

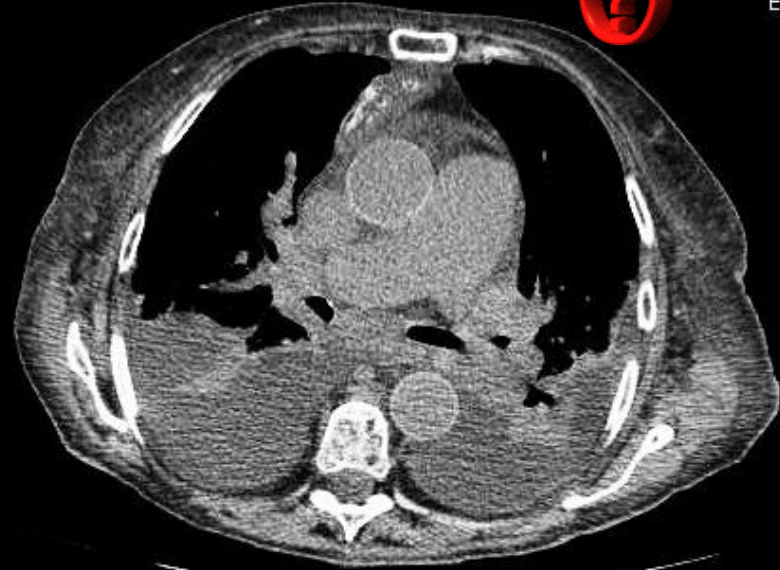
Femme de 78ans sans ATCD particulier. Pas de suivi médical. Hospitalisée pour bilan d'anasarque de cause indéterminée et suspicion d'EP. Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir, dans ce contexte clinique



EI



LOI



NB : seul le thorax a été exploré avant injection de produit contraste ; le protocole choisi étant celui d'une présumée embolie pulmonaire.

l'exploration abdominale a suivi le balayage thoracique de l'angioscanner pulmonaire



LOC: F



A106681119
LOC: -268,
Ep: 2,
F



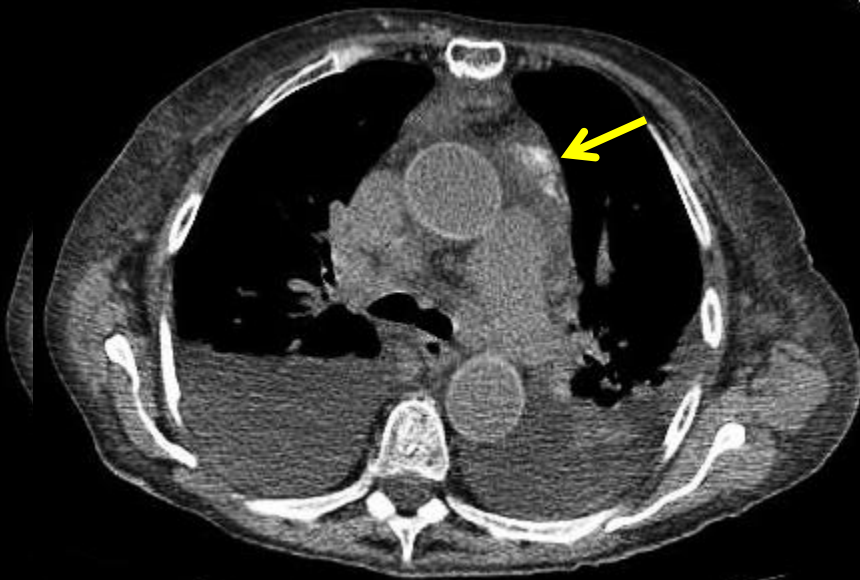
10/09/2014 16:11:
A10668111

LOC: -34:
Ep: :

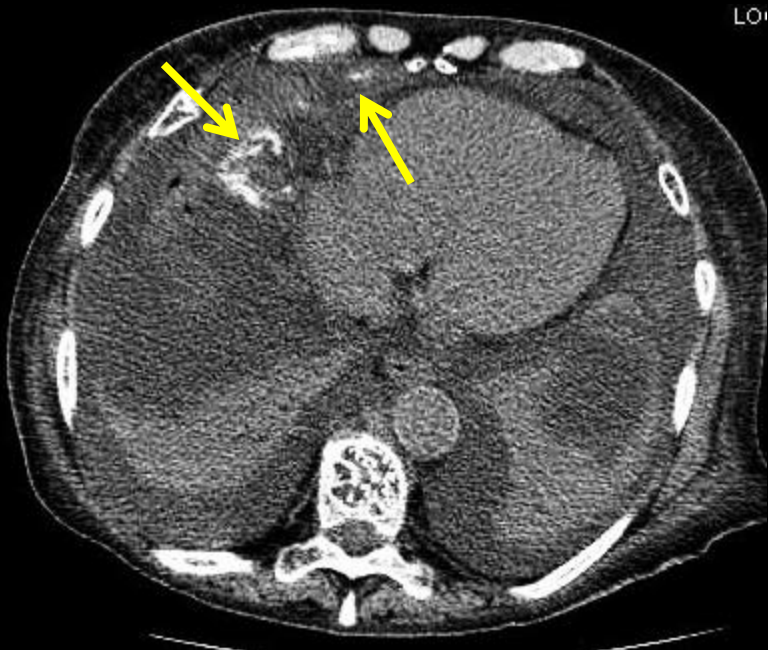


10/09/2014 16:11:
A10668111

LOC: -
Ep: :



E1



LO1

à l'étage thoracique, on peut retenir les éléments suivants :

