

Plusieurs sites de biopsie peuvent être ciblés en vue du diagnostic : biopsie des glandes salivaires accessoires, biopsie de graisse sous-cutanée, biopsie rectale, biopsie rénale (> 90% de positivité dans l'amylose AA).

On réalise également une prise de sang pour mesurer l'inflammation en dosant la protéine C-réactive (CRP) et la protéine sérique amyloïde A (SAA).



Traitement

Le traitement peut faire l'objet d'une discussion au sein d'un centre expert de référence de l'amylose AA compte tenu de la rareté de cette maladie et de la complexité de sa prise en charge.

Il regroupe:

- le traitement dit étiologique, c'est-à-dire de la maladie responsable de l'inflammation chronique. Il permet la stabilisation voire la régression de l'amylose.
- le traitement substitutif en cas de dysfonctionnement d'un organe, notamment du rein : par dialyse ou greffe rénale.

Il n'y a pas de traitement spécifique de l'amylose AA à ce jour.



Notre équipe :

Médecine interne

Pr Sophie GEORGIN-LAVIALLE
Dr Léa SAVEY
Dr Marion DELPLANQUE
Dr Catherine GRANDPEIX-GUYODO

Dermatologie & allergologie

Pr Angèle SORIA
Dr Jean-Benoît MONFORT

Néphrologie

Pr Jean-Jacques BOFFA
Pr Hélène FRANCOIS

Anatomopathologie

Pr David BUOB

Hépatogastroentérologie

Dr Xavier AMIOT

Hôpital Tenon

Service de médecine interne
4 rue de la Chine
75020 Paris, France
Tél : 01 56 01 74 31
Fax : 01 56 01 71 46

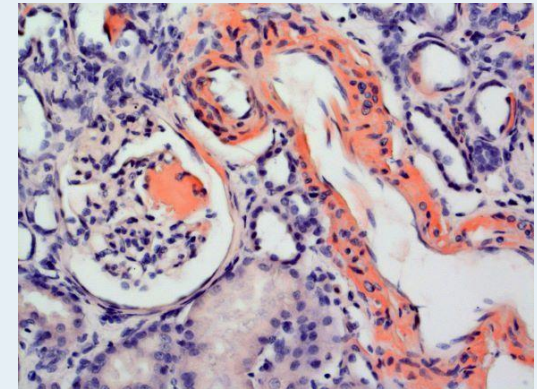
✉ ceremaia-medecine-int.tenon@aphp.fr

📷 @CEREMAIA_Tenon

<https://www.maladiesautoinflammatoires.fr/>



AMYLOSE AA



<https://www.maladiesautoinflammatoires.fr/>

📷 @CEREMAIA_Tenon



AMYLOSE AA



Définition

L'Amylose AA aussi appelée amylose inflammatoire est une maladie rare liée au dépôt de plaques constituées d'une protéine impliquée dans l'inflammation : la protéine Sérique Amyloïde A (SAA).

En cas d'inflammation prolongée la SAA sera présente en excès, va s'accumuler et se déposer en formant des dépôts amyloïdes dans différents organes tels que le rein, le système digestif et ainsi provoquer un dysfonctionnement des organes atteints.

En France, les maladies qui se compliquent le plus souvent d'amylose AA sont :

- Les rhumatismes inflammatoires chroniques (polyarthrite rhumatoïde, spondyloarthrites, rhumatisme psoriasique).
- Les infections chroniques (tuberculose, dilatation des bronches).
- Les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (maladie de Crohn, rectocolite hémorragique).
- Les maladies autoinflammatoires dont la Fièvre Méditerranéenne Familiale.
- Enfin, l'obésité peut également être un facteur associé.



Épidémiologie

L'amylose AA est une maladie rare.

Il s'agit de la 3ème variété d'amylose (en fréquence) au monde et représente environ 10 % de toutes les amyloses. On estime qu'il y a environ 400 à 600 cas en France.

Elle touche autant les hommes que les femmes.



Clinique

Les patients peuvent présenter des symptômes généraux non spécifiques comme l'asthénie (fatigue) et digestifs (comme la diarrhée).

Atteinte rénale : c'est l'atteinte la plus fréquente au cours de l'amylose AA.

Elle entraîne le plus souvent des œdèmes des membres inférieurs, une protéinurie (perte de protéines dans les urines), et/ou une insuffisance rénale (augmentation de la créatininémie sanguine).



Atteinte digestive : quasiment toujours présente, mais pas toujours responsable de symptômes. Elle peut être responsable de diarrhées, d'un amaigrissement et d'un manque d'appétit.

Atteinte du foie : elle peut entraîner une augmentation de la taille du foie et des enzymes hépatiques.

D'autres organes peuvent être atteints : la thyroïde, la vessie et les glandes surrénales.

L'atteinte cardiaque est très rare.



Diagnostic

Le diagnostic d'amylose AA repose sur la mise en évidence des dépôts amyloïdes en anatomopathologie sur une biopsie.

Une coloration spéciale permet de reconnaître ces dépôts : le Rouge Congo qui donnera une biréfringence vert-jaune en lumière polarisée.

C'est grâce à la biopsie que le type d'amylose (AA, AL ou autres) pourra être caractérisé via des immunomarquages particuliers.

