

-homme 79 ans amaigrissement récent (7 kg en trois mois) ; discrète anorexie
antécédents BPCO et SAOS ; AOMI traitée par prothèse aorto-bifémorale. Gammopathie
monoclonale à IgG lambda suivie depuis plusieurs années
en octobre 2003 un scanner de contrôle du pontage aorto-bifémoral a montré une discrète
infiltration rétropéritonéale et péri-pancréatique. En 2012 un scanner thoracique pour bronchites
à répétition à montré des calcifications ganglionnaires médiastinales et quelques calcifications
rétropéritonéales hautes , sur les dernières coupes thoraciques.

-le scanner actuel (2013) montre les aspects suivants :



-présence de calcifications massives hétérogènes des loges surrénaliennes

_gros foie homogène ; petite rate homogène modérément rehaussée

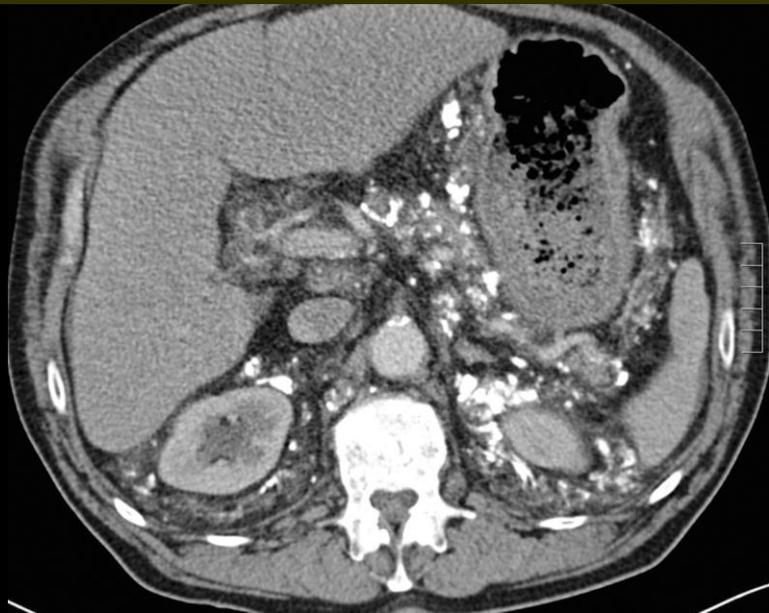
-adénopathies calcifiées de l'espace infra médiastinal postérieur droit

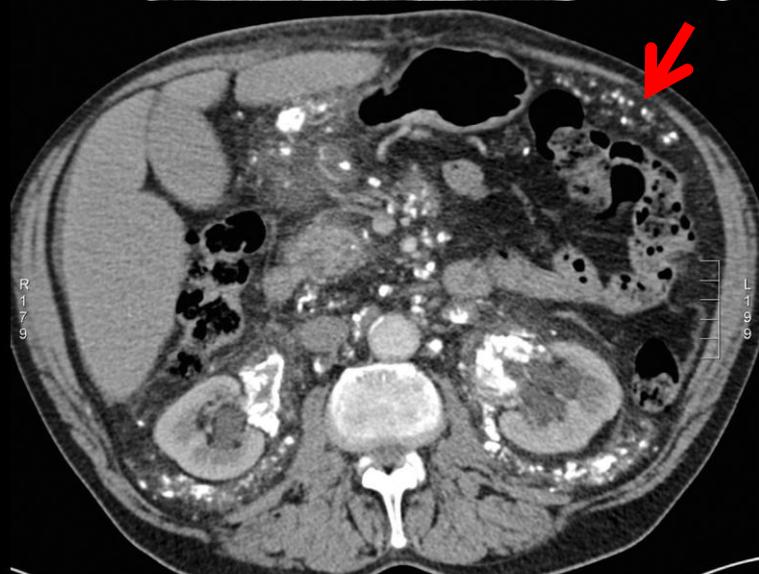
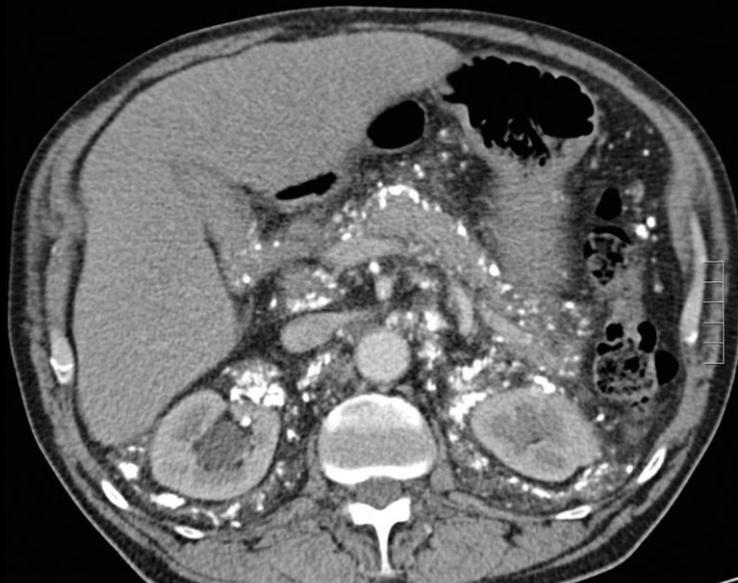
*obs. Pr L. Boyer
CHU Clermont-Ferrand*



