

Les atteintes ORL

Les **amyloses** sont des maladies où des protéines circulantes changent de conformation et deviennent fibrillaires. Ces fibrilles amyloïdes sont stables et rigides et vont infiltrer la matrice extracellulaire des organes altérant ainsi leur fonctionnement. La **fibrillo-formation** est un processus dynamique et donc évolutif

Les 3 types d'amyloses cardiaques : La forme **AL** est liée à la surproduction de chaînes légères libre Kappa ou Lambda. Les deux formes à transthyrétine (TTR) sont appelées : **ATTR sauvage ou sénile** qui est acquise et apparaît après 50 ans et **ATTR héréditaire** qui est liée à une mutation dans le gène de la transthyrétine.

Les **atteintes ORL** sont **sous-estimées**. Les amyloses cardiaques, quelque soit leur type, sont pourvoyeuses de perte d'audition, de troubles de la déglutition et altérations de la voix et la macroglossie. Elles peuvent être les premiers signes de la maladie. Elles sont liées à une **neuropathie/vasculopathie amyloïdes** et des dépôts au niveau des osselets de l'oreille moyenne, de la cochlée et au niveau de la musculature et des cartilages/ligaments pharyngo-laryngés.

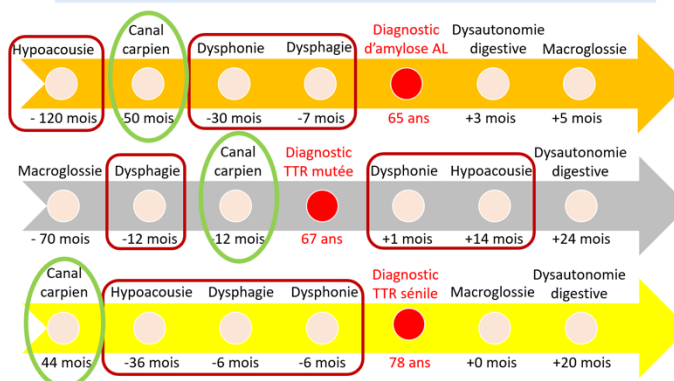
Ces atteintes ont des conséquences pour les patients c'est pourquoi il faut les dépister et les traiter. La perte d'audition est un **facteur de risque d'isolement social, dépression voire d'accélération des troubles cognitifs**. La macroglossie, parfois accompagnée d'une altération du goût (dysgueusie), se voit notamment pour les amyloses AL lors de la découverte de la maladie (et avant traitement), et peut être pourvoyeuse d'une gêne à la déglutition voire d'une anorexie. Les troubles de la déglutition sont à l'origine d'une **perte de poids/dénutrition** et d'une altération de la qualité de vie.



Les dépister

Repérer la surdité : lors du bilan d'un patient avec amylose cardiaque, il est important d'**interroger** le patient sur une éventuelle perte d'audition à l'aide de questions simples : « avez-vous l'impression d'entendre moins bien ? », « faites-vous répéter votre entourage ? », « augmentez-vous le son de votre téléviseur plus que votre entourage ? ». Un test simple de dépistage, réalisable en consultation, est celui de la **voix chuchotée** qui consiste à chuchoter à l'oreille du patient une phrase simple (un côté puis l'autre) et lui demander de répéter votre phrase.

Histoire naturelle des amyloses



Repérer les troubles de la déglutition : Concernant les atteintes de la déglutition et de la voix, un simple interrogatoire du patient sur ses difficultés à avaler (liquides/solides) et à parler suffit à dépister une éventuelle atteinte.

Repérer la macroglossie : Elle peut s'observer à l'**examen buccal** avec une langue hypertrophiée et/ou crénelée sur les bords.

- Il faut rechercher les atteintes ORL et adresser les patients à l'ORL.
- Ces atteintes ont un retentissement sur la qualité de vie et le pronostic des patients.
- Nous vous conseillons d'adresser le patient avec le flyer destiné aux médecins ORL téléchargeable sur le site www.reseau-amylose.org dans l'espace documentation.

Adresser à l'ORL

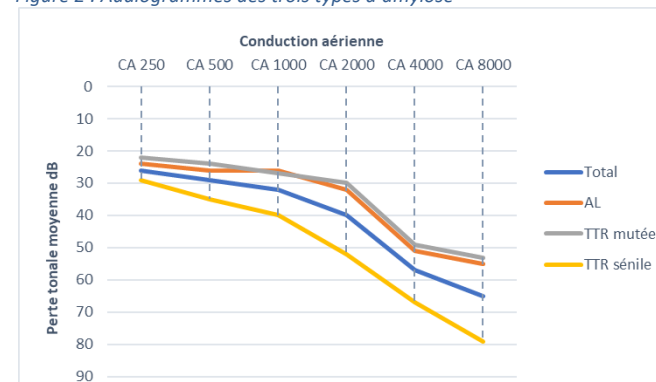
Adresser à l'ORL : si au cours de votre interrogatoire votre patient se plaint de perte d'audition, de troubles de la déglutition et de modification de la voix, il convient de l'adresser à un **ORL** afin de réaliser un bilan.

