

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2017

THESE N°: 54

**PARTICULARITE DE LA PRISE EN CHARGE
DE L'ATTEINTE CARDIAQUE DANS LA SARCOIDOSE**

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mlle. Oumaima M'HAMDI
Née le 18 Avril 1991 à Rabat
Médecin Interne du CHU Ibn Sina de Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Sarcoïdose – Cœur – IRM.

JURY

Mr. M. EL FTOUH

Professeur de Pneumophtisio-allergologie

Mme. L. HERRAK

Professeur de Pneumophtisio-allergologie

Mme. L. ACHACHI

Professeur de Pneumophtisio-allergologie

Mme. I. NASSAR

Professeur de Radiologie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNIAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufik DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne – Clinique Royale
Anesthésie -Réanimation
pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes

Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUY Mohamed

Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUDA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAFFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique **V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC**

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie



Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques **Doyen de la FMPA**
Gynécologie Obstétrique

Pr. EL BARDOUNI Ahmed
 Pr. EL HASSANI My Rachid
 Pr. ERROUGANI Abdelkader
 Pr. ESSAKALI Malika
 Pr. ETTAYEBI Fouad
 Pr. HADRI Larbi*
 Pr. HASSAM Badredine
 Pr. IFRINE Lahssan
 Pr. JELTHI Ahmed
 Pr. MAHFOUD Mustapha
 Pr. RHRAB Brahim
 Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
 Pr. ABDELHAK M'barek
 Pr. BELAIDI Halima
 Pr. BENTAHILA Abdelali
 Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
 Pr. BERRADA Mohamed Saleh
 Pr. CHAMI Ilham
 Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
 Pr. JALIL Abdelouahed
 Pr. LAKHDAR Amina
 Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
 Pr. AMRAOUI Mohamed
 Pr. BAIDADA Abdelaziz
 Pr. BARGACH Samir
 Pr. CHAARI Jilali*
 Pr. DIMOU M'barek*
 Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
 Pr. EL MESNAOUI Abbes
 Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
 Pr. HDA Abdelhamid*
 Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
 Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
 Pr. SEFIANI Abdelaziz
 Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
 Pr. BELKACEM Rachid
 Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
 Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
 Pr. GAOUZI Ahmed
 Pr. MAHFOUDI M'barek*
 Pr. OUADGHIRI Mohamed
 Pr. OUZEDDOUN Naima
 Pr. ZBIR EL Mehdi*

Traumato-Orthopédie
 Radiologie
 Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
 Immunologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Médecine Interne
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique
 Traumatologie – Orthopédie
 Gynécologie –Obstétrique
 Dermatologie

Urologie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Neurologie
 Pédiatrie
 Gynécologie – Obstétrique
 Traumatologie – Orthopédie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie

Réanimation Médicale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Gynécologie Obstétrique
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
 Urologie
 Ophtalmologie
 Génétique
 Réanimation Médicale

Radiologie
 Chirurgie Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Radiologie
 Traumatologie-Orthopédie
 Néphrologie
 Cardiologie



Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen de la FMP Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- **Dir. Hop. Av. Marr.**
Anesthésie-Réanimation **Inspecteur du SSM**
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne



Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie **Directeur Hop. Chekikh Zaied**
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUECHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBABH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie Directeur. Hop.d'Enfants
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie Directeur Hôpital Ibn Sina
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie



Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
Pr. CHOHO Abdelkrim *

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale

Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdelouhab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOU Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*
 Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHARMAZ Mohamed
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Noureddine*
 Pr. BAHIRI Rachid

Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie



Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. NIAMANE Radouane*
 Pr. RAGALA Abdelhak
 Pr. SBIHI Souad
 Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 Pr. AKJOUJ Said*
 Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 Pr. BENCHEIKH Razika
 Pr. BIYI Abdelhamid*
 Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 Pr. DOGHMI Nawal
 Pr. FELLAT Ibtissam
 Pr. FAROUDY Mamoun
 Pr. HARMOUCHE Hicham
 Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
 Pr. JROUNDI Laila
 Pr. KARMOUNI Tariq
 Pr. KILI Amina
 Pr. KISRA Hassan
 Pr. KISRA Mounir
 Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 Pr. MANSOURI Hamid*
 Pr. OUANASS Abderrazzak
 Pr. SAFI Soumaya*
 Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 Pr. SOUALHI Mouna
 Pr. TELLAL Saida*
 Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
 Pr. ACHACHI Leila

Pédiatrie
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie (mise en disponibilité)
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
 Radiologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie



Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhoussaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHAKOUR Mohammed *
Pr. CHTATA Hassan Toufik*
Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*

Médecine interne
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Rhumatologie
Neuro-chirurgie
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique
Chirurgie vasculaire périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Microbiologie *Directeur Hôpital My Ismail*
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique
Biochimie chimie
Radiologie
Chirurgie pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie

Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*
 Pr. BELAIZI Mohamed*
 Pr. BENCHEBBA Driss*
 Pr. DRISSI Mohamed*
 Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
 Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
 Pr. EL OUAZZANI Hanane*
 Pr. ER-RAJI Mounir
 Pr. JAHID Ahmed
 Pr. MEHSSANI Jamal*
 Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Traumatologie Orthopédique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumophtisiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie pathologique
 Psychiatrie
 Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
 Pr. AIT EL CADI Mina
 Pr. AMRANI HANCHI Laila
 Pr. AMOUR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
 Pr. BENCHEKROUN Laila
 Pr. BENKIRANE Souad
 Pr. BENNANA Ahmed*
 0.
 Pr. BENSGHIR Mustapha*
 Pr. BENYAHIA Mohammed*
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali*
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL GUERROUJ Hasnae
 Pr. EL HARTI Jaouad

Pharmacologie – Chimie
 Toxicologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Médecine Nucléaire
 Chimie Thérapeutique



Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**



MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique

****Enseignants Militaires***

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

****Enseignants Militaires***



AOUT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

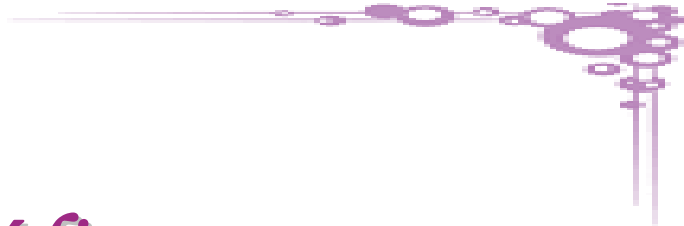
PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*





Dédicaces

*À mes parents chéris,
À mon papa Simohamed M'hamdi
et à ma maman Hanan Khachani.*

*Merci pour tout ce que vous avez fait pour nous,
pour le mal que vous vous êtes donné pour notre éducation,
pour avoir veillé à notre bonheur. C'est grâce à vous
que nous sommes devenues, mes sœurs et moi, ce que nous sommes
aujourd'hui. Les mots ne seront jamais suffisants pour vous remercier.
J'espère être à la hauteur et pouvoir vous rendre fière.*

A mes sœurs, Maha, Amira et Rim.

Merci d'avoir été plus que des sœurs pour moi, des copines.

*Merci d'avoir été patiente avec moi, de m'avoir écouté
et soutenu quand j'en avais besoin.*

A ma grand-mère.

A la mémoire de mes défunts grands-parents.

A l'ensemble de la famille M'hamdi.

*A mon oncle Jamal et sa femme Rajaa et leurs enfants
Nouha Ayman et Marwa. A mon oncle Mamoune et sa femme Karima
et leurs enfants Hala et Youssef. A mon oncle Rachid et sa femme
Aziza et leurs enfants Saad et Amr. A ma tante Faiza et son mari
Mustapha et leurs enfants Nizar, Nissrine et Nada.*

A l'ensemble de la famille Khachani.

A mon oncle Nacer et sa femme Asmae et leurs enfants Kenza et Zineb.

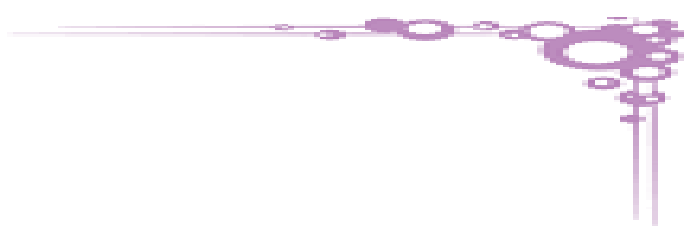
A ma tante Amal et ses enfants Abir, Yasmine, Sahar et Reda.

A ma tante Mouna et son mari Ahmed et leurs enfants Hamza, Zyad et Rania. A ma tante Safaa et son mari Youssef et leurs enfants Fatima-Zahra et Salim. A mon oncle Abdellah et sa femme Imane et leurs enfants Mohamed et Ali. A ma tante Mariam et son mari Nabyl et leurs enfants Adam et Ferris.

A ma tante Laila et ses filles Yasmin et Malak

A ma 2^{ème} famille, mes amis.

A l'association des internes de Rabat l'AMIR.



Remerciements

À notre maître et Président de thèse

Monsieur le Professeur Mustapha EL FTOUH.

*Vous m'avez fait un très grand honneur en acceptant
de présider mon jury de thèse. Je vous remercie de votre confiance
et de l'intérêt que vous avez bien voulu porter à ce travail.*

*Je vous prie d'accepter l'expression de mon plus
profond respect et le témoignage de ma sincère reconnaissance.*

A notre maître, et Rapporteur de thèse

Madame le Professeur Laila HERRAK,

*Vous m'avez fait l'honneur de me confier ce sujet de thèse
et d'accepter de diriger et d'encadrer ce travail. Je vous remercie
pour votre disponibilité, vos conseils précieux et votre soutien pendant
la réalisation de cette thèse. J'espère avoir été à la hauteur
de vos attentes. Veuillez trouver ici l'expression de mes sincères
remerciements et de mon plus profond respect.*

À notre maître et juge

Madame le Professeur Leila ACHACHI.

*Je vous remercie d'avoir accepté de siéger
à mon jury de thèse et de l'intérêt
que vous avez porté à ce travail. Je vous prie
d'accepter ma sincère reconnaissance et mon profond respect.*

À notre maître et juge

Madame le Professeur Ittimad NASSAR,

*Vous me faites l'honneur de juger ce travail,
veuillez trouver ici l'expression de mes sincères remerciements
et de mon profond respect.*

LISTE DES ABRÉVIATIONS

18-FDG-TEP : tomographie par émission de positons au fluorodesoxyglucose

ACCESS : A case control Etiologic study of sarcoidosis

ADN : acide désoxyribonucléique

BAV : bloc auriculo ventriculaire

BDB complet : bloc de bronche complet

BNP : brain natriuretic peptide

CMH : le complexe majeur d'histocompatibilité

DAVD : dysplasie arythmogène du ventricule droit

ECG : électrocardiogramme

ETT : échocardiographie transthoracique

FEVG : fraction d'éjection du ventricule gauche

HLA : Human Leucocyte antigen

IG G : immunoglobuline G

IL2 : Interleukines 2

IRM : imagerie par résonance magnétique

LBA : liquide de lavage broncho alvéolaire

PCR : plymeras chain reaction

T reg : Lymphocytes T régulateurs

TNF : tumor necrosis factor

VCI : veine cave inférieur

VCS : veine cave supérieure

VG : ventricule gauche

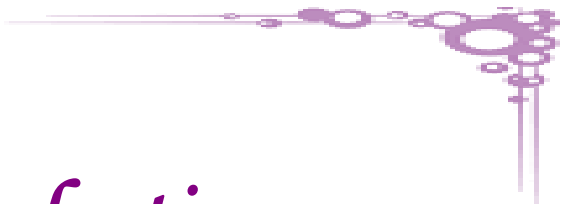
SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
PARTIE THEORIQUE	4
I. HISTORIQUE	5
II. EPIDEMIOLOGIE	8
A- Fréquence :	8
B- Mortalité :	8
C- Age et sexe :	8
D- La situation géographique :	9
III. RAPPEL ANATOMIQUE DU CŒUR	10
IV. ETIOPATHOGENIE :	14
A. Les agents étiologiques :	14
1- Facteurs environnementaux:	15
a- Les agents microbiens :	15
b- l'exposition à des insecticides ou à des toxiques :	16
c- Le tabac :	16
2- Facteurs génétiques :	17
B. Pathogénie :	19
V. HISTOLOGIE :	27
VI. DIAGNOSTIC	29
A- Diagnostic positif :	29
1- Clinique :	29
a- Symptômes cardiaques :	29
b- Symptômes extra cardiaques	30

2- Examens paracliniques :.....	33
a- ECG :.....	33
b- Holter ECG.....	38
c- Radiographie pulmonaire	39
d- Echographie Trans-Thoracique ETT :.....	43
e- Biopsie endomyocardique	46
f- Imagerie isotopique au Thallium et Gallium.....	49
g- La tomographie par émission de positons TEP.....	50
h- L'imagerie par résonance magnétique : IRM	55
B- Critères diagnostiques :.....	60
1- Chez les patients connus porteurs de sarcoïdose :	60
2- Chez les patients non connus porteurs de sarcoïdose :	63
3- Synthèse :	63
C- Diagnostic différentiel.....	64
a- Dysplasie arythmogène du ventricule droit DAVD	64
b- Ischémie coronarienne	64
c- Maladies inflammatoires myocardiques :.....	65
VII.TRAITEMENT :.....	66
A- But du traitement :	66
B- Moyens :	67
1- Corticothérapie :	67
2- Les immunosuppresseurs :.....	69
3- Agents anti TNF- α :.....	70
4- Traitement cardiaque spécifique :	71
a- Traitement de l'insuffisance cardiaque :.....	71

b- Les anti arythmiques :	72
c- Les dispositifs implantables :	75
d- Destruction par radiofréquence :	77
e- Traitement chirurgical : la transplantation cardiaque :	78
C- Indications :	78
VIII. PRONOSTIC :	80
OBSERVATION MEDICALE	82
1- Interrogatoire :	83
a- L'identité :	83
b- Le motif de consultation : une toux sèche chronique avec dyspnée. .	83
c- Les antécédents :	83
2- L'examen clinique :	84
a- La radiographie thoracique.....	85
c- La fibroscopie bronchique :	88
d- Le bilan biologique était correct.....	88
e- La biopsie des glandes salivairesaccessoirees	88
f- La médiastinoscopie	89
g- La biopsie scannoguidée de la masse pulmonaire	89
h- L'ECG et l'échocardiographie trans-thoracique.	90
i- L'imagerie cardiaque par résonnance magnétique	90
j- La plethysmographie.	90
3- Conclusion :	91
4- Traitement :	91
5-L'évolution	91

DISCUSSION	92
I. EPIDEMIOLOGIE :	94
II. HISTOLOGIE :	95
III. MODE DE DECOUVERTE :	96
IV. RENTABILITE DES DIFFERENTS EXAMENS PARACLINIQUES :	98
V. PLACE DE L'IRM :	102
VI. IMPORTANCE DU BILAN INITIAL :	105
VII. LE TRAITEMENT :	107
CONCLUSION	110
RESUMES	112
BIBLIOGRAPHIE	116



Introduction

La sarcoïdose aussi appelée maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est une pathologie inflammatoire relativement rare. C'est une granulomatose systémique de cause inconnue caractérisée histologiquement par la présence de granulome épithélioïde et géantocellulaire sans nécrose caséuse. Ces granulomes se forment principalement au sein des organes médiastino-pulmonaires, mais ils peuvent toucher n'importe quel organe, et notamment le cœur. Toutes les régions du cœur peuvent être touchées, mais ces amas cellulaires se forment plus souvent au sein du myocarde. Il s'agit d'une atteinte rare mais grave, sa recherche doit être systématique. En effet, la présence d'une atteinte cardiaque modifie la prise en charge thérapeutique et pronostique car non prise en charge à temps elle peut engager le pronostic vital et être à l'origine de décès dans 50% de cas. La précocité de la mise en route du traitement est un élément pronostique déterminant chez ces patients.

L'atteinte cardiaque sarcoidosique se manifeste par un polymorphisme clinique: parfois elle peut rester asymptomatique ou entraîner d'emblée une mort subite. Ainsi, malgré un nombre croissant de publications, l'atteinte cardiaque de la sarcoïdose demeure souvent sous-diagnostiquée. Au cours des dernières années, les progrès sont venus d'une meilleure performance diagnostique grâce à l'IRM et la tomographie par émission de positons au¹⁸FDG, ce qui nous pousse à nous demander : quand la rechercher? Quelles investigations effectuer pour la dépister ? Faut-il utiliser d'emblée des examens plus poussés ?

La stratégie thérapeutique dans la sarcoïdose cardiaque est limitée par l'absence d'étude contrôlée. L'efficacité des corticostéroïdes est probable, notamment en cas de bloc auriculo-ventriculaire ou de dysfonction ventriculaire gauche modérée ou absente. La place des immunosuppresseurs est incertaine et le traitement cardiaque spécifique peut-être associé.

Le but de ce travail rétrospectif à propos d'un cas d'atteinte cardiaque de la sarcoidose est d'étudier les caractéristiques histologiques, cliniques et paracliniques mais surtout d'évaluer l'intérêt de divers examens paracliniques cardiologiques non invasifs pour le dépistage et le diagnostic précoce de la sarcoïdose cardiaque afin d'améliorer le pronostic et d'entamer une prise en charge thérapeutique précoce.



Partie théorique

I. HISTORIQUE

« Il s'agit d'un cas classique de pseudo-lèpre ou ichtyose, d'une maladie de la peau ; celle-ci devient squameuse, peu agréable à la vue, le mal est tenace, mais probablement curable, et certainement pas contagieux ». C'est à travers ces mots que Sir Arthur Conan Doyle décrit dans sa nouvelle « Le soldat blanchit » une maladie cutanée en s'inspirant du 1^{er} cas de sarcoïdose rapporté en 1869 par Jonathan Hutchinson (1). La sarcoïdose était alors nommée « Mortimer's Malady » en référence au nom du 1^{er} patient. Ce patient, atteint de la goutte, avait initialement présenté une altération de la peau et 4 années après une insuffisance rénale. (2)



Figure 1 : Mrs Mortimer (2)

Néanmoins d'après une découverte récente, le 1^{er} cas de sarcoïdose remonterait à bien plus longtemps. Dans une correspondance adressée au « Lancet », Philippe Charlier et Philippe Froesch ont publié les arguments cliniques historiques en faveur du diagnostic rétrospectif de la sarcoïdose chez l'une des figures les plus emblématiques de la révolution française, Maximilien Robespierre guillotiné en 1794, dont ils publièrent une reconstruction en 3D de son visage (3). C'est la reconstruction de ce visage et surtout l'examen des documents historiques qui ont permis aux auteurs d'avancer un diagnostic fiable (4). Les signes cliniques décrits par les témoins de l'époque sont nombreux (4) : problèmes ophtalmologiques, épistaxis, ictère, asthénie, ulcères jambiers récidivants, lésions fréquentes de la peau associées à des séquelles de la variole et des tics oculaires et buccaux.



Figure 2 : Maximilien Robespierre (reconstruction en 3D du visage) (4)

En 1889, le dermatologue Fr. Ernest Henri Besnier décrit des lésions de la peau symétriques situées au niveau des extrémités (2).

En 1899, le dermatologue suédois Caesar Peter Moller Boeck se penche sur l'histologie de certaines lésions de la peau et commence déjà à soupçonner une maladie de système. Ces lésions sont encore appelées « sarcoïdes de Boeck » (2).

L'ophtalmologue Danois Christian Frederick Heerfordt s'intéresse à une infection fiévreuse de la conjonctive qu'il rapporte aux oreillons (2).

En 1924, Jorgen Nilsen Schauman confirme les données de Boeck. Il confirme alors l'hypothèse de maladie de système, il s'agit alors d'une lymphogranulomatose bénigne (2).

D'autres localisations furent découvertes par la suite. Et c'est en 1929 que fut élaborée la 1^{ère} définition de la sarcoïdose cardiaque (6), et en 1952, Longcope et Freiman rapporte la présence d'une atteinte myocardique dans la sarcoïdose. En effet sur 92 patients atteints de sarcoïdose autopsiés, 20% présentaient une atteinte myocardique (2).

II. EPIDEMIOLOGIE

A- Fréquence :

La prévalence générale de la sarcoïdose est de 4.6 à 67 cas pour 100 000 habitants dans le monde (1).

La fréquence de la sarcoïdose cardiaque varie entre 2 à 75% des cas en fonction des critères utilisés avec une moyenne de 20% sur l'ensemble des études cliniques (6-8). En effet, en se basant sur les signes cliniques et/ou électriques et/ou dysfonction du VG, seuls 2% des patients atteints de sarcoïdose présentent une atteinte cardiaque. Lorsqu'on a recourt à l'IRM, le diagnostic peut s'élever jusqu'à 50% des cas (8-13) tandis que sur des études autopsiques, ce chiffre peut atteindre 20 à 75% des cas (6,8,14,15,18). Toutefois, chez les transplantés cardiaques 0,2 à 3% des cas sont atteints de sarcoïdose cardiaque dont la majorité ne sont pas diagnostiqués avant la transplantation (8, 19-22).

B- Mortalité :

L'atteinte cardiaque est responsable de 50% de décès chez les sarcoidiens (6,7,14) dont 23 à 66% par mort subite (6). Cette atteinte cardiaque représente la 1ère cause de décès au Japon chez les sarcoidiens (soit 85%) et la 2ème aux USA (13- 25%) en Europe et en France après l'atteinte pulmonaire (6,8,15,22).

C- Age et sexe :

La sarcoïdose et plus particulièrement la sarcoïdose cardiaque atteint les patients jeunes entre 25 et 45 ans. Elle est très rare avant 15 ans et exceptionnelle avant 4 ans et est également rare après 70 ans (24,25).

Comme pour les autres localisations, le sexe féminin est le plus fréquemment touché (25).

D- La situation géographique :

Aux USA, la prévalence de la sarcoidose varie en fonction de la race. En effet, on note 10.9 cas pour 100 000 habitants chez les sujets de race blanche contre 35.5 cas pour 100 000 habitants chez les sujets de race noire (25).

En Europe, on note une prévalence plus importante dans les pays scandinaves avec 50 à 60 cas pour 100 000 habitants (25).

En ce qui concerne la sarcoïdose cardiaque, elle se situe majoritairement au Japon (2) et plus particulièrement chez les femmes âgées de plus de 50 ans, ainsi que chez les sujets de race noire (6).

III. RAPPEL ANATOMIQUE DU CŒUR

Le cœur est un muscle enveloppé de péricarde et situé dans le médiastin antérieur, entre les deux poumons, sur la coupole diaphragmatique gauche, en arrière du sternum et du grill costal antérieur et en avant du médiastin postérieur, notamment de l'œsophage (25).

Il s'agit d'un organe creux formé du cœur droit et du cœur gauche qui sont entièrement séparés.

Les oreillettes sont séparées par une cloison appelée septum ou sillons inter-auriculaire et les ventricules par le septum interventriculaire.

L'oreillette droite et le ventricule droit communiquent entre eux par l'orifice tricuspide. L'oreillette gauche et le ventricule gauches communiquent entre eux par l'orifice mitral. L'oreillette droite reçoit les veines caves inférieure (VCI) et supérieure (VCS) par lesquelles le sang veineux revient au cœur. Le ventricule droit se vide via l'orifice pulmonaire dans l'artère pulmonaire. L'oreillette gauche reçoit 4 veines pulmonaires qui drainent le sang oxygéné des poumons vers l'oreillette gauche. Le ventricule gauche se vide via l'orifice aortique dans l'aorte.

Les parois sont formées de l'intérieur vers l'extérieur par :

- l'endocarde : structure fine recouvrant en outre les valvules cardiaques
- le myocarde : muscle cardiaque
- l'épicarde.

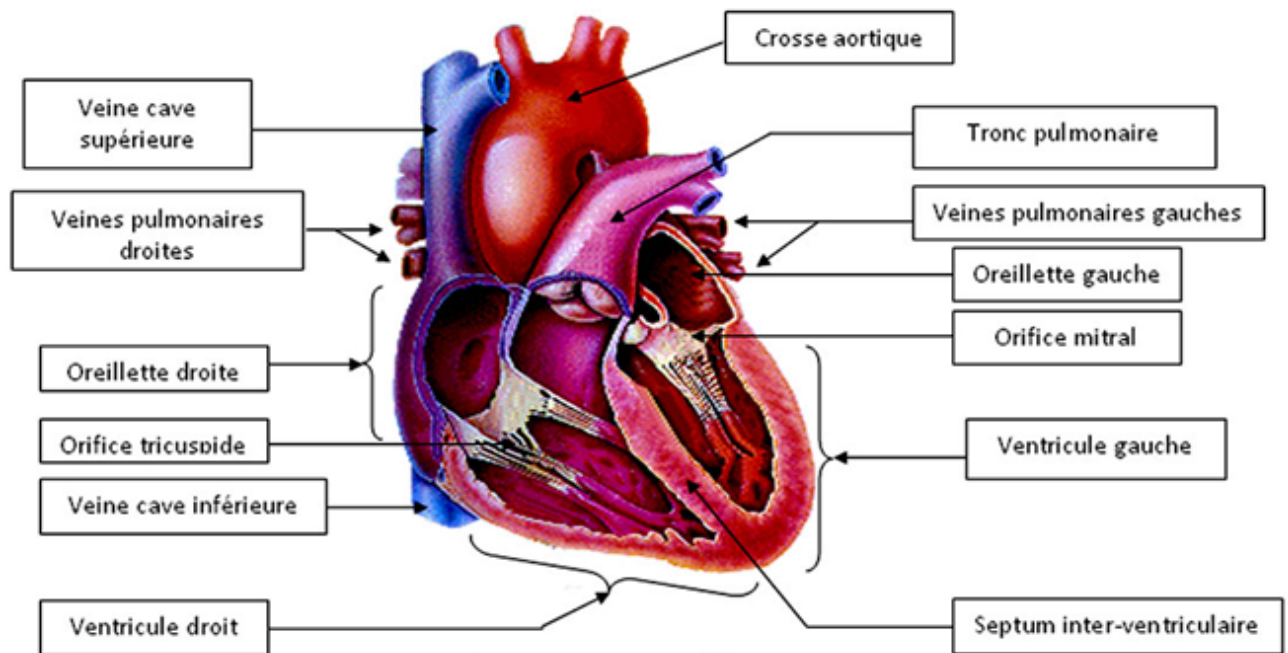


Figure 3 : Vue antérieure du cœur montrant les différents compartiments (25)

Le tissu nodal intra pariétal donne naissance aux impulsions électriques puis les conduit à grande vitesse vers les cellules myocardiques, engendrant ainsi les contractions cardiaques.

Il est formé du nœud sinusal siégeant dans la paroi de l'oreillette droite, puis de fibres assez mal définies à l'intérieur des oreillettes, du nœud auriculo-ventriculaire qui siège juste au niveau de la jonction de l'oreillette droite avec le ventricule droit. De ce nœud, naît le tronc du faisceau de His qui se divise ensuite en deux branches, droite et gauche, puis se distribue grâce au réseau de Purkinje jusqu'au contact des cellules myocardiques.

La circulation coronaire est une circulation artérielle (de type « terminale ») et veineuse systémique propre au cœur.

Les artères coronaires sont au nombre de deux, la gauche et la droite. Elles naissent de l'aorte thoracique ascendante. Dans la distribution la plus habituelle on observe les données suivantes :

- La coronaire gauche est plus importante que la droite. Il se divise en 2 branches principales, l'artère inter-ventriculaire antérieure pour vasculariser la paroi antérieure du ventricule gauche et une grande partie du septum inter-ventriculaire, et l'artère circonflexe qui vascularise la paroi postéro-latérale du ventricule gauche.
- La coronaire droite, plus petite, se divise en interventriculaire postérieure et rétroventriculaire gauche pour vasculariser le ventricule droit, la paroi inférieure du ventricule gauche, un segment inférieur du septum inter-ventriculaire et l'essentiel du tissu nodal.

