

Manifestations oto-rhino-laryngologiques des maladies systémiques

Otolaryngological manifestations of systemic diseases

C. Halwani¹, S. Bouomrani³, A. Mardassi^{1,2}, C. Zgolli^{1,2},

K. Akkari^{1,2}, R. Ben Mhamed^{1,2}

1Service d'ORL. Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis. Tunisie

2Faculté de Médecine de Tunis. Université de Tunis Al Manar. Tunisie

3Service de Médecine Interne. Hôpital Militaire de Gabès, 6000. Tunisie

RESUME

Les atteintes oto-rhino-laryngologiques sont parmi les plus fréquentes des manifestations observées dans les maladies systémiques et rhumatologiques. Une grande variété de pathologies a été décrite telles que la polychondrite atrophifiante, certaines granulomatoses et connectivites ou la sarcoïdose. Dans d'autres cas, l'atteinte ORL est plus rare mais peut, parfois, révéler la maladie et poser des difficultés diagnostiques. Une étroite collaboration entre spécialistes ORL, rhumatologues et internistes est indispensable pour améliorer l'approche diagnostique et thérapeutique chez ces patients

Mots-clés: Oto-rhino-laryngologie, maladies systémiques, connectivites, vascularites, granulomatoses, sarcoïdose.

ABSTRACT

Ear-Nose-Throat diseases and manifestations are among the most frequent clinical features of systemic and rheumatologic disorders. A great variety of pathologies had been described including relapsing polychondritis, granulomatosis, sarcoïdosis and connectivitis. Sometimes, ENT manifestations are less common but may be the presenting features and represent a diagnostic challenge. A close collaboration between ENT specialists, rheumatologists and general internists is mandatory to improve the diagnostic and therapeutic management of these patients.

Keywords: ENT, systemic disorders, connectivities, vascularitis, granulomatosis, sarcoidosis.

INTRODUCTION

Les maladies systémiques est un cadre nosologique large regroupant principalement les connectivites, les vascularites primitives, les granulomatoses systémiques et plus rarement certaines affections apparentées (amyloses systémiques, syndrome primaire des anti-phospholipides, syndromes auto-inflammatoires ou fièvres récurrentes héréditaires...). Une atteinte poly-viscérale ainsi qu'un terrain dys-immunitaire favorisant sont la signature commune à ces affections [1]. De ce fait, ces maladies se caractérisent par un polymorphisme clinique important rendant leur diagnostic un vrai défi pour le clinicien.

Les atteintes oto-rhino-laryngologiques (ORL) sont parmi les plus fréquentes des manifestations observées au cours de l'évolution de ces maladies [2-7] mais sont le plus souvent négligées ou banalisées [8,9]. En revanche, elles peuvent dans certains cas inaugurer le diagnostic et même conditionner le pronostic [3,8,10,11]. En effet, dans la série d'Iguelouane N et al, l'atteinte ORL était notée chez 67,5% des 200 patients suivis dans un service de Médecine Interne pour maladies systémiques ; cette atteinte était révélatrice de la maladie systémique et/ou annonciatrice de sa rechute dans 37,5% des cas et chez sept de ces patients, c'était l'atteinte ORL qui avait résolu le problème diagnostique de la maladie de système [12].

La découverte des manifestations ORL au cours des affections systémiques pose le problème de leur étiologie : atteinte spécifique de la maladie systémique sous-jacente, Simple Coïncidence, Ou bien complication de l'immunosuppression satellite de ses maladies et/ou des thérapeutiques spécifiques utilisées [4,9,13].

En pratique médicale quotidienne, certaines maladies de système, avec en particulier La granulomatose avec polyangéite (GPA), la sarcoïdose, le syndrome de Sjögren, la maladie de Behçet, le lupus érythémateux systémique (LES), la polychondrite récidivante, la granulomatose éosinophile avec polyangéite (GEPA) et les syndromes de Cogan sont des affections couramment rencontrées par les médecins ORL [4,9]; Cependant, ces manifestations ne sont pas bien connues par la plupart d'entre eux [4,9,12]. Dans l'étude indienne de Gera C et Kumar N, faite auprès de 29 médecins spécialistes en ORL, 82% d'entre eux estimaient ne pas avoir été adéquatement formés en ce qui concerne les atteintes ORL au cours des affections systémiques et jugeaient nécessaire une formation complémentaire portant sur les manifestations ORL des maladies systémiques [9]. A travers cette mise au point, nous décrivons les manifestations ORL des principales maladies de système leurs particularités diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques, tout en s'aidant d'une revue de la littérature et de certaines illustrations de notre série personnelle.



I- VASCULARITES SYSTÉMIQUES

I- 1. LA GPA, (MALADIE DE WEGENER) :

La GPA est une maladie très rare, classée parmi les vascularites systémiques nécrosantes et se caractérise par une inflammation granulomateuse de la paroi des vaisseaux de petit calibre et la présence dans le sérum des patients d'auto-anticorps dirigés contre le cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) à renforcement cytoplasmique en immunofluorescence indirecte (cANCA), de spécificité anti protéinase 3 (PR3) [14,15]. Elle peut se présenter sous deux formes : localisée ou systémique et c'est la présence ou l'absence de l'atteinte rénale qui différencie ces deux présentations [14,15].

Les manifestations ORL, sont, à côté de celles pulmonaires et rénales, les plus fréquentes de la maladie [16,17]. L'atteinte ORL, présente chez environ 70 % des patients à un moment ou l'autre de l'évolution de la vascularite, est souvent révélatrice [11, 18]; en effet les manifestations ORL ont inauguré la maladie chez 80% des patients ayant une GPA dans la série de Register F et al [11].

