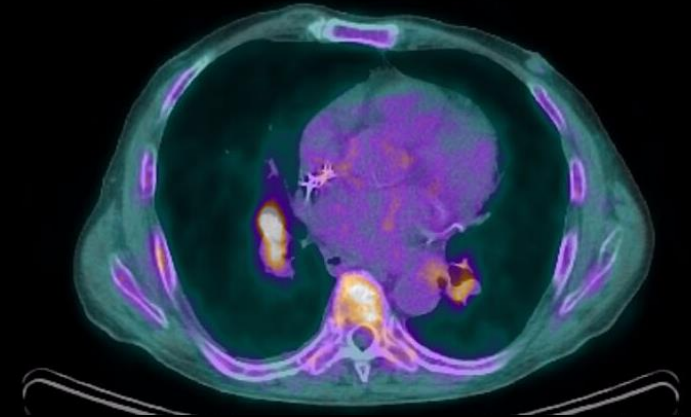
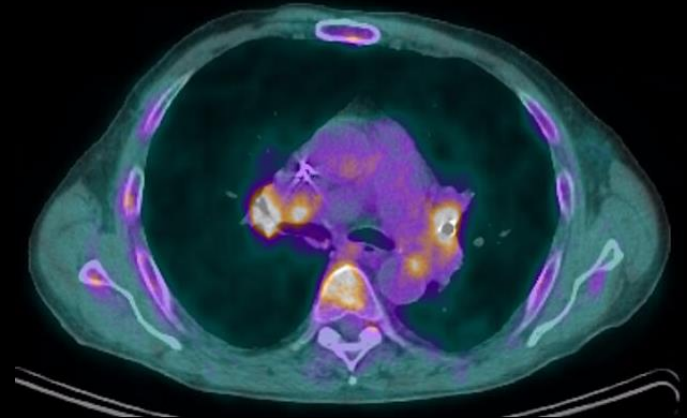
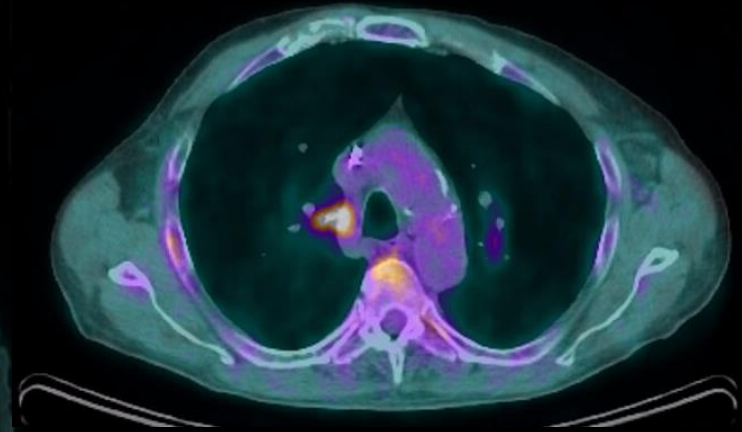
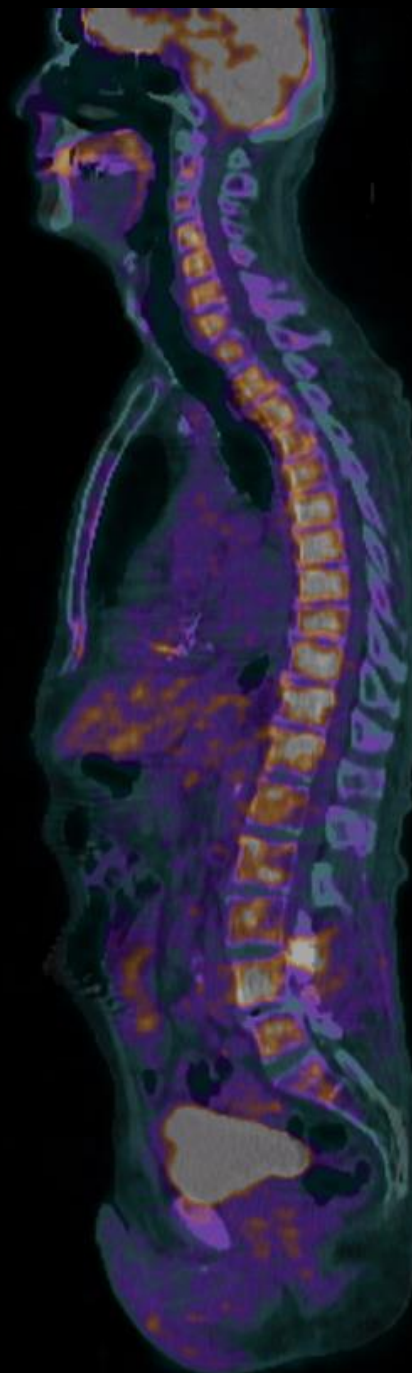


- Patient de 78 ans Antécédent de carcinome papillaire de la thyroïde (pT1 N0 M0) traité par chirurgie et IRA thérapie , Polyarthrite rhumatoïde
- bilan d'adénomégalies médiastino hilaires découvertes dans le cadre du suivi, et persistantes après antibiothérapie, associées à une fébricule et un syndrome inflammatoire biologique
- une TEP-CT au ^{18}F FDG est demandée dans le bilan d'extension de l'atteinte ganglionnaire

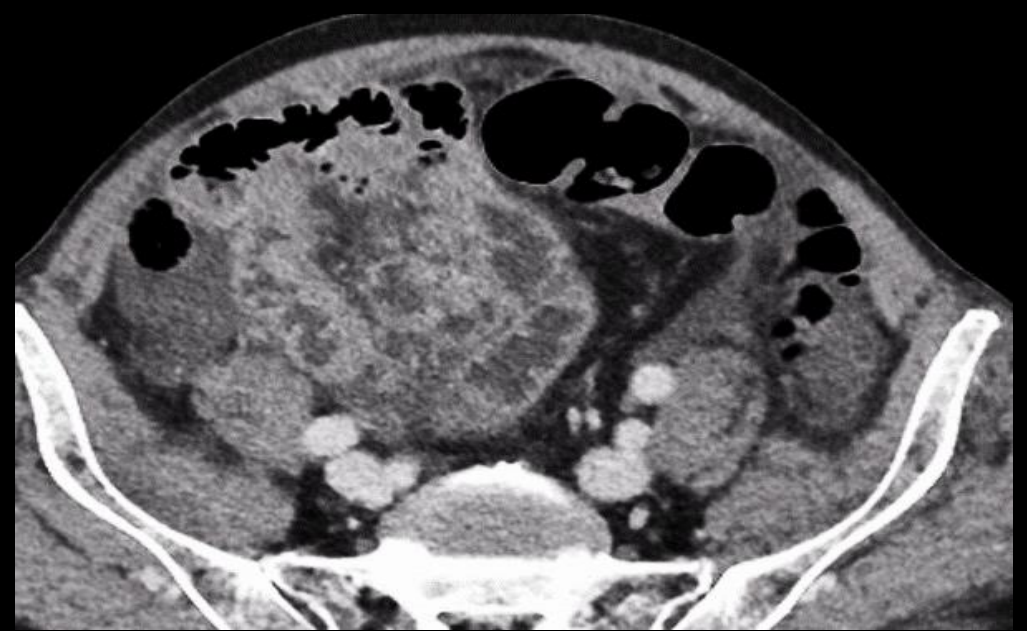
TEP Scanner

- Adénomégalies hypermétaboliques
hilaires et interbronchiques bilatérales
(groupes 10 et 11)
- Hypermétabolisme ostéomédullaire
diffus hétérogène , considéré comme
"réactionnel"



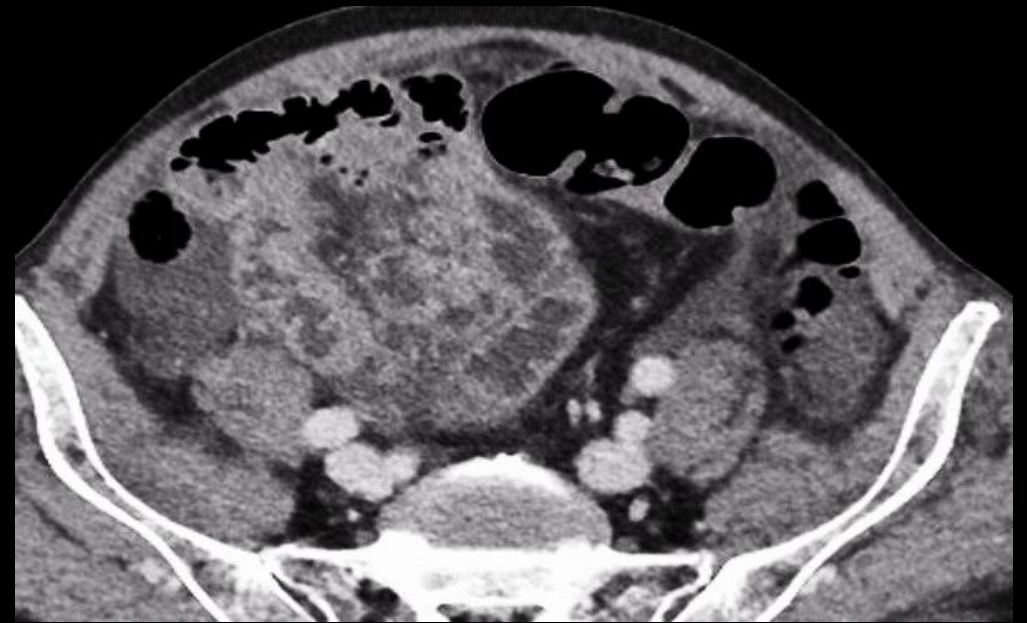
- Découverte d'un **ulcère duodénal FORREST IIb (D2)** lors d'une gastroscopie réalisée dans le cadre de douleur épigastrique avec hématemèse; traitement par IPP + éradication HP
- apparition brutale une semaine après le début du traitement d'une **douleur abdominale diffuse**, avec **défense** en FID, FIG et épigastre, associée à une **majoration du syndrome inflammatoire biologique** :

→ scanner abdominopelvien en urgence à la recherche d'une perforation d'ulcère.



- quels éléments sémiologiques scanographiques peut-on retenir dans ce **tableau aigu** de **caractère diffus**, en plus d'un "**signe du tourbillon**" de la racine du mésentère lié à une rotation des **anses jéjunales** (parois épaissies et valvules conniventes hypertrophiées) sans dilatation d'amont





- pas de pneumopéritoine; épanchement liquide péritonéal libre sus et sous mésocolique
- infiltration œdémateuse (ne noyant pas les images vasculaires) des plis mésentériques des anses jéjunales aux parois épaissies



de telles images doivent faire envisager le **"groupe des 4 i"**:

.inflammation

.infection

.ischémie

.infiltration

carcinose péritonéale et rétropéritonéale

amylose

tuberculose sarcoïdose

tumeur carcinoïde

tumeur desmoplastique à petites cellules rondes

mésothéliome

péritonite bactérienne

maladie d'Erdheim-Chester (histiocytose non Langerhansienne)

mucoviscidose

péritonite stercorale sur perforation intestinale

cryptosporidiose

fibrose à IgG4

maladie de Whipple

maladie coeliaque

LMNH péritonéal et rétropéritonéal

péritonite sclérosante encapsulante (abdominal cocoon)

fièvre méditerranéenne familiale

maladie gélatineuse du péritoine (pseudomyxome péritonéal)

la liste est longue bien que probablement non exhaustive: elle peut être raccourcie en constituant des sous groupes "centrés" sur la présence et/ou l'absence d'un ou plusieurs élément (s) sémiologique(s) clinique (s) ou paraclinique (s) dominant :

par exemple :

.tableau clinique aigu ou chronique
.contexte septique
.syndrome inflammatoire biologique
.caractère systémique (atteintes extra-digestives: neurologiques, articulaires, cutanées...),

le sous-groupe le plus intéressant du groupe des 4 i est celui des affections qui ne sont ni inflammatoires , ni infectieuses, ni ischémiques et qui sont donc les infiltrations" isolées" , souvent longtemps paucisymptomatiques et généralement diagnostiquées avec beaucoup de retard.

par exemple parmi ces infiltrations "isolées" on retiendra essentiellement:

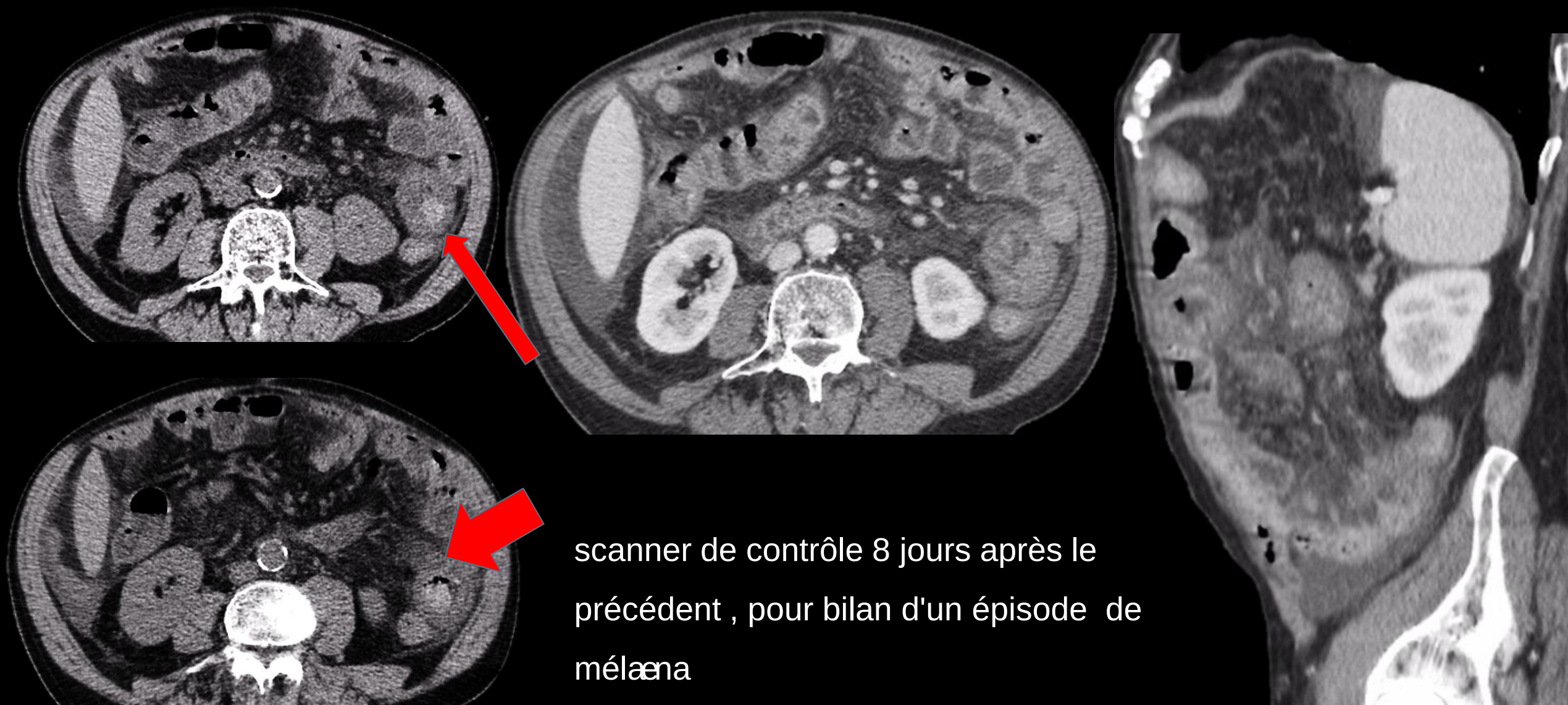
la sarcoïdose

la fibrose à IgG4

la maladie coeliaque

la maladie de Whipple

les amyloïdoses



petite hyperdensité spontanée dans la lumière colique
gauche : **diverticule colique G hémorragique probable**

Biopsies des adénomégalies médiastinales hypermétaboliques

- Tissu inflammatoire, aspécifique
- Pas de granulome
- Pas de cellules suspectes

La jéjunoscopie montre de **larges ulcérations jéjunales** en voies de cicatrisation.

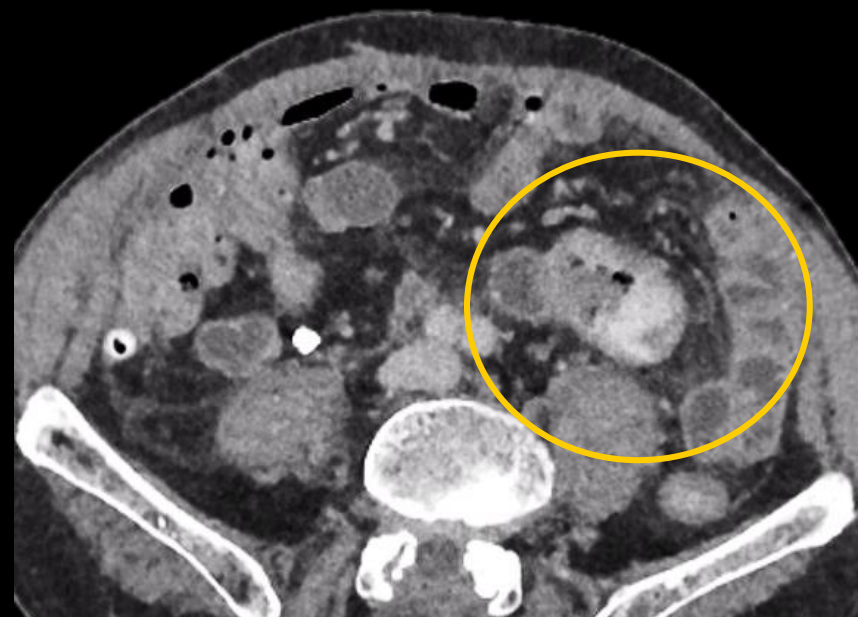
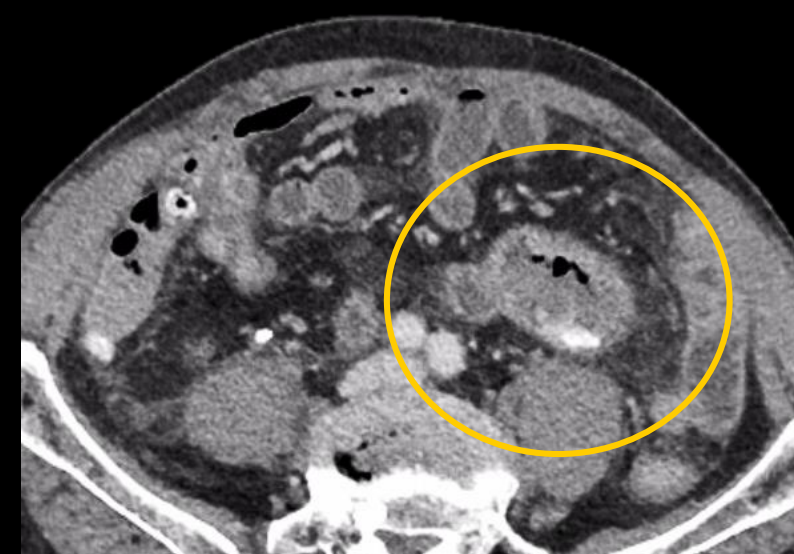
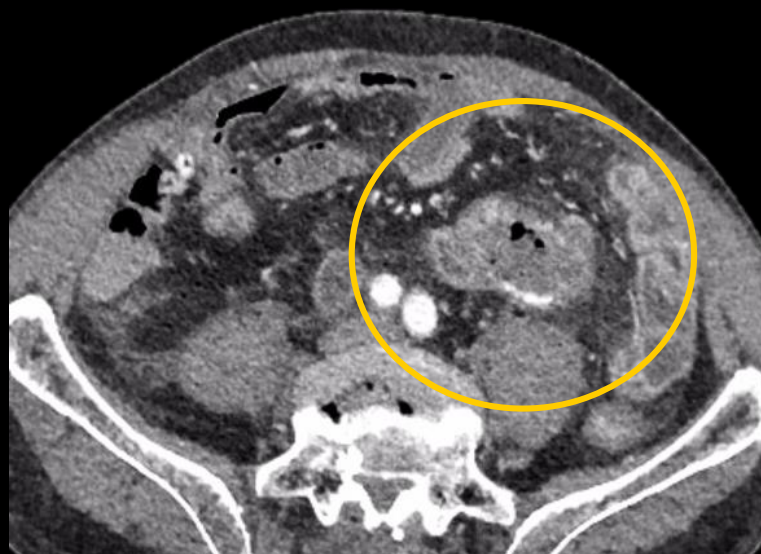
récidive de méléna avec perte de deux points d'Hb

→ Demande de scanner abdominopelvien en urgence



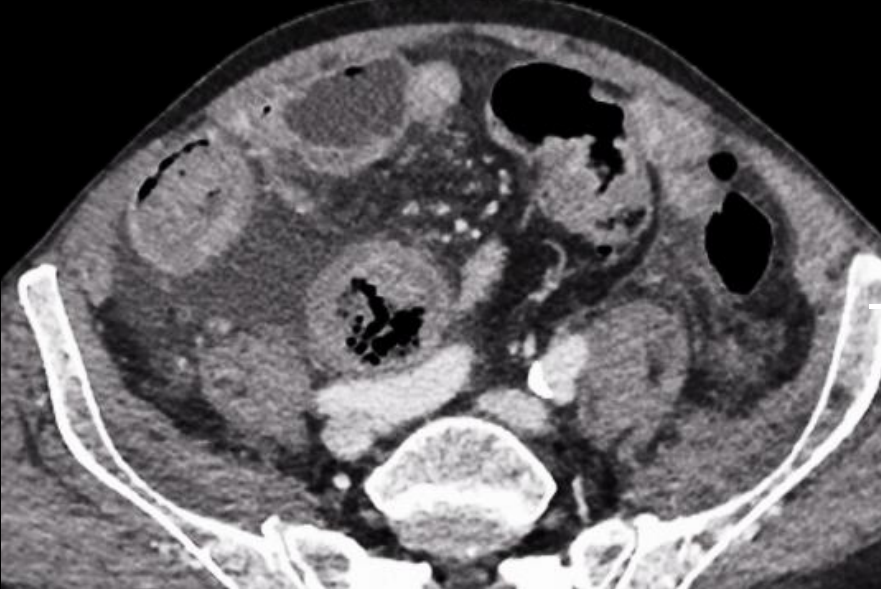
- épaississement majoré de la paroi des premières anses jéjunales
- accentuation de l'infiltration "oedémateuse" des espaces cellulo--gras péro-pancréatiques et du mésentère





