

INTRODUCTION

L'amylose AA est une des trois grandes variétés d'amylose multi systémique, avec l'amylose AL et les formes héréditaires. Elle est observée dans les états inflammatoires chroniques tels que les rhumatismes inflammatoires chroniques, les infections chroniques, les colites inflammatoires et les maladies auto-inflammatoires. Nous rapportons deux cas observés lors d'une polyarthrite rhumatoïde et lors du syndrome du Muckle Wells.

MATERIELS METHODES

CAS 1 : homme de 25 ans qui s'est présenté pour tableau d'anasarque avec état général conservé sur des antécédents de fièvre récurrente sans étiquette diagnostique accompagnée d'éruption urticarienne et de surdité neurosensorielle.

CAS 2 : Femme âgée de 47 ans suivie depuis l'âge de 22 ans pour PR, traitée par salazopyrine et prednisone et adressée en médecine interne pour la prise en charge d'un syndrome néphrotique diagnostiqué en ambulatoire.

RESULTATS

CAS 1 : les résultats ont été en faveur d'un syndrome néphrotique impur avec perturbation de la fonction rénale. La biopsie rénale était en faveur de l'amylose, un bilan spécialisé est revenu en faveur du syndrome de Muckle Wells.

CAS 2 : la biopsie rectale a conclu à une amylose AA qui, vu le contexte clinique, a été rattachée à la PR.

DISCUSSION

Le syndrome de Muckle Wells fait partie des CAPS qui est un des 4 groupements des maladies auto inflammatoires (TRAPS, déficits en Mekalonate kinase, syndrome d'hyper IGD et l'acidurie mévalonique). L'amylose AA rénale est une complication qui concerne 25% des patients atteints de ce syndrome qui peut évoluer vers l'insuffisance rénale, ce fut le cas du patient. La prévalence de l'amylose AA au cours de la polyarthrite rhumatoïde s'échelonne entre de 3 à 23% avec une tendance baissière largement expliquée par les progrès thérapeutiques observés dans la PR.

CONCLUSION

L'amylose AA est la 3^{ème} variété d'amylose (en fréquence) au monde, son diagnostic est histologique et son étiologie est guidée par le contexte clinique. Les maladies auto inflammatoires, qui sont rares, peuvent se compliquer fréquemment d'amylose, il faut les évoquer devant des épisodes récurrents de fièvre ou d'urticaire avec éventuellement d'autres signes accompagnateurs.

Auteur Principal : Maaradji S

Co auteurs : Nadji Z, Bouhafs B, Guelilia R, Hebri ST.