Les symptômes présentés sont typiquement une obstruction nasale persistante, des douleurs nasales, une sinusite et une rhinite traînante, éventuellement hémorragique et/ou croûteuse. Plus rares sont les épistaxis répétées, l'otite moyenne séreuse et/ou l'hypoacousie [2,4,14].

À l'examen des fosses nasales, les constatations vont d'une rhinite croûteuse muco-purulente à des lésions destructrices cartilagineuses (perforation septale) ou osseuse de la pyramide nasale [2,16,17]. Ces destructions peuvent ainsi aboutir à une ensellure nasale caractéristique de la maladie chez 20 % des patients [2,16,17].

La tomodensitométrie du massif facial en fenêtre parenchymateuse et en fenêtre osseuse peut montrer une sinusite uni ou bilatérale (un épaississement de la muqueuse sinusienne, un comblement complet de la lumière des sinus, un niveau air-liquide), une destruction osseuse et/ou une lyse des cartilages du nez (principalement le septum nasal) et une ostéosclérose (Figure 1) [19].

Les biopsies des lésions nasales et/ou sinusiennes peuvent apporter, dans environ la moitié des cas, une confirmation histologique, à condition qu'elles soient multiples et suffisamment profondes en objectivant la vascularite nécrosante et la présence du granulome non caséux péri-vasculaire [20].

Les sténoses sous-glottiques sont rares (7 à 10 % des patients) [10], responsables de dysphonie et/ou de dyspnée laryngée et souvent associées à des localisations endo-bronchiques de la maladie [2,16,17].

Plus rarement, on peut noter une atteinte des glandes salivaires principales avec un aspect pseudo-tumoral des parotides ou des sous-maxillaires (3 % des cas), une surdité de transmission ou de perception, une atteinte du pavillon de l'oreille ou une perforation spontanée du lobule de l'oreille ou du septum nasal [18,21,22].

Dans les formes diffuses, le traitement repose classiquement sur l'association de corticoïdes systémiques et de certains immunosuppresseurs et plus récemment sur la biothérapie ciblée; Alors que dans les formes très localisées, certains auteurs se contentent d'un traitement moins agres-

sif à base de sulfaméthoxazole-triméthoprimine [2,14,16,17].

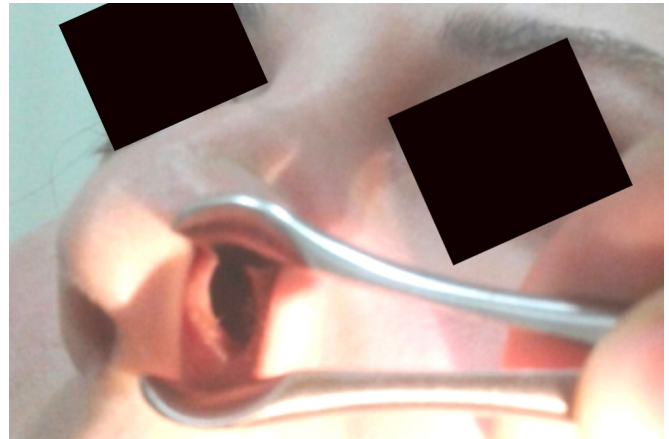


Figure 1 : Perforation du septum nasal large visible par rhinoscopie antérieure.

I- 2. LA GRANULOMATOSE ÉOSINOPHI-LIQUE AVEC POLYANGÉITE (CHURG ET STRAUSS) :

La Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (GEPA) est une vascularite systémique nécrosante des vaisseaux de petit calibre. Les principales caractéristiques de l'affection sont l'existence d'un asthme souvent grave et d'une hyper éosinophilie importante sanguine et tissulaire, associés à des atteintes viscérales extra pulmonaires proches de celles observées au cours de la péri artérite noueuse [23]. L'atteinte ORL de la GEPA est avant tout rhinologique et s'observe chez plus de 60 % des patients [2,8,13,24-26]. La rhinite allergique est fréquente (70%) à la phase initiale de la maladie à l'origine d'une obstruction nasale, de sinusite et de polypose nasale [2,8,13,24-27]. C'est l'association à un asthme à début tardif et sévère qui permet le plus souvent d'évoquer le diagnostic de GEPA.

Plus rarement, sont les otites, l'épistaxis récidivante, les sinusites maxillaires et la paralysie faciale périphérique [2,8,13,24-26]. Contrairement à la GPA, les atteintes ORL de la GEPA ne sont ni déformantes ni destructrices.

A côté de ces manifestations, l'examen clinique doit rechercher des signes systémiques (purpura, mononeuropathie simple ou multinévrites, signes digestifs ou cutanés) dont la présence permet en général de porter le diagnostic [28]. Les 3 sites de biopsie les plus rentables pour le diagnostic histologique de la vascularite sont la peau, le nerf et le muscle [23]. Les biopsies de la muqueuse nasale retrouvent typiquement un matériel granulomateux riche en éosinophiles. Le pronostic de l'affection a été transformé par l'introduction des corticoïdes, puis des immunosuppresseurs [2,8,13,24-27].

I- 3. LE SYNDROME DE COGAN :

Le syndrome de Cogan est une maladie inflammatoire chronique évoluant par poussées qui se caractérise par l'association d'une kératite interstitielle non syphilitique le plus souvent bilatérale à une atteinte cochléo-vestibulaire [30]. Cette atteinte cochléo-vestibulaire fait partie de la définition du syndrome de Cogan au même titre que l'atteinte



oculaire [31,32].

