




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



SYNTHÈSE

Sarcoïdose des voies aérodigestives supérieures

Sarcoidosis of the upper respiratory tract

J.-J. Braun^{a,b,*}, S. Riehm^c, A. Imperiale^d,
A.-S. Schultz-Carpentier^a, A. Gentine^a, F. de Blay^b

^a Service ORL et CCF, hôpital de Hautepierre, avenue Molière, 67098 Strasbourg cedex, France

^b Unité de pneumologie, d'allergologie et de pathologie respiratoire de l'environnement, nouvel hôpital civil, 1, place de l'Hôpital, 67091 Strasbourg cedex, France

^c Service de radiologie 1, hôpital de Hautepierre, avenue Molière, 67098 Strasbourg cedex, France

^d Service de biophysique et de médecine nucléaire, hôpital de Hautepierre, avenue Molière, 67098 Strasbourg cedex, France

Reçu le 13 avril 2010 ; accepté le 27 septembre 2010

MOTS CLÉS

Sarcoïdose ;
Sarcoïdose
nasosinusienne ;
Sarcoïdose
pharyngolaryngée ;
TDM ;
TEP TDM au 18F-FDG

Résumé

Introduction. — La sarcoïdose est une maladie granulomateuse, sans nécrose caséuse, d'étiologie inconnue.

État des connaissances. — La sarcoïdose des voies aérodigestives supérieures (SVAS) regroupe la sarcoïdose nasosinusienne (SNS) et la sarcoïdose pharyngolaryngée (SPL) qui peuvent être isolées ou s'intégrer dans une sarcoïdose multisystémique. La symptomatologie clinique est protéiforme, aspécifique. L'évolution et l'histoire naturelle sont mal connues et imprévisibles. Le diagnostic reste difficile. Le traitement n'est pas standardisé pour un pronostic à long terme souvent décevant.

Perspectives. — Face à ces incertitudes diagnostiques et thérapeutiques, les auteurs cherchent à réaliser un document de synthèse à partir de leur expérience, de leurs publications antérieures et des données de la littérature et à évaluer l'intérêt de la tomographie par émission de positons couplée à la tomodensitométrie (TEP TDM) au 18F-Fluorodésoxyglucose (18F-FDG) dans la prise en charge de la SVAS.

Conclusions. — Si la biopsie orientée reste l'étalon d'or pour confirmer le diagnostic de SVAS, l'imagerie joue un rôle important : TDM permettant de décrire et de classer la SNS en deux stades bien corrélés avec la sévérité et le profil évolutif ; TEP TDM au 18F-FDG permettant une cartographie morphofonctionnelle des lésions sarcoïdosiennes actives, tant pour le diagnostic que pour le suivi thérapeutique.

© 2011 SPLF. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant. 8, quai Kellermann, 67000 Strasbourg, France.
Adresse e-mail : braun.jean-jacques@wanadoo.fr (J.-J. Braun).

KEYWORDS

Sarcoidosis;
Sino-nasal
sarcoidosis;
Pharyngo-laryngeal
sarcoidosis;
CT;
18F-FDG PET/CT

Summary

Introduction. — Sarcoidosis is a non-caseating granulomatous disease of unknown origin, principally affecting the respiratory tract.

Background. — Sarcoidosis of the upper respiratory tract (SURT) includes sino-nasal sarcoidosis (SNS) and pharyngo-laryngeal sarcoidosis (PLS). SURT may be isolated or, more often, part of multisystemic sarcoidosis. Its clinical symptomatology is protean and non specific. The natural history, course and prognosis are poorly understood and unpredictable. The treatment has not yet been standardised and the long-term therapeutic results are often disappointing.

Viewpoint. — In this work, we try to make a synthesis of our experience and publications, and the data in the existing international literature, to improve the diagnosis and therapeutic management of SURT. The usefulness of both morphological and functional imaging techniques, in particular 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography (18F-FDG PET/CT), is evaluated for use in the management of the severe phenotypes of sarcoidosis such as SURT.

Conclusions. — Even if guided biopsy remains necessary for confirmation of SURT, medical imaging plays an important role in the management of this disease: CT imaging allows the description of SNS and classification into two stages that correlate well with the severity, reversibility and course of the sino-nasal involvement, 18F-FDG PET/CT, providing a complete morpho-functional mapping of active inflammatory lesions, could be a useful technique in patients with biopsy-proven SURT, for both diagnosis and follow up of medical treatment.

© 2011 SPLF. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

La sarcoïdose des voies aérodigestives supérieures (SVAS) regroupant la sarcoïdose nasosinusienne (SNS) et la sarcoïdose pharyngolaryngée (SPL) est rare. Elle peut être isolée ou plus fréquemment s'intégrer dans une sarcoïdose multi-systémique.

La symptomatologie clinique de la SVAS est protéiforme et aspécifique. Son évolution et son histoire naturelle sont mal connues et imprévisibles. Son diagnostic reste difficile et son traitement n'est pas standardisé pour un pronostic à long terme souvent décevant.

Face à ces incertitudes diagnostiques, thérapeutiques et évolutives, les auteurs cherchent à réaliser un document de synthèse en français à partir de leur expérience et de leurs publications antérieures, en particulier anglaises [1–10], confrontées aux données de la littérature. Ce travail de synthèse a été réalisé dans un triple but :

- d'essayer d'améliorer les procédures diagnostiques, en particulier concernant l'imagerie et les procédures thérapeutiques de cette pathologie rare, fréquemment discutée mais rarement rencontrée en pratique clinique ;
- d'évaluer l'histoire naturelle et l'évolution après traitement ;
- d'évaluer l'intérêt encore mal précisé dans la littérature de la tomographie par émission de positons couplée à la tomodensitométrie au 18F-fluorodésoxyglucose (18F-FDG TEP TDM) dans la prise en charge de la SVAS.

Notre expérience de la SVAS

Les données présentées résultent essentiellement de la compilation des articles antérieurs de notre équipe [1–10].

Recueil des données**Inclusion des patients**

Vingt-sept cas de SNS (22 cas déjà publiés et cinq cas nouveaux) et 12 cas de SPL ont été recrutés en milieu ORL et pneumologique, hospitalier et libéral entre 1994 et 2009.