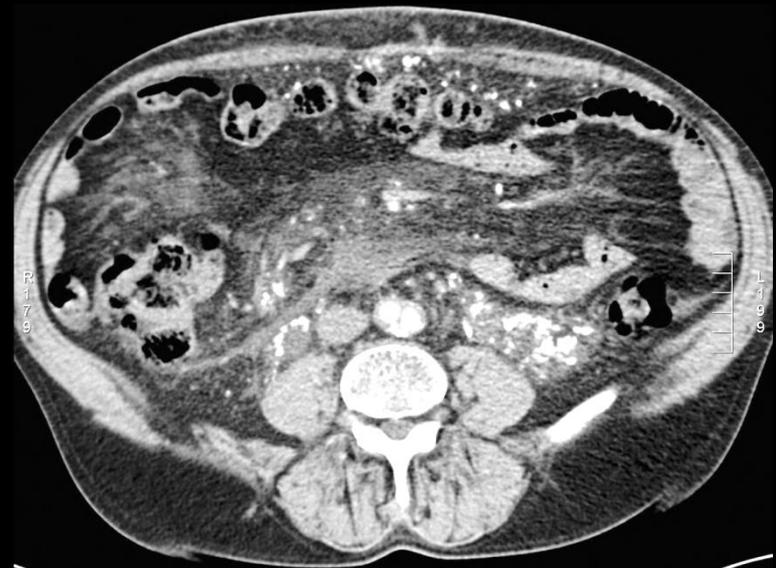
-présence de **calcifications périrénales** et d'**adénopathies coeliaques calcifiées**. Il existe également des **nodules calcifiés péritonéaux** des ligaments de l'étage sus-mésocolique, en particulier du ligament gastro splénique , du petit omentum , péri-pancréatiques...

