

TP DCEM1 Surcharges

Novembre 2011

L'amylose

Amylose

- **Définition**

- Pathologie de surcharge
- Dépôt extracellulaire d'une substance protéique anormale ayant des caractéristiques
 - Tinctoriales (Rouge Congo)
 - Biochimiques
 - Ultrastructurales
- Protéine fibrillaire **variable** (95%) + GP (5%)
- Diagnostic anatomopathologique +++

Formes anatomocliniques

Amylose polyviscérale ou systémique

- Atteinte de nombreux organes (cœur, rein, TD, peau, foie, SNP et C) → Pronostic péjoratif (cœur, rein)
 - Acquisées ou liées à des anomalies génétiques
 - Type AL +++ C L Ig (ex : proliférations plasmocytaires)
 - Type AA protéine de l'inflammation SAA (états inflammatoires chroniques, PR, MICI...)
 - Autres
-
- Sites à biopsier : GSA ++, B rectale ++, muscle, endomyocardique ...

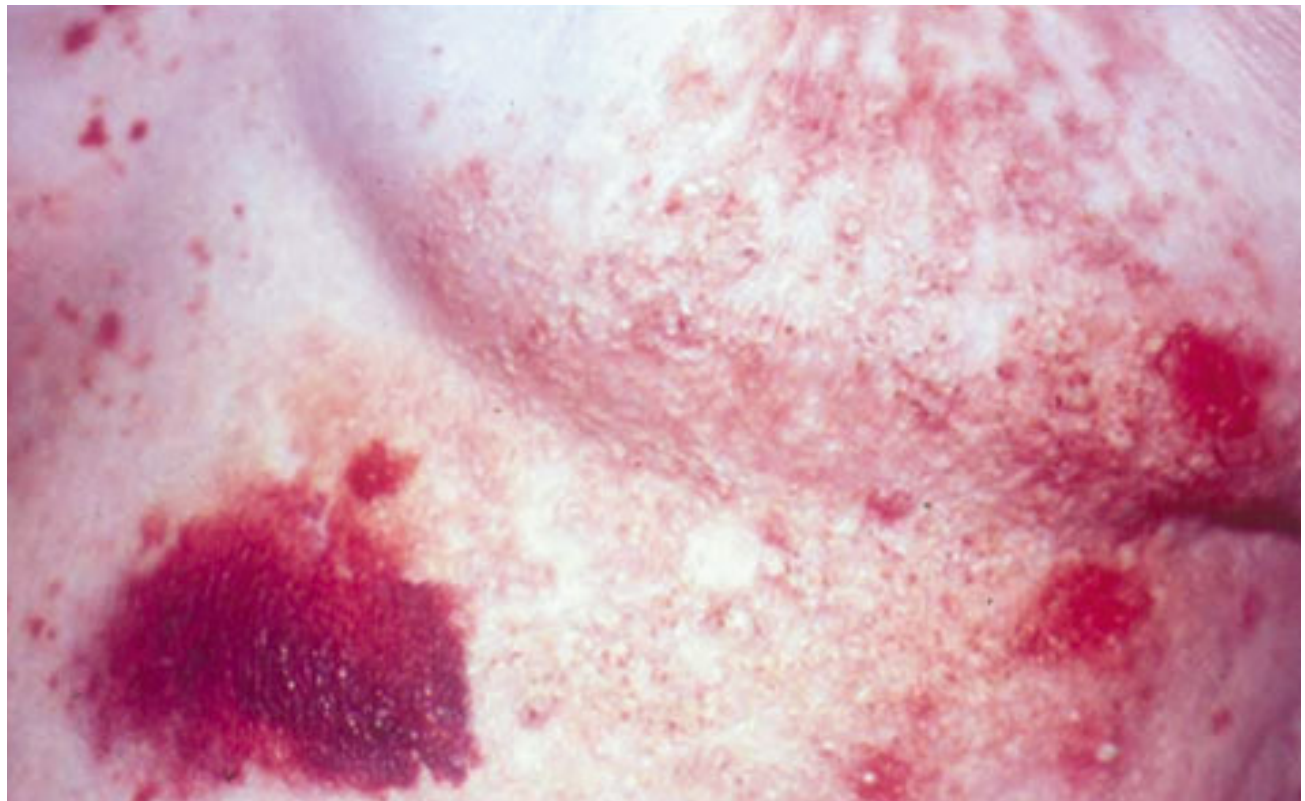
Formes anatomocliniques

Amylose monoviscérale ou localisée

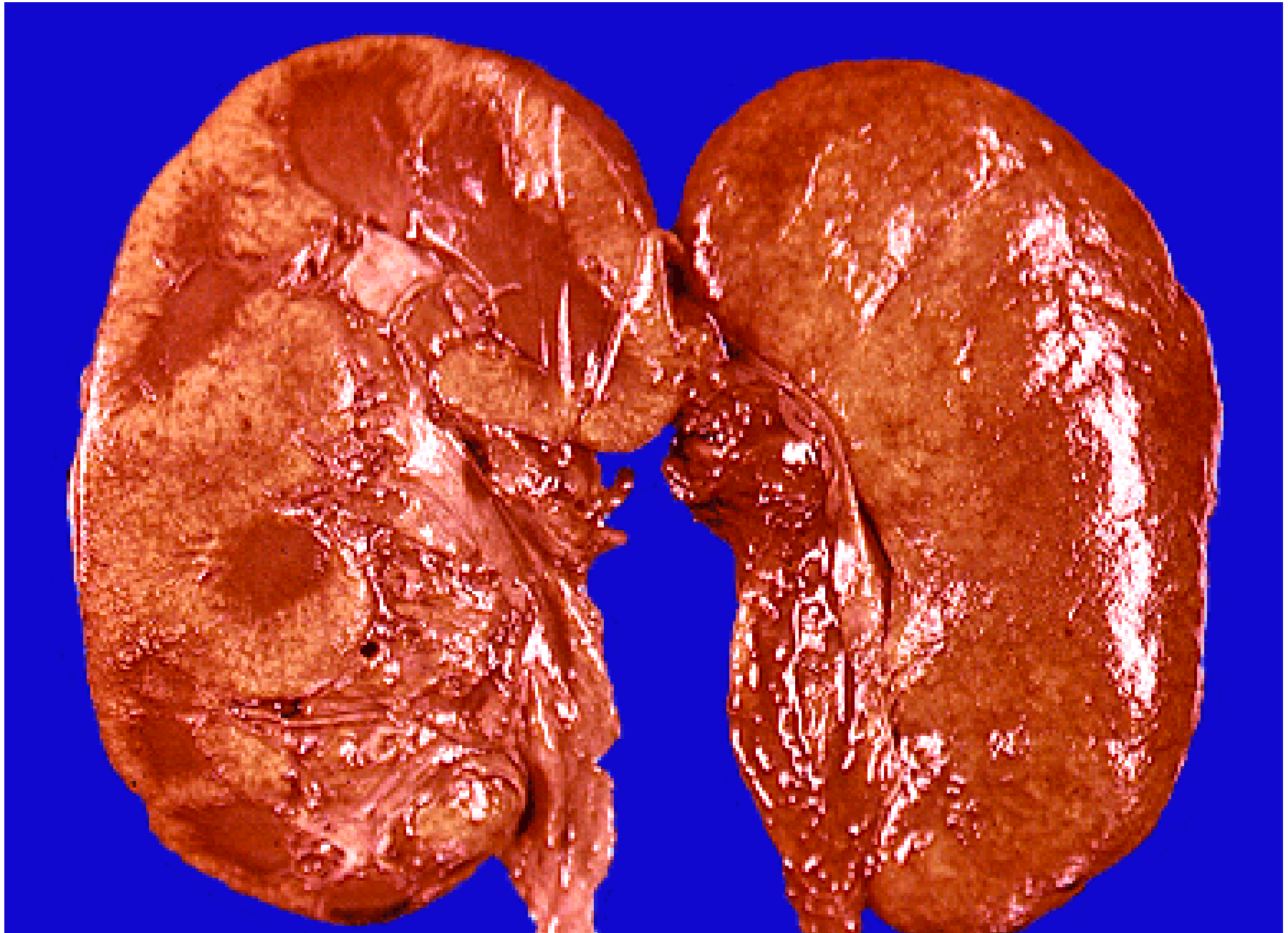
- Pseudotumorale (svt AL)
- Cardiaque du sujet âgé
- Maladie d'Alzheimer (protéine β 4)
- Tumeurs → Carcinome médullaire de la thyroïde

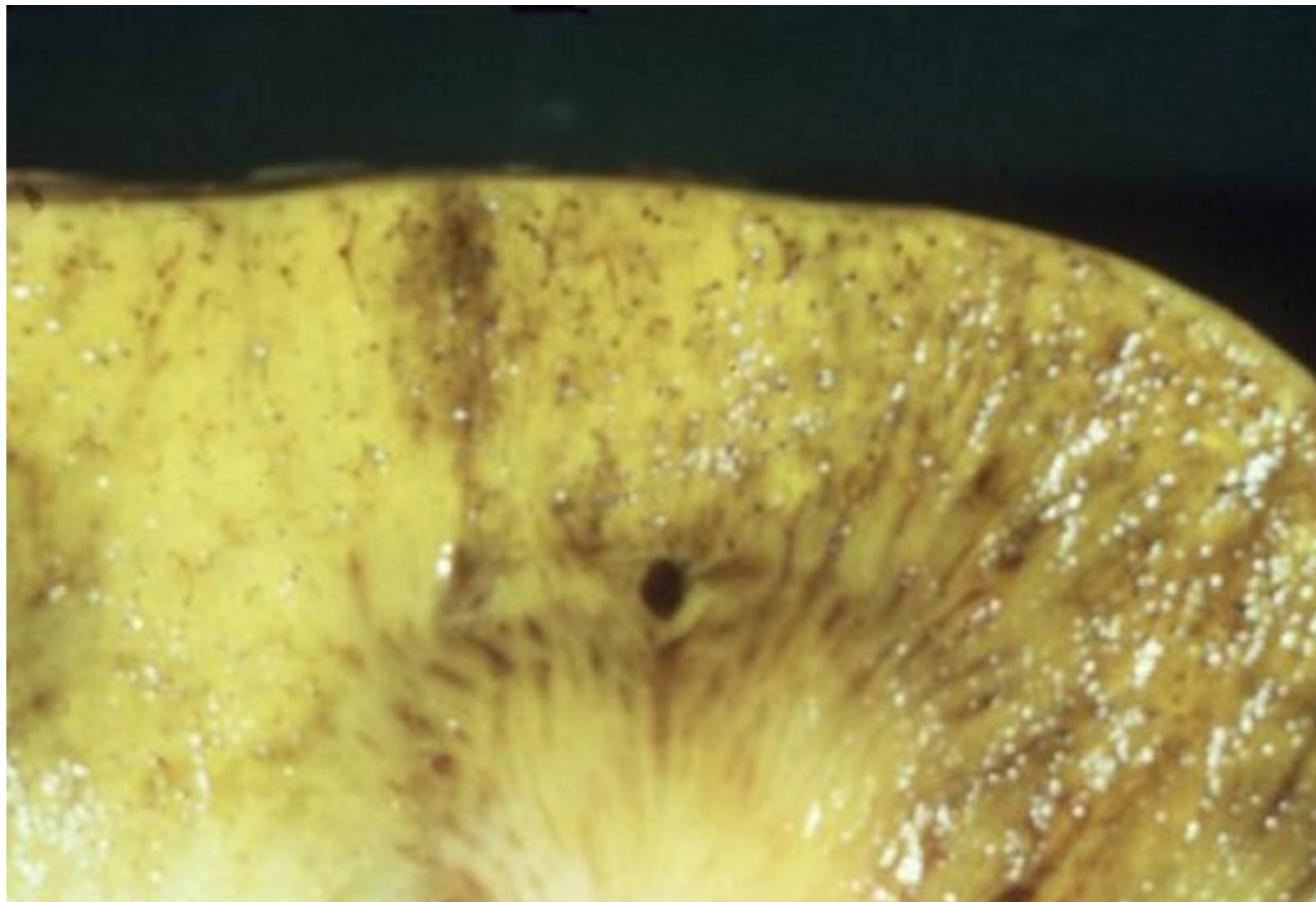
Aspects macroscopiques

- Hypertrophie diffuse ou nodulaire
- Induration, aspect luisant, pâle
- Variable selon les localisations







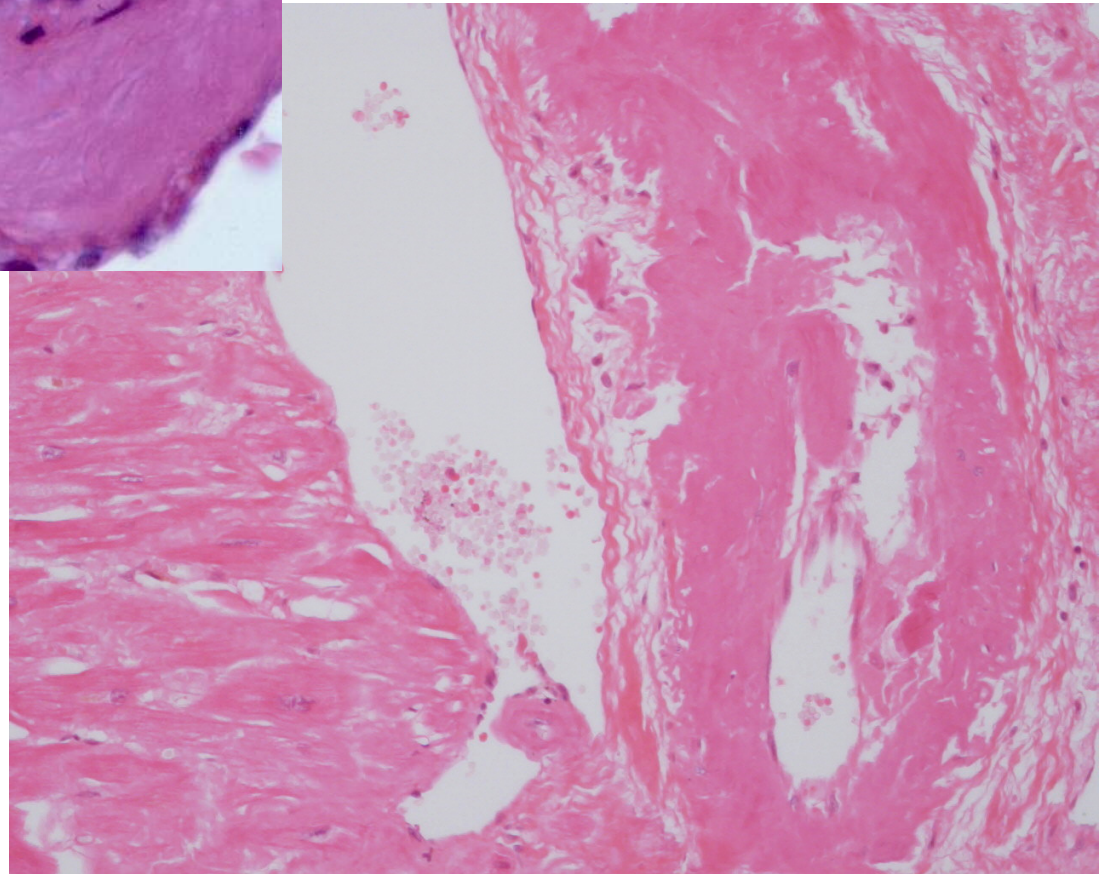
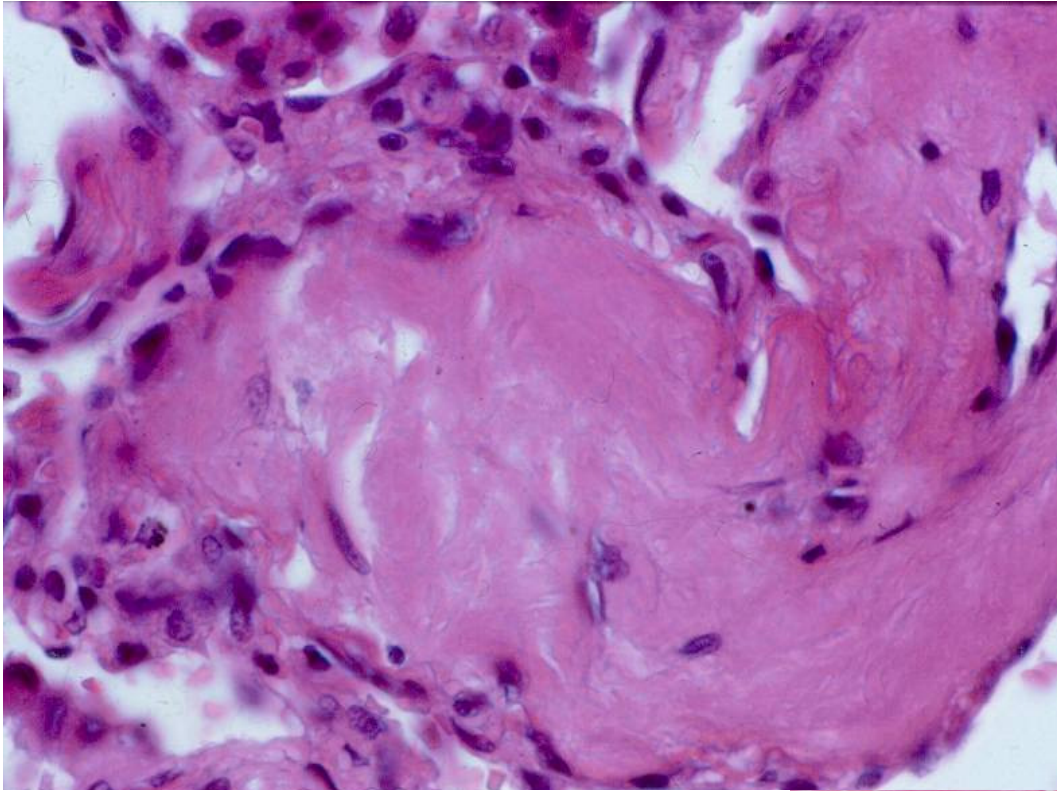


Aspects microscopiques

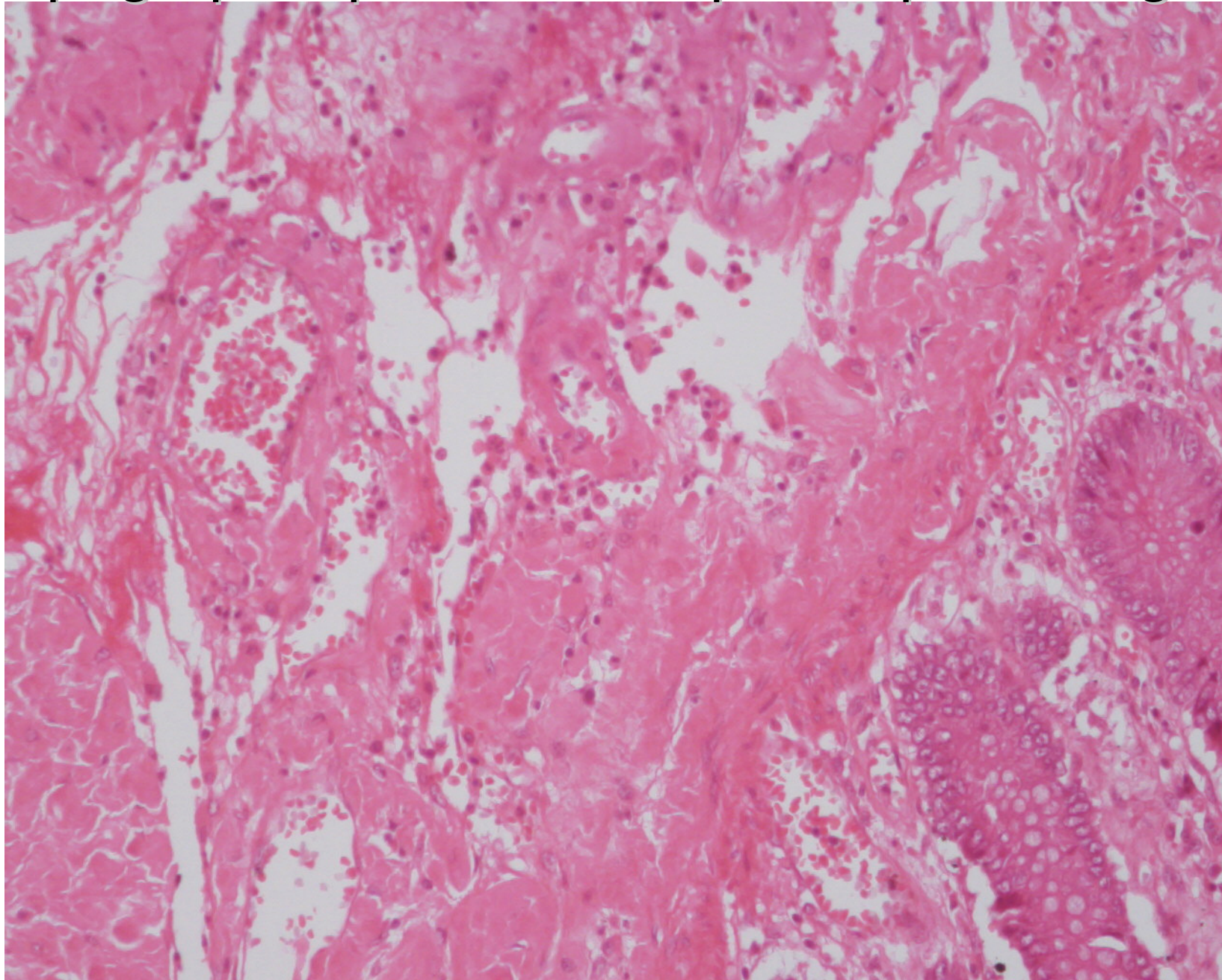
Substance rose pâle,
floconneuse,
anhiste,
extracellulaire



