

Amylose laryngée

Laryngeal amyloidosis

النشاء الحنجري

K. Serraj ; H. Harmouche ; Z. Tazi Mezalek ; M. Adnaoui ; M. Aouni ; A. Maaouni

ملخص :

مقدمة : يعد النشاء الحنجري سببا نادرا لعسر التصويت. نتطرق لأربع حالات إصابة بالنشاء الحنجري تم تشخيصها بمصلحة الطب الباطني بالرباط.

ملاحظات : يتعلق الأمر بامرأتين ورجلين معدل أعمارهم ثلاثة وخمسون سنة. أبرز الأعراض كانت عسر التصويت وضيق النفس الحنجري. المظهر التنظري الباطني كان شبه ورميا في كل الحالات، لم نجد في أية حالة اخلافا بلاسموسيتيا أو موضعا آخر للنشاء. العلاج كان جراحيا في حالتين وطبيا في كل الحالات مع تطور ايجابي.

خاتمة : النشاء الحنجري مرض نادر ذو تطور أكثر ايجابية من النشاء المجموعي. يبقى التشخيص والعلاج المبكران الضامن الوحيد لتطور حسن بدون مضاعفات.

الكلمات الأساسية : بتر حنجري، تنظير حنجري، حنجرة، نشاء.

Résumé :

Introduction : L'amylose laryngée est une cause rare de dysphonie. Nous rapportons les cas de 4 patients atteints d'amylose laryngée diagnostiquée au service de médecine interne de Rabat.

Observations : Il s'agit de 2 femmes et 2 hommes dont l'âge moyen est de 53 ans. Les symptômes les plus fréquents étaient la dysphonie et la dyspnée laryngée. L'aspect endoscopique était sous forme pseudotumorale dans tous les cas. La recherche d'une autre localisation et d'une prolifération plasmocytaire sous jacente était toujours négative. Le traitement était chirurgical chez 2 patients et médical chez tous les malades avec évolution favorable.

Conclusion : L'amylose laryngée est une affection rare et de pronostic largement meilleur que celui des amyloses systémiques. Cependant, un diagnostic et un traitement précoces restent les seuls garants d'une évolution favorable sans complication.

Mots-clés : amylose larynx.

Abstract :

Introduction : laryngeal amyloidosis is a rare cause of dysphonia. We report cases of 4 patients with laryngeal amyloidosis diagnosed in internal medicine department in Rabat.

Observations : it is about 2 female and 2 male patients. The mean age is 53 years. Dysphonia and laryngeal dyspnea were the most frequent symptoms. Laryngeal endoscopy showed pseudotumoral lesion in all cases. The research of other localisations and of plasmocytic proliferation was negative. Two patients had surgical treatment and all patients had medical treatment. The outcome was good in the 4 cases.

Conclusion : laryngeal amyloidosis is a rare condition. The prognosis is better than in systemic amyloidosis. However, early diagnosis and appropriate management are essential for good evolution without complication.

Key-words : amyloidosis laryngeal.

Tiré à part : K. Serraj : service de médecine A, Hôpital Ibn Sina. Rabat-Maroc.

Introduction

L'amylose laryngée est une affection rare [1]. Elle représente 0,2% à 1,5% des tumeurs bénignes du larynx [2]. Son pronostic est bon quand le diagnostic est précoce et le traitement bien conduit [1,2]. Nous rapportons les observations de quatre patients atteints d'amylose laryngée qui illustrent les aspects diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs de cette pathologie.

Observations

Observation 1

Une patiente de 60 ans, sans profession, n'ayant aucun antécédent pathologique particulier, a été admise pour recherche étiologique d'une dysphonie remontant à 18 mois auparavant et qui s'est aggravée les 2 derniers mois avant l'hospitalisation. L'examen somatique était sans anomalies. La laryngoscopie a montré une lésion infiltrante de l'hémilarynx gauche avec atteinte de la corde vocale du même côté arrivant jusqu'à la région sus glottique. L'étude histologique avait révélé l'existence de dépôts amyloïdes. La calcémie, les radiographies du squelette, la fonction rénale, l'électrophorèse des protéines (EPP), l'immunoélectrophorèse des protéines (IEPP) urinaires et sanguines ainsi que la biopsie ostéomédullaire étaient normales. Les biopsies rectale et rénale n'ont pas montré de dépôts amyloïdes. La malade a bénéficié d'un traitement endoscopique associé à un traitement médical à base de colchicine avec bonne évolution.