-les nodules calcifiés sont **très abondants dans le péricrein**

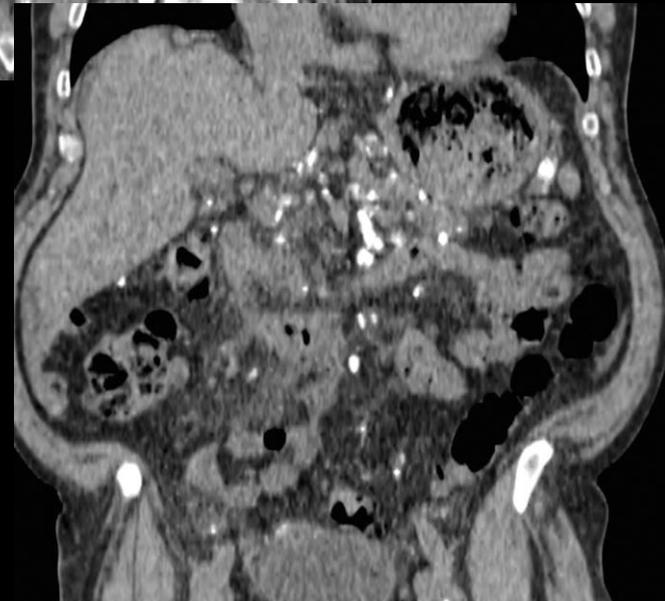




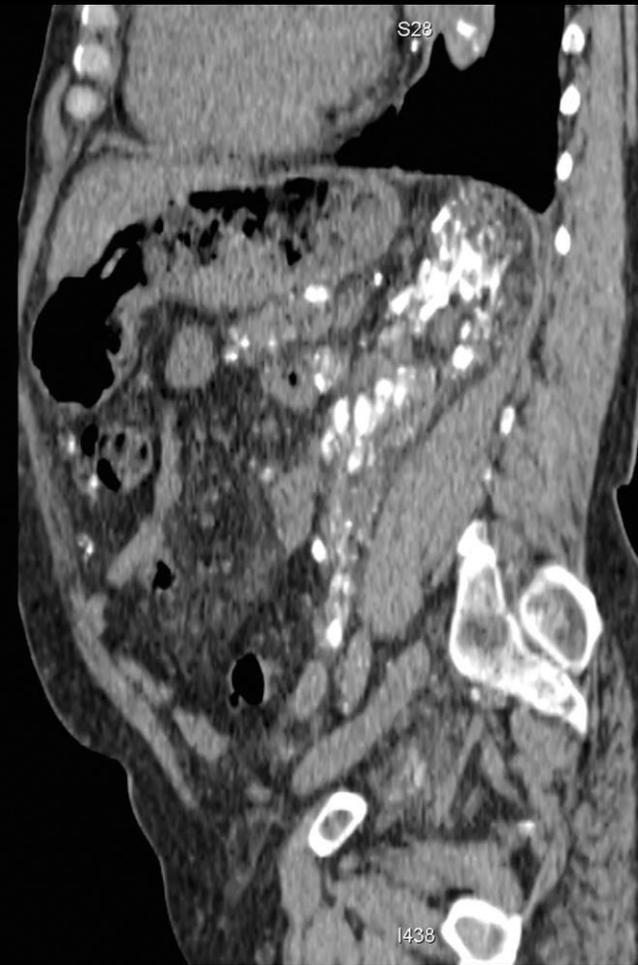
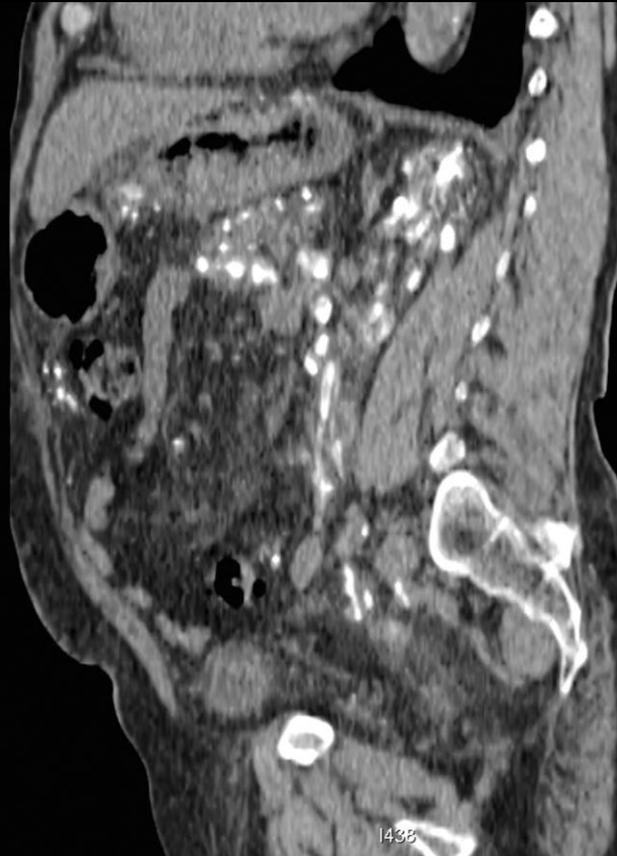
-les nodules calcifiés infiltrent massivement les sinus rénaux et la graisse du péri-rein
-on les retrouve , disséminés , dans le grand omentum (→) et le mésentère
-présence d'une ascite de faible abondance



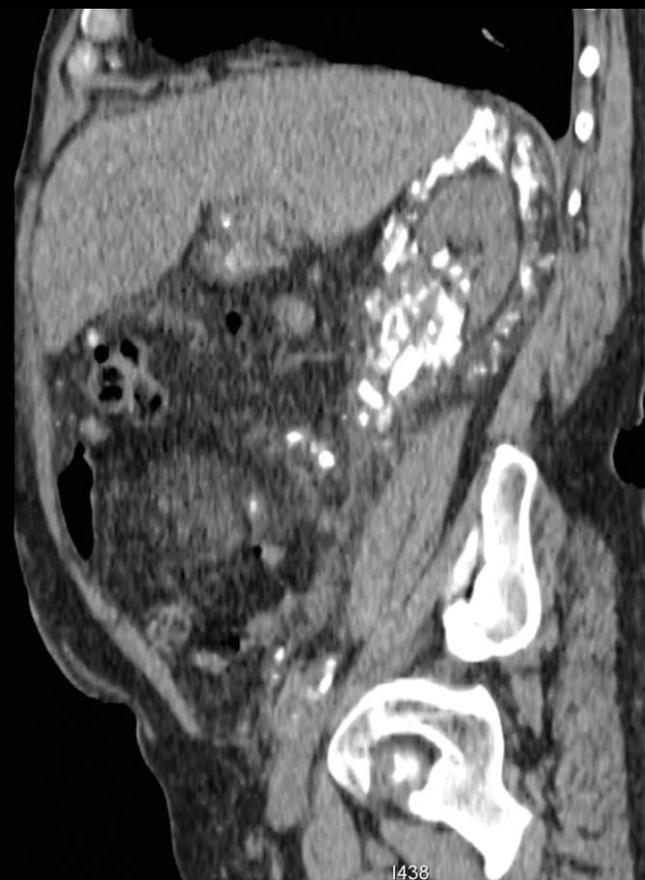
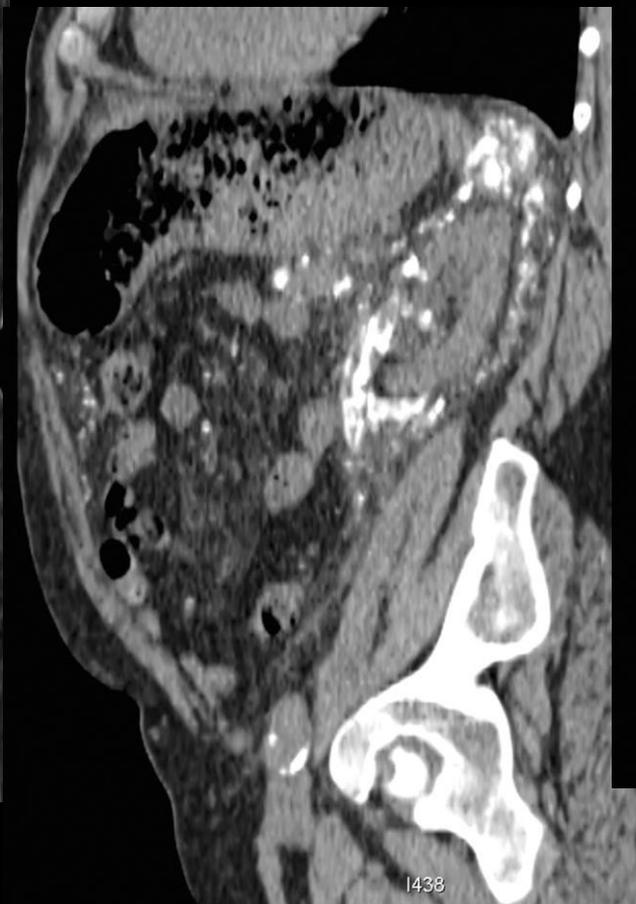
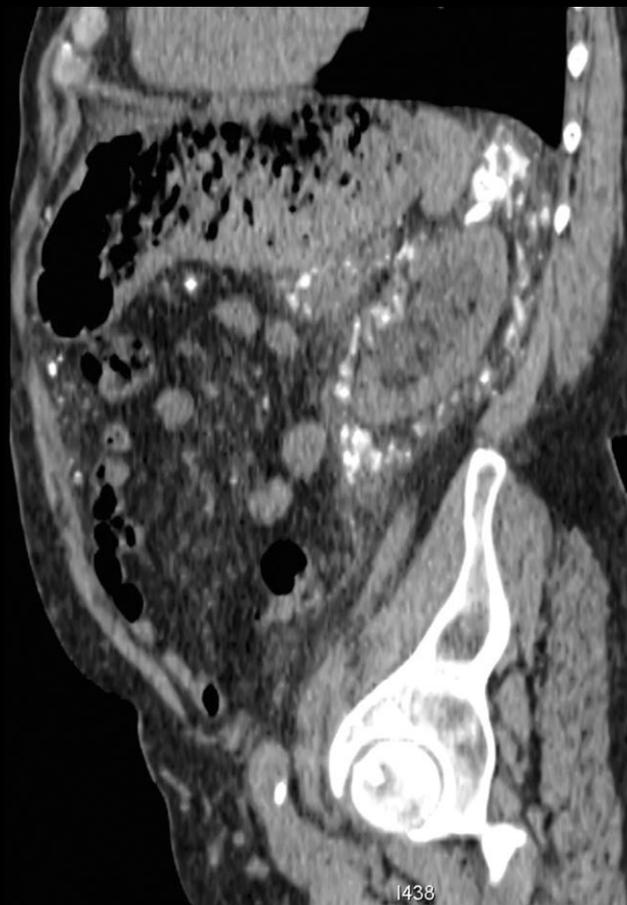
- les adénopathies iliaques et rétropéritonéales sont également le siège de calcifications denses
- on note une perte de transparence du mésentère de la FID épargnant les régions péri-vasculaires, avec aspect de "fat ring sign"



