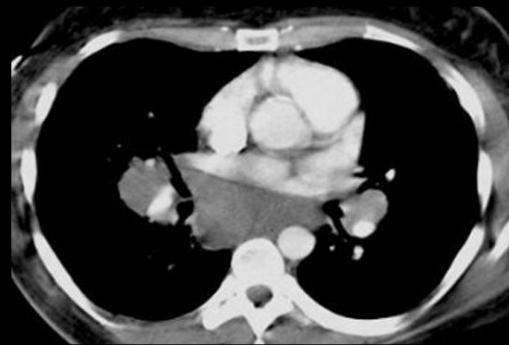


Stade I



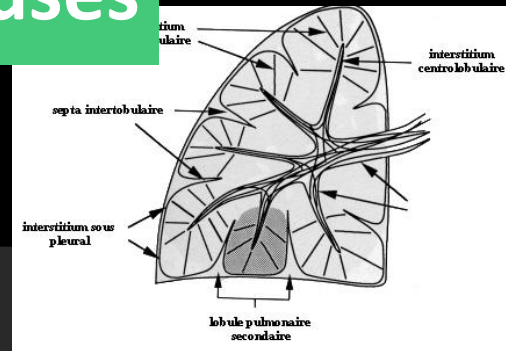


Stade I

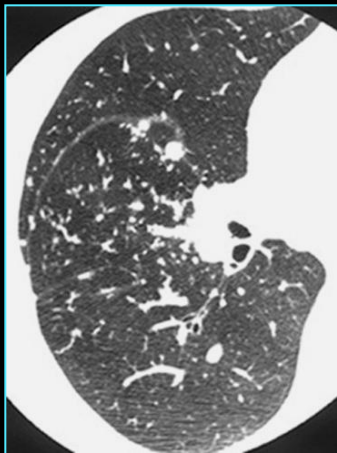


Lésions parenchymateuses

Lésions parenchymateuses typiques



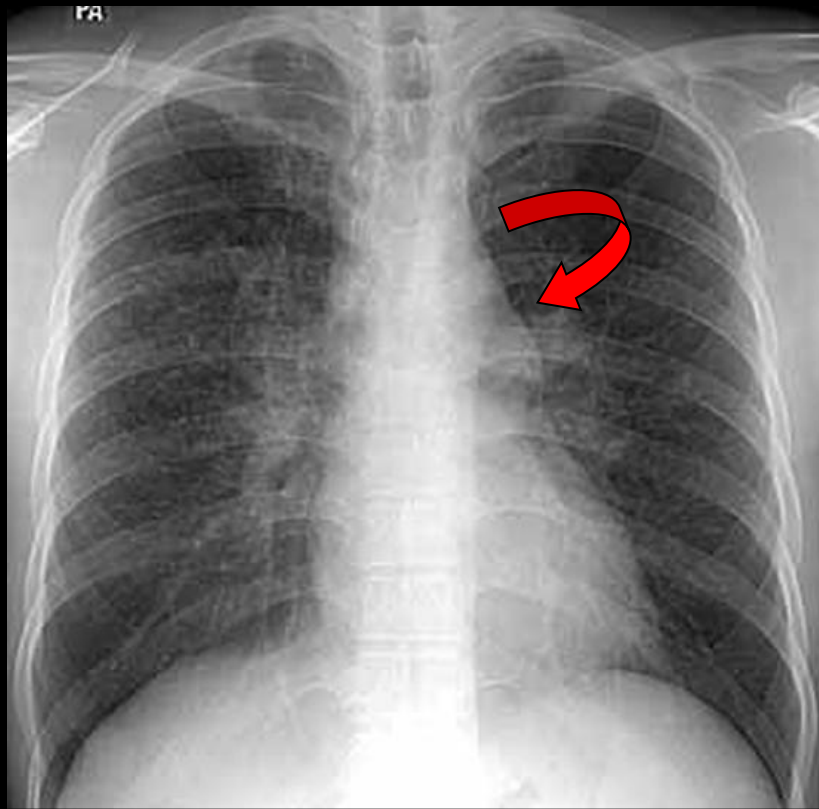
- 60 à 70% des cas
- 25 à 30% des cas : atteinte non spécifique, atypique. 50% des cas : RT normale
- + caractéristique : **micronodules péri lymphatiques de 1 à 5 mm: péribronchovasculaire, le long des scissures, dans les régions sous pleurales, dans les septa interlobulaires.** Association fréquente avec micronodules centro-lobulaires.
- 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)



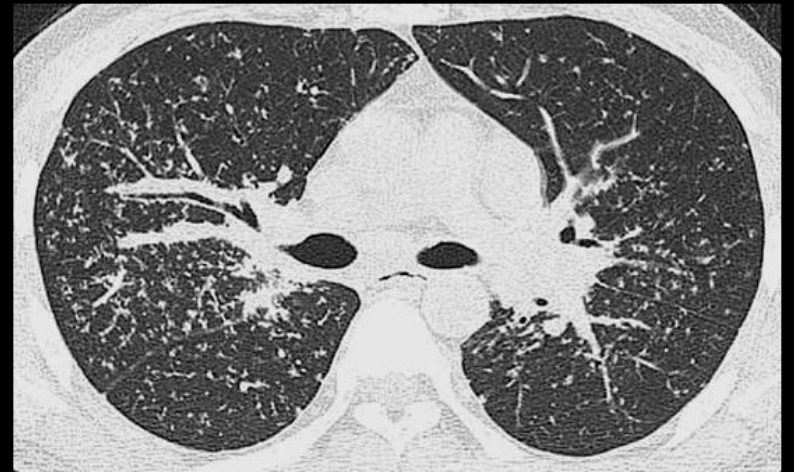
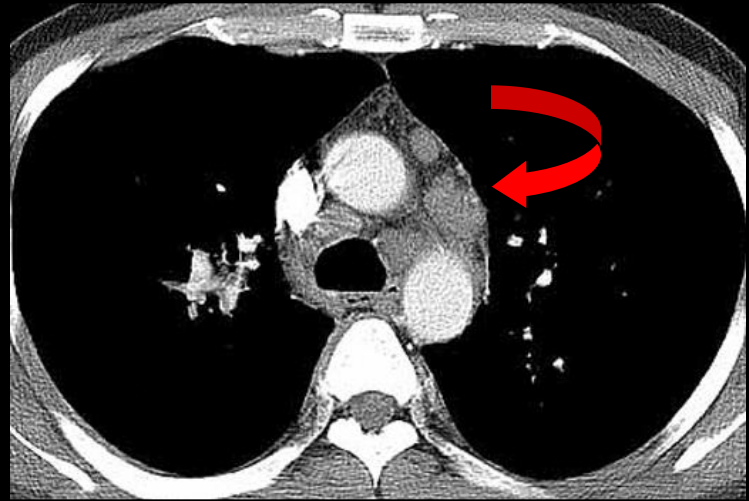
micronodules sous pleuraux,
péribronchovasculaires et
périscissuraux

