Clinique d'Oto-rhino-laryngologie et Chirurgie Cervico-Faciale, Hôpital Cantonal Universitaire, Genève

# Malacie de l'epiglotte: un nouveau syndrome?

P. DULGUEROV

Floppy epiglottis: a new syndrome?

Abstract: Two cases of adult laryngomalacia characterized by a flaccid epiglottis are presented. These patients did not exhibit neurologic lesions or a history of prolonged intubation, in contradiction to previously reported cases of adult laryngomalacia. In both patients symptoms developed over a course of six months to a year. Symptoms worsened in declive position and during any serious physical exercise. Both patients presented a typical clicking sound on deep inspiration resulting from the collapse of the epiglottis on the laryngeal inlet. A characteristic flow-volume loop was present with an inspiratory obstructive notch corresponding to the clicking inspiratory sound. Successful treatment with resolution of symptoms was achieved by resection of the suprahyoid epiglottis. Possible etiologies are discussed.

La laryngomalacie est un problème commun d'oto-laryngologie pédiatrique puisqu'elle représente jusqu'à 60% des stridors de la période néonatale (Hollinger, 1980). La symptomatologie est sous forme de stridor inspiratoire intermittent, associé à des degrés variables de détresse respiratoire. Typiquement le stridor est aggravé lorsque l'enfant est en position couchée ainsi que lors de périodes d'agitation. Une caractéristique importante est l'absence de symptômes immédiatement après la naissance, avec apparition de stridors dans un délai de quelques jours à quelques mois.

La laryngomalacie acquise de l'adulte est une condition extrêmement rare avec seulement 15 cas décrits dans la littérature (TEMPLER, 1981, PERON, 1988, ARCHER, 1992, Woo, 1992). La plupart des patients (12/15 ou 80%) ont des lésions neurologiques sévères et certains auteurs (ARCHER, 1992, Woo, 1992) ont avancé l'hypothèse que des lésions neurologiques focales seraient responsables des cas de laryngomalacie acquise. Malheureusement, dans la plupart des cas les lésions neurologiques sont diffuses et aucune localisation particulière du système nerveux central n'a pu être spécifiée. Aussi, la plupart de ces patients ont été soit intubés ou trachéotomisés, et, par conséquent, une lésion locale du larynx ne peut pas être exclue.

Nous présentons deux cas de collapsus inspiratoire de l'épiglotte chez des patients sans lésion neurologique, sans anamnèse d'intubation récente, et qui sont d'autre part en bonne santé générale.

Premier cas (B.S.): Un professeur de tennis, âgé de 35 ans, s'est présenté avec une anamnèse de dyspnée progressive depuis 6 mois. Au début, la dyspnée était seulement présente lors d'exercices physiques vigoureux, pour ensuite progresser et rendre tout effort physique impossible. Les symptômes étaient aggravés par la position couchée, obligeant le patient à dormir en position semi-assise. Il n'y avait pas de problèmes de déglutition. Le patient se plaignait aussi d'un bruit, de type «claquement», présent lors

de chaque inspiration profonde. Par ailleurs, le patient était en bonne santé générale, n'a jamais été intubé et ne prenait aucun médicament.

L'examen physique montrait une épiglotte molle, qui basculait en arrière sur la paroi pharyngée postérieure, obstruant ainsi la glotte. Lors de chaque mouvement en bascule, un bruit de «claquement» était présent. L'examen général était sans particularité.

Une courbe débit-volume a démontré une obstruction extrathoracique avec une encoche synchrone avec le bruit inspiratoire. Un CT-scan de la tête et cou était sans particularité.

Le patient a subi une résection endoscopique partielle de l'épiglotte avec une épiglottopexie de la portion restante au cartilage hyoïde. A la palpation le spécimen était de consistance molle et hyperflexible, mais l'examen histopathologique a été interprêté comme normal. Apres l'intervention, la dyspnée et le claquement inspiratoire ont disparus et le patient a pu reprendre une activité physique normale.

Deuxième cas (S. P.): Une femme de 76 ans s'est présentée avec une anamnèse de gène pharyngée depuis 1 an. Dans les six derniers mois, un bruit de clapet est apparu et puis a progressé pour être présent avec chaque inspiration profonde. La patiente ne s'est pas plainte de dysphagie.

Elle était intubée 5 fois auparavant pour des interventions chirurgicales électives et la dernière intubation précédait de 9 ans les problèmes actuels. La patiente prenait du verapamil 120 mg  $2\times/j$  comme seul médicament. Elle présentait une anamnèse d'ostéoporose importante avec des tassements récents de D10, L1 et L4.

Une courbe débit-volume a montré une obstruction inspiratoire avec une encoche synchrone au bruit de clapet audible. Un CT-scan de la tête et cou a été interprété comme normal.

L'intervention chirurgicale était sous forme d'une épiglottectomie partielle par voie de pharyngotomie médiane. Le spécimen pathologique a été interprété comme une chondromalacie du cartilage épiglottique.

