

# Amylose de type AA associée à un lymphome : étude de 19 cas dont 5 nouveaux cas français et revue systématique de la littérature

Auteurs : Aurore Collet et al

Revue: Leukemia et lymphoma (2023)

Reference: AA-type amyloidosis associated with lymphoma : a study of 19 cases including 5 new French cases and a systematic literature review, Leukemia & Lymphoma

Lien: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37493601/>

## Introduction :

En cas d'amylose compliquant un lymphome, le type d'amylose AL (AL), causée par la production d'immunoglobuline monoclonale, est plus fréquente. Les premiers cas ont été décrits en 1966 comme une complication de la macroglobulinémie de Waldenström, puis moins fréquemment d'autres sous-types de lymphomes non hodgkiniens (LNH). Cependant, quelques cas de lymphomes inflammatoires peuvent entraîner la formation d'amylose AA (AAA) en cas d'inflammation chronique.

Une revue systématique avait identifié le lymphome de Hodgkin (LH) et le LNH comme étant associés à l'AAA, et le lymphome est désormais reconnu comme une cause rare mais possible d'AAA. Cependant, les caractéristiques de cette association et son pronostic sont peu connues. L'objectif du travail était de fournir une synthèse des principales caractéristiques de l'association entre AAA et lymphome en décrivant tous les cas français et en réalisant une revue systématique de la littérature.

## Méthodes :

Les nouveaux cas français ont été identifiés via les centres de référence français pour les différentes variétés d'amylose. Les patients atteints d'AAA étaient inclus s'ils présentaient un LNH ou un LH histologiquement prouvé. Une revue systématique de la littérature a été réalisée selon les recommandations PRISMA.

## Résultats:

Dix-neuf patients (12 hommes) ont été inclus. Le délai moyen entre le diagnostic de lymphome et la survenue de l'AAA était de 3 ans. La CRP moyenne était de 96,4 mg/L et le SAA moyenne de 378,4 mg/L au moment du diagnostic de l'AAA. Les sous-types histologiques de lymphome comprenaient 8 LH et 11 LNH. Les localisations de AAA étaient les suivantes : rein ( $n = 16$ , 84%) avec 8 syndromes néphrotiques et 3 insuffisances rénales terminales ; tube digestif ( $n = 7$ ), foie ( $n = 4$ ), coeur (1 patient) et système nerveux ( $n = 1$ ).

Outre le lymphome comme étiologie inflammatoire chez les 19 patients, les auteurs ont identifié des pathologies inflammatoires associées chez 5 patients : obésité, bronchite chronique ( $n = 2$ ), usage chronique de drogues intra-veineuses, et répllication active du VHC. Trois autres patients avaient une infection virale qui n'a pas pu être retenue comme cause associée de l'AAA : 2 avaient une hépatite VHB guérie et ancienne, et 1 avait une sérologie VHC positive. En ce qui concerne le traitement du lymphome, 17 (89%) patients avaient reçu une chimiothérapie, associée à des corticoïdes ( $n = 12$ ) ou au rituximab ( $n = 8$ ).

Deux patients ont reçu de la colchicine, dont l'un a été traité par anakinra en raison d'une mutation hétérozygote pathogène *MEFV* associée.

Le taux de mortalité était de **42%** avec un âge médian au décès de **56,5 ans**.

### **Discussion et conclusion :**

Les AAA peuvent compliquer des lymphomes inflammatoires, qu'ils soient LH ou LNH. La présentation de l'AAA était très classique, avec principalement une atteinte rénale et un syndrome néphrotique. L'AAA et le lymphome semblaient évoluer en parallèle, et la plupart des patients.

- ⇒ Plusieurs situations peuvent conduire à un AAA dans un contexte de lymphome :
- Tout d'abord, l'inflammation peut être secondaire à des infections récurrentes dans un contexte d'immunosuppression après chimiothérapie.
  - Les lymphomes peuvent induire une inflammation en soi, en particulier le LH. Il a été constaté que des niveaux élevés d'IL-6 précèdent le développement d'un LH, qui peut également favoriser l'AAA en même temps.

En cas d'infections chroniques ou récurrentes causées par l'hypogammaglobulinémie induite par la chimiothérapie, les auteurs proposent un traitement substitutif par immunoglobulines.

### **En conclusion:**

Ce travail souligne que le lymphome peut être la seule cause d'AAA ou peut être associé à d'autres conditions inflammatoires. Et que la mortalité est importante.

- ⇒ Ils recommandent un typage systématique des dépôts amyloïdes dans le contexte d'une maladie hématologique si la CRP est élevée ainsi qu'une évaluation complète des éventuelles causes inflammatoires sous-jacentes et un traitement étiologique rapide de l'amylose AA.