

Sarcoïdose de la glande sous-maxillaire: à propos d'un cas et revue de la littérature

Zacharias Vourexakis^a, Pavel Dulguerov^a, Salim Bouayed^a, Karim Burkhardt^b, Basile Landis^a

Hôpitaux Universitaires de Genève

^a Service d'Oto-rhino-laryngologie et de Chirurgie cervico-faciale, ^b Service de Pathologie Clinique

Sarcoidosis and submandibular gland: case report and review of literature

Introduction: Submandibular gland sarcoidosis has been reported in only few cases and hence considered as «rare». We report a case and perform a systematic review of the literature.

Case report: A 60 year-old woman, with a known thoracic sarcoidosis in remission, presented with an isolated mass in the submandibular gland mass, one year after the initial treatment.

Review: Search in Medline with the key-words «sarcoidosis» and «submandibular or submaxillary».

Results: Almost all reported cases concern female patients. In some cases submandibular gland's swelling is the first and only manifestation of the disease.

Conclusion: Sarcoidosis should be taken account in the differential diagnosis of a progressive and painless swelling of the submandibular gland, especially in women. Rarely could it be the first manifestation of the disease.

Résumé

Introduction: La localisation de la sarcoïdose au niveau de la glande sous-maxillaire est toujours décrite comme «rare» et il y a peu de cas décrits dans la littérature médicale. Pourtant sa prévalence reste inconnue. A propos d'un cas, une revue systématique de la littérature a été faite.

Cas: Une femme de 60 ans, connue pour une sarcoïdose thoracique en rémission, présente une récurrence isolée au niveau de la glande sous-maxillaire, 1 an après l'interruption du traitement initial.

Revue systématique: Recherche sur Medline à l'aide des mots-clés «sarcoidosis» et «submandibular or submaxillary».

Résultats: Pratiquement tous les cas rapportés concernent des femmes. Dans quelques cas la tuméfaction de la glande sous-mandibulaire était la première et seule manifestation de la maladie.

Conclusion: La sarcoïdose fait partie du diagnostic différentiel de toute tuméfaction progressive et indolore de la glande sous-mandibulaire, en particulier chez la femme. La sarcoïdose sous-maxillaire est rare, mais dans certains cas elle peut être la première et seule manifestation de la maladie.

Introduction

La sarcoïdose est une granulomatose multi-systémique d'étiologie inconnue. Elle peut toucher pratiquement tous les organes, le plus souvent les poumons, les ganglions lymphatiques, les yeux, la peau et plus rarement les glandes exocrines, le foie, la rate, les reins, la moelle osseuse, les muscles, le système nerveux, le cœur et les intestins [1]. Sur le plan ORL les organes cibles de la sarcoïdose sont les ganglions cervicaux, la peau, le nez, la muqueuse de la cavité buccale, les amygdales, le larynx, la trachée, les nerfs crâniennes et les glandes salivaires majeures et mineures [2]. De celles-ci, les parotides (macroscopiquement) et les glandes salivaires accessoires (microscopiquement) sont les plus touchées, respectivement, dans 5 et 50% des cas [3]. L'atteinte des glandes sous-maxillaires est décrite comme «rare» mais sa prévalence exacte n'est pas connue. Nous en présentons un cas et conduisons une revue systématique de la littérature.

Cas

Il s'agit d'une patiente de 60 ans qui présente une tuméfaction progressive de la région sous-mandibulaire droite augmentant de taille depuis environ 6 mois. La patiente est connue pour une sarcoïdose thoracique (stade radiologique II) qui, ayant bien répondu à un traitement de corticoïdes par voie systémique, ne nécessite plus de traitement depuis environ un an. Dans ses antécédents, on trouve également la notion d'un mélanome du membre inférieur, traité il y a plus de 15 ans. A l'examen clinique on palpe une masse sous-mandibulaire droite indolore et mobile, de consistance élastique, d'environ 3 cm. Le reste de l'examen ORL est sans particularité. Un ultrason montre des lésions hypoéchogènes bilatérales des glandes sous-maxillaires. Une cytoponction n'apporte aucune information supplémentaire, la quantité de matériel prélevé étant insuffisante. Une tumeur n'est peut pas être raisonnablement écartée et on effectue une sous-maxillectomie. L'examen histopathologique met en évidence de multiples foyers de granulomes intra-glandulaires (Fig. 1 ) à cellules géantes multi-nucléées (Fig. 2 ) compatibles avec le diagnostic de sarcoïdose. Un bilan complet, en particulier sur le plan pulmonaire ne met en évidence aucune autre lésion. On décide d'une surveillance clinique.