En ce qui concerne les veines coronaires, une grande partie du sang myocardique efférent se collecte à la face postérieure du cœur, dans un gros tronc appelé sinus coronaire qui se jette dans l'oreillette droite.

Le tissu nodal intra pariétal donne naissance aux impulsions électriques puis les conduit à grande vitesse vers les cellules myocardiques, engendrant ainsi les contractions cardiaques.

Il est formé du nœud sinusal siégeant dans la paroi de l'oreillette droite, puis de fibres assez mal définies à l'intérieur des oreillettes, du nœud auriculo-ventriculaire qui siège juste au niveau de la jonction de l'oreillette droite avec le ventricule droit. De ce nœud, naît le tronc du faisceau de His qui se divise ensuite en deux branches, droite et gauche, puis se distribue grâce au réseau de Purkinje jusqu'au contact des cellules myocardiques.

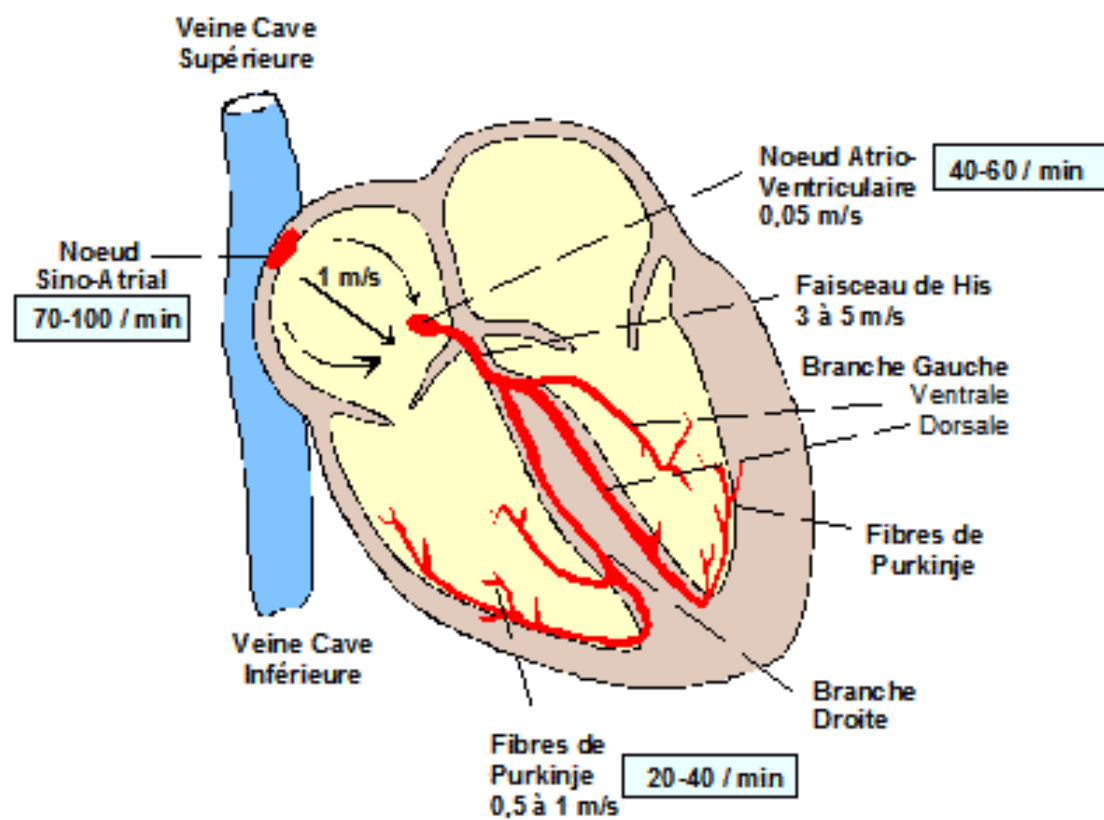


Figure 4 : Vue antérieure du cœur montrant le tissu nodal à l'origine de l'influx électrique (25)

IV. ETIOPATHOGENIE :

A. Les agents étiologiques :

L'étiologie de la sarcoïdose demeure inconnue, mais il apparaît de plus en plus probable que la survenue de la maladie soit un événement de causes variées, encore mal définies, associant une prédisposition génétique et une exposition à des facteurs environnementaux.

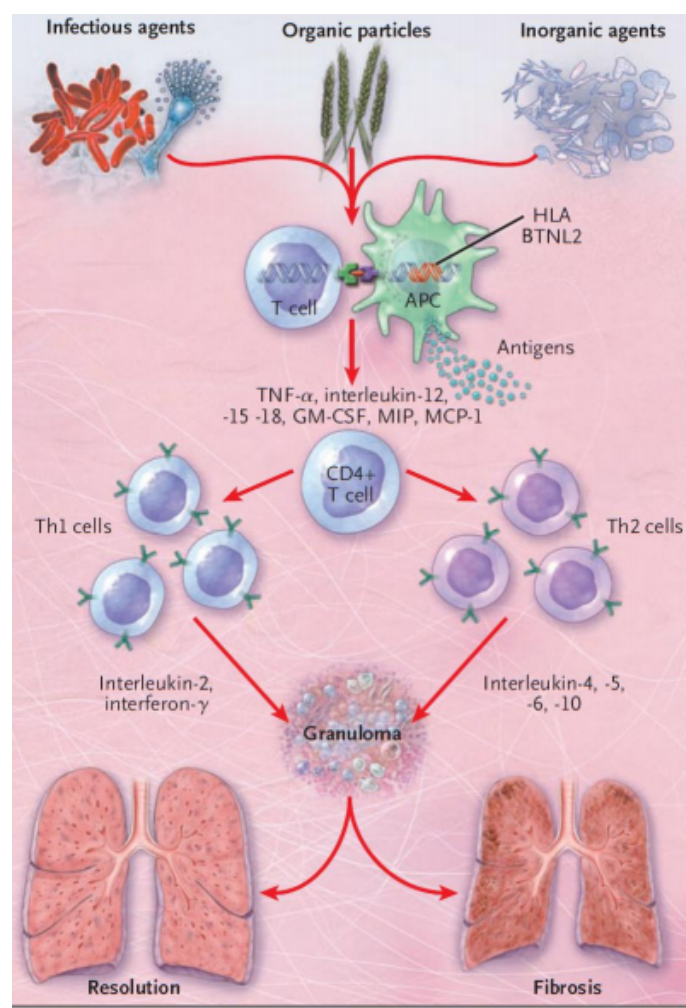


Figure 5 : Schéma montrant les principaux agents étiologiques et le mécanisme à l'origine de la sarcoïdose.(2)

1- Facteurs environnementaux (26) :

a- Les agents microbiens :

Les arguments en faveur d'une cause microbienne sont la constatation d'épidémie de la sarcoïdose circonscrite dans le temps et dans l'espace ainsi que des études cas-contact (26).

Les étiologies microbiennes ont été envisagées sur la base de similitudes cliniques avec les pathologies granulomateuses (27,28). Le développement des techniques de biologie moléculaire et plus particulièrement l'amplification de l'ADN par PCR a permis d'entreprendre la recherche d'agents microbiens dans la sarcoïdose (29,30).

L'étude « A Case Control Etiologic Study of Sarcoidosis » (ACCESS) rapporte des résultats compatibles avec certains environnements riches en microbes (31) :

-La piste de certains antigènes spécifiques de *Mycobacterium tuberculosis*, tels que la catalase-peroxydase, a été récemment explorée et la présence de cet antigène a été révélée dans 55 % des tissus sarcoïdiens avec des techniques d'hybridation in situ et d'immunoblotting (32).

-La bactérie *Borrelia* est une bactérie présente dans la maladie de Lyme provoquée par la piqûre de tique. D'après une étude japonaise du département d'ophtalmologie de Yokohama University, elle serait incriminée dans la survenue de la sarcoïdose. En effet, 1/3 des patients infectés par la Borréliose présentent une sarcoïdose cardiaque. Toutefois la mise en évidence de la Borréliose reste difficile : le test Elisa et Western Blot étant peu fiables.

-Différentes hypothèses virales ont été abordées. La participation de HTLV-I a été évoquée et écartée par l'étude des IgG spécifiques des virus de type 1 et 2 ainsi que l'implication de l'herpès (33). Dans le cadre de l'infection par le virus de l'hépatite C, la sarcoïdose peut être induite par le traitement antiviral ou aggravée par le virus lui-même ou l'association avec le traitement (34).

b- l'exposition à des insecticides ou à des toxiques : augmente le risque. A titre d'exemple, l'atteinte des pompiers de l'attentat du 11 septembre 2001 ou encore la vie en milieu agricole (26).

Ainsi l'étude ACCESS a permis de mettre en évidence une association entre les facteurs environnementaux et les facteurs génétiques. Cette partie de l'étude portant sur 476 cas a montré une interaction entre HLA-DRB1 1101 et l'exposition professionnelle aux insecticides. Cette exposition est associée à l'hypercalcémie et à la sarcoïdose cardiaque. Le risque combiné relatif est de 5,82 (35,36).

c- Le tabac : constitue un facteur protecteur ou plutôt un facteur pronostique. En effet, en se basant sur plusieurs études comparatives, il a été noté que le nombre de fumeurs est moins important chez les patients atteints de sarcoïdose. Toutefois, l'évolution et la gravité de la maladie demeurent les mêmes. En l'occurrence, une étude publiée au Royaume-Unis en 1986 dans la revue « Thorax » et une 2ème en 1988 publiée dans la même revue confirment ces faits (37,38).

2- Facteurs génétiques : comme le démontre l'existence de formes familiales ou des atteintes simultanées chez les jumeaux, en effet si un proche est touché le risque familial est multiplié par 5 (39-43).

En 1966, Jorgensen a démontré par une étude que le risque relatif est multiplié par 30 lorsque des sujets de la même famille sont atteints (44). En effet, la fréquence de la maladie est estimée à 2,18 %, chez des sujets appartenant à une famille atteinte de sarcoïdose (39).

Les études des jumeaux, importantes pour les généticiens, sont peu nombreuses dans le cadre de la sarcoïdose. Toutefois, il n'a jamais été rapporté de cas où un seul des jumeaux homozygotes ait été atteint, ce qui est un argument en faveur du support génétique de la maladie. En outre, une similitude clinique étonnante de ces patients est souvent rapportée (45).

Il existe des gènes incriminés dans la sarcoïdose. Les différentes études ont démontré qu'il n'existe pas un gène unique jouant un rôle dominant dans la sarcoïdose mais plutôt des gènes candidats intervenant dans les différentes étapes de la genèse de la sarcoïdose et plus particulièrement dans la relation entre les cellules présentatrices d'antigènes et les lymphocytes T avec les différentes molécules et gènes impliqués (46).

Les gènes de la synapse immunitaire tels que les gènes HLA jouent un rôle important dans la réponse immunitaire adaptative et par conséquent dans la sarcoïdose. Ce sont surtout les antigènes d'histocompatibilité de classe II qui ont été les plus fréquemment impliqués (47-51) comme DR3, DR4, DR5 (52).

Certains récepteurs CMH de classe II sont associés à une évolution favorable de la maladie dans les populations anglaise et hollandaise : HLA-DQB1-0201 alors que HLA-DQB1-0602 est associé à une évolution fibrosante (53).

Il existe également des facteurs cytoplasmiques fortement associés à la sarcoïdose tel que le facteur nucléaire NFκB, qui appartient à la famille des facteurs de transfert cytoplasmique (54).

La sarcoïdose, la maladie de Crohn et le syndrome Blau sont toutes les trois des maladies inflammatoires granulomateuses chroniques. Le taux de NFκB est élevé dans la maladie de Crohn et dans la sarcoïdose, il a même été décrit des familles comportant simultanément des cas de sarcoïdose et de maladie de Crohn, suggérant des mécanismes pathogéniques similaires (55).

Certains gènes de cytokines, en particulier, ceux du TNFα et LTα situés dans la région CMH de classe III, semblent contribuer à une susceptibilité particulière vis-à-vis de la sarcoïdose. Le macrophage alvéolaire, dans la sarcoïdose, produit plus de TNFα et des inhibiteurs de cette cytokine ont été utilisés comme traitement (56).

Le transforming growth factor beta (TGFβ), qui influence les réponses immunitaires et, en particulier, la fabrication des lymphocytes T régulateurs, qui jouent un rôle dans les processus fibrosants et dans l'angiogénèse, est exprimé en quantité anormalement élevée dans le LBA(57).

B. Pathogénie :

Il s'agit d'une immunité à médiation cellulaire exagérée médiée par les monocytes/macrophages et les lymphocytes T contre un agent inconnu (agent infectieux viral ou bactérien, produits chimiques, allergène) sur un terrain génétique prédisposé (8,23,58).

L'excès de présentation par les cellules présentatrices d'antigène associé à une activation des réponses immunes Th1 et à un défaut de cellules T régulatrices participent à cette réponse immune exagérée.

3 phases immunologiques sont présentes (26):

❖ L'alvéolite lymphocytaire et macrophagique est une réponse forte à un antigène inconnu.

Au niveau du poumon profond, on retrouve une expansion de la population lymphocytaire T et plus particulièrement la population CD4, avec des lymphocytes T, en cycle, activés au niveau alvéolaire, exprimant HLA-DR (antigène d'histocompatibilité) et le récepteur de l'IL2.

On assiste à une accumulation de lymphocytes T CD4+ activés dans les alvéoles (alvéolite). Ces lymphocytes secrètent des molécules pro-inflammatoires : interleukine 2 et le facteur chimiotactique des monocytes MCP-1, molécules et médiateurs de l'inflammation.

Il s'ensuit une activation des lymphocytes B. Initialement, les monocytes/macrophages s'accumulent au niveau des sites de formation des lésions. En effet, après avoir phagocyté la substance étrangère responsable de leur attraction, s'ils ne peuvent l'éliminer que partiellement ou très lentement, ils se transforment alors progressivement en cellules épithélioïdes. La forme active secrète des Anticorps : les gammaglobulines.

❖ Phase granulomateuse :

Les macrophages activés s'accumulent dans l'organe concerné. Ils secrètent l'enzyme de conversion de l'angiotensine et forment des granulomes tuberculoïdes. En effet, les interactions qui surviennent entre les deux types cellulaires aboutissent à la formation des granulomes ; elles stimulent la prolifération des monocytes, leur différenciation en cellules épithélioïdes. Les monocytes/macrophages activent à leur tour les lymphocytes T en stimulant leur prolifération locale et leur accumulation par le biais de la production d'IL2. Chez l'homme, bien qu'une telle dynamique ne puisse être démontrée, de nombreuses données suggèrent à l'évidence que les macrophages et les cellules T jouent un rôle clé dans la réponse granulomateuse sarcoïdienne.

❖ Fibrose :

Les granulomes provoquent la fibrose. C'est la phase ultime de la sarcoïdose et constitue une complication majeure de la maladie.

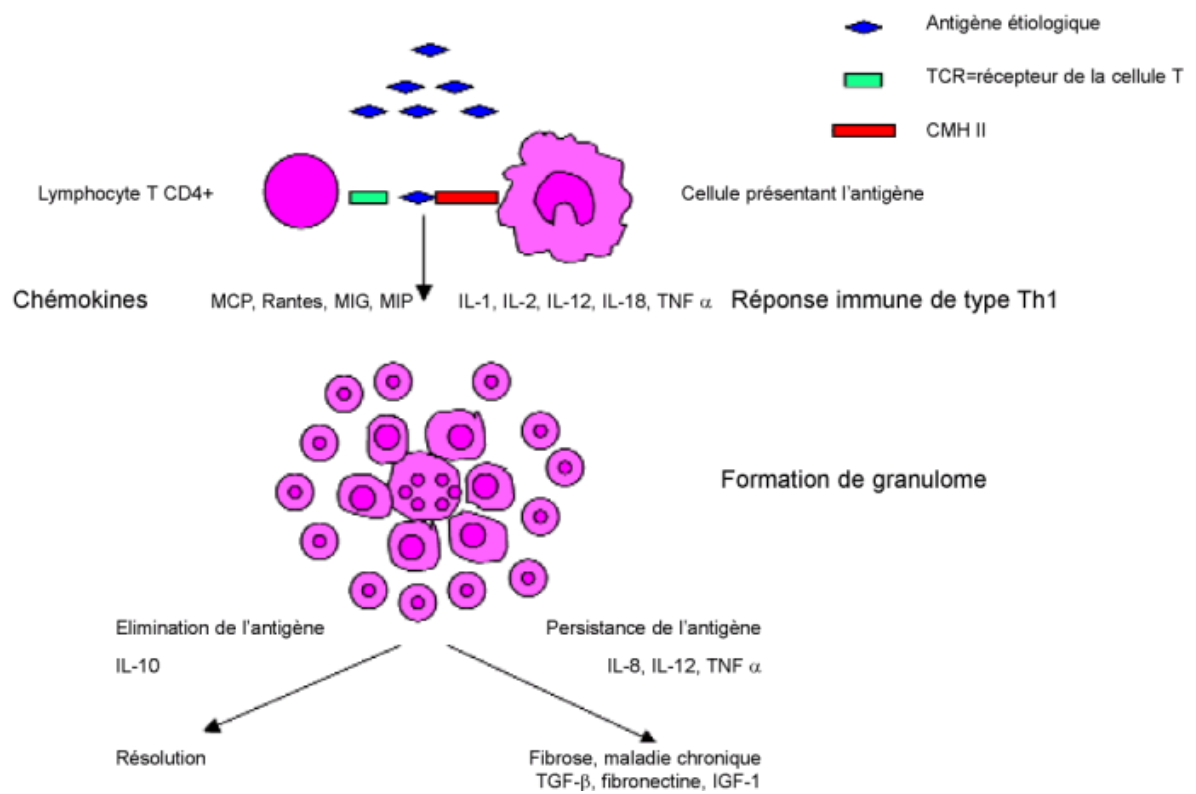


Figure 6 : Différentes étapes et mécanismes immunologiques à l'origine de la sarcoidose (26)

❖ Le rôle particulier des lymphocytes T :

Les lymphocytes T se différencient en :

- Cellules Th1
- Cellules Treg à l'origine de l'anergie.

Les cytokines présentes dans les lésions et le lavage alvéolaire des sujets malades possèdent un profil de type Th1, similaire à celui qui caractérise les réactions d'hypersensibilité retardée. Les mécanismes qui orientent les lymphocytes T vers un phénotype Th1 demeurent mal définis, mais plusieurs cytokines jouent un rôle déterminant. En effet, l'IFN γ favorise la production de lymphocytes Th1 et joue un rôle clé dans la constitution des granulomes (59). L'IL12, puissant inducteur de l'IFN γ , est sécrétée spontanément par les macrophages des sujets malades contrairement aux macrophages normaux et les lymphocytes T expriment plus de ses récepteurs (60). Ces cellules Th1 augmentent la production de TNF alpha par les macrophages et amplifient la réponse cellulaire locale.

Dans la sarcoïdose, on constate dans le LBA une diminution de la population de lymphocytes NKT. Les cellules NKT préviennent la progression des pathologies auto-immunes (61). Bien que la sarcoïdose ne fasse pas partie des maladies auto-immunes des anticorps anticellules endothéliales ont été décrits.

Récemment, a été mise en évidence une amplification de la population T régulatrice (T Reg) dans la sarcoïdose (62). Cette dernière peut être responsable de la négativation des réactions d'hypersensibilité retardée. Les lymphocytes T Reg possèdent le signal de transfert FOX P3 qui potentialise leur effet

suppresseur et le phénomène d'anergie (63). L'anergie tuberculinique est fréquente à savoir une absence de réaction au test de la tuberculose malgré la vaccination par BCG.

En outre, on assiste dans la sarcoidose à une sectorisation lymphocytaire et à une restriction d'hétérogénéité. On entend par sectorisation lymphocytaire (figure n°7) au cours de la sarcoïdose, une amplification des lymphocytes au niveau de l'organe atteint (poumon profond par exemple) et une lymphopénie au niveau du sang périphérique. En effet, au niveau alvéolaire, la population lymphocytaire est faite surtout de lymphocytes CD4, en situation d'activation, avec des lymphocytes T en cycle, résistant à l'apoptose. Tandis que, dans le sang veineux périphérique, est constatée une lymphopénie T avec un défaut de réponse de ces lymphocytes T aux agents stimulants non-spécifiques (64).

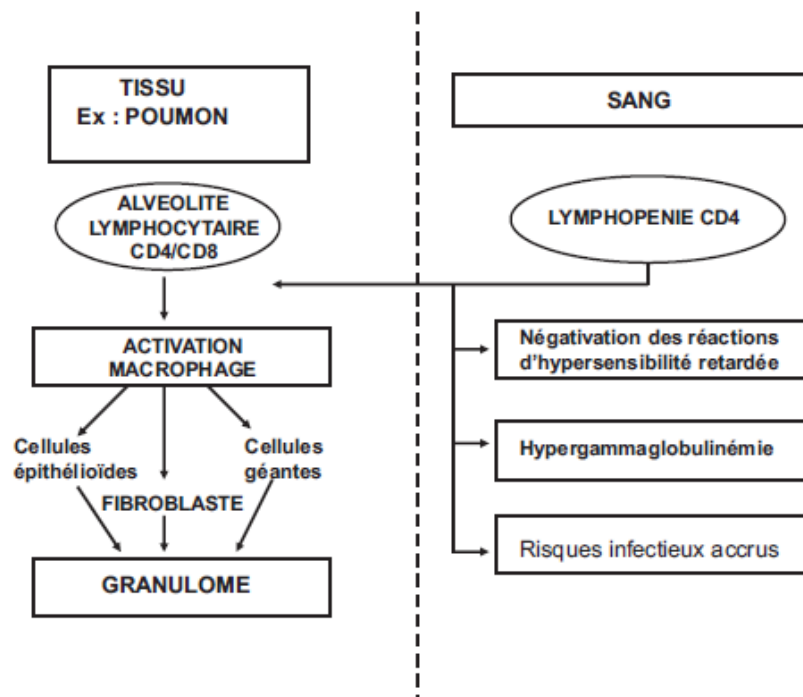


Figure 7 : Sectorisation lymphocytaire lors de la sarcoidose (26)

L'atteinte cardiaque de la sarcoïdose est due à une infiltration hétérogène du myocarde par les granulomes épithélio-giganto cellulaire sans nécrose caséuse. Ces derniers sont à l'origine d'une fibrose myocardique par phénomène ischémique locale et la libération de médiateurs inflammatoires (8,18). En effet sur des échantillons prélevés du myocarde on note la présence de nombreux lymphocytes situés à la limite périphérique des granulomes. Une bande dense de fibroblastes, de fibres de collagène et de protéoglycans contiennent généralement cet agrégat de cellules inflammatoires.

Aucune partie du cœur n'est immunisée contre cette infiltration. Elle peut toucher les 3 tuniques du cœur : péricarde, endocarde, myocarde (2,24) à l'origine du polymorphisme pathologique. Toutefois le système de conduction myocardique est plus vulnérable aux granulomes.

Les localisations privilégiées des granulomes dans un ordre de fréquence décroissant sont (2,6,8, 24) :

- 1- Partie libre du ventricule gauche et le muscle papillaire entraînant des troubles de rythme ventriculaire (6,8,65,66).
- 2- Paroi basale du septum inter ventriculaire et les voies de conduction qui s'y situent entraînant un BAV complet (6,8,65,66).
- 3- Paroi libre du ventricule droit. C'est un témoin d'une extension importante. Il est de pronostic défavorable (8,9). L'atteinte du ventricule droit peut mimer une dysplasie arythmogène du ventricule droit DAVD (8,67).

- 4- Parois auriculaires
- 5- L'invasion massive peut entraîner une insuffisance cardiaque(6)
- 6- Les localisations exceptionnels sont l'atteinte du péricarde et des coronaires (8,68)
- 7- Les localisations anecdotiques sont les valvulopathies, les vascularites intra myocardique (atteinte du nœud atrio-ventriculaire), l'anévrysme ventriculaire, les thromboses mitrales...

Il existe une atteinte localisée précoce de la microcirculation coronaire dans la sarcoïdose cardiaque, due à la sécrétion de substances vasoconstrictrices comme l'histamine ou la sérotonine, par les macrophages entourant les granulomes inflammatoires myocardiques. La vasoconstriction est réversible après injection de dipyridamole.

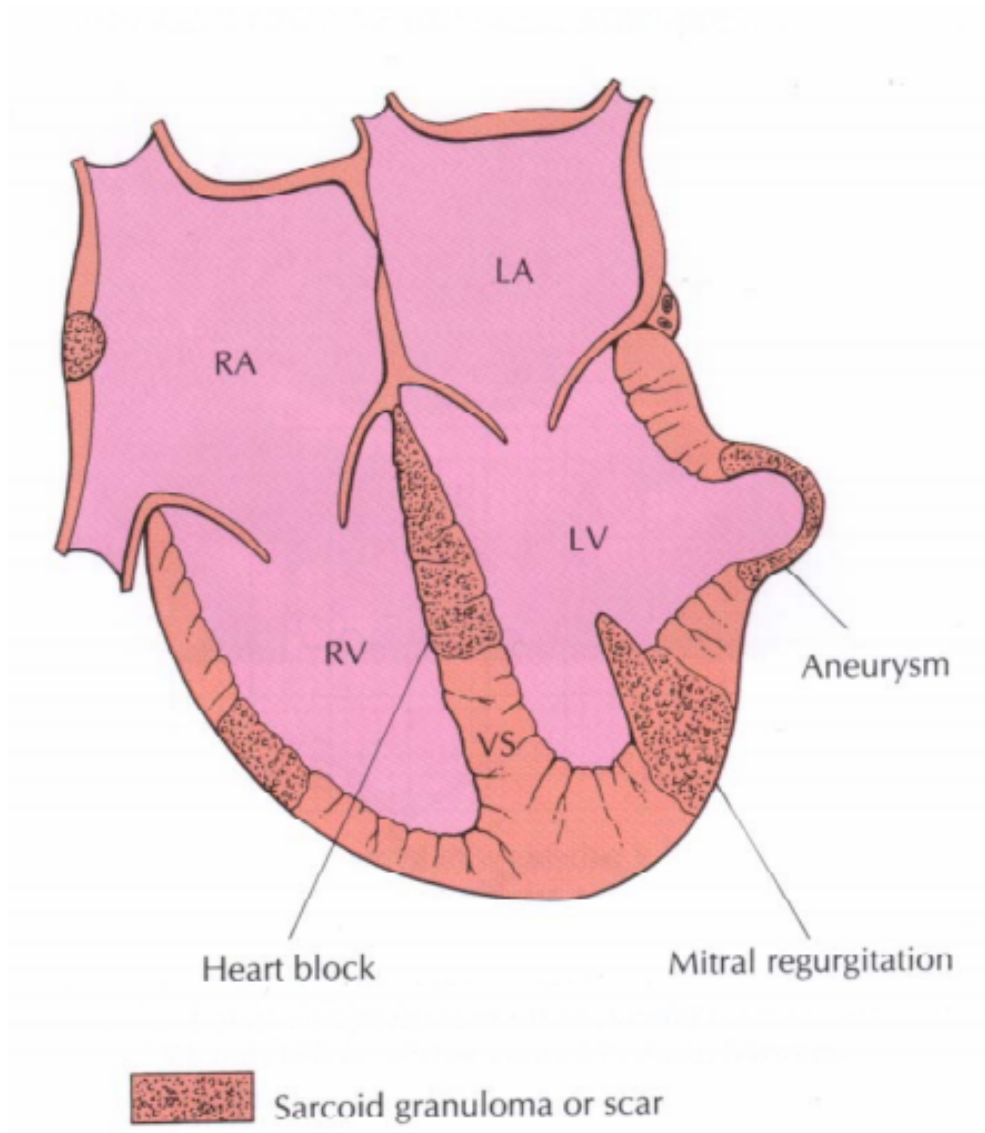


Figure 8 : Principales localisations des granulomes sarcoidiens lors d'une atteinte cardiaque (2)

V. HISTOLOGIE :

La sarcoïdose est caractérisée sur le plan histologique par la présence de lésions granulomateuses typiques : granulome épithélio-giganto-cellulaire sans nécrose caséuse. Ces granulomes possèdent une structure complexe composée de :

- Cellules epitheloides : il s'agit d'un follicule central composé de macrophages activés ou cellules dérivées de phagocytes mononucléés. Elles sont dénommées ainsi du fait de leur ressemblance avec les cellules épithéliales.
- Les macrophages : ils sécrètent 1-alpha-hydroxylase responsable de la synthèse de calcitriol à partir de la Vit D3 et des TNF alpha qui jouent un rôle dans la résistance à la corticothérapie.
- Les lymphocytes T : sont regroupés en couronne autour du follicule. Ils sont de type CD4+ surtout au contact des cellules présentatrices d'antigène. Ils initient la formation du granulome et l'entretiennent.
- Quelques lymphocytes B.

