



ELSEVIER  
MASSON

Disponible en ligne sur [www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)



## Cas clinique

# Maladie de Wegener et sténose sous glottique

## Subglottic stenosis in Wegener's granulomatosis

D. Bakhos<sup>a,\*</sup>, E. Lescanne<sup>a</sup>, E. Diot<sup>b</sup>, P. Beutter<sup>a</sup>, S. Morinière<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Service d'ORL et chirurgie cervico-faciale, CHU Bretonneau, 2, boulevard Tonnellé, 37044 Tours, France

<sup>b</sup> Service de médecine interne, CHU Bretonneau, 2, boulevard Tonnellé, 37044 Tours, France

### INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Reçu le 23 mars 2007

Accepté le 7 novembre 2007

Mots clés :

Maladie de Wegener

Sténose sous glottique

Endoscopie

Injection intralésionnelle de corticoïdes

Keywords:

Wegener's granulomatosis

Subglottic stenosis

endoscopic management

intralesional corticosteroid

### R É S U M É

**Objectif.** – Décrire les différentes modalités thérapeutiques de la localisation sous glottique d'une maladie de Wegener.

**Matériel et méthode.** – Nous rapportons le cas d'une femme âgée de 26 ans qui présentait une localisation sous glottique d'une maladie de Wegener.

**Cas clinique.** – Madame B. a présenté une maladie de Wegener à localisation rénale, cutanée, naso-sinusienne, oropharyngée et sous glottique. Le traitement médical a permis une régression de l'ensemble des lésions à l'exception de la sténose sous glottique. Devant un retentissement de la sténose sur les activités quotidiennes, un traitement endoscopique a été réalisé. La dilatation endoscopique et une injection intralésionnelle de corticoïde ont été renouvelées à deux reprises à quelques semaines d'intervalle pour permettre une reprise des activités quotidiennes et sportives. Un an après l'injection intra-lésionnelle de corticoïde, la patiente est stable et la SSG ne retentit plus sur les activités quotidiennes de la patiente.

**Conclusion.** – L'apparition d'une symptomatologie respiratoire haute dans le cadre de la maladie de Wegener doit alerter et faire rechercher une sténose sous glottique. L'injection intralésionnelle de corticoïdes est une méthode récente et moins invasive que les dilatations. Elle semble donner des résultats satisfaisants.

© 2007 Publié par Elsevier Masson SAS.

### A B S T R A C T

**Objective.** – Describe the management of subglottic stenosis in a patient with Wegener's granulomatosis.

**Material and method.** – Case report.

**Results.** – We report the case of a 26-year-old woman who presented Wegener granulomatosis and subglottic stenosis, with renal, skin, oropharyngeal, nasal, and paranasal locations. Medical treatment had cured all the locations except the subglottic stenosis. An endoscopic dilatation was performed. Two months later, the endoscopic treatment was repeated twice with intralesional corticosteroid injection. One year later, the patient was in complete functional remission.

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [bakhos\\_d@med.univ-tours.fr](mailto:bakhos_d@med.univ-tours.fr) (D. Bakhos).

0003-438X/\$ – see front matter © 2007 Publié par Elsevier Masson SAS.

doi:10.1016/j.aorl.2007.11.002

**Conclusion.** – Respiratory obstruction in Wegener granulomatosis can result from subglottic stenosis. In this case, intralesional corticosteroid injection seemed to be a good adjunct to local treatment with an effective long-term result.

© 2007 Publié par Elsevier Masson SAS.

