

# ITEM 217 : amylose

## Introduction (collège d'hématologie 2018 + collège de médecine interne 2017)

- **Épidémiologie** : pathologie rare (classée comme maladie orpheline selon l'INSERM)
- **Nature** : appartient au groupe des maladies de surcharge et au sous-groupe des maladies du repliement protéique
- **Physiopathologie**
  - **précurseur** : protéine (> 20 précurseurs, > 20 types d'amylose = localisées ou généralisées)
  - **substance amyloïde** : constituée de fibrilles ayant une structure particulière, faites de feuillets  $\beta$ -plissés
  - **dépôts** : extracellulaires, homogènes, atteignant différents organes
  - **résultante** : perturbation du fonctionnement normal des organes
- **Mécanismes (différents)**
  - **amyloses héréditaires** : mutation du gène de certaines protéines
  - **amyloses AL** : synthèse d'une chaîne légère monoclonale d'Ig capable de former des fibrilles
  - **amyloses AA** :  $\nearrow$  taux protéine sérique amyloïde A (SAA) du fait inflammation chronique (produite par le foie)

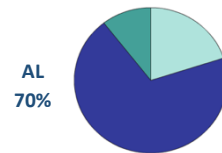
## AMYLOSES à l'ECN

- grand nombre d'organes pouvant être atteints dans les amyloses AL = excellent sujet de dossier transversal (2 fois sur 10 ans) : questions portant sur une insuffisance cardiaque avec troubles du rythme, l'exploration d'une protéinurie ou d'une IR et sur une neuropathie périphérique avec dysautonomie.
- amylose AL : évoquée devant tout dossier avec Ig monoclonale et une des nombreuses atteintes décrites (SN, CMP restrictive)
- amylose AA : évoquée dans dossier portant maladie infectieuse ou inflammatoire chronique (PR +++ ) avec IR ou protéinurie

## AMYLOSE AL (SYSTEMIQUE) = AMYLOSE IMMUNOGLOBULINIQUE (70%)

### Généralités

- **Précurseur** : CL Ig lambda ou kappa (= gammaP MC systématiquement ass. sang ou urines)  $\pm$  composant amyloïde P
- **Épidémiologie** :
  - **incidence mondiale** : 6-10 /million d'habitant /an
  - **incidence française** : 500 /an
  - **sex-ratio** : prédominance masculine modérée (comme myélome)
  - **âge moyen de survenue** : 65 ans
  - **pays développés** : + fréquente qu'amylose AA (amélioration PEC maladies inflammatoires et  $\textcircled{1}$  chroniques)
- **Pathologie associée** : **myélome  $\lambda > \kappa$** 
  - **prévalence parmi les myélomes symptomatiques ++** : 10-35%
  - **atteintes sévères** : rarement (**ne modifie pas en général l'évolution de maladie myéломateuse**)

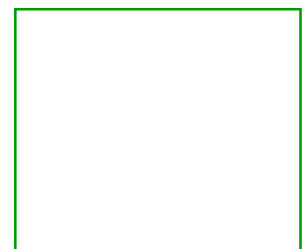


### Diagnostic

#### Quand suspecter ?

**!! Diagnostic** : souvent retardé du fait de symptômes divers et peu spécifiques

- **Manifestations très évocatrices (10-20%)**
  - **hématomes spontanés des paupières**
  - **macroglossie** : ++ trace des dents sur les bords latéraux
- **Manifestations fréquentes non spécifiques**
  - **asthénie**
  - **dyspnée d'effort** (atteinte cardiaque)
  - **œdèmes** (atteinte rénale)
- **Autres atteintes possibles**
  - **cardiopathie hypertrophique** : associée à un microvoltage ECG
  - **polyneuropathie périphérique** : associée à une dysautonomie
  - **hépatomégalie** : associée à une cholestase anictérique
  - **facteur X** : baisse
  - **amaigrissement** : secondaire à une dysgueusie



