

Mieux connaître les sinusites atypiques

Towards a better understanding of atypical sinusitis

D. Ebbo

Service ORL et chirurgie cervico-faciale, groupe hospitalier Paris-Saint-Joseph, 75014 Paris, France

Disponible sur Internet le 21 mars 2018

Mots clés : Rhinorrhée purulente ; Polypose nasale ; Déficit immunitaire ; Énophthalmie ; Atélectasie du sinus maxillaire ; Tumeur pseudo kystique

Keywords: Purulent rhinorrhoea; Nasal polyps; Immunodeficiency; Enophthalmia; Maxillary sinus atelectasis; Pseudocystic tumour

1. Introduction

Les 3 aspects décrits représentent des sinusites chroniques atypiques.

Les sinusites œdémato-purulentes sont des entités particulières par leur chronicité, la prépondérance de l'élément infectieux et le terrain sur lequel elles se développent. En effet, elles doivent faire rechercher un déficit immunitaire, une mucoviscidose ou une dyskinésie ciliaire primitive. Leur traitement nécessite une collaboration multidisciplinaire entre ORL, pneumo-allergologue et interniste.

Les mucocèles, tumeurs pseudo-kystiques, sont plus fréquemment observées notamment après chirurgie des sinus. Elles sont le plus souvent de siège ethmoïdo-frontal. Leur traitement est chirurgical comportant une marsupialisation de la lésion.

Le syndrome du sinus silencieux, quant à lui, est une affection rare, caractérisé par une énophthalmie indolore unilatérale en rapport avec une atélectasie du sinus maxillaire homolatéral. Son traitement est chirurgical permettant l'aération du sinus maxillaire incriminé.

2. Sinusites œdémato-purulentes

Les sinusites œdémato-purulentes font partie du cadre des sinusites chroniques dont la durée évolue depuis plus de 3 mois.

La sinusite œdémato-purulente ou SOP est une forme de sinusite chronique inflammatoire bilatérale caractérisée par un œdème de l'ensemble de la muqueuse rhino-sinusienne associé à des sécrétions muco-purulentes.

3. Tableau clinique

3.1. Manifestations rhino-sinusiennes

On observe une rhinorrhée épaisse et souvent purulente, une obstruction nasale, des troubles de l'odorat, parfois des céphalées frontales, rétro-orbitaires ou maxillaires lors des poussées de surinfection. La polypose nasale est rapportée dans près de 20 % des cas [1].

3.2. Manifestations otologiques

On retrouve des antécédents d'otite sérumuqueuse dans l'enfance et même l'adolescence, parfois une perforation tympanique.

3.3. Manifestations pulmonaires

La symptomatologie respiratoire peut débuter très précocement. Les symptômes sont peu spécifiques, suspects par leur caractère chronique et récidivant. On note essentiellement une toux ou un encombrement bronchique chronique (100 % des patients selon Papon [2]), avec exacerbations voire surinfections, pouvant aller jusqu'à la pneumopathie, un asthme réfractaire aux traitements habituels.

3.4. Autres manifestations

Cardiaques (situs inversus), génitales avec infertilité, plus rarement digestives avec reflux gastro-œsophagien ou rénale (polykystose).

Adresse e-mail : davebbo@icloud.com

4. Examen clinique

4.1. Examen ORL

L'endoscopie naso-sinusienne recherche des anomalies architecturales (déviation septale, concha bullosa), note l'aspect des cornets, de la muqueuse, des sécrétions, retrouve une éventuelle polypose, et parfois des remaniements séquellaires de chirurgie antérieure. Elle va permettre un prélèvement bactériologique voire ciliaire.

L'examen otologique permet de déterminer la présence d'otite sérumuqueuse ou de complication post-otitiques (perforation). L'audiogramme et le tympanogramme évaluent l'éventuel déficit auditif.