## 1. Introduction

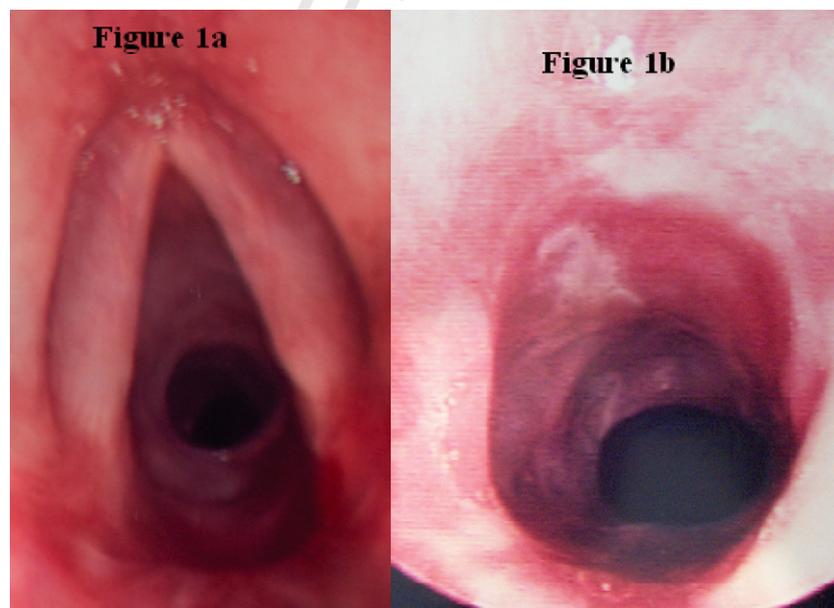
La maladie de Wegener (MW) est une vascularite granulomateuse et nécrosante touchant les petits vaisseaux. Elle peut atteindre tous les organes mais les localisations les plus fréquentes sont ORL, pulmonaires et rénales. Les manifestations ORL sont retrouvées chez 92 % des patients atteints d'une MW [1]. L'atteinte nasosinusienne est la plus fréquente des localisations ORL, retrouvée dans 90 % des cas [1,2]. Près de 40 % des patients ont une symptomatologie otologique due à un dysfonctionnement tubaire. Une localisation à la cavité orale ou oropharyngée est notée pour 10 % des patients [1,2]. La sténose sous glottique (SSG) fait partie des manifestations peu connues pouvant mettre en jeu le pronostic vital [3]. Sa fréquence est pourtant estimée entre 16 à 23 % [1,4]. Nous rapportons le cas d'une femme, ayant une MW à localisations ORL, rénale et cutanée, qui a présenté une sténose sous glottique. Les examens complémentaires et le traitement de la SSG sont discutés avec les données de la littérature.

## 2. Cas clinique

Madame B., âgée de 26 ans, a consulté pour une fièvre persistante associée à une asthénie et des douleurs articu-

lares. Elle se plaignait d'une obstruction nasale, d'épisodes d'épistaxis, d'odynophagie. Il n'existait ni dysphonie, ni dyspnée. Elle ne présentait pas d'antécédents personnels ni familiaux. La rhinoscopie sous optique notait une rhinite croûteuse bilatérale. L'examen de l'oropharynx mettait en évidence un aspect de fausses membranes blanchâtres de la loge amygdalienne gauche. La laryngoscopie indirecte montrait des cordes vocales et des aryténoïdes mobiles. L'examen clinique révélait un purpura infiltré des membres inférieurs. Une radiographie pulmonaire réalisée était normale. Le bilan biologique notait un syndrome inflammatoire (CRP = 74,2 mg/L) et une protéinurie à 0,64 g/L. Le dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine était normal. Le dosage des c-ANCA anti PR3 était positif. Une biopsie cutanée au niveau de la face antérieure de la jambe retrouvait une angéite leucocytoclasique. L'histologie de la biopsie de l'oropharynx et des fosses nasales mettait en évidence un revêtement inflammatoire non spécifique. La biopsie rénale retrouvait des lésions de glomérulonéphrite extracapillaire.

