

Amylose AA compliquant une sarcoïdose naso-sinusienne

ADIL RKIOUAK, MEDECIN, Service de Médecine Interne A , Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

- MERYEM, ZAIZAA, MEDECIN, Service de Médecine Interne A , Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc
- ZINEB EL BOUGRINI, MEDECIN, Service de Médecine Interne A , Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc
- Bilal Talamoussa , Médecin , service de Médecine interne A, Hôpital militaire d'Instruction Mohamed V , Rabat , Maroc
- JAMAL OUMAMA, MEDECIN, Service de Médecine Interne A , Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc
- NAWAL SAHEL, MEDECIN, Service de Médecine Interne A , Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc
- NISSRINE BAHADI, MEDECIN, Service de Médecine Interne A , Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc
- YOUSSEF SEKKACH, PROFESSEUR, Service de Médecine Interne A , Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

INTRODUCTION

La sarcoïdose est une granulomatose systémique chronique de cause inconnue. La localisation naso-sinusienne est peu connue. Son association avec L'amylose AA a été très rarement décrite dans la littérature. Nous rapportons un cas de cette association sans qu'aucune autre cause ne puisse être mise en évidence.

OBSERVATION CLINIQUE

Il s'agit d'une patiente âgée de 57 ans, suivie pour une sarcoïdose médiastino-pulmonaire et naso-sinusienne depuis 10 ans découverte suite à une obstruction nasale chronique , une rhinorrhée purulente et des épisodes de rhino-sinusites maxillaires récurrents . L'examen endoscopique nasal trouve une muqueuse inflammatoire, présence de croûtes et de sécrétions purulentes épaisses. La biopsie a montré des remaniements inflammatoires épithélioïdes et giganto cellulaires.

Les épreuves fonctionnelles respiratoires montraient un syndrome restrictif modéré, le lavage bronchoalvéolaire une alvéolite lymphocytaire. Le bilan phosphocalcique était normal, l'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA) était à $2.5 \times N$, l'IDR à la tuberculine était négative.

L'évolution était favorable, avec une amélioration de la fonction respiratoire et des manifestations ORL, avec un recul de 10 an après une corticothérapie à la dose de 1 mg/kg par jour pendant un mois, puis une diminution progressive.

La patiente a présenté il y a un an des œdèmes des MI, nous prenant le godet. Le bilan biologique a révélé un syndrome néphrotique avec une protéinurie de 24H à 4g, une hypoprotidémie à 50 g/l et une hypo albuminémie à 20 g/l. Il n'y avait pas d'hématurie microscopique et la fonction rénale était correcte.

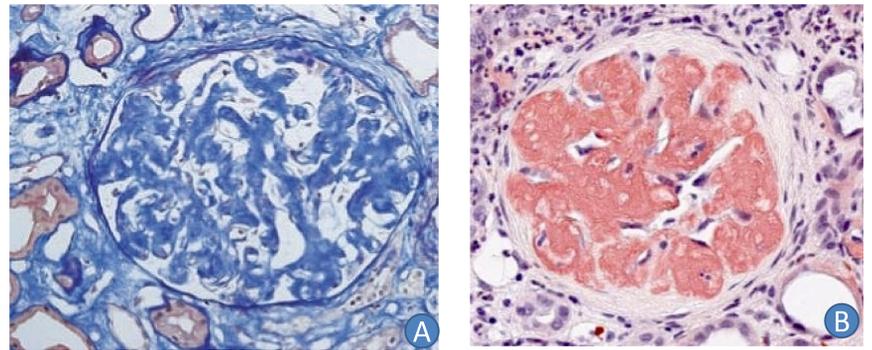


Figure 1. A-Dépôts d'amyloïdes dans un glomérule rénal. B- Coloration au rouge Congo

La biopsie rénale mettait en évidence des dépôts amyloïdes de type AA (figure.1). L'étude immunohistochimique a montré des dépôts mésangiaux et vacuolaires exprimant l'Ac anti protéine AA.

La biopsie des glandes salivaires accessoires et l'échographie cardiaque étaient normales.

L'évolution de la sarcoïdose et de l'amylose était favorable sous corticothérapie et colchicine.