Le bilan d'inclusion tenant compte des critères de sarcoïdose ATS/ERS/WASOG a compris : (a) endoscopie des cavités nasales, du pharynx, du larynx et des bronches, (b) dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, (c) épreuves fonctionnelles respiratoires avec étude de la diffusion du monoxyde de carbone, (d) TDM haute résolution de la face, du cou et du thorax dans tous les cas, (e) IRM, TEP TDM au 18F-FDG, scintigraphie au gallium 67 (67SG) pour certains patients, (f) multiples biopsies des lésions macroscopiquement visibles, (g) autres examens complémentaires en fonction du bilan clinique et des impératifs du diagnostic différentiel.

Imagerie

Les techniques d'imagerie TDM, IRM, TEP TDM au 18F-FDG et scintigraphie au citrate de 67Ga (mode corps entier) ont été décrites en détail dans d'autres publications [3,6,7].

Histologie

La SAVS a été confirmée par des biopsies de lésions macroscopiquement visibles sous anesthésie locale ou générale selon leur topographie et leur accessibilité : 46 biopsies pour la SPL et 87 pour la SNS pour les différents sites de la sarcoïdose [4,5,7].

Traitement et suivi thérapeutique

Après discussion collégiale, tous les patients ont bénéficié, en raison de la sévérité de l'atteinte ORL, d'un traitement médical et parfois chirurgical.

Tableau 1 Principaux symptômes de la SNS et données comparatives de la littérature.

Symptômes cliniques	n = 27 ^a (%)	n = 27 ^b (%)	n = 8 ^c (%)	n = 20 ^d (%)
Obstruction nasale	22 (81)	89	87	90
Rhinorrhée	19 (70)	45	25	70
Croûtes nasales	12 (44)	63	0	55
Épistaxis	10 (37)	37	12	30
Douleurs faciales	7 (26)	22	0	20
Anosmie	11 (40)	3	12	70

^a Braun et al.

^b Wilson et al. [13] : 21/27 biopsies positives.

^c Fergie et al. [18].

^d Aubart et al. [11].

Le suivi moyen (clinique, endoscopie, biologie, TDM ou TEP TDM dans certains cas) a été de cinq ans (extrêmes un à 15 ans) pour la SNS et de six ans (extrêmes un à 12 ans) pour la SPL.

Tableau clinique et paraclinique de la SVAS

Données épidémiologiques

Les 27 SNS comprenaient 12 femmes, 15 hommes avec un âge moyen de 51 années (41–80 ans) pour 14 patients européens, huit patients nord africains et cinq patients africains. Les 12 SPL comprenaient six hommes et six femmes avec un âge moyen de 55 ans (38–83 ans) : sept patients européens, trois patients nord africains et deux patients africains.

Symptomatologie clinique et endoscopique de la SNS

Tous les patients étaient symptomatiques. Le délai moyen entre le début de la symptomatologie clinique et le diagnostic a été de cinq ans (extrêmes deux à dix ans) pour 20 cas et n'a pu être précisé dans sept cas. Le tableau clinique le plus fréquent était celui d'une rhinite ou rhinosinusite chronique, rebelle au traitement habituel, avec des lésions nodulaires souvent pâles, parfois rougeâtres du

septum et/ou des cornets (2 à 4 mm de diamètre) et plus rarement des lésions croûteuses ou destructrices des structures ostéocartilagineuses nasosinusiennes (Tableaux 1 et 2) [2,4,7].

Symptomatologie clinique et endoscopique de la SPL

Après une durée d'évolution variable (trois à sept ans), la symptomatologie d'appel pharyngolaryngée a été : dyspnée et/ou stridor dans trois cas, dysphonie dans six cas, toux irritative avec inconfort pharyngolaryngé dans huit cas, dysphagie dans quatre cas, obstruction rétronasale et/ou rhinolalie fermée dans trois cas [5].

Le bilan a permis de mettre en évidence des lésions diversement associées [5] :

- lésions granulomateuses rougeâtres ou jaunâtres (2 à 4 mm de diamètre), parfois confluentes : (a) rhinopharynx dans trois cas avec un aspect pseudotumoral dans un cas, (b) piliers amygdaliens antérieurs, paroi postérieure du pharynx, épiglotte, aryénoïdes, replis aryépiglottiques et cordes vocales dans cinq cas, (c) piliers amygdaliens, amygdale palatine droite, joues, lèvres et gencives dans un cas ;
- polype non hémorragique, sessile, isolé de la commissure antérieure du larynx dans un cas ; infiltration du palais

Tableau 2 Principaux signes d'examen ORL de la SNS et données comparatives de la littérature.

Signes d'examen ORL	n = 27 ^a (%)	n = 27 ^b (%)	n = 8 ^c (%)	n = 20 ^d (%)
Nodules sur les cornets et/ou le septum	20 (74)	+	25	50
Croûtes nasales	12 (44)	+	37	0
Muqueuse nasale inflammatoire–hypertrophique	18 (66)	+	37	75
Synéchies nasales	7 (26)	0	12	0
Modifications du septum	9 (33)	15	12	5
Atteinte de la pyramide nasale	6 (22)	11	0	10
Polypose nasale	4 (15)	0	25	30
Infiltration des tissus mous nasaux et/ou paranasaux	3 (11)	?	?	?

+ : présent mais non chiffré ; ? : non rapporté ou non précisé.

^a Braun et al.

^b Wilson et al. [13] : 21/27 biopsies positives.

^c Fergie et al. [18].

^d Aubart et al. [11] + : présent mais non chiffré ; ? : non rapporté ou non précisé.

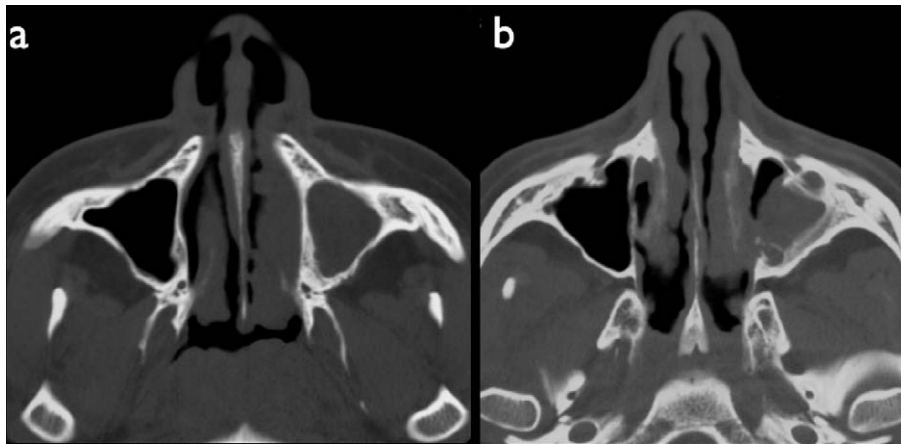


Figure 1. TDM coupes axiales. Patiente de 41 ans : a : nombreux nodules sur le septum et les cornets inférieurs avec un comblement du sinus maxillaire gauche ; b : même patiente deux ans plus tard : nodules confluents sur le septum et les cornets inférieurs donnant un aspect festonné à la muqueuse. Séquelles chirurgicales au niveau du sinus maxillaire gauche.

mou, des piliers amygdaliens, de la luette, de l'épiglotte et des aryténoïdes dans un cas et infiltration des structures laryngées avec sténose laryngée majeure ayant nécessité une trachéotomie dans un cas.