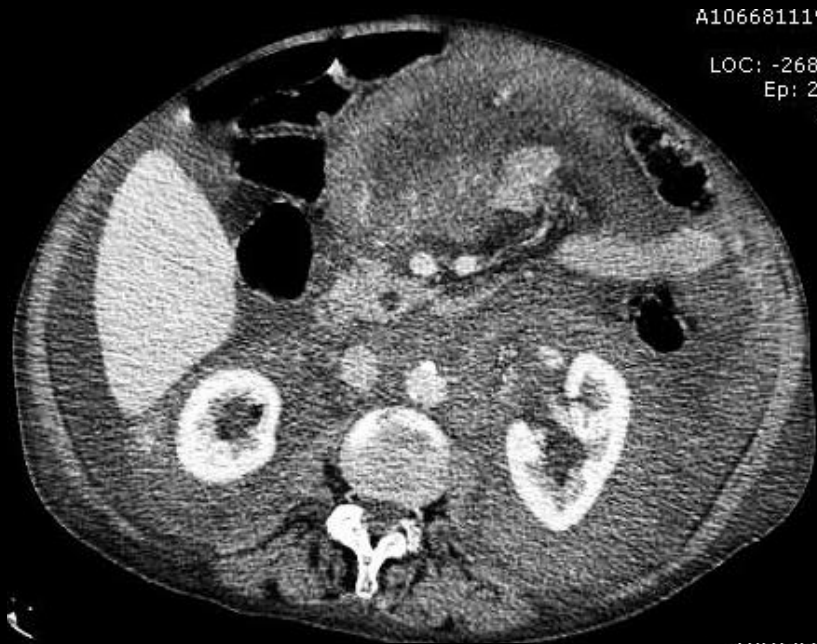
-infiltration nodulaire médiastinale antérieure partiellement calcifiée multifocale

-épanchements pleural bilatéral et péricardique

-infiltration liquidienne massive des parties molles sous cutanées



LOC: 1



A106681119
LOC: -268,
Ep: 2,
F



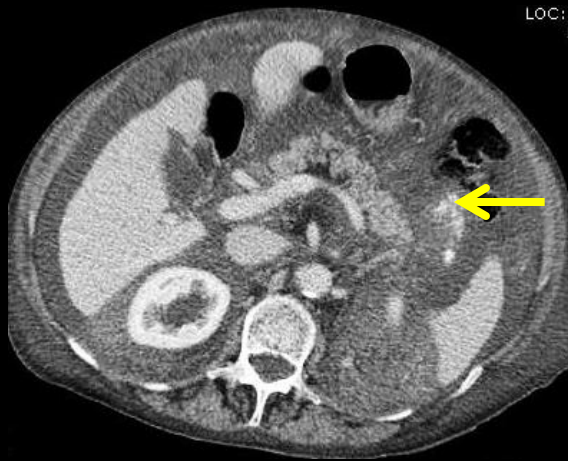
10/09/2014 16:11
A10668111

LOC: -
Ep: 1



10/09/2014 16:11
A10668111

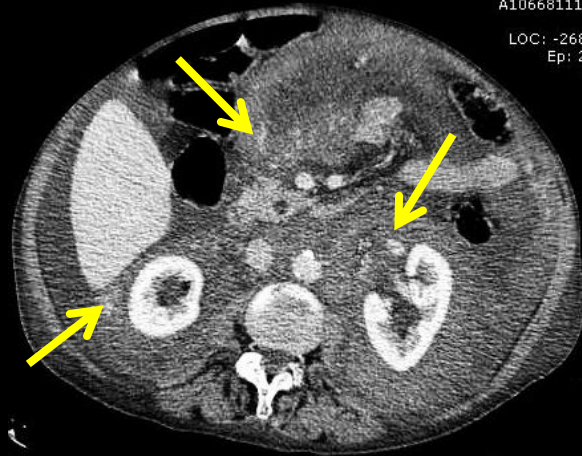
LOC: -34:
Ep: 1



LOC: t

à l'étage abdomino-pelvien , on peut retenir les éléments suivants :

-infiltration massive des espaces cellules graisseuses des trois compartiments du rétro péritoine, du mésentère, du tissu cellulaire sous-cutané.