Les granulomes sarcoïdiens sont des structures stables pouvant perdurer très longtemps, mais il a clairement été établi que ce sont aussi des structures dynamiques qui évoluent dans le temps. Ils peuvent rester actifs pendant plusieurs années et finissent par involuer en laissant place à une cicatrice fibreuse.

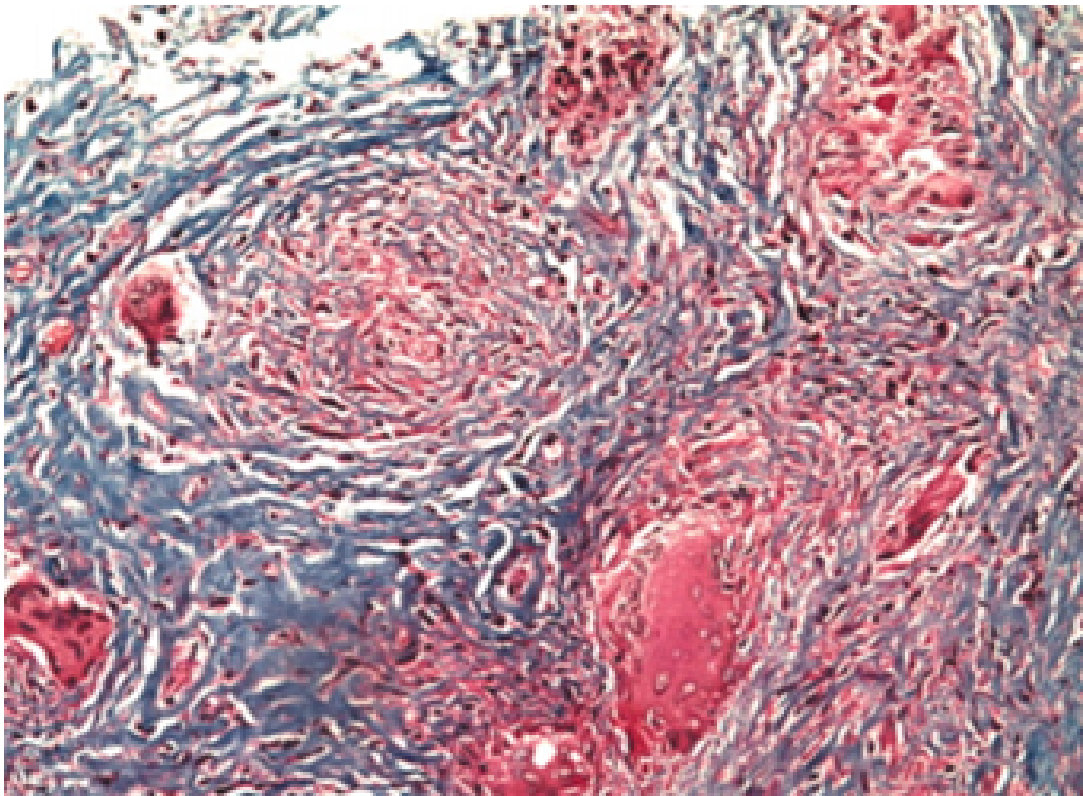


Figure 9 : Aspect histologique des granulomes sarcoidiens (vue microscopique) (2)

VI. DIAGNOSTIC

A- Diagnostic positif :

1- Clinique :

a- Symptômes cardiaques :

Les symptômes fonctionnels cardiaques sont souvent non spécifiques, leur sensibilité diagnostique est faible (soit 7%) et les signes cliniques sont témoin d'une infiltration myocardique diffuse et sévère (6) et concerne uniquement 5% des patients (2). Lorsque la localisation cardiaque devient symptomatique le pronostic est mauvais. L'enjeu diagnostique majeur est donc la mise en évidence de cette localisation avant ce stade.

Les différents symptômes cardiaques sont variables (2,6,8,23,24,69). La localisation cardiaque peut se manifester par des arythmies, une lipothymie, des syncopes à l'emporte pièce, une insuffisance cardiaque gauche congestive dans 1/3 des cas (6) d'installation subaiguë, en quelques semaines à quelques mois avec des troubles de rythme et/ou de conduction. Elle est le témoin d'une infiltration extensive du myocarde avec dysfonction du système de conduction. Elle est responsable de décès chez 25% des sujets porteurs d'une atteinte cardiaque. Elle peut également se manifester par une douleur thoracique coronarienne ou non ou dans les cas extrêmes par une mort subite dans 23 à 66% qui peut être due à une tachycardie ventriculaire déclenchée par un effort ou à un bloc cardiaque complet. Dans certains cas elle peut être inaugurale.

Moins fréquemment, on peut assister à une atteinte péricardique qui peut être soit asymptomatique ou sous forme d'une péricardite aiguë ou chronique récidivante soit sous forme d'un épanchement péricardique pouvant se manifester par une tamponnade.

Exceptionnellement, on peut assister à des signes de dysfonction valvulaire ou anévrisme ventriculaire. A titre d'exemple, la survenue d'une insuffisance mitrale est due soit à une dysfonction d'un pilier par infiltration du muscle papillaire soit à une dilatation de l'anneau mitral dans le cadre d'une cardiopathie dilatée. Cette atteinte peut être sévère. En effet, elle entraîne dans certains cas une hypertension pulmonaire et une instabilité hémodynamique. Rarement, la valve aortique peut-être atteinte entraînant une régurgitation aortique et par conséquent un anévrisme du ventricule gauche.

Le spasme coronaire ou le choc cardiogénique ont été décrit de façon anecdotique (5).

b-Symptômes extra cardiaques

Lors d'une sarcoïdose cardiaque, il est impératif de mettre en évidence les antécédents génétiques et immunologiques et de rechercher des adénopathies hilaires, une infiltration pulmonaire, des lésions oculaires ou cutanées.

Les symptômes varient en fonction de l'âge, le sexe et la race (24):

- Chez les afro-américains, l'atteinte est aiguë et sévère.
- Chez la femme, les atteintes neurologiques et oculaires sont prédominantes tandis que chez l'homme on assiste plutôt à des troubles calciques.

La sarcoïdose systémique touche presque tout les systèmes dont les plus fréquents sont (23,24) :

- L'atteinte mediastino-pulmonaire est présente dans 95% des cas. Elle est souvent asymptomatique mais peut se manifester par une toux chronique sèche, dyspnée, douleur thoracique, fatigue, asthénie, malaise, et par des images évocatrices à la radiographie thoracique.
- L'atteinte cutanée est présente dans 20% des cas et se manifeste par un lupus pernio qui correspond à de grandes lésions violacées sur le nez, les joues, les oreilles, les doigts et les orteils et par un érythème noueux qui correspond à des nodules en relief rouge et douloureux au palper sur le devant des jambes avec douleur et gonflement articulaire adjacent occasionnel.



Figure 10 : Lupus pernio



Figure 11 :Erythème noueux

- L'atteinte oculaire est présente dans 12% des cas. Tous les compartiments de l'œil peuvent être touchés mais l'uvéïte demeure la manifestation la plus fréquente. L'uvéïte antérieure aiguë disparaît spontanément avec des collyres stéroïdiens appliqués localement.

L'uvéite postérieure entraîne la formation d'adhésion entre le cristallin et l'iris à l'origine de glaucome et de cécité nécessitant un traitement systémique.



Figure 11 : Uvéite antérieure

- L'atteinte des glandes salivaires et la tuméfaction de la parotide surviennent dans 5% des cas et constituent un élément clé dans le diagnostic histologique.
- Les ganglions lymphatiques périphériques sont hypertrophiés dans 1/3 des cas.
- La perturbation du métabolisme calcique apparaît dans 4 à 10% des cas. En effet, les macrophages produisent du calcitriol qui entraîne une absorption intestinale du calcium et par conséquent un dépôt de calcium au niveau du rein et à long terme une insuffisance rénale.

2- Examens paracliniques :

a- ECG :

➤ Technique :

Il s'agit d'un examen non invasif, rapide et sans risque qui permet l'enregistrement sur un support papier standard de l'activité électrique du cœur, nécessaire à ses contractions, se déplaçant dans le temps et correspondant à la dépolarisation et/ou la repolarisation du myocarde. Cet enregistrement s'effectue sur 12 dérivations : 6 précordiales (DI, DII, DIII, aVr, aVf, aVI) et 6 dérivations des membres (V1 à V6) avec une vitesse de déroulement du papier à 25mm/s et une amplitude de 10mm pour 1mV. Il permet d'individualiser pour chaque cycle cardiaque de manière successive :

- Une onde P correspondant à la courbe de dépolarisation auriculaire lors de la contraction des oreillettes.
- Le complexe QRS correspond à la courbe de dépolarisation ventriculaire et donc à la contraction ventriculaire.
- L'onde T correspond à la courbe de repolarisation ventriculaire.
- Les segments PR et ST sont des intervalles entre les courbes et chaque cycle. C'est le temps nécessaire à la transmission de l'influx électrique du nœud sinusal des oreillettes aux muscles ventriculaires.

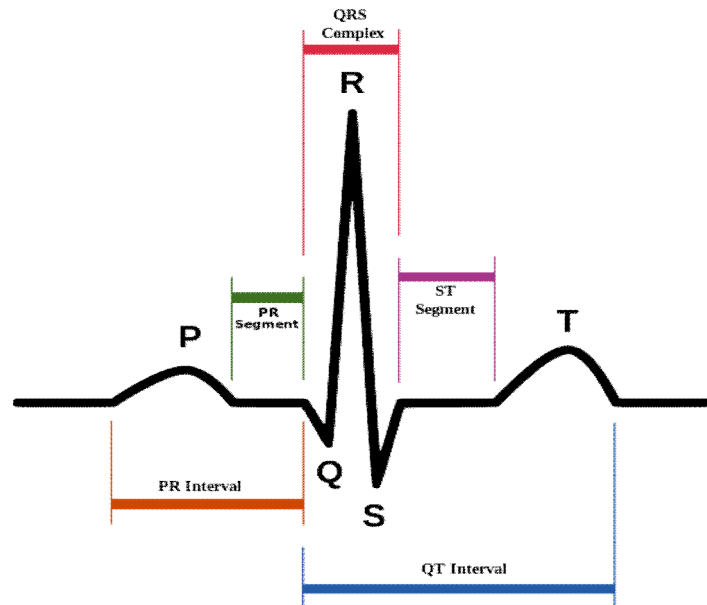


Figure 12 : Schéma d'un cycle cardiaque normal

➤ Résultats :

Il s'agit d'un examen clé dans la sarcoïdose. Il est indispensable mais non suffisant(5). Il permet le diagnostic de l'atteinte cardiaque dans 50% des cas(4). Sa sensibilité est de seulement 25% comme le montre l'étude autopsique de Silverman où l'ECG pré mortem était normal dans 25% des cas avec la survenue par la suite de mort subite (17,69,70,71).

C'est l'examen paraclinique le plus utilisé. Il est systématique dans le bilan initial de la sarcoïdose et doit être répété durant les phases clé du suivi à savoir en cas de rechute, de diminution des doses du traitement immunosuppresseur (6,7).

Les différentes anomalies sont (6,24) :

- Les troubles de conduction sont les plus fréquemment retrouvés. Ils correspondent à:
 - Un bloc du 1^{er} degré dû à une inflammation autour du nœud auriculo-ventriculaire et le faisceau de His.
 - Un BAV de 2^{ème} et 3^{ème} degrés retrouvés dans 47 à 91% des cas.

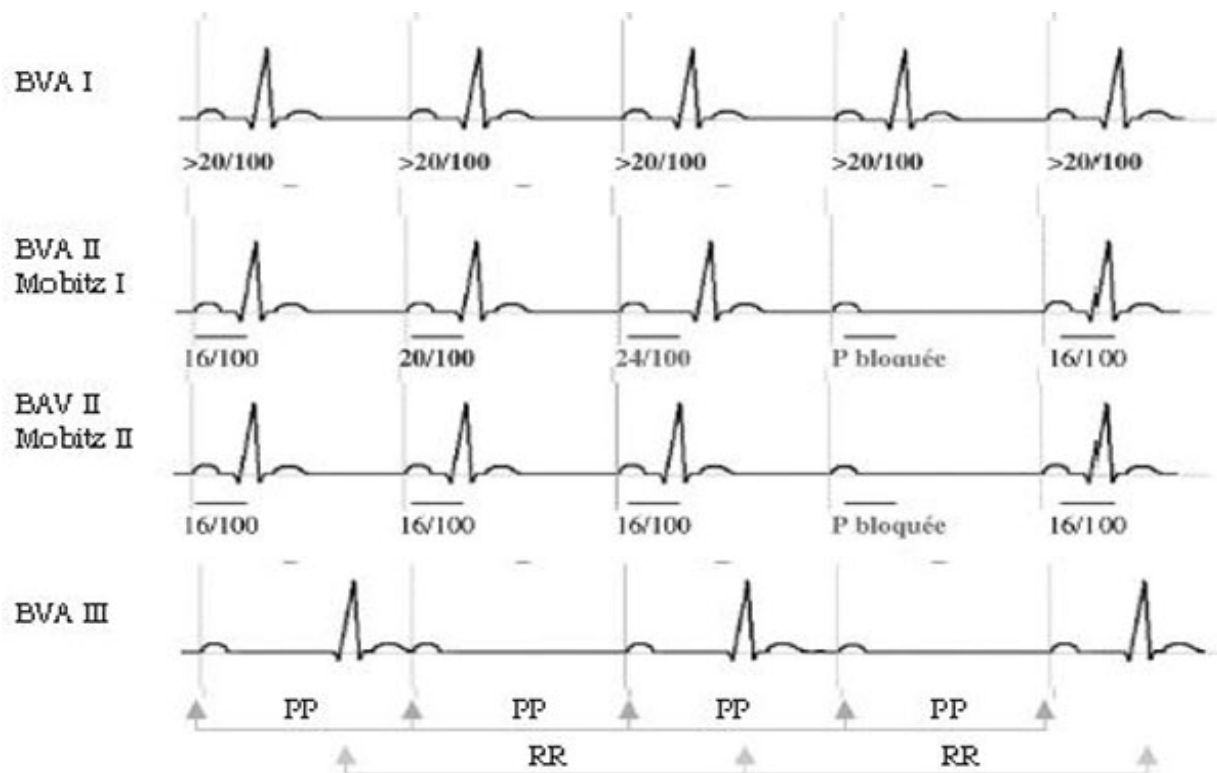


Figure 13 : Trace électrique montrant un BAV du 1^{er}, 2^{ème} et 3^{ème} degré

- Un bloc de branche complet surtout droit correspondant à une atteinte du septum basal ou du nœud entraînant une ischémie du système de conduction.

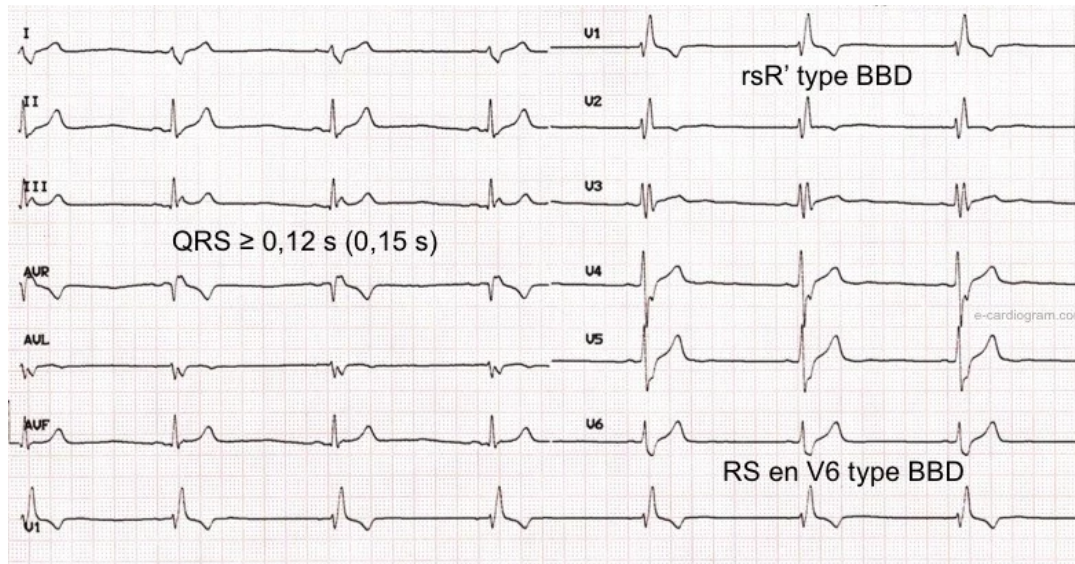


Figure 14 : Trace électrique montrant un BDB complet

- Des troubles de rythme ventriculaire rencontrés dans 50% des cas



Figure 15 : Trace électrique montrant une tachycardie ventriculaire

- Un bloc sino auriculaire, trouble de rythme supra ventriculaire par atteinte du nœud sinusal entraînant une activité atriale ectopique. Il se manifeste par une fibrillation auriculaire, un flutter atrial...
- Un trouble de repolarisation qui survient dans moins de 10% des cas (6,7).
- Dans 6% des cas on observe un aspect de pseudo nécrose avec une onde Q inexpliquée dans 2 dérivations (6).

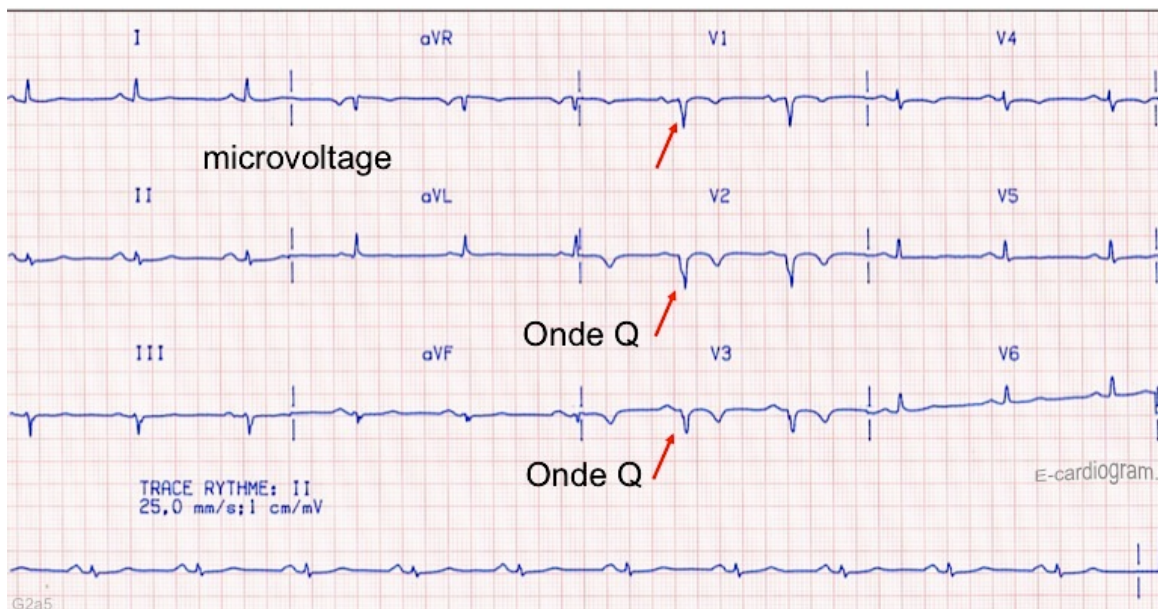


Figure 16 : Trace électrique montrant une onde Q de nécrose

- Un allongement de QT ou présence d'une onde U.
- Une tachycardie sinusale

b- Holter ECG

❖ Technique :

Il s'agit d'un dispositif médical électrique ambulateur qui permet l'enregistrement de l'activité électrique du cœur sur une durée de 24h à 72h dans les conditions habituelles de vie et, de ce fait, permet de rechercher une anomalie de conduction de l'électricité entre les cavités cardiaques ou une irrégularité du rythme cardiaque.

Il consiste en le port d'un petit boîtier embarqué qui enregistre les données. Il faut pour cela mettre en place un certain nombre d'électrodes au niveau de la peau reliées par des câbles à un boîtier d'enregistrement que l'on porte en bandoulière durant 24h. Le boîtier est alors retiré et le tracé est analysé par les cardiologues.

Son intérêt réside dans la détection d'anomalies variables au cours de la journée et parfois même très transitoires (les extrasystoles, les battements de cœur prématurés ou certaines arythmies cardiaques par fibrillation auriculaire (ACFA paroxystiques) qui sont alors impossibles à mettre en évidence par un ECG simple, d'où la nécessité d'un enregistrement sur 24h.

❖ Résultats :

L'holter ECG est systématique en cas d'anomalies ECG (24). Sa sensibilité est de 67% et sa spécificité est de 80% pour dépister une sarcoïdose cardiaque asymptomatique (6,69-72). Il a un double intérêt :

- Un intérêt clinique en mettant en évidence des troubles de rythme ventriculaire subcliniques, à type d'extrasystoles ventriculaires (6), à savoir plus de 100 extrasystoles ventriculaires, ce sont des extrasystoles stade IV de la classification de Lown (doublets et triplets).
- Un intérêt pronostique en permettant une exploration électrophysiologique endocavitaire, du faisceau du His. Il a donc pour but :
 - une exploration des anomalies électriques connues
 - une adaptation du traitement en cas de coexistence de troubles de rythme et de conduction
 - préciser les troubles de conduction et évaluer le risque des troubles de rythme ventriculaire par stimulation ventriculaire programmée.

c- Radiographie pulmonaire

❖ Technique :

Il s'agit de l'examen le plus fréquemment prescrit en imagerie médicale, obtenu grâce à un rayonnement électromagnétique (rayons X) qui permet d'analyser le cœur, les poumons et la cage thoracique.

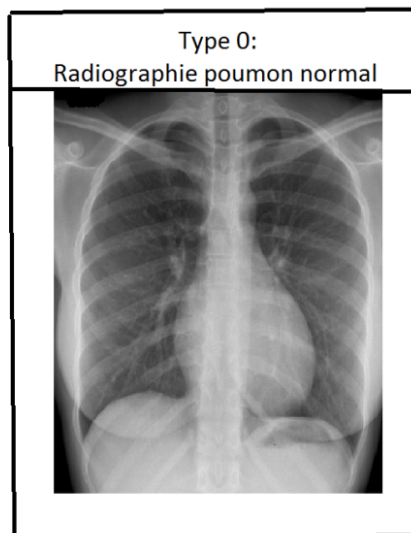
❖ Résultats :

Elle permet de mettre en évidence une atteinte médiastino-pulmonaire (24,73):

- Des adénopathies médiastinales et hilaires sont souvent bilatérales, symétriques, non compressives de taille variable parfois considérable.

- L'atteinte parenchymateuse est le plus souvent réticulaire, nodulaire ou réticulonodulaire, bilatérale et symétrique, prédominant dans les régions supérieures et moyennes des poumons. Ces opacités ont une évolution variable.
- D'autres images radiologiques sont possibles mais plus rares : des zones de confluence nodulaire à limites floues ou des zones de condensation alvéolaire, des zones d'hyperdensité en verre dépoli.
- L'aspect le plus fréquent de la fibrose est une rétraction des lobes supérieurs avec ascension des hiles et parfois un aspect en « rayon de miel ».

Ces deux types d'anomalies définissent 5 types radiologiques. (voir schéma).



type 1 adp hilare(s)	type 2 adp hilare(s) + atteinte parenchymateuse	type 3 atteinte parenchymateuse sans adp	type 4 signes de fibrose
			
Résolution spontanée 80%	Résolution spontanée 60%	Résolution spontanée 20%	Irréversible

Figure 17 : Les différents types montrant l'atteinte parenchymateuse pulmonaire de la sarcoidose (24)

En cas d'atteinte cardiaque les aspects radiologiques retenus sont :

- Une cardiomégalie (figure 18).
- Une insuffisance cardiaque globale qui peut apparaître sous forme d'une image en aile de papillon et une surcharge hilaire bilatérale (figure18).
- Un épanchement péricardique qui se manifeste par un élargissement de la silhouette cardiomédiastinale, avec un aspect triangulaire et symétrique du cœur. Le bord gauche du cœur est rectiligne.
- Un anévrysme ventriculaire gauche qui se manifeste par un aspect en double arc de l'arc inférieur gauche associé à une cardiomégalie.



Figure 18 : Installation progressive de l'insuffisance cardiaque gauche

d- Echographie Trans-Thoracique ETT :

❖ Technique :

Il s'agit d'une technique d'imagerie du cœur utilisant les ultrasons à travers la paroi thoracique afin d'obtenir une image du cœur en temps réel.

C'est un examen non invasif, sans risque et sans précaution qui permet d'étudier les structures cardiaques, valves et cavités et donner une image de la circulation sanguine dans les cavités cardiaques lorsqu'il est couplé au doppler.

Pour sa réalisation, un capteur ultrasonore (sonde ou transducteur) est posé sur le thorax émettant et recevant des ultrasons. La machine transforme alors ces échos en une image dynamique enregistrée sur une cassette vidéo et en quelques images arrêtées qui sont enregistrées sur un document papier.

La durée de l'examen est de 15 à 30 minutes et un ECG peut-être réalisé simultanément.

C'est un examen quasi obligatoire chez des patients avec des anomalies cardiaques car il permet d'évaluer leurs sévérités. Il est demandé pour savoir si certains symptômes (douleur, dyspnée, malaise...) ou signes (souffle, œdème des membres inférieurs...) sont en rapport avec une atteinte cardiaque.

