

LA GRANULOMATOSE DE WEGENER A PROPOS DE TROIS LOCALISATIONS ORL RARES

RARE ENT MANIFESTATION OF WEGENER'S GRANULOMATOSIS

S. TRABELSI, S. KHARRAT, S. BEN ALI, S. SAHTOUT, L. OUERTATANI, S. ATALLAH, N. BEN NEJI,
N. BELTAEF, G. BESBES, S. HACHICHA.
SERVICE ORL ET CMF - HÔPITAL LA RABTA, TUNIS

RESUME

La granulomatose de Wegener (GW) est une vascularite nécrosante granulomateuse présentant un tropisme particulier pour les voies aériennes supérieures.

Nous rapportons 3 cas de la GW correspondant à des localisations ORL rares de la maladie : orbito-méningée, laryngée et linguale.

Le but de nos études est d'analyser les particularités épidémiologiques et cliniques de cette pathologie.

SUMMARY

Wegener's Granulomatosis (WG) is a necrotizing granulomatous vasculitis that has a strong affinity for the upper respiratory tract. We report 3 cases of rare ORL locations of Wegener's Granulomatosis (orbit, larynx and tongue). The aim of our study is to analyse the characteristic features of WG.

INTRODUCTION

Décrite par Wegener en 1936, la granulomatose de Wegener (GW) est une vascularite nécrosante de cause inconnue, touchant les voies respiratoires et le rein.

Sa prévalence a été estimée à 3 cas pour 100000 personnes (1).

Le tableau clinique de la GW est dominé par l'atteinte ORL et pulmonaire précoce, révélatrices dans plus de 70% des cas, et une atteinte rénale plus tardive qui détermine le pronostic (2).

Les manifestations ORL sont pratiquement constantes, touchant préférentiellement les cavités naso-sinusiennes (2, 3,4).

Certaines localisations demeurent rares voire exceptionnelles, nous en rapportons trois observations à propos de localisations orbito-méningée, laryngée et linguale.

RESULTATS

OBSERVATION 1 :

Un jeune de 26 ans, a consulté en avril 2003 pour une exophtalmie droite douloureuse associée à une rougeur oculaire et des céphalées en casque.

L'examen clinique trouvait un œil droit rouge avec une exophtalmie droite non réductible et douloureuse. L'endoscopie nasale a révélé une muqueuse pituitaire congestive avec du pus en regard du méat moyen droit.

Une imagerie (TDM, IRM) a été pratiquée montrant un processus lésionnel du quadrant supéro-externe de l'orbite droite associé à une infiltration méningée en regard (Fig.1, 2, 3).

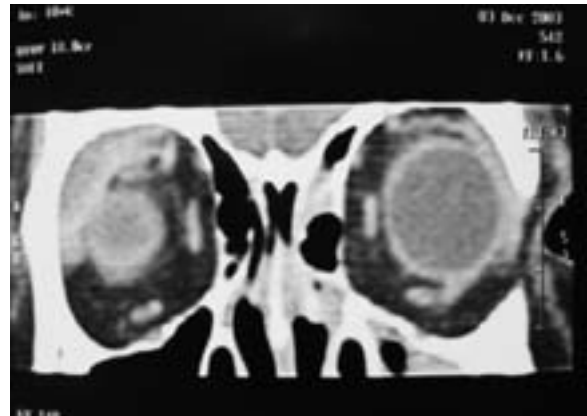


Fig. 1 : TDM du massif facial en coupe coronale : lésion du quadrant supéro-externe de l'orbite droite

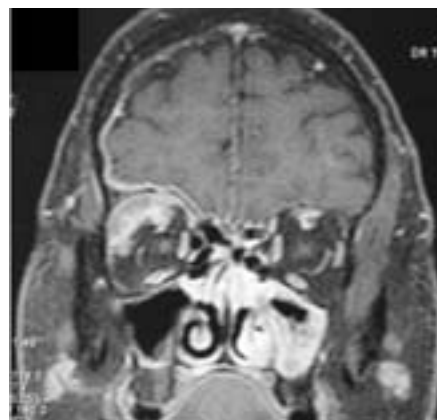


Fig. 2 : IRM en coupe frontale : lésion orbitaire droite en hypersignal

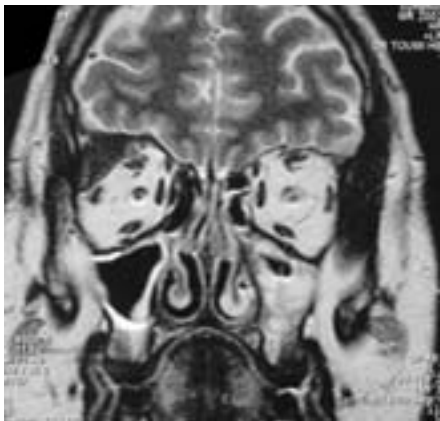


Fig. 3 : IRM du massif facial en coupe coronale : lésion orbitaire droite en hyposignal T2 avec prise de contraste méningée