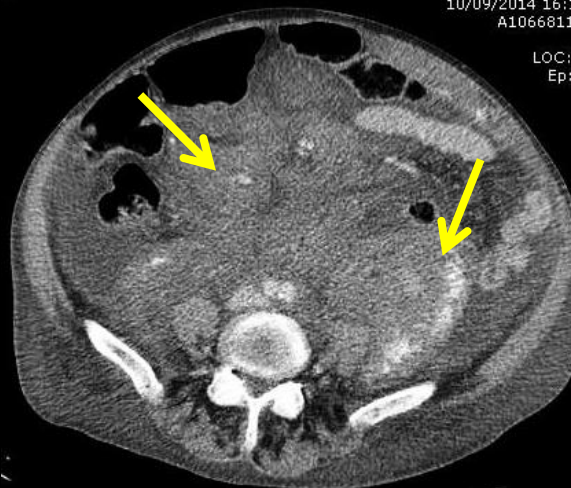


A106681119

LOC: -268,
Ep: 2,
F

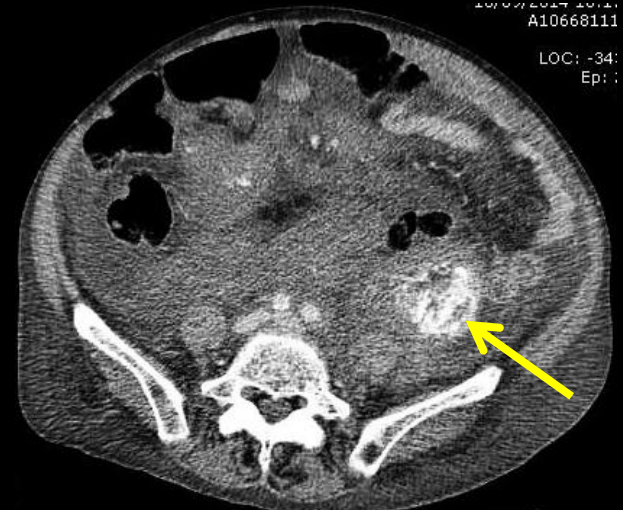
-on retrouve les éléments calcifiés analogues à ceux observés à l'étage thoracique, principalement dans la partie inférieure de la loge rénale gauche et à un moindre degré droite.

-il existe également des calcifications dans l' infiltration pancréatique au niveau caudal ainsi que dans la région du sinus du rein gauche et dans le mésentère



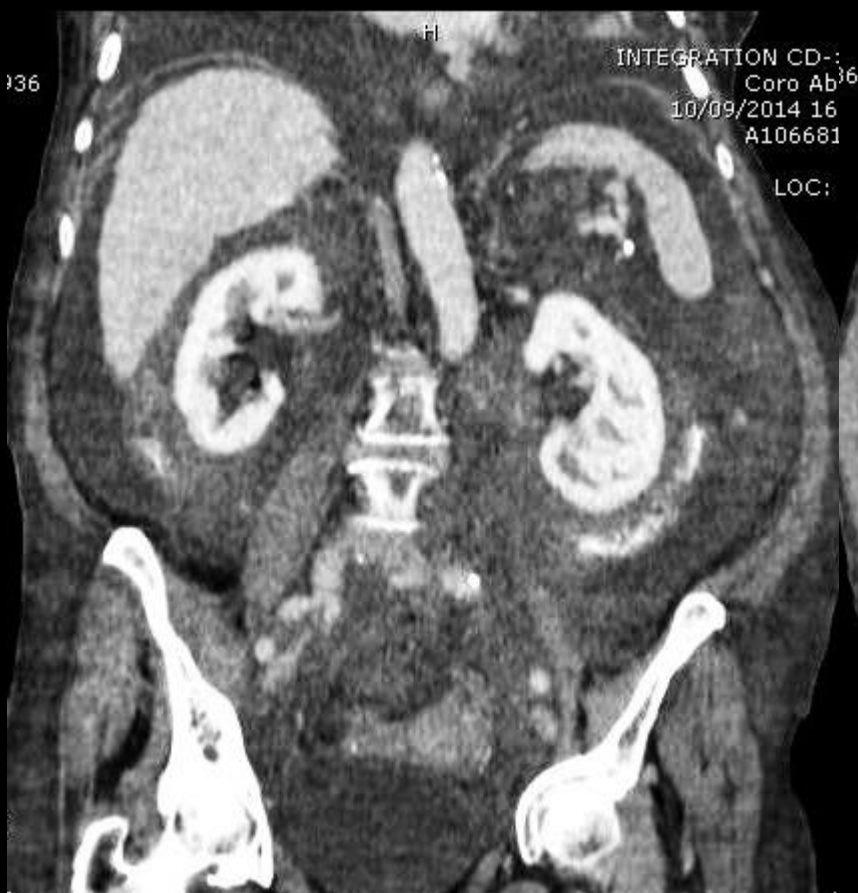
10/09/2014 16:1:
A10668111

LOC: -
Ep: :



10/09/2014 16:1:
A10668111

LOC: -34:
Ep: :



Importante infiltration intra et rétropéritonéale avec calcifications du péricrein et en avant du pancréas caudal

Ascite de moyenne abondance

L'ensemble des lésions et le contexte clinique dans lequel ils sont observés doivent faire évoquer avant tout une **AMYLOSE**

les Amyloses généralisées (disséminées)

- Caractérisées par une **accumulation de dépôts tissulaires** de protéines capables d'adopter une **conformation fibrillaire anormale** (appelés **substance amyloïde**) dont la structure Béta plissée résiste à la protéolyse
- L'accumulation de dépôts amyloïdes dans les tissus est responsable à terme d'une dysfonction d'organes (**atteinte cardiaque +++**) . L'aspect macroscopique à la coupe du tissu atteint évoque l'imprégnation par de l'amidon, origine de la désignation de la maladie
- des dépôts de sels calciques peuvent s'associer aux dépôts amyloïdes dans les différents tissus, conduisant à des images assez évocatrices sur lesquelles s'appuie le diagnostic . Ces dépôts calcifiés sont parfois désignés sous le terme **d'amyloïdomes**
- il existe deux grands types d'amyloïdose disséminée
 - **l'amyloïdose AL** (de L = light chains) qui correspond à la **production anormale** de chaînes légères d'immunoglobulines par une prolifération lymphoplasmocytaire
elle se traite par des alkylants associés à une corticothérapie, greffe de moelle
 - **l'amyloïdose AA** correspond à **l'accumulation de protéines normales** par hyperproduction dans un contexte de maladies inflammatoires ou infectieuses sévères de longue durée.
Elle se traite par éradication du foyer infectieux ou inflammatoire, colchicine...de

- L'amylose est une maladie rare qui peut toucher un grand nombre d'organes de manière très variable
- L'atteinte **est le plus souvent systémique** mais des formes localisées sont possibles (10-20%)
- Plus rarement elle peut se traduire par une **masse tissulaire isolée** qui peut mimer un processus tumoral
- L'étiologie reste inconnue