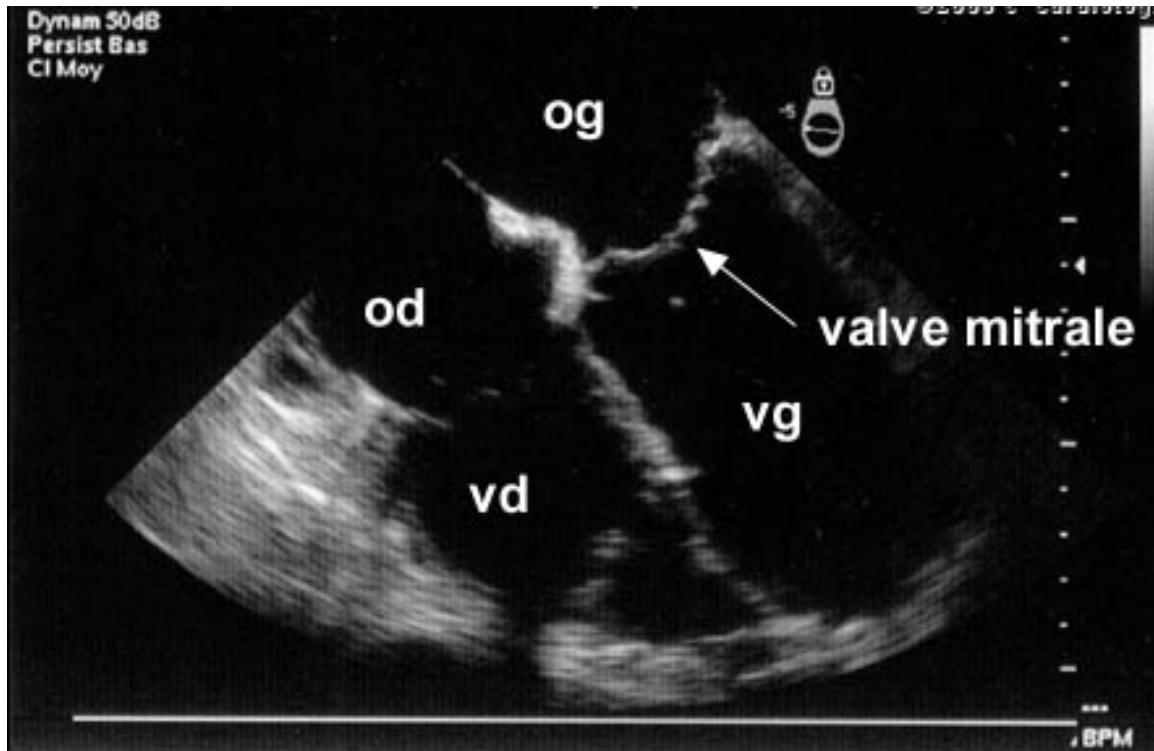


Figure 19 :Image arrêtée d'un cœur normal a l'échographie trans-thoracique (2)

❖ Résultats :

Elle est nécessaire en cas de suspicion de sarcoïdose cardiaque. Les équipes doivent être averties de la pathologie recherchée(6). Toutefois elle ne permet le diagnostic que dans 14% des cas seulement. En effet, elle est peu sensible pour détecter des anomalies discrètes ou localisées survenant à des phases précoces.

Elle permet d'étudier des anomalies musculaires et valvulaires en montrant :

- Des atteintes cardiaques directes : granulomes (image hyper échogène), fibrose et par conséquent une cardiomyopathie secondaire (24).
- Des anomalies septales : épaissement basal (diagnostic différentiel : cardiomyopathie hypertrophique), dyskinésie, présence d'écho brillant hétérogène (6).
- Un épaissement global des parois ventriculaires avec diminution de la fraction d'éjection (moins de 40%) (6).
- Une dilatation ventriculaire (24).
- Rarement (6) :
 - ➔ Un épanchement péricardique
 - ➔ Un anévrysme ventriculaire (24)
 - ➔ Un aspect pseudo tumoral
 - ➔ Un thrombus
 - ➔ Une atteinte valvulaire

La recherche de trouble de la fonction diastolique du VG est indispensable (6,74). Elle est le témoin précoce de l'infiltration sarcoidienne indépendamment de toute altération systolique.

e- Biopsie endomyocardique

❖ Technique

Elle consiste à prélever des fragments du tissu musculaire cardiaque. La durée de l'examen est de 30 minutes et peut être effectuée en ambulatoire.

Le prélèvement est effectué à l'aide d'une pince à biopsie (bioptome), pour des raisons de simplicité technique, le prélèvement est effectué au niveau du ventricule droit. Les fragments prélevés sont millimétrique et le prélèvement n'altère pas l'épaisseur et la qualité du muscle cardiaque.

La ponction après anesthésie locale préalable est habituellement faite au dessus de la clavicule droite et cherche la veine jugulaire. Le cathéter muni du bioptome est descendu progressivement jusqu'à la Veine Cave Supérieure, l'oreillette droite et finalement le ventricule droit où plusieurs fragments sont prélevés (figure n° 23 et 24).

Les fragments prélevés et placés dans le liquide de fixation, sont portés au laboratoire d'anatomopathologie pour examen histologique.

En fin d'examen, après retrait du bioptome et de son guide une compression manuelle évite la formation d'un hématome.

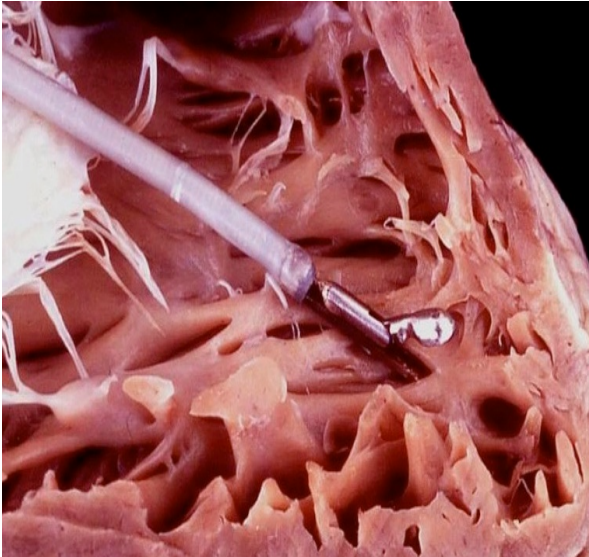


Figure 20 : Image du cœur au cours d'une biopsie myocardique.

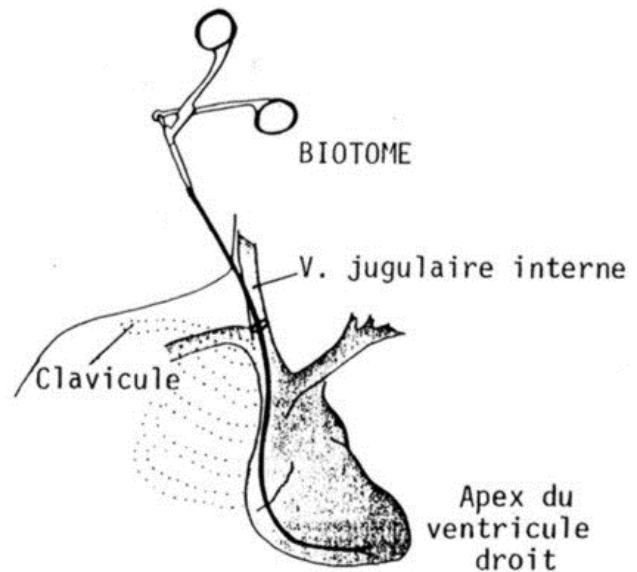


Figure 21 : Schéma représentant la technique de la biopsie myocardique

❖ Résultats

Il permet de confirmer de façon formelle le diagnostic de sarcoïdose cardiaque, il s'agit du « Gold Standard » (2).

La probabilité diagnostique à partir des biopsies du muscle du ventricule droit est de 63% et du muscle du ventricule gauche est de 47% (2) mais des faux-négatifs sont fréquents et sont généralement dus à une erreur d'échantillonnage. En outre, l'atteinte cardiaque n'est pas homogène, les granulomes myocardiques sont généralement basaux alors que le prélèvement se fait au niveau apical (24).

Bien qu'une biopsie négative n'exclue pas l'atteinte cardiaque, la découverte de granulomes non caséeux a une valeur diagnostique (24).

Toutefois, cette mauvaise rentabilité peut-être améliorée par une orientation des prélèvements au niveau des lésions suspectes en s'aidant des techniques d'imagerie moderne comme l'IRM et/ou la présence d'élévation de pression télédiastolique du ventricule droit (6).

Les lésions granulomateuses peuvent orienter vers d'autres étiologies qui constituent les principaux diagnostics différentiels :

- Myocardite à cellules géantes idiopathiques
- Endocardite infectieuse
- Polyarthrite rhumatoïde
- Maladie de Takayasu
- Maladie de Wegener

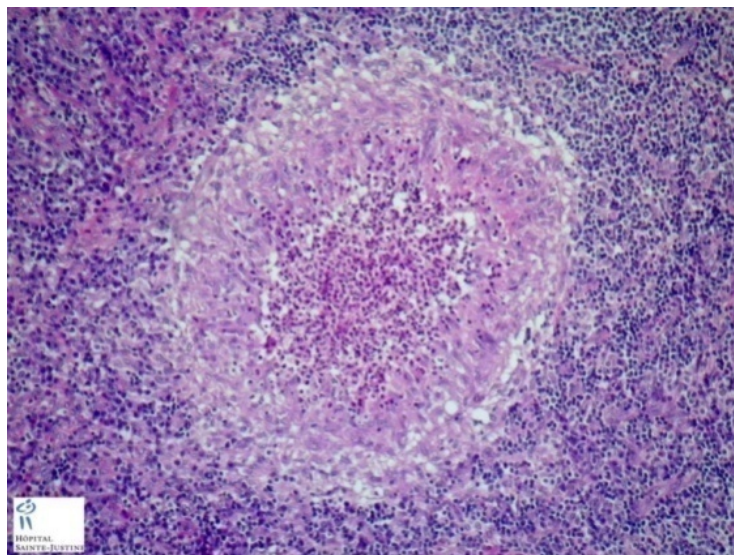


Figure 22 : Vue microscopique d'un échantillon de biopsie myocardique montrant un granulome sarcoidien

f- Imagerie isotopique au Thallium et Gallium

❖ Technique :

Il s'agit d'une méthode non agressive, validée de l'exploration des coronaires (6,75). Les traceurs se fixent sur le myocyte en fonction du débit coronaire local et de la fraction d'extraction active par le myocyte, ainsi une hypofixation révèle un hypo débit et/ou un hypo métabolisme.

Avec le Thallium on assiste au retour à une fixation normale après quelques heures, il s'agit du phénomène de redistribution tandis qu'avec le Sestamibi, la fixation reste stable et évite par conséquent le phénomène de redistribution.

Ainsi le Sestamibi est préféré au Thallium car, d'une part, il est plus spécifique et, d'autre part, il évite les phénomènes de redistribution (6).

❖ Résultats :

Lors d'une granulomatose évolutive, les anomalies micro circulatoires sont imputées à la libération de médiateurs vasoactifs libérés par les macrophages et les myocytes. Ils provoquent alors au repos une hypofixation mal systématisée (6).

Ainsi lorsqu'on suspecte une atteinte cardiaque, une scintigraphie de repos est d'abord effectuée. En cas d'anomalie, on complète par une scintigraphie d'épreuve qui permet une vasodilatation pharmacologique recrutant la microcirculation (75).

Avant de confirmer l'atteinte myocardique par la sarcoidose il faut d'abord éliminer une dysfonction cardiaque due à une coronaropathie. Au repos, les résultats sont similaires mais à l'effort, on observe une diminution des anomalies de perfusion, il s'agit de la distribution inverse.

La réversibilité sous dipyridamole est évocatrice de la sarcoïdose cardiaque (75). Cette réversibilité a 2 buts : un but diagnostique puisqu'elle permet de confirmer le diagnostic de sarcoidose cardiaque, mais également un but pronostique car la régression sous corticothérapie permet de confirmer l'absence de l'évolution vers la fibrose (7).

Parfois on peut observer des anomalies à l'imagerie isotopique alors que la clinique et l'ECG sont normaux, il s'agit dans ces cas là de troubles de la microcirculation (7). L'imagerie isotopique permet le diagnostic de l'atteinte cardiaque dans 17 à 32% des cas, ceci est amélioré par l'utilisation combinée de Thallium et de Gallium-67 (24).

g- La tomographie par émission de positons TEP

❖ Technique :

La tomographie par émission de positons (TEP), désormais systématiquement associée à un tomodensitomètre (TEP-TDM) est une technique qui relève de la scintigraphie. Cette association permet de réaliser deux types d'images métaboliques (à savoir l'activité métabolique au sein d'un tissu) et anatomique presque simultanément avec un patient dans la même position.

Le diagnostic est basé sur la détection de positrons produits par une substance radioactive administrée au patient par voie intraveineuse et à faire l'image de sa distribution in vivo par détection externe après un délai d'attente dépendant de la physiologie du traceur. Les caméras TEP produisent alors des images dans les trois plans de l'espace acquises au cours d'un balayage longitudinal du patient.

La TDM-TEP est devenue une modalité d'imagerie incontournable en oncologie, mais elle n'est pas spécifique des lésions malignes puisque les processus infectieux ou inflammatoires, dont la sarcoïdose, présentent également une hyperactivité métabolique.

Au niveau cardiaque, elle permet d'analyser le flux sanguin soit au niveau des artères coronaires soit au niveau des cavités cardiaques elles-mêmes.

En dehors de l'urgence thérapeutique, il est préférable, dans le cadre du bilan d'extension initial, de réaliser la TEP-FDG avant l'instauration du traitement, la réalisation d'une fenêtre thérapeutique de 24–48 heures n'ayant pas fait la preuve de son efficacité.

La durée d'un examen réalisé correctement est de 1h30 à 2h. Le déroulement de l'examen est le suivant : avant le début de l'examen, un produit appelé Fluorodésoxyglucose (FDG) est synthétisé à partir du Fluor18, une molécule radioactive. Le patient doit être à jeun depuis la veille afin de minimiser l'inhibition compétitive de la fixation du ^{18}F -FDG par le glucose sérique. La fixation physiologique du traceur dans les muscles et la graisse brune est une source potentielle d'artefacts. Outre le repos au lit dans la pénombre, pendant au moins 20 minutes avant l'injection du traceur, l'utilisation

d'une prémédication myorelaxante et anxiolytique pour les fixations musculaires ou bien du propranolol pour les fixations graisseuses peut être proposée. En cas de recherche de localisations cardiaques, une prémédication par 50 UI/kg d'héparine par voie intraveineuse doit être réalisée 15 minutes avant l'injection du FDG. En augmentant de manière indirecte le taux d'acides gras libres circulants, celle-ci permet d'éteindre la fixation myocardique physiologique, en forçant le myocyte sain à utiliser la voie des acides gras et ne garder que les éventuelles fixations liées aux lésions inflammatoires de la sarcoïdose active. Ensuite le FDG est injecté par voie intraveineuse. Le produit est alors métabolisé par les tissus les plus actifs comme les muscles. Le patient est ensuite allongé dans une machine ressemblant à un scanner à rayons X avec un large anneau. Des couleurs ou des niveaux de luminosité variés permettent d'identifier des défauts de fonctionnement d'un tissu ou d'un organe. A titre d'exemple, le cancer utilise plus de glucose que la normale, les images sont alors plus lumineuses. L'acquisition des images « corps-entier » (en fait de la partie basse de l'encéphale jusqu'à mi-cuisses) va durer environ 20 à 30 minutes. En général, la substance radioactive administrée est très faible. Il n'y a pas de risque. L'utilisation de la TEP chez la femme enceinte est une contre indication relative, à discuter en fonction du contexte clinique. Si la patiente allaite, l'allaitement doit être interrompu pendant 12 heures.

❖ **Résultats :**

Cet examen permet d'une part de mettre en évidence l'atteinte pulmonaire et ganglionnaire et d'autre part l'inflammation et l'activité au niveau des différentes régions du cœur.

L'atteinte se manifeste par un hyper métabolisme myocardique focal (76) : lorsqu'on observe un hyper métabolisme hétérogène de la paroi myocardique focale ou un hyper métabolisme focal sur un fond diffus, le risque d'événement cardiaque ou de décès est plus important (8).

L'atteinte du ventricule droit est péjorative. Le risque d'événement cardiaque dans les 800 jours est multiplié par 5 (9). Par conséquent, la TEP-TDM permet la détection de l'inflammation précoce avant l'installation de la fibrose avancée.

Sa sensibilité pour le diagnostic de l'atteinte cardiaque est comprise entre 79 et 100% soit une moyenne de 89% et sa spécificité est comprise entre 38 et 100% soit 78% (12).

Récemment, plusieurs études ont utilisé la TEP au 82-Rb (jusqu'alors sollicitée dans la pathologie coronarienne) comme imagerie de perfusion myocardique dans la sarcoïdose cardiaque (12,71,77) car elle présente une meilleure résolution spatiale que la scintigraphie myocardique, une correction d'atténuation et la possibilité de quantifier le débit sanguin myocardique (DSM) (78-83).

La TEP au 82-Rb a également été utilisée en combinaison avec la TEP au 18-FDG pour augmenter la spécificité diagnostique ou pour mieux évaluer le pronostic de la sarcoïdose cardiaque (84).

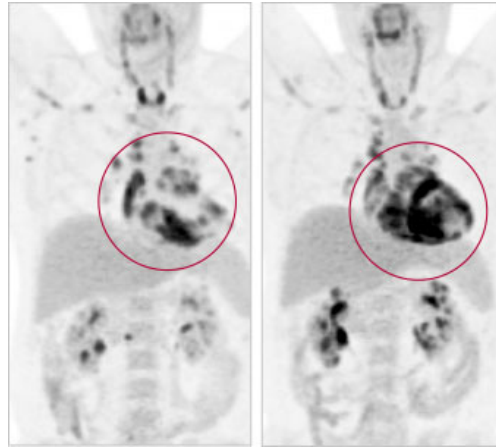


Figure 23 : Aspect tomodensitométrique d'une atteinte cardiaque de la sarcoidose.(2)

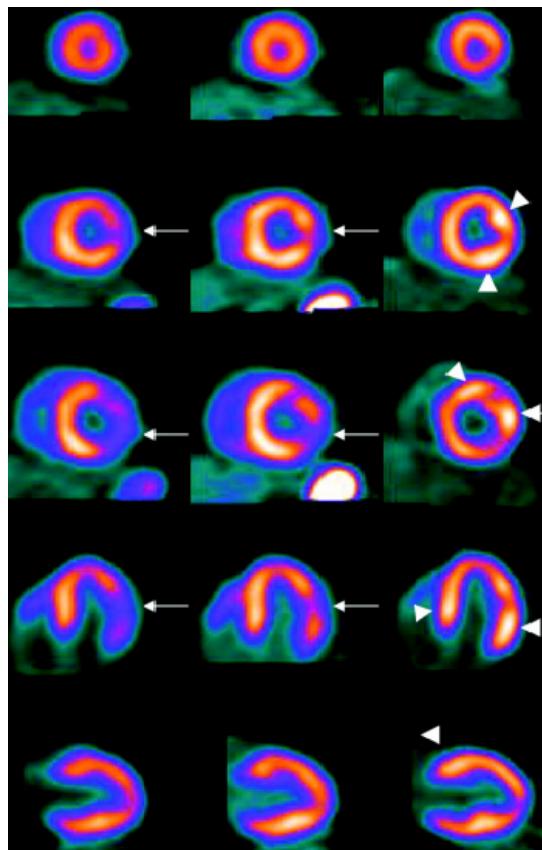


Figure 24 : Images de PET scan avec perfusion myocardique au dipyrindamole chez un patient atteint de sarcoïdose(2)

h- L'imagerie par résonnance magnétique : IRM

❖ Technique

Elle est basée sur les propriétés magnétiques des atomes. En effet, chaque atome dispose de propriétés magnétiques intrinsèques. Lorsque ces atomes sont placés dans un champ magnétique élevé, ils s'orientent tous parallèlement au champ magnétique et se maintiennent ainsi dans une position d'équilibre. Lorsqu'ils sont excités par une onde radio à une fréquence particulière qui dépend du type d'atome et du champ magnétique, ces atomes excités basculent leur vecteur d'aimantation d'un certain angle. L'intensité et la durée de l'onde influencent l'angle de basculement.

En Imagerie par Résonance Magnétique, l'atome excité est le proton (H^+), principal constituant de la molécule d'eau (H_2O), l'eau constituant 80% du corps humain. Les signaux recueillis par l'appareil en provenance des protons de l'eau du corps humain vont être analysés par informatique afin de reconstruire une image en coupes qui peut être orientée d'emblée dans n'importe quel plan de l'espace choisi.

L'intensité du signal dépend des paramètres physiques magnétiques propres à chaque tissu. Ces paramètres appelés temps de relaxation correspondent à la période de retour à l'équilibre (relaxation) des atomes d'hydrogène après leur excitation (résonance) par l'onde de radiofréquence. Pour chaque tissu, il existe deux types de temps de relaxation, le T1 et le T2 qui vont influencer sur l'intensité du signal obtenu.

Selon l'intensité, la durée et la succession des ondes émises dans les séquences d'excitation, le contraste de l'image va plus favoriser un paramètre, et c'est pourquoi ces séquences sont dites « pondérées » en ρ , en T1 ou en T2, certaines séquences hybrides mélangeant variablement ces paramètres.

La conjonction de séquences d'excitation différentes (pondération T1, T2, ou densité de protons), va permettre d'identifier le type de tissu composant la structure étudiée. Par contre les éléments contenant du calcium (l'os et les calcifications) étant dépourvus d'eau, n'émettent pas de signal et restent noirs, ce qui explique l'impossibilité de détecter des petites structures calcifiées en IRM.

L'utilisation d'un produit de contraste à base de Gadolinium permet d'apprécier le degré de vascularisation des tissus analysés ou la lumière des vaisseaux lors des explorations angiographiques IRM.

❖ **Résultats :**

Elle a un intérêt chez tout venant. Elle permet de mettre en évidence des anomalies chez 50% des patients asymptomatiques en permettant de visualiser le myocarde, apprécier sa structure, sa fonction globale et régionale (6).

On peut observer 3 types d'anomalies (6) :

➔ Images myocardiques hyper intenses en T1, qui se majorent en T2. Il s'agit d'un œdème intra myocardique.

La cartographie en T2 permet de mieux étudier segment par segment l'œdème de la paroi dont on pense qu'il pourrait refléter l'infiltration granulomateuse plus au moins réversible. Elle permet également une meilleure étude des lésions plus aiguës grâce à la prise de contraste associée à une cartographie en T2.

➔ Après injection de Gadolinium, on peut mettre en évidence le caractère actif ou non. En effet, la prise de contraste est témoin de la présence de lésions inflammatoires et d'un œdème interstitiel corticosensible. Cette prise de contraste est typiquement sous épocardique linéaire ou nodulaire, transmurale, hétérogène au sein de la paroi. La prise de contraste tardive est le reflet d'une fibrose irréversible.

➔ Anomalies de la cinétique et de la morphologie sous forme d'un épaississement ou d'un amincissement focal et d'une dilatation ventriculaire.

Si on compare l'IRM à l'ETT ou la scintigraphie, on note qu'elle est plus sensible pour détecter des atteintes cardiaques précoces (2,85).

La TEP et l'IRM permettent de (24, 85) :

- ➔ Confirmer le diagnostic
- ➔ Clarifier en cas de doute
- ➔ Apprécier la part active de l'atteinte du myocarde
- ➔ Suivre le patient après confirmation de l'atteinte cardiaque et son traitement.

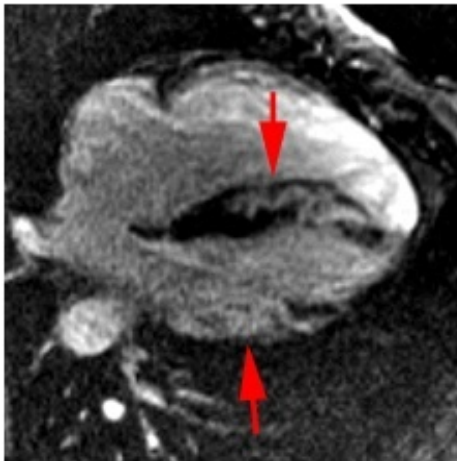
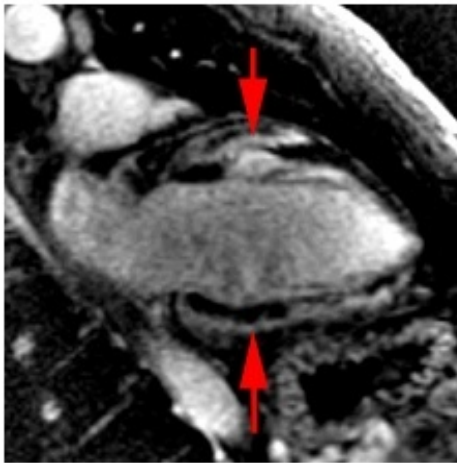
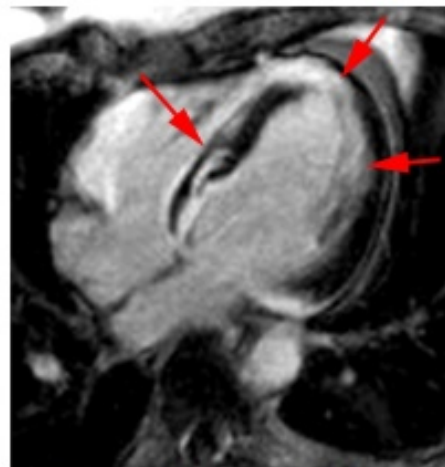
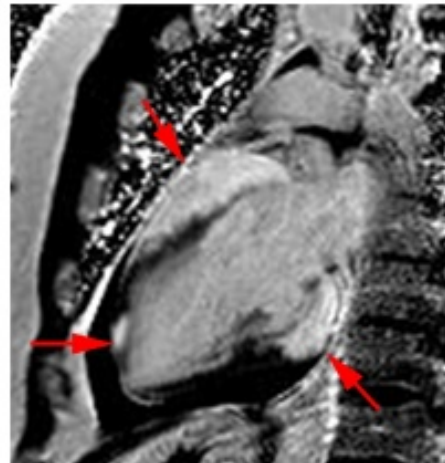


Figure 26 : Grandes plaques d'hypersignal intramyocardiques après gadolinium (flèches), dyskinésie VG et épanchement péricardique modéré (2)



Séquence T1 après gadolinium

Figure 25 : Importantes anomalies de la contraction segmentaire du VG et grandes zones de rétention pathologique de gadolinium intéressant également le VD (2)

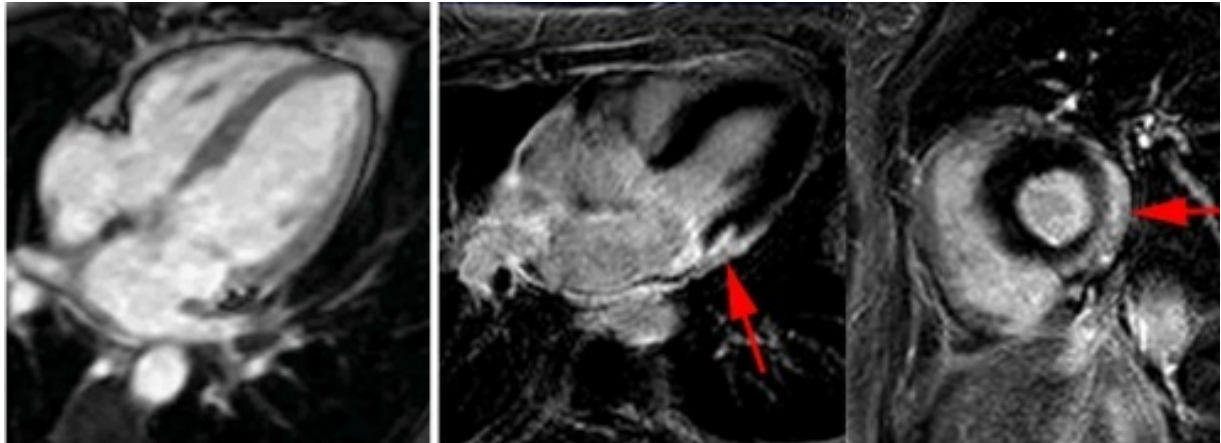


Figure 27 : Hypersignal latéro basal sous épicaudique sur l'imagerie T1 post gadolinium évoquant une myocardite (2)

i- Angiographie coronarienne

Il s'agit d'un examen radiologique permettant de visualiser un obstacle localisé sur une artère du cœur responsable de l'infarctus par exemple. En effet, il analyse cette artère mais également l'ensemble des artères coronaires en injectant directement dans les artères du cœur un produit radiologique faisant apparaître un contraste visible sur une radiographie.

C'est un examen indolore. Il dure 15 à 20 minutes et son résultat est immédiat.

En cas de sarcoidose cardiaque, il a un rôle important et permet d'exclure le diagnostic de coronaropathie. En effet, devant une anomalie de perfusion au Thallium et une coronographie normale on peut exclure une athérosclérose importante.

