

RespiFil

FILIÈRE
MALADIES
RESPIRATOIRES
RARES

Argumentaire scientifique

Protocole national de diagnostic et de soins

Sarcoïdose pulmonaire

rédigé sous la coordination
du Pr Hilario Nunes
et du Dr Florence Jeny

Centre de référence des maladies
pulmonaires rares
OrphaLung

Mars 2026

Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence des maladies pulmonaires rares – OrphaLung. Il a servi de base à l'élaboration du PNDS « Protéïnose alvéolaire pulmonaire ».

Le PNDS est téléchargeable sur le site de l'HAS (www.has-sante.fr), sur le site de la filière (www.respifil.fr) ainsi que sur le site du centre de référence www.maladies-pulmonaires-rares.fr.

Sommaire

Liste des abréviations.....	4
Préambule.....	5
Argumentaire.....	6
1 Épidémiologie.....	6
2 Diagnostic.....	8
3 Recommandations de bonne pratique diagnostique et thérapeutique	11
4 Traitements.....	16
5 Formes sévères pulmonaires	22
Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles.....	28
Annexe 2. Liste des participants	29
Références bibliographiques	31

Liste des abréviations

ACCESS	Case Control Etiology of Sarcoidosis Study
ALD	Affection de Longue Durée
AMM	Autorisation de Mise sur le Marché
APC	Aspergillose pulmonaire chronique
ATS	American Thoracic society
BNP	Brain natriuretic protein
BTB	Biopsies transbronchiques
CPI	Composite physiologic index
CVF	Capacité Vitale Forcée
DLCO	Capacité de diffusion du monoxyde de carbone
EBB	Biopsies endobronchiques
EBUS	Echographie endobronchique
eMBCT	Thérapie cognitive basée sur la pleine conscience en ligne
EQ-5D-5L	EuroQol Group 5-Dimension 5-Level
ETT	Echographie trans-thoracique
EUS	Echographie oesophagienne
EVA	Echelle visuelle analogique
FAS	Fatigue assessment scale
FNA	Fine needle aspiration
GRADE	Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation
HADS	Score Anxiété et dépression
HR	Hazard ratio
HTP	Hypertension pulmonaire
IC	Intervalle de confiance
KSQ	King sarcoidosis Questionnaire
LBA	Lavage broncho-alvéolaire
LIN	Limite inférieure de la normale
NA	Non adapté
OR	Odds ratio
PICO	Population Intervention Comparison Outcome
PID	Pneumopathie interstitielle diffuse
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
PRO	Patient related outcomes
QdV	Qualité de Vie
TEP	Tomographie par émission de positons
TVO	Trouble ventilatoire obstructif
TVR	Trouble ventolatoire restrictif
VEMS	Volume expiratoire maximal la premiere seconde

Préambule

Le PNDS sur la sarcoïdose pulmonaire a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

Argumentaire

1 Épidémiologie

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
<p>Duchemann B, 2017 PMID:28775045 <i>Eur Respir J</i> 2017; 50(2):1602419 FRANCE</p>	<p>Objectif principal : estimer la prévalence et l'incidence des pneumopathies interstitielles diffuses (PID) en Seine Saint Denis, un département multi-ethnique du Grand Paris.</p> <p>Objectifs secondaires : décrire les caractéristiques démographiques des patients atteints de PID dans cette population</p>	<p>Étude épidémiologique observationnelle et descriptive.</p> <p>Cas de PID identifiés à partir de plusieurs sources : médecins spécialistes d'hôpitaux publics et privés, pneumologues libéraux, médecins généralistes et système de sécurité sociale.</p> <p>Diagnostics validés au niveau central par une discussion multidisciplinaire d'experts pour les dossiers pouvant être revus.</p> <p>Analyse en cross-over</p> <p>Incidences et prévalences calculées à partir des données de recensement de la population de l'INSEE.</p> <p>Niveau de preuve : IV</p>	<p>1170 patients adultes ayant une PID résidant en Seine Saint Denis recensés entre le 01/01 et le 31/01/2012.</p>	<p>NA</p>	<p>Critère principal : incidence et prévalence des PID globales et selon les différentes étiologies.</p> <p>Critères secondaires : répartition par étiologie, caractéristiques démographiques (âge, sexe, statut tabagique).</p>	<p>Prévalence et incidence globales des PID : 97,9/100000 et 19,4/100000/an respectivement.</p> <p>Sur les 848 cas revus, 42,6 % avaient une sarcoïdose, avec un âge moyen de 44,6±0,7 ans et une légère prédominance féminine (54,6 %).</p> <p>Prévalence et incidence de la sarcoïdose : 30,2/100000 et 4,9/100000/an respectivement.</p> <p>Être d'ascendance africaine (OR= 2,972 ; 95 % IC 1,615–5.468) ou originaire d'Afrique du Nord (OR= 1,727 ; 95 % IC 0.792–3,769) était associé à un surrisque de sarcoïdose par rapport à la population originaire d'Europe.</p> <p>En conclusion, cette étude est la première à démontrer que, bien que la première cause de PID, la sarcoïdose est une maladie rare en France.</p>

Tableau 1. Épidémiologie						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
<p>Neveu S, 2025, PMID: 40483743, Respiratory Medicine and Research, 2025; 88:101175, FRANCE</p>	<p>Objectif principal : estimer la prévalence et l'incidence des PID aux Antilles Françaises (Guadeloupe), dans une population majoritairement d'ascendance Africaine.</p> <p>Objectifs secondaires : décrire les caractéristiques démographiques, environnementales et cliniques des patients atteints de PID dans cette population</p>	<p>Etude épidémiologique observationnelle et descriptive.</p> <p>Cas de PID identifiés à partir de plusieurs sources : hospitalisations et consultations dans les deux hôpitaux principaux de Guadeloupe, comptes rendus de bronchoscopie et dossiers de pneumologues libéraux.</p> <p>Les diagnostics reposaient sur l'évaluation clinique et radiologique réalisée par les pneumologues référents, avec recours fréquent à une discussion multidisciplinaire au moment du diagnostic.</p> <p>Incidences et prévalences calculées à partir des données de recensement de la population de l'INSEE.</p> <p>Niveau de preuve : niveau IV</p>	<p>235 patients adultes ayant une PID, résidant en Guadeloupe, recensés entre 2013 et 2019. La majorité des patients était d'ascendance Africaine (97 %).</p>	<p>NA</p>	<p>Critère principal : incidence et prévalence des PID globales et selon les différentes étiologies.</p> <p>Critères secondaires : répartition par étiologie, caractéristiques cliniques et démographiques (âge, sexe, statut tabagique, profession), et certaines expositions environnementales.</p>	<p>Prévalence et incidence globales des PID : 32,22/100000 et 6,87/100000/an respectivement.</p> <p>Parmi les 235 cas inclus, 31 % avaient une sarcoïdose, avec un âge médian de 45 ans et une prédominance masculine (62 %).</p> <p>Prévalence et incidence de la sarcoïdose : 12,56 et 1,72/100 000/an respectivement.</p> <p>En conclusion, cette étude confirme que la sarcoïdose est une maladie rare, avec même, de façon étonnante, des chiffres d'incidence et prévalence inférieures à ceux rapportées dans les populations européennes.</p>

