

## Description de 69 cas d'amylose AA au Portugal.

**Auteurs :** C Oliveira-Silva, N Marques, A Pinhob, R Poínhos, R Bergantim, A-T Nunes, S Sampaio, P Rodrigues-Pereira, R Silva, A Praça, J Frazão, M Pestana, I Tavares.  
**Université de Porto et service de néphrologie de l'hôpital Sao Joao, Porto, Portugal**

**Article paru dans la revue anglophone Nephron 2023;147:158-169**

### Résumé:

L'épidémiologie et les résultats des sous-types d'amylose les plus courants n'étaient pas connus au Portugal en dehors de la forme TTR mutée. Les auteurs ont analysé rétrospectivement les patients présentant une amylose rénale prouvée par biopsie, diagnostiqués entre janvier 1978 et décembre 2019.

Sur 123 patients atteints de néphropathie amyloïde, 111 avaient un typage du dépôt amyloïde. L'amylose AA était le type le plus fréquent (n=69 ; 56,1 %). L'amylose AL était présente chez 25,2% des patients et l'amylose à TTR mutée dans 6,5 % des cas. Il n'y avait pas de différence significative entre les amyloses AA et AL concernant l'atteinte rénale et la survie en dialyse. L'atteinte cardiaque et le débit de filtration glomérulaire estimé <30 ml/min/1,73 m<sup>2</sup> influençaient indépendamment la survie au cours des amyloses AA et AL.

Concernant les 69 patients avec amylose AA, les auteurs ont observé une diminution de la prévalence de ce type d'amylose sur les 10 dernières années. Elle concernait autant les hommes (n=34) que les femmes (n=35), principalement caucasiens (99%) avec une présentation rénale majoritaire. L'âge moyen au diagnostic était de 49 ans (+/- 15 ans) avec une présence d'inflammation estimée à 115 mois (9.5 années) précédant le diagnostic. Un quart des patients présentaient un DFG<30 mL/min/0.73m<sup>2</sup> et 44% >60. La moitié étaient traités pour leur maladie inflammatoire sous-jacente.

Les causes d'inflammation sous-jacentes se répartissaient comme suit par ordre décroissant de fréquence :

- infection (48%) dont tuberculose et dilatation des bronches ; toxicomanie intraveineuse.
- rhumatismes inflammatoires (29%) donc polyarthrite rhumatoïde et arthrite chronique juvénile majoritairement.
- maladie de Crohn (6%),
- parmi les causes rares : un cas de cryopyrinopathie (mutation NLRP3), 3 cancers, un lymphome ; dans 4 cas aucune cause évidente n'était retrouvée.

On notera l'absence de fièvre Méditerranéenne familiale comme cause d'amylose AA, le Portugal n'étant pas ou peu touché par cette maladie.

Parmi les patients avec amylose AA, 74 % ont dû être dialysés à un âge moyen de 53 ans ; seuls 2 ont bénéficié d'une greffe rénale. Le taux de mortalité était important : 80% à un âge moyen de 55 ans, dominé par les causes infectieuses 47%, cardiovasculaires 23%. Deux facteurs prédictifs de mortalité étaient significativement retrouvés : l'âge > 60 ans et le sepsis.

En conclusion, il s'agit de la première cohorte décrivant l'amylose rénale au Portugal. Les infections chroniques y sont toujours la première cause d'amylose AA. Le diagnostic survient souvent à un stade avancé de la maladie . Ce travail souligne la nécessité urgente de diagnostiquer plus précocement l'amylose AA pour permettre la mise en route d'un traitement visant à limiter l'inflammation le plus rapidement possible pour diminuer les conséquences à long terme en termes de morbidité.