- Le tableau clinique de la SNS le plus fréquent est la rhinite ou la rhinosinusite chronique réfractaire, avec des lésions nodulaires de 2 à 4 mm de diamètre, souvent pâles, parfois rougeâtres du septum et/ou des cornets. Plus rarement, on note des lésions croûteuses ou destructrices des structures ostéocartilagineuses nasosinusiennes.
- La symptomatologie pharyngolaryngée est la dyspnée et/ou le stridor, la dysphonie, la toux irritative avec inconfort pharyngolaryngée, la dysphagie, l'obstruction rétronasale et/ou rhinolalie fermée.
- Les autres lésions de SPL sont des lésions granulomateuses, des polypes, une infiltration du palais mou, des piliers amygdaliens et/ou des amygdales, de la luette, de l'épiglotte et des aryténoïdes et une infiltration des structures laryngées.
- La biopsie orientée, en dehors de toute corticothérapie, reste l'étalon d'or pour le diagnostic.

Histologie et biologie de la SVAS

L'examen anatomopathologique des biopsies des lésions macroscopiquement visibles a montré des lésions granulomateuses, sans nécrose caséuse, sans mycobactérium tuberculosis et sans éléments fongiques visibles dans toutes les SNS et SPL. Le taux de l'enzyme de conversion de l'angiotensine était élevé dans 17/24 SNS et dans 7/12 SPL.

- En anatomie pathologique, on note des lésions granulomateuses, sans nécrose caséuse, sans mycobactérium tuberculosis et sans éléments fongiques visibles.
- En biologie, le taux de l'enzyme de conversion de l'angiotensine est souvent élevé.

Imagerie et SNS

Le signe TDM le plus fréquent et surtout le plus évocateur de SNS était l'existence de nodules de 2–4 mm de diamètre sur le septum (18 cas) et/ou sur les cornets inférieurs (14 cas) bien visibles sur les coupes axiales pour un œil averti (Fig. 1) Les autres signes TDM étaient non spécifiques et dépendaient du contexte clinique et surtout du stade évolutif : hyperplasies muqueuses, comblements des sinus, des ostiums et des fentes olfactives, synéchies nasales, ostéosclérose ou lyse des structures ostéocartilagineuses, infiltration des tissus mous nasaux et paranasaux (Fig. 2 et 3) [3,7].

L'IRM réalisée chez quatre patients a montré une imagerie évocatrice (nodules) de SNS correspondant aux données endoscopiques et TDM (Fig. 4) [7].

La 67 SG a été positive dans trois sur quatre SNS actives et négative dans un cas de rémission.

À la TEP TDM, toutes les lésions histologiquement prouvées ont présenté une hyperfixation du traceur lors du bilan d'inclusion (sept cas). Pour cinq patients un contrôle TEP TDM a été réalisé pour évaluer les résultats du traitement (un échec, deux récidives, résultats incomplets dans un cas et un guérison) avec une sensibilité de 100% (Fig. 5 et 6) [6,7,9].

Imagerie et SPL

La TDM a mis en évidence un aspect tumoral du rhinopharynx dans un cas, une infiltration des aryténoïdes avec épaississement des cordes vocales et sténose laryngée dans un cas (Fig. 7) et un épaississement des replis aryépiglottiques dans un cas [5].

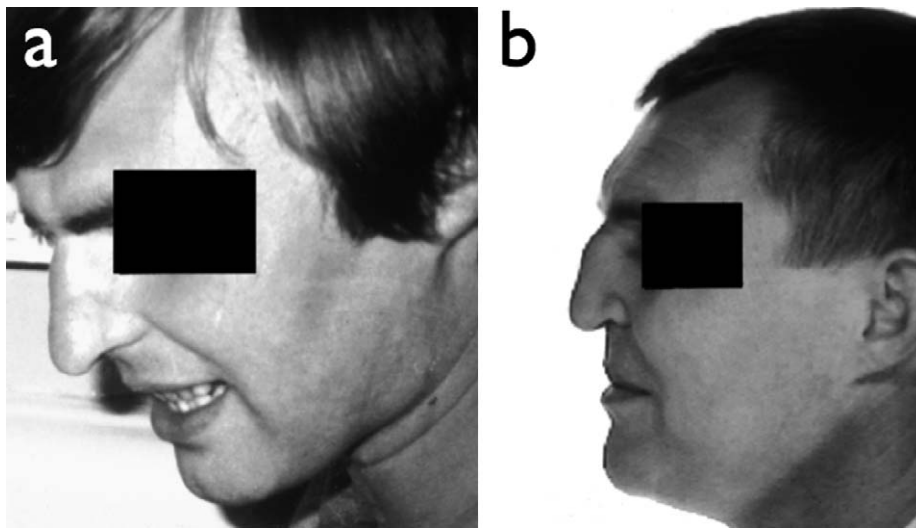


Figure 2. Profondes modifications de la pyramide nasale liées à la SNS : a : patient de 30 ans avec une pyramide nasale normale ; b : même patient 15 ans plus tard : profondes modifications de la pyramide nasale secondaires à la SNS.

