

L'AMYLOSE LARYNGÉE À PROPOS D'UN CAS

LARYNGEAL LOCATION OF AMYLOSIS : A CASE REPORT

S. KHARRAT, G. BESBES, S. TRABELSI, A. LACHKAM, A. MEKNI*, R. ZAININE, N. BELTAIEF,
S. SAHTOUT, M. ZITOUNA*, S. HACHICHA.

SERVICE ORL LA RABTA TUNIS

*SERVICE D'ANATOMOPATHOLOGIE LA RABTA

RESUME

L'amylose localisée est caractérisée par un dépôt de protéines fibrillaires dans un site de l'organisme sans atteinte systémique. La localisation laryngée est très rare. Ce diagnostic doit être évoqué devant toute lésion d'allure bénigne du larynx. Les auteurs rapportent un cas d'amylose laryngée colligé sur une période de 10 ans.

SUMMARY

Localized amyloidosis is characterized by the deposition of amyloid fibres in a particular site or organ system in the absence of systemic involvement. The laryngeal location of amylosis is rare. The diagnosis must be suspected in front of any tumor of benign speed of the larynx. Authors report a case of laryngeal amyloidosis brought during a period of 10 years.

INTRODUCTION

Les amyloses sont un groupe hétérogène de maladies liées à un dépôt extracellulaire de protéines capables d'adopter une conformation fibrillaire anormale. Elles peuvent être héréditaires ou acquises, localisées ou disséminées, asymptomatiques ou au contraire de pronostic redoutable (1).

Cette affection est appelée amylose par Virchow en 1854 en raison de ses propriétés tinctoriales après coloration par l'iode et l'acide sulfurique (2, 3).

Les amyloses localisées sont rares et représentent moins de 10 % des amyloses et 0,17 à 1,5% des tumeurs bénignes du larynx (2, 3).

RESULTATS

Madame H. M âgée de 51 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, ni notion de contagé tuberculeux, sans notion de consommation alcool-tabagique, a consulté en urgence pour une dyspnée inspiratoire avec tirage sus-sternal sans stridor ni cornage. A l'interrogatoire, on a retrouvé la notion de dysphonie permanente évoluant depuis une année avec apparition secondairement d'une dyspnée d'effort sans notion de syndrome infectieux ni d'altération de l'état général. La patiente a été mise sous corticoïdes par voie intraveineuse avec des aérosols et une bonne évolution clinique.

Une laryngoscopie directe faite sous anesthésie générale a objectivé une infiltration inflammatoire avec un œdème des deux cordes vocales s'étendant vers la sous-glotte, la trachée était d'aspect normal. Une biopsie a été réalisée.

La radiographie du thorax était normale. Une tomodensitométrie du larynx a été pratiquée mettant en évidence un aspect infiltrant des cordes vocales, s'étendant sur environ 8mm sous leur niveau et réduisant discrètement la fente glottique (fig.1). L'examen anatomopathologique des biopsies laryngées a révélé au niveau du chorion muqueux une sub-

stance éosinophile anhisto craquelée se colorant en rouge par le rouge congo avec biréfringence dichroïque jaune vert en lumière polarisée évoquant l'aspect amyloïde.

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 mais la patiente a été perdue de vue au bout de 4 mois.

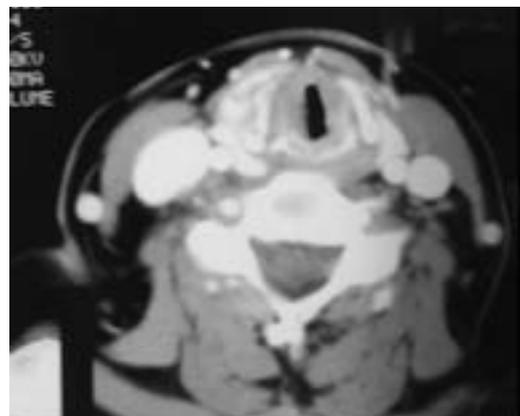


Fig 1 : Aspect infiltrant des cordes vocales réduisant discrètement la fente glottique

DISCUSSION

Les amyloses sont des maladies liées au dépôt extracellulaire, dans différents organes, d'une substance amorphe, la substance amyloïde, constituée à partir de différents précurseurs protéiques (1, 2).

La substance amyloïde peut être une protéine normalement présente dans l'organisme mais présentant une mutation génique qui la rend " amyloïdogène " dans les formes héréditaires, ou une chaîne légère " l'immunoglobuline monoclonale



le " ou une protéine normale mais présente en excès du fait d'une inflammation chronique ou d'une insuffisance rénale dans les formes acquises (1, 3, 4).

L'existence d'amyloses non plus systémiques mais localisées correspond en général, à la production in situ de chaînes légères qui se déposent près de leur lieu de synthèse.

Les formes les plus fréquentes sont l'amylose localisée des paupières, l'amylose trachéo-bronchique et les tumeurs amyloïdes vertébrales (2, 5, 6).

La première observation d'amylose laryngée a été rapportée en 1875 par Burrow et Neuman (5). Celle-ci représente 0,17 à 1,5% des tumeurs bénignes laryngées.

Les hommes sont plus touchés que les femmes avec un sex-ratio allant de 1,2 à 5,25 (1, 3, 5, 7).