-les reformations coronales montrent les atteintes péri-rénales et celle du mésentère des anses jéjunales



- les reformations sagittales montrent bien les nodules et l'atteinte massive du péritoine.
- ostéoporose avec 2 fractures-tassements vertébrales en L1 et L5



-les images observées sont très inhabituelles mais doivent avant tout faire penser à une **amylose systémique rétropéritonéale** dont il faudra apporter la preuve par les examens histologiques et biologiques . Ici la PBH et la biopsie des nodules péritonéaux ont permis de confirmer l'amylose AL . Troponine et NTproBNP normales. Hyperexpression des chaînes légères lambda. Pas d'atteinte rénale.

Traitement par MELPHALAN-DEXAMETHASONE

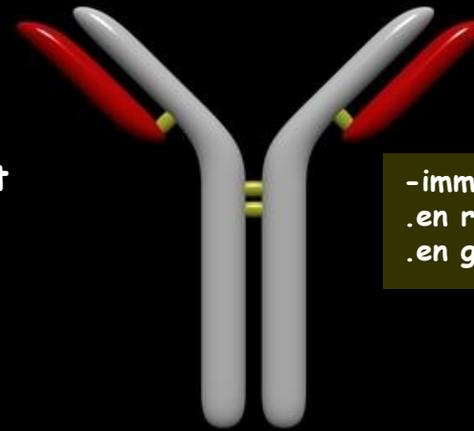
l'amylose AL

-l'**amylose AL** autrefois appelée **amylose primitive** est la forme la plus commune de ce groupe de maladies. Elle s'observe préférentiellement dans le sexe masculin, après 40 ans.

