



## MANIFESTATIONS CLINIQUES ET IMMUNOLOGIQUES D'UN LUPUS ERYTHEMATEUX SYSTEMIQUE EN ORL

U. VODOUHE<sup>1</sup>; C. BIGOT<sup>2</sup>; M.C. FLATIN<sup>3</sup>; H. DOKPONOU<sup>4</sup>; D. GUEZO<sup>5</sup>; W. AJIBABI<sup>5</sup>; B. YEHOUESSI-VIGNIKIN<sup>5</sup>; S.J. VODOUHE<sup>5</sup>

1. Service ORL-CCF du CHU de zone de Suru-Lere à Cotonou (République du BENIN)
2. Service Laboratoire / clinique Mahouna (République du BENIN)
3. Service ORL-CCF / CHUD Borgou-Alibori (République du BENIN)
4. Centre de santé Raoul Follereau de Pobè (République du BENIN)
5. Service ORL-CCF du CNHU HKM de Cotonou (République du BENIN)

**Auteur correspondant** : Ulrich Bidossessi VODOUHE, unité d'ORL-CCF de la Faculté des Sciences de la Santé de l'Université d'Abomey-Calavi (R. BENIN), E-mail: bidulrich@yahoo.fr, 01 BP221 Porto-Novo, Tél: (00229) 95425432/ 97671165

### RESUME

Le lupus érythémateux systémique est la plus fréquente des collagénoses. Le problème est d'évoquer le diagnostic devant une atteinte multiviscérale et de le confirmer sur le plan biologique. Nous rapportons, le cas d'une patiente de 16 ans qui avait des lésions cutanéomuqueuses de la face, des oreilles, et de la cavité orale. Elle présentait aussi des atteintes articulaires, neuro-psychiatriques et multiviscérales. Le bilan biologique réalisé a mis en évidence des cellules de Hargraves et des anticorps anti DNA. Le traitement a consisté à une corticothérapie au long cours et à la prise d'Hydroxychloroquine. Un traitement symptomatique avait été associé. L'évolution a été favorable avec guérison.

**Mots clés** : lupus érythémateux systémique - ORL

### SUMMARY

Systemic lupus erythematosus is the most common connective tissue disease. The problem is to evoke the diagnosis in front of multi-visceral damages and to confirm it biologically. We report the case of a 16 years old patient who had muco-cutaneous lesions of the face, ears, and the oral cavity. She also had joint damage, neuro-psychiatric and multiple visceral damages. The blood tests showed cells Hargraves and anti DNA antibodies. The treatment consisted in a long-term corticosteroid and the Hydroxychloroquine outlet. Symptomatic treatment was associated. The outcome was favorable with healing.

**Key words**: systemic lupus erythematosus - ENT

### INTRODUCTION

Le lupus érythémateux systémique ou lupus érythémateux aigu disséminé est la plus fréquente des collagénoses. C'est une affection auto-immune rare dans la race noire. Les facteurs déclenchants sont le plus souvent le soleil, la fatigue et certains médicaments iatrogènes (anti-épileptiques, l'isoniazide, la procaïnamide, après l'hydralazine). L'association de ces éléments a pu faire dire dans les années 70, qu'il s'agissait d'une séquelle des vacances sportives ensoleillées [1].

Le problème est d'évoquer le diagnostic devant une atteinte multiviscérale et de le confirmer sur le plan biologique.

Un cas rencontré en consultation ORL à la clinique les Bénédiction de Cotonou en République du BENIN, a fait l'objet de la présente observation.

### OBSERVATION MEDICALE

Il s'agissait d'une jeune fille de 16 ans, élève, venue en consultation ORL pour otorrhée et otalgie bilatérale.

Le début remonterait à environ six mois avant l'admission. Il serait marqué par l'apparition au niveau de la tempe droite, d'une lésion nummulaire papuleuse et inflammatoire, s'agrandissant progressivement et s'étendant vers le front, la tempe controlatérale et le nez. Malgré les différents traitements à base d'antibiotiques, d'anti-fongiques, la symptomatologie s'aggravait avec l'apparition d'épisodes d'intense fatigue, de lipothymie, de courbatures et d'altération de l'état général.