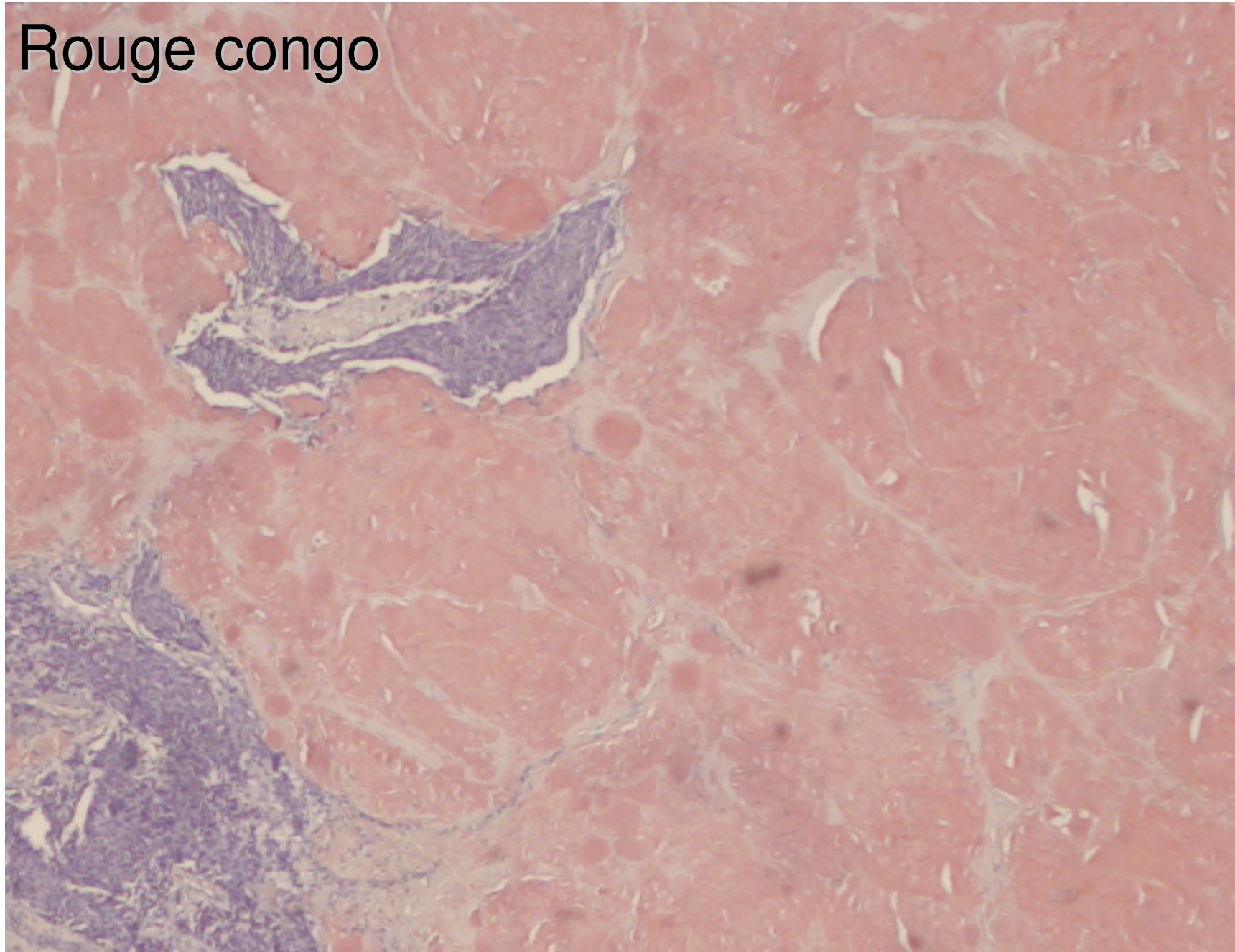
Topographie périréticulinique



Topographie périréticulinique ou péricollagène

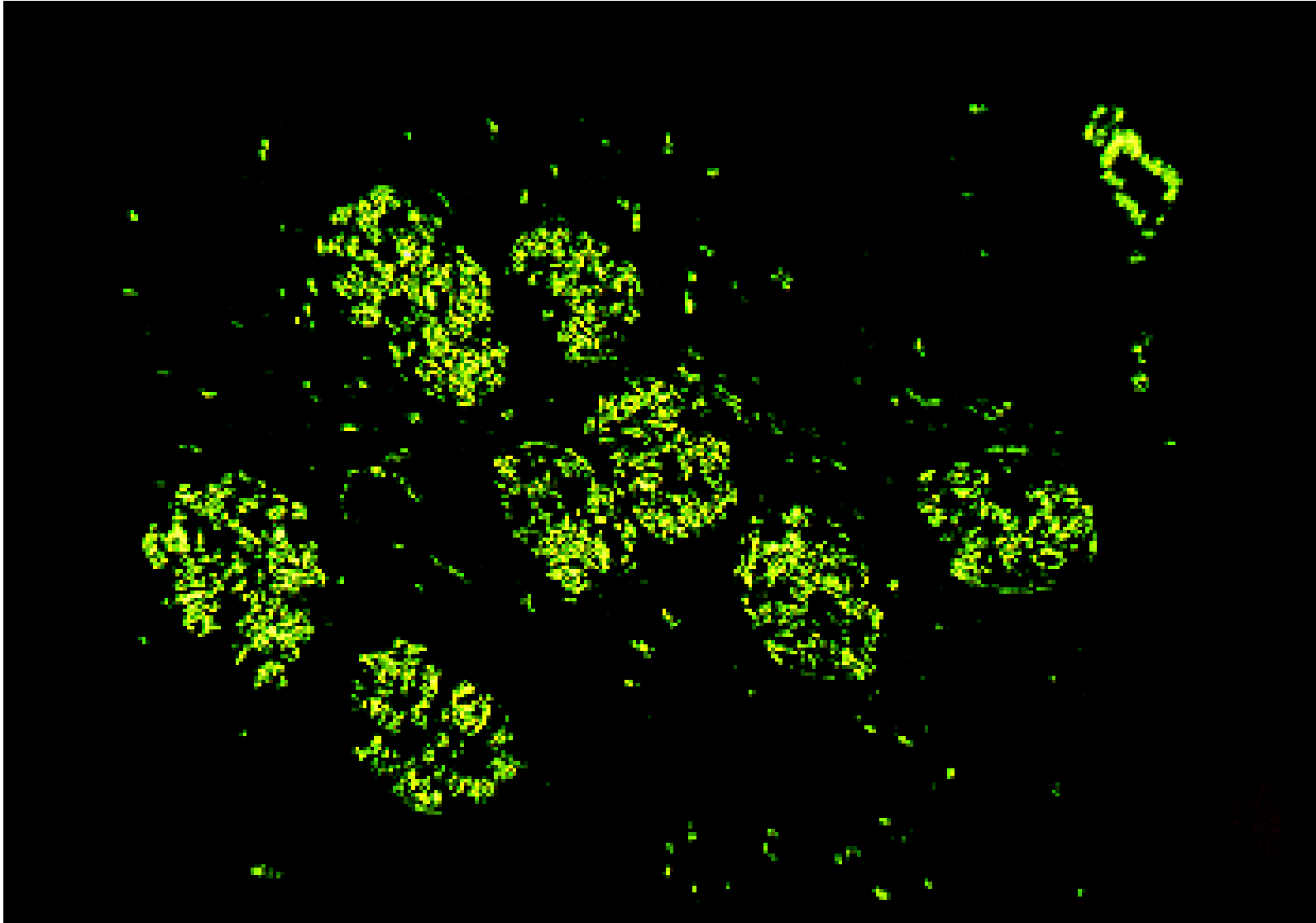


Rouge congo



Rouge congo en lumière polarisée

Dichroïsme vert jaune

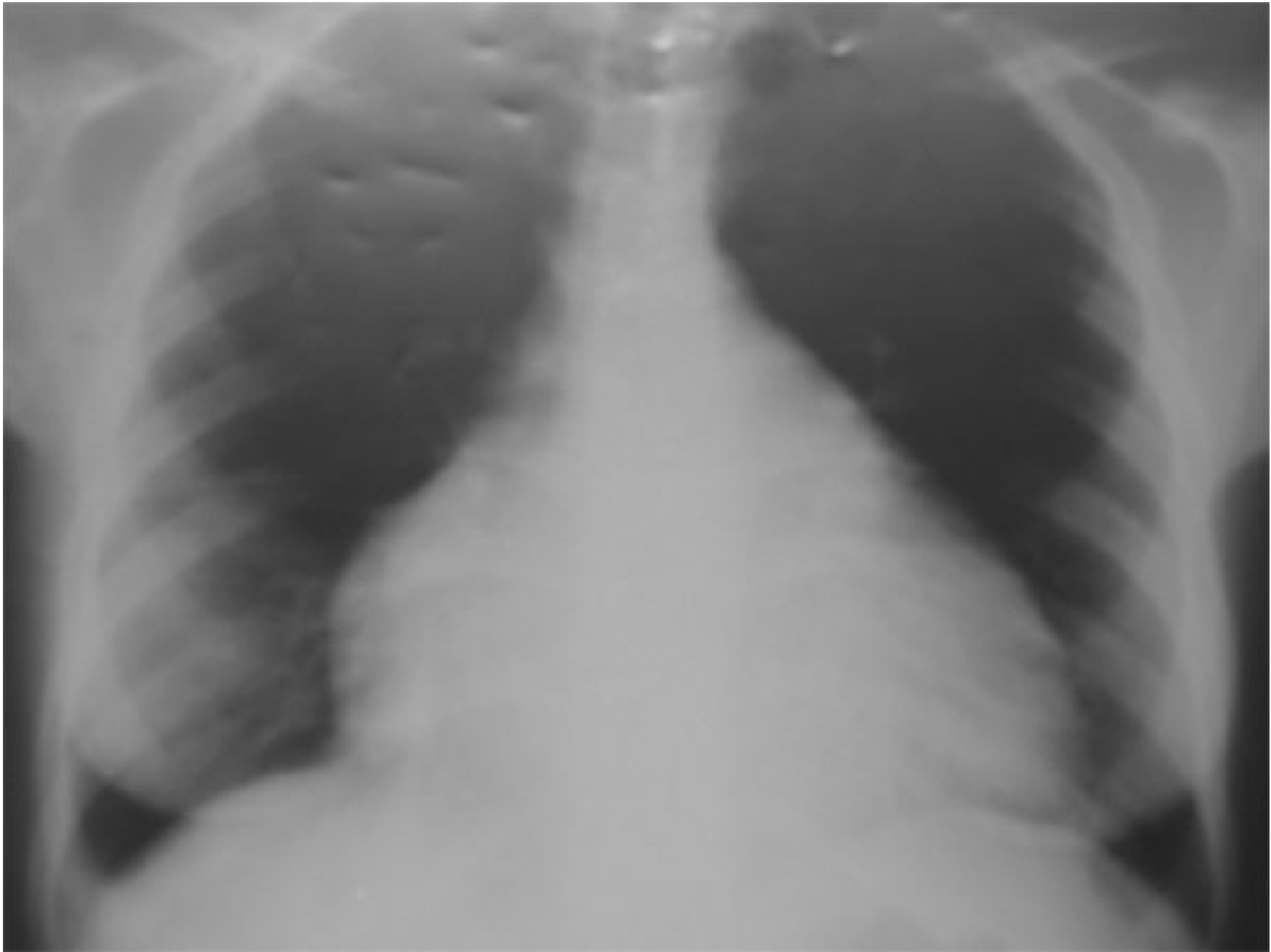


Conséquences fonctionnelles ?

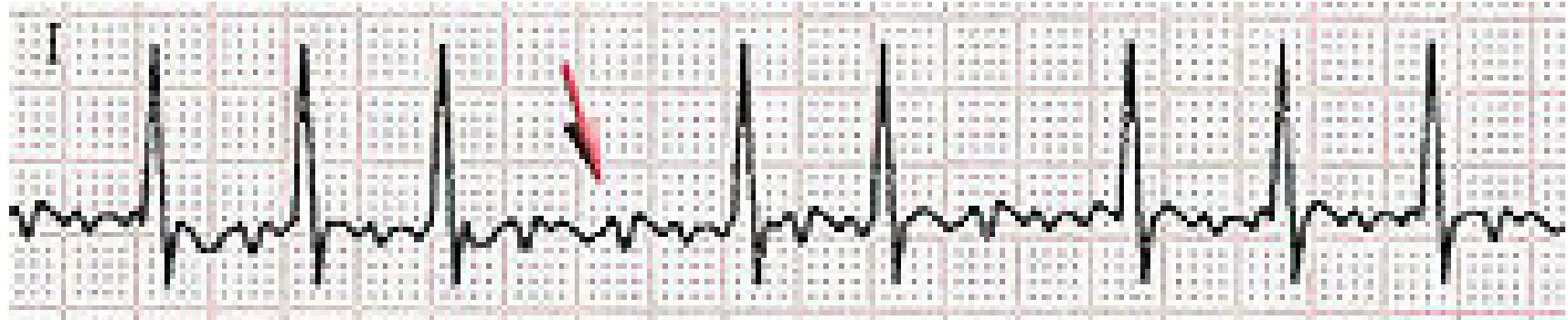
Cas clinique n°1

- Patiente âgé de 60 ans
- Hospitalisée pour douleur thoracique, dyspnée +++
- Absence d'ATCD cardiovasculaires
- Tabagique

- Examen clinique : OMI, crépitants bilatéraux



Fibrillation auriculaire (disparition de l'onde P/QRS normal)



ECG Normal

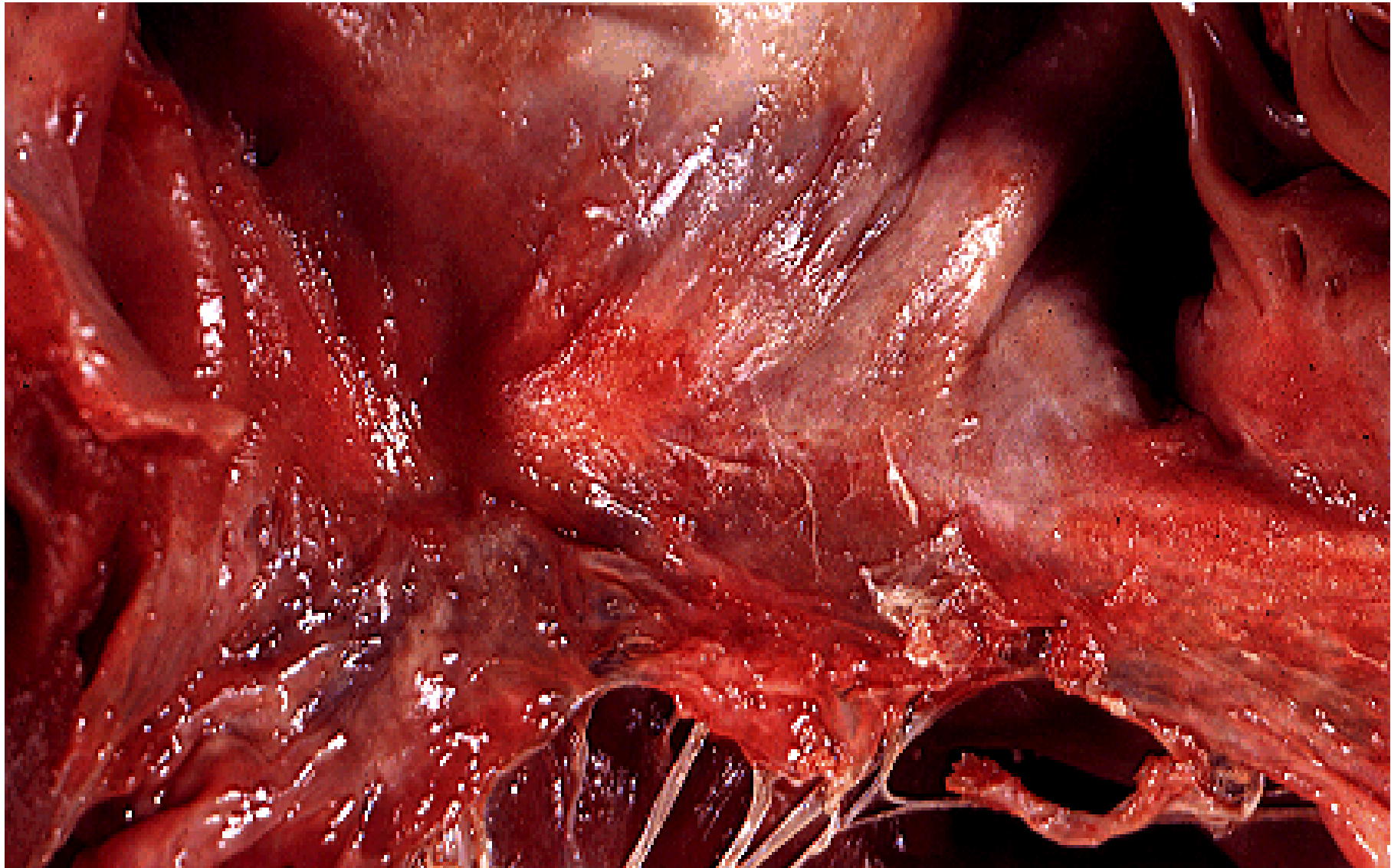


Diagnostic : syndrome coronarien aigu +
insuffisance cardiaque globale

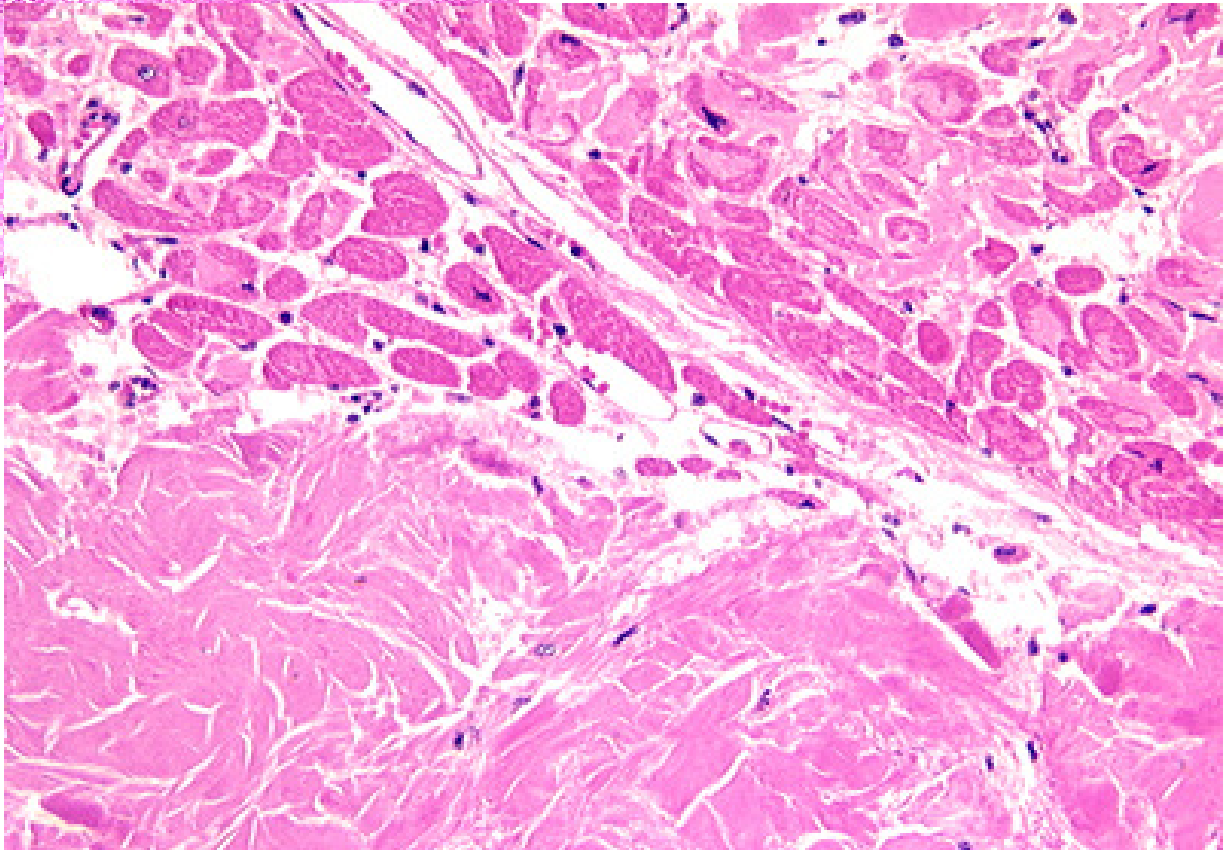
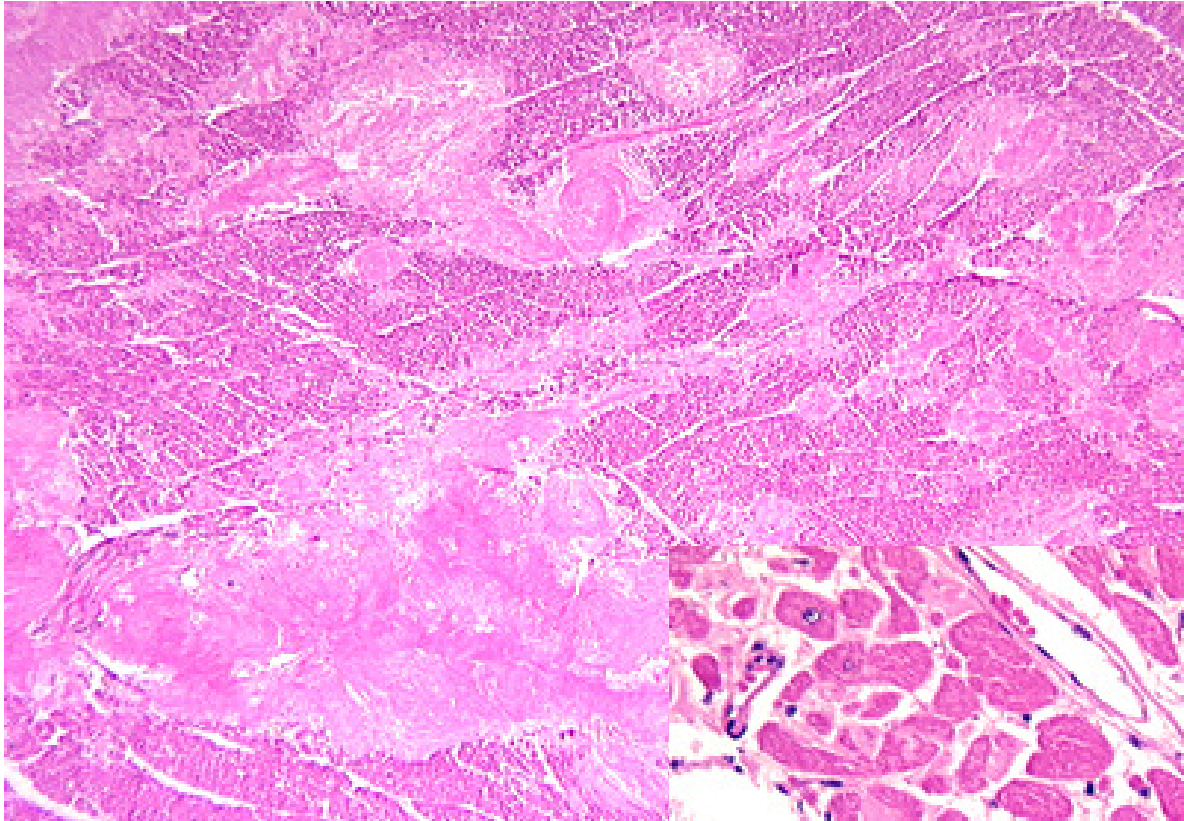
→ TRT