En effet, dans la grande série de Gluth MB et al, de 60 patients ayant un syndrome de Cogan recrutés sur plus de 60 ans, cette atteinte cochléo-vestibulaire était notée chez la majorité des patients et était à type d'hypoacousie/surdité brutale dans la moitié des cas [32].

Les symptômes vestibulo-cochléaires au cours du syndrome de Cogan sont les mêmes que ceux de la maladie de Ménière et cette similitude sémiologique peut poser un problème de diagnostic différentiel. Le mode de présentation avec vertiges d'installation brutale, hypoacousie et acouphènes constitue la triade symptomatique la plus fréquemment rencontrée, qui reflète la bilatéralité de l'atteinte. L'examen peut montrer un nystagmus spontané et un certain degré d'ataxie [33]. Cette ataxie à la marche est plus marquée que les vertiges, rapport le plus souvent inversé dans la maladie de Ménière [19]. Elle est suivie d'un déficit auditif s'accroissant rapidement et entraînant une surdité de perception bilatérale d'installation progressive et en général définitive [34]. Cette complication était notée chez 52% des patients dans la série de Gulth MR et al [32].

Les manifestations audio-vestibulaires résultent d'une atteinte de l'oreille interne souvent irréversible car elle est associée à une dégénérescence de l'organe sensoriel de Corti [35,36]. Le mécanisme pathogénique de cette atteinte, et de la maladie de façon générale, fut récemment reconnu être une vascularite primitive diffuse faisant classer le syndrome de Cogan parmi les vascularites systémiques primitives depuis la révision du consensus de Chapel-Hill de 2012 [37].

L'IRM de l'oreille interne peut montrer, surtout à la phase aiguë, un aspect de labyrinthite, ou un hypersignal T1 des structures cochléo-vestibulaires renforcé par le gadolinium [38]. Les autres manifestations systémiques sont présentes dans 70 % des syndromes de Cogan: polyarthralgies, synovites, manifestations neurologiques centrales, atteinte digestive ou cutanée ; elles signent le caractère systémique de cette affection et orientent le diagnostic [39].

Le traitement du syndrome de Cogan fait appel aux corticoïdes par voie systémique associés aux corticoïdes locaux et aux mydriatiques [32]. Le syndrome vestibulaire régresse en quelques jours à quelques mois et laisse place à une surdité sévère à profonde dans 80% des cas, d'abord unilatérale puis bilatérale, malgré un traitement par corticoïdes et/ou immunosuppresseurs [32,40]. Les implants cochléaires, en cas de surdité définitive, ont transformé le pronostic de la maladie [32].

I- 4. LE SYNDROME DE SUSAC :

Il s'agit d'une affection rare, due à une vasculopathie d'étiologie inconnue qui touche les petits vaisseaux du cerveau, de la rétine et de la cochlée [41]. Les caractéristiques principales de ce syndrome sont: une encéphalopathie subaiguë souvent précédée d'une migraine ophtalmique atypique; une méningite biologique, une imagerie cérébrale évocatrice, une atteinte bilatérale des branches de l'artère centrale de la rétine avec des occlusions et une atteinte cochléo-vestibulaire [42,43].

La symptomatologie cochléo-vestibulaire est souvent aiguë, bilatérale, asymétrique, avec une mauvaise discrimi-

nation verbale. Une hypoacousie brutale avec un grand vertige rotatoire, ataxie et nystagmus peut aussi réaliser un mode d'entrée dans la maladie [44].

L'audiogramme retrouve une surdité de perception caractéristique prédominant sur les fréquences basses, et plus rarement moyennes, qui serait cohérente avec une atteinte ischémique de la partie apicale de la cochlée (Figure 2). Une hypo réflectivité vestibulaire est constatée après stimulation calorique.

Le diagnostic différentiel se pose avec la sclérose en plaques, l'encéphalomyélite aiguë disséminée, les vascularites systémiques et la maladie de Behçet. L'évolution est marquée par des poussées récurrentes qui peuvent toucher un ou plusieurs des trois organes. Ultérieurement, l'évolution est dissociée : une rémission est obtenue dans la sphère céphalique et ORL. À ce niveau, les séquelles sont souvent modérées, permettant le retour à une vie normale dans la majorité des cas. Parfois, une prothèse auditive ou l'implantation cochléaire est nécessaire [44]. Une cophose ou une démence sévère sont exceptionnelles [45].

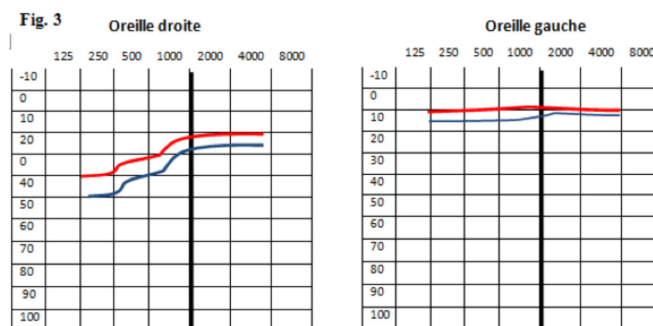


Figure 2 : audiogramme: Surdité de perception droite prédominant sur les fréquences graves.

II- CONNECTIVITES ET AFFECTIONS APPARENTÉES

II- 1. POLYCHONDRITE CHRONIQUE ATROPHIANTE :

La polychondrite chronique atrophiante (PCA) se caractérise par une inflammation chronique des structures cartilagineuses dont la répétition peut aboutir à la fibrose, la destruction et la déformation du cartilage [10,46]. Les localisations ORL (les oreilles, le nez, la filière laryngo-trachéo-bronchique) sont fréquentes, et souvent révélatrices de la maladie [4,710,47]. Plus de 80% des patients développent une chondrite de l'oreille au décours de la maladie. En phase aiguë, le pavillon auriculaire apparaît rouge, chaud et tuméfié et est très douloureux. De manière caractéristique, le lobule est épargné [47-49].

