

# e ntre...O.R.L

LE BIMESTRIEL DE L'ACTUALITÉ O.R.L.

## LES "NEZ RARES" : entre routine et exception



obstruction nasale traînante et rhinorrhée de tous types sont des symptômes dont la grande banalité oriente tout naturellement vers une rhinosinusite chronique. Mais derrière ce diagnostic de «routine» se cachent parfois des affections systémiques sévères qu'il faut savoir évoquer dès lors que ni la symptomatologie, ni le bilan, ni l'évolution ne répondent au schéma habituel d'une inflammation rhino-sinusienne bénigne.

Une récente publication passe en revue les différentes maladies de système révélées par des manifestations nasales et en propose une classification en six catégories. Seuls seront ici mentionnés les symptômes et signes d'orientation distinctifs ainsi que la prise en charge ORL, étant entendu que le traitement de fond particulièrement lourd et complexe de ces affections relève de l'interne et repose généralement sur les anti-inflammatoires stéroïdiens ou non, les immunosuppresseurs, voire les anticorps monoclonaux.

### I. Vascularites, Granulomatoses & Connectivites (maladies du tissu conjonctif)

**La granulomatose avec angéite multiple** (anciennement de Wegener) réalise une vascularite nécrosante diffuse et une granulomatose inflammatoire touchant poumons, reins et voies respiratoires supérieures. Deux des quatre critères suivants suffisent au diagnostic : 1. une

*muqueuse nasale friable, ischémique, ulcérée avec destruction osseuse et cartilagineuse des cornets et/ ou du septum et déformation nasale en selle*; 2. une radiographie pulmonaire montrant de lésions nodulaires ou excavées; 3. une microhématurie; 4. histologiquement, des granulomes inflammatoires des parois artériolaires.

Le diagnostic est confirmé par la positivité des auto-anticorps du type cANCA, l'élévation de la CRP et la biopsie muqueuse révélant des granulomes inflammatoires. L'ORL doit se contenter le plus souvent des soins locaux et d'une antibiothérapie essentiellement dirigée contre *Staphylococcus aureus*. Chirurgie endoscopique fonctionnelle (FESS) ou reconstructrice ne sont indiquées qu'en cas de rémission prolongée et avec grande prudence.

**Le syndrome de Churg et Strauss** réalise une angéite allergique granulomateuse associant asthme, éosinophilie sanguine, infiltration pulmonaire, puis vascularite nécrosante et polyneuropathie tardive. *Rhinite allergique, obstruction nasale, polypose nasale (inhabituelle en cas d'allergie)* sont présentes dans plus de 2/3 des cas.

Le diagnostic repose sur l'éosinophilie sanguine >10%, le dosage des auto-anticorps de type pANCA dirigés contre la myeloperoxydase, l'élévation des IgE, et la biopsie nasale. Là encore, les manifestations nasales relèvent des traitements classiques.

**Le syndrome de Sjögren** est liée à une infiltration lymphocytaire des glandes exocrines de la muqueuse respiratoire responsable de *sécheresse nasale, buccale et oculaire avec xéros-*

### en 2 mots

- Toute manifestation nasale atypique et récidivante peut révéler une maladie systémique sévère.
- Parmi les maladies du tissu conjonctif, la granulomatose de Wegener, les syndromes de Churg-Strauss et de Sjögren sont les plus concernés.
- Hémopathies, Immunodéficiences, Sinusites fongiques dont la redoutable Mucormycose, affections digestives et endocriniennes doivent être présentes à l'esprit.
- Dans l'immense majorité des cas, la prise en charge ORL se limite aux soins locaux.
- Compte tenu du terrain, tout geste chirurgical est généralement proscrit.

tomie, xérophtalmie, croûtes nasales, épistaxis, hyposmie, et hypertrophie des glandes salivaires.

La biopsie endobuccale de glandes salivaires accessoires et le dosage des anticorps anti-SSA et SSB, des facteurs antinucléaires et du facteur rhumatoïde confirment le diagnostic.

Les soins ORL se limitent aux lavages et aux larmes et salive artificiels et parfois aux agents parasymphaticomimétiques.

**La sarcoïdose** se caractérise par des granulomes épithélioïdes sans nécrose caséuse touchant les poumons, les ganglions intrathoraciques, la peau et les yeux. *Rhinite croûteuse, perforation septale, nodules jaunâtres et granulations de la muqueuse septo-turbinale, voire fistule palatine* doivent attirer l'attention surtout si s'y ajoutent dyspnée, toux sèche, érythème noueux et nodules sous-cutanés.

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments reposant notamment sur la radiographie pulmonaire, l'élévation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, l'existence d'un syndrome inflammatoire biologique et la biopsie des nodules.

Une FESS peut éventuellement améliorer les symptômes sans les guérir. Les reconstructions septales sont décevantes.

