

# Amylose AA et déficit immunitaire commun variable : Une association rare !

Auteurs : Joana Lopes et al

Revue: Cureus (2022)

Reference: Cureus. 2022 Nov 28;14(11):e31976

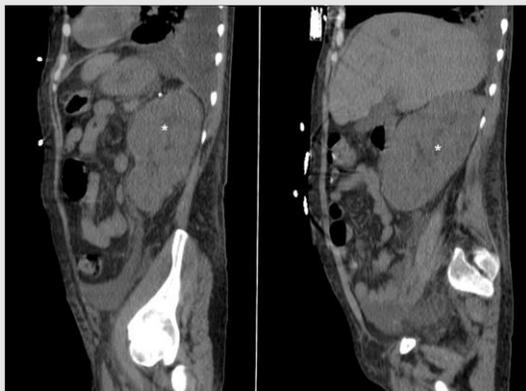
Lien : <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36589195/>

## Introduction :

Le déficit immunitaire commun variable (DICV) est une maladie caractérisée par un déficit sévère en anticorps dû à une altération de la différenciation des cellules B qui entraîne une hypogammaglobulinémie. Il s'agit de la forme la plus courante de déficit sévère en anticorps, l'âge au moment du diagnostic se situant entre la troisième et la cinquième décennie de la vie, le diagnostic tardif étant fréquent. Les auteurs ont rapporté l'observation d'une jeune femme ayant des antécédents de DICV traitée par Immunoglobulines intraveineuse (Ig IV) depuis 15 ans et qui a développé une amylose rénale inflammatoire (AA).

## Présentation du cas :

Une femme de 47 ans était hospitalisée pour une insuffisance rénale rapidement progressive. Ses antécédents médicaux comportaient un DICV avec administration bihebdomadaire d'Ig IV depuis plus de 15 ans. Elle souffrait également d'une maladie hépatique chronique d'étiologie inconnue et d'une bactériémie récurrente à *Campylobacter jejuni*. Trois mois avant, sa fonction rénale était normale. À l'admission, elle était en anasarque et oxygène-dépendante. Son bilan biologique montrait : hémoglobine à 10g/dl ; VGM à 85 fl ; créatininémie à 3.5 mg/dl ; CRP à 33.1 mg/l ; protidémie à 43 g/l ; albuminémie à 22 g/l et protéinurie des 24h à 3,5 g/24h. Sérologie de l'hépatite B, C, HSV, CMV et HIV étaient tous négatives. La tomographie abdominale et pelvienne a révélé une néphromégalie bilatérale, avec un axe bipolaire de 170 mm de long, une hypertrophie du lobe hépatique gauche et la présence d'une ascite de grande abondance.



Devant le tableau d'anasarque et de syndrome néphrotique, le diagnostic d'amylose a été évoqué. Une ponction biopsie rénale a montré une néphropathie tubulo-interstitielle avec dépôt amyloïde positif avec l'anticorps anti-SAA en immunohistochimie.

Sur le plan thérapeutique, l'hémodialyse était débutée et les cures d'Ig IV étaient rapprochées à la fréquence d'une perfusion par semaine.

#### Conclusion :

Très peu de cas dans la littérature ont rapporté que le DICV pouvait se compliquer d'amylose AA. Les auteurs ont retrouvé 12 cas dans la littérature (cf table ci-dessous) avec un âge de survenue entre 40 et 50 ans. Dans la majorité des cas, l'amylose AA était révélée par une atteinte rénale. Le DICV est une pathologie qui peut entraîner un état inflammatoire permanent secondaire aux infections à répétition. L'amylose AA est une complication sévère à dépister chez les patients avec DICV.

Authors	Gender and age	Underlying chronic disorder	Organs with amyloid deposition
Meira et al. (2015) [8]	Female 66 years old	Rheumatoid arthritis and CVID	Gastrointestinal
Esenboga et al. (2015) [1]	Male 27 years old	CVID	Renal
Balwani et al. (2015) [9]	Male 40 years old	Pulmonary tuberculosis and CVID	Renal
Arslan et al. (2015) [2]	Male 24 years old	CVID	Pulmonary and renal
Borte et al. (2014) [10]	Female 20 years old	CVID	Gastrointestinal
Kadiroğlu et al. (2012) [11]	Female 24 years old	CVID	Renal
Firinu et al. (2011) [3]	Female 66 years old	CVID	Renal
Aydin et al. (2010) [12]	Female 29 years old	CVID	Renal
Aghamohammadi et al. (2010) [13]	Male 50 years old	CVID	Renal
Çelik et al. (2005) [14]	Male 28 years old	CVID	Gastrointestinal
Kotilainen et al. (1996) [16]	Female 49 years old	CVID	Renal and gastrointestinal
Tezcan et al. (1998) [15]	Male 27 years old	X-linked agammaglobulinemia	Gastrointestinal

Nous conseillons également aux lecteurs la revue de cet article qui avait colligé les cas de DICV compliqués d'amylose AA en France : <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33007500/>