Références	Sexe	Âge (ans)	Délai (ans)	Localisation sarcoïdose	Localisation amylose	Traitement	Évolution	Recul (ans)
Rainfray et al.	H	34	4	Ganglions, Poumons	Rein	Corticoïdes CT 0,5 mg/kg, colchicine	Non précisée	3
Tchénio et al.	H	39	3	Poumons, Ganglions, Peau, Foie, Rate	Rein	Non précisé	Non précisée	Non précisé
Levasseur et al.	H	72	Concomitant	Rein, Digestif, Ganglions	Rein, ganglions	CT 0,5 mg/kg	Bonne	2
Komatsuda et al.	H	53	8	Poumons, Ganglions, Peau	Rein	CT 10 mg/j	Non précisée	Décédé après 1 an
Notre cas	F	57	10	Poumons, Naso - sinusienne	Rein	CT 1 mg/kg, colchicine	Bonne	1 an

Tableau 1: Particularités évolutives et thérapeutiques des patients avec sarcoïdose et amylose.

DISCUSSION

La sarcoïdose est une granulomatose, d'étiologie inconnue, ayant une prédilection pour l'appareil respiratoire et caractérisée par la présence de granulomes épithélioïdes et géantocellulaires sans nécrose caséuse. Le diagnostic repose sur la conjonction des critères clinique et paraclinique évocateurs.

L'amylose AA se caractérise par des dépôts extracellulaires de fibrilles amyloïdes AA insolubles . Les deux formes histologiques de l'amylose rénale AA sont liées à un polymorphisme de longueur de la protéine SAA. L'atteinte rénale est retrouvée dans 90 % des amyloses AA. La forme glomérulaire est la forme classique et se présente par un syndrome néphrotique, comme pour notre patiente. La forme vasculaire, observée dans 12 à 40 % des cas, avec des dépôts prédominant au niveau de la paroi des vaisseaux se présente par une insuffisance rénale associée à une protéinurie de faible débit.

L'étude morphologique de la PBR de notre patiente a relevé la présence d'un infiltrat inflammatoire cernant les Dépôts amyloïdes.

Les premières manifestations cliniques chez notre patiente était médiastino-pulmonaire et ORL, ayant précédées de plusieurs années le diagnostic. Elle pourrait être expliquée par l'association de l'amylose à la sarcoïdose.

Dans la littérature, nous avons trouvé quatre cas d'amylose AA compliquant une sarcoïdose avec aucun cas de la forme naso-sinusienne .

Les particularités, évolutives et thérapeutiques de ces patients , ainsi que de notre observation sont présentées dans le tableau 1.

Les quatre cas retrouvés dans la littérature sont des hommes, contrairement à notre cas. L'atteinte ganglionnaire médiastinale sarcoïdique est constante dans toutes les observations. L'amylose AA était de localisation rénale dans tous les cas de la littérature.

CONCLUSION

L'amylose AA est une complication très rare de la sarcoïdose qui peut être mise en évidence sur les biopsies d'organes. La présentation clinique est aspécifique et rend le diagnostic difficile. L'atteinte rénale est retrouvée dans 90 % des amyloses. Le traitement repose sur le contrôle de l'inflammation par une corticothérapie adaptée.

Cette observation illustre l'intérêt de la recherche systématique d'une amylose au cours de la sarcoïdose.

Bibliographie:

1. Rainfray M., Meyrier A., Valeyre D., Tazi A., Battesti J.P.: Renal amyloidosis complicating sarcoidosis. Thorax 1988; 43: pp. 422-423.
2. Tchénio X., Bertocchi M., McGrégor B., Daoud S., Mornex J.F., Cordier J.F.: Type AA renal amyloidosis in sarcoidosis. Rev Mal Respir 1996; 13: pp. 601-602.
3. Levasseur R., Le Goff C., Richer C., Hurault de Ligny B., Marcelli C., Ryckelynck J.P.: AA amyloidosis complicating sarcoidosis. Rev Med Interne 1999; 20: pp. 168-170.
4. Komatsuda A., Wakui H., Ohtani H., Maki N., Nimura T., Takatsu H., et. al.: Amyloid A-type renal amyloidosis in a patient with sarcoidosis: report of a case and review of the literature. Clin Nephrol 2003; 60: pp. 284-288.