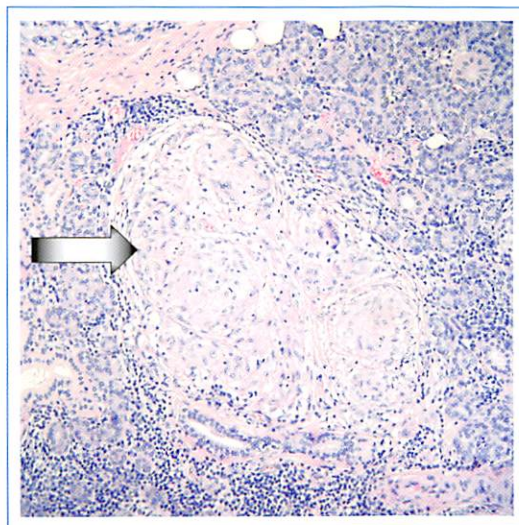


Figure 1
Image histopathologique de la glande sous-maxillaire réséquée (HE, 100x) avec un granulome non caséux (flèche).

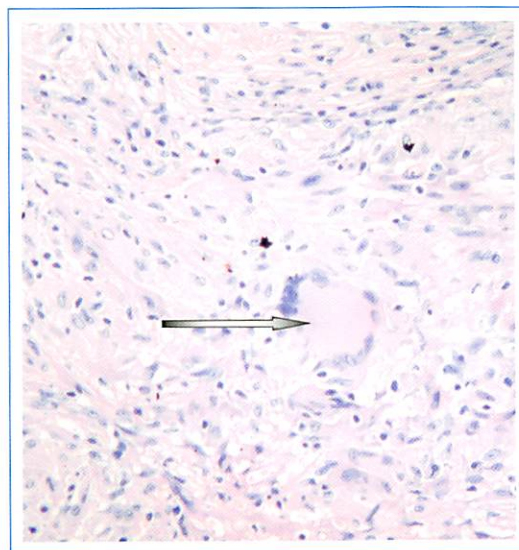


Figure 2
Même patiente. Cellule géante multi-nucléée (HE, 400x).

Revue systématique de la littérature: méthode

Une recherche de la littérature (entre 1950 et 2007) a été effectuée sur Medline à l'aide des mots clés «sarcoidosis» et «submandibular OR submaxillary». Tous les articles en anglais, français et allemand ont été inclus. Ont été exclus les articles qui n'étaient clairement pas liés à la sarcoidose de la glande sous-maxillaire. Pour tous les cas rapportés, l'âge et le sexe des patients ont été relevés ainsi que le côté de la lésion, les symptômes, les investigations réalisées, les autres localisations de la maladie, le traitement et l'évolution.

Résultats

La recherche sur Medline a produit 37 articles, dont 14 répondaient aux critères d'inclusion pour l'analyse [3–16]. Des 23 articles exclus, 18 ne traitaient pas de sarcoidose de la glande sous-maxillaire, certains décrivant des atteintes des ganglions sous-mandibulaires, et 5 ne répondaient pas aux critères des langues choisies, puisque écrits en russe, polonais, chinois, japonais et flamand.

Ainsi, 13 cas ont été identifiés (tab. 1), qui viennent de 9 pays différents. Notre cas est le 14^e cas rapporté. L'âge moyen des patients est de 47 ans (26–67 ans). Il s'agit de 9 femmes (10 avec notre cas), et 1 homme; dans 3 cas, le sexe n'est pas précisé. L'atteinte se manifestait comme une tuméfaction de la région sous-maxillaire, progressive et indolore, sauf dans 1 cas où elle a été découverte fortuitement sur une scintigraphie au Ga-67. La tuméfaction était bilatérale dans 6 cas (50%), unilatérale droite dans 3 (25%) et unilatérale gauche dans 3 (25%). Le côté n'était pas précisé dans 1 cas. Dans 3 cas sur 10, elle était accompagnée d'une xérostomie. Chez 3 patients sur 10, la seule localisation de la maladie était la glande sous-mandibulaire. La radiographie de thorax était pathologique chez 4 patients sur 9. Les parotides étaient tuméfiées chez 2 patients et les glandes lacrymales chez 3 sur 10. Dans 3 cas, il n'y a pas de détails concernant une autre localisation. Un traitement de corticoïdes a été ins-

Tableau 1. Résumé des données extraites des 12 articles retenus sur la sarcoidose de la glande sous-maxillaire.

Articles trouvés (37)
12 rapportant des cas + 2 avec simples notions + 23 exclus
Nombre de cas
13 cas rapportés (le notre est le 14 ^e)
Origine
9 pays différents
Age moyen
47 ans (26–67 ans)
Sexe
9 ♀ + 1 ♂
Cliniquement
tuméfaction progressive et indolore, bi- (50%) ou unilatérale (25% G, 25% Dr)
Symptômes associés
xérostomie (3/10)
Autres localisations
aucune (3/10), thorax (4/9), glandes lacrymales (3/10), parotides (2/10)
Traitement
corticoïde systémique (6/7)
Evolution
aucune évolution défavorable décrite

tauré chez 6 patients et un traitement de minocycline chez un. Pour les autres, aucune mention du traitement n'est faite. Dans tous les cas pour lesquels l'évolution est décrite, celle-ci était favorable.