B-Critères diagnostiques :

1- Chez les patients connus porteurs de sarcoïdose :

Il n'existe pas de critères diagnostiques formels (86). Il existe des éléments de présomption proposés par Yoshida (86), toutefois, ils ne tiennent pas compte de l'IRM et imposent des anomalies électriques. Malheureusement, la présence de ces anomalies est le témoin de l'infiltration cardiaque grave et entraîne un retard de traitement.

La World Association Sarcoidosis And Other Granulomatosis (WASOG) et l'enquête Delphi ont classé le risque de survenue d'une sarcoïdose cardiaque en:

- ➔ Atteinte cardiaque hautement probable : supérieur à 90%
- ➔ Atteinte cardiaque probable : 50-90%
- ➔ Atteinte cardiaque possible : inférieur à 50%

Cette classification a été établie en se basant sur 2 critères : la preuve histologique d'une inflammation granulomateuse de cause inconnue et des manifestations cliniques qui ne peuvent être attribuées qu'à la sarcoïdose après avoir éliminé des causes évidentes.

Au cours de la sarcoïdose peu sévère (articulaire, cutanée, Syndrome de Lofgrën, atteinte des glandes endocrines) il faut se limiter uniquement à la clinique et à l'ECG (6).

Au cours de la sarcoïdose active (signes généraux sévères, atteinte du poumon évolutive diffuse et multi systémique) il faut effectuer un bilan cardiaque complet qui va permettre d'explorer chaque partie du cœur, à savoir un ECG, un holter ECG, une ETT, une scintigraphie et une IRM. Il en va de même pour les localisations rares (neurologique, osseuse, ORL, rénale...) (6).

En 2008, une étude de Mehta et Al. a mis en place un protocole de dépistage chez 62 patients atteints de la sarcoïdose basé sur l'interrogatoire, la clinique, l'ECG sur 12 dérivations, l'Holter ECG et l'ETT. En cas d'anomalies sur au moins un de ces examens, une IRM ou TEP avaient permis de confirmer le diagnostic. Ce protocole avait une sensibilité de 100% et une spécificité de 87% pour dépister une atteinte cardiaque chez un patient atteint de la sarcoïdose.

Devant une atteinte cardiaque suggérée par l'IRM et la TDM-TEP, une exploration électro physiologique est recommandée afin de stadifier le risque rythmique. Toutefois sa place reste à déterminer (87).

Le dosage de BNP et de la troponine est ni spécifique ni sensible. Cependant, il existe une étude qui souligne son intérêt (87).

Figure 28 : Lignes directrices pour diagnostiquer la sarcoïdose cardiaque (24)

1. Diagnostique histologique

La sarcoïdose cardiaque est confirmée lorsqu'une analyse histologique de spécimens biopsiques opératoires et endomyocardiques démontre un granulome épithélioïde sans granulome caséeux.

2. Diagnostique clinique

Chez les patients qui ont reçu un diagnostic histologique de sarcoïdose extracardiaque, on soupçonne une sarcoïdose cardiaque en présence du point (a) et de l'un ou plusieurs des points (b) à (e).

- (a) Bloc de branche droit complet, déviation de l'axe gauche, bloc auriculo-ventriculaire, TV, contraction ventriculaire prématurée (> Lawn 2), ou onde Q anormale ou modification du segment ST-T à l'ECG ou l'ECG ambulatoire.
- (b) Anomalie du mouvement de la paroi, amincissement régionale de la paroi ou dilatation du ventricule gauche.
- (c) Anomalie de la perfusion démontrée à la scintigraphie myocardique au thallium-201 ou accumulation anormale visible à la scintigraphie myocardique au technetium-99m.
- (d) Pression intracardiaque anormale, faible débit cardiaque ou mouvement de la paroi anormal ou fraction d'éjection ventriculaire gauche réduite.
- (e) Fibrose interstitielle ou infiltration cellulaire de grade modéré même si les observations sont non spécifiques.

2- Chez les patients non connus porteurs de sarcoïdose :

Une étude a montré que sur 72 BAV avant 55 ans, 20% sont dus à une sarcoïdose cardiaque. Il faut donc penser à la sarcoïdose devant une myocardiopathie non ischémique et non familiale ou DAVD, particulièrement chez un sujet jeune ou d'origine afro-antillaise.

Une autre étude a montré que sur 346 transplantations cardiaques, l'analyse histologique cardiaque de 10 patients trouve des granulomes sarcoïdiens avec plus au moins une fibrose ventriculaire associée. Le diagnostic n'était pas connu avant la transplantation. Ce constat prédomine chez les sujets âgés entre 18 et 55 ans.

En cas de suspicion de sarcoïdose devant une atteinte cardiaque, il est impératif de faire un examen minutieux de la peau (cicatrice+++), des aires ganglionnaires (épithrochléennes) et oculaire. En outre, il faut également effectuer une électrophorèse des protéines, un dosage des enzymes de conversion de l'angiotensine, chercher une atteinte hépatique, une biopsie des glandes salivaires, une TDM thoraco-abdomino-pelvienne à la recherche d'adénopathies et d'atteinte pulmonaire parenchymateuse.

3- Synthèse :

Selon les recommandations japonaises de 1993 (88) et revues en 2006, afin de confirmer l'atteinte cardiaque chez un patient atteint de sarcoïdose et de poser le diagnostic, différentes étapes sont requises :

- 1- Le diagnostic de la sarcoidose est suspecté devant des signes cliniques et paracliniques ou devant des lésions histologiques ou devant des anomalies évocatrices compatibles.
- 2- Il faut ensuite éliminer une coronaropathie.
- 3- Puis déterminer les répercussions myocardiques.
- 4- Et finalement, chercher si les lésions sont actives ou si la fibrose est déjà installée.

C- Diagnostic différentiel

a- Dysplasie arythmogène du ventricule droit DAVD

Il s'agit d'une pathologie liée à la mutation d'un gène du desmosome.

Le diagnostic est évoqué à l'échographie ou à l'IRM cardiaque. L'atteinte est prédominante au niveau du ventricule droit. La sarcoidose cardiaque peut mimer cet aspect et nécessite un avis très spécialisé pour mettre en évidence les granulomes sarcoidiens sur une biopsie du ventricule droit. Il s'agit donc du principal diagnostic différentiel.

b- Ischémie coronarienne

Ischémie coronarienne	Sarcoidose cardiaque
Un territoire concerné	Une atteinte diffuse
Prise de contraste sous endocardique	Prise de contraste sous epicardique
Gros tronc	Microcirculatoire

Les anomalies électriques et morphologiques sont non spécifiques dans l'ischémie coronarienne. En effet, chez un patient de plus de 40 à 50 ans avec des facteurs de risque cardiovasculaires, une exploration coronarienne est indispensable. Elle permet d'éliminer l'origine athéromateuse.

Exceptionnellement, on peut assister à une atteinte coronarienne à type de dissection ou sténose granulomateuse.

c- **Maladies inflammatoires myocardiques :** myocardite à cellules géantes, maladie Takayasu, Maladie de Wegener, endocardite infectieuse, polyarthrite rhumatoïde (8)...

VII. TRAITEMENT :

A- But du traitement :

Il n'existe pas d'études contrôlées à ce sujet (5).

En cas de sarcoïdose cardiaque, en l'absence de traitement, il existe un risque de mort subite et d'insuffisance cardiaque avec résistance au traitement ultérieur d'où la nécessité d'instaurer le traitement le plus précocement possible. En l'occurrence, le pronostic est amélioré lorsque la corticothérapie est initiée avec une FEVG supérieure à 50% (5,6,8).

Le traitement a donc pour objectifs de :

- Réduire l'inflammation, supprimer les lésions granulomateuses et empêcher l'évolution vers la fibrose.
- Maîtriser les problèmes cardiaques causés par les granulomes : insuffisance cardiaque, troubles de rythme etc.

Le type de traitement tient compte :

- Des manifestations de la maladie
- Des contre-indications éventuelles
- De la réponse au traitement: cortico-dépendance, cortico-résistance, complications

Dans tout les cas, il faut évaluer le rapport bénéfice-risque de chaque traitement.

B- Moyens :

1- Corticothérapie :

La corticothérapie permet de ralentir la progression de l'inflammation, la régression des lésions granulomateuses et l'installation de la fibrose en neutralisant le système immunitaire en bloquant la production d'IL2, d'interféron- γ et de TNF α notamment (26,101).

La corticothérapie par voie générale a été proposée dans la sarcoïdose dès les années 1950 (101).

Son indication a été étudiée à travers 10 études avec plus de 5 patients. Il a été prouvé que (1,7,8,89,92,94-98) :

- Le BAV s'améliore dans 47% (1)
- La FEVG est stabilisée ou améliorée
- Les troubles de rythme sont peu sensibles aux corticoïdes car ils sont liés aux cicatrices de fibrose (96).

Une étude rétrospective avec 104 patients a montré que la survie est plus élevée en cas de traitement (40 à 64%). Un autre rapport oppose 75 patients atteints de sarcoïdose cardiaque et traités par corticothérapie et 20 patients non traités dont le diagnostic a été établi à l'autopsie. La survie à 5 ans est plus élevée chez les patients traités : 75 % contre 10%. Chez ces patients, le pronostic est encore meilleur (la survie est de 89% dans 5 ans) si la corticothérapie est amorcée lorsque la FEVG était de 50%.

Les prednisone permet le plus souvent d'obtenir une réponse en 4 à 12 semaines mais le pourcentage de réponse dépend de la posologie.

La posologie initiale est de 1mg/kg/j d'équivalent de prednisolone après un bolus initial de solumedrol (1,5,6,8,100,107).

Une surveillance clinique et paraclinique s'impose. Il faut surveiller la régression des symptômes et des anomalies à l'ECG, l'ETT, l'imagerie isotopique et l'IRM (6).

Après 6 à 8 semaines d'évolution favorable, on peut débiter une diminution progressive de la dose quotidienne pour atteindre en 6 mois une dose inférieure à 10mg/j. La dose d'entretien est alors maintenue pendant plusieurs années voire à vie (5,6).

Afin de diminuer ou arrêter la corticothérapie, il faut avoir la preuve de l'absence d'activité de la maladie confirmée par imagerie isotopique ou IRM ou par un taux sérique d'enzyme de conversion de l'angiotensine (6).

Les corticoïdes sont à l'origine de nombreux effets secondaires chez plus de 50% des patients ; les effets étant d'autant plus fréquents que la dose est élevée et la durée de traitement plus prolongée. Par conséquent, il est recommandé d'associer un traitement d'épargne cortisonique lorsque la dose seuil de réponse est supérieure à 10 mg/j ou lorsqu'il existe des signes de mauvaise tolérance. Dans ce contexte, la prévention de l'ostéoporose cortisonique repose sur l'utilisation de biphosphonates, préférable à la supplémentation vitaminocalcique qui fait courir le risque d'induire une hypercalcémie –hypercalciurie ou une lithiase urinaire lors de la décroissance de la corticothérapie (101).

Certaines équipes ont proposé des bolus intraveineux de 10 à 15 mg/kg les trois premiers jours en cas de troubles sévères même si leur efficacité n'a pas été vérifiée (5,18,100).

En outre, le bolus doit être précédé d'un bilan infectieux, d'un ECG et d'un dosage du potassium.

2- Les immunosuppresseurs :

Le but du traitement est d'une part de supprimer les lésions granulomateuses actives et d'autre part d'empêcher l'évolution vers les cicatrices fibreuses (8).

L'intérêt de l'association de la corticothérapie et des immunosuppresseurs (6) :

- Corticodépendance
- Corticoresistance à la phase d'attaque
- Rechute sous corticothérapie
- Gravité initiale de la sarcoïdose.

Le choix entre le méthotrexate , les cyclophosphamides ,l'azathioprine, le cellcept est fonction de l'urgence thérapeutique, des autres localisations et des contre-indications (6).

Aucun immunosuppresseur n'a montré son intérêt dans la survie, le bénéfice à 3ans, sur la fonction du ventricule gauche et sur le dosage NT-proBNP si on associe les immunosuppresseurs et les corticoïdes par rapport à l'utilisation de corticoïdes seuls (8,93).

- Le méthotrexate est utilisé à faible dose hebdomadaire (le plus souvent 10 à 15mg per os ou par voie sous-cutanée). Le mode d'action du méthotrexate à cette posologie est mal connu. Il passe probablement par l'intermédiaire de la production d'adénosine et une diminution de la sécrétion de TNF α au niveau des lésions granulomateuses. Les contre-indications (grossesse, projet de grossesse ou de paternité, hépatopathie associée, éthylisme) doivent être respectées et une information claire des patients et une surveillance biologique régulière sont nécessaires. L'adjonction d'acide folique améliore le confort des patients. L'efficacité est plus lente qu'avec les corticoïdes (entre deux et six mois), ce qui peut impliquer d'associer initialement une corticothérapie (101).

- L'azathioprine administrée à la dose de 2 mg/kg par jour a également montré son efficacité qui est probablement assez superposable à celle du méthotrexate. Il faut en respecter les contre-indications (déficit en thiopurine-méthyl-transférase, hépatopathie, allaitement) et mettre en œuvre une surveillance biologique (101).

- Le cyclophosphamide peut s'avérer nécessaire dans certaines situations réfractaires aux corticoïdes et aux autres immunosuppresseurs en sachant que des effets secondaires particulièrement graves sont possibles (infections opportunistes, risque carcinologique, stérilité) (101).

3- Agents anti TNF- α :

L'infliximab (Remicade) trouve son intérêt dans les formes réfractaires. Des bénéfices ont été obtenus mais l'altération sévère de la fraction d'éjection est une contre-indication. En effet, elle peut entraîner une aggravation des symptômes voire une insuffisance cardiaque (6-8).

Les complications à court terme semblent peu fréquentes mais une étude française récente montre que des événements graves peuvent survenir jusqu'à 23 % des cas, de sorte que l'utilisation de l'infliximab doit être argumentée et débattue avec des médecins très expérimentés dans le domaine de la sarcoïdose (101).

4- Traitement cardiaque spécifique :

Le traitement cardiaque doit toujours être associé au traitement immunosuppresseur.

a- Traitement de l'insuffisance cardiaque (102):

- L'oxygénothérapie peut s'avérer utile dans les poussées d'insuffisance ventriculaire gauche aiguë.

- Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC). Leur action vasodilatatrice a pour effet de baisser la tension artérielle et de réduire l'effort demandé au cœur. De plus, ils réduisent la rétention d'eau et de sels par les reins. Les IEC empêchent la formation de l'angiotensine II, une substance vasoconstrictrice qui augmente la pression sanguine. À titre d'exemple, mentionnons le lisinopril, le captopril et l'énalapril (102).

- Les bloqueurs des récepteurs de l'angiotensine II. Ces médicaments bloquent l'effet vasoconstricteur de l'angiotensine II en l'empêchant de se fixer à son site d'action. Leur effet est donc semblable à celui des IEC. Leur indication dans l'insuffisance cardiaque se résume aux patients ne tolérant pas les IEC. À titre d'exemple, mentionnons le losartan et le valsartan (102).

- Les antagonistes de l'aldostérone. Ce type de médicament a un effet diurétique mais n'engendre pas de perte de potassium. Il est particulièrement efficace en cas d'insuffisance cardiaque grave. La spironolactone et l'éplérénone (Inspra®) en sont des exemples (102).

- Les diurétiques : sont surtout utilisés pour traiter l'hypertension. Ils peuvent aussi être utiles en cas d'insuffisance cardiaque. En augmentant le volume d'urine, ils aident à éliminer le surplus de fluides qui s'accumule dans les poumons ou dans les membres. Les plus couramment employés sont le furosémide et le bumétanide (102).

- Les dérivés nitrés : Ils sont utilisés dans l'insuffisance cardiaque pour leur effet vasodilatateur veineux. Cet effet s'épuise assez rapidement en quelques jours. Aucune étude de mortalité n'a été réalisée avec cette classe thérapeutique. Ils sont actuellement peu utilisés dans l'insuffisance cardiaque chronique (102).

- La digoxine. Son effet tonique sur le cœur permet d'obtenir des contractions cardiaques plus efficaces. De plus, elle ralentit et régularise le rythme cardiaque. La digoxine est extraite de la digitale, une plante herbacée (102).

- **Les bêtabloquants** (par exemple, le carvédilol, le bisoprolol et le métoprolol) sont contre-indiqués en cas de sarcoïdose !!! En effet, il faut d'abord éliminer un trouble de conduction. Les bêtabloquants risquent d'augmenter le bloc (6).

b- Les anti arythmiques (103):

Les antiarythmiques sont des substances qui modifient les propriétés électrophysiologiques cardiaques en agissant sur la cinétique transmembranaire des ions . Au repos les cellules cardiaques sont polarisées du fait des gradients ioniques : K^{+} intra cellulaire $>$ K^{+} extra cellulaire, Na^{+} intra cellulaire $<$ Na^{+} extra cellulaire.

L'activité cardiaque électrique puis mécanique est dépendante des variations de concentrations ioniques de part et d'autre de la membrane cellulaire. Le potentiel d'action correspond à la succession des variations de potentiel secondaires à un stimulus.

Ces mouvements ioniques s'effectuent par l'intermédiaire des canaux (consommateur d'énergie) liés à la perméabilité sélective passive, des pompes (non consommatrices d'énergie) des échanges (non consommateurs d'énergie) dépendants des concentrations ioniques.

L'utilisation thérapeutique des antiarythmiques est facilitée par la connaissance de leurs propriétés électrophysiologiques cellulaires. Celles-ci sont classées en 4 grandes classes (classification de Vaughan-Williams) en fonction de l'action sur la cinétique trans membranaire des ions (Na^+ , K^+ , Ca^{++}) ou de l'effet sur le système nerveux autonome :

- **Classe I** : les bloqueurs du canal sodique entrant, eux-mêmes constitués en 3 sous-classes (a, b, c) selon l'intensité et la durée du blocage sodique ($b < a < c$).
- **Classe II** : les β -bloquants adrénergiques inhibent l'action des catécholamines.
- **Classe III** : les médicaments qui allongent la durée de la repolarisation ventriculaire. Ils inhibent le canal potassique sortant.
- **Classe IV** : les inhibiteurs du canal calcique lent.

Les antiarythmiques comme l'amiodarone peuvent provoquer une exacerbation de l'atteinte pulmonaire entraînant une maladie pulmonaire restrictive.

Attention les bêtabloquants sont contre-indiqués (6)!!!!!!!!!!!!!!

	Classe I	Classe II	Classe III	Classe IV
Principal Effet Cellulaire	diminution de la vitesse de conduction ($\downarrow$ de V_{max}) dans les cellules à réponse rapide	β -bloquants adrénergiques	allongement de la durée des Potentiels d'Action (PA) augmentation des périodes réfractaires (surtout pour les cellules à réponse rapide)	- inhibition Calcique - augmentation des périodes réfractaires (surtout pour les cellules à réponse lente)
Principal Mécanisme de l'Effet	Bloc de INa (canal sodique rapide)	bloc des récepteurs β_1 et β_2 adrénergiques	bloc de IK_R , IK_S et/ou IK_1 (canaux potassiques)	bloc de ICa_L (canal calcique lent)
Conséquences sur l'ECG	allongement de QRS (Ic surtout) ($\pm$ allongement PR)	allongement de PR, diminution de la FC	allongement de QTc ($\pm$ diminution de la FC)	allongement de PR, diminution de la FC
Profil des Effets Indésirables Cardiaques	- Arythmogénicité : Tachycardies / flutters (mais pas de torsades de pointes) - Inotropisme négatif - Bloc de conduction Hissien ou Intraventriculaire (QRS large) - Dysfonction sinusale - Augmentation des seuils de stimulation par les pacemakers et des seuils de défibrillation	- Bradycardie - Bloc auriculo-ventriculaire - Inotropisme négatif	- Arythmogénicité : Torsades de Pointes	- Bradycardie - Bloc auriculo-ventriculaire - Inotropisme négatif
Exemples de Médicaments[†]	Flécaïnide (c)* Propafénone (c)* Quinidine (a)* Disopyramide (a)* Cibenzoline (c)* Lidocaïne (b)* Méxilétiline (b)* (Amiodarone (b)*) (Dronédarone (b)*)	Propranolol Acébutolol Nadolol Aténolol Esmolol (voie i.v. seulement) ... (Sotalol) (Amiodarone) (Dronédarone)	Amiodarone Sotalol Dronédarone Quinidine Disopyramide Non commercialisés en Europe : Ibutilide (I.V.) Dofétilide	Vérapamil Diltiazem Bépridil (Cibenzoline) (Amiodarone) (Dronédarone) MAIS PAS LES DIHYDROPYRIDINES

Figure 29 : Les différentes classes d'antiarythmiques (104)

c- Les dispositifs implantables : le stimulateur cardiaque et le défibrillateur automatique implantable DAI

Il existe deux types de dispositifs implantables. L'un permet d'éviter le ralentissement du rythme cardiaque, c'est le stimulateur cardiaque ou pacemaker. L'autre est en plus capable d'arrêter une crise de tachycardie en envoyant des impulsions rapides ou un choc électrique : il s'agit du défibrillateur automatique implantable (DAI) (104).

On les implante au niveau de la région sous-claviculaire. Une incision cutanée est faite pour rechercher une veine dans laquelle sera introduite la sonde.

Chaque sonde est alors conduite dans la cavité cardiaque désirée. Le stimulateur est ensuite connecté et le tout est enfoui sous la peau. L'intervention dure entre 1/2 heure et une heure.

Il dispose des mêmes indications que pour les autres cardiopathies même si on ne note pas une amélioration de la survie.

Il est indiqué en cas d'arythmies dangereuses qui peuvent causer un arrêt. En effet, chez les patients atteints de sarcoïdose cardiaque, on peut assister à une mort subite due à une tachy arythmie ventriculaire ou à un bloc de conduction (30 à 65 % de décès). Ainsi, le taux élevé des récives et de répétition d'épisodes de tachycardie d'une part et de survenue de mort subite d'une autre part chez des patients recevant des anti arythmiques, même lorsque la prescription est basée sur des données électro physiologiques constituent une indication majeure du défibrillateur cardiaque (8).

Par conséquent, les indications du défibrillateur cardiaque sont :

- Les signes de bloc auriculo-ventriculaire
- Les anomalies d'un autre système de conduction de grade élevé.

Il est donc impératif d'effectuer une stratification du risque afin de déterminer la nécessité ou non d'implanter un défibrillateur cardiaque.

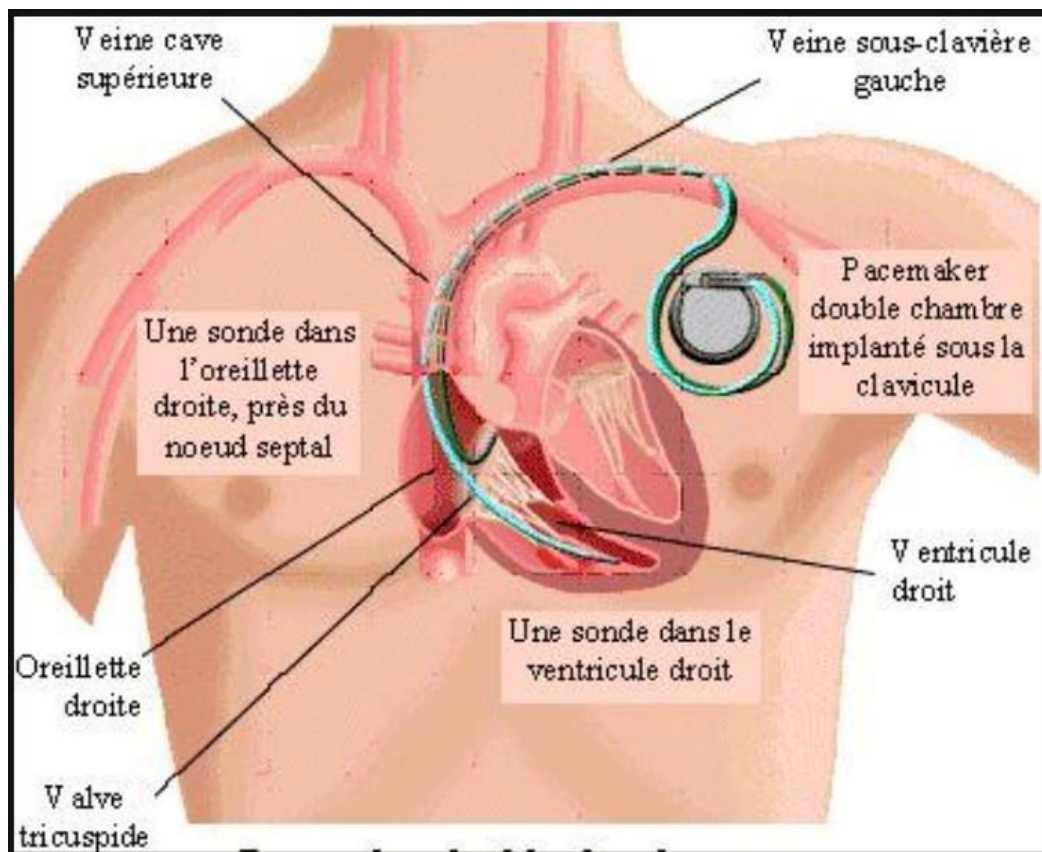


Figure 30 : Mécanisme des dispositifs implantables cardiaques

d- Destruction par radiofréquence :

Il s'agit d'une technique à effraction minimale qui permet de bloquer les circuits de signalisation électrique anormaux dans le cœur (104).

Son principe repose sur la destruction de quelques millimètres ou centimètres cubes du myocarde, à l'endroit où l'on a localisé le foyer de l'arythmie, grâce à l'utilisation d'un courant de haute fréquence qui dégage une chaleur au contact du muscle cardiaque. On utilise, pour appliquer ce courant, des sondes spéciales introduites par une veine ou une artère, selon que l'on désire aller dans les cavités droite ou gauche du cœur.

La zone à traiter est repérée grâce à des enregistrements ECG spéciaux à l'intérieur du cœur (électrogrammes endocavitaires).

Le taux de réussite de cette technique dépend de la nature de l'arythmie. Estimé à plus de 90% dans les cas les plus simples, il tombe à 60-70 % pour les cas les plus complexes (6).



Figure 31 : Destruction par radiofréquence

e- Traitement chirurgical : la transplantation cardiaque :

La transplantation cardiaque consiste à remplacer le cœur natif malade par un cœur prélevé chez un sujet en état de mort encéphalique. La première transplantation cardiaque a été effectuée au Cap en Afrique du Sud par le Pr. Barnard en décembre 1967. C'est une intervention lourde qui dure de 4 à 6 heures, elle mobilise deux équipes chirurgicales et se déroule en 2 temps :

- Le 1^{er} temps consiste à prélever le cœur du donneur
- Le 2^{ème} temps correspond à la transplantation proprement parlé.

Elle est occasionnellement nécessaire pour corriger l'atteinte de la valve mitrale ou réséquer un anévrisme ventriculaire afin d'éliminer une arythmie ventriculaire (6-8).

Chez les sujets jeunes, une transplantation cardiaque peut être effectuée.

Toutefois, la sarcoïdose est une maladie systémique. Par conséquent, une lésion peut venir s'implanter à nouveau sur l'allogreffe à savoir le cœur transplanté.