- Persistance d'un **épaississement des premières anses jéjunales**
- **Saignement actif intra jéjunal**
- Evolution favorable sous traitement médical

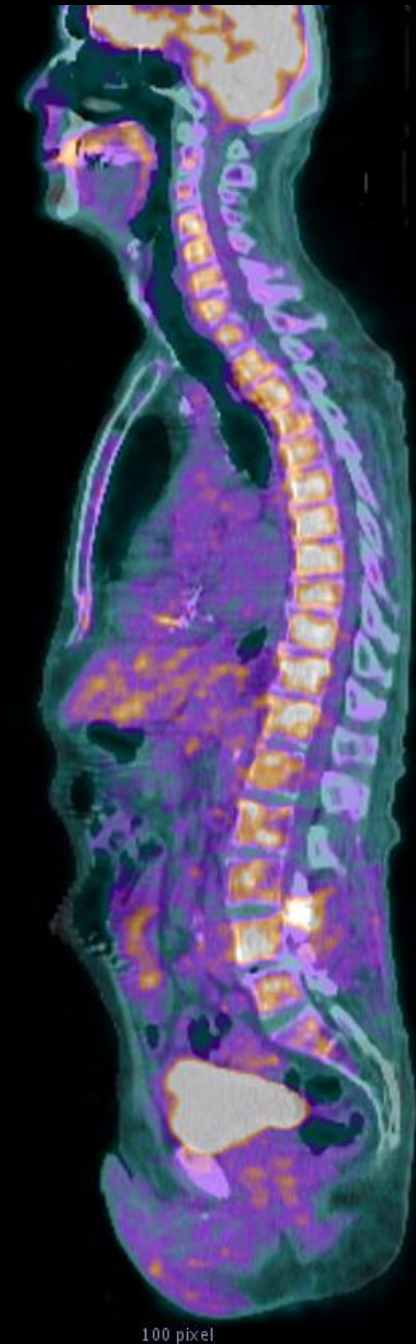
- 3 semaines plus tard apparition d'un syndrome occlusif motivant un nouveau recours au scanner



une anse à parois circonférentiellement épaissies, non rehaussées, au niveau de la FID avec collection liquide au contact, sans pneumopéritoine
distension des anses jéjunales hautes

Au total :

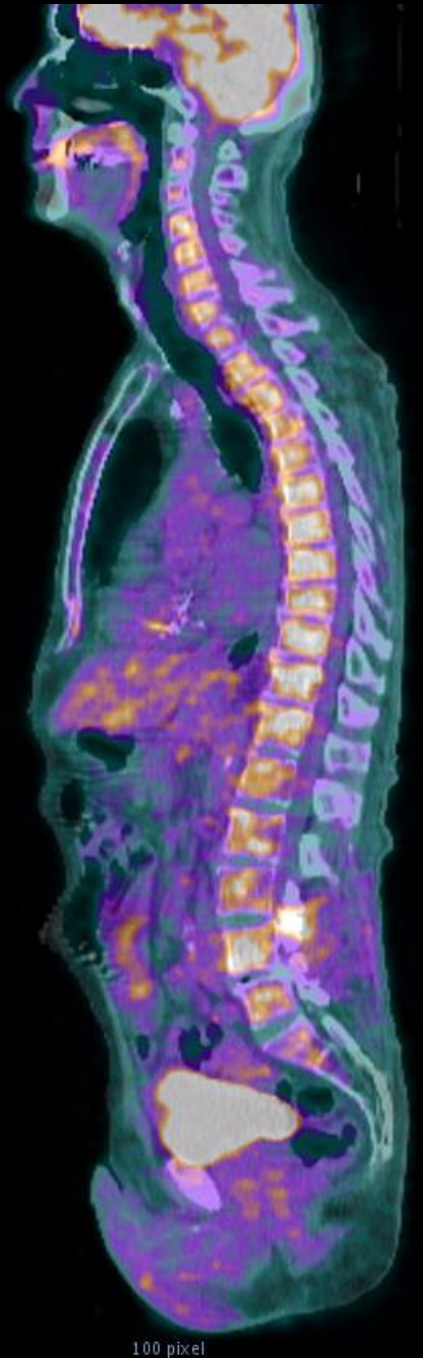
- Hémorragies digestives récidivantes
- Multiples ulcérations (duodénale, jéjunale) à l'endoscopie
- Epaissements circonférentiels segmentaires du grêle résolutifs, d'allure ischémique
- Hyperactivité métabolique hétérogène diffuse du rachis



- Relecture des biopsies : **amylose AL de type Kappa**
- Myélogramme: plasmocytose limite faisant réenvisager l'origine des images observées sur l'IRM du rachis sous l'angle hématologique
- Diagnostic définitif retenu

atteinte digestive intestino-mésentérique révélatrice

d'une Amyloïdose AL



amyloïdoses –caractères généraux

Amyloïdoses : groupes de pathologies résultant de l'accumulation extra cellulaire de substance amyloïde constituée d'agrégats de protéines fibrillaires anormales devenues insolubles, organisées en feuillets bêta plissés, et de ce fait résistantes à la dégradation par les macrophages. Il s'ensuit la formation de dépôts en plaques qui déplacent et compriment les cellules des organes atteints, pouvant entraîner leur dégradation fonctionnelle

Les amyloses se présentent le plus souvent comme des atteintes systémiques , mais 10 à20 % sont des formes localisées

amyloïdoses –caractères généraux

4 grandes types d'amylose très différents sur le plan du diagnostic , du pronostic et du traitement sont individualisés :

amylose primaire

.amylose secondaire

.amylose héréditaire

.amylose à bêta2 microglobuline

l'amylose cardiaque sauvage ou sénile est également liée à la transthyrétine. Elle se déclenche avec l'âge.

Le traitement de l'amylose sauvage (ou sénile) : un premier traitement pour le cœur et un second traitement plus spécifique qui fait partie d'un protocole de test de médicament. Concernant ce protocole, il existe 3 types de traitements possibles. Le premier est là pour bloquer la formation de fibrilles, le second pour stabiliser la protéine pour éviter qu'elle forme des fibrilles et le troisième est constitué d'anticorps spécifiques pour qu'ils se fixent dans les tissus où sont les fibrilles afin que les cellules immunitaires viennent nettoyer les anticorps et les fibrilles.

Le terme amylose; du grec ancien àmulon (non moulu) et du latin amylum, avait été proposé par Rudolf Virchow qui avait pensé identifier l' amidon dans les tissus infiltrés, à partir de colorations iodées .Par la suite la nature graisseuse ou glucidique fut évoquée jusqu'à ce que, en 1859, on mette en évidence la nature protidique des dépôts protéinacés albuminoïdes

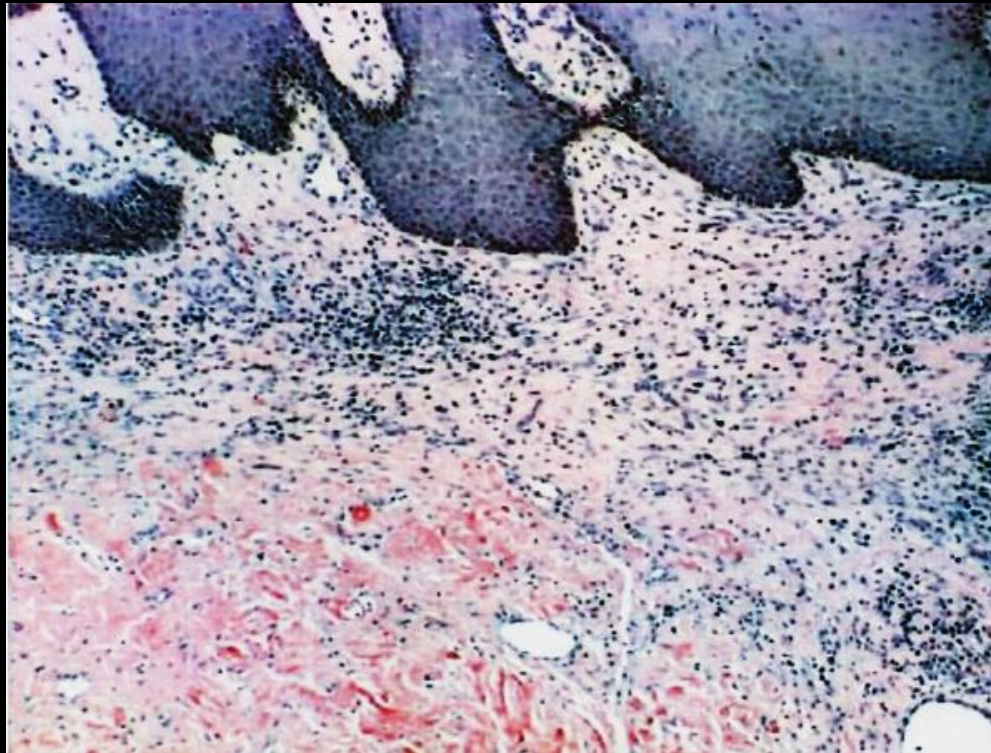


Rudolf Ludwig Karl Virchow, né le 13 octobre 1821 à Schivelbein, en Poméranie mort le 5 septembre 1902 à Berlin, médecin pathologiste et homme politique allemand, considéré comme l'un des fondateurs de l'anatomie pathologique cellulaire moderne

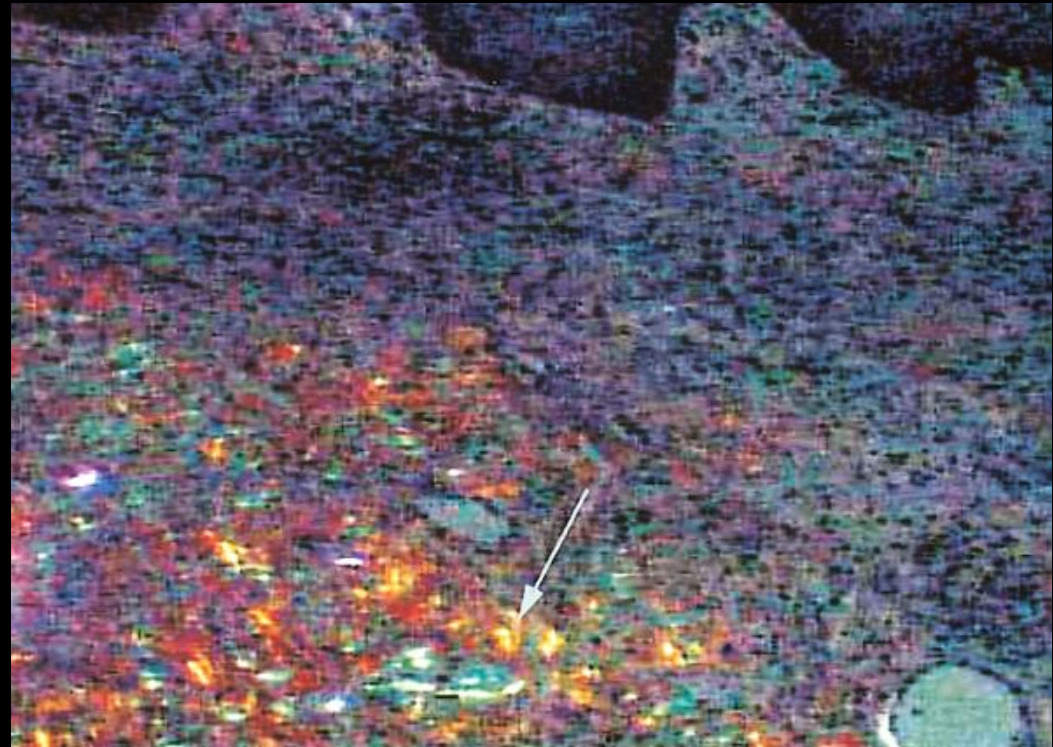
amylose ou amyloïdose ? les 2 termes sont employés; la littérature de langue anglaise privilégie amyloïdose ce qui paraît logique au vu de l'étymologie puisque le rapport à l'amidon n'était qu'une erreur d'interprétation macroscopique et histochimique.

L'amyloïde est définie comme une substance qui :

- se colore avec le Rouge Congo
- montre une biréfringence vert jaune en lumière polarisée
- forme des agrégats de fibrilles d' environ 10 nm en microscopie électronique
- montre une configuration en feuillets bêta plissés en diffraction aux rayons X
- résiste aux protéases autres que la pronase



Coloration rouge Congo



Biréfringence vert-jaune en lumière polarisée (spécifique ++++++)

amylose AL –épidémiologie

- l'amylose AL autrefois appelée amylose primitive est la forme la plus commune de ce groupe de maladies.
- rare : Incidence = 6-10 cas / an / 100.000 habitants un peu plus fréquente chez l'homme d'âge moyen 60 à 70 ans ; c'est une maladie grave : délai de survie inférieur à un an en l'absence de traitement. C'est essentiellement l'atteinte cardiaque, présente dans 40 % des cas au moment du diagnostic, qui fait le pronostic
- elle est due à l'hyperproduction de protéines amyloïdes qui sont des chaînes légères (des immunoglobulines) produites par une prolifération monoclonale de plasmocytes anormaux et qui , lorsqu'elles sont amyloïdogéniques, forment des dépôts amyloïdes qui sont donc des agrégats fibrillaires de chaînes légères infiltrant les différents tissus.
- Les 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.

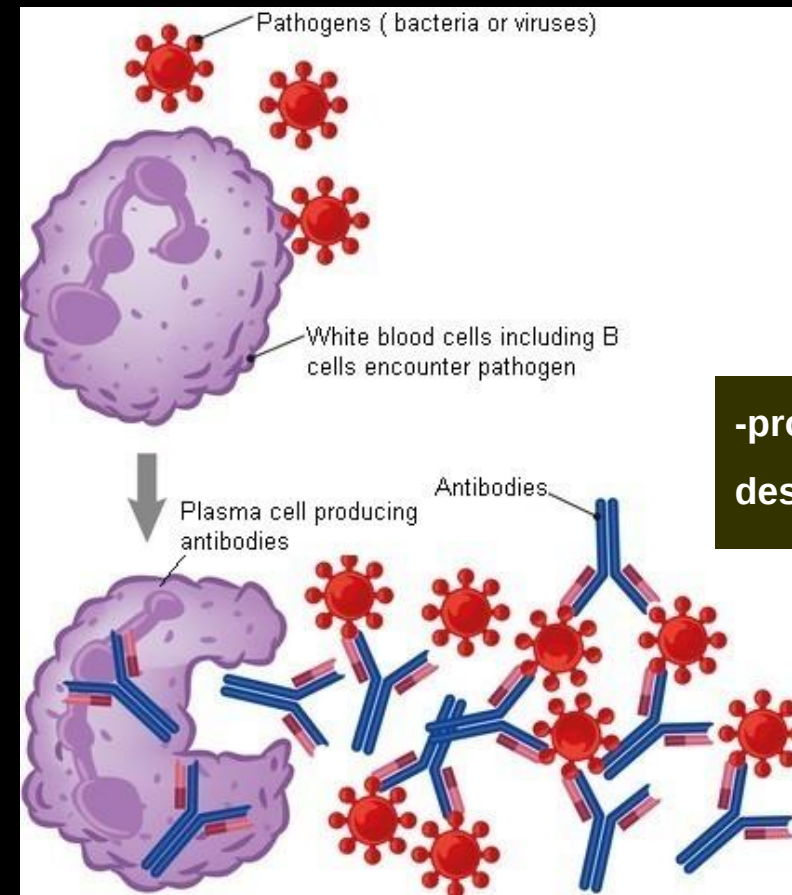
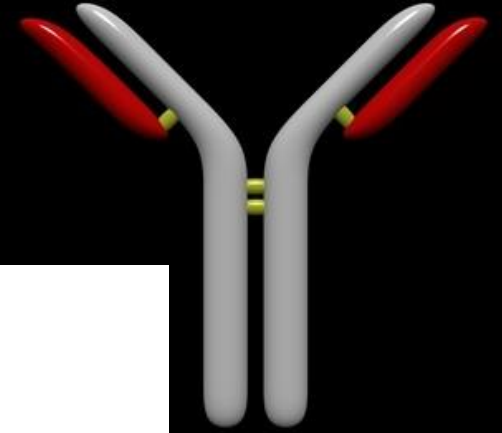
Diagnostic souvent très (trop) tardif, malgré la multiplication des investigations biologiques et des examens d'imagerie qui n'ont pas su orienter le diagnostic

-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....)

-immunoglobuline normale
en rouge chaînes légères
en gris chaînes lourdes



-production normale
des immunoglobulines

-dans tous les cas l'anatomo-pathologiste 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

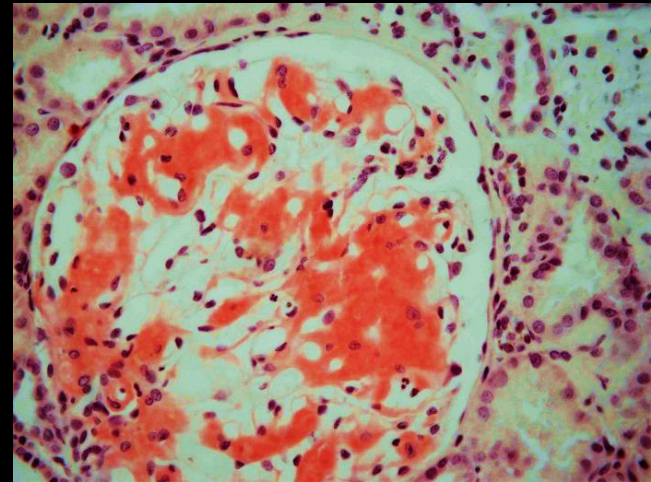
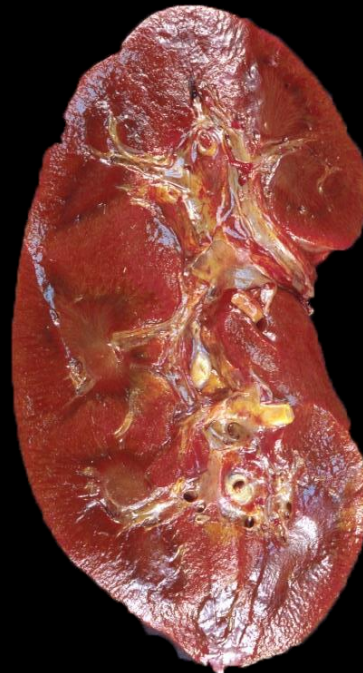
-L'existence d'une gammapathie monoclonale ne suffit pas à confirmer le diagnostic d'amylose à elle seule . **L'identification du type d'amylose doit être effectuée par immunohistochimie** en particulier la mise en évidence des anticorps anti kappa ou anti lambda



amylose ; rouge Congo



amylose cardiaque : cardiomyopathie hypertrophique restrictive

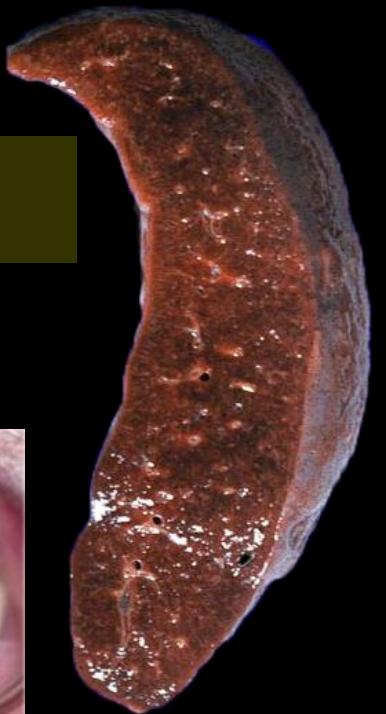


amylose glomérulaire ; rouge Congo

-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 amyloses 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 par voie générale de ce type de lymphome peut être discuté en cas d'échec des traitements locaux



amylose splénique



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 + 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.

sous type	Distribution anatomique classique	Protéine fibrillaire	Etiologie	Traitement
Amylose primaire (AL)	Multiples organes	Chaines légères amyloïdes	Hémopathies	Chimiothérapie, allogreffe (traitement de l'hémopathie)
Amylose secondaire (AA)	Un seul organe le plus souvent	Protéine sérique amyloïde	Infections chroniques, Inflammation chronique ostéomyélite pyélonéphrite tuberculose PR néoplasies	Traitement symptomatique des dysfonction de l'organe atteint / contrôle de l'inflammation ou de l'infection
Amylose héréditaire (transmission AD)	Cœur +++ Polyneuropathie	Transthyrétine (TTR)	Mutation du gène de la TTR	Transplantation hépatique
Amylose à bêta2 - microglobuline	Manifestations ostéo-articulaires			

-Amylose primaire (AL) :

Dépôts de chaînes légères d'Ig ou de fragments, produits par des clones de plasmocytes ou de lymphocytes B (myélome, plasmocytome, LMNH B, Waldenström)

-Amylose secondaire (AA) :

Amyloïde provient d'une protéine A sérique, produite par le foie en phase aiguë de l'inflammation (polyarthrite rhumatoïde, maladies inflammatoires chroniques du tube digestif, BK, fièvre méditerranéenne)

-Amylose héréditaire :

Nord du Portugal +++, Transthyrétine

-Amylose à β 2-microglobuline :

Hémodialysé chronique, manifestations ostéo-articulaire

Tableau 1 : Nomenclature et classification des amyloses.

