

RespiFil

FILIERE
MALADIES
RESPIRATOIRES
RARES

Synthèse à destination du médecin traitant

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

Sommaire

1	Synthèse à destination du médecin traitant.....	3
2	Coordonnées des centres de référence et de compétence des maladies pulmonaires rares	5
3	Associations de patients	8
4	Liens utiles pour les professionnels de santé et les patients.....	9
5	Liste des participants.....	10

1 Synthèse à destination du médecin traitant

Généralités et prise en charge diagnostique

La sarcoïdose est une maladie rare systémique dont la cause est inconnue, caractérisée par la formation de granulomes immuns dans différents organes, principalement les poumons et le système lymphatique. L'atteinte médiastino-pulmonaire est présente chez plus de 90 % des patients, accompagnée dans près de la moitié des cas d'une atteinte extra-pulmonaire comme la peau ou l'œil, et plus rarement du système nerveux central ou du cœur. La maladie s'accompagne très fréquemment d'une fatigue parfois invalidante. En France, la maladie touche près de 30 personnes pour 100 000 habitants. Elle survient en majorité entre 40 et 50 ans avec une légère prédominance féminine en France. L'évolution naturelle de la maladie est très variable allant d'une résolution spontanée à des atteintes d'organes graves nécessitant une greffe. L'atteinte pulmonaire est la première cause de morbidité et de mortalité liée à la sarcoïdose, principalement en cas de fibrose pulmonaire avancée et/ou d'hypertension pulmonaire. Il n'existe pas de test diagnostique spécifique. Le diagnostic repose sur un tableau clinico-radiologique le plus souvent évocateur ou au moins compatible, la mise en évidence de granulomes épithélioïdes typiques sans nécrose caséuse, et l'exclusion des autres causes de granulomatose, par exemple la tuberculose (recommandations de l'*American Thoracic Society* de 2020). Certaines formes de la maladie, en raison de leur caractère pathognomonique, ne nécessitent pas de documentation histologique comme le syndrome de Löfgren (association d'adénopathies hilaires bilatérales et d'un érythème noueux et/ou d'une inflammation périarticulaire ou d'une bi-arthrite des chevilles) ou le *lupus pernio*. L'absence de documentation histologique est conditionnée par un suivi pour s'assurer d'une évolution concordante avec le diagnostic suggéré. La mise en évidence de granulomes typiques reste le plus souvent nécessaire, surtout si le tableau est atypique et/ou lorsqu'un traitement est envisagé. Compte tenu de la prévalence de l'atteinte pulmonaire, les prélèvements réalisés au cours d'une endoscopie bronchique (biopsies bronchiques, trans-bronchiques ou ponction ganglionnaire sous écho-endoscopie) ont un très bon rendement diagnostique et sont à envisager en l'absence de lésions superficielles accessibles de façon moins invasive (peau, ganglions, nodules conjonctivaux).

Prise en charge thérapeutique

La prise en charge des patients ayant une sarcoïdose doit être holistique. Un traitement est nécessaire chez environ la moitié des patients d'emblée ou en cours de suivi. Il est guidé par la présence d'une forme à risque de la maladie mettant en jeu le pronostic vital ou fonctionnel de l'organe affecté, ou de signes d'inconfort persistant retentissant sur la qualité de vie du patient (recommandations de l'*European Respiratory Society* de 2021). Il n'existe pas de traitement curatif mais uniquement suspensif de la réaction granulomateuse. L'atteinte pulmonaire ne constitue pas en soi une indication thérapeutique systématique. S'il est nécessaire, le traitement de l'atteinte pulmonaire repose principalement sur la corticothérapie orale en première ligne, généralement à la dose de 20 à 40 mg par jour d'équivalent prednisone, puis en deuxième ligne sur le méthotrexate et en troisième ligne sur l'infliximab. Selon un essai récent, le méthotrexate pourrait être instauré en première ligne. La durée du traitement est généralement de 6-12 mois. Les traitements de support peuvent être associés en fonction du retentissement de la maladie (traitement inhalé, oxygénothérapie, réhabilitation respiratoire, notamment en cas de fatigue...). La maladie peut justifier des aménagements du mode vie en particulier du poste et du temps de travail.

Signes qui doivent faire suspecter une sarcoïdose pulmonaire et conduite à tenir

Les symptômes respiratoires de la sarcoïdose sont non spécifiques et comportent une toux chronique, plus rarement une dyspnée ou des douleurs thoraciques. L'auscultation pulmonaire est le plus souvent normale et l'hippocratisme digital très rare. Devant des symptômes respiratoires chroniques, un scanner thoracique permet d'orienter le médecin généraliste, en raison de la présence dans plus de 90 % des cas d'anomalies évocatrices de sarcoïdose. Les principaux signes au scanner thoracique sont les adénopathies médiastino-hilaires bilatérales et symétriques et/ou l'infiltrat micronodulaire péri-lymphatique du parenchyme pulmonaire. Les autres modes de révélation sont le syndrome de Löfgren, les atteintes extra-thoraciques fréquentes (cutanées, ganglionnaires périphériques, oculaires) et la fatigue souvent profonde.