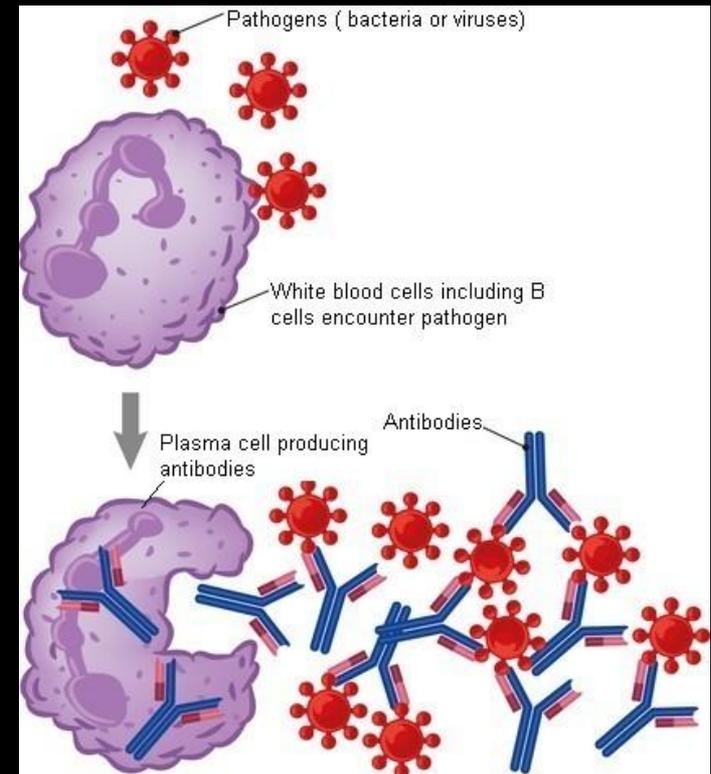
-Elle est due à l'**hyperproduction** de protéines amyloïdes qui sont des **chaînes légères** (des immunoglobulines). Elles sont produites par une prolifération monoclonale de **plasmocytes anormaux** et, lorsqu'elles sont amyloïdogéniques, forment des dépôts amyloïdes (qui ressemblent à de l'amidon) dans les tissus. Les agrégats fibrillaires de chaînes légères constituent ces dépôts amyloïdes qui infiltrent les différents tissus.

Ces plasmocytes anormaux sont généralement mais pas toujours, localisés dans la moelle osseuse. **15 à 20 % des patients** sont porteurs d'une **prolifération plasmocytaire ostéo-médullaire**

-l'amylose AL est **rare** (500 nouveaux cas par an en France) et **grave** (délai de survie sans traitement de l'ordre de 1 an). C'est essentiellement l'**atteinte cardiaque**, présente dans 40 % des cas au moment du diagnostic, qui fait le pronostic



-immunoglobuline normale
en rouge chaînes légères
en gris chaînes lourdes



-production normale des immunoglobulines

-le diagnostic de l'amylose AL est histologique par biopsie (après contrôle de l'hémostase en raison de déficit possible en facteur de coagulation notamment le facteur X).

-on peut biopsier un organe ou une structure macroscopiquement ou fonctionnellement atteints (rein, foie, cœur, tube digestif, muqueuse rectale, biopsie ostéo-médullaire, etc....)

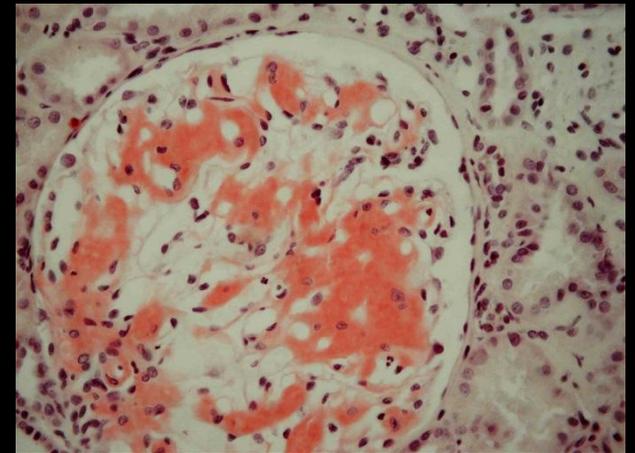
-on choisit préférentiellement, du fait du caractère disséminé des dépôts, une biopsie peu invasive (glandes salivaires accessoires, tissu graisseux sous-cutané péri-ombilical, peau en zone pathologique, etc....)

-dans tous les cas l'anatomopathologiste doit être informé de la suspicion d'amylose afin que les conditions techniques de mise en évidence soient optimisées : coloration spécifique de l'amylose au rouge Congo, congélation d'une partie des échantillons pour typage

-L'existence d'une gammopathie monoclonale ne suffit pas à confirmer le diagnostic d'amylose à elle seule . L'identification du type d'amylose doit être effectuée par immunohistochimie en particulier la mise en évidence des anticorps anti kappa ou anti lambda.



amylose ; rouge Congo



amylose glomérulaire ; rouge Congo

-à côté des amyloses systémiques qui touchent de nombreux organes de façon variable il existe des **amyloses localisées** (trachéo-bronchique, oculaire, vésicale, digestive, vertébrale, nodulaire pulmonaire) qui **sont dans la grande majorité des cas des AL d'évolution bénigne**. Ces amyloses locales ne nécessitent pas de chimiothérapie; le traitement est d'abord celui de l'organe atteint : il fait appel à la chirurgie, au laser ou à la radiothérapie

-lorsqu'ils sont liés à un lymphome localisé de faible grade de malignité (lymphome de la zone marginale) avec dépôt in situ de la protéine monoclonale produite, le traitement de ce type de lymphome peut être discuté en cas d'échec des traitements locaux



amylose splénique



amylose rénale



amylose cardiaque :
cardiomyopathie hypertrophique
restrictive



amylose linguale :
macroglossie



nodule amylosique
pulmonaire

-devant une suspicion clinique ou radiologique d'amylose AL, il importe de rechercher de façon systématique une hémopathie B à l'origine de la production de la protéine monoclonale.

