La sarcoïdose sous la loupe

Compte Test - 2013-10-27 18:39:00 - Vu sur pharmacie.ma

La sarcoïdose est une maladie inflammatoire multisystémique touchant le poumon dans plus de 90% des cas mais aussi de nombreux autres organes cibles comme l'½il, le c½ur, le rein et le système nerveux central. Sa bonne connaissance paraît cruciale du fait de ses multiples complications et de sa confusion possible avec la tuberculose, en particulier au Maroc pays d'endémie tuberculeuse.

La sarcoïdose (du grec sarkos : «chair», «viande ») est peu connue du grand public, et pourtant, elle n'est pas rare : loin s'en faut et tout généraliste, pneumologue, rhumatologue, dermatologue, ophtalmologue ou encore interniste se trouve un jour ou l'autre confrontés à cette pathologie. Sa prévalence est estimée entre 5 à 40/100 000 individus dans le monde. Elle se rencontre plus volontiers chez les sujets entre 30 et 50 ans et les femmes. Les personnes à peau foncée, et donc certainement une partie des populations arabes, sont plus souvent et plus gravement touchées (les afro-américains ont 4 fois plus de risque de développer la maladie).

Décrite pour la première fois en 1899 par le dermatologue Norvégien Caesar Boeck, la cause de la maladie n'est toujours pas élucidée. Le recensement de cas familiaux de sarcoïdose et le quadruplement, la première année, de son incidence chez les pompiers new yorkais exposés à la poussière après l'attentat sur le World Trade Center sont en faveur d'une prédisposition génétique et d'un rôle joué par des agents toxiques. Récemment, l'injection de produits de comblement en dermatologie esthétique s'est traduite chez certaines personnes par la survenue de granulomes associés à une sarcoïdose

La présentation clinique de la sarcoïdose est très variable. 30 à 60 % des patients sont d'ailleurs asymptomatiques et sa découverte est alors fortuite. Des signes généraux non spécifiques tels que fièvre, perte pondérale, fatigue chronique, malaise, myasthénie et intolérance à l'effort sont également souvent décrits. Sila localisation pulmonaire est presque constante, les autres atteintes sont articulaires (50 % des cas), cutanées (25 % des cas), ophtalmologiques (25 % des cas), neurologiques (jusqu'à 15 % des situations), cardiaques (provoquant parfois une mort subite), hépatospléniques...

La principale caractéristique de la maladie est la présence de granulomes épithéloïdes non nécrosants dans les organes touchés. Cette caractéristique est loin d'être pathognomonique puisqu'elle s'observe dans plusieurs autres maladies infectieuses ou auto-immunes, un fait qui rend le diagnostic de la maladie des plus ardus dans certaines situations.

Il n'existe pas d'attitude consensuelle sur les indications précises d'une thérapeutique. La base du traitement repose sur la corticothérapie dont l'efficacité est indéniable lors d'atteintes pulmonaires ou oculaires progressives. Sa durée est comprise entre 12 et 24 mois. Toutefois, il persiste une controverse sur son bénéfice à long terme. La fréquente cortico-dépendance dans la sarcoïdose doit être rappelée, de même que la contre-indication de la vitamine D qui peut provoquer une hypercalcémie lourde de conséquence. Au-delà de cette première ligne de traitement, sont aussi employés les anti-paludéens de synthèse ainsi que les immunosuppresseurs pour les atteintes sévères ou évolutives (méthotrexate, hydroxychloroquine, azathioprine, cyclophosphamide, mycophénolate mofétil et thalidomide. A l'ère de la biothérapie, les anti-TNF offrent une alternative intéressante, en dépit de leur effet paradoxal qui est aussi un déclencheur de la maladie.

Un certain nombre de conseils d'hygiène de vie sont par ailleurs utiles à donner aux malades : éviter le sel et le sucre (à cause de la corticothérapie), les aliments riches en calcium, les inhalations de polluants et l'exposition au soleil, arrêter le tabac.

L'évolution de la sarcoïdose est difficile, voire impossible, à prévoir. Les deux tiers des patients seront en rémission (sans que l'on soit sûr d'une absence de rechute) en l'espace de 10 ans et environ 50 % dans les 3 ans. Un tiers connaîtra une évolution chronique avec une diminution fonctionnelle significative de différents organes. Moins de 5% en mourront à cause de l'évolution d'une fibrose pulmonaire avec insuffisance respiratoire, atteinte cardiaque ou neurologique ou encore hypertension pulmonaire. Une transplantation pulmonaire ou un traitement spécifique de l'hypertension pulmonaire sont alors les seules possibilités de modifier ce pronostic.

Au total, tous les aspects de cette problématique seront explicités lors de cette journée, en particulier lors des interventions d'un expert international elle-même reconnu en la matière, le professeur Dominique Valeyre.

L'association marocaine des maladies auto-immunes et systémiques (AMMAIS) organise sa troisième journée de l'auto-immunité, le samedi 23 novembre 2013 à Casablanca sous le thème «les maladies auto-immunes et systémiques et reorganes cibles et zones sanctuaires». PROGRAMME: LIEN