2 Diagnostic

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Judson MA, 2003, PMID: 12576358, Chest, 2003; 123 (2):406-412. ÉTATS-UNIS	Objectif principal : évaluer le délai entre la première consultation médicale et le diagnostic de la sarcoïdose. Les auteurs cherchaient Objectifs secondaires : identifier les facteurs associés à un retard diagnostic, notamment les symptômes initiaux, la sévérité de l'atteinte pulmonaire, les caractéristiques sociodémographiques, l'accès aux soins et le parcours médical des patients.	Étude observationnelle issue de la cohorte ACCESS (Case Control Etiology of Sarcoidosis Study), menée dans plusieurs centres américains. Les patients rapportaient rétrospectivement la date d'apparition des symptômes, la date de la première consultation, le nombre de consultations et les types de médecins consultés avant le diagnostic. Analyses statistiques comparatives. Niveau de preuve : II	189 patients ayant une sarcoïdose, confirmée par biopsie, recrutés dans huit centres américains. Environ 60 % des patients étaient des femmes, et un tiers d'ascendance Africaine. La majorité disposait d'une couverture d'assurance maladie.	NA	Critère principal : délai entre la première consultation médicale et le diagnostic histologique de sarcoïdose. Critères secondaires : délai depuis l'apparition des symptômes, nombre de consultations médicales nécessaires avant le diagnostic, symptômes initiaux, stade radiographiques et paramètres fonctionnels respiratoires (VEMS, CVF).	Le diagnostic de la sarcoïdose n'était posé lors de la première consultation que dans 15,3 % des cas. Près de la moitié des patients nécessitaient au moins quatre consultations avant d'obtenir un diagnostic, et plus de 20 % en nécessitaient six ou plus. La présence de symptômes respiratoires était associée à un retard diagnostique significatif, avec un délai supérieur à six mois et un nombre plus élevé de consultations, probablement en raison du caractère non spécifique de ces symptômes. À l'inverse, les manifestations cutanées étaient associées à un diagnostic plus rapide. Les patients diagnostiqués tardivement présentaient un VEMS plus bas, suggérant une progression fonctionnelle de la maladie avant la prise en charge. Les stades radiographiques avancés (stades III et IV) étaient également associés à des délais diagnostiques plus longs. Les facteurs socio-économiques, le sexe, l'origine géographique et le type de médecin consulté n'influençaient pas significativement le délai diagnostique. En conclusion, cette étude suggère que le retard diagnostique de la sarcoïdose est principalement lié à la présentation clinique et à la sévérité de l'atteinte pulmonaire plutôt qu'aux caractéristiques sociales ou à l'accès aux soins.

Tableau 2. Études cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
<p>von Bartheld MB, 2013, PMID: 23780458, JAMA,2013;309(23):2457-2464, EUROPE</p>	<p>Objectif principal : évaluer et comparer le rendement diagnostique de la ponction ganglionnaire sous échographie (endobronchique (EBUS) ou œsophagienne (EUS) fine needle aspiration (FNA)) vs la bronchoscopie conventionnelle (biopsies endobronchiques (BB) et transbronchiques (BTB)) pour confirmer histologiquement une sarcoïdose pulmonaire de stade I ou II radiographique.</p> <p>Objectifs secondaires : comparer la sécurité entre les deux procédures ; évaluer la rentabilité du lavage broncho-alvéolaire (LBA) pour le diagnostic de sarcoïdose</p>	<p>Essai clinique randomisé contrôlé multicentrique mené dans 14 centres de 6 pays (Pays-Bas, Belgique, Allemagne, Danemark, Pologne et Royaume-Uni) entre mars 2009 et novembre 2011.</p> <p>Randomisation : 1:1 patients assignés soit à la bronchoscopie conventionnelle soit à la ponction ganglionnaire sous échographie.</p> <p>Evaluation finale avec diagnostic clinique à 6 mois</p> <p>Niveau de preuve : I</p>	<p>304 patients adultes consécutifs avec suspicion de sarcoïdose pulmonaire de stade I ou II nécessitant une confirmation histologique.</p> <p>Caractéristiques similaires entre les groupes randomisés</p>	<p>Groupes comparés :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Bronchoscopie conventionnelle : BB (au moins 4), et BTB (au moins 4) + LBA. 2. Écho-endoscopie : EBUS-FNA ou EUS-FNA des ganglions médiastinaux-hilaires + LBA. 	<p>Critère principal : rendement diagnostique : nombre de patients chez lesquels la procédure initiale a permis de détecter des granulomes non caséux avec un diagnostic de sarcoïdose à l'évaluation finale</p> <p>Critères secondaires :</p> <ul style="list-style-type: none"> - taux de complications liées aux procédures. - sensibilité et spécificité du rapport CD4/CD8 > 3.5 analysé par cytométrie de flux ou cytopspin dans le LBA pour le diagnostic de sarcoïdose. 	<p>Plus de patients ont eu des granulomes détectés avec l'écho-endoscopie (114 vs 72), soit un rendement diagnostique significativement meilleur ($p < 0,001$) :</p> <ul style="list-style-type: none"> - échographie : 80 % (95 % IC, 73-86) - bronchoscopie conventionnelle : 53 % (95 % IC, 45-61) <p>2 événements indésirables sérieux dans le groupe bronchoscopie vs 1 dans le groupe échographie (abcès médiastinal après EUS-FNA), avec récupération complète dans tous les cas.</p> <p>Rapport CD4/CD8 > 3,5 :</p> <ul style="list-style-type: none"> - sensibilité : 54 % (cytométrie de flux) et 24 % (cytopspin) - spécificité : 89 % (cytométrie de flux) et 90% (cytopspin) <p>En conclusion, le rendement diagnostique de l'écho-endoscopie est nettement supérieur à celui de la bronchoscopie conventionnelle en cas de suspicion de sarcoïdose pulmonaire de stade I ou II. Cette étude suggère que cette technique peut être proposée en première intention dans ce contexte, avec un profil de sécurité acceptable. Malgré un bon rendement diagnostique, le rapport CD4/CD8 ne remplace pas la confirmation histologique.</p>

Tableau 2. Études cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
<p>Kouranos V, 2020, PMID: 32534908, Chest 2020;158(5):2007-2014, ROYAUME-UNI</p>	<p>Objectif principal : évaluer la prévalence des déficits ventilatoires chez les patients ayant une sarcoïdose pulmonaire en utilisant les critères de l'American Thoracic Society (ATS)/European Respiratory Society (ERS) pour la classification des troubles ventilatoires. Objectifs secondaires : comparer les phénotypes entre les déficits ventilatoires et leur association avec la mortalité.</p>	<p>Étude rétrospective observationnelle de cohorte Analyses statistiques comparatives et analyse de Cox uni et multivariée. Niveau de preuve : II</p>	<p>1110 patients atteints de sarcoïdose pulmonaire Maladie incidente (≤ 12 mois, $n = 403$) ou prévalente (> 12 mois, $n = 707$). Non-fumeurs ($n = 716$, 64,5 %) et fumeurs/ex-fumeurs ($n = 394$, 35,5 %). Stades radiographiques : 0/I (29,9 %), II/III (37,7 %), IV (32,4 %).</p>	<p>NA</p>	<p>Critère principal : identification des troubles ventilatoires : obstructif (TVO), restrictif (TVR), mixte (TV mixte), normal selon les critères ATS/ERS. Critères secondaires : comparaison DLCO, stade radiographique, et mortalité entre ces groupes.</p>	<p>Prévalence des troubles ventilatoires : - TVO : 29,6 % $n = 329$. - TVR : 27,1 % ($n = 301$). - TV mixte : 10,4 % ($n = 115$), représentant 25,9 % des patients avec TVO. Les groupes ne différaient pas sur l'âge, le sexe ou le tabagisme. Les patients avec un TV mixte avaient une DLCO significativement plus basse ($50,7 \pm 16,3$ % vs $70,8 \pm 18,1$ % pour le groupe TVO, $p < 0,0001$) ; une prévalence plus élevée de stade IV (63,5 % vs 38,3 % pour le groupe TVR, $p < 0,0001$) ; et une mortalité accrue (HR 2,36 ; 95 %IC 1,34-4,15, $p = 0,003$ par rapport au groupe TVO). Facteurs indépendants prédictifs de mortalité : âge, sexe masculin, et DLCO ($p < 0,0001$), mais pas le stade IV ou le type de trouble ventilatoire. En conclusion, le TV mixte est fréquent chez les patients ayant une sarcoïdose avec obstruction (25 %) et est associé à une maladie plus sévère (DLCO plus basse, stade IV, mortalité élevée). Ces résultats soulignent l'importance de distinguer ce phénotype pour une prise en charge adaptée.</p>

