

Item217-Amylose

Objectifs CNCI		
- Diagnostiquer une amylose de type AA ou AL. - Citer les principaux organes pouvant être impliqués dans le développement de l'amylose.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- Consensus: Criteria for the classification of monoclonal gammopathies, multiple myeloma and related disorders: a report of the International Myeloma Working Group / British Journal of Haematology / 2003 - Polycopié national: Immunoglobulines monoclonales	- Amylose: AL (P/M) ou AA (M. infl.) → rein (NG) / coeur (IC) / neuro (NP) → ex. histo: coloration au rouge congo	- Monoclonal = myélogramme - MGUS = suivi 1x/an A VIE

Amylose

• Généralités

◦ Définition

- Amyloses: maladies à dépôts tissulaires de protéines amyloïdes (en feuillets β)
- Maladie systémique : dépôts susceptibles de se former dans tous les organes (sauf SNC -> ne passe pas BHE)

◦ !! Environ 20 amyloses différentes selon le précurseur amyloïde (p):

- Amylose AL: acquise / p = chaînes légères d'Ig (λ le plus souvent)
- Amylose AA: acquise / p = protéine sérique amyloïde A (SAA)
- Amyloses héréditaires: nombreux sous-groupes

• Etiologies

◦ Amylose AL (amyloid light chain)

- Primitive dans 90% des cas (prolifération plasmocytaire -IgG, IgA- ou lymphoplasmocytaire IgM).
- Masse tumorale faible, formation des dépôts liée aux caractéristiques de l'Ig monoclonale
- Secondaire à un myélome dans 10% des cas (cf item 166)

◦ Amylose AA (amyloid associated)

- Secondaire à une maladie inflammatoire chronique +++
- → PR ++ (cf item 121) / Crohn / SpA / M. périodique / foyer infectieux chr (TB)

◦ Autres amyloses

- Ex: amylose A β dans Alzheimer / amylose héréditaire des portugais, etc.

• Diagnostic

◦ Examen clinique

- 3 atteintes principales (pronostic vital)
 - rénale: **NG II** (item 264) avec SN pur puis IRC (amylose AA ++)
 - cardiaque: **IC** globale diastolique sur CM restrictive et hypertrophique (amylose AL ++) -> risque ++ TdR
 - neurologique: **NP** sensitive +/- **dysautonomie** +++ (!! 80% des AL)
- Autres atteintes
 - digestive: macroglossie / HSMG / malabsorption et diarrhée chronique
 - cutanée (purpura / ecchymoses)
 - pulmonaire : TVO, ep pleural... hémato : troubles de coag par activité anti F VII des dépôts amyloïdes -> hématomes en lunettes spontanés

◦ Examens complémentaires

- Pour diagnostic positif = biopsie avec histologie +++
 - Type de biopsie: privilégier T le + accessible : **glandes salivaires** / rectale / graisse abdominale / cutanée / PBR sinon
 - Coloration des fibrilles amyloïdes au **rouge Congo**: pose le diagnostic
 - Immunomarquage → type d'amylose: anti-SSA / anti-chaîne légère, etc.
 - Myélogramme amylose AL pour diagnostic étiologique (myélome)
- Pour évaluation du retentissement
 - Rénal: iono-urée-créat / BU et protéinurie des 24h / PBR **non** systématique / Echo rénale (\uparrow taille des reins malgré IR)
 - Cardiaque: ECG (bas voltage +/- TdR) / **ETT** (hyperéchogénéicité / HV / hypertrophie septum) / Nt pro BNP
 - Neurologique: ENMG pour NP / TDM si AVC (angiopathie amyloïde)

- **Hépatique**: dosage du facteur X / recherche de trouble de la coagulation
- **Evolution**: survie dépend du type de l'amylose
 - **Amylose AL**: pronostic sombre: IRT rapide / survie = **6M** sans traitement (20M si traitement)
 - **Amylose AA**: survie à 5ans = 50% mais beaucoup moins si atteinte cardiaque
- **Traitement**
 - **Traitements symptomatiques**
 - **Rein**: IEC et diurétique +/- hémodialyse ou transplantation si possible
 - **Coeur**: diurétiques / pace-maker / transplantation si possible
 - **Traitements spécifiques**
 - **Amylose AL**: chimiothérapie conventionnelle +/- autogreffe de MO
 - **Amylose AA**: colchicine (MP +++) + corticoïdes +/- immunosupresseur
- **Suivi**
 - **Clinique** : diarrhées / signes I Card / neuropathie...
 - **Paraclinique**
 - **Amylose AL** : dosage chaines légères libres sériques (rep au ttmt)
 - **Atteinte cardiaque** : ETT / ECG / Nt pro BNP
 - **Atteinte néphro** : prot U / créat

Synthèse pour questions fermées

La forme d'amylose compliquant toute maladie inflammatoire chronique ?

- Amylose AA