

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Sarcoïdose

Synonymes

BBS

Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann

Maladie de Boeck

Définition

La sarcoïdose est une granulomatose multisystémique, de cause inconnue, de manifestation et d'évolution très variables.

L'hypothèse principale menant à la formation du granulome est celle d'une réaction immunitaire exagérée face à un/des antigène(s) inconnu(s) ou autres aérocontaminants chez un patient génétiquement prédisposé.

L'épidémiologie de la sarcoïdose varie selon l'origine géographique, l'âge et le sexe. Les taux d'incidence les plus élevés sont rapportés dans les pays du nord de l'Europe et chez les Afro-Américains, les plus bas en Asie. En France, la sarcoïdose est considérée comme une maladie rare, avec une prévalence estimée à près de 30/100 000 habitants et une incidence de 4,9/100 000. La maladie se déclare habituellement entre 25 et 45 ans. Dans de nombreux pays, il existe une légère prédominance féminine du fait d'un second pic d'incidence périménopausique.

L'atteinte thoracique est quasi constante : adénopathies médiastinales et hilaires bilatérales et symétriques associées à des micronodules de distribution périlymphatique prédominant dans les territoires supérieurs et moyens.

Une atteinte extrapulmonaire est présente dans 30 à 50 % des cas, tous les organes pouvant être touchés : adénopathies périphériques, atteintes cutanées (plaques, nodules, lupus pernio) et atteintes ophtalmiques (uvéites, glandes lacrymales, neuropathie optique).

Les autres localisations comprennent les atteintes cardiaques, du système nerveux central et périphérique, hépatiques, rénales, ORL, osseuses ou musculaires.

Certaines manifestations accompagnent la maladie sans être directement causées par les granulomes et s'intègrent dans le « syndrome para-sarcoïdien », comme la fatigue, très fréquente (de 50 à 70 % des cas), les troubles cognitifs, la dépression, les syndromes algiques, la neuropathie des petites fibres, ou l'érythème noueux du syndrome de Löfgren.

L'expression de la sarcoïdose est très variable, les Afro-Américains présentent une maladie respiratoire et multiviscérale plus sévères. Dans les pays d'Europe du nord, un tiers des patients présentent un syndrome de Löfgren de bon pronostic.

La confirmation diagnostique repose sur un tableau clinico-radiologique le plus souvent évocateur ou au moins compatible, la mise en évidence de **granulomes typiques sans nécrose caséeuse**, et sur l'exclusion des autres causes de granulomatose comme la tuberculose.

Il n'existe pas de marqueurs spécifiques de la maladie. Cependant, certaines situations, en raison de leur caractère quasi pathognomonique, ne nécessitent pas de recours à la biopsie comme le syndrome de Löfgren, ou un syndrome d'Heerfordt et lupus pernio associés à des adénopathies médiastino-hilaires bilatérales.

La mise en évidence de granulomes typiques reste le plus souvent nécessaire, surtout si le tableau n'est pas habituel et/ou lorsqu'un traitement est envisagé. Il faut privilégier les sites facilement accessibles (lésions cutanées, adénopathies périphériques, nodules conjonctivaux). Les prélèvements réalisés au cours d'une endoscopie bronchique ont un très bon rendement diagnostique (biopsies bronchique, biopsies pulmonaires transbronchiques, cytoponction transbronchique de ganglions intrathoraciques guidée par écho-endoscopie).

Biologiquement, une **lymphopénie**, une **hypercalciurie/hypercalcémie**, une **élévation des gammaglobulines ou de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA)** sont des signes d'activité de la maladie. L'ECA n'est pas spécifique et peu sensible (élevée chez seulement 60 % des patients). Une **cholestase** peut être le signe d'une atteinte hépatique, une **thrombopénie** peut être liée à un hypersplénisme, une atteinte médullaire ou à un mécanisme auto-immun dans le cadre de la sarcoïdose.

L'évolution et la sévérité de la sarcoïdose sont très variables.

Près de la moitié des patients présenteront une résolution spontanée de la maladie dans les 2 ans, tandis qu'après 5 ans d'évolution, une rémission est très peu probable. Ainsi la sarcoïdose est classée en forme aiguë (< 2 ans) et chronique (≥ 3-5 ans).

La mortalité estimée à 6-8 % a augmenté ces dernières décennies et est supérieure à celle de la population générale. La première cause de mortalité est liée aux atteintes respiratoires sévères, suivie par les atteintes cardiaques.

Le traitement de la sarcoïdose n'est pas systématique, près d'un patient sur deux ne sera jamais traité. Un traitement doit être envisagé pour deux raisons : améliorer la qualité de vie des patients et prévenir une atteinte d'organe mettant en jeu le pronostic vital ou fonctionnel.

Le traitement n'est pas curatif, mais uniquement suspensif de la réaction granulomateuse, il est inefficace sur la fibrose, et il doit être généralement prolongé (environ 12 mois).

Le traitement repose sur les anti-inflammatoires :

- La **corticothérapie** est le traitement de première intention et de référence dans la sarcoïdose ;
- **L'hydroxychloroquine ou les immunosuppresseurs** comme le méthotrexate, l'azathioprine ou le léflunomide sont utilisés en cas de contre-indication, mauvaise tolérance ou inefficacité de la corticothérapie, à visée d'épargne cortisonique, lorsque la dose seuil dépasse durablement 10 mg/jour, ou d'emblée en cas de facteur de chronicité. Leur efficacité est retardée par rapport à la corticothérapie ;

- Les **biothérapies par anti-TNF alpha (anti-TNF α)** (infliximab ou adalimumab) constituent un traitement de 3^e ligne, indiqué surtout dans les formes chroniques sévères réfractaires.

Une corticothérapie locale topique peut être utile (atteinte cutanée ou ophtalmique) ou par voie inhalée pour soulager la toux.

Un traitement symptomatique peut être nécessaire en collaboration avec le spécialiste d'organe : oxygénothérapie, traitement médicamenteux de l'hypertension pulmonaire, traitement cardiaque et matériel implantable (troubles du rythme ou de la conduction), traitement hormonal substitutif (perturbation hypothalamo-hypophysaire)...

Enfin, les rechutes surviennent le plus souvent dans les 2 à 6 mois qui suivent l'interruption du traitement et sont exceptionnelles après 3 ans de recul sans traitement.

Pour en savoir plus

- ▶ **Orphanet**
[Fiche Maladie](#)

- ▶ **PNDS : réactualisation en cours**

[HAS : Pneumopathies interstitielles diffuses de l'enfant](#)

[HAS : Hypertension artérielle pulmonaire](#)

[Groupe sarcoïdose francophone](#)

- ▶ **[Centre de référence des maladies pulmonaires rares](#)**

[Centre constitutif](#)

Sommaire

<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<u>Synonymes</u>	<u>Problématiques en urgence</u>
<u>Mécanismes</u>	<u>Recommandations en urgence</u>
<u>Risques particuliers en urgence</u>	<u>Orientation</u>
<u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u>	<u>Précautions médicamenteuses</u>
<u>Pièges</u>	<u>Précautions anesthésiques</u>
<u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u>	<u>Mesures préventives</u>
<u>En savoir plus</u>	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

BBS, Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, Maladie de Boeck

Mécanismes

Granulomatose multisystémique, de cause inconnue, probablement dysimmunitaire, de manifestation et d'évolution très variables, avec une atteinte thoracique (adénopathies...), parfois multiviscérale (myocarde, système nerveux, peau...).

