

Une dysphonie révélatrice d'une amylose laryngée.

M. SELLAMI,
Service ORL et CCF, CHU Franz Fanon, Bejaïa,
Faculté de médecine, Université Abderrahmane Mira de Bejaïa.

Résumé

Introduction : Les amyloses sont un groupe de maladies liées à un dépôt extracellulaire anormal, de protéines fibrillaires, elles peuvent être généralisées ou purement localisées à un seul organe, conduisant à son dysfonctionnement progressif. L'amylose laryngée est une localisation rare. Son pronostic est bon quand le diagnostic est précoce et le traitement bien conduit. **Observation :** Patiente âgée de 43 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, ayant consulté pour une dysphonie chronique isolée, évoluant depuis plus de 2 ans, sans dyspnée, ni dysphagie. Une infiltration inflammatoire avec un léger œdème de la corde vocale gauche s'étendant à la sus glotte, la sous glotte, avec une petite tuméfaction de la base de langue ; est retrouvée à l'examen et confirmée à la tomodesitométrie. Après de multiples biopsies sur les deux sites, l'étude histopathologique conclue à une amylose laryngée. L'exploration générale était négative, en faveur d'une forme localisée. Un épluchage sous anesthésie général a été réalisé, et le suivi régulier ne retrouve pas de récurrence à 6 ans. **Conclusion :** L'amylose laryngée est une forme localisée rare d'amylose, le plus souvent isolées, mais peut être associée à des localisations proches telles que le cavum, les amygdales, les fosses nasales, la trachée ou la base de langue. Le traitement est local par voie endoscopique. Le risque - malgré faible - de récurrences, impose une surveillance, clinique et biologique, prolongée.

>>> Mots-clés

Dysphonie, dyspnée, larynx, amylose.

Introduction

Les amyloses sont un groupe de maladies hétérogènes liées à un dépôt extracellulaire anormal, de protéines fibrillaires non solubles ; pathologie pouvant être généralisée ou purement localisée à un seul organe, conduisant à son dysfonctionnement progressif^[1-4]. Les estimations montrent que dans plus de 20% des cas,

Abstract

Introduction: Amyloidosis is a group of diseases related to an abnormal extracellular deposition of fibrillar proteins, it can be generalized or purely localized to a single organ, leading to its progressive dysfunction. Laryngeal amyloidosis is a rare localization. Its prognosis is good when the diagnosis is early and the treatment well conducted. **Observation:** a 43-year-old patient, with no particular pathological history, having consulted for isolated chronic dysphonia, progressing for more than 2 years, without dyspnoea or dysphagia. An inflammatory infiltration with a slight oedema of the left vocal cord extending to the supraglottis, the subglottis, with a small swelling of the base of the tongue, is found on examination and confirmed on computed tomography. After multiple biopsies at both sites, the histopathological study concluded with laryngeal amyloidosis. General exploration was negative, in favour of a localized form. Peeling under general anaesthesia was performed, and regular follow-up found no recurrence at 6 years. **Conclusion:** Laryngeal amyloidosis is a rare localized form of amyloidosis, most often isolated, but can be associated with nearby locations such as the cavum, tonsils, nasal cavity, trachea or the base of the tongue. The treatment is local by endoscopic route. Despite low risk of recurrence, prolonged clinical and biological monitoring is necessary.

>>> Key-words

Dysphonia, dyspnoea, larynx, amyloidosis.

l'amylose implique la tête et le cou, cependant, les amyloses localisées sont rares et représentent moins de 10% des amyloses et 0,17 à 1,5% des tumeurs bénignes du larynx^[3,5,6]. Les sites les plus communément touchés par ces dépôts amyloïdes sont les reins, le cœur, le foie, les nerfs et la rate^[7,8].

L'amylose laryngée est une localisation rare. Son pronostic est bon quand le diagnostic est précoce et le traitement bien conduit [9,10].

L'amylose du larynx a été décrite pour la première fois en 1875 par Burrow et Neumann [8,11]. Elle se manifeste généralement par des enrouements de la voix chez des adultes âgés de 40 à 60 ans [3].