Dans certains cas, la découverte est fortuite sur une imagerie thoracique. Enfin, la maladie peut être révélée par une anomalie du bilan biologique, notamment une hypercalcémie ou une lymphopénie.

La prise en charge des patients ayant une sarcoïdose doit être globale et comporter un bilan diagnostique minimal des différentes atteintes d'organes, et le recours systématique dans la sarcoïdose pulmonaire à l'avis spécialisé d'un pneumologue libéral ou hospitalier et/ou d'un médecin interniste, et de spécialistes d'organe en cas d'atteintes extra-pulmonaires. Il peut être nécessaire d'adresser le patient à un médecin ayant l'expérience de la sarcoïdose (centres de référence, centres de compétence et leurs réseaux de correspondants), en particulier si le tableau clinique ou radiologique est atypique, en l'absence de documentation histologique aisée à obtenir, et en cas d'indication à un traitement de deuxième ligne. Les patients ayant une sarcoïdose pulmonaire ne devraient pas être traités sans documentation histologique sans l'avis d'un médecin ayant l'expérience de la sarcoïdose.

Rôle du médecin traitant dans la prise en charge du patient

Le médecin traitant joue un rôle essentiel dans le dépistage précoce des symptômes respiratoires évocateurs de sarcoïdose pulmonaire et la reconnaissance de présentations radiologiques évocatrices de sarcoïdose. Il joue également un rôle majeur dans le suivi des patients en surveillant l'apparition d'effets secondaires des traitements, notamment de la corticothérapie, ou de complications évolutives de la maladie (prise de poids, diabète, ostéoporose, hypertension artérielle, infection...). Il permet la coordination des soins avec les spécialistes (pneumologue, interniste, cardiologue, ophtalmologue, etc). Il intervient dans l'éducation thérapeutique en expliquant la nature de la maladie, l'importance du suivi médical régulier et des traitements.

2 Coordonnées des centres de référence et de compétence des maladies pulmonaires rares

Le centre de référence des maladies pulmonaires rares est multi-sites. Il comprend les centres suivants (coordonnées complètes disponibles sur <http://maladies-pulmonaires-rares.fr> et respifil.fr).

Centre	Adresse	Médecin coordonnateur	Téléphone secrétariat
Centre de référence coordonnateur	Hospices Civils de Lyon (HCL) Hôpital Louis Pradel (Bâtiment A4) 28 avenue du Doyen Lépine 69677 LYON Cedex	Pr Vincent COTTIN	04 72 11 66 00
	Le Kremlin-Bicêtre (AP-HP) Hôpital Bicêtre 78 rue du Général Leclerc 94270 LE KREMLIN-BICÊTRE	Pr David MONTANI	01 45 21 79 76
Centres de référence constitutifs	Bobigny (AP-HP) Hôpital Avicenne 125 rue de Stalingrad 93000 BOBIGNY	Pr Hilario NUNES	01 48 95 52 01
	Dijon Hôpital François Mitterand CHU Dijon-Bourgogne 14 rue Gaffarel 21079 DIJON	Pr Philippe BONNIAUD	03 80 29 37 72
	Lille Institut Cœur-Poumon Bd du Professeur Jules Leclercq 59037 LILLE	Pr Cécile CHENIVESSE	03 20 44 59 48
	Paris (AP-HP) Hôpital Bichat – Claude Bernard 46 rue Henri Huchard 75018 PARIS	Pr Bruno CRESTANI	01 40 25 68 00
	Hôpital Pitié-Salpêtrière (Syndrome d'Ondine de l'Adulte) 47-83 boulevard de l'Hôpital 75651 PARIS cedex 13	Dr Maxime PATOUT	01 42 16 77 30
	Hôpital Tenon 4 rue de la Chine 75970 PARIS Cedex	Pr Jacques CADRANEL	01 56 01 61 47
	Rennes Hôpital Pontchaillou 2 rue Henri Le Guilloux 35033 RENNES Cedex 09	Pr Stéphane JOUINEAU	02 99 28 24 78
	Tours Hôpital Bretonneau 2 boulevard Tonnellé 37044 TOURS Cedex 9	Pr Sylvain MARCHAND-ADAM	02 47 47 37 87