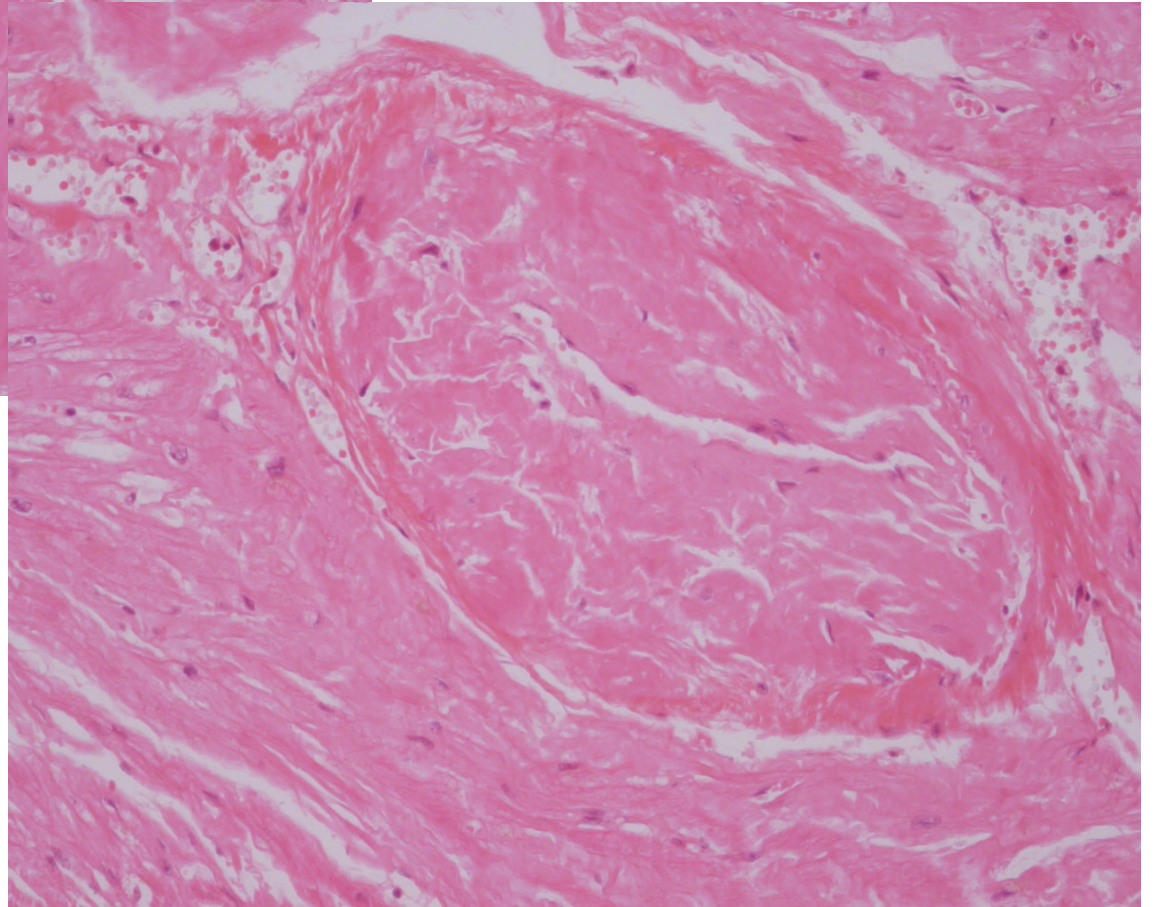
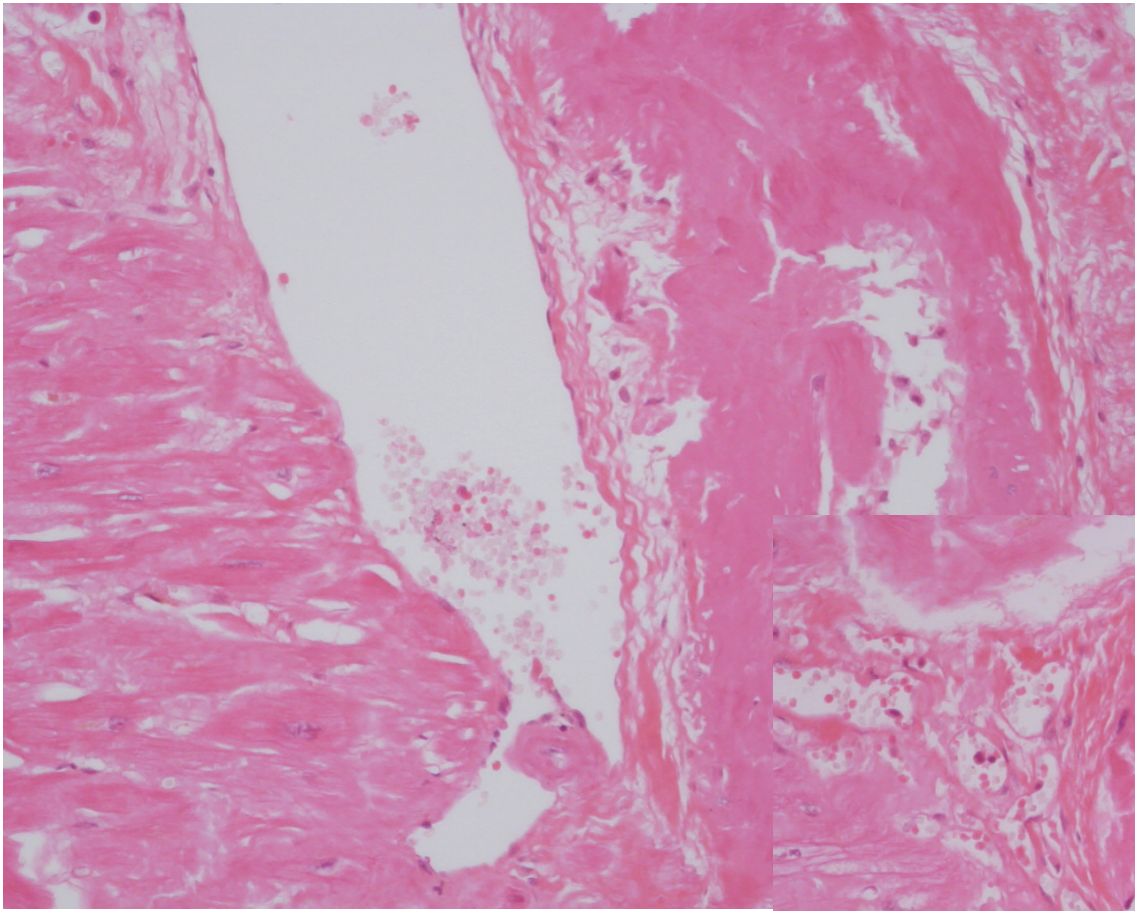
→ coronarographie : **absence de sténose**

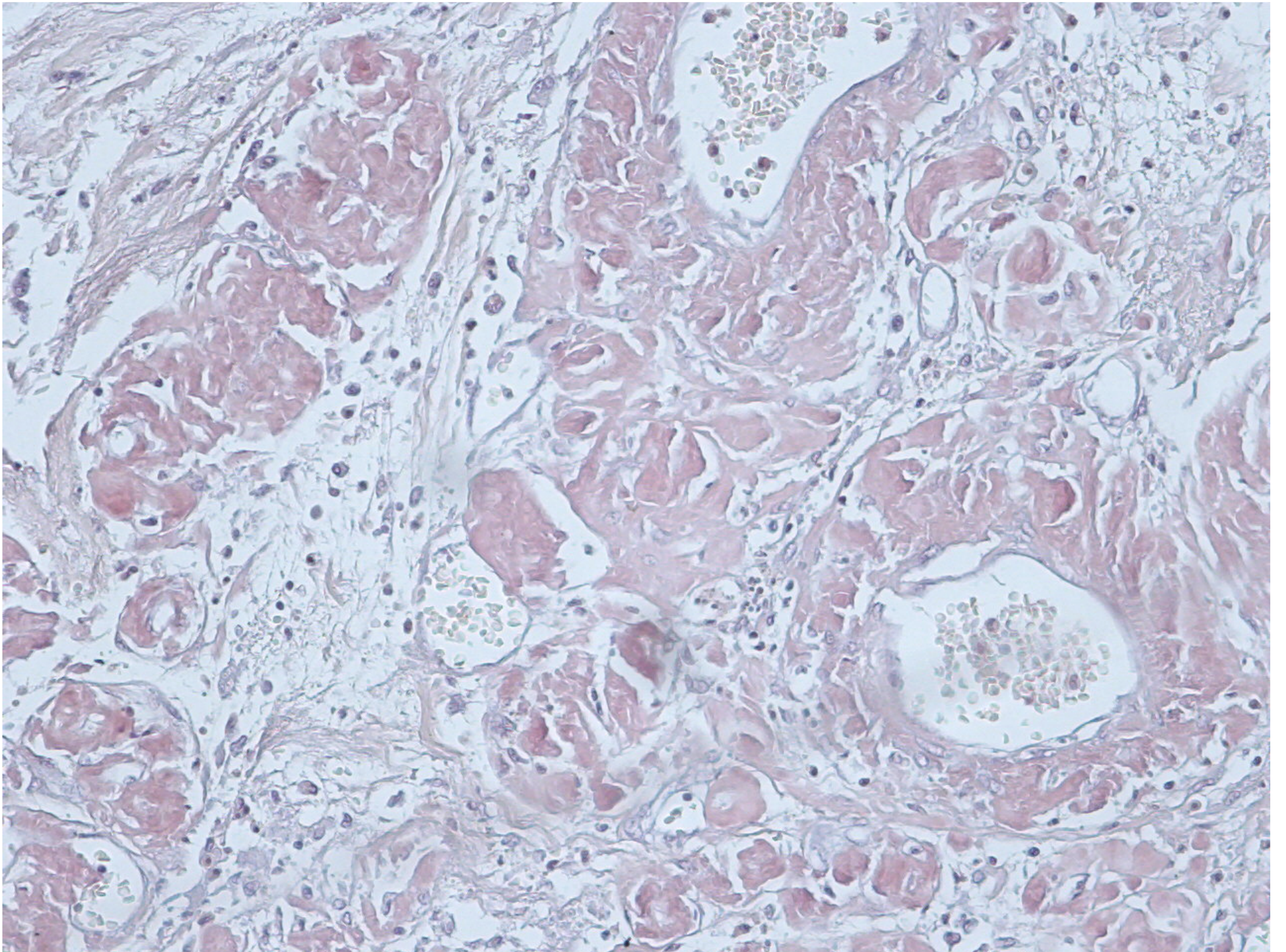
Autopsie : Cardiomyopathie hypertrophique (800g)

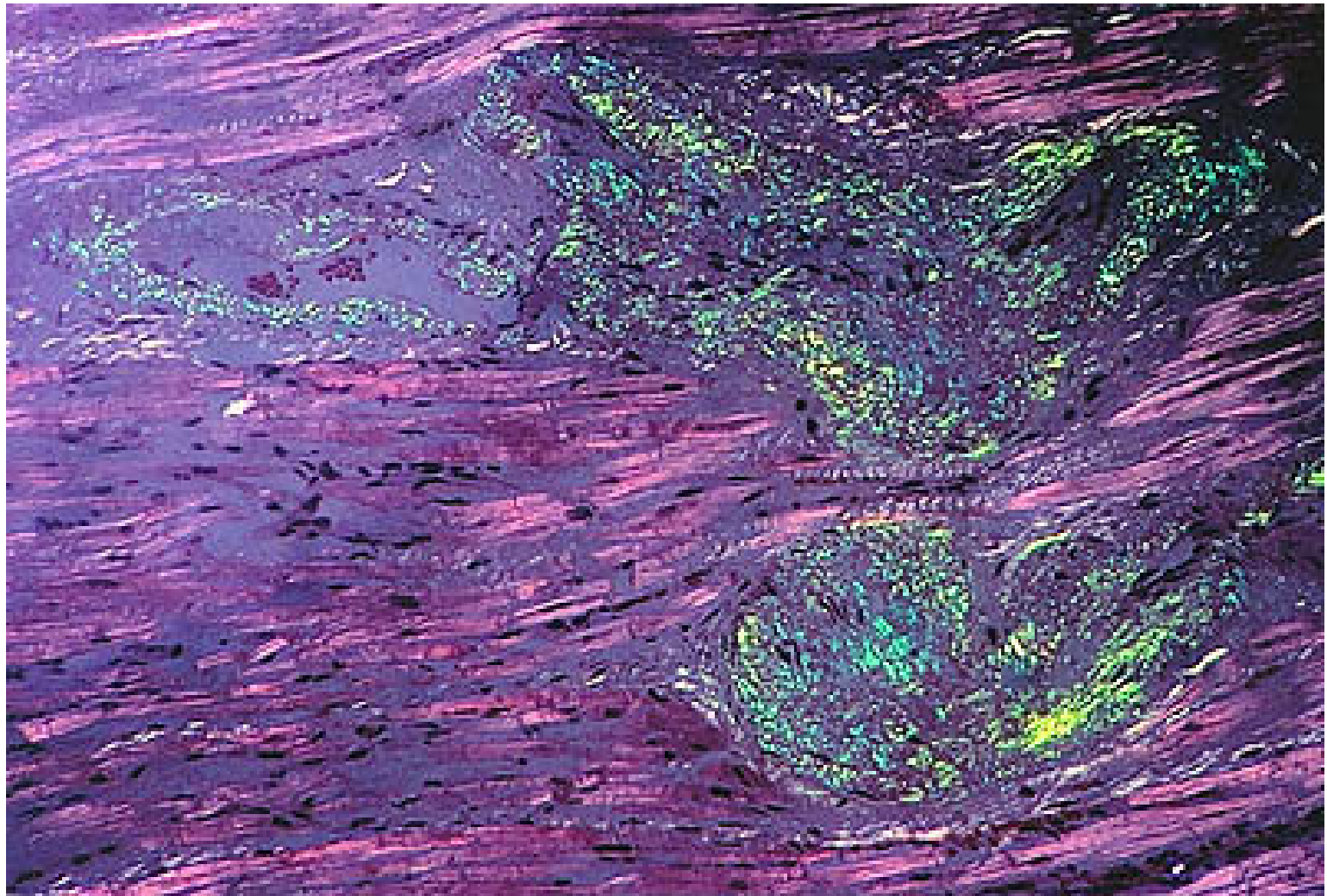








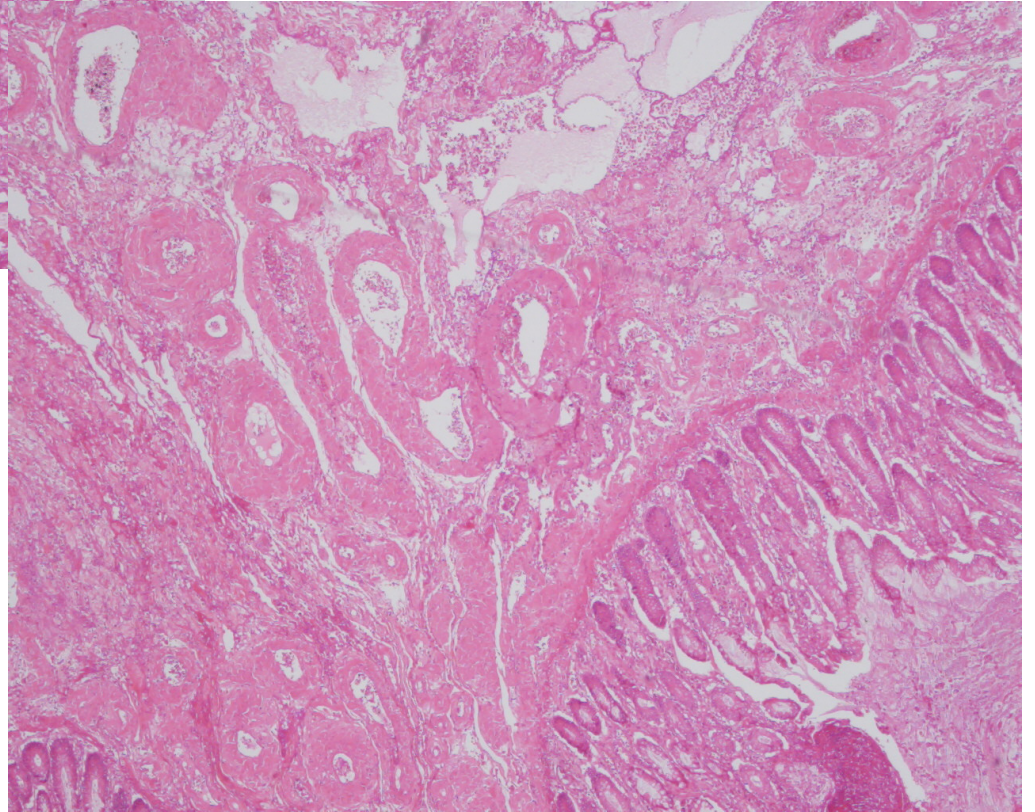
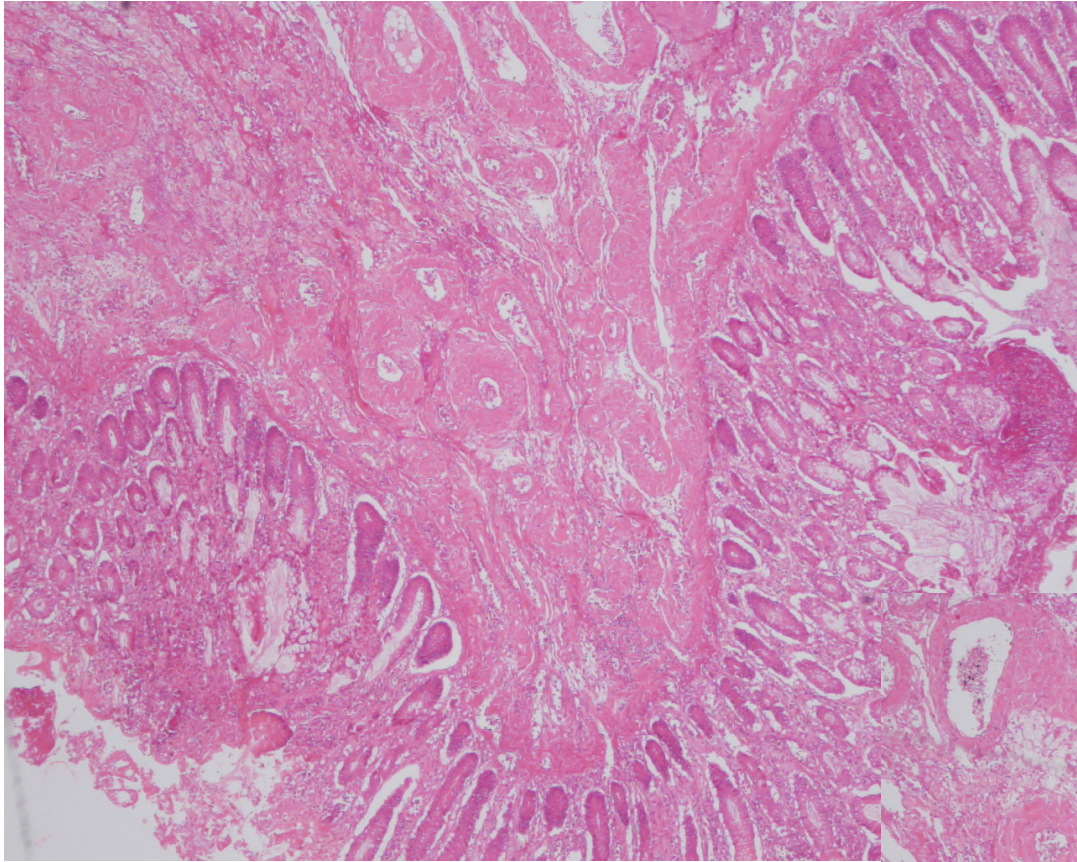