Les poussées inflammatoires répétées aboutissent à la destruction du cartilage: le pavillon devient ainsi mou et se replie vers le bas, donnant à l'oreille en aspect en chou-fleur. Une surdité de transmission peut survenir en cas d'obstruction du conduit auditif externe par l'œdème [28,49]. Une surdité de perception d'origine cochléaire ou en rapport avec une vascularite cérébrale, fréquemment



associée à un syndrome vestibulaire, est également possible [48].

L'association à une chondrite nasale est très fréquente mais parfois méconnue car l'aspect est moins inflammatoire qu'au niveau du pavillon de l'oreille. L'effondrement de la cloison nasale qui peut s'installer à bas bruit donne au nez un aspect en « selle » ou en « pied de marmite » [4]. L'atteinte des cartilages laryngés et trachéo-bronchiques est moins fréquente mais grave [50,51]. Cette dernière doit être suspectée devant une dyspnée habituellement expiratoire, en rapport avec un collapsus des voies aériennes. Elle expose à des infections pulmonaires à répétition et peut se compliquer d'une sténose trachéale ou bronchique. De ce fait, les atteintes laryngées et laryngo-trachéales conditionnent, au même titre que celles cardio-vasculaires, le pronostic de cette maladie [10].

Il est ainsi important de savoir reconnaître la PCA, car un délai dans le diagnostic peut entraîner des complications sévères. Le diagnostic est principalement clinique et les manifestations ORL peuvent le plus souvent suffire pour porter le diagnostic de certitude [10]. Par ailleurs, il peut être appuyé par les biopsies cartilagineuses et la réponse au traitement [49]. La recherche des auto-anticorps anti cartilage (dirigés spécifiquement contre le collagène de type II), si possible à réaliser, pourrait être très utile pour le diagnostic [10].

Le bilan doit être complété par une tomodensitométrie thoracique et une échocardiographie cardiaque, afin d'exclure une sténose ou une instabilité des voies respiratoires et une éventuelle aortite.

Le traitement se base principalement sur les corticostéroïdes systémiques seuls ou en association avec des immunosuppresseurs [4,47-49]. Le pronostic est généralement lié à l'atteinte laryngo-trachéale et cardio-vasculaire. L'association à une myélodysplasie est connue [4,10].

II- 2. LUPUS ÉRYTHÉMATEUX SYSTÉMIQUE :

Le LES est une maladie auto-immune caractérisée par une atteinte cutané-articulaire, viscérale (rein, système nerveux, séreuses,...) et hématologique ainsi que la présence d'auto-anticorps dirigés contre les antigènes nucléaires et plus spécifiquement l'ADN natif bicaténaire [51].

Parmi les manifestations ORL, la polyadénopathie cervicale peut être inaugurale et est fréquemment retrouvée (Figure 3); elle peut être réactionnelle simple (lymphadénite lupique) ou bien révéler un syndrome de Kikuchi-Fujimoto associé [52].

Des cas de perforation de la cloison nasale « lupique » ont été également notés [22]. Rahman et al, ont estimé la prévalence de cette complication à 4,6 % [54]; ces perforations surviennent classiquement dans le cadre d'un LES sévère et évolutif.

L'atteinte oropharyngée ou nasale (ulcérations), est notée chez 90 % des patients et fait partie des critères de diagnostic [7]; plus rarement d'autres manifestations peuvent être notées comme les névralgies du trijumeau, l'atteinte

du nerf facial, la paralysie des cordes vocales ou d'atteinte laryngée spécifique et des anomalies de l'audition [4,7,47,55,56].



Figure 3 : Lymphadénite au cours du Lupus Erythémateux disséminé.

II- 3. SYNDROME DE GOUGERÔT-SJÖGREN :

La maladie est due à une infiltration lymphocytaire des glandes exocrines, principalement salivaires et lacrymales, à l'origine d'un tarissement de leurs sécrétions [57]. Il en résulte une sécheresse oto-rhino-oculaire caractéristique et souvent au premier plan, d'où la dénomination de la maladie en « syndrome sec primitif » (Figure 4).

L'atteinte ORL la plus fréquente est une tuméfaction parotidienne uni ou bilatérale, souvent indolore mais parfois douloureuse. La tuméfaction parotidienne peut revêtir plusieurs aspects : le plus souvent épisodique d'installation progressive régressant en 2 à 6 semaines mais volontiers récidivante. L'atteinte est souvent bilatérale et symétrique réalisant le syndrome de Mikulicz. La tuméfaction peut être sensible et incite à rechercher une surinfection à son niveau. Lorsque la tuméfaction devient fixe sans régression épisodique, il faut craindre la transformation lymphomateuse, complication redoutable de la maladie [57-59]. A cette parotidite chronique s'associe presque constamment une xérostomie [59].

Plus rarement, la maladie peut se manifester par une tuméfaction des glandes sub-mandibulaires, par une surdité de perception sur les fréquences aiguës, par des granulomes laryngés ou par une thyroïdite d'Hashimoto [57,58].

Le mécanisme pathogénique exacte de l'hypoacousie/surdité au cours du syndrome de Gougerôt-Sjögren n'est pas bien connu ; il semble être dys-immunitaire faisant intervenir aussi bien la déposition d'auto-anticorps spécifiques de la maladie sur les antigènes des structures de l'oreille interne que l'infiltration de ces structures par des lymphocytes T auto-réactifs [57].