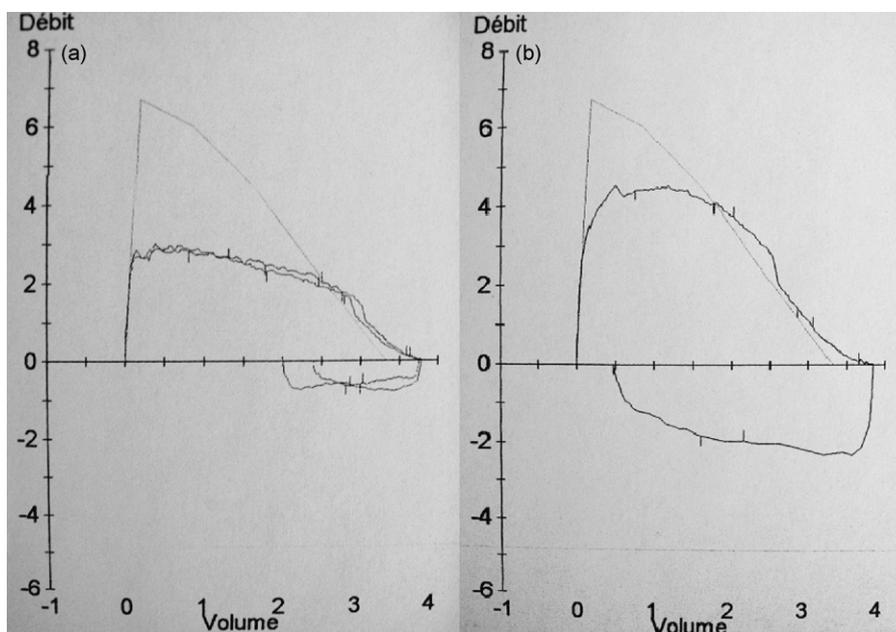
L'atteinte ORL, rénale et cutané, associée à un syndrome inflammatoire et la positivité des c-ANCA permettait de retenir le diagnostic de MW. Une corticothérapie (prednisone per os : 1 mg/kg par jour) associée à un traitement immunosuppresseur par cyclophosphamide en intra-veineux (11 cures à la dose de 1100 mg chacune) étaient débutés. Un mois plus



**Fig. 1** – Vue endoscopique à l'optique 0° de la région sous glottique.

**1a** : Sténose sous glottique vue initialement circulaire, fibreuse et étendue sur 15 mm.

**1b** : Sténose sous glottique après LASER puis une séance de dilatation 3 mois après.



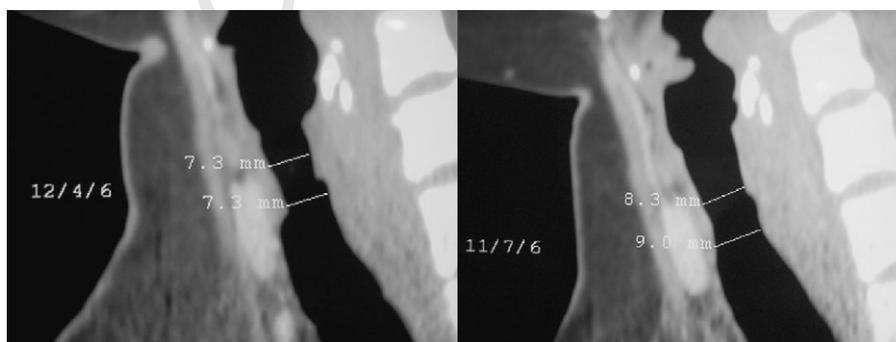
**Fig. 2 – Courbe débit volume.**

**2(a) : syndrome obstructif modéré initialement.**

**2(b) : Syndrome obstructif minime après LASER et 2 séances de dilatations (3 mois plus tard).**

62 tard, les lésions cutanées, oropharyngées et rhinologiques  
 63 avaient régressé, la CRP était normale et la protéinurie avait  
 64 disparu. Cependant, la patiente se plaignait d'une dysphonie  
 65 et d'un bruit inspiratoire. La mobilité laryngée était normale.  
 66 L'examen de la région sous glottique montrait une SSG  
 67 circulaire située à hauteur du cricoïde, d'allure inflammatoire,  
 68 réduisant de 50 % le diamètre de la lumière trachéale (Fig. 1a).  
 69 La courbe débit volume (Fig. 2a) montrait un obstacle sous  
 70 glottique. Au scanner cervicothoracique, il existait une SSG  
 71 débutant à hauteur du cartilage cricoïdien et se prolongeant  
 72 sur 1 cm (Fig. 3a). Le cartilage cricoïdien était lysé. Devant  
 73 l'apparition d'une dyspnée d'effort réduisant les activités  
 74 quotidiennes de la patiente, une évaluation endoscopique  
 75 sous anesthésie générale était décidée. La SSG était circulaire  
 76 située à 10 mm sous le plan glottique, étendue sur 15 mm de  
 77 hauteur. À l'inspection, la SSG avait un aspect fibreux. Une  
 78 vaporisation de la sténose au Laser CO2 suivie d'une dilatation