C- Indications :

En cas de sarcoïdose cardiaque prouvée, un traitement à base de corticoïde est immédiatement instauré. En effet, lorsque la FEVG est supérieur à 50% le pronostic est meilleur. Elle est efficace surtout en cas de BAV ou de dysfonction de VG ou de forme active histologiquement. Toutefois elle n'est pas efficace sur

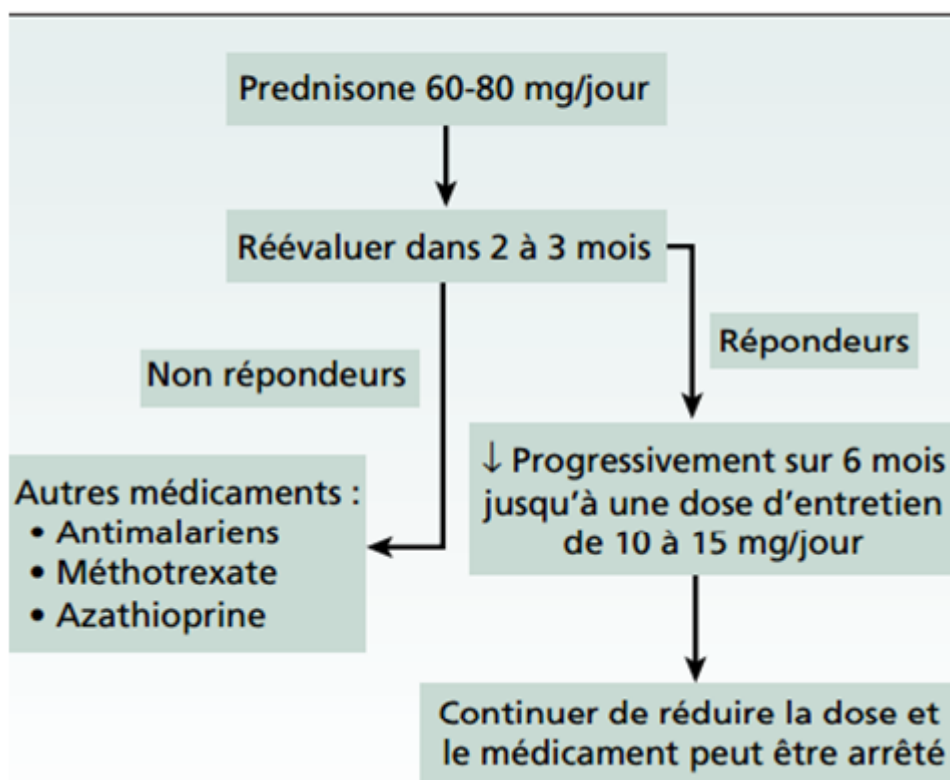
les troubles de rythmes puisque ces derniers sont dus aux cicatrices de fibrose déjà installées (6,8).

Les immunosuppresseurs sont indiqués en cas de fibrose, de corticodépendance ou de corticorésistance, de rechutes sous corticothérapie ou de sarcoïdose cardiaque d'emblée grave (6).

En cas de formes réfractaires aux deux traitements, il est possible de mettre en place les agents anti- $\text{TNF}\alpha$ (8).

Un traitement cardiaque spécifique peut-être instauré en cas d'insuffisance cardiaque ou de troubles de rythme etc (6,8).

Figure 32: Algorithme de traitement suggéré pour la sarcoïdose cardiaque (24)



VIII. PRONOSTIC :

Lors de l'atteinte cardiaque chez un patient porteur de sarcoïdose, la survie sans traitement (à savoir l'absence de décès, l'absence de tachycardie ventriculaire ou de fibrillation ventriculaire) est défavorable et plus particulièrement chez les sujets avec une anomalie à l'IRM ou à la FDG-TEP (8,9,13,17,19).

En effet, il s'agit d'une pathologie grave car même sous traitement on assiste à une diminution de l'espérance de vie. En l'occurrence, l'espérance de vie dans les 5 ans chez un sujet porteur de sarcoïdose cardiaque est de 37% contre 64% chez un sujet porteur d'une cardiomyopathie idiopathique.

Les facteurs de mauvais pronostic connus et établis actuellement (selon l'étude de Yazaki en 2001) sont (8) :

- Le rehaussement tardif à l'IRM (91).
- Des défauts diffus (91).
- La dilatation ventriculaire (1).
- L'altération de la fonction du VG inférieure à 50% (1).
- La résistance au traitement initial.
- Le BAV (89) et les troubles de rythme (90).
- La Classe de dyspnée de NYHA (1).

Variables	OR	p Value
History of cardiac symptoms	43.5	< 0.001
Abnormal Holter monitoring finding	62.8	< 0.001
Abnormal echocardiogram finding	22.3	0.002
Male gender	1.8	0.67
Age	0.98	0.78
Black race	1.6	1.00

Figure 33 : Facteurs de risque d'une sarcoidose cardiaque chez des patients ayant bénéficiés d'un ECG, Holter ECG et d'une ETT. (2)



Observation Médicale



Il s'agit de l'étude d'un cas rétrospectif concernant une patiente atteinte de sarcoïdose médiastino-pulmonaire avec localisation cardiaque de découverte fortuite, suivie au service de pneumologie du Centre Hospitalier Ibn Sina de Rabat en 2013.

1- Interrogatoire :

a- L'identité :

Il s'agit d'une patiente âgée de 37ans, originaire et habitant à Rabat, célibataire, médecin et mutualiste.

b- Le motif de consultation : une toux sèche chronique avec dyspnée.

c- Les antécédents :

- Personnels :
 - Pas d'antécédents de tuberculose et sans notion de contagé tuberculeux.
 - Pas de tares associées (diabète, hypertension artérielle ou cardiopathies)
 - Pas d'antécédents chirurgicaux.
 - Pas d'antécédents toxiques : pas d'exposition aux insecticides ou à des agents toxiques ni de consommation de tabac.
 - Pas d'antécédents gyneco-obstétricaux.
- Pas d'antécédents familiaux à savoir pas de cas similaire dans la famille.

d- L'histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à 2 mois par l'apparition d'une toux sèche et une dyspnée d'effort d'aggravation progressive devenue stade II de la mMRC sans douleur thoracique et sans symptomatologie extra respiratoire associée, entre autre, sans épisodes de lipothymies ou de syncopes. Cette symptomatologie évolue dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie.

2- L'examen clinique :

❖ L'examen général :

La patiente est en bon état général (OMS à1). Elle est consciente, bien orientée dans le temps et dans l'espace, apyrétique à 37,5°, normotendue à 140/75 mmhg, eupneique avec une fréquence respiratoire à 18 cycles/minutes. On n'observe pas de cyanose, d'ictère ni d'œdème des membres inférieurs et les conjonctives sont normocolorées.

❖ L'examen pleuropulmonaire :

Le thorax respire normalement et sans déformations thoraciques. Les vibrations vocales sont bien transmises. On n'observe pas de douleur provoquée à la palpation. A la percussion, pas de matité ni d'hyper sonorité et à l'auscultation les murmures vésiculaires sont bien perçus et sans bruits surajoutés.

❖ L'examen cardiovasculaire

A l'inspection, la patiente ne présente pas d'œdème ni de turgescence des veines jugulaires. Le choc de pointe est en place. Les pouls sont normalement

perçus. On ne retrouve pas de reflux hépato-jugulaire. A l'auscultation, B1 et B2 sont bien perçus. On ne retrouve pas de bruits surajoutés ou de souffle.

- L'examen cutanéomuqueux est normal.
- L'examen ophtalmologique est sans anomalies.
- Les aires ganglionnaires sont libres.
- Le reste de l'examen (neurologique, abdominal, ostéoarticulaire...) est sans particularité.

❖ **Conclusion clinique :**

Il s'agit d'une patiente âgée de 37ans, sans antécédents pathologiques particuliers qui accuse depuis 2 mois une toux sèche et une dyspnée d'effort évoluant dans un contexte de conservation de l'état général. L'examen somatique en particulier pleuropulmonaire et cardiaque sont sans particularités

3- Les examens complémentaires :

a- La radiographie thoracique de face objective une opacité dense, hétérogène et mal limitée du lobe supérieur droit avec des opacités hilaires bilatérales et symétriques (figure n°34).



Figure 34: Radiographie thoracique de face : opacité dense, hétérogène et mal limitée du lobe supérieur droit avec des opacités hilaires bilatérales et symétriques.
(service de Pneumologie, CHU Ibn Sina Rabat)

b- Le scanner thoracique a montré, en fenêtre parenchymateuse, une masse pulmonaire du LSD de densité tissulaire (figure n°35) avec, en fenêtre médiastinale, des adénopathies médiastinales bilatérales et non compressives (figure n°36).

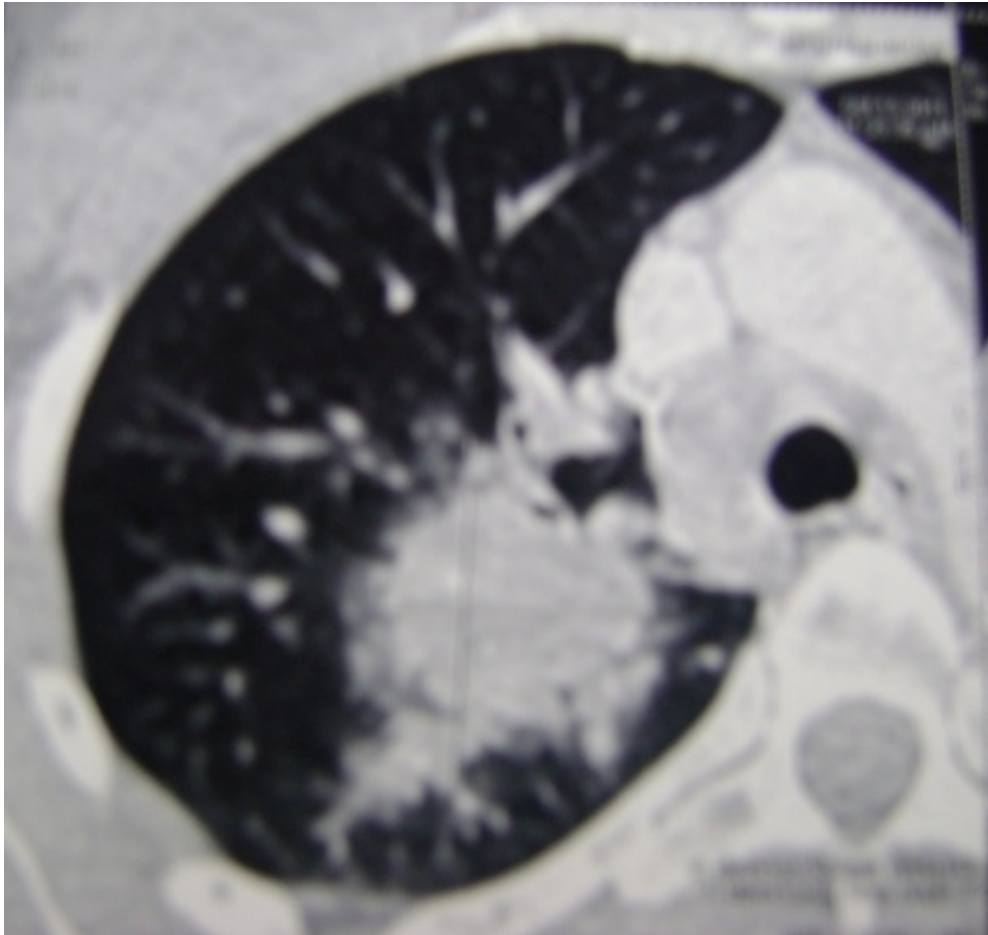


Figure 35 : Scanner thoracique (fenêtre parenchymateuse) :
Masse lobaire supérieure droite
(service de Pneumologie, CHU rabat Ibn Sina)

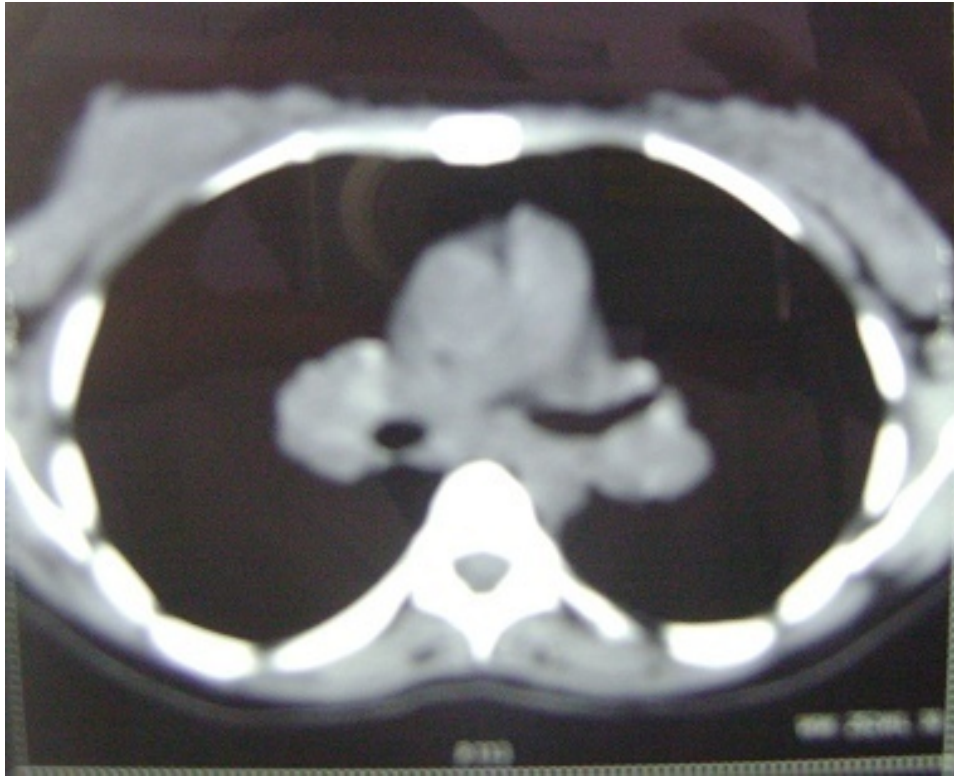


Figure 36 : Scanner thoracique (fenêtre médiastinale) : adénopathies hilaires bilatérales.
(service de Pneumologie, CHU Rabat Ibn Sina)

c- La fibroscopie bronchique : trouve un aspect inflammatoire diffus de la muqueuse bronchique avec épaississement de tous les éperons. Les prélèvements per endoscopiques étaient non contributifs.

d- Le bilan biologique était correct.

e- La biopsie des glandes salivaires accessoires avec étude histologique est normale.

f- La médiastinoscopie avec étude histologique du tissu ganglionnaire prélevé a montré la présence de granulome épithélio-gigantocellulaire sans nécrose caséuse (figure n°37)

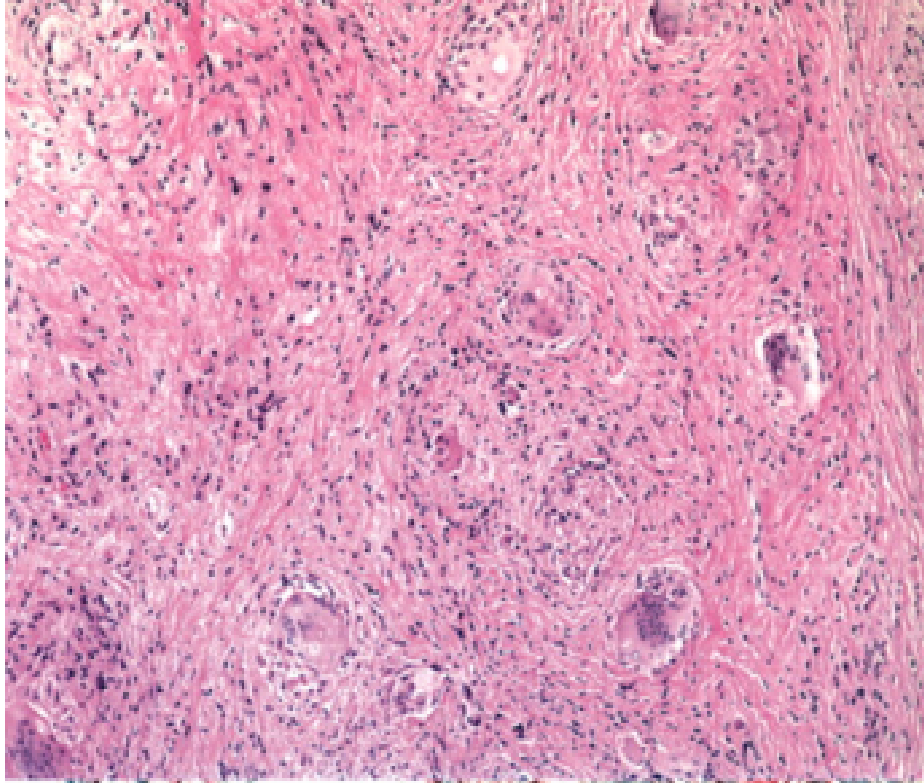


Figure n°37 : Etude histologique d'une biopsie ganglionnaire médiastinale.
(service d'anatomo-pathologie, CHU Rabat Ibn Sina)

g- La biopsie scannoguidée de la masse pulmonaire avec étude histologique des prélèvements a été réalisée pour éliminer une origine néoplasique et a confirmé la même histologie initiale.

h- L'ECG et l'échocardiographie trans-thoracique étaient normaux.

i- L'imagerie cardiaque par résonance magnétique a objectivé un nodule de la paroi inférieure du ventricule gauche d'allure sarcoidosique (figure n°38).



Figure n° 38 : IRM cardiaque : nodule de la paroi inférieure du ventricule gauche d'allure sarcoidosique.

j- La plethysmographie est normale ainsi que l'étude de la diffusion du monoxyde de carbone (DLCO).

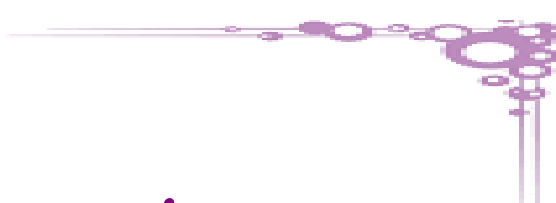
3- Conclusion :

Il s'agit d'une patiente de 37ans sans antécédents particuliers qui présente depuis 2mois une toux persistante et une dyspnée d'effort dont l'examen clinique est normal et les examens paracliniques retrouvent des arguments radiologiques et histologiques en faveur d'une sarcoïdose pulmonaire pseudotumorale et ganglionnaire médiastinale avec localisation cardiaque

4- Traitement :

Une corticothérapie orale (1mg/kg/j) a été instaurée pendant 3 mois avec dégression progressive pendant une durée totale de 24 mois, sans adjuvants à visée cardiaque vue l'absence de symptomatologie clinique.

5-L'évolution a été marquée par une nette amélioration clinique et radiologique (scanner thoracique et IRM cardiaque) avec régression puis disparition de la masse parenchymateuse, des adénopathies médiastinales au bout de six mois de traitement et du nodule cardiaque (malheureusement on n'a pas pu retrouvé les clichés de l'IRM cardiaque dans le dossier médical !!).



Discussion

La recherche systématique de la localisation cardiaque est imposée chez tout malade porteur de sarcoïdose soupçonnée ou déjà connue. En effet, l'atteinte cardiaque modifie la prise en charge thérapeutique de la sarcoidose puisque cette dernière peut engager le pronostic vital si elle n'est pas prise en charge à temps. La principale cause de morbi-mortalité de la sarcoidose est due à l'atteinte cardiaque soit 13 à 25% des cas (5).

A travers notre observation, nous remettons en question les bilans paracliniques demandés dans notre pratique courante dans le but de rechercher cette localisation. En effet, nous nous contentons souvent de l'anamnèse, de l'examen clinique cardiovasculaire et de l'ECG couplé à l'échographie cardiaque. La normalisation de ces résultats rassure faussement le médecin traitant.

La question qui s'impose actuellement: quel(s) bilan(s) systématique(s) faut-il réaliser pour éliminer ou affirmer une sarcoïdose cardiaque et quand faut-il le compléter par des examens plus avancés en absence de recommandations internationales ?

I. EPIDEMIOLOGIE :

Sur l'ensemble des patients suivis pour sarcoïdose au sein du service de Pneumologie au centre hospitalier Ibn Sina durant les cinq dernières années, uniquement un seul cas de sarcoïdose cardiaque a été mis en évidence, ce qui est superposable aux données de la littérature (17,18,65,106) : de 3 à 17 % sur la base de l'examen clinique et de l'ECG (5,17,100, 105) tandis que les études autopsiques systématiques montrent des lésions évolutives dans 20 à 50 % des cas . Cette discordance est liée à l'absence de relation anatomoclinique. La plupart des lésions cardiaques resteront infracliniques, mais une complication à type de mort subite peut survenir dans 30 à 65 % des décès de sarcoïdose (5).

	Origine	Critères	Prévalence (%)	Nombre de sujets
Baughman et al., 2001	États-Unis (multicentrique)	Critères ACCESS	2,3	736
Johns, 1999	États-Unis (monocentrique)	Cohorte de sarcoïdoses chroniques	7	181
Smedema et al., 2005	Pays-Bas (multicentrique)	Dépistage systématique dans une cohorte de sarcoïdoses pulmonaires	19	101
Silverman et al., 1978	États-Unis (monocentrique)	Autopsies consécutives de sarcoïdoses	27	84
Sharma et al., 1993	États-Unis (monocentrique)	Autopsies consécutives de sarcoïdoses	20	123
Iwai et al., 1993	Japon (données nationales)	Autopsies consécutives de sarcoïdoses	66	320
Perry et Vuitch, 1995	États-Unis (monocentrique)	Autopsies consécutives de sarcoïdoses	75	38

Figure 39 : Prévalence de la sarcoïdose cardiaque en fonction des critères retenus (5)

Toutefois, lorsqu'il y'a adjonction de l'IRM cardiaque, le diagnostic est relevé à 50% comme c'est le cas chez notre patiente (8-13).

Ainsi, cette rareté de la sarcoïdose cardiaque au sein de notre structure et plus généralement chez l'ensemble des patients atteints de sarcoïdose cardiaque peut être expliquée par la limitation de la recherche de l'atteinte cardiaque à la clinique, l'ECG et l'ETT s'ils sont normaux et à la faible utilisation de l'IRM cardiaque en tant que bilan initial de la sarcoïdose.

La fréquence de cette localisation diffère selon les ethnies, la géographie, l'âge et le sexe. Le taux le plus élevé est enregistré au Japon avec un taux de décès arrivant jusqu'à 80% des cas (2) et chez les sujets de race noire (6). Une fréquence moins élevée en Amérique (25%) et en Europe (3 à 17%) (24).

Cette atteinte touche surtout des adultes âgés de plus de 50 ans (2,23,24) de sexe féminin (6) indemnes d'antécédents cardiaques comme c'est le cas de notre patiente.

L'étude Dhôtes quant à elle retrouve 2 cas de sarcoidose cardiaque (soit 8% des patients). Le 1^{er} est un jeune homme d'origine caucasienne, ce qui va à l'encontre des données de la littérature. Le 2^{ème} est une femme de 59ans d'origine africaine (5).

II. HISTOLOGIE :

La localisation de l'atteinte cardiaque chez notre patiente se situe sur la paroi libre du VG, ce qui concorde avec les données de la littérature. En effet, sur le plan anatomopathologique, les granulomes se localisent sur les 3 tuniques du cœur (2,24) mais préférentiellement sur le myocarde.

Dans un ordre de fréquence décroissant, les sites prédominants sont la paroi libre du ventricule gauche et les muscles papillaires, la partie basale du septum interventriculaire, la paroi libre du ventricule droit et les parois auriculaires (2,24,6,8,65-68).

III. MODE DE DECOUVERTE :

La sarcoidose cardiaque peut-être découverte dans 3 situations : soit lors d'une cardiopathie symptomatique inaugurale où l'enjeu est de poser le diagnostic de sarcoidose, ou suite à la découverte d'anomalies à l'ECG et/ou cliniques lors du bilan chez un sarcoidien connu, ou suite à une mort subite révélatrice lors d'un diagnostic autopsique.

Ainsi, le diagnostic clinique de la sarcoïdose cardiaque reste très difficile, les manifestations cliniques étant souvent non spécifiques et diverses voire même absentes ou fatales d'emblée. Seuls 5% des patients présentent des symptômes ou des signes d'atteinte cardiaque (2).

Les symptômes cardiaques peuvent donc précéder, suivre ou survenir simultanément à d'autres symptômes systémiques de la maladie : anomalies de la conduction auriculo-ventriculaire symptomatique ou non, arythmies ventriculaires, insuffisance cardiaque gauche congestive (5,107), arythmies supraventriculaires, dysfonction valvulaire ou infarctus simulé et la mort subite (2,6-8,23,24,69).

Notre patiente ne fait pas exception à la règle. En effet, cette dernière était cliniquement asymptomatique. D'autres études retrouvent des patients cliniquement symptomatiques. A titre d'exemple l'étude Dhôtes, chez qui les 2 patients étaient porteur d'un BAV (5).

	Yazaki et al., 2001	Silverman et al., 1978	Chapelon-Abrie et al., 2004	Mehta et al., 2008	Patel et al., 2009	Blankstein et al., 2014	Greulich et al., 2013	Kandolin et al., 2015	Takaya et al., 2015
Nombre de patients	95	84	41	24	81	118	153	110	53
Critères d'inclusion	Critères japonais	Toutes sarcoidoses (23 avec du granulome à l'autopsie)	Sarcoidose extracardiaque et soit signe clinique + biologique, soit anomalies échographique + scintigraphique réversibles sous corticoïdes	Critères japonais	Toutes sarcoidoses adressées pour suspicion d'atteinte cardiaque	Toutes sarcoidoses adressées pour suspicion d'atteinte cardiaque	Toutes sarcoidoses, patients consécutifs (17 % sans preuve histologique)	BEM positive ou sarcoidose prouvée histologiquement et anomalie IRM, TEP ou échographie évocatrice	Critères japonais + présence d'un BAV, d'une TV ou d'une insuffisance cardiaque
ECG normal	ND	ND	13 (32 %)	ND	ND	ND	110 (72 %)	8/69 (12 %)	ND
BAV haut degré	BAV3 43 (45 %)	1	BAV2 ou 3 n=3 (7 %)	1	0	44 (37 %)	« Heart block » 21 (14 %)	34/69 (49 %)	22
Bloc de branche	ND	BBD n=6 BBG n=4	5 (12 %)	3	5 (6 %)	8 (7 %)		BBD 30/69 (43 %) BBG 16/69 (23 %) NA	ND
Tachycardie supra-ventriculaire	ND	9	5 (12 %)	ND	ND	ND	ND		ND
Tachycardie ventriculaire	17 (18 %)	ND	3 (7 %)	ND	ND	24 (20 %)	20 (6 soutenues, 14 non soutenues) (13 %)	27 (38 %)	31 initialement
Insuffisance cardiaque (NYHA classe III ou IV)	25 (26 %)	24	4 (10 %)	ND	1 (1 %)	17 (14 %)	6 (3,9 %)	8 (11 %)	27 (51 %)
Mort subite	11 (12 %)	15	ND	ND	ND	ND	ND	NA	ND
Fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG)	49 ± 20	ND	Hypokinésie diffuse, n=8	Dysfonction VG, n=3	ND	47 ± 16	63 (59-68)	FEVG < 50 % 49/71 (69 %)	42 ± 16
Épaississement du septum à l'échographie	26 (27 %)	ND	3 (7 %)	ND	ND	ND	ND	48/70 (69 %)	ND
Amincissement du septum à l'échographie	26 (27 %)	ND	ND	ND	ND	ND	ND		ND
Dilatation du ventricule gauche à l'échographie	Diamètre télédiastolique du VG 55 ± 20	ND	ND	ND	ND	ND	Diamètre télédiastolique du VG 48 (44-52) 39 (25,5 %)	27/62 (44 %)	Diamètre télédiastolique du VG 55 ± 9
Prise de contraste tardive à l'IRM	ND	ND	ND	31 %	21 (26 %)	26/39 (67 %)	ND	36/38 (95 %)	ND
Hypermétabolisme cardiaque au ¹⁸ FDG TEP scanner	ND	ND	ND	80 %	ND	71 (anomalie TEP ou de perfusion) (60 %)	ND	14/20 (70 %)	¹⁸ FDG ou gallium 40 (75 %)
Biopsie endomyocardique positive	17 (33 %)	ND	ND	ND	13 (16 %)	13 (11 %)	ND	55 (50 %)	20 (38 %)

BEM : biopsie endomyocardique ; BBD : bloc de branche droit ; BBG : bloc de branche gauche ; BAV : bloc auriculo-ventriculaire ; VG : ventricule gauche ; TV : tachycardie ventriculaire ; ND : non déterminé.

