



Amylose AL gastroduodénale révélée par une hémorragie digestive fatale : un piège diagnostique

B. Talamoussa (1) ; Z. Elbougrini (1) ; A. Farah (1) ; N. Sahel (1) ; O. Jamal (1) ; M. Zaizaa (1) ; I. El Kassimi (1) ; N. Bahadi (1) ; M. Biyat (1) ; A. Tahir (1) ; J. Khalil (1) ; A. Rkiouak (1) ; Y. Sekkach (1)
(1) Médecine interne a, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

INTRODUCTION

L'amylose est une maladie rare mais grave, caractérisée par le dépôt extracellulaire d'un matériel protéique sous forme fibrillaire insoluble. L'atteinte digestive, bien qu'elle soit classique au cours de l'amylose systémique, est souvent asymptomatique. Une hémorragie digestive fatale compliquant une amylose est rarement décrite. Nous rapportons ici l'observation d'une amylose gastroduodénale révélée par une hémorragie digestive grave.

OBSERVATION

Patient âgé de 62 ans , ayant comme antécédent une hypertension artérielle sous bithérapie , était hospitalisé pour des douleurs abdominales chroniques avec hématomèse de faible abondance qui datent de plus de 6 mois évoluant dans un contexte d'amaigrissement de 12 kg .L'examen clinique objectivait un patient apyrétique stable sur le plan hémodynamique et respiratoire , avec présence d'une pâleur cutanéomuqueuse et une macroglossie .L'abdomen était souple et indolore. Le reste de l'examen somatique était normal sans signes cliniques d'insuffisance hépato-cellulaire ni d'hypertension portale et les aires ganglionnaires étaient libres. Le bilan biologique révélait une anémie normochrome normocytaire arégénérative (Hb à 8.5 g/dl ;VGM : 83 fl ; taux de réticulocytes à 70000/mm³) avec une thrombopénie à 95000/mm³ ,une hypocholestérolémie à 1,15 et un TP à 62% . Le reste du bilan hépatique , rénal , phosphocalcique , thyroïdien et vitaminique était normal . Sur le plan morphologique, une TDM abdominopelvienne trouvait un aspect d'oedème sous muqueux régulier gastrique et du cadre duodéal. Un complément par une fibroscopie oesogastro-duodénale objectivait un estomac congestif, pseudo-nodulaire non ulcéré. La muqueuse duodénale était congestive, infiltrée, d'aspect pseudo-nodulaire avec présence de multiples pertes de substances creusantes. La muqueuse était fragile avec un saignement minime en nappe. Un geste d'hémostase endoscopique n'a pas été réalisé, car le saignement était diffus.

L'examen était répété 72 heures après un traitement par des inhibiteurs de la pompe à protons ; la lésion ne saignait plus et des biopsies étaient réalisées. L'examen anatomopathologique des biopsies gastriques et duodénales montrait la présence dans la sous-muqueuse, des dépôts floconneux, éosinophiles, amorphes, ayant une biréfringence dichroïque jaune vert en lumière polarisée après coloration au rouge Congo. L'examen immunohistochimique des dépôts amyloïdes était positif pour l'anti-kappa, en faveur d'une amylose de type AL. L'enquête étiologique trouvait un pic monoclonal à IgG kappa mesuré à 15 g/l , associée à une protéinurie de Bence-Jones à 3 g/l de type chaîne légère kappa. Le dosage des chaînes libres sériques Lambda était normal mais celui des chaînes libres sériques kappa était très augmenté à 550 mg/L, avec un rapport lambda/kappa très pathologique à 0,05. Le myélogramme montrait une plasmocytose médullaire estimée à environ 39 % signant le myélome associé à une amylose AL. Plusieurs lacunes osseuses étaient visualisées sur les radiographies standard. Le bilan d'extension de cette amylose confirmait l'atteinte digestive isolée. La fonction rénale était respectée. La recherche d'une atteinte cardiaque associée était aussi négative. Trois semaines après le début de prise en charge survenait une hémorragie digestive sans signes de choc. L'endoscopie digestive haute en urgence mettait en évidence un suintement hémorragique diffus de la muqueuse gastroduodénale. Des mesures de réanimations étaient instaurées avec des transfusions et un traitement par des inhibiteurs de la pompe à protons par voie intraveineuse. Cependant, le décès survenait 24 heures plus tard par récurrence d'une hémorragie digestive de grande abondance.

CONCLUSION

L'amylose AL peut être de diagnostic difficile lorsque les symptômes digestifs sont isolés. Les manifestations digestives sont, en effet, totalement aspécifiques. L'hémorragie digestive est rarement le symptôme initial mais elle n'est pas rare au cours de l'évolution. Le traitement de l'hémorragie est difficile, car il n'existe le plus souvent pas de lésion identifiable. Le traitement reste symptomatique, sans oublier le traitement spécifique de l'amylose. Malgré tout, le pronostic de l'amylose digestive reste redoutable..