Risques particuliers en urgence

- Détresse respiratoire aiguë (fibrose, surinfection...);
- Hémoptysie ;
- Insuffisance cardiaque par hypertension artérielle pulmonaire ;
- Complications cardiaques (insuffisance cardiaque, troubles du rythme ou de conduction, hypercalcémie) ;
- Complications iatrogènes.

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- Corticoïdes ;
- Hydroxychloroquine ;
- Immunosuppresseurs ;
- Biomédicaments : anti-TNF alpha (anti-TNF α).

Pièges

- Situations d'urgence rares ;
- Penser aux risques liés aux médicaments (corticoïdes, hydroxychloroquine, immunosuppresseurs, biomédicaments...).

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- Traitements symptomatiques en préhospitalier ;
- Orientation hospitalière en fonction du contexte.

En savoir plus

Fiches Orphanet urgences : www.orphanet-urgences.fr

[Centre national de référence constitutif des maladies pulmonaires rares de l'adulte](#)

[\(Hôpital Avicenne CHU Paris Seine-Saint-Denis, Bobigny\)](#)

[World Association for Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders \(WASOG\)](#)

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Compte tenu de la variabilité clinique de la sarcoïdose, la problématique des situations d'urgences, sera de déterminer si le tableau est compatible avec une atteinte de la sarcoïdose et surtout de ne pas méconnaître un diagnostic alternatif qui pourrait mettre en jeu le pronostic du patient.

En effet, ces patients présentent plus de comorbidités que la population générale (cardiovasculaires, thromboemboliques...), et reçoivent des traitements immunosuppresseurs au long cours aux effets indésirables notables.

Les principales situations d'urgence observées sont :

- ▶ **Situation d'urgence 1 : détresse respiratoire aiguë, aggravation d'une dyspnée (infections, embolie pulmonaire, pneumothorax, atteinte laryngée, atteinte pulmonaire de la sarcoïdose)**

Les exacerbations de sarcoïdose pulmonaire sont définies par : un déclin de la fonction respiratoire, une aggravation des symptômes pulmonaires présents depuis au moins un mois, et l'exclusion des autres causes de décompensation respiratoires.

Les remaniements fibrotiques pulmonaires favorisent les surinfections liées aux bronchectasies, les pneumothorax (< 4 % des cas) dans un contexte de cavité, bulles ou en cas de rupture de lésions cavitaires. La fibrose n'est pas nécessairement associée à une activité de la maladie et ne répond pas à la corticothérapie.

Les infections broncho-pulmonaires sont favorisées par 3 facteurs :

- immunosuppresseurs ;
- bronchectasies (formes fibrosantes) ;
- et probablement la maladie elle-même (modifications immunologiques).

Il faudra penser, en cas de bronchectasies, en particulier aux [infections](#) à :

- pseudomonas aeruginosa ;
 - infections opportunistes : pneumocystoses très rares (incidence de 3/100 000), ou nocardiose responsable de pneumopathie pouvant mimer une poussée de la maladie.
- La fibrose n'est pas nécessairement associée à une activité de la maladie et ne répond pas à la corticothérapie.

Les atteintes laryngées sont rares (< 1 % des cas), potentiellement sévères avec un risque de détresse respiratoire allant parfois jusqu'à la trachéostomie. Elles peuvent inaugurer la maladie, et sont fréquemment associées à des atteintes extra-thoraciques de type lupus pernio, ou atteinte naso-sinusienne. L'atteinte pulmonaire peut-être absente dans cette forme.

Le risque de maladie thromboembolique veineuse est près de 2 fois supérieur à celui de la population générale sans que les causes soient clairement établies.

► **Situation d'urgence 2 : hémoptysie**

L'hémoptysie est un évènement rare (< 4%) qui survient plus particulièrement au cours des formes fibrosantes pulmonaires de sarcoïdose.

Les bronchectasies et les infections aspergillaires chroniques sont les causes les plus fréquentes.

Risque augmenté d'aspergillose dans cette population, si exposition professionnelle ou environnementale aux moisissures.

L'hémoptysie peut aussi être liée à une atteinte endobronchique de la sarcoïdose (hémoptysie de faible abondance), ou rarement liée à l'érosion d'une branche d'une artère pulmonaire par une cavité.

► **Situation d'urgence 3 : décompensation cardiaque droite liée à une hypertension pulmonaire (HTP)**

L'hypertension pulmonaire (HTP) touche de 1 à 6 % des cas de sarcoïdose mais est bien plus fréquente si la maladie pulmonaire est avancée.

Elle est définie par une pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) ≥ 20 mm Hg au repos au cathétérisme cardiaque droit.

Son pronostic est sombre avec une survie de 55 % à 5 ans.

Il s'agit le plus souvent d'une hypertension précapillaire dont les mécanismes sont variés et complexes : destruction du lit capillaire par la fibrose, obstruction vasculaire par des adénopathies ou une médiastinite fibreuse, atteinte vasculaire spécifique granulomateuse, hypertension portale en cas de sarcoïdose hépatique.

Une hypertension postcapillaire peut être secondaire à une sarcoïdose du ventricule gauche.

Des comorbidités associées à la sarcoïdose comme l'embolie pulmonaire chronique ou le syndrome d'apnées obstructives du sommeil sont à éliminer.

► **Situation d'urgence 4 : douleurs thoraciques, palpitations, malaises liés à une sarcoïdose cardiaque**

La sarcoïdose cardiaque est rarement patente (< 5%), mais représente la deuxième cause de mortalité de la sarcoïdose, principalement en raison d'une insuffisance cardiaque ou d'une mort subite.

L'ECG est indispensable au diagnostic de n'importe quelle forme de sarcoïdose et à renouveler périodiquement.

Plusieurs consensus ont été établis pour retenir le diagnostic de sarcoïdose cardiaque.

[Le consensus international de l'HRS distingue deux tableaux :](#)

- L'un très rare avec granulomes myocardiques après élimination de tout autre diagnostic ;
- Le second, défini par 3 critères :
 - Présence de granulomes dans un autre organe ;
 - Exclusion des autres causes pouvant expliquer les manifestations cardiaques (cardiopathie ischémique, remodelage cardiaque liée à une hypertension pulmonaire, dysplasie arythmogène du ventricule droit, cardiomyopathie dilatée d'origine indéterminée...);
 - et au moins 1 manifestation parmi les suivantes :
 - Cardiomyopathie ou troubles de la conduction résolutive sous corticoïdes et ou immunosuppresseurs ;
 - Bloc auriculo-ventriculaire (BAV) de haut degré (BAV II mobitz II ; BAV III) ; Tachycardie ventriculaire soutenue ;
 - Fraction éjection ventricule gauche (FEVG) < 40 % en échographie inexpliqué ;
 - Rehaussement tardif sous gadolinium en Imagerie par résonance magnétique (IRM) ;
 - Fixation hétérogène en 18F-FDG-TEP ; fixation au gallium.

▶ **Situation d'urgence 5 : hypercalcémie sévère > 3 mmol/L**

L'hypercalcémie et l'hypercalciurie sont liées à une augmentation de l'activité de la 1-alpha hydroxylase des macrophages du granulome convertissant la 25-OH vitamine D en 1.25-OH vitamine D (forme active favorisant l'absorption digestive du calcium).