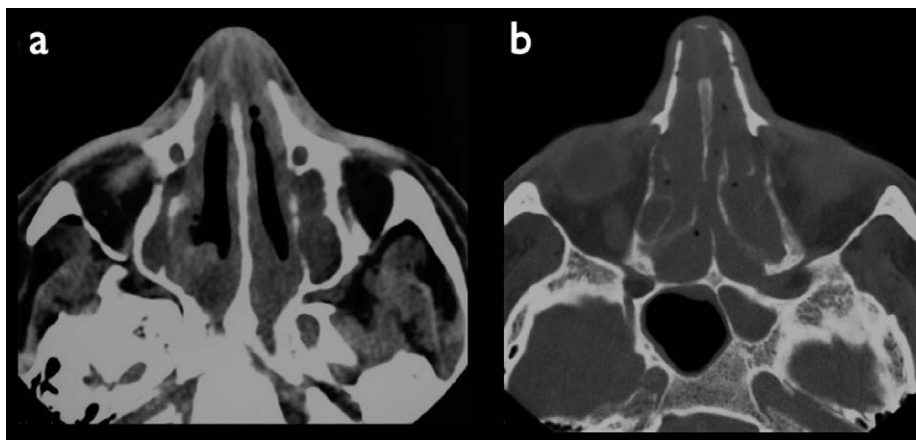


Figure 3. TDM coupes axiales chez un patient de 45 ans présentant une SNS sévère (même patient que sur la Fig. 2) (a) lyse des cornets inférieurs, ostéosclérose des parois des sinus maxillaires, épaissement de la muqueuse des sinus maxillaires et infiltration de la pointe du nez (b) lyse du septum, des cloisons ethmoïdales, de l'os planum et des os propres du nez. Comblement des sinus ethmoïdaux et du sinus sphénoïdal gauche.

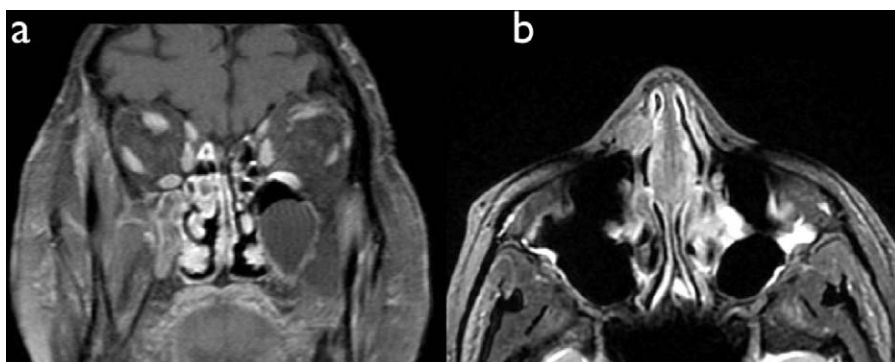


Figure 4. IRM après injection de produit de contraste en T1 avec suppression du signal graisseux : a : patiente de 35 ans présentant une SNS à un stade précoce (coupe coronale) : nombreux nodules sur le septum et les cornets inférieurs, hyperplasie de la muqueuse du sinus maxillaire droit et kyste banal du sinus maxillaire gauche ; b : même patiente 18 mois après l'arrêt de la corticothérapie maintenue pendant deux ans (coupe axiale) : récurrence de la SNS avec important épaissement du septum, infiltration du cartilage septal et des tissus mous paranasaux droits.

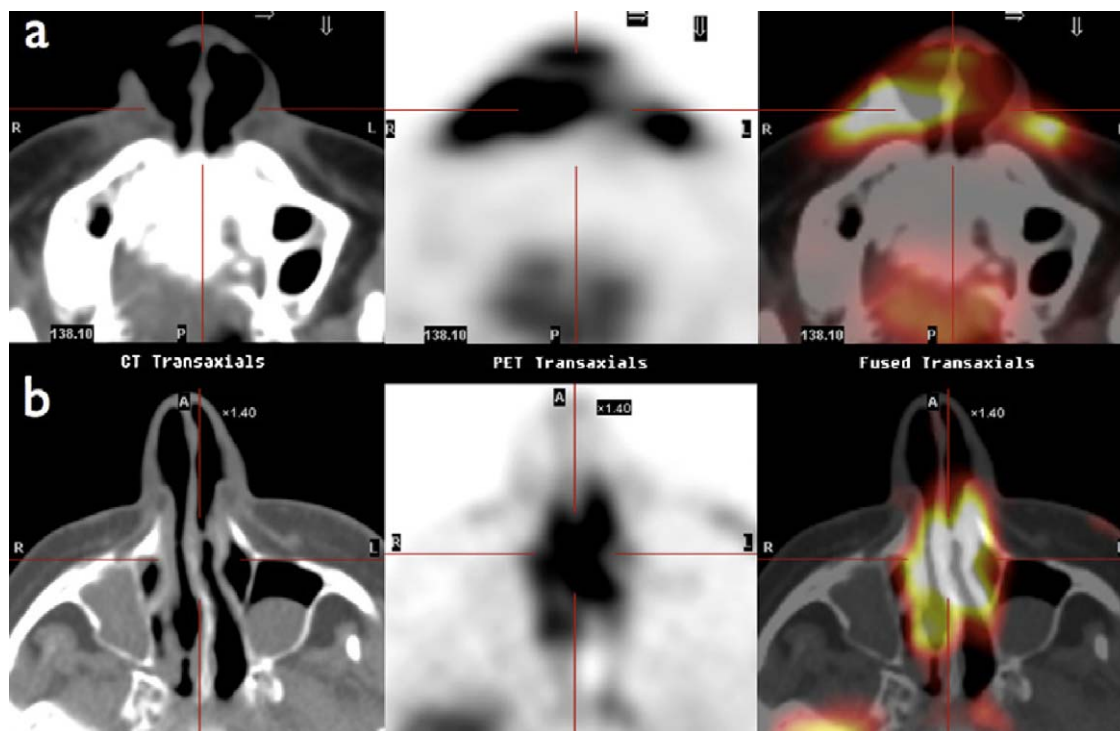


Figure 5. Coupes axiales TDM, imagerie 18F-FDG TEP TDM chez deux patients (42 et 78 ans) présentant une SNS. Fixation pathologique du radiotracer sur (a) le septum et les tissus paranasaux et sur (b) le septum et les cornets correspondant aux anomalies TDM.