Les lésions dermatologiques se sont étendues aux deux oreilles puis aux méats acoustiques externes avec une otorrhée séreuse bilatérale associée. L'apparition progressive de plaies labio-buccales rendait difficile l'alimentation. Un amaigrissement important non chiffré a été remarqué par l'entourage. La

survenue de vives douleurs abdominales, localisées en fosse iliaque droite, associées à une défense abdominale a fait poser le diagnostic d'appendicite aiguë. L'appendicectomie faite a mise en évidence un appendice catarrhal. Les suites opératoires ont été marquées par la persistance des douleurs abdominales.

L'échographie abdominale demandée a noté une hépatomégalie modérée avec stéatose hépatique.

Une anémie clinique et biologique chiffrée à 7 grammes d'hémoglobine a justifié la transfusion de deux poches de sang. L'amélioration clinique d'environ deux jours s'est vite estompée, laissant place à une agitation et des troubles de comportement.

L'augmentation de l'oedème facial, la respiration buccale et l'otalgie bilatérale intense, ont motivé la consultation en ORL.

L'examen clinique a noté un état général altéré et une fièvre en plateau à 40°C. La symptomatologie ORL se résumait à une otorrhée bilatérale séreuse, un comblement des méats acoustiques externes par des croûtes dont l'extraction mettait en évidence des plaies des parois. Les tympanes étaient inflammatoires.

La rhinoscopie antérieure notait des plaies croûteuses des vestibules nasaires avec hypertrophie des cornets inférieurs. La lèvre supérieure était œdématiée et présentait une desquamation lamelleuse recouvrant des plaies.

Dans la cavité orale, on notait des plages ulcérées à fonds blanchâtres comparables à des brûlures muqueuses, et une inflammation de la gencive qui saignait spontanément au contact.

Au plan dermatologique, l'examen a noté un exanthème facial en aile de papillon respectant les yeux, des alopecies éparses, une chute des cheveux, des oedèmes péri-orbitaires en lunette, et des purpuras des paumes des mains (figure 1).



*Figure 1. Lésions de la face et des paumes de main, observées au cours de la maladie lupique*

Au plan rhumatologique, la patiente présentait une polyarthralgie permanente et intense s'exacerbant à la palpation.

Au niveau du foie, il y avait une hépatomégalie modérée ferme et indolore avec une flèche hépatique d'environ 12 cm.

Au plan neuro-psychiatrique, on notait une agitation, des délires de persécution et des troubles du comportement.

Le bilan biologique réalisé avait objectivé : la présence des cellules de Hargraves et des anticorps anti-DNA ; une anémie hypochrome microcytaire avec un taux d'hémoglobine à 7,4g/dl, et une hypocalcémie à 79mg/L. Les transaminases étaient élevées (TGO à 79,45UI/L ; TGP à 12,2UI/L). La glycémie, l'urémie et la créatininémie étaient normales. L'évolution a été marquée par une altération de la conscience avec un score de Glasgow à 11.

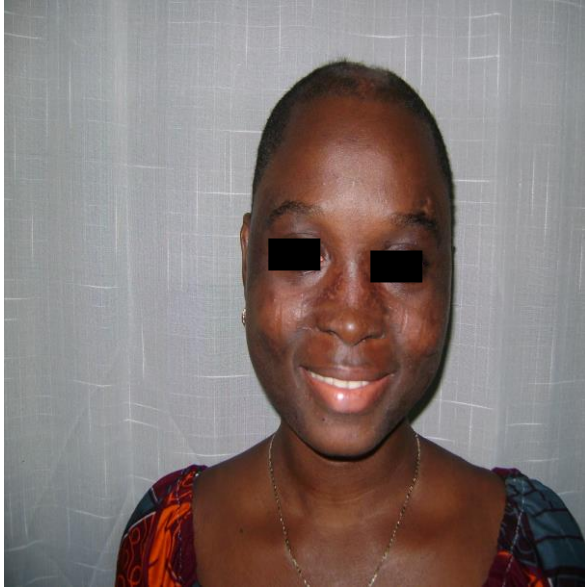
Le diagnostic de lupus érythémateux systémique avait été retenu sur les bases des arguments précédents.

Le traitement a été essentiellement médicamenteux avec:

- l'hydroxychloroquine à la dose de 10mg/Kg toutes les 08 heures au départ. La dose a été dégressive par la suite puis stabilisée à 100 mg matin et soir ;
- le prednisolone 60 mg en prise unique les matins. La dose a aussi été dégressive, puis stabilisée à 5mg par jour.

Le reste du traitement a été symptomatique, à base d'antalgique, d'anxiolytique, d'inhibiteurs de pompe à proton et d'apport calcique.