Discussion

La prévalence de la sarcoïdose en Europe et aux Etats-Unis est de 10 à 40 pour 100 000 habitants, avec une légère prédominance chez la femme [1]. Elle se manifeste soit par des lésions détectées à l'inspection (p.ex. lésions cutanées, tuméfactions de ganglions) chez des patients asymptomatiques, soit par des symptômes dus à une perturbation fonctionnelle des organes atteints (p.ex. poumons, yeux). Les autopsies montrent que d'autres organes peuvent être atteints simultanément, sans manifestations cliniques [1]. Pour la plupart des patients, le pronostic est bon. Certains restent asymptomatiques après la phase aiguë et d'autres restent pauci-symptomatiques et stables. La maladie reste active ou récidive par intermittence dans 15 à 20% des cas et est la cause du décès dans 10% des cas. L'atteinte de la glande sous-maxillaire est considérée comme rare, mais sa prévalence n'est pas connue. Notre revue de la littérature a identifié 13 cas, le nôtre étant le 14^e. Une tuméfaction de

la région sous-maxillaire dans le contexte d'une sarcoïdose est plus fréquente, correspondant à une tuméfaction des ganglions lymphatiques. Nous ne parlons ici que d'atteinte de la glande sous-maxillaire proprement dite. Nous observons que l'atteinte de cette dernière est parfois la seule manifestation de la maladie (dans 3 des 13 cas rapportés) et que pratiquement tous les cas (10 sur 11) concernaient des femmes, inclus le nôtre.

Après avoir posé le diagnostic de sarcoïdose de la glande sous-maxillaire, il est nécessaire de chercher d'autres localisations de la maladie.

Certains patients (6 sur 7 des cas rapportés) ont bénéficié d'un traitement de corticoïdes par voie systémique. Pourtant l'évolution spontanée de la maladie est souvent favorable et dans certains cas, une attitude de surveillance peut être envisagée [1, 15, 16].

Conclusion

La localisation de la sarcoïdose au niveau de la glande sous-maxillaire est rare. Elle fait partie du diagnostic différentiel de toute tuméfaction progressive et indolore de la glande, en particulier chez la femme. Elle peut être la première et seule manifestation de la maladie.

Références

- 1 Crystal RG. Harrison's Principles of Internal Medicine. 16th edition. Edinburgh: McGraw Hill 2004.
- 2 McDonald TJ. Cummings Otolaryngology Head and Neck Surgery. 2nd edition. Mosby-Year Book 1993:718-9.
- 3 Aggarwal AP, Jayaram G, Mandal AK. Sarcoidosis diagnosed on fine-needle aspiration cytology of salivary glands: a report of three cases. *Diagn Cytopathol.* 1989;5(3):289-92.
- 4 Mahmood K, et al. Mikulicz syndrome, an uncommon entity in Pakistan. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2007;17(2):101-2.
- 5 Vairaktaris E, et al. Salivary gland manifestations of sarcoidosis: report of three cases. *J Oral Maxillofac Surg.* 2005; 63(7):1016-21.
- 6 Alyas F, et al. Diseases of the submandibular gland as demonstrated using high resolution ultrasound. *Br J Radiol.* 2005;78(928):362-9.
- 7 Howlett DC, et al. Sonographic assessment of the submandibular space. *Clin Radiol.* 2004;59(12):1070-8.
- 8 Odenheimer E. Sarkoidose der Glandula submandibularis. *Schweiz Rundsch Med Prax.* 2002;91(9):373-4.
- 9 Ohtsuka S, et al. Sarcoidosis with giant parotomegaly. *Cutis.* 2001;68(3):199-200.
- 10 Mandel L, Kaynar A. Sialadenopathy: a clinical herald of sarcoidosis: report of two cases. *J Oral Maxillofac Surg.* 1994; 52(11):1208-10.
- 11 Bruneton JN, et al. Comparison of ultrasonographic and histological findings for multinodular lesions of the salivary glands. *Eur J Radiol.* 1985;5(4):295-6.
- 12 Lubat E, Kramer EL. Gallium-67 citrate accumulation in parotid and submandibular glands in sarcoidosis. *Clin Nucl Med.* 1985;10(8):593.
- 13 Hillerup S. Diagnosis of sarcoidosis from oral manifestation. *Int J Oral Surg.* 1976;5(2):95-9.
- 14 Gupta R, Lyons D. Dacryo-sialoadenitis in sarcoidosis. A case report. *Can J Ophthalmol.* 1974;9(3):381-3.
- 15 Mehta D, Willging JP. Pediatric salivary gland lesions. *Semin Pediatr Surg.* 2006;15(2):76-84.
- 16 Duflo S, Zanaret M. Pathologie de glandes salivaires. *La Revue du Praticien* 2005;55(11):1261-6.

Correspondance:

Dr Zacharias Vourexakis
Service d'Oto-rhino-laryngologie
et de Chirurgie cervico-faciale
Hôpitaux Universitaires
de Genève
Rue Micheli-du-Crest 24
CH-1211 Genève
zacharias.vourexakis@hcuge.ch