**+++ penser devant**  
signes cliniques  
+  
**gammapathie monoclonale**

## Identifier un dépôt = diagnostic positif = HISTOLOGIE

### INDISPENSABLE de disposer d'une preuve histologique de la présence de dépôts amyloïdes

- Mais qu'est-ce qu'on biopsie ?
  - **1<sup>ère</sup> intention** : biopsie des sites de référence
    - **sites** : sous-muqueuse rectale, aspiration graisse sous-cutanée, glandes salivaires accessoires (Se 70%)
    - **raisons de la 1<sup>ère</sup> intention** :
      - dissémination habituelle des dépôts
      - plus simple à réaliser
      - bonne rentabilité diagnostique
  - **2<sup>ème</sup> intention** : biopsie du site théoriquement idéal
    - **sites** : tissu pathologique = rein, cœur, nerf
    - **raisons de la 2<sup>ème</sup> intention** :
      - caractère hémorragique des biopsies du tissu amyloïde (!! troubles de l'hémostase)
      - réalisation difficile de certains prélèvements (biopsie myocardique)
      - caractère systémique de la pathologie amyloïde
- Mais qu'est-ce qu'on en fait de cette biopsie ?
  - **modalités** : prélèvement adressé au laboratoire + information de la suspicion d'amylose
    - **fixé dans du formol** : pour une inclusion en paraffine pour mise en évidence des dépôts
    - **à l'état frais** : pour être congelé pour le typage des dépôts (immunofluorescence)
- Diagnostic par détection des dépôts
  - **initialement** : coloration HES (hématoxyline-éosine-safran)
  - **puis** : coloration **Rouge Congo** = dépôts rouges avec biréfringence jaune-vert à la lx polarisée **pathognomonique**  
**!! valable quel que soit le type de dépôt amyloïde (AL, AA, transthyrétine ou autre)**
- Confirmation éventuelle
  - **méthode** : immunohistochimique
  - **composant utilisé** : anticorps anti-composant P (composant P présent dans tous les dépôts amyloïdes)

SNFMI :  
autres colorants possibles =  
Thioflavine T ou bleu Acian

## Identifier la nature du dépôt = typage

**!! Amylose AL** : la plus fréquente **MAIS** élimination des autres causes impérative (++) héréditaires et cardiaque sénile)

**!! Existence d'une protéine monoclonale** : ne suffit pas = **gammopathie monoclonale isolées fréquente chez le sujet âgé !**

- Techniques
  - **condition** : identification spécifique doit être faite par un anatomopathologiste compétent
  - **immunohistochimie** :
    - **composants utilisés** : anticorps antikappa / antilambda
    - **technique** : immunofluorescence
    - **sur** : tissu frais congelé
    - **FP** : CL détectées = celles du sang qui contamine le prélèvement (au lieu de celles formant le dépôt)
    - **FN** : variabilités intrinsèques des CL
  - **techniques protéomiques (spectrométrie de masse)** : en cours de développement, ± phase de microdissection
- Impossibilité de typage de l'amylose et/ou suspicion d'amylose héréditaire
  - envoi d'un prélèvement sanguin à un laboratoire spécialisé
  - séquençage des principaux gènes responsables d'amylose héréditaire
- Amylose ♥ isolée (patient âgé) : **scintigraphie osseuse** → hyperfixation cardiaque si amylose sénile (≠ autres amyloses)

## Identifier une gammopathie monoclonale

- Diagnostic d'une gammopathie monoclonale sérique
  - **électrophorèse des protéines sériques = dépistage** : pic dans la zone de migration des gammaglobulines
  - **immunofixation des protéines sériques** :
    - **but** : identifier la nature du pic révélé par l'EPS

- **typage** : chaîne lourde et chaîne légère de l'Ig monoclonale
- **dosage des chaînes légères libres sériques (dosage sérique immuno-néphélobmétrique)** :
  - **but** : quantifier le taux des chaînes légères libres kappa et lambda dans le sérum = calcul d'un **ratio**
  - **résultats et rôles du ratio** :
    - **ratio < ou > à la norme du laboratoire** : sécrétion excessive d'une chaîne par rapport à l'autre
    - **but** : dépister la chaîne précurseur de l'amylose AL
    - **suivi du ratio** : permet d'évaluer la réponse au traitement de l'amylose AL
- **Diagnostic d'une gammopathie monoclonale urinaire**
  - **protéinurie de Bence-Jones** : identification de chaînes légères d'Ig dans les urines
    - **piège** : ne positive **PAS** la BU (recherche spécifique donc)
    - **remarque** : peut être positive isolément sans pic à l'EPS = en particulier MM à chaînes légères = composant clonal sanguin (chaîne légère) non vu à l'EPS = associé à une hypogammaglobulinémie profonde à l'EPS

