

Questions

ITEM 217 : Amylose

[2004 Dossier 8 - 2013 Dossier 5]

QCM 1 : Quelles sont les caractéristiques de la substance amyloïde ?

- A. Il s'agit d'une substance intracellulaire
- B. Elle émet un dichroïsme jaune-vert à la lumière polarisée
- C. Elle est colorée par le Rouge Congo
- D. Elle est composée de fibrine formée de chaînes polypeptidiques superposées
- E. Il s'agit d'une substance hautement soluble

QCM 2 : Concernant les différentes formes d'amylose, lesquelles de ces réponses sont exactes ?

- A. L'amylose AL est favorisée par les états infectieux chroniques
- B. L'amylose AL est favorisée par l'élévation des immunoglobulines IgG
- C. L'amylose AL est favorisée par l'élévation des chaînes légères d'immunoglobuline
- D. L'amylose AA est favorisée par l'élévation de la protéine SAA
- E. L'amylose AA est favorisée par les traitements anti-inflammatoires au long court

QCM 3 : Quelle est la néphropathie la plus fréquente au cours des amyloses ?

- A. Néphropathie vasculaire
- B. Néphropathie interstitielle
- C. Néphropathie glomérulaire
- D. Néphropathie tubulaire
- E. Atteinte obstructive

QCM 4 : Concernant l'atteinte cardiaque au cours des amyloses, lesquelles de ces propositions sont exactes ?

- A. C'est la principale cause de décès de ces patients
- B. Elle se caractérise par une cardiopathie dilatée
- C. Elle se caractérise par des valvulopathies
- D. Elle se caractérise par une cardiopathie restrictive
- E. Elle se caractérise par une cardiopathie hypertrophique

QCM 5 : Chez un patient atteint d'amylose AL, quels signes échocardiographiques vous orientent vers une atteinte cardiaque de son amylose ?

- A. Une cardiomégalie
- B. Un aspect brillant du septum
- C. Une ballonnisation apicale
- D. Une augmentation de l'épaisseur du ventricule gauche
- E. Une insuffisance aortique

QCM 6 : Concernant l'amylose AL, quelles sont les propositions exactes ?

- A. Les organes cibles les plus fréquents sont le tube digestif et le rein
- B. L'atteinte cardiaque conditionne le pronostic
- C. Il existe un déficit acquis en facteur X
- D. Elle peut compliquer un myélome
- E. Les patients de moins de 45 ans sont les plus à risque

Réponses

QCM 1 : Quelles sont les caractéristiques de la substance amyloïde ?

- A. Il s'agit d'une substance intracellulaire
- B. Elle émet un dichroïsme jaune-vert à la lumière polarisée
- C. Elle est colorée par le Rouge Congo
- D. Elle est composée de fibrine formée de chaînes polypeptidiques superposées
- E. Il s'agit d'une substance hautement soluble

Réponses exactes : B, C, D

✓ A retenir :

La substance amyloïde est une substance extracellulaire, insoluble qui s'organise en dépôts dans les tissus cibles.

QCM 2 : Concernant les différentes formes d'amylose, lesquelles de ces réponses sont exactes ?

- A. L'amylose AL est favorisée par les états infectieux chroniques
- B. L'amylose AL est favorisée par l'élévation des immunoglobulines IgG
- C. L'amylose AL est favorisée par l'élévation des chaînes légères d'immunoglobuline
- D. L'amylose AA est favorisée par l'élévation de la protéine SAA
- E. L'amylose AA est favorisée par les traitements anti-inflammatoires au long court

Réponses exactes : C, D

✓ A retenir :

Les états inflammatoires chroniques favorisent l'élévation de la protéine SAA qui s'organise en dépôt pour former la substance amyloïde responsable de l'amylose AA.

QCM 3 : Quelle est la néphropathie la plus fréquente au cours des amyloses ?

- A. Néphropathie vasculaire
- B. Néphropathie interstitielle
- C. Néphropathie glomérulaire
- D. Néphropathie tubulaire
- E. Atteinte obstructive

Réponse exacte : C

✓ A retenir :

L'atteinte rénale est une des manifestations les plus fréquentes des amyloses généralisées. Elle peut conduire en quelques mois à une insuffisance rénale terminale.

QCM 4 : Concernant l'atteinte cardiaque au cours des amyloses, lesquelles de ces propositions sont exactes ?

- A. C'est la principale cause de décès de ces patients
- B. Elle se caractérise par une cardiopathie dilatée
- C. Elle se caractérise par des valvulopathies
- D. Elle se caractérise par une cardiopathie restrictive
- E. Elle se caractérise par une cardiopathie hypertrophique

Réponses exactes : A, D

✓ A retenir :

La cardiopathie amyloïde est une atteinte restrictive grave. Il n'y a pas de cardiomégalie.

QCM 5 : Chez un patient atteint d'amylose AL, quels signes échocardiographiques vous orientent vers une atteinte cardiaque de son amylose ?

- A. Une cardiomégalie
- B. Un aspect brillant du septum
- C. Une ballonnisation apicale
- D. Une augmentation de l'épaisseur du ventricule gauche
- E. Une insuffisance aortique

Réponses exactes : B, D

✓ A retenir :

L'aspect brillant et granité de la paroi du ventricule gauche témoigne de son infiltration par la substance amyloïde.

QCM 6 : Concernant l'amylose AL, quelles sont les propositions exactes ?