Un scanner des sinus peut être réalisé pour faire le bilan initial de la pathologie, en prévision d'une prise en charge chirurgicale ou pour rechercher des complications en cas d'aggravation du tableau clinique.

4.2. Bilan pulmonaire

L'auscultation peut mettre en évidence une diminution du murmure vésiculaire, des râles sous-crépitaux, des ronchus ou des sibilants.

Un bilan pulmonaire initial et périodique est nécessaire afin d'évaluer la fonction respiratoire à l'aide des explorations fonctionnelles respiratoires et de l'imagerie.

5. Diagnostic étiologique

Il faut donc savoir évoquer le diagnostic de SOP devant une pansinusite purulente chronique ou une polypose atypique, notamment lorsque les voies aériennes inférieures sont également inflammatoires et/ou infectées se traduisant par une toux chronique avec expectoration purulente.

Les étiologies à envisager devant une SOP sont un déficit immunitaire, une anomalie congénitale du drainage mucociliaire telle la mucoviscidose ou une dyskinésie ciliaire primitive (DCP).

5.1. Déficit immunitaire

Un déficit congénital ou acquis peut favoriser la survenue de pathologies rhino-sinusiennes associées à des bronchectasies.

Le plus souvent, il s'agit d'un déficit portant sur l'immunité humorale avec hypogammaglobulinémie ou déficit d'une classe IgG, IgA ou IgM ou d'une sous-classe d'IgG. Un déficit de l'immunité cellulaire peut également être responsable.

L'apparition de surinfections bactériennes, dans le cadre d'une polypose naso-sinusienne contrôlée par les corticoïdes locaux, résistantes aux traitements antibiotiques classiques doit faire évoquer le diagnostic.

Le bilan paraclinique doit comporter une NFS, CRP, une électrophorèse des protéides ainsi qu'un dosage pondéral des immunoglobulines et des sous-classes d'IgG 1,2,3 et 4. Un dosage des ANCA, des anticorps antinucléaires et des anticorps vaccinaux (diphtérie, tétanos, pneumocoque) sera réalisé.

Un traitement substitutif par injections d'immunoglobulines si nécessaire peut être envisagé.

5.2. Mucoviscidose

Affection fréquente en Europe (1 naissance sur 3000) et très rare dans les continents africain et asiatique, elle est de transmission autosomique récessive, liée à des mutations des deux allèles codant pour le gène.

Le défaut de fonction mucociliaire entraîne une augmentation de la viscosité du mucus qui facilite une véritable pullulation bactérienne dominée par le *Pseudomonas aeruginosa* qui contribue à la dégradation de la fonction pulmonaire.

La plus fréquente des mutations du gène *CFTR* est la mutation *F508*.

Le dépistage néonatal est généralisé en France grâce au test de Guthrie. Les formes frustes non digestives sont fréquentes. L'atteinte naso-sinusienne est précoce chez les patients atteints de syndrome de Woakes.

Le diagnostic repose sur la présence d'une atteinte sinusienne et pulmonaire associée à un test de la sueur positif et/ou la présence de deux mutations du gène *CFTR*.

Une prise en charge pluridisciplinaire est indispensable entre ORL, pneumologue, pédiatre et gastro-entérologue [3].

5.3. Dyskinésies ciliaires primitives (DCP)

Elles constituent un groupe hétérogène de maladies respiratoires génétiques rares (un nouveau-né sur 20 000) de transmission autosomique récessive.

Elles sont marquées par une toux, une bronchorrhée chronique et des otites à répétition. Dans près de 50 % des cas existe un situs inversus avec syndrome de Kartagener. Une dilatation des bronches se constitue rapidement au niveau pulmonaire. Le *Pseudomonas aeruginosa*, comme dans la mucoviscidose, est responsable d'infection chronique dans les voies aériennes supérieure et inférieure. Chez l'adulte, l'infertilité est fréquente.