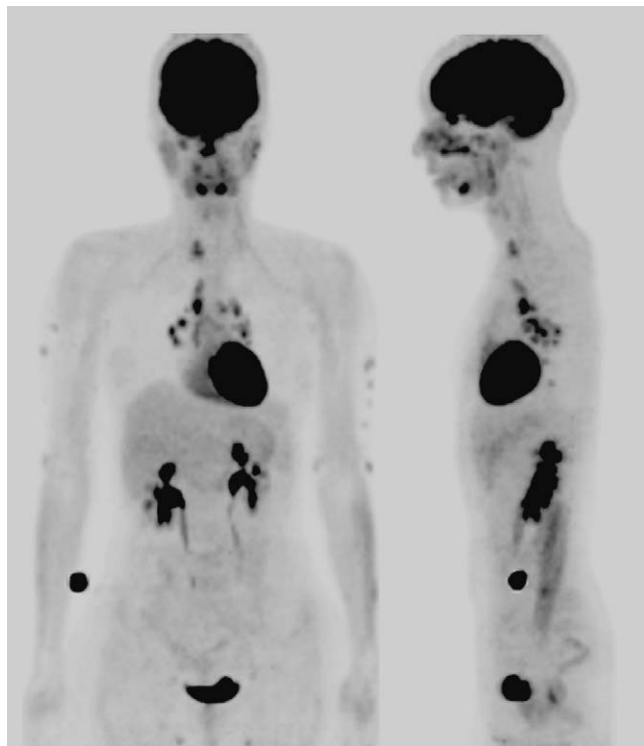


Figure 6. TEP TDM au 18F-FDG (face et profil) chez une patiente de 39 ans présentant une récurrence de SNS survenue 18 mois après l'arrêt d'une corticothérapie maintenue pendant deux ans. Hyperfixation pathologique du 18F-FDG en regard de la pyramide nasale et à un degré moindre du rhinopharynx et des glandes salivaires (Fig. 4b: même patiente). Multiples adénopathies cervicothoraciques et foyers sous-cutanés avec hyperfixation du traceur.

L'IRM n'a pas montré d'imagerie spécifique pour la SPL mais a permis avec la TDM et l'endoscopie un bilan d'extension locorégionale des lésions sarcoïdiques [5].

La SG 67Ga a montré un faux négatif sur quatre cas de SPL active.

La TEP TDM réalisée dans six cas a mis en évidence une hyperfixation du 18F-FDG au niveau du rhinopharynx (quatre cas), de l'oropharynx (un cas) et du larynx (un cas) (Fig. 7) [5].

Bilan clinique et paraclinique de la SVAS

Même si la biopsie reste indispensable pour confirmer la SVAS on peut évaluer l'intérêt diagnostique pour les différentes techniques d'imagerie pour la SNS et la SPL avec de possibles biais pour certains examens utilisés chez peu de patient seulement [6–8] :

- les nodules visibles à la TDM dans 20 cas sur 27 et dans quatre cas sur quatre à l'IRM pour la SNS ;
- l'hyperfixation du 67 Gallium dans quatre cas sur cinq pour la SNS et dans trois cas sur quatre pour la SPL ;
- l'hyperfixation du 18F-FDG dans sept cas sur sept (bilan d'inclusion) et dans cinq cas sur cinq (bilan d'évaluation du traitement) pour la SNS et dans six cas sur six pour la SPL

Par ailleurs la 67 SG et la TEP TDM ont permis de mettre en évidence de nombreux foyers sarcoïdiques autres que la SVAS dans le cadre d'une sarcoïdose multisystémique où toutes ces localisations n'étaient pas symptomatiques et pas toujours connues lors du bilan d'inclusion conventionnel [5–10].

Finalement, au terme du bilan d'inclusion, les patients peuvent être classés ainsi :

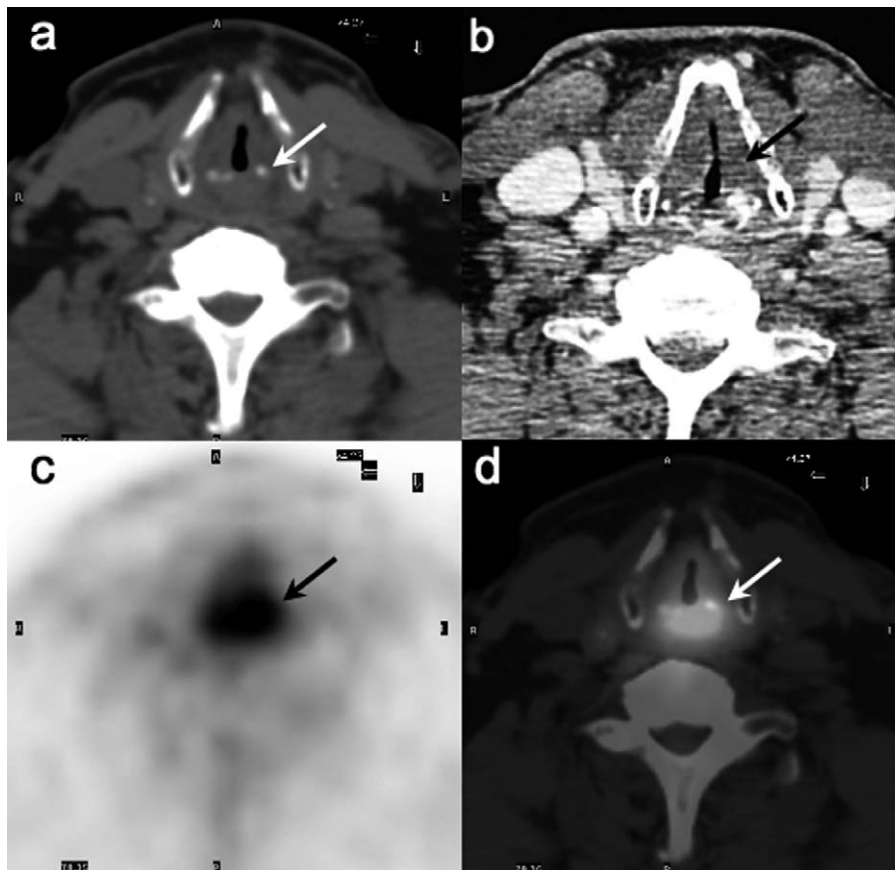


Figure 7. TDM et 18F-FDG TEP TDM chez un patient présentant une SPL. Infiltration massive de toutes les structures laryngées avec épaissement des cordes vocales et importante sténose laryngée ayant nécessité une trachéotomie. Coupes TDM axiales sans (a) et avec (b) injection. Fixation pathologique du 18F-FDG sur le larynx (c) et image TEP TDM correspondante (d).

