

# LES SINUSITES OEDEMATO PURULENTES

Une forme clinique particulière de polypose...

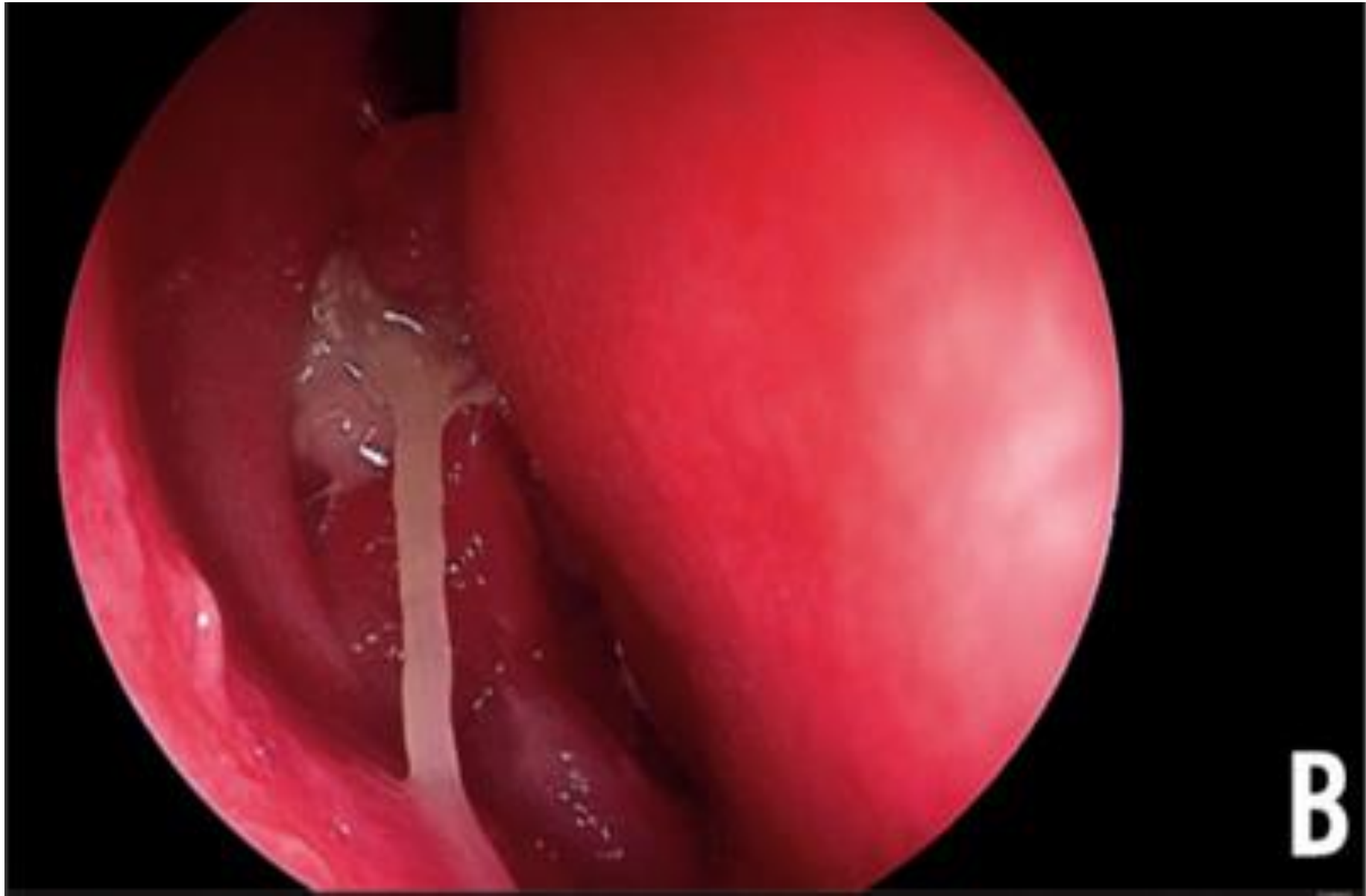
# LA RHINO SINUSITE CHRONIQUE

- La prévalence globale estimée à 10,9 %, les rhino-sinusites chroniques (RSC) constituent un des motifs de consultation les plus fréquents en ORL.
- Une RSC est définie par la présence, pendant plus de 12 semaines consécutives, de deux ou plus des symptômes suivants : obstruction ou congestion nasale, rhinorrhée antérieure ou postérieure, céphalées ou pesanteur faciale, troubles quantitatifs de l'odorat, toux<sup>(1)</sup>.
- Lorsqu'un patient porteur d'une polypose naso-sinusienne présente des surinfections répétées ou lorsque le traitement antibiotique s'avère inefficace une sinusite œdémato-purulente doit être évoquée et une pathologie sous-jacente recherchée.

