

# Allongement du TP révélateur d'une amylose AL

Dr. BENAMMAR D., Dr. BENCHAOULIA S., Dr. SAADI S., Dr. MEHDI F., Pr. CHAMI M. A. – CHUO.

## INTRODUCTION

L'allongement du TP (taux de prothrombine) lorsque le facteur V est normal doit faire doser les facteurs de coagulation à la recherche d'un déficit isolé.

Nous rapportons un cas d'un déficit acquis et isolé du facteur X révélant une amylose AL.

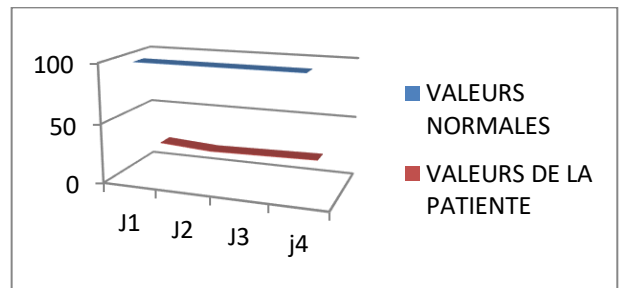
## OBSERVATION

Madame T.M âgée de 44 ans, aux antécédents personnels d'hypothyroïdie, HTA et AVC ischémique il y'a 2 ans, hospitalisée pour une altération de l'état général depuis 2 ans faite d'anorexie et d'amaigrissement de 25 kg, présentant une cardiomyopathie hypertrophique avec aspect hypersintillant à l'échographie cardiaque, syndrome néphrotique impur fait d'une protéinurie à 3g/24h, hypoalbuminémie: 25g/L, hypoprotidémie: 45g/L avec une insuffisance rénale (clairance: 17ml/mn), une anémie microcytaire hypochrome avec ferritinémie basse à 17ug/L.



TP bas à 20%, un temps de céphaline activé(TCA) a 1,18 ; un facteur V normal a 102% avec un déficit en facteur X qui est diminué à 2%. Une biopsie des glandes salivaires faite confirmant une amylose AL, l'électrophorèse des protéines sériques objectivant

une réaction inflammatoire aigue avec un rapport kappa libre/lambda libre augmenté à 1,91, protéinurie de Bence-Jones en faveur d'une protéinurie glomérulaire non sélective. La patiente a été adressée au service d'hématologie pour une continuité de prise en charge.



## DISCUSSION

L'amylose AL est due à un dépôt extracellulaire de la chaîne légère libre d'immunoglobuline monoclonale.

Le déficit en facteur X est une complication rare de l'amylose AL (6% des cas) du a une liaison rapide entre le facteur X et la substance amyloïde AL dont le mécanisme est inconnu.

Ce déficit est variable d'un malade à un autre et dépend probablement de la quantité de la substance amyloïde présente dans la circulation sanguine au niveau des microvaisseaux.

## CONCLUSION

L'amylose AL est une pathologie aux multiples facettes ; parmi les plus rares l'atteinte de l'hémostase.

A retenir, un déficit en facteur X isolé doit obligatoirement faire penser à une amylose AL dont la prise en charge précoce peut améliorer un pronostic sombre de cette maladie.

## References

1. A D Mumford, J O'Donnell, J D Gillmore, R A Manning, P N Hawkins, M Laffan. Bleeding symptoms and coagulation abnormalities in 337 patients with AL-amyloidosis. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov>-August 2000.
2. Joseph Abdulahad, Thierry Lamy, Bertrand Costa, Jacques-Arnaud Seyrig. Allongement du taux de prothrombine : ne pas oublier l'amylose. Vol 26 - N° 6-7. P. 639 - juin 2002. em-consulte.com - 29/02/08
3. Masahisa Arahata, Hiroyuki Takamatsu, Eriko Morishita, Yasuko Kadohira, Shinya Yamada, Akitada Ichinose, Hidesaku Asakura. Coagulation and fibrinolytic features in AL amyloidosis with abnormal bleeding and usefulness of tranexamic acid. Pubmed - Jan2020.