Observation

C'est le cas d'une patiente âgée de 43 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, sans notion de contage tuberculeux, ni de consommation alcoolotabagique, ayant consulté pour une dysphonie chronique isolée, évoluant depuis plus de 2 ans, sans dyspnée, ni dysphagie.

A l'interrogatoire, on a retrouvé la notion de dysphonie permanente à type d'enrouement de la voix, évoluant depuis plus de 2 ans.

Une nasofibroskopie complétée d'une laryngoscopie directe faite sous anesthésie générale a objectivé une infiltration inflammatoire avec un léger œdème de la corde vocale gauche s'étendant à la sus-glottique ; la sous-glottique et la trachée étaient d'aspect normal, une légère tuméfaction de la base de langue a été constatée. De multiples biopsies ont été réalisées sur les deux sites (figure 1).

La radiographie du thorax était normale.

Une tomодensitométrie du larynx a été pratiquée mettant en évidence un épaissement tissulaire infiltrant la corde vocale gauche, s'étendant vers l'étage sus-glottique, avec un autre épaissement de même aspect au niveau de la base de langue (figure 2).

L'examen histopathologique des biopsies laryngées a révélé au niveau du chorion muqueux une substance éosinophile anhiste craquelée se colorant en rouge par le rouge Congo, avec biréfringence dichroïque jaune-vert en lumière polarisée évoquant l'aspect amyloïde (figure 3).

La patiente a été adressée au service de médecine interne où un complément d'exploration a été réalisé (bilan rénal, échographie rénale, ECG, radiographie du thorax) concluant à une amylose laryngée localisée, sans autres localisations.

La patiente a bénéficié d'une résection des dépôts d'amylose laryngée et basi-linguale chirurgicalement à l'instrumentation froide.

À trois ans de recul, la patiente ne présente pas de récurrence locale avec amélioration de sa dysphonie.

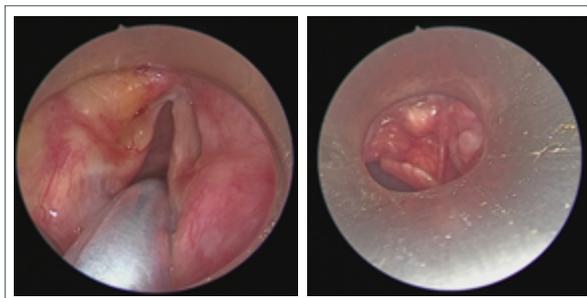


Figure 1 : Vue endoscopique du larynx, montrant la tuméfaction glotto-sus glottique gauche (1a) et basi-linguale (1b).

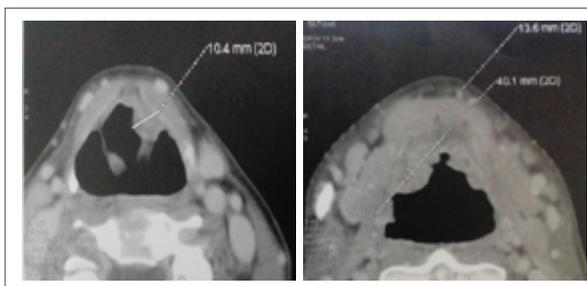


Figure 2 : Tomодensitométrie laryngée montrant la tuméfaction glotto- sus-glottique gauche (2a) et basi-linguale (2b).

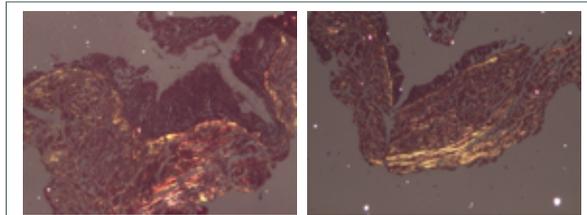


Figure 3 : Coupe histologique montrant la coloration en rouge par le rouge Congo avec biréfringence dichroïque jaune-vert en lumière polarisée (3a & 3b).

Discussion

L'amylose est une maladie liée au dépôt extracellulaire, dans différents organes, d'une substance amorphe (la substance amyloïde), constituée à partir de différents précurseurs protéiques [1-4,7].