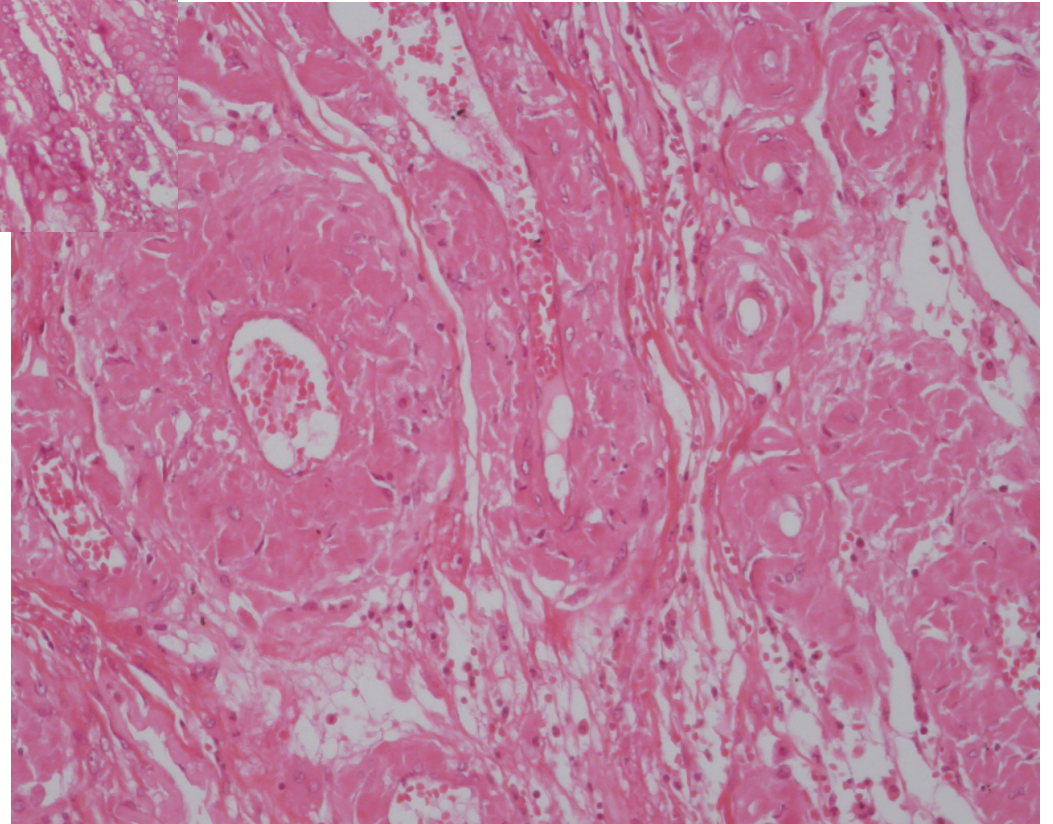
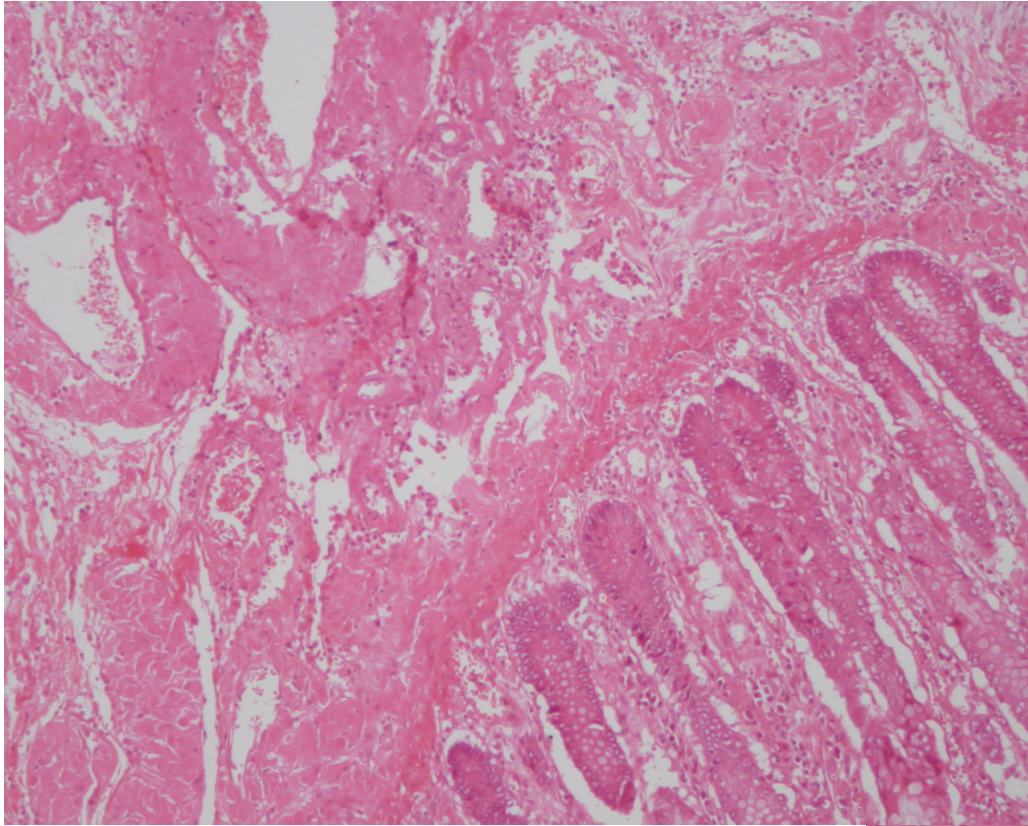


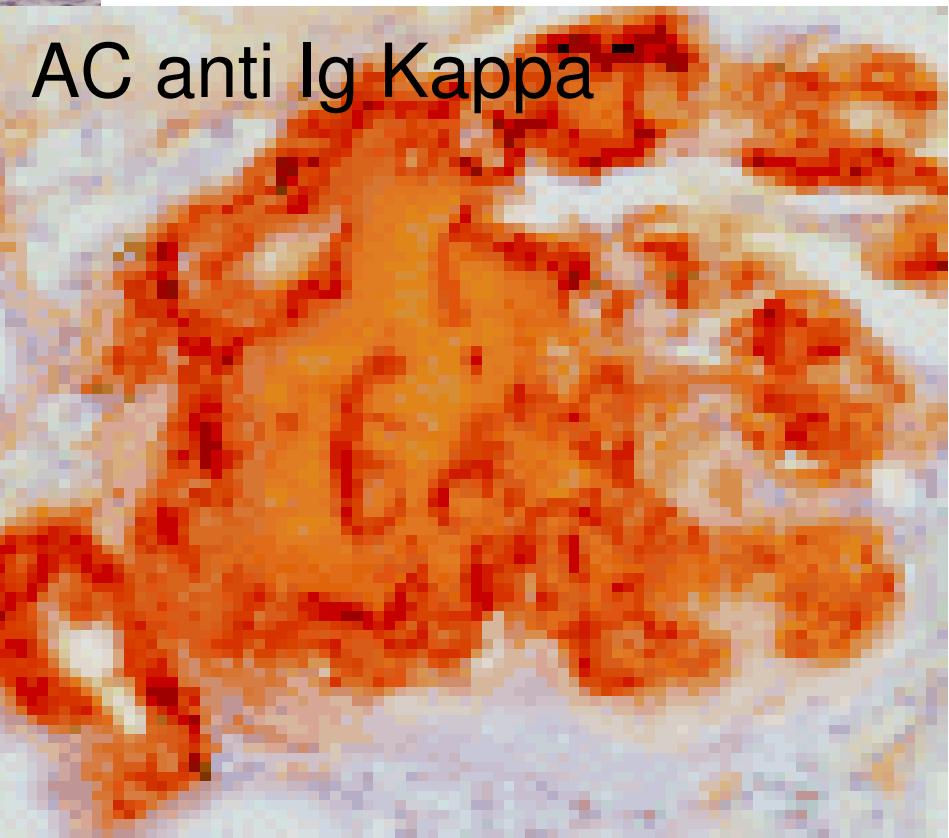
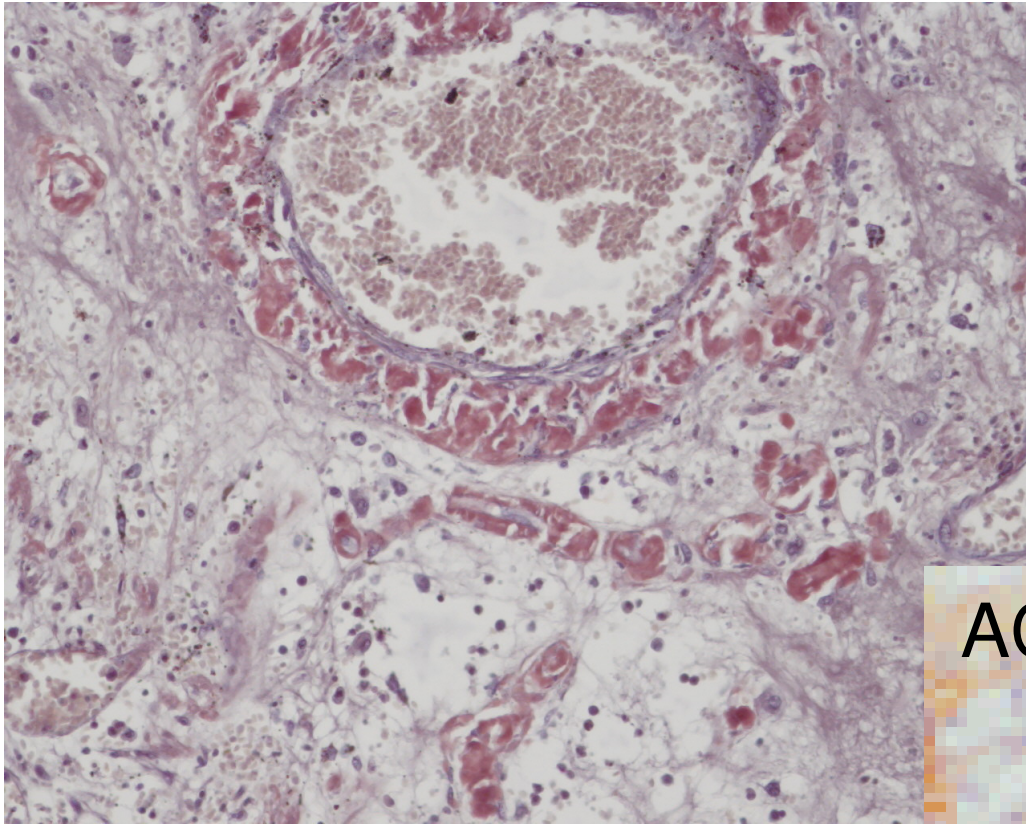
Insuffisance cardiaque globale sur
cardiomyopathie hypertrophique liée à
une amylose cardiaque localisée

Cas clinique n°2

- Patiente de 38 ans
- Syndrome de malabsorption digestive (diarrhée)
- Insuffisance rénale
- Fibroscopie digestive avec biopsies



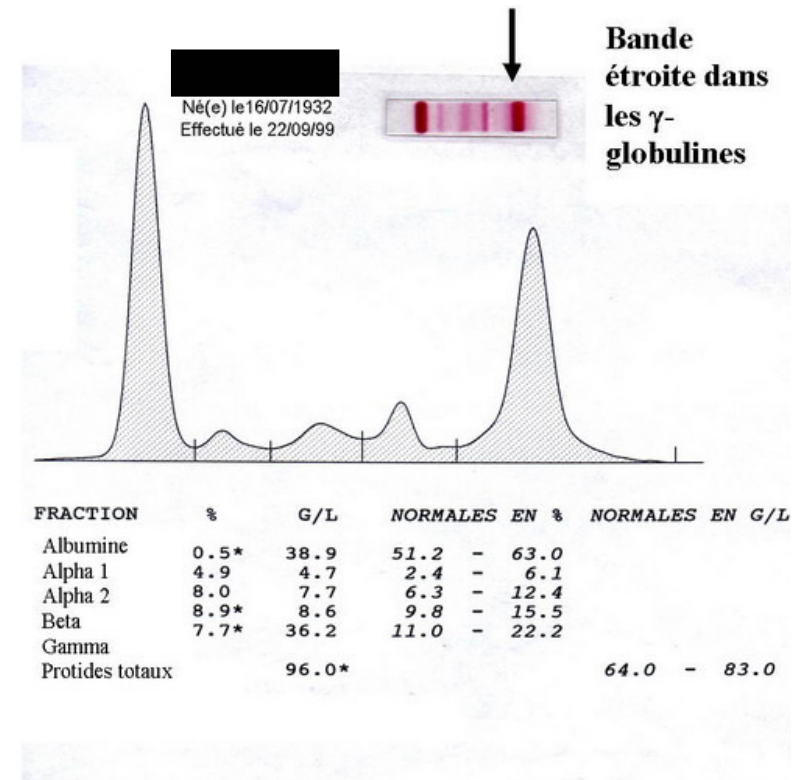




- NFS : Syndrôme inflammatoire

Hyperprotidémie et augmentation de la créatinine

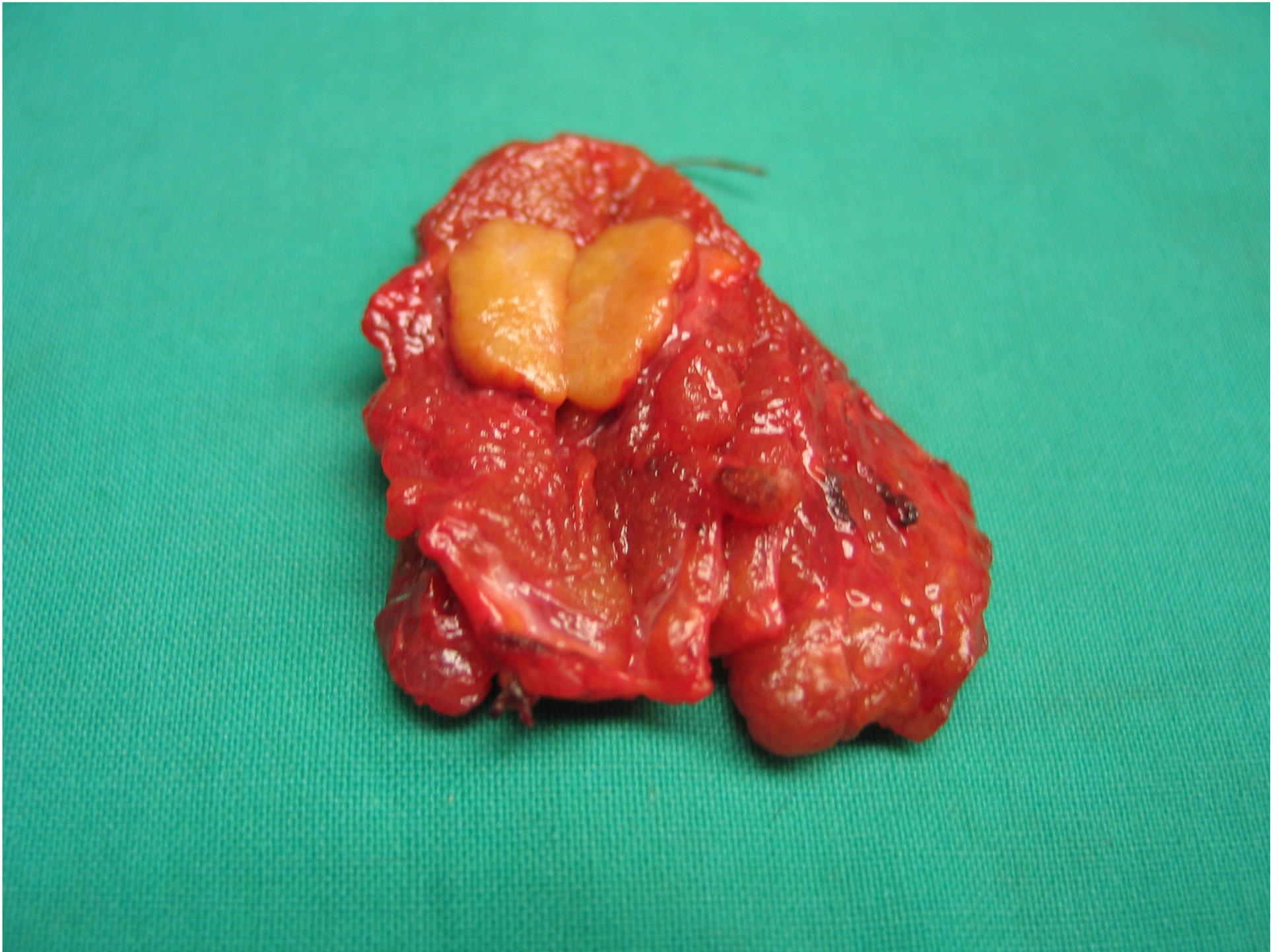
- EPS + IEPS
- Myélogramme
- EPU

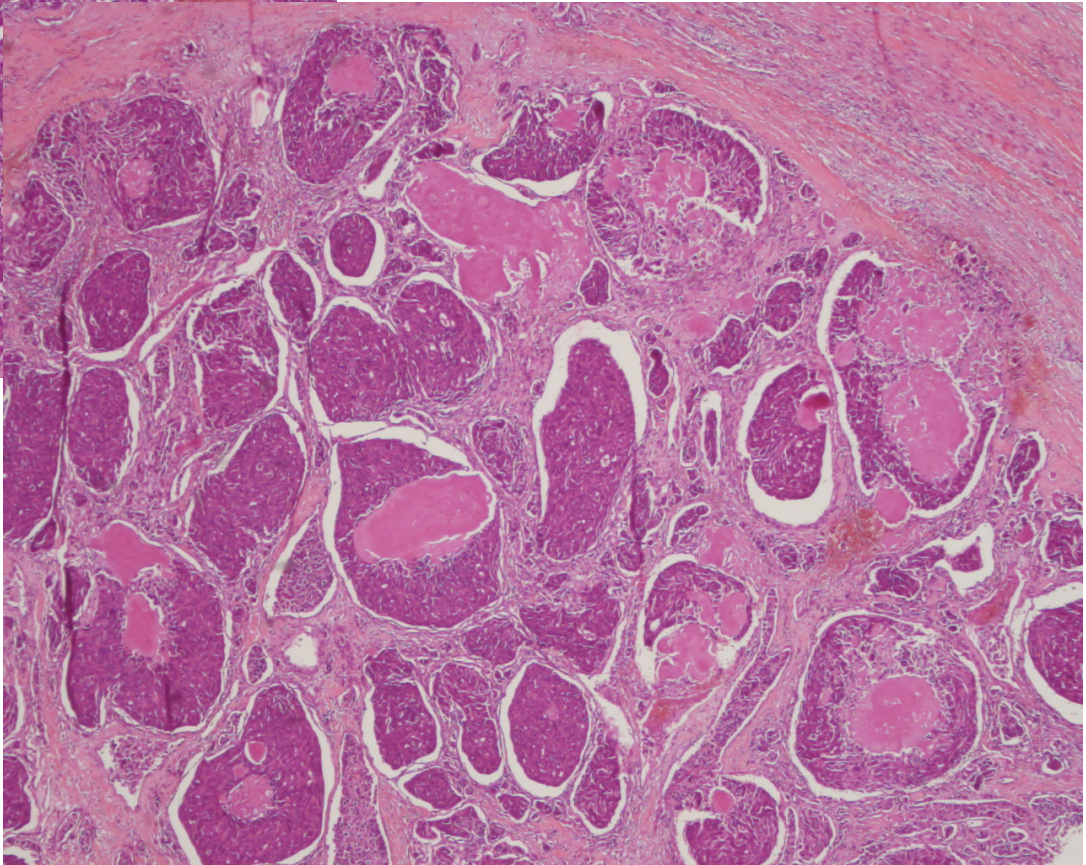
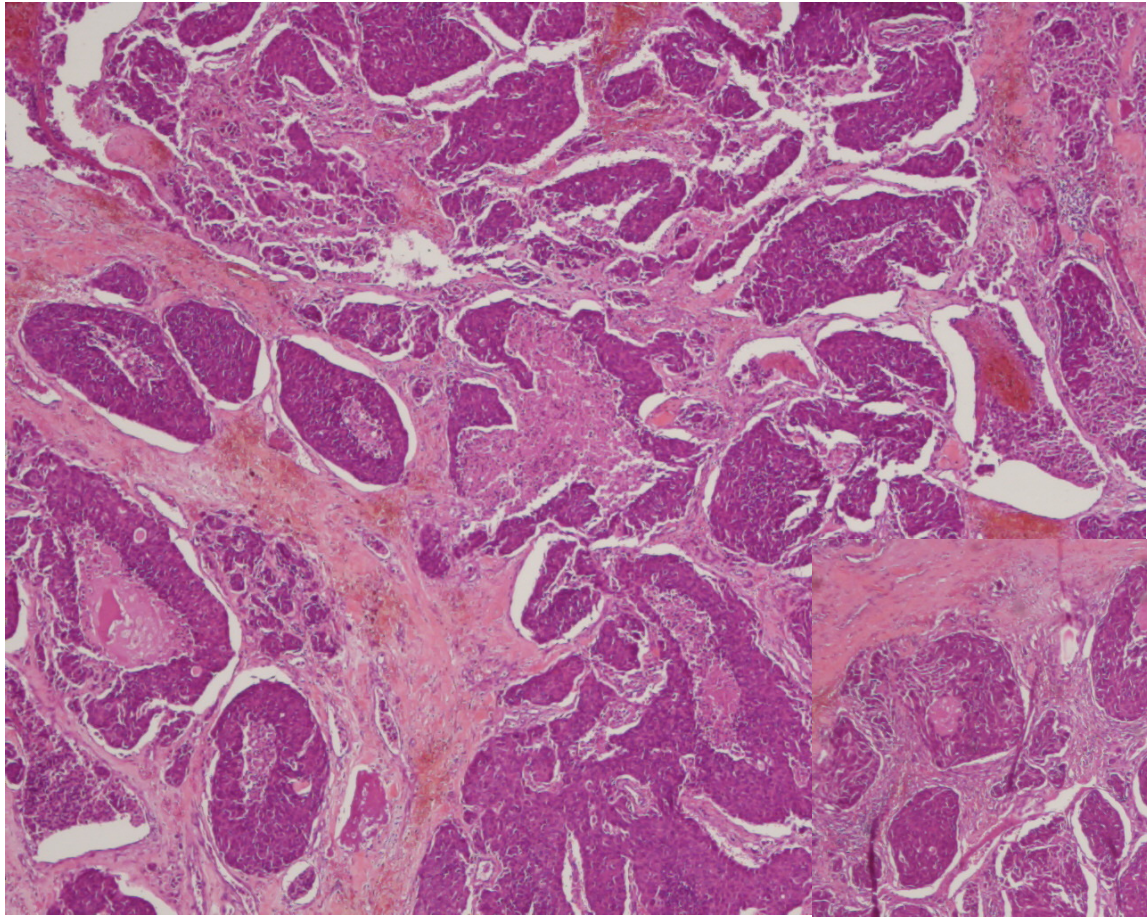


