

# Item 124 : Sarcoidose

---

---

**Collège National des Enseignants de Dermatologie**

**Date de création du document    2010-2011**

## Table des matières

OBJECTIFS .....	2
I Signes cutanés non spécifiques .....	3
I.1 Érythème noueux .....	3
I.1.1 Clinique .....	3
I.1.2 Diagnostic différentiel .....	3
II Étiologie .....	4
III Évolution.....	5
IV Signes cutanés spécifiques de la sarcoïdose.....	5
IV.1 Clinique .....	5
IV.2 Diagnostic.....	7
IV.3 Pronostic.....	7
IV.4 Évolution et traitement.....	7
IV.4.1 Évolution .....	7
IV.4.2 Traitement.....	7
Points Essentiels .....	8

### OBJECTIFS

ENC :

- Diagnostiquer une sarcoïdose.

La sarcoïdose, ou maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, est une affection systémique granulomateuse d'étiologie inconnue caractérisée par la formation de granulomes épithélioïdes.

Les principales localisations sont pulmonaires, médiastinales, cutanées, oculaires, ganglionnaires et hépatospléniques.

Les manifestations cutanées sont présentes dans 25 % des cas. Elles sont fréquemment observées au début de la maladie. Elles peuvent résumer le tableau.

Outre leur intérêt clinique, elles représentent un site de biopsie aisément accessible.

On distingue l'érythème noueux, manifestation non spécifique, des sarcoïdes cutanées spécifiques.

## **I SIGNES CUTANES NON SPECIFIQUES**

---

### **I.1 ÉRYTHEME NOUEUX**

Principale manifestation cutanée non spécifique, l'érythème noueux est inaugural dans 10 % des cas. La sarcoïdose constitue la première cause d'érythème noueux chez l'adulte en France, après l'infection streptococcique.

#### **I.1.1 Clinique**

Les manifestations de l'érythème noueux sont identiques quelle que soit l'étiologie.

Il s'agit de *nouures*, fermes, non fluctuantes, en relief avec une surface érythémateuse ou de couleur normale. Ils sont habituellement douloureux ou sensibles à la palpation, d'apparition aiguë, siégeant le plus souvent de façon bilatérale dans les régions pré-tibiales et aux genoux, parfois aux mollets, aux cuisses, aux fesses et plus rarement aux membres supérieurs. Leur nombre varie de 4 à 12 et leur taille de 1 à 3 cm.

Chaque nouure régresse spontanément en 2 à 3 semaines en passant par les *stades de la biligénie* (couleurs successives d'une ecchymose : bleu-violet, vert-jaune puis brun).

L'érythème noueux est volontiers précédé par des prodromes à type de fièvre modérée, d'asthénie, de symptomatologie rhinopharyngée, d'arthralgies. L'atteinte inflammatoire péri-articulaire des deux chevilles est très évocatrice.

Les poussées peuvent se succéder pendant 2 à 3 mois.

La biopsie n'a pas d'intérêt car non spécifique.

Le *syndrome de Löfgren* se définit par l'association d'un érythème noueux, d'une fièvre, d'arthralgies et d'adénopathies intrathoraciques (hilaires ou médiastinales, bilatérales et symétriques, non compressives, distribuées le long de l'arbre trachéo-bronchique), survenant le plus souvent chez une femme jeune.

#### **I.1.2 Diagnostic différentiel**

Ils sont nombreux :

- l'érysipèle s'en distingue par l'existence d'un placard inflammatoire unilatéral. De même pour l'arthrite bien que des arthrites réactionnelles ou septiques puissent concerner les deux chevilles. Les autres dermo-hypodermes sont plus volontiers d'apparition lente et d'évolution chronique ;
- plus rarement, on peut confondre l'érythème noueux avec une thrombophlébite nodulaire ;
- l'érythème noueux lépreux est une réaction immunitaire aux antigènes mycobactériens, correspond à une vasculite et se traduit par des nodules diffus n'évoluant pas selon les teintes de la biligénie locale.

## II ÉTIOLOGIE

---

### Étiologies de l'érythème noueux (en gras : celles à connaître)

- **Sarcoïdose.**
- **Streptocoque** ( $\beta$ -hémolytique de groupe A).
- **Tuberculose** (primo-infection).
- **Yersiniose** (enterocolitica ou pseudotuberculosis).
- Infections à Chlamydiae psittaci, Mycoplasma, Rickettsies, Rochalimea, Salmonella typhi, Brucella melitensis, Pasteurella multocida, Leptospira, Campylobacter jejuni, Tularensis, MNI, CMV, hépatites B et C, Parvovirus B19, syphilis, rougeole, oreillons, paludisme, trypanosomiase, helminthiases, histoplasmoses,  $\pm$  dermatophyties, coccidioïdomycose, blastomycose, etc.
- **Médicaments** (sulfamides,  $\pm$  AINS, pyrazolés,  $\pm$  salicylés, dérivés halogénés, sels d'or,  $\pm$  œstroprogestatifs...).
- **Colites inflammatoires (rectocolite hémorragique, Crohn).**
- **Maladie de Behçet.**
- Lupus systémique, polyarthrite rhumatoïde, maladie de Horton, artérite de Takayashu, polychondrite chronique atrophiante...
- Maladie de Hodgkin, lymphomes NH, leucémies aiguës, cancers.

