



HAL
open science

Sinusite frontale aiguë hyperalgique révélatrice d'une granulomatose avec polyangéite

M. Montero, T. Mom, P. Smets, L. Gilain

► To cite this version:

M. Montero, T. Mom, P. Smets, L. Gilain. Sinusite frontale aiguë hyperalgique révélatrice d'une granulomatose avec polyangéite. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*, 2019, 136, pp.493 - 495. 10.1016/j.aforl.2018.11.008 . hal-03489205

HAL Id: hal-03489205

<https://hal.science/hal-03489205v1>

Submitted on 21 Jul 2022

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial 4.0 International License

Sinusite frontale aigue hyperalgique révélatrice d'une granulomatose avec polyangéite

Maeva MONTERO (1)

Thierry MOM (1)

Perrine SMETS (2)

Laurent GILAIN (1)

(1) Service d'ORL et chirurgie cervico-faciale – CHU de Clermont-Ferrand

(2) Service de Médecine Interne – CHU de Clermont-Ferrand

* Auteur correspondant.

e-mail : mmontero@chu-clermontferrand.fr (Maeva MONTERO)

0621583428

RESUME

Introduction. - La granulomatose avec polyangéite (GPA) est une vascularite nécrosante des vaisseaux de petit et moyen calibre associant une inflammation de la paroi vasculaire et des granulomes, péri- et extra-vasculaires, fréquemment révélée par une atteinte sinusienne chronique.

Observation. - Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 27 ans qui a présenté une sinusite frontale aigue hyperalgique prise en charge par traitement médical et chirurgical. Malgré le traitement, la symptomatologie récidivait précocement et le scanner retrouvait des épaississements muqueux sinusiens diffus. Les ANCA dirigés contre la protéinase 3 étaient positifs. Un nodule pulmonaire a été biopsié confirmant le diagnostic de GPA. Le patient a été traité par une corticothérapie en association avec du rituximab ce qui a permis d'obtenir une amélioration clinique, biologique et scannographique.

Discussion. - En cas d'atteinte sinusienne localisée aigue et persistante malgré un traitement adapté, de signes généraux associés et /ou de survenue de signes évocateurs de la GPA, l'ORL doit savoir demander un bilan orienté. En l'absence de traitement, la GPA peut être mortelle en quelques mois. Grâce au traitement actuel, la rémission est obtenue dans 80 % des cas avec un taux de survie de 75 % à 10 ans.

Mots-clés

Granulomatose avec polyangéite

Sinusite frontale

Vascularite associée aux anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles

Anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles

Histologie

1. Introduction

La granulomatose avec polyangéite (GPA), anciennement dénommée maladie de Wegener, est une vascularite nécrosante des vaisseaux de petit et moyen calibre associant une inflammation de la paroi vasculaire et des granulomes, péri- et extra-vasculaires. Elle appartient aux vascularites associées aux anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) [1].

L'atteinte ORL est présente dans 80 % des GPA et se caractérise par une rhino-sinusite chronique qui peut être isolée au début de la maladie [2].

La forme sinusienne isolée aigue est exceptionnellement révélatrice dans la GPA, ce qui illustre la particularité de notre observation.

2. Observation

Un patient âgé de 27 ans, sans antécédents rhino-sinusiens, présentait une sinusite frontale aigue gauche avec des céphalées frontales et sus-orbitaires, intenses et persistante malgré plusieurs lignes d'antibiothérapie : amoxicilline/acide clavulanique, pristinamycine puis amoxicilline/acide clavulanique et lévofloxacine.

Sur le plan biologique, la protéine C réactive était élevée à 22 mg/L, les polynucléaires neutrophiles étaient augmentés à 12.8 G/L et les polynucléaires éosinophiles étaient normaux. Le scanner des sinus mettait en évidence une opacité complète frontale gauche avec épaississement muqueux de plusieurs sinus (Fig1).

