



amylose.

Mme Le Dr DEHAIS - Néphrologue.

PAMIERS.

PHYSIOPATHOLOGIE

1) Qu'est-ce que l'amylose ?

Une substance anhiste se déposant en extra-cellulaire, prenant la coloration rouge congo, de structure physique fibrillaire plissée.

Les protéines amyloïdogéniques :

- SAA
- AL
- préalbumine
- $\beta 2$ microglobulines ($\beta 2M$).

On retrouve l'amylose dans de nombreuses maladies :

- l'amylose diffuse des syndromes immunoprolifératifs
- l'amylose diffuse acquise des maladies chroniques (tuberculose, lèpre, ostéite, polyarthrite rhumatoïde, hodgkin, tumeur du rein)
- l'amylose diffuse héréditaire (maladies périodiques, amyloses familiales portugaises, finlandaises, américaines)
- les amyloses localisées (vieillessement, Alzheimer)
- les amyloses primitives diffuses (néphropathies et hépatosplénomégalias).

Il faut rajouter à cette liste : l'amylose du dialysé.

2) Mise en évidence de $\beta 2M$ dans les dépôts d'amylose des dialysés.

1975 : on commence à noter une prévalence importante du canal carpien chez le dialysé.

1980 : mise en évidence d'amylose dans les pièces de résection de canal carpien ou de col fémoral.

1985 : GEYGO met en évidence la nature immunochimique des dépôts. Ils sont composés essentiellement de $\beta 2M$.

3) La $\beta 2M$ précurseur d'amylose chez le dialysé.

C'est une protéine sérique **physiologique** de PM 11 800. Elle diffuse exclusivement en secteur extra-cellulaire. Elle est filtrée par les glomérules rénaux, réabsorbée, catabolisée au niveau des cellules du tube contourné.

La $\beta 2M$ sérique est \nearrow en dehors de l'insuffisance rénale dans les états inflammatoires et infectieux.

Elle est très \nearrow chez le dialysé (40 fois la normale).

De nombreuses études ont montré que le taux sérique chez le dialysé \nearrow avec l'âge, \nearrow avec l'ancienneté de la dialyse, \searrow en fonction de l'importance de la diurèse résiduelle.

On ne note pas de différence significative entre les différents types de dialyse ou différents types de membranes de dialyse.

A l'heure actuelle, aucun travail n'a pu prouver de façon formelle une corrélation entre \nearrow du taux sérique de $\beta 2M$ et la présence de dépôts d'amylose.

Toutefois des données expérimentales montrant la polymérisation de la $\beta 2M$ monomérique est possible sans intervention enzymatique, suggère que la $\beta 2M$ circulante monomérique peut devenir amyloïdogénique chez l'homme (KARLSON 1974).

Il est probable que \nearrow de $\beta 2M$ chez le dialysé est la résultante d'une sécrétion augmentée par un phénomène d'incompatibilité aux membranes et d'une accumulation due au défaut d'épuration de cette moyenne molécule.

4) La $\beta 2M$ ne serait pas la seule protéine responsable d'amylose chez le dialysé.

Des études immunochimiques de dépôts d'amylose révèlent la présence de nombreuses protéines autres que la $\beta 2M$ telles que des chaînes de globine, des chaînes légères kappa et lambda.

LES MANIFESTATIONS CLINIQUES

L'amylose du dialysé a un tropisme particulier pour les tendons et les structures articulaires et osseuses expliquant le tableau clinique qui est le fait de compression nerveuse et atteinte ostéo-articulaire.

- Le syndrome du canal carpien.
- Le canal lombaire étroit.
- Les douleurs articulaires.
- Les fractures spontanées.

Toutes ces manifestations cliniques apparaissent dans un certain ordre chronologique en fonction de l'ancienneté de la dialyse.

Très schématiquement

Au bout de 4 à 7 ans apparaît un syndrome du canal carpien. De 7 à 12 ans les douleurs articulaires avec les épanchements synoviaux.

Les fractures spontanées du col, canal cervical sont des complications plus tardives, au moins 15 ans de dialyse.

- Les signes radiologiques sont de 2 ordres :
 - 1) des lacunes épiphysaires identiques aux géodes juxta-articulaires décrites dans l'amylose primaire.
 - 2) des destructions articulaires qu'on observe au niveau des interphalangiennes distales et proximales et au niveau des vertèbres, aboutissant à des luxations avec le risque de compression médullaire.

Localisation des lacunes

- les carpes,
- les épaules,
- les lacunes du col,
- arthrite interphalangienne,
- atteinte vertébrale.

TRAITEMENT

- Pas de traitement curatif.
- Le traitement préventif est basé sur l'utilisation de membranes à haute perméabilité.
- Les indications ne sont pas encore clairement établies.