Une biopsie orbitaire a conclu au diagnostic d'une pseudotumeur inflammatoire.

Un mois plus tard, l'évolution a été marquée par la survenue d'une hématurie, de crachats hémoptoïques et l'apparition de lésions de purpura vasculaire au niveau des membres inférieurs.

La biologie a montré un syndrome inflammatoire avec des c-ANCA positifs de type PR3.

La biopsie des lésions cutanées a conclu à une vascularite leucocytoclasique et la ponction biopsie rénale a mis en évidence un aspect de glomérulonéphrite extra-capsulaire.

Le diagnostic de maladie de Wegener a été retenu.

Le patient a été mis sous cyclophosphamide et corticoïdes.

Après un recul de 24 mois, l'évolution s'est faite vers la stabilisation clinique avec amendement de la symptomatologie respiratoire, disparition du purpura, et normalisation de la fonction rénale.

OBSERVATION 2 :

Un homme de 44 ans, tabagique à 30 PA, sans antécédents pathologiques notables, a consulté en mai 2002 pour une dysphonie intermittente isolée évoluant depuis un an.

L'endoscopie a montré une formation bourgeonnante intéressant la corde vocale gauche, la bande ventriculaire homolatérale et la commissure antérieure avec une mobilité conservée des deux cordes vocales.

Le reste de l'examen ORL était normal, en particulier les aires ganglionnaires étaient libres.

La TDM a objectivé un rétrécissement de la lumière laryngée à l'étage glottique dû à une infiltration des bandes ventriculaires et des cordes vocales avec densification de la graisse paralaryngée en regard (Fig.n°4).

L'étude anatomopathologique de la biopsie laryngée pratiquée, a conclu à une localisation laryngée de la maladie de Wegener. Le bilan d'extension a retrouvé une atteinte rénale et pulmonaire. Le patient a été perdu de vue avant traitement.

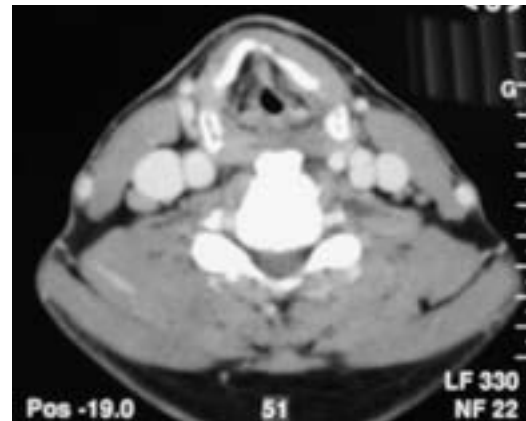


Fig. 4 : TDM laryngé en coupe transversale : rétrécissement de la lumière laryngée à l'étage glottique

OBSERVATION 3 :

Une femme âgée de 52 ans, sans antécédents notables, a consulté en octobre 2000 pour une lésion de la face dorsale de la langue évoluant depuis 6 mois avec notion d'un amaigrissement modéré non chiffré.

A l'examen, il existait une lésion pseudopolypoïde bourgeonnante, non ulcérée, indolore de la face dorsale de la langue mobile en avant du V lingual (Fig. 5). La mobilité de la langue est conservée. Les aires ganglionnaires cervicales étaient libres.

Le reste de l'examen ORL et somatique était sans particularités.

Une biopsie de la langue a été réalisée évoquant le diagnostic de GW.

Un bilan à la recherche d'autres localisations de la maladie a été pratiqué retrouvant un foyer nasosinusal suspecté à la TDM a été confirmé par la biopsie nasale. L'exploration pulmonaire était négative. Une hématurie microscopique a été trouvée sans protéinurie. Le bilan biologique a objectivé un syndrome inflammatoire. Le dosage des anticorps anticytoplasmes des polynucléaires neutrophiles (ANCA) était positif.