3 Recommandations de bonne pratique diagnostique et thérapeutique

Tableau 3. Recommandations de bonne pratique						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)	Critères de sélection des études	Recueil de l'avis des patients non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
<p>Crouser ED, 2020, PMID: 32293205, Am J Respir Crit Care Med 2020; 201: e26–e51, ÉTATS-UNIS</p>	<p>Formuler des recommandations qui répondent aux incertitudes auxquelles les cliniciens sont couramment confrontés en ce qui concerne le diagnostic et la détection de la sarcoïdose.</p> <p>Le poids de chaque recommandation était basé sur la méthode GRADE (Grading of Recommendations, Assessment, Development, and Evaluation)</p>	Oui	Pas de critères définis, mais sélections des publications pertinentes	Oui	Patients présentant une sarcoïdose pulmonaire et/ou extra pulmonaire	<p>Prélèvement des ganglions lymphatiques</p> <p>1. Chez les patients présentant une forte suspicion clinique de sarcoïdose (à savoir syndrome de Löfgren, lupus pernio ou syndrome de Heerfordt), il est suggéré de ne pas prélever les ganglions lymphatiques (recommandation conditionnelle, preuve de très faible qualité). <i>Remarque : les patients ne subissant pas de prélèvement nécessitent un suivi clinique rapproché.</i></p> <p>2. Pour les patients présentant des adénopathies hilaires bilatérales asymptomatiques, il n'est fait aucune recommandation pour ou contre un prélèvement ganglionnaire. <i>Remarque : en l'absence de prélèvement un suivi clinique rapproché est une alternative raisonnable.</i></p> <p>3. Chez les patients présentant une suspicion de sarcoïdose avec des adénopathies médiastinales et/ou hilaires, pour lesquels un prélèvement est nécessaire, il est suggéré de réaliser un prélèvement par echo-endoscopie bronchique (EBUS) plutôt qu'une médiastinoscopie comme procédure initiale (recommandation conditionnelle, preuve de très faible qualité).</p>

					<p>Dépistage des atteintes extrapulmonaires</p> <p>1. Chez les patients ayant une sarcoïdose sans symptômes oculaires, il est suggéré de réaliser un examen ophtalmologique au bilan initial pour dépister une sarcoïdose oculaire (recommandation conditionnelle, preuve de très faible qualité).</p> <p>2. Chez les patients ayant une sarcoïdose sans symptômes rénaux ni sarcoïdose rénale établie, il est suggéré de doser la créatinine sérique au bilan initial pour dépister une sarcoïdose rénale (recommandation conditionnelle, preuve de très faible qualité).</p> <p>3. Chez les patients ayant une sarcoïdose sans symptômes hépatiques ni sarcoïdose hépatique établie, il est suggéré de doser les phosphatases alcalines sériques au bilan initial pour dépister une sarcoïdose hépatique (recommandation conditionnelle, preuve de très faible qualité).</p> <p>4. Chez les patients ayant une sarcoïdose sans symptômes hépatiques, ni sarcoïdose hépatique établie, il n'est faite aucune recommandation pour ou contre un dosage des transaminases sériques au bilan initial.</p> <p>5. Pour les patients ayant une sarcoïdose sans signes d'hypercalcémie, il est recommandé de doser le calcium sérique au bilan initial pour dépister une anomalie du métabolisme calcique (recommandation forte, preuve de très faible qualité).</p> <p>6. Si une évaluation du métabolisme de la vitamine D est jugée nécessaire chez un patient ayant une sarcoïdose, comme avant de poser l'indication d'une substitution, il est suggéré de mesurer les niveaux à la fois de la 25-OH et de la 1,25-OH vitamine D (recommandation conditionnelle, preuve de très faible qualité).</p> <p>7. Il est suggéré que les patients ayant une sarcoïdose aient une NFS complète au bilan initial pour dépister des anomalies hématologiques (recommandation conditionnelle, preuve de très faible qualité).</p>
--	--	--	--	--	---

					<p>8. Pour les patients ayant une sarcoïdose extracardiaque sans symptômes cardiaques, il est suggéré de réaliser un ECG au bilan initial pour dépister une possible atteinte cardiaque (recommandation conditionnelle, preuve de très faible qualité).</p> <p>9. Pour les patients ayant une sarcoïdose extracardiaque sans symptômes cardiaques, il est suggéré de ne pas pratiquer en routine une échocardiographie transthoracique (ETT) ou un Holter ECG des 24h pour dépister une possible atteinte cardiaque au bilan initial (recommandation conditionnelle, preuve de très faible qualité). <i>Remarque : le panel d'experts reconnaît le faible risque de l'ETT et du Holter. Ces examens peuvent être envisagés au cas par cas.</i></p> <p>Évaluation diagnostique des atteintes extrapulmonaires suspectées</p> <p>1. Chez les patients ayant une sarcoïdose et une suspicion d'atteinte cardiaque, il est suggéré de réaliser une IRM cardiaque plutôt qu'une tomographie par émission de positons (TEP) ou une ETT pour obtenir des informations à la fois diagnostiques et pronostiques (recommandation conditionnelle, preuve de très faible qualité).</p> <p>2. Chez les patients ayant une sarcoïdose et une suspicion d'atteinte cardiaque pris en charge dans un centre où l'IRM cardiaque n'est pas disponible, il est suggéré de réaliser un TEP dédié pour obtenir des informations diagnostiques et pronostiques (recommandation conditionnelle, preuve de très faible qualité).</p> <p>3. Chez les patients ayant une sarcoïdose et une suspicion d'hypertension pulmonaire (HTP), il est suggéré de commencer par une ETT (recommandation conditionnelle, preuve de très faible qualité). <i>Remarque : « une suspicion d'HTP » se réfère aux manifestations suivantes : douleur thoracique d'effort et/ou syncope, éclat du B2, réduction de la distance parcourue en 6</i></p>
--	--	--	--	--	---

					<p><i>minutes, désaturation à l'exercice, réduction de la DLCO, augmentation du rapport diamètre de l'artère pulmonaire/diamètre de l'aorte ascendante sur le scanner thoracique, élévation du brain natriuretic factor (BNP), et/ou fibrose pulmonaire.</i></p> <p>4. Chez les patients ayant une sarcoïdose et une suspicion d'HTP avec une ETT suggestive d'HTP, il est suggéré de réaliser un cathétérisme cardiaque droit pour confirmer ou exclure formellement l'HTP (recommandation conditionnelle, preuve de très faible qualité).</p> <p>5. Chez les patients ayant une sarcoïdose et une suspicion d'HTP avec une ETT non suggestive d'HTP, la nécessité de réaliser un cathétérisme cardiaque doit être déterminée au cas par cas (bonnes pratiques cliniques)</p>
--	--	--	--	--	--

