

UE MCP 2014 – Cours n°4
Amyloses systémiques : amyloses inflammatoires

III- Amylose inflammatoire (AA)

Amylose inflammatoire ou amylose secondaire ou amylose réactionnelle.

1) Epidémiologie

Représente 16% des différents types d'amylose.

Epidémiologie : pas beaucoup d'études de population, en France : 2 cas pour 1 million par an

Prévalence élevée de l'AA dans cette maladie chez les Papou de Nouvelle-Guinée

2) Etiologies

Variation des causes d'amylose AA au cours du temps :

- Infection
- Inflammation : PR ++ (polyarthrite rhumatoïde), SPA, MICI, maladies auto-inflammatoires
- Tumeur
- Cause inconnue

3) Caractéristiques cliniques

Atteintes les plus fréquentes dans l'AA :

- Rein ++ : protéinurie, insuffisance rénale
- Tube digestif ++ : perte de poids, troubles fonctionnels, hémorragie
- Foie : hépatomégalie, cholestase
- Glandes endocrines : insuffisance surrénale, goitre

Atteintes plus rares :

- Système hématopoïétique : splénomégalie/hyposplénisme, adénopathies
- Nerf : syndrome du canal carpien, neuropathie périphérique, dysautonomie
- Cœur : cardiomyopathie restrictive
- Infiltration des tissus : hématomes, macroglossie

4) Diagnostic

Diagnostic histologique ++

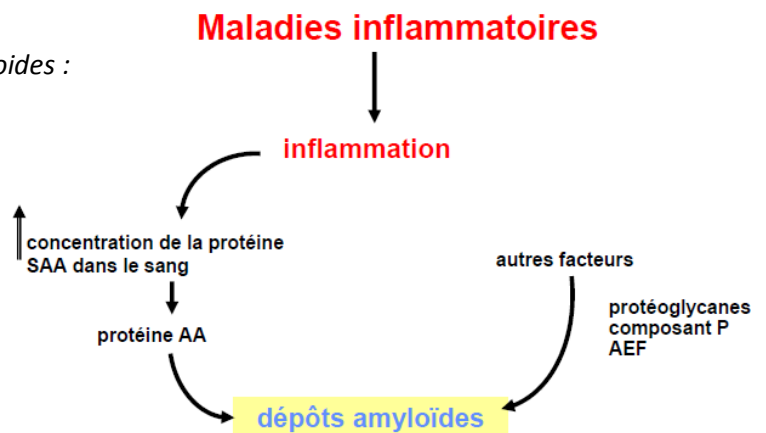
- Biopsie rectale
- Aspiration de graisse sous-cutanée
- Biopsie de glandes salivaires labiales
- Autre organe : rein, nerf, peau...

5) Mécanisme de l'AA

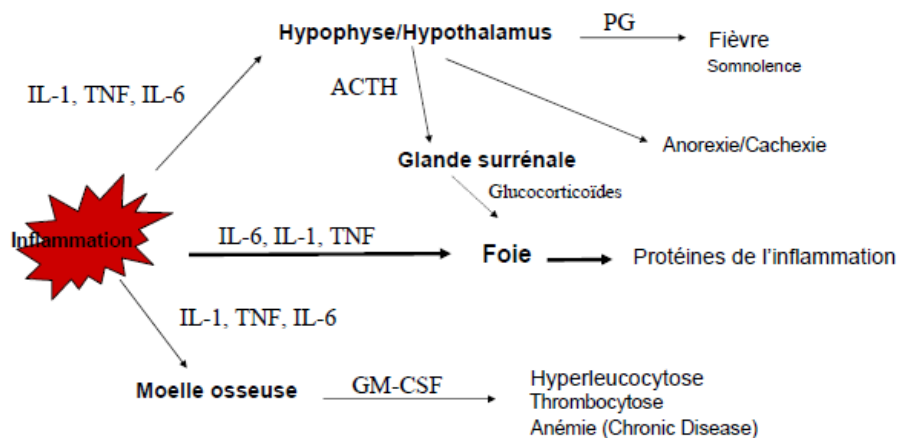
- Relation entre inflammation et dépôts amyloïdes :

Protéine AA = protéine associée à l'amylose (associated amyloid)

Protéine SAA = précurseur de la protéine AA (serum associated amyloid)



- Réaction inflammatoire aigue :



Synthèse des protéines de la réaction inflammation (PRI) par le foie : CRP, SAA...

- Existence d'une relation entre la concentration moyenne de SAA et la quantité de dépôts amyloïdes
⇒ Détermine la survie des malades

6) Transmissibilité

AEF = amyloid enhancing factor → induit l'amylose lorsqu'il est injecté (IV ou per os) + délai d'incubation raccourci

Facteur AEF formé par les fibrilles de type AA, mais il existe d'autres fibrilles avec une activité AEF (TTR, IAPP, fibrilles naturelles)

Gavage → stéatose du foie → formation de fibrilles AA qui peuvent se transmettre à l'homme par ingestion de foie gras

7) Traitement

Réduction de l'apport en protéine amyloïde

- maîtrise de l'inflammation (ttt immunosuppresseurs)
- maîtrise de la maladie primaire : anti-TNF, anti-IL1, anti-IL6...

Soins / transplantation de l'organe atteint

Traitement spécifique