L'évolution a été favorable. Les oedèmes ont progressivement fondu, Les lésions faciales, auriculaires et nasales ont nettement régressé (figure 2).



*Fig2: présentation clinique après 06 mois de traitement*

La conscience était devenue normale et les signes neuro-psychiatriques avaient disparu. En un mois, la patiente n'avait plus de plainte. Elle a été revue périodiquement. Au bout des 05 ans de suivi, il n'y a pas eu de plainte particulière.

#### **DISCUSSION**

Les travaux portant sur le lupus érythémateux disséminé sont rares en ORL. L'affection est cependant plus abordée en rhumatologie car les manifestations musculo-articulaires sont les plus fréquentes [2]. Les lésions ORL de l'affection étant cutanéomuqueuses, les patients atteints de la maladie consulteraient probablement en première intention, les dermatologues. Il s'agit aussi d'une pathologie peu recensée en Afrique Occidentale où les fréquences hospitalières varient entre 1,5 et 10 cas par an [3,4]. La non disponibilité dans la sous-région du bilan immunologique correspondant, rend difficile le diagnostic, et pourrait expliquer ces faibles taux enregistrés [2].

La patiente reçue était une jeune fille. KOMBATE et al [5] ont recensé dans leur étude, 100% de femmes. La prédominance féminine a été également remarquée par d'autres auteurs [2,6,7,8].

La patiente âgée de 16 ans, se retrouve dans la tranche d'âges des patientes de Kombate et al. [5], qui était de 15 à 46 ans. Zomalheto et al [2] ont aussi noté que les patients de leur série étaient dans la tranche d'âge de 16 à 51 ans. Selon Francès [9] par contre, la pathologie affecterait surtout le sexe féminin dans la cinquième décennie.

Les manifestations ORL du lupus dans le cas clinique concernaient la peau du nez, des oreilles, et de la face. Il s'agissait de l'extension de l'inflammation. Au niveau de la face, la dermatose décrivait une forme d'ailes de papillon et respectait les yeux.

Les signes cutanés étaient présents chez 68% des patients de la série de MODY et al [10], et chez 100% des patients de KOMBATE et al [5]. La lésion faciale est uniquement cutanée et s'étend progressivement tant que le diagnostic n'est pas posé et le traitement mis en route [1]. L'évolution des lésions cutanées vers les auricules et les méats acoustiques externes peut être due d'une part aux rapports immédiats de l'oreille avec la face, et d'autre part à l'épithélium épidermique qui y est moins épais que celui de la face.

L'otorrhée et l'otalgie signalées pourraient être liées à l'inflammation engendrée par la maladie.

Le lupus érythémateux systémique a aussi intéressé les muqueuses chez la patiente présentée. Dans la cavité orale elle s'est manifestée par des plaques ulcérées à fond blanchâtre comparables à des brûlures muqueuses. La lèvre supérieure était oedématiée avec une desquamation lamelleuse recouvrant des plaies. La douleur engendrée par ces lésions pourrait expliquer le refus de s'alimenter, surtout lorsqu'il s'agissait de repas solides ou épicés.

La perte de poids, la fièvre et l'altération de l'état général ont été les manifestations générales retrouvées dans le cas clinique. Elles ont été notées dans 78,9% des cas recensés par Zomalheto et al [2]. Les manifestations neuro-psychiatriques constatées ont aussi été signalées par d'autres auteurs [5].

Au plan ophtalmologique, l'inflammation a concerné la muqueuse palpébrale. L'œdème installé en était la manifestation. Son évolution a entraîné une occlusion palpébrale, une diminution de l'acuité visuelle, une douleur oculaire, un larmolement et des céphalées intermittentes.

L'atteinte alopecique notée dans le cas clinique, a été aussi retrouvée chez 43,75% des patientes de la série de Kombate et al [5].

Le lupus érythémateux aigu disséminé peut également se révéler par l'atteinte d'autres organes du corps. Monier et al [11], de même que Kombate et al [5], ont noté respectivement dans leurs séries, 77% et 87,5% d'atteintes articulaires. Il s'agissait essentiellement de polyarthralgies. Les sérites sont beaucoup plus fréquentes dans les pays du Nord [5,6,12,13,14]. Quant à la fréquence de la néphropathie, elle est fonction des paramètres ethniques, du mode de recrutement du service, de l'âge et du sexe [5,6,11,12,14].