Le bilan paraclinique comporte l'analyse du battement ciliaire, mettant en évidence des anomalies de ce dernier, par brossage du cornet inférieur ou moyen après un traitement antibiotique. Une biopsie de la muqueuse nasale sera pratiquée pour l'analyse en microscopie électronique des cils montrant un défaut de leur ultrastructure.

L'otite sérumuqueuse, très évocatrice de DCP, sera traitée par les aérateurs transtympaniques qui se bouchent souvent du fait d'une glue très épaisse. Sinon, le traitement est symptomatique.

Au total, toute SOP nécessite une recherche étiologique afin de permettre le traitement le plus adéquat possible.

6. Le syndrome du sinus silencieux

Le syndrome du sinus silencieux (SSS) est une affection rare, décrite pour la première fois en 1964 par Montgomery puis rapportée par Soparkar et al. en 1994, et qui se caractérise par une énophtalmie unilatérale indolore associée à une atelectasie chronique du sinus maxillaire [4–6].

Entité d'origine inconnue, plusieurs facteurs étiopathogéniques sont intriqués : hypoventilation du sinus maxillaire, sinusite chronique avec ostéomyélite, sinusite sur sinus hypoplasique congénital.

Habituellement, le patient consulte pour une énophtalmie indolore associée à une asymétrie faciale, diplopie et des manifestations rhino-sinusiennes.

L'interrogatoire et l'examen clinique retrouvent essentiellement :

- l'asymétrie faciale ;
- une sensation d'inconfort intermittent autour de l'orbite atteinte ;
- une hypoglobie secondaire à une rétraction, un ptosis de la paupière ;
- enfoncement de la paupière supérieure.

Certaines formes sont totalement asymptomatiques avec une énophtalmie spontanée unilatérale.

Le délai de diagnostic varie de 3 à 10 mois.

Les signes radiologiques du SSS sont caractéristiques (TDM et IRM) montrant :

- une opacité complète du sinus maxillaire ;
- une rétraction des parois sinusales vers la lumière sinusale avec réduction du volume sinusien ;
- une fermeture de l'infundibulum du fait de la rétraction latérale de l'apophyse unciforme ;
- un méat moyen élargi de façon variable ;
- une augmentation du volume orbitaire secondaire à la rétraction du plancher orbitaire vers la lumière du sinus, expliquant l'asymétrie faciale qui amène à consulter.

Le traitement fait appel à :

- la chirurgie endoscopique fonctionnelle des sinus avec uncinectomie et méatotomie moyenne rétablissant le drainage fonctionnel physiologique du sinus ;
- la reconstruction du plancher orbitaire est discutée, la restauration de la ventilation sinusienne aboutissant à une réexpansion du sinus avec risque de surcorrection du plancher orbitaire.

7. Mucocèles

Les mucocèles sont des formations pseudo-kystiques, développées à partir d'une cavité naso-sinusienne et se comportant comme un processus expansif.

Liées à l'accumulation progressive de mucus dans une cellule obstruée, leur contenu est aseptique de consistance épaisse et gluante.

Bien que bénignes, leur évolution est relativement agressive.

Le sinus frontal et l'ethmoïde sont les sinus les plus souvent atteints, les sinus maxillaires et le sinus sphénoïdal plus rarement en cause.

L'imagerie va permettre un bilan lésionnel très précis, et une prise en charge thérapeutique optimale.

Seules les mucocèles fronto-ethmoïdales seront abordées [7,8].

8. Physiopathologie

Les mucocèles sont liées à un blocage de l'ostium de drainage d'un sinus, entraînant une rétention de sécrétions muqueuses, une augmentation de la taille du sinus, et le développement progressif de la cavité kystique. L'infection et l'inflammation surajoutées peuvent modifier la composition du liquide de rétention.

Le blocage de l'ostium peut être :

- inflammatoire (sinusites chroniques) ;
- traumatique accidentel ou iatrogène (chirurgie endonasale) ;
- tumoral bénin ou malin ;
- parfois aucun antécédent n'est retrouvé.