La substance amyloïde peut être une protéine normalement présente dans l'organisme mais présentant une mutation génique la rendant "amyloïdogène" dans les formes héréditaires, ou une chaîne légère "Immunoglobuline monoclonale" ou une protéine normale mais présente en excès, du fait d'une inflammation chronique ou d'une insuffisance rénale dans les formes acquises [1,9,12]. C'est un processus rare, estimé entre 5 et 10 cas par million par an [3].

Parmi les formes localisées d'amylose, l'amylose laryngée représente la forme la plus fréquente des localisations au niveau des voies aéro-digestives supérieures, suivies des localisations orales et pharyngées^[12,13]. Elle représente 0,17 à 1,5% des tumeurs bénignes laryngées^[13,14].

L'atteinte masculine est la plus fréquente, avec un sex-ratio de 3/1, et une prédominance sur la tranche d'âge 40- 60 ans, avec une incidence maximale à la 5ème décennie.^[1,3,9,13,15]

L'apparition de l'amylose est souvent silencieuse et insidieuse, mais sa progression continue avec des dépôts amyloïdes pouvant entraîner un dysfonctionnement de l'organe cible, et devenir de plus en plus difficile à traiter, et peut-être entraîner le décès^[2].

La dysphonie est le signe le plus retrouvé, dans environ 75% des cas, d'autres signes peuvent être associés tels que : la dyspnée, le stridor, une toux sèche, un syndrome d'apnée de sommeil, voire une dysphagie.

Dans notre observation, la symptomatologie a été dominée par une dysphonie permanente isolée à type d'enrouement de la voix.

Les délais entre le début de la symptomatologie et le diagnostic sont souvent longs, dans notre cas il était d'environ 2 ans.

La laryngoscopie directe peut faire évoquer à tort une étiologie néoplasique devant l'aspect polymorphe et non spécifique de cette amylose laryngée.

Dans le larynx, les dépôts amyloïdes peuvent être présents dans n'importe quelle région du larynx, mais les sites les plus communs sont les ventricules, les bandes ventriculaires ou fausses cordes vocales, les cordes vocales et le compartiment sus-glottique^[5,8].

La certitude diagnostique repose sur l'examen anatomopathologique avec la coloration au rouge Congo où les dépôts amyloïdes apparaissent biréfringents en lumière polarisée^[2,7,9].

L'imagerie, peut être utile pour une évaluation clinique plus approfondie d'une masse laryngée suspectée d'être d'origine amyloïde.

La tomodensitométrie n'est pas recommandée. Une masse d'origine amyloïde apparaîtra comme une masse homogène sous-muqueuse non spécifique avec une légère prise du contraste^[11]. L'imagerie par résonance magnétique est cliniquement plus utile, elle se présente en isosignal par rapport au muscle, à la différence des tumeurs malignes qui sont en hypersignal^[16].

La nature des dépôts doit être précisée par un examen immunohistochimique des fragments congelés en utilisant différents anticorps, anti-chaînes légères, anti-SAA et

anti-transthyréline qui permettront la classification de l'amylose en fonction de la nature protéique du précurseur^[7,9,12].

Au moins 36 types de protéines amyloïdes humaines ont été identifiées comme agent causal d'une amylose à ce jour^[2,16,17].

Les trois formes les plus fréquentes d'amylose sont à chaîne légère (AL), associée à l'amyloïde (AA) et AB. L'amylose AL peut être systémique ou localisée et atteint préférentiellement le système cardiovasculaire, le système rénal et hépatique^[4].

L'amylose systémique (AL) est attribuée à la dyscrasie des plasmocytes dans la moelle osseuse conduisant à la libération d'immunoglobulines légères (kappa, lambda), ou protéine à chaîne lourde capable de se propager par voie systémique et de se déposer dans tout le corps^[3,17].

La localisation laryngée de l'amylose est caractérisée par des dépôts monoclonaux de chaînes (AL) et rarement associée à une présentation systémique de l'amylose^[3,8].

L'amylose (AA), non AL, est un processus secondaire à une inflammation chronique ou prédisposition héréditaire à la précipitation de certains types de protéines^[16].

Enfin, l'amylose (AB) est la forme protéique observée dans les lésions vasculaires cérébrales et dans les plaques intracérébrales de la maladie d'Alzheimer^[16].