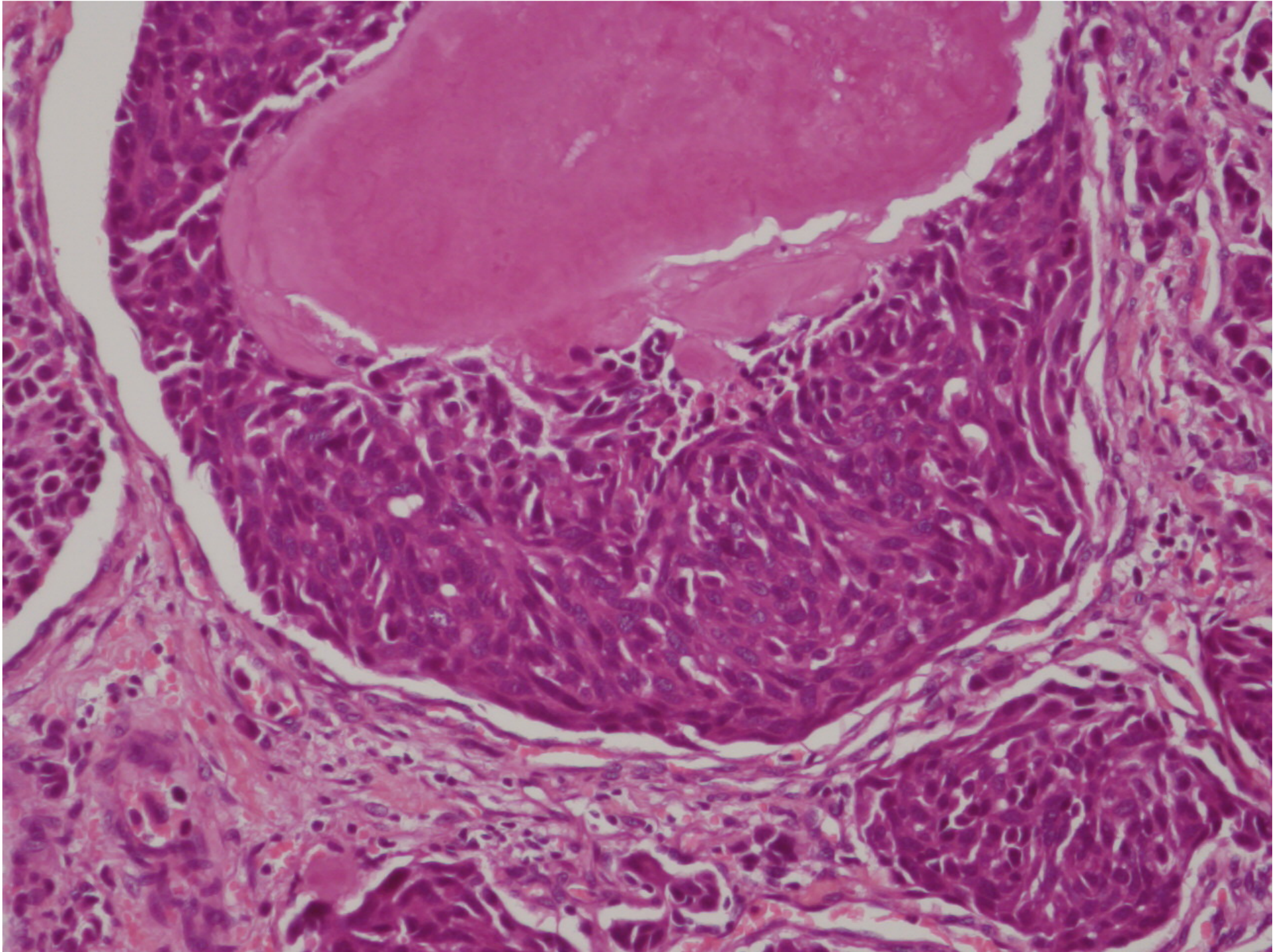
**Diagnostic : Gammapathie monoclonale
(Myélome multiple) compliqué
d'amylose systémique AL**

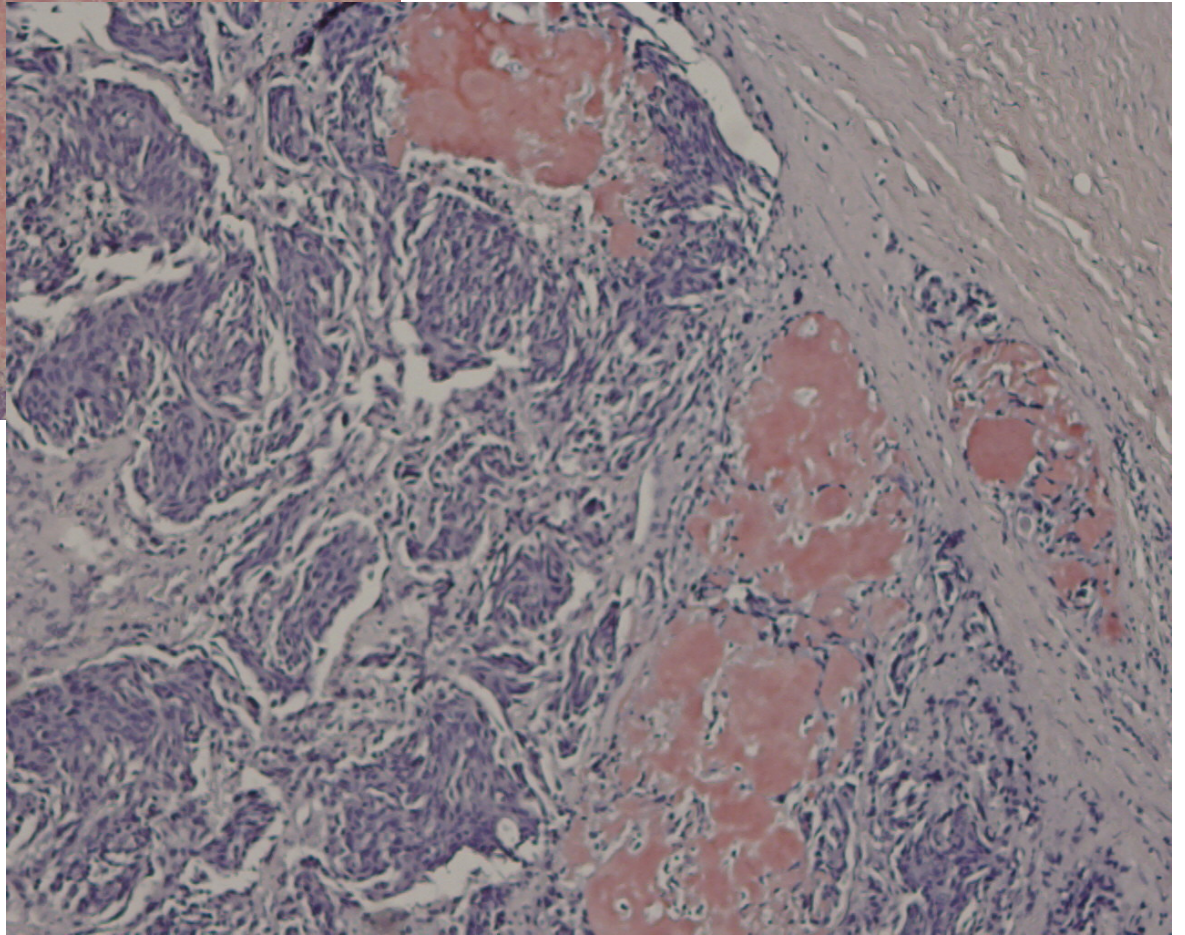
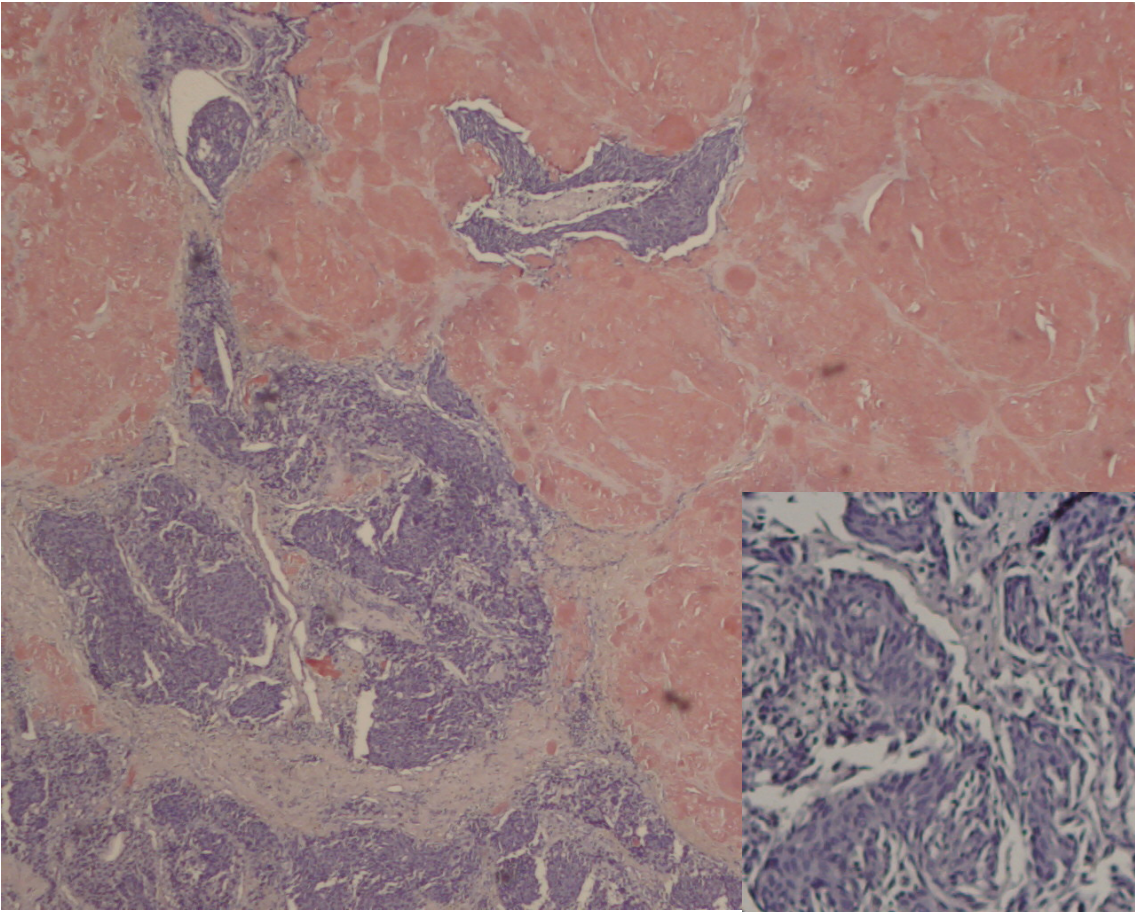
Cas clinique n°3

- Patient de 50 ans présentant un nodule thyroïdien droit suspect à l'échographie
- Intervention chirurgicale

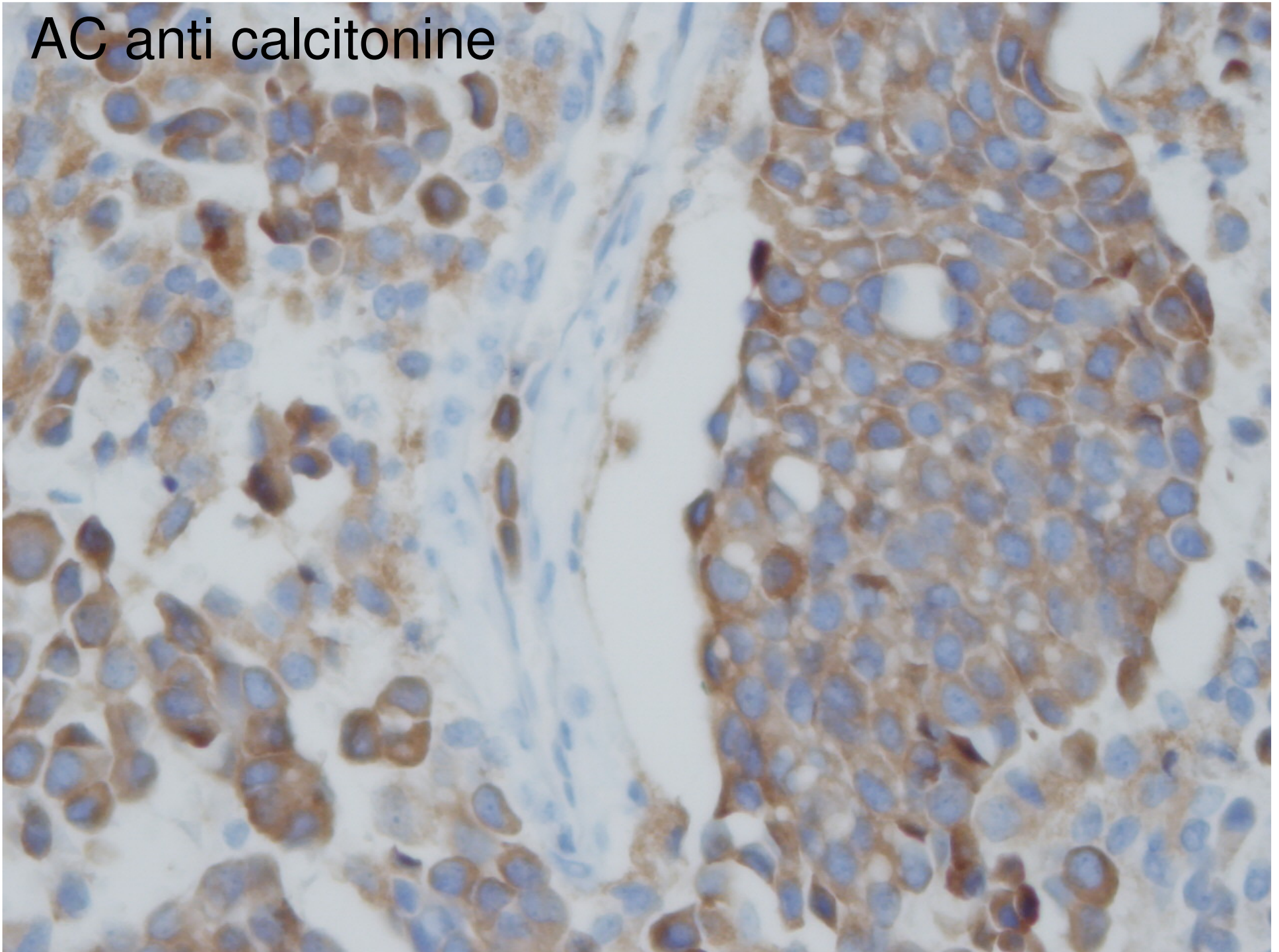








AC anti calcitonine



Diagnostic : carcinome médullaire
thyroïdien avec amylose

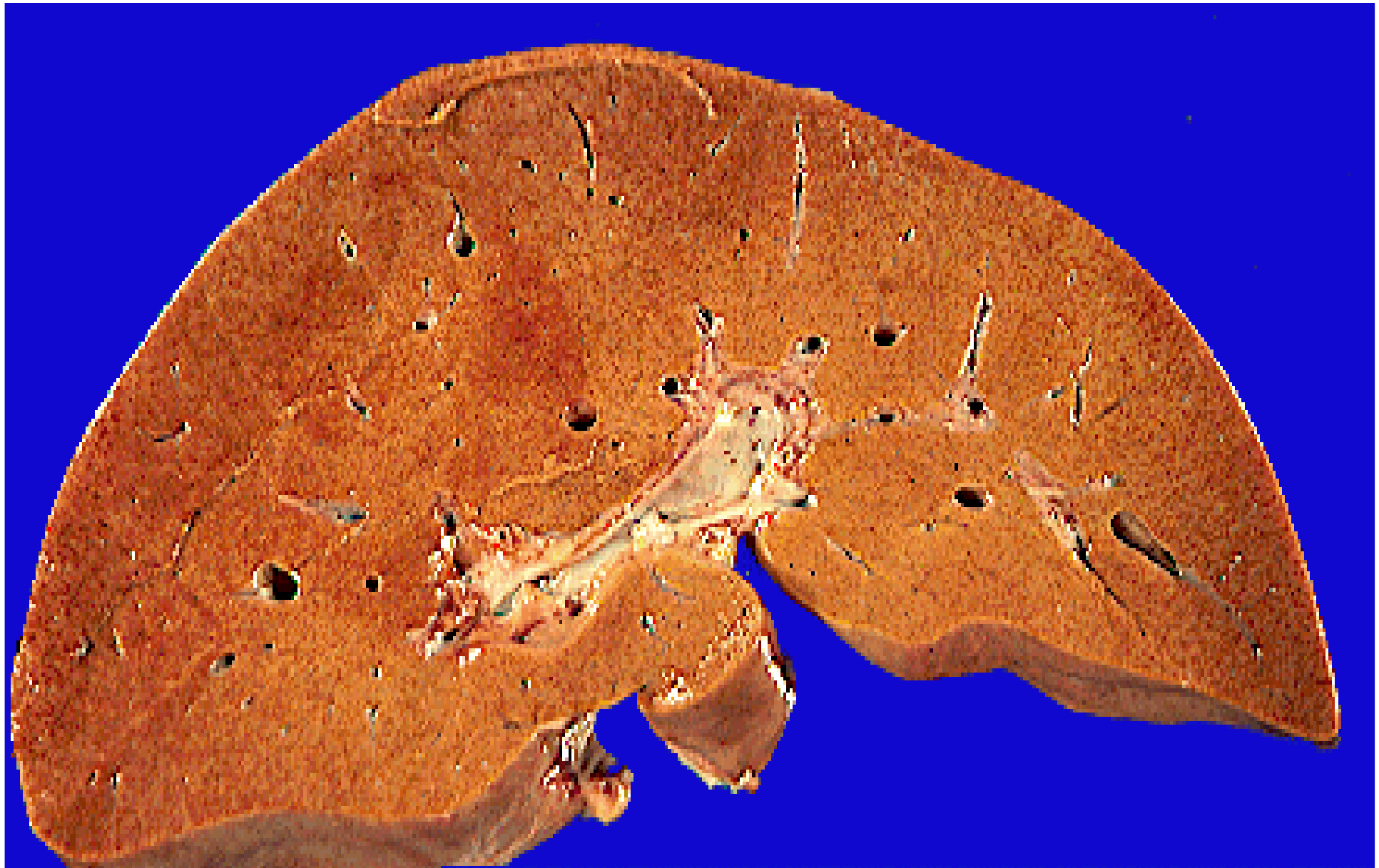
La stéatose

La stéatose

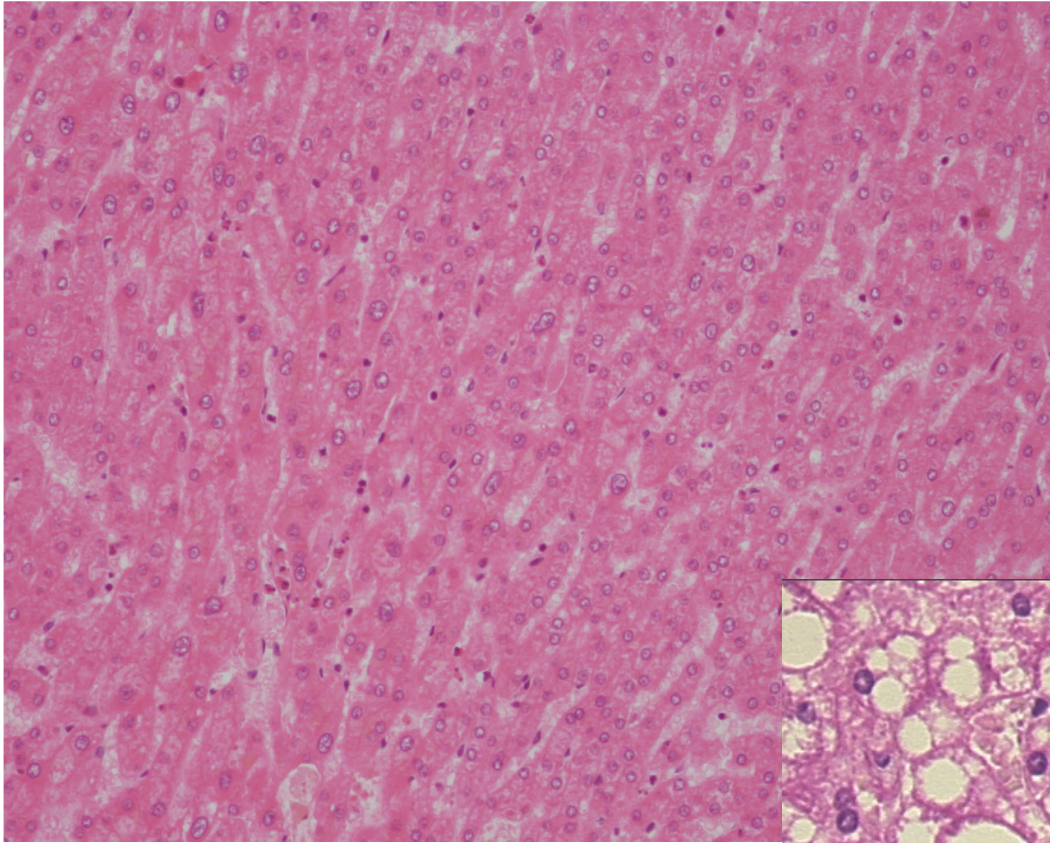
Définition

- Pathologie de surcharge
- Accumulation anormale de triglycérides dans les cellules parenchymateuses (essentiellement dans les hépatocytes)
- Témoin du métabolisme anormal des TG
- Retentissement clinique minime → gravissime

