

Syndrome de Löfgren: Etude d'un cas

R.Boussetta ¹, T.El Baroudi ¹, F. Koudad ¹, K. El Amri ¹, A.Thouil ², M. Lakhal ², S .Gartini ², M. Rhazari ², H. Kouismi ²

Service de pneumo-phtisiologie-CHU Mohammed VI -Faculté de médecine et de pharmacie, Université Mohammed premier .Oujda



INTRODUCTION :

Le syndrome de Löfgren est une forme aiguë de sarcoïdose. Caractérisée classiquement par la triade : érythème noueux, adénopathies médiastino-hilaires bilatérales et arthralgies ou arthrites. Il s'agit d'une entité fréquemment rencontrée chez l'adulte jeune, au pronostic généralement favorable. Nous rapportons un cas de syndrome de Löfgren survenant chez une patiente suivie pour purpura thrombopénique auto-immun (PTAI).

Observation:

Il s'agit d'une patiente de 48 ans, suivie depuis 2011 pour un purpura thrombopénique auto-immun et actuellement sous corticothérapie à 50 mg/j avec une dégression de 10 mg toutes les deux semaines. Elle a été hospitalisée en mai 2025 en dermatologie pour l'exploration d'un érythème noueux. Sur le plan clinique, elle rapportait une toux sèche intermittente sans autres symptômes respiratoires, ainsi que des arthralgies inflammatoires évoluant dans un contexte de CEG. À l'examen, la patiente était consciente, stable hémodynamiquement et respiratoirement, avec une saturation en oxygène à 97 %, et un examen pleuro-pulmonaire sans particularités.



Figure1 : érythème noueux en résorption

Le scanner thoraco-abdomino-pelvien mettait en évidence des adénopathies médiastino-hilaires associées à des micronodules à disposition majoritairement péri-lymphatique, évoquant en premier lieu une sarcoïdose. Le bilan biologique révélait une élévation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine à 109,13 UI/L, sans syndrome inflammatoire ni anomalies du bilan hépatique, ionique ou calcique. La biopsie bronchique étagée montrait une muqueuse bronchique présentant des remaniements inflammatoires chroniques, sans granulomes épithélioïdes ni géantocellulaires, et sans signe de malignité. Le lavage broncho-alvéolaire retrouvait une alvéolite lymphocytaire 25%. La biopsie des glandes salivaires accessoires objectivait une sialadénite de grade II. La spirométrie révélait un profil restrictif, tandis que l'échocardiographie transthoracique était sans anomalies. L'ensemble des données cliniques, radiologiques, biologiques et histologiques a permis de retenir le diagnostic de syndrome de Löfgren.

Discussion :

La sarcoïdose peut évoluer sous une forme aiguë ou chronique, les présentations aiguës étant le plus souvent associées à un pronostic favorable, avec une rémission complète fréquemment observée au cours des deux premières années. Le syndrome de Löfgren (SL), considéré comme la forme clinique la plus caractéristique de la sarcoïdose aiguë, associe typiquement une adénopathie hilare bilatérale visible à la radiographie thoracique, une arthrite bilatérale des chevilles (plus fréquente chez l'homme) et/ou un érythème noueux (plus souvent observé chez la femme).

Le SL touche majoritairement les sujets de race blanche et demeure rare chez les populations noire ou asiatique. En Suède, il représente près de 30 % des cas de sarcoïdose. L'évolution est généralement bénigne, avec une résolution spontanée des symptômes en trois à six mois chez la majorité des patients.

Les formes cliniques atypiques ou non classiques imposent toutefois une confirmation histologique afin d'authentifier la nature granulomateuse de l'atteinte et d'éliminer les diagnostics différentiels, notamment infectieux ou auto-immuns. Bien que le SL puisse mimer des syndromes néoplasiques ou paranéoplasiques, la plupart des cas évoluent spontanément vers la guérison et ne nécessitent pas de traitement spécifique. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens constituent le traitement de première intention chez les patients symptomatiques ; néanmoins, des formes persistantes ou réfractaires peuvent justifier le recours aux glucocorticoïdes ou à d'autres traitements immunomodulateurs. Environ 10 % des patients évoluent vers une sarcoïdose chronique dépassant deux ans malgré une prise en charge immunosuppressive.

Dans la littérature, les manifestations les plus fréquemment rapportées du syndrome de Löfgren sont les adénopathies hilaires bilatérales, l'érythème noueux et les arthralgies, avec une prédominance chez la femme jeune. La majorité des patients présentent une rémission spontanée ou une guérison complète sous AINS, et plus de 90 % sont en rémission en moins d'un an. Les données concernant les récives et les rechutes restent hétérogènes, avec des taux de récive rapportés entre 0 et 25 %, des rechutes dans environ 3,9 % des cas et une évolution vers une sarcoïdose chronique dans 0 à 27,4 % des cas.

Décrite initialement en 1952, la triade associant adénopathies hilaires bilatérales, érythème noueux et arthrite bilatérale des chevilles ou inflammation périarticulaire a donné naissance à la définition du syndrome de Löfgren. L'atteinte articulaire au cours de la sarcoïdose est rapportée dans 2 à 38 % des cas.

Les biopsies cutanées ou articulaires montrent le plus souvent une inflammation synoviale légère et non spécifique, avec un infiltrat de cellules mononucléées périvasculaires au niveau de la synoviale ou de la panniculite ; les granulomes non caséux y sont rarement observés. Le lavage broncho-alvéolaire met en évidence,

dans environ 80 % des cas, une lymphocytose modérée (20 à 50 %) et, dans près de 50 % des cas, un rapport CD4/CD8 supérieur à 3,5, éléments en faveur du diagnostic de sarcoïdose. Dans notre observation, la biopsie n'a pas retrouvé de granulomes géantocellulaires.

Les options thérapeutiques comprennent les corticoïdes, les immunosuppresseurs conventionnels (méthotrexate, azathioprine) et, dans certaines situations, les biothérapies telles que l'infliximab. Globalement, le pronostic de la sarcoïdose reste favorable, avec une mortalité inférieure à 10 %, essentiellement liée aux formes pulmonaires avancées.

CONCLUSION

Le diagnostic de syndrome de Löfgren a été posé sur un ensemble d'arguments cliniques, radiologiques et biologiques. Cette observation souligne l'importance de l'approche diagnostique globale dans les formes aiguës de sarcoïdose, même en l'absence de confirmation histologique formelle, et rappelle la nécessité d'évoquer ce syndrome devant l'association d'un érythème noueux et d'adénopathies intrathoraciques évocatrices.

REFERENCES

- 1-Acute Form of Sarcoidosis (Löfgren Syndrome): A Case Report - European Medical Journal
- 2- Löfgren Syndrome: A Mosaic of Sarcoidosis Phenotypes - PMC
- 3- The classic triad of Löfgren's syndrome in images | Reumatología Clínica