Micronodules
péribronchovasculaires

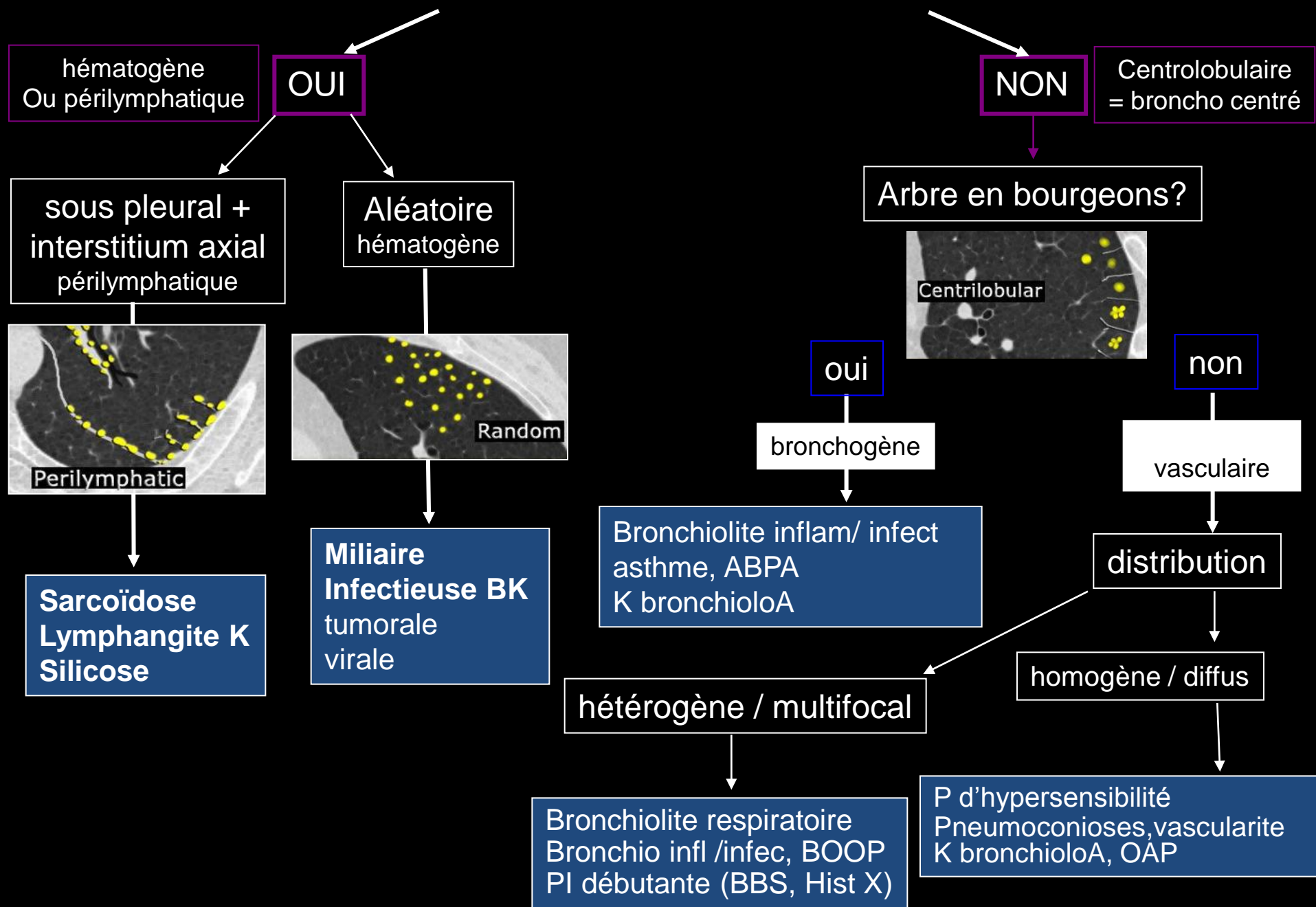




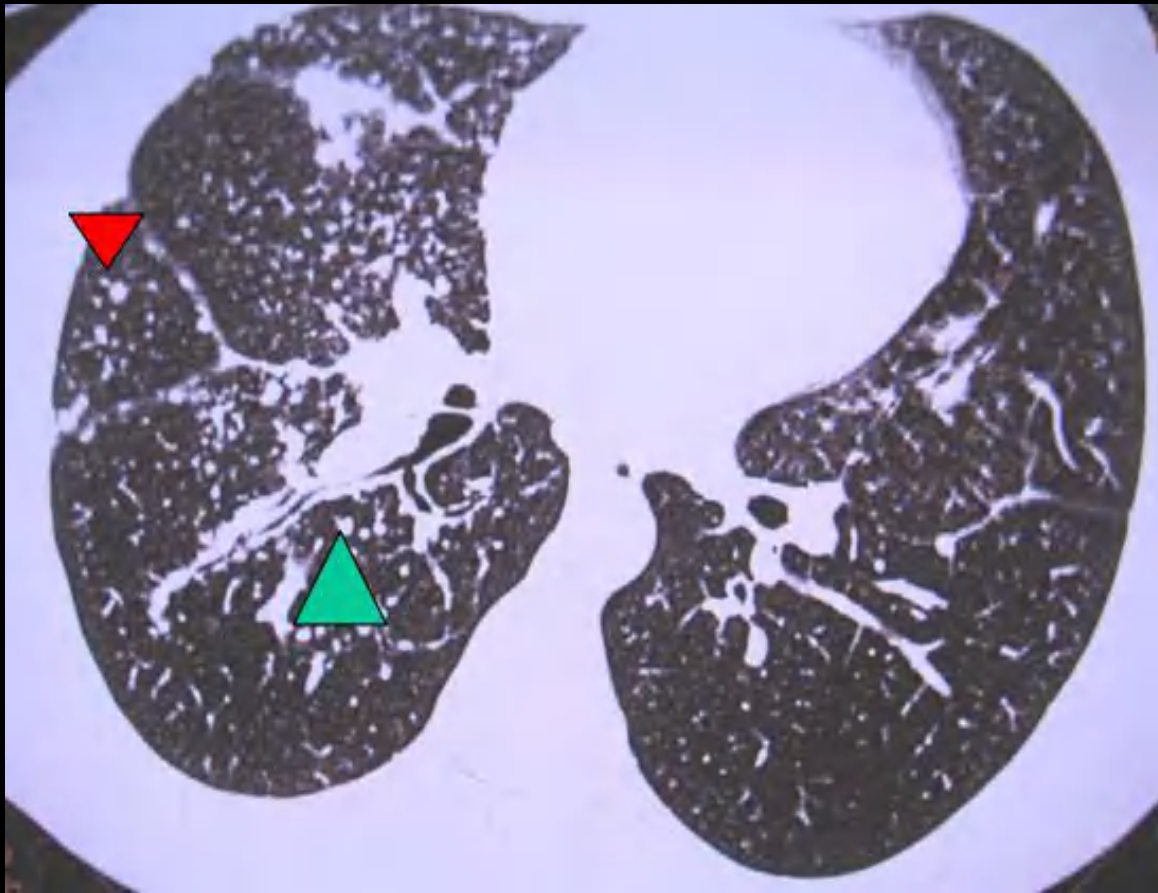
Stade II



Micronodules sous pleuraux



Stade III



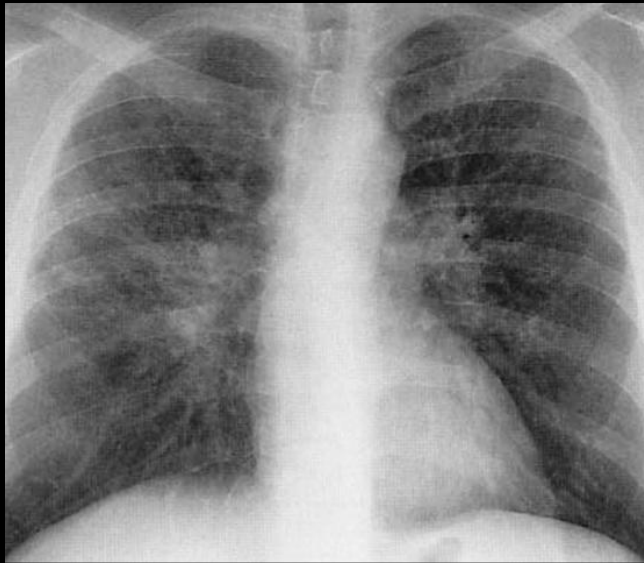
Aspect micronodulaire



Stade III



aspect micronodulaire

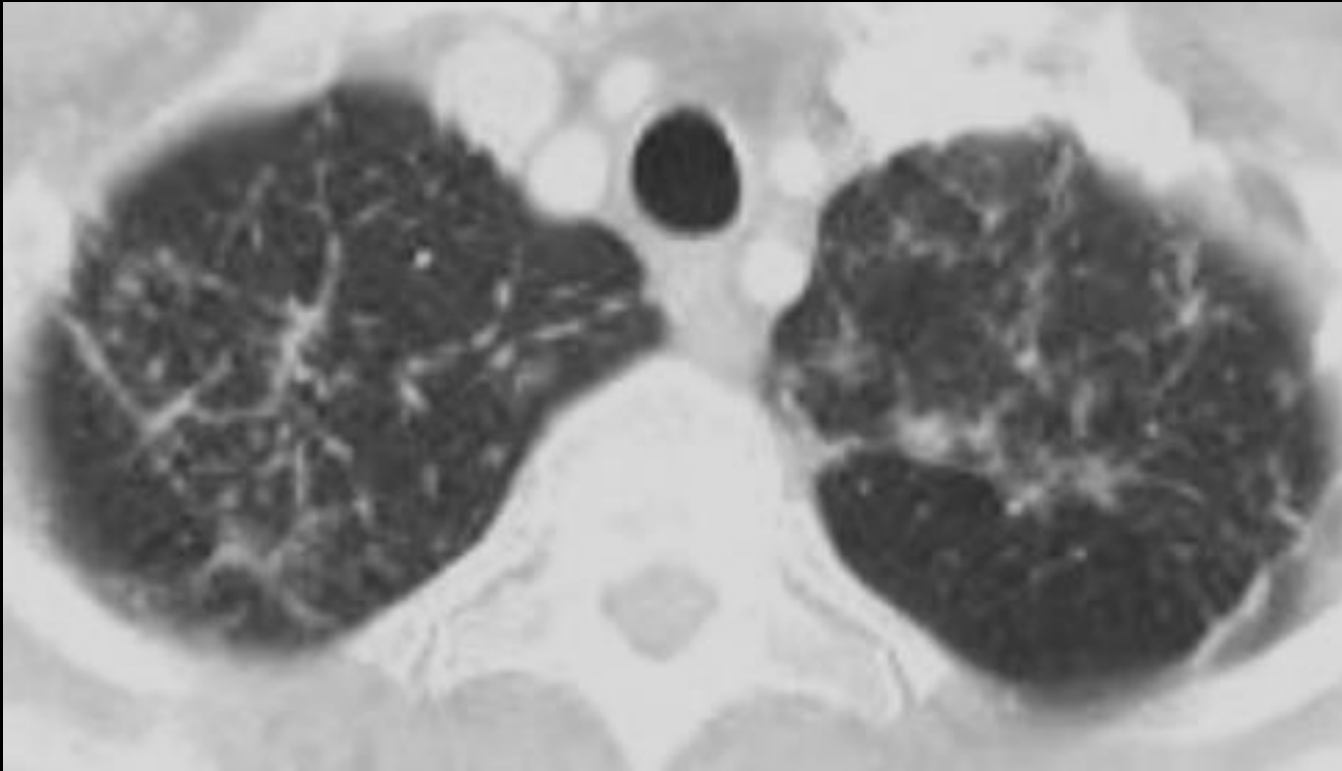


Stade III

- Atteinte de l'interstitium péri-bronchovasculaire
- Probable début de fibrose
- Prédominance lobaire supérieure