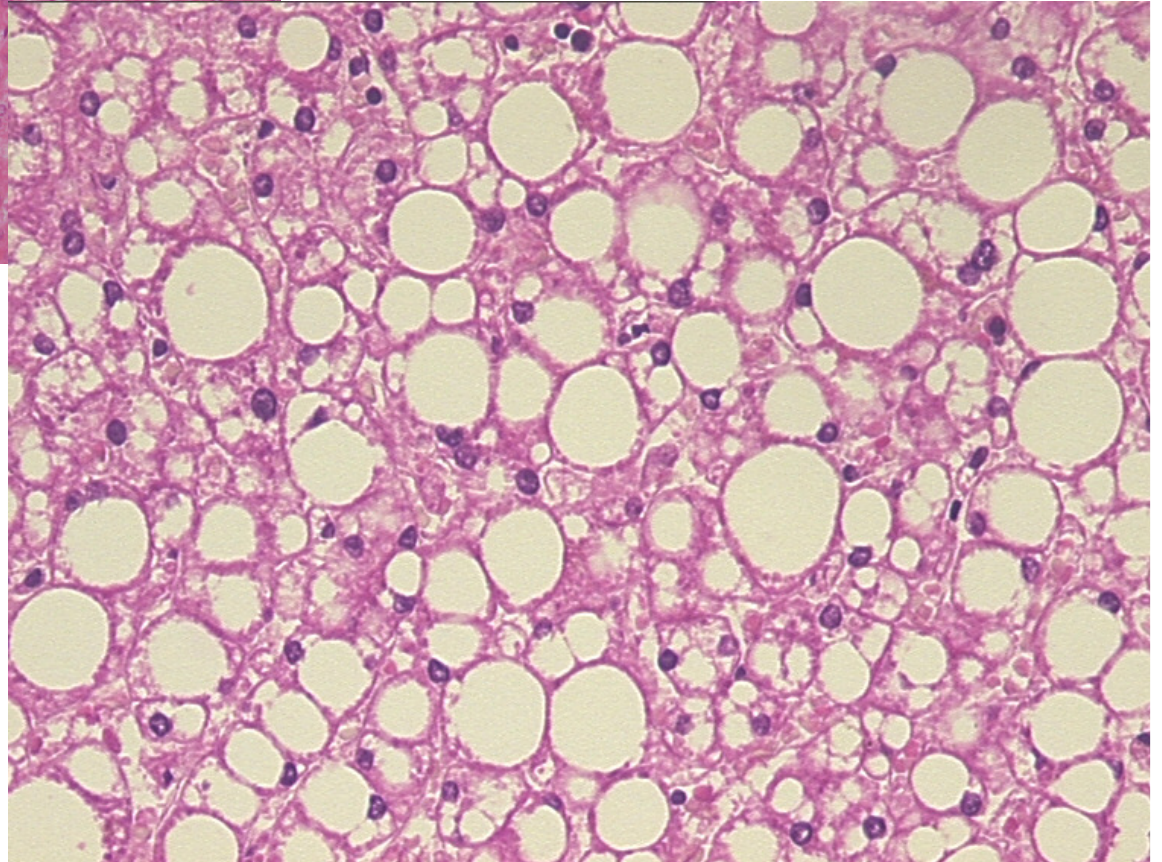
Aspect macroscopique



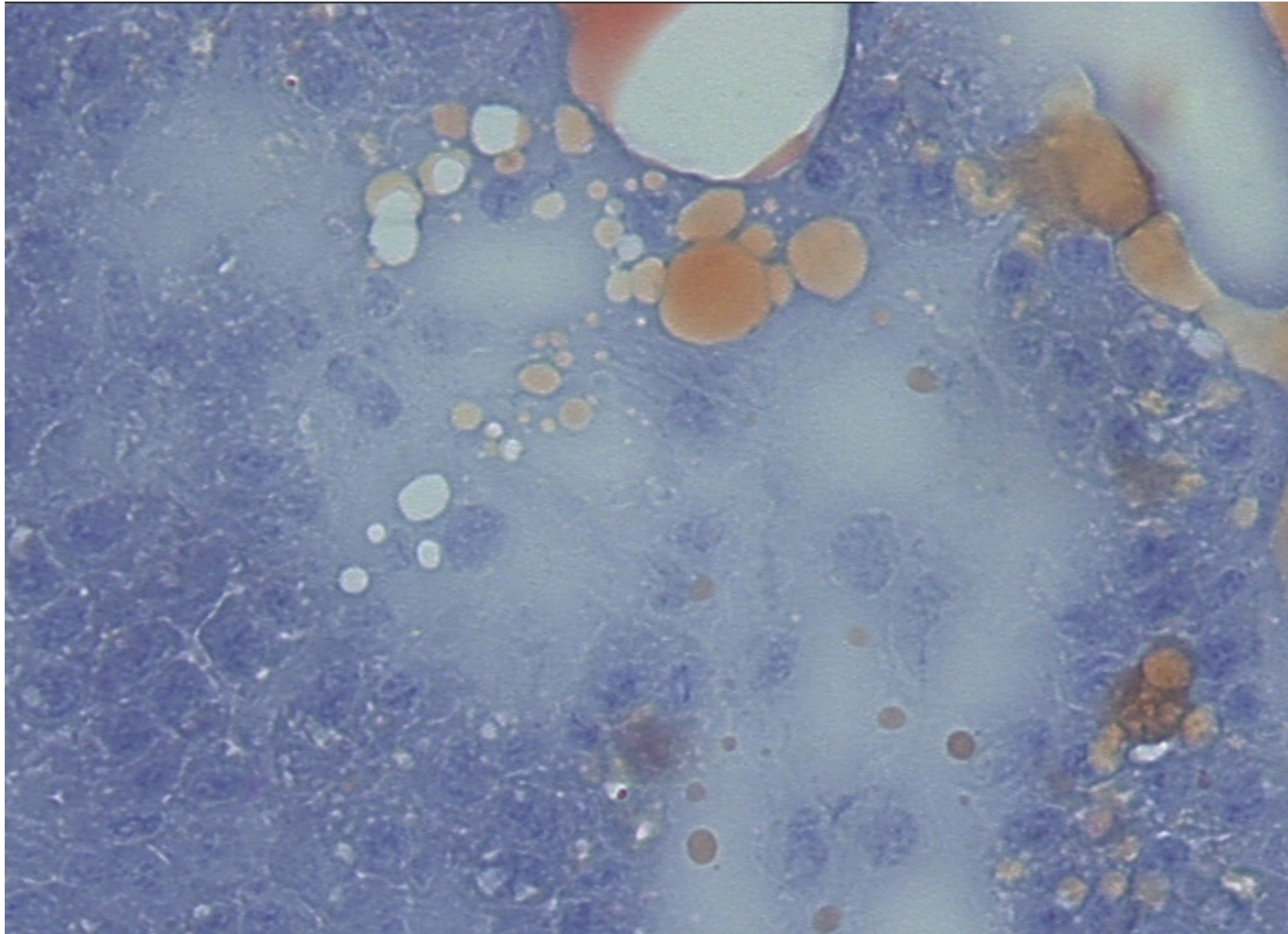




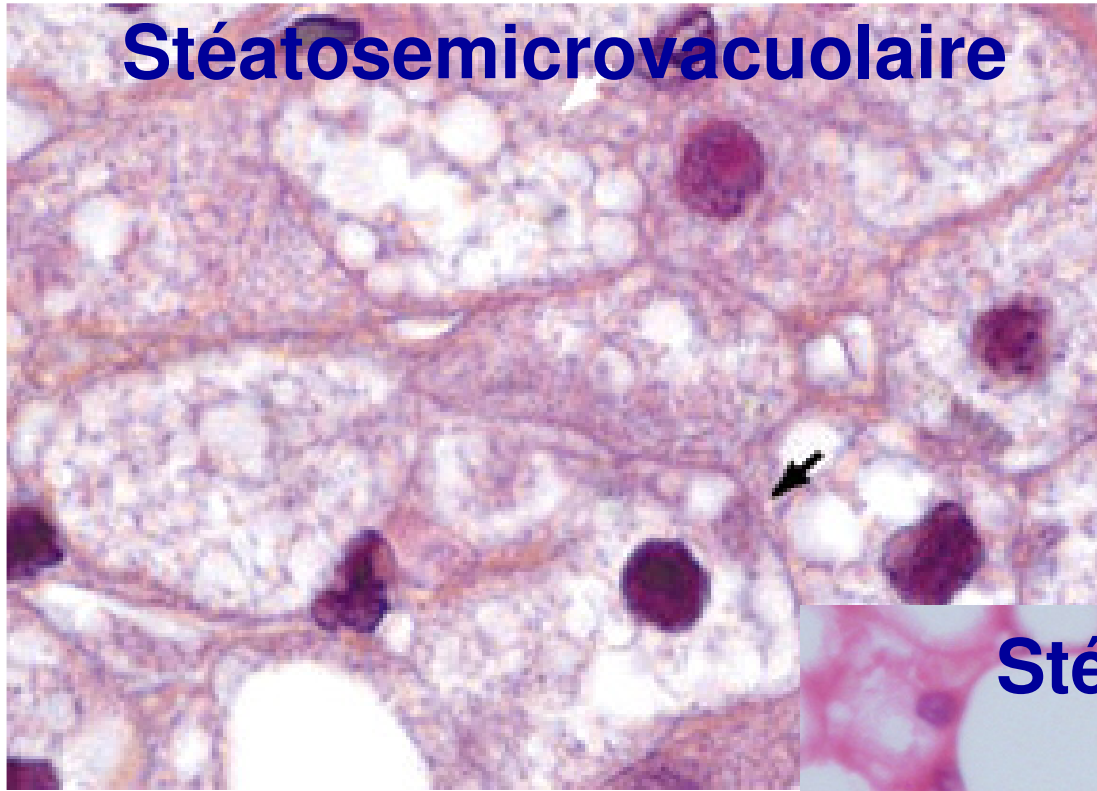
Aspect microscopique
HES +++



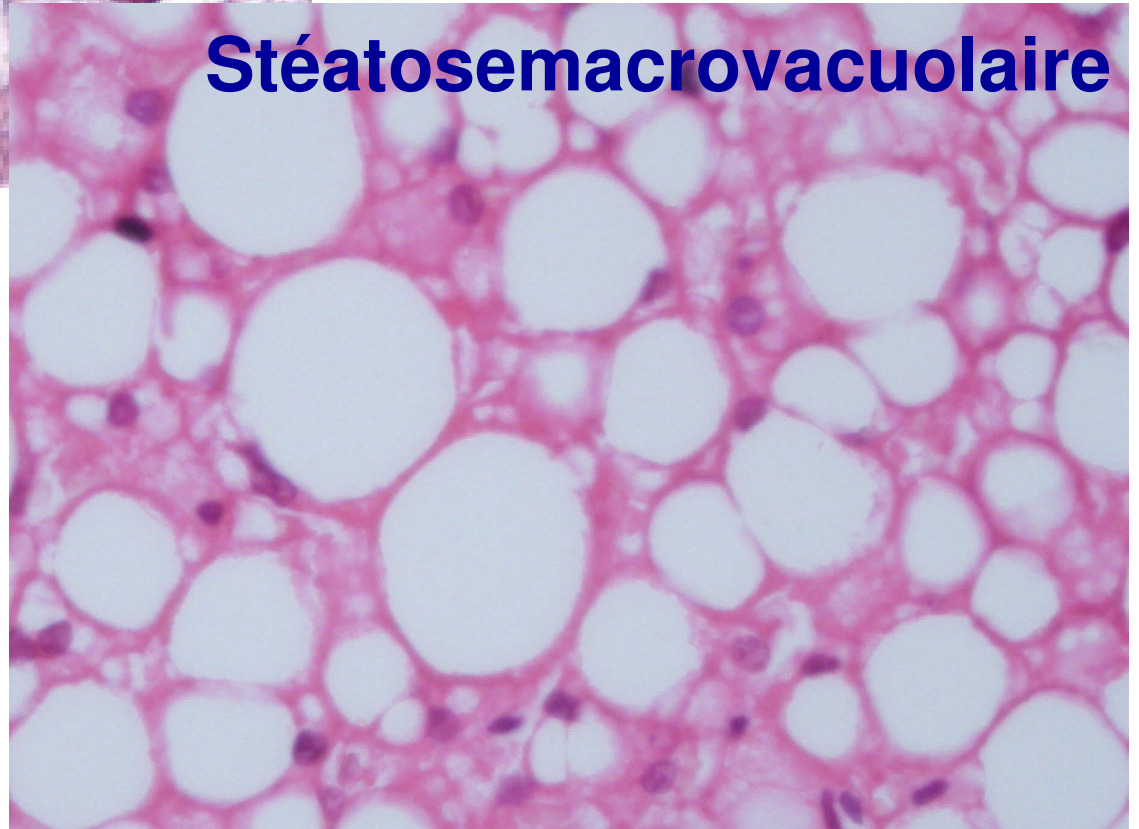
Aspect microscopique coupe congelée
Coloration d'oil red



Stéatosemicrovacuolaire



Stéatosemacrovacuolaire



La stéatose

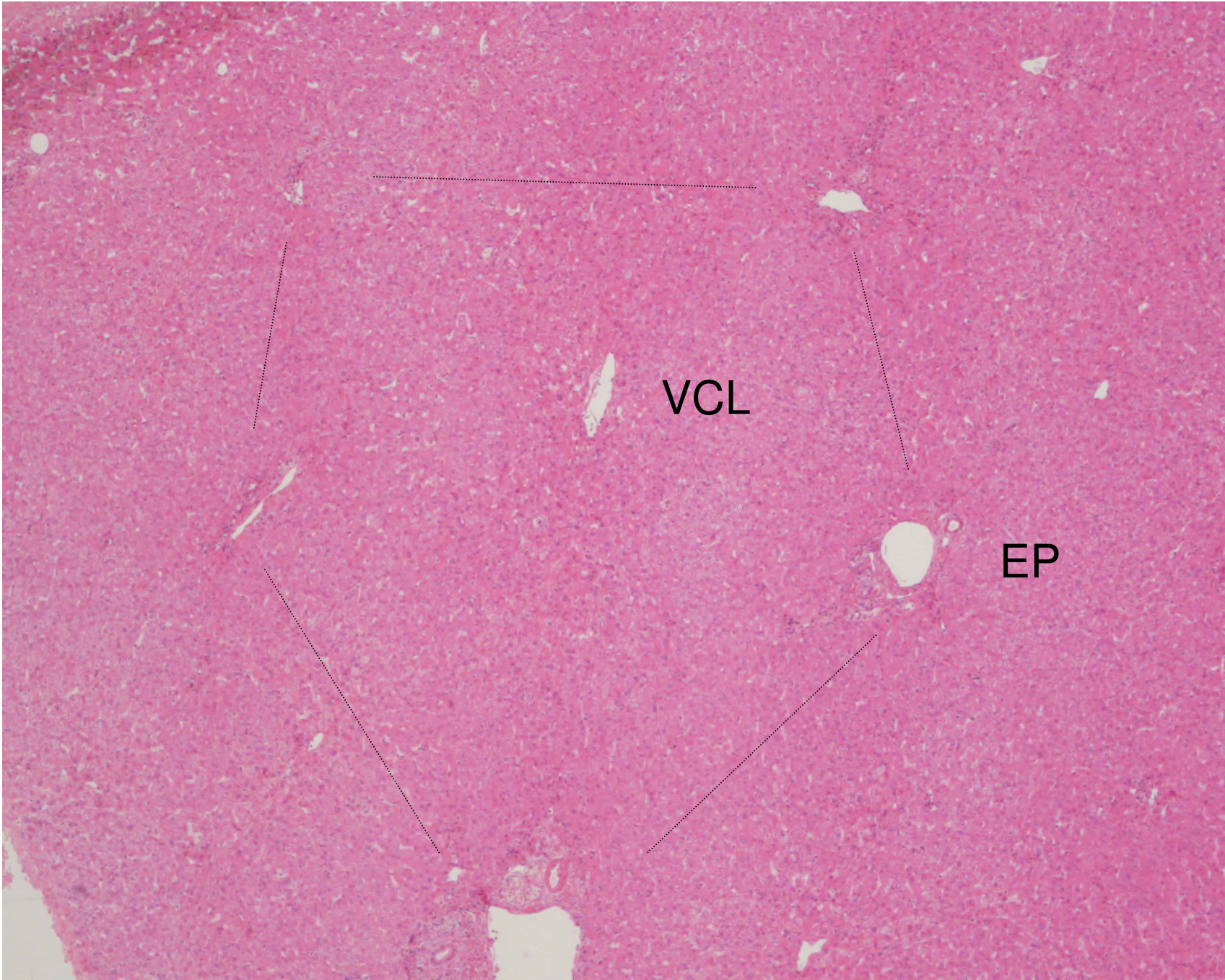
- **Formes étiologiques**

- Stéatoses nutritionnelles (diabète, obésité)
- Stéatoses toxiques et médicamenteuses
- Stéatose éthylique +++
- Stéatose par anoxie
- Stéatose des hépatites
- Stéatose d'origine divers

La stéatose

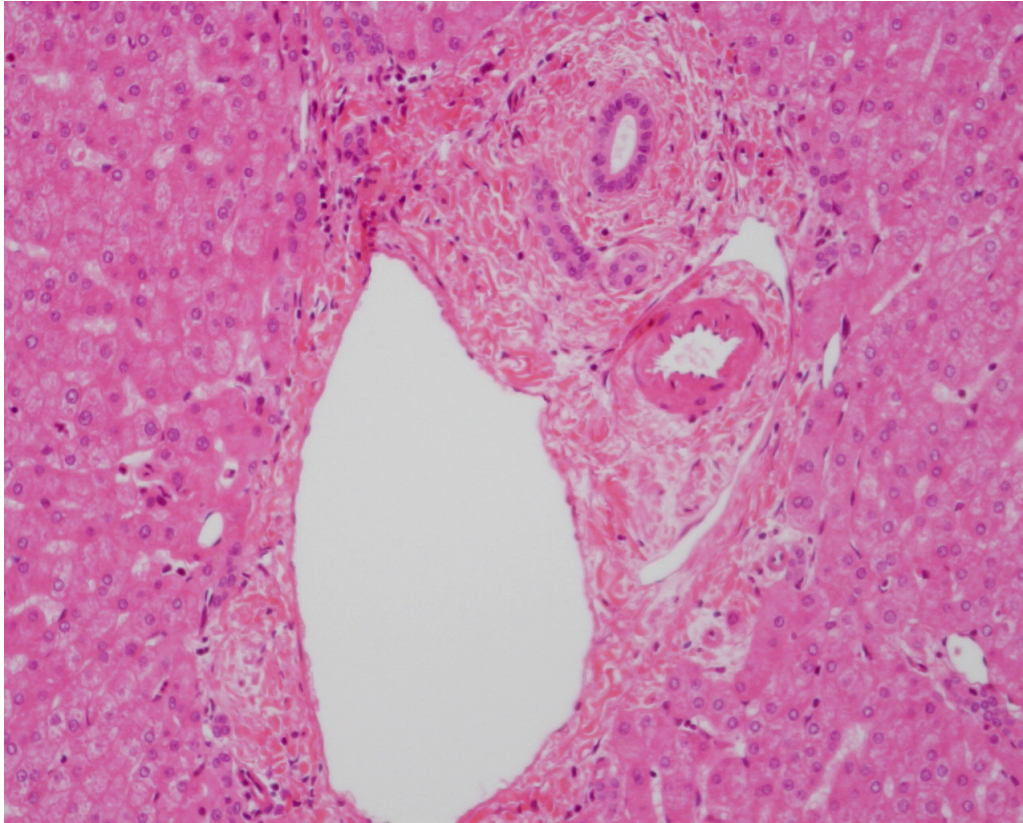
Analyse microscopique

- Importance de la stéatose (atteinte massive, modérée, diffuse)
- Évaluation du % de stéatose
- Atteinte systématisée ou non
 - Si oui : quelle est la systématisation ?

