



LE TRAITEMENT DE LA SARCOÏDOSE

*Comprendre les recommandations
professionnelles*



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



**European
Reference
Network**

for rare or low prevalence
complex diseases

Network
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

Table des matières

3 Introduction

4 Qu'est-ce que la sarcoïdose ?

5 Qui doit recevoir un traitement contre la sarcoïdose ?

5 Comment la sarcoïdose doit-elle être traitée ?

- Sarcoïdose pulmonaire – affecte les poumons
- Sarcoïdose cutanée – affecte la peau
- Sarcoïdose cardiaque – affecte le cœur
- Neurosarcoïdose – affecte principalement le système nerveux
- Fatigue causée par la sarcoïdose

9 Méthodes établies de traitement de la sarcoïdose

15 Futures études

15 À lire aussi



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases
Network
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

Introduction

À qui ce document s'adresse-t-il et de quoi traite-t-il ?

Ce document explique les recommandations cliniques de l'European Respiratory Society (ERS) relatives au traitement de la sarcoïdose. Il s'adresse aux personnes atteintes de sarcoïdose et à leurs aidants.

Ce document couvre les formes de sarcoïdose qui affectent les poumons, la peau, le cœur et le cerveau, ainsi que l'intense fatigue causée par la sarcoïdose. Il n'aborde pas les traitements liés aux autres problèmes, comme les problèmes oculaires ou la douleur associée à la maladie. En effet, il n'y a pas encore assez de recherche dans ces domaines pour en tirer des conclusions concernant les meilleurs traitements.

Que sont des recommandations cliniques ?

Les recommandations cliniques sont publiées par des experts, des représentants de patients et des experts en méthodologie. Les documentalistes médicaux commencent par réaliser une revue minutieuse de toutes les études pertinentes. Les données probantes disponibles sont alors examinées par un panel. Ces recommandations tiennent également compte de l'opinion des principaux experts, ainsi que des priorités des patients et des aidants qui ont l'expérience d'une maladie. Les recommandations cliniques s'adressent aux professionnels de santé. Ces derniers les utilisent comme un recueil de « meilleures pratiques » concernant la prise en charge et le traitement de maladies spécifiques.

Que contient ce document ?

Ce document résume les grandes lignes des recommandations cliniques relatives au traitement de la sarcoïdose. Il les explique d'une manière plus facile à comprendre pour les personnes qui ne travaillent pas dans le secteur médical. Il explique ce qu'est la sarcoïdose et comment elle doit être traitée.

En rendant ces informations accessibles à tous, ce document vise à aider les personnes atteintes de sarcoïdose et leurs aidants à mieux comprendre la procédure de traitement et à se sentir mieux informés au moment de prendre des décisions concernant leurs soins.

L'American Thoracic Society (ATS) a publié des recommandations concernant le diagnostic de la sarcoïdose. Un lien vers ces recommandations figure dans la section « À lire aussi » située à la fin de ce document.

Qu'est-ce que la sarcoïdose ?

La sarcoïdose est une maladie inflammatoire dont on ignore la cause. Elle entraîne la formation de plaques de tissus rouges et enflés (des granulomes) dans le corps. On pense que cela se produit lorsque le système immunitaire réagit de manière excessive. Habituellement, lorsque le système immunitaire combat des infections, il provoque un gonflement et une rougeur (inflammation) à l'endroit du corps où se trouvent les germes. Cette inflammation disparaît une fois l'infection éliminée. Dans les maladies comme la sarcoïdose, on pense que le système immunitaire réagit de manière excessive et attaque ses propres tissus et organes, ce qui entraîne l'apparition d'une inflammation et de granulomes.

La sarcoïdose peut toucher de nombreux organes, mais ce sont généralement les poumons qui sont affectés. Elle peut également atteindre la peau, les yeux, le cœur, les muscles, les articulations, les os, le foie, les reins et le cerveau (ainsi que d'autres organes). Le diagnostic et la gestion de cette maladie reviennent généralement aux pneumologues.



Qui doit recevoir un traitement contre la sarcoïdose ?

