

# Amylose laryngée révélatrice d'une amylose systémique : à propos d'un cas et revue de la littérature

## Laryngeal amyloidosis revealing systemic amyloidosis: a case report and review of literature

F. Handis, S. Benyahia

Service ORL CCF, CHU Mustapha, ALGER

### RÉSUMÉ

Nous rapportons un cas rare d'amylose laryngée révélatrice d'une amylose systémique AL chez un patient de 40 ans présentant une dysphonie isolée depuis trois ans. La nasofibroscopie et la tomodensitométrie cervicale ont montré une infiltration bilatérale des cordes vocales, confirmée par biopsie laryngée. Le bilan systémique a mis en évidence une dyscrasie plasmocytaire compatible avec une amylose AL, sans atteinte viscérale. Grâce à la détection précoce par l'ORL, un traitement combinant exérèse laryngée et chimiothérapie par melphalan-dexaméthasone a été instauré. Après deux ans de suivi, la dysphonie s'est améliorée et aucune récurrence ni progression systémique n'a été observée. Une revue de la littérature récente est également présentée pour discuter les manifestations ORL, le diagnostic et la prise en charge de cette pathologie rare. Cette observation souligne l'importance de l'évaluation ORL précoce pour identifier des amyloses systémiques avant l'apparition de signes viscéraux.

**Mots clés :** Amylose laryngée, Amylose systémique AL, Dysphonie, Biopsie laryngée, Prise en charge multidisciplinaire

### ABSTRACT

We report a rare case of laryngeal amyloidosis revealing systemic AL amyloidosis in a 40-year-old patient presenting with isolated dysphonia for three years. Naso-laryngoscopy and cervical CT scan showed bilateral vocal cord infiltration, confirmed by laryngeal biopsy. Systemic evaluation revealed plasma cell dyscrasia compatible with AL amyloidosis without organ involvement. Early detection by the ENT specialist allowed prompt treatment with laryngeal excision and melphalan-dexamethasone. After two years of follow-up, dysphonia improved with no local recurrence or systemic progression. A review of recent literature is also presented to discuss the ENT manifestations, diagnosis, and management of this rare condition. This case highlights the importance of early ENT evaluation to detect systemic amyloidosis before organ involvement.

**Keywords:** Laryngeal amyloidosis, Systemic AL amyloidosis, Dysphonia, Laryngeal biopsy, Multidisciplinary management

### INTRODUCTION

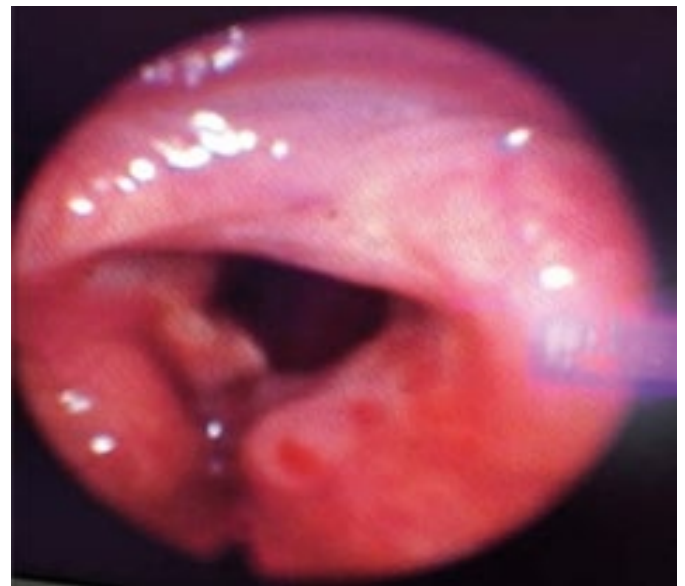
L'amylose laryngée est une affection rare, représentant moins de 1 % des lésions laryngées observées en pratique ORL, souvent isolée, mais elle peut parfois révéler une amylose systémique AL, ce qui en fait un signal précoce d'une maladie potentiellement grave [1,2,4]. Sa présentation clinique est insidieuse : la dysphonie progressive, principal symptôme, peut précéder de plusieurs mois ou années le diagnostic systémique, retardant ainsi la prise en charge [1,2]. La reconnaissance précoce de cette localisation ORL est donc essentielle, non seulement pour restaurer la fonction vocale par un traitement local, mais surtout pour déclencher une exploration systémique et un traitement adapté, limitant l'atteinte viscérale [4,5].