- 27 cas de SNS : 3 SNS symptomatiques et isolées et 24 SNS intégrées dans une sarcoïdose multisystémique avec des localisations associées médiastinothoraciques dans 23 cas (trois stades I, 19 stades II et un stade III), cutanées dans dix cas, ophtalmologiques dans cinq cas, salivaires dans six cas, cervicales dans trois cas et autres (abdomen, pelvis, muscles, os, adénopathies périphériques...) dans dix cas ;
- 12 cas de SPL : deux SPL symptomatiques et isolées et dix SPL intégrées dans une sarcoïdose multisystémique avec outre les localisations oropharyngées (neuf cas), rhinopharyngées (neuf cas) et laryngées (cinq cas) des localisations extra-pharyngolaryngées : thorax (neuf cas : huit stades II et un stade IV), peau (neuf cas), nez—sinus (huit cas) œil—orbite (deux cas) et autres organes (six cas).

Traitement de la SVAS et résultats

Les 27 SNS ont bénéficié d'une corticothérapie per os en première intention (26 cas), d'une corticothérapie nasale associée (20 cas) ou isolée (un cas), d'un traitement immunosuppresseur associé (méthotrexate et/ou azathioprine : sept cas), d'antipaludéens de synthèse (trois cas), d'une chirurgie (quatre cas : méatotomie moyenne, septoplastie, Caldwell Luc, ethmoïdectomie) et d'une simple surveillance clinique (un cas).

- L'endoscopie, le scanner et l'IRM montrent le plus souvent des nodules.
- À la TEP TDM toutes les lésions histologiquement prouvées ont présenté une hyperfixation du traceur lors du bilan d'inclusion.
- L'endoscopie, la TDM et l'IRM, permettent un bilan d'extension locorégionale des lésions sarcoïdiques.

Les 12 SPL ont été traitées par une corticothérapie per os (11 cas) associée à des immunosuppresseurs (méthotrexate et/ou azathioprine : quatre cas) et à une microchirurgie des cordes vocales dans trois cas et à une cordectomie unilatérale au laser dans un cas. Une patiente a refusé toute corticothérapie per os au long cours malgré une atteinte laryngée sévère.

La corticothérapie orale (0,5–1 mg/kg par jour de prednisolone) a été maintenue à doses dégressives pendant des mois ou des années en fonction de l'évolution de la SVAS et des autres localisations sarcoïdiques associées.

Les résultats du traitement des SNS peuvent être résumés ainsi :

- deux patients perdus de vue dont un décès par accident de la circulation ;

- un cas de stabilisation des lésions ORL sous simple surveillance clinique et quatre cas de stabilisation ORL pour une dose d'entretien de 15,10 et 5 mg/j de prednisolone ;
- six guérisons de l'ensemble des lésions de la sarcoïdose avec un recul de deux à six ans (corticothérapie : un à neuf ans) ;
- quatre échecs thérapeutiques : ORL dans trois cas, ORL et pneumologique dans un cas ;
- dix patients sous traitement en cours d'évaluation avec un recul inférieur à deux ans.

Les résultats thérapeutiques des 12 cas de SPL peuvent être schématisés ainsi :

- une stabilisation malgré plusieurs exacerbations traitées par de courtes séquences de corticothérapie en raison du refus de la patiente de toute corticothérapie prolongée ;
- cinq guérisons de l'ensemble des lésions de la sarcoïdose et deux améliorations importantes après une corticothérapie per os maintenue pendant six mois à six ans
- trois récurrences et un échec ORL malgré une corticothérapie pendant 1,5 à sept ans.

- Le traitement de la SVAS repose essentiellement sur la corticothérapie avec parfois adjonction d'immunosuppresseurs, d'antipaludéens de synthèse ou de la chirurgie avec nécessité d'une surveillance au long cours face au risque de récurrences

Discussion

Sarcoïdose nasosinusienne

L'incidence de la SNS est difficile à évaluer et est probablement sous-estimée : six à dix pour 100 000 [4,11–14]. Le tableau clinique est protéiforme, souvent aspécifique avec une rhinite ou rhinosinusite chronique rebelle au traitement habituel [2,4,7,10–15]. Des lésions nodulaires du septum et/ou des cornets doivent faire évoquer le diagnostic et conduire à une biopsie orientée face aux autres signes d'examen non spécifiques [2,4,7,10–14]. La biopsie à l'aveugle ou sous corticothérapie n'a pas d'intérêt diagnostique [4,11,13].

La TDM montrant des lésions nodulaires du septum et/ou des cornets présente une bonne sensibilité diagnostique pour un œil averti contrairement aux autres signes TDM non spécifiques [3,4,7,10–12]. L'imagerie TDM du bilan d'inclusion et de réévaluation comparée aux autres données cliniques, paracliniques et thérapeutiques permet une classification TDM originale de la SNS en deux stades bien corrélés avec la sévérité et le profil évolutif de la SNS [7,10] :

- stade I : lésions limitées et superficielles de la muqueuse nasale avec ou sans comblement ou épaississement de la muqueuse sinusienne correspondant à des lésions modérées et potentiellement réversibles de SNS (18 cas) (Fig. 1) ;
- stade II : lésions de la muqueuse nasale ou nasosinusienne associées à une atteinte des structures ostéocartilagi-

neuses nasosinusiennes et/ou à une infiltration des tissus mous du nez et/ou des structures paranasales correspondant à des lésions sévères et irréversibles de SNS (neuf cas) (Fig. 2 et 3)

L'IRM n'apporte pas d'éléments diagnostiques nouveaux par rapport à la TDM [3,7,10].

Dans la littérature, le traitement de la SNS n'est pas standardisé, avec un suivi thérapeutique souvent court ou non rapporté. Cependant, les études convergent pour faire de la SNS un phénotype sévère de sarcoïdose avec un pronostic à long terme souvent décevant [4,7,10–12,15,17,18]. La corticothérapie per os reste le traitement de référence parfois associée à des immunosuppresseurs (corticorésistance et/ou épargne cortisonique) [4,11,17].

L'intérêt de la chirurgie nasosinusienne est mal précisé et controversé dans la littérature. Celle-ci ne paraît indiquée que dans des anomalies anatomiques prouvées et symptomatiques à l'origine d'une obstruction nasale et/ou d'un blocage sinusien [4,10,11].

Les récurrences, les régressions incomplètes et les échecs thérapeutiques sont fréquents et nécessitent un suivi au long cours : clinique, endoscopie, biologie et parfois TDM et/ou TEP TDM dans certains cas difficiles et/ou atypiques [6–11,17].