Forme la + rare et la + grave



Protéine amyloïde	Précurseur	Diffusion	Syndromes ou tissus atteints
AL	Chaîne légère d'Ig (κ , λ)	G, L	(Primitive) isolée ou associée au myélome ou à la maladie de Waldenström
AA	apoSAA	G, L	(Secondaire) infections, inflammations chroniques, tumeurs, TRAPS, FMF, syndrome de Muckle et Wells
ATTR	Transthyrétine mutée/Transthyrétine normale	G/G	Héréditaire/sénile
A β M	Rénale chronique β 2-Microglobuline	G	Associée à l'insuffisance terminale

SAA: sérum amyloïde A ; FMF : fièvre méditerranéenne familiale ; TRAPS : tumor necrosis factor (TNF) receptor-associated periodic syndrome ; Ig : immunoglobuline ; G : amylose généralisée ; L : amylose localisée.

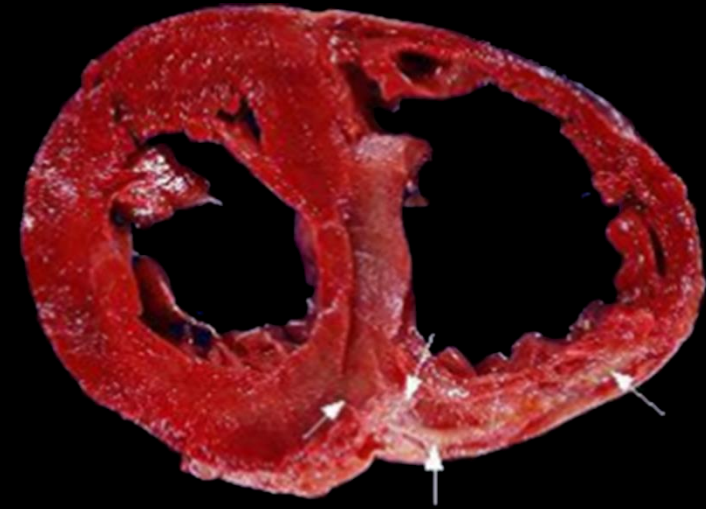
Grateau G. Amyloses. Encyclopédie Orphanet, juin 2003

Manifestations cardiaques +++ de l'amylose :

Cause fréquente de **mycardiopathie restrictive secondaire**

épaississement concentrique myocardique lié à l'infiltration par les dépôts amyloïdes

observée dans 30% des cas d'amylose AL



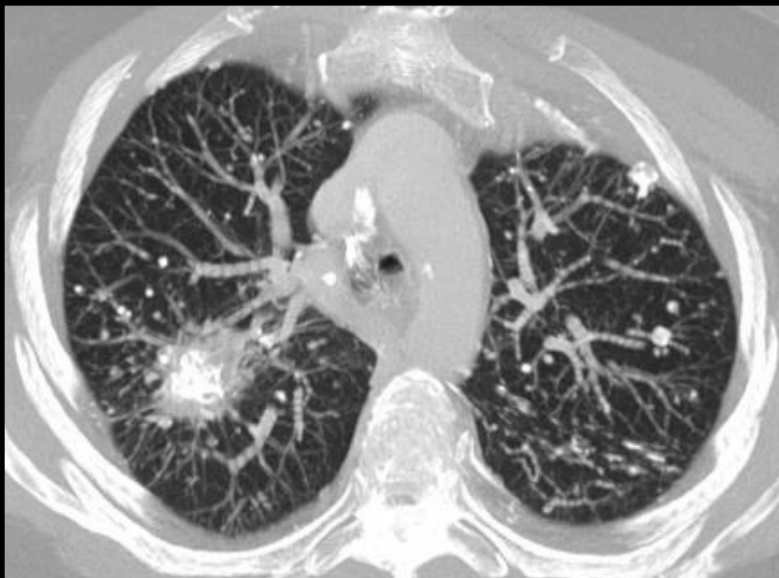
Hypertrophie ventriculaire et dépôts amyloïdes pariétaux blanchâtres

Manifestations thoraciques de l'amylose

4 types

- amylose trachéo-bronchique
- amylose pulmonaire nodulaire
- amylose parenchymateuse diffuse alvéolo-septale (présentation similaire à une PID)
- amylose médiastinale, isolée ou associée à l'atteinte pulmonaire





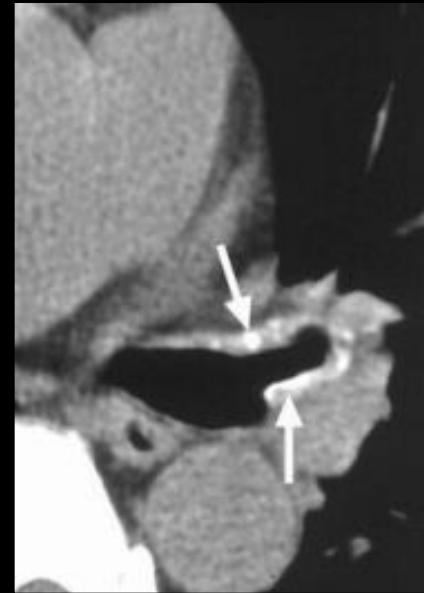
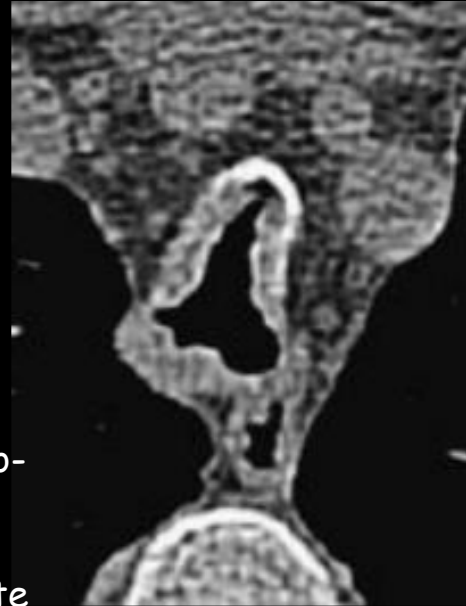
Multiples nodules et micronodules calcifiés des 2
 champs pulmonaires (Amylose AL)