Une méatotomie ethmoïdo-maxillaire gauche avec drainage du sinus frontal gauche par clou de Lemoyne était réalisée, permettant une amélioration immédiate de la symptomatologie. La bactériologie ne retrouvait pas de germe et l'histologie était en faveur d'un polype inflammatoire.

La récurrence précoce des symptômes malgré une antibiothérapie par pristinamycine, amoxicilline/acide clavulanique puis amoxicilline/acide clavulanique et lévofloxacine conduisait à une reprise de l'ethmoïdectomie gauche avec ouverture du sinus frontal gauche par voie endoscopique selon une technique de type DRAFI. La bactériologie était négative. Malgré une ouverture satisfaisante du sinus frontal gauche à 1 mois, le patient était toujours hyperalgique. Le contrôle scannographique montrait un épaississement muqueux sinusonasal diffus avec présence d'une opacité frontale controlatérale droite.

A ce stade, devant la persistance des douleurs faciales et la résistance au traitement, l'hypothèse d'une GPA était évoquée. Le bilan montrait des c-ANCA (fluorescence cytoplasmique) augmentés à 20 UI/L avec une élévation significative des anticorps anti-protéinase 3 (anti-PR3) à 2.1 UI/L. L'IRM des sinus retrouvait un important épaississement muqueux sinusien diffus prédominant à gauche (Fig2).

Le patient développait alors des signes généraux avec asthénie, anorexie, amaigrissement de 12 kg en 4 mois, des sueurs nocturnes, une toux, des arthralgies inflammatoires, une tuméfaction orbitaire gauche, une otalgie droite ainsi qu'une chondrite nasale.

L'ECBU retrouvait une hématurie microscopique et une leucocyturie sans protéinurie. La fonction rénale était conservée.

Une masse de 6,8 cm et un nodule pulmonaire étaient découverts à l'angioscanner thoracique (Fig3).

L'examen anatomopathologique du volumineux nodule était en faveur d'une lésion granulomateuse avec altération de certaines parois vasculaires par de l'infiltrat inflammatoire, confirmant une GPA. Les prélèvements histologiques de muqueuse sinusienne réalisés lors de la chirurgie étaient négatifs.

Une corticothérapie à dose de 1 mg/kg/jour en association avec du rituximab à dose de 375 mg/m² en 4 cures hebdomadaires était débutée, associée à une antibioprofylaxie par co-trimoxazole. Cette thérapeutique permettait une régression rapide des symptômes avec absence de lésion active ORL ou pulmonaire au scanner de contrôle à 18 mois.

3. Discussion

La GPA est une maladie systémique rare avec des atteintes prédominantes au niveau ORL, pulmonaire et rénal. On distingue des formes systémiques dites diffuses au cours desquelles les phénomènes vascularitiques prédominent et des formes localisées dans lesquelles l'inflammation granulomateuse est au premier plan [3].

Les signes rhino-sinusiens sont souvent révélateurs de la GPA mais la symptomatologie est le plus souvent bilatérale et d'évolution chronique sur plusieurs années. Les formes sinusiennes unilatérales, aiguës, isolées et révélatrices sont exceptionnelles. Il n'existe, à notre connaissance, qu'un seul autre cas dans la littérature décrivant une sinusite aigue frontale révélant une GPA [4], ce qui fait tout l'intérêt du cas présenté.

La GPA peut survenir à tout âge mais l'âge moyen du diagnostic se situe dans la 5^{ème} décennie, ce qui contraste avec le cas exposé. Elle touche les deux sexes de manière équivalente. La maladie concerne les patients d'origine caucasienne (93%-98%) avec une fréquence plus élevée dans le Nord de l'Europe [5].

L'étiologie précise est inconnue mais des facteurs génétiques et environnementaux semblent impliqués. Diverses anomalies immunologiques ont été identifiées ces dernières années, impliquant les c-ANCA (fluorescence cytoplasmique), les cellules mononucléées circulantes, différentes populations lymphocytaires, des cytokines ou encore des molécules d'activation [6].