79 était effectuée. Une biopsie réalisée lors de l'intervention  
 80 révélait une fibrose hyaline avec quelques éléments inflam-  
 81 matoires à l'examen histologique. Une semaine après l'inter-  
 82 vention, la patiente notait une amélioration de la  
 83 symptomatologie fonctionnelle avec une disparition de la  
 84 dyspnée d'effort. La laryngoscopie indirecte montrait une  
 85 réduction du diamètre trachéal inférieure à 25 %. La courbe  
 86 débit-volume s'était normalisée (Fig. 2b). Devant la réappari-  
 87 tion de la dyspnée d'effort trois semaines plus tard, une  
 88 réévaluation de la SSG au bloc opératoire était effectuée. Elle  
 89 montrait la récurrence de la SSG avec une réduction de 50 % de la  
 90 lumière trachéale. Deux dilatations trachéales à un mois  
 91 d'intervalle ont dû être réalisées compte tenu de la réappari-  
 92 tion de la symptomatologie respiratoire. La SSG avec une  
 93 réduction de 30 % de la lumière trachéale persistait au scanner  
 94 cervicothoracique (Fig. 3b). Compte tenu d'une réapparition de  
 95 la symptomatologie respiratoire et de la progression de la SSG,



**Fig. 3 – Tomodensitométrie cervicale sans injection, reconstruction sagittale.**

**3a (12/04/06) : Sténose sous glottique réduisant de 50 % la lumière trachéale.**

**3b (11/07/06) : Sténose sous glottique réduisant de 30 % la lumière trachéale, (3 mois plus tard).**

malgré un traitement par des aérosols de corticoïdes, la quatrième dilatation a été associée à une injection intra-lésionnelle de méthylprednisolone (dose totale : 120 mg). Après un an de surveillance, la SSG était stable (Fig. 1b) sous prednisone (3 mg/j) associée à de l'azathioprine (150 mg/j). La patiente avait repris une activité quotidienne et sportive normale.

### 3. Discussion

La SSG en dehors d'un contexte traumatique, néoplasique ou d'antécédents d'intubation peut se rencontrer dans la MW, la polychondrite, l'amylose ou la sarcoïdose [5,6]. Dans la MW, la SSG peut être révélatrice, contemporaine des autres atteintes ou apparaître secondairement [7,8]. Ainsi, le dosage des c-ANCA est préconisé devant une SSG isolée sans étiologie retrouvée [8]. La positivité des c-ANCA n'est pas spécifique de la MW. Elle peut se rencontrer dans la poly-angéite microscopique ou dans la maladie de Churg et Strauss [9,10]. Cependant, pour ces dernières, les anticorps sont le plus souvent de type p-ANCA anti-MPO. Les patients atteints de poly-angéite microscopique ou de maladie de Churg et Strauss peuvent avoir des atteintes ORL, ophtalmologiques, articulaires, rénales, pulmonaires, cardiaques et cutanées comme dans la MW. Cependant, l'atteinte sous-glottique semble plus spécifique de la MW [9]. Cette localisation touche de manière égale les deux sexes avec un âge moyen d'apparition de 26 ans [6]. La SSG semble plus fréquente chez les patients âgés de moins de 20 ans [1]. Des lésions inflammatoires trachéales et bronchiques sont retrouvées chez environ 50 % des patients lors d'une endoscopie bronchique pour atteinte pulmonaire de la MW [11]. À l'histologie, les trois éléments retrouvés sont la nécrose, le granulome et l'angéite. Les biopsies ORL, au niveau des fosses nasales, du cavum et de l'oropharynx, sont d'un grand intérêt car elles sont facilement réalisables et ont faible morbidité [12].

La symptomatologie de la SSG associe une dyspnée, une dysphonie, un stridor et une toux [8,13,14]. La laryngoscopie indirecte ou la nasofibroscopie visualise la sténose et apprécie sa localisation, son étendue, son aspect fibreux ou inflammatoire et l'importance de la réduction de la lumière trachéale. Le retentissement sur la vie quotidienne est un élément important à prendre en compte pour juger de la sévérité de la SSG. Ce retentissement est principalement évalué par l'interrogatoire et l'examen clinique [8]. L'atteinte peut être fatale comme dans le cas rapporté par Matt [3]. Les localisations à l'oropharynx, aux cavités naso-sinusiennes et otologiques (otalgie, hypoacousie, otite séromuqueuse) doivent également être recherchées à l'examen clinique ORL [1,2]. La SSG dans la MW peut persister malgré le contrôle des autres localisations par un traitement médical et évoluer indépendamment des autres [8].