homme 35 ans



Stade III

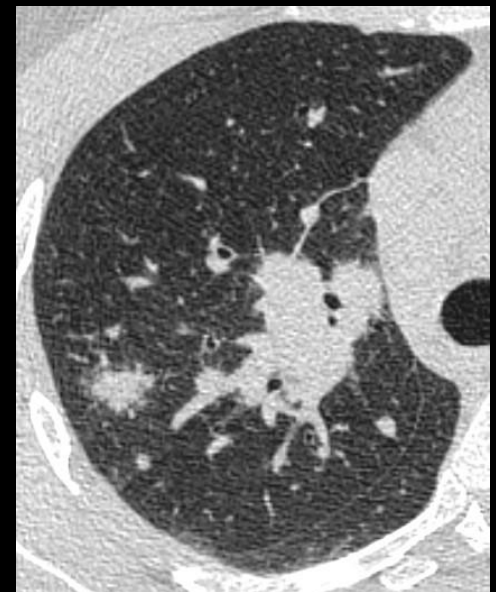
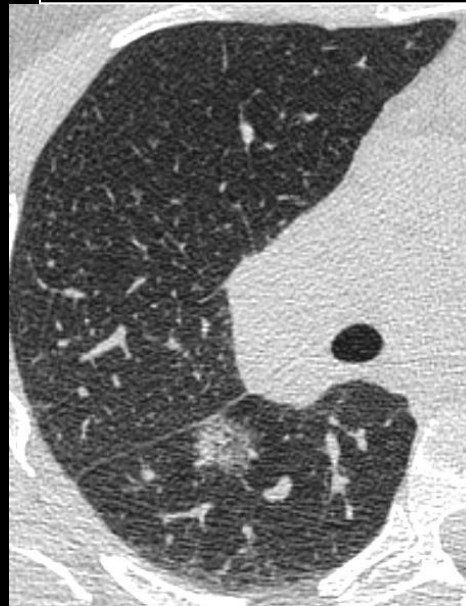
Lignes septales simples

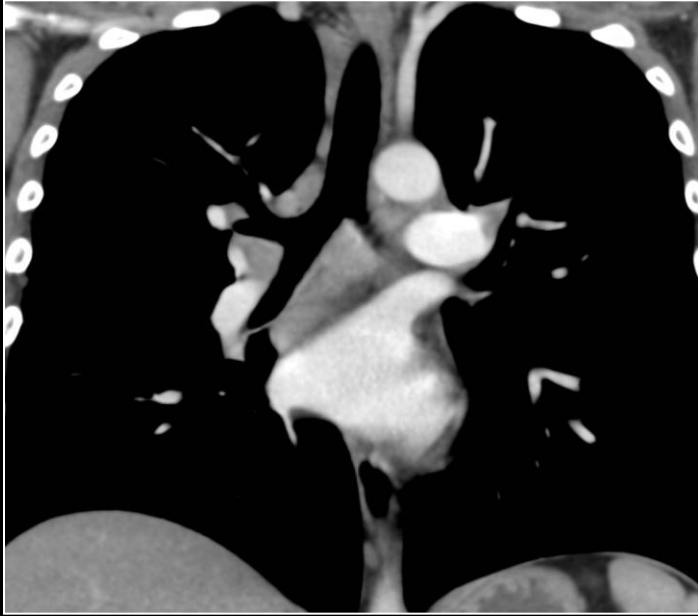
Lésions parenchymateuses atypiques

- 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)
- Atteinte unilatérale
- Atteinte pleurale
- HTAP



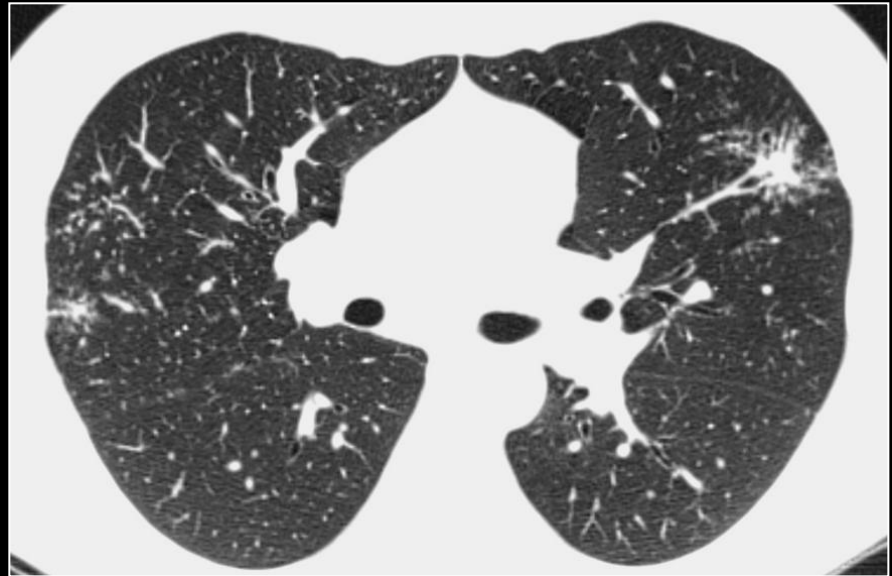
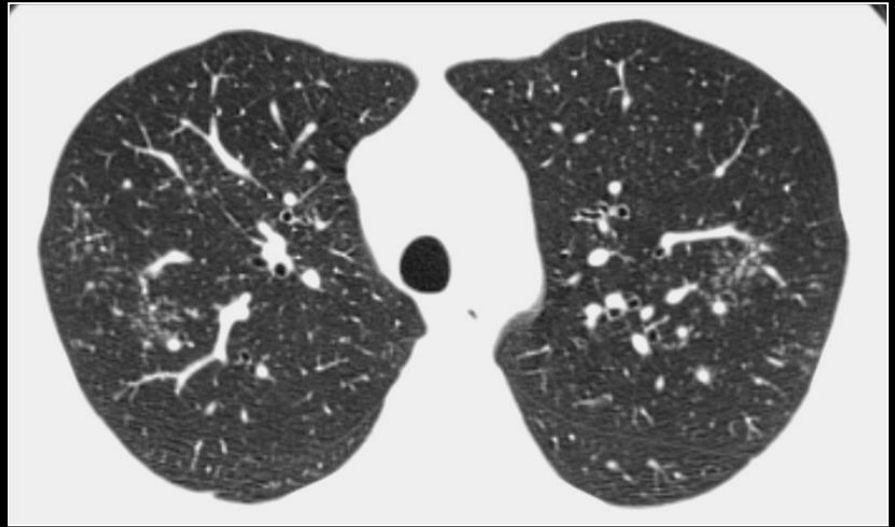
aspect de « galaxy sign » et condensation