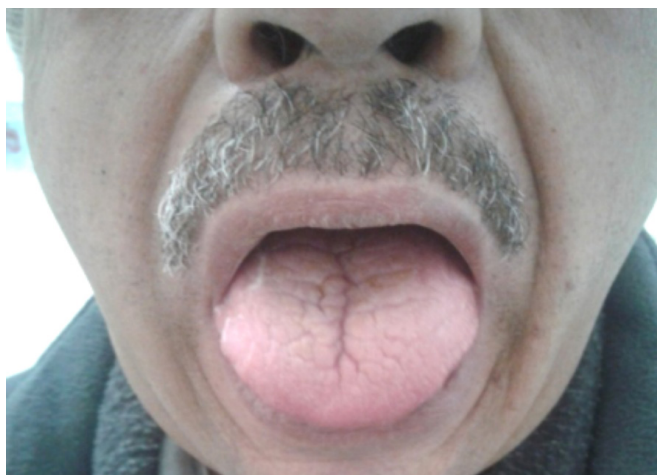


Figure 4 : Sécheresse buccale au cours du syndrome sec

III- SARCOÏDOSE

C'est une affection granulomateuse multi viscérale, de cause inconnue, caractérisée par une infiltration tissulaire constituée de granulomes tuberculoïdes à cellules géantes, sans nécrose caséuse associée [59,60].

L'atteinte ORL est notée chez 10 à 15 % des patients [61] et pose le problème de diagnostic différentiel avec la tuberculose, la GPA et les lymphomes[62]. Elle est représentée essentiellement par des adénopathies cervicales, des atteintes pharyngo-laryngées (1%) et naso-sinusiennes (2 %) [4,47,61].

L'atteinte pharyngo-laryngée est représentée par un œdème rose pâle principalement sus-glottique, à l'origine d'une dysphagie, d'une dysphonie voire d'une dyspnée.

La localisation naso-sinusiennne est rare, se présentant sous forme d'une rhino-sinuite chronique inflammatoire, parfois croûteuse, résistante au traitement médical, à l'origine d'une obstruction nasale chronique, d'une rhinorrhée, d'épistaxis, d'une anosmie et parfois d'algie faciale (Figure 5) [4,47,61].

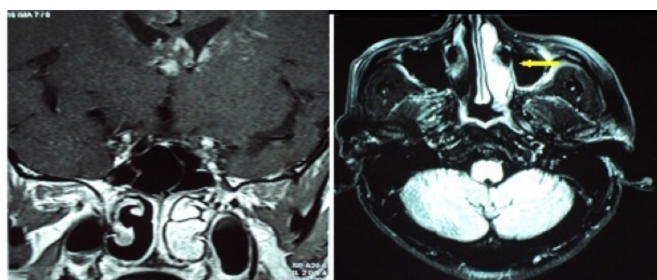


Figure 5 : IRM du massif facial montre une prise de contraste importante du cornet inférieur droit d'origine inflammatoire au cours d'une sarcoïdose.

La neuro-sarcoïdose, responsable d'une poly-neuropathie, peut être à l'origine d'une paralysie faciale périphérique parfois bilatérale et régressive par atteinte du nerf VII (Figure 6 et 7). Les nerfs IX et X sont plus rarement atteints, ainsi que le VIII (surdité de perception moyenne à sévère, brusque ou fluctuante, accompagnée de vertiges) et pour

certain auteurs, l'atteinte ORL doit toujours faire rechercher une neuro-sarcoïdose associée [63].



Figure 6 : Paralysie faciale périphérique gauche en rapport avec une neurosarcoïdose.

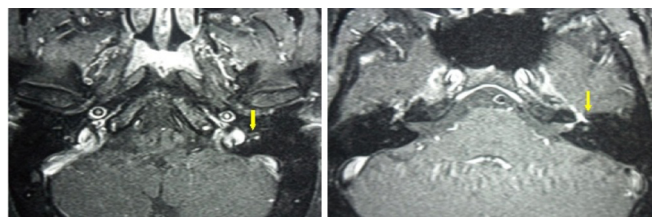


Figure 7 : IRM de l'angle ponto cérébelleux montrant une prise de contraste du nerf facial gauche (Nevrite).

Les autres localisations ORL possibles sont le nasopharynx responsable d'une otite séreuse, et la thyroïde (goitre) [4,47,61].

Au niveau auriculaire, la sarcoïdose intéresse surtout l'oreille externe (l'hélix et/ou le lobe de l'oreille), Les atteintes de l'oreille moyenne sont exceptionnelles [64]. La sarcoïdose inflammatoire du pavillon/lobule peut mimer une PCA [65].

On peut aussi noter une hypertrophie bilatérale des glandes parotidiennes ou sub-mandibulaires [66] ainsi que des perforations du septum nasal [22].

Les biopsies orientées sur les lésions macroscopiques sont habituellement rentables et suffisantes pour faire le diagnostic [63].

IV- AUTRES MALADIES SYSTÉMIQUES —

De nombreuses autres vascularites peuvent également s'accompagner d'une atteinte ORL. Un syndrome cochléo-vestibulaire brutal peut exceptionnellement inaugurer le tableau clinique de l'artérite temporale à cellules géantes (maladie de Horton) [67]. Des cas exceptionnels de surdité brusque ont été aussi rapportés dans la mala-



die de Takayasu [68]. Une surdité de perception est aussi rarement associée à la Polyartérite noueuse. Une otite séro-muqueuse, des atteintes sinusiennes ou buccales peuvent parfois précéder les autres symptômes de cette maladie [62]. Une paralysie des cordes vocales peut se voir au cours de la polyangéite microscopique [69].