**Le Lupus Erythémateux Systémique** est une connectivite souvent associée à une vascularite auto-immune caractérisée par la présence d'anticorps anti-nucléaires et anti-DNA natifs. La symptomatologie nasale, rare et en règle tardive, se traduit par *une muqueuse nasale érythémateuse, oedématisée, atrophique, ulcérée et/ou croûteuse, avec ou sans perforation septale*. Les classiques rashes en papillon de la face sont évocateurs de cette maladie dont le diagnostic est confirmé par la sérologie (anticorps antinucléaires et anti-DNA natifs, baisse du complément, CRP, etc.). Le rôle de l'ORL se limite aux soins locaux.

**La Périartérite noueuse est une vascularite des gros troncs** attaquant la limitante élastique des parois conduisant à des microanévrismes dont la rupture entraîne hémorragie, thrombose et ischémie dans de très nombreux organes. Cette redoutable affection est potentiellement létale. Les manifestations ORL

font rares, se limitant à des *ulcérations buccales ou nasales avec croûtes et épistaxis mineures* ne nécessitant que des soins locaux.

Le diagnostic de PAN est particulièrement difficile, reposant sur la clinique et l'imagerie que peut aider une biopsie profonde comprenant vaisseaux, peau et tissu sous-cutané.

**La sclérodémie systémique** est une connectivite liée au dépôt de fibres collagène de type I et III obstruant la microcirculation avec fibrose tissulaire progressive et atteinte préférentielle de la peau, des poumons et des articulations. L'association *Calcinose sous-cutanée, phénomène de Raynaud, oesophagite (dysphagie), Sclérodactylie, Télangiectasie (CREST) et d'un syndrome sec avec lésions cutanées péri-orales et nasales* doit attirer l'attention de l'ORL dont le rôle thérapeutique est malheureusement des plus limités.

**La Polychondrite atrophiante** réalise une réaction inflammatoire auto-immune aux fibres collagènes de type II détruisant puis fibrosant par poussées les cartilages de la trachée, du larynx, du pavillon et du nez. *Chondrite nasale hyperalgique, déformation en selle du nez, muqueuse congestive, friable, oedématisée avec épistaxis, parfois associées à une surdité ou des vertiges* justifie la biopsie.

Un geste chirurgical de reconstruction ne se conçoit qu'en période de rémission prolongée et sous contrôle médicamenteux.

Deux autres syndromes, exceptionnels, s'accompagnent parfois de manifestations nasales : **le syndrome des antiphospholides** caractérisé par des thromboses récidivantes artérielles ou veineuses survenant chez des sujets jeunes sans facteur prédisposant, avec chez la femme des antécédents de morts fœtales ou de prématurés et **la cryoglobulinémie**, affection auto-immune responsable de dépôts de complexes immuns dans la lumière des petits vaisseaux à l'origine d'une atteinte cutanée, rénale parfois gravissime et de thromboses artérielles. Le traitement ORL est purement symptomatique.

## II. Les déficiences immunitaires

Qu'elles soient liées au VIH ou induites en vue d'une transplantation de moelle, elles font naturellement le lit des infections opportunistes, notamment à *Pseudomonas aeruginosa* et *Serratia marcescens*. *Les rhinosinusites récidivantes* sont donc courantes et appellent une antibiothérapie adaptée et, au mieux, des mesures prophylactiques.

## III. Les maladies infectieuses

Entrent dans ce cadre les sinusites fongiques. Si la forme aspergillaire ou à *Candida* est familière à l'ORL, mention particulière doit être faite de trois affections : l'*Histoplasmosis* avec ses *ulcérations muqueuses nasales*, la *Blastomycose* avec ses lésions verrucoïdes cutanées et une *muqueuse nasale érythémateuse, hyperplasique puis fibrosée*, et surtout la redoutable *Mucormycose*. Favorisée par le diabète et/ou une immunodéficience, elle provoque une *infection térébrante avec rhinorrhée sanguinolente puis érosion osseuse s'étendant à l'orbite, à la base du crâne et au cerveau*. Elle relève du débridage chirurgical et de l'amphotéricine B.

Enfin des manifestations nasales atypiques ou banales doivent chez certaines populations migrantes ou défavorisées faire évoquer le diagnostic de Tuberculose, de Lèpre, de Leishmaniose, de Rhinosclérome ou de Syphilis.

## IV. Les Hémopathies

A côté du classique syndrome de Rendu-Osler-Weber, toute épistaxis récidivante s'accompagnant éventuellement de rhinosinusite fongique ou à germes opportunistes doit faire penser à un Myélome ou une Leucémie.

## V. Les affections digestives

Des manifestations nasales de tous types et parfois révélatrices sont observées chez un quart des patients porteurs d'une maladie de Crohn ou de Bowel ou d'une colite ulcéreuse.

## VI. Les désordres endocriniens

Enfin une rhinite obstructive ou allergique est très fréquemment observée chez la femme enceinte et plus rarement en cas d'hypothyroïdie. Lavage nasal et corticothérapie chez la première, opothérapie dans le second cas améliorent les symptômes.

