

# **LORSQUE LES MANIFESTATIONS OTO- RHINO- LARYNGOLOGIQUES SONT REVELATRICES DES MALADIES SYSTEMIQUES**

**Hamzaoui A\*, Gassab E\*\*,  
Mahjoub S\*.**

**\*Service de Médecine Interne, \*\*  
Service Oto-Rhino-Laryngologie-  
EPS Monastir**

Les maladies systémiques, qu'il s'agisse de connectivites, de vascularites ou de granulomatoses, sont caractérisées par un grand polymorphisme clinique. Plusieurs manifestations peuvent inaugurer le tableau clinique.

Dans ce cadre, les manifestations oto-rhino-laryngologiques (ORL) constituent, quoique rarement, une des ces atteintes, posant le problème de leur étiologie, d'où l'importance d'en connaître les différents aspects.

Différentes localisations ont été décrites : Nasales, laryngées, pharyngées, auriculaires, sinusiennes, intéressant le plancher buccal ou les aires ganglionnaires. L'atteinte peut être uni ou multifocale.

## **LES CONNECTIVITES ET AFFECTIONS APPARENTEES:**

### **1. Le lupus érythémateux systémique :**

Les ulcérations nasales et/ou buccales constituent un des critères de l'ACR.

Une xerostomie peut être notée, évoquant alors un syndrome de Gougerot Sjogren associé.

Parmi les manifestations inaugurales, les polyadénopathies cervicales sont fréquemment retrouvées.

Des cas de perforation de la cloison nasale ont également été rapportée ; il s'agirait surtout de LES évolutif.

Les études systématiques de la fonction auditive notent une fréquence élevée d'anomalies de l'audition, qui surviendrait volontiers au cours de la maladie, mais qui sont rarement révélatrices (1).

Les névralgies du trijumeau ou l'atteinte du nerf facial sont rarement rapportés.

Des atteintes laryngées ainsi que des paralysies des cordes vocales ont également été décrites (2).

### **2. Le Syndrome des antiphospholipides :**

Des cas de perforation de la cloison nasale ont été notés; leur prévalence serait de 0,08% dans la série européenne comportant 1000 patients (3); elles sont exceptionnellement révélatrices (4).

Des surdités de perception, survenant au cours de l'évolution et exceptionnellement révélatrices, ont été notées (5).

### **3. Le Syndrome de Gougerot Sjögren Primaire (SGS):**

Parmi les manifestations révélatrices, la xerostomie constitue le maître symptôme (70 à 90%); la parotidomégalie est présente au moment du diagnostic dans 2/3 cas.

La sécheresse peut également intéressée le nez (Xérorhinie, croûtes nasales) et la gorge ; pharyngite chronique, douleurs pharyngées, sécheresse de l'oropharynx et

des cordes vocales peuvent être révélatrice du SGS (6).

Des cas de surdités de perception sont également rapportés (7).

Citons aussi la neuropathie sensitive du trijumeau qui est considérée comme très caractéristique du SGS. Des paralysies faciales sont également décrites.

La présence de parotidomégalie bilatérale avec polyadénopathies cervicales doit faire attirer l'attention sur une possible transformation lymphomateuse.

#### **4. La sclérodermie (SS) :**

Les atteintes ORL sont rares au cours de la SS ; elles sont exceptionnellement révélatrices, surtout les névralgies du trijumeau.

Des cas isolés de perforation de la cloison nasale ont été décrits (8).

Des atteintes audio-vestibulaires ont été rapportés à travers des études prospectives ; leur fréquence serait de 20% (9).

#### **5. Les myopathies inflammatoires :**

Une atteinte de la musculature pharyngée peut être révélatrice(10) ; elle est observée dans 25 à 30% et se traduit par dysphonie, dysphagie, des troubles de la déglutition, régurgitation et fausses routes. Elle impose une prise en charge urgente dans un service de réanimation. Cette atteinte doit être recherchée systématiquement.

Des cas de surdités brusques ont également été rapportés (11), des perforations de la cloison nasale et des névralgies du trijumeau (12).

#### **6. Le syndrome de Sharp et connectivites mixtes :**

Une névralgie du trijumeau peut inaugurer le tableau clinique (13-14). On cite aussi :

Ulcérations buccales ;

Atteinte des glandes salivaires (15).