Notre observation illustre ce rôle clé de l'ORL dans la détection précoce d'une amylose systémique à travers une manifestation laryngée isolée, et permet de discuter les particularités cliniques, le diagnostic et les recommandations thérapeutiques récentes en se basant sur la littérature actuelle

### OBSERVATION

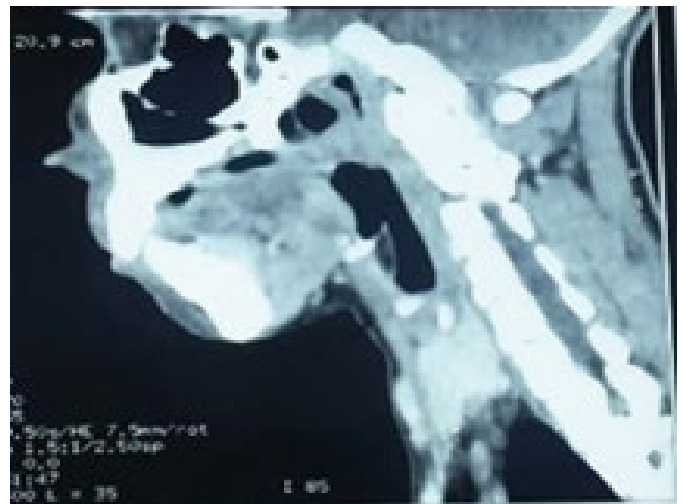
Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 40 ans, sans antécédents médicaux notables, sans notion de contagement tuberculeux ni intoxication tabagique ou alcoolique, consultant pour une dysphonie isolée évoluant depuis trois

ans, sans dyspnée ni dysphagie. La nasofibroscopie laryngée a révélé une infiltration œdémateuse bilatérale des cordes vocales avec diminution de leur mobilité, tandis que le reste de l'examen ORL était normal.



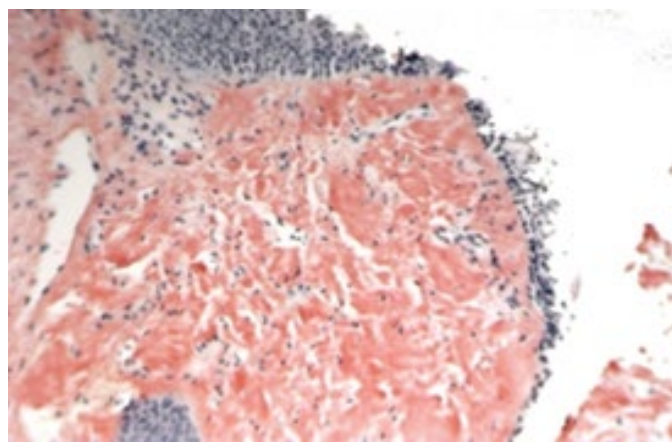
**Figure 1 :** Infiltration œdémateuse bilatérale des cordes vocales observée à la nasofibroscopie laryngée

La tomodensitométrie cervicale a objectivé un épaississement bilatéral symétrique des cordes vocales, responsable d'un rétrécissement de la fente glottique

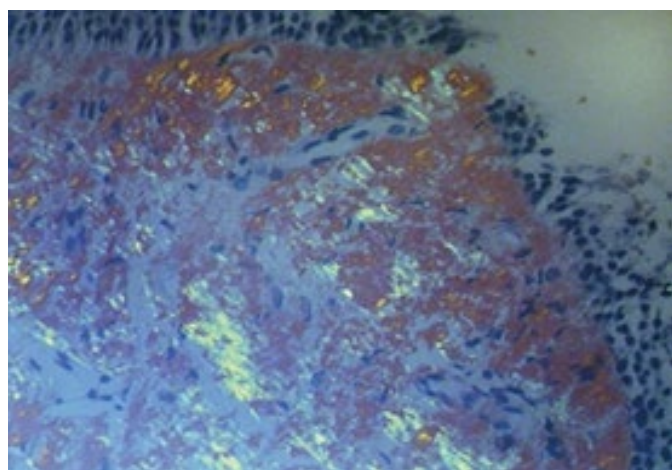


**Figure 2 :** Épaississement bilatéral symétrique des cordes vocales avec rétrécissement glottique au scanner cervical.

que, sans signe d'extension locorégionale. Une laryngoscopie directe sous anesthésie générale a confirmé l'aspect infiltratif des cordes vocales, et des biopsies multiples ont été réalisées. L'examen anatomopathologique a montré au niveau du chorien muqueux des dépôts amorphes éosinophiles à aspect craquelé, se colorant positivement au rouge Congo avec biréfringence jaune-vert en lumière polarisée, confirmant le dia-



**Figure 3 :** Coloration au rouge Congo mettant en évidence des dépôts amyloïdes



**Figure 4 :** Biréfringence vert pomme caractéristique des dépôts amyloïdes sous lumière polarisée

gnostic d'amylose.