Autre patient : forme médiastinale
 isolée avec ADP partiellement
 calcifiées



- amylose trachéobronchique la + fréquente :
- atteinte localisée nodulaire (amyloïdome) non obstructive
OU
- épaissement pariétal diffus et infiltrant, responsable d'un rétrécissement de la lumière trachéobronchique
- dépôts amyloïdes sous-muqueux avec muqueuse intacte
- calcifications possibles



DD épaissement pariétal trachéal:

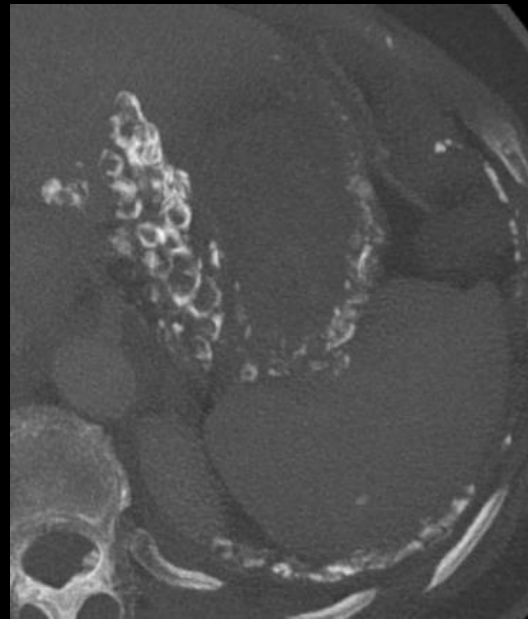
- granulomatoses: tuberculose, sarcoïdose
- polychondrite atrophiante
- Trachéopathie ostéocondroplastique
- Wegener...



Boccuzzi, Thorax BMJ 2010

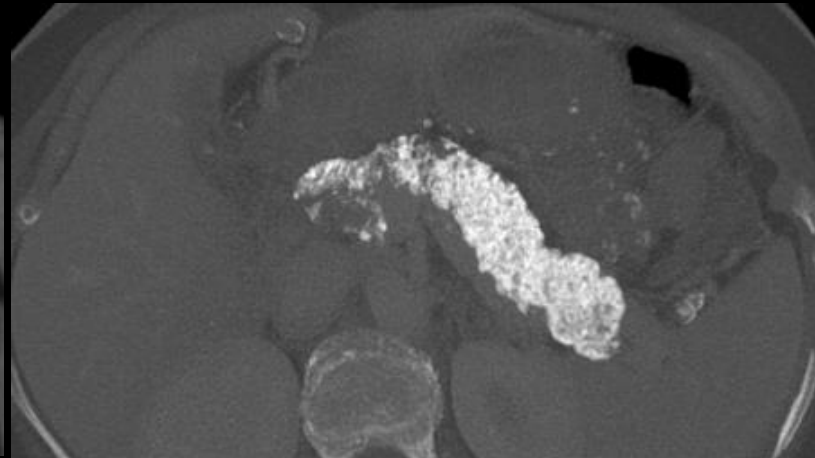
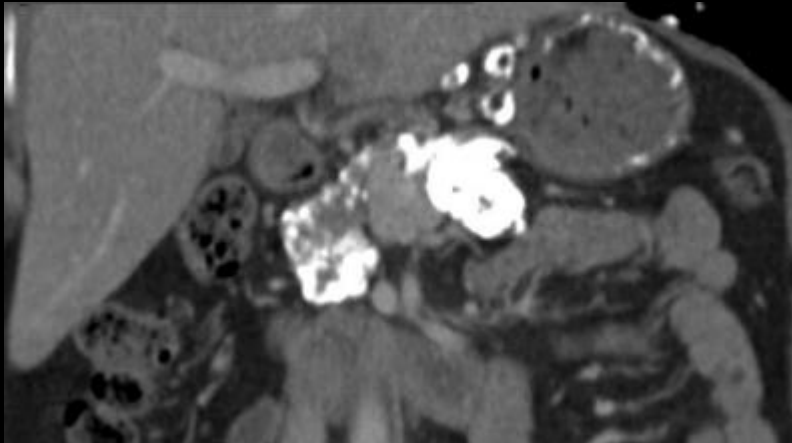
Manifestations digestives de l'amylose