L'évolution de la sarcoïdose et sa gravité varient d'une personne à l'autre. De nombreuses personnes atteintes de sarcoïdose n'ont pas besoin de traitement et la maladie peut disparaître d'elle-même.

La décision concernant le moment où il faut mettre en place un traitement contre la sarcoïdose et les personnes à qui il faut prescrire ce traitement repose sur deux facteurs : l'importance de l'impact de la maladie sur la qualité de vie d'une personne et le risque qu'une personne atteinte par la maladie décède ou développe un handicap.

Des traitements permettant de ralentir l'évolution de la maladie et d'en atténuer les symptômes sont disponibles. Il n'existe actuellement aucun remède contre cette maladie.

Comment la sarcoïdose doit-elle être traitée ?

Ces recommandations couvrent les différents traitements utilisés pour atténuer les symptômes de la sarcoïdose. Elles se concentrent sur les traitements qui visent à contrôler les granulomes causés par la sarcoïdose.

Elles ne couvrent pas l'éventail complet des traitements, notamment ceux qui pourraient être bénéfiques, mais qui ne sont pas liés aux granulomes, comme la transplantation et l'oxygénothérapie.

Les deux principaux types de traitements qui doivent être envisagés pour prendre en charge la sarcoïdose sont :

- les glucocorticoïdes, un type de stéroïdes qui réduit l'inflammation présente dans le corps ;
- les immunosuppresseurs, des médicaments qui atténuent/contrôlent la réponse du système immunitaire lorsque cette dernière est excessive

Ces médicaments peuvent améliorer les symptômes de la sarcoïdose. La maladie peut toutefois s'aggraver une fois le traitement par stéroïdes arrêté. Il faut tenir compte des effets indésirables, car les stéroïdes peuvent provoquer une prise de poids, du diabète, une hypertension, une fragilisation des os et des changements d'humeur.

Les immunosuppresseurs sont souvent utilisés pour aider les personnes à arrêter les stéroïdes sans que leurs symptômes ne s'aggravent. C'est ce que l'on appelle l'épargne stéroïdienne.

Les professionnels de santé doivent discuter des options avec vous afin de trouver le bon dosage pour gérer les symptômes et réduire le risque d'effets indésirables.

La version intégrale des recommandations comprend des recommandations concernant le moment où ces deux types de traitements doivent être utilisés en cas de sarcoïdose qui affecte différentes parties du corps et la manière dont ils doivent être utilisés.

Sarcoïdose pulmonaire – affecte les poumons

Un traitement par glucocorticoïdes doit être administré aux personnes présentant un risque élevé de handicap à long terme ou de décès dû à une forme de sarcoïdose qui affecte les poumons. Ce traitement a pour but d'améliorer et/ou de préserver la qualité de vie et la fonction pulmonaire du patient.

Les personnes qui éprouvent une dégradation progressive de leur qualité de vie, mais dont la vie n'est pas menacée, doivent discuter des risques et des bénéfices d'un traitement par stéroïdes avec leur professionnel de santé. Il est préférable de commencer le traitement par une dose faible à modérée.

Les glucocorticoïdes ne doivent pas être utilisés chez les personnes dont la vie n'est pas menacée ou dont la qualité de vie n'est pas dégradée. En effet, ils provoquent des effets indésirables.

Les recommandations préconisent d'ajouter un immunosuppresseur au traitement si le patient ne constate aucune amélioration de ses symptômes ou s'il souffre d'effets indésirables dus aux glucocorticoïdes. L'objectif est d'améliorer leurs symptômes et/ou de préserver leur qualité de vie. Les recommandations préconisent de commencer par utiliser un médicament appelé méthotrexate. Si ce médicament n'apporte aucune amélioration, les recommandations conseillent d'essayer un médicament appelé infliximab.

Il existe d'autres options, mais les données probantes à leur sujet sont moins nombreuses. Elles sont mentionnées dans la version intégrale des recommandations cliniques en tant qu'autres traitements possibles utilisés avec succès chez certaines personnes atteintes de sarcoïdose et sont incluses dans l'Annexe.