### Diagnostic différentiel

- **Maladies par dépôts non organisés d'Ig monoclonale (syndrome de Randall)**
  - **atteinte** : **rénale quasi-cste** (IR et/ou SN), rarement les autres organes
  - **chaînes légères** : **non colorée par le rouge Congo** ; kappa +++ 80% (vs 30% dans l'amylose AL)
  - **évolution** : vers myélome symptomatique non rare (≠ amylose AL)
- **Devant une cardiopathie hypertrophique**
  - **pathologies cardiaques** : cardiopathie hypertensive, cardiopathie restrictive, sténose aortique
  - **autres** : amylose ATTR, maladie de Fabry, sarcoïdose, hémochromatose

### Pathologies associées et examens complémentaires

- **Myélome**
  - est associé à une amylose AL dans moins de 20% des cas (CUEN 8<sup>ème</sup> édition)
  - fibrilles d'amylose constituées de chaînes légères libres (plus rarement lourdes : amylose AH)
  - fibrilles d'amylose issues d'une population monoclonale de cellules B plasmocytaire (90% des cas)
    - avec infiltration médullaire faible (7%)
    - **MAIS** 40% ont ≥ 10% de plasmocytes sur le myélogramme = **myélome**
  - **recherche de myélome** :
    - **rappel** : évolution vers myélome spt rare ; pronostic = atteinte d'organe amyloïde (cardiaque ++)
    - **examens complémentaires** :
      - **myélogramme** : montrant > 10% de plasmocytes, caractérisation des plasmocytes ++
      - **radiographie osseuse corps entier** : recherche d'os "mité"
      - **caractérisation et mesure de la protéine monoclonale** : confère ci-dessus
        - . EPP et EPU
        - . immunofixation sérique et urinaire
        - . dosage chaînes légères libres sériques (néphélobmétrie, ++ = quantification = mesure efficacité TTT)
- **Maladie de Waldenström** (isotype souvent IgM)
- **Lymphome B non hodgkinien** (isotype souvent IgM)
- **Gammopathie monoclonale « bénigne » MGUS** (CUEN 8<sup>ème</sup> édition)
- **Majorité des patients** : excès chaînes légères libres monoclonales détectables dans sérum ± Ig monoclonale complète

### Manifestations cliniques

peut atteindre tous les organes à l'exception du corps vitré et du système nerveux central

atteintes	proportion
cardiaque	61%
rénale	65%
hépatique	21%
neurologique	25%
tissus mous	26%
système digestif	23%

- **Atteinte rénale** (65% = localisation viscérale la plus fréquente ; 30-50% SNFMI)
  - **clinique** : non spécifique

- **œdèmes** : blancs mous indolores, godet modéré (en rapport avec une hypoalbuminémie)
  - **protéinurie** : abondante, albumine ++ = glomérulaire, **SN (33% CUEN à 50% des cas)**
  - **hématurie** : absente
  - **HTA** : absente, rare
  - **IR (50% CUEN)** : peut être présente dès le diagnostic
- **paraclinique** :
  - **protéinurie des 24h** :
    - **valeurs** : classiquement > 3 g/l - peut atteindre 9-12 g/l
    - **particularité** : **ne diminue pas lorsque l'IR augmente** (contrairement aux autres pathologies)
    - **rq** : non corrélée directement à taille dépôts amyloïdes (dépôts petite taille : protéinurie ++ possible)
  - **créatininémie** : ↗ progressivement vers l'IRC terminale (+ initialement élevée = + survie faible)
  - **échographie** : taille des reins souvent normale **voire** augmentée, ne diminue **PAS** alors qu'IR progresse
  - **biopsie rénale** : mise en évidence et typage des dépôts dans **> 90%** des cas
    - **structures touchées** : **TOUTES MAIS ++** glomérules
    - **localisation** : initialement dans le glomérule, oblitèrent progressivement l'ensemble du foculus
- **Atteinte cardiaque (61% = facteur pronostic majeur +++)**
  - **clinique** : cardiomyopathie hypertrophique **restrictive**  
**!!** fonction diastolique atteinte avant fonction systolique
    - **signes** :
      - **premier signe** : asthénie-fatigue
      - **autres signes** :
        - . dyspnée d'effort croissante
        - . syncope
        - . TdC et TdR auriculaires et ventriculaires (FA) (doivent être recherchés par Holter ECG)
    - **évolution** : IC restrictive avec adiaastolie
    - **complications** : infarctus / ins. coronarienne par dépôts amyloïdes coronariens, morts subites décrites
  - **paraclinique** :
    - **RxT** : **PAS** de cardiomégalie
    - **ECG (= diagnostic)** :
      - **dérivations périphériques** : microvoltage
      - **dérivations précordiales** : ondes Q de pseudo-nécrose  
 = **complexes QS de V1 à V3**  
 = épaissement du myocarde (dépôts)
    - **ETT (± étude de la déformation longitudinale = 2D strain)**
      - **aspect du muscle cardiaque** : **hyper-brillant** et **granité**
      - **parois** : hypertrophie **concentrique**
      - **septum interventriculaire** : épaissement > **12 mm**
      - **péricarde** : souvent épanchement péricardique / péricardite (CUEN)
      - **OG** : dilatation **MAIS** réduction de la taille de la chambre ventriculaire gauche
    - **IRM** :
      - **intérêt** : diagnostic précoce + évaluation précise de l'atteinte
      - **modification T1 (raccourcissement)** : séquestration du gadolinium dans les dépôts myocardiques
      - **septum et paroi ventriculaire** : épaissement et hypertrophie
    - **évaluation de la gravité **systematique**** : BNP, NT-pro-BNP, troponine I et T
  - **évolution** : principale cause de décès, par TdR ou TdC ou insuffisance cardiaque réfractaire
- **Atteinte du tractus gastro-intestinal = entéropathie (23% mais faible proportion de signes cliniques rapportés)**
  - **clinique** :
    - **troubles du transit** : plus souvent liés à la dysautonomie qu'à l'atteinte digestive, qui parfois l'aggrave