Le patient a été adressé au service de médecine interne pour bilan étiologique et d'extension. Les explorations biologiques ont révélé une électrophorèse des protéines sériques anormale avec pic monoclonal, confirmée par immunofixation sérique et urinaire positive et par un ratio des chaînes légères libres  $\kappa/\lambda$  altéré, en faveur d'une dyscrasie plasmocytaire. Le bilan d'atteinte viscérale, comprenant examen rénal (créatininémie et protéinurie), échocardiographie, ECG et imagerie thoraco-abdominale, n'a objectivé aucune atteinte cardiaque, rénale ou hépatique cliniquement significative. Grâce à la biopsie laryngée réalisée, le diagnostic d'amylose systémique AL a pu être posé précocement, permettant l'instauration rapide d'un traitement systémique adapté, basé sur une association melphalan-dexaméthasone, disponible localement.

Sur le plan ORL, le patient a bénéficié d'une exérèse chirurgicale des lésions laryngées à visée fonctionnelle. Le suivi a reposé sur une surveillance clinique ORL régulière avec nasofibroscopie, ainsi qu'un suivi interniste comprenant l'évaluation biologique de la réponse hématologique et la surveillance des organes cibles. Après un recul de deux ans, aucune récurrence locale ni progression systémique n'a été observée, et la dysphonie s'est nettement améliorée.

## REVUE DE LA LITTÉRATURE ET DISCUSSION

**Épidémiologie et Localisation :** L'amylose laryngée est une affection rare représentant une faible proportion des lésions bénignes du larynx, souvent citée comme moins de 1 % de ces tumeurs [1,2]. Le larynx reste toutefois une des localisations les plus fréquentes d'amylose localisée dans la région cervi-

co-faciale [1,3]. Les patients atteints présentent généralement des symptômes entre la quatrième et la sixième décennie de vie, avec une légère prédominance masculine observée dans certaines séries récentes [1,3]. Les dépôts peuvent intéresser tout le larynx, mais sont fréquemment localisés aux cordes vocales vraies ou fausses, au supraglottique et, moins souvent, à la sous-glottite [1-3]. L'évolution clinique est souvent lente et insidieuse, mais l'atteinte laryngée peut parfois révéler une amylose systémique AL, comme illustré dans notre observation [4-5]. La distinction entre formes localisées et systémiques est cruciale, car elle guide le bilan complémentaire et la stratégie thérapeutique.

**Physiopathologie et types d'amylose :** Sur le plan physiopathologique, l'amylose à chaînes légères (AL) est caractérisée par la production de chaînes légères monoclonales par des plasmocytes dyscrasiques, qui s'accumulent sous forme de fibrilles insolubles dans les tissus [2]. Dans les formes localisées, ce processus reste limité à un site particulier comme le larynx, sans dissémination systémique. Au contraire, dans les formes systémiques, les chaînes légères circulent et peuvent se déposer dans divers organes vitaux tels que le cœur, les reins, le foie ou le système nerveux [2-4].

La distinction entre les formes localisée et systémique repose sur la preuve de dyscrasie plasmocytaire et la recherche d'atteintes viscérales, car les dépôts amyloïdes peuvent être localement identiques à l'examen histologique dans les deux cas.

**Manifestations cliniques ORL :** Les manifestations cliniques de l'amylose laryngée sont dominées par une dysphonie progressive, souvent signalée comme le symptôme inaugural dans plus de 90 % des cas [1]. Cette dysphonie est généralement lente, rebelle aux traitements conventionnels de la laryngite, et s'installe sur plusieurs mois ou années, ce qui peut retarder la prise en charge si l'on attribue à tort les symptômes à des causes plus fréquentes comme la fatigue vocale ou la laryngite chronique [1-3]. En plus de la dysphonie, des patients peuvent présenter une gêne respiratoire à l'effort, une sensation de corps étranger pharyngé, un stridor inspiratoire voire une obstruction partielle des voies aériennes dans les cas d'atteintes volumineuses [1,3,5].

À l'examen objectif, l'endoscopie naso-laryngée révèle souvent une infiltration sous-muqueuse diffuse ou nodulaire des cordes vocales et des structures adjacentes, avec une mobilité réduite des plis vocaux en raison des dépôts amyloïdes [1,3]. Les images radiologiques par tomodensitométrie ou IRM montrent généralement un épaississement homogène du tissu laryngé sans destruction osseuse ni signe de malignité, ce qui aide à orienter vers une cause infiltrative non tumorale [5]. Cette combinaison de symptômes progressifs et d'anomalies endoscopiques doit alerter l'ORL et l'interniste, car l'amylose du larynx peut mimer d'autres pathologies plus fréquentes (tumeurs bénignes ou inflammatoires) et nécessite un examen histologique pour confirmation.