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
AH	Chaîne lourde d'Ig (γ)	G, L	Isolée
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
AβM	Rénale chronique β2-Microglobuline	G	Associée à l'insuffisance terminale
AApoA1	apolipoprotéine A1	G ou L	Héréditaire aortique (intima)
AApoA2	apolipoprotéine A2	G	Héréditaire
AGel	gelsoline	G	Héréditaire
ALys	lysosyme	G	Héréditaire
AFib	fibrinogène	L	Héréditaire
ACys	Cystatine C	L	Hémorragie cérébrale héréditaire
Aβ	Précurseur de la protéine Aβ	L	Maladie d'alzheimer trisomie 21 angiopathie amyloïde cérébrale héréditaire ou sporadique
APrPsc	Précurseur de la protéine prion	L	Encéphalopathies spongiformes
ACal	procalcitonine	L	Cancer médullaire de la thyroïde
AANF	Facteur atrial natriurétique	L	Amylose auriculaire isolée
AIAPP	amyline	L	Ilots de Langerhans du diabète de type 2, insulinome
AIns*	insuline	L	Iatrogénique
APro*	prolactine	L	Prolactinome, hypophyse sénile
AKep*	kératoépithéline	L	Dystrophies cornéennes grillagées
Abri*	BRI-L	L	Démence héréditaire britannique
ALact*	lactoferrine	L	Vésicule séminale
Amed*	lactadhérine	L	Aortique (média)

FMF : fièvre méditerranéenne familiale ; TRAPS : tumor necrosis factor (TNF) receptor-associated periodic syndrome ; Ig : immunoglobuline ; G : amylose généralisée ; L : amylose localisée ; * : nomenclature non officielle. Grateau G. Amyloses. Encyclopédie Orphanet, mai 2001, mise à jour juin 2003

Diagnostic de certitude =
biopsie !

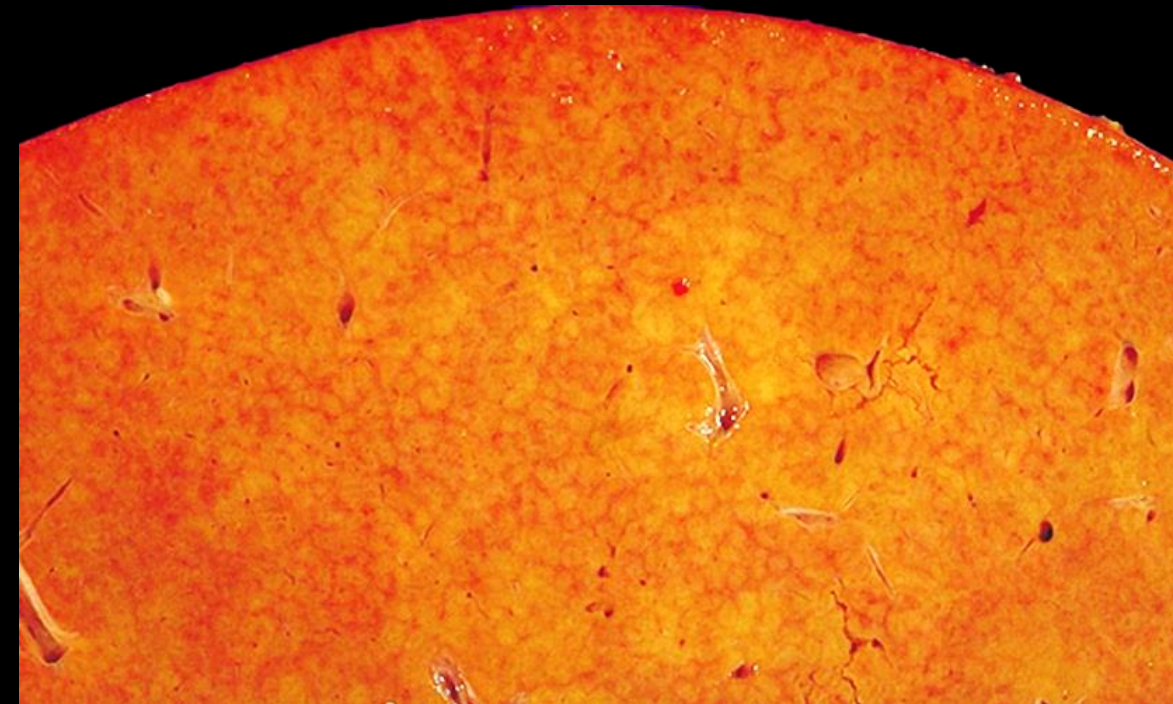
Type de biopsie	Nombre	Positive (%)	
Graisse sous-cutanée	8	50,0	
Peau	11	72,7	
Rein	39	100,0	★
Biopsie médullaire	31	61,3	
Coeur	3	66,7	
Rectum	13	53,8	
Estomac	21	90,5	★
Glandes salivaires	33	81,8	★
Autres	27	92,6	★

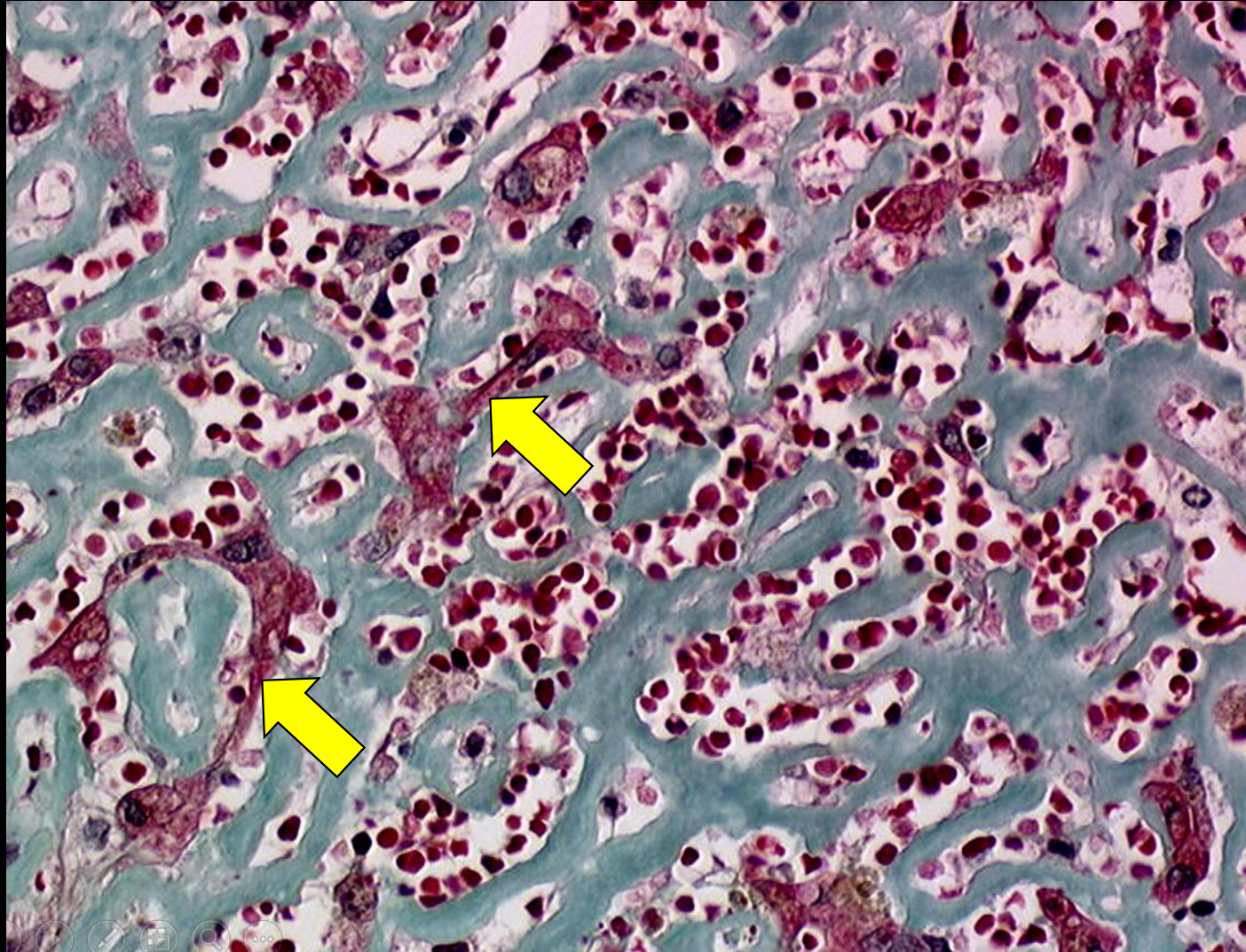
amyloses –atteintes abdominales

l'amyloïdose hépatique peut se présenter sous de multiples variantes dont aucune n'est spécifique. L'aspect le plus fréquent associe une hépatomégalie et une perturbation du bilan biologique hépatique.

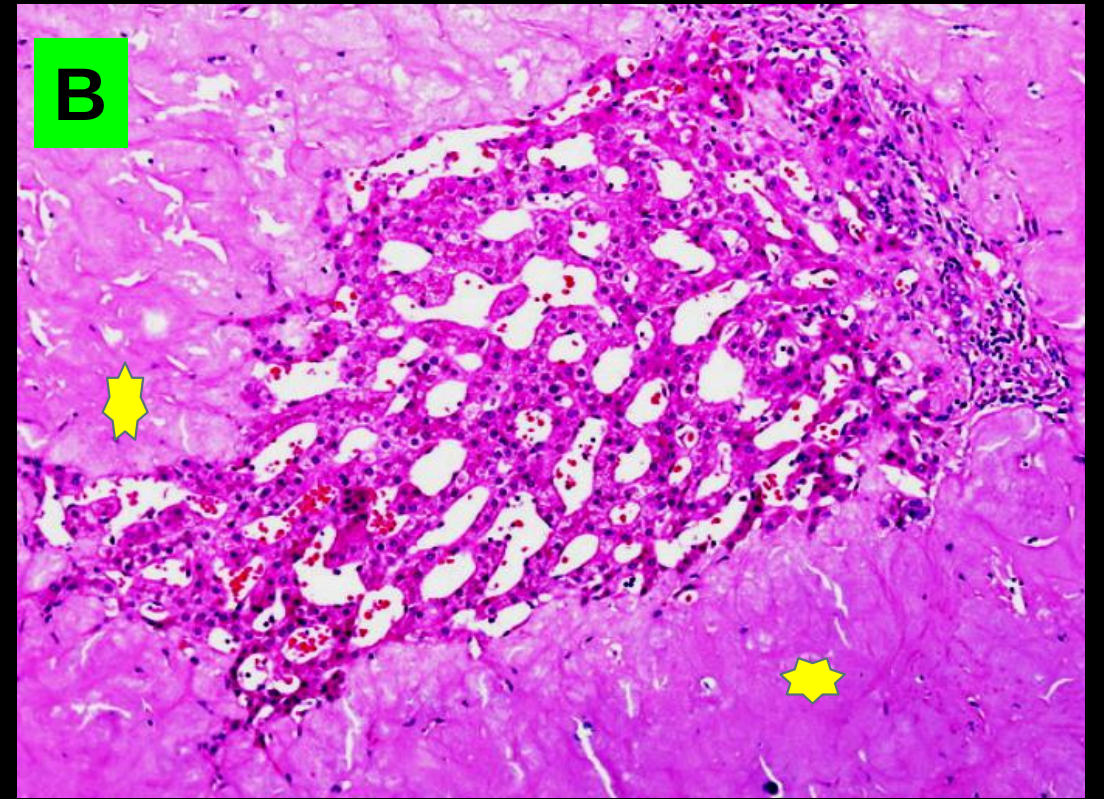
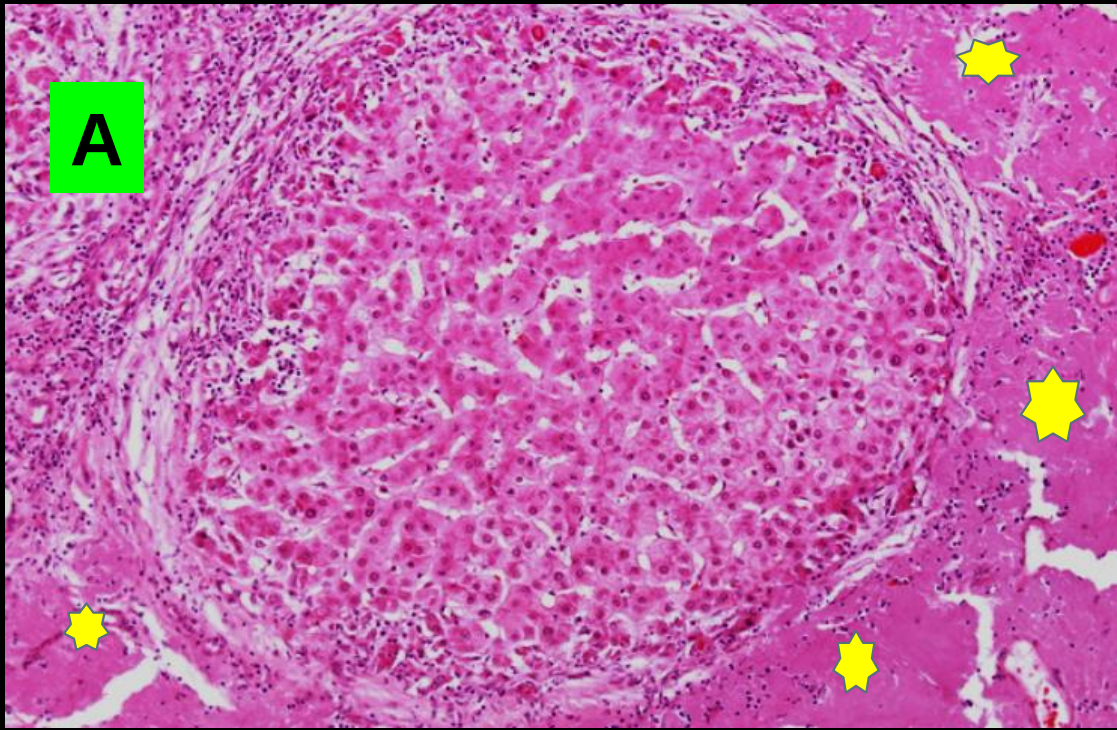
Macroscopiquement, il existe des plages pâles, cireuses qui correspondent aux zones dans lesquelles les dépôts d'amyloïde légèrement éosinophiles sont les plus abondants.

La coloration au rouge Congo et la **biréfringence vert-jaune en lumière polarisée**, spécifiques, ne sont en règle générale recherchées que lorsque l'éventualité d'une amyloïdose est suggérée aux pathologistes.

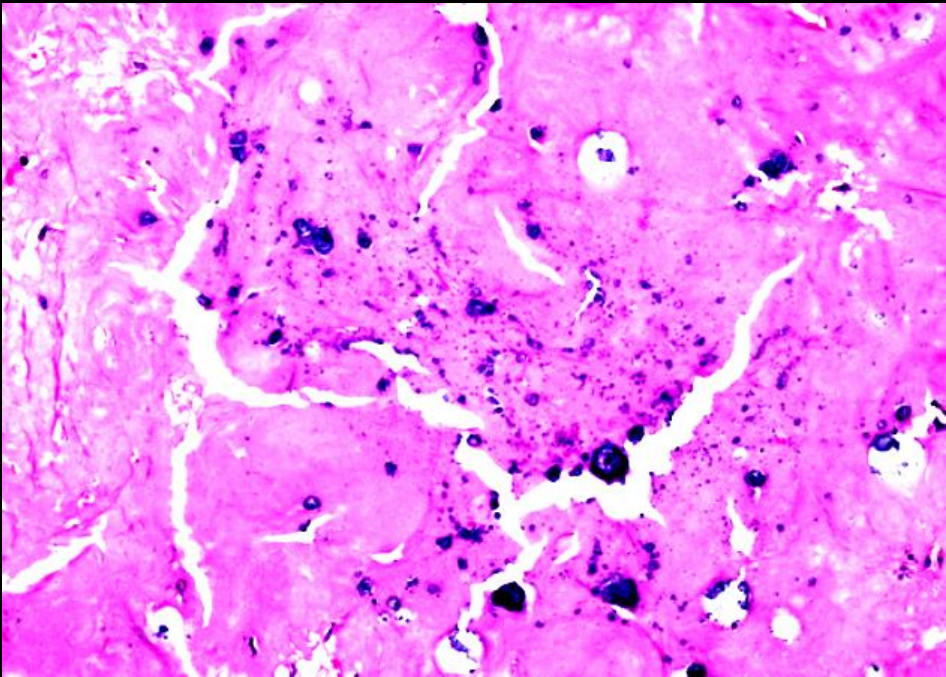




Les travées hépatocytaires sont très atrophiées (flèches jaunes) en raison de la compression exercée par les dépôts d'amyloïde dans la lumière des sinusoides et les espaces de Disse

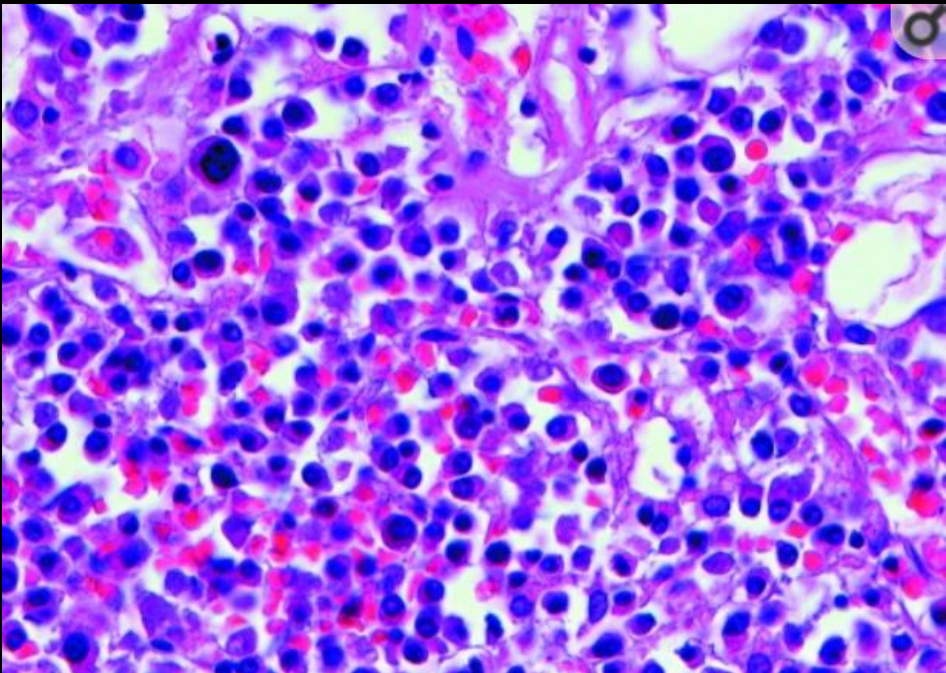


Les travées hépatocytaires sont comprimées par les dépôts d'amyloïde dans les ramifications distales portales et les sinusoides. Lorsque ces dépôts sont massifs (★), le parenchyme hépatique est remodelé pouvant par exemple entraîner la formation de nodules (A) ou de plages de dilatation sinusoidale (péliose) (B).



des calcifications dystrophiques nodulaires peuvent apparaître , disséminées dans les dépôts amyloïdosiques

<https://www.webpathology.com/image.asp?n=13&Case=235>

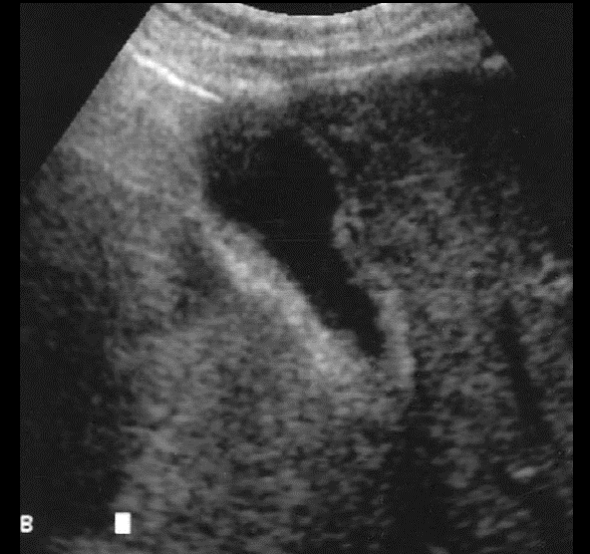
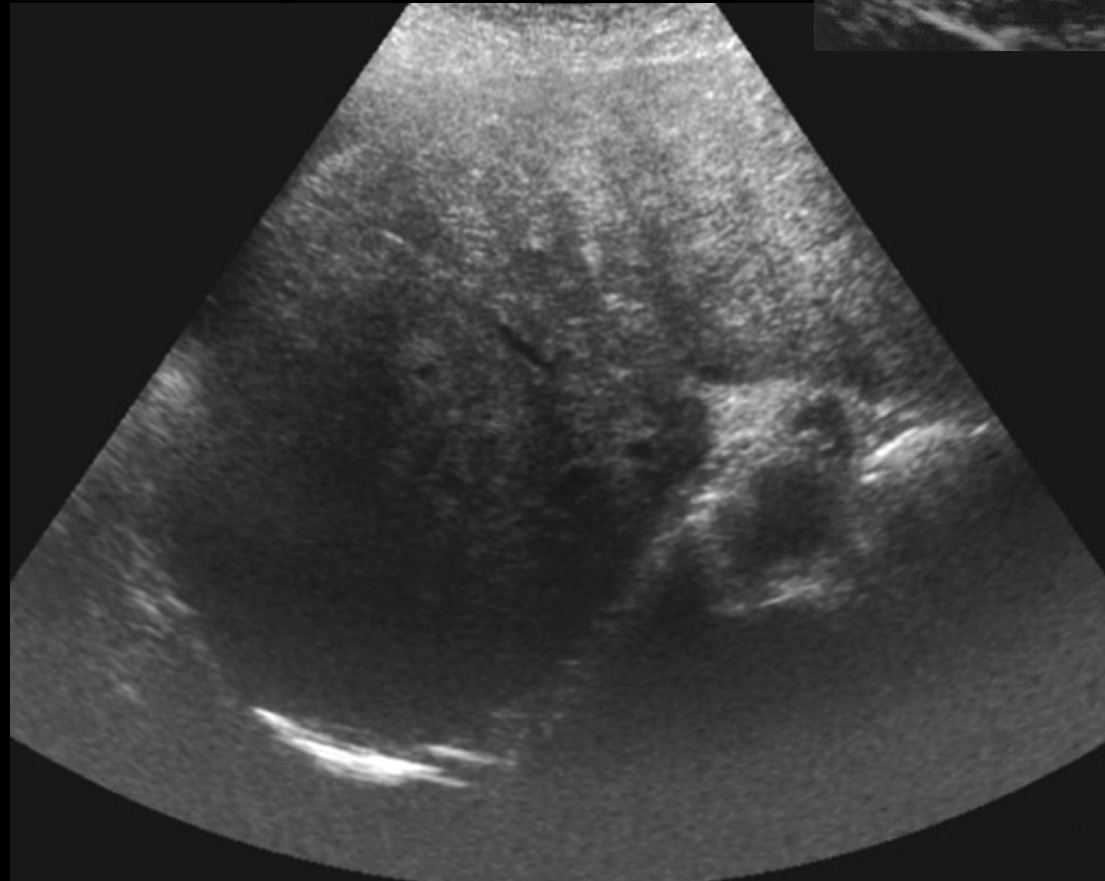
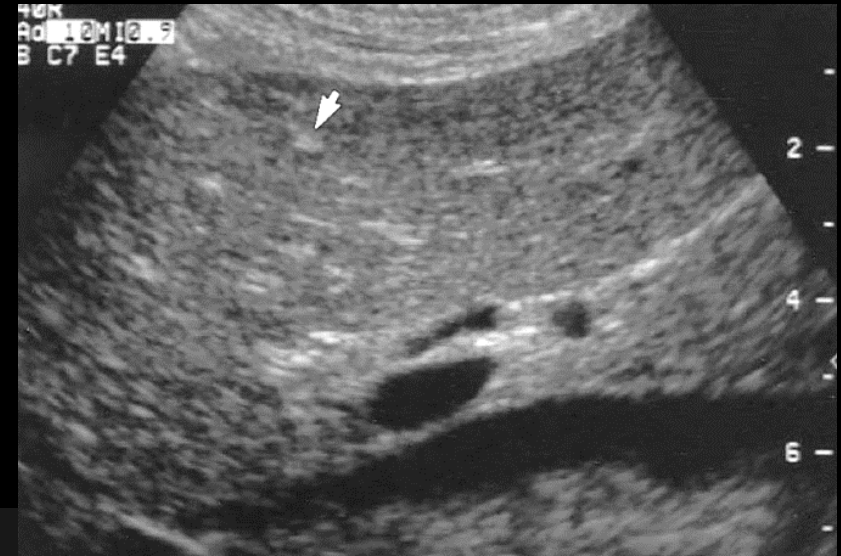