#### **7. La polychondrite atrophiante :**

La polychondrite atrophiante (PCA) est une maladie auto-immune rare, d'étiologie inconnue caractérisée par des épisodes récurrents d'inflammation cartilagineuse, atteignant principalement le pavillon de l'oreille, le nez, le larynx et l'arbre trachéo-bronchique, avec destruction progressive(16). Les localisations ORL y sont constantes et souvent révélatrices.

Les chondrites, surtout auriculaires sont révélatrices dans 50% des cas; dans la série de Mac Adam et du groupe de la Pitié Salpêtrière, regroupant 376 cas, les chondrites étaient révélatrices dans 47% des cas (Chondrite du pavillon 21%, chondrite nasale 12%, chondrite laryngée ou trachéo-bronchique 12%) ; ces résultats étaient comparables à la série de Piette et all (17).

Le tableau clinique peut être initié par une atteinte audio vestibulaire (10% des cas) : Surdité de perception uni ou bilatérale parfois définitive (18), syndrome vestibulaire, surdité de transmission par atteinte du conduit auditif externe ou de la trompe d'Eustache (19). Une atteinte de l'oreille moyenne peut également être notée.

L'ensellure nasale peut exceptionnellement survenir de façon brutale aigue.

#### **1- La polyarthrite rhumatoïde (PAR):**

Les manifestations ORL sont exceptionnellement révélatrices.

Une xérostomie peut être révélatrice d'une PAR, s'inscrivant dans le cadre d'un syndrome de Gougerot Sjogren associé.

On cite aussi :

- Nodule des cordes vocales ;
- Arthrite cricopharyngienne ;
- Une surdité de transmission par atteinte rhumatoïde des articulations de l'oreille interne ;
- Une surdité de perception (20) ;
- Ces cas de surdité seraient volontiers plus fréquemment notés au cours des PAR active (21).
- Perforations de la cloison nasale (8).

## **LES VASCULARITES :**

### **1. La maladie de Horton**

Une surdité de perception brutale et fluctuante peut exceptionnellement inaugurer le tableau clinique de la MH (19- 11-22) ; il s'agirait d'un syndrome destructif cochléovestibulaire brutal uni ou bilatéral ou une pseudomaladie de Ménière et paralysie faciale.

Ont été rarement décrits des cas de : Nécrose du scalp localisée ou étendue à l'ensemble du cuir chevelu, gangrène et nécrose de la langue, douleurs de l'hémiface, paralysie faciale (23).....

### **2. La maladie de Takayasu (MT):**

Des cas exceptionnels de surdité brusque ont été rapportés en cas de MT (24-25). Cette atteinte est sensible à la corticothérapie.

## **3. La Périartérite noueuse (PAN)/ La polyangeite microscopique (PAM):**

### **a. LA PAN :**

Elle est rarement associée à une surdité de perception, qui peut être inaugurale (7).

Une otite séromuqueuse peut parfois précéder de plusieurs mois l'apparition des autres symptômes. On cite : Des atteintes sinusiennes et/ou buccales (8).

### **b. La PAM :**

Les manifestations ORL au cours de la PAM sont assez peu fréquentes, non spécifiques et exceptionnellement révélatrices (26). On cite : Sinusite, rhinite simple, ulcérations buccales, épistaxis....

Leur présence serait davantage évocatrice de granulomatose de Wegener, surtout si elles sont destructrices.

### **4. La granulomatose de Wegener :**

L'atteinte ORL est en règle la manifestation la plus précoce touchant 70 à 100% des malades(27). Parmi ces atteintes on cite : Rhinite crouteuse et/ ou ulcéreuse (60%), sinusite et/ou pan sinusite (85%), otite moyenne séreuse ou purulente uni ou bilatérale (30%), obstruction nasale persistante, douleurs nasales, destruction cartilagineuse des cloisons nasales, hypoacousie de transmission ou mixte (14 à 40%) (28).

Le diagnostic bénéficie de l'apport de la tomodensitométrie sinusienne qui peut objectiver : Une sinusite uni ou bilatérale, une destruction osseuse et/ ou une lyse osseuse.