### III ÉVOLUTION

---

Elle est spontanément favorable.

Le traitement symptomatique associe des antalgiques ou des anti-inflammatoires non stéroïdiens et le repos.

### IV SIGNES CUTANES SPECIFIQUES DE LA SARCOÏDOSE

---

#### IV.1 CLINIQUE

Les sarcoïdes cutanées ont des caractères communs :

- consistance ferme, non œdémateuse, non inflammatoire ;
- couleur variant du jaune au violet ;
- absence de signes fonctionnels, tels que douleurs ou prurit ;
- absence de topographie élective, même si l'atteinte faciale est prédominante (50 % des cas) ;
- évolution chronique sur des mois ou des années ;
- aspect « lupoïde » à la vitropression, qui fait disparaître l'érythème et fait apparaître des grains jaunâtres, couleur gelée de coings qui correspondent aux infiltrats granulomateux ;
- histologie granulomateuse épithélioïde : nodules de cellules épithélioïdes, arrondis, bien circonscrits, entourés d'une étroite couronne lymphocytaire, sans nécrose. La mise en culture à la recherche de divers agents microbiologiques est constamment négative

Mais elles présentent un grand polymorphisme dont les aspects les plus représentatifs sont :

- les lésions maculo-papuleuses (Figure 1) ;
- les plaques ;
- le lupus pernio, très évocateur au niveau du nez, des joues, des lèvres et des oreilles ;
- les nodules : sarcoïdes à petits nodules ou à gros nodules (Figure 2 et Figure 3) ;
- l'infiltration érythémateuse des anciennes cicatrices ou des tatouages (« sarcoïdose sur cicatrice »).

**Figure 1 : Sarcoïdose cutanée : petits nodules sur plaque érythémateuse**



**Figure 2 : Sarcoïdose cutanée à gros nodules**



**Figure 3 : Sarcoïdose cutanée à type de nodule (avec atteinte osseuse associée)**



## **IV.2 DIAGNOSTIC**

Le diagnostic de sarcoïdose repose sur deux types d'arguments :

- devant un tableau clinique évocateur, la recherche d'une localisation viscérale : médiastino-pulmonaire (imagerie TDM, profil cytologique du liquide broncho-alvéolaire [LBA]), ophtalmologique (uvéïte), cardiaque, neurologique, ganglionnaire périphérique, hépatique. L'élévation nette du taux de l'enzyme de conversion de l'angiotensine et les anomalies du métabolisme calcique sont également recherchées ;
- l'exclusion d'une autre maladie granulomateuse qu'elle soit infectieuse (tuberculose, lèpre, leishmaniose, infections fongiques), liée à des corps étrangers, inflammatoire (rosacée, granulome annulaire), systémique (maladies de Crohn et de Wegener), maligne (lymphomes), immunitaire (déficit commun variable), iatrogène (interféron + ribavirine...).

## **IV.3 PRONOSTIC**

L'angiolupoïde, les gros nodules et le lupus pernio sont des marqueurs péjoratifs (extension et/ou évolutivité). Le pronostic global est lié aux localisations viscérales.

## **IV.4 ÉVOLUTION ET TRAITEMENT**

### **IV.4.1 Évolution**

L'évolution des sarcoïdes cutanées est extrêmement lente et peut durer plusieurs années. Elles peuvent disparaître spontanément, mais sont en règle peu sensibles au traitement. Le plus souvent, elles ne constituent qu'une gêne esthétique, particulièrement les formes à gros nodules et infiltrantes.

### **IV.4.2 Traitement**

Le traitement de référence des formes cutanées graves ou étendues est la corticothérapie générale.

Si la corticothérapie générale n'est pas indiquée, de nombreux autres traitements sont proposés avec des résultats variables.

## **POINTS ESSENTIELS**

---

- **Les signes cutanés sont présents dans un quart des cas de sarcoïdose.**
- **L'érythème noueux est un syndrome inaugural fréquent, histologiquement non spécifique.**
- **La sarcoïdose est la principale cause d'érythème noueux en France.**
- **Les sarcoïdes cutanées spécifiques peuvent être la seule manifestation de la maladie.**
- **Les lésions cutanées constituent un site privilégié de biopsie.**