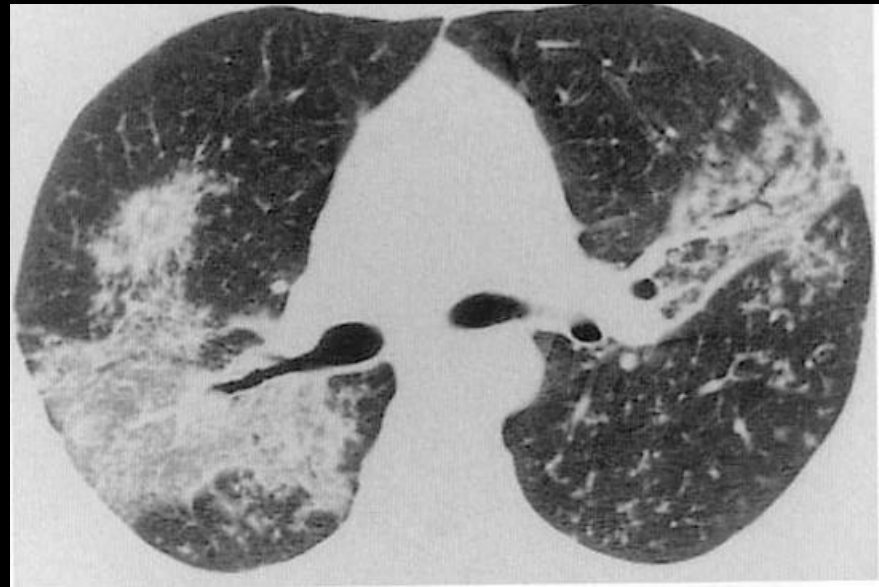
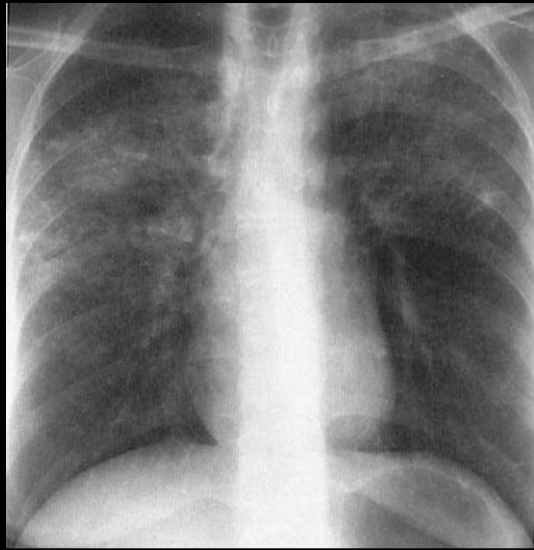




**Homme 25 ans. Bilan
d'endocardite**

aspect de « galaxy sign »





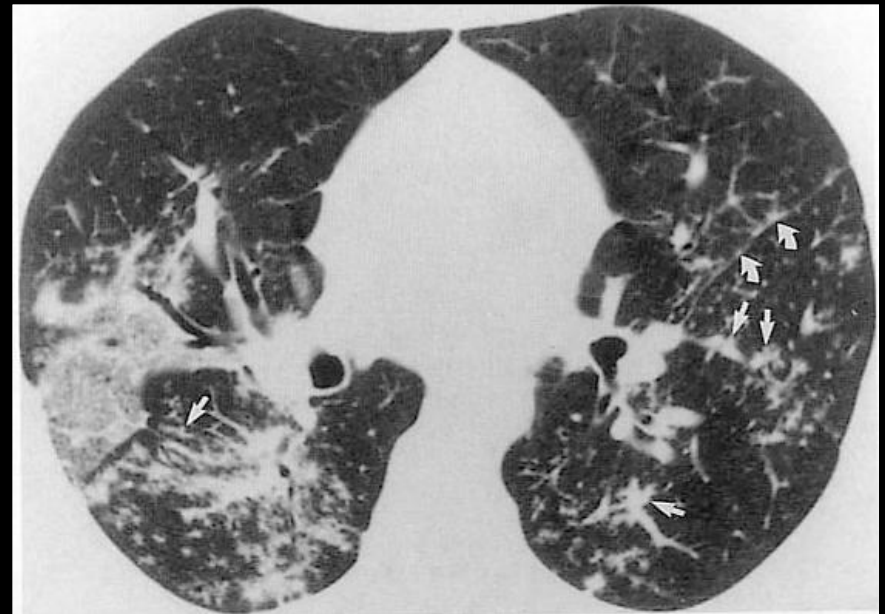
Stade III

**femme
35 ans**

plages de verre dépoli et de consolidation



homme 32 ans



Stade IV

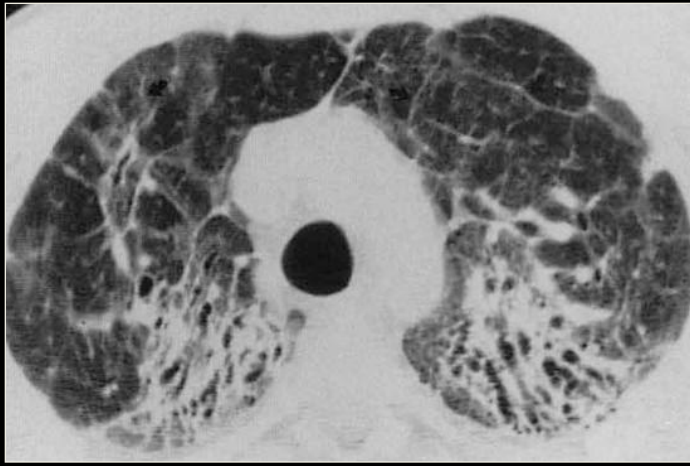
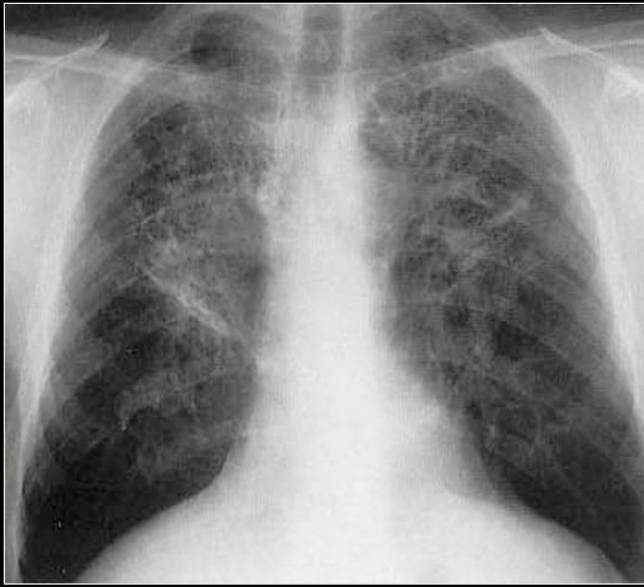
Fibrose pulmonaire :

20% des patients présentant une atteinte parenchymateuse.

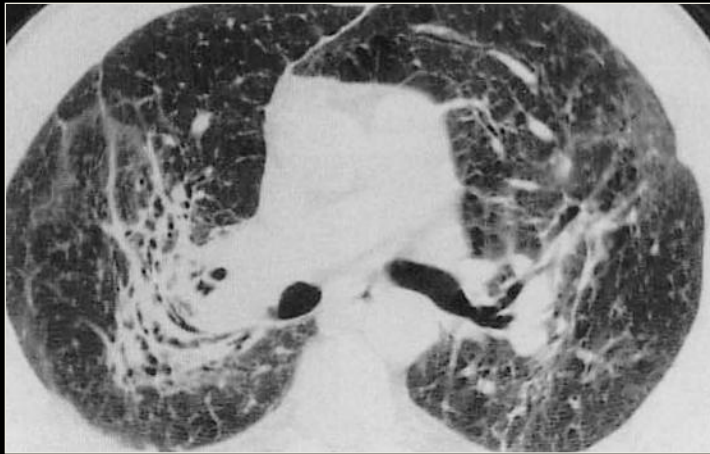
Répartition péri-bronchovasculaire caractéristique irradiant des hiles vers les lobes supérieurs + **atteinte périlobulaire: lignes transpulmonaires alignées le long des axes péribronchovasculaires**

Atteinte préférentielle des lobes supérieurs.

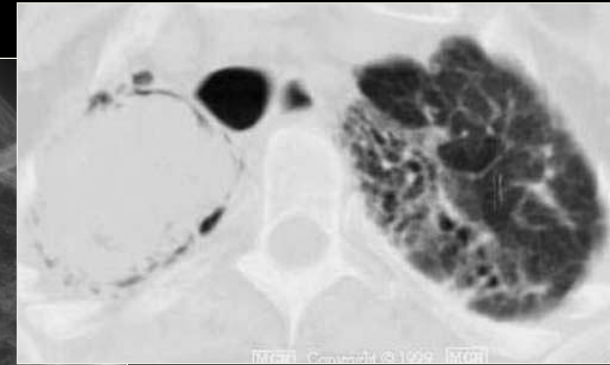
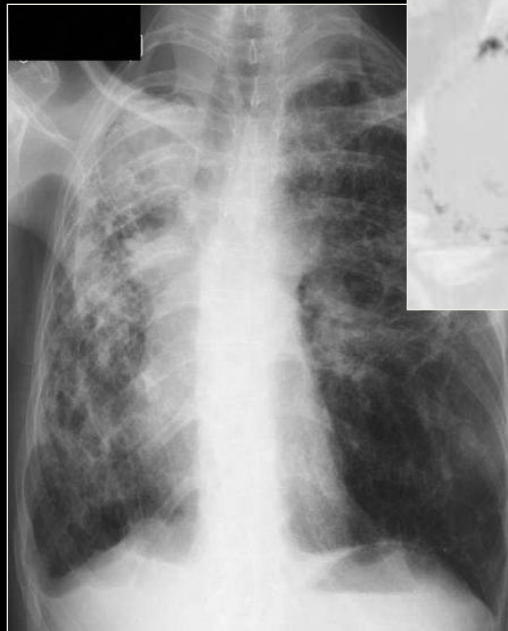
Association classique avec **rétraction hilare, bronchectasies de traction,** formations bulleuses et distension compensatrice des lobes inférieurs