En cas d'hypercalcémie et/ou hypercalciurie, liée à la sarcoïdose, la parathormone (PTH) sera normale ou basse, ainsi que la 25-OH vitamine D ; la 1.25-OH vitamine D sera élevée. Une exposition solaire, ou la prise de vitamine D favorisent l'hypercalcémie. Les risques majeurs liés à l'hypercalcémie aiguë sont l'arrêt cardiaque et l'insuffisance rénale.

▶ **Situation d'urgence 6 : insuffisance rénale**

L'atteinte rénale est rare, les principaux mécanismes au cours de la sarcoïdose sont :

- L'insuffisance rénale fonctionnelle liée à une déshydratation sur hypercalcémie ;
- La néphropathie tubulo-interstitielle (granulomateuse ou non) ;
- La néphrocalcinose et les lithiases urinaires liés aux dérégulations du métabolisme calcique.

En cas d'insuffisance rénale aiguë chez un patient suivi pour une sarcoïdose, il faudra bien sûr éliminer les autres causes d'insuffisance rénale : fonctionnelles, obstructives, parenchymateuses et penser à la néphrotoxicité du méthotrexate par exemple, ou au risque augmenté d'infection urinaire chez les patients sous immunosuppresseurs.

► Situation d'urgence 7 : neurosarcoïdose

La neurosarcoïdose est rare (de 5 à 10 % des patients) et peut atteindre n'importe quelle partie du système nerveux central (SNC) ou périphérique (SNP), mais le SNC est préférentiellement atteint (85 % des cas).

Les atteintes du SNC sont méningées, cérébrales intraparenchymateuses, nerfs crâniens (nerf facial, optique), médullaires et pituitaires.

Une problématique est celle de la confirmation diagnostique de la neurosarcoïdose du fait de la difficulté d'accès à la biopsie. Un autre point important est celui d'éliminer les diagnostics différentiels : causes infectieuses [tuberculose, leucoencéphalopathie multifocale progressive (LEMP), autres virus, maladie de Lyme, syphilis], néoplasie, lymphomes, sclérose en plaque.

Un consensus récent a établi des critères diagnostiques.

Le diagnostic de neurosarcoïdose est retenu si les 2 critères suivants sont présents :

- Présentation clinique et évaluation diagnostique suggérant une neurosarcoïdose, définie par le tableau clinique, IRM, l'analyse du liquide céphalo rachidien (LCR), et/ou l'électromyogramme (EMG), avec des données typiques d'une inflammation granulomateuse et l'exclusion rigoureuse d'autres causes ;
- Une atteinte histologique extra neurologique (diagnostic probable) et/ou une atteinte histologique neurologique (diagnostic certain) ;

Le diagnostic est considéré comme possible lorsque le tableau est compatible (critère 1) mais sans confirmation histologique.

► Situation d'urgence 8 : baisse de l'acuité visuelle

Les atteintes ophtalmologiques sont rapportées chez 15 à 30 % des patients :

- L'uvéite est l'atteinte la plus fréquente, avec en premier lieu l'uvéite antérieure.
- L'atteinte postérieure est plus sévère et peut se compliquer d'œdème maculaire, néovascularisation choroïdienne ou glaucome.
- Les autres atteintes par ordre de fréquence décroissante sont : la kératite sèche due à l'atteinte des glandes lacrymales, et l'atteinte des conjonctives (conjonctivite ou granulome) ; l'atteinte des annexes (glandes lacrymales, paupières) représente 10 % des atteintes ophtalmiques ; la neuropathie optique représente 5 % des cas et est la plus fréquente des atteintes neuro-ophtalmologiques.

L'atteinte ophtalmique est généralement de bon pronostic à condition d'une prise en charge précoce.

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

► **Thrombopénie**

► **Syndrome de Löfgren :**

Il est défini par l'association d'adénopathies intrathoraciques hilaires bilatérales, d'une fièvre, avec un érythème noueux (surtout chez les femmes), ou une atteinte inflammatoire périarticulaire bilatérale isolée des chevilles (plus fréquente chez l'homme). Le syndrome de Löfgren est de bon pronostic et ne nécessite pas de corticoïdes systémiques.

► **Complications liées aux traitements**

Recommandations en urgence

► Recommandations générales

Garder à l'esprit les situations d'urgences communes liées en particulier au terrain. Autant que possible, consulter la **carte de soins et d'urgence du patient** qui comporte notamment les coordonnées du centre expert où il est suivi, pour piloter la gestion de la prise en charge diagnostique et thérapeutique du patient permettant la discussion de l'initiation de la corticothérapie.

La sarcoïdose en elle-même est très rarement à l'origine de situations d'urgences, néanmoins ces situations sont à reconnaître.

Les situations d'urgences sont plutôt des complications indirectes de la maladie, des comorbidités ou des effets secondaires du traitement.

Il est important de connaître les organes atteints par la sarcoïdose et les traitements en cours.

Le passage en unité de soins intensif dépend de la gravité du patient, du statut réanimatoire et d'un éventuel projet de greffe pulmonaire. [Modèles de directives anticipées.](#)

► Situation d'urgence 1 : détresse respiratoire aiguë, aggravation d'une dyspnée (infections, embolie pulmonaire, pneumothorax, atteinte laryngée, atteinte pulmonaire de la sarcoïdose)

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

Les éléments cliniques au diagnostic d'une infection pulmonaire, embolie pulmonaire, pneumothorax sont peu différentes de celle de la population générale.

Les atteintes pulmonaires de sarcoïdose sont marquées :

- Auscultation le plus souvent normale (même au stade de fibrose) et contrastant avec les images radiologiques ;
- Crépitants rares (4 % des cas).

En cas d'exacerbation de sarcoïdose :

- Augmentation de la toux (son absence rend le diagnostic moins probable) ;
- Présence de sibilants possible ;
- Fièvre rare ;
- Aggravation de l'atteinte d'un autre organe, extrathoracique, fréquemment associée ;
- En cas d'atteinte laryngée : dyspnée inspiratoire, voix rauque, dysphagie.

▪ Évaluer la gravité

- Clinique : signes de détresse respiratoire (polypnée, signes de lutte ; respiration abdominale paradoxale...), retentissement hémodynamique (état de choc, signe d'insuffisance cardiaque droite) et/ou neurologique (trouble de la vigilance, coma) ;
- Biologique : N-terminal-pro hormone B-type natriuretic peptide (NT-proBNP), troponine (décompensation cardiaque et embolie pulmonaire). Recherche d'une insuffisance rénale, hépatocellulaire, coagulation intravasculaire disséminée associées aux infections pulmonaires ;
- Gazométrie artérielle (GDS) : hypoxémie, hypercapnie, acidose ;
- Radiographie thoracique : pneumothorax compressif ;
- Échographie cardiaque : cœur pulmonaire aigu, notamment en cas d'embolie pulmonaire ;
- Examen ORL (laryngoscopie) si atteinte laryngée.