Les signes généraux comme la fièvre, l'amaigrissement, l'anorexie, l'asthénie sont présents dans 70 à 100 % des cas. Un interrogatoire minutieux et un examen clinique complet permettent de mettre en évidence des signes systémiques pouvant contribuer au diagnostic tels que des arthralgies inflammatoires, des lésions cutanées, une chondrite, une tuméfaction orbitaire.

Le scanner et l'imagerie par résonance magnétique des sinus retrouvent souvent un épaississement de la muqueuse sinuso-nasale, des remaniements osseux ou une lyse septale [7]. Les opacités sont le plus souvent bilatérales et l'atteinte des sinus maxillaires est prédominante. Le scanner thoracique recherche des nodules pulmonaires, excavés ou non, des opacités en verre dépoli.

Il convient de rechercher systématiquement une protéinurie et des anomalies du sédiment urinaire.

Les ANCA et en particulier les c-ANCA dirigés contre la protéinase 3 sont présents à la phase initiale dans 96 % des formes actives et dans 83 % des formes localisées [8].

L'examen histopathologique des biopsies réalisées au niveau des organes touchés confirme le diagnostic en mettant en évidence des granulomes ainsi qu'une vascularite nécrosante des vaisseaux de petit calibre [9].

Le traitement de la GPA comprend un traitement d'attaque permettant d'obtenir la rémission, associant une corticothérapie et un traitement immunosuppresseur (tel que le cyclophosphamide ou le rituximab) et un traitement d'entretien de la rémission. Il semblerait que l'association avec le co-trimoxazole réduirait le risque de rechute [9].

En l'absence de traitement, la GPA est une maladie dont le pronostic peut être défavorable en quelques mois. Le traitement permet d'obtenir la rémission dans 80 % des cas. Malgré un taux de rechutes de 50 %, le taux de survie atteint maintenant 75 % à 10 ans [10].

4. Conclusion

La présentation de ce cas nous rappelle le rôle central de l'ORL dans la démarche diagnostique de la GPA pour les formes limitées sinuso-nasales. Il faut savoir évoquer le diagnostic chez un patient jeune sans antécédent, devant une atteinte sinusienne unilatérale aigue, hyperalgique, persistante et récidivante malgré un traitement adapté et rechercher des signes systémiques associés. Ces formes de révélation brutale chez le sujet jeune se caractérisent par leur gravité et leur évolutivité rapide. La précocité du diagnostic et la prise en charge thérapeutique urgente sont des éléments essentiels du pronostic.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêts.

