

# Un cas d'amylose systémique A secondaire à une pyélonéphrite xanthogranulomateuse

Auteurs : Masato Habuka

Revue: Internal Medicine, The Japanese society of internal medicine

Reference: Case of Systemic Amyloid A Amyloidosis Secondary to Xanthogranulomatous Pyelonephritis. Intern Med. 2023 Jul 5. doi: 10.2169/internalmedicine.1806-23. Epub

Lien : <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37407464/>

## Introduction :

La pyélonéphrite xanthogranulomateuse (PXG) est une forme rare de pyélonéphrite chronique caractérisée par la formation de masses rénales inflammatoires riches en macrophages chargés de lipides. L'association entre une PXG et l'amylose AA est peu fréquente. Cet article rapporte un cas d'amylose AA secondaire à une PXG et propose une revue de la littérature sur ce sujet.

## Observation :

Une femme japonaise âgée de 67 ans était adressée pour anorexie et diarrhée évoluant depuis 2 mois. Dans ses antécédents, elle présentait des calculs urétéraux gauches compliqués de pyélonéphrite à répétition.

A l'admission, elle présentait un oedème bilatéral des membres inférieurs prenant le godet.

Sur la prise de sang, on notait une anémie, une insuffisance rénale avec un syndrome néphrotique. L'électrophorèse des protéines ne montrait pas d'hypogammaglobulinémie ni de pic monoclonal. La CRP était à 359 mg/L et la SAA à 248 mg/L. Le bilan immunologique (AAN, anti-ENA, complément) était négatif.

La Tomodensitométrie montrait une tumeur du rein gauche et une tumeur de la thyroïde droite. L'échographie cardiaque transthoracique retrouvait une hypertrophie ventriculaire gauche avec une fonction systolique normale et une dysfonction diastolique. Une fibroscopie œsogastroduodénale et une colonoscopie n'avaient pas montré d'anomalie, des biopsies systématiques avaient été réalisées. L'examen anatomopathologique des biopsies coliques concluait à la présence de dépôt amyloïde colorés par le rouge Congo. Le typage était positif pour la protéine SAA. La recherche des causes habituelles de l'amylose AA était négative (pas de signes en faveur d'une polyarthrite rhumatoïde, une maladie inflammatoire chronique de l'intestin). La tumeur du rein gauche étant suspectée comme la cause de l'amylose AA, la patiente subit une néphrectomie gauche : l'examen anatomopathologique montrait alors une inflammation rénale xanthogranulomateuse avec infiltrat macrophagique et lymphocytaire, il existait également des dépôts amyloïdes mésangiaux et vasculaires. Par ailleurs des biopsies thyroïdiennes et endomyocardiques retrouvaient également des dépôts amyloïdes.

L'évolution était marquée par une régression des diarrhées et une normalisation de la CRP et la SAA après la néphrectomie.

## Discussion:

La pyélonéphrite xanthogranulomateuse (PXG) est un processus suppuratif chronique rare et grave, caractérisé par la destruction et la remise en place du parenchyme rénal avec une tumeur granulomateuse qui contient des macrophages chargés de lipides mélangés à des

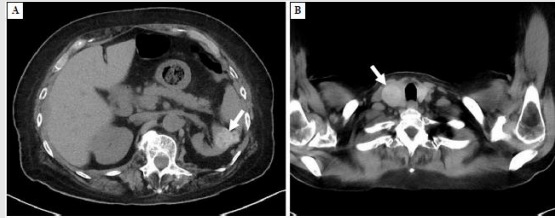
lymphocytes, des cellules géantes et des plasmocytes à l'examen microscopique. Les principaux facteurs impliqués dans la pathogénie de ce processus sont la néphrolithiase l'obstruction, les interventions urologiques antérieures et l'infection chronique des voies urinaires et les infections chroniques des voies urinaires. La PXG prédispose ainsi à des infections à répétitions, elle-même responsables d'une sécrétion importante de protéine SAA. Au total, la PXG est une étiologie rare d'amylose AA à ne pas méconnaître et la néphrectomie du rein le plus atteint par la PXG pourrait améliorer l'inflammation chronique et stabiliser l'amylose AA.

Dans une étude néo-zélandaise portant sur 35 patients avec PXG (91 % de femmes), des calculs de type staghorn ont été observés dans 51,4 % des cas, des calculs urétériques obstruants ont été observés dans 22,9 % des cas, et les organismes les plus fréquemment isolés étaient *E. coli* (46 %) et *Proteus mirabilis* (20 %). Parmi les autres facteurs associés figurent un métabolisme lipidique anormal, une insuffisance circulatoire artérielle, une obstruction veineuse, l'utilisation de stéroïdes et une réponse immunitaire anormale associée à des maladies sous-jacentes, telles que le diabète.