▪ Explorations en urgence

- Biologie standard : NFS-Plaquettes, protéine C réactive (CRP), \pm procalcitonine, Gaz du sang (GDS) en fonction de la SpO₂, ionogramme sanguin, urée, créatinine ; bilan hépatique ; NT-proBNP, troponine ; D-dimères si probabilité d'embolie pulmonaire faible/intermédiaire ;
- Examen ORL (laryngoscopie) si atteinte laryngée ;
- ECG ;
- Selon le contexte : prélèvements infectieux
Hémocultures (au moins 2 séries), antigénuries Legionella et pneumocoque, examen cyto bactériologique des crachats si expectoration (garder pour la recherche de germes à croissance lente), prélèvement nasal pour recherche de virus respiratoires en période d'épidémie (grippe, virus respiratoire syncytial, voire PCR multiplex, SARS-CoV-2/Covid-19...) ;
- Radiographie thoracique (pneumothorax complet, pneumopathie franche lobaire, pleurésie) ;
- Scanner thoracique (injecté au moindre doute d'embolie pulmonaire, et coupes fines sans injection) :
 - diagnostic étiologique ;
 - signes d'activité parenchymateuse pulmonaire : micronodules et nodules (topographie périlymphatique) ou épaississements périlobovasculaires.Les condensations, opacités en verre dépoli ou opacités linéaires sont de signification plus indéterminée et peuvent être retrouvées aussi en cas d'insuffisance cardiaque ou d'infection.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

- Passage en unité de soins intensifs selon : la gravité du patient, le statut réanimatoire et d'un éventuel projet de greffe pulmonaire ;
- Fréquence cardiaque, pression artérielle, saturation pulsée en oxygène (SpO₂), fréquence respiratoire, degré d'oxygénothérapie.

■ Mesures symptomatiques

- Voie veineuse périphérique et remplissage si hypotension ;
- Oxygénothérapie ;
- En cas de détresse respiratoire, la ventilation mécanique doit être envisagée, si nécessaire, après éventuel contact avec le centre où le patient est suivi, si l'état général est altéré et l'état pulmonaire sous-jacent précaire ;
- Isolement respiratoire en période d'épidémie hivernale si doute sur grippe, coronavirus, virus respiratoire syncytial ;
- Anticoagulation préventive si nécessaire.

■ Traitements spécifiques

- Antibiothérapie parentérale urgente de large spectre (céphalosporine de 3^e génération) si suspicion d'infection, associée à un macrolide si infection grave, et à adapter à une éventuelle colonisation bronchique ;
- Antiviral (oseltamivir), si suspicion de grippe ; arrêt si grippe non confirmée ;
- Appliquer le protocole thérapeutique de la Covid-19 en vigueur ;
- Anticoagulation curative en cas d'embolie pulmonaire ;
- Pneumothorax : exsufflation simple souvent insuffisante, dans ce contexte de poumon pathologique :
 - Drainage percutané souvent nécessaire ;
 - Approche chirurgicale (drainage et accolement pleural) proposée en cas de bullage prolongé et/ou de non-retour du poumon à la paroi thoracique, usuellement dans un second temps ;
En concertation avec le centre où le patient est suivi ;
En évitant le talcage pleural chez ces patients jeunes et dans la mesure du possible la pleurectomie qui rend plus difficile une éventuelle transplantation pulmonaire ultérieure ;
- Atteinte laryngée : corticothérapie à haute dose (1 mg/kg) précoce et systémique avec prise en charge conjointe de l'ORL et du spécialiste de la sarcoïdose ;
- Atteinte pulmonaire : (re)prise/ augmentation des doses des immunosuppresseurs et/ou de la corticothérapie. Ce traitement n'a probablement pas sa place aux urgences, puisqu'il ne peut pas être introduit sans exclusion formelle d'un diagnostic différentiel, notamment un processus infectieux.

► Situation d'urgence 2 : hémoptysie

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Pas de particularité de l'examen clinique pour l'hémoptysie dans ce contexte ;
- Éliminer les autres causes d'hémoptysie :
 - embolie pulmonaire ;
 - infection bronchopulmonaire : mycobactérie++, pneumopathies infectieuses nécrosantes aiguës ou subaiguës (entérobactéries, S. aureus, P. aeruginosa, Actinomyces, Nocardia...)
 - hypertension pulmonaire (HTP) ;
 - et tumeurs bronchopulmonaires.

■ Évaluer la gravité

- Évaluer l'abondance

TOUTE hémoptysie même minime doit être considérée comme une urgence

Il n'est pas rare qu'après un épisode minime,
l'hémoptysie récidive sous une forme beaucoup plus sévère.

Gravité hémoptysie si :

- > 200 ml (< 48-72h)
- 200 ml en 1 fois en l'absence d'insuffisance respiratoire chronique
- > 50 ml en 1 fois en cas d'insuffisance respiratoire chronique

- Signes de mauvaise tolérance respiratoire : signes de lutte respiratoire, dyspnée de repos ; SpO₂, PaO₂, fréquence respiratoire, recours à une ventilation mécanique ;
- Terrain: insuffisance respiratoire ou autres comorbidités cardiovasculaires ;
- Persistance de l'hémoptysie malgré les traitements.

■ Explorations en urgence

- Angioscanner thoracique (temps artériel) :
 - Permet de préciser la nature de la lésion, localiser le saignement, faire une cartographie vasculaire et orienter une éventuelle artério-embolisation ;
 - Recherche d'image de grelot déclive ou d'épaississement de la paroi d'une cavité dans le cadre d'une infection aspergillaire.
- Prélèvements infectieux bactériens, germes à croissance lente, mycobactérie, mycologie (non invasifs ou au cours d'une fibroscopie bronchique qui n'est pas systématique en urgence) ;
- Bilan de coagulation, hémoglobine (dans le cadre d'hémorragie intra alvéolaire) ;
- ECG.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring**

- Surveillance du volume et de la fréquence de l'hémoptysie ;
- Fréquence cardiaque, pression artérielle, SpO₂, fréquence respiratoire, degré d'oxygénorequérance ;
- En fonction de la gravité, transfert en unité de surveillance continue.

▪ **Mesures symptomatiques**

- Oxygénothérapie, voie veineuse périphérique ;
- Arrêt des anticoagulants, corrections des troubles de l'hémostase ;
- Protection des voies aériennes (en cas d'hémoptysie massive) : décubitus latéral du côté du saignement (si connu) et si nécessaire, intubation sélective ou idéalement par sonde à double lumière pour protéger le poumon ne saignant pas ;
- Agent vasoconstricteur par voie IV type terlipressine (si hémoptysie d'emblée menaçante ou en cas d'échec des traitements locaux perfibroscopiques). En cas de contre-indication à la Terlipressine (coronaropathie, AVC ischémique récent, crise hypertensive), discuter l'utilisation d'acide tranexamique ;
- Traitement locaux perfibroscopiques (si besoin dans l'attente d'une artério-embolisation) ;
- Artério-embolisation bronchosystémique, en cas d'hémoptysie grave, après avis et orientation auprès d'un centre disposant d'un plateau technique adéquat (pneumologie, réanimation, radiologie vasculaire interventionnelle, chirurgie thoracique) ;
- La place de la chirurgie thoracique en urgence est maintenant limitée.

▪ **Traitements spécifiques**

- Antibiothérapie en cas de suspicion de surinfection de broncheectasie ;
- Le début d'un traitement antifongique pour une infection aspergillaire n'a pas sa place aux urgences.