<i>Centre</i>	<i>Adresse</i>	<i>Médecin coordonnateur</i>	<i>Téléphone secrétariat</i>
Centres de compétence	Angers CHU d'Angers 4 rue Larrey 49100 ANGERS	Pr Frédéric GAGANDOUX	02 41 35 36 95
	Besançon Hôpital Jean-Minjoz 3 boulevard Alexandre Fleming 25030 BESANÇON Cedex	Dr Mathilde DUPREZ	03 81 66 88 02
	Bordeaux Hôpital du Haut Levêque 1 avenue Magellan 33604 PESSAC Cedex	Dr Élodie BLANCHARD	05 57 65 64 89
	Caen Hôpital Côte de Nacre Avenue de la Côte de Nacre 14033 CAEN Cedex 5	Pr Emmanuel BERGOT	02 31 06 46 77
	Fort-de-France Hôpital Pierre Zobda-Quitman Route de Chateauboeuf 97261 FORT-DE-FRANCE Cedex Martinique	Dr Moustapha AGOSSOU	05 96 55 23 62
	Grenoble Hôpital Michallon – Site Nord Boulevard de la Chantourne 38043 LA TRONCHE Cedex 9	Dr Sébastien QUÉTANT	04 76 76 75 93
	Marseille Hôpital Nord (AP-HM) Chemin des Bourelly 13915 MARSEILLE Cedex 20	Pr Martine REYNAUD- GAUBERT	04 91 96 61 45 /46
	Montpellier Hôpital Arnaud de Villeneuve 371 avenue Doyen Gaston Giraud 34295 MONTPELLIER Cedex 5	Pr Arnaud BOURDIN	04 67 33 61 26
	Nancy Hôpitaux de Brabois 5 rue du Morvan 54511 VANDOEUVRE-LÈS-NANCY	Dr Anne GUILLAUMOT	03 83 15 40 31
	Nantes CHU de Nantes Hôpital Laënnec Boulevard Jacques Monod 44093 NANTES Cedex 1	Dr Stéphanie DIROU	02 40 16 53 78
	Nice Hôpital Pasteur 30 avenue de la voie romaine 06001 NICE Cedex 1	Pr Sylvie LEROY	04 92 03 88 83

<i>Centre</i>	<i>Adresse</i>	<i>Médecin coordonnateur</i>	<i>Téléphone secrétariat</i>
Centres de compétence	<p>Paris (AP-HP) Hôpital Européen Georges Pompidou (HEGP) 20 Rue Leblanc 75015 PARIS</p>	Pr Olivier SANCHEZ	01 56 09 34 61
	<p>Hôpital Cochin 27 rue du faubourg Saint-Jacques 75014 PARIS</p>	Pr Clémence MARTIN	01 58 41 23 67
	<p>Paris (hors AP-HP) Hôpital Paris Saint-Joseph 185, rue Raymond Losserand 75014 PARIS</p>	Dr Jean-Marc NACCHACHE	01 44 12 75 82
	<p>Pointe à Pitre CHU de la Guadeloupe BP 465 Route de Chauvel 97159 POINTE-A-PITRE Cedex Guadeloupe</p>	Pr Chantal RAHERISON- SEMJEN	05 90 89 13 60
	<p>Reims Hôpital Maison Blanche 45 rue Cognacq-Jay 51092 REIMS Cedex</p>	Pr François LEBARGY	03 26 78 37 71
	<p>Rouen Hôpital Charles Nicolle 1 rue Germont 76031 ROUEN Cedex</p>	Dr Mathieu SALAÛN	02 32 88 82 47
	<p>Strasbourg Nouvel Hôpital civil 1 place de l'hôpital – BP 426 67091 STRASBOURG Cedex</p>	Dr Sandrine HIRSCHI	03 69 55 06 46
<p>Toulouse Hôpital Larrey 24 chemin de Pouvoirville TSA 30030 31059 TOULOUSE Cedex 9</p>	Dr Grégoire PRÉVOT	05 67 77 17 09	

3 Associations de patients

Il est essentiel que les professionnels de santé, le personnel soignant et les patients soient informés de l'existence des associations de patients. Ces associations jouent un rôle clé en offrant soutien, information et représentation aux malades. Elles facilitent le dialogue entre les patients et les équipes médicales, améliorant ainsi la compréhension mutuelle et la qualité des soins. De plus, elles peuvent apporter une aide précieuse pour mieux vivre avec une maladie, en proposant des ressources, des échanges entre patients, et parfois des actions de sensibilisation.

Connaître ces associations permet aussi de renforcer le réseau d'entraide au sein de l'hôpital, créant un environnement plus humain et solidaire. En résumé, la connaissance et la collaboration avec ces groupes sont bénéfiques pour tous, en favorisant un accompagnement plus complet et adapté aux besoins des patients.