## L'avis de l'expert



**Professeur Stéphane Mouly**  
Clinique Thérapeutique – Service de Médecine Interne A  
Hopital Lairboisière, Paris

Les atteintes oto-rhino-laryngologiques (ORL) sont parmi les plus fréquentes des manifestations observées dans les maladies systémiques ou auto-immunes. Comme cela a été résumé dans la synthèse ci-dessus, certaines maladies systémiques peuvent être révélées par des manifestations ORL, assez souvent trompeuses et banalisées, dont l'absence de spécificité peut faire méconnaître et retarder le diagnostic. C'est le cas par exemple de la maladie de Wegener, débutant volontiers par une rhinite croûteuse ou une otite séreuse récidivante. C'est dans ce type de situation que l'attention du spécialiste doit rester en éveil, pour limiter le risque d'évolution vers une pathologie plus diffuse, systémique. En effet, les atteintes ORL survenant au cours des maladies systémiques sont généralement associées à des formes bénignes de la pathologie et la prise en charge précoce autorisée par un diagnostic étiologique non retardé peut parfois éviter la survenue de manifestations systémiques plus sévères le plus souvent caractérisées par des atteintes rénales, cardiaques, et/ou neurologiques parfois gravissimes, conditionnant le pronostic fonctionnel et/ou vital et nécessitant l'utilisation de traitements lourds et systémiques.

À l'opposé, certaines complications ORL émaillent plus tardivement l'évolution d'affections auto-immunes, comme le lupus systémique ou la connectivite mixte. Des affections aussi variées que la sarcoïdose, la polychondrite atrophiante, la maladie de Horton, la polyarthrite rhumatoïde ou l'amylose primitive, de même que certains syndromes auto-inflammatoires comme la fièvre méditerranéenne familiale, peuvent aussi donner lieu à différentes manifestations ORL. Une place à part doit être réservée à la surdit  auto-immune, dont les mécanismes physiopathogéniques ne sont pas encore parfaitement connus. Chaque situation nécessite une collaboration étroite entre le spécialiste ORL et son correspondant rhumatologue ou interniste. À cet égard, la prise en charge de la maladie de Wegener est sans doute le mieux codifiée, avec au minimum un examen du larynx et un audiogramme annuels. La place de la chirurgie ORL se limite généralement au traitement des séquelles fibreuses et sténosantes d'une maladie contrôlée sur le plan médical comme cela peut être le cas au cours des polychondrites atrophiantes.

Les différents exemples résumés dans la présente synthèse sont particulièrement illustratifs des situations les plus fréquentes ou classiques au cours desquelles des manifestations ORL doivent faire évoquer une pathologie systémique, et envisager une prise en charge multidisciplinaire ou en Médecine Interne. Beaucoup plus rare que les exemples cités, il convient de rappeler que le syndrome de Cogan, très rare, purement clinique et d'étiologie inconnue, doit être connu des ORL. Il associe typiquement, chez le sujet caucasien d'une trentaine d'année, une k ratite interstitielle bilatérale et des manifestations audiovestibulaires «m ni riformes» (acouph nes et surdit  fluctuante ou brusque unilatérale d'installation rapide, évoluant vers une surdit  profonde dans 50 % des cas, avec une atteinte contralatérale dans les semaines ou les mois qui suivent, associées à des vertiges, l'ensemble de ces symptômes étant très corticosensibles). Dans la forme atypique, diverses atteintes ophtalmologiques ont été décrites (conjonctivite, épiscl rite, uv ite, atteinte r tinienne, glaucome...). Des manifestations systémiques sont présentes dans 30 à 78% des cas (fièvre, altération de l'état g n ral, douleurs abdominales, arthralgies, myalgies, aortite, c phal es, neuropathie p riph rique, m ningite lymphocytaire, chondrite....). Le syndrome inflammatoire est inconstant et le bilan auto-immun classique rarement positif.

En r sum , certaines affections systémiques ont une expression ORL pr dominante, c'est le cas de la polychondrite atrophiante ou de certains vascularites à ANCA: granulomatose avec polyang ite (Wegener) et syndrome de Churg-Strauss. Pour de nombreuses autres maladies, l'atteinte ORL est plus rare mais vient parfois r v ler la maladie et poser des probl mes diagnostiques parfois difficiles. Une coop ration entre spécialiste ORL, rhumatologues et/ou internistes, et un  change de savoir au travers des dispositifs de formation initiale et continue est par cons quent indispensable pour optimiser la prise en charge de ces patients et le pronostic de leur affection..

## **Ouvrage à lire**

Nasal manifestations of systemic diseases. Prokopakis E, Nikolaou V, Vardiounotis A, Jorissen M. B-ENT 2013 ; 9 : 171-84.

# Un accompagnement personnalisé pour vos patients !



## **entendre**

La force d'un réseau,  
l'implication d'un indépendant

 L'audioprothésiste Entendre est un indépendant qui s'engage personnellement et engage son équipe pour la satisfaction totale de vos patients.

 Un accueil et un accompagnement personnalisés de vos patients tout au long des différentes étapes de son appareillage.

 Des produits et des services à la pointe de la technologie et de l'innovation, proposés par un réseau national.

 Une des meilleures centrales d'achats en France, vos patients bénéficieront des meilleurs produits au meilleur prix.