Sarcoïdose cutanée – affecte la peau

Un traitement par stéroïdes est recommandé pour les personnes présentant des boutons douloureux et potentiellement défigurants (lésions) qui ne peuvent pas être traités à l'aide de crèmes pour la peau. Le traitement par glucocorticoïdes doit être utilisé avec parcimonie à cause des effets indésirables à long terme qu'il provoque.

Si le traitement par stéroïdes n'apporte aucune amélioration, les recommandations suggèrent d'ajouter un médicament immunosuppresseur, l'infliximab.

D'autres options thérapeutiques existent et elles peuvent être proposées par des professionnels de santé, mais il existe moins de données probantes pour justifier leur utilisation.



Sarcoïdose cardiaque – affecte le cœur

Pour les personnes présentant des anomalies cardiaques, notamment celles dont le cœur bat trop lentement ou à un rythme inhabituel, les recommandations préconisent des glucocorticoïdes. On ne disposait pas de suffisamment de données probantes pour déterminer si un médicament immunosuppresseur était également nécessaire. Toutefois, les experts qui ont travaillé sur les recommandations pensaient que les immunosuppresseurs pouvaient contribuer à réduire les effets indésirables associés à la prise de glucocorticoïdes sans ordonnance.

Neurosarcoïdose – affecte principalement le système nerveux

Pour les patients atteints d'une sarcoïdose qui affecte leur système nerveux (engourdissement et faiblesse de certaines parties du corps), les recommandations suggèrent un traitement par glucocorticoïdes. Si les symptômes persistent, il convient d'ajouter un traitement immunosuppresseur : il convient de commencer par du méthotrexate, puis, si nécessaire, d'ajouter de l'infliximab.

Fatigue causée par la sarcoïdose

Pour les personnes qui ressentent une fatigue intense qui affecte leur qualité de vie, les recommandations suggèrent un programme de rééducation pulmonaire et des séances de renforcement musculaire pendant 6 à 12 semaines. Ces programmes se concentrent sur l'augmentation des niveaux d'activité et cherchent à en savoir plus sur la manière dont de meilleurs niveaux d'activité et un renforcement musculaire peuvent être bénéfiques pour réduire la fatigue.

Pour certaines personnes qui souffrent d'une fatigue persistante et invalidante, on peut utiliser un type de médicaments appelés neurostimulants. Les recommandations préconisent deux types de neurostimulants, le d-méthylphénidate ou l'armodafinil, qui doivent être utilisés pendant 8 semaines afin de voir s'ils améliorent les symptômes.



Méthodes établies de traitement de la sarcoïdose

Lors de l'élaboration des recommandations cliniques, les experts qui ont travaillé sur le document ont constaté un manque de données probantes dans plusieurs domaines. Malheureusement, les lacunes en matière de recherches sont fréquentes pour les maladies rares comme la sarcoïdose.

Pour contribuer à fournir des informations destinées à compenser ces lacunes, les recommandations professionnelles couvrent également les méthodes établies de traitement de la sarcoïdose. Elles sont largement utilisées par les professionnels de santé et considérées comme une approche établie, malgré le manque de recherche dans ces domaines.

Les schémas ci-dessous montrent l'approche suggérée aux professionnels de santé pour traiter différents types de sarcoïdose :