Associations de patients

- Association Cœur couleur <https://coeurcouleur.wixsite.com/asso-coeur-couleur>
- Association Sarcoïdose Francophone <https://sarcoïdose-france.fr/>
- Association Sarcoïdose info <https://www.sarcoïdoseinfo.com/>

Parmi ces associations, l'**Association Cœur Couleur** (ACC), fondée en 2014 par un patient expert, se distingue par son engagement national, européen et international.

Elle organise des ateliers, des groupes de parole, et des actions de sensibilisation destinées à mieux faire connaître la maladie au grand public et aux professionnels de santé. Cœur Couleur collabore avec des centres hospitaliers et des instituts de recherche, notamment le centre de Grenoble, pour améliorer la prise en charge clinique et favoriser la recherche.

Intégrées dans la filière RespiFil, le centre de référence RespiRare, la Plateforme d'expertise Maladies Rares AP-HP. Universitaire Paris-Saclay, Plateforme d'expertise Maladies Rares AP-HP. Sorbonne Université, l'association contribue à diminuer l'isolement des malades, à faciliter l'accès aux soins spécialisés, et à renforcer le lien entre patients, soignants et chercheurs. Rejoindre une association, c'est trouver soutien, information et communauté pour mieux vivre avec la sarcoïdose.

L'**Association Sarcoïdose Francophone** (ASF) fondée en 2024 est une association de patients et de proches dédiée à l'information, au soutien et à la représentation des personnes atteintes de sarcoïdose, quelle que soit la localisation de la maladie. Cette association s'est structurée en collaboration avec un conseil scientifique dont la répartition est nationale et collabore avec d'autres associations françaises (**Sarcoïdose info**) et européennes (ACSI - Amici contro la Sarcoidosi Italia).

Ses missions principales sont :

Informier : mise à disposition d'informations fiables, validées scientifiquement, sur la maladie, ses différentes atteintes (pulmonaires et extra-pulmonaires), les examens, les traitements et leurs effets indésirables. L'association propose des supports pédagogiques accessibles aux patients et à leurs proches.

Soutenir et accompagner : organisation de groupes d'échanges, réunions d'information, webinaires et rencontres régionales permettant aux patients et à leurs familles de rompre l'isolement et de partager leurs expériences.

Orienter : aide à l'orientation vers des centres experts ou des professionnels de santé ayant une expertise dans la sarcoïdose, en complément du parcours de soins.

Représenter les patients : participation aux travaux institutionnels (PNDS, filières de santé maladies rares, projets de recherche) afin de porter la voix des patients et contribuer à l'amélioration de la prise en charge.

Soutenir la recherche et la sensibilisation : information sur les projets de recherche en cours et actions de sensibilisation du grand public et des professionnels de santé.

Le recours à l'association peut être proposé à tout moment du parcours de soins, notamment lors de l'annonce diagnostique, en cas de maladie chronique active, de retentissement fonctionnel ou psychologique important, ou face à des interrogations sur la vie quotidienne avec la maladie.

	<p>Alliance maladies rares http://www.alliance-maladies-rares.org/</p>
	<p>Maladies rares info services http://www.maladiesraresinfo.org/</p>
	<p>Alliance européenne non gouvernementale d'associations de malades https://www.eurordis.org/fr</p>

Vivre avec une maladie rare (<http://parcourssantevie.maladiesraresinfo.org>) : cette infographie sur le parcours de santé et de vie est structurée autour de 10 grandes thématiques :

- Être soigné à l'hôpital / en ville
- Vivre avec son handicap
- Poursuivre sa scolarité
- Mener sa vie professionnelle
- Connaître les établissements d'accueil et d'accompagnement
- Se déplacer en transports
- Évoluer au quotidien
- Accompagner un malade comme aidant
- S'informer : où s'adresser ?

4 Liens utiles pour les professionnels de santé et les patients

	<p>Centre de référence des maladies pulmonaires rares www.maladies-pulmonaires-rares.fr</p>
	<p>Filière de santé des maladies respiratoires rares https://respifil.fr/patients/</p>
	<p>Portail Européen d'informations sur les maladies rares et les médicaments orphelins en accès libre https://www.orpha.net/</p>

5 Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Pr Hilario Nunes et le Dr Florence Jeny, Centre de référence constitutif des maladies pulmonaires rares - OrphaLung, 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 Israël 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 CCMR/CRMR

- 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-Semjen (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 (Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris)
- Dr Anne-Claire Desbois (Hôpital 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 (Hôpital Trousseau, Paris)

Radiologue

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

Généticien

- Pr Alain Calender (Hospices civils, 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 centre de référence.

RespiFil

FILIÈRE
MALADIES
RESPIRATOIRES
RARES

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