Tableau 3. Recommandations de bonne pratique

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)	Critères de sélection des études	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
<p>Baughman RP, 2021, PMID: 34140301 Eur Respir J 2021; 58: 2004079, MULTINATIONAL</p>	<p>Élaborer de nouvelles recommandations pour le traitement de différentes atteintes de la sarcoïdose en utilisant une méthodologie standardisée. Le poids de chaque recommandation était basé sur la méthode GRADE. Une ou plusieurs recommandations répondaient à une question sous la forme d'un PICO (Patients, Intervention, Comparaison, Outcomes)</p>	<p>Oui</p>	<p>Sélection des essais contrôlés randomisés, et en leur absence des études observationnelles comparatives, pour répondre à chacun des PICOs</p>	<p>Oui</p>	<p>Patients présentant une sarcoïdose pulmonaire et/ou extra pulmonaire</p>	<p>8 PICOs et leurs recommandations correspondantes ont été élaborés, dont 2 pour l'atteinte pulmonaire et 1 pour la fatigue qui font l'objet de ce PNDS.</p> <p><i>1. Chez les patients ayant une sarcoïdose pulmonaire, un traitement par glucocorticoïdes devrait-il être utilisé vs pas de traitement immunosuppresseur ?</i></p> <p>Pour les patients non traités présentant une atteinte majeure de la sarcoïdose pulmonaire, à risque plus élevé de mortalité ou de handicap permanent lié à la sarcoïdose, il est recommandé l'introduction d'un traitement par glucocorticoïdes pour améliorer et/ou préserver la capacité vitale forcée (CVF) et la qualité de vie. (Forte recommandation, faible qualité des preuves)</p> <p><i>2. Chez les patients ayant une sarcoïdose pulmonaire, un traitement immunosuppresseur devrait-il être ajouté vs maintenir un traitement par glucocorticoïdes seul ?</i></p> <p>- Pour les patients ayant une sarcoïdose pulmonaire symptomatique, à risque plus élevé de mortalité ou de handicap permanent lié à la sarcoïdose, ayant été traités avec des glucocorticoïdes et présentant une maladie persistante ou des effets secondaires inacceptables des glucocorticoïdes, il est suggéré l'ajout de méthotrexate pour améliorer et/ou préserver la CVF et la qualité de vie. (Recommandation conditionnelle, très faible qualité des preuves.)</p>

						<p>- Pour les patients ayant une sarcoïdose pulmonaire symptomatique, à risque plus élevé de mortalité ou de handicap permanent lié à la sarcoïdose, ayant été traités avec des glucocorticoïdes ou d'autres agents immunosuppresseurs et présentant une maladie persistante, il est suggéré l'ajout d'infliximab pour améliorer et/ou préserver la CVF et la qualité de vie. (Recommandation conditionnelle, faible qualité des preuves.)</p> <p><i>3. Chez les patients ayant une fatigue associée à la sarcoïdose, des immunosuppresseurs, des neurostimulants, de l'exercice ou d'autres traitements devraient-ils être utilisés vs pas de traitement ?</i></p> <p>- Chez les patients ayant une sarcoïdose souffrant d'une fatigue invalidante, il est suggéré un programme de réhabilitation pulmonaire et/ou un entraînement des muscles inspiratoires pendant 6 à 12 semaines pour améliorer la fatigue. (Recommandation conditionnelle, faible qualité des preuves.)</p> <p>- Chez les patients ayant une sarcoïdose souffrant d'une fatigue invalidante qui n'est pas liée à l'activité de la maladie, et après avoir envisagé un programme d'exercice ou de rééducation pulmonaire, il est suggéré l'utilisation de D-méthylphénidate ou d'armodafinil pendant 8 semaines afin de tester leur effet sur la fatigue et leur tolérance. (Recommandation conditionnelle, faible qualité des preuves.)</p>
--	--	--	--	--	--	---

4 Traitements

L'ensemble des études concernant le traitement de la sarcoïdose pulmonaire sont détaillées dans les suppléments de l'article sur les recommandations de l'ERS (ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis. Baughman et al. *Eur Respir J* 2021). Ci-dessous sont rapportées les études qui ne figurent pas dans ces recommandations car postérieures à leur publication.

Tableau 4. Études cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
<p>Dhooria S, 2023, PMID: 37690784, <i>Eur Respir J</i> 2023;62(3) :2300198, INDE</p>	<p>Comparer l'efficacité et la toxicité entre deux schémas de dose de prednisolone dans la sarcoïdose pulmonaire</p>	<p>Essai de supériorité, randomisé contrôlé monocentrique, en ouvert avec groupes parallèles Randomisation : 1:1 Durée de l'intervention : 6 mois Niveau de preuve : I</p>	<p>Patients ayant une sarcoïdose avec - une atteinte médiastinale et/ou pulmonaire TDM - ET des symptômes respiratoires significatifs et/ou une diminution des volumes spirométriques (CVF ou VEMS <LIN) - OU des manifestations extra-thoraciques nécessitant une corticothérapie de faible à moyenne dose</p>	<p>Schéma 1 (groupe forte dose) : prednisolone à 40-30-20-15-10-5 mg/jour (diminution par palier de 4 semaines) puis 5 mg/2 jours (sur 2 semaines) Schéma 2 (groupe faible dose) : prednisolone à 20 mg/jour (8 semaines) – 15 mg/jour (8 semaines) – 10 mg/jour (4 semaines) – 5 mg/jour (4 semaines) puis 5 mg/2 jours (sur 2 semaines) Durée du traitement par prednisolone : dans les 2 schémas de 6 mois</p>	<p>Critère principal : proportion de rechute ou échec thérapeutique à 18 mois Critères secondaires : délai avant la rechute ou l'échec thérapeutique, réponse globale, variation de la CVF à 6 et 18 mois, dose cumulée de prednisolone, qualité de vie liée à la santé évaluée par le Sarcoidosis Health Questionnaire (HSQ) et le Fatigue Assessment Scale (FAS) et effets indésirables liés au traitement.</p>	<p>86 patients inclus. 20 patients (46,5 %) ont eu une rechute ou un échec thérapeutique dans le groupe forte dose et 19 (44,2 %) dans le groupe faible dose (p = 0,75). Le délai moyen avant la rechute/échec thérapeutique était similaire entre les groupes (307 jours pour la forte dose vs 269 jours pour la faible dose, p = 0,27). La réponse globale, les variations de la CVF à 6 et 18 mois et l'incidence des effets indésirables étaient également similaires. Les changements des scores de qualité de vie ne différaient pas entre les groupes.</p> <p>Les résultats de cet essai suggèrent (car il ne s'agit pas d'un essai de non infériorité) qu'une dose initiale de prednisone de 20 mg est aussi efficace que 40 mg/jour. La proportion également importante de rechute et/ou échec à 18 mois pourrait faire discuter d'une durée plus longue de traitement.</p>

