

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 apparait 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.

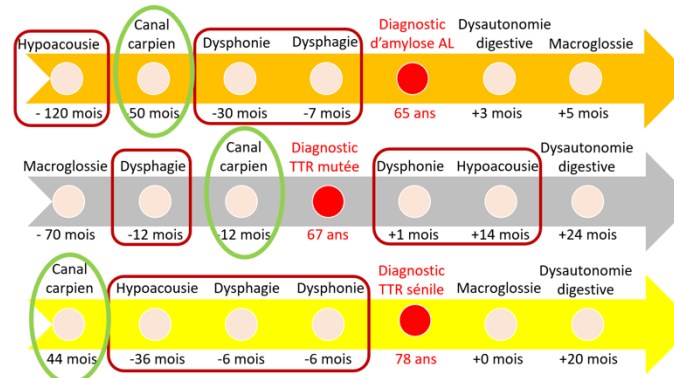
Ces atteintes ont des conséquences pour les patients c'est pourquoi il faut les dépister et les traiter. La perte d'audition est un **facteur de risque d'isolement social, dépression voire d'accélération des troubles cognitifs**. La macroglossie, parfois accompagnée d'une altération du goût (dysgueusie), 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 surdit  : lors du bilan d'un patient avec amylose cardiaque, il est important d'**interroger** le patient sur une  ventuelle perte d'audition   l'aide de questions simples : « avez-vous l'impression d'entendre moins bien ? », « faites-vous r p ter votre entourage ? », « augmentez-vous le son de votre t l viseur plus que votre entourage ? ». Un test simple de d pistage, r alisable en consultation, est celui de la **voix chuchot e** qui consiste   chuchoter   l'oreille du patient une phrase simple (un c t  puis l'autre) et lui demander de r p ter votre phrase.

Histoire naturelle des amyloses



Rep rer les troubles de la d glutition : Concernant les atteintes de la d glutition et de la voix, un simple interrogatoire du patient sur ses difficult s   avaler (liquides/solides) et   parler suffit   d pister une  ventuelle atteinte.

Rep rer la macroglossie : Elle peut s'observer   l'**examen buccal** avec une langue hypertrophi e et/ou cr nel e sur les bords.

- Il faut rechercher les atteintes ORL et adresser les patients   l'ORL.
- Ces atteintes ont un retentissement sur la qualit  de vie et le pronostic des patients.
- Nous vous conseillons d'adresser le patient avec le flyer destin  aux m decins ORL t l chargeable sur le site www.reseau-amylose.org dans l'espace documentation.

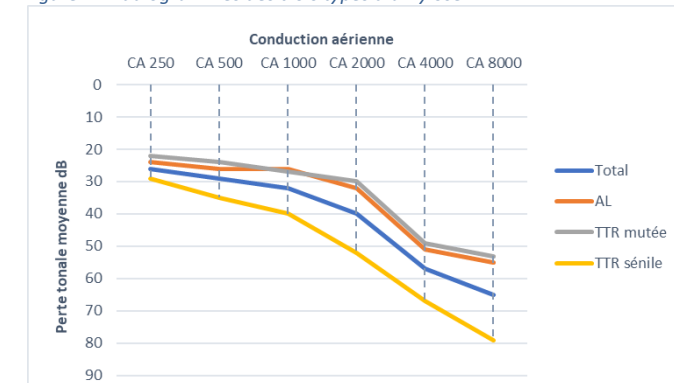
Adresser   l'ORL

Adresser   l'ORL : si au cours de votre interrogatoire votre patient se plaint de perte d'audition, de troubles de la d glutition et de modification de la voix, il convient de l'adresser   un **ORL** afin de r aliser un bilan. Celui-ci comprendra un **audiogramme**   la recherche d'une perte d'audition et une **nasofibroskopie** de d glutition afin d' liminer une autre cause organique. Au besoin l'ORL orientera vers un phoniatre pour r aliser un bilan vocal plus complet.



L'audiogramme des patients avec amylose diff re de la presbyacousie. Ce n'est donc pas la surdit  classique du sujet  g . La **perte auditive est plus profonde et surtout affectant toutes les fr quences et pas seulement les fr quences aigu s comme dans la presbyacousie**. Un ph nom ne de recrutement important est  galement retrouv  en faveur d'une surdit  d'origine endocochl aire. Les autres hypoth ses seraient une atteinte r trocochl aire et centrale par neuropathie auditive amylo de li s   des d p ts endo/p rineuraux 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.

Tampon du Centre :

Votre médecin responsable :

Téléphone du centre

Document rédigé par le Dr Sophie BARTIER,
Dr Émilie BÉQUIGNON,
Pr André COSTE (ORL Mondor)
et relu en collaboration avec la Société Française
ORL (SFORL) par le Pr Vincent COULOIGNER

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 (ORL Mondor)
et relu en collaboration avec la Société Française
ORL (SFORL) par le Pr Vincent COULOIGNER

Nos objectifs

