

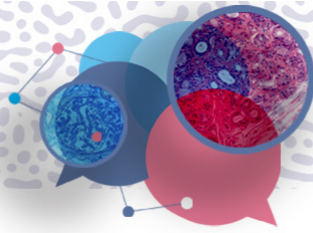
Pourquoi dépister une gammopathie lors de suspicion d'amylose cardiaque ?

Dr Valérie Molinier-Frenkel

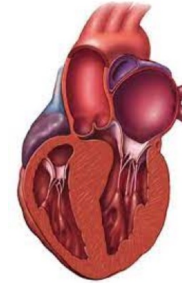
Immunologie Biologique

LBMR Gammopathies sous-jacentes aux amyloses

Hôpital Henri Mondor - Créteil



La recherche de gammopathie est au centre du diagnostic d'amylose.



Suspicion d'amylose cardiaque

Scintigraphie ^{99m}Tc-biphosphonates
Recherche de gammopathie monoclonale

Grade fix. cardiaque :	0	0	1	2/3
Gammopathie :	-	+	+ ou -	-

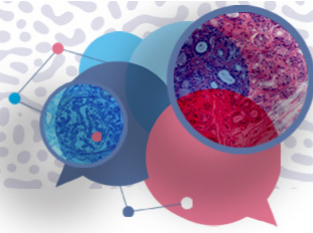
Cardiopathie
autre ?

AL ?

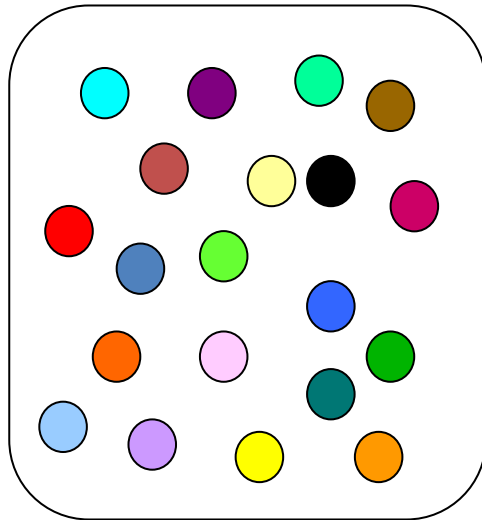
AL, TTR,
autre?

TTR

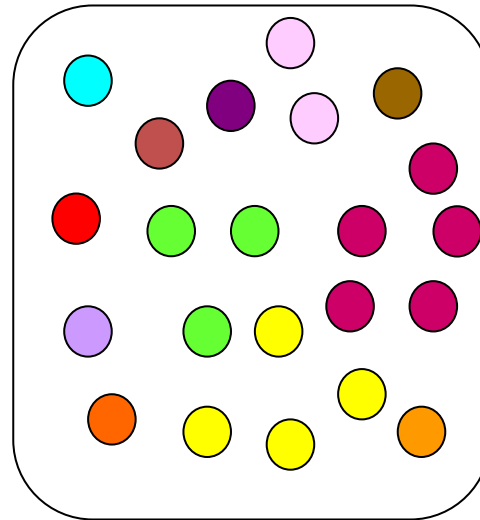
Confirmation histologique
et typage



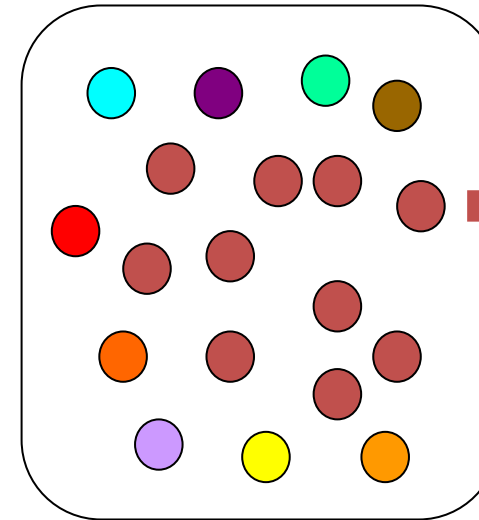
Qu'est-ce qu'une gammopathie monoclonale ?