Tableau 4. Études cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
<p>Kahlmann V, 2025, PMID: 40387020, <i>N Engl J Med</i> 2025;393(3):231-42. 2025, PAYS-BAS</p>	<p>Comparer l'efficacité et le profil de tolérance du méthotrexate vs corticothérapie en première ligne dans la sarcoïdose pulmonaire</p>	<p>Essai de non infériorité, randomisé contrôlé multicentrique, en ouvert avec groupes parallèles. Randomisation : 1:1 Durée de l'intervention : 24 semaines Niveau de preuve : I</p>	<p>Patients ayant une sarcoïdose et une indication pulmonaire à un traitement selon les critères suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> - CVF < 90 % pred de la valeur prédite ou DLco < 70 % de la valeur prédite - ou diminution d'au moins 5 points de la CVF en pourcentage de la valeur prédite, ou diminution d'au moins 10 points de la DLco en pourcentage de la valeur prédite au cours des 12 derniers mois ; - et des anomalies parenchymateuses 	<p>Traitement par prednisone ou méthotrexate pendant 24 semaines.</p> <p>Prednisone orale initiée à 40 mg/jour, puis diminuée progressivement toutes les 4 semaines jusqu'à une dose d'entretien de 10 mg/jour à la semaine 16.</p> <p>Méthotrexate oral initié à une dose de 15 mg/semaine et augmenté de 5 mg par semaine toutes les 4 semaines, jusqu'à une dose maximale de 25 mg/semaine, si la tolérance était acceptable.</p>	<p>Critère principal : variation moyenne, entre l'inclusion et la semaine 24, de la CVF en pourcentage de la valeur prédite.</p> <p>Critères secondaires à la semaine 24 : variation de la CVF mesurée en litres ; augmentation d'au moins 5 points de la CVF en pourcentage de la valeur prédite; diminution d'au moins 5 points de la CVF en pourcentage de la valeur prédite; variation la DLco en pourcentage de la valeur prédite; augmentation d'au moins 10 points de la DLco en pourcentage de la valeur prédite; diminution d'au moins 10 points de la DLco en pourcentage de la valeur prédite ;</p>	<p>138 patients inclus, 70 randomisés dans le groupe prednisone et 68 dans le groupe méthotrexate.</p> <p>Variation moyenne non ajustée entre l'inclusion et la semaine 24 de la CVF en pourcentage de la valeur prédite : 6,75 points (95 % IC, 4,50 à 8,99) dans le groupe prednisone et 6,11 points (95% IC, 3,72 à 8,50) dans le groupe méthotrexate.</p> <p>Le méthotrexate s'est révélé non inférieur à la prednisone, avec une différence ajustée entre les groupes de -1,17 point (IC à 95 %, -4,27 à 1,93). Effet des corticoïdes plus rapide, avec une efficacité maximale dès un mois de traitement alors qu'elle était obtenue à 6 mois pour le méthotrexate.</p> <p>Pas de différence entre les deux groupes concernant la proportion de patients avec une amélioration de la CVF > 5 %, le bénéfice sur le VEMS, les scores de qualité de vie et de fatigue à 6 mois.</p> <p>Proportion similaire d'événements indésirables entre les deux groupes. La</p>

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
					variations des scores du domaine « état de santé » et du domaine « pulmonaire » du King's Sarcoidosis Questionnaire (KSQ), des scores du FAS et du score de l'indice descriptif de santé et de l'échelle visuelle analogique (EVA) et du questionnaire EuroQol Group 5-Dimension 5-Level (EQ-5D-5L).	prise de poids, l'insomnie et l'augmentation de l'appétit étaient les événements indésirables les plus fréquents sous prednisone, tandis que les nausées, la fatigue et les anomalies du bilan hépatique étaient les plus fréquents sous méthotrexate. En conclusion, le méthotrexate n'est pas inférieur à la prednisone pour le traitement de la sarcoïdose pulmonaire et pourrait donc être utilisé en première intention en fonction du profil de tolérance et du choix des patients.
Kahlmann V, 2023, PMID: 36427515, Lancet Respir Med 2023;11(3):265-272, PAYS-BAS	Évaluer l'efficacité d'une thérapie cognitive basée sur la pleine conscience en ligne (eMBCT) de 12 semaines sur la fatigue associée à la sarcoïdose	Essai randomisé contrôlé, multicentrique, ouvert mené dans 3 centres aux Pays-Bas Randomisation : initialement 1:1, puis 3:2 (eMBCT : soins standards) Stratification sur le centre et l'utilisation d'un traitement anti-inflammatoire Durée de l'intervention : 12 semaines et suivi : 12 semaines supplémentaires	Patients adultes ayant une sarcoïdose stable et une fatigue définie par un score FAS > 21	Groupe eMBCT : programme en ligne, 8 sessions sur ~12 semaines ; exercices de pleine conscience (≈ 30 min/jour, ≥ 6 j/semaine) ; journal de bord avec feedback hebdomadaire d'un psychologue ; programme validé si ≥ 6 sessions complétées	Critère principal : différence intergroupe dans la variation du score FAS entre l'inclusion et la fin de l'intervention (T1). Critères secondaires : - évolution du FAS à 12 semaines post-intervention (T2)	99 patients inclus ; 52 randomisés dans le groupe eMBCT et 47 dans le groupe contrôle. Caractéristiques : âge moyen ≈ 50 ans ; femmes : 59 % ; fatigue sévère (FAS > 34) : 52 % ; ~30 % sous traitement immunosuppresseur. Amélioration significative dans le groupe eMBCT avec une variation du FAS de - 4,53 vs - 1,28 pour le groupe contrôle à T1 ;

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
		Niveau de preuve : I		Groupe contrôle : soins standards ; accès à l'eMBCT après la fin de l'étude.	<ul style="list-style-type: none"> - proportion de patients avec amélioration cliniquement pertinente, définie comme une variation ≥ 4 points ou ≥ 10 % du FAS - autres scores : anxiété et dépression (HADS) ; pleine conscience (Freiburg Mindfulness Inventory) ; qualité de vie (KSQ) 	<p>soit une différence intergroupe de 3,26 points (95 % IC 1,18–5,33 ; $p = 0,0025$).</p> <p>60 % des patients du groupe eMBCT vs 26 % du groupe contrôle avaient une amélioration cliniquement pertinente</p> <p>Effet maintenu à T2.</p> <p>Amélioration significative dans le groupe eMBCT des scores HADS, Freiburg Mindfulness Inventory et état de santé global (KSQ)</p> <p>Aucun événement indésirable lié à l'intervention</p> <p>En conclusion, il s'agit de la première grande étude randomisée démontrant l'efficacité d'une intervention psychologique structurée sur la fatigue associée à la sarcoïdose. L'eMBCT réduit significativement la fatigue, améliore la santé mentale et la qualité de vie, est sûre, accessible et facilement intégrable en pratique clinique, Cette approche répond à un besoin thérapeutique non couvert, la fatigue étant souvent indépendante de l'activité inflammatoire.</p>

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
<p>Baughman RP, 2018, PMID: 30588477, ERJ Open Res. 2018;4(4):00141-2018, ÉTATS-UNIS et EUROPE (dont France, Espagne, Royaume-Uni, Autriche, Pays-Bas, Allemagne, Italie).</p>	<p>Identifier les priorités de traitement rapportées par les patients ayant une sarcoïdose eux-mêmes, afin de mieux orienter la prise en charge clinique, la recherche et l'élaboration de PROs (Patients Reported Outcomes ou résultats rapportés par le patient), plutôt qu'uniquement sur des mesures biologiques ou radiologiques.</p>	<p>Enquête observationnelle descriptive basée sur un questionnaire-sondage distribué à des patients ayant une sarcoïdose.</p> <p>Recueil quantitatif et qualitatif des attentes de soins des patients (résultats cliniques souhaités classés par importance).</p> <p>Niveau de preuve : IV</p>	<p>Patients adultes atteints de sarcoïdose (n = 1842) ayant participé à l'enquête RESEARCH, principalement d'organisations de patients en Europe et aux États-Unis.</p>	<p>Aucune intervention thérapeutique.</p>	<p>Classement des priorités dans la prise en charge de la maladie par les patients</p> <p>7 items évalués (qualité de vie, fonctionnalité, fonction respiratoire, tests biologiques, imagerie, effets secondaires et survie), chacun coté sur une échelle de 5 points (1 : extrêmement important, 2 : très important, 3 : modérément important, 4 : légèrement important, 5 : pas important du tout, et 6 : pas d'opinion).</p>	<p>Le classement par ordre décroissant était le suivant : la qualité de vie (1,44) et la fonctionnalité (1,46), clairement prioritaires, suivis de la survie (1,74), l'imagerie (1,85), les effets secondaires (1,92), les tests biologiques (2,0) et la fonction respiratoire (2,13).</p> <p>Les participants ont également souhaité davantage de travail multidisciplinaire entre cliniciens et équipes de soins, ainsi que l'établissement de centres spécialisés dans chaque pays pour une meilleure prise en charge globale.</p> <p>En conclusion, cette enquête suggère que les études cliniques et les évaluations thérapeutiques sur la sarcoïdose devraient inclure des PROs tels que la qualité de vie, la fatigue et la fonctionnalité, et pas seulement des paramètres biologiques ou radiologiques classiques. Elle souligne l'importance d'une approche holistique.</p>

