

LESION PSEUDO-TUMORALE DE LA TRACHEE: A PROPOS DE DEUX CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

Layla Tahiri Elousrouti¹, Gabrielle Atsame¹, FZ Elothmani², Mounia Serraj², Yassine Ouadnouni³, Mohmmmed Smahi³,
and Hinde Elfatemi¹

¹Laboratoire d'Anatomie pathologique, CHU Hassan II, Fes, Maroc

²Service de Pneumologie, CHU Hassan II, Fes, Maroc

³Service de Chirurgie Thoracique, CHU Hassan II, Fes, Maroc

Copyright © 2017 ISSR Journals. This is an open access article distributed under the **Creative Commons Attribution License**, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

ABSTRACT: *Introduction:* L'amylose localisée ou pseudo-tumorale est caractérisée par un dépôt de protéines fibrillaires dans un site de l'organisme sans atteinte systémique. La localisation trachéo-bronchique est la plus fréquente des amyloses respiratoires. Elle doit être évoquée devant toute lésion sténosante d'allure bénigne.

Objectifs: A travers deux observations, nous allons étudier la forme pseudo-tumorale de l'amylose localisée trachéo-bronchique.

Observation1: patient âgé de 40 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui consulte pour dyspnée inspiratoire évoluant depuis un an, associée à une toux sèche, sans autres signes extra respiratoires. La tomodynamométrie a objectivé une sténose trachéale avec des calcifications, étendue sur les grosses bronches. Une endoscopie bronchique rigide a été réalisée objectivant un épaississement circonférentiel de la trachée, s'étendant jusqu'aux grosses bronches avec réduction de son diamètre de plus de 50%. Des biopsies ont été réalisées. L'examen anatomopathologique a posé le diagnostic d'amylose trachéo-bronchique.

Observation2: Patiente de 52 ans, diabétique sous ADO. Elle présente depuis 2 mois une toux et une dyspnée inspiratoire et expiratoire, avec un Wheezing à l'examen pleuro-pulmonaire. La TDM thoracique montre un processus tissulaire du segment initial de la trachée (en sous glottique). La fibroscopie bronchique note un bourgeon circonférentiel. Le diagnostic de l'amylose était retenu sur les résultats de la biopsie du bourgeon.

Discussion: L'amylose trachéo-bronchique dans sa forme pseudo-tumorale est la plus fréquente de l'amylose respiratoire, elle se caractérise par un dépôt sous muqueux de la substance amyloïde le plus souvent du type AL dans les formes primaires et de type AA dans les formes secondaires. La symptomatologie est celle d'une sténose des voies aérienne ainsi elle peut mimer une tumeur d'allure bénigne ou un asthme. L'imagerie caractérise l'atteinte et pourra suspecter le diagnostic, l'endoscopie bronchique est primordial en visualisant la lésion et réalisant des biopsies. L'histologie confirme la nature amyloïde de la lésion par la coloration spéciale au rouge congo et l'étude immunohistochemique.

Conclusion: L'amylose trachéo-bronchique localisée est rare. Le diagnostic est anatomopathologique basé sur la coloration par le rouge Congo. L'étude immunohistochemique est nécessaire afin de déterminer le type de l'amylose. Le pronostic dépend de la symptomatologie et les possibilités thérapeutiques.

KEYWORDS: Lésion, Pseudo-Tumorale, Trachée.

1 INTRODUCTION

Amylose trachéo-bronchique est une forme localisée rare de l'amylose qui peut simuler une tumeur de la trachée. Les signes cliniques ne sont pas spécifiques et le diagnostic est confirmé par l'examen anatomopathologique après réalisation d'une bronchoscopie avec biopsies multiples.

A travers deux cas, nous allons étudier la forme pseudo-tumorale de l'amylose localisée trachéo-bronchique.

2 OBSERVATIONS CLINIQUES

CAS 1 :

