

Trois scénarios d'obstruction nasale révélant une sarcoïdose. Three scenarios of nasal obstruction revealing sarcoidosis.

Ines Kechaou¹, Eya Cherif¹, Imen Boukhris¹, Nadia Sabbegh², Anis Hariz¹, Lamia Ben Hassine¹, Narjess Khalfallah¹

1-Service de médecine interne B, hôpital Charles Nicolle / Université de Tunis El Manar/Faculté de Médecine de Tunis,
2-Service d'anatomie pathologie, hôpital Charles Nicolle / Université de Tunis El Manar/Faculté de Médecine de Tunis

RÉSUMÉ

La localisation nasale de la sarcoïdose est rare. A ce propos, nous rapportons trois observations de sarcoïdose observées chez trois femmes ayant un âge moyen de 53,6 ans et révélées par des manifestations nasales gênantes. La présence de localisations extra-nasales a orienté le diagnostic de sarcoïdose chez toutes les patientes.

Mots-clés

Sarcoïdose, nez, granulome, corticothérapie.

SUMMARY

The nasal location of sarcoidosis is rare. In this regard, we report three observations of sarcoidosis observed in three women with an average age of 53.6 years, revealed by annoying nasal manifestations. The presence of extra-nasal sites allowed us to suspect the diagnosis of sarcoidosis in all the patients.

Key-words

Sarcoidosis, nose, granuloma, corticosteroids.

La sarcoïdose est une maladie inflammatoire d'origine indéterminée caractérisée par un dépôt granulomateux pouvant toucher tous les tissus de l'organisme. Les manifestations extra-thoraciques sont polymorphes. L'atteinte naso-sinusienne est l'une des rares localisations observées [1]. Le but de notre travail est de décrire trois scénarios différents d'obstructions nasales gênantes et persistantes ayant conduit au diagnostic de sarcoïdose par la recherche d'autres localisations.

OBSERVATIONS

Observation 1:

Patiente âgée de 51 ans, sans antécédents particuliers notables, qui se plaignait depuis 2 ans, d'une obstruction nasale sans écoulement ni épistaxis et non améliorée par le traitement symptomatique. Devant la constatation d'adénopathies cervicales, apparues depuis une année, la patiente a été hospitalisée pour exploration. Elle n'a pas rapporté de dyspnée ni de fièvre ni d'altération de l'état général, ni de syndrome sec. L'examen clinique a trouvé une patiente apyrétique avec présence d'une adénopathie cervicale spinale droite centimétrique douloureuse mobile à la palpation ainsi que des adénopathies infra centimétriques des chaînes jugulo-carotidiennes. L'auscultation cardiaque et pulmonaire était normale. L'examen ORL a objectivé une muqueuse nasale épaissie avec un aspect inflammatoire. Le reste de l'examen était sans anomalies. La recherche de BK dans les crachats était négative ainsi que l'intradermo réaction à la tuberculine. Sur le plan biologique, la numération de la formule sanguine (NFS) était normale en dehors d'une lymphopénie à $940/\text{mm}^3$. Il n'y avait pas de syndrome inflammatoire biologique (SIB) et les bilans phosphocalciques sanguin et urinaire étaient normaux. Le dosage de l'enzyme de conversion (ECA) était élevé à 104 UECA (20-70 UECA). La radiographie du thorax a objectivé un élargissement médiastinal avec scissurite et opacités nodulaires multiples. Un scanner thoracique et des sinus a révélé un comblement pan sinusien ainsi que de multiples adénopathies retro pectorales médiastinales et hilaires avec des nodules pulmonaires. La biopsie ganglionnaire cervicale a objectivé des granulomes épithélioïde et giganto-cellulaire sans nécrose caséuse. La biopsie nasale a objectivé ce même aspect granulomateux de la muqueuse nasale sans nécrose caséuse. Le diagnostic de sarcoïdose médiastino-pulmonaire avec localisations ganglionnaire et nasosinusienne a été retenu. La malade a été mise sous corticothérapie orale à la dose de $0,5\text{mg}/\text{kg}/\text{j}$ avec une nette amélioration clinique.

Observation 2:

Patiente âgée de 47 ans, suivie en ORL pour adénopathie cervicale avec à la biopsie ganglionnaire une lymphadénite granulomateuse sans nécrose caséuse,

