

Sarcoïdose*

Signes cutanés de la sarcoïdose

E. GROSSHANS (Strasbourg), S. BELAÏCH (Paris, Bichat), J.-L. VERRET (Angers),
C. BEYLOT (Bordeaux)

Objectifs

- Diagnostiquer une sarcoïdose.

La sarcoïdose ou maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est une maladie granulomateuse systémique, où les manifestations cutanées occupent une place privilégiée. Elles sont en effet fréquentes et surviennent dans un tiers des cas, venant immédiatement après les localisations pulmonaires et ganglionnaires. Elles peuvent être l'unique expression décelable de la maladie. Elles sont aisément accessibles à la biopsie, qui est la clé du diagnostic. On distingue les manifestations cutanées non spécifiques, n'ayant pas l'infiltrat granulomateux comme substrat histologique, et les atteintes cutanées spécifiques ou sarcoïdes cutanées.

SIGNES CUTANÉS NON SPÉCIFIQUES DE LA SARCOÏDOSE

Érythème noueux

C'est la principale manifestation cutanée non spécifique.

FRÉQUENCE

L'érythème noueux constitue le premier signe de la maladie dans 15 p. 100 des cas ; la primo-installation d'une sarcoïdose est en France, après les infections streptococciques, la cause la plus fréquente des érythèmes noueux.

CLINIQUE

Le tableau clinique évocateur d'une sarcoïdose est celui du syndrome de Löfgren associant un érythème noueux à d'autres symptômes.

L'érythème noueux

L'érythème noueux de ce syndrome n'a pas de particularités propres permettant de le distinguer d'un érythème noueux

d'une autre cause. Il s'agit de nouures fermes, douloureuses, d'apparition aiguë, siégeant le plus souvent dans les régions pré-tibiales et aux genoux, parfois aux mollets, aux cuisses, aux fesses et plus rarement aux membres supérieurs. Chaque nouure régresse spontanément en 2 à 3 semaines en passant par les stades de la biligénie. Dans le cas de la sarcoïdose, en l'absence de traitement, des poussées peuvent se succéder pendant 3 mois.

Autres symptômes

Les autres symptômes cliniques sont :

- la fièvre, quelquefois associée à une pharyngite ;
- des polyarthralgies, pouvant précéder l'éruption noueuse ;
- de façon plus inconstante une uvéite aiguë.

DIAGNOSTIC

La survenue brutale d'un tel tableau, notamment chez une femme jeune, doit faire rechercher les autres signes du syndrome de Löfgren :

- négativité du test tuberculinique ou négativation de ce test s'il a antérieurement été reconnu comme positif ; l'examen du carnet de santé fournit éventuellement ce renseignement ;
- syndrome inflammatoire biologique : accélération de la vitesse de sédimentation, augmentation de la protéine C-réactive et de la fibrinémie ;
- adénopathies hilaires bilatérales, contemporaines de l'érythème noueux ou d'apparition parfois retardée de quelques semaines ; si la radiographie standard du thorax n'est pas concluante, ces adénopathies doivent être recherchées systématiquement par un examen tomodensitométrique, qui peut aussi montrer une infiltration réticulo-nodulaire du parenchyme pulmonaire, diffuse ou localisée, dans 1/4 des cas et fournir ainsi une indication sur le stade évolutif de la maladie.

Si tous ces signes sont présents, il y a une très forte suspicion de sarcoïdose, dont un bilan diagnostique plus détaillé devra être réalisé. S'il n'y a pas d'adénopathies

* Le Collège National des Enseignants de Dermatologie a rédigé le sous-chapitre intitulé « Signes cutanés de la sarcoïdose ».

hilaires concomitantes de l'érythème noueux, un nouveau scanner doit être réalisé dans un délai de 1 à 3 mois.

A retenir que l'aspect histologique de l'érythème noueux n'est pas spécifique et que la biopsie d'une noue ne fournit pas la démonstration de la cause sarcoïdique.