biopsie **médullaire** .Prolifération plasmocytaire

imagerie du foie amyloïdique

échographie

plages hypoéchogènes ou hypoéchogénicité diffuse, non spécifiques,



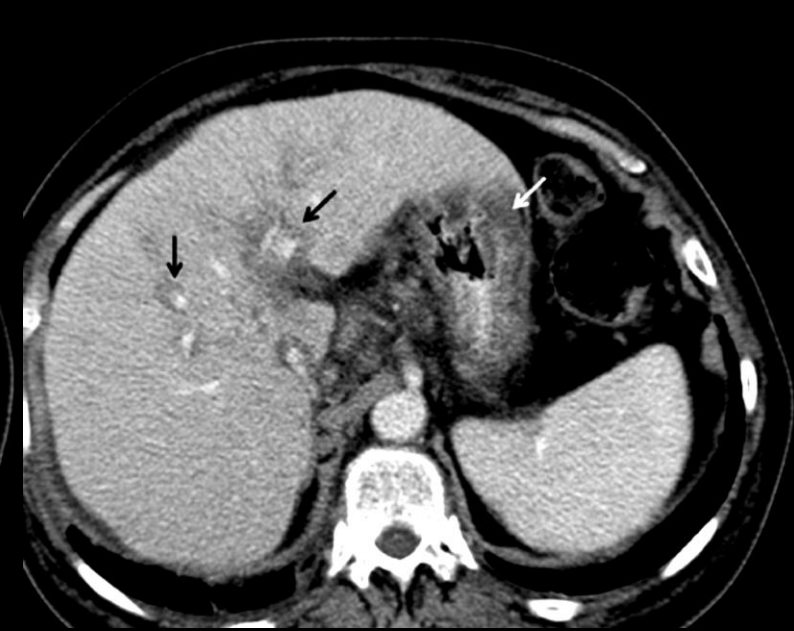
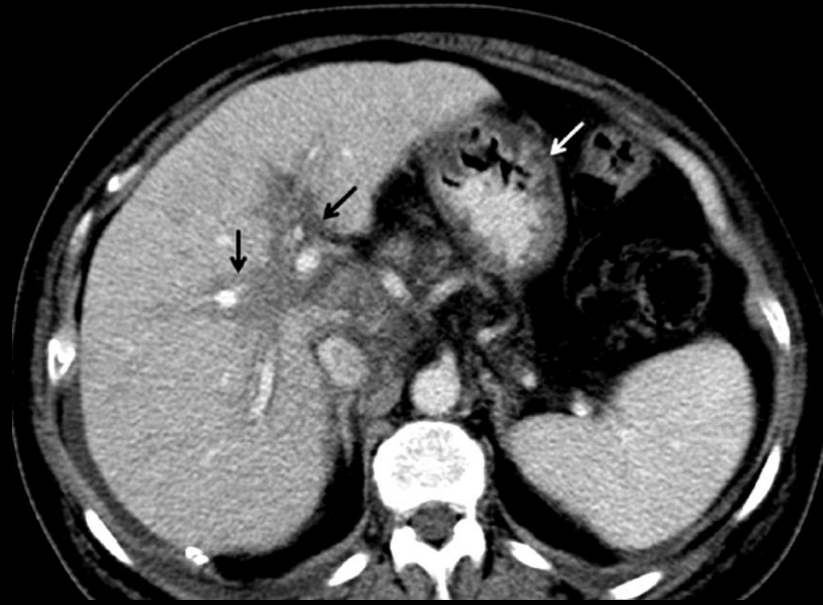
CT

Foie

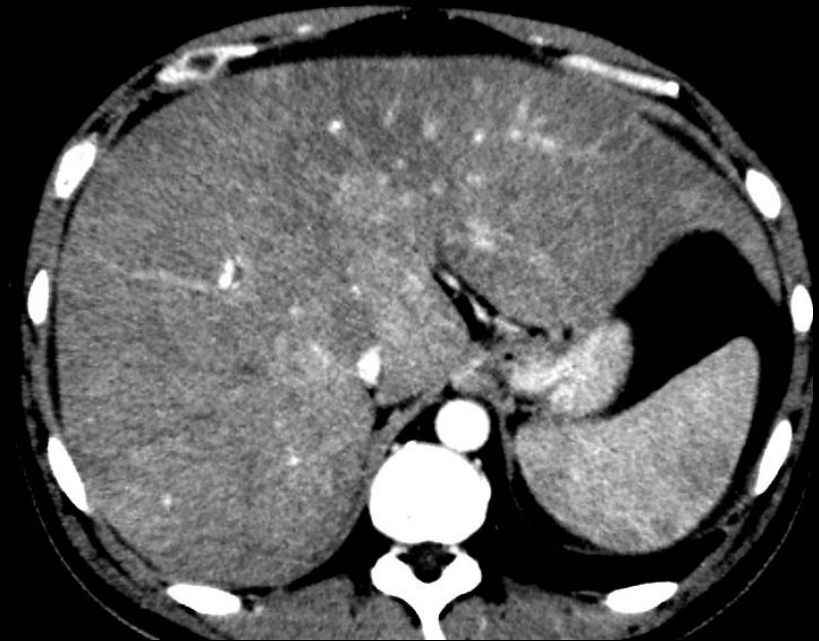
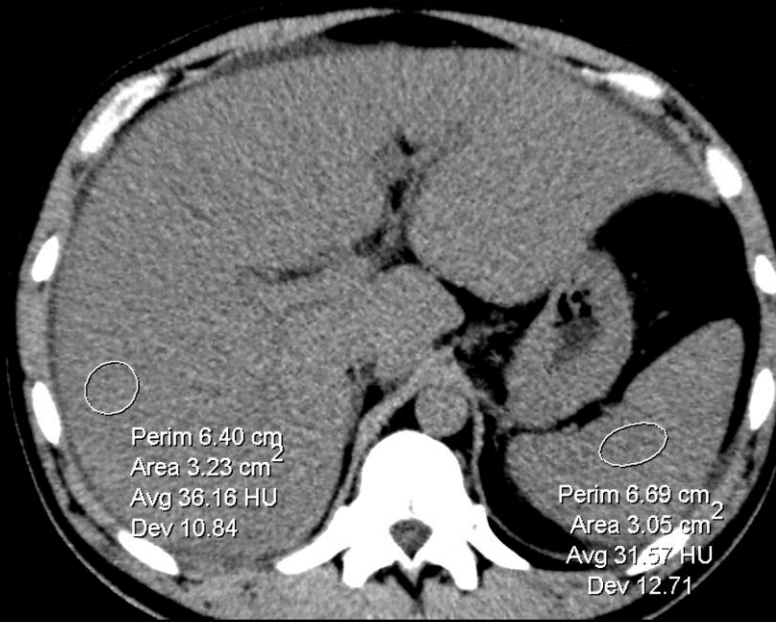
hépatomégalie

hétérogénéité de signal en plages

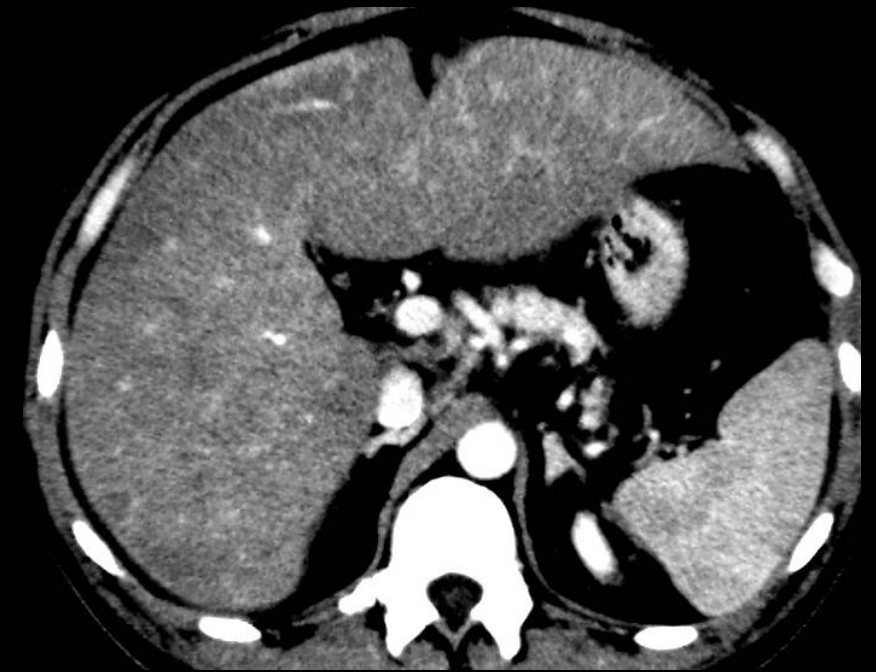
œdème périportal

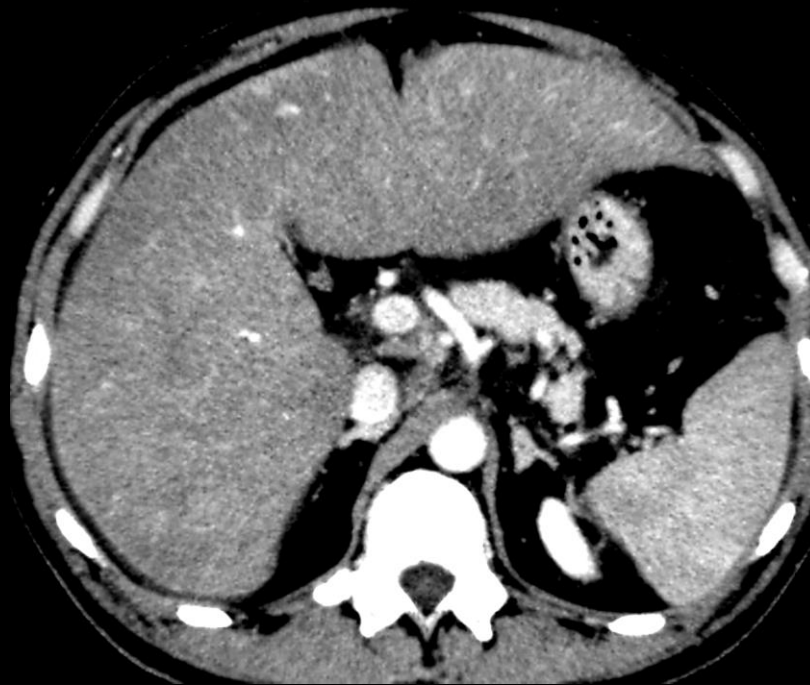
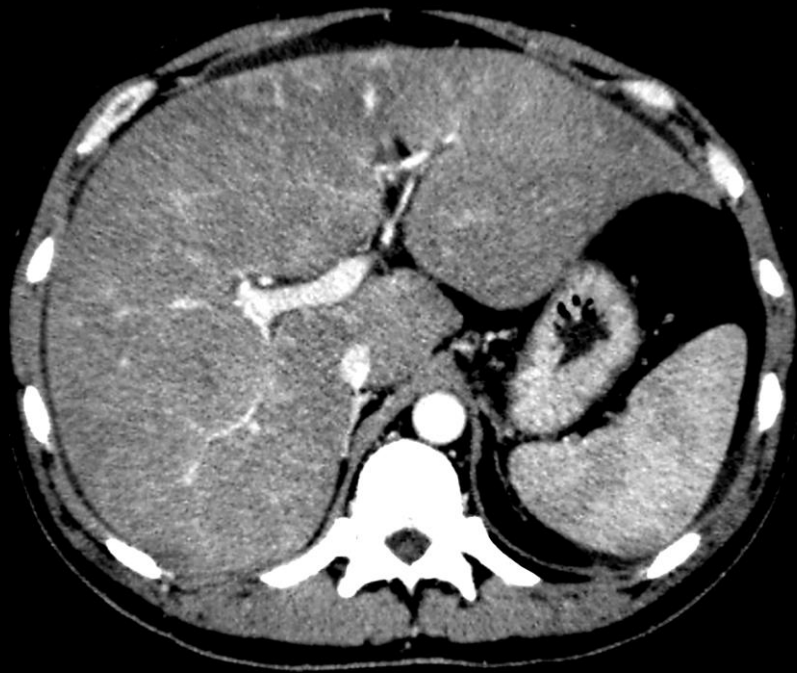


cas compagnon amylose AL homme 52 ans



hépatomégalie et rehaussement hétérogène
,globalement faible du foie et de la rate à la
phase artérielle





rehaussement modéré
et hétérogène du foie et
de la rate ,persistant à la
phase portale



Ascite (hypertension
portale par bloc
sinusoïdal ?)

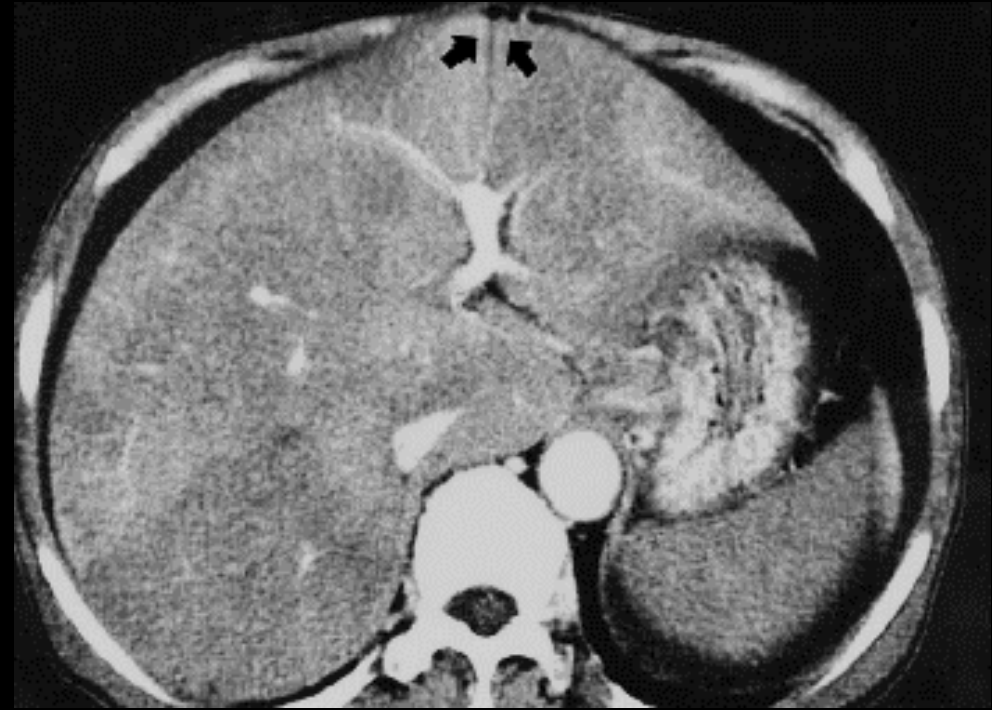
CT

Foie

une hépatomégalie avec **dysmorphie évocatrice** permettant de distinguer l'amyloïdose des autres maladies infiltrantes du foie a été décrite

hépatomégalie hypodense hétérogène **triangulaire** centrée sur le **ligament rond**; **calcifications** possibles

rehaussement faible et retardé de la rate



CT

Rate

splénomégalie : 4 à 13 % des patients

atténuation hétérogène avant injection optimisation du fenêtrage +++

rehaussement faible et hétérogène après injection



Diagn Interv Radiol 2017; 23:282–285
© Turkish Society of Radiology 2017

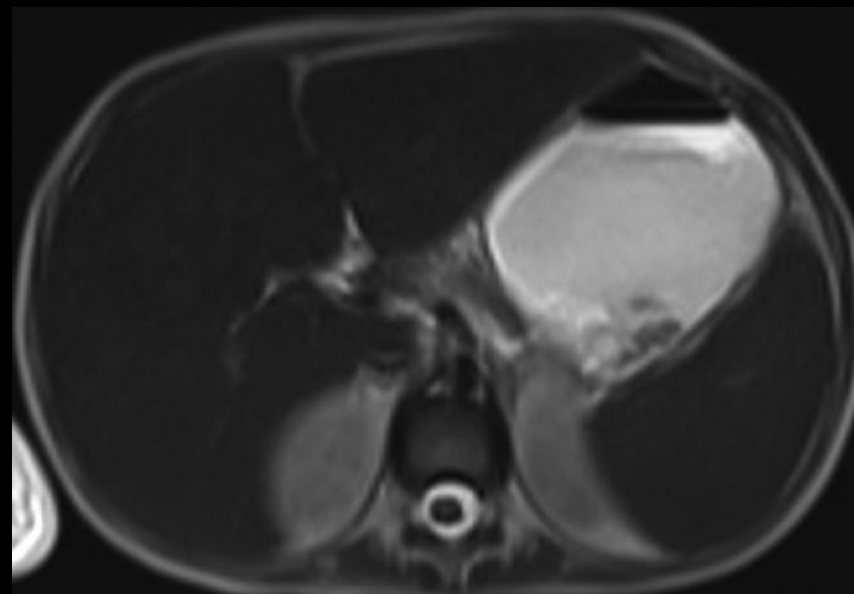
Foie

hyposignal périportal en T1 et T2
hyposignal diffus T2



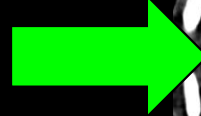
Rate

hyposignal diffus foie et rate en T2

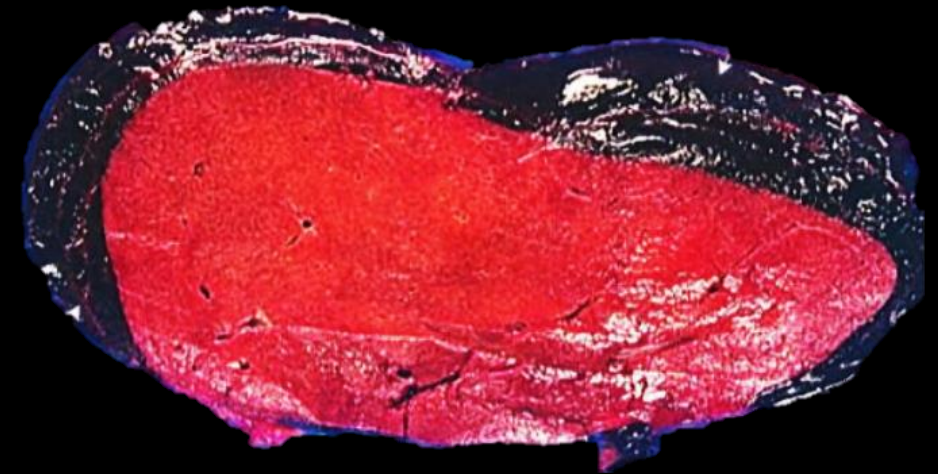
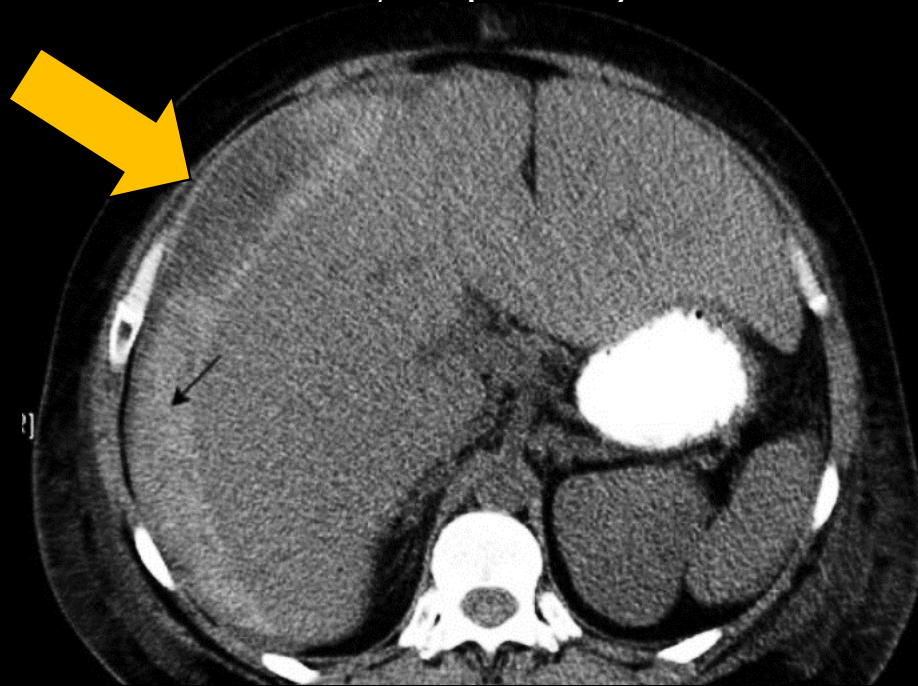