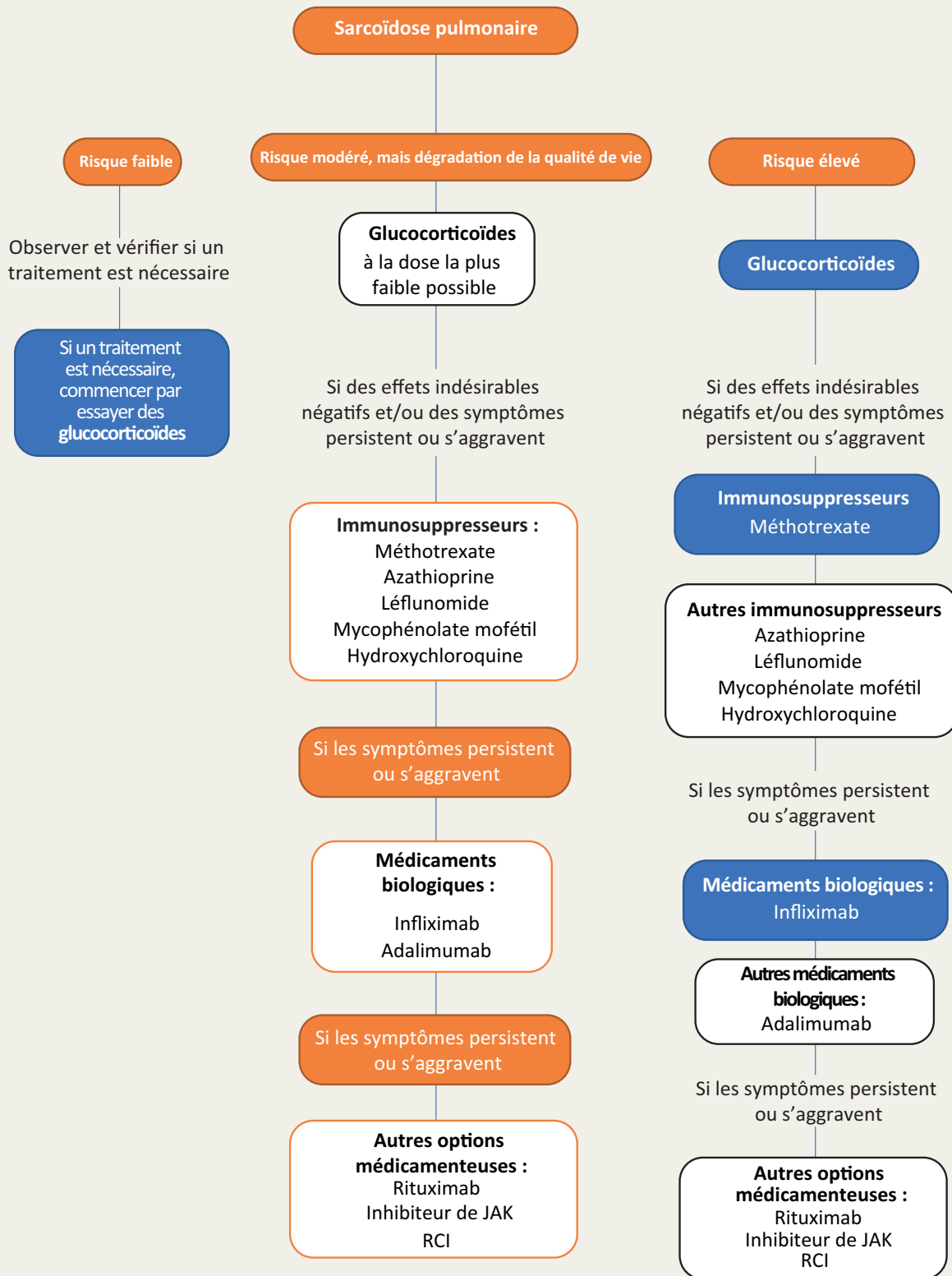
Légende du schéma

Type de maladie et degré de symptômes

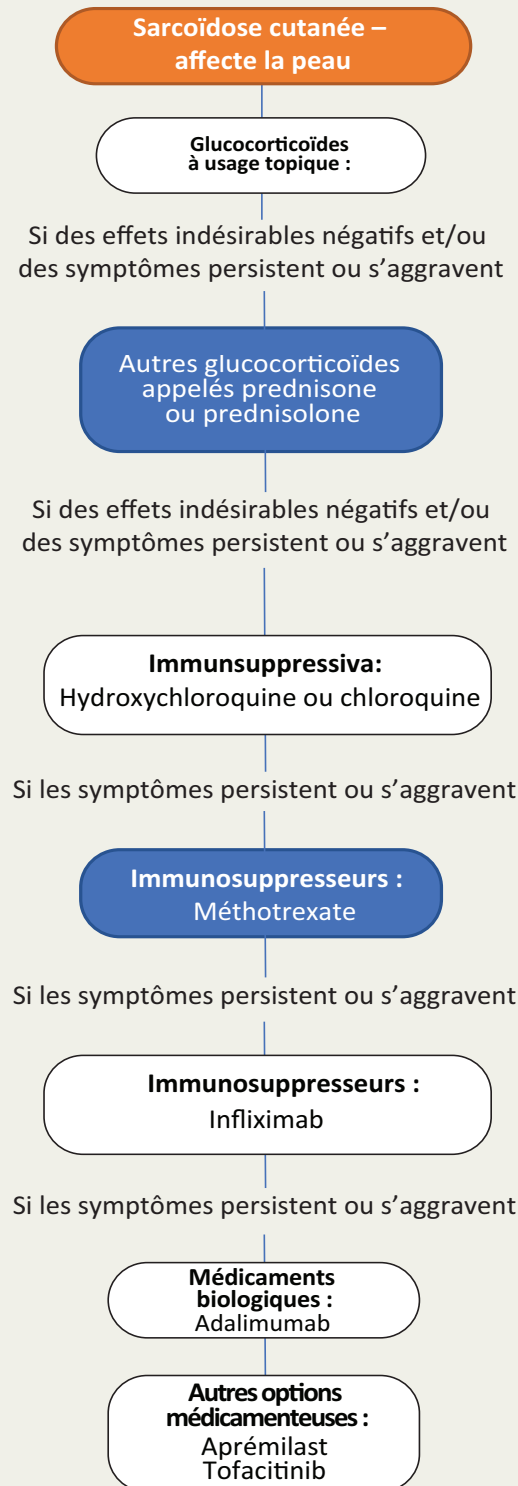
Traitement recommandé basé sur des données probantes

Méthodes établies avec manque de données probantes à l'appui

Sarcoïdose pulmonaire – affecte les poumons



Sarcoïdose cutanée – affecte la peau



Sarcoïdose cardiaque – affecte le cœur

La recommandation du cardiologue :
Défibrillateur cardiaque implantable avec fonction pacemaker