- Le tableau clinique de la SNS n'est pas spécifique.
- La TDM permet de distinguer deux stades de SNS :
 - stade I : lésions limitées et superficielles de la muqueuse nasale avec ou sans comblement ou épaississement de la muqueuse sinusienne. Ces lésions sont modérées et potentiellement réversibles ;
 - stade II : lésions de la muqueuse nasale ou nasosinusienne associées à une atteinte des structures ostéocartilagineuses nasosinusiennes et/ou à une infiltration des tissus mous du nez et/ou des structures paranasales. Ces lésions sont sévères et irréversibles.
- L'IRM n'apporte pas d'éléments diagnostiques nouveaux par rapport à la TDM.
- La corticothérapie per os reste le traitement de référence parfois associée à des immunosuppresseurs.
- La chirurgie nasosinusienne ne paraît indiquée que dans des anomalies anatomiques prouvées et symptomatiques à l'origine d'une obstruction nasale et/ou d'un blocage sinusien.

Sarcoïdose pharyngolaryngée

L'incidence de la SPL est estimée à environ 1% des sarcoïdoses [5,16,19].

Dans certains cas, des symptômes tels la dysphonie, le stridor, la dyspnée, la toux, la dysphagie avec parfois une atteinte du sphincter supérieur de l'œsophage, l'obstruction rétronasale et la rhinolalie fermée attirent l'attention du clinicien vers les voies aériennes supérieures [5,10,19–21]. Dans notre série, la SPL était symptomatique

dans neuf cas et pauci- ou asymptomatique dans trois cas [5,10]. L'examen montre des lésions granulomateuses de localisation essentiellement supraglottique et plus rarement des lésions des cordes vocales. La SPL peut être beaucoup plus évidente avec un aspect tumoral du rhinopharynx, des amygdales palatines, du larynx ou une paralysie d'une ou des deux cordes vocales par infiltration des structures laryngées ou par atteinte directe des nerfs récurrents ou des nerfs laryngés supérieurs [5,10,19,20].

L'imagerie TDM et IRM de la SPL n'est pas spécifique. Elle est intéressante essentiellement pour le bilan locorégional des formes tumorales ou pseudotumorales de SPL et pour le diagnostic des localisations sarcoïdiques associées [5,10].

Les résultats thérapeutiques rapportés dans la littérature concernent essentiellement des petites séries hétérogènes ou des cas isolés de SPL. La corticothérapie orale reste le traitement de référence, parfois associé à la chirurgie [5,10,19–21].

L'évolution est imprévisible, allant de la stabilité voire de la régression spontanée à la récurrence ou la chronicité malgré un traitement souvent long. Dans notre expérience, les résultats du traitement de la SPL semblent meilleurs que ceux de la SNS [1–5,10].

- La SPL se manifeste cliniquement par des symptômes des voies aériennes supérieures et parfois par une paralysie d'une ou des deux cordes vocales.
- On retrouve des lésions granulomateuses essentiellement supraglottiques et plus rarement des cordes vocales ou un aspect tumoral du rhinopharynx, des amygdales palatines, du larynx.
- La TDM et l'IRM ne sont pas spécifiques.
- La corticothérapie orale reste le traitement de référence, parfois associé à la chirurgie.
- Les résultats du traitement de la SPL semblent meilleurs que ceux de la SNS.

Perspectives d'avenir pour le bilan d'une SVAS

La TEP TDM au 18F-FDG présente pour l'ensemble des lésions sarcoïdiques histologiquement prouvées une meilleure sensibilité, une meilleure qualité d'imagerie et moins de contraintes techniques que la scintigraphie au citrate de 67Ga. Cette technique d'imagerie non invasive, largement utilisée en oncologie, permet un bilan morphofonctionnel de l'ensemble des lésions actives de SVAS et des fréquentes localisations sarcoïdiques associées dans le cadre d'une sarcoïdose multisystémique. Cependant la fixation du 18F-FDG n'est pas spécifique de la sarcoïdose, d'où la nécessité d'intégrer l'imagerie dans le contexte clinique et de confirmer le diagnostic par une biopsie orientée. Par ailleurs, la variation de l'intensité de la fixation du traceur semble refléter l'efficacité du traitement d'où l'intérêt de répéter la TEP TDM dans certains cas d'évaluation thérapeutique difficile (échecs, récurrences, résultats incomplets) [5–10,22–26].

Dans cette étude quelques réserves méritent d'être soulignées :

- étude rétrospective d'une série de malades « peu importante » ne permettant pas une exploitation statistique des résultats pour cette pathologie rare ;
- possibles biais de sélection de sarcoïdoses sévères, souvent multisystémiques ;
- tous les patients n'ont pas bénéficié d'une exploration par 67SG et TEP TDM avant et après traitement pour des raisons éthiques (irradiation) et de coût ;
- absence d'études de spécificité de la 67SG et de la TEP TDM à partir de séries comparatives de patients présentant une autre pathologie pouvant relever d'une exploration scintigraphique (autres granulomatoses, tumeurs malignes) ;
- absence de biopsies « a posteriori » de tous les sites TEP TDM nouveaux, non connus lors du bilan d'inclusion, comme dans les autres études publiées.

- La TEP TDM au 18F-FDG présente pour l'ensemble des lésions sarcoïdiques histologiquement prouvées une meilleure sensibilité, une meilleure qualité d'imagerie et moins de contraintes techniques que la scintigraphie au citrate de 67Ga, mais il faut intégrer l'imagerie dans le contexte clinique et confirmer le diagnostic par une biopsie orientée.

Conclusion

La SVAS est une maladie rare, probablement sous-diagnostiquée. Elle peut être isolée ou plus souvent s'intégrer dans une sarcoïdose multisystémique.

La biopsie orientée, en dehors de toute corticothérapie, reste l'étalon d'or pour le diagnostic et pour l'évaluation de la valeur diagnostique des autres examens complémentaires où l'imagerie joue un rôle important. La TDM permet de décrire et de classer la SNS en deux stades bien corrélés avec la sévérité et le profil évolutif de la maladie. La TEP TDM au 18F-FDG permet une cartographie morphofonctionnelle de l'ensemble des lésions sarcoïdiques actives tant pour le diagnostic que pour le suivi thérapeutique dans un contexte clinique donné et après confirmation histologique.

La corticothérapie per os, parfois associée à des immunosuppresseurs et/ou à la chirurgie, reste le traitement de référence pour ce phénotype sévère de sarcoïdose.