Devant les données cliniques, biologiques et histologiques, le diagnostic de GW a été retenu mais la patiente a été perdue de vue.

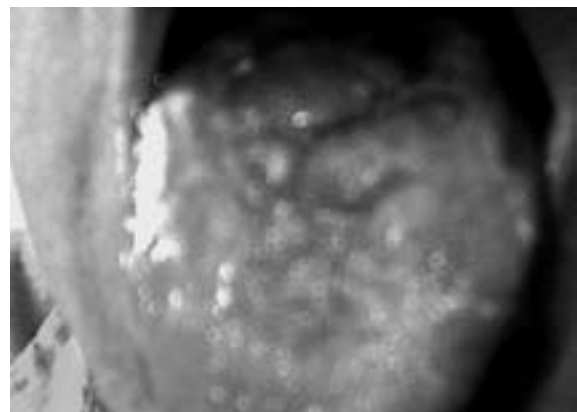


Fig n° 5 : formation pseudopolypoïde de la langue



DISCUSSION

La GW est une maladie systémique grave d'origine indéterminée caractérisée par son triple tropisme ORL, pulmonaire et rénal.

Le diagnostic de GW repose sur des arguments cliniques, biologiques et histologiques. La forme typique de la maladie associe classiquement une angéite nécrosante systémique, une inflammation nécrotique des voies aériennes supérieures et inférieures et une glomérulonéphrite extracapsulaire.

L'étiopathogénie de la GW reste discutée, la découverte des auto-anticorps dirigés contre le cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (les ANCA) a fait considérer cette maladie comme une véritable maladie auto-immune. La responsabilité d'une atteinte infectieuse comme facteur déclenchant de la maladie ou des rechutes est fortement évoquée (3,5).

Sur le plan histologique, la GW associe trois lésions caractéristiques: une nécrose ischémique, une granulomatose à cellules géantes et une vascularite qui touche les petits et moyens vaisseaux.

L'âge moyen au moment du diagnostic est situé entre 40 à 50 ans avec des extrêmes allant de 9 ans à 78 ans. Cette affection touche presque exclusivement la race blanche sans prédilection de sexe (3).

Les signes inauguraux sont multiples et peuvent être à type de manifestations ORL dans 73 à 83 % des cas, articulaires dans 20 à 60 % des cas et pulmonaires dans 20 à 45 % des cas. Les manifestations oculaires surviennent dans 7 à 41 % des cas et les manifestations cutanées dans 13 à 46 % (3).

Au cours de la maladie de Wegener, l'atteinte oculaire se voit dans 28 à 52 % des cas. Elle est rarement inaugurale et s'associe presque constamment à des lésions des voies aériennes supérieures (6).

Les manifestations oculaires les plus fréquentes sont non spécifiques et les aspects les plus typiques sont par contre rares, tel que la pseudotumeur de l'orbite et la sclérite.

Les processus granulomateux orbitaires se manifestent fréquemment par des douleurs, ptosis, œdème palpébral et limitations des mouvements extra-oculaires. Ils sont inauguraux dans uniquement 2 % des cas et observés dans 45 % au cours de l'évolution de la maladie (7).

Comme dans notre première observation, la pseudotumeur de l'orbite est le plus souvent unilatérale.

Son extension serait initialement extracônale avant de devenir intracônale responsable d'une compression du paquet vasculo-nerveux qui peut compromettre la vision. La pseudotumeur inflammatoire est mieux évaluée par le scanner orbitaire ou l'IRM apparaissant en hyposignal en T1 contrastant avec la graisse orbitaire physiologiquement en hypersignal, et également en hyposignal en T2 (8,9).

La biopsie de la lésion orbitaire est parfois nécessaire

lorsque le tableau clinique et la recherche des ANCA ne permettent pas de poser le diagnostic d'une maladie de Wegener.

Plusieurs diagnostics doivent être évoqués devant toute masse orbitaire. Il s'agit de pathologies néoplasiques à type de lymphome orbitaire ou de métastase ; ou de pathologies infectieuses ou inflammatoires (sarcoïdose ou pseudotumeur inflammatoire idiopathique). Les lymphomes et métastases sont généralement iso ou hyposignal en T2 alors qu'en cas de tumeur orbitaire de la GW, elle apparaît en hyposignal.