Références

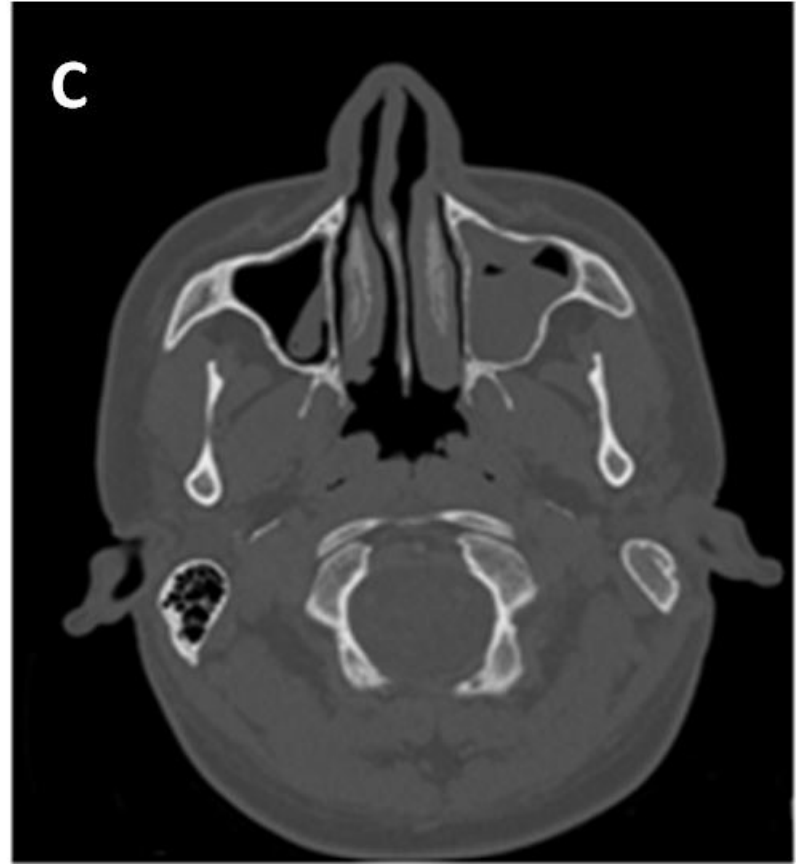
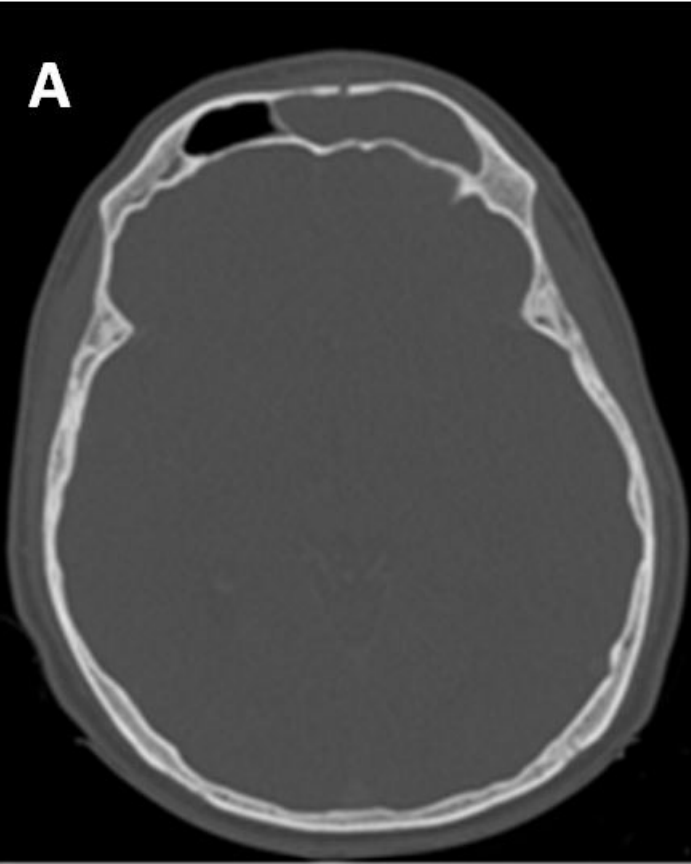
- [1] Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC et al: 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis and rheumatism* 2013, 65(1):1-11.
- [2] Llompart X, Aumaitre O, Kemeny JL, Mom T, Gilain L: [Early otorhinolaryngological manifestations of Wegener's granulomatosis. Analysis of 21 patients]. *Annales d'oto-laryngologie et de chirurgie cervico faciale : bulletin de la Societe d'oto-laryngologie des hopitaux de Paris* 2002, 119(6):330-336.
- [3] Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, Hallahan CW, Lebovics RS et al: Wegener granulomatosis: an analysis of 158 patients. *Annals of internal medicine* 1992, 116(6):488-498.
- [4] Abraham-Inpijn L: Wegener's granulomatosis, serous otitis media and sinusitis. *The Journal of laryngology and otology* 1980, 94(7):785-788.
- [5] Watts RA, Gonzalez-Gay MA, Lane SE, Garcia-Porrúa C, Bentham G et al: Geoeidemiology of systemic vasculitis: comparison of the incidence in two regions of Europe. *Annals of the rheumatic diseases* 2001, 60(2):170-172.
- [6] Flint J, Morgan MD, Savage CO: Pathogenesis of ANCA-associated vasculitis. *Rheumatic diseases clinics of North America* 2010, 36(3):463-477.
- [7] D'Anza B, Langford CA, Sindwani R: Sinonasal imaging findings in granulomatosis with polyangiitis (Wegener granulomatosis): A systematic review. *American journal of rhinology & allergy* 2017, 31(1):16-21.
- [8] Finkelstein JD, Lee AS, Hummel AM et al: ANCA are detectable in nearly all patients with active severe Wegener's granulomatosis. *The American journal of medicine* 2007, 120(7):643.e9-14.
- [9] Yates M, Watts RA, Bajema IM, et al: EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Annals of the rheumatic diseases* 2016, 75(9):1583-1594.
- [10] Puechal X, Pagnoux C, Perrodeau E, et al: Long-Term Outcomes Among Participants in the WEGENT Trial of Remission-Maintenance Therapy for Granulomatosis With Polyangiitis (Wegener's) or Microscopic Polyangiitis. *Arthritis & rheumatology* 2016, 68(3):690-701.