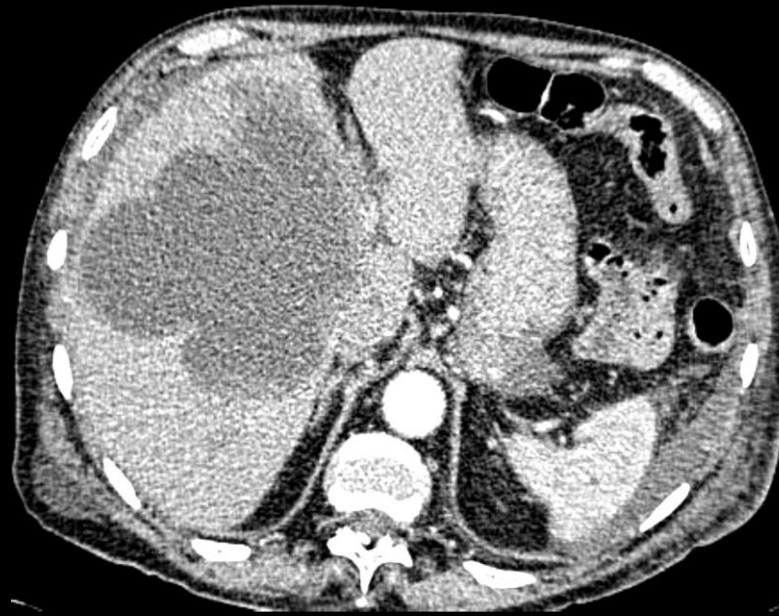
complications du foie amyloïdique

-infarctus multiples disséminés bien visibles sur la phase artérielle; évolution spontanément favorable



-rupture spontanée d'un foie amyloïdique avec
hématome sous capsulaire "sentinelle", en partie lysé





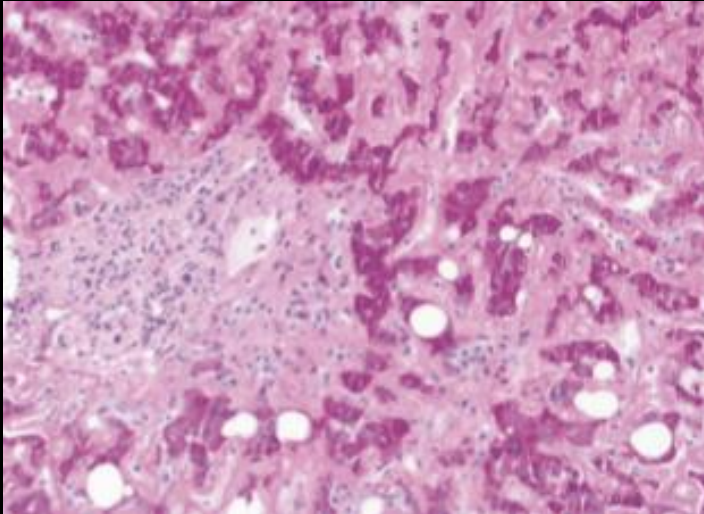
rupture spontanée d'un foie amyloïdosique (AL) chez un homme de 67 ans.

la rupture complique 5 % des PBH sur foie amyloïdosique ; il faut donc biopsier le foie par voie transjugulaire

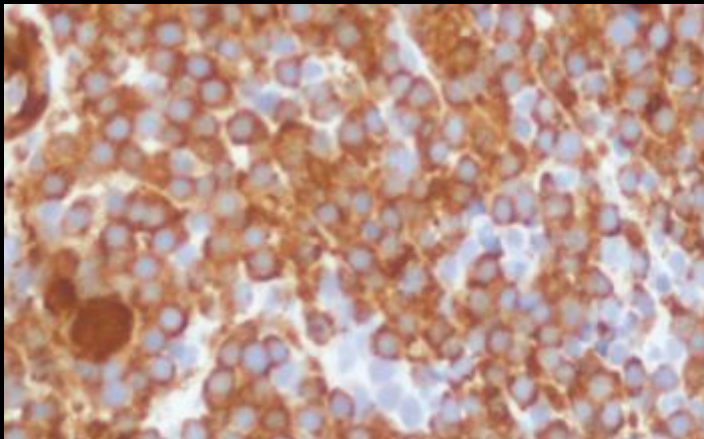
. La rupture spontanée de rate amyloïdosique est encore plus fréquente

complications du foie amyloïdique

l'insuffisance hépatique aiguë est une évolution le plus souvent fatale
consécutive à une amyloïdose hépatique massive



travées hépatocytaires "écrasées" par les dépôts amyloïdosiques



1130-0108/2006/98/7/551-552
REVISTA ESPAÑOLA DE ENFERMEDADES DIGESTIVAS
Copyright © 2006 ARAN EDICIONES, S. L.

REV ESP ENFERM DIG (Madrid)
Vol. 98. N.º 7, pp. 551-552, 2006

PICTURES IN DIGESTIVE PATHOLOGY

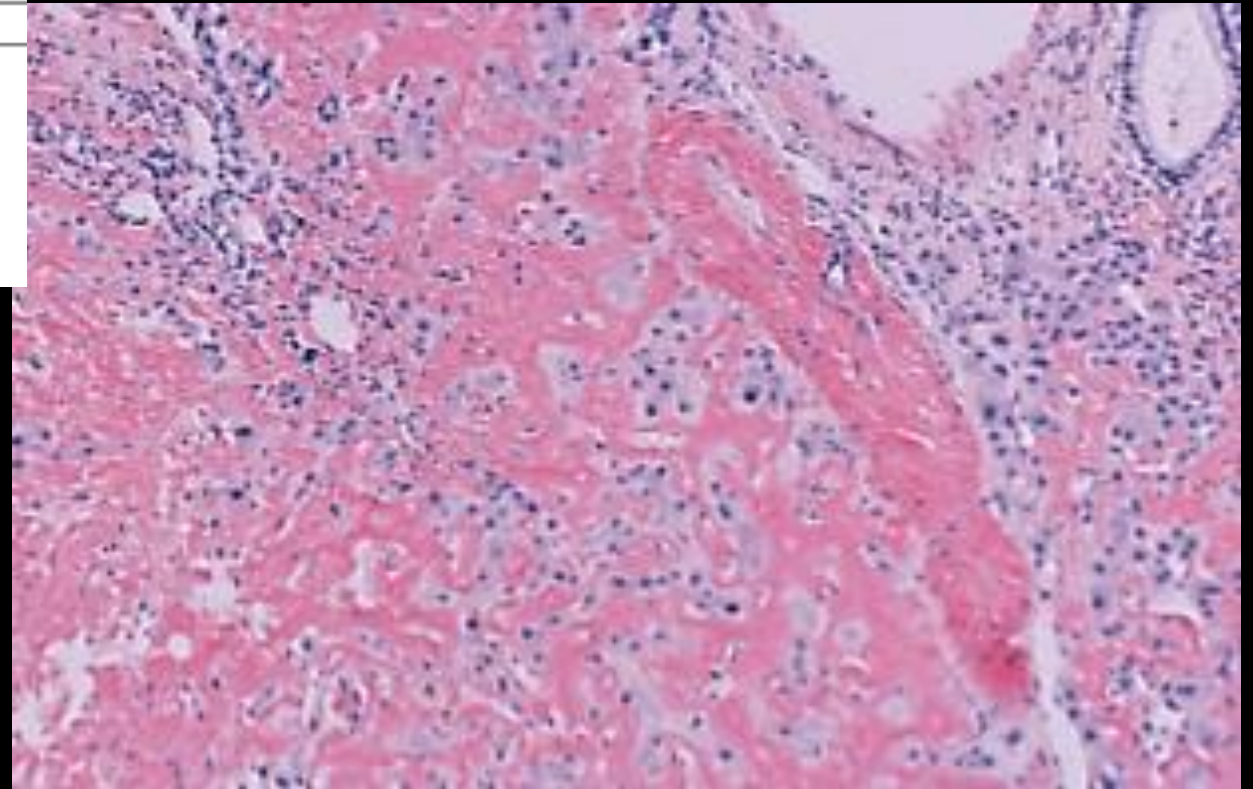
Massive hepatic amyloidosis with fatal hepatic failure

E. Ubiña Aznar, N. Fernández Moreno, R. Rivera Irigoin, P. Moreno Mejías, F. Fernández Pérez, F. Vera Rivero, J. M. Navarro Jarabo, G. García Fernández, C. de Sola Earle, A. Pérez Aisa and A. Sánchez Cantos

coloration rouge Congo; biréfringence en lumière polarisée

Hepatic Amyloidosis Manifesting Severe Intrahepatic Cholestasis

Internal Medicine Vol. 44, No. 6 (June 2005)



si généralement l'infiltration du foie par les dépôts amyloïdes a peu de retentissement fonctionnel il peut en aller différamment

Au total, atteinte hépatique fréquente quel que soit le type d'amylose (AL ou AA)

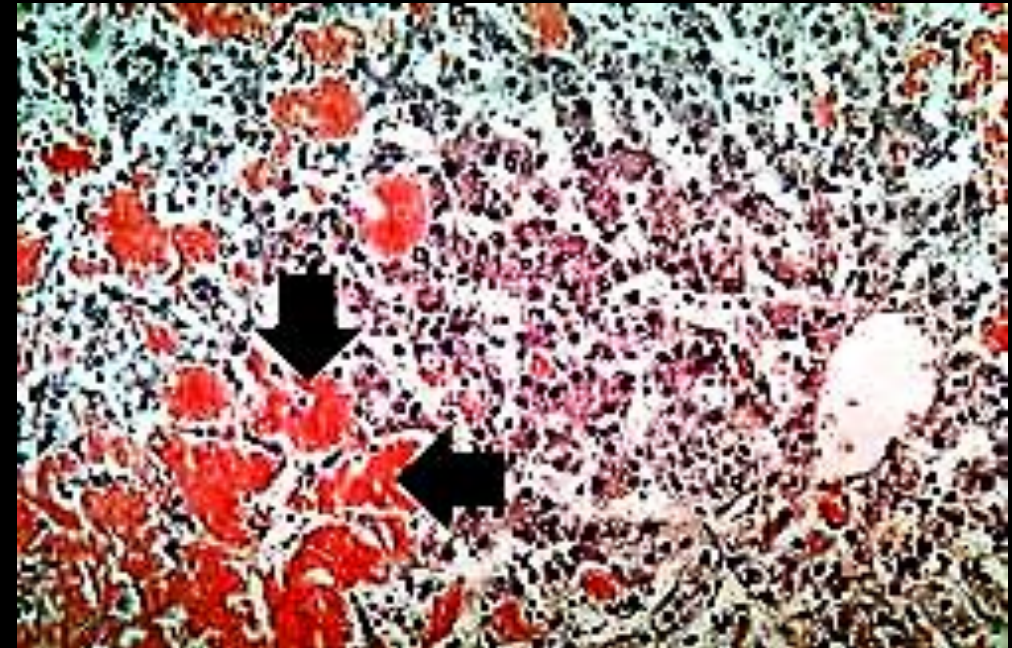
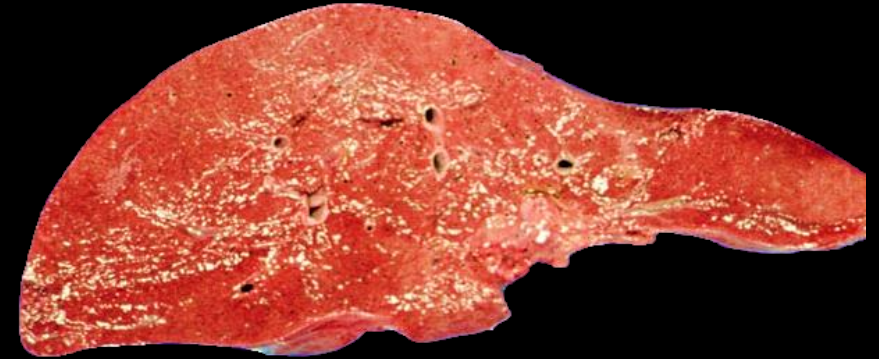
Hépatomégalie avec fonction hépatique longtemps peu perturbée

diagnostic de certitude = biopsie hépatique (transjugulaire+++)

dépôts d'amyloïde d'aspect amorphe, éosinophile, rose après

coloration par le rouge Congo et siégeant principalement dans

l'espace de Disse (péricapillaire) et les vaisseaux sanguins



quelques éléments cliniques utiles pour le diagnostic d'amylose



macroglossie dure

Arthrite symétrique des petites articulations avec nodules

Polyarthropathies avec hypertrophie d'allure "pseudo-athlétique"

Syndrome du canal carpien



hématomes palpébraux spontanés sd" des yeux au

beurre noir" purpura orbitaire "en raton laveur"

pouvant être déclenché par une hyperpression lors

d'une endoscopie digestive haute



Glandes surrénales

l'atteinte des glandes surrénales cours des amyloïdoses consiste essentiellement en une hypertrophie. Cet aspect non spécifique est également observé dans les hyperplasies nodulaires ainsi que dans les atteintes granulomateuses surrénaliennes

Reins et appareil excréteur urinaire

-l'atteinte des reins est un élément majeur des amyloïdoses primaires ; elle est observée dans 50 % des cas d'amyloïdose secondaire.

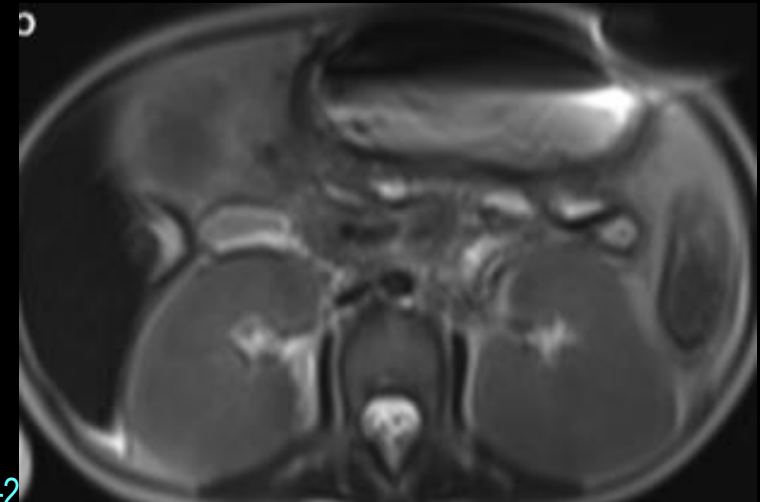
-50 % des malades meurent d'insuffisance rénale

-généralement les reins sont de petite taille avec en particulier un cortex d'épaisseur réduite; ces "reins contractés amyloïdes" sont observés dans 50 % des cas d'amyloïdose systémique

- à la phase initiale on peut observer de gros reins à contours lisses

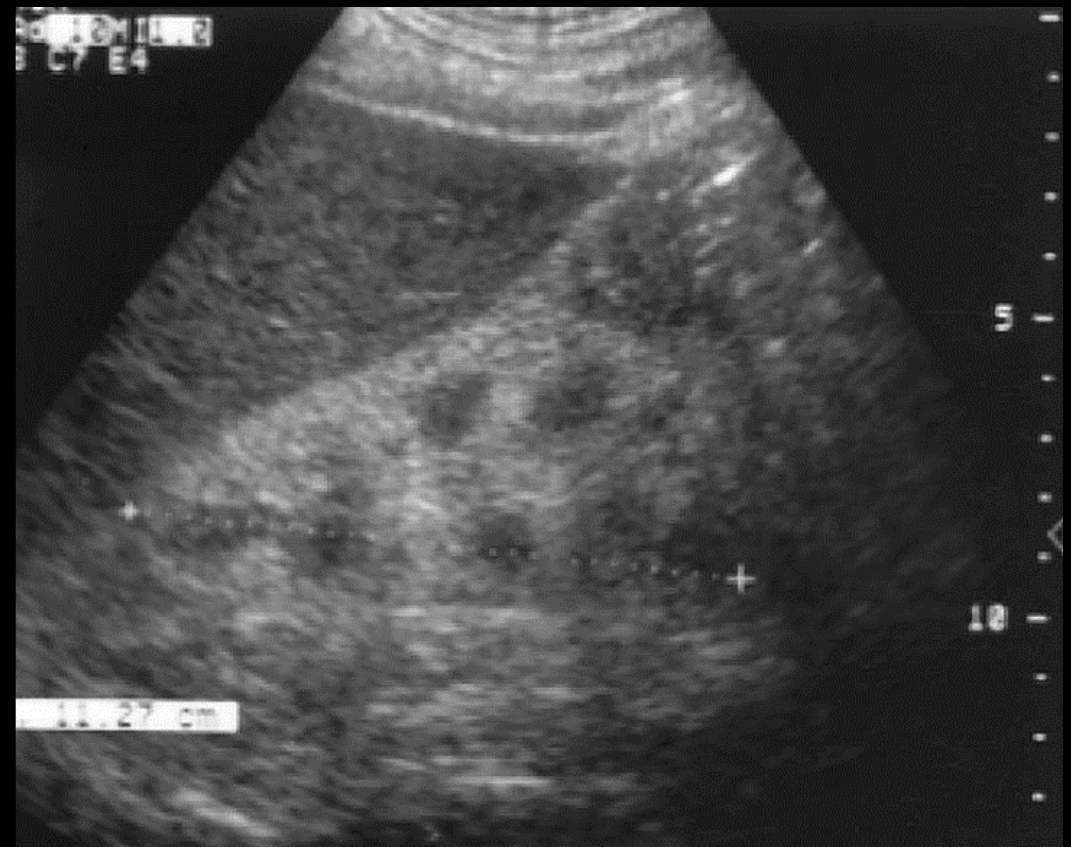


amylose rénale et hépatique au cours d'une fièvre méditerranéenne



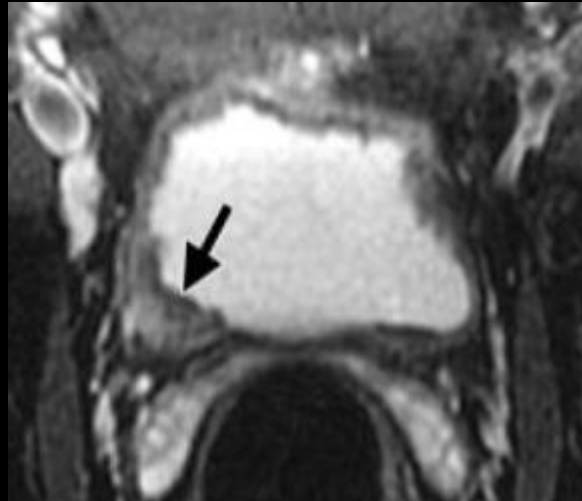


Nodule rénal partiellement calcifié

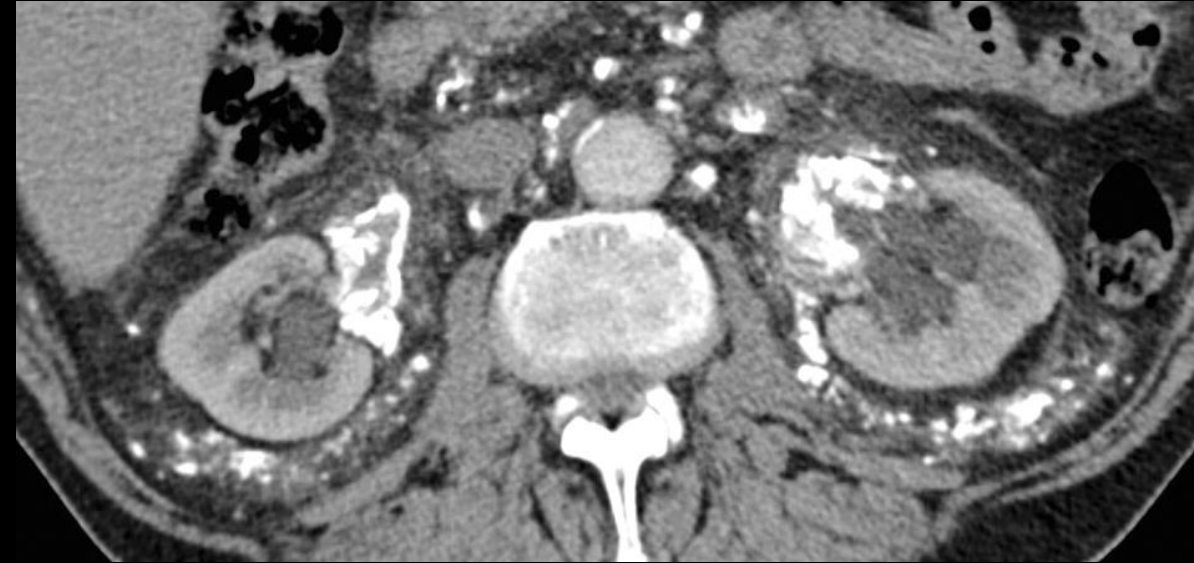


Rein de petite taille hyper échogène

-l'atteinte vésicale est la plus commune des localisations amyloïdiques de l'appareil excréteur urinaire. Elle consiste en un épaissement régulier, diffus de la paroi vésicale. D'autres localisations sont possibles : uretères, pyélon, vésicule séminales...essentiellement sous forme d'épaississements pariétaux pouvant se calcifier. Ce sont généralement des amyloïdoses secondaires, compliquant le plus souvent une cystite chronique. Le diagnostic ne peut être établi qu'avec les biopsies