La localisation laryngée est rare et semble dominer chez les femmes (4).

Elle peut initialiser le tableau dans 7 à 27 % des cas (3). Les lésions siègent habituellement au niveau de l'étage sous glottique réalisant une sténose infiltrante et granulomateuse.

La symptomatologie associe une toux spasmodique et striduleuse, une dyspnée d'effort progressive et parfois une dysphonie.

Le traitement médical est souvent insuffisant, et il faut recourir parfois à des procédés chirurgicaux de désobstruction par endoscopie et laser, calibrage par endoprothèse, laryngoplastie ou encore trachéotomie. Certains auteurs ont proposé l'injection intra-trachéale de corticoïdes avec mise en place d'endoprothèse. Des antibiotiques de type Cotrimoxazole (Pyostacine®) sont souvent associés pour prévenir les infections et les rechutes (10). Les manifestations endobuccales se retrouvent chez 6 à 13% des cas (4,11). Il peut s'agir d'une gingivite hyperplasique érythémateuse et granuleuse, localisée ou diffuse, ponctuée de taches bleu foncée (gingivite " fraise " (12).

L'évolution aboutit à une atteinte de l'os alvéolaire avec mobilité dentaire.

Les ulcérations se rencontrent habituellement à un stade avancé de la maladie faisant évoquer surtout un cancer de la langue. Une nécrose de la langue est rarement décrite (13).

DISCUSSION

Toute la particularité de la maladie de Wegener réside dans son évolution capricieuse, son polymorphisme clinique et les difficultés pour affirmer son diagnostic. La place de l'ORL dans le diagnostic est essentielle, il faudra savoir évoquer la maladie devant la persistance de certains signes et devant certaines localisations rares



REFERENCES

1. Liompart X, Aumaitre O, Kémény J-L, Mom T, Gilain L. Early otorhinolaryngological manifestations of Wegener's granulomatosis :Analysis of 21 patients. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*, 2002; 119, 6: 330-336.
2. Cordier J.F. Granulomatose de Wegener. *Rev Prat*, 2000 ; 50 : 271-5.
3. Costentin B, Dehesdin D, Marie JP, Scarcella-Lecler V, Andrieu-Guitrancourt J. Wegener's granulomatosis involving head and neck: retrospective analysis of 16 patients. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 2001;118(5):306-14.
4. Metaxaris G, Prokopakis EP, Karatzanis AD, Sakelaris G, Heras P, Velegrakis GA, Helidonis ES. Otolaryngologic manifestations of small vessel vasculitis. *Auris Nasus Larynx*. 2002;29(4):353-6.
5. Boudewyns A, Verbelen J, Koekelkoren E, Van Offel J, Van de Heyning P. Wegener's granulomatosis triggered by infection? *J Otolaryngol* 2002; 31(6):390-2.
6. Fechner FP, Faquin WC, Pilch BZ. Wegener's granulomatosis of the orbit: a clinicopathological study of 15 patients. *Laryngoscope* 2002; 112(11):1945-50.
7. Yucel EA, Keles N, Ozturk AS, Solmaz MA, Deger K. Wegener's granulomatosis presenting in the sinus and orbit. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 127(4):349-51.
8. Murphy JM, Gomez-Anson B, Gillard JH, Antoun NM, Cross J, Elliott JD, Lockwood M. Wegener granulomatosis: MR imaging findings in brain and meninges. *Radiology* 1999; 213(3):794-9.
9. Provenzale JM, Mukherji S, Allen NB, Castillo M, Weber AW. Orbital involvement by Wegener's granulomatosis: imaging findings. *Am J Roentgenol* 1996; 166(4):929-34.
10. Gluth MB, Shinnars PA, Kasperbauer JL. Subglottic stenosis associated with Wegener's granulomatosis. *Laryngoscope*. 2003;113:1304-7.
11. Chen N, François A, Moguelet P, Péron J-M. Difficult diagnosis for a lingual ulceration. *Wegener granulomatosis*. *Rev Stomatol Chir maxillofac*, 2002; 103, 5: 304-306.
12. Ayache S, Smail A, Stramandinoli E, Pichon J.C, Strunski V. Pharyngeal Wegener's disease: a case report. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*, 2001;118,3:187-192.
13. Finley JC Jr, Bloom DC, Thiringer JK. Wegener granulomatosis presenting as an infiltrative retropharyngeal mass with syncope and hypoglossal paresis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;(3):130.