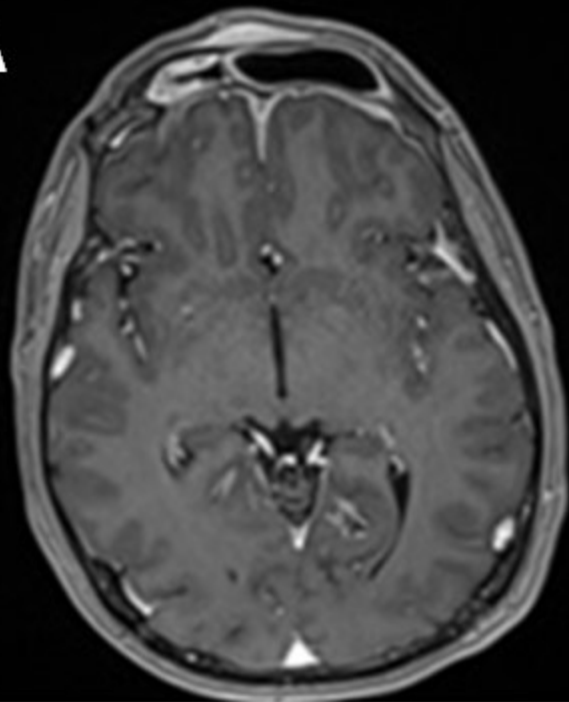
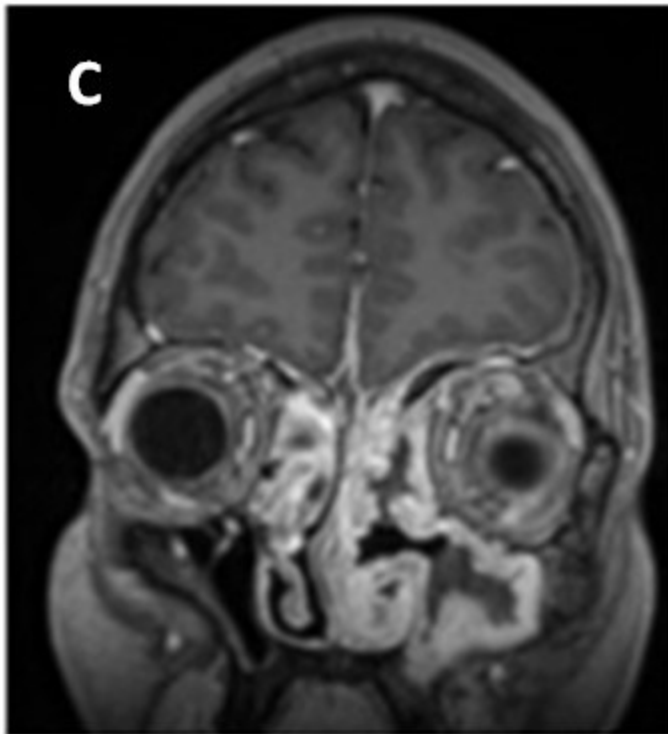
Légendes des figures