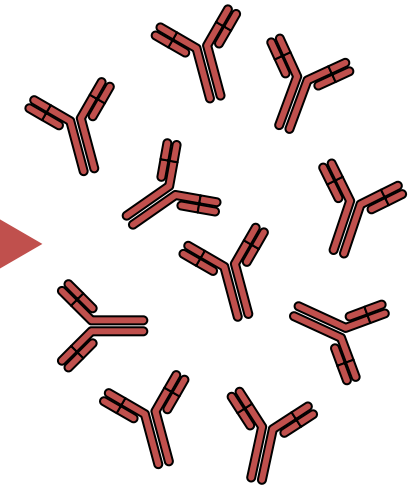
Plasmocytes
polyclonaux



Expansion oligoclonale
réactionnelle

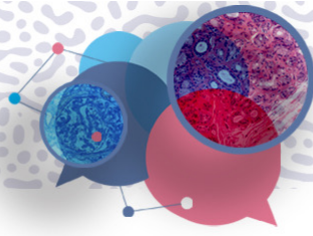


Expansion monoclonale
autonome



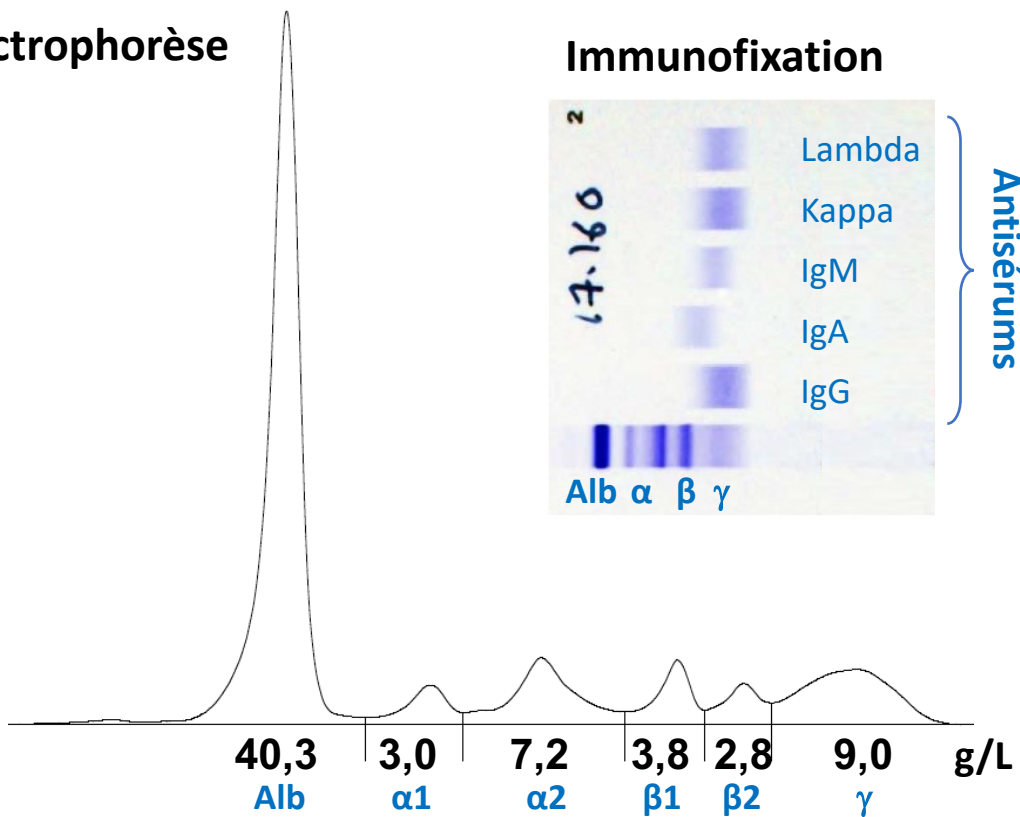
Sérum:
Electrophorèse
Immunofixation

Normal



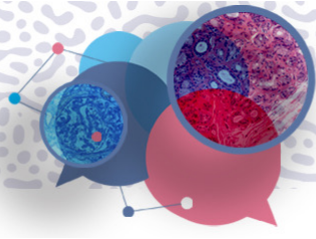
Limites de la sensibilité de l'électrophorèse et de l'immunofixation

