

Sarcoïdose cardiaque : caractéristiques et évolution sous traitement de 13 cas

M. Teamotuitau (1) ; E. Chaumeil (2) ; JG. Lopez (1) ; E. Desvaux (1) ;
N. Ratti (1) ; S. Palat (1) ; S. Dumonteil (1) ; G. Gondran (1) ; H. Bezanahary (1) ;
A. Fauchais (1) ; S. Parreau (1) ; KH. Ly (1)
(1) Médecine interne, Hôpital Dupuytren, Limoges; (2) Médecine nucléaire, Hôpital
Dupuytren, Limoges

Introduction

La sarcoïdose systémique est une granulomatose sans nécrose caséeuse de **diagnostic difficile**.

L'atteinte **cardiaque** reste exceptionnelle, en plus d'être généralement **asymptomatique**, mais pourtant un déterminant pronostique majeur. De ce fait, le diagnostic de sarcoïdose cardiaque se doit plus précis, plus précoce, avec des critères plus performants. Pourtant, il se heurte souvent à de nombreux obstacles, notamment la faible rentabilité des biopsies myocardiques et la difficulté d'accès aux outils d'imagerie dédiés. Nous illustrons ici cette **difficulté** au travers de **13 cas** dont le diagnostic de sarcoïdose cardiaque a été retenu.

Patients et méthodes

Il s'agissait d'une étude monocentrique portant sur des cas de sarcoïdoses cardiaques, diagnostiqués et suivis dans un service français de médecine interne. Le diagnostic de sarcoïdose était retenu selon les critères usuels. Les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, biologiques, histologiques, d'imagerie, thérapeutiques et évolutives étaient recueillis de façon rétrospective pour l'ensemble des patients.

Résultats

Treize patients (54% de femmes, IMC 28 ± 6) ont été retenus. Les symptômes attribués à la sarcoïdose étaient principalement pulmonaires (69%), cutanés (54%), neurologiques (38%), articulaires (23%), et oculaires (8%). Au diagnostic de sarcoïdose (en général), les valeurs biologiques moyennes étaient : CRP $11 \text{ mg/L} \pm 11$, ECA $97 \text{ U/L} \pm 70$, calcémie $2.5 \text{ mmol/L} \pm 0.3$, créatinine plasmatique $115 \text{ } \mu\text{mol/L} \pm 89$, NT-proBNP $2050 \text{ pg/mL} \pm 3387$. Une preuve histologique (hors cœur) était apportée dans 69% des cas. Une atteinte à l'imagerie était constatée au niveau pulmonaire (84% des cas), ganglionnaire (54%), et/ou abdominal (46%). L'âge moyen au diagnostic de sarcoïdose cardiaque était de 56 ± 12 ans. Le délai entre les premiers symptômes de nature cardiaque et le diagnostic de sarcoïdose cardiaque était de $27 \text{ mois} \pm 62$. L'atteinte cardiaque était le mode d'entrée diagnostique dans 46% des cas. Dans les autres cas, 23% étaient déjà traités pour la sarcoïdose (100% par corticoïdes, 33% par hydroxychloroquine).