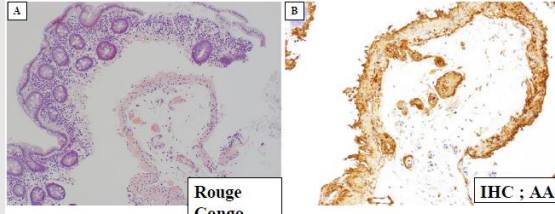
La modalité d'imagerie la plus utile pour évaluer les patients atteints de XGP est la tomodensitométrie, qui identifie avec succès l'anomalie dans 74 à 90 % des cas. Le diagnostic différentiel de la PXG inclut les tumeurs malignes et la tuberculose. Le traitement habituel est la néphrectomie, tandis que le traitement antimicrobien n'a qu'un rôle secondaire. Dans ce cas, comme il était difficile d'établir un diagnostic définitif par tomodensitométrie, une néphrectomie a été pratiquée pour confirmer la présence de lipides chargés de macrophages dans les zones enflammées.

L'association de la PXG et de l'amylose est peu fréquente. Bilbao Garay estime que l'amylose complique la PXG dans moins de 1 % de tous les cas. Dans la littérature sur Pub-Med entre 1986 et 2023 seuls 12 patients avec amylose secondaire à une PXG sont rapportés dont 2 patients avec amylose AA post-néphrectomie secondaire à la PXG. Chez une femme, l'état général s'est amélioré de façon spectaculaire et est resté stable pendant trois ans après la néphrectomie. Chez une autre, la fonction rénale s'est stabilisée et la protéinurie est devenue négative après la néphrectomie. Il s'agit ainsi de cas rares d'amylose de type AA causée par la PXG, dans lesquels l'ablation de la tumeur rénale a entraîné une amélioration spectaculaire des symptômes.

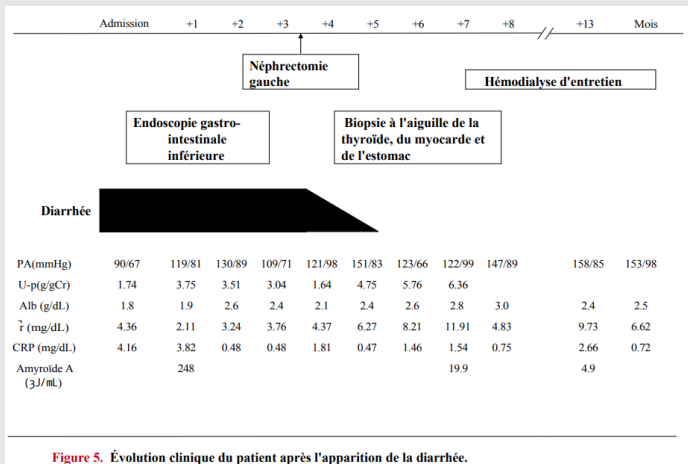
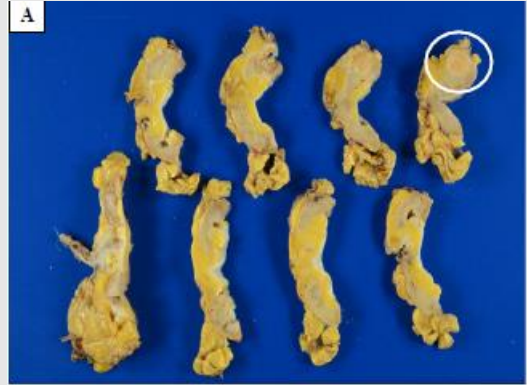
En conclusion, l'amylose AA peut être la conséquence d'une PXG. Les symptômes digestifs et les taux sanguins de SAA peuvent s'améliorer après la néphrectomie. Bien que cette association soit rare, les cliniciens doivent rester conscients de cette combinaison peu commune et rechercher des dépôts amyloïdes dans les cas de PXG.



**Figure 1.** CT (A : tumeur du rein gauche ; B : tumeur de la thyroïde droite). Une tumeur rénale gauche avec un bord bien délimité et un mélange de zones de haute et de basse densité (flèche) et une tumeur thyroïdienne droite (flèche) dont la taille n'a pas changé depuis la tomодensitométrie de suivi six mois auparavant.



**Figure 2.** Résultats histologiques dans le tractus gastro-intestinal inférieur (A : coloration au rouge Congo ; B : immunomarquage avec l'anticorps anti-AA). De l'amyloïde s'est déposée dans l'échantillon obtenu par le tractus gastro-intestinal inférieur et a montré une immunocoloration positive avec l'anticorps anti-AA, indiquant une amyloïdose AA. Agrandissement :  $\times 10$ . IHC : immunohistochimie



**Figure 5.** Évolution clinique du patient après l'apparition de la diarrhée.