Atteintes gastrique et pancréatique diffuses



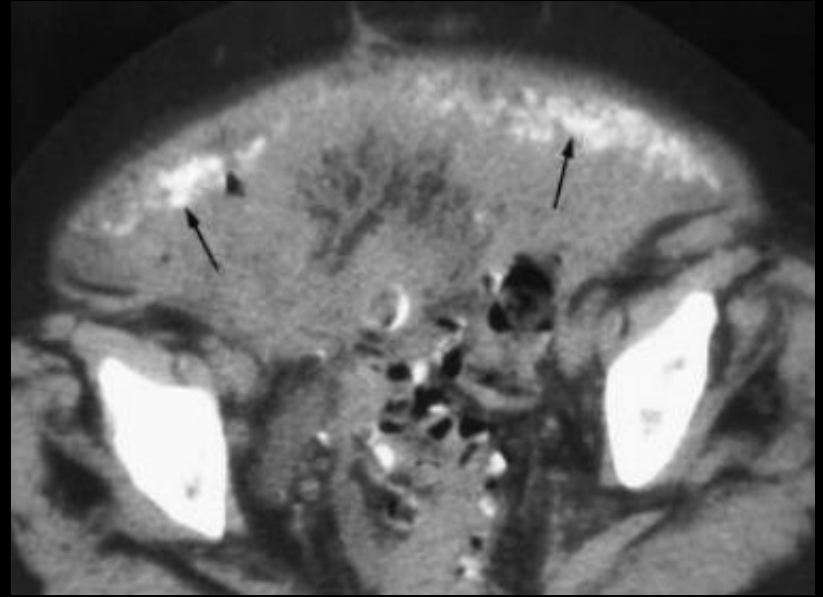
Aspect initial : élargissement et aspect hypodense diffus du pancréas

puis évolution vers les calcifications péripancréatiques périgastriques



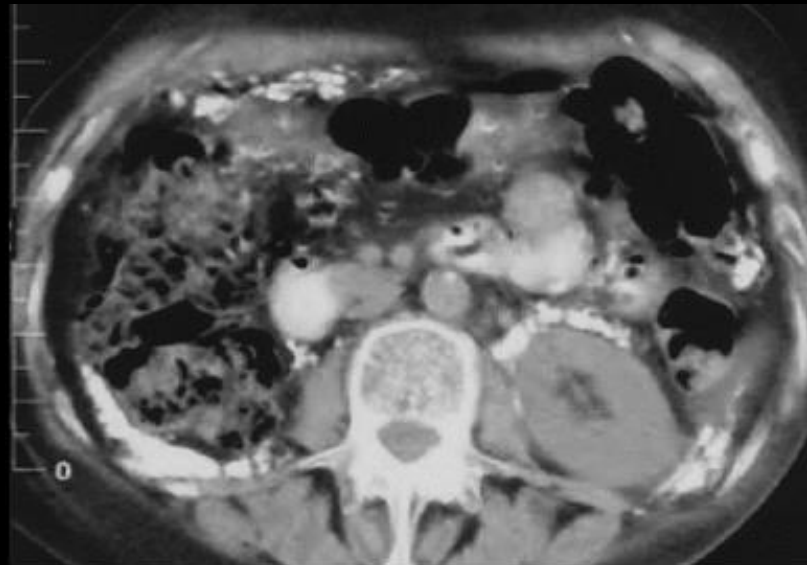
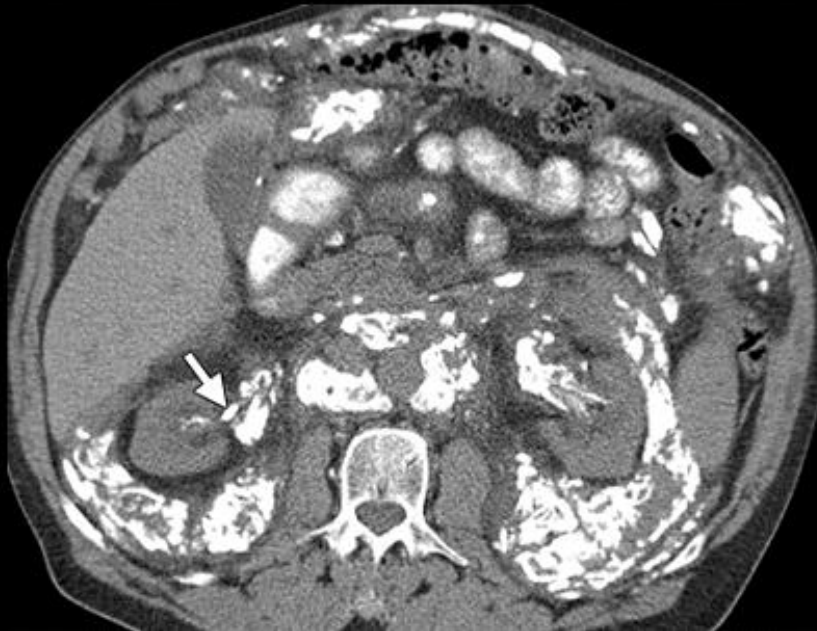
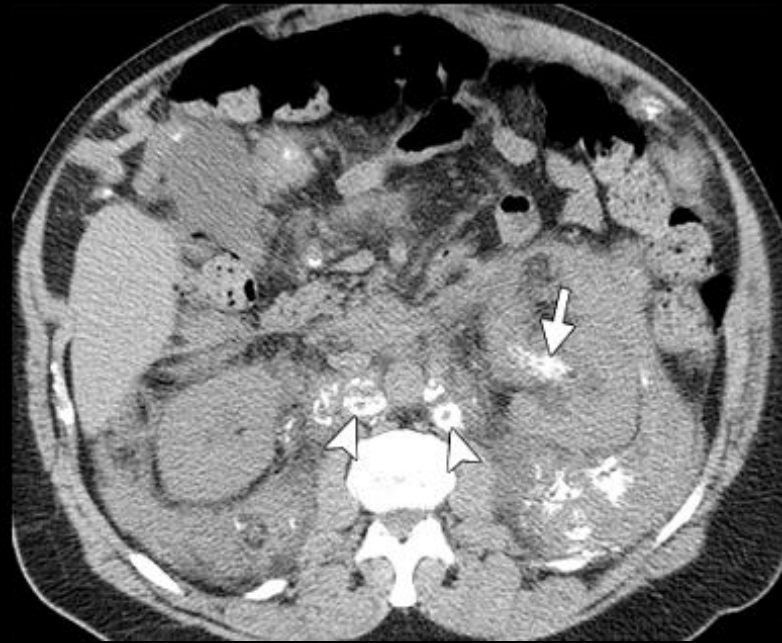
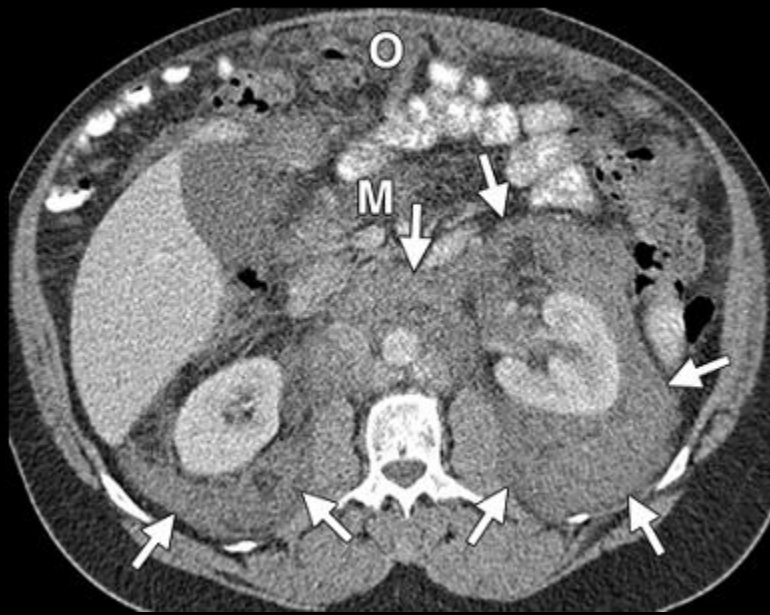
amylose péritonéale