Post-opérativement la patiente était améliorée avec disparition de l'obstruction larnygée et du claquement inspiratoire. Au dernier contact (6 ans), il n'y avait pas de récidive des problèmes laryngés.

### Discussion

Si la laryngomalacie de l'enfant est une problème relativement fréquent, son étiologie reste controversée. Même le nom de l'affection est sujet à discussion (BELMONT et GRUNDFAST, 1984). RILLET et BARTHEZ en 1853 furent les premiers à decrire une affection transitoire du nouveau né associée à un stridor. Thomson en 1892 donne une description très éloquente de l'affection qu'il appelle «stridor laryngé congénital» (congenital laryngeal stridor) et attribue l'étiologie à une mauvaise coordination des fonctions laryngées. Jackson (1945), en observant par voie endoscopique l'obstruction du fût laryngé, s'éloigne des termes descriptifs et proposent le terme de chondromalacie en pensant qu'il s'agit d'un défaut structurel des cartilages de l'étage sus-glottique. C'est à Hollinger (1961) que l'on doit le terme de laryngomalacie qui lui aussi suppose un défaut histologique. Enfin, plus récemment, BELMONT et GRUNDFAST (1984), réalisant

que des anomalies pathologiques sont rarement retouvées, reviennent à une nomenclature descriptive en réintroduisant le terme de stridor laryngé congénital.

Trois hypothèses étiologiques ont été avancées pour expliquer les cas de laryngomalacie pédiatrique. Tout d'abord, un délai de maturation des cartilages sus-glottiques a été supposé. Cette hypothèse est peu vraisemblable puisque l'on ne retrouve pas une incidence augmentée de laryngomalacie chez les enfants prématurés et que la présence d'une période asymptomatique après la naissance est difficile à expliquer sur une base d'immaturité.

La deuxième étiologie concerne la présence de cartilages matures, mais de *structure biochimique anormale*. Kelemen (1953) est le seul à avoir examiné les cartilages laryngés après décès de cas de laryngomalacie. Il ne décrit pas de différence avec les cartilages de cas normaux au niveau histopathologique. Plus récemment, Shulman (1976) décrit 2 cas d'autopsie de laryngomalacie chez des enfants qui ont nécessité une intubation puis une trachéotomie. Une anomalie est décrite mais elle concerne les cartilages de la trachée et non du larynx. En résumé, un défaut de la structure cartilagineuse est communément rejeté dans la littérature (Belon et Grundfast, 1984, McGill, 1988, Cotton et Reilly, 1990) sur deux rapports qui sont anciens et qui n'ont pas nécessairement examiné en détail les structures concernées. Par ailleurs, personne ne s'est intéressé au caractéristiques mécaniques de ces cartilages qui pourrait être histologiquement d'aspect normal, mais sans fournir le support mécanique adéquant.

La troisième hypothèse attribue la laryngomalacie à un déficit neuromusculaire. Malheureusement, il n'est pas clair si un appareil musculaire dilatateur de la sus-glotte existe. Des dissections de cadavres ont permis à Belmont et Grundfast (1984) de postuler l'existence de tel muscles. Le stylopharyngien et une partie du muscle palatoglosse auraient des insertions dans le repli pharyngo-épiglottique. Aussi le muscle hyoglosse et peut-être d'autres muscles de la langue auraient une insertion sur le ligament glosso-épiglottique. De part l'action de ces muscles l'épiglotte pourrait être déplacée en avant et être soutenue pendant l'inspiration, empêchant ainsi le collapsus sur le fût laryngé et la paroi postérieure de l'oropharynx. S'il semble logique qu'un appareil dilatateur de la sus-glotte soit nécessaire, une dissection de cadavre est loin de constituer la preuve d'un rôle fonctionnel.

Les deux cas de laryngomalacie adulte présentés étaient en bonne santé auparavant et se sont présentés avec une dyspnée inspiratoire progressive. Lorsqu'ils ont consulté tout effort physique était impossible. Une épiglotte molle et hyperflexible était découverte à la laryngoscopie indirecte. L'épiglotte basculait sur la paroi postérieure à chaque inspiration profonde produisant un bruit de clapet tout à fait particulier. Cette obstruction était aussi objectivée par la courbedébit volume avec une encoche dans la phase inspiratoire. Les deux spécimens opératoires étaient de consistance molle et très flexible. La pathologie est décrite comme chondromalacie dans un cas et normale dans l'autre.

Il nous est difficile d'établir une étiologie précise à partir de ces deux cas. S'il est vrai que une hypothèse de retard de maturation a peu de sens dans ces cas, les deux autres étiologies sont possibles. L'hypothèse de déficit neurologique, couramment en faveur pour la laryngomalacie infantile, a été reprise par Woo (1992) et Archer (1992) pour expliquer leurs patients qui ont développé une laryngomalacie adulte. Malheureusement, comme relevé plus haut, ces patients présentaient des lésions neurologiques dif-

fuses et la majorité d'entre eux ont été soit intubés ou trachéotomisés, et, par conséquent, une lésion locale du larynx ne peut pas être exclue. Nos patients qui ont été suivi pendant six ans dans un cas (S. P.), et une année dans l'autre (B. S.), n'ont pas développé de symptomatologie neurologique. Il nous est donc difficile à souscrire à une étiologie de déficit neurologique pour expliquer tous les cas de laryngomalacie de l'adulte. Ainsi, au vue d'une histopathologie de chondromalacie dans l'un et d'un aspect physique d'hyperflexibilité dans le deuxième, nous penchons vers une anomalie structurelle des cartilages sus-glottiques pour expliquer ces formes de laryngomalacie adulte.