L'atteinte ORL au cours de la maladie de Behçet semble loin d'être rare, mais est souvent négligée [71]. Elle reste dominée par l'aphtose buccale; toutefois une atteinte audio-vestibulaire tardive est rapportée dans quelques cas [70,71]. Quand elle est recherchée systématiquement, cette atteinte audio-vestibulaire peut être retrouvée chez 15% des patients ayant la maladie de Behçet [72] ; elle rentre le plus souvent dans le cadre d'une atteinte neurologique plus grave définissant le neuro-Behçet et la névrite vestibulaire isolée peut être parfois le signe inaugural de cette vascularite [72].

L'atteinte des muqueuses oropharyngées ainsi qu'une polyadénopathie cervicale font partie des critères diagnostiques de la maladie de Kawasaki [55] et des perforations du septum nasal peuvent se voir au cours des cryoglobulinémies et du syndrome primaire des anti-phospholipides [22].

V- SURDITÉ AUTO-IMMUNE

En 1979, McCabe identifia l'entité des surdités auto-immunes (SAI) [73]. Il les décriva comme: «surdités de perception bilatérales évolutives, d'installation rapidement progressive mais non brutale, répondant favorablement à un traitement associant corticoïdes et cyclophosphamide» [73].

Ainsi une surdité de perception chez un adulte jeune peut

être de nature auto-immune et il faut savoir l'évoquer lorsque le bilan étiologique classique d'une surdité neurosensorielle s'avère négatif.

Nombreuses sont les maladies systémiques qui peuvent s'accompagner de surdités auto-immunes. Les plus fréquentes sont la polyarthrite rhumatoïde (35 à 60%), la PCA (40%), le syndrome sec primitif (46%), mais aussi la sclérodermie systémique, le LES, le syndrome primaire des anti-phospholipides, la maladie de Horton, la maladie de Takayasu, la GPA, la GEPA, la polyartérite noueuse, la maladie de Behçet et les cryoglobulinémies [74,75]. Le diagnostic reste difficile à poser puisqu'il n'existe aucune spécificité clinique particulière. Il n'existe non plus aucun test diagnostique spécifique pour le moment.

Un traitement corticoïde doit être envisagé rapidement et l'efficacité devra en être évaluée au bout d'un mois. En l'absence de réponse, l'attitude n'est pas encore bien codifiée [74].

VII- CONCLUSION

Les maladies systémiques regroupent un ensemble de pathologies variées dont les manifestations ORL sont relativement fréquentes. Ces manifestations sont parfois révélatrices, ou peuvent apparaître dans le cours évolutif de la maladie. L'absence de spécificité peut faire méconnaître et retarder le diagnostic. L'étroite collaboration entre spécialistes ORL, internistes et rhumatologues est indispensable pour l'approche diagnostique et thérapeutique de ces patients.