Il s'agit d'un patient âgé de 40 ans, sans antécédents pathologiques notables. Il consulte pour une symptomatologie respiratoire faite de dyspnée inspiratoire évoluant depuis un an, associée à respiration sifflante, une toux sèche, sans autres signes extra respiratoires. L'examen clinique trouve un patient en bon état général, un wheezing, et des râles sibilants à l'auscultation des deux champs respiratoires. La radiographie thoracique montre un rétrécissement du bas trachée, sans masse médiastinale ni lésions parenchymateuse. La tomodensitométrie thoracique objective une sténose trachéale contenant des calcifications, étendue sur les grosses bronches. Le patient a bénéficié d'une endoscopie bronchique rigide objectivant un épaississement circonférentiel de la trachée, s'étendant jusqu'aux grosses bronches avec réduction de son diamètre de plus de 50% (figure 1). L'examen anatomopathologique des biopsies réalisées au niveau de la masse (figure 2 et 3) montre une muqueuse respiratoire tapissée par un épithélium en métaplasie malpighienne. Le chorion est le siège des dépôts amorphes, éosinophile, anhiste, se colorant en rouge par le rouge congo (figure 4), avec biréfringence verte pomme en lumière polarisée évoquant une amylose. Un traitement par endoscopie rigide pour perméabiliser la trachée est réalisé chez ce patient, au décours duquel, il est décédé suite à un saignement important avec désaturation.



Fig. 1. *aspect endoscopique: épaississement circonférentiel et irrégulier de la trachée avec diminution de son calibre*

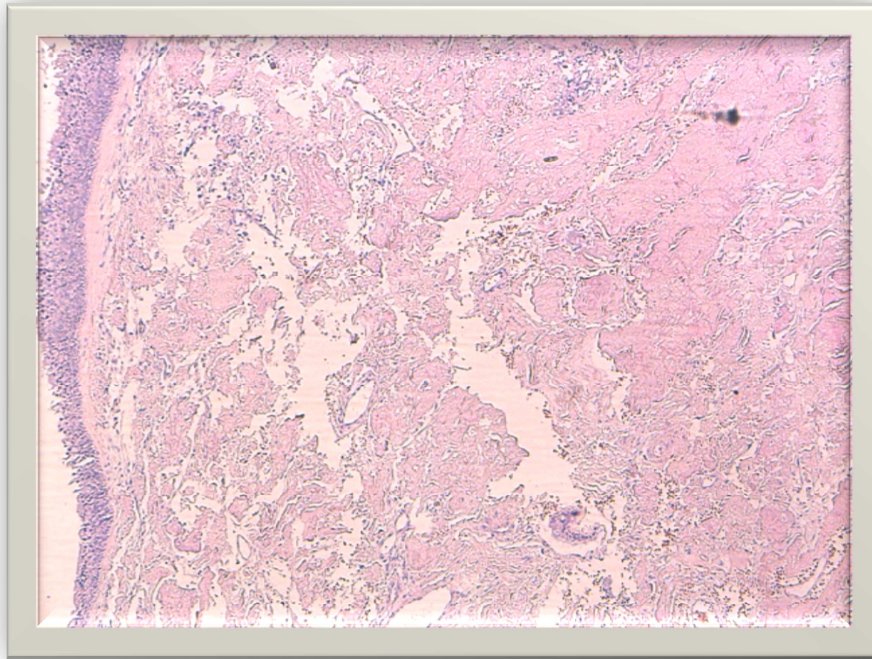


Fig. 2. muqueuses respiratoire dont le chorion est le siège de dépôts amorphes, éosinophiles. (HES x 5)

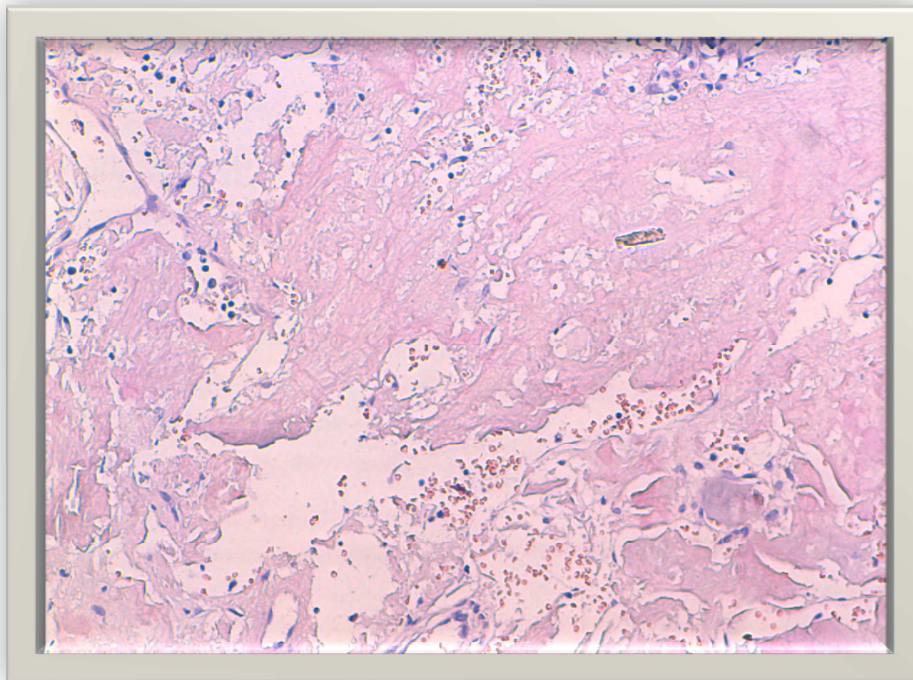


Fig. 3. des dépôts amorphes, éosinophile, anhiste (HES x20)