ÉVOLUTION ET TRAITEMENT

Comme l'évolution est spontanément régressive, le malade ne nécessite le plus souvent qu'un traitement symptomatique de la fièvre et des douleurs des noues cutanées : le repos et la prescription de paracétamol sont habituellement suffisants. Exceptionnellement devant l'acuité des signes locaux et généraux on peut être amené à prescrire des AINS ou une corticothérapie générale.

La surveillance ultérieure est déterminée par le stade évolutif des lésions ganglio-pulmonaires, déterminé par l'imagerie et les épreuves fonctionnelles respiratoires.

SIGNES CUTANÉS SPÉCIFIQUES DE LA SARCOÏDOSE

Les sarcoïdes cutanées peuvent, dans 1/4 des cas, être la seule manifestation de la maladie. Dans les formes disséminées de la maladie, elles sont plus souvent associées aux formes chroniques avec un pic de fréquence dans la 5^e décennie et une incidence élevée chez les sujets à peau noire.

Clinique

SIGNES CLINIQUES COMMUNS

Les sarcoïdes cutanées courantes ont en commun :

- le caractère ferme, non œdémateux, non inflammatoire des lésions ;
- la couleur variant du jaune au violet ;
- l'absence de signes fonctionnels, tels que douleurs ou prurit ;
- l'absence de topographie élective, même si l'atteinte faciale est prédominante (50 p. 100 des cas) ;
- l'évolution chronique sur des mois ou des années ;
- l'aspect « lupôïde » à la vitropression, qui fait disparaître l'érythème et apparaît des grains jaunâtres, couleur de gelée de coings, correspond aux infiltrats granulomateux caractéristiques.

ASPECTS CLINIQUES

Ils sont très nombreux ; les plus représentatifs sont :

- les lésions nodulaires (sarcoïdes à petits nodules de 1 à 3 mm ou à gros nodules de 5 à 10 mm) ;
- les lésions en plaques (infiltrantes ou diffuses), de couleur rouge foncé ou violacé réalisant à la face l'angiolupôïde de Brocq-Pautrier ;
- les sarcoïdes sur cicatrice (« scar sarcoidosis ») : des cicatrices anciennes datant des fois de plus de 20 ans, deviennent rouges et infiltrées ; c'est une circonstance de

découverte très originale d'une sarcoïdose souvent évolutive sur le plan viscéral.

Diagnostic

DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic positif repose sur les signes cliniques communs, notamment l'examen en vitropression, et sur la biopsie. Celle-ci montre la structure histologique de nodules de cellules épithélioïdes, arrondis, bien circonscrits, entourés d'une étroite couronne lymphocytaire, sans nécrose. Leur mise en culture à la recherche de divers agents microbiologiques est constamment stérile.

Le diagnostic positif est à compléter par un bilan diagnostique comportant au minimum :

- un examen clinique complet (adénopathies périphériques, hépto-splénomégalie, déformations osseuses acrales...) ;
- un scanner thoracique ;
- des épreuves fonctionnelles respiratoires ;
- quelques examens biologiques particuliers tels que le dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, le bilan phospho-calcique ; la numération des sous-populations T-lymphocytaires CD4 et CD8 ;
- selon les signes cliniques rencontrés et les résultats des examens précédents : épreuves fonctionnelles rénales, radiographies du squelette des extrémités.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le diagnostic différentiel doit se faire avec les autres lésions cutanées nodulaires ou en plaques. Il repose aussi sur la biopsie, qui permet aisément de distinguer les sarcoïdes cutanées de métastases cutanées et des localisations cutanées des lymphomes ; il est quelquefois plus difficile de différencier l'image histologique du granulome sarcoïdique évocatrice des lésions spécifiques de la sarcoïdose de celle des autres granulomes cutanés, des granulomes infectieux (lèpre lépromateuse, tuberculose et mycobactérioses), des granulomes à corps étranger, d'autres lésions cutanées granulomateuses aseptiques (granulome annulaire, rosacée granulomateuse).

