



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 Aβ 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 (↑ 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