5 Formes sévères pulmonaires

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
<p>Uzunhan Y, 2017, PMID: 28619957, <i>Eur Respir J.</i> 2017;49(6):1602396, FRANCE</p>	<p>Décrire les caractéristiques cliniques, radiologiques, mycologiques et pronostiques de l'aspergillose pulmonaire chronique (APC), une complication grave et peu étudiée de la sarcoïdose.</p>	<p>Étude de cohorte observationnelle rétrospective, contrôlée, monocentrique. Analyses statistiques comparatives ; survies estimées par Kaplan Meier et comparées par Log rank ; analyse de Cox uni et multivariée.</p> <p>Niveau de preuve : niveau II</p>	<p>Patients adultes ayant une sarcoïdose et une aspergillose pulmonaire chronique (définie par la présence d'au moins une cavité à l'imagerie avec ou sans grelot et une sérologie aspergillaire positive ou une culture positive à <i>Aspergillus</i> dans un prélèvement pulmonaire) pris en charge entre 1980 et 2015. Contrôles ayant une sarcoïdose sans APC appariés 1:1 sur la date de diagnostic de la sarcoïdose « fibro-kystique »</p>	<p>NA</p>	<p>Description des données démographiques, cliniques, radiologiques, microbiologiques et de la survie de l'APC. Réponse au traitement antifongique. Comparaison des groupes pour identifier les facteurs de risque d'APC et l'impact de l'APC sur la mortalité.</p>	<p>65 patients inclus (44 hommes), âgés de $41,4 \pm 13,5$ et $48,3 \pm 11,9$ ans au diagnostic de sarcoïdose et d'APC, respectivement.</p> <p>64 patients avaient une sarcoïdose fibro-kystique, le plus souvent avancée, avec un Composit Physiologic Index (CPI) > 40 dans 65 % des cas et une HTP dans 31 %. 41 patients (63 %) ont été traités par corticoïdes ou immunosuppresseurs. L'aspergillose pulmonaire chronique cavitaire était la forme de APC la plus fréquente.</p> <p>55 patients ont nécessité un traitement antifongique au long cours, 14 une radiologie interventionnelle, 11 une chirurgie de résection (dont 10 ont rechuté de l'APC au cours du suivi) et 2 une transplantation.</p> <p>27 patients (41,5 %) sont décédés ; soit un taux de survie de 73 % à 5 ans et 61 % à 10 ans. Le décès était le plus souvent lié à la sévérité de l'atteinte pulmonaire et rarement à une hémoptysie massive (3 cas). Le CPI, l'étendue de la fibrose et l'HTP étaient les facteurs prédictifs de mortalité.</p> <p>La comparaison avec les contrôles n'a pas montré de différence de survie.</p>

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						<p>Une proportion plus élevée de patients ayant un APC avait une exposition professionnelle à haut risque aux moisissures (37,5% vs 17,1%, p = 0,01) alors que le traitement par corticoïdes ou immunosuppresseurs n'était pas différent entre les deux groupes.</p> <p>En conclusion, l'étude montre que l'APC survient dans les formes avancées de sarcoïdose pulmonaire. Elle est associée à une mortalité élevée, principalement due à la sévérité de l'atteinte pulmonaire sous-jacente. Elle suggère aussi que les patients ayant une sarcoïdose « fibro-kystique » devraient se protéger vis-à-vis d'une exposition environnementale aux moisissures.</p>
<p>Le Pavec J, 2021, PMID: 33479107, Eur Respir J 2021;58(2):2003358, EUROPE</p>	<p>Décrire les résultats de la transplantation pulmonaire et identifier les facteurs pronostiques chez les patients ayant une sarcoïdose pulmonaire avancée nécessitant une greffe.</p>	<p>Étude de cohorte observationnelle, rétrospective, multicentrique menée dans 16 centres européens. Analyses statistiques comparatives ; survies estimées par Kaplan Meier et comparées par Log rank ; analyse de Cox uni et multivariée. Niveau de preuve : niveau II</p>	<p>Patients adultes atteints de sarcoïdose pulmonaire avancée ayant bénéficié d'une transplantation pulmonaire ou cardio-pulmonaire entre 2006 et 2019.</p>	<p>NA</p>	<p>Critère principal : survie globale après transplantation pulmonaire</p> <p>Critères secondaires : facteurs pronostiques influençant la survie, en particulier facteurs pré-opératoires.</p>	<p>112 patients inclus (age médian : 52 ans ; hommes : 64 %), répartis en plusieurs phénotypes de maladie pulmonaire avancée : fibrose étendue seulement (17 %) ; TVO (16 %) ; HTP sévère et TVO (17 %) ; HTP sévère et TVO et fibrose (14 %) ; HTP sévère et fibrose (11 %) ; TVO et fibrose (0 %) ; HTP sévère (5 %) ; et inclassable (11 %).</p> <p>Survie post-transplantation de 86 %, 76 % et 69 % à 1, 3 et 5 ans.</p>

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
			Transplantation pulmonaire unilatérale ou bilatérale réalisée selon les critères habituels de sélection des centres de greffe.			31 % des patients ont développé un rejet chronique du greffon. Facteurs associés à une mortalité accrue post-transplantation : âge plus élevé et fibrose pulmonaire pré-opératoire étendue. En conclusion, l'étude montre que la transplantation pulmonaire est une option thérapeutique raisonnable chez les patients ayant une sarcoïdose pulmonaire avancée, avec des résultats similaires à ceux d'autres indications. Toutefois, l'âge et l'extension de la fibrose doivent être pris en compte lors de la sélection des candidats à la greffe.
Walsh SLF, 2014, PMID: 24503267, Lancet Respir Med 2014;2(2):123-130, ROYAUME-UNI	Élaborer et valider un système de stadification intégré clinico-radiologique, combinant données physiologiques et variables radiologiques, capable de prédire le pronostic des patients ayant une sarcoïdose pulmonaire.	Étude observationnelle rétrospective monocentrique intégrant une cohorte test et une cohorte de validation. Sélection des variables les plus prédictives de mortalité, puis création d'un algorithme pronostique dans une cohorte de patients, puis validation externe dans une cohorte distincte.	Patients adultes consécutifs ayant une sarcoïdose pulmonaire suivis au Royal Brompton Hospital (Grande Bretagne) entre 2000 et 2010 : - Cohorte test : n = 251 patients - Cohorte de validation : n = 252 patients	NA	Critère principal : survie des patients selon les stades définis par le modèle intégré. Critères secondaires : performances discriminantes du système de stadification par rapport aux variables individuelles ; validité externe dans une cohorte indépendante	Le CPI était le meilleur prédicteur de mortalité parmi les variables testées (HR 1,04 par unité, 95 % IC 1.02-1,06, p < 0,0001). Une valeur seuil de CPI à 40 permettait de séparer significativement les patients à plus mauvais pronostic. En intégrant le CPI ≥ 40, le ratio diamètre artère pulmonaire /diamètre aorte > 1 et l'étendue de la fibrose ≥ 20 % sur le scanner thoracique dans un algorithme pronostique, les auteurs ont obtenu un système de stadification très discriminant, avec une prédiction de la mortalité nettement meilleure que chaque variable prise isolément dans la cohorte de validation (HR 5,89, 95 % IC 2,68-10,08, p < 0,0001).