#### Résumé

Deux cas de laryngomalacie de l'adulte sont présentés chez des patients qui n'ont pas lésions neurologique et qui n'ont pas été intubés auparavant. Les symptômes, apparus de façon progressive sur 6 à 12 mois, étaient aggravés par la position déclive et lors d'exercices physiques. Les deux patients avait une épiglotte molle et hyperflexible qui basculait sur le fût laryngé à chaque inspiration, produisant un bruit de clapet caractéristique. La courbe débit-volume montrait une obstruction extrathoracique, avec une encoche sur le tracé inspiratoire qui était synchrone au bruit de clapet audible. Une épiglottectomie partielle de la portion sus-hyoïde a été pratiquée avec résolution des symptômes. Les possibles étiologies des laryngomalacies de l'enfant et de l'adulte sont discutées.

## Zusammenfassung

Bei zwei Patienten, die weder neurologische Läsionen aufwiesen noch intubiert worden waren, wurde eine Laryngomalazie diagnostiziert. Die Symptome manifestierten sich schrittweise über sechs bis zwölf Monate, und verschlimmerten sich in liegender Position oder bei körperlicher Anstrengung. Beide Patienten hatten eine weiche, hyperflexible Epiglottis, die sich bei jeder Inspiration über die Larynxöffnung senkte, und so ein charakteristisches Klappergeräusch erzeugte. Die Fluss-Volumenkurve zeigte eine extrathorakale Obstruktion mit einer Spitze während der Inspiration, die mit dem Klappergeräusch synchron war. Eine Teilepiglottektomie des suprahyoidalen Anteils wurde bei beiden Patienten durchgeführt. In beiden Fällen kam es zu einer Verminderung der Krankheitssymptome. Die verschiedenen Ätiologien der Laryngomalazie beim Kind und beim Erwachsenen werden diskutiert.

## **Bibliographie**

- ARCHER, S. M.: Acquired flaccid larynx. A case report supporting the neurologic theory of laryngomalacia. Arch. Otolaryng. Head Neck Surg. 118, 654, 1992.
- Belmont, J.R., Grundfast, K.: Congenital laryngeal stridor (laryngomalacia): etiologic factors and associated disorders. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. 93, 430, 1984.
- COTTON, R. T., REILLY, J. S.: Congenital malformations of the larynx. In: Bluestone, C. D., Stool, S. E., Scheetz, M. D. (Eds.): Pediatric Otolaryngology. Sauders, Philadelphia 1990, pp. 1121-1127.
- HOLLINGER, L. D.: Etiology of stridor in the neonate, infant and child. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. 89, 397, 1980.
- HOLLINGER, P.H.: Clinical aspects of congenital anomalies of the larynx, trachea, brochi and esophagus. J. Laryngol. Otol. 75, 1961.
- Keleman, G.: Congenital laryngeal stridor. Arch. Otolaryng. 58, 245, 1953.
- Jackson, C.: Diseases of the nose, throat and ear. W. B. Saunders Co, Philadelphia 1945, pp. 501-502.
- McGill, T.J.: Congenital abnormalities of the larynx. In: Fried, M.P. (Ed.): The Larynx. A multidisciplinary approach. Little Brown, Boston 1988, pp. 143-152.
- Peron, D.L., Graffino, D.B., Zenker, D.O.: The redundant aryepiglottic fold: report of a new cause of stridor. Laryngoscope 98, 659, 1988.

RILLIET, F., BARTHEZ, E.: Traité clinique et pratique des maladies. Ballière, Paris 1853, pp. 484-488.

SHULMAN, J. B.: Familial laryngomalacia: a case report. Laryngoscope 86, 84, 1976.

TEMPLER, J., HAST, M., DAVIS, W. E.: Congenital laryngeal stridor secondary to flaccid epiglottis, anomalous accessory cartilages and redundant aryepiglottic folds. Laryngoscope 91, 394, 1981.

Thomson, J. M.: On infantile respiratory spasm (congenital laryngeal stridor). Edinburgh Med. J. 38, 205, 1892.

Woo, P.: Acquired laryngomalacia: epiglottis prolapse as a cause of airway obstruction. Ann. Otol. Rhinol. Laryng. 101, 314, 1992.

Dr Pavel Dulguerov, Clinique et Polinique d'Oto-rhino-laryngologie et chirurgie Cervico-Faciale, Hôpital Cantonal Universitaire, 24 Rue Micheli-du-Crest, CH-1211 Genève 14