Sarcoïdose cardiaque – forme s’accompagnant de troubles du rythme, d’une insuffisance cardiaque, ou d’un risque élevé de mort subite d’origine cardiaque

Glucocorticoïdes

Avec ou sans

Immunosuppresseurs :
Méthotrexate
Azathioprine
Léflunomide
Mycophénolate mofétil

Changer d’immunosuppresseur en cas d’effets indésirables graves et/ou si les symptômes persistent ou s’aggravent

Immunosuppresseurs :
Méthotrexate
Azathioprine
Léflunomide
Mycophénolate mofétil

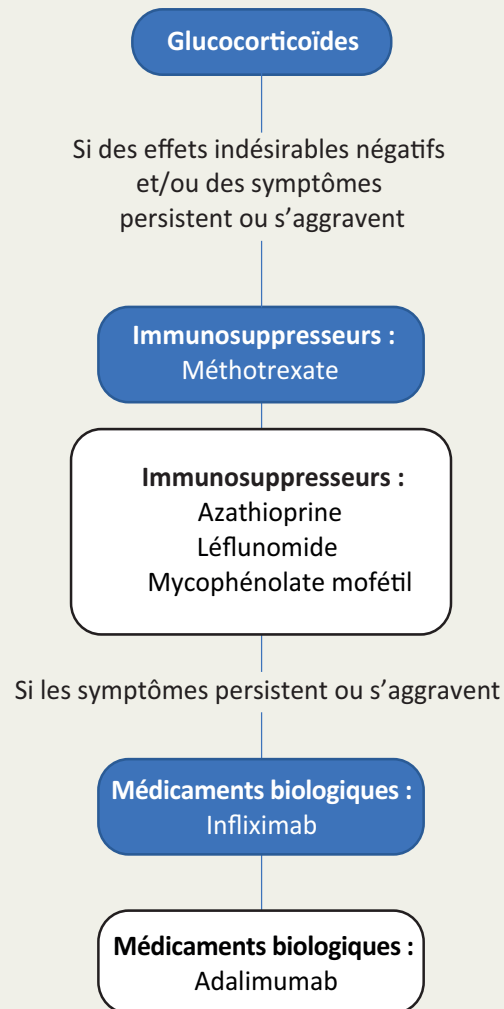
Si les symptômes persistent ou s’aggravent