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
		Niveau de preuve : niveau II	Les deux groupes étaient similaires en termes de caractéristiques de base.		CPI calculé selon la formule : $91 - (0,65 \times \text{DLCO en \% de la valeur prédite}) - (0,53 \times \text{CVF en \% de la valeur prédite}) + (0,34 \times \text{VEMS en \% de la valeur prédite})$.	Le modèle était reproductible entre 2 radiologues et 2 cliniciens, avec une excellence concordance interobservateur (Kappa = 0,70) En conclusion, ce système intégré clinico-radiologique, aisément applicable en routine, permet une stratification pronostique plus précise des patients ayant une sarcoïdose pulmonaire que les mesures isolées de la fonction respiratoire ou de l'imagerie. Il pourrait orienter les décisions cliniques, notamment pour identifier les patients susceptibles de bénéficier d'une prise en charge plus intensive ou d'un suivi plus rapproché.
Nardi A, 2011, PMID: 22075486, Eur Respir J 2011;38(6):1368-1373, FRANCE	Comparer la survie des patients atteints de sarcoïdose pulmonaire de stade IV (fibrose pulmonaire avancée) à celle de la population générale appariée, et déterminer les causes de décès et complications évolutives de ces patients).	Étude de cohorte observationnelle, rétrospective, monocentrique. Survie observée calculée par Kaplan-Meier, comparée à la survie attendue de la population générale française appariée selon l'âge, le sexe, l'année de diagnostic et la durée de suivi. Niveau de preuve : II	Patients ayant une sarcoïdose pulmonaire stade IV radiographique pris en charge entre 1986 et 2006.	NA	Critère principal : survie des patients comparée à la population générale appariée. Critères secondaires : réponse thérapeutique, causes de décès et fréquence de complications évolutives (HTP, APC, insuffisance respiratoire, nécessité d'oxygénothérapie).	142 patients inclus (âge moyen : 48,1 ± 12 ans ; hommes : 52,1 %), avec un suivi moyen de 7,1 ± 4,8 ans. Survie de 91,5 %, 84,1 % et 78,1 % à 5, 10 et 15 ans, significativement inférieure à celle attendue dans la population générale ($p = 0,013$). Complications observées pendant le suivi : HTP : $n = 33$ (29,7 %) ; APC : $n = 16$ (11,3 %) ; pneumothorax : $n = 12$ (8,5 %) ; et autres (tuberculose : $n = 10$; infection mycobactérienne non tuberculeuse : $n = 3$; pneumonie : $n = 10$; embolie pulmonaire : $n = 8$;

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						<p>insuffisance respiratoire aigue : n = 8). Oxygénothérapie à long terme requise chez 12 % des patients.</p> <p>Causes de mortalité des 16 patients décédés (11,3 %) : PH réfractaire : n = 5 ; insuffisance respiratoire chronique : n = 4 ; insuffisance respiratoire aiguë : n = 2 ; hémoptysie due à une APC : n = 1 ; atteinte cardiaque : n = 1 ; nocardiose disséminée : n = 1 ; cause inconnue : n = 2.</p> <p>75 % des décès étaient directement attribuables à des causes respiratoires.</p> <p>95 patients (67,4 %) ont eu un renforcement du traitement de la sarcoïdose après le diagnostic de stade IV. Parmi les patients ayant une évaluation de l'effet du traitement à 3-12 mois, 36,8 % se sont améliorés, 50,9 % étaient stables et 12,3 % se sont aggravés.</p> <p>En conclusion, cette étude montre que la sarcoïdose pulmonaire stade IV est associée à une mortalité significativement accrue par rapport à la population générale, avec des causes de mortalité essentiellement respiratoires. Elle souligne l'importance d'une surveillance étroite et d'une gestion proactive des complications chez les patients présentant une sarcoïdose fibrosante.</p>

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
<p>Rossides M, 2018, PMID: 29467203, <i>Eur Respir J</i> 2018;51(2):1701815, SUÈDE</p>	<p>Évaluer si les individus récemment diagnostiqués avec une sarcoïdose ont une mortalité accrue par rapport à la population générale, en tenant compte de l'hétérogénéité clinique et du besoin précoce de traitement comme marqueur de sévérité.</p>	<p>Étude de cohorte nationale observationnelle rétrospective. Sources de données : registre national des patients suédois ; registre des prescriptions ; registre des causes de décès. Identification des cas : cas de sarcoïdose incidentes (codage comme diagnostic principal à partir de l'<i>International Classification of Disease codes</i> et au moins deux visites > 14 jours) identifiés entre 2003 et 2013 puis appariés 1:10 à des contrôles sans sarcoïdose par année de naissance, sexe et comté de résidence. Niveau de preuve : II</p>	<p>8207 patients adultes avec sarcoïdose nouvellement diagnostiquée. 81119 comparateurs appariés issus de la population générale suédoise. Âge moyen ≈ 49 ans, 56 % hommes. Sous-analyse des cas identifiés comme « traités autour du diagnostic » comme indicateur de forme sévère, c'est-à-dire ayant eu une prescription de corticoïdes, méthotrexate ou azathioprine pendant une période de 3 mois avant ou après la première visite pour sarcoïdose.</p>	<p>NA</p>	<p>Critère principal : mortalité toutes causes confondues comparée entre patients sarcoïdose et population générale. Critères secondaires : survie à 1, 5 et 10 ans ; impact du traitement précoce (marqueur de sévérité) sur le risque de décès.</p>	<p>Taux de mortalité ajusté : 11,0 vs 6,7 décès pour 1000 personnes-années chez les patients ayant une sarcoïdose vs comparateurs. HR ajusté pour le décès toutes causes : 1,61 (95 % CI 1,47-1,76) ; soit une mortalité accrue d'environ + 60 % chez les patients atteints de sarcoïdose par rapport à la population générale. Survie ajustée : probabilité de survie à 1, 5 et 10 ans légèrement plus faible chez les patients ayant une sarcoïdose. Impact du traitement au diagnostic : - chez ceux non traités autour du diagnostic : HR ≈ 1,13 (risque de décès légèrement augmenté). - chez ceux traités (marqueur de maladie sévère) : HR ≈ 2,34 (plus de deux fois le risque de décès).</p> <p>En conclusion, cette étude nationale suédoise montre que la sarcoïdose est associée à une mortalité accrue comparativement à la population générale. Cet excès de mortalité est surtout marqué chez les patients qui nécessitent un traitement précoce, ce qui reflète probablement une forme clinique plus sévère.</p>

Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

Recherche documentaire

Sources consultées	PubMed : https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/
Période de recherche	1999-2025
Langues retenues	Anglais/ Français
Mots clés utilisés	Sarcoidosis, pulmonary sarcoidosis, pulmonary fibrosis; biopsy, granuloma, genetics, epidemiology, treatment, guidelines
Nombre d'études recensées	223
Nombre d'études retenues	16

Critères de sélection des articles

Tous les articles ont été sélectionnés du fait de la rareté de la pathologie. Les études publiées dans des revues à comité de lectures ont été sélectionnés. Ce document est fondé sur les recommandations internationales pratiques pour le diagnostic et la prise en charge de la sarcoïdose. Ces dernières sont conçues sur la littérature publiée ultérieurement dans ce domaine.