pour laquelle elle a reçu initialement un traitement antituberculeux. L'évolution a été marquée par l'apparition à un mois de traitement d'une obstruction nasale sans épistaxis avec flou visuel et apparition de nouvelles adénopathies cervicales. La patiente n'a pas rapporté de dyspnée ni d'hémoptysie. A l'examen, son état général était conservé. La palpation cervicale a permis de retrouver de multiples adénopathies des chaînes jugulo-carotidiennes, bilatérales, de 1 à 2 cm de grand axe. Le reste de l'examen était sans particularités. La biologie a mis en évidence une lymphopénie à $780/\text{mm}^3$ sans syndrome inflammatoire. Les bilans phosphocalciques sanguin et urinaire ainsi que le bilan hépatique étaient normaux. La recherche de BK dans les crachats et l'intradermo réaction (IDR) à la tuberculine étaient négatifs. L'examen ophtalmologique a objectivé une panuvéite bilatérale granulomateuse. L'examen ORL a révélé une lésion ulcéro-bourgeonnante de la fosse nasale droite avec un aspect ulcéré et polypoïde de la muqueuse nasale. La radiographie du thorax était normale et la TDM Thoraco-abdomino-pelvienne a montré des adénopathies médiastinales non compressives de 2 cm de grand axe avec une pneumopathie infiltrante débutante au niveau des bases. La spirométrie était normale. Une fibroscopie avec lavage broncho alvéolaire (LBA) a conclu à une alvéolite lymphocytaire marquée avec un rapport $\text{CD4}^+/\text{CD8}^+$ non concluant. Nous avons retenu le diagnostic de sarcoïdose médiastino-pulmonaire avec comme localisation extra-thoracique une atteinte nasale, oculaire, et ganglionnaire. La malade a été mise sous corticothérapie à la dose de $1\text{mg}/\text{kg}/\text{j}$ avec amélioration sur le plan ophtalmologique à savoir une nette amélioration du flou visuel avec disparition de l'uvéite, diminution des adénopathies et du degré d'obstruction nasale.

Observation 3:

Patiente âgée de 63 ans, aux antécédents d'hypertension artérielle admise pour polyarthralgies chroniques, évoluant depuis 5 mois et intéressant les grosses articulations (genoux et chevilles), sans fièvre mais avec une altération de l'état général (asthénie, anorexie et amaigrissement). Elle se plaignait d'une obstruction nasale gênante avec épistaxis. A l'examen clinique, la patiente était apyrétique. Elle avait des lésions cutanées au niveau de la face antérieure du bras gauche et une lésion de lupus pernio au niveau de l'aile du nez sous forme de plaque infiltrée bleu violacée (figure 1). Elle était eupnéique et l'auscultation cardiaque et pulmonaire était normale. Il n'y avait pas de viscéromégalie et les aires ganglionnaires étaient libres. Sur le plan biologique, il y avait un syndrome inflammatoire biologique (VS: 72 mm, CRP: 81,8 mg/l et hyper gammaglobulinémie d'allure polyclonale : 17,6 g/l). La NFS a objectivé: GB : $6050/\text{mm}^3$, PNN : $3870/\text{mm}^3$, LC : $1270/\text{mm}^3$, plaquettes : $223000/\text{mm}^3$. Les bilans phosphocalciques sanguin et

urinaire ainsi que le bilan hépatique étaient normaux. La recherche de BK dans les crachats était négative ainsi que l'IDR à la tuberculine. L'examen ORL a montré un épaissement de la muqueuse nasale. La radiographie du thorax a montré un syndrome réticulo-micronodulaire des bases avec des opacités hilaires évoquant des adénopathies médiastinales. Le scanner thoraco-abdominal a objectivé des adénomégalies bilatérales et symétriques des chaînes médiastinales antérieures, transverse et gauche, latéro et prétrachéale et inter-bronchique bilatérale. Il y avait des lésions de pneumopathie infiltrante diffuse avec des micronodules sous pleuraux de la grande scissure. Il y avait une hépatomégalie homogène à 19 cm siège de multiples granulomes calcifiés. Les explorations fonctionnelles respiratoires ont montré une restriction très légère avec une capacité vitale forcée (CVF) à 75%. Le LBA a objectivé une hypercellularité avec une alvéolite lymphocytaire et un rapport CD4/CD8 égal à 3. L'examen ophtalmologique (lampe à fente et fond d'œil) était normal. Les biopsies de la muqueuse nasale (Figure 2) et d'un nodule de la peau ont montré un granulome épithélioïde et géantocellulaire sans nécrose caséuse. Le diagnostic de sarcoïdose a été retenu et la patiente a été mise sous corticothérapie orale à la dose de 0,5 mg/Kg/j avec bonne évolution.



Figure 1 : lésion de lupus pernio au niveau de l'aile du nez.

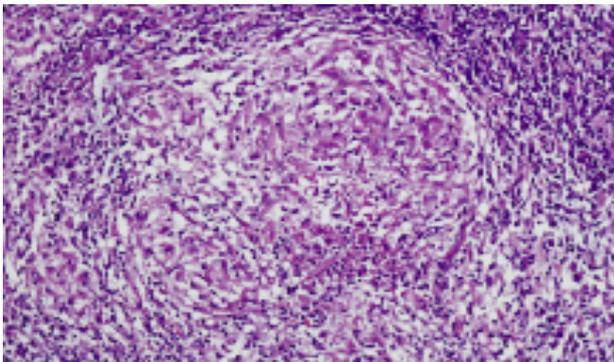


Figure 2 : granulome épithélioïde sans nécrose caséuse de la muqueuse nasale.