Electrophorèse



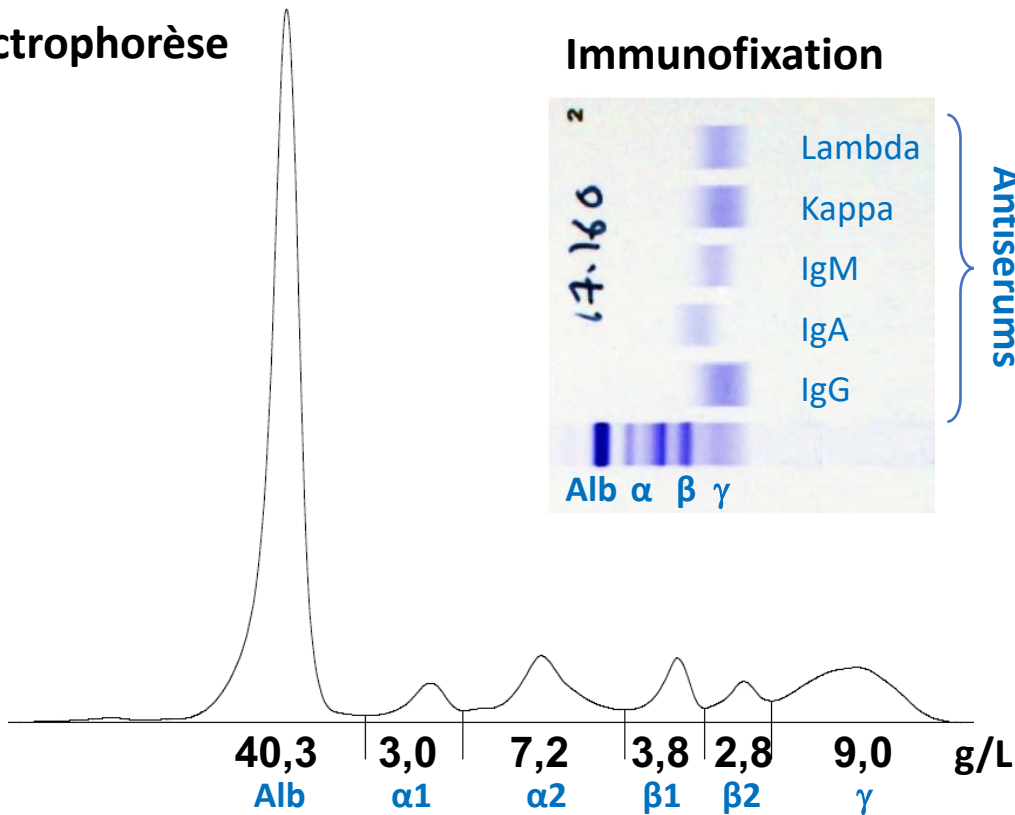
- Electrophorèse normale
- Immunofixation normale

Oui, mais **ça ne suffit pas** pour exclure l'amylose AL...