Cette affection se voit surtout chez l'adulte vers la 4ème et la 6ème décade.

L'amylose laryngée représente la forme la plus fréquente parmi les localisations au niveau des voies aéro-digestives supérieures suivies des localisations orales et pharyngées (4, 5).

La dysphonie est retrouvée dans 75% des cas, d'autres signes peuvent être associés tel que : la dyspnée, le stridor, une toux sèche, un syndrome d'apnée de sommeil voir une dysphagie.

Chez notre patiente, la symptomatologie a été dominée par une dysphonie permanente avec apparition secondairement d'une dyspnée.

Le délai entre les premiers signes cliniques et le diagnostic est souvent long, dans notre cas il était de 1 an.

La laryngoscopie directe peut faire évoquer à tort une étiologie néoplasique devant un aspect nodulaire trouvé dans 44% des cas, infiltrant diffus plus ou moins étendue essentiellement au niveau de l'étage sus-glottique.

Le diagnostic repose sur l'examen anatomopathologique avec la coloration rouge congo où les dépôts amyloïdes apparaissent biréfringents en lumière polarisée (2, 3).

Une fois le diagnostic établi, la nature des dépôts doit être précisée par un examen immunohistochimique des fragments congelés en utilisant différents anticorps, antichaînes légères, anti-SAA et antitranssthyréline qui permettront la clas-

sification de l'amylose en fonction de la nature protéique du précurseur (2, 3, 4).

À ce jour, au moins 21 protéines différentes ont été reconnues comme agent causal d'une amylose (8, 9).

Le diagnostic d'une amylose laryngée doit faire rechercher une extension systémique avant de retenir le diagnostic d'une forme localisée. Le bilan doit rechercher une atteinte rénale, cardiaque ou cutanée (4, 10).

Des biopsies rectales, des glandes salivaires accessoires, cutanées ou de la graisse sous-cutanée abdominale sont parfois nécessaires.

Le traitement des formes localisées comporte essentiellement des gestes chirurgicaux locaux, exécutés par des micro-instruments ou par laser (11, 12).

Certains auteurs comme Wooks et McIlwain et Talbot utilisent le laser CO2 avec un bon résultat (11, 12, 13). D'autres moyens thérapeutiques ont été décrits mais restent très discutés tels que la radiothérapie, la chimiothérapie et la corticothérapie (5, 8, 9).

Kennedy a rapporté cinq cas de formes massives d'amylose laryngée à localisation supraglottique pour lesquelles il a pratiqué une laryngectomie partielle (14).

Le risque de récurrence est faible après une exérèse complète. Cependant, les gestes chirurgicaux réalisent rarement une destruction complète des dépôts amyloïdes surtout pour les localisations sous-glottiques (5).

CONCLUSION

L'amylose laryngée localisée est peu fréquente, l'incidence est de 8/1000000 habitants. La dysphonie est le symptôme le plus fréquent.

Une laryngoscopie directe permet de réaliser un bilan d'extension local et une biopsie qui confirme le diagnostic. Un bilan d'extension doit être fait à la recherche d'une forme systémique.

Le traitement comporte des gestes chirurgicaux locaux pour réaliser une exérèse complète des dépôts amyloïdes afin de réduire le risque des récurrences.

REFERENCES

- 1- Thompson L D, Derringer G A, Wenig B M. Amyloidosis of the larynx: a clinicopathologic study of 11 cases. *Mod Pathol* 2000; 13: 528-35.
- 2- Ayadhi oueslati Z, Ben azzouna H, Toumi S et al. Amylose laryngée à propos d'un cas. *J.Tun. ORL* 2001 07 36-39.
- 3- Vigness S, Brasunu D, Henegar C, Tiev KP, Generaux T, Cabane J. Amylose laryngée : une cause rare de dysphonie. *Rev Med Interne* 2000; 21: 1121-5
- 4- 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.
- 5- Vicente Villagomez, Felicitos Santos, Ramiro Santos and al. Amyloidosis: Uncommon cause of dysphonia. *Head and Neck Surgery* 2004, 13: 1275-276.
- 6- Quinquenel ML, Le Coza, Desruets B et al. Pleural amyloidosis: a report of a case and review of the literature. *Rev Pneumol Clin* 1996; 52: 39- 41.
- 7- 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.

- 8- Barnes EL Jr, Zofar T. Laryngeal amyloidosis, clinicopathologic study of seven cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1977; 86:856-862.
- 9- Raymond AK, Sneige N, Batsakis JG. Amyloidosis in the upper aerodigestive tracts. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992; 101:794-796
- 10- 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.
- 11- McIlwain JC, Shepperd HWH. Laser treatment of primary amyloidosis of the larynx. *J Laryngol Otol* 1986; 100:1079-1080
- 12- WooKS, Van Hasselt CA, Waldron J. Laser resection of localized subglottic amyloidosis. *J Otolaryngol.* 1990 Oct; 19(5):337-8.
- 13- Talbot AR. Laryngeal amyloidosis. *J Laryngol Otol.* 1990 Feb; 104(2):147-9.
- 14- Kennedy TL, Patel NM. Surgical management of localized amyloidosis. *Laryngoscope.* 2000 Jun; 110(6):918-23