Observation 2

Une femme de 60 ans, sans antécédent pathologique notable, a été hospitalisée en urgence au service de réanimation dans un tableau de dyspnée laryngée ayant compliqué une dysphonie évoluant depuis 6 mois et ayant nécessité la réalisation d'une trachéotomie. L'examen clinique était par ailleurs sans particularité. La laryngoscopie avait montré la présence de lésions infiltrantes et inflammatoires diffuses du larynx et dont la biopsie était en faveur d'une amylose. Les examens paracliniques réalisés dans le sens d'une gammapathie monoclonale (EPP, IEPP, myélogramme) étaient normaux. Les biopsies rectales et des glandes salivaires accessoires n'ont pas montré de dépôts amyloïdes. La patiente a évolué d'une manière stable après traitement à base de colchicine. Elle a été perdue de vue après 3 mois.

Observation 3

Un homme de 40 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, a consulté pour une symptomatologie faite de dysphonie avec toux sèche évoluant depuis 1 an et s'est compliquée de dyspnée laryngée depuis 5 mois. L'examen clinique était normal. La laryngoscopie a montré deux formations nodulaires de la face postérieure des cordes vocales avec mise en évidence de dépôts amyloïdes à la biopsie. L'EPP, L'IEPP et la ponction sternale étaient normales et les biopsies rectale, rénale et des glandes salivaires sans anomalies. Une laryngectomie partielle associée à un traitement médical à base de colchicine ont été instaurés. L'évolution après 13 mois était bonne.

Observation 4

Un patient de 58 ans, sans antécédents pathologiques notables, a consulté pour dysphonie évoluant depuis 1 an. L'examen somatique était sans anomalies. La laryngoscopie a montré un processus tumoral de l'hémilarynx gauche dont l'étude anatomopathologique était en faveur d'une amylose. L'EPP, l'IEPP et le myélogramme étaient normaux. La recherche de dépôts amyloïdes au niveau de la biopsie rectale était négative. La biopsie des glandes salivaires a montré par contre une amylose. Six mois après laryngectomie associée à la colchicine, la dysphonie avait légèrement régressé.

Discussion

Le premier cas d'amylose laryngée a été décrit en 1873 par Borow [2]. Il s'agit d'une affection rare puisque seuls 300 cas similaires ont été rapportés depuis cette date [2]. L'amylose laryngée survient préférentiellement entre 40 et 60 ans comme c'est le cas de nos quatre patients. D'après les différentes observations rapportées dans la littérature, l'homme semble un peu plus fréquemment touché que la femme avec un sex ratio entre 1,5 et 3 [1,3].

Le mécanisme étiologique de l'amylose laryngée est mal connu. Plusieurs hypothèses ont été évoquées telles que le tabac, l'alcool, les infections à répétition ou encore la sollicitation permanente des cordes vocales [2]. La dysphonie est le symptôme clinique le plus constant. Le délai diagnostique est généralement important entre l'installation de cette dysphonie et le diagnostic. Durant ce délai, d'autres signes comme la toux, la dysphagie peuvent apparaître. La dyspnée laryngée peut, à un stade ultime, compliquer le tableau clinique nécessitant ainsi une trachéotomie en urgence comme c'est le cas de notre deuxième patiente [1,4,5].