Conflits d'intérêts : Aucun



REFERENCES

- Kane BS, Ndongo S, Ndiaye AA, Djiba B, Niasse M, Diack N, Ndao AC, Fall BC, Gning S, Pouye A. Maladies systémiques en médecine interne «contexte africain»: aspects épidémiologiques et classification. *Rev Med Interne*. 2016;37(Suppl1):A37.
- Paulsen JI, Rudert H. Manifestations of primary vasculitis in the ENT region. *Z Rheumatol*. 2001;60(4):219-25.
- Harari S, Paciocco G, Aramu S. Ear and nose involvement in systemic diseases. *Monaldi Arch Chest Dis*. 2000;55(6):466-70.
- Pouchot J, Moya-Plana A, Bonfils P et al. Manifestations ORL et maladies systémiques. *Rev Rhum*. 2013;80(1):15-19.
- McCaffrey TV. Nasal manifestations of systemic diseases. *Otolaryngol Pol*. 2009;63(3):228-35.
- Alobid I, Guilemany JM, Mullol J. Nasal manifestations of systemic illnesses. *Curr Allergy Asthma Rep*. 2004;4(3):208-16.
- Dufour X. Pharyngolaryngeal diseases and medicine. *Rev Med Interne*. 2011;32(Suppl1):S9-S11.
- Beltrán Rodríguez Cabo OE, TonaAcedo G. Role of the ears, nose and throat specialist in the diagnosis and follow up of patients with primary vasculitides. *ReumatolClin*. 2011;7(Suppl 3):S7-11.
- Gera C, Kumar N. Otolaryngologic Manifestations of Various Rheumatic Diseases: Awareness and Practice Among Otolaryngologists. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;67(4):366-9.
- Malard, Hamidou M, Toquet C, Bailleuil S, Bordure P, Beauvillain De Montreuil C. Relapsing polychondritis revealed by ENT symptoms: clinical characteristics in three patients. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 2002;119(4):202-8.
- Rogister F, Kaye O, Tebache M, Daele J. When rhinosinusitis reveals a systemic disease. *Rev Med Liege*. 2015;70(2):78-85.
- Iguelouane N, Skandour D, Rochdi Y, Aderdour L, Raji A. Les manifestations ORL dans les maladies systémiques : à propos d'une série de 200 cas. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2014;131(Suppl4):A127.
- Parra-García GD, Callejas-Rubio JL, Ríos-Fernández R, Sainz-Quevedo M, Ortego-Centeno N. Otolaryngologic manifestations of systemic vasculitis. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2012;63(4):303-10.
- Pagnoux C, Teixeira L. Wegener's granulomatosis. *Presse Med*. 2007;36(5 Pt 2):860-74.
- Jennette JC, Falk RJ. Small-vessel vasculitis. *N Engl J Med*. 1997;337:1512-23.
- Fauci AS, Haynes BF, Katz P, et al. Wegener's granulomatosis: prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. *Ann Intern Med*. 1983;98:76-85.
- Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, et al. Wegener granulomatosis: an analysis of 158 patients. *Ann Intern Med*. 1992;116:488-98.
- Ceylan A, Asal K, Çelenk F, Köybaşıoğlu A. Parotid gland involvement as a presenting feature of Wegener's granulomatosis. *Singapore Med J*. 2013;54(9):e196-8.
- Silvera S, Vignaux O, Legmann P. Imagerie des atteintes ORL et cérébrales de la granulomatose de Wegener. *Presse Med*. 2007;36:913-21.
- Devaney KO, Travis WD, Hoffman G, Leavitt R, Lebovics R, Fauci AS. Interpretation of head and neck biopsies in Wegener's granulomatosis. A pathologic study of 126 biopsies in 70 patients. *Am J Surg Pathol*. 1990;14(6):555-64.
- Benson-Mitchell R, Tolley N, Croft CB, Roberts D. Wegener's granuloma--presenting as a unilateral parotid swelling. *J Laryngol Otol*. 1994;108(5):431-2.
- Vignes S, Chaillet M, Cabane J, Piette JC. Nasal septal perforation and systemic disease. *Rev Med Interne*. 2002;23(11):919-26.
- Lhote F. Churg-Strauss syndrome. *Presse Med*. 2007;36(5 Pt 2):875-89.
- Bacciu A, Bacciu S, Mercante G, Ingegnoli F, Grasselli C, Vaglio A et al. Ear, nose and throat manifestations of Churg-Strauss syndrome. *Acta Otolaryngol*. 2006;126(5):503-9.
- Bacciu A, Buzio C, Giordano D, Pasanisi E, Vincenti V, Mercante G et al. Nasal polyposis in Churg-Strauss syndrome. *Laryngoscope*. 2008;118(2):325-9.
- Nakamaru Y, Takagi D, Oridate N, Homma A, Fukuda S. Otolaryngologic manifestations of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012;146(1):119-21.
- Lanham JG, Elkon KB, Pusey CD, Hughes GR. Systemic vasculitis with asthma and eosinophilia: a clinical approach to the Churg-Strauss syndrome. *Medicine (Baltimore)*. 1984;63(2):65-81.
- Letko E, Zafirakis P, Baltatzis S, Voudouri A, Livir-Rallatos C, Foster CS. Relapsing polychondritis: a clinical review. *Semin Arthritis Rheum*. 2002;31(6):384-95.
- Baldini C, Talarico R, Della Rossa A, Bombardieri S. Clinical manifestations and treatment of Churg-Strauss syndrome. *Rheum Dis Clin North Am*. 2010;36:527-543.
- Cogan DG. Syndrome of non syphilitic interstitial keratitis and vestibuloauditory symptoms. *Arch Ophthalmol*. 1945;33:144-9.
- Grasland A, Pouchot J, Hachulla E, Blétry O, Papo T, Vinceneux P et al. Typical and atypical Cogan's syndrome: 32 cases and review of the literature. *Rheumatology (Oxford)*. 2004;43(8):1007-15.
- Gluth MB, Baratz KH, Matteson EL, Driscoll CL. Cogan syndrome: a retrospective review of 60 patients throughout a half century. *Mayo Clin Proc*. 2006;81(4):483-8.
- Vollertsen RS, McDonald TJ, Younge BR, Banks PM, Stanson AW, Ilstrup DM. Cogan's syndrome: 18 cases and a review of the literature. *Mayo Clin Proc*. 1986;61(5):344-61.
- Nandu A, Salu P, Caspers L, Gordts F, Sennesael J. Atypical Cogan's syndrome. Based on a case. *Bull SocBelgeOphtalmol*. 2004;29(4):61-6.
- Balayre s, Gicquel J, Merci M, Dighiero P. Syndrome de Cogan atypique. *J Fr Ophtalmol*. 2003;26: 64-68.
- Harris JP, Heydt J, Keithley EM, Chen MC. Immunopathology of the inner ear: an update. *Ann N Y Acad Sci*. 1997;830:166-78.
- Holl-Ulrich K. Vasculitis: New nomenclature of the Chapel Hill consensus conference 2012. *Z Rheumatol*. 2014;73(9):823-33.
- Susac JO, Hardman JM, Selhorst JB. Microangiopathy of the brain and retina. *Neurology*. 1979;29:313-6.
- Zenone T. Cogan syndrome. *Presse Med*. 2013;42(6 Pt 1):951-60.
- Haynes BF. Successful treatment of sudden hearing loss in Cogan's syndrome with corticosteroids. *Arth Rheum*. 1981;24:501-3.
- Susac JO, Hardman JM, Selhorst JB. Microangiopathy of the brain and retina. *Neurology*. 1979;29:313-6.
- Aubart-Cohen F, Klein I, Alexandra JF, Bodaghi B, Doan S, Fardeau C et al. Long-term outcome in Susac syndrome. *Medicine (Baltimore)*. 2007;86(2):93-102.
- Papo T, Klein I, Sacré K, Doan S, Bodaghi B, Aubart-Cohen F. Susac syndrome. *Rev Med Interne*. 2012;33(2):94-8.
- Roeser MM, Driscoll CL, Shalloo JK, Gifford RH, Kasperbauer JL, Gluth MB. Susac syndrome--a report of cochlear implantation and review of otologic manifestations in twenty-three patients. *OtolNeurotol*. 2009;30(1):34-40.
- Ballard E, Butzer JF, Donders J. Susac's syndrome: neuropsychological characteristics in a young man. *Neurology*. 1996;47:266-8.
- McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, Pearson CM. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1976;55(3):193-215.
- Papadimitraki ED, Kyrmizakis DE, Kritikos I, Boumpas DT. Ear-nose-throat manifestations of autoimmune rheumatic diseases. *ClinExpRheumatol*. 2004;22(4):485-94.
- Roux C, Guey S, Crassard I, Hautefort C, Lioté F, Jouvent E. A rare cause of gait ataxia. *Lancet*. 2011;378(9798):1274.
- Kent PD, Michet CJ, Luthra HS. Relapsing polychondritis. *CurrO-rhinolaryngol*. 2004;16:56-61.
- Casselmann JW, Lemahieu SF, Peene P, Stoffels G. Polychondritis affecting the laryngeal cartilages: CT findings. *AJR Am J Roentgenol*. 1988;150(2):355-6.
- Eng J, Sabanathan S. Airway complications in relapsing polychondritis. *AnnThorac Surg*. 1991;51:686-92.
- Adinolfi A, Valentini E, Calabresi E, Tesi G, Signorini V, Barsotti S et al. One year in review 2016: systemic lupus erythematosus. *ClinExpRheumatol*. 2016;34(4):569-74.