- **La sinusite œdémato-purulente (SOP)** est une forme de sinusite chronique inflammatoire bilatérale se traduisant par un œdème de l'ensemble de la muqueuse naso-sinusienne, avec présence de sécrétions muco-purulentes (*figure 1*).
- Pansinusite purulente chronique ou une polypose atypique, particulièrement lorsque les voies aériennes inférieures sont également inflammatoires ou infectées (toux chronique avec expectorations purulentes)<sup>(2)</sup>.
- Trois étiologies doivent être abordées devant une SOP : un déficit immunitaire ou une anomalie congénitale du drainage muco-ciliaire comme la mucoviscidose, ou les dyskinésies ciliaires primitives (DCP).







# CLINIQUE

- Il faut donc savoir évoquer ce diagnostic devant une pansinusite purulente chronique ou une polypose atypique, particulièrement lorsque les voies aériennes inférieures sont également inflammatoires ou infectées (toux chronique avec expectorations purulentes)<sup>(2)</sup>. Trois étiologies doivent être abordées devant une SOP : un déficit immunitaire ou une anomalie congénitale du drainage muco-ciliaire comme la mucoviscidose, ou les dyskinésies ciliaires primitives (DCP).

- L'interrogatoire recherche l'atteinte pulmonaire. Les symptômes souvent anciens
- Il s'écoule en moyenne 13 ans entre les premiers symptômes et le diagnostic de bronchectasies<sup>(3)</sup>. On retrouve ainsi un encombrement bronchique chronique, une toux grasse quotidienne émaillés d'exacerbations et de surinfections.
- L'existence d'une toux matinale chronique, productive doit ainsi conduire le praticien ORL à prescrire un scanner thoracique (en coupes millimétriques) à la recherche d'une dilatation des bronches (DDB) ou d'une bronchectasie.
- Souvent méconnue ou étiquetée comme une « bronchite entretenue par une sinusite », la découverte d'une DDB impose un bilan étiologique et une consultation de pneumologie afin d'assurer une prise en charge adaptée.
- Une consanguinité familiale et une atteinte respiratoire supérieure et inférieure orientera vers une pathologie génétique (mucoviscidose, DCP).
- Le passé « otitique » du patient est également capital. La présence d'une otite séro-muqueuse (OSM) depuis l'enfance oriente vers le diagnostic de déficit immun ou de DCP.



# DEFICIT IMMUNITAIRE

- Un déficit immunitaire, congénital ou acquis, peut favoriser le développement de pathologies sinusiennes associées à des bronchectasies.
- Il s'agit le plus souvent d'un déficit portant sur l'**immunité humorale** : panhypogammaglobulinémie ou déficit électif portant sur une classe (IgA, IgM, IgG) ou une sous-classe d'IgG,
- Les déficits de l'immunité cellulaire peuvent également être en cause. Alors que les déficits immuns communs variables (DICV, absence d'immunoglobulines) restent des pathologies rares, **les déficits en sousclasses d'IgG** (IgG1, 2, 3, 4 ou combinés) sont fréquents. Ces déficits partiels de l'immunité sont responsables d'infections rhinosinusiennes et bronchiques fréquentes, résistantes au traitement médical antibiotique habituel.
- Ce diagnostic doit être évoqué en priorité devant l'apparition de surinfections bactériennes chez un patient présentant une PNS bien contrôlée par le traitement corticoïde local<sup>(4)</sup>.
- Leur dépistage est majeur car les déficits immuns partiels peuvent se compléter et évoluer vers un DICV. Ils nécessitent donc un suivi régulier par les ORL afin de réaliser des prélèvements microbiologiques pour guider le traitement antibiotique.
- Si la fréquence et la sévérité des surinfections sont élevées, un traitement substitutif par injections d'immunoglobulines peut être mis en place par voie veineuse périphérique ou sous-cutanée grâce à la collaboration de nos confrères immunologistes ou internistes.

- NFS, CRP,
- électrophorèse des protéines, dosage pondéral des immunoglobulines et des sous classes d'IgG, 1, 2, 3 et 4,
- dosage des ANCA et des anticorps antinucléaires,
- dosage des anticorps vaccinaux (diphtérie, pneumocoque, tétanos).