- malabsorption : 5% « seulement »
  - perforations : pouvant être hémorragique
  - hémorragies hautes et/ou basses : dues à des érosions muqueuses (paroi digestive fragilisée)
  - pseudo-obstruction intestinale : !! sans indication chirurgicale
  - macroglossie (10%) :
    - caractéristique : **quasi-pathognomonique de l'amylose AL**
    - inspection : empreinte des dents sur les bords latéraux de la langue
    - complications : pouvant parfois obstruer les VAS, gênant la prise d'aliments = **mise en place SNG**
  - paraclinique : biopsie gastrique ou rectale = dépôts dans 80% des cas (asymptomatiques ++)
- Atteinte hépatique (21%)
  - clinique :
    - hépatomégalie : initiale dans 30% des cas
    - absence de symptômes d'IHC et d'ictère / asymptomatique
    - forme rare avec ictère cholestatique (pronostic extrêmement sévère)
  - paraclinique : cholestase **anictérique** (élévation souvent isolée des PAL et des GGT ; élévation PAL > GGT)
  - critères en faveur de la nature amyloïde de l'hépatopathie associée :
    - protéinurie glomérulaire associée
    - présence d'une gammopathie monoclonale sérique et/ou urinaire
    - corps de Jolly (hyposplénisme lié à l'infiltration de la rate par des dépôts)
    - HMG disproportionnée par rapport aux faibles modifications enzymatiques
- Atteinte splénique
  - physiopathologie : par infiltration amyloïde massive
  - paraclinique :
    - hyposplénisme : corps de Howell-Jolly au frottis sanguin
    - thrombocytose
- Atteinte pulmonaire
  - clinique : insuffisance respiratoire rapidement progressive
  - paraclinique : pneumopathie interstitielle ± atteinte cardiaque associée (*formes nodulaires isolées possibles*)
- Atteinte neurologique (20-25%)
  - clinique :
    - polyneuropathie périphérique **axonale** +++
      - !! Remarque : permet le diagnostic d'amylose dans 1 cas /6
      - caractéristiques : sensitivomotrice, douloureuse, initialement thermo-algique
      - évolution :
        - . initialement : paresthésies symétriques des extrémités des membres inférieurs
        - . aggravation : progressive, mimant une neuropathie diabétique (**ascendante**)
    - dysautonomie = neuropathie végétative (associée à neuropathie périphérique = 65%)
      - TA : hypotension orthostatique invalidante à pouls constant (↓ TA sans augmentation de la FC)
      - sudation : diminution
      - troubles gastro-intestinaux : diarrhée motrice, troubles de la vidange gastrique
      - autres : dysfonctionnement vésical et impuissance
    - syndrome du canal carpien (50%) : dysesthésies des mains initialement nocturnes **puis** permanentes
    - faiblesse musculaire (65%)
  - paraclinique = ENMG : neuropathie **axonale pure** + diagnostic de syndrome du canal carpien uni- **ou** bilatéral
- Atteinte cutanée (26%)
  - clinique :
    - lésions primitives : ecchymoses, papules, nodules, plaques
    - topographie : face et partie supérieur du tronc
    - plus rarement : lésions bulleuses
    - très évocateur amylose **systémique** : purpura péri-oculaire
- Atteinte articulaire et musculaire
  - clinique :
    - poly-arthropathie bilatérale et symétrique infiltrative : poignets, doigts, épaules, genoux
    - déformations digitales par infiltration des gaines tendineuses