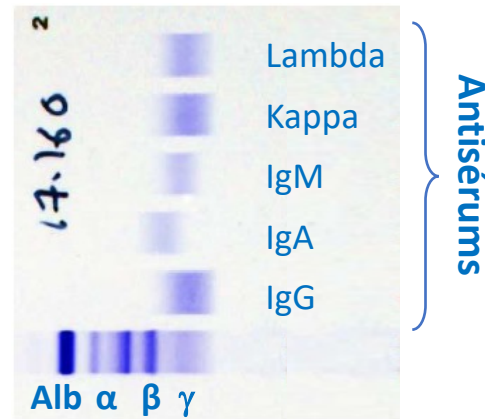


Limites de la sensibilité de l'électrophorèse et de l'immunofixation

Electrophorèse



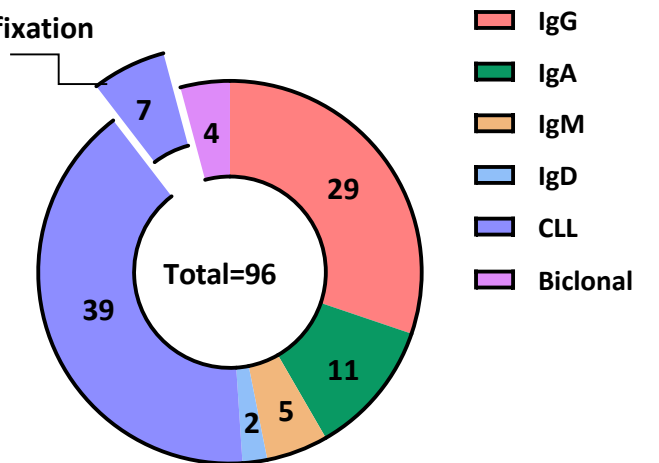
Immunofixation

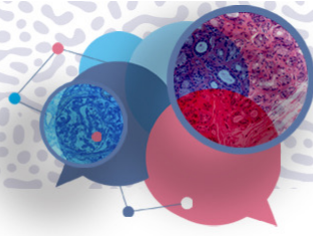


Amylose cardiaque AL

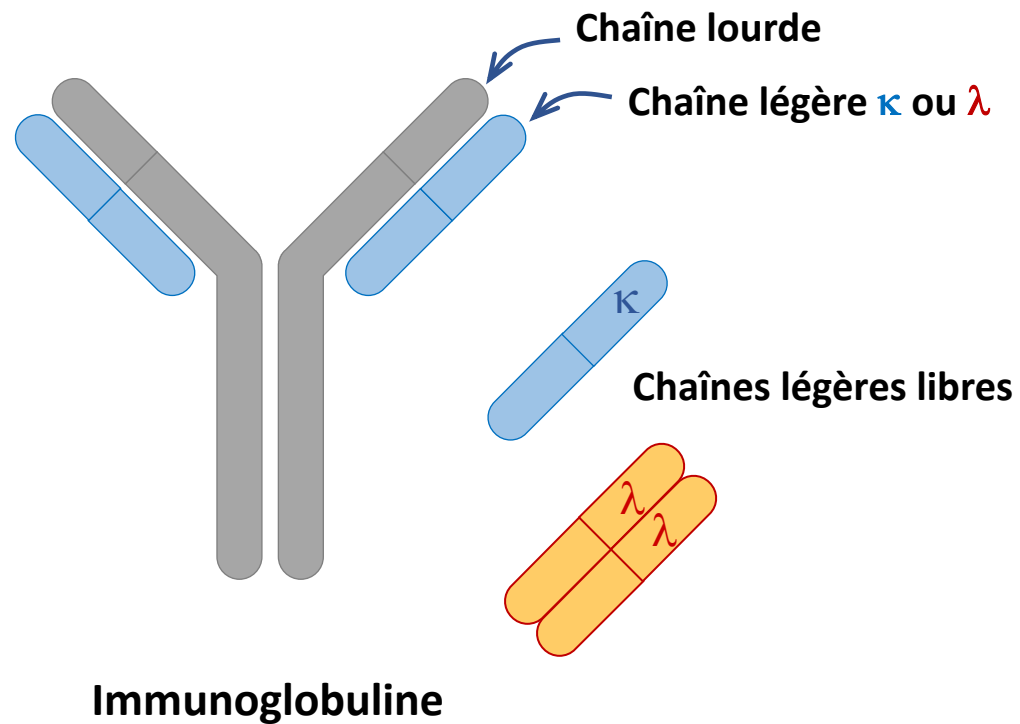
Absence de composant monoclonal
à l'EP et à l'immunofixation

Type de gammapathie :