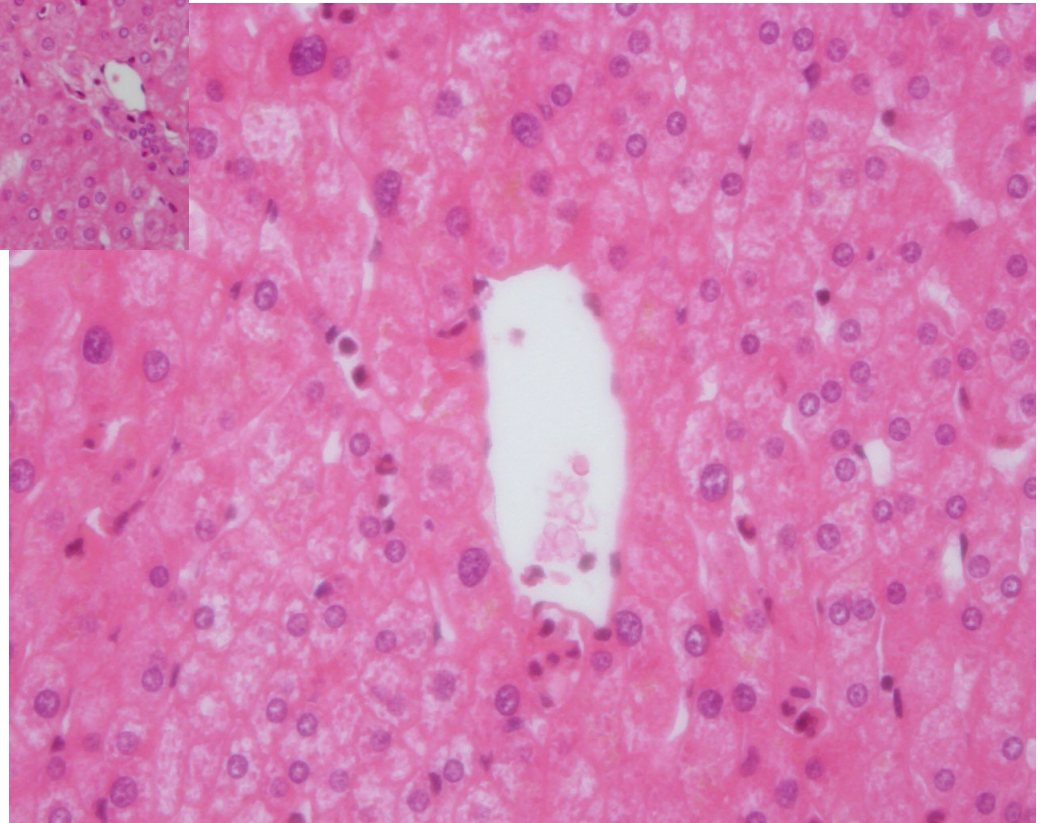


VCL

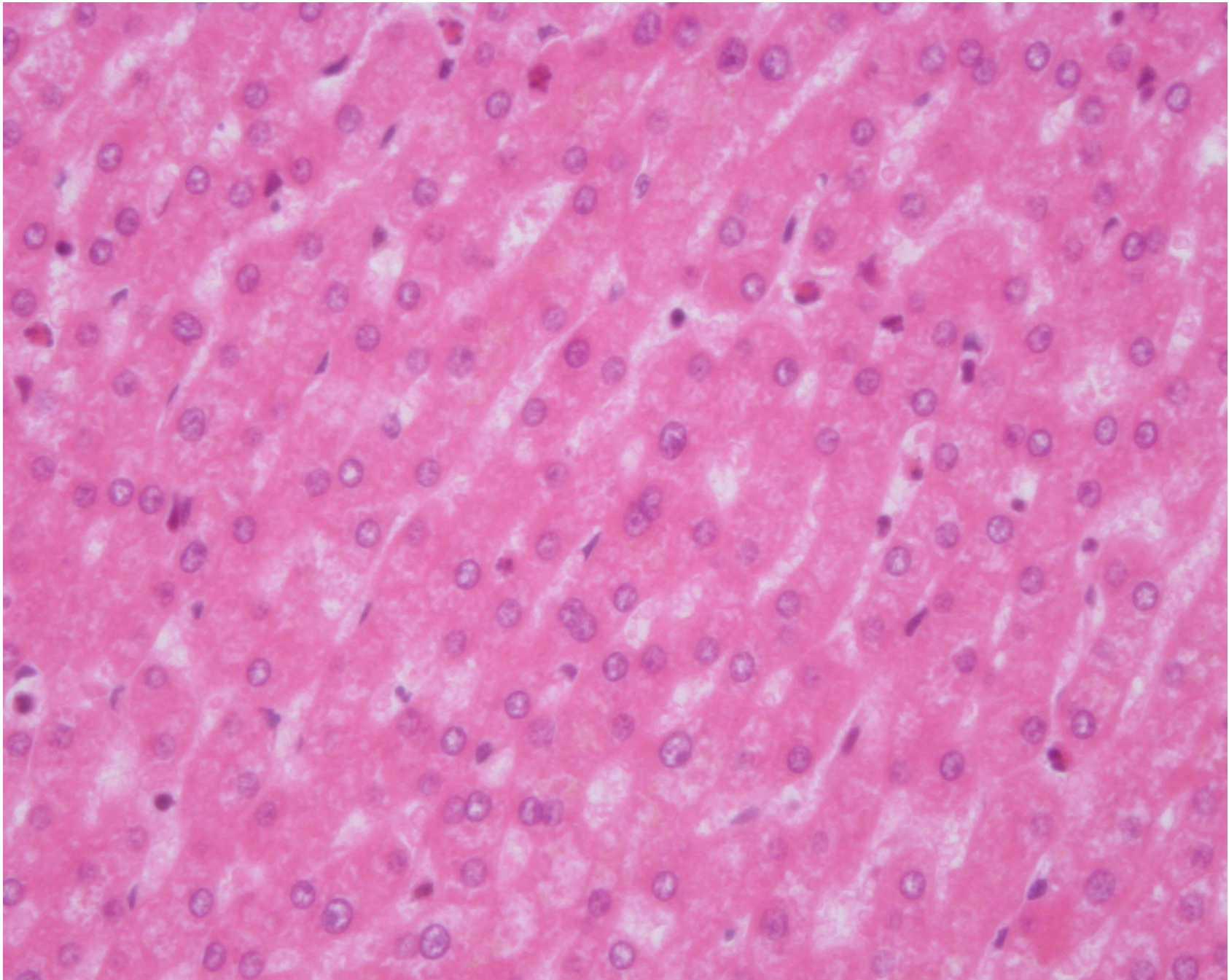
EP



Espace porte

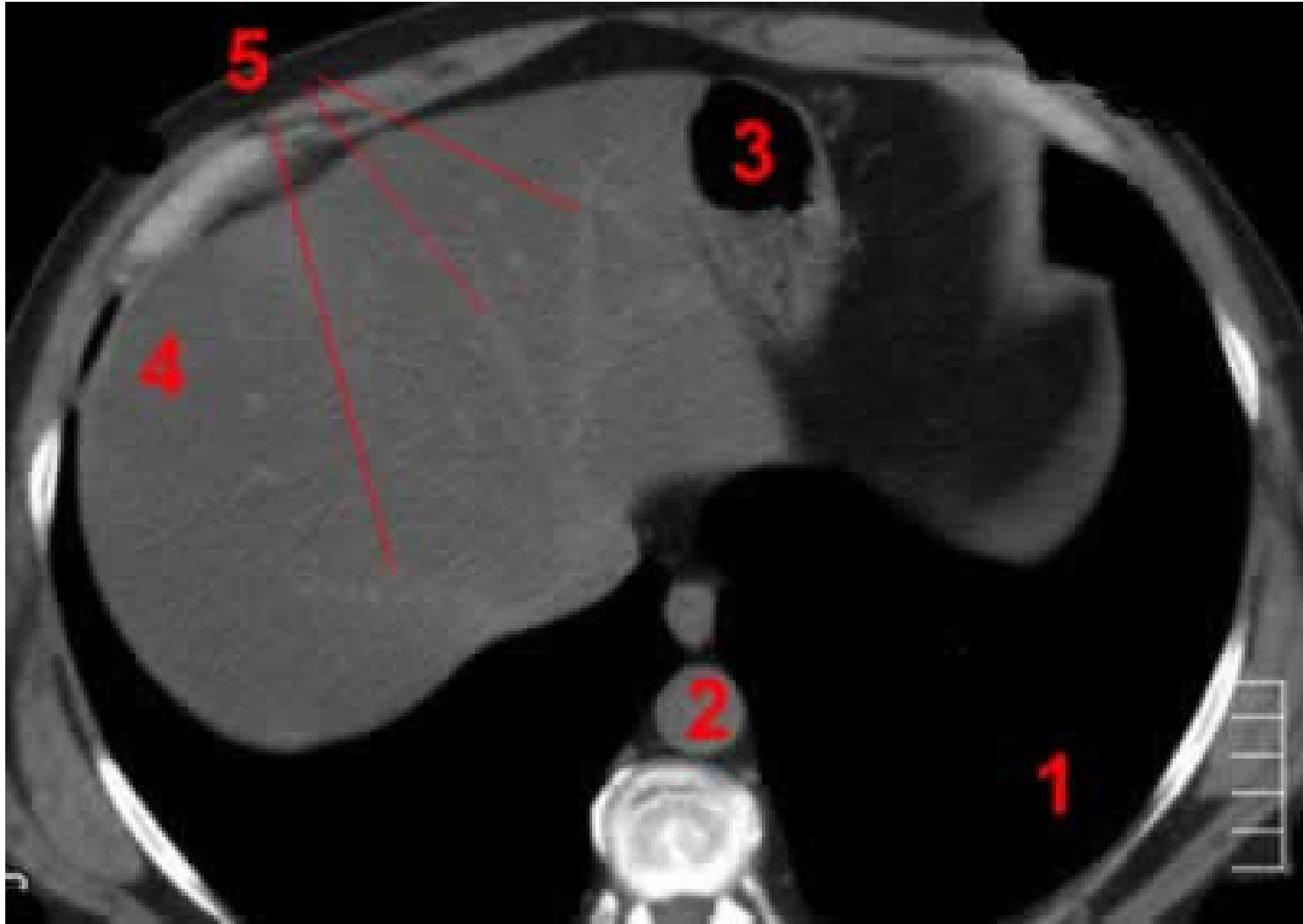


Veine centrolobulaire

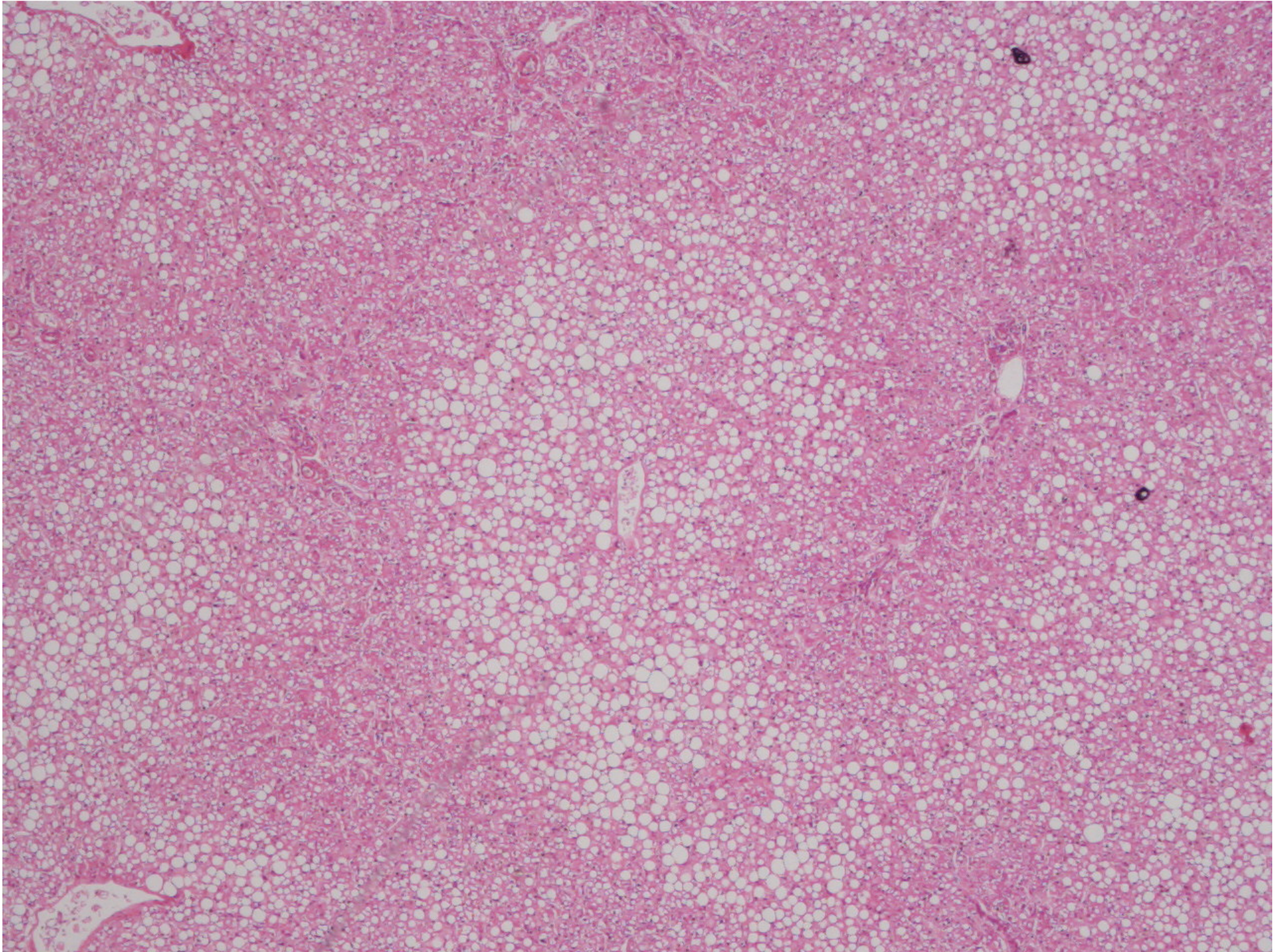


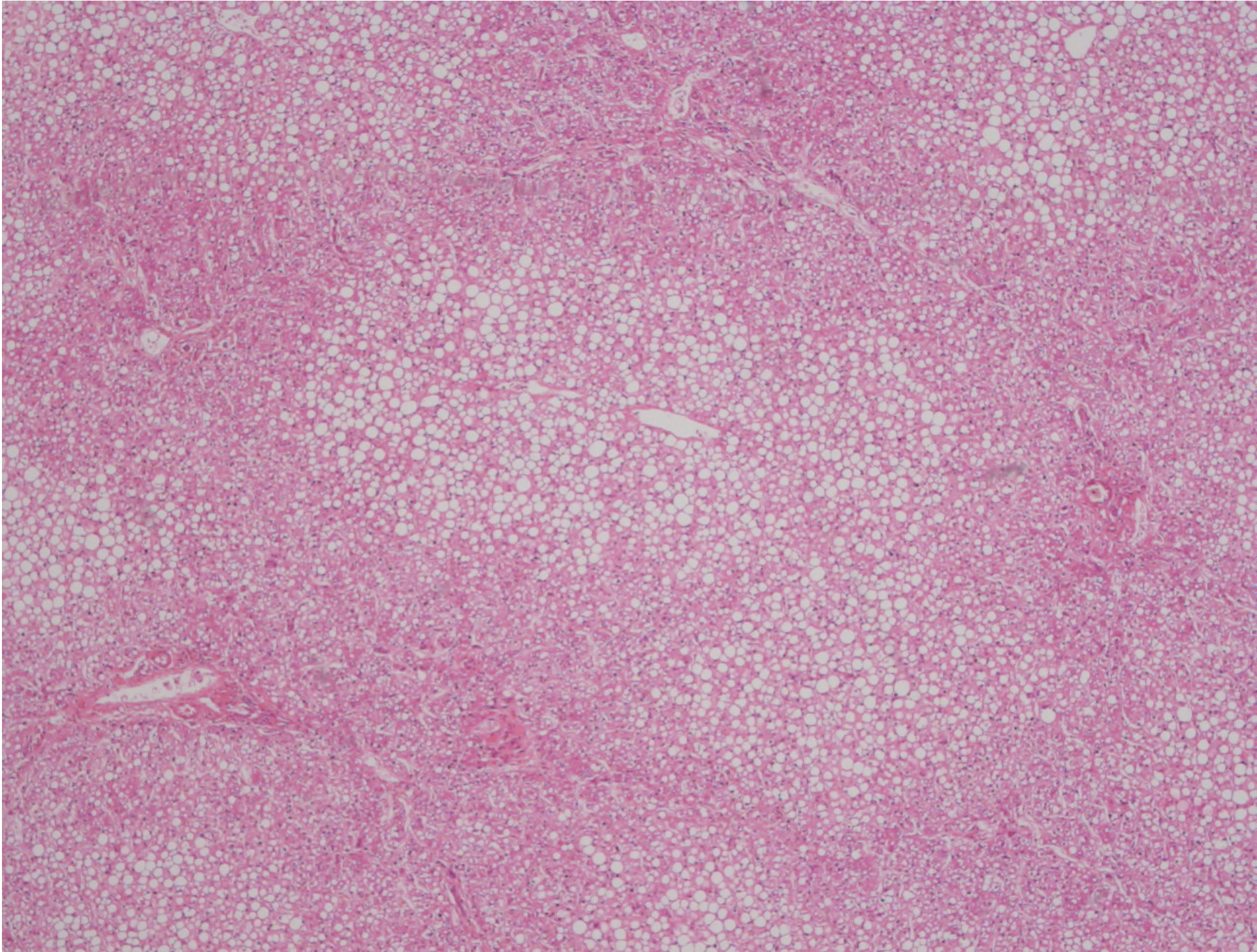
Cas clinique n°1

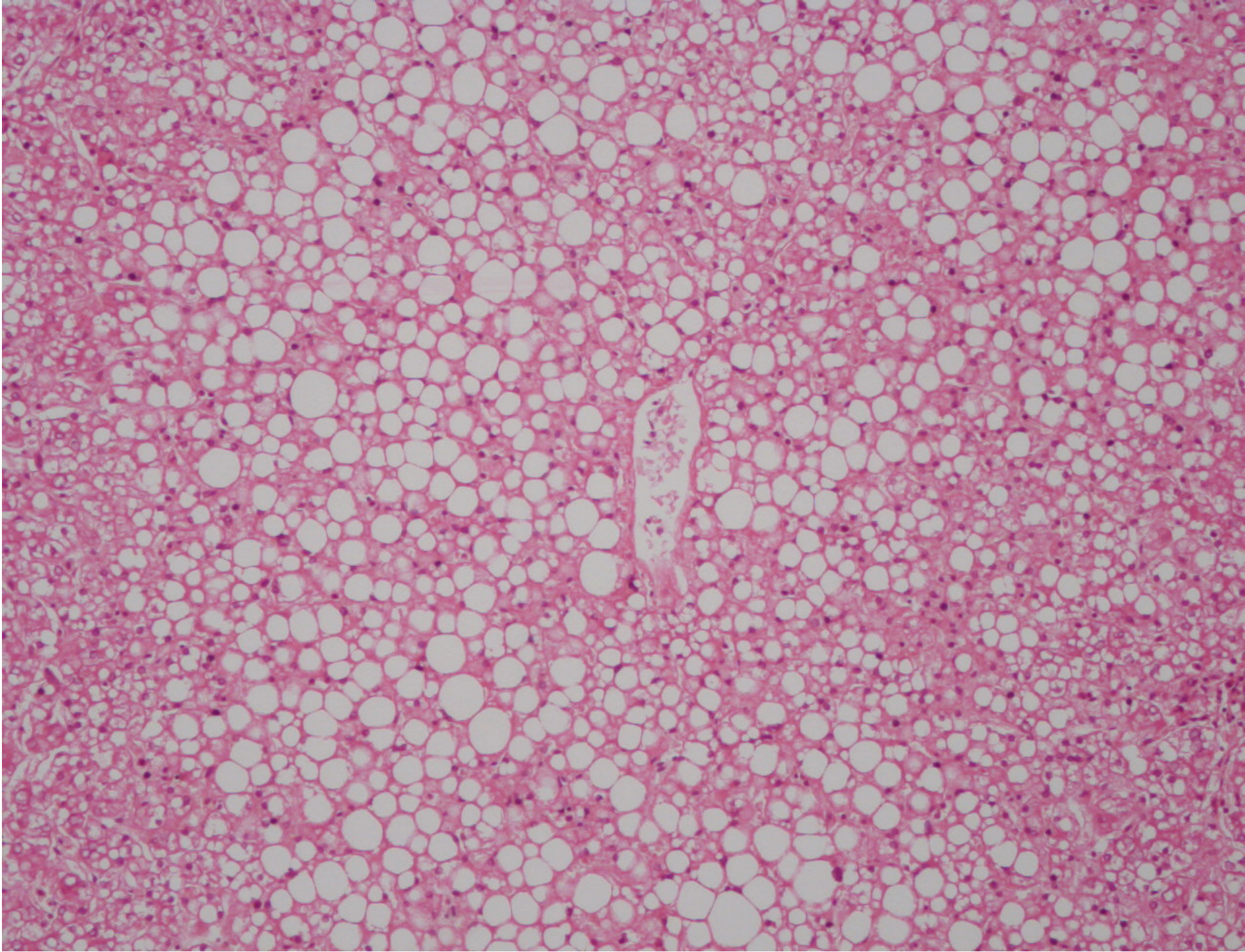
- Patiente âgée de 32 ans
- HIV positive traitée par trithérapie
- Hospitalisée en urgence pour troubles de la conscience
- Hépatomégalie
- Coma métabolique avec insuffisance hépatocellulaire aigue → Décès
- Vérification autopsique : hépatomégalie 2200g