Le scanner cervicothoracique vérifie l'état du cartilage cricoïdien qui peut être lysé comme dans le cas présenté. Il apprécie l'étendue des lésions. Le scanner est important pour évaluer les lésions initiales afin de pouvoir juger des possibilités de réalisation d'une résection anastomose trachéale. Les épreuves fonctionnelles respiratoires (courbe débit-volume) permettent de confirmer la présence d'un

obstacle trachéal et de suivre l'évolution après traitement. Cependant, ces épreuves ne sont pas suffisamment sensibles pour apprécier la sévérité de la sténose ni la modification du diamètre trachéal. Ces éléments indispensables sont appréciés par l'interrogatoire en recherchant des retentissements dans la vie quotidienne et par l'examen clinique qui permet une vision et une évaluation directe de la lumière trachéale [8]. L'endoscopie laryngo-trachéale sous anesthésie générale a pour but d'évaluer avec précision les caractères de la sténose : sa localisation, son étendue, son aspect fibreux ou inflammatoire et la réduction de la lumière trachéale. Les biopsies réalisées au niveau de la SSG sont rarement contributives [4].

Le traitement médical conventionnel (glucocorticoïdes associés des immunosuppresseurs) peut permettre la régression de la SSG, mais le taux de succès est faible, variant de 20 à 26 % selon les auteurs [1,6]. En cas d'échec ou d'échappement au traitement médical ou dans le cas de SSG isolée un traitement local est nécessaire [8].

Les possibilités chirurgicales sont nombreuses allant d'un traitement endoscopique à une laryngo-trachéoplastie [1,8]. Une trachéotomie peut être nécessaire pour certains patients et Lebovic et al. rapportaient une incidence de 52 % de trachéotomie transitoire [1]. Cependant, le développement des techniques endoscopiques semble diminuer l'incidence de ce geste [8,14]. Les possibilités endoscopiques sont la résection de la sténose au Laser, des dilatations trachéales, l'application locale de mitomycine et l'injection intralésionnelle de corticoïdes [8,14]. Après une vaporisation d'une SSG au Laser, la sténose semble réapparaître de manière plus précoce et plus étendue dans les dix à 21 jours suivant le geste [1,8]. Dans le cas clinique rapporté, la SSG est réapparue sans aggravation 21 jours après la vaporisation au Laser. Depuis les succès des injections intra-lésionnelles de méthylprednisolone associées à une dilatation trachéale rapportés par Hoffman et al., cette thérapeutique est préconisée en première intention pour les SSG réduisant de plus de 50 % la lumière trachéale [1,11,12]. Langford et al. réalisent cette technique en cas de retentissement respiratoire avec un diamètre trachéal inférieur à 5 ou 4 mm selon le sexe [8]. Ces injections sont effectuées en sous muqueux au niveau des quatre quadrants de la SSG. La dose totale injectée varie de 40 à 120 mg de méthylprednisolone [1,14]. Cependant, il est noté par les utilisateurs, une fuite de 50 % de corticoïde lors de la procédure. Ces auteurs ont montré une bonne efficacité de cette technique avec l'absence de trachéotomie réalisée lors de la prise en charge de 12 SSG pour des patients atteints de MW. Le pneumothorax est la principale complication de cette thérapeutique [8,14]. Ainsi, il faut privilégier les techniques les moins traumatisantes possibles pour la sténose [8,14]. L'injection de corticoïde intralésionnelle a permis dans notre cas de stabiliser la SSG permettant à la patiente de reprendre ses activités et de diminuer la fréquence des dilatations. Même si la tendance actuelle est à l'injection intra-lésionnelle de corticoïdes au niveau de la SSG, les indications des différents traitements locaux ne sont pas codifiées. Ainsi, le choix du traitement est fonction de l'expérience de chaque centre.