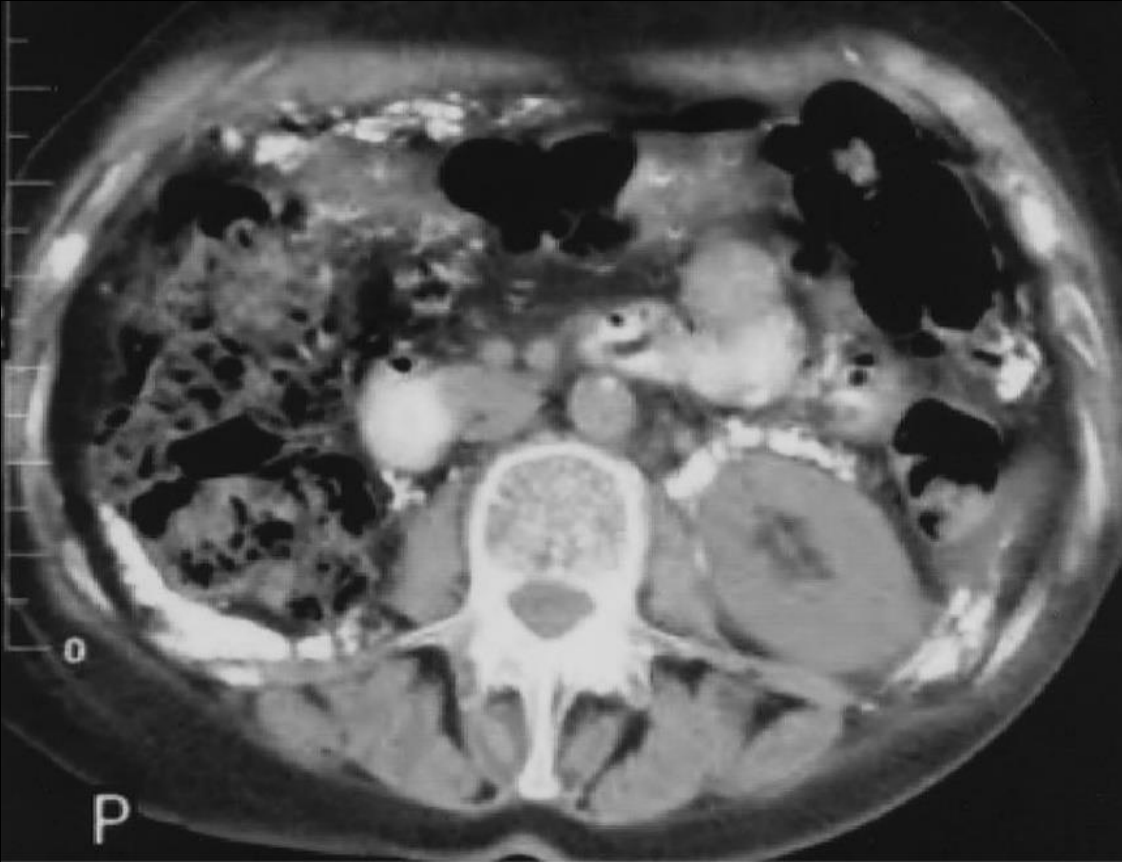


- L'échographie **rénale** ne montre **pas d'éléments spécifiques**
dédiérenciation cortico-médullaire et
hyperéchogénicité diffuse
- le Doppler peut être normal ou montrer une élévation de
l'index de résistance des artères interlobaires
- on peut observer des **masses** focales parenchymateuses,
des **calcifications**, des masses de la paroi pyélique dues à
des dépôts amyloïdes que l'on peut trouver également dans
les tissus mous rétropéritonéaux, **souvent calcifiés**, ainsi qu'
au niveau du bas appareil urinaire et du tractus génital interne

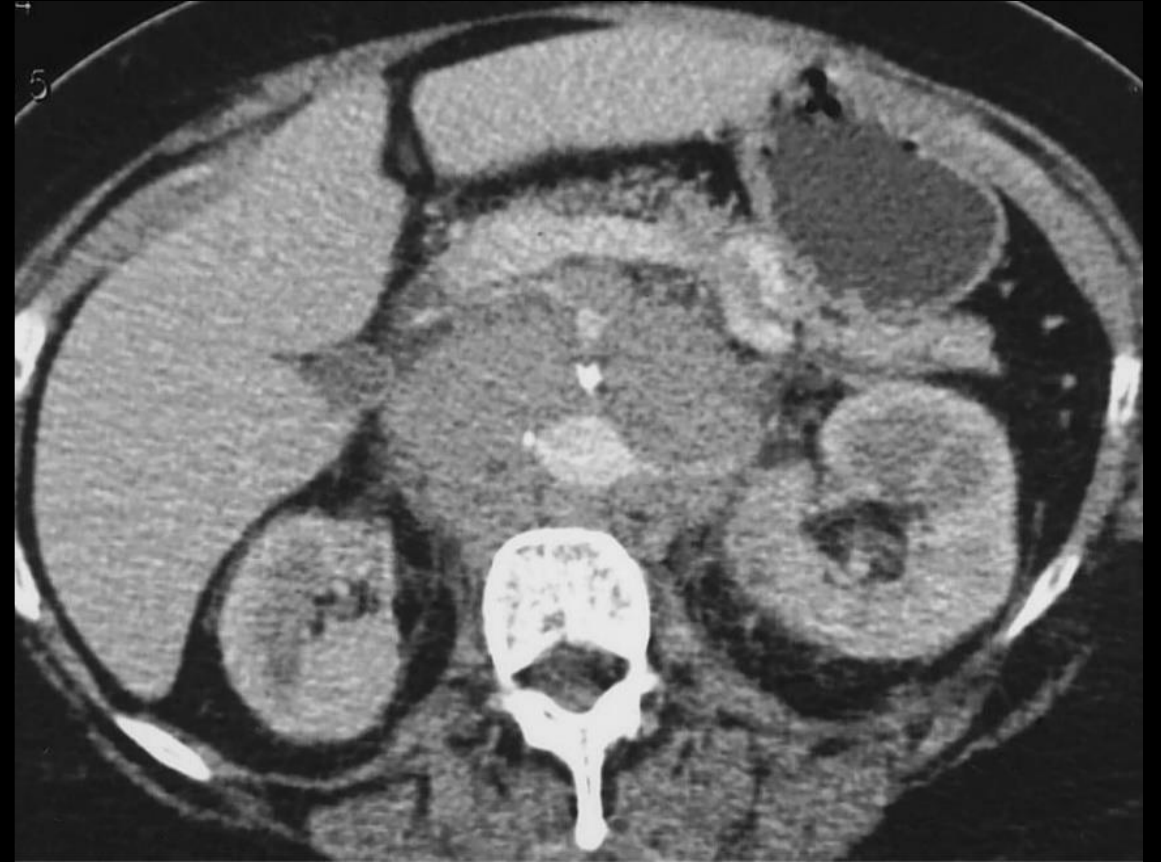


probable infiltration calcifiée pyélique gauche

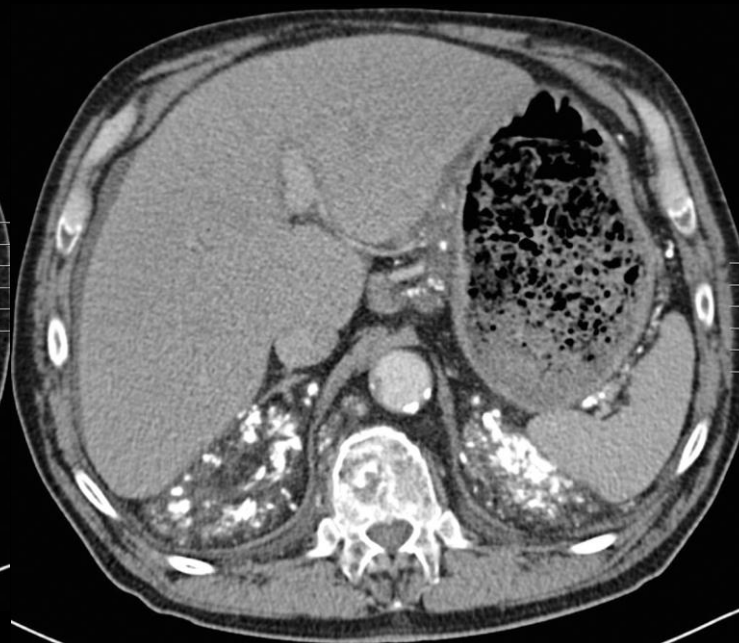
Rétropéritoine et péritoine



Calcifications rétropéritonéal droite,
mésentérique, pré rénale gauche

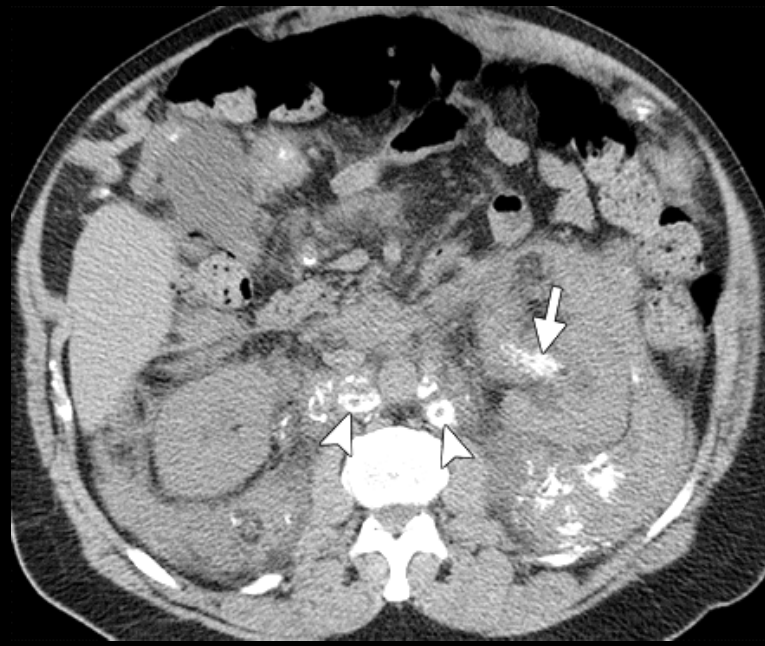
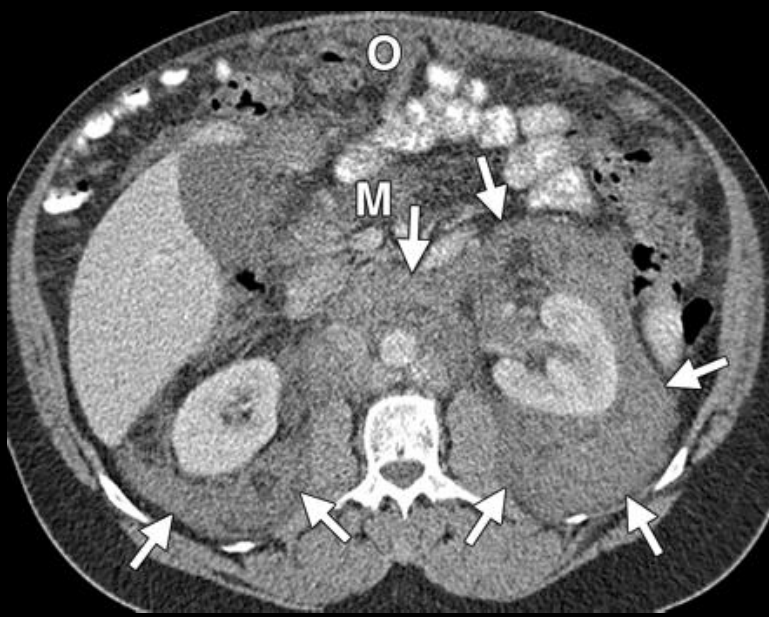


Infiltration rétropéritonéale



amylose AL calcifiée, disséminée
à l'ensemble des espaces cellulo-
graisseux du rétropéritoine

obs. Pr Louis Boyer St Etienne



images de la littérature
l'importance relative des
masses et des
calcifications dans les
dépôts amyloïdiques est
très variable



■ 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.

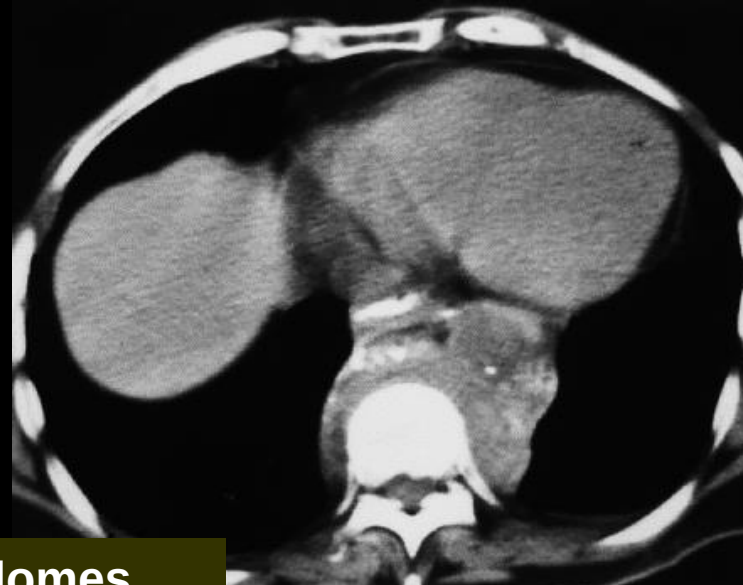
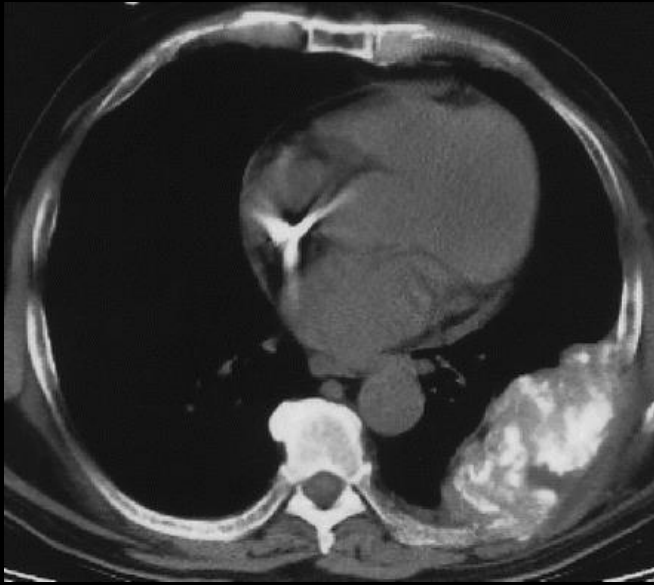
T P Glynn, D L Kreipke, J M Irons
[Radiology](#), 1989, Vol.170: 726, 10.1148/radiology.170.3.2916026

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

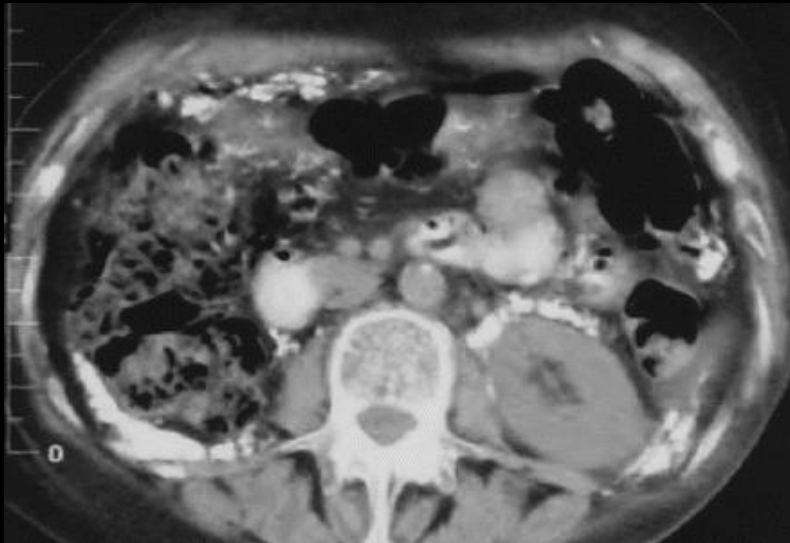
■ Imaging Evaluation of Amyloidosis of the Urinary Tract and Retroperitoneum

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

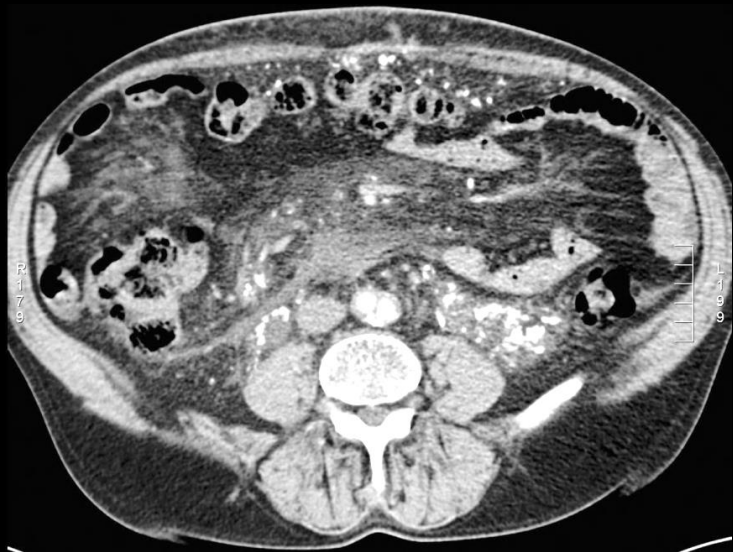
[Abstract](#) | [Full Text](#) | [Full Text \(PDF\)](#) | [Figures Only](#)

péritoine abdomino-pelvien



amylose AL calcifiée, disséminée aux espaces cellulo-grasieus du
péritoine , essentiellement péritoine pariétal postérieur

obs. Pr Louis Boyer St Etienne



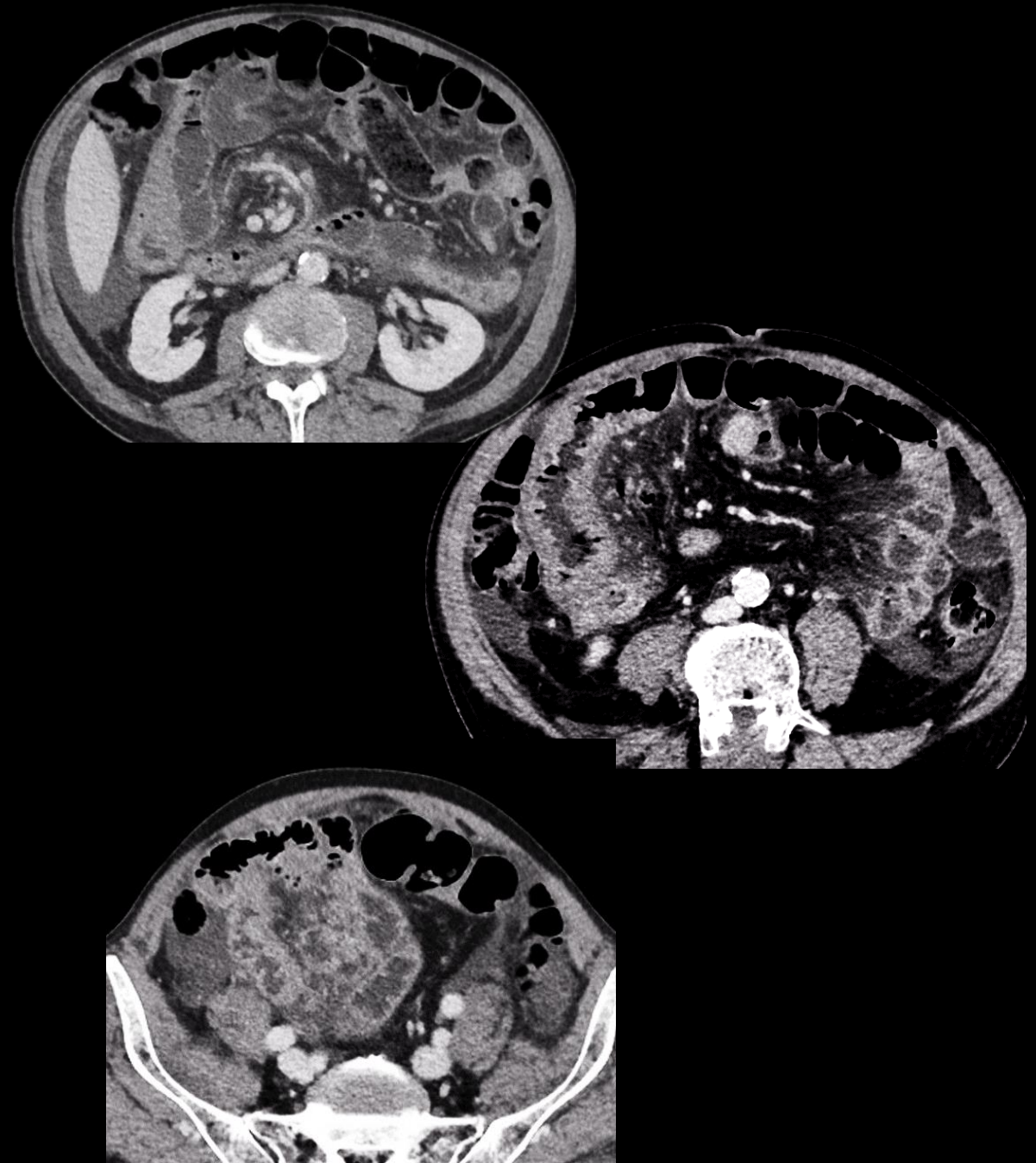
amylose AL prenant un caractère infiltrant prédominant à l'étage abdomino-pelvien sous-ombilical

obs. Pr Louis Boyer St Etienne

Tube digestif

L'atteinte amyloïde du tube digestif est la **localisation la plus commune**, en particulier celle de l'intestin grêle. Sa traduction clinique est essentiellement faite de troubles fonctionnels, en particulier une **diarrhée** (mais parfois une constipation, voire un syndrome occlusif) et des **saignements digestifs**

Les éléments les plus fréquemment observés dans les atteintes amyloïdiques de l'intestin grêle sont les **épaississements réguliers focaux ou diffus des valvules conniventes** qui sont en relation avec un œdème dû à l'ischémie subaiguë, conséquence des dépôts amyloïdes vasculaires



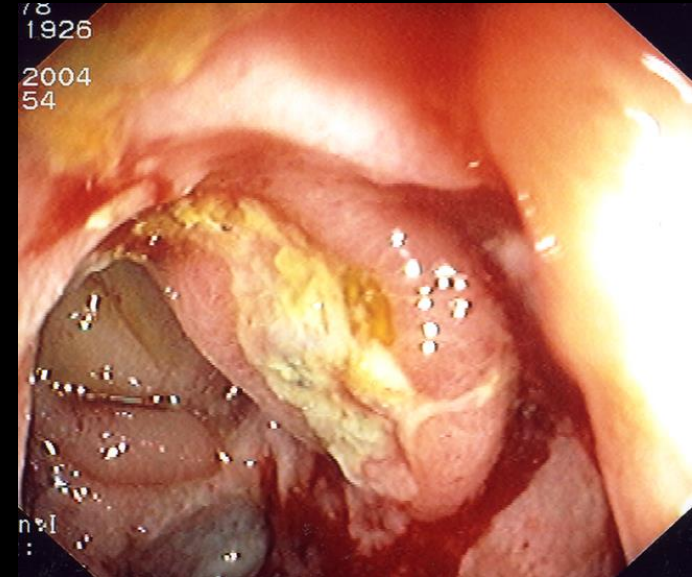
les opacifications du tube digestif peuvent refléter cet épaississement pariétal ainsi que l'aspect granuleux de la muqueuse ,les micros polypes et les masses pseudo-tumorales ou amyloïdomes plus ou moins calcifiés.