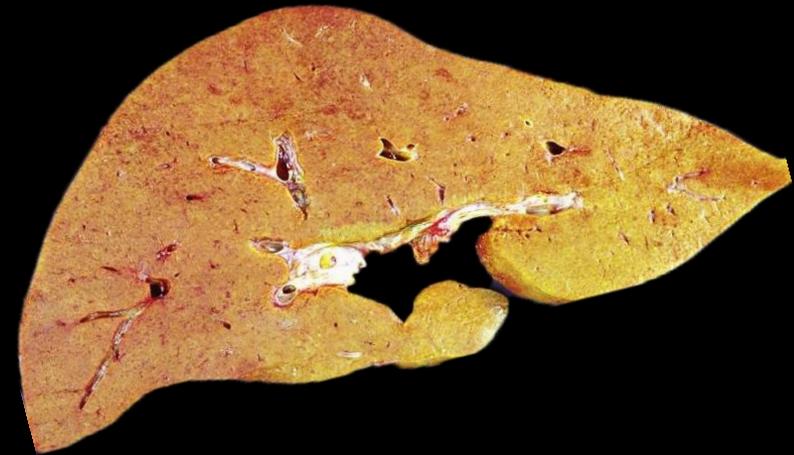
-Il faut donc au minimum :

.une électrophorèse avec immuno fixation des protides sériques et urinaires avec protéinurie des 24 heures .

Une protéine monoclonale est retrouvée dans 80 % des cas d'amylose AL; elle n'est quantifiable pour le suivi que dans 50 % des cas

-le dosage des chaînes légères libres circulantes est indispensable. Il permet l'identification d'une chaîne légère produite en excédent dans plus de 90 % des amyloses AL et surtout constitue un élément quantifié de suivi permettant l'évaluation de l'efficacité du traitement.

Un excès de chaînes légères libres n'est pas spécifique d'amylose AL puisqu'il est rencontré dans un tiers des immunoglobulines monoclonales isolées et dans la majorité des myélomes.

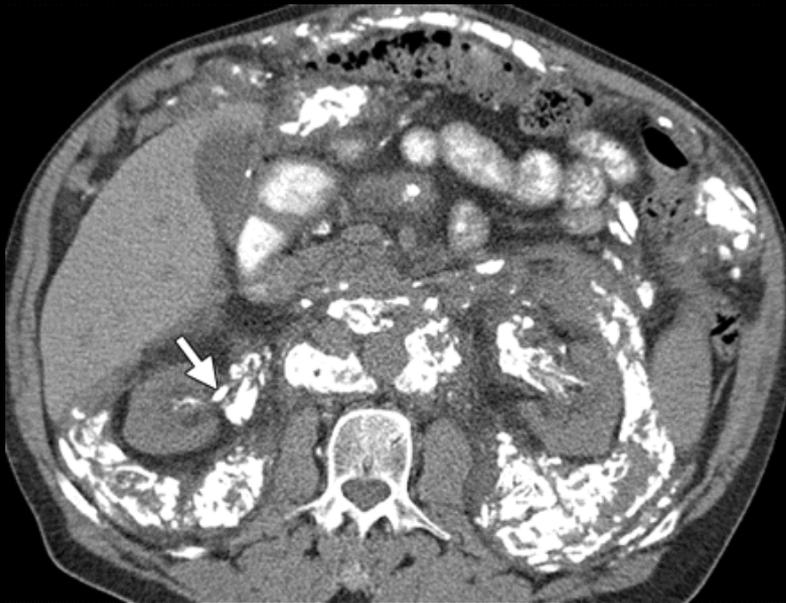
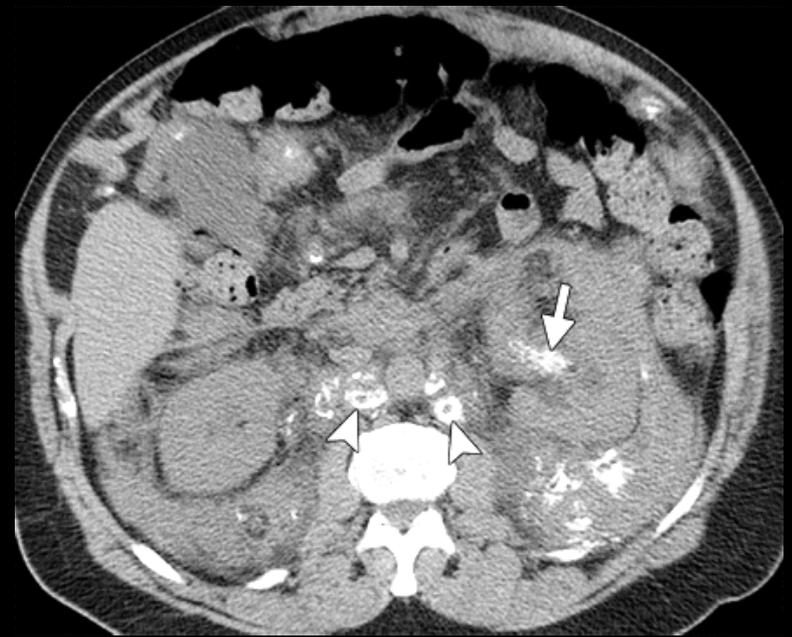
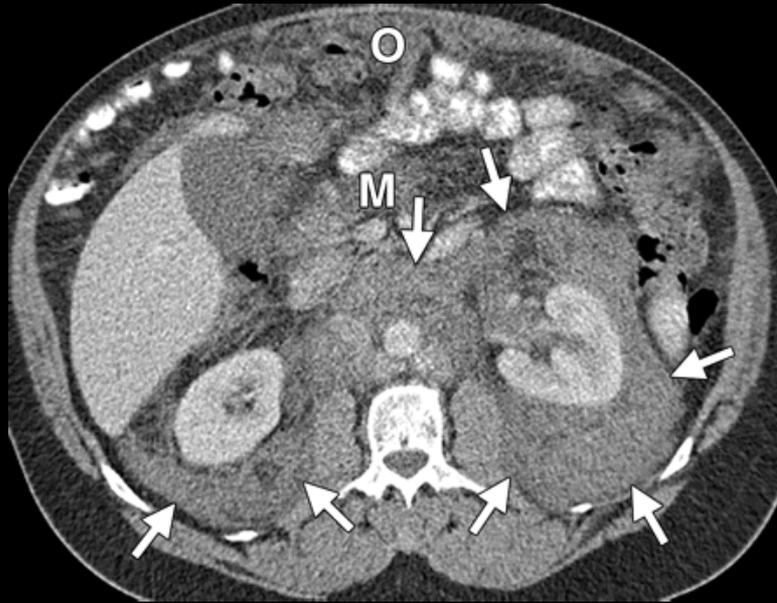