# MUCOVISCIDOSE

- Fréquente en Europe (1 nouveau-né sur 3 000), alors qu'elle est très rare dans les populations africaines et asiatiques.
- De transmission autosomique récessive, la mucoviscidose est liée à des mutations des deux allèles codant pour le gène
- Son défaut ou son absence de fonction entraîne une augmentation de la viscosité du mucus qui, impacté sur l'épithélium, devient un véritable « nid » pour les bactéries, dont le *Pseudomonas Aeruginosa*, qui participent activement à la dégradation de la fonction pulmonaire.
- Plus de 1 300 mutations du gène CFTR sont connues aujourd'hui, la plus fréquente est la mutation F508. Cependant, la sévérité de l'atteinte respiratoire et digestive est variable selon les mutations et les patients.



# MUCOVISCIDOSE

- Parfois patients cinquantenaires, dont la forme clinique est fruste par rapport à la présentation clinique la plus sévère alliant une atteinte rhino-sinusienne et bronchique, associée ou non à une atteinte digestive pancréatique (malabsorption et diabète) et hépatique.
- Le dépistage néonatal est généralisé en France depuis 2002 grâce au test de Guthrie.
- L'atteinte rhino-sinusienne précoce, dès la petite enfance chez plus de 50 % des patients, se manifeste par une SOP où la polypose peut être agressive, élargissement de la pyramide nasale syndrome de Woakes.
- Le diagnostic de mucoviscidose repose sur la présence d'une atteinte sino-pulmonaire avec un test de la sueur positif (chlore sudoral > 60 mmol/l) et/ou la découverte de deux mutations du gène CFTR.
- La sévérité de l'atteinte respiratoire conditionnant le pronostic vital du patient, une prise en charge pluridisciplinaire est capitale : ORL, pneumologues, pédiatres et gastroentérologues. Ainsi, notre rôle est capital pour le dépistage et la prise en charge des patients<sup>(5)</sup>.

# DYSKINESIES CILIAIRES PRIMITIVES

- Les DCP constituent un groupe hétérogène de maladies respiratoires génétiques rares (fréquence : 1 naissance sur 20 000), transmises selon un mode autosomique récessif, définies par une anomalie constitutionnelle des cils, qui altère leur fonction de drainage muco-ciliaire.
- Une détresse respiratoire néonatale est très fréquemment retrouvée. Dans l'enfance, la maladie se manifeste par une toux et une bronchorrhée chronique, une rhinorrhée purulente chronique avec polypose naso-sinusienne, et des otites à répétition.
- Dans presque 50 % des cas, il existe un situs inversus (rotation inverse des viscères) : on parle alors de syndrome de Kartagener<sup>(6)</sup>.
- Au niveau pulmonaire, une DDB se constitue rapidement, conduisant parfois la réalisation de lobectomies dans l'enfance.
- Comme dans la mucoviscidose, une infection chronique à *Pseudomonas Aeruginosa* se constitue dans les voies aériennes supérieures et inférieures. Une DCP est évoquée devant l'association à une détresse respiratoire néonatale, une SOP et une otite chronique depuis la petite enfance avec bronchorrhée chronique.

# DYSKINESIES CILIAIRES PRIMITIVES

- Le traitement de l'OSM est complexe. Les aérateurs transtympaniques se bouchent aisément car la glue est très épaisse formant des cylindres séchés dans l'aérateur et entraînant souvent leur expulsion précoce<sup>(3)</sup>.
- L'atteinte otitique ainsi décrite est très évocatrice de DCP.
- Chez l'adulte, les troubles de la fertilité O et O.
- Le diagnostic de DCP repose sur l'identification d'anomalies du battement ciliaire et la découverte de défaut de l'ultrastructure des cils (absence de bras de dynéine, absence de fibres radiales ou transposition de microtubules périphériques).

# DYSKINESIES CILIAIRES: diagnostic paraclinique

- L'analyse du battement ciliaire est réalisé, *ex vivo*, sur des cellules épithéliales des voies aériennes supérieures ou inférieures recueillies par brossage (de la surface du cornet inférieur, du cornet moyen ou de l'épithélium bronchique) après un traitement antibiotique.
- Au niveau nasal, ce geste peu agressif, permet un diagnostic précoce.
- Il est complété par une biopsie de la muqueuse nasale pour l'analyse en microscopie électronique de l'ultrastructure des cils. Le traitement est symptomatique.