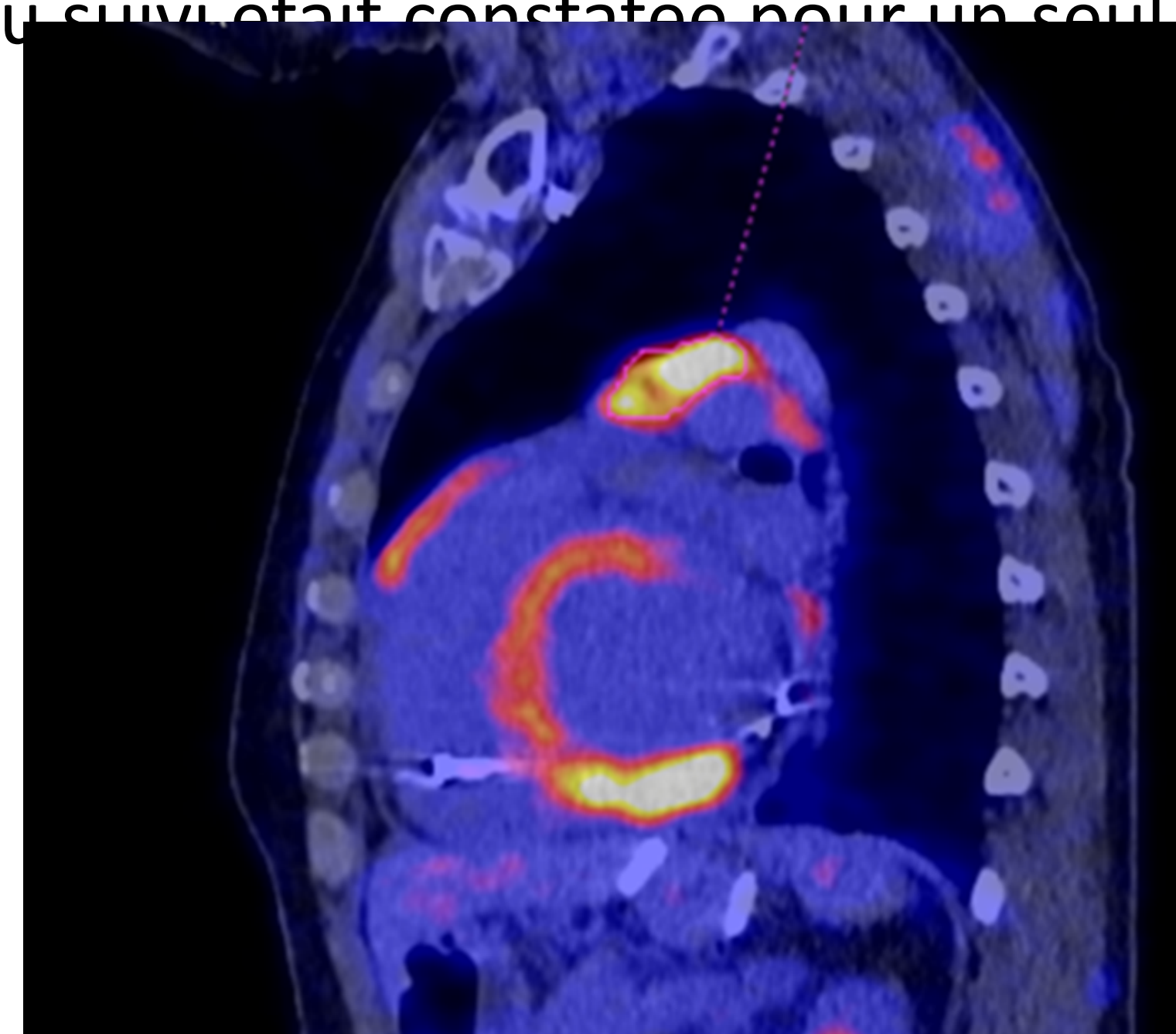
Au diagnostic de sarcoïdose cardiaque, les valeurs biologiques moyennes étaient : CRP $9 \text{ mg/L} \pm 8$, ECA $86 \text{ U/L} \pm 69$, calcémie $2.4 \text{ mmol/L} \pm 0.3$, **NT-proBNP** $765 \text{ pg/mL} \pm 659$, **troponine** US $35 \text{ ng/L} \pm 18$, **CPK** $191 \text{ U/L} \pm 316$.

L'**électrocardiogramme** était anormal dans **77% des cas** (trouble du rythme 62%, de conduction 54%). L'**échographie** cardiaque était anormale dans **54%** des cas (cardiopathie hypertrophique 23%, dilatée 31%, fraction d'éjection ventriculaire gauche $< 40\%$ pour 23% des cas, hypertension pulmonaire 8%). Une **IRM** cardiaque a été réalisée dans 92% des cas (**100% pathologiques**) et une **tomographie** par émissions de positons (18FDG) dans 85% des cas (55% d'atteintes cardiaques pathologiques et 91%

Bibliographie

Kandolin R, et al. Cardiac sarcoidosis: epidemiology, characteristics, and outcome over 25 years in a nationwide study. Circulation. 2015.
Sohn DW, et al. Cardiac sarcoidosis. Heart. 2023.

d'atteintes extra cardiaques liées à la sarcoïdose). Une biopsie myocardique a été réalisée pour 1 seul cas. La pose d'un pace-maker/défibrillateur automatique implantable a été réalisée dans 69% des cas. Parmi les traitements instaurés au diagnostic de sarcoïdose cardiaque, 100% des patients ont reçu des corticoïdes (77% à 1 mg/kg/j per os, 31% des bolus intraveineux), 23% du cyclophosphamide, 62% du méthotrexate, 23% du mycophénolate mofétil. Parmi les patients non perdus de vue (10/13) **aucun n'était décédé à 1 an** de suivi. Trois patients sur 10 ont rechuté de la sarcoïdose (hors atteinte cardiaque) dont 2 au cours de la première année et 1 dans les 3 premières années. Parmi les suivis prolongés (plus de 3 ans pour plus de moitié des patients) aucun n'était décédé. Une dégradation cardiaque au cours du suivi était constatée pour un seul patient.



Conclusion

La sarcoïdose cardiaque **isolée** relève de l'**exception** et son diagnostic est dans la majorité des cas permise par la présence d'atteintes extra-cardiaques. Le pronostic vital est fortement engagée, avec la nécessité d'un **dispositif cardiaque implantable** dans le cadre de trouble rythmique menaçant, ce pourquoi une attention toute particulière doit être de mise devant tout électrocardiogramme anormal d'un patient atteint d'une sarcoïdose. Le **délai** diagnostic est encore bien trop **lent** pour cette atteinte gravissime, délai expliqué par la durée nécessaire avant l'obtention des examens complémentaires tel que la tomographie par émissions de positons et l'IRM cardiaque. La volonté d'obtenir une histologie endomyocardique rallonge davantage ce délai, souvent de faible rentabilité. Il est important de définir un **score de probabilité diagnostique** de l'atteinte cardiaque pour les patients atteints d'une sarcoïdose systémique, qui s'appuierait sur l'ECG, le dosage des enzymes cardiaques et les données des imageries dédiées.