amylose hépatique

purpura des paupières, péri-oculaire



l'amylose AL rétropéritonéale



■ Amyloidosis: Review and CT Manifestations

Christos S. Georgiades, Edward G. Neyman, Matthew A. Barish, Elliot K. Fishman
[RadioGraphics](#), 2004, Vol.24: 405-416, 10.1148/rg.242035114

[Abstract](#) | [Full Text](#) | [Full Text \(PDF\)](#) | [Figures Only](#)

■ Amyloidosis: diffuse involvement of the retroperitoneum.

T P Glynn, D L Kreipke, J M Irons

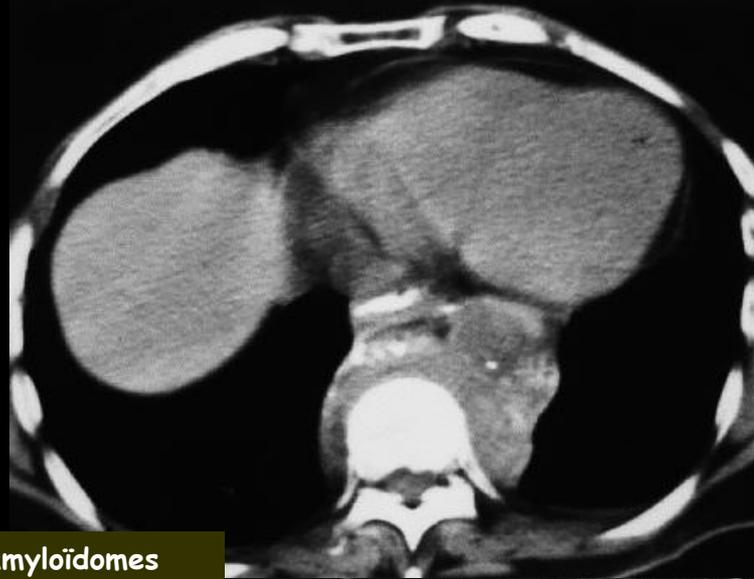
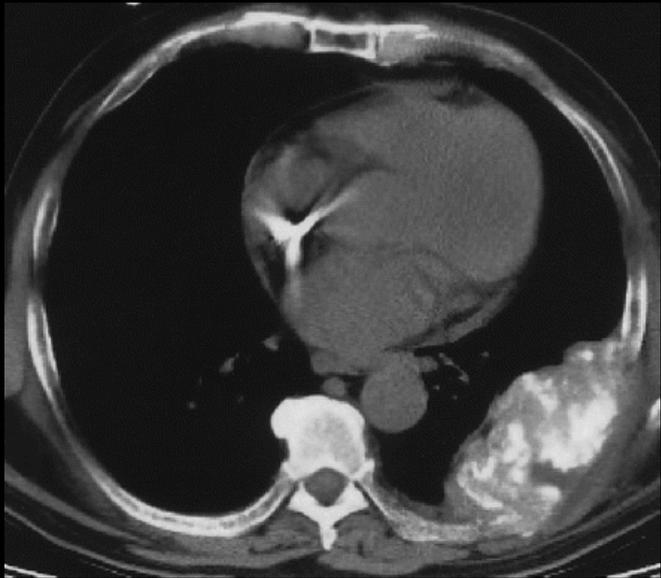
[Radiology](#), 1989, Vol.170: 726, 10.1148/radiology.170.3.2916026

[Abstract](#) | [Full Text \(PDF\)](#) | [Figures Only](#)