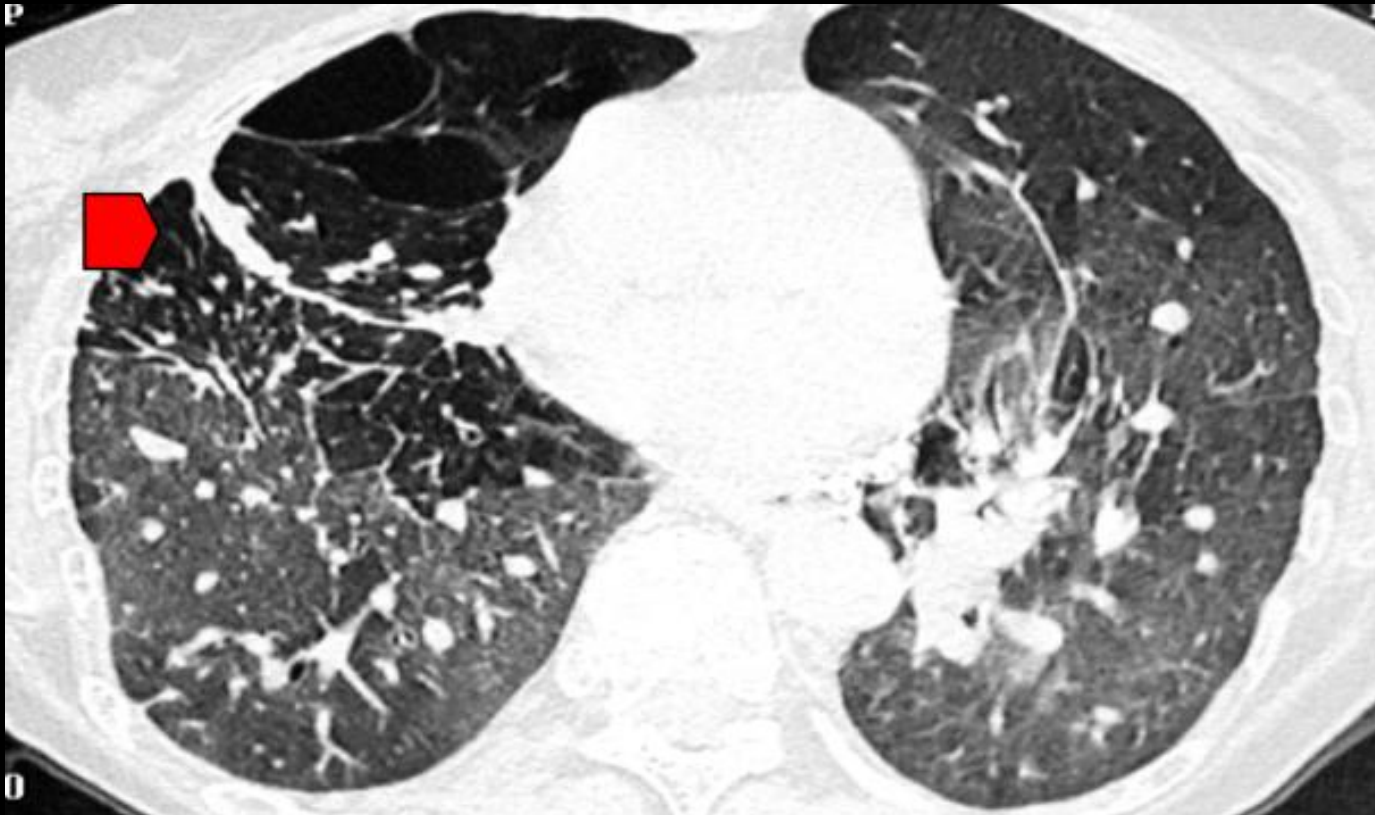
**Stade IV
fibrose**



**Aspergillome sur fibrose
sarcoïdosique (dans un foyer
excavé!)**

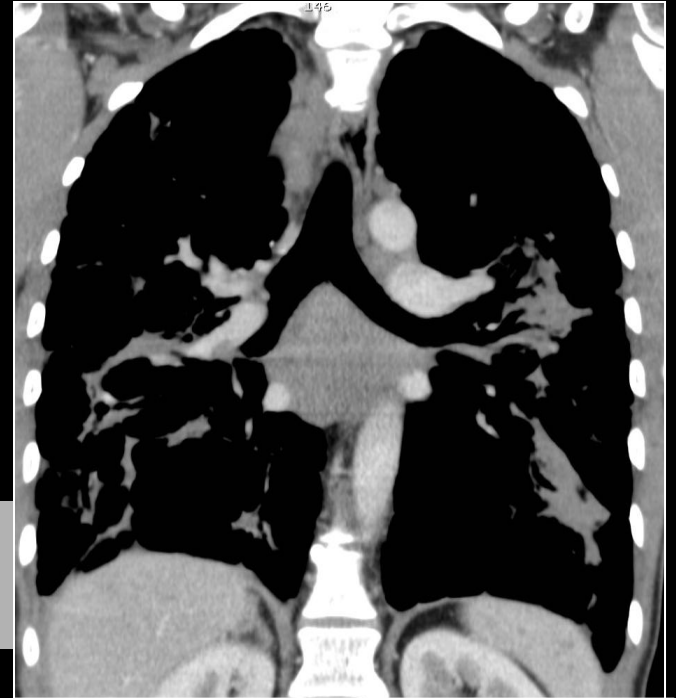


Stade IV
Fibrose avec opacités
linéaires non septales

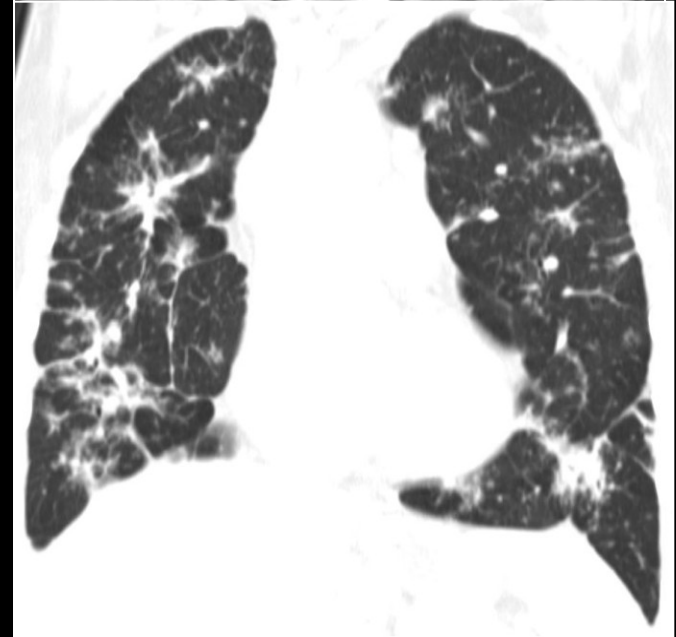
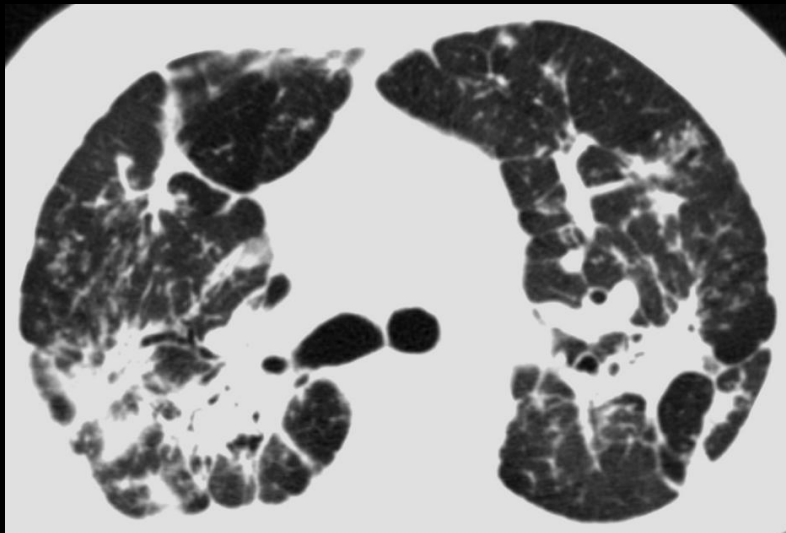




**Stade IV
fibrose**



Femme 39 ans.