La surveillance de la MW est attentive, rapprochée et prolongée. Elle comporte trois objectifs : évolution de la symptomatologie, récurrences de la maladie et surveillance des effets indésirables des traitements. Pour la SSG, on évalue le

213 retentissement sur les activités quotidiennes et sportives des  
 214 patients. Les examens biologiques (dosage des c-ANCA, de la  
 215 CRP, de la protéinurie) vont permettre de déceler les rechutes  
 216 de la maladie. Enfin, ces consultations de surveillance vont  
 217 vérifier l'absence d'effets indésirables des médicaments  
 218 donnés au long cours (corticothérapie et immunosuppres-  
 219 seurs) [9,10].

#### 4. Conclusion

221 L'atteinte sous glottique des patients atteints de MW est  
 222 peu fréquente. L'apparition d'une dysphonie, d'une toux ou  
 223 d'une dyspnée doit motiver une consultation ORL. Le diag-  
 224 nostic est fait par laryngoscopie indirecte ou nasofibros-  
 225 copie. L'échappement au traitement médical par immunosuppres-  
 226 seur doit inciter à une prise en charge chirurgicale. L'injection  
 227 intra-lésionnelle de corticoïdes est une méthode récente dont  
 228 les résultats paraissent satisfaisants.

#### RÉFÉRENCES

- 230 [1] Lebovics R, Hoffman G, Leavitt R, et al. The management of  
 231 subglottic stenosis in patients with Wegener's  
 232 granulomatosis. *Laryngoscope* 1992;102:1341-5.  
 233 [2] Kornblut AD, Wolff SM, DeFries HO, Fauci AS. Wegener's  
 234 granulomatosis. *Laryngoscope* 1980;90:1453-65.  
 235 [3] Matt B. Wegener's granulomatosis, acute laryngotracheal  
 236 airway obstruction and death in a 17-year-old female: case  
 237 report and review of the literature. *Int J Pediatr Otolaryngol*  
 238 1997;37:163-72.
- [4] Gluth M, Shinnars P, Kasperbauer J. Subglottic stenosis  
 associated with Wegener's granulomatosis. *Laryngoscope*  
 2003;113:1304-7.
- [5] Djalilian M, McDonald TJ, Devine KD, Weiland LH.  
 Nontraumatic, nonneoplastic subglottic stenosis. *Ann Otol*  
*Rhinol Laryngol* 1975;84:757-63.
- [6] Lee CC, Singer AJ. Respiratory failure due to subglottic  
 stenosis from relapsing polycondritis. *Am J Emerg Med*  
 2006;24:750-2.
- [7] Alaani A, Hogg P, Drake Lee AB. Wegener's granulomatosis  
 and subglottic stenosis: management of the airway. *J*  
*Laryngol Otol* 2004;118:786-90.
- [8] Langford C, Sneller M, Hallahan C, et al. Clinical features  
 and therapeutic management of subglottic stenosis in  
 patient with Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum*  
 1996;10:1754-60.
- [9] Puechal X. Antineutrophil cytoplasmic antibody-associated  
 vasculitides. *Joint Bone Spine* 2007 May 14 [sous presse].
- [10] Belmont HM. Treatment of ANCA-associated systemic  
 vasculitis. *Bull NYHU Hosp Jt Dis* 2006;64:60-6.
- [11] Daum TE, Specks U, Colby TV, Edell ES, Brutinel MW,  
 Prakash UB, et al. Tracheobronchial involvement in  
 Wegener's granulomatosis. *Am J Respir Crit Care Med*  
 1995;151:522-6.
- [12] Costentin B, Dehesdin D, Marie JP, Scarcella-lecler V,  
 Andrieu-Guitancourt J. Granulomatose de Wegener et  
 localisations ORL. Analyse retrospective de 16 patients.  
*Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2001;118:306-14.
- [13] Stappaerts I, Van Laer C, Deschepper K, Van de Heyning P,  
 Vermeire. Endoscopic management of severe subglottic  
 stenosis in Wegener's granulomatosis. *Clin Rheumatol*  
 2001; 19:315-7.
- [14] Hoffman G, Thomas-Golbanov C, Chan J, Akst L, Eliachar I.  
 Treatment of subglottic stenosis, due to Wegener's  
 granulomatosis, with intralesional corticosteroid and  
 dilatation. *J Reumatology* 2003;30:1017-21.