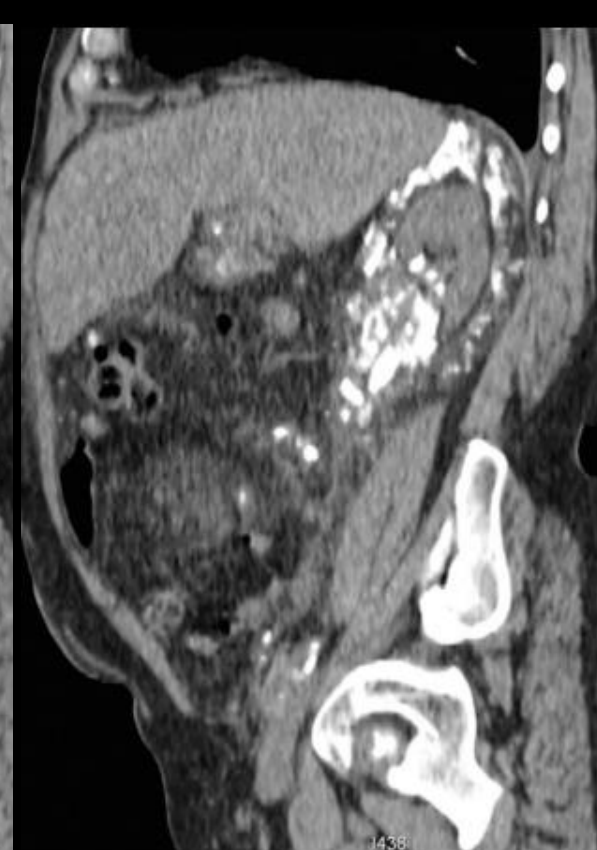
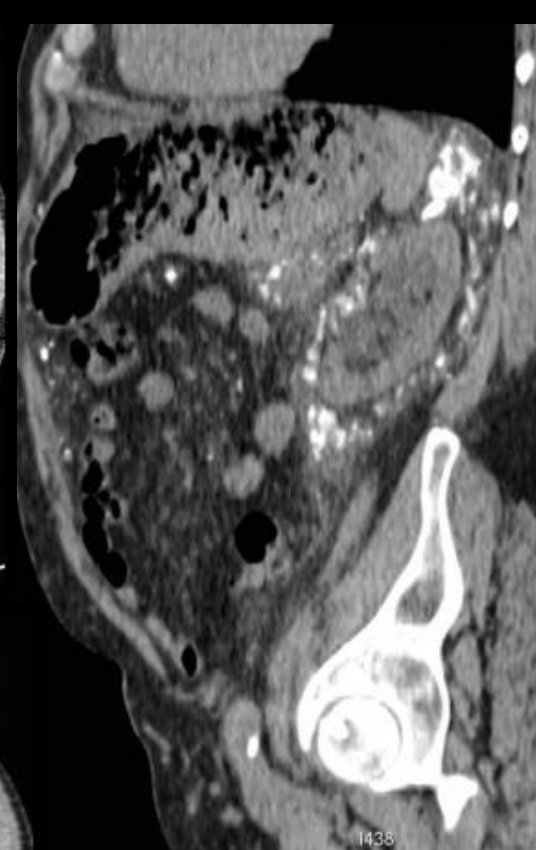
- Les atteintes amyloïdiques primitives ou secondaires sont **rares au niveau du mésentère**
- Infiltration avec épaissement des feuillets mésentériques peut s'accompagner de **calcifications nodulaires disséminées** évocatrices dans un contexte de malabsorption digestive avec insuffisance cardiaque
- Diagnostic différentiel : Carcinose péritonéale



Femme de 80ans : Amylose AL

L'Amylose AL rétro péritonéale cas compagnons...