**Diagnostic :** Le diagnostic de certitude repose sur l'analyse anatomopathologique de la biopsie laryngée, avec coloration au rouge Congo et biréfringence jaune-vert en lumière polarisée, confirmant ainsi la présence de dépôts amyloïdes dans le chorien [1-3]. Une fois cette confirmation obtenue, un bilan systémique complet est requis. Ce bilan comprend l'électrophorèse des protéines sériques et urinaires, l'immunofixation et le dosage des chaînes légères libres  $\kappa$  et  $\lambda$  pour détecter une dyscrasie plasmocytaire, ainsi qu'une évaluation des organes cibles (cardiaque, rénal, hépatique) par examens cliniques, biologiques et d'imagerie [4]. L'absence d'atteinte viscérale ne doit pas exclure le diagnostic d'amylose systémique AL si les examens hématologiques sont compatibles, car l'évolution peut être insidieuse avant l'apparition de signes spécifiques d'atteinte d'organe [4].

**Traitement :** La prise en charge de l'amylose laryngée et systémique AL repose sur une approche multidisciplinaire combinant traitement local ORL pour les symptômes laryngés et traitement systémique pour contrôler la dyscrasie plasmocytaire. Sur le plan ORL, l'exérèse endoscopique des dépôts amyloïdes à l'aide de techniques telles que le laser CO<sub>2</sub>, les micro-instruments ou la coblation est le traitement de choix pour améliorer la phonation, assurer la perméabilité des voies aériennes et réduire la charge locale de la maladie [2,3]. Les données récentes montrent qu'une grande majorité des patients atteints de localisation laryngée isolée nécessitent une intervention chirurgicale, bien que le taux de récurrence puisse atteindre environ 25-30 %, ce qui justifie une surveillance prolongée [3].

Concernant le traitement systémique, les recommandations récentes indiquent que les protocoles combinant des agents ciblés comme daratumumab avec bortezomib, cyclophosphamide et dexaméthasone (D-VCd) constituent désormais une stratégie de première intention chez les patients atteints d'amylose AL afin d'obtenir une réponse hématologique profonde et de limiter la progression organique [6]. Ces schémas thérapeutiques visent à réduire la

production de chaînes légères monoclonales par les plasmocytes dyscrasiques et à stabiliser ou améliorer la fonction des organes atteints. Lorsque l'usage du daratumumab n'est pas possible, des combinaisons comportant le bortezomib restent des alternatives efficaces pour induire une réponse clinique satisfaisante selon l'état du patient et les ressources disponibles. Cette approche intégrée assure un traitement des symptômes locaux tout en adressant la cause sous-jacente systémique.

**Pronostic et suivi :** Le pronostic de l'amylose laryngée isolée est généralement bon après traitement local, avec une amélioration significative des symptômes dans la majorité des cas. Cependant, le taux de récurrence locale reste notable, ce qui nécessite une surveillance ORL régulière prolongée, souvent au-delà de cinq ans <sup>[3]</sup>.

Pour les patients avec amylose systémique AL, le pronostic dépend largement de l'atteinte des organes cibles, notamment cardiaque et rénale, car ces atteintes influencent fortement la morbidité et la mortalité. Le suivi doit être multidimensionnel, intégrant l'évaluation clinique, l'imagerie et la surveillance biologique des chaînes légères libres pour détecter tout signe de progression ou de récurrence. Un suivi étroit permet également d'ajuster le traitement systémique en fonction de la réponse hématologique et de l'évolution des fonctions organiques.

## CONCLUSION

L'amylose laryngée, rare, peut révéler une amylose systémique AL. La dysphonie progressive et les anomalies endoscopiques doivent alerter ORL et interniste. Le diagnostic repose sur la biopsie et le bilan systémique incluant immunofixation et chaînes légères libres. La prise en charge associe exérèse locale pour restaurer la fonction vocale et traitement systémique pour contrôler la dyscrasie plasmocytaire, avec un suivi à long terme pour surveiller récurrences et progression.

## RÉFÉRENCES

1. Pai KK, Omiunu AO, Llerena PA, Shave SM, Desai HA, Fang CH, et al. Localized laryngeal amyloidosis: a systematic review. *Am J Otolaryngol.* 2022;43:103550.
2. Galluzzi F, Garavello W, Nicolai P, et al. Surgical treatment of laryngeal amyloidosis: systematic review. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2023;280:3065–3074.
3. Entcase. Localized amyloidosis of the larynx: case report and review of recent cases. *Entcase.* 2025;23:1–10.
4. Harris G, Lachmann HJ, Hawkins PN, Sandhu GS. Laryngeal amyloidosis and systemic involvement: analysis of case series. *Orphanet J Rare Dis.* 2021;16:123.
5. Kim J, Park YS, Lee YS, et al. Imaging features of laryngeal amyloidosis: CT and MRI findings. *Clin Radiol.* 2023;78:592–600.
6. National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Daratumumab in combination for treating AL amyloidosis (TA959). London: NICE; 2025