L'aspect endoscopique de l'amylose laryngée est polymorphe et non spécifique. Il peut s'agir d'un aspect nodulaire, infiltrant ou pseudopolypôïde localisé ou diffus. Le diagnostic de certitude est basé sur l'étude anatomopathologique qui montre des dépôts extracellulaires biréfringents à la coloration par le rouge congo en lumière polarisée [1]. Le diagnostic d'amylose laryngée impose dans un deuxième temps, la réalisation d'une analyse immunohistochimique. Cette dernière montre quasi-constamment une amylose de type AL[4]. L'élimination d'une atteinte systémique et d'une gammapathie monoclonale sous jacente est une autre étape indispensable d'une part pour avoir une idée sur le pronostic et d'autre part pour le choix d'une thérapeutique plus adéquate [4,5]. En effet, l'amylose laryngée est de pronostic nettement meilleur quand elle est localisée que lorsqu'elle fait partie d'une atteinte systémique ou lorsqu'il y a une hémopathie sous jacente [6,7]. Concernant nos patients, l'immunohistochimie et la coloration de Wright n'ont pas été réalisées mais une EPP, IEPP et une exploration médullaire systématique ont permis dans tous les cas d'écarter la présence d'une origine maligne. La recherche d'autres localisations de l'amylose était négative chez trois patients et a révélé une atteinte loco-régionale des glandes salivaires chez le quatrième patient.

Le traitement de l'amylose laryngée repose sur la chirurgie locale endoscopique par le laser CO2 [2,8,1]. Une laryngectomie partielle associée ou non à une radiothérapie ont été proposées dans certains cas avec atteinte localisée comme c'était le cas des troisième et

quatrième patients. Le traitement médical n'est indiqué que quand il y a une prolifération plasmocytaire relevant d'une chimiothérapie (Melphalan-Prédnisone) [9].

Conclusion

L'amylose laryngée est rare. Le caractère non spécifique de la symptomatologie clinique et des aspects macroscopiques explique le retard diagnostique fréquent. Le pronostic reste toutefois très favorable avec un traitement bien conduit indispensable pour une amélioration durable sans récurrence.

Tableau I : données cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives des patients

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4
Sexe	F	F	M	M
Âge (ans)	60	60	40	58
Délai diagnostique (mois)	18	6	12	12
Clinique				
Dysphonie	+	+	+	+
Dyspnée	-	+	+	-
Endoscopie				
Aspect pseudotumoral	+	+	+	+
Siège	Hémilarynx gauche	Diffus	Face postérieure	Hémilarynx gauche
Autres localisations	-	-	-	glandes salivaires
Bilan de gammapathie	-	-	-	-
Traitement				
Trachéotomie	-	+	-	-
Chirurgie	+	-	+	+
Colchicine	+	+	+	+
Evolution	bonne	bonne	bonne	bonne

Références

1. Vignes S, Brasnu D, Hénégat C, Tiev KP, Généreau T, Cabane J. Amylose laryngée : une cause rare de dysphonie. *Rev Méd Interne* 2000 ; 21 : 1121-1125.
2. 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.
3. Kennedy TL, Patel NM. Surgical management of localized amyloidosis. *Laryngoscope* 2000 ; 110 : 918-923.
4. Lewis JE, Olsen KD, Kurtin PJ, Kyle RA. Laryngeal amyloidosis : a clinicopathologic and immunohistochemical review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1992 ; 106 : 372-377.
5. Michaels L, Hyams VJ. Amyloid in localized deposits and plasmacytomas of the respiratory tract. *J Pathol* 1979; 128 : 29-38.
6. Barnes EL, Zafar T. Laryngeal amyloidosis. Clinicopathologic study of seven cases. *Ann Otol* 1977 ; 86 : 856-863.
7. Thompson LD, Derringer GA, Wenig BM. Amyloidosis of the larynx : a clinicopathologic study of 11 cases. *Mod Pathol* 2000 ; 13 : 528-535.
8. Behranwala KA, Ali Asgar B, Borges A, Marfatia PT. laser in treatment of laryngeal amyloidosis. *Indian Journal of Otolaryngology and Head and Neck Surgery* 2004 ; 56.
9. Fernandes CMC, Pirie D, Pudifin DJ. Laryngeal amyloidosis. *J Laryngol Otol* 1982 ; 96 : 1165-1175.