- Nodules calcifiés infiltrant les sinus rénaux et la graisse périrénale

- Nodules calcifiés disséminés dans le mésentère

Histologie de l'amylose

PBH

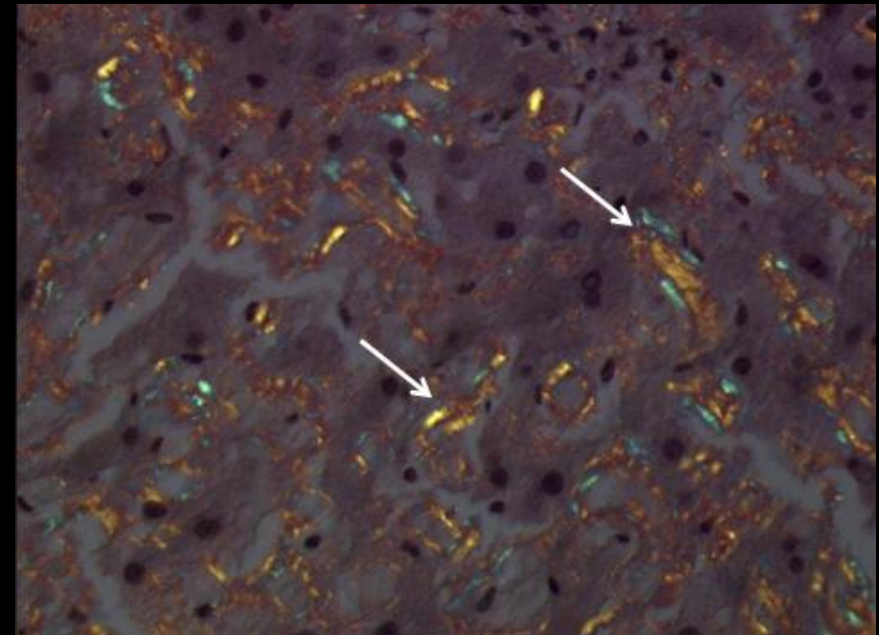
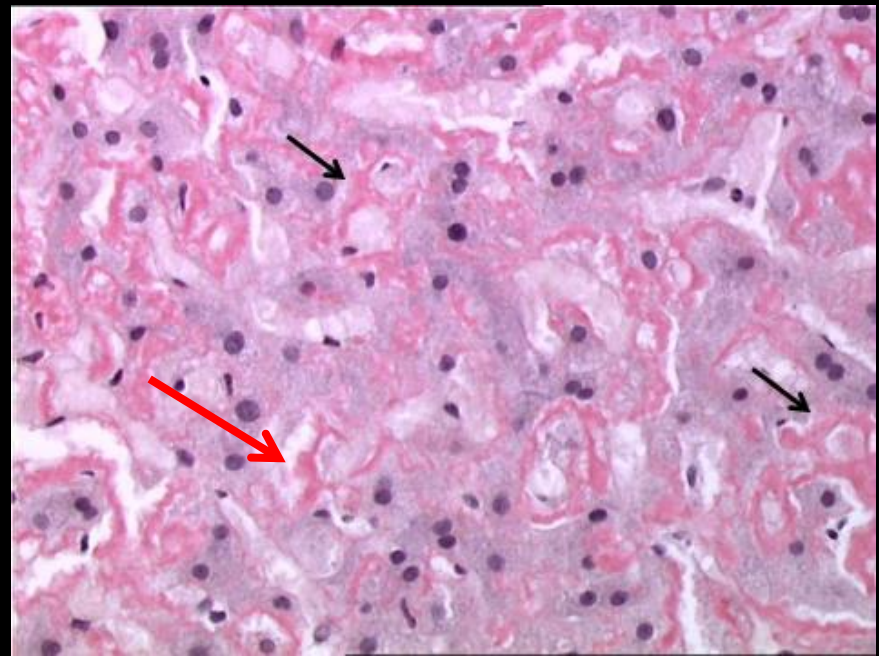
Le diagnostic repose sur l'histologie +++

- Biopsie des glandes salivaires accessoires , rectale, tissu sous-cutané, organe atteint...
- il faut impérativement informer le laboratoire de la suspicion clinico-biologique d'amylose pour qu'il oriente ses examens et ses colorations

présence de dépôts amyloïdes, éosinophiles et acellulaires

(Coloration Rouge Congo des fibrilles amyloïdes)

- En lumière polarisée ces dépôts sont biréfringents et apparaissent jaune-vert



Messages à retenir

- Les manifestations cliniques et radiologiques des amyloses sont **très variées** et **non spécifiques** conduisant à un retard diagnostic souvent en années
- L'amylose AL est la + fréquente ; c'est l'atteinte la plus grave dans sa forme systémique
- Le diagnostic doit être évoqué dans des circonstances particulières (myélome, lymphome, Waldenström, infection chronique (BK), PR, cancer, connectivites et autres vascularites...)
- **Diagnostic soupçonné devant des nodules et/ou ADP calcifiées multiples disséminées**
- L'affirmation diagnostique nécessite toujours **une biopsie** (GSA, rectale, sous-cutanée...) **avec coloration Rouge-Congo +++**
- Dosage des chaînes légères libres circulantes et électrophorèse des protéines plasmatiques et urinaires avec immuno-fixation ++