► Situation d'urgence 3 : décompensation cardiaque droite liée à une hypertension pulmonaire (HTP)

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Dyspnée (souvent d'installation progressive et plus sévère que le laisserait présager la fonction pulmonaire) ;
- Douleurs thoraciques, palpitations, épisodes de syncope à l'effort ;
- Souffle holosystolique d'insuffisance tricuspidiennne, éclat du B2 au foyer pulmonaire, souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire ;
- Signes d'insuffisance cardiaque droite compliquant l'HTP : tachycardie, galop, turgescence jugulaire, reflux hépato-jugulaire, hépatomégalie, œdème des membres inférieurs, anasarque ;
- Identification d'un éventuel facteur déclenchant de décompensation cardiaque : trouble du rythme, infection, écart de régime...

■ Évaluer la gravité

- Signes cliniques de décompensation cardiaque droite : élément de mauvais pronostic au cours de l'HTP ;
- Syncope, diminution du débit cardiaque ;
- Signe de détresse respiratoire, hypoxémie ;
- Défaillance multiviscérale.

■ Explorations en urgence

- NT-proBNP, troponine, D-dimères, CRP, créatinine, bilan hépatique ;
- ECG : signe d'hypertrophie droite, troubles de rythme ;
- Gaz du sang (GDS) ;
- Radiographie thoracique ;
- AngioTDM thoracique à discuter selon le contexte. Faire attention à l'injection de produit de contraste hypo-osmolaire et au risque d'aggravation de l'insuffisance cardiaque :
 - signes en faveur d'une HTP : augmentation du rapport diamètre tronc artère pulmonaire (AP) / aorte > 1 ou du rapport AP / surface corporelle ; élargissement des cavités droites ;
 - mécanisme de l'HTP.
- Échographie cardiaque :
 - hypertension pulmonaire en estimant la pression artérielle pulmonaire systolique (PAPs) par mesure de la vitesse maximale de l'insuffisance tricuspide et par la recherche de signes indirects d'HTP ;
 - retentissement sur la fonction cardiaque, le débit cardiaque, et volémie.
- Le cathétérisme cardiaque qui permet de poser le diagnostic d'HTP n'a pas sa place en urgence.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring**

- S'enquérir auprès du centre, où le patient est suivi, de son statut réanimatoire et d'un éventuel projet de greffe. Un transfert vers un centre de référence (CRMR) est souhaitable ;
- Fréquence cardiaque, pression artérielle, SpO₂, fréquence respiratoire, degré d'oxygénorequérance ;
- Surveillance de la diurèse.

▪ **Mesures symptomatiques**

- Optimisation de la précharge du ventricule droit par l'instauration ou la majoration d'un traitement diurétique en privilégiant la voie intraveineuse ;
- Oxygénothérapie ;
- Utilisation si nécessaire en réanimation d'un support inotrope (dobutamine en première intention) dans le but d'améliorer la performance ventriculaire droite et de la noradrénaline pour stabiliser la tension artérielle systémique.

▪ **Traitements spécifiques**

- Le traitement spécifique devra être discuté et institué dans un CRMR :
 - introduction ou modification du traitement spécifique médicamenteux de l'HTAP ;
 - renforcement d'un immunosuppresseur en cas d'activité de la sarcoïdose sur le parenchyme pulmonaire ou ganglionnaire médiastinal au TEP-Scan [tomographie par émission de positons au (F-18)-fluoro-2-désoxyglucose (FDG) / 18 FDG-TEP];
 - parfois angioplastie/stenting en cas de compression vasculaire ;
 - transplantation (cardio)-pulmonaire : dernière option thérapeutique.

► Situation d'urgence 4 : douleurs thoraciques, palpitations, malaises liés à une sarcoïdose cardiaque

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Signes cliniques non spécifiques : palpitations soutenues, présyncope, syncope, signes d'insuffisance cardiaque (orthopnée, dyspnée paroxystique nocturne, ou œdème des membres inférieurs) ;
- ECG : troubles de la conduction (notamment bloc auriculo-ventriculaire de divers degrés et bloc de branche surtout droit), troubles du rythme ventriculaire (tachycardie ventriculaire, fibrillation ventriculaire), arythmies auriculaires moins classiques. Il peut exister des ondes Q pathologiques (pattern de pseudo-infarctus), des modifications du segment ST et des ondes T.

■ Évaluer la gravité

- Le facteur de plus mauvais pronostic est une diminution de la FEVG et une dilatation du VG ;
- Arythmie ventriculaire ;
- Syncope donc l'étiologie vraisemblable est arythmique ;
- Bloc de haut degré (BAV II Mobitz 2 et BAV III) ;
- L'atteinte du ventricule droit est moins fréquente, mais de moins bon pronostic, car témoignant probablement d'une extension plus importante à partir du VG.

■ Explorations en urgence

- ECG, troponine, NT-proBNP, ionogramme sanguin calcémie, TSH, NFS ;
- Radiographie thoracique (signe d'insuffisance cardiaque) ;
- Échographie cardiaque : dysfonction VG, dysfonction/dilatation VD, amincissement du septum basal, anomalies de la cinétique, anomalies de la paroi du ventricule comme un anévrysme ;
- Holter ECG dans les suites de la prise en charge aux urgences ;
- L'IRM cardiaque et/ou le 18FDG-TEP cardiaque (précédé d'un régime spécifique) doivent être réalisés dans des centres experts. Le diagnostic de sarcoïdose cardiaque devra être idéalement discuté lors de réunion multidisciplinaire.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ Monitoring

- Surveillance scopique, diurèse si déplétion en cas d'insuffisance cardiaque ;
- En cas de signe de gravité, transfert en unité de soins continus cardiologiques avec scope/ECG.

▪ Mesures symptomatiques

- Traitement d'une insuffisance cardiaque congestive (oxygénothérapie, diurétiques, inhibiteurs de l'enzyme de conversion, ventilation non invasive...);
- Traitement des troubles du rythme et/ou de la conduction (bêta-bloquant ou autre anti-arythmique, isoprénaline);
- Discussion de la pose d'un pacemaker ou d'un défibrillateur implantable.

▪ Traitements spécifiques

- Le traitement de la sarcoïdose cardiaque nécessite une concertation multidisciplinaire : corticoïdes (de 0,5 à 1 mg/kg selon la sévérité de la manifestation cardiaque), parfois associés à un autre immunosuppresseur.

► Situation d'urgence 5 : hypercalcémie sévère > 3 mmol/L

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Asthénie, polyurie, polydipsie ;
- Fièvre, tachycardie, hypertension ;
- Déshydratation globale, pouvant aboutir à une insuffisance rénale aiguë ;
- Trouble de la vigilance avec agitation, délire, syndrome dépressif, parfois convulsions ;
- Douleurs abdominales pseudo-chirurgicales, vomissements, épigastralgies, ulcères gastro-duodénaux.

L'hypercalcémie est définie par :
calcium total > 2,6 mmol/L

Une hypercalcémie majeure (> 3,5 mmol/L)
peut engager le pronostic vital et doit être traitée en urgence

Le dosage du calcium sérique doit être couplé au dosage de l'albumine
Calcium total corrigé = calcium total mesuré (mmol/L) + (40 - albumine) / 40

■ Évaluer la gravité

- Troubles cognitivo-comportementaux, confusion, somnolence, coma ;
- Calcémie > 3,5 mmol/L ;
- Anomalies ECG : raccourcissement du segment ST et de l'intervalle QT, onde T diphasique, allongement du PR, troubles du rythme (tachycardie, extrasystolie ventriculaire, fibrillation ventriculaire) ou de la conduction (bloc auriculo-ventriculaire).