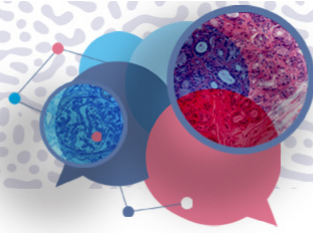





Les chaînes légères libres (CLL)



- Deux types de chaîne légère
- Produites en excès par tous les plasmocytes
- Sécrétion sous forme **libre**
- La CLL peut être produite de façon **majoritaire ou exclusive** par les plasmocytes des gammopathies
- C'est elle qui peut être **amyloïdogène**



Dosage des CLL dans le sérum

- Immunodosage **très sensible**
- Concentration normale très faible
- Affectée { par la production plasmocytaire
par l'élimination rénale
- Pas de dosage dans l'urine
- Plusieurs réactifs commerciaux 
- résultats parfois TRES différents lors de gammopathie

Plasmocytes
kappa

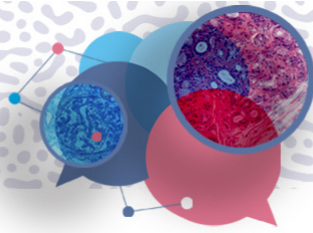


Plasmocytes
lambda



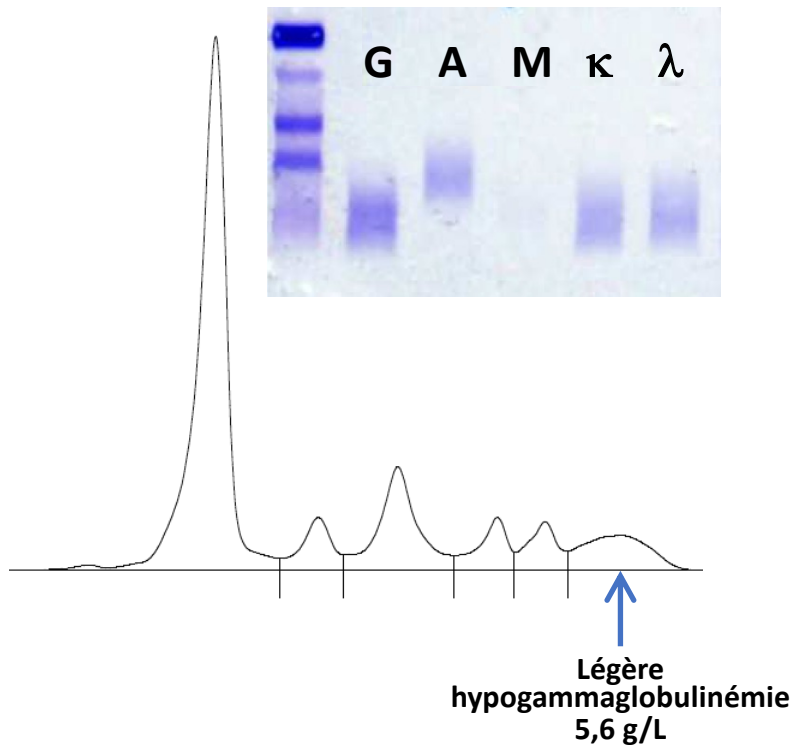
~ 10-20 mg/L sérum
Ratio κ/λ ~0,3-1,6





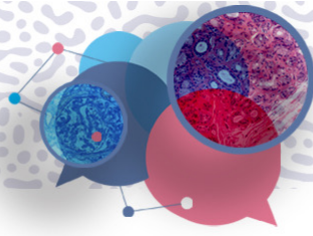
Intérêt du dosage des CLL pour le diagnostic d'amylose

