

Papillomatose respiratoire récurrente ou Papillomatose laryngée

La mise à disposition de cette traduction de la fiche « Papillomatose respiratoire récurrente ou Papillomatose laryngée » du NIDCD ne signifie pas que l'association Vaincre PRR adhère à tous les propos rapportés dans cette fiche.

C'est quoi la papillomatose respiratoire récurrente (PRR) ?

La papillomatose respiratoire récurrente (PRR) est une maladie dans laquelle des tumeurs poussent dans les voies respiratoires, depuis le nez et la bouche jusqu'aux poumons. Bien que les tumeurs puissent croître n'importe où dans l'arbre respiratoire, leur présence dans le larynx est la cause des problèmes les plus fréquents, appelée papillomatose laryngée. Les tumeurs peuvent varier en taille et pousser très rapidement. Elles repoussent souvent même après exérèses.

Quelle est la cause de la PRR ?

La PRR est causée par deux types de papillomavirus humain (HPV, pour Human Papilloma Virus), les HPV6 et HPV11. Il y a plus de 150 types de HPV et ils ne donnent pas tous les mêmes symptômes.

La plupart des personnes qui rencontrent des HPV ne développent aucune maladie. Cependant, beaucoup de HPV peuvent entraîner de petites lésions ressemblant à des verrues, des tumeurs non cancéreuses appelées papillomes. La maladie la plus courante causée par HPV6 et HPV11 est le développement de verrues génitales (des condylomes). Bien que les scientifiques soient incertains sur le mode de contamination par HPV6 et HPV11, le virus est supposé se disséminer à travers des contacts sexuels ou, chez un bébé, pendant l'accouchement quand une mère a des verrues génitales. Les HPV6 et HPV11 peuvent aussi entraîner des lésions du col de l'utérus, et dans de rares cas, un cancer du col de l'utérus.

Selon les CDC¹, l'incidence de la PRR est rare. Moins de 2000 enfants sont concernés chaque année.

Qui est touché par la PRR ?

La PRR touche les adultes comme les bébés et les jeunes enfants qui peuvent avoir contracté le virus pendant l'accouchement. Aux Etats Unis, selon la fondation Papillomatose Respiratoire Récurrente (RRP Foundation), il existe environ 20 000 cas de PRR. Chez les enfants, l'incidence de la PRR est d'environ 4,3 pour 100 000 enfants ; chez les adultes, elle est d'environ 1,8 pour 100 000.

Quels sont les symptômes de la PRR ?

Normalement, la voix est produite quand l'air des poumons est propulsé entre deux muscles élastiques et parallèles, appelés cordes vocales, quand la pression est suffisante pour les faire vibrer. Quand des tumeurs gênent les vibrations normales des cordes vocales, cela donne une voix rauque, ce qui est le symptôme le plus fréquent de la PRR. Finalement, les tumeurs peuvent bloquer le passage de l'air et entraîner des difficultés respiratoires.

¹ Centres for Disease Control and Prevention : Centres de contrôle et de prévention des maladies

Parce que ces tumeurs grossissent rapidement, les jeunes enfants ayant cette maladie peuvent avoir des difficultés à respirer quand ils dorment, ou ils peuvent avoir des difficultés à avaler. Adultes et enfants peuvent avoir une voix rauque, une toux chronique, ou des problèmes pour respirer. Les symptômes tendent à être plus sévères chez les enfants que chez les adultes, cependant, des enfants ont fait l'expérience d'un soulagement ou d'une rémission de la maladie à la puberté. A cause de la similitude des symptômes, une PRR peut être diagnostiquée à tort comme étant un asthme ou une bronchite chronique.

Comment fait-on le diagnostic de PRR ?

Les deux tests de routine pour le diagnostic de la PRR sont la laryngoscopie directe et indirecte. En laryngoscopie indirecte, un otorhinolaryngologiste (ORL), médecin spécialiste des maladies des oreilles, du nez, de la gorge, de la tête et du cou, ou un spécialiste des troubles de la voix va insérer un télescope à fibre optique, appelé un fibroscope, dans le nez ou la bouche d'un patient, et regarder le larynx sur un écran/monitor. Quelques médecins utilisent une caméra vidéo fixée sur un tube flexible pour examiner le larynx. Une méthode plus ancienne et moins courante consiste à placer un petit miroir dans le fond de la gorge et à orienter ce miroir vers le larynx pour l'inspecter à la recherche de tumeurs.

Une laryngoscopie directe est faite au bloc opératoire sous anesthésie générale. Cette méthode permet à l'ORL de voir les cordes vocales et les autres parties du larynx avec un puissant microscope. Cette procédure est généralement utilisée pour minimiser l'inconfort spécialement chez l'enfant, ou pour permettre au médecin de prélever des échantillons de tissus du larynx et des autres parties de la gorge pour examiner les anomalies de ces tissus.

Comment traite-t-on la PRR ?

Il n'existe pas de traitement curatif de la PRR. La chirurgie est la principale méthode pour enlever les tumeurs du larynx ou des voies respiratoires. Du fait que la chirurgie traditionnelle peut entraîner des problèmes dus aux blessures des tissus laryngés, beaucoup de chirurgiens utilisent maintenant la chirurgie laser qui utilise une lumière laser intense comme outil de chirurgie. Les lasers à gaz carbonique (laser CO2) sont les lasers les plus utilisés. Ces dix dernières années, les chirurgiens ont commencé à utiliser un appareil appelé microdébrideur qui utilise la succion pour maintenir la tumeur pendant qu'une petite lame rotative interne enlève cette touffe papillomateuse.