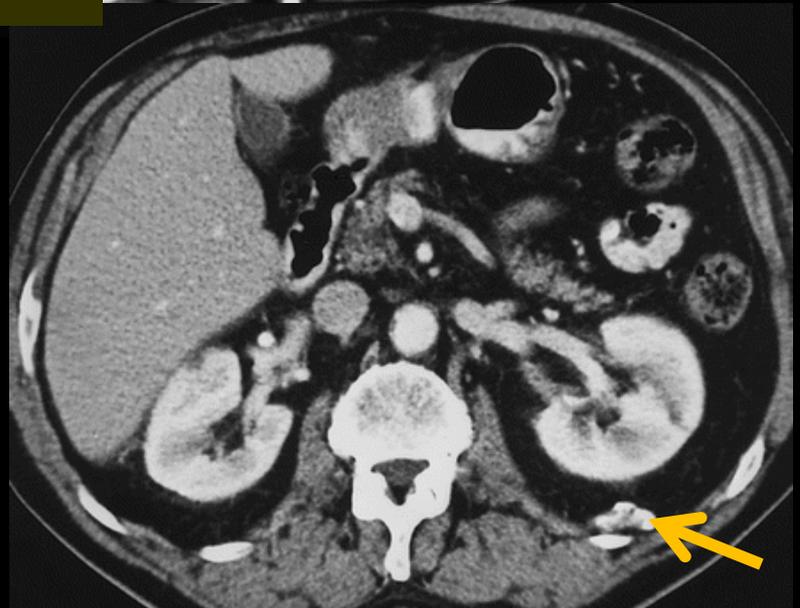
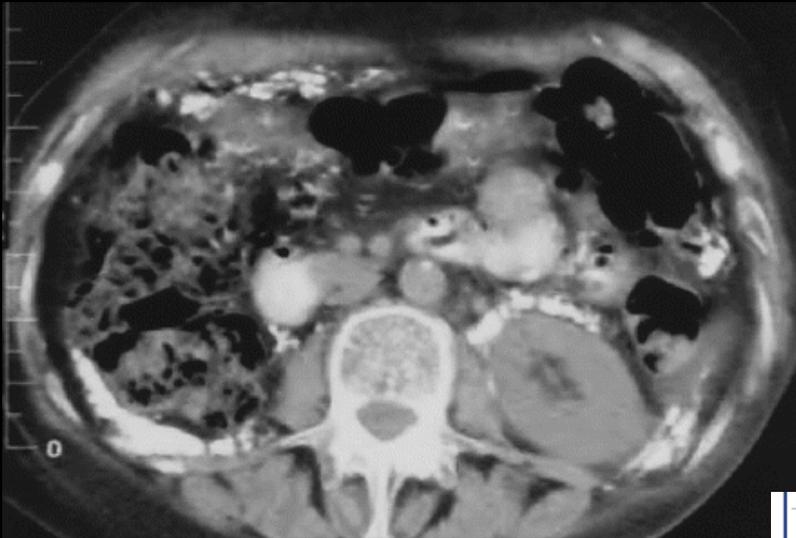
■ Imaging Evaluation of Amyloidosis of the Urinary Tract and Retroperitoneum

Akira Kawashima, Wade G. Alleman, Naoki Takahashi, Bohyun Kim, Bernard F. King, Andrew J. LeRoy
[RadioGraphics](#), 2011, Vol.31: 1569-1582, 10.1148/rg.316115519

[Abstract](#) | [Full Text](#) | [Full Text \(PDF\)](#) | [Figures Only](#)



amyloidomas



■ **Amyloidosis: Review and CT Manifestations**

Christos S. Georgiades, Edward G. Neyman, Matthew A. Barish, Elliot K. Fishman
RadioGraphics, 2004, Vol.24: 405-416, 10.1148/rg.242035114

[Abstract](#) | [Full Text](#) | [Full Text \(PDF\)](#) | [Figures Only](#)

messages à retenir

-les amyloses sont pratiquement toujours découvertes tardivement malgré la multiplication des examens d'imagerie car la sémiologie des atteintes des différents organes est mal connue .

L'amylose AL est la plus fréquente et la plus grave , dans ses formes systémiques (touchant plusieurs appareils)

-c'est la surproduction de chaînes légères des immunoglobulines par les populations lymphocytaires B , généralement plasmocytaires , qui est responsable de l'infiltration amyloacée des différents tissus et des conséquences fonctionnelles qu'elle entraîne.

-sur le plan de l'imagerie, il y a peu d'éléments sémiologiques évocateurs , en particulier dans les parenchymes pleins de l'étage sus-mésocolique . mais le diagnostic peut être évoqué devant des nodules et/ou des adénopathies calcifiées multiples disséminés.

-l'amylose AL rétro péritonéale est exceptionnelle , mais elle se traduit par des images pathognomoniques de masses calcifiées périrénales associées à des adénopathies calcifiées rétropéritonéales et à des nodules calcifiés disséminés dans l'espace sous-péritonéal de l'abdomen

-le diagnostic sera confirmé par la mise en évidence de l' amylose grâce à la coloration au rouge Congo , sur des prélèvements si possible peu invasifs (glandes salivaires accessoires , peau , tissu graisseux périombilical) et par la recherche d'une prolifération plasmocytaire ou lymphocytaire. Le dosage des chaînes légères libres circulantes permettra un suivi de l'effet des traitements