Au plan biologique, la présence des cellules de Hargraves et des anticorps anti-DNA dans le sang, constituent des arguments en faveur du lupus systémique. La confirmation de ces tests dans le cas clinique a permis d'orienter le diagnostic. Le coût élevé des bilans en Afrique occidentale rendrait difficile leur accessibilité

aux patients [2]. L'anémie inflammatoire sévère constatée, a aussi été signalée par d'autres auteurs [5, 11, 15].

Au plan thérapeutique, le traitement est dominé par la corticothérapie chez plusieurs auteurs [2,3,4,5]. L'hydroxychloroquine a été associée au traitement de la patiente décrite. Zomalheto et al [2] en ont aussi fait usage dans 45% des cas de leur série. L'évolution a été favorable dans le cas clinique. La maladie semble en général bénigne dans la sous-région [2,3,4,5].

#### CONCLUSION

Le lupus systémique est une maladie inflammatoire chronique auto-immune et multiviscérale. Il en appelle à la vigilance de l'ORL, car il s'agit d'une pathologie rare dans la race noire et en consultation ORL. La symptomatologie ORL est essentiellement cutanéomuqueuse. La présence des cellules de Hargraves et d'anti-corps anti DNA dans le sang permettent d'orienter le diagnostic.

#### RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1- Huriez C, Desmons F, Bergoend H. Abrégé de dermatologie et de vénéréologie, Masson et C<sup>ie</sup> 1973, 107-111
- 2- Zomalheto Z, Assogba M, Agbodande A, Atadokpede F, Gounongbe M, Avimadje M. Lupus érythémateux systémique : Particularité au Bénin et en Afrique de l'Ouest, La Tunisie Medical 2014 ; vol 92 (n°12) : 707-710 .
- 3- Ouedraogo DD, Niamba P, Korsaga-Some N, ouedraogo SM, Kafando H, Barro-Traoré F, Traoré A, Drabo YJ. Le lupus érythémateux systémique à Ouagadougou. Burkina Medical, 2010, 14 :13-18.
- 4- Adelowo OO, Ogountona SA. Pattern of systemic lupus erythematosus among Nigerians. Clin Rheumatol 2009; 28: 699-703.
- 5- Kombate K, Saka B, Oniankitan OI, Sodonougbo P, Mouhari-Toure A, Tchangai-Walla, Pitche P le lupus systémique à Iomé, togo Med Trop 2008 ; 68 : 283-286.
- 6- Meyer O, Kahn MF. Lupus érythémateux systemique. In «Kahn MF, Peltier A, Meyer O, Piette JC. Maladies et syndromes systémiques». 4<sup>e</sup>édition. Flammarion Médecine Science ed, Paris, 2000, 137-48.
- 7- Lopez P, Mozo L, Gutierrez C, Suarez A. Epidemiology of systémic lupus erythematosus in northern Spanish population: gender and age influence on immunological features. Lupus 2003; 12: 860-5.
- 8- Mok CC, Lau CS. Lupus in Hong Kong Chinese. Lupus 2003; 12: 717-22.
- 9- Francès C, Barète S, PietteJ-C. Manifestations dermatologiques du lupus La Revue de médecine interne 29 2008 ; 29 : 701-709.
- 10- Mody GM, Parag KB, Nathoo BC, Pudifin DJ, Duursma J, SeedatYK *et al.* High mortality with systemic lupus erythematosus in hospitalized African blacks. *Br J Rheumatol* 1994 ; 33 : 1151-53.
- 11- Monnier A, Delmarre B, Peghini M, Genelle B, Dexemple P, Lokrou A *et al.* Le lupus érythémateux aigu disséminé en côte d'Ivoire. A propos de 9 observations. *Med Trop* 1985 ; 45 : 47-54.
- 12- Deligny C, Thomas L, Dubreuil F, Théodose C, Garsaud AM, NuméricP *et al.* Lupus systémique en Martinique : enquête épidémiologique. *Rev Med Interne* 2002; 23: 21-9.
- 13- Ward MM, Studenski S. Clinical manifestations of systemic lupus eythematosus. Identification of racial and socioeconomic influences. *Arch Intern Med* 1990 ; 150 : 849-53.
- 14- Jacyk WK, Steenkamp KJ. Systemic lupus érythematosus in South African blacks: prospective study. *Int J Dermatol* 1996; 35: 707-10.
- 15- Ka MM, Diouf B, Mbengue M, Kane A, Wade B, DialloS *et al.* Aspects évolutifs du lupus érythémateux à Dakar. A propos de 30 cas. *Bull Soc Pathol Exot* 1998; 91:306-8.