DISCUSSION

L'atteinte nasale au cours de la sarcoïdose est rare. Elle varie de 0,5 à 6% des cas selon les auteurs [1-3]. Plusieurs formes ont été décrites dans la littérature : atrophie ou hypertrophie de la muqueuse nasale, atteinte du septum nasal et des cornets inférieurs ou des sinus, destruction au niveau des os du nez ou hypertrophie des tissus sous cutanées de la région nasale, avec ou sans déformation nasale [4-7].

Cliniquement, une obstruction nasale gênante et persistante doit attirer l'attention vers le diagnostic de sarcoïdose. Elle peut être associée à d'autres plaintes à type d'épistaxis, de croûtes, d'écoulement purulent ou muqueux ou plus rarement d'anosmie [3,8].

Dans nos trois observations, l'obstruction nasale a constitué le symptôme le plus gênant ayant motivé la consultation. Elle est apparue à plusieurs stades évolutifs chez nos patientes. En effet, elle a été inaugurale dans la première observation. Elle est survenue au cours de l'évolution chez la deuxième patiente. Elle a été associée à une épistaxis, des signes généraux et des polyarthralgies dans la troisième observation.

Le diagnostic de sarcoïdose est souvent complexe surtout quand les manifestations initiales sont atypiques. Il repose sur un faisceau d'arguments cliniques, para cliniques et une confirmation histologique. La présence d'une granulomatose nasale doit faire discuter d'autres diagnostics différentiels comme la tuberculose, la polyangéite avec granulomatose, l'infection fongique ou le lymphome. Dans nos observations, ces trois derniers diagnostics différentiels ont été écartés vu l'absence d'arguments cliniques ou paracliniques en faveur. Par contre, la deuxième observation a posé le problème de diagnostic différentiel avec la tuberculose étant donné que initialement la patiente était pauci-symptomatique et l'apparition ultérieure, sous traitement anti-tuberculeux, d'autres localisations en faveur de sarcoïdose a permis de redresser le diagnostic.

Nos observations illustrent que la localisation nasale est rarement isolée, ce qui rejoint les données de la littérature [1-2]. Il est alors toujours nécessaire en présence de manifestations atypiques de rechercher les autres localisations notamment thoraciques, ganglionnaires extra thoraciques, ophtalmologiques ou cutanées comme cela a été fait chez nos patientes pour conforter le diagnostic.

La prise en charge thérapeutique de l'obstruction nasale au cours de la sarcoïdose repose sur la corticothérapie générale [7]. La dose dépend de la manifestation systémique la plus importante. Dans notre deuxième observation, la dose prescrite était de 1 mg/kg/j devant la présence d'une panuvéite. Sous corticoïdes, une amélioration des manifestations nasales est souvent observée au début comme était le cas chez nos 3

patientes [7]. Mais, l'évolution ultérieure est souvent marquée par la récurrence des symptômes nasaux et la corticorésistance nécessitant le recours à d'autres immunosuppresseurs [7,8]. Dans notre travail, le recul actuel n'est pas très important pour pouvoir juger l'évolution à long terme.

CONCLUSION

L'obstruction nasale est une manifestation rare au cours de la sarcoïdose. Son caractère persistant et inexplicable chez une femme d'âge moyen, doit imposer un examen ORL et clinique complet ainsi que des explorations à la recherche d'une sarcoïdose.

Conflit d'intérêt : aucun.

REFERENCES

1. S. Gulati S, Krossnes B, Olofsson J, Danielsen A. Sinonasal involvement in sarcoidosis: a report of seven cases and review of literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2012;269:891-6.
2. Dessouky Oy. Isolated sinonasal sarcoidosis with intracranial extension: case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2008;28:306-8.
3. Valeyre D, Prasse A, Nunes H, Uzunhan Y, Brillet PY, Müller-Quernheim J. Sarcoidosis. *Lancet* 2014 ;383:1155-67.
4. Fergie N, Jones NS, Havlat MF. The nasal manifestations of sarcoidosis: a review and report of eight cases. *J Laryngol Otol* 1999;113:893-8.
5. Korkmaz M, Uslu S , Korkmaz H, Çetinkol Y. A rare presentation of sarcoidosis with nasal bone involvement. *Allergy Rhinol* 2016 ;7:e45-e49.
6. Mahfoudhi M, Khamassi K. Atteinte cutanée et nasale: ne pas méconnaître la sarcoïdose. *Pan African Medical Journal* 2015; 20:183.
7. Lawson W, Jiang N, Cheng J. Sinonasal sarcoidosis: A new system of classification acting as a guide to diagnosis and treatment. *Am J Rhinol Allergy* 2014;28:317-22.
8. Hermet M, Le Guenno G , Rieu V, Philippe P , Ruivard M. Sarcoïdose nasosinusienne et cervicale traitée par infliximab : trois observations et revue de la littérature. *Rev Med Int* 2012 ;33 :46-9.