- A. Les organes cibles les plus fréquents sont le tube digestif et le rein
- B. L'atteinte cardiaque conditionne le pronostic
- C. Il existe un déficit acquis en facteur X
- D. Elle peut compliquer un myélome
- E. Les patients de moins de 45 ans sont les plus à risque

Réponses exactes : C, D

✓ A retenir :

Au cours de l'amylose AL, il existe un déficit en facteur X en raison d'un trappage du facteur de coagulation par les fibrines. Ce déficit peut être responsable d'hémorragie.

AMYLOSE

- Diagnostiquer une amylose de type AA ou AL.
- Citer les principaux organes pouvant être impliqués dans le développement de l'amylose.

Zéros	AMYLOSE		
<ul style="list-style-type: none"> - Groupe de maladies liées à des dépôts de protéines anormales - Atteinte systémique - Cardiaque : cardiomyopathie restrictive, risque de trouble de conduction, de mort subite - Syndrome néphrotique - Neuropathie périphérique - Troubles digestifs - Signes hémorragiques - Macroglossie - ECG, échographie cardiaque - Electrophorèse des protéines sériques - Diagnostic de confirmation histologique - Traitement symptomatique des atteintes d'organe - Traitement étiologique de la maladie 	1) Introduction :		
	Définition	<ul style="list-style-type: none"> - Maladies liées à l'accumulation extra-cellulaire de substance amyloïde - Protéines capables d'adopter une conformation fibrillaire anormale 	
	Types	- 21 protéines différentes connues à l'origine d'amylose	
	2) Diagnostic :		
	Anamnèse	<ul style="list-style-type: none"> - Antécédents personnels médico-chirurgicaux et familiaux - Antécédents de rhumatisme inflammatoire, de maladie de système - Antécédent de gammopathie monoclonale - Prise de traitement - Altération récente de l'état général - Antécédent de douleur thoracique, de syncope... - Signes fonctionnels : dyspnée 	
	Examen clinique	Général	- Poids, taille : prise de poids (œdèmes)
		Cardio-vasculaire	<ul style="list-style-type: none"> - Cardiomyopathie restrictive - Pression artérielle, recherche d'hypotension orthostatique - Signes d'insuffisance cardiaque droite ou gauche
		Néphrologique	- Syndrome néphrotique : Œdèmes des membres inférieurs BU : protéinurie
		Neurologique	<ul style="list-style-type: none"> - Neuropathie périphérique sensitive ou motrice - Neuropathie autonome : Troubles digestifs Hypotension orthostatique Dysfonction sexuelle Trouble de la sudation - Syndrome du canal carpien
		Abdominal	<ul style="list-style-type: none"> - Hépatomégalie - Troubles de la motilité : Dysphagie Nausées, vomissements Diarrhée, pseudo-obstruction colique
Respiratoire		- Toux chronique par atteinte bronchique ou pleurale	
ORL		<ul style="list-style-type: none"> - Macroglossie - Dysphonie par infiltration des cordes vocales 	
Articulaire		- Polyarthropathie bilatérale	
Cutané	<ul style="list-style-type: none"> - Ecchymoses spontanées - Purpura facial en lunettes 		
Paraclinique	Biologie	<ul style="list-style-type: none"> - NFS - TP, TCA : allongement du TCA par chélation du facteur X - Ionogramme sanguin, urée, créatinine - Bilan hépatique complet - Albuminémie - NT-pro-BNP, troponine : facteurs pronostiques - Etiologique : CRP Electrophorèse des protéines sériques +/- dosage des chaînes légères libres circulantes - Syndrome néphrotique : Protéinurie > 3g/24h (albumine) ECBU : pas d'hématurie 	
	Imagerie	<ul style="list-style-type: none"> - Echographie abdominale : Rénal : néphromégalie Hépatique : hépatomégalie - Radiographie thoracique de face : Cardiomégalie Insuffisance cardiaque - Cardiaque : ECG : Troubles du rythme ou de la conduction Microvoltage diffus Ondes Q de pseudo-nécrose Echographie cardiaque : Aspect brillant Hypertrophie septale IRM cardiaque - EMG si atteinte neurologique suspectée 	
	Histologie	<ul style="list-style-type: none"> - Biopsie avec envoi en anatomo-pathologie - Diagnostic : Coloration par le rouge Congo Lumière polarisée : bi-réfringence jaune-vert Immuno-histochimie : sous-type AA, AL... - Le moins invasif : BGSA Graisse abdominale, biopsie rectale Biopsie rénale, biopsie neuro-musculaire 	
Principes thérapeutiques :			
<ul style="list-style-type: none"> - Traitement symptomatique en fonction des atteintes - Traitement étiologique de la maladie - Traitement spécifique : anticorps monoclonaux dirigés contre la substance amyloïde en cours de développement 			

3) Principaux types d'amylose :

Amylose AL	<ul style="list-style-type: none">- La plus fréquente des causes d'amylose- Risque d'atteinte cardiaque- Due à l'accumulation de chaînes légères (κ ++)
Amylose AA	<ul style="list-style-type: none">- Incidence en diminution- Due à l'accumulation de protéine SAA- Liée à une pathologie inflammatoire chronique- Etiologies : Maladies inflammatoires chroniques Maladies infectieuses chroniques (DDB...) Néoplasies
Autres	<ul style="list-style-type: none">- Héritaires : tranthyrétine, fibrinogène, apolipoprotéines...- Localisées : dues à une prolifération plasmocytaire locale