■ Explorations en urgence

- ECG ;
- Calcémie élevée (calcémie corrigée) ;
- Calciurie élevée ;
- Hyperphosphatémie ;
- Ionogramme, créatininémie ;
- PTH, 25-OH vitamine D et 1,25-OH vitamine D (pour vérifier que les modifications du métabolisme calcique sont bien dues à la sarcoïdose).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring**

- ECG - scope ;
- Fréquence cardiaque, pression artérielle, diurèse.

▪ **Mesures symptomatiques**

- Réhydratation immédiate : sérum salé isotonique NaCl 9 ‰ (3 à 6 L/24h) adaptée à la déshydratation et en surveillant étroitement la diurèse ;
- Interrompre tout traitement hypercalcémiant et diète calcique ;
- Discuter, si hypercalcémie grave $> 3,5$ mmol/L et/ou mal tolérée : calcitonine, bisphosphonate en IV (acide zolédronique), diurèse forcée par furosémide.

Si calcémie $> 4,5-5,0$ mmol/L, symptômes neurologiques, et pronostic vital engagé :

Passage en unité de soins intensifs :

Volume de perfusion > 6 L/24h

Monitoring de la fonction cardiaque

Furosémide à fortes doses

Éventuellement, épuration extrarénale (dialyse péritonéale ou hémodialyse)

▪ **Traitements spécifiques**

- Le traitement de l'hypercalcémie au cours de la sarcoïdose repose sur la corticothérapie, avec la possibilité de débiter par des doses plus faibles : 20 mg/jour ;
- L'hydroxychloroquine a un effet retardé (plusieurs mois) mais peut être envisagée pour des hypercalcémies modérées.

► Situation d'urgence 6 : insuffisance rénale

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Atteinte tubulo-interstitielle : souvent asymptomatique ;
Parfois : fièvre, altération de l'état général, protéinurie généralement modérée (< 1g/l), hématurie, leucocyturie ;
Analyse du sédiment urinaire normale (30% des cas) ;
- Lithiase : hématurie, colique néphrétique, pyélonéphrite, insuffisance rénale obstructive ;
- Signes [cliniques d'hypercalcémie](#).

■ Évaluer la gravité

- Hyperkaliémie menaçante (> 6 mmol/L avec signes ECG), le plus souvent associé à une acidose métabolique ; œdème pulmonaire ; hypertension artérielle maligne ; anurie ;
- Hypercalcémie sévère.

■ Explorations en urgence

- Ionogramme sanguin : urée, créatinine (estimation du débit de filtration glomérulaire), calcémie, albuminémie, BU, ionogramme urinaire, créatininurie, protéinurie, calciurie ;
- ECBU ;
- Gaz du sang (GDS) ;
- ECG (trouble électrique d'origine ionique) ;
- Échographie rénale (obstacle et dilatation des cavités pyélocalicielles).

3. Mesures thérapeutiques immédiates

■ Monitoring

- Surveillance de la diurèse ;
- Douleur si colique néphrétique ;
- Surveillance ECG ou scopique selon les troubles ioniques et les anomalies électriques en unité de soins continus.

■ Mesures symptomatiques

- Correction des troubles hydroélectrolytiques et d'une déshydratation extracellulaire associée ;
- Adaptation de la posologie des traitements à la fonction rénale ;
- Éviter les médicaments néphrotoxiques (iode, aminosides, AINS...) ;
- Épuration extrarénale en cas d'hyperkaliémie avec signes ECG, d'œdème aigu du poumon résistant aux diurétiques ou hyponatrémie symptomatique ;
- Traitement antalgique en cas de colique néphrétique.

▪ Traitements spécifiques

- Atteinte tubulo-interstitielle : corticothérapie à dose élevée (1 mg/kg) après avis spécialisé, pour notamment confirmer le diagnostic, discussion d'une ponction biopsie rénale ;
- Correction d'un obstacle sur les voies urinaires.

► Situation d'urgence 7 : neurosarcoïdose

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Présentations variées ;
- Céphalées, déficit sensitivo-moteur, troubles sphinctériens, manifestations psychiatriques ou troubles cognitifs (dans les atteintes méningées), épilepsies ;
- Atteintes des nerfs crâniens : nerf optique, trijumeau, facial, cochléo-vestibulaire, oculomoteur ;
- Atteinte pituitaire avec diabète insipide (polyurie, polydipsie), hyperphagie, troubles de la thermorégulation ; souvent associée à un lupus pernio, une atteinte naso-sinusienne et une atteinte optique ;
- Atteintes du SNP : neuropathie axonale, ou pseudo-démyélinisante, atteinte pluri-radulaire proximale symétrique, atteinte musculaire.

■ Évaluer la gravité

- Hypertension intracrânienne (HTIC) : céphalées résistantes aux antalgiques, nausées vomissements, NFS-Plaquettes, œdèmes papillaires ;
- Trouble de la conscience ;
- Troubles sphinctériens, déficit moteur ou visuel ;
- Atteintes vasculaires cérébrales rares, mais associées à un risque de mortalité ;
- Neuropathie axonale motrice.

■ Explorations en urgence

- NFS-plaquettes, ionogramme sanguin, CRP, glycémie, sérologie VIH, CPK ;
- Analyse du LCR : méningite lymphocytaire avec parfois une hypoglycorrachie ;
Nécessité d'éliminer une pathologie infectieuse : PCR virales (Herpès simplex, varicelle-zona, cytomégalovirus, virus JC) ; examen bactériologique, mycobactériologique ;
- IRM cérébrale et médullaire : typiquement prise de contraste leptoméningée avec aspect micronodulaire confluent ;
- EEG si suspicion de crise d'épilepsie ;
- EMG si atteinte du SNP.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ Monitoring

- Conscience : Glasgow Coma Scale ;
- Pression artérielle, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, température.

▪ Mesures symptomatiques

- Équilibre glycémique ;
- Anticonvulsivants si épilepsie ;
- Prévention du risque thromboembolique ;
- Avis neurochirurgical pour dérivation en cas HTIC.

▪ Traitements spécifiques

Corticothérapie, à la dose de 0,5 à 1 mg/kg selon la sévérité des lésions (un déficit moteur ou visuel, une HTIC ou un trouble sphinctérien nécessiteront des doses élevées) ; ce traitement n'a habituellement pas sa place aux urgences, car il est nécessaire d'éliminer des diagnostics différentiels notamment infectieux.

► Situation d'urgence 8 : baisse de l'acuité visuelle

En cas de baisse de l'acuité visuelle, évoquer 3 diagnostics :

- Uvéite (antérieure, intermédiaire, postérieure ou pan-uvéite)
- Kératoconjonctivite sévère liée à un syndrome sec
- Neuropathie optique

Examen ophtalmologique spécialisé

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Uvéite antérieure : baisse de l'acuité visuelle aiguë associée à un œil rouge douloureux, photophobie, caractère bilatéral dans $\frac{3}{4}$ des cas ;
- Uvéite postérieure : métamorphopsie (déformation des images, dans leur forme ou dans leur taille), scotome (tache noire), photopsie (sensation subjective lumineuse) ;
- Kératoconjonctivite (syndrome sec lié à une atteinte lacrymale) : œil rouge douloureux parfois baisse de l'acuité visuelle ;
- Neuropathie : douleurs oculaires et vision double possibles. À l'examen, possibilité d'une pâleur papillaire, d'un œdème papillaire, un aspect de périphlébite ou d'engainement vasculaire ou un granulome.