Parmi les autres signes révélateurs, on cite : Les pseudotumeurs inflammatoires

de l'orbite et, les chondrites auriculaires, les syndromes vestibulaires...

Les atteintes laryngotrachéales sont inaugurales dans 7 à 27% des cas (29). Les sténoses sous glottiques imposent parfois des gestes locaux urgents

Une paralysie faciale constitue rarement le premier signe de la maladie et doit faire évoquer le diagnostic surtout s'il existe une atteinte associée de l'oreille moyenne.

Au niveau oropharyngé, l'atteinte se manifeste volontiers par : Une ulcération douloureuse de la langue, du voile du palais et du pharynx, une pharyngite, une gingivite hyperplasique, une atteinte des glandes salivaires et/ou parotidiennes d'aspect pseudotumoral, un syndrome sec....

### **5. Le syndrome de Churg Strauss (SCS) :**

Une rhinite allergique est fréquente à la phase initiale de la maladie (70%) et peut précéder l'asthme et les signes systémiques de plusieurs années ; elle serait à l'origine d'obstruction nasale, de croûtes, de sinusite et de polyposé nasale. Une sinusite maxillaire présente au moment du diagnostic ou une histoire de sinusite chronique est constatée chez 62,5% des patients (30). Au cours du SCS, l'atteinte ORL n'a pas le caractère destructeur de la granulomatose de Wegener. Des perforations de la cloison nasale peuvent être exceptionnellement révélatrices.

A travers une étude de 17 patients, Bacciu et all ont noté une fréquence de polypes nasals au moment du diagnostic du SCS de 60% (31) ; cette fréquence était semblable à celle retrouvée par Guillevain et all (32).

Une hypertrophie des glandes salivaires a constitué exceptionnellement le premier signe clinique du SCS (33).

### **6. Le syndrome de Cogan :**

Le syndrome de Cogan peut présenter 2 tableaux différents : Typique (Kératite

interstitielle et atteinte audio vestibulaire ménièreiforme) et atypique (atteinte oculaire et symptômes audio vestibulaires non ménièreiforme ou survenant dans un délai de 2 ans).

L'atteinte audio vestibulaire est révélatrice dans la moitié des cas (34). On décrit principalement : Un syndrome vestibulaire isolé ou associé à une surdité de perception qui simule un syndrome de Ménière avec vertiges, nausées, vomissements, acouphènes, nystagmus et ataxie.

L'atteinte de l'audition est grave et peut évoluer vers la surdité complète en quelques heures à quelques jours.

Une infection des voies aériennes supérieures peut être notée dans 21% des cas.

Dans une étude portant sur 60 patients, Gluth et all ont noté que l'atteinte audiovestibulaire était inaugurale dans 50% des cas (35).

### **7. Le purpura rhumatoïde (PR) :**

Touche principalement l'enfant.

La maladie est souvent précédée par une infection respiratoire ; les atteintes ORL sont rares au cours du PR.

Dans une revue récente portant sur 67 enfants présentant un PR, aucune atteinte ORL n'a été notée (36).

### **8. La maladie de Behçet :**

L'atteinte de la sphère ORL est dominée par l'aphtose buccale qui est présente au moment du diagnostic dans 80 à 100% des cas.

L'atteinte audio-vestibulaire était décrite pour la première fois par Alajouaninie et al en 1961, sa fréquence varie entre 12 et 40% (37-38) ; elle survient généralement de façon tardive. Il s'agirait principalement d'une surdité de perception, hypoacousie, vertiges....

## 9. Le syndrome de Kawasaki (MK) = Syndrome adéno-cutanéomuqueux.

L'atteinte des muqueuses oro-pharyngées ainsi que les polyadénopathies cervicales font partie des critères diagnostics (39); elles sont rencontrées au cours de la phase aiguë de la maladie.

Elles peuvent être associées à une :

Uvulite : Aspect inflammatoire de la luette qui est augmentée de volume ;

Épiglottite ;

Paralysie faciale périphérique ;

Surdité de perception ;

Otite moyenne aiguë ;

Angine.

