



Disponible en ligne sur

ASJP
Algerian Scientific Journal Online

<https://www.asjp.cerist.dz/en/PresentationRevue/588>



CASE REPORT

Syndrome de Woakes chez l'adulte : étude d'un cas

Woakes' syndrome in adults: a case report

Mustapha SELLAMI^{a,*}, Adel TAHRAOUI^b, Chafik TALBI^a, Rym DABEL^a, Abderrahmane KHAL^a

^aFaculté de médecine de Bejaia / CHU de Bejaia

^bFaculté de médecine de Sidi-Bel-Abbès / CHU de Sidi-Bel-Abbès

Article reçu le 19-10-2021; accepté le 05-11-2021

MOTS CLÉS

Syndrome de Woakes ;

Polypose nasosinusienne ;

Chirurgie endoscopique endonasale.

Résumé

Introduction : Le syndrome de Woakes constitue une forme rare de polypose nasosinusienne, à caractère récidivant avec une destruction consécutive de la pyramide nasale.

L'objectif de ce papier est de présenter un cas de syndrome de Woakes diagnostiqué chez un adulte.

Observation : Nous rapportons le cas d'un adulte de sexe masculin, âgé de 45 ans, présentant une polypose nasosinusienne avec déformation de la pyramide nasale.

La tomodensitométrie a montré un comblement total des cavités nasosinusiennes, avec destruction de l'os propre du nez.

Le patient a bénéficié d'une chirurgie endoscopique endonasale après échec du traitement médical à base de corticoïdes, sans rhinoplastie associée.

Après 12 mois de suivi, une nette amélioration de la qualité de vie du patient a été constatée, avec régression de la déformation nasale.

Discussion : L'étiologie du syndrome de Woakes reste inconnue, malgré l'ancienneté de sa première description à plus d'un siècle.

Le traitement de la polypose repose sur une chirurgie endoscopique endonasale après échec du traitement médical ; or, les déformations nasales nécessitent rarement une rhinoplastie.

Conclusion : Ce cas souligne encore une fois que la prise en charge chirurgicale de la polypose à elle seule peut améliorer la qualité de vie des patients, sans pour autant avoir recours à une rhinoplastie.

© 2022 Revue Algérienne d'Allergologie et d'Immunologie Clinique. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Woakes' syndrome;

Nasal polyposis;

Endoscopic sinus surgery.

Abstract

Introduction: Woakes syndrome is a rare form of nasal polyposis, with recurrent character and subsequent destruction of the nasal pyramid.

The aim of this paper is to present a case of Woakes' syndrome diagnosed in an adult.

Observation: We report the case of a 45-year-old male adult with nasal polyposis and nasal pyramid deformity.

CT scan showed total filling of the nasal and sinus cavities, with destruction of the nasal bone.

The patient underwent endoscopic endonasal surgery after failure of

corticosteroid-based medical treatment, without associated rhinoplasty.

After 12 months of follow-up, a clear improvement in the patient's quality of life was noted with regression of the nasal deformity.

Discussion: The aetiology of Woakes syndrome remains unknown despite the fact that it was first described over a century ago.

The treatment of polyposis relies on endoscopic endonasal surgery after failure of medical treatment, yet nasal deformities rarely require rhinoplasty.

Conclusion: This case highlights once again that surgical management of polyposis alone can improve the quality of life of patients, without the need for rhinoplasty.

© 2022 Revue Algérienne d'Allergologie et d'Immunologie Clinique. All rights reserved.

* Auteur correspondant : mustapha.sellami@univ-bejaia.dz (M. SELLAMI)

Introduction

La rhinosinusite chronique ou chronic rhinosinusitis (CRS) des anglosaxons, est l'une des pathologies les plus répandues dans le monde, elle affecte environ 14% de la population générale aux USA [1]. Elle est définie par une inflammation chronique des cavités nasosinusiennes dépassant les 12 semaines. Elle peut être divisée en deux entités cliniques : CRS avec polypes nasaux (CRSwNP) et CRS sans polypes nasaux (CRSSNP) [2]. La CRSwNP est considérée comme l'affection la plus sévère et, dans 40 % des cas, elle est associée à une comorbidité asthmatique, ce qui a un impact considérable sur la qualité de vie du patient [3].

La polyposse nasosinusienne (PNS) constitue une pathologie inflammatoire caractérisée par le développement de polypes au dépend de la muqueuse des masses latérales de l'éthmoïde, rentrant dans le cadre des rhinosinusites chroniques avec polypes [4,5].

Le syndrome de Woakes, ou éthmoïdite nécrosante, a été décrit pour la première fois par Woakes en 1885 ; Il a rapporté un cas de croissance extensive de polypes dans les sinus paranasaux, conduisant à une érosion des parois osseuse des sinus, provoquant une déformation du visage [6]. En 1923, ce syndrome a été défini par la "Société Française de Laryngologie" par l'association de quatre critères qui sont : des polypes nasaux bilatéraux dans le méat moyen débutant pendant l'enfance, une éthmoïdite, un processus hypertrophique avec déformation de la pyramide nasale et échec thérapeutique, avec récurrences constantes et rapides [7]. Depuis peu de cas ont été présentés dans la littérature.