→ Examen ophtalmologique spécialisé nécessaire :

Signes compatibles avec une sarcoïdose :

- Précipités cornéens en graisse de mouton et petits précipités cornéens granulomateux et/ou nodules iriens du bord pupillaire (Koeppé) ou du stroma (Busacca) ;
- Nodules trabéculaires et/ou synéchie antérieure périphérique en toile de tente ;
- Opacités vitréennes : effet banquise, chapelet de perles ;
- Choroïdite (rétinite) périphérique multifocale (lésions actives ou cicatricielles) ;
- Périphlébite(s) segmentaire(s) ou nodulaire(s) (\pm taches de bougies) et/ou macroanévrismes au sein d'un œil inflammatoire ;
- Nodule(s) de la papille/granulome(s) et/ou nodule solitaire choroïdien ;
- Bilatéralité des lésions.

■ Évaluer la gravité

- Neuropathie optique ;
- Localisation de l'uvéite : bon pronostic pour les uvéites antérieures, moins bon pour les uvéites intermédiaires ou postérieures ;
- Atteinte postérieure bilatérale ;
- Œdème maculaire ;
- Vascularite rétinienne occlusive.

▪ Explorations en urgence

- Examen spécialisé ophtalmologique (mesure de l'acuité visuelle, lampe à fente, fond œil ± tomographie à cohérence optique (OCT) ; ± angiographie rétinienne à la fluorescéine ± coloration fluorescéine (kératite) ;
- IRM + analyse du LCR en cas de neuropathie optique :
 - l'IRM montre des anomalies des nerfs optiques (hypersignal +/- réhaussement après injection de gadolinium), parfois associées à une inflammation adjacente ou étendue du système nerveux central ;
 - méningite lymphocytaire dans la majorité des cas.
- NFS-Plaquettes, TP, TCA, fibrinogène, ionogramme sanguin, urée, créatininémie, bilan hépatique, CRP, glycémie à jeun ;
- ECG.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

Non spécifique.

▪ Mesures symptomatiques

- Collyres cycloplégiques (uvéite) ;
- Traitement d'un syndrome sec : substituts lacrymaux ; éviction des facteurs irritants.

▪ Traitements spécifiques

- Avis spécialisé ophtalmologique ;
- Traitement par corticoïdes locaux pour les uvéites antérieures ;
- Injections locales ou corticoïdes systémiques pour les uvéites intermédiaires et postérieures selon la latéralité et l'évolution sous traitement ;
- Corticoïdes systémiques : 1 mg/kg en cas de neuropathie optique, et pour les uvéites intermédiaires et postérieures si bilatérales ou si échec des traitements locaux.

Orientation

► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

▪ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (SAMU, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins continus, de réanimation, soins intensifs de cardiologie, de pneumologie, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.
- Au centre de référence maladies rares ou centre de compétence par admission directe ou indirecte via les urgences du centre.
Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible, lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétences et plateaux techniques adéquats.
Contacter un médecin expert senior du centre de compétence régional, qui a la connaissance de ces structures, peut aider à la régulation.

▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité.
- La décision du choix du transport (terrestre ou hélicoptère) revient au régulateur selon le lieu où se situe le patient (accessibilité, distance par rapport aux différents CH) et selon la gravité du patient.

▪ Quand transporter ?

Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

▪ Où transporter ?

Médecine, chirurgie, soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

▪ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée ;
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis au moins téléphonique auprès d'un médecin senior expert de cette maladie.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- Ne pas associer de l'allopurinol à l'azathioprine : risque de toxicité hématologique.
- Attention aux associations entre les traitements hépatotoxiques et/ou hématotoxiques et le méthotrexate. Penser à la supplémentation en acide folique avec le méthotrexate (à distance).
- Attention aux traitements allongeant le QT avec l'hydroxychloroquine.
- Concernant les traitements de fond, une interruption est possible, notamment en cas d'infection, mais un contact rapide est souhaitable avec le médecin référent ou un centre expert.
- Une insuffisance surrénalienne doit être prévenue en cas d'arrêt brutal de la corticothérapie.
- **Ne jamais arrêter brutalement les traitements de l'HTAP** (sildénafil, tadalafil, bosentan, ambrisentan, epoprosténol intraveineux, tréprostinil sous-cutané, iloprost aérosol), **sauf hypotension** ; en cas de comédication : risque de décompensation cardiaque.
- [Inhibiteur de phosphodiesterase V \(sildénafil, tadalafil\) pour HTAP : risque majeur de choc hypovolémique, si le patient est traité par dérivés nitrés ou analogues, qu'il ne faut pas associer.](#)
- Penser au traitement d'une éventuelle parasitose associée avant l'introduction de corticoïdes.

Précautions anesthésiques

- L'atteinte systémique, notamment pulmonaire ou cardiaque, est en mesure de limiter les indications d'une anesthésie générale (AG) et nécessite une grande vigilance dans le choix du mode et des paramètres de ventilation invasive ou non.
- Les indications d'une AG doivent être discutées et mises en perspective d'éventuelles directives anticipées.
- Pour la réalisation de certains gestes nécessitant une AG, privilégier les techniques alternatives principalement d'anesthésie loco-régionale ou de neuroleptanalgie.

Mesures préventives

- Hygiène de vie optimale : arrêt impératif du tabac, exercice physique régulier, réduction des apports alimentaires excessifs en sel, en graisses et en sucres (surtout si traitement corticoïdes).
- Vaccination antigrippale annuelle.
- Vaccination anti-pneumococcique (vaccin conjugué 13-valent puis ≥ 8 semaines après vaccin polysaccharidique 23-valent) si traitement immunosuppresseur (corticothérapie en particulier) ou si atteinte pulmonaire avec retentissement fonctionnel.
- Les vaccins vivants atténués sont contre-indiqués en cas de traitement immunosuppresseur, biothérapie ou corticothérapie à forte dose.
- Limitation de l'exposition solaire et de la prise de vitamine D ou de calcium (médicaments ou apports alimentaires) si hypercalcémie.

Mesures complémentaires en hospitalisation

- Un programme de réhabilitation respiratoire est proposé aux patients avec limitation de la capacité à l'exercice et handicap significatif.
- Prendre en compte la fatigue et les douleurs des patients, symptômes fréquents dans la maladie.

Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches aidants à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétence, centre de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux notamment pour le retour au domicile.

Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son proche aidant.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible, en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24h (cf. [numéro](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

► Risque de transmission de la maladie

Il n'existe pas à ce jour de risque connu de transmission de la maladie par la transplantation d'organes solides.

La littérature décrit cependant un cas clinique de greffe pulmonaire à partir de poumons de donneurs dont la sarcoïdose a été confirmée histologiquement, sans récurrence secondaire post-opératoire de la pathologie pulmonaire à 16 mois.

A contrario, un patient atteint d'une sarcoïdose et recevant une greffe d'organe peut voir se développer sur l'organe greffé des lésions de type granulomateuse.

► Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

La sarcoïdose est une granulomatose multisystémique, de cause inconnue, de manifestation et d'évolution très variables. La maladie est associée à plus de comorbidités que la population générale, et les patients sont susceptibles de recevoir des traitements immunosuppresseurs au long cours.

Le choix des organes à prélever doit donc tenir compte du retentissement sur chaque organe de la maladie/des comorbidités et des traitements reçus et de l'évolution potentielle de sa dégradation.

► Don d'organes

À discuter en fonction de l'évaluation rigoureuse clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis. La décision de greffe repose sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur, par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices/risques).

En cas d'atteinte d'un organe (présence de signes cliniques fonctionnels ou biologiques, biopsie positive pour l'organe concerné mettant en évidence une atteinte granulomateuse sans nécrose caséuse), il semble préférable de ne pas proposer cet organe.

Dans la littérature internationale, il n'est pas rare que des receveurs aient reçu des organes issus de donneurs atteints de sarcoïdose, le diagnostic pouvant avoir été fait au cours du prélèvement. Le pronostic à court terme est bon, il paraît donc acceptable de proposer les organes non atteints.

- Au niveau abdominal :

Le foie, l'intestin grêle, le pancréas et les reins sont prélevables en l'absence de comorbidités associées et/ou d'atteinte clinique ou anatomo-pathologique.

Il existe des cas décrits dans la littérature de patients présentant une sarcoïdose pulmonaire, donneurs vivants de reins, sans anomalie détectée lors du suivi receveur.

- Au niveau thoracique :

- Le cœur reste prélevable au prix d'une évaluation clinique et paraclinique soigneuses (en l'absence de détection préalable de troubles de la conduction auriculo-ventriculaire, ou d'antécédent ou de symptômes d'insuffisance cardiaque).

- Les poumons semblent prélevables chez les patients totalement asymptomatiques.

La littérature décrit cependant 1 cas clinique de greffe pulmonaire à partir de poumons de donneurs dont la sarcoïdose a été confirmée histologiquement, sans récurrence secondaire postopératoire de la pathologie pulmonaire à 16 mois.

► Don de tissus

La peau est contre-indiquée dans les atteintes cutanées documentées.

Le prélèvement de cornées demeure possible, sauf en cas de retentissement oculaire de la maladie.

Concernant les autres tissus, une évaluation au cas par cas est nécessaire.

Numéros en cas d'urgence

Centre national de référence constitutif des maladies pulmonaires rares (adultes)

Centre de compétence FAI2R

Centre d'excellence de la sarcoïdose par la World Association for Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG)

Professeur Hilario Nunes

Service de Pneumologie à l'hôpital Avicenne - CHU Paris Seine-Saint-Denis
125, rue de Stalingrad - 93000 Bobigny

Centre constitutif

Tél. : 01 48 95 51 21

Médecin d'astreinte la nuit et le week-end
Contacter les urgences de l'arrondissement ou de la région

Autres centres de référence ou de compétence

Orphanet

Centre de référence des maladies pulmonaires rares (de l'adulte)

Filière de santé maladies rares :

RespiFil, filière de santé des maladies respiratoires rares



Uniquement pour le don d'organes et de tissus

Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation
(24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Ressources documentaires

Crouser ED, Maier LA, Wilson KC, Bonham CA, Morgenthau AS, Patterson KC, et al. Diagnosis and Detection of Sarcoidosis. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med. 15 avr 2020;201(8):e26-51.

Grunewald J, Grutters JC, Arkema EV, Saketkoo LA, Moller DR, Müller-Quernheim J. Sarcoidosis. Nat Rev Dis Primer. 4 juill 2019;5(1):45.

Spagnolo P, Rossi G, Trisolini R, Sverzellati N, Baughman RP, Wells AU. Pulmonary sarcoidosis. Lancet Respir Med. 2018;6(5):389-402.

Nunes H, Jeny F, Bouvry D, Uzunhan Y, Valeyre D. Indications for treatment of sarcoidosis. Curr Opin Pulm Med. sept 2019;25(5):505-18.

Birnie DH. Cardiac Sarcoidosis. Semin Respir Crit Care Med. oct 2020;41(5):626-40.

Judson MA, Costabel U, Drent M, Wells A, Maier L, Koth L, et al. The WASOG Sarcoidosis Organ Assessment Instrument: An update of a previous clinical tool. Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis Off J WASOG. 18 avr 2014;31(1):19-27.

[Yurdağül Uzunhan, Hilario Nunes, Florence Jeny, Maxime Lacroix, Sophie Brun, Pierre-Yves Brillet, Emmanuel Martinod, Marie-France Carette, Diane Bouvry, Caroline Charlier, Fanny Lanternier, Carole Planès, Abdellatif Tazi, Olivier Lortholary, Robert P. Baughman, Dominique Valeyre.](#)

[Chronic pulmonary aspergillosis complicating sarcoidosis](#)

[European Respiratory Journal 2017 49: 1602396; DOI: 10.1183/13993003.02396-2016](#)

[David H. Birnie, , William H. Sauer, Frank Bogun, Joshua M. Cooper, Daniel A. Culver, DO, Claire S. Duvernoy, Marc A. Judson, Jordana Kron, Davendra Mehta, Jens Cosedis Nielsen, Amit R. Patel, Tohru Ohe, J Pekka Raatikainen, Kyoko Soejima.](#)

[HRS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Arrhythmias Associated With Cardiac Sarcoidosis.](#)

[Definition and Consensus Diagnostic Criteria for Neurosarcoidosis: From the Neurosarcoidosis Consortium Consensus Group](#)

[Barney J Stern 1 , Walter Royal 3rd 2 , Jeffrey M Gelfand 3 , David B Clifford 4 , Jinny Tavee 5 , Siddharama Pawate 6 , Joseph R Berger 7 , Allen J Aksamit 8 , Allan Krumholz 9 , Carlos A Pardo 1 , David R Moller 10 , Marc A Judson 11 , Marjolein Drent 12 , Robert P Baughman 13.](#)

Ces recommandations ont été élaborées par :

Docteur Florence Jeny et Professeur Hilario Nunes

Service de Pneumologie, Hôpital Avicenne - CHU Paris Seine-Saint-Denis
125 rue de Stalingrad; 93000 BOBIGNY;

[Centre national de référence constitutif des maladies pulmonaires rares \(de l'adulte\)](#)

[Centre d'excellence de la Sarcoidose par la World Association for Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders \(WASOG\)](#)

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Antony Chauvin** : commission des référentiels de la SFMU (CREF) -
Chef de Service adjoint - Service d'Accueil des Urgences/SMUR - CHU Lariboisière - université
de Paris

- **Docteur Aurélie Gloaguen** : commission des référentiels de la SMFU (CREF) - médecin
urgentiste - SAU/SAMU/SMUR - CH William Morey - 71100 Chalon-sur-Saône

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires -
département qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbaul, Docteur Francine Meckert : direction opérationnelle du
prélèvement et de la greffe de l'ABM

- L'association de patients

[Association Cœur Couleur](#)

17, avenue de Colmar - 92500 Rueil-Malmaison

associationcoeurcouleur@outlook.fr

[Fédération française des associations & amicales de maladies, insuffisants ou handicapés respiratoires \(FFAAIR\)](#)

Date de réalisation : 26/11/2020

*« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite
sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite.
Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation,
l'arrangement ou la reproduction par un art ou un procédé quelconque »,
selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.*