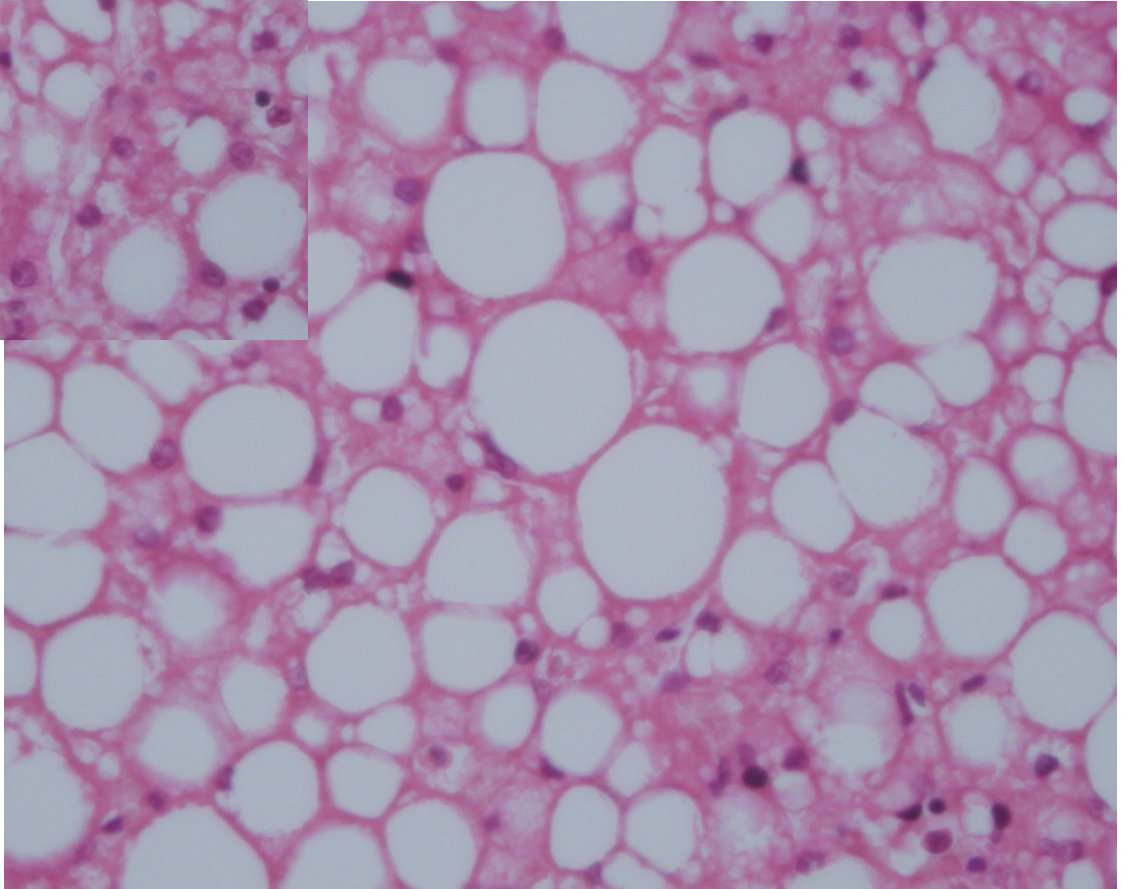
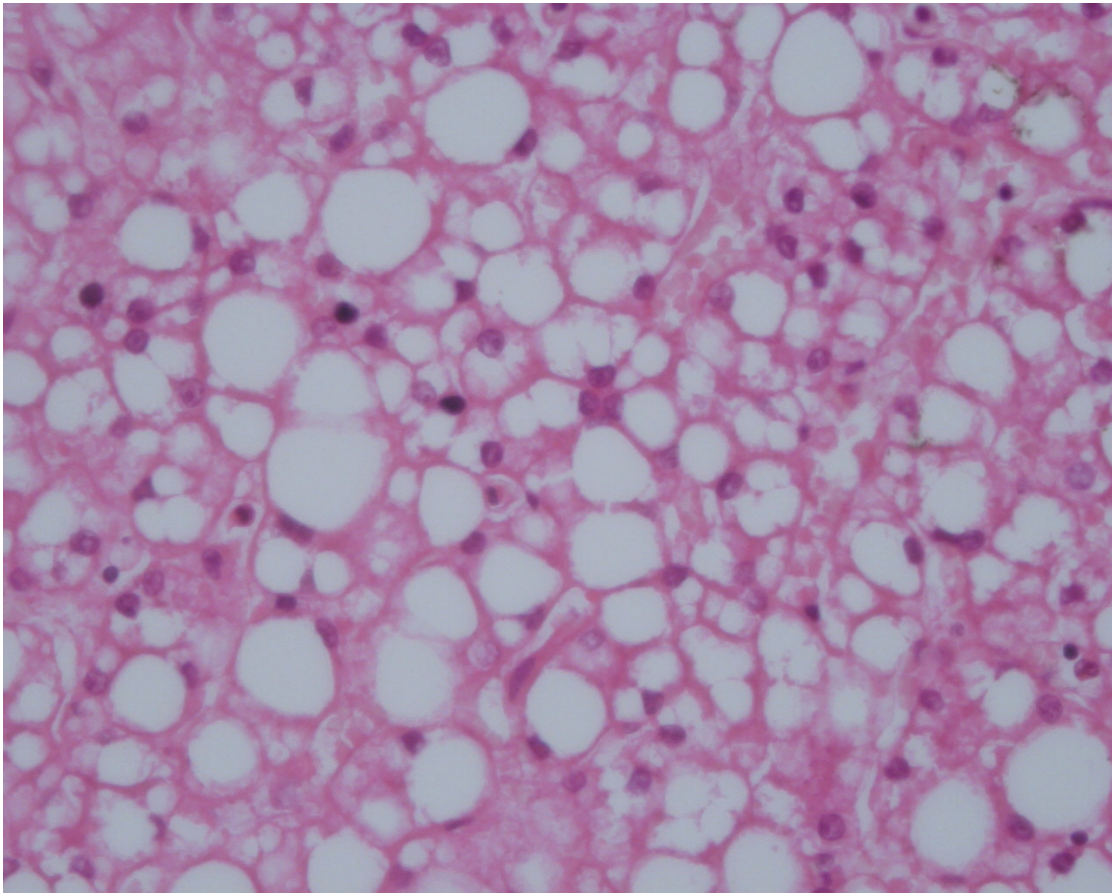


1, poumon gauche. 2, aorte. 3,estomac. 4, dôme du foie.
5, veine sus-hépatique.









Diagnostic : stéatose hépatique
massive aiguë
probablement d'origine
médicamenteuse (trithérapie)

Contrôle TP

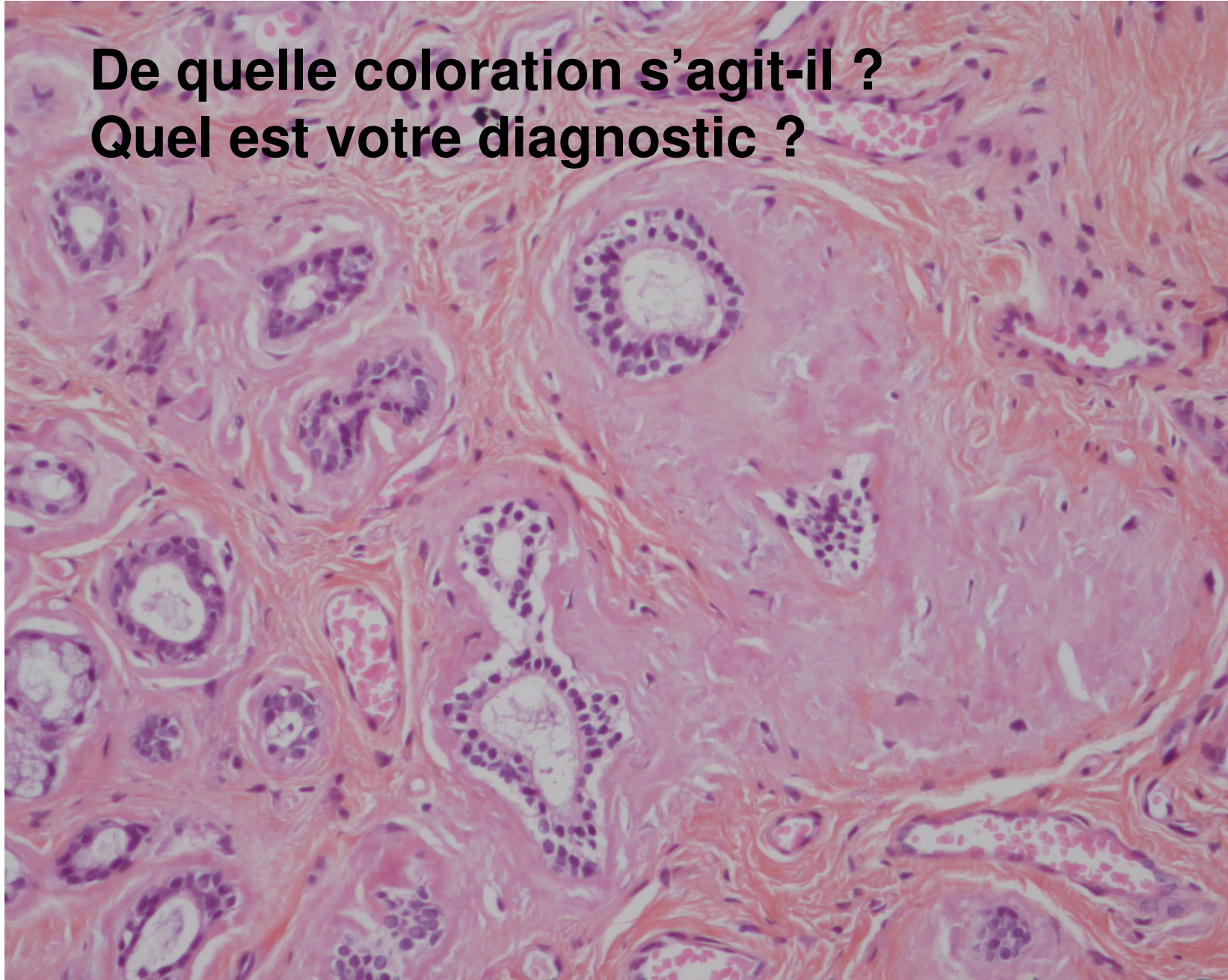
Quels organes peuvent être atteints en cas d'amylose systémique ?

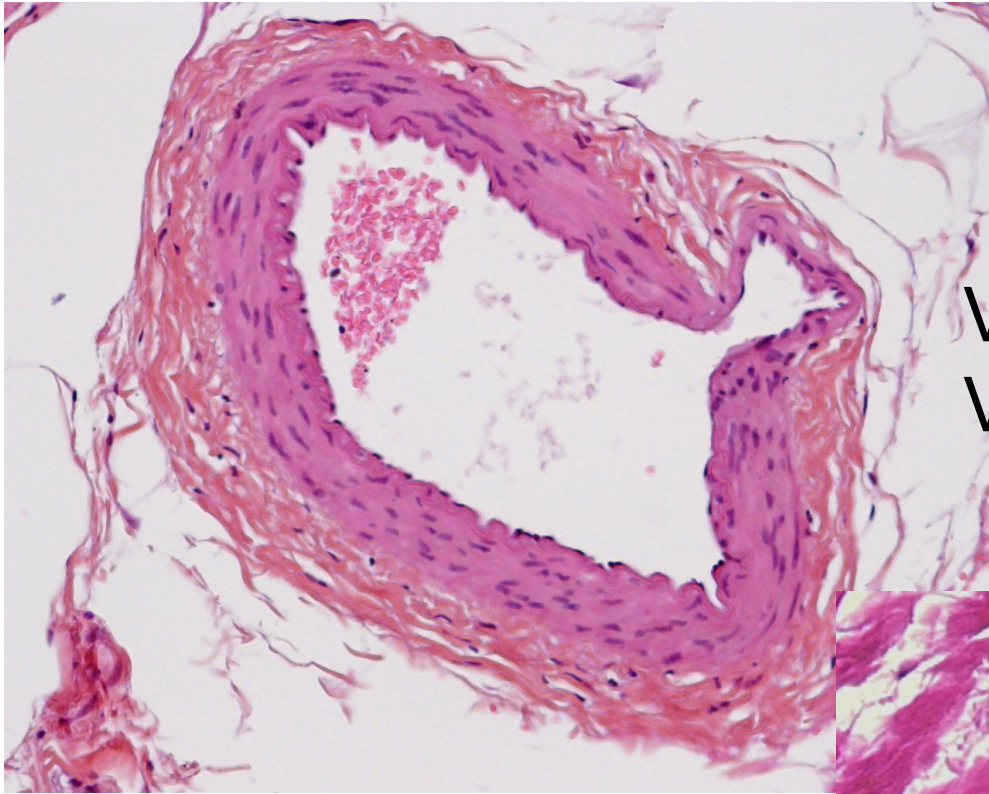
Quels sont les organes dont l'atteinte est liée au pronostic vital du patient ?

De quel type de biopsie s'agit-il ?

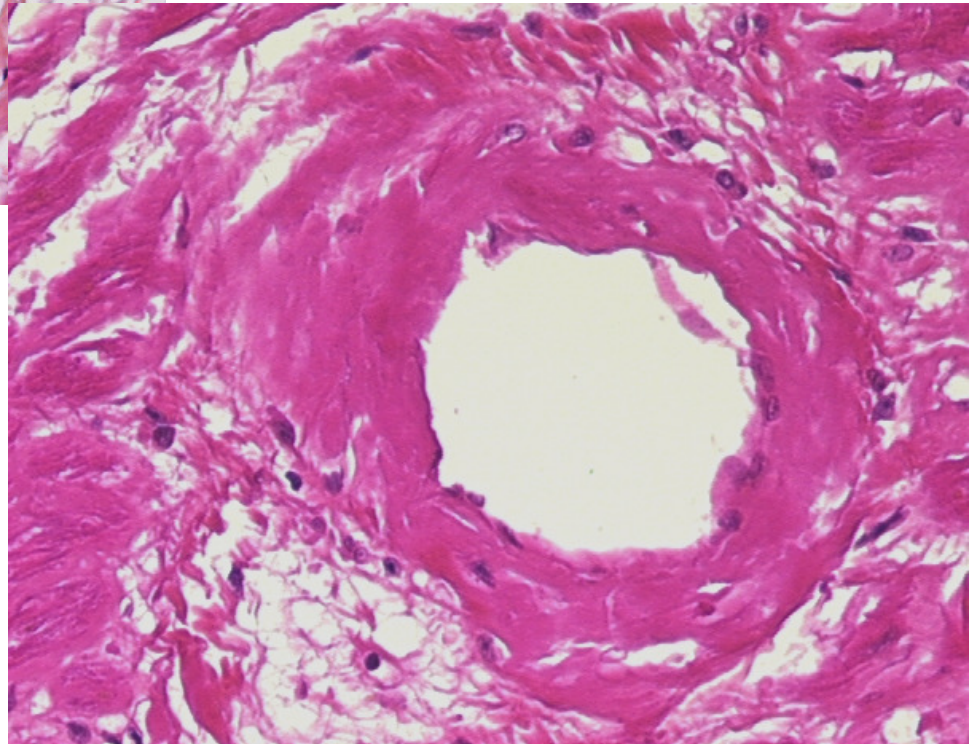


**De quelle coloration s'agit-il ?
Quel est votre diagnostic ?**

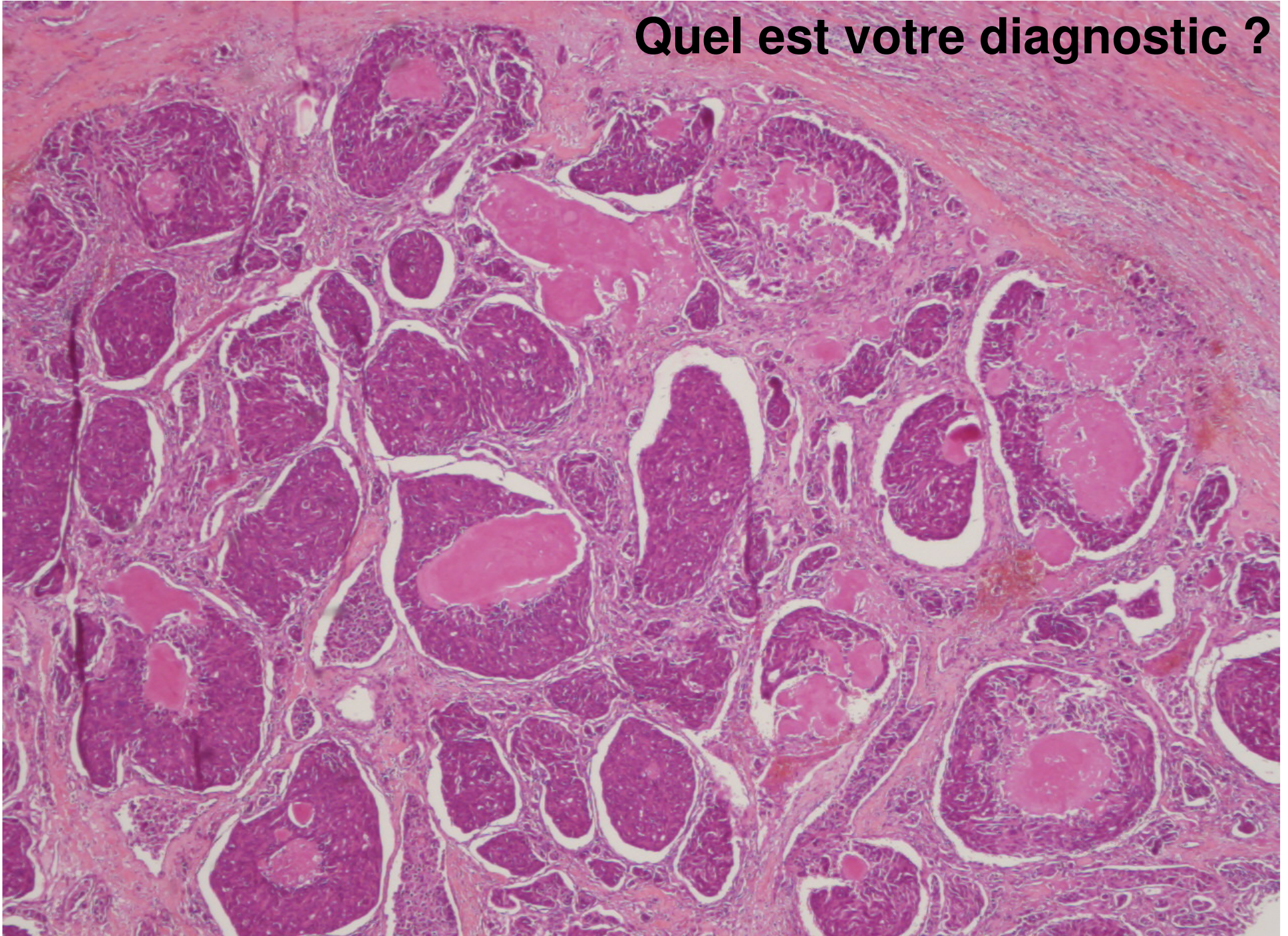




Vaisseau normal ?
Vaisseau pathologique ?



Quel est votre diagnostic ?



Diagnostic ?

Coloration complémentaire nécessaire et sur quel type de prélèvement ?