Le colon descendant et le recto-sigmoïde sont les localisations les plus habituelles des atteintes du gros intestin au cours de l'amyloïdose. Le lavement opaque montre des images d'épaississement pariétal entraînant une réduction de la lumière, la disparition des haustrations coliques, des plis muqueux épaissis et un aspect nodulaire de la muqueuse. Le retentissement mécanique des lésions amyloïdes pariétales est apprécié par le degré de dilatation d'amont et l'importance de l'infiltration du mésentère.

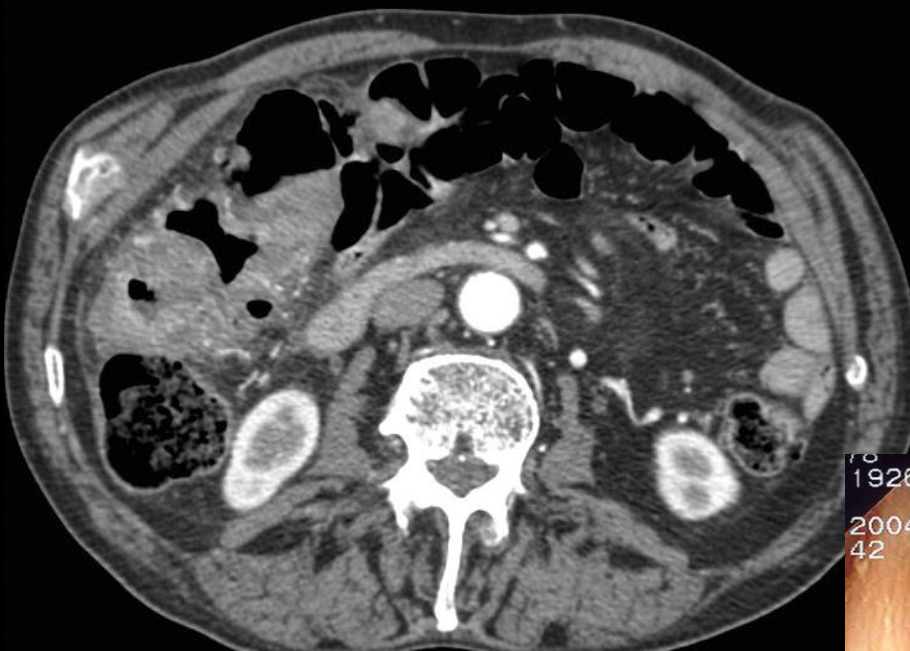
homme 78 ans ; hémorragies digestives basses (rectorragies) dans un contexte de surdosage en AVK Atcd d'embolie pulmonaire ; pace maker Douleurs abdominales peu intenses .

Insuffisance rénale modérée.

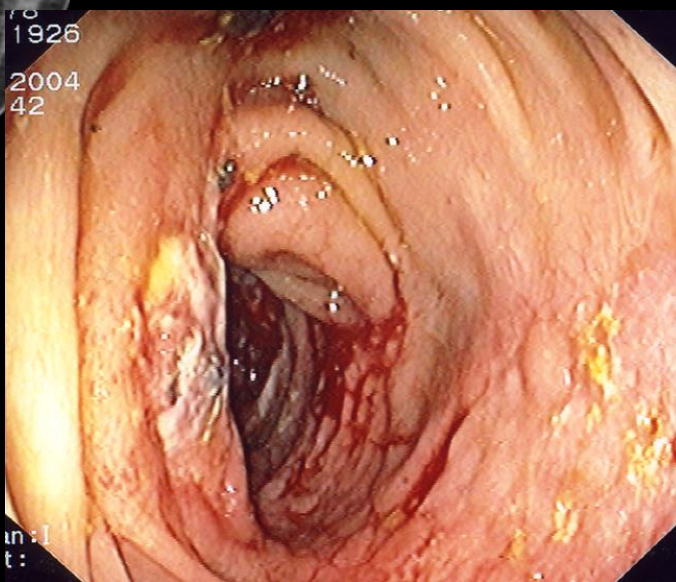
Aspect endoscopique de colite droite ulcérée ,
"suspendue" à l' endoscopie. **Protides totaux 61 g/l**

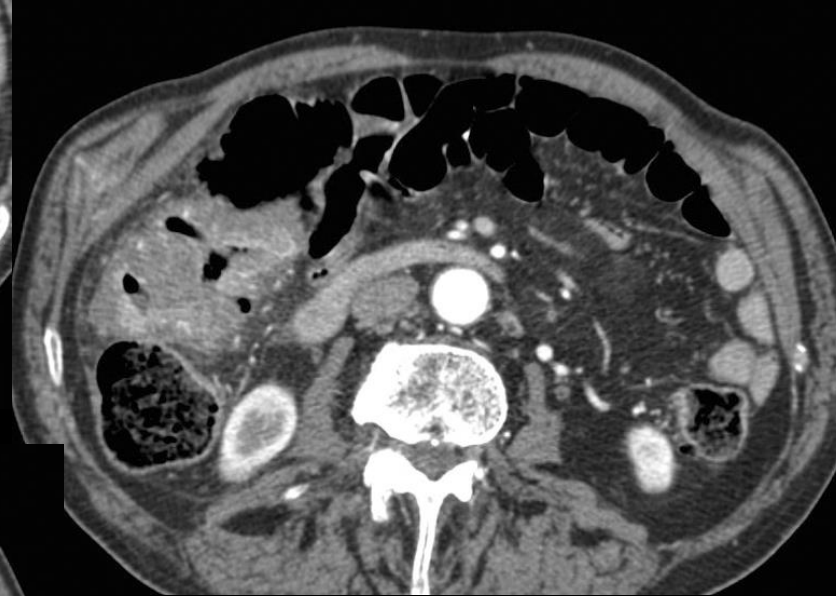


L'I.R.M. joue un rôle important en montrant
l'épaississement de la paroi de l'intestin et l'extension
mésentérique



amyloïdose colique AL



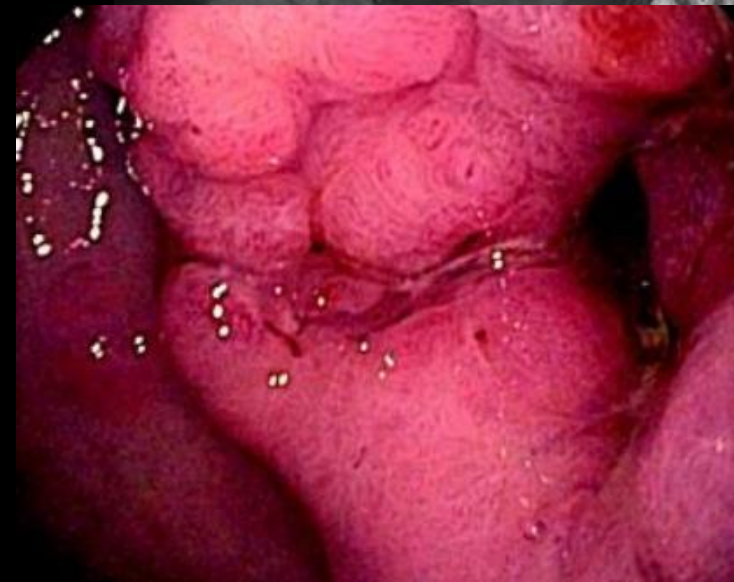
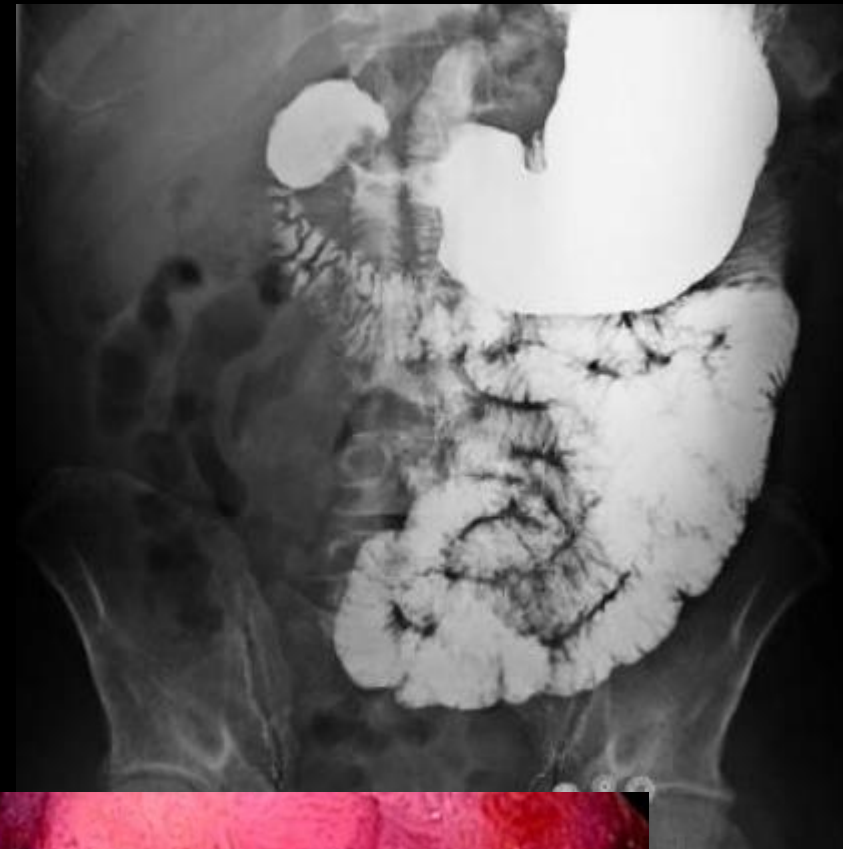


amyloïdose colique AL

abondants **dépôts d'amylose** dans la sous muqueuse autour de vaisseaux , exprimant de façon prédominante la **chaîne kappa** en immuno-histochimie . Rouge Congo +

Les patients présentant une atteinte gastrique ont des symptômes qui résultent de l'obstruction pylorique ou d'un reflux gastro-oesophagien . Les opacifications et surtout l'imagerie en coupes objectivent les modifications pariétales localisées ou diffuses de l'estomac.

Des pseudo-masses pariétales (amyloïdomes) peuvent orienter le diagnostic lorsqu'elles sont calcifiées mais certains cancers gastriques mucineux peuvent également être le siège de calcifications



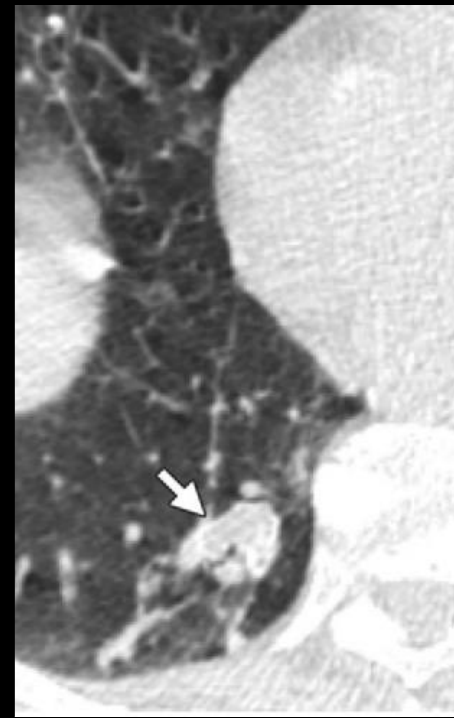
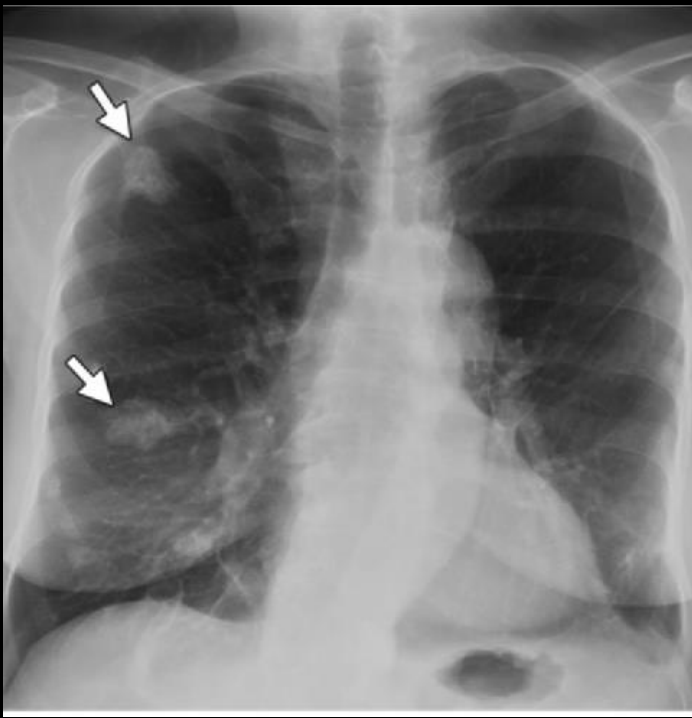
Endoscopy. 2009;41 Suppl 2:E45-6. Doi: 10.1055/S-0028-1119470. Epub 2009 Mar 13.
**Amyloid Tumor Of The Stomach Simulating An Obstructing Gastric Carcinoma:
Case Report And Review Of The Literature.**

Losanoff Je¹, Antaki F, Salwen Wa, Edelman D, Reddy A, Levi E, Basson Md.

amyloses –atteintes thoraciques

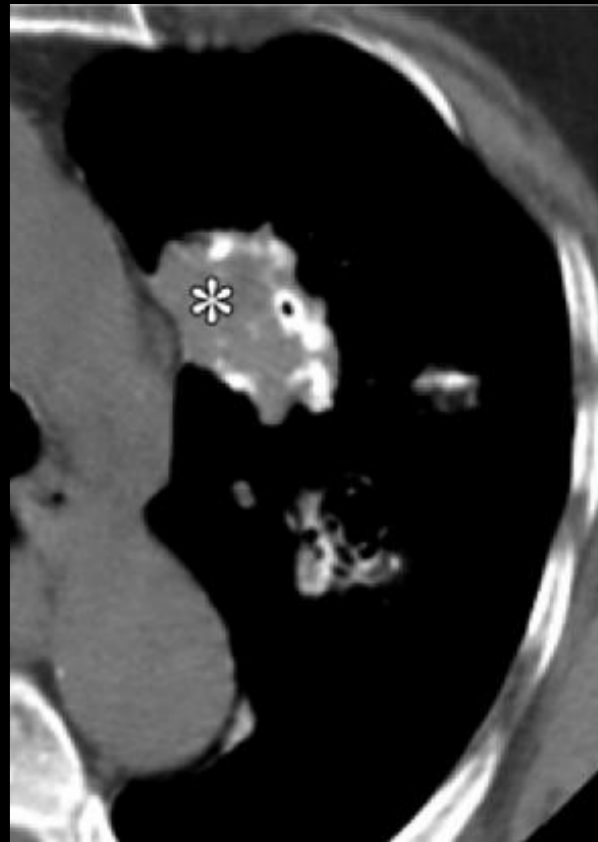
amylose pulmonaire

- Résulte le plus souvent d'une atteinte localisée plutôt que d'une atteinte multi-organes
- Deux formes parenchymateuses principales : mais **imagerie aspécifique**
 - Forme nodulaire
 - Forme septale
- Atteinte ganglionnaire



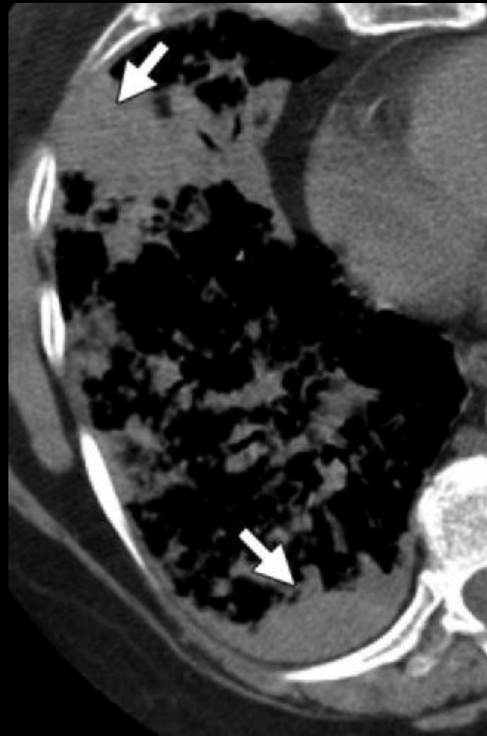
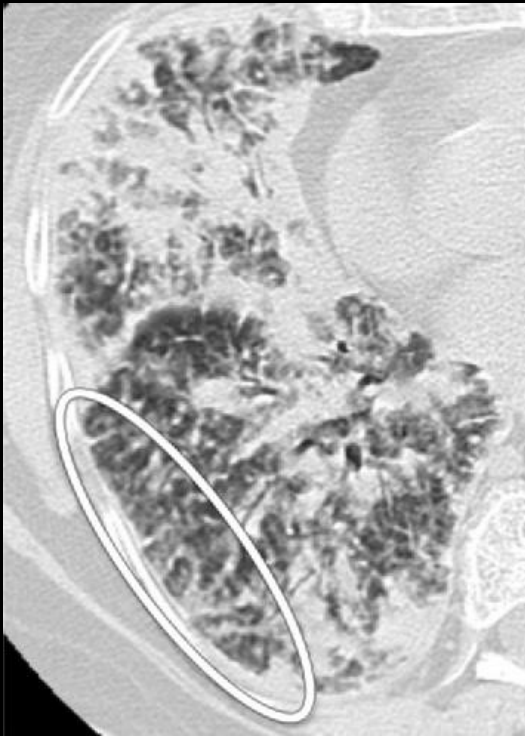
- **Forme nodulaire**

- 50 – 60 ans
- Le plus souvent asymptomatique : découverte fortuite sur une radiographie thoracique
- TDM : un ou plusieurs nodules solides, contours lisses / lobulés / spiculés / parfois excavés
- Calcifications parfois
- DD: néoplasies, granulomatose...



- Nodules / Masses , calcifiés .