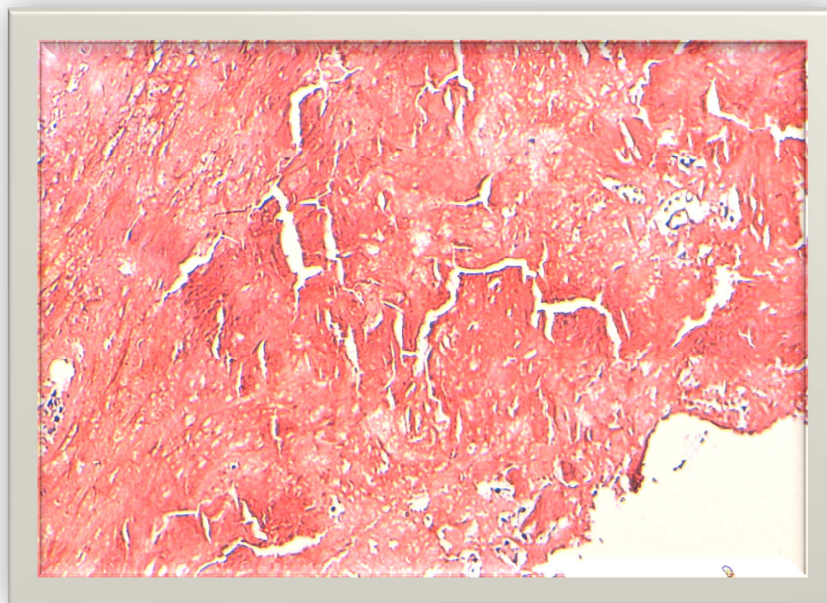


Fig. 4. coloration rouge des dépôts par le rouge congo.

CAS 2 :

Il s'agit d'une patiente de 52 ans, diabétique sous ADO. Elle présente depuis 2 mois une toux et une dyspnée inspiratoire et expiratoire, avec un Wheezing à l'examen pleuro-pulmonaire. La Radio thorax face est sans anomalies et la TDM thoracique montre un processus tissulaire du segment initial de la trachée (figure 5). La fibroscopie bronchique note un bourgeon circonférentiel (Figure 6). Le diagnostic de l'amylose était retenu sur les résultats de la biopsie du bourgeon. La patiente avait bénéficié d'une trachéostomie définitive vue l'absence de possibilité chirurgicale « étendue et localisation de l'atteinte » avec bonne évolution.