Le développement lent de la mucocèle entraîne le refoulement des parois du sinus, ainsi qu'un amincissement et un aspect soufflé des parois osseuses.

9. Étiopathogénie

Affection relativement rare, touchant l'adulte entre 40 et 70 ans. La localisation la plus fréquente est fronto-ethmoïdale antérieure. Toute lésion à l'origine d'un blocage ostial, peut-être associée à une mucocèle, c'est souligner l'intérêt de rechercher une lésion tumorale devant toute mucocèle isolée.

10. Clinique

Asymptomatique durant une période variable, la symptomatologie révélatrice en cas de localisation fronto-ethmoïdale est une tuméfaction arrondie du rebord orbitaire supéro-interne.

Peuvent s'associer en fonction du refoulement du globe oculaire en bas et en dehors, exophtalmie, diplopie ou troubles de la mobilité oculaire.

11. Imagerie

La TDM faite en première intention, confirme le diagnostic avec certitude montrant une ballonnisation du sinus fronto-ethmoïdal soufflant les parois sinusiennes allant parfois jusqu'à les éroder.

Ainsi, la TDM permet de localiser précisément la mucocèle, d'apprécier l'atteinte osseuse, l'extension intracrânienne et orbitaire.

De plus, elle va renseigner sur les éventuelles variations anatomiques en préopératoire.

L'IRM en 2^e intention est réalisée en complément du bilan d'extension, montrant typiquement un hypersignal en T1 se renforçant en T2, l'hyposignal en T1 est en rapport avec le caractère desséché de la mucocèle.

L'injection de gadolinium permet de distinguer la mucocèle d'un processus tumoral ou inflammatoire réactionnel ou surajouté.

Dans le bilan d'extension, elle va préciser les rapports avec les muscles oculomoteurs et le nerf optique.

12. Traitement

Chirurgical, la chirurgie endonasale endoscopique, peu invasive, est le procédé le plus utilisé avec marsupialisation de la mucocèle associée à la reperméabilisation du canal naso-frontal. Parfois, une voie externe peut lui être combinée en cas de prolongement externe du sinus frontal [9].

13. Conclusion

Formations pseudo-kystiques expansives des cavités sinusiennes, les mucocèles, bien que bénignes, peuvent être agressives vis-à-vis des structures de voisinage. La TDM confirme le diagnostic permet le bilan d'extension et guide le choix chirurgical. L'IRM analyse de façon plus précise les rapports orbitaires et méningés.

Déclaration de liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Dupuy L. Dyskinésie ciliaire primaire : focus sur l'atteinte ORL de l'adulte; 2014 [Thèse médecine Créteil Pt : Pr A. Coste].
- [2] Papon JF. Dyskinésies ciliaires primitives : prise en charge. 11^e congrès francophone d'allergologie; 2016.
- [3] Coste A. Aspects cliniques ORL dans la mucoviscidose. Communication assises de Nice; 2015.
- [4] Illner, et al. The silent sinus syndrome clinical and radiographic findings. *AJR Am J Roentgenol* 2002;178:2.
- [5] Soparkar, et al. The silent sinus syndrome. A cause of spontaneous enophthalmos. *Ophthalmology* 1994;101:772–8.
- [6] Vander Meer JB, et al. The silent sinus syndrome: a case series and literature review. *Laryngoscope* 2001;111:109–16.
- [7] Rombaux P, et al. Endoscopic endonasal surgery for paranasal sinus mucocèles. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 2000;54:115–22.
- [8] Devars du Mayne M, et al. Sinus mucocèle: natural history and long-term recurrence rate. *Ann Fr Otorhinolaryngol Pathol Cervicofac* 2012;129:153–8.
- [9] Serrano E, et al. Surgical management of paranasal sinus mucocèles: a long term study of 60 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;131:133–40.