Annexe 2. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Pr Hilario Nunes et le Dr Florence Jeny , Centre de référence de maladies respiratoires rares, Hôpital Avicenne 125 rue de Stalingrad, Assistance publique Hôpitaux de Paris AP-HP, 93000 Bobigny

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs, pneumologues

- Pr Dominique Israel Biet (Hôpital Européen Georges Pompidou, Paris)
- Dr Florence Jeny (Hôpital Avicenne, Bobigny)
- Pr Stéphane Jouneau (CHU de Rennes)
- Pr Hilario Nunes (Hôpital Avicenne, Bobigny)
- Pr Dominique Valeyre (Hôpital Saint-Joseph, Paris)
- Dr Lidwine Wémeau (CHU de Lille)

Groupe de travail multidisciplinaire

Pneumologues CC/CR

- Dr Amira Benattia (Hôpital Saint Louis, Paris)
- Pr François-Xavier Blanc (CHU de Nantes)
- Pr Philippe Bonniaud (CHU de Dijon)
- Dr Diane Bouvry (Hôpital Avicenne, Bobigny)
- Pr Jacques Cadranet (Hôpital Tenon, Paris)
- Dr Simon Chauveau (physiologie respiratoire, réhabilitation) (Hôpital Avicenne, Bobigny)
- Pr Vincent Cottin (Hôpital Louis Pradel, Lyon)
- Dr Thomas Flament (CHU de Tours)
- Dr Sandrine Hirschi (CHU de Strasbourg)
- Dr Pierre Le Guen (Hôpital Bichat, Paris)
- Pr Jérôme Le Pavec (Hôpital Marie Lannelongue, Le Plessis Robinson)
- Dr Julie Macey (CHU de Bordeaux)
- Dr Jean-Marc Naccache (Hôpital Saint Joseph, Paris)
- Dr Pascaline Priou (CHU d'Angers)
- Pr Chantal Raherison (CHU de Pointe-à-Pitre Abymes, Guadeloupe)
- Pr Martine Reynaud-Gaubert (Hôpital Nord de Marseille)
- Pr Laurent Savale (Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre)
- Pr Yurdagül Uzunhan (Hôpital Avicenne, Bobigny)
- Dr Thomas Villeneuve (CHU de Toulouse)

Pneumologues libéraux

- Dr Sébastien Morel (Saint Maur des Fossés)

Pneumologues de centres hospitaliers généraux

- Dr Anas Mehdaoui (CH Eure et Seine, Evreux)

Internistes

- Pr Fleur Cohen-Aubart (Groupe Hospitalier Pitié Salpêtrière, Paris)
- Dr Anne-Claire Desbois (Groupe Hospitalier Pitié Salpêtrière, Paris)
- Pr Matthieu Mahévas (Hôpital Henri Mondor, Créteil)
- Pr Pascal Sève (Hôpital Croix Rousse, Lyon)

Anatomopathologiste

- Dr Marianne Kambouchner (Hôpital Avicenne, Bobigny)

Pédiatre

- Pr Nadia Nathan (Pédiatre) (Hôpital Trousseau, Paris)

Radiologue

- Pr Pierre-Yves Brillet (Hôpital Avicenne, Bobigny)

Généticien

- Pr Alain Calender (Hospices civiles, Lyon)

Médecins généralistes

- Dr Mathilde Plantureux (Hôpital de Montreuil)

Psychologue

- Stéphane Vagnarelli (Hôpital Avicenne, Bobigny)

Diététicien

- Julien Braz (Hôpital Avicenne, Bobigny)

Patients

- Taoussy L'Hadji (Association Sarcoïdose Francophone)
- Laurent Rutman (Association Sarcoïdose info)
- Tonino Verrecchia (Association Cœur couleur)

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du(des) centre(s) de référence. Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

L'analyse bibliographique a été réalisée par le Pr Hilario Nunes et le Dr Florence Jeny, qui ont rédigé une première version du PNDS. L'analyse bibliographique et le PNDS ont été revus et corrigés par le groupe de rédaction par échanges de courriers électroniques et visio-conférence. Le PNDS (seconde version) a ensuite été adressé par courrier électronique au groupe multidisciplinaires réunis en groupes de travail, qui ont corrigé le document par courrier électronique. La troisième version du PNDS a été validée par le groupe de rédaction par échanges de courriers électroniques.

Remerciements

Nous remercions Céline LUSTREMANT, RespiFil, pour l'aide à la réalisation de ce PNDS.

Références bibliographiques

1. Duchemann B, Annesi-Maesano I, Jacobe de Naurois C, Sanyal S, Brillet PY, Brauner M, et al. Prevalence and incidence of interstitial lung diseases in a multi-ethnic county of Greater Paris. *Eur Respir J.* 2017;50(2).
2. Crouser ED, Maier LA, Wilson KC, Bonham CA, Morgenthau AS, Patterson KC, et al. Diagnosis and Detection of Sarcoidosis. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 15 avr 2020;201(8):e26-51.
3. Kahlmann V, Bonás MJ, Moor CC, Grutters JC, Mostard RLM, Rijswijk HNAJ van, et al. First-Line Treatment of Pulmonary Sarcoidosis with Prednisone or Methotrexate. *New England Journal of Medicine.* 16 juill 2025;393(3):231-42.
4. Baughman RP, Valeyre D, Korsten P, Mathioudakis AG, Wuyts WA, Wells A, et al. ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis. *Eur Respir J.* déc 2021;58(6):2004079.
5. Kahlmann V, Moor CC, van Helmond SJ, Mostard RLM, van der Lee ML, Grutters JC, et al. Online mindfulness-based cognitive therapy for fatigue in patients with sarcoidosis (TIRED): a randomised controlled trial. *Lancet Respir Med.* 22 nov 2022;S2213-2600(22)00387-3.
6. Neveu S, Chaptal M, Rossigneux E, Nunes H, Raheison-Semjen C. Epidemiology of interstitial lung diseases in a native Afro-Caribbean population of French West Indies. *Respir Med Res.* nov 2025;88:101175.
7. Judson MA, Thompson BW, Rabin DL, Steimel J, Knattreud GL, Lackland DT, et al. The diagnostic pathway to sarcoidosis. *Chest.* févr 2003;123(2):406-12.
8. von Bartheld MB, Dekkers OM, Szlubowski A, Eberhardt R, Herth FJ, in 't Veen JCCM, et al. Endosonography vs conventional bronchoscopy for the diagnosis of sarcoidosis: the GRANULOMA randomized clinical trial. *JAMA.* 19 juin 2013;309(23):2457-64.
9. Kouranos V, Ward S, Kokosi MA, Castillo D, Chua F, Judge EP, et al. Mixed Ventilatory Defects in Pulmonary Sarcoidosis: Prevalence and Clinical Features. *Chest.* nov 2020;158(5):2007-14.
10. Dhooria S, Sehgal IS, Agarwal R, Muthu V, Prasad KT, Dogra P, et al. High-dose (40 mg) versus low-dose (20 mg) prednisolone for treating sarcoidosis: a randomised trial (SARCORT trial). *European Respiratory Journal [Internet].* 1 sept 2023 [cité 23 sept 2023];62(3).
11. Uzunhan Y, Nunes H, Jeny F, Lacroix M, Brun S, Brillet PY, et al. Chronic pulmonary aspergillosis complicating sarcoidosis. *Eur Respir J.* 2017;49(6).
12. Le Pavec J, Valeyre D, Gazengel P, Holm AM, Schultz HH, Perch M, et al. Lung transplantation for sarcoidosis: outcome and prognostic factors. *Eur Respir J.* 21 janv 2021;
13. Walsh SL, Wells AU, Sverzellati N, Keir GJ, Calandriello L, Antoniou KM, et al. An integrated clinikoradiological staging system for pulmonary sarcoidosis: a case-cohort study. *Lancet Respir Med.* févr 2014;2(2):123-30.
14. Rossides M, Kullberg S, Askling J, Eklund A, Grunewald J, Arkema EV. Sarcoidosis mortality in Sweden: a population-based cohort study. *European Respiratory Journal.* 1 févr 2018;51(2):1701815.
15. Nardi A, Brillet PY, Letoumelin P, Girard F, Brauner M, Uzunhan Y, et al. Stage IV sarcoidosis: comparison of survival with the general population and causes of death. *Eur Respir J.* déc 2011;38(6):1368-73.
16. Baughman RP, Barriuso R, Beyer K, Boyd J, Hochreiter J, Knoet C, et al. Sarcoidosis: patient treatment priorities. *ERJ Open Res.* oct 2018;4(4).

RespiFil

FILIÈRE
MALADIES
RESPIRATOIRES
RARES

Mars 2026 - RespiFil édition - CC BY-NC-ND