Avant de retenir le diagnostic d'une amylose localisée, la recherche d'une extension systémique est obligatoire. Le bilan doit rechercher une atteinte rénale, cardiaque ou cutanée^[12,18].

En cas d'amylose systémique, le traitement repose sur l'élimination des précurseurs de la protéine amyloïde comme principal moyen d'atténuer la croissance des dépôts amyloïdes^[4].

Des recherches sont en cours pour retrouver un médicament susceptible de stabiliser, empêcher le dépôt ou favoriser l'élimination de la protéine précurseur de l'amylose^[4,19].

L'objectif principal du traitement de l'amylose laryngée localisée est d'empêcher une progression inévitable, de maintenir la perméabilité des voies respiratoires, et d'améliorer la voix^[20].

Le traitement des formes localisées, laryngées pures, nécessite essentiellement des gestes chirurgicaux locaux, instrumentaux ou par laser, tout en veillant à la préservation de la fonction laryngée^[16,21,22].

D'autres moyens thérapeutiques ont été rapportés mais restent très discutés tels que la radiothérapie locale, la chimiothérapie et la corticothérapie systémique ou locale par des injections de corticoïdes locaux^[11,13,23,24].

Une surveillance rapprochée est une option intéressante pour les patients asymptomatiques étant donné la possibilité d'une progression qui peut être lente ou stoppée avec le temps^[3,11,16].

La récurrence est faible après une exérèse complète, qui n'est pas toujours complète surtout pour les localisations sous-glottiques. Mais un suivi régulier et prolongé s'avère nécessaire pour le diagnostic de récurrences et d'éventuelles localisations systémiques^[13].

Dans l'ensemble, l'amylose localisée est de meilleur pronostic par rapport à l'amylose systémique. Cependant, la récurrence locale est une préoccupation qui doit être surveillée. La récurrence a tendance à apparaître au cours des cinq premières années après le traitement, les patients doivent donc être suivis tous les 3 à 6 mois pendant les 5 premières années et tous les ans par la suite^[25].

Conclusion

L'amylose laryngée est une forme localisée rare d'amylose. Le diagnostic est souvent tardif, se manifestant le plus souvent par une dysphonie d'évolution chronique. Les hommes sont plus touchés que les femmes avec une prédominance dans la tranche d'âge entre 40 et 60 ans. Les atteintes laryngées sont le plus souvent isolées, mais peuvent être associées à des localisations proches telles que le cavum, les amygdales, les fosses nasales, la trachée ou la base de langue.

Le traitement est local par voie endoscopique. Dans environ la moitié des cas rapportés dans la littérature, les récurrences locales sont fréquentes, et une éventuelle dissémination systémique, y compris à distance, du traitement initial est possible, nécessitant une surveillance, clinique et biologique, prolongée pendant au moins 5 ans.

Iconographie

photos de la patiente de l'auteur.

Date de soumission

17 Octobre 2020.

Liens d'intérêts

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

Références

1. Thompson L D, Derringer G A, Wenig B M. Amyloidosis of the larynx: a clinico-pathologic study of 11 cases. *ModPathol*2000; 13: 528-35.
2. Sipe JD, Benson MD, Buxbaum JN, Ikeda SI, Merlini G, Saraiva MJ, et Mark Weidenbecher, et al., *Annals of Blood Cancer Remedy Publications LLC*. 4 2017 | Volume 1 | Issue 1 | Article 1001a. Amyloid fibril proteins and amyloidosis: chemical identification and clinical classification international society of amyloidosis 2016 nomenclature guidelines. *Amyloid*. 2016;23(4):209-13.
3. Phillips NM, Matthews E, Altmann C, Agnew J, Burns H. Laryngeal

amyloidosis: diagnosis, pathophysiology and management. *J Laryngol Otol*. 2017;131: S41-7.