Amylose pulmonaire chez un patiente de 82 ans suivie pour un lymphome du manteau

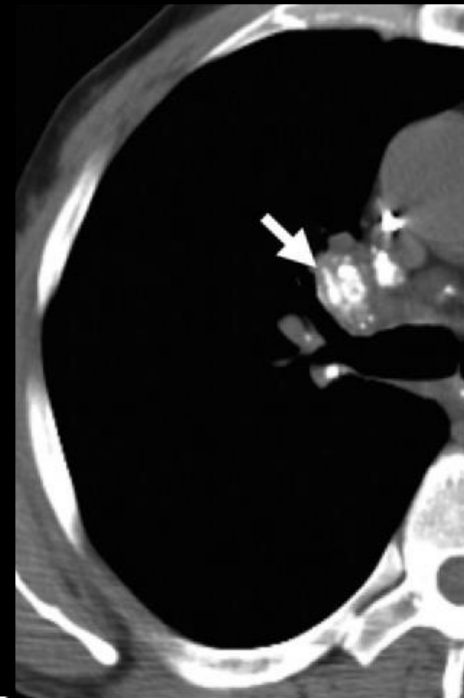
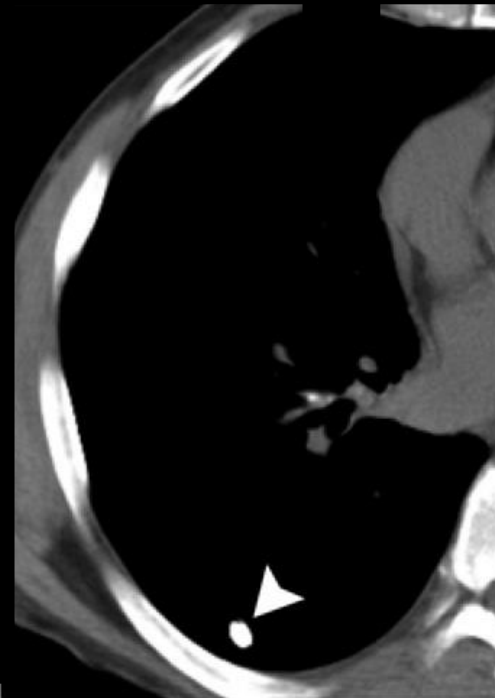
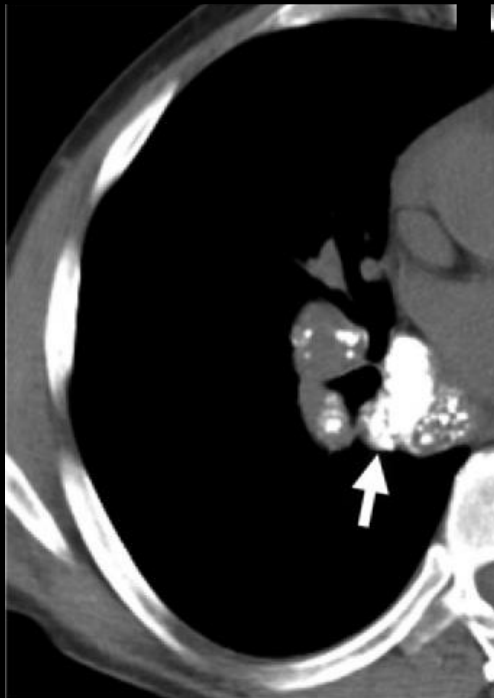
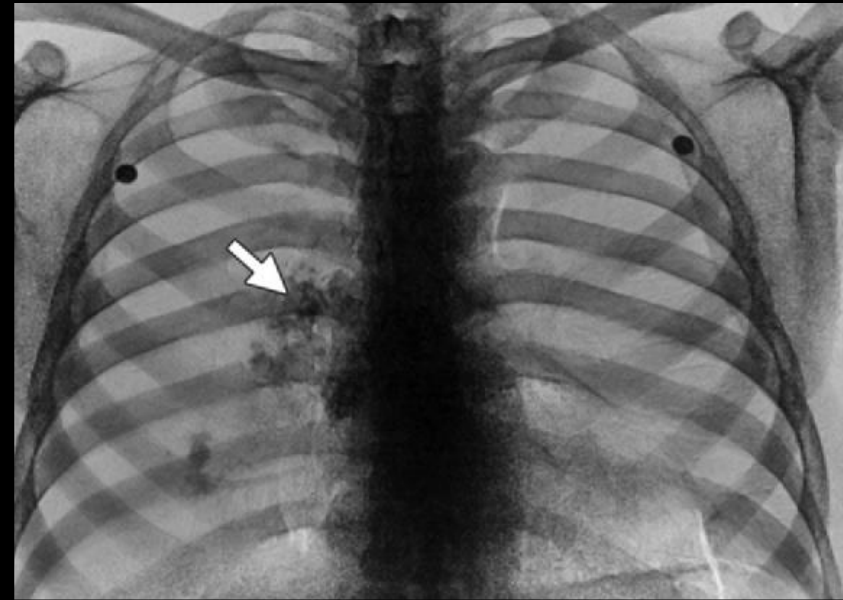
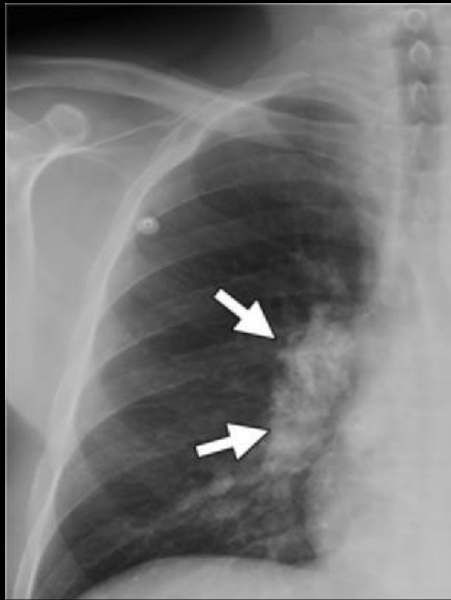


- **Forme septale**

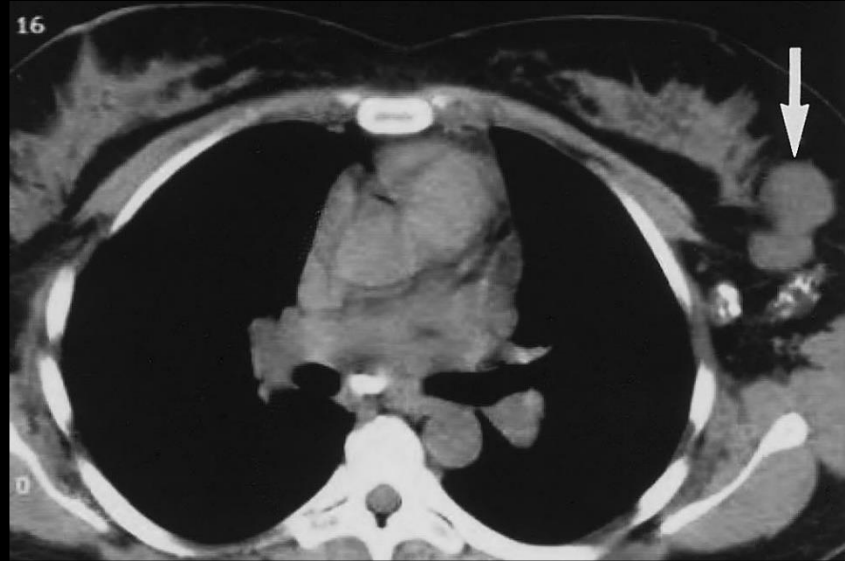
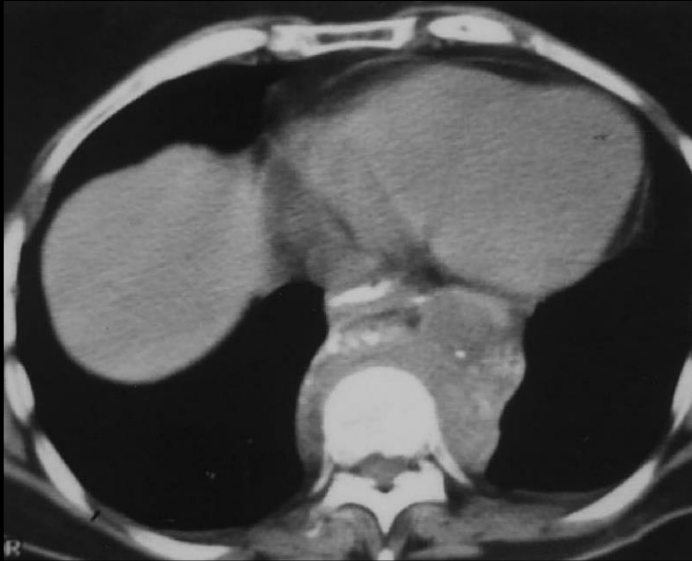
- Moins fréquente
- Plus souvent symptomatique, évolution vers HTpulmonaire et IRC, pronostic plus sombre
- TDM:
 - Association de réticulation et de micronodules à prédominances basale et périphérique associé à des épaissements des septas interlobulaires
 - Parfois: épanchement ou épaissement pleural, calcifications punctiformes
 - Rarement : kyste pulmonaires (amylose secondaire à un syndrome de Gougerot- Sjögren)

*Amyloidosis: Modern Cross-sectional Imaging,
Ferenc Czeyda-Pommersheim, Radiographics 2015*

- Adénomégalies
médiastinales et
hilaires calcifiées

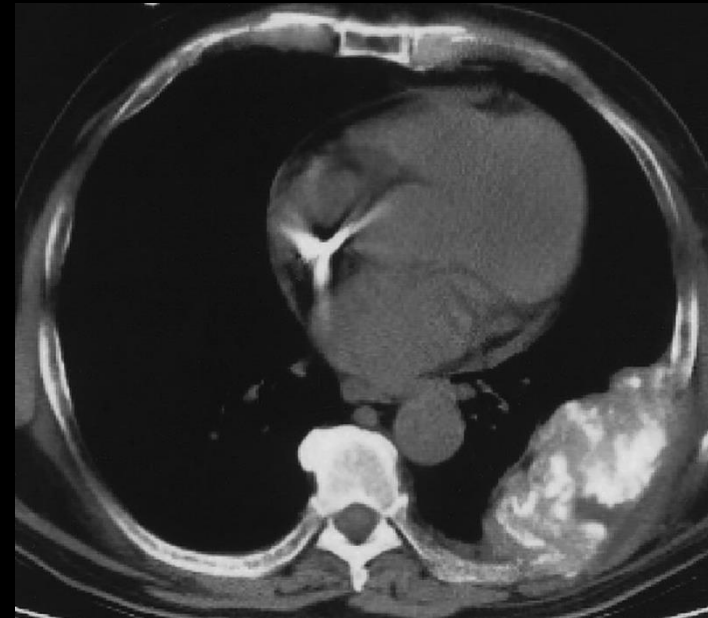


Amyloidosis: Modern Cross-sectional Imaging, Ferenc Czeyda-Pommersheim, Radiographics 2015



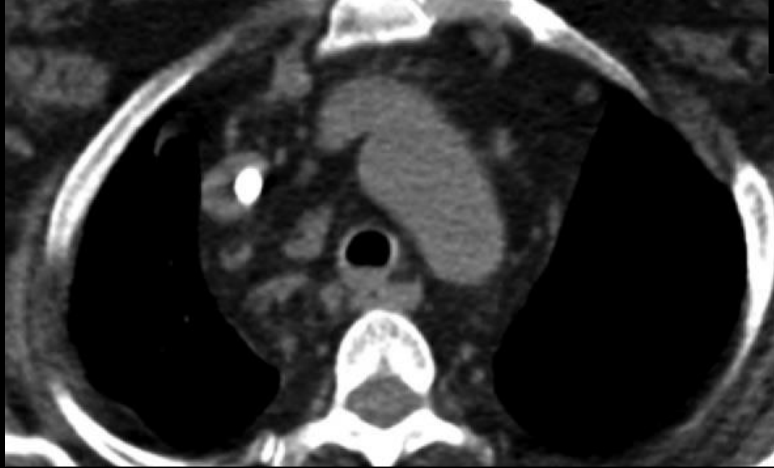
- Amyloïdomes thoraciques :

- Dépôt amyloïde nodulaire pseudo tumoral
- Masse tissulaire +/- calcifiée
- Peut être lytique

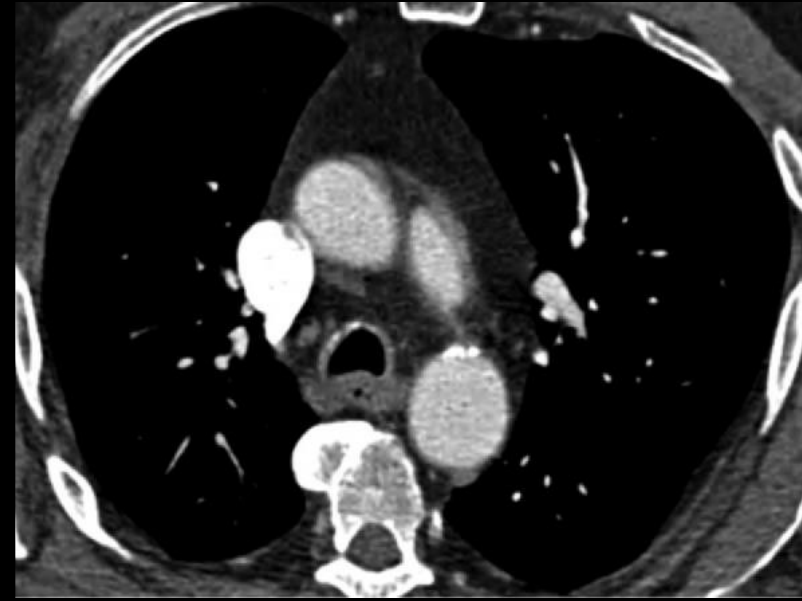
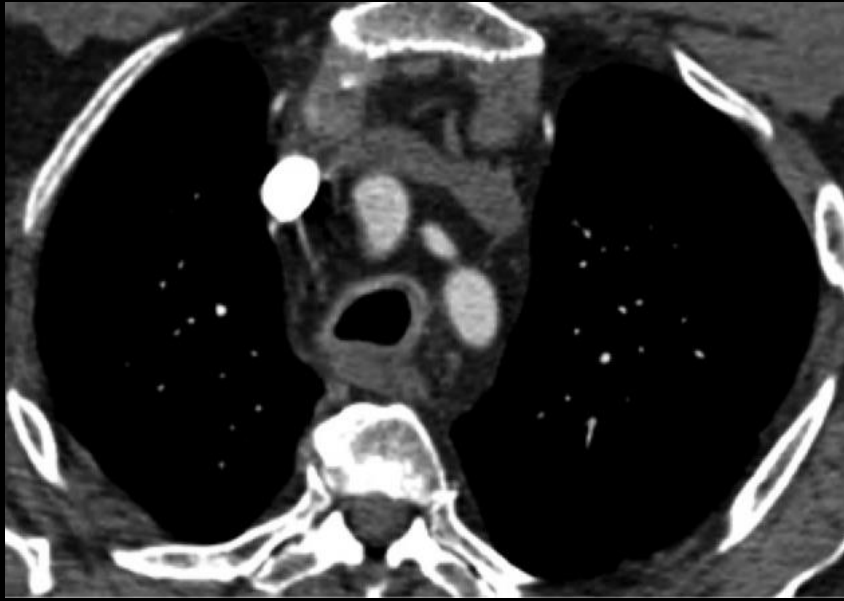


atteinte trachéo-bronchique

- Le plus souvent atteinte isolée (parfois dans le cadre d'une atteinte systémique)
- Le plus souvent atteinte diffuse de l'arbre trachéo-bronchique avec formation de **plaques sous muqueuses** (parfois atteinte focale pouvant mimer un processus tumoral endobronchique)
- Homme > Femme, 50- 60 ans
- Clinique: toux, dyspnée, wheezing, hémoptysie, infection récidivante
- TDM : rétrécissement trachéal (sagittal +++) associé à un épaissement pariétal



- Femme de 64 ans, amylose trachéale ayant nécessité une trachéotomie
- Epaissement concentrique de la trachée **incluant la paroi postérieure** (DD = polychondrite atrophiante)
- Irrégularité de calibre
- Trappage à l'expiration



- Homme de 75 ans, amylose trachéo-bronchique
- Epaississement concentrique de la trachée **incluant la paroi postérieure**
- Calcifications de sa paroi antérieure



amylose cardiaque

Principalement les amylose AL → 50% des patients porteurs d'une amylose AL développeront une atteinte cardiaque.

Clinique: faiblesse, fatigue, signe d'ischémique myocardique (douleur angineuse, IC congestive), troubles du rythme... Pronostic péjoratif

IRM: bonne spécificité (94%) et sensibilité (80%)

Epaississement du myocarde (VG +++, plus rarement VD ou septum IA ou IV)

Rehaussement tardif après injection, **diffus**, **sous endocardique ou transmural** (IDM : idem mais systématisation vasculaire, et association à un amincissement pariétal)

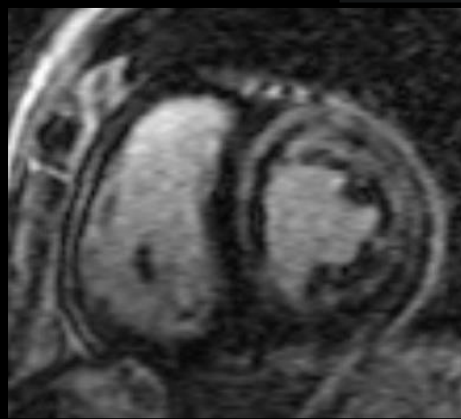
Annulation du signal myocardique précédant l'annulation du signal du sang circulant sur les séquences T1 Scout



Rehaussement tardif +++, classiquement sous-endocardique diffus,

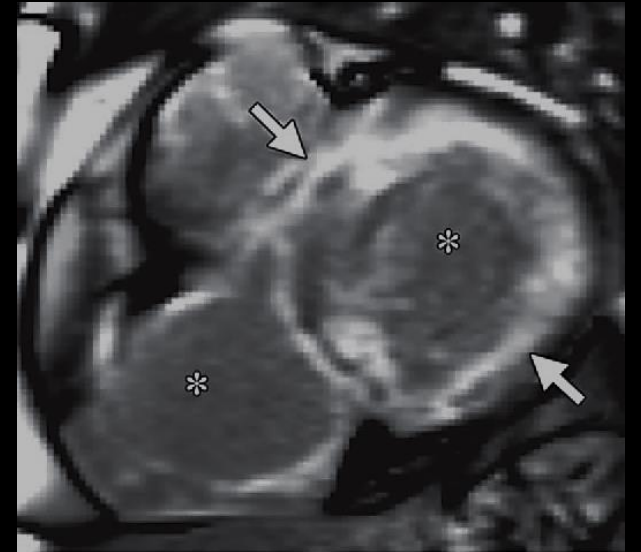
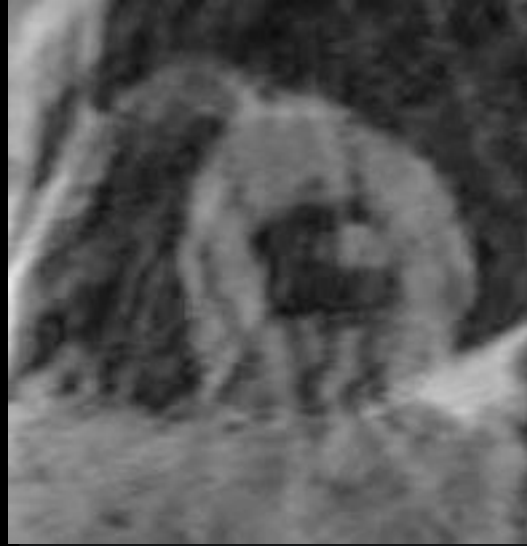
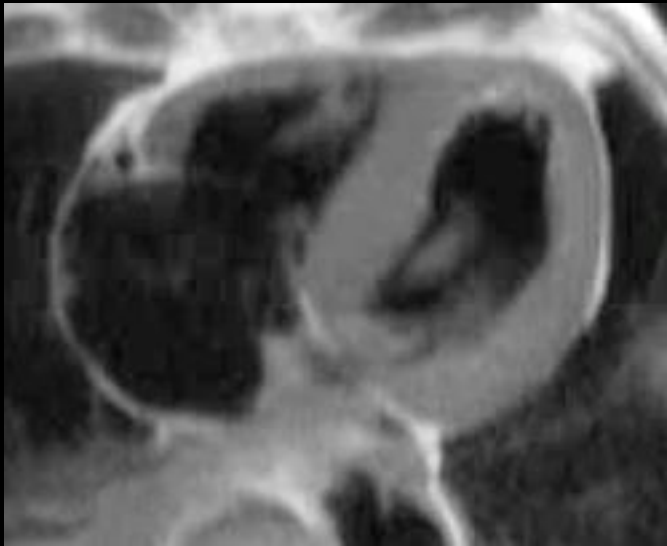
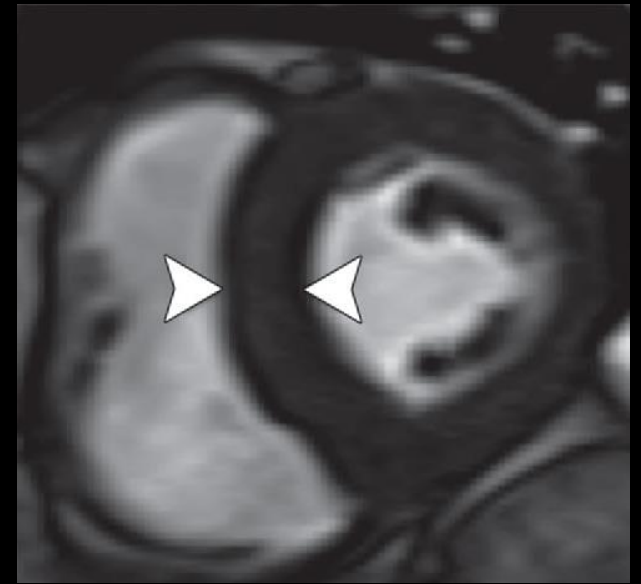
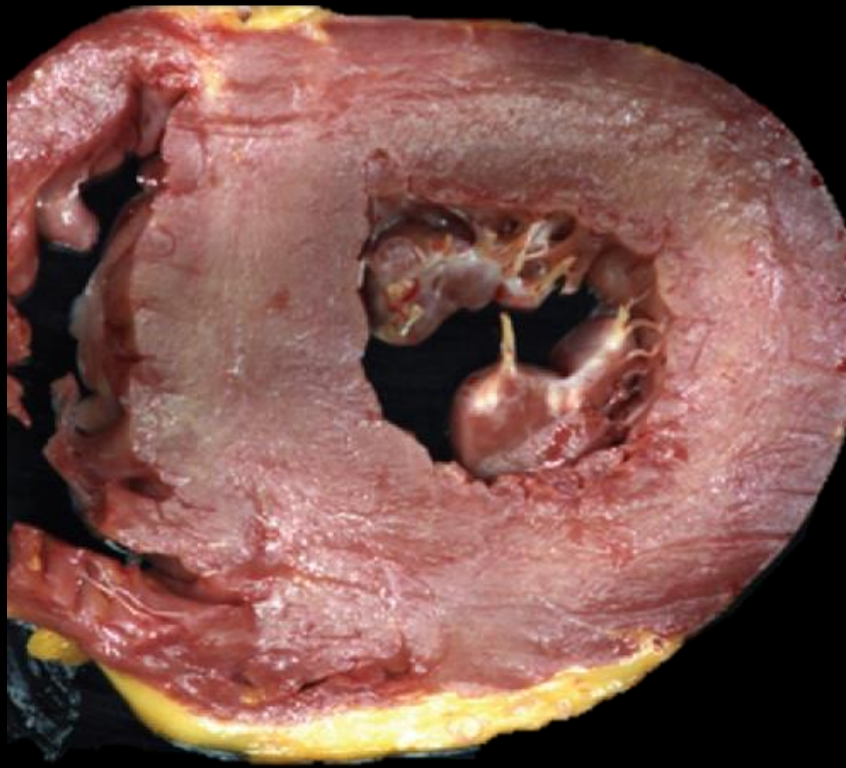
Aspect caractéristique, "en zèbre" avec couche sous-endocardique, ligne d'hypersignal sous-épicaudique (péjoratif) et couche d'hyposignal médio-pariétal,

Les autres parois apparaissent volontiers en hypersignal (VD, oreillettes).



amylose cardiaque

- Homme de 70 ans,
- Epaississement concentrique du myocarde du VG
- Prise de contraste tardive transmurale diffuse.
- Faible signal au sein des cavité cardiaque



autres atteintes possibles....

- Ostéoarticulaires
- Neurologiques

Pathologie rare, l'amyloïdose peut toucher TOUS les organes ; (digestif +++, cardiaque ++)

Y penser chez les patients suivis pour des hémopathies, des inflammatoires chroniques

Imagerie **ASPECIFIQUE** (sauf IRM cardiaque)

Importance des calcifications pour orienter les démarches diagnostiques , en particulier la recherche