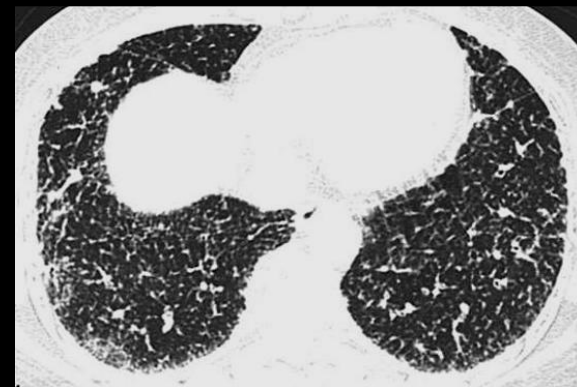


Synthèse : sarcoïdose pulmonaire: atteinte parenchymateuse



Lésions micronodulaires

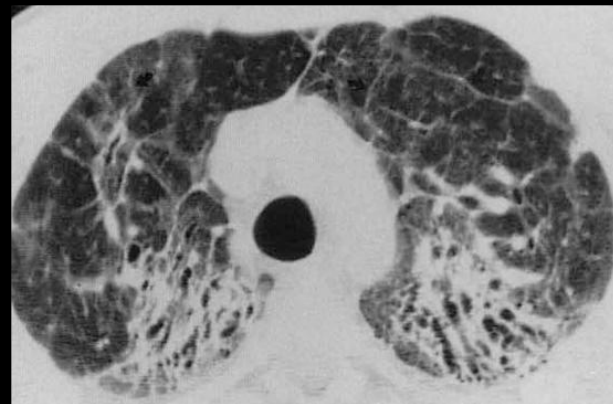
Lésions nodulaires



Lésions réticulaires, réticulo-nodulaires

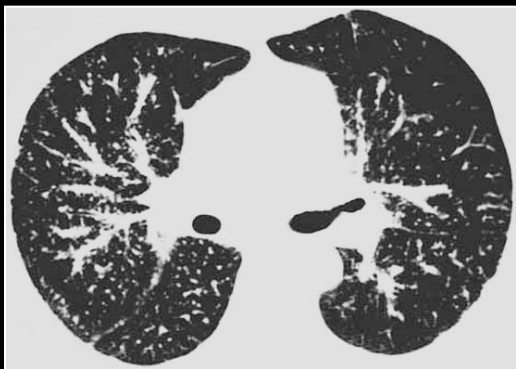


Verre dépoli

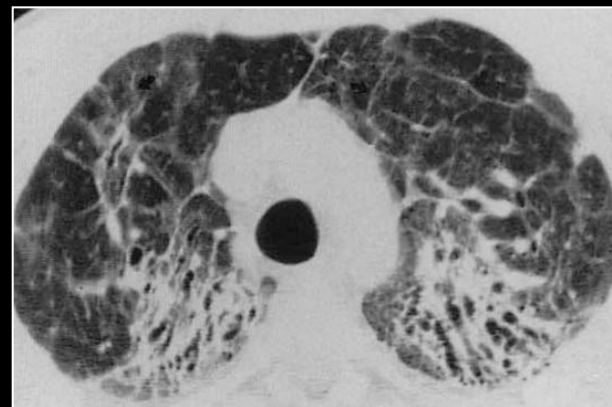


Fibrose (grade 4)

Diagnostics différentiels de l'atteinte thoracique +++



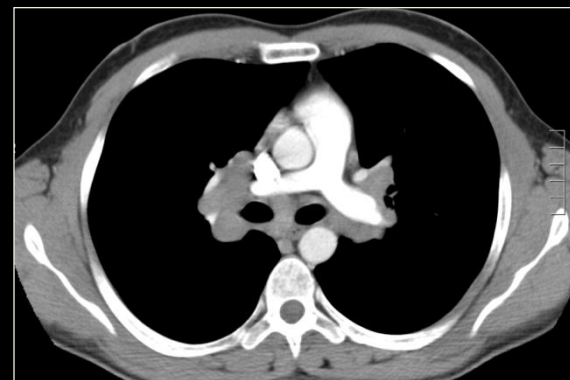
Lésions micronodulaires
périlymphatiques:
Silicose, lymphangite
carcinomateuse et bérillyose



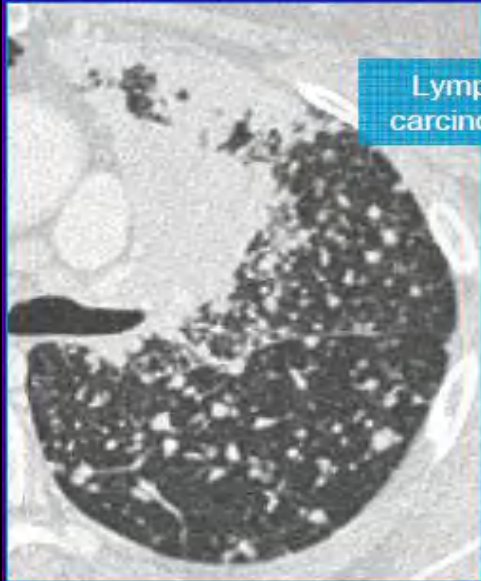
Fibrose (grade 4):
Autres fibrose



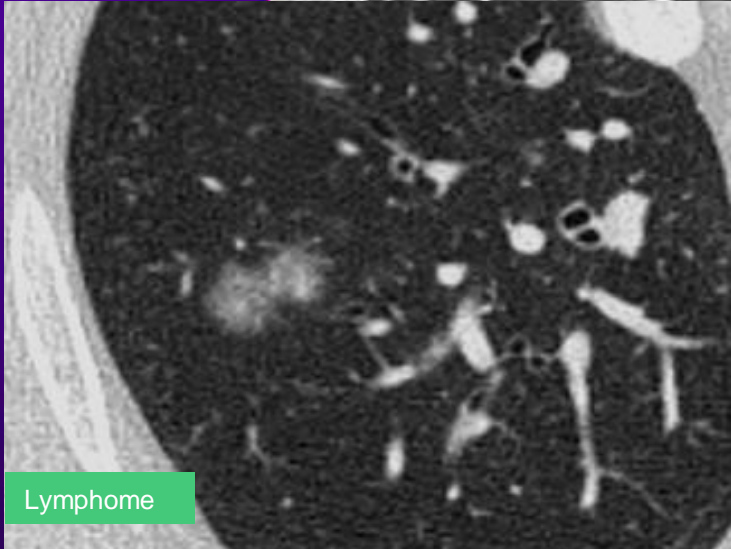
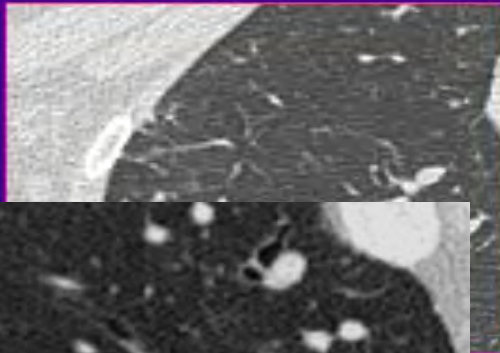
Verre dépoli:
Lymphome,
pneumopathie
d'hypersensibilité