Figure 40: Prévalence des signes cliniques, électriques et radiologiques lors de la sarcoidose cardiaque(5

IV. RENTABILITE DES DIFFERENTS EXAMENS

PARACLINIQUES :

❖ L'ECG :

L'ECG est un bilan complémentaire systématique.

Cet examen non invasif et facilement reproductible dépiste non seulement les troubles de conduction mais aussi les arythmies ventriculaires ainsi que les ESV respectivement présentes dans 37 et 50 % des cas de sarcoïdose cardiaque. Les troubles du rythme auriculaires sont plus rares (6,7,14).

Toutefois, il est très peu sensible ne permettant d'objectiver des troubles du rythme, de conduction ou de repolarisation que chez environ la moitié des patients. En l'occurrence, dans notre cas l'ECG n'a pas décelé d'anomalie. Dans l'étude Dhôtes, l'ECG a montré des anomalies chez 100% des patients porteurs de sarcoïdose cardiaque à type de BAV (5).

❖ Holter ECG :

La surveillance Holter sur 24 heures peut documenter et définir des troubles du rythme subcliniques qui ne sont pas identifiés à l'ECG.

Il permet la recherche de troubles du rythme ou de la conduction paroxystiques ou d'extrasystoles ventriculaires (ESV) polymorphes et en nombre excessif (5).

Sa rentabilité augmente quand il est guidé par la clinique et le tracé de repos.

Plusieurs études ont insisté sur son intérêt dans le dépistage des localisations cardiaques de la sarcoïdose avec une sensibilité de 67 % et une spécificité de 62 à 80 % quand il individualise plus de 100 ESV par jour surtout si elles appartiennent au groupe IV de Lown (5).

A titre d'exemple, lors de l'étude Dhôtes, l'Holter ECG a permis de monter le caractère permanent des troubles conductifs chez la totalité des patients (5).

L'étude électrophysiologique du faisceau de His est indiquée dans l'exploration d'anomalies électriques connues. Cela doit être couplé à un programme de stimulation ventriculaire pour mieux ajuster la thérapeutique anti-arythmique ou immunosuppressive.

❖ **L'échographie cardiaque (5,6,72)**

Bien que l'ETT permette d'étudier les 3 tuniques, il reste également peu sensible pour détecter des anomalies discrètes ou localisées survenant précocement. En l'occurrence, dans l'étude Dhôtes datant de 2003 incluant 50 patients atteints de sarcoidose, 3/4 des patients ayant une atteinte cardiaque à l'IRM avaient une ETT normale. La prévalence des signes observés à l'échographie cardiaque varie d'une étude à l'autre. Ceci peut-être expliqué par le type de patient incriminé (duré de l'évolution, symptomatique ou non). Ainsi, certaines données de la littérature seraient en faveur de la présence d'une anomalie cardiaque à l'ETT uniquement chez les patients symptomatiques. Tandis que d'autres soulignent l'importance des signes échocardiographiques infracliniques dépistés, dans 24 à 31 % des cas tel un trouble de cinétique segmentaire (notamment basale) ou diffuse, une dilatation ventriculaire, un épaississement pariétal, une altération de la fraction d'éjection du ventricule

gauche, une dysfonction du muscle papillaire, un épanchement péricardique, un trouble de la fonction diastolique (72,108). Ce dernier critère revêtirait une importance toute particulière car témoignant précocement de l'infiltration granulomateuse (72).

Ainsi, l'absence de signes à l'ETT chez notre patiente peut-être expliqué par l'absence de symptômes cliniques et/ou électriques, l'absence d'atteinte droite et la durée d'évolution courte.

❖ **L'imagerie isotopique :**

L'imagerie isotopique permet le diagnostic de l'atteinte cardiaque dans 17 à 32% des cas. L'utilisation du Thallium-201 permet d'identifier une atteinte myocardique et d'exclure une dysfonction cardiaque due à une coronaropathie en objectivant des anomalies de perfusion diminuant durant l'exercice (distribution inverse) (6,75).

L'utilisation combinée du thallium-201 et du gallium-67 peut améliorer la détection de la sarcoïdose cardiaque (24).

En outre, des petites séries suggèrent que la présence de lésions avides de gallium peut prédire une réponse plus prononcée au traitement corticoïde (24,109).

Néanmoins, en l'absence de signes cliniques, la valeur pathogène des lésions scintigraphiques n'est pas certaine. En effet, des défauts de perfusion sont retrouvés chez 30% des sujets atteints de sarcoidose en dehors de toute atteinte cardiaque (110).

❖ **La tomographie par émission de positrons**

La FDG-TEP permet l'étude de l'atteinte myocardique si elle est réalisée après un régime pauvre en glucides et saturé en lipides afin de supprimer l'hyper métabolisme physiologique myocardique (12,15,78,111-113).

Elle permet de détecter une inflammation précoce avant l'apparition d'une fibrose avancée en mettant en évidence un hyper métabolisme focal.

Sa sensibilité est de 89% et sa spécificité est de 98% (12).

Plus récemment le rubidium est utilisé dans la recherche de sarcoidose cardiaque et parfois en combinaison avec le 18-FDG (84).

❖ **Les biopsies endomyocardiques :**

Bien que notre patiente n'ait pas bénéficié d'une biopsie endomyocardique (puisque le diagnostic de sarcoidose a déjà été prouvé histologiquement), cet examen est le seul qui permet de confirmer de façon certaine l'atteinte cardiaque de la sarcoidose. Néanmoins, la probabilité diagnostique est faible soit 63% au niveau du ventricule droit et seulement 47% au niveau du ventricule gauche (2). La sensibilité était de 20% dans une série de 26 patients (24, 114).

De plus, la place des biopsies endomyocardiques est limitée du fait du nombre élevé des faux négatifs expliqués par l'atteinte en mosaïque de la sarcoidose cardiaque.

Toutefois, la présence d'un granulome non caséux dans la biopsie a une valeur prédictive positive (24). De plus, la probabilité peut être augmentée par l'utilisation de l'IRM.

V. PLACE DE L'IRM :

La place de l'IRM avec injection de gadolinium n'est pas encore bien définie et demande à être précisée par de plus grandes séries. 7 observations isolées de patients atteints de sarcoidose explorés par l'IRM cardiaque ont été publiées. Chez 6 de ces patients, la sarcoidose était connue. Chez le 7ème patient, le diagnostic a été porté suite à une biopsie endomyocardique dans le cadre de l'exploration d'une cardiomyopathie dilatée. 3 types d'images sont retrouvées : lésions à type d'hypersignal, lésions nodulaires ou zone d'amincissement en hyposignal au niveau du septum ou paroi libre de VG, au niveau antéroseptal ou antérolatéral (83).

Plus récemment, Shimada et al. ont montré l'intérêt de l'IRM avec injection de gadolinium. Sur une série de 8 sujets avec sarcoidose cardiaque prouvée par biopsie endomyocardique, des anomalies à type d'hypersignal en T1 avec injection de gadolinium étaient retrouvées dans 8 cas (84).

L'IRM a fait sa preuve dans le diagnostic précoce de cette localisation et garde également son intérêt dans le suivi des malades porteur de sarcoïdose cardiaque confirmée.

	Riedy	Dupuis	Eliasch	Chandra	Doherty	Inoue	Matsuki
	F 30 ans	H 42 ans	H 43 ans	F 34 ans	H 55 ans	F 65 ans	F 56 ans
Stade de la sarcoidose	I	I	I	0	I	I	I
Symptômes cardiaques	BAV III Bloc de branche	Uvéite Syncope ESV TV	ESV	Cutanée BAV Bloc incomplet Syncope VG dilaté, hypokinésie	Uvéite Aucun	Uvéite Aucun	Peau BAV III
Échocardiographie	Hypertrophie basale VG	Normale	Normal	—	—	—	Hypokinésie VD
IRM-T1	Hypersignaux multiples VG et septum,	Hypersignal septum et VG	Hypersignal septal	Zones d'amincissement VG	Hypersignal VG	Hypersignal VG	Nodule septum, centre en hyposignal
IRM T1 Gadolinium	—	—	—	—	Hypersignal septum	Réhaussement	Réhaussement image nodulaire
IRM T2	—	Majoration hypersignal	Hypersignal septal	—	Hypersignal septum, VG	—	nodule septal
Biopsie	Positive	Non faite	Non faite	Non faite	Non faite	Positive	Positive

BAV : bloc auriculoventriculaire ; VG : ventricule gauche ; VD : ventricule droit ; ESV : extrasystoles ventriculaires ; TV : tachycardie ventriculaire.

Figure 41 : Description de la sarcoïdose, de l'atteinte cardiaque et des lésions cardiaques en IRM de 7 cas. Revue de la littérature

De surcroît, l'IRM facilite le suivi de l'évolution sous traitement des lésions, dont la disparition semble corrélée à un pronostic favorable (5,6,115,116).

Cette technique récente permet de compléter le bilan d'investigation d'une sarcoïdose cardiaque diagnostiquée en visualisant l'activité granulomateuse au sein du myocarde.

Chez les patients symptomatiques, l'IRM permet de localiser les lésions et donc éventuellement de guider une biopsie myocardique surtout au niveau du ventricule gauche. Effectivement on connaît le manque de rentabilité de la biopsie (20 à 30 % de résultats positifs) du fait du caractère disséminé des granulomes (6,114).

Des données récentes de la littérature ont souligné en effet la possible superposition entre l'aspect en IRM et le stade anatomopathologique de la maladie et son activité. Une classification non encore validée a été proposée pour étayer cette hypothèse fondée sur la réalisation de biopsies myocardiques chez des patients ayant bénéficiés d'une IRM (6,115) :

- ➔ Le stade 1 correspond à un aspect granulomateux (117,119)
- ➔ le stade 2 à un aspect inflammatoire exsudatif (118,85)
- ➔ le stade 3 à un aspect cicatriciel (85, 115).

Dans une série de 50 patients, Dhôte retrouve un stade 2 chez tous les patients porteurs d'une sarcoïdose cardiaque symptomatique. Dans notre cas, nous n'avons pas pu appliquer cette classification (115).

Enfin l'intérêt de l'IRM est différent de celui des examens isotopiques qui analysent surtout le retentissement sur la microcirculation : la scintigraphie signant des défauts de perfusion après injection de thallium 201 se normalise à l'effort ou après dipyridamole (5,6,116).

Différentes études comparatives (139) ont confirmé la performance de l'IRM par rapport aux examens nucléaires y compris le pet scan. (8-13). Dans la série Dhôtes (5,115) on retrouve chez 7 patients porteurs de sarcoidose cardiaque symptomatique une positivité à l'IRM et 29% seulement à l'ETT.

Les limites principales de cette technique sont liées à la contre-indication que constitue la présence d'un stimulateur cardiaque ou d'un défibrillateur implantable qui handicapent le suivi dans de telles circonstances (5,115).

Enfin chez les patients asymptomatiques, l'existence d'un hypersignal isolé en IRM, comme c'est le cas de notre patiente, est parfois difficile à interpréter mais appelle certainement à un contrôle à distance et à un suivi clinique et électrocardiographique rigoureux. Dans ce cadre aussi, il est difficile d'objectiver une concordance avec l'ETT. La série de Dhôte ne trouve des anomalies échographiques que chez 23% des 43 patients asymptomatiques pour 58 % d'anomalies à l'IRM (5, 115).

VI. IMPORTANCE DU BILAN INITIAL :

Jusqu'à présent, aucune directive de diagnostic n'est validée par toutes les équipes (6). Toutefois, l'étude de Chapelon publiée en 2007, inspirée des critères de présomptions de Yoshida (86) a permis de mettre en évidence une conduite à tenir devant la suspicion de l'atteinte cardiaque.

Nombreuses sont celles qui tiennent à mettre le point sur la nécessité de rechercher précocement cette localisation par un minimum de bilans paracliniques comportant l'ECG, l'ECG holter 24h et l'échographie cardiaque même chez des patients asymptomatiques ou ne présentant pas d'anomalies décelables à l'examen somatique. En l'occurrence, lors de l'étude Dhôtes (5), l'absence d'arguments en faveur d'une atteinte cardiaque dans le bilan initial (à savoir ECG, Holter ECG et ETT) s'est révélé être de bon pronostic puisque ces patients sont restés asymptomatiques avec une bonne évolution dans le temps.

D'autres recommandent l'électrocardiographie à l'effort aussi comme bilan initial.

Ainsi, en cas de résultats anormaux ou de symptômes cliniques non expliqués, une IRM myocardique est indiquée ou par défaut les examens nucléaires. A titre d'exemple, une étude de Mehta et al. publiée en 2008 portant sur 62 patients, a montré que le recours à l'IRM et/ou à la TDM-TEP lorsqu'une anomalie est retrouvée dans les examens sus-décrits a permis de relever la probabilité diagnostique avec une sensibilité de 100% et une spécificité de 87%.

Certaines équipes européennes recommandent d'emblée la réalisation systématique de l'IRM dans le bilan initial et plus particulièrement en cas d'atteinte grave ou active de la sarcoidose (6).

L'absence d'arguments en faveur d'une extension cardiaque dans le bilan initial de notre patiente s'est avérée être trompeur puisque le complément IRM a révélé par la suite une atteinte cardiaque. Cela sous-entend la mauvaise valeur prédictive négative d'un bilan cardiovasculaire normal basé uniquement sur la clinique, l'ECG, l'ETT lors du diagnostic de la maladie chez des patients.

VII. LE TRAITEMENT :

Le traitement de la localisation cardiaque est surtout basé sur la corticothérapie à forte dose (1mg/kg/j) (5, 100) voire un traitement immunosuppresseur d'une part, et, d'une autre part, la prise en charge de l'insuffisance cardiaque ou des troubles de rythme (8).

La précocité de la mise en route du traitement par corticoïdes est un élément déterminant du pronostic des patients atteints de sarcoïdose cardiaque, la survie passe de 59 % à 5 ans chez les patients traités au stade d'insuffisance cardiaque à 89 % de survie à 5 ans quand le traitement corticoïde est débuté avant le stade d'insuffisance cardiaque (8). Son intérêt a été étudié dans 10 études comprenant plus de 5 patients (8, 7,8,89,92,94-98) qui a prouvé son efficacité sur la FEVG et les BAV (7) mais pas sur les troubles de rythme car dus aux cicatrices de fibrose (96). En outre, une autre étude sur 104 patients a montré qu'il permet d'améliorer la survie. Toutefois, il n'existe pas de consensus sur la posologie et la durée. Mais une posologie à 1mg/Kg/j est souvent prescrite(1) tel est le cas de notre patiente. La durée quand à elle n'est pas totalement établie : au moins quatre à huit semaines jusqu'à disparition des signes cliniques et paracliniques puis diminution progressive jusqu'à 10 mg par jour (5,100).

L'ECG doit être répété au moment des phases clés du suivi, en particulier lors des rechutes ou lors de la diminution du traitement immunosuppresseur vers un traitement d'entretien.

L'évaluation de la réponse thérapeutique est basée surtout sur l'IRM myocardique après 2 à 3 mois d'intervalle. Si la réponse est favorable, la dégression progressive sur 6 mois est donc préconisée jusqu'à une dose d'entretien de 10 à 15 mg/j (5).

Certaines équipes ont proposé des bolus intraveineux de 10 à 15 mg/kg les trois premiers jours en cas de troubles sévères même si leur efficacité n'a pas été toujours vérifiée (1,5,100).

L'association des corticoïdes à un immunosuppresseur (méthotrexate ou cyclophosphamide) peut être indiquée en cas de corticodépendance ou résistance, de rechute, de gravité initiale de la sarcoïdose ou comme traitement d'épargne des corticoïdes lorsque la dose seuil de corticoïde dépasse 10 mg/j.

L'absence de guérison était significativement associée à une durée de traitement corticoïde inférieure à 24 mois, une atteinte neurologique centrale et l'usage du méthotrexate contrairement au cyclophosphamide qui était associé à un pronostic meilleur.

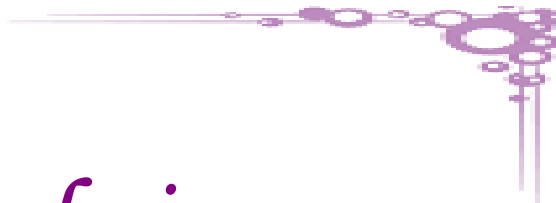
Aucun immunosuppresseur n'a fait la preuve d'un intérêt en termes de survie ni d'événement cardiaque dans les atteintes cardiaques de sarcoïdose, bien qu'ils soient couramment utilisés dans cette indication. Une étude ouverte a démontré un bénéfice à 3 ans sur la fonction ventriculaire gauche et le dosage de NT-proBNP à l'association du méthotrexate et à la faible dose de corticoïdes (5 à 15 mg par jour) comparés à des corticoïdes seuls (93), mais pas sur le diamètre télédiastolique du ventricule gauche. Le méthotrexate peut être utilisé à visée d'épargne cortisonique. Dans ce cas, il est recommandé de l'introduire précocement (8,93).

La corticothérapie est souvent associée à une thérapie à visée cardiaque (traitement de l'insuffisance cardiaque, traitement antiarythmique, implantation défibrillateur cardiaque).

La chirurgie est occasionnellement nécessaire pour corriger une atteinte de la valve mitrale ou pour réséquer un anévrisme ventriculaire afin d'éliminer les arythmies ventriculaires (8).

La transplantation cardiaque est une option chez les jeunes patients au stade d'insuffisance cardiaque bien qu'on peut assister à des lésions sarcoïdes sur les allogreffes cardiaques transplantées (6).

Chez notre patiente, le traitement par corticothérapie a permis d'observer une bonne évolution de la symptomatologie cardiaque. Cela reflète probablement l'efficacité de la corticothérapie sur des lésions actives, récentes et localisées (6,7). En effet, d'après les données de la littérature l'évolution est défavorable en l'absence de traitement précoce. En l'occurrence, sur une série de 250 cas de Fleming & Bailey : le taux de survie est de 60% à 5ans, 42% à 10 ans et de 3% à 20ans. En outre, l'étude de Roberts a montré que la survie à 2ans est insignifiante. L'étude de Yazaki a montré que la survie est de 55% à 5ans et 90% si la corticothérapie est instaurée avant la dysfonction du ventricule gauche, la dilatation du ventricule gauche, la dyspnée de NYHA ou la tachycardie ventriculaire.



Conclusion



L'atteinte cardiaque de la sarcoidose est une atteinte rare mais grave qui doit être reconnue le plus précocement possible car elle peut engager le pronostic vital. Elle constitue l'une des principales causes de décès chez les patients atteints de sarcoidose.

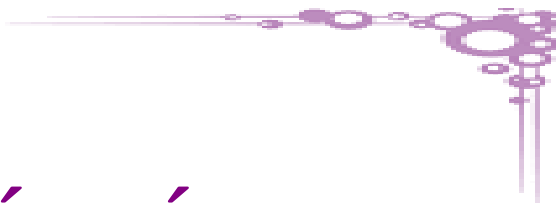
Elle touche préférentiellement les femmes âgées de 50 ans de race noire ou d'origine japonaise.

Elle peut-être cliniquement asymptomatique ou se manifester par une insuffisance cardiaque voire des troubles de rythme qui peuvent être fatals et entraîner d'emblée une mort subite. Les manifestations cliniques symptomatiques sont le reflet d'une atteinte cardiaque déjà très grave.

L'ECG, l'holter ECG et l'ETT peuvent montrer des anomalies ou être dans certains cas normaux malgré une atteinte cardiaque.

L'IRM ou la TDM-TAP peuvent mettre en évidence des anomalies chez des patients asymptomatiques cliniquement et radiologiquement et relever le diagnostic de la sarcoidose cardiaque. Ils ont donc permis d'améliorer la détection par rapport aux seuls signes cliniques, électriques ou échocardiographiques et constituent un élément pronostique. Leur indication en première intention n'est pour l'instant pas consensuelle.

La présence de l'atteinte cardiaque impose une prise en charge thérapeutique agressive, rapide et précoce, seule garantie de pouvoir mettre le patient à l'abri d'une complication cardiaque fatale. Les indications thérapeutiques restent difficiles en l'absence d'études contrôlées. Elle est double, d'une part spécifique de la sarcoidose à base de corticothérapie et d'immunosuppresseurs, et, d'autre part, cardiologique symptomatique.



Résumés



RESUME

Titre : Particularités de la prise en charge de l'atteinte cardiaque dans la sarcoidose.

Auteur : Oumaima MHAMDI.

Mots-clés : Cœur, IRM, sarcoïdose.

Introduction : L'atteinte cardiaque dans la sarcoïdose est une forme rare et grave elle est responsable de décès dans plus de 50% des cas **Observation :** Il s'agit d'une patiente âgée de 37 ans suivie au service de Pneumologie de l'hôpital Ibn Sina de Rabat depuis 2012, sans antécédents pathologiques particuliers qui accuse depuis 2 mois une toux sèche et une dyspnée d'effort d'aggravation progressive L'examen pleuropulmonaire et cardiaque, était sans particularités. Un bilan radiologique (radiographie et scanner thoraciques) a objectivé une masse pulmonaire du lobe supérieur droit avec adénopathies médiastinales dont les prélèvements à visée histologique ont montré la présence de granulome épithélio-gigantocellulaire sans nécrose caséuse orientant vers une sarcoidose. La recherche de l'atteinte cardiaque (ECG et échocardiographie trans-thoracique) était négative, cependant l'IRM cardiaque a objectivé un nodule de la paroi inférieure du ventricule gauche. Une corticothérapie orale a été instaurée sans adjuvants à visée cardiaque avec une nette amélioration clinique au bout de 3 mois de traitement.

Discussion : L'atteinte cardiaque de la sarcoidose est un phénomène rare. La fréquence varie de 2% (sur la base des examens cliniques et ECG) à 75% (suite à l'utilisation de l'IRM ou sur des études autopsiques. Elle peut être asymptomatique cliniquement ou provoquer d'emblée une mort subite en cas de troubles de rythme. L'examen est basé sur la clinique, l'ECG, l'holter ECG, la scintigraphie et la TDM-TEP. L'IRM a une place particulière dans la détection de l'atteinte cardiaque. Le traitement est essentiellement corticothérapie associé à un traitement cardiaque spécifique

Conclusion : la localisation cardiaque de la sarcoïdose est une atteinte redoutable Sa recherche doit être systématique et l'urgence thérapeutique s'impose toujours.

SUMMARY

Title : Characteristic of management of cardiac sarcoidosis.

Autors : Oumaima M'hamdi

Keywords : MRI, Sarcoidosis, heart.

Introduction: Cardiac sarcoidosis is a rare and acute disease, responsible for 50% of death. Its diagnosis must be systematic because it affects the therapeutic and prognosis of the disease.

Observation: It's about a 37 years old patient treated in Pneumology department of Ibn Sina Hospital in Rabat since 2012, without any pathological history, suffering for 2 months from a dry cough and worsening dyspnea on exertion, with a good physical condition. The clinical examinations pleuro-pulmonary and cardiac were normal. The radiology (Chest x-ray and CT scanner) showed a pulmonary mass on the right superior lobe with mediastinal adenopathies. The histological samples (revealed granulomas without necrosis ("non-caseating") , with asteroid bodies, and surrounded by concentric scar tissue (fibrosis), which confirms the diagnosis of sarcoidosis. We didn't find any cardiac involvement according to the ECG and TTE but the cardiac MRI showed a node located on the inferior wall of the left ventricular. The patient received corticosteroids (1mg/kg/day) without any specific cardiac treatment with a good clinical evolution after 3months.

Discussion: Cardiac sarcoidosis is rare and range from 2% (according to clinical examination and ECG) to 75% (with MRI or autopsy studies). It's responsible of 50% of death. Cardiac involvement in sarcoidosis may be asymptomatic or may manifest as rhythm/conduction troubles or congestive heart failure. ECG, holter ECG, TTE and CT scanner. The MRI scan has a specific rank in the management of cardiac sarcoidosis. Corticosteroids can be used with a specific cardiac treatment.

Conclusion: The cardiac involvement in sarcoidosis is an acute disease. It represents a serious challenge. We always have to look for it and when confirmed, the treatment is an emergency.

ملخص

العنوان: خاصة تدبير إصابة القلب في الورم الحبيبي أو الساركويد

من طرف: اميمة المحمدي

الكلمات الأساسية: قلب – ساركويد - التصوير بالزيت المغناطيسي

تعتبر إصابة القلب في ساركويد حالة نادرة وصعبة تؤدي في أكثر من 50% من الحالات الى الموت. البحث عن إصابة القلب ضروري عند مرضى الساركويد لكونها تغير طريقة العلاج المرضى.

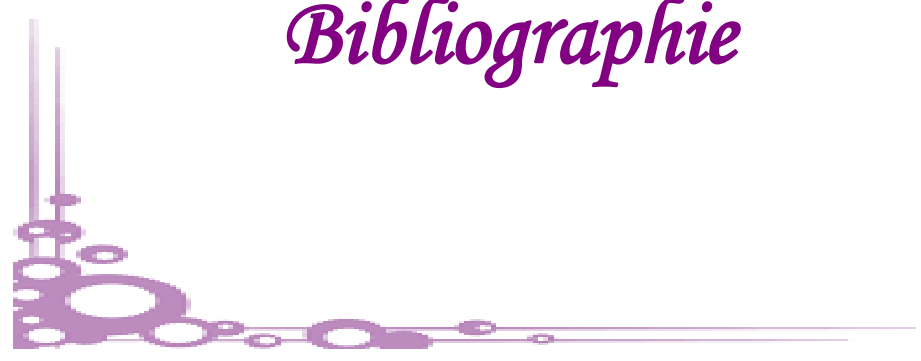
يتعلق الامر بمریضة يبلغ عمرها 37 سنة تخضع للفحص في قسم امراض الرئة في مستشفى ابن سينا في الرباط منذ 2002 بدون أي تاريخ أمراض سابقا. بدأت تعاني منذ شهرين من كحة بدون بلغم وعسر التنفس خصوصا أثناء بدل المجهود مما أدى الى تظهور الحالة الصحية مع الوقت. وخلال الفحص الطبي (الفحص الرئوي و فحص القلب) لم يتبين أي اعراض. اما الفحص بالأشعة (فحص الصدر بالأشعة و الرسم السطحي) أظهر كتلة في الفص الأعلى للرئى اليمنى وعقد لمفاوية في منتصف الصدر كما تبين في نتائج التحليل النسيجي تواجد ورم حبيبي بدون نخر. مما أدى الى التفكير في مرض السركويديا. البحث عن إصابة القلب (التخطيط القلب , موجات فوق الصوتية عبر الصدر) لم تؤدي الى أي نتيجة. لكن تبين في التصوير بالزيت المغناطيسي, عقدة في الجدار السفلي للأذين الايسرتم. مما أدى إلى علاجها باستروبيدات (1 ملليغرام /كلغ) بدون أي علاج للقلب. وبالتالي تم مشاهدة تحسن بعد 3 أشهر.

إصابة القلب في ساركويديا مرض نادر جدا : يتواجد ما بين 2% (فحص طبي -تخطيط القلب) إلى 75% (بعد استعمال RM I أو فحوصات التشريح) . تؤدي إلى 50% من الوفيات. يتعلق الامر بالنساء أعمارهم 50 سنة من افريقيا أو اليان. يمكن ان تكون بدون اعراض أو تؤدي الى الموت المفاجئ. يضم الفحص، الفحص الطبي, تخطيط القلب ,لمدة 24 ساعة, فحص TDM .يمتاز IRM بتشخيص إصابة القلب بساركويديا .العلاج يتميز باستعمال استرويدات بمرافقة علاج خاص للقلب.

إصابة القلب بالسركويديا تشكل إصابة هائلة وحالة طوارئ تشخيصية وعلاجية للأطباء.