Observation

Il s'agit d'un patient âgé de 39 ans, de sexe masculin, tabagique à raison de 15 paquets/années, qui s'était présenté pour la première fois à la consultation d'ORL du CHU de

Bejaia, en Algérie, en 2016, pour une obstruction nasale avec anosmie invalidantes ayant débuter progressivement à l'âge de 24 ans, mais le patient n'avait pas été bien pris en charge, jusqu'à l'apparition de déformations de la pyramide nasale ce qui l'a motivé à consulter à notre niveau où le diagnostic d'une polyposse nasale a été retenu.

Le patient n'était pas connu asthmatique ou intolérant à l'aspirine et/ou aux AINS. En outre, il avait souffert de symptômes qui avaient été interprétés comme une rhinite allergique, et traité comme tel depuis son jeune âge

L'examen physiques à l'admission retrouvait une déformation de la pyramide nasale avec élargissement important du nez cartilagineux (figure 1a.), des polypes vieillis paraissant extériorisés par les narines, obstruant d'une façon bilatérale et complète les deux fosses nasales (figure 1b.).

Une tomomodensitométrie (TDM) des cavités nasosinusiennes a été demandée, revenant en faveur d'un comblement tissulaire total des cavités nasales, des cellules éthmoïdales et des sinus maxillaires, avec un comblement partiel des sinus frontaux et sphénoïdaux.

L'exploration en fenêtres osseuses a montré une destruction avec amincissement des os propres du nez et de la lame papyracée ou orbitaire (figure 2.).

Le patient a été mis sous traitement médical à base de corticoïdes locaux et de courtes cures par voie générale. Après l'échec du traitement médical, le patient a subi une chirurgie endoscopique endonasale à type de nasalisation associée à une turbinectomie moyenne partielle.

Après examen histopathologique du tissu des polypes, le diagnostic de polyposse nasosinusienne était confirmé, avec une muqueuse respiratoire présentant une importante inflammation chronique à éosinophiles.



Figure 1. Patient âgé de 39 ans :
(a) déformation de la pyramide nasale.
(b) polypes obstruant les deux fosses nasales en totalité.

En postopératoire le traitement était à type de lavages fréquents au sérum salé isotonique, avec une corticothérapie topique biquotidienne.

Les suites postopératoires étaient bonnes, le patient a retrouvé une respiration nasale satisfaisante et un odorat correct, avec une amélioration significative de sa qualité de vie où les scores du questionnaire SNOT 22 ont passé de 78 en préopératoire à 02 au contrôle postopératoire de 6 mois. A 36 mois le patient n'a pas eu de récurrence, et les déformations nasales ont régresser sans avoir recours à une chirurgie réparatrice du nez.



Figure 2. TDM nasosinusienne en coupe axiale, montrant un comblement total avec déformation de la pyramide nasale.

Discussion

La description des cas de polypes nasaux ne datait pas d'hier, des publications existent depuis l'époque d'Hippocrate et de Galien [8]. Woakes a décrit pour la première fois en 1885, une forme d'éthmoïdite nécrosante et de polypes muqueux à la société médicale de Londres. Il a également signalé un élargissement de la pyramide nasale qu'il a appelé "arête du nez" dans ces cas, en précisant qu'elle se retrouve "parfois" [6].

En 1924, le terme "syndrome de Woakes" a été attribué par Appaix et Robert [9], pour décrire une pathologie se présentant avec des polypes nasaux bilatéraux débutant pendant l'enfance, une éthmoïdite et un processus hypertrophique avec déformation de la pyramide nasale et échec thérapeutique. Ils ont par la suite inclus des patients présentant des polyposes éosinophiles et non éosinophiles, dans leur définition du syndrome de Woakes.

Kellerhals et De Uthemann en 1979 [10], ont défini le syndrome de Woakes comme un élargissement du nez, associé à une aplasie des sinus frontaux, une bronchectasie, et une sécrétion d'un mucus très visqueux.

Ces dernières années, le syndrome de Woakes est généralement décrit comme la présence de polypes nasaux récidivants, avec destruction et élargissement de la pyramide nasale, due à la pression chronique des polypes sur les parois osseuses nasosinusiennes [3].

Le plus souvent les cas de syndrome de Woakes sont enregistrés chez les enfants et les adultes jeunes, en raison de la plasticité des os de la face en croissance à cet âge [9-11].

L'étiologie dans cette pathologie reste inconnue. Plusieurs auteurs ont décrit des cas survenant dans la même fratrie [10,11], ce qui laisse penser que le facteur héréditaire est bien réel.

La corticothérapie constitue le traitement de référence dans la polypose nasosinusienne, complétée par une chirurgie endoscopique endonasale en cas d'échec du traitement médical.