Adénopathies: lymphome,
mycobactéries, silicose



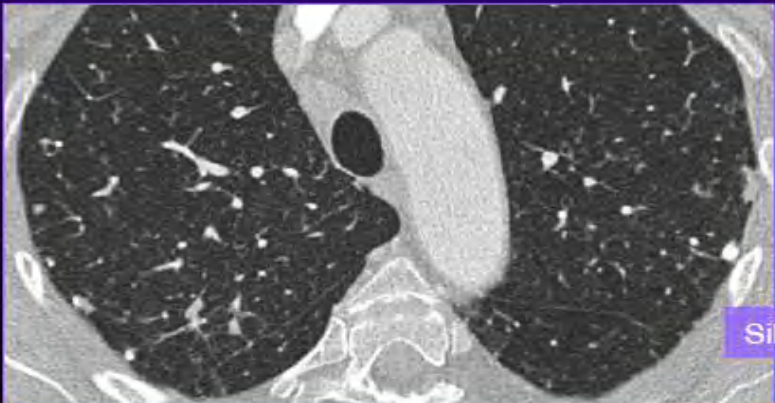
Lymphangite carcinomateuse



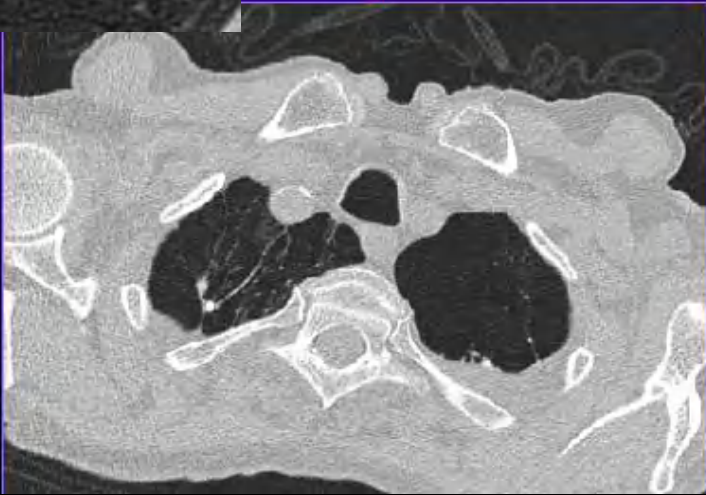
Lymphome



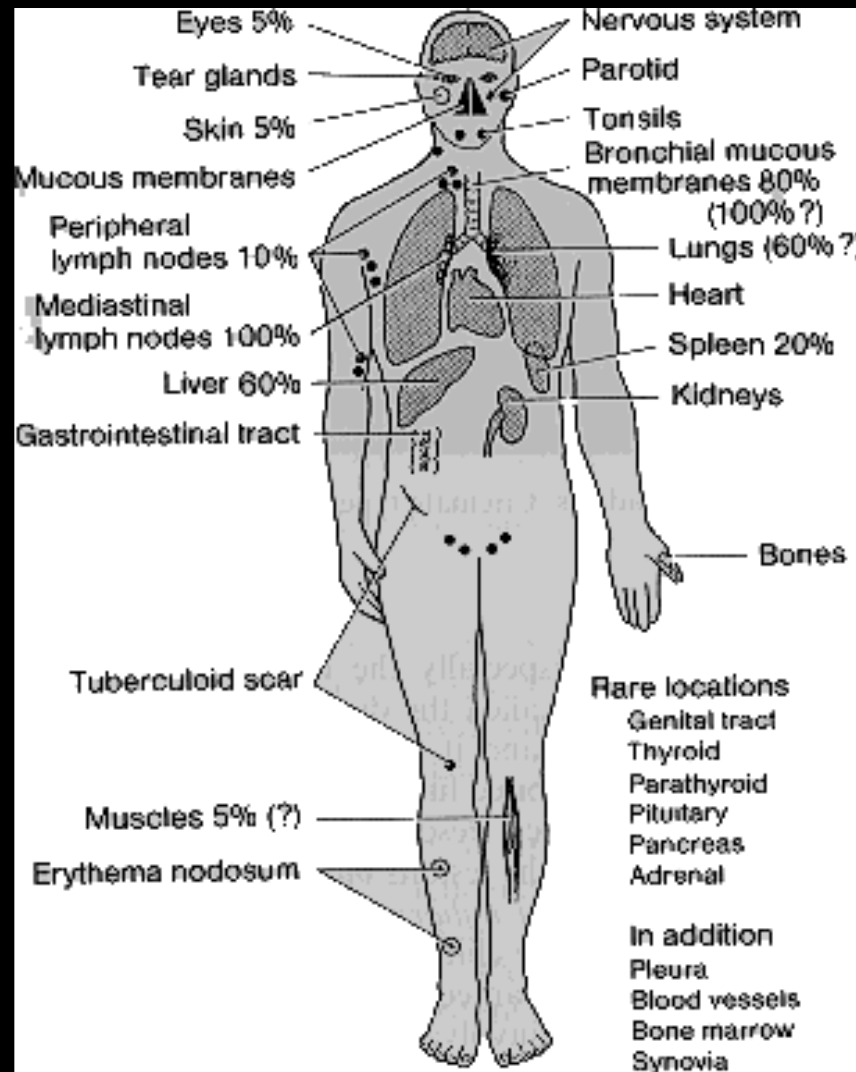
Tuberculose



Silicose



Atteinte extra-thoracique



- **1. Atteinte cutanée:**

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

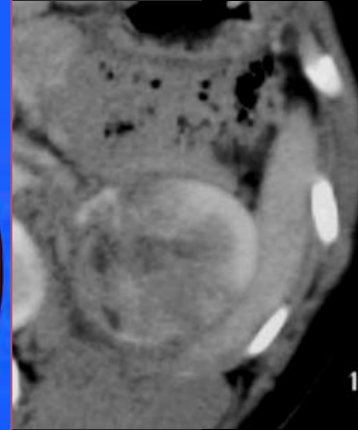
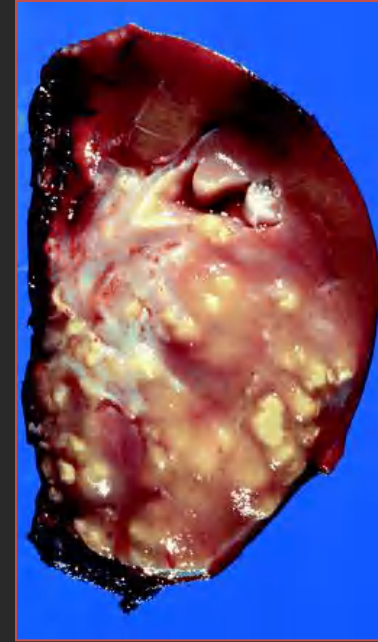


- **Non spécifique:**
érythème noueux

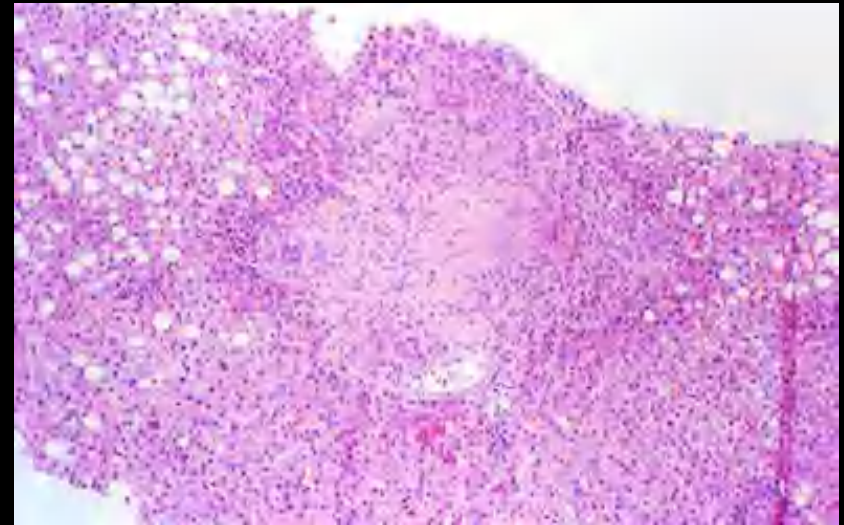
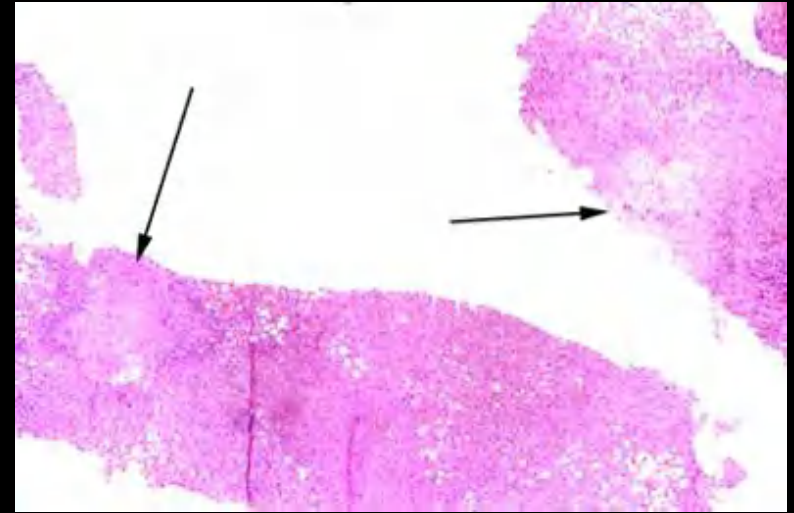


- **2. Adénopathies périphériques:** aires cervicales basses, sus clav, epitrochléennes
- **3. Atteinte ophtalmologique:** uvéite antérieure, exceptionnellement post; kératoconjonctivite, conjonctivite rétropalpébrale, chorioretinite
- **4. Atteinte neurologique:** n. crâniens: PFP++; ou SNC: méningite,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