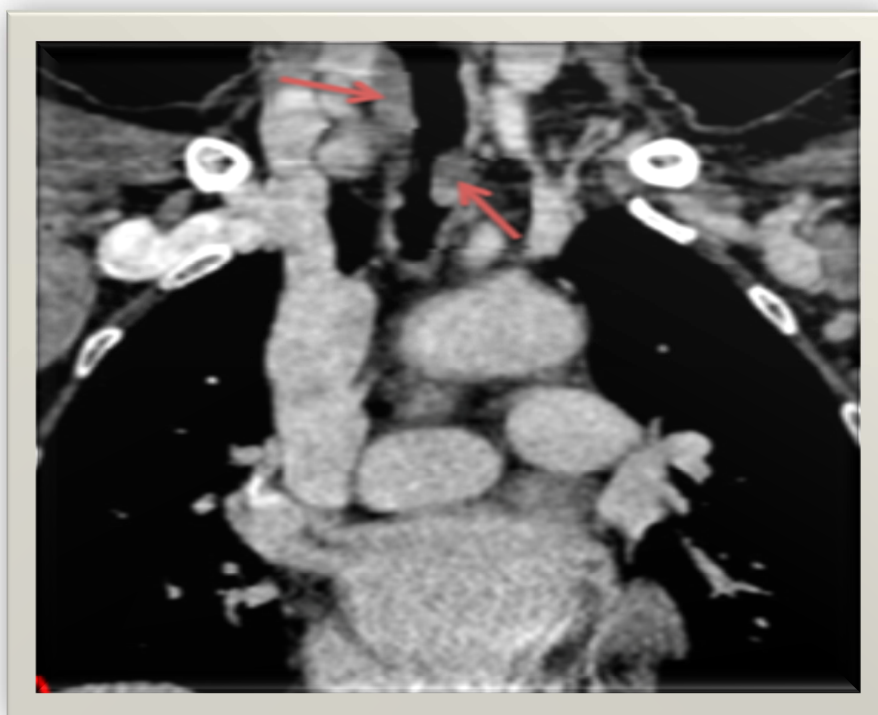


Fig. 5. tomодensitométrie: rétrécissement de la lumière trachéale sur sa circonférence.



Fig. 6. aspect endoscopique: Aspect pseudo tumorale au niveau trachéal

3 DISCUSSION

L'amylose est définie par des dépôts tissulaires extracellulaires d'une substance protéique fibrillaire insoluble. Cette substance protéique est caractérisée par sa structure β plissée antiparallèle, ses propriétés tinctoriales spécifique pour le rouge Congo, sa structure fibrillaire en microscopie électronique. Les dépôts d'amylose peuvent être localisés, limités à certains tissus, ou diffus, touchant de nombreux organes. Virchow mentionna en 1857 l'infiltration amyloïde des petits vaisseaux et des alvéoles pulmonaires à l'autopsie d'une femme décédée d'amylose systémique (concernant également cœur, reins, foie) [1]. W. Balsler rapporta une amylose localisée trachéobronchique en 1883 [1].

L'amylose trachéo-bronchique est une maladie très rare (environs 150 cas rapportés dans la littérature) [11]. Il s'agit d'une atteinte localisée dans la majorité des cas. Elle s'observe vers la cinquième décade sans prédominance du sexe [2].

L'analyse biochimique de la substance amyloïde extraite des tissus a montré qu'elle est constituée pour 90% d'un composant fibrillaire, de nature protéique, caractéristique de chaque variété d'amylose et, pour 10%, d'un composant non fibrillaire ou composant P, glycoprotéique commun à toutes les amyloses [6]. La structure bêta-plissée antiparallèle de la substance amyloïde, dans laquelle les extrémités N- et C-terminales sont orientées dans des directions opposées, est responsable de la fixation du rouge Congo et elle explique la résistance à la protéolyse, et l'insolubilité de ces substances. On connaît actuellement plus d'une 20 de protéines amyloïdes, les plus importantes sont les protéines AL (dérivées des chaînes légères lambda ou kappa des immunoglobulines) et la protéine AA (dérivée de la protéine sérique SAA). Des mutations génétiques de la transthyrétine sont à l'origine d'amyloses héréditaires avec neuropathie grave (neuropathie familiale portugaise). La b2-microglobuline est la protéine amyloïde de l'amylose ostéo-articulaire, du patient dialysé chronique. La formation et le dépôt des fibrilles amyloïdes nécessitent la présence d'un précurseur protéique autologue, circulant ou produit localement au cours des états inflammatoires de certain néoplasie (myélome multiple, carcinome médullaire de la thyroïde), ou des troubles des immunoglobulines [1], [6].

L'amylose trachéo-bronchique localisée est la forme la plus fréquente de l'amylose respiratoire, elle se caractérise par un dépôt sous muqueux de la substance amyloïde le plus souvent du type AL dans les formes primaires et de type AA dans les formes secondaires [11], [12].

La maladie est habituellement symptomatique, en raison des sténoses résultant des dépôts amyloïdes dans la trachée et les bronches, elle peut se manifester par une dyspnée, une toux, un sifflement qui peut simuler un asthme, ou encore des hémoptysies, néanmoins aucune symptomatologie n'est spécifique [3], [12].

La tomographie thoracique et l'endoscopie bronchique permettent d'objectiver un épaississement pariétal diffus et infiltratif en sous muqueux, responsable de rétrécissement voire de sténose de la lumière de l'arbre trachéo bronchique. La muqueuse demeurant intacte. Des calcifications sont possibles [4], [5].

L'examen anatomopathologique est primordial pour confirmer le diagnostic et déterminer la nature de la substance amyloïde [1], [6], [11].

