

# Amylose AA rénale au cours de la drépanocytose : un cas clinique et revue de la littérature.

Premier auteur : Tsering Dolkar

Revue : Cureus

Reference : DOI : 10.7759/cureus.36608

Lien vers l'article : <https://www.cureus.com/articles/140702-renal-amyloid-associated-aa-amyloidosis-in-a-sickle-cell-patient-a-case-report-and-literature-review>

**Introduction :** L'amylose AA, maladie associée à des dépôts fibrillaires de protéine Sérum amyloid A, complique des maladies inflammatoires chroniques. Bien que la drépanocytose soit une pathologie inflammatoire chronique, elle n'est que très rarement associée à l'amylose AA, avec seulement quelques cas rapportés dans la littérature.

**Cas clinique :** Une patiente afro-américaine de 42 ans a été hospitalisée à l'Interfaith Medical Center en septembre 2021 avec des douleurs diffuses et des oedèmes des membres inférieurs. Elle n'était pas observante au traitement de la drépanocytose et avait été hospitalisée de nombreuses fois pour des crises vaso-occlusives, avec de multiples transfusions pour une instabilité hémodynamique. Elle avait également des antécédents d'hémorragie digestive. A l'admission, elle était hypotendue à 90/60 mmHg, l'examen clinique était normal en dehors de d'importants oedèmes des membres inférieurs. La prise de sang mettait en évidence une anémie à 6,0 g/dL, un syndrome néphrotique sévère avec une hypoalbuminémie à 19 g/L et une protéinurie entre 18 et 52 g/g de créatinine. Les sérologies virales étaient négatives, ainsi que la recherche de rhumatisme inflammatoire chronique et de maladie inflammatoire chronique de l'intestin. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien ne montrait pas d'infection ou de tumeur. La patiente a refusé la biopsie rénale. Lors d'une deuxième hospitalisation, elle a présenté un sepsis avec insuffisance rénale aigue ayant transitoirement nécessité une hémodialyse. Après retour à la fonction rénale basale, la patiente a finalement accepté la biopsie rénale qui a montré la présence d'un matériel amorphe au niveau mésangial, coloré par le Rouge Congo, avec négativité de la recherche de chaînes légères d'immunoglobulines en immunofluorescence et positivité glomérulaire du marquage ciblant la protéine Amyloïde A en immunohistochimie. L'analyse en microscopie électronique a montré des fibrilles de disposition anarchique. Ces éléments ont permis de conclure au diagnostic d'atteinte rénale d'une amylose AA. L'instabilité hémodynamique a empêché l'instauration d'un traitement anti-protéinurique par IEC ou ARA2 et la patiente a transitoirement accepté l'introduction de cyclosporine avant de refuser tout traitement et de sortir contre avis médical. Elle est décédée en février 2022 d'une insuffisance respiratoire aiguë lors d'une infection à Covid-19.

**Discussion :** Bien que la drépanocytose soit une pathologie inflammatoire chronique, elle n'est qu'exceptionnellement compliquée d'amylose AA avec seulement 6 autres cas rapportés dans la littérature. La patiente avait probablement une inflammation chronique au vu du manque de contrôle de sa maladie. La drépanocytose est associée à divers types de lésions rénales, dont une glomerulosclérose focale ou une glomérulonéphrite membrano-proliférative. Une protéinurie supérieure à 20 g/jour doit toutefois faire rechercher une pathologie rénale supplémentaire.

**Conclusion :** Bien qu'exceptionnellement associée à la drépanocytose, l'amylose AA doit être évoquée parmi les causes de syndrome néphrotique au cours de cette maladie. La prise en charge doit comprendre le traitement de la drépanocytose et la diminution de la protéinurie. La stratégie optimale reste à définir mais cela est difficile en raison de la rareté de l'association.

Enfin ce cas souligne la sévérité de l'infection à COVID 19 chez les patients insuffisant rénaux terminaux en particulier souffrant l'amylose AA.

# Figures

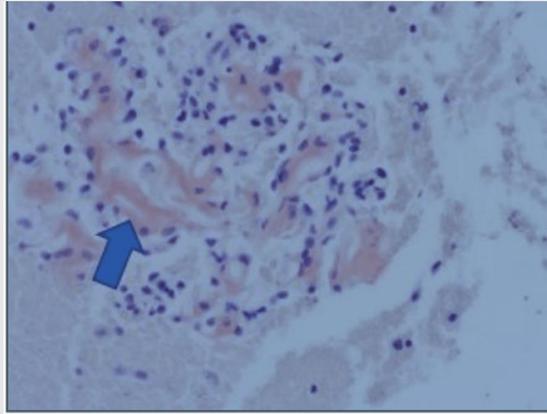


FIGURE 1: Light microscopy showing mesangial expansion with amorphous eosinophilic material. No glomerular crescents and no necrosis. Mild interstitial fibrosis is present. Congo red positive eosinophilic material (salmon colored) (see arrow) in glomeruli and arterioles with apple green birefringence upon polarization.

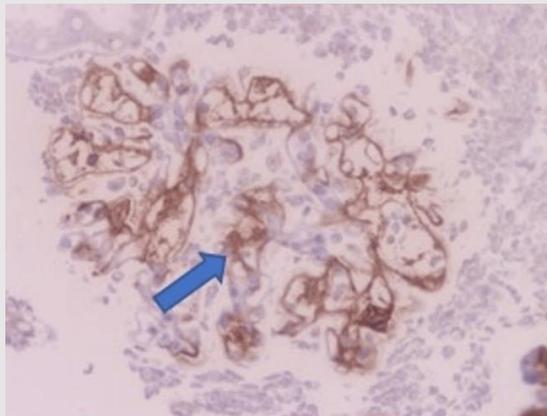


FIGURE 4: Amyloid A immunostain is positive in the glomeruli.

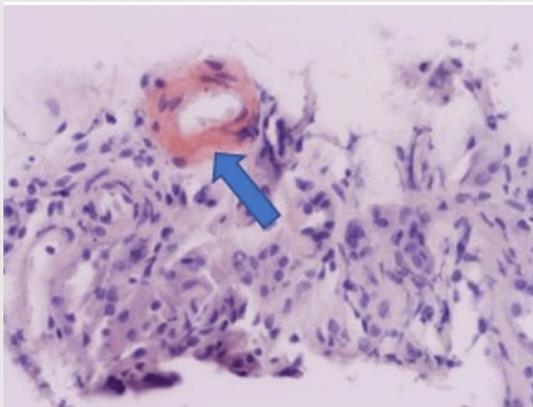


FIGURE 5: Congo red stain showing salmon-colored areas in the arterioles.