Dans le syndrome de Woakes une rhinoplastie peut être associée au traitement dans un but esthétiques [12], quoique ce geste n'est pas indispensable et les déformations peuvent régresser après chirurgie de la polypose. Schoenenberger et Tasman avaient souligné la faisabilité d'une compression bi digitale externe, sans avoir recours à une ostéotomie pour corriger la déformation de la pyramide nasale pendant ou après une cure chirurgicale par voie endoscopique de la polypose nasosinusienne [13].

Le questionnaire de qualité de vie SNOT 22, considéré comme l'outil le plus adapté et le plus spécifique en rhinosinusite chronique [14,15], a montré une nette amélioration de la qualité de vie à court et moyen terme après un geste par voie endoscopique endonasale, sans avoir recours à un geste esthétique sur la pyramide nasale.

Conclusion

Le syndrome de Woakes constitue une forme clinique rare de polypose nasosinusienne, qui est d'étiologie encore mal comprise. Une prise en charge thérapeutique habituelle comme une polypose nasosinusienne, à base d'une corticothérapie locale et parfois générale, complétée par une cure chirurgicale par voie endoscopique endonasale, peut améliorer la qualité de vie du patient et stabiliser cette pathologie. Le recours à une chirurgie réparatrice de la pyramide nasale, peut constituer la solution en cas de préjudice esthétique.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêt.

Remerciements

Nos remerciements s'adressent à tout le personnel du CHU de Bejaia.

Références bibliographiques

1. Benninger MS, Ferguson BJ, Hadley JA, et al. Adult chronic rhinosinusitis: definitions, diagnosis, epidemiology, and pathophysiology. *Otolaryngol-Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg* 2003; 129: S1-32. doi:10.1016/s0194-5998(03)01397-4
2. Fokkens WJ, Lund VJ, Hopkins C, et al. European Position Paper on Rhinosinusitis and Nasal Polyps 2020. *Rhinology* 2020; 58: 1-464. doi:10.4193/Rhin20.600
3. Caversaccio M, Baumann A, Helbling A. Woakes' syndrome and albinism. *Auris Nasus Larynx* 2007; 34: 245-248. doi:10.1016/j.anl.2006.09.030
4. Bonfils P, Lisan Q. Apport de la chirurgie dans le traitement de la polypose nasosinusienne. *Bull Académie Natl Médecine* 2019; 203: 44-51. doi:10.1016/j.banm.2019.03.004
5. Larsen PL, Tos M. Origin of nasal polyps. *The Laryngoscope* 1991; 101: 305-312. doi:10.1288/00005537-199103000-00015
6. E. Woakes. Necrosing ethmoiditis and mucous polyps. *The Lancet* 1885; 61: 619
7. Van Zele T, Holtappels G, Gevaert P, et al. Differences in Initial Immunoprofiles between Recurrent and Nonrecurrent Chronic Rhinosinusitis with Nasal Polyps. *Am J Rhinol Allergy* 2014; 28: 192-198. doi:10.2500/ajra.2014.28.4033
8. S. W. Hargrove. Discussion on the treatment of nasal polypi. *Proceedings of the Royal Society of Medicine* 1954; 47: 1015-1021
9. S. Appaix, J. Robert. Polypose déformante et récidivante des jeunes (maladie de Woakes). *Revue de Laryngologie* 1953; 74: 216-254
10. Kellerhals B, de Uthemann B. Woakes' syndrome: the problems of infantile nasal polyps. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1979; 1: 79-85. doi:10.1016/0165-5876(79)90031-4
11. Groman JD, Bolger W, Brass-Ernst L, et al. Recurrent and destructive nasal polyposis in 2 siblings: a possible case of Woakes' syndrome. *Otolaryngol-Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg* 2004; 131: 1009-1011. doi:10.1016/j.otohns.2004.02.031
12. Ueda M, Hashikawa K, Iwayama T, et al. Rhinoplasty via the midface degloving approach for nasal deformity due to nasal polyps: A case report of Woakes' syndrome. *Oral Maxillofac Surg Cases* 2017; 3: 64-69. doi:10.1016/j.omsc.2017.05.001
13. Schoenenberger U, Tasman AJ. Adult-onset woakes' syndrome: report of a rare case. *Case Rep Otolaryngol* 2015; 2015: 857675. doi:10.1155/2015/857675
14. Le PT, Soler ZM, Jones R, et al. Systematic Review and Meta-analysis of SNOT-22 Outcomes after Surgery for Chronic Rhinosinusitis with Nasal Polyposis. *Otolaryngol-Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg* 2018; 159: 414-423. doi:10.1177/0194599818773065
15. Mustapha SELLAMI. Etude de l'impact de la chirurgie sur la qualité de vie des patients porteurs d'une polypose nasosinusienne. DESM, Faculté de médecine de Bejaia, Université Abderrahmane MIRA de Bejaia, Juillet 2020.