L'analyse histologique sur coupe de paraffine en coloration standard -hématoxyne- éosine- safran (HES) montre des dépôts en extracellulaire, au contact des matrices extracellulaires, dans le chorion de la muqueuse respiratoire, ils sont éosinophile amorphes, ne contiennent pas de noyaux. Il n'y a pas de réaction inflammatoire à leur contact.

La coloration spécifique de l'amylose par le rouge congo est nécessaire pour affirmer le diagnostic. Les molécules de Rouge Congo viennent s'accrocher Dans l'espace ménagé entre deux feuillets anti-parallèles, les dépôts amyloïdes sont alors colorés en rouge. L'observation de la lame en lumière polarisée (2 filtres croisés) montre une biréfringence vert pomme [6].

Le diagnostic précis du type d'amylose repose essentiellement sur l'examen immunohistochimique des fragments congelés en utilisant différents anticorps, antichaînes légères (lambda plus fréquemment que kappa) pour l'amylose AL, anti-SAA pour l'amylose AA et antitranssthyréine pour l'amylose ATTR [6][12].

Le traitement de l'amylose trachéobronchique est un traitement local qui vise à lever les sténoses causées par les dépôts amyloïdes. L'ablation de ces dépôts par un morcellement bronchoscopique était autrefois le traitement habituel, souvent compliqué par des hémorragies [7]. Cette technique a été remplacée par le traitement laser YAG endo bronchique lorsque les dépôts amyloïdes font protrusion dans la lumière des voies aériennes [3], [8], [10]. La radiothérapie externe qui peut améliorer et contrôler la progression de l'amylose trachéobronchique connaît un regain d'intérêt [8] [9]. Le mécanisme d'action de la radiothérapie n'est pas déterminé, mais le contrôle d'une prolifération plasmocytaire locale est probable [9]. La chirurgie s'avère rarement nécessaire [10].

4 CONCLUSION

L'amylose trachéo-bronchique localisée est rare. Le diagnostic est anatomopathologique basé sur la coloration par le rouge Congo. L'étude immunohistochimique est nécessaire afin de déterminer le type de l'amylose. Le traitement est local par la dilatation endoscopique. L'évolution est souvent défavorable.

REFERENCES

- [1] J.-F. Cordier, Amyloses et dépôts immunoglobuliniques non amyloïdes pulmonaires. *Revue des Maladies Respiratoires* Vol 25, N° 6, pp. 743-765, juin 2008.
- [2] M'Rad S, Le Thi Huong Du, Ben Miled K, Wechsler B, Godeau P : Localisations respiratoires des amyloses. *Ann Med Interne* 1991 ; 142 : 103-8.
- [3] Cazalets C, Belleguic C, Sost G, Caulet-Maugendre S, Kernec J, Droz D, Grosbois B : Amylose trachéobronchique : à propos de deux cas. *Rev Med Interne* 2002 ; 23 : 317-21.
- [4] N colignon et al, imagerie de l'amylose: revue iconographique. Paris, France.
- [5] José Wellington, Primary tracheobronchial amyloidosis; *J Bras Pneumol.* 2008;34(10):881-884.
- [6] Toyoda M, Ebihara Y, Kato H, Kita S: Tracheobronchial AL amyloidosis : histologic, immunohistochemical, ultrastructural, and immunoelectron microscopic observations. *Hum Pathol* 1993 ; 24 : 970-6.
- [7] Madden BP, Lee M, Paruchuru P : Successful treatment of endobronchial amyloidosis using Nd : YAG laser therapy as an alternative to lobectomy. *Monaldi Arch Chest Dis* 2001 ; 56 : 27-9.
- [8] Kalra S, Utz JP, Edell ES, Foote RL : External-beam radiation therapy in the treatment of diffuse tracheobronchial amyloidosis. *Mayo Clin Proc* 2001 ; 76 : 853-6.
- [9] Neben-Wittich MA, Foote RL, Kalra S : External beam radiation therapy for tracheobronchial amyloidosis. *Chest* 2007 ; 132 : 262-7.
- [10] Dahl KE, Kernstine KH, Vannatta TL, Karwal MW, Thomas KW, Schraith DF : Tracheobronchial amyloidosis : a surgical disease with long-term consequences. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004 ; 128 : 789-92.
- [11] F. Haddad a, M. Jammal, a systemic amyloidosis presenting as a tracheobronchial amyloidosis, *revue de medecine interne*, 2010, e4 e6.
- [12] O'Regan, Fenlon HM, Beamis JF: Tracheobronchial amyloidosis: the Boston University experience from 1984 to 1999. *Medicine (Baltimore)* 2000, 79:69-79.