Celui-ci comprendra un **audiogramme** à la recherche d'une perte d'audition et une **nasofibroscopie** de déglutition afin d'éliminer une autre cause organique. Au besoin l'ORL orientera vers un phoniatre pour réaliser un bilan vocal plus complet.



L'audiogramme des patients avec amylose diffère de la presbycusie. Ce n'est donc pas la surdité classique du sujet âgé. La **perte auditive est plus profonde et surtout affectant toutes les fréquences et pas seulement les fréquences aiguës comme dans la presbycusie**. Un phénomène de recrutement important est également retrouvé en faveur d'une surdité d'origine endocochléaire. Les autres hypothèses seraient une atteinte rétrocochléaire et centrale par neuropathie auditive amyloïde liés à des dépôts endo/périneuraux mais aussi vasculopathie.

Figure 2 : Audiogrammes des trois types d'amylose



La prise en charge

LA PRISE EN CHARGE ORL : Les altérations de l'audition étant dues à des dépôts diffus, il n'existe pas de traitement chirurgical. Le traitement repose donc sur l'**appareillage auditif**. Il a été prouvé que plus l'appareillage auditif était précoce, moins l'audition se dégradait rapidement. L'appareillage auditif pourrait aussi être protecteur, à un certain degré, contre les démences séniles. L'appareillage est souvent mal vécu voire refusé par le patient, car vu comme une contrainte et cher. Il convient de lui expliquer l'importance de pallier ce déficit et le confort qui en résultera après une phase d'adaptation (depuis 2019, meilleur remboursement des appareils auditifs).

Concernant les troubles de la déglutition et de la voix, l'ORL pourra orienter le patient pour une **rééducation orthophonique**. Des compléments alimentaires et une adaptation des textures doivent être prescrits en cas de perte de poids et dénutrition (consultation diététique).

La dysphonie en rapport avec une amylose AL localisée des cordes vocales repose essentiellement sur la chirurgie (traitement par radiothérapie exceptionnel). Il faut bien-sûr être sûr qu'il s'agit d'une forme localisée. Un avis auprès d'un centre expert est indispensable.

Références :

- How your ears can tell what is hidden in your heart: wild-type transthyretin amyloidosis as potential cause of sensorineural hearing loss in elderly. Béquignon E et al. Amyloid. 2017.
- Pharyngo-laryngeal involvement in systemic amyloidosis with cardiac involvement: a prospective observational study. Bartier S, et al Amyloid. 2019.
- Association between hearing loss and hereditary ATTR amyloidosis. Bartier S et al, Amyloid. 2019.

*Copyright : Réseau Amylose.

Coordonnateur du Centre de Référence :

Pr T. Damy

Besoin d'un renseignement ? Vous pouvez joindre :

Secrétariat

Mme Isabelle Vallat Tél : 01 49 81 22 53

Fax : 01 49 81 42 24

reseau.amylose@aphp.fr

Coordinatrice de soin

Mme Carole Henrion Tél : 01 49 81 28 16

carole.henrion@aphp.fr

Cardiologie

Pr T. Damy, Dr A. Galat, Dr S. Guendouz,

Dr S. Oghina, Dr A. Zaroui,

Pr N. Lellouche, Dr N. Elbaz, Dr S. Rouffiac

Responsable des greffes cardiaques

Dr S. Guendouz

Sos amylose cœur

Dr S. Oghina : sos.amylosecoeur@aphp.fr

Cellule d'Expertise et de Coordination de l'Insuffisance Cardiaque Sévère (CECICS)

Mme S. Dias, Mr M. Frelat : insuffisance.cardiaque@aphp.fr

Tél : 01 45 17 82 20

Education Thérapeutique

Dr Soulef Guendouz

Mme Julie Pompougnac – Tél : 01 49 81 22 53

amylo.pep@gmail.com

Responsable Activité de Recherche clinique

Mme Mounira Kharoubi tel 01 49 81 48 96

RDV Conseil Génétique

Mme Isabelle Vallat Tél : 01 49 81 22 53

Accès au CHU Henri Mondor

Adresse : 1 rue Gustave Eiffel - 94010 Créteil

Métro : Ligne 8 : Station : Créteil - L'Échat

Bus : Ligne : 104 - 172 - 217 - 281, TVM et 392 :

Aéroport Orly (15 min)

Pour plus d'informations, consultez notre site web

www.reseau-amylose.org

Ou notre chaîne Youtube :

« [réseau amylose](https://www.youtube.com/channel/UC...) »



Prendre en charge les atteintes ORL

Ce que le cardiologue doit savoir

Document rédigé par le Dr Sophie BARTIER,
Dr Émilie BÉQUIGNON,
Pr André COSTE et Pr Vincent COULOIGNER

Nos objectifs

Favoriser la prise en charge rapide

Evaluer le patient dans son ensemble

Informier

Améliorer la qualité de vie

Faire avancer la recherche