Evolution et traitement

ÉVOLUTION

L'évolution des sarcoïdes cutanées est extrêmement lente et peut durer plusieurs années. Elles peuvent disparaître spontanément, mais sont dans la règle très rebelles au traitement. Le plus souvent, elles ne constituent qu'une gêne esthétique, particulièrement pour les formes à gros nodules et infiltrantes. Le pronostic est lié à l'existence de lésions viscérales principalement pulmonaires, dont l'évolutivité est parallèle à celle des lésions cutanées spécifiques.

TRAITEMENT

Le traitement de référence des formes cutanées graves ou étendues est la corticothérapie générale généralement pro-

grammée pour une durée de 18 mois à 2 ans. Un traitement local peut être envisagé pour certaines formes infiltrantes : cryothérapie, injections intra-lésionnelles de corticoïdes qui peuvent accélérer la régression.

Si la corticothérapie générale n'est pas indiquée, de nombreux autres traitements généraux ont été utilisés avec des résultats très variables : les antipaludéens de synthèse, l'isoniazide, l'allopurinol, le thalidomide, l'isotrétinoïne, le méthotrexate, la vitamine C à hautes doses.

– celui-ci est envisagé d'emblée devant un érythème noueux chez une femme jeune ou devant des lésions nodulaires fixes, violacées, jaunâtre en vitropression ;

– celui-ci est reconnu grâce à l'examen anatomo-clinique de lésions cutanées lors du bilan d'extension d'une sarcoïdose connue ;

– celui-ci est suspecté lors de l'examen histopathologique d'une lésion cutanée cliniquement non identifiée.

En pratique

Trois circonstances bien distinctes peuvent amener à discuter le diagnostic de sarcoïdose cutanée :

Points clés

1. Les signes cutanés sont présents dans un tiers des cas de sarcoïdose.
2. L'érythème noueux est un signe inaugural fréquent, histologiquement non spécifique.
3. La sarcoïdose est une des principales causes d'érythème noueux.
4. Les sarcoïdes cutanées spécifiques peuvent être la seule manifestation de la maladie.
5. Les sarcoïdes cutanées ont comme point commun l'aspect jaunâtre, « lupoïde », en vitropression.
6. La biopsie d'une lésion cutanée permet de poser le diagnostic de sarcoïdose (en dehors de l'érythème noueux).
7. L'image histologique du granulome sarcoïdosique est parfois difficile à distinguer de celle des autres granulomes cutanés.
8. Le pronostic d'une sarcoïdose n'est pas lié aux signes cutanés.
9. Il n'y a pas de traitement spécifique pour les lésions cutanées.



Fig. 1. Sarcoïdose à gros nodules.

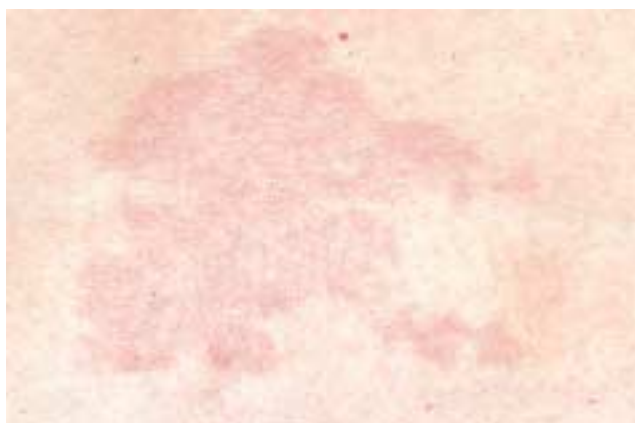


Fig. 2. Sarcoïdose à petits nodules en groupements annulaires.



Fig. 3. Sarcoidose en plaques infiltrante des doigts avec ostéite de l'index.