53. Melikoglu MA, Melikoglu M. The clinical importance of lymphadenopathy in systemic lupus erythematosus. *Acta Reumatol Port.* 2008;33(4):402-6.
54. Rahman P, Gladman DD, Urowitz MB. Nasal-septal perforation in systemic lupus erythematosus. Time for a closer look. *J Rheumatol.* 1999;26:1854-5.
55. Bouomrani S, Nouma H, Chebbi S, Béji M. Atteinte laryngée révélatrice d'un lupus érythémateux systémique. *Pan Afr Med J.* 2015;21:181.
56. Iacovou E, Vlastarakos PV, Nikolopoulos TP. Laryngeal involvement in Connective Tissue Disorders. Is it Important for Patient Management? *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014;66(Suppl 1):22-9.
57. Tucci M, Quatraro C, Silvestris F. Sjögren's syndrome: an autoimmune disorder with otolaryngological involvement. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2005;25(3):139-44.
58. Freeman SR, Sheehan PZ, Thorpe MA, Rutka JA. Ear, nose, and throat manifestations of Sjögren's syndrome: retrospective review of a multidisciplinary clinic. *J Otolaryngol.* 2005;34(1):20-4.
59. Allen RKA, Sellars RE, Sandstrom PA. A prospective study of 32 patients with neurosarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2003;20:118-25.
60. Tyndel FJ, Davidson GS, Birman H, Modzelewski ZA, Acker JJ. Sarcoidosis of the middle ear. *Chest.* 1994;105:1582-3.
61. Verse T, Pirsig W, Heymer B. A case of sarcoidosis of the mastoid. *Laryngorhinootologie.* 1997;76:312-4.
62. Diamantopoulos II, Jones NS. The investigation of nasal septal perforations and ulcers. *J Laryngol Otol.* 2001;115(7):541-4.
63. Shah UK, White JA, Gooley JE, Hybels RL. Otolaryngologic manifestations of sarcoidosis: presentation and diagnosis. *Laryngoscope.* 1997;107(1):67-75.
64. Cama E, Santarelli R, Muzzi E, Inches I, Curtolo S, Di Paola F et al. Sudden hearing loss in sarcoidosis: otoneurological study and neuroradiological correlates. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2011;31(4):235-8.
65. Lang EE, el Zaruk J, Colreavy MP, Kennedy S, Rowley H, Timon C. An unusual case of external ear inflammation caused by sarcoidosis. *Ear Nose Throat J.* 2003;82(12):942-5.
66. Schwartzbauer HR, Tami TA. Ear, nose and throat manifestations of sarcoidosis. *Otolaryngol Clin N Am.* 2003;36:673-84.
67. Imran TF, Helfgott S. Respiratory and otolaryngologic manifestations of giant cell arteritis. *Clin Exp Rheumatol.* 2015;33(2 Suppl 89):S-164-70.
68. Maruyoshi H. Sensorial hearing loss combined with Takayushu's arteritis. *Internal Med.* 2005;44:124-8.
69. Flores-Suárez LF, Alba MA1, Tona G. Severe microscopic polyangiitis with unilateral vocal cord paralysis as initial manifestation. *Columb Med (Cali).* 2017;48(1):32-34.
70. Webb CJ, Moots RJ, Swift AC. Ear, nose and throat manifestations of Behçet's disease: a review. *J Laryngol Otol.* 2008;122(12):1279-83.
71. Choug Y. Audio vestibular disturbance in patients with Behçet disease. *The laryngoscope.* 2006;116:1987-90.
72. Morales-Angulo C, Vergara Pastrana S, Obeso-Agüera S, Acle L, González-Gay MÁ. Otorhinolaryngological manifestations in patients with Behçet disease. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2014;65(1):15-21.
73. McCabe BF. Autoimmune sensorineural hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1979;88:585-9.
74. Hervier B, Bordure P, Masseur A, Calais C, Agard C, Hamidou M. Auto-immune sensorineural deafness: physiopathology and therapeutic approach. *Rev Med Interne.* 2010;31(3):222-8.
75. Marsili M, Marzetti V, Lucantoni M, Lapergola G, Gattorno M, Chiarelli F et al. Autoimmune sensorineural hearing loss as presenting manifestation of paediatric Behçet disease responding to adalimumab: a case report. *Ital J Pediatr.* 2016;42(1):81.