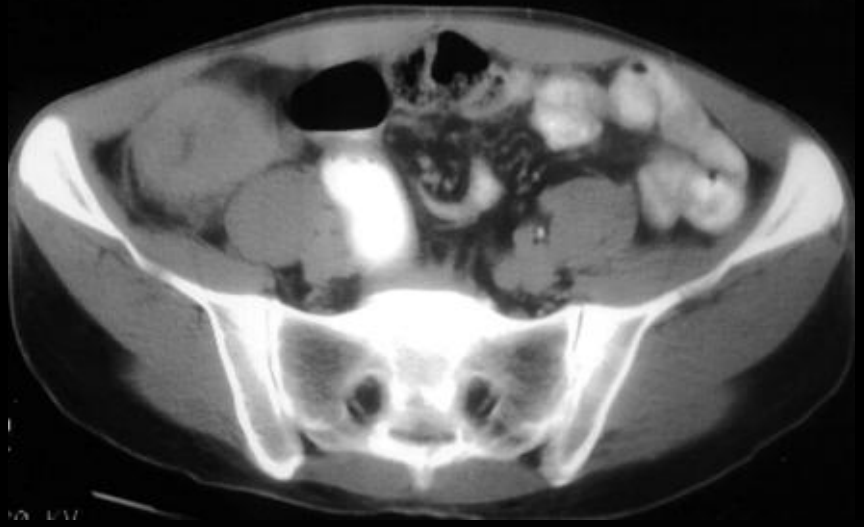
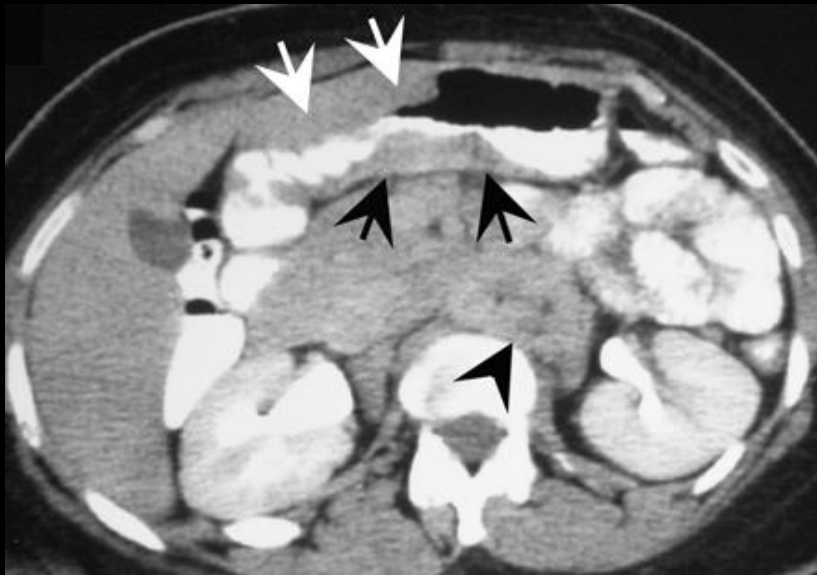
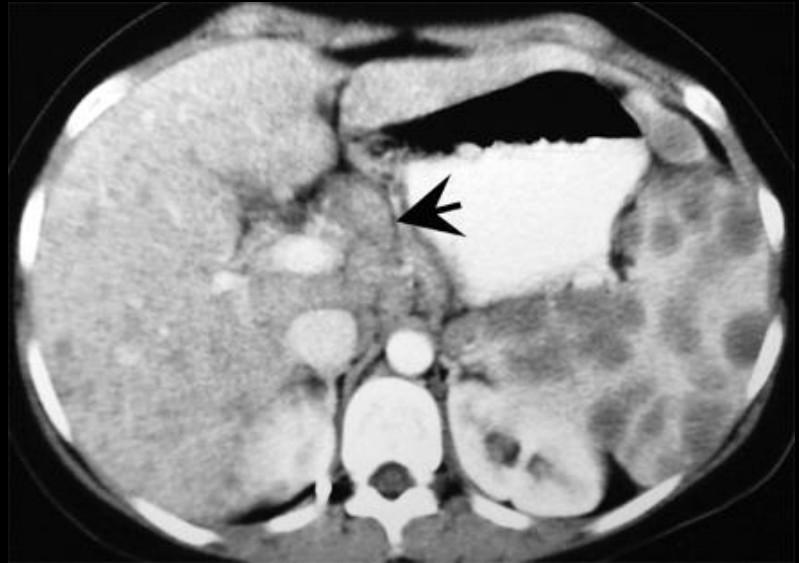
- **6. Atteinte rénale:** lithiase, néphrocalcinose, néphrite interstitielle, glomérulopathie



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



sarcoïdose atteinte splénique



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

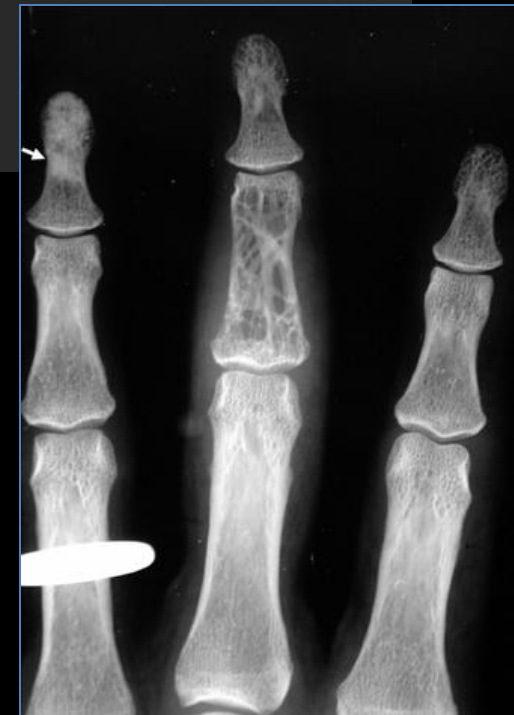
- **Atteinte osseuse**: ostéite cystoïde bulleuse, **maladie de Perthes-Jungling**

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



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





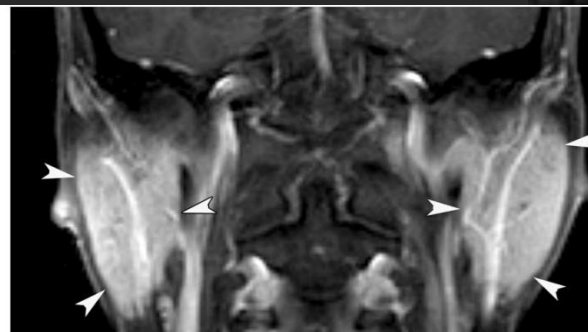
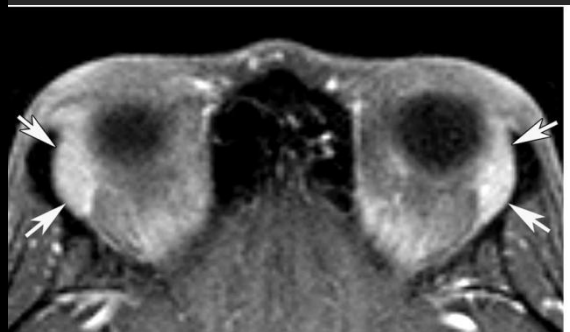
T1

lacune à l'emporte pièce sans réaction périostée

- **9. ORL:**

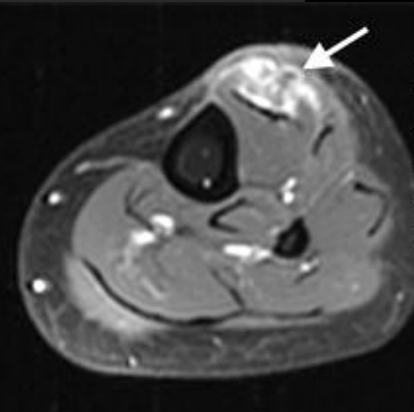
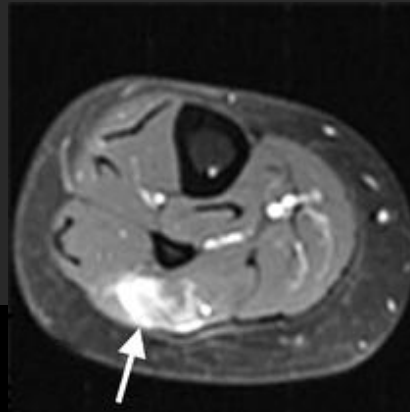
parotidite, atteinte nasale ou pharyngée

scinti Ga-67; accumulation traceur dans glandes lacrymales, parotides et nasopharynx: « panda sign »



- **10. Musculaire:**

nodules profonds (pseudomyopathie des ceintures)



Signes de gravité (indication de corticothérapie)

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



En cas d'échec: immunosuppresseurs!

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
- Schématiquement, 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

Conclusion

- **Maladie bénigne de pronostic favorable**
- **Découverte le plus souvent fortuite**
- **Savoir l'évoquer:**
 - **Patient asymptomatique présentant des images caractéristiques (ADP +++) ou un syndrome micronodulaire caractéristique**
 - **Patient symptomatique présentant des images compatibles**
 - **Insuffisance respiratoire chronique avec fibrose centrale et curviligne**

Merci de votre attention