Médicaments biologiques :
Infliximab
Adalimumab

Autres options médicamenteuses :
Cyclophosphamide



Neurosarcoidose – affecte principalement le système nerveux



Fatigue causée par la sarcoïdose

Fatigue causée par la sarcoïdose

Absence d'atténuation
des symptômes de la sarcoïdose

Programme d'exercices
physiques
Rééducation des
muscles inspiratoires

Symptômes persistants

Neurostimulants
Armodafinil
D-méthylphénidate

Symptômes persistants

Faible dose de glucocorticoïdes
et/ou de méthotrexate



Futures études

Ces recommandations s'appuient sur une analyse des données probantes existantes et sur l'expérience des experts qui ont travaillé sur ce document. Les auteurs de l'étude ont constaté l'existence d'un manque de recherches dans de nombreux domaines de la sarcoïdose. Il existe notamment un manque de données probantes sur les formes de sarcoïdose qui affectent le foie, les os ou les yeux. On manquait également de données probantes permettant de démontrer que les traitements améliorent efficacement la qualité de vie et ne se contentent pas d'améliorer les indicateurs cliniques. Les auteurs estiment qu'une mise à jour de ces recommandations sera nécessaire dans 5 ans, lorsque davantage d'informations seront disponibles.

À lire aussi

Ces recommandations ont été publiées par l'European Respiratory Society et la European Lung Foundation. Pour en savoir plus sur ces organisations et accéder à la version intégrale des recommandations professionnelles, cliquez sur les liens ci-dessous :

Recommandations cliniques (version intégrale) – publiées dans la revue European Respiratory Journal :

<https://erj.ersjournals.com/content/early/2021/06/10/13993003.04079-2020>

Ressources complémentaires destinées aux patients et aux aidants :

Site web de l'European Lung Foundation relatif aux priorités des patients : <https://europeanlunginfo.org/sarcoidosis/> Il contient des informations destinées aux personnes atteintes de sarcoïdose, ainsi qu'à leur famille et amis. Développé avec l'aide de personnes ayant une expérience de la maladie et des experts du monde entier dans le domaine du traitement de la sarcoïdose.

Fiche d'information de l'European Lung Foundation sur la sarcoïdose : <https://europeanlung.org/en/information-hub/factsheets/sarcoidosis/>



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases
Network
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

À propos de l'ERS

L'European Respiratory Society (ERS) est une organisation internationale qui rassemble des médecins, des professionnels de santé, des scientifiques et d'autres experts en médecine respiratoire. C'est l'une des principales organisations médicales dans le domaine respiratoire. Ses adhérents, dont le nombre ne cesse de croître, sont répartis dans plus de 140 pays. L'ERS a pour mission de promouvoir la santé pulmonaire afin de faire reculer la maladie et d'établir des normes en matière de médecine respiratoire à l'échelle internationale. La science, l'éducation et la sensibilisation sont au cœur de ses actions. L'ERS œuvre pour la promotion de la recherche scientifique et pour la mise à disposition de ressources pédagogiques de grande qualité. Elle joue également un rôle majeur en matière de défense des malades, en sensibilisant le grand public et les responsables politiques aux maladies pulmonaires. www.ersnet.org

À propos de l'ELF

L'European Lung Foundation (ELF) a été fondée par l'European Respiratory Society (ERS) afin de mettre en relation les patients et le grand public avec les professionnels. L'ELF produit des versions « grand public » des recommandations de l'ERS qui résument les recommandations adressées aux professionnels de santé européens, dans un format simplifié, facile à comprendre. Ces documents ne contiennent pas d'informations détaillées sur chaque maladie et doivent être utilisés conjointement avec les autres informations relatives au patient et les discussions avec votre médecin. D'autres informations sur les maladies pulmonaires sont disponibles sur le site web de l'ELF : www.europeanlung.org



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases
Network
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)