- **nodosités sous-cutanées péri-articulaires** : aspect en « épaulette » ou « pad-shoulder »
- **hypertrophie « pseudo-athlétique »** = infiltrat° ceintures muscul<sub>R</sub> (+ svt cardiomyopathie) (insta. prog.)
- **myopathie amyloïde** : syndrome myogène à l'EMG et parfois rhabdomyolyse
- **Autres atteintes**
  - **atteinte de la muqueuse buccale** :
    - **sécheresse buccale**
    - **modification du goût** : jusqu'à agueusie complète entraînant ↓ alimentation + amaigrissement
  - **Atteinte des glandes endocrines** :
    - goitre
    - insuffisance thyroïdienne
    - insuffisance surrénalienne
  - **complications hémorragiques = potentiellement graves par** :
    - **purpura** :
      - **mécanisme** : fragilité des vaisseaux infiltrés par la substance amyloïde
      - **localisation préférentielle** : péri-orbitaire = « signe de l'endoscopiste »
    - **déficit en facteur X (saignements chez 5% des patients)** : rarement en facteur V ou IX
    - **anomalies biologiques** : fibrinolyse accrue, **allongement du temps de thrombine**
- **Formes localisées (CUEN 8<sup>ème</sup> édition)**
  - = dépôt chaînes MC près du lieu de synthèse par clone focal de cellules plasmocytaires ou lymphomateuses
  - **évolution** : de façon exceptionnelle vers une amylose systémique
  - **pronostic** : généralement bon

## Evolution et traitement

### Traitement spécifique

- **Pronostic** : conditionné par = nombre + sévérité atteintes viscérales [et non prolifération plasmocytaire !]
- **Médiane de survie sans traitement**
  - **globale** : 12 mois (SNFMI : réduction 33% de troponine I ou T = réduction significative de la survie)
  - **avec atteinte cardiaque** : **5 mois** (SNFMI : < 6 mois)
- **But du traitement** : ↓ taux sérique de la protéine monoclonale responsable des dépôts (équilibre produc° / élimina°)
- **Traitement de l'amylose AL = ETIOLOGIQUE**
  - **prolifération plasmocytaire (myélome)** : traitement du myélome
  - **prolifération plutôt lymphocytaire ou lymphoplasmocytaire** : lymphome ou LLC = traitement de la pathologie
- **Surveillance** : dosage régulier des chaînes légères sériques (car réponse clinique lente ++)

### Traitement symptomatique

- **Atteinte cardiaque**
  - !! **Témoin de bonne réponse** : NT-pro-BNP réduit de 30% ou < 300 ng/ml [bonne corrélation survie – NT-pro-BNP]
  - **digitaliques** : utilisation prudente, uniquement si arythmie rapide
  - **TTT diurétique** : anse ± thiazidique (souvent à fortes doses) = évite surcharge et déshydratation
  - **amiodarone** : si TdR ventriculaires (détectés à l'Holter rythmique)
  - **anticoagulation** : en cas d'arythmie complète
  - **pacemaker** : en cas de bradycardie ou TdC symptomatiques (place des défibrillateurs discutée)
  - **transplantation** : discutable si sujet jeune + cardiopathie sévère + Ø autre atteinte d'organe sévère
  - !!! **TTT habituels de l'insuffisance cardiaque (= inhibiteurs calciques, βB, IEC) = plutôt dangereux**
- **Atteinte rénale**
  - **traitement diurétique** : anse si SN ou OMI importants
  - **EER** : si IR terminale
  - **embolisation des artères rénales** : si SN persistant sévère chez un patient dialysé
  - **transplantation** : envisageable / bons résultats chez patients sélectionnés
- **Atteinte neurologique : dysautonomie ++**
  - port de bas de contention + midodrine + fludrocortisone