D'autres études prospectives de SVAS restent nécessaires pour évaluer l'évolution, l'histoire naturelle, les facteurs pronostiques ainsi que les procédures thérapeutiques.

POINTS ESSENTIELS

- La SVAS s'intègre le plus souvent dans une sarcoïdose multisystémique. La forme isolée est rare. Elle constitue un phénotype sévère de la sarcoïdose.

- Cette maladie, même si elle est fréquemment évoquée, est rare et encore mal connue.
- Le bilan repose essentiellement sur l'endoscopie, la TDM, l'IRM et éventuellement la TEP TDM.

Conflit d'intérêt

Pas de conflit d'intérêt pour les différents auteurs.

Remerciements

Les figures 1, 2, 3, 4 et 5 ont été reproduites avec l'aimable autorisation de l'éditeur Elsevier Masson SAS : Braun JJ, Imperiale A, Rhiem S, Veillon F. Imaging in sinonasal sarcoidosis: CT, MRI, 67Gallium scintigraphy and 18F-FDG PET/CT features. *J Neuroradiol* 2010;37(3):172–81.

Références

- [1] Oster JP, Braun JJ, Quoix E, Bourjat P, Pauli G. Sarcoïdose des voies aériennes supérieures : à propos de 4 observations. *Rev Mal Respir* 2000;17:863–6.
- [2] Braun JJ, Bourjat P, Oster JP, Pauli G, Quoix E, Gentine A. La sarcoïdose nasosinusienne. À propos de 13 cas. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2001;118:238–44.
- [3] Bourjat P, Braun JJ. La sarcoïdose nasosinusienne : apport de la tomодensitométrie. *J Radiol* 2002;83:467–71.
- [4] Braun JJ, Gentine A, Pauli G. Sinonasal sarcoidosis: review and report of fifteen cases. *Laryngoscope* 2004;114:1960–3.
- [5] Braun JJ, Imperiale A, Schultz P, Molard A, Charpiot A, Gentine A. Pharyngolaryngeal sarcoidosis: report of 12 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;139:463–5.
- [6] Braun JJ, Kessler R, Constantinesco A, Imperiale A. 18F-FDG PET/CT in sarcoidosis management: review and report of 20 cases. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2008;35:1537–43.
- [7] Braun JJ, Imperiale A, Rhiem S, Veillon F. Imaging in sinonasal sarcoidosis: CT, MRI, 67Gallium scintigraphy and 18F-FDG PET/CT features. *J Neuroradiol* 2010;37:172–81.
- [8] Keomany J, Imperiale A, Thariat S, Braun JJ, Constantinesco A. Résultats atypiques et faux-négatifs de la scintigraphie au 67Ga et de la TEP-TDM au 18F-FDG chez une patiente avec sarcoïdose et cancer du sein bilatéral. *Med Nucl* 2009;33:758–63.
- [9] Imperiale A, Federici L, Lefebvre N, Braun JJ, Pfumio F, Kessler R, et al. 18F-FDG PET/CT as valuable imaging tool for assessing treatment efficacy in inflammatory and infectious diseases. *Clin Nucl Med* 2010;35:86–90.
- [10] Schultz-Carpentier AS. Sarcoïdose nasosinusienne et sarcoïdose pharyngolaryngée : expérience strasbourgeoise. Thèse Médecine, Strasbourg 2009.
- [11] Aubart FM, Ouayoun M, Brauner M, Attali P, Kambouchner M, Valeyre D, et al. Sinonasal involvement in sarcoidosis. *Medicine* 2006;85:365–71.
- [12] Zeitlin JF, Tami TA, Baughman R, Winget D. Nasal and sinus manifestations of sarcoidosis. *Am J Rhinol* 2000;14:157–61.
- [13] Wilson R, Lund V, Sweatman M, Mackay IS, Mitchell DN. Upper respiratory tract involvement in sarcoidosis and its management. *Eur Respir J* 1998;1:267–72.
- [14] De Shazo RD, O'Brien MM, Justice WK, Pitcock J. Diagnostic criteria for sarcoidosis of the sinus. *J Allergy Clin Immunol* 1999;103:789–95.
- [15] Krespi YP, Kuriloff DB, Aner M. Sarcoidosis of sinonasal tract: a new staging system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;112:221–7.
- [16] Rottoli P, Bargagli E, Chidichimo C, Nuti D, Cintonino M, Ginnanneschi C, et al. Sarcoidosis with upper respiratory tract involvement. *Respir Med* 2006;100:253–7.
- [17] Sharma OP. Sarcoidosis of the upper respiratory tract. Selected cases emphasizing diagnostic and therapeutic difficulties. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2002;19:227–33.
- [18] Fergie N, Jones NS, Havlat MF. The nasal manifestations of sarcoidosis: a review and report of eight cases. *J Laryngol Otol* 1999;113:893–8.
- [19] Yanardag H, Enoz M, Papila I, Uygun S, Caner M, Karayel T. Upper respiratory tract involvement of sarcoidosis in the Turkish population. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;134:848–51.
- [20] Benjamin B, Dalton C, Croxson G. Laryngoscopic diagnosis of laryngeal sarcoidosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995;104:529–31.
- [21] Fortune S, Courey MS. Isolated laryngeal sarcoidosis. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;118:868–70.
- [22] Alavi A, Gupta N, Alberini JL, Hickeson M, Adam LE, Bhargava P, et al. Positron emission tomography imaging in non malignant thoracic disorders. *Semin Nucl Med* 2002;32:293–321.
- [23] Nishiyama Y, Yamamoto Y, Fukunaga K, Takinami H, Iwado Y, Satoh K, et al. Comparative evaluation of 18F-FDG PET and 67Ga scintigraphy in patients with sarcoidosis. *J Nucl Med* 2006;47:1571–6.
- [24] Kaira K, Ishizuka T, Yanagitani N, Sunaga N, Hisada T, Mori M. Value of FDG positron emission tomography in monitoring the effects of therapy in progressive pulmonary sarcoidosis. *Clin Nucl Med* 2007;32:114–6.
- [25] Teirstein AS, Machac J, Almeida O, Lu P, Padilla M, Iannuzzi MC. Results of 188 whole-body FDG PET scans in 137 patients with sarcoidosis. *Chest* 2007;132:1949–53.
- [26] Basu S, Zhuang H, Torigian DA, Rosenbaum J, Chen W, Alavi A. Functional imaging of inflammatory diseases using nuclear medicine techniques. *Semin Nucl Med* 2009;39:124–45.