

Sur le bout de la langue



1^{er} Auteur : Valentine RIBIER, Interne, Médecine interne et immunologie clinique, CHU Angers, France

Autres auteurs :

- Charles BESCOND, Praticien hospitalier, Hématologie, CHU Angers, France
- Lucas MARTI-FLICH, Praticien hospitalier, Chirurgie maxillo-facial et stomatologie, CHU Angers, France
- Valentine LACOMBE, Chef de clinique, Médecine interne et immunologie clinique, CHU Angers, France
- Camille RAVAIU, Chef de clinique, Médecine interne et immunologie clinique, CHU Angers, France

Introduction

L'amylose est une maladie rare liée à un dépôt protéique fibrillaire extracellulaire. Il existe différents types d'amylose, la plus fréquente étant l'amylose AL, représentant 70% des amyloses, et dont le précurseur protéique est une chaîne légère d'immunoglobuline. Dans 10 à 15% des cas, l'amylose AL est satellite d'un myélome multiple. L'atteinte linguale typique mais inconstante est une macroglossie, par atteinte linguale diffuse. Nous rapportons un cas d'amylose AL compliquant un myélome multiple découvert sur une atteinte linguale nodulaire.

Observation



73ans

Antécédent de cardiopathie ischémique

- ✓ 2 lésions nodulaires au bord latéral de la langue (évoluant depuis 3 ans) et hématomes périorbitaires.



Pas de cytopénie ni insuffisance rénale. LDH, B2-microglobuline, troponine, NTproBNP dans la norme.	
Hypercalcémie corrigée	2,65 mmol/L
Hypogammaglobulinémie	4,5 g/L, sans pic monoclonal
Rapport protéinurie / créatininurie	2,30 g/L
Immunoélectrophorèse des protéines sériques/urinaires	Pic monoclonal en bêta, protéinurie de Bence-Jones
Dosage des chaînes légères kappa	12.8 g/L (N 6.10-16.20 g/L)
Dosage des chaînes légères lambda	497.8 g/L (N 5.71-26.3 g/L)
Rapport Kappa/Lambda	0.03 (N 0,26-1,65)



Myélogramme : infiltration plasmocytaire à 12%

confirmant le diagnostic de myélome multiple à chaînes légères.

ETT : pas de cardiopathie hypertrophique.

IRM cardiaque : Atteinte cardiaque compatible avec une amylose AL devant une prise de contraste annulaire sous endocardique prédominante aux bases.

Anatomopathologie :

- ✓ Biopsie linguale : présence de **dépôts amyloïdes** sans identification en immunofluorescence de transthyréline ou de protéine SAA. Marquage par les chaînes légères Kappa et Lambda équivoque.
- ✓ BGSA : normale.
- ✓ Biopsie de graisse abdominale : dépôts **amyloïdes biréfringents jaune-vert en lumière polarisée**.

Discussion

L'amylose localisée, rare et de meilleur pronostic, est le plus souvent de localisation laryngée.(1,2) L'amylose linguale localisée est en revanche inhabituelle.

Une revue de la littérature reprenant 21 cas d'amylose linguale localisée retrouve dans plus de 90% des cas un nodule unique.(1) La présence de nodules multiples ou de lésions ulcérées a également été décrite. Ils se situent dans 75% des cas sur la face dorsale de la langue, plus rarement à la base ou sur les bords. Ils sont le plus souvent asymptomatiques ou s'expriment par une simple gêne.

L'amylose systémique est une maladie rare touchant 5 à 12 patients par millions d'habitants par an, avec un âge médian au diagnostic aux alentours de 50 ans et un sex ratio homme/femme à 2/1.(1) Elle peut toucher différents organes, dans 20% des cas, l'amylose AL est associée à une atteinte cutanéomuqueuse, la macroglossie représentant l'atteinte la plus classique des amyloses systémiques.(1-3)

Le **pronostic d'une amylose systémique étant sévère avec une survie moyenne comprise en 5 et 15 mois (3)**, la réalisation d'un bilan complémentaire est essentielle afin de ne pas méconnaître une atteinte systémique.(1)

Un myélome multiple est associé dans 20% des cas d'amylose AL.(1) Les cas d'amylose systémique découverts sur un nodule lingual associés à la présence d'un myélome multiple sont très peu décrits dans la littérature.(2)

Conclusion

Une atteinte linguale nodulaire est une manifestation rare de l'amylose, le plus souvent associée aux formes localisées mais ne doit pas faire méconnaître une amylose AL systémique, pouvant être révélatrice d'un myélome sous-jacent comme illustré.

Références bibliographiques :

1. Adamo D, Gasparro R, Marenzi G, Mascolo M, Cervasio M, Cerciello G, et al. Amyloidoma of the Tongue: Case Report, Surgical Management, and Review of the Literature. J Oral Maxillofac Surg. 2020 Sep;78(9):1572-82.
2. Nodules de la langue révélant une amylose AL associée à un myélome à chaînes légères lambda - ScienceDirect [Internet]. [cited 2023 Sep 17]. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0151963814011041>
3. O'Reilly A, D'Souza A, Lust J, Price D. Localized tongue amyloidosis: a single institutional case series. Otolaryngol Head Neck Surg. 2013 Aug;149(2):240-4.