Quand les tumeurs ont été enlevées, elles ont tendance à récidiver de façon imprévisible. Il est courant pour les patients d'avoir recours à la chirurgie de façon répétée. Pour certains patients, la chirurgie doit être répétée à peu de semaines d'intervalle pour maintenir la voie respiratoire ouverte alors que pour d'autres, ce sera une seule fois par an. Dans les cas les plus extrêmes où la poussée tumorale est agressive, il faut parfois pratiquer une trachéotomie. Une trachéotomie est un geste chirurgical dans lequel une incision est faite sur la face antérieure du cou, et dans la trachée afin d'y introduire une canule (tube trachéal). Au lieu de respirer par le nez et la bouche, le patient va alors respirer par cette canule. Bien que cette canule garde la voie respiratoire ouverte, les médecins essaient de la retirer aussitôt qu'il est possible de le faire.

Quelques patients peuvent avoir besoin de garder cette canule de manière indéfinie pour garder ouvert le passage de l'air. De plus, parce que la canule détourne partiellement ou totalement le passage de l'air expiré sans passer par les cordes vocales, le patient peut avoir des difficultés à parler.

Le patient peut apprendre comment utiliser sa voix avec l'aide d'un spécialiste de la voix ou d'un phoniatre.

Des thérapies adjuvantes, thérapies utilisées en complément de la chirurgie, ont été utilisées pour traiter des cas plus sévères de PRR. Les traitements médicamenteux peuvent inclure des antiviraux comme l'interféron ou le cidofovir, qui empêche toute réplication du virus, et l'indol-3-carbinol, un composé anticancéreux trouvé dans les crucifères tels que les brocolis ou les choux de Bruxelles. A ce jour, les résultats de ces thérapies adjuvantes quelles qu'elles soient, n'ont pas entièrement fait leurs preuves.

Quelles recherches sont en cours sur la PRR ?

Chercheurs et cliniciens travaillent à mieux connaître la PRR. Alors que les HPV6 et HPV11 sont des causes reconnues de la PRR, des millions de personnes sont exposées à ces deux virus sans développer la maladie. On ne sait pas pourquoi certaines personnes sont plus à risques que d'autres, ni pourquoi certains cas sont beaucoup plus sévères que d'autres.

Des chercheurs du NIDCD explorent comment nos gènes et notre système immunitaire pourraient contribuer au risque de contracter la maladie ou au degré de sévérité des symptômes. Des chercheurs étudient aussi d'autres possibilités thérapeutiques pour la PRR. Dans un essai clinique, des chercheurs étudient si un anti inflammatoire courant peut inhiber un enzyme qui favorise la croissance tumorale de la PRR, ce qui aurait pour effet de réduire la récurrence des tumeurs chez l'enfant et l'adulte ayant une PRR. D'autres chercheurs étudient l'efficacité d'un laser pulsé à colorant qui pourrait protéger davantage les tissus autour de la tumeur lors d'une intervention chirurgicale sur les cordes vocales. Dans une enquête clinique financée par le NIDCD, des chercheurs étudient si, associé au laser pulsé à colorant, un certain complément alimentaire peut diminuer la récurrence des tumeurs chez les enfants ayant une PRR. Pour en savoir plus sur ces recherches et sur d'autres essais cliniques qui recrutent des volontaires, voir sur www.clinicaltrials.gov.

Où puis-je trouver plus d'information ?

Le NIDCD gère un annuaire des organisations qui procure de l'information sur la situation normale et sur les désordres de l'audition, de l'équilibre, de l'odorat, du goût, de la voix, de l'élocution et du langage. Voir la liste de ces organisations à <http://www.nidcd.nih.gov/directory>.

Pour vous aider dans votre recherche d'organisations qui pourraient répondre à vos questions et vous fournir de l'information écrite ou électronique sur la PRR, utilisez les mots clés suivants :

- papillomatose
- spécialistes du langage
- maladies rares
- laryngologie

Centres for Disease Control and Prevention*),

NIDCD Fact Sheet : Recurrent Respiratory Papillomatosis or Laryngeal Papillomatosis
NIH Publication No. 10-4307 - October 20210

For more information, contact;
NICDC Information Clearinghouse
1 Communication avenue

Bethesda, MD 20892-3456

Toll-free Voice (800) 241-1044 / Toll-free TTY (800) 241-1055 / Fax (301) 700-8977

E-mail nidcdinfo@nidcd.nih.gov

Internet <http://www.nidcd.nih.gov>

The NIDCD Information Clearinghouse is a service of the National Institute on Deafness and Other Communication Disorders, National Institutes of Health, U.S. Department of Health and Human Services.

Original de la fiche disponible à l'adresse suivante :

<http://www.nidcd.nih.gov/health/voice/pages/laryngeal.aspx#top>

<http://www.nidcd.nih.gov/staticresources/health/voice/recurrentrespiratorypapillomatosislaryngealpapillomatosis.pdf>