Dans une étude portant sur 78 enfants avec le diagnostic de MK, Juan et al ont noté la présence au moment du diagnostic de : Polyadénopathies (11%), pharyngite aiguë (11%) et otite moyenne (3%); les adénopathies étaient plus fréquemment rencontrées au cours de la phase aiguë avec  $p=0,03$ . (40)

Dans une revue de la littérature concernant la MK chez l'adulte, 49 cas ont été étudiés par Séve et al ; les différentes atteintes ORL notées au moment du diagnostic étaient : Polyadénopathies cervicales (94%); pharyngite (83%), stomatite (85%). Les adénopathies seraient plus fréquentes chez l'adulte. (41)

## 10. Les Cryoglobulinémies (Cg) :

Les manifestations ORL sont rares au cours des Cg.

Deux cas isolés d'une perforation de la cloison nasale révélatrice d'une Cg ont été rapportés. (8-42)

## LES GRANULOMATOSES :

### La sarcoïdose :

L'atteinte ORL est notée dans 1 à 6% des cas (8); elle pose un problème de diagnostic différentiel principalement avec la tuberculose, la granulomatose de Wegener et les lymphomes. Une classification clinique a été proposée par Krespi (43). On observe des adénopathies cervicales, des localisations parotidiennes ou laryngées surtout épiglottiques et plus rarement des localisations naso-sinusiennes et thyroïdiennes(44).

Cette atteinte est exceptionnellement révélatrice. La biopsie nasale est alors d'un grand apport en montrant « un granulome sans nécrose caséuse ».

Une parotidomégalie peut être le premier signe de la maladie, généralement bilatérale, volumineuse et indolore.

Des polyadénopathies cervicales ou un syndrome sec peuvent constituer le premier motif de consultation.

L'atteinte nasale prédomine au niveau de la cloison, à type de : Croutes nasales, nodules sous muqueux, polypes, hypertrophie des cornets, obstruction nasale, épistaxis, perforation de la cloison.

L'atteinte laryngée peut imposer la pratique en urgence d'une trachéotomie; elle est peut se manifester par : Dyspnée, enrouement, dysphagie, toux...

Un syndrome de Heerfordt peut exceptionnellement être révélateur de la sarcoïdose (45).

## REFERENCES :

1. Khalidi NA. Sensorineural hearing loss in systemic lupus erythematosus: case report and literature review. J Laryngol Otol. 2008; 19:1-6.

2. Ozcan KM. Laryngeal involvement in systemic lupus erythematosus: report of two cases. *J Clin Rheumatol.* 2007; 13:278-9.
3. Cerveara R. Antiphospholipid syndrome: clinical and immunologic manifestations and patterns of disease expression in a cohort of 1000 patients. *Arthritis Rheum* 2002; 46: 1019-27.
4. Barnejee SS. Nasal septal perforation and antiphospholipid syndrome (Hughes syndrome). *J Laryngol Otol* 2007; 121:1197-200.
5. Vyse T. Audiovestibular manifestations of the antiphospholipid syndrome. *J Laryngol Otol* 1994; 108: 57-9.
6. Vazel L. Pharyngites chroniques. *EMC Oto-Rhino-Laryngologie* 2005; 2: 83-91.
7. Vinceneux Ph. Les surdités d'origine auto-immune. *Presse Med* 1999 ; 28 : 1904-10.
8. Vignes S. Perforations de la cloison nasale et maladies systémiques. *Rev Med Int* 2002 ; 23 : 919-26.
9. Kastanioudakis I. Hearing loss in progressive systemic sclerosis patients: A comparative study. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 124: 522-5.
10. Vencovský J. Acute cricopharyngeal obstruction in dermatomyositis. *J Rheumatol* 1988 15:1016-8.
11. Charrier JB. Surdités brusques idiopathiques. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2005; 122: 3- 17.
12. Uthman I. Polymyositis presenting as bilateral trigeminal neuropathy. *Br J Rheumatol.* 1994; 33: 1191-2.
13. Vincent M. Trigeminal sensory neuropathy and bilateral carpal tunnel syndrome: The initial manifestation of mixed connective tissue disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980; 43: 458.
14. Hojaili B. Trigeminal Neuralgia as the First Manifestation of Mixed Connective Tissue Disorder. *J Clin Rheumatol* 2006; 12: 145-47.
15. Klasser GD. Topical review-connective tissue diseases: Orofacial manifestations including pain. *J Orofac Pain.* 2007; 21:171-84.
16. Gergely P. Relapsing Polychondritis. *Best Pract Resea Clin Rheumatol* 2004; 18: 723-38.
17. Piette JC. Antinuclear antibodies in relapsing polychondritis. *Ann Rheum dis* 1999; 58:656-7.
18. Sauvage JP. Surdités brusques et fluctuantes. *EMC Oto-Rhino-Laryngologie* 2004 ; 133-56.
19. Kumakiri K. A case of relapsing polychondritis preceded by inner ear involvement. *Auris Nasus Larynx* 2005; 32: 71-76.
20. Kastanioudakis I. Inner ear involvement in rheumatoid arthritis. *J Laryngol Otol* 1995; 109: 713-18.
21. Takatsu M. Ear involvement in patients with Rheumatoid Arthritis. *Otology and Neurology* 2005; 26: 755-61.