*hors programme des ECN (collège d'hématologie, SFH 2018)*

# AMYLOSE AA = AMYLOSE SECONDAIRE

## = AMYLOSE REACTIONNELLE ou AMYLOSE INFLAMMATOIRE (10-20%)

### Généralités

- **Opposé de l'amylose AL** : pauci-symptomatique sur le plan clinique, souvent de découverte fortuite
- **Épidémiologie**
  - **incidence** : 4,5 personnes /million /an
  - **fréquence** : prédominante dans les pays en voie de développement
  - **sex-ratio** : **homme** > femme

### Diagnostic

#### Quand suspecter ?

- **Syndrome inflammatoire chronique (quelle que soit la cause)** : devant apparition d'une protéinurie glomérulaire

#### Diagnostic positif

- **Biopsie (décrite dans la partie « amylose AL »)** : utilisation d'anticorps anti-SAA (immunohistochimie = fiable)

### Pathologies associées et examens complémentaires

- **50%** = **rhumatisme inflammatoire** : PR, arthrite chronique juvénile
- **15%** = **sepsis chronique** : DDB, TB, complication de toxicomanie IV, ostéomyélite
- **10%** = **syndromes auto-inflammatoires** : fièvre méditerranéenne familiale
- **5%** = MICI

### Patients les plus à risque de développer une amylose AA

- **Général** : sd inflammatoire prolongé = élévation prolongée (**plusieurs années**) des marqueurs d'inflammation [CRP, SAA]
- **Physiopathologie** : excès SAA non métabolisé de façon satisfaisante par l'organisme (activité amyloïdogène intrinsèque)
- **Etiologies**
  - **en cours de régression (car ATB, biothérapies)** :
    - infections bactériennes (TB)
    - rhumatismes inflammatoires chroniques (PR)
  - **actuellement essentiellement** :
    - fièvre méditerranéenne familiale
    - TRAPS = TNF $\alpha$  receptor associated periodic syndrome
    - syndrome hyper-IgD
  - **également** : certains syndromes inflammatoires dont la cause n'est pas bien identifiée

### Manifestations cliniques

- **Atteinte rénale (quasiment constante) = essentielle manifestation**
  - **dépistage = suivi régulier des patients à risque** :
    - protéinurie des 24h
    - clairance de la créatinine
  - **évolution** : fonction rénale décroît régulièrement → IRC terminale → dialyse
  - **clinique** :
    - **protéinurie** : abondante, glomérulaire, responsable SN
    - **évolution** : IR **terminale** = rapidement, déjà présente au diagnostic chez **10%** des personnes

- **complication** : HTA (20-35%)
  - **association** à : diabète insipide néphrogénique, acidose tubulaire
- **paraclinique** : possible association à un diabète insipide néphrogénique **ou** acidose tubulaire
- **confirmation diagnostique** : biopsie rénale
- **Atteinte hépatique (30%)**
  - **clinique** : peu symptomatique, possible hépatomégalie
  - **paraclinique** : cholestase anictérique
- **Autres atteintes**
  - **entéropathie = facteur de gravité ++** :
    - **clinique** : nausées, diarrhée, constipation, malabsorption
    - **association fréquente** : HMG voire SMG (habituellement sans complication)
  - **atteinte du système nerveux autonome**
  - **atteinte splénique, surrénalienne**
  - **atteinte thyroïdienne** :
    - souvent asymptomatique, quelques fois de découverte fortuite
    - peut se manifester par un goitre à croissance rapide (apparition en quelques mois)
  - **atteinte cardiaque** :
    - **fréquence** : rarissime (10%)
    - **survenue** : après plusieurs années d'IR
    - **caractéristiques** : idem amylose AL

## AUTRES AMYLOSES

### Généralités

#### Amylose par dépôts de transthyrétine (ATTR)

- **Héréditaire** : ATTR mutée (la plus fréquente des amyloses héréditaires)
- **Non héréditaire = sénile (terme ancien selon collège de médecine interne)** : ATTR **non** mutée
  - de plus en plus fréquemment diagnostiquée
  - hommes âgés ++
  - responsable d'une atteinte cardiaque souvent associée à un syndrome du canal carpien

#### Autres dépôts amyloïdes

- **Dépôts de  $\beta$ 2microglobuline du dialysé**
- **Nombreux autres** : voir schéma

*fréquence des différentes amyloses dans les pays développés*

### Diagnostic

#### Diagnostic positif

(voir biopsie amylose AL)

- **Amylose par mutation de la transthyrétine** : anticorps anti-transthyrétine
- **Amylose héréditaire** : recherche de protéine spécifique