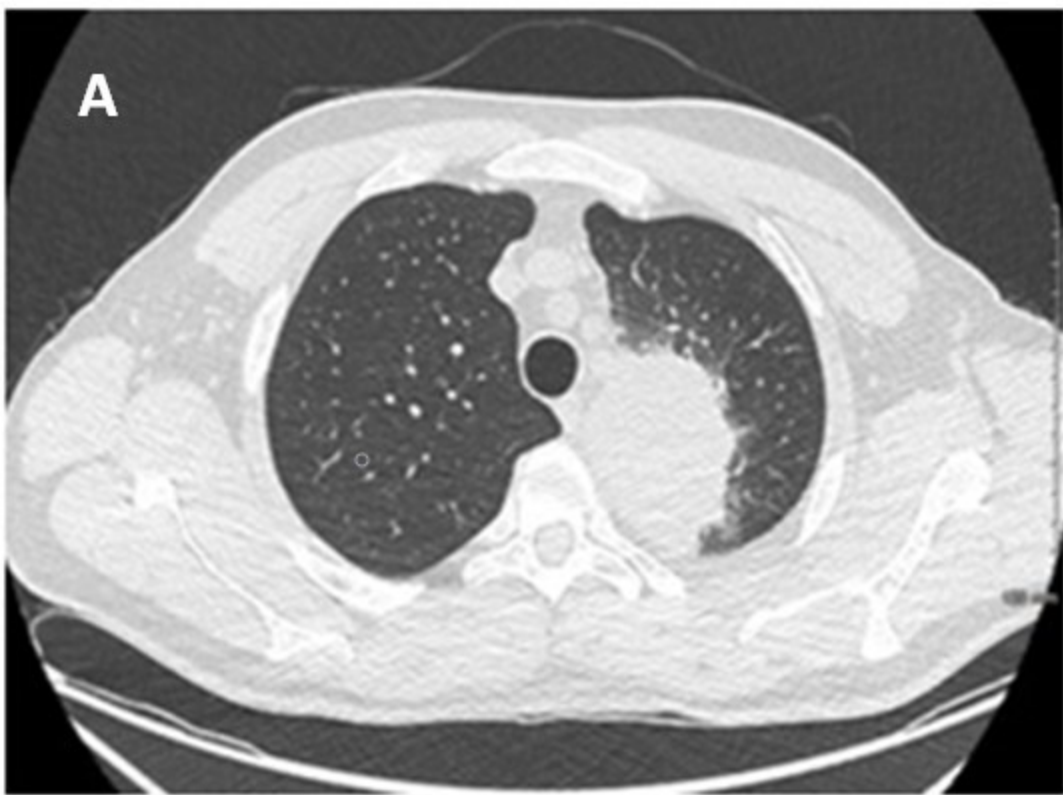
Fig. 1. Scanner des sinus en coupes axiales. A. Comblement du sinus frontal gauche. B. Comblement des cellules ethmoïdales antérieures gauches C. Épaississement muqueux modéré des sinus maxillaires.

Fig. 2. IRM des sinus post-opératoire en coupe axiale (A, B) et coronale (C) en séquence T1 avec injection de Gadolinium. A. Épaississement muqueux du sinus frontal droit et bonne aération du sinus frontal gauche. B, C. Comblement et épaississement muqueux diffus à prédominance gauche. C. Masse orbitaire gauche.

Fig. 3. Scanner thoracique. A. Masse lobaire supérieur gauche, tissulaire, avec hémorragie péri-lésionnelle. B. Nodule pulmonaire droit de 9 mm.



A**B****C**

A**B**