4. Hazenberg BP. Amyloidosis: a clinical overview. *Rheum Dis Clin North Am*. 2013;39(2):323-45.
5. Yiotakis I, Georgolios A, Charalabopoulos A, Hatzipantelis P, Goulas C, Charalabopoulos K, et al. Primary localized laryngeal amyloidosis presenting with hoarseness and dysphagia: a case report. *J Med Case Rep*. 2009; 3:9049.
6. Chow V, Gardner V, Howlett D. Primary localized laryngeal amyloidosis presenting with dysphonia: a case report. *J Surg Case Rep*. 2012;2012(11): rjs005.
7. Ayadhioueslati Z, Ben Azzouna H, Toumi S et al. Amylose laryngée à propos d'un cas. *J. Tun. ORL* 2001 07 36-39.
8. Lewis JE, Olsen KD, Kurtin PJ, Kyle RA. Laryngeal amyloidosis: a clinico pathologic and immuno-histochemical review. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1992;106(4):372-7.
9. Vignes S, Brasnu D, Hénégat C, Tiev KP, Générat T, Cabane J. Amylose laryngée: une cause rare de dysphonie. *Rev Med Interne* 2000; 21: 1121-1125.
10. Ma L, Bandarchi B, Sasaki C, Levine S, Choi Y. Primary localized laryngeal amyloidosis: report of 3 cases with long term follow-up and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med*. 2005; 129: 215-218.
11. Deviprasad D, Pujary K, Balakrishnan R, Nayak DR. KTP laser in laryngeal amyloidosis: Five cases with review of literature. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013; 65:36-41.
12. Chommette G, Aurio M, Habib K, Biaggi A, Intérêt de la biopsie des glandes salivaires labiales accessoires pour le diagnostic d'amylose. *Rev. Stomatol. Chir.maxillofac*.1992; 93: 54-57.-19.
13. Vicente Villagomez, Felicitos Santos, Ramiro Santos and al. Amyloidosis: Uncommon cause of dysphonia. *Head and Neck Surgery* 2004, 13: 1275-276.
14. A Burow, L Neumann. Amiloide Degeneration von Larynx Tumoren, Canule Sieben Jahrelanggetragen. *Arch Klin Chir*1875; 18: 242-246.
15. Noguchi T, Minami K, Iwagaki T, Takara H, Sata T, Shigematsu A. anesthetic management of a patient with laryngeal amyloidosis. *J Clin Anesth*1999; 11: 339-41.
16. Alaani A, Warfield AT, Pracy JP. Management of laryngeal amyloidosis. *J Laryngol Otol*. 2004;118(4):279-83.
17. Hazenberg AJ, Hazenberg BP, Dikkers FG. Long-term follow-up after surgery in localized laryngeal amyloidosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2016;273(9):2613-20.
18. Pribitkin E, Friedman O, O'Hara B, Cunnane MF, Levi D, Rosen M, Keane WM, Sataloff RT. Amyloidosis of the upper aerodigestive tract. *Laryngoscope* 2003 Dec; 113(12):2095-101.
19. Hazenberg BP, Van Gameren II, Bijzet J, Jager PL, Van Rijswijk MH. Diagnostic and therapeutic approach of systemic amyloidosis. *Neth J Med*. 2004;62(4):121-8.
20. Wierzbicka M, Budzyński D, Piowarczyk K, Bartochowska A, Marszałek A, Szyfter W. How to deal with laryngeal amyloidosis? Experience based on 16 cases. *Amyloid*. 2012;19(4):177-81.
21. McIlwain JC, Shepperd HWH. Laser treatment of primary amyloidosis of the larynx. *J LaryngolOtol*1986; 100:1079-1080
22. Woo KS, Van Hasselt CA, Waldron J. Laser resection of localized subglottic amyloidosis. *J Otolaryngol*. 1990 Oct; 19(5):337-8.
23. Barnes EL Jr, Zofar T. Laryngeal amyloidosis, clinico-pathologic study of seven cases. *Ann OtolRhinolLaryngol*1977; 86:856-862.
24. Raymond AK, Sneige N, Batsakis JG. Amyloidosis in the upper aerodigestive tracts. *Ann OtolRhinolLaryngol*1992; 101:794-796.
25. Kourelis TV, Kyle RA, Dingli D, Buadi FK, Kumar SK, Gertz MA, et al. Presentation and outcomes of localized immunoglobulin light chain amyloidosis: The mayo clinic experience. *Mayo Clin Proc*. 2017;92(6):908-17.