Bibliographie



- [1] Yazaki Y, Isobe M, Hiroe M, Morimoto S, Hiramitsu S, Hiramitsu T, et al. Prognostic determinants of long term survival in Japanese patients with cardiac sarcoidosis treated with prednisone. *Am J Cardiol* 2001;88:1006–10.
- [2] Juan Sztajzel Service de Cardiologie, Hôpitaux Universitaires Genève. Sarcoïdose Cardiaque.
- [3] Maxime Lambert. « Marqué par la variole, Robespierre avait-il aussi une sarcoïdose ? ». Gentsude découvertes 23 Décembre 2013.
- [4] Linda Belhaoues. Le véritable visage de Robespierre révélé en 3D. Culturebox.francetvinfo.fr 21 Décembre 2013.
- [5] P. Paule , L. Braem , P. Heno , J. Miltgen , D.Verrot , L. Fourcade , D. Bonnet. Diagnosis of cardiac sarcoidosis and follow-up of 24 consecutive patients. Elsevier SAS 2003.10-1016.
- [6] C. Chapelon-Abric. Cardiac sarcoidosis. *La Revue de médecine interne* 28 (2007) S33–S35.
- [7] Chapelon-Abric C, de Zuttere D, Duhaut P, Veyssier P, Wechsler B, Huong DL, et al. Cardiac sarcoidosis: a retrospective study in 41 cases. *Medicine (Baltimore)* 2004;83:315–24.
- [8] F. Cohen Aubart, H. Nunes, A. Mathian, J. Haroche, M. Hié, D. Le-Thi Huong Boutin, P. Cluzel, M. Soussan, X. Waintraub, P. Fouret, D. Valeyre, Z. Amoura. Cardiac sarcoidosis: Diagnosis and therapeutic challenges. Elsevier Masson SAS. 2016 Société nationale française de médecine interne (SNFMI). 0248-8663.

- [9] Blankstein R, Osborne M, Naya M, Waller A, Kim CK, Murthy VL, et al. Cardiac positron emission tomography enhances prognostic assessments of patients with suspected cardiac sarcoidosis. *J Am Coll Cardiol* 2014;63(4):329–36.
- [10] Greulich S, Deluigi CC, Gloekler S, Wahl A, Zurn C, Kramer U, et al. CMR imaging predicts death and other adverse events in suspected cardiac sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2013;6(4):501–11.
- [11] Patel MR, Cawley PJ, Heitner JF, Klem I, Parker MA, Jaroudi WA, et al. Detection of myocardial damage in patients with sarcoidosis. *Circulation* 2009;120(20):1969–77.
- [12] Youssef G, Leung E, Mylonas I, Nery P, Williams K, Wisenberg G, et al. The use of 18F-FDG PET in the diagnosis of cardiac sarcoidosis: a systematic review and meta-analysis including the Ontario experience. *J Nucl Med* 2012;53(2):241–8.
- [13] Isiguzo M, Brunken R, Tchou P, Xu M, Culver DA. Metabolism-perfusion imaging to predict disease activity in cardiac sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2011;28(1):50–5.
- [14] Perry A, Vuitch F. Causes of death in patients with sarcoidosis. A morphologic study of 38 autopsies with clinicopathologic correlations. *Arch Pathol Lab Med* 1995;119:167–72.
- [15] Iwai K, Tachibana T, Takemura T, Matsui Y, Kitaichi M, Kawabata Y. Pathological studies on sarcoidosis autopsy. I. Epidemiological features of 320 cases in Japan. *Acta Pathol Jpn* 1993;43(7–8):372–6.
- [16] Sharma OP, Maheshwari A, Thaker K. Myocardial sarcoidosis. *Chest* 1993;103(1):253–8.

- [17] Silverman KJ, Hutchins GM, Bulkley BH. Cardiac sarcoid: a clinicopathologic study of 84 unselected patients with systemic sarcoidosis. *Circulation* 1978;58(6):1204–11.
- [18] Roberts WC, Chung MS, Ko JM, Capehart JE, Hall SA. Morphologic features of cardiac sarcoidosis in native hearts of patients having cardiac transplantation. *Am J Cardiol* 2014;113(4):706–12.
- [19] Milman N, Andersen CB, Mortensen SA, Sander K. Cardiac sarcoidosis and heart transplantation: a report of four consecutive patients. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2008;25(1):51–9.
- [20] Zaidi AR, Zaidi A, Vaitkus PT. Outcome of heart transplantation in patients with sarcoid cardiomyopathy. *J Heart Lung Transplant* 2007;26(7):714–7.
- [21] Chang TI, Chi NH, Chou NK, Tsao CI, Yu HY, Chen YS, et al. Isolated cardiac sarcoidosis in heart transplantation. *Transplant Proc* 2012;44(4):903–6.
- [22] Gideon NM, Mannino DM. Sarcoidosis mortality in the United States 1979–1991: an analysis of multiple-cause mortality data. *Am J Med* 1996;100(4):423–7.
- [23] Valeyre Dominique, Orphanet. La sarcoidose, maladie de Besnier-Boeck-Schauman. Orphanet grand publique Avril 2009.
- [24] FAHAD BASLAIB, M.D., FRCPC et GORDON MOE, M.D., FRCPC, FACC. Aperçu sur la sarcoïdose cardiaque. *Cardiologie Conférences Scientifiques, volume XII, numéro 5*, Juin 2007.

- [25] Collège National des enseignants de Cardiologie et Maladies Vasculaires (CNEC) , Université internationale Francophone, Généralités
- [26] Y. Pacheco. Pathogenesis of sarcoidosis. Elsevier Masson SAS. 2010 Société nationale française de médecine interne (SNFMI). La Revue de médecine interne 32 (2011) 73–79.
- [27] Hance AJ. The role of mycobacteria in the pathogenesis of sarcoidosis. *Semin Resp Infect* 1998;13:197–205.
- [28] Du Bois RM, Goh N, McGrath D, Cullinan S. Is there a role for microorganisms in the pathogenesis of sarcoidosis. *J Intern Med* 2003;253:4–17.
- [29] Eishi Y, Suga M, Ishige I, Kobayashi D, Yamada T, Takemura T, et al. Quantitative analysis of mycobacterial and propionibacterial DNA in lymphnodes of Japanese and European patients with sarcoidosis. *J Clin Microbiol* 2002;40:198–204.
- [30] Drake WP, Pei Z, Pride DT, Collins RD, Cover TL, Blaser MJ. Molecular analysis of sarcoidosis tissues for mycobacterium species DNA. *Emerg Infect Dis* 2002;8:1334–41.
- [31] Newman LS, Rose CS, Bresnitz EA, Rossman MD, Barnard J, Frederick M, et al. A case control etiologic study of sarcoidosis: environmental and occupational risk factors. *Am J Respir Crit Care Med* 2004;170:1324–30.
- [32] Song Z, Marzilli L, Greenlee BM, Chen ES, Silver RF, Askin FB, et al. Mycobacterial catalase-peroxydase is a tissue antigen and target of the adaptative immune response in systemic sarcoidosis. *J Exp Med* 2005;201:755–76.

- [33] Sieminska A, Jassem E, Dziadziuszko R, Wolska-Goszka L, Slominski JM. The prevalence of serum IgG antibodies against HTLV viruses type I and II in sarcoidosis patients. *Pneumonol Alergol Pol* 2002;70:52–7.
- [34] Ramos-Casals M, Mana J, Nardi N, Brito-Zeron P, Xaubet A, Sanchez-Tapias JM, et al. Sarcoidosis in patients with chronic hepatitis C virus infection: analysis of 68 cases. *Medicine* 2005;84:69–80.
- [35] Kreider ME, Christie JD, Thompson B, Newman L, Rose C, Barnard J, et al. Relationship of environmental exposures to the clinical phenotype of sarcoidosis. *Chest* 2005;128:207–15.
- [36] Barnard J, Rose C, Newman L, Canner M, Martyny J, McCammon C, et al. Job and industry classifications associated with sarcoidosis in a case control etiologic study of sarcoidosis (ACCESS). *J Occup Environ Med* 2005;47:226–34.
- [37] J G Douglas, W G Middleton, J Gaddie, G R Petrie, Y F Choo-Kang, R J Prescott, G K Crompton. Sarcoidosis: a disorder commoner in non-smokers? *Thorax*. 1986 Oct; 41(10): 787–791.
- [38] D Valeyre, P Soler, C Clerici, J Pré, J P Battesti, R Georges, and A J Hance. Smoking and pulmonary sarcoidosis: effect of cigarette smoking on prevalence, clinical manifestations, alveolitis, and evolution of the disease. *Thorax*. 1988 Jul; 43(7): 516–524.
- [39] Rybicki BA, Iannuzzi MC, Frederick MM, Thompson BW, Rossman MD, Bresnitz EA, et al. Familial aggregation of sarcoidosis. A case-control etiologic study of sarcoidosis (ACCESS). *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164:2085–91.

- [40] Brennan NJ, Crean P, Long JP, Fitzgerald MX. High prevalence of familial sarcoidosis in an Irish population. *Thorax* 1984;39:14–8.
- [41] Nassif X, Valeyre D, Loiseau A, Battesti JP. Familial sarcoidosis. A propos of 22 families. *Ann Med Interne (Paris)* 1985;136:611–4.
- [42] Turiaf J, Battesti JP, Jeanjean Y, Fourestier V. Familial sarcoidosis 26 cases in 12 families. *Nouv Presse Med* 1978;7:913–5.
- [43] Keating JP, Weissbluth H, Rarzan SK, Barton LL. Familial sarcoidosis. *Am J Child* 1973;126:644–7.
- [44] Jorgensen G. Sarcoidosis genetics. *Arch Klin Exp Dermatol* 1966;227:16–23.
- [45] Selroos O, Sellergren T, Vuorio M, Virolainen M. Sarcoidosis in identical twins observation of the course of the treated and untreaded identical diseases. *Am Rev Respir Dis* 1973;108:1401–6.
- [46] Moller DR, Chen ES. Genetic basis of remitting sarcoidosis. *Am J Respir Cell Mol Biol* 2002;27:391–5.
- [47] Schurmann M, Reichel P, Muller-Myhsok B, Schlaak M, Muller-Quernheim J, Schwinger E. Results from a genome-wide search for predisposing genes in sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164:840–6.
- [48] Schurmann M, Lympny PA, Reichel P, Muller-Myhsok B, Wurm K, Schlaak M, et al. Familial sarcoidosis is linked to the major histocompatibility complex region. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;162(3–1):861–4.

- [49] Grunewald J, Eklund A, Olerup O. Human leukocyte antigen class I alleles and the disease course in sarcoidosis patients. *Am J Respir Crit Care Med* 2004;169:696–702.
- [50] Rybicki BA, Iannuzzi MC. Sarcoidosis and human leukocyte antigen class I and II genes: it takes two to tango? *Am J Respir Crit Care Med* 2004;169:665–6.
- [51] Seitzer U, Gerdes J, Muller-Quernheim J. Evidence for disease phenotype associated haplotypes (DR TNF) in sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2001;18:279–83.
- [52] Rossman MD, Thompson B, Frederick M, Maliarik M, Iannuzzi MC, Rybicki BA, et al. HLA-DRB1*1101: a significant risk factor for sarcoidosis in blacks and whites. *Am J Hum Genet* 2003;73:720–35.
- [53] Voorter CE, Drent M, Van Den Berg-Loonen EM. Severe pulmonary sarcoidosis is strongly associated with the haplotype HLA-DQB1*0602-DRB1*150101. *Hum Immunol* 2005;66:826–35.
- [54] Abdallah A, Sato H, Grutters JC, Veeraraghavan S, Lympay PA, Ruven HJ, et al. Inhibitor kappa-B-alpha (IkappaB-alpha) promoter polymorphism in UK and Dutch sarcoidosis. *Genes Immun* 2003;4:450–4.
- [55] Kanazawa N, Okafuji I, Kambe N, Nishikomori R, Nakata-Hizume M, Nagai S, et al. Early onset sarcoidosis and CARD15 mutations with constitutive nuclear factor-kappa B activation: common genetic etiology with Blau syndrome. *Blood* 2005;105:1195–2117.

- [56] Dai H, Guzman J, Chen B, Costabel U. Production of soluble tumor necrosis factor receptors and tumor necrosis factor alpha by alveolar macrophages in sarcoidosis and extrinsic allergic alveolitis. *Chest* 2005;127:251–6.
- [57] Niimi T, Sato S, Sugiura Y, Yoshinouchi T, Akita K, Maeda H, et al. Transforming growth factor-beta gene polymorphism in sarcoidosis and tuberculosis patients. *Int J Tuberc Lung Dis* 2002;6:510–5.
- [58] Valeyre D, Prasse A, Nunes H, Uzunhan Y, Brillet PY, Muller-Quernheim J. Sarcoidosis. *Lancet* 2014;383(9923):1155–67.
- [59] Prasse A, Georges CC, Biller H, Hamm H, Matthys H, Luttmann W, et al. Th1 cytokine pattern in sarcoidosis is expressed by bronchoalveolar CD4+ and CD8 T cells. *Clin Exp Immunol* 2000;122:241–8.
- [60] Taha RA, Minshall EM, Olivenstein R, Ihaku D, Wallaert B, Tsicopoulos A, et al. Increased expression of IL-12 receptor mRNA in active pulmonary tuberculosis and sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;160:1119–23.
- [61] Inui N, Matsui T, Suda T, Chida K. Antiendothelial cell antibodies in patients with sarcoidosis. *Chest* 2008;133:955–60.
- [62] Miyara M, Amoura Z, Parizot C, Badoual C, Dorgham K, Trad S, et al. The immune paradox of sarcoidosis and regulatory cells. *J Exp Med* 2006;203:359–70.
- [63] Bopp T, Becker C, Klein M, Klein-Hessling S, Palmethofer A, Serfling E, et al. Cyclic adenosine monophosphate is a key component of regulatory T cell-mediated suppression. *J Exp Med* 2007;204:1303–10.

- [64] Faguet GP. Cellular immunity in sarcoidosis. Evidence for an intrinsic defect of effector cell function. *Am Rev Respir Dis* 1978;118:89–96.
- [65] Matsui Y, Iwai K, Tachibana T, Fruie T, Shigematsu N, Izumi T, et al. Clinicopathological study of fatal myocardial sarcoidosis. *Ann N Y Acad Sci* 1976;278:455–69.
- [66] Roberts WC, McAllister Jr HA, Ferrans VJ. Sarcoidosis of the heart. A clinicopathologic study of 35 necropsy patients (group 1) and review of 78 previously described necropsy patients (group 11). *Am J Med* 1977;63(1):86–108.
- [67] Chia PL, Subbiah RN, Kuchar D, Walker B. Cardiac sarcoidosis masquerading as arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart Lung Circ* 2012;21(1):42–5.
- [68] Tavora F, Cresswell N, Li L, Ripple M, Solomon C, Burke A. Comparison of necropsy findings in patients with sarcoidosis dying suddenly from cardiac sarcoidosis versus dying suddenly from other causes. *Am J Cardiol* 2009;104(4):571–7.
- [69] Kim JS, Judson MA, Donnino R, Gold M, Cooper Jr LT, Prystowsky EN, et al. Cardiac sarcoidosis. *Am Heart J* 2009;157(1):9–21.
- [70] Freeman AM, Curran-Everett D, Weinberger HD, Fenster BE, Buckner JK, Gottschall EB, et al. Predictors of cardiac sarcoidosis using commonly available cardiac studies. *Am J Cardiol* 2013;112(2):280–5.
- [71] Hamzeh NY, Wamboldt FS, Weinberger HD. Management of cardiac sarcoidosis in the United States: a Delphi study. *Chest* 2012;141(1):154–62.

- [72] Suzuki T, Kanda T, Kubota S, Imai S, Murata K. Holter monitoring as a noninvasive indicator of cardiac involvement in sarcoidosis. *Chest* 1994; 106:1021–4.
- [73] P.-Y. Brillet , H. Nunes, M. Soussana,M.-W. Braunera. Pulmonary sarcoidosis imaging . 2010 Elsevier Masson SAS.Revue de Pneumologie clinique (2011) 67, 94—100.
- [74] Fahy GJ, Marwick T, Mc Creery CJ, Quigley PJ, Maurer BJ. Doppler echocardiographic detection of left ventricular diastolic dysfunction in patients with pulmonary sarcoidosis. *Chest* 1996;109:62–6.
- [75] Le Guludec D, Menad F, Faraggi M, Weinmann P, Battesti JP, Valeyre D. Myocardial sarcoidosis. Clinical value of technetium-99m Sestamibi tomoscintigraphy. *Chest* 1994;106(6):1675–82.
- [76] Shinji Ishimaru, Ichizo Tsujino, Toshiki Takei, Eriko Tsukamoto, Shinji Sakaue, Mitsunori Kamigaki, Naofumi Ito, Hiroshi Ohira, Daisuke Ikeda, Nagara Tamaki, Masaharu Nishimura. Focal uptake on 18F-fluoro-2-deoxyglucose positron emission tomography images indicates cardiac involvement of sarcoidosis. *European Heart Journal* 2005.
- [77] Blankstein R, Naya M, Osborne M, et al. Cardiac positron emission tomography enhances prognostic assessments of patients with suspected cardiac sarcoid. *J Am Coll Cardiol*. October 1, 2013.
- [78] Q. Gillebert , R. Chequer , R. Ben Azzouna , S. Leygnac , N. Mikail , F. Hyafil , C. Chapelon-Albric , B. Crestani , D. Le Guludec , F. Rouzet. Myocardial blood flow quantification with 82-Rubidium PET/CT for the diagnosis of cardiac sarcoidosis. 2015. *Médecine Nucléaire* 39 (2015) 173–181.

- [79] Go RT, Marwick TH, MacIntyre WJ, Saha GB, Neumann DR, Underwood DA, et al. A prospective comparison of rubidium-82 PET and thallium-201 SPECT myocardial perfusion imaging utilizing a single dipyridamole stress in the diagnosis of coronary artery disease. *J Nucl Med* 1990;31:1899–905.
- [80] Demer LL, Gould KL, Goldstein RA, Kirkeeide RL, Mullani NA, Smalling RW, et al. Assessment of coronary artery disease severity by positron emission tomography. Comparison with quantitative arteriography in 193 patients. *Circulation* 1989;79:825–35.
- [81] Bateman TM, Heller GV, McGhie AI, Friedman JD, Case JA, Bryngelson JR, et al. Diagnostic accuracy of rest/stress ECG-gated Rb-82 myocardial perfusion PET: comparison with ECG-gated Tc-99m sestamibi SPECT. *J Nucl Cardiol* 2006;13:24–33.
- [82] Sampson UK, Dorbala S, Limaye A, Kwong R, Di Carli MF. Diagnostic accuracy of rubidium-82 myocardial perfusion imaging with hybrid positron emission tomography/computed tomography in the detection of coronary artery disease. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:1052–8.
- [83] Mc Ardle BA, Dowsley TF, deKemp RA, Wells GA, Beanlands RS. Does rubidium-82 PET have superior accuracy to SPECT perfusion imaging for the diagnosis of obstructive coronary disease? A systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2012;60:1828–37.
- [84] Isiguzo M, Brunken R, Tchou P, Xu M, Culver DA. Metabolism-perfusion imaging to predict disease activity in cardiac sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2011;28:50–5.

- [85] Shimada T, Shimada K, Sakane T, Ochiai K, Tsukihashi H, Fukui M, et al. Diagnosis of cardiac sarcoidosis and evaluation of the effects of steroid therapy by gadolinium-DTPA-enhanced magnetic resonance imaging. *Am J Med* 2001;110:520–7.
- [86] Yoshida Y, Morimoto S. Hiramitsu, Tsuboi N, Hirayama H, Itoh T. Incidence of cardiac sarcoidosis in japanese patients with high-degree atrioventricular block. *Am Heart J* 1997;134:382–6.
- [87] Yasutake H, Seino Y, Kashiwagi M, Honma H, Matsuzaki T, Takano T. Detection of cardiac sarcoidosis using cardiac markers and myocardial integrated backscatter. *Int J Cardiol* 2005;102:259–68.
- [88] Hiraga H, Yuwai K, Hiroe M. Guideline for diagnosis of cardiac sarcoidosis: study report on diffuse pulmonary diseases. Japanese Ministry of Health and Welfare; 1993.
- [89] Kato Y, Morimoto S, Uemura A, Hiramitsu S, Ito T, Hishida H. Efficacy of cor-ticosteroids in sarcoidosis presenting with atrioventricular block. *SarcoidosisVasc Diffuse Lung Dis* 2003;20(2):133–7.
- [90] Mehta D, Mori N, Goldbarg SH, Lubitz S, Wisnivesky JP, Teirstein A. Pri-mary prevention of sudden cardiac death in silent cardiac sarcoidosis:role of programmed ventricular stimulation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2011;4(1):43–8.
- [91] Smedema JP, Snoep G, van Kroonenburgh MP, van Geuns RJ, Dassen WR, GorgelsAP, et al. Cardiac involvement in patients with pulmonary sarcoidosis assessedat two university medical centers in the Netherlands. *Chest* 2005;128(1):30–5.

- [92] Okamoto H, Mizuno K, Ohtoshi E. Cutaneous sarcoidosis with cardiac involve-ment. *Eur J Dermatol* 1999;9(6):466–9.
- [93] Nagai S, Yokomatsu T, Tanizawa K, Ikezoe K, Handa T, Ito Y, et al. Treatmentwith methotrexate and low-dose corticosteroids in sarcoidosis patients withcardiac lesions. *Intern Med* 2014;53(23):2761.
- [94] Chiu CZ, Nakatani S, Zhang G, Tachibana T, Ohmori F, Yamagishi M, et al. Pre-vention of left ventricular remodeling by long-term corticosteroid therapy inpatients with cardiac sarcoidosis. *Am J Cardiol* 2005;95(1):143–6.
- [95] Futamatsu H, Suzuki J, Adachi S, Okada H, Otomo K, Ohara T, et al. Utility ofgallium-67 scintigraphy for evaluation of cardiac sarcoidosis with ventriculartachycardia. *Int J Cardiovasc Imaging* 2006;22(3–4):443–8.
- [96] Banba K, Kusano KF, Nakamura K, Morita H, Ogawa A, Ohtsuka F, et al. Rela-tionship between arrhythmogenesis and disease activity in cardiac sarcoidosis.*Heart Rhythm* 2007;4(10):1292–9.
- [97] Kudoh H, Fujiwara S, Shiotani H, Kawai H, Hirata K. Myocardial washout of^{99m}Tc-tetrofosmin and response to steroid therapy in patients with cardiacsarcoidosis. *Ann Nucl Med* 2010;24(5):379–85.
- [98] Yodogawa K, Seino Y, Ohara T, Takayama H, Katoh T, Mizuno K. Effect ofcorticosteroid therapy on ventricular arrhythmias in patients with cardiac sar-coidosis. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2011;16(2):140–7.

- [99] Kandolin R, Lehtonen J, Kupari M. Cardiac sarcoidosis and giant cell myocarditis as causes of atrioventricular block in young and middle-aged adults. *CircArrhythmia Electrophysiol* 2011;4(3):303–9.
- [100] Chapelon-Abric C. Sarcoïdose. In: Cohen A, Belmatoug N, editors. *Coeur et médecine interne*, 2. Paris: Estem; 2002. p. 1577–83.
- [101] C. Londner, I. Zendaha, O. Freynet, Z. Carton, G. Dion, H. Nunes, D. Valeyre. Treatment of sarcoidosis. *La Revue de médecine interne* 32 (2011) 109–113. Elsevier Masson SAS
- [102] Passeportsante.net . Les traitements médicaux de l'insuffisance cardiaque.
- [103] Site du Collège National de Pharmacologie Médicale. ANTIARYTHMIQUES (MÉDICAMENTS DES TROUBLES DU RYTHME CARDIAQUE).
- [104] La Fédération Française de Cardiologie. Les troubles du rythme cardiaque. <https://www.fedecardio.org>
- [105] Chapelon C, Uzzan B, Piette JC, Jacques C, Coche C, Godeau P. La sarcoïdose en Médecine Interne. Étude coopérative de 554 cas. *Ann Med Interne* 1984;135:125–31.
- [106] Fleming HA. Sarcoid Heart Disease *Bril Heart J* 1976 36-54-68.
- [107] Godeau P, Chapelon-Abric C. Cardiomyopathies sarcoïdiques symptomatiques : à propos de dix cas. *BullAcad Natle Med* 1996;180:2005–18.

- [108] Burstow DJ, Tajik AJ, Bailey KR, De Remee RA, Taliercio RP. Two-dimensional echocardiographic findings in systemic sarcoidosis. *Am J Cardiol* 1989;63:478–82.
- [109] Okayama K, Kurata C, Tawahara k et al. Diagnostix and prognostic value of myocardial scintigraphy with thalium-201 and gallium-67 in cardiac sarcoidosis, *Chest* 1995; 107: 330-334
- [110] Kinney EL, Jackson GL, Reeves WC, Zelis R. Thallium scan myocardial defects and echographic abnormalities in patients with sarcoidosis without clinical cardiac dysfunction, Analysis of 44 patients. *Am J Med* 1980;68:497–503.
- [111] Ishimaru S, Tsujino I, Takei T, Tsukamoto E, Sakaue S, Kamigaki M, et al. Focal uptake on 18F-fluoro-2-deoxyglucose positron emission tomography images indicates cardiac involvement of sarcoidosis. *Eur Heart J* 2005;26:1538–43.
- [112] Rouzet F, Hyafil F, Leygnac S, Ben Azzouna R, Sorbets E, Burg S, et al. La tomographie par émission de positons en cardiologie. *Med Nucl* 2012;36:438–44.
- [113] Schatka I, Bengel FM. Advanced Imaging of cardiac sarcoidosis *J Nucl Med* 2014 ; 55 : 99-106
- [114] Uemura A, Morimoto S, Hiramitsu Sikato Y, Ito T, Hishida H. Histologic diagnostic rate of cardiac sarcoidosis evaluation of endomyocardial biopsies. *AmHeart J* 1991; 138:299-302.

- [115] Dhôte R, Vigneaux O, Blanche P, Duboc D, Dusser D, Brezin A, et al. Apport de l'IRM dans l'exploration de l'atteinte cardiaque au cours de la sarcoïdose. *Rev Méd Interne* 2003;24:151–7.
- [116] Dupuis JM, Victor J, Furber A, Pézard P, Lejeune LL, Tadei A. Intérêt de l'imagerie par résonance magnétique dans la sarcoïdose cardiaque : à propos d'une observation. *Arch Mal Coeur* 1994;87:105–10.
- [117] Riedy K, Fisher MR, Belic N, Koenigsberg DI. MR imaging of myocardial sarcoidosis. *Am J Roentgenol* 1988;151:915–6.
- [118] Inoue SI, Shimada T, Murakami Y. Clinical significance of gadolinium-DTPA-enhanced MRI for detection of myocardial lesions in patient with sarcoidosis. *Clin Radiol* 1999;54:70–2.
- [119] Matsuki M, Matsuo M. MR findings of myocardial sarcoidosis. *Clin Radiol* 2000;55:323–5.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
 - ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
 - ◀ وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
 - ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
 - ◀ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
 - ◀ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
 - ◀ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
 - ◀ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
 - ◀ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
 - ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشريفي .
- والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس – الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 54

سنة : 2017

خاصية تدبير إصابة القلب في الورم الحبيبي أو الساركويد

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة: أميمة المحمدي

المزودة في 18 أبريل 1991 بالرباط

طبيبة داخلية بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: قلب – ساركويد – التصوير بالرنين المغناطيسي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس	السيد: مصطفى الفتوح
	أستاذ في أمراض الصدر والحساسية
مشرف	السيدة: ليلى حراك
	أستاذة في أمراض الصدر والحساسية
أعضاء	السيدة: ليلى عشعاشي
	أستاذة في أمراض الصدر والحساسية
	السيدة: اعتماد ناصر
	أستاذة في طب الأشعة