22. Wolfovitz E. Sudden deafness in a patient with temporal arteritis. *J Rheumatol* 1987; 14: 384-5.
23. Romanet P. Pathologie vasculaire en ORL. Société Française d'oto-rhino-laryngologie et de la chirurgie de la face et du cou. Edition 2000.
24. Murofishi T. Intratympanic injection of dexamethasone as an alternative treatment of steroid dependent sensorineural hearing loss associated with aortitis syndroma. *Auris Nasus Larynx* 2007; 34: 225-28.
25. Maruyoshi H. Sensorineural Hearing Loss Combined With Takayasu's arteritis. *Internal Med* 2005; 44: 124-28.
26. Pagnoux C. La Polyangeite microscopique. *Presse Med* 2007 ; 36 : 895-901.
27. Liompart X. Les manifestations ORL précoces dans la granulomatoïse de Wegener. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2002 ; 119 : 330-36.
28. Pagoux C. La granulomatoïse de Wegener. *Presse Med* 2007 ; 36 : 860-74.
29. Costentin B. Granulomatoïse de Wegener et localisations ORL. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2001 ; 118 : 306-14.
30. Lhote F. Syndrome de Churg et Strauss. *Presse Med* 2007 ; 36 : 875-89.
31. Bacciu A. Nasal Polyposis in Churg Strauss Syndrome. *The laryngoscope* 2008; 118: 325-329.
32. Guillevain L. Churg-Strauss Syndrome: Clinical Study and Long-Term Follow-Up of 96 Patients. *Medicine* 1999; 78: 26-37.
33. Boin F. Churg Strauss Syndrome Presenting With Salivary Gland Enlargement and Respiratory Distress. *Arthritis Rheum* 2006; 55: 167-70.
34. Balayre S. Syndrome de Cogan atypique. *J Fr Ophtalmol* 2003 ; 26 : 64-68.
35. Gluth MB. Cogan syndrome: a retrospective review of 60 patients throughout a half century. *Mayo clin Proc* 2006; 81: 483-8.
36. Ben Meriem C. Purpura rhumatoïde de l'enfant : a propos de 67 cas. *J Pédiatrie* 2006 ; 19 : 323-27.
37. Kulahly I. Audiovestibular disturbances in Behçet's patients: Report of 62 cases. *Hearing research* 2005.
38. Choug Y. Audiovestibular disturbances in patients with Behçet's disease. *The Laryngoscope* 2006; 116: 1987-90.
39. Scardina GA. Oral necrotizing microvasculitis in a patient affected by Kawasaki disease. *Med Oral Pathol Oral Cir Bucal* 2007; 12: E 560-4.
40. Juan CC. The clinical manifestations and risk factors of a delayed diagnosis of Kawasaki disease. *J Chin Med Assoc* 2007; 70: 374-79.
41. Sève P. La maladie de Kawasaki de l'adulte. *Rev Med Int* 2003 ; 24 : 577-84.
42. Smith I. Cryoglobulinaemia and septal perforation: a rare but

- logical cause. *J Laryngol Otol* 1996; 110: 668-9.
43. Krespi YP. Sarcoidosis of sinonasal tract: A new staging system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 112: 221-7.
44. Hübsch G. Les localisations nasosinusiennes de la sarcoïdose. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2005 ; 122 : 281-86.
45. Tamme T. Sarcoidosis (Heerfordt syndrome): A case report. *Stomatologia* 2007; 9: 61-4.