Patient **GJ**, amylose AL cardiaque



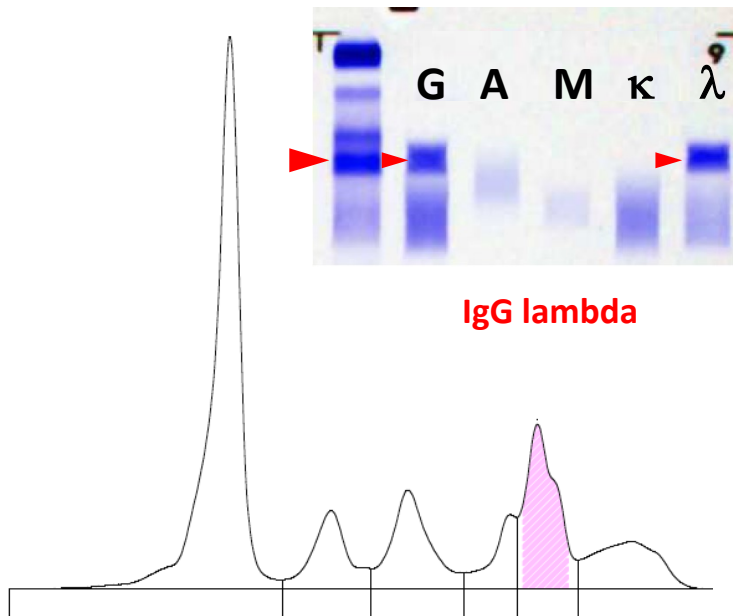
	N Latex (Siemens)	
	mg/L	Valeurs de réf.
Kappa	24,1	6,7–22,4
Lambda	193	8,3–27,0
Ratio κ/λ	0,12	0,31–1,56
λ – κ	169	

- Ratio faible : permet d'affirmer la présence d'une CLL monoclonale lambda
- Evolution de la différence $\lambda - \kappa$ = mesure de la réponse au traitement



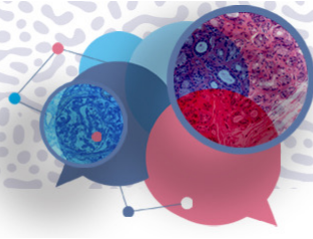
Intérêt de l'étude des urines pour le diagnostic d'amylose

Patient JL, amylose AL cardiaque et rénale



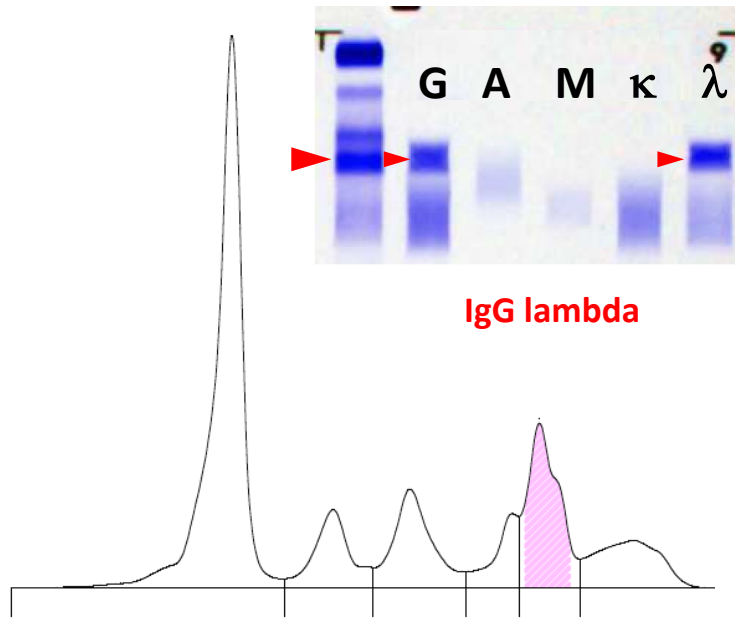
	N Latex (Siemens)		Freelite (The Binding Site)		ELISA FLC (Sebia)	
	mg/L	Ref	mg/L	Ref	mg/L	Ref
Kappa	63	6,7–22,4	101	3,30–19,40	30	5,15– 15,30
Lambda	171	8,3–27,0	240	5,71–26,30	57	8,23–18,10
Ratio κ/λ	0,37	0,31–1,56	0,42	0,26-1,65 [0,37-3,1]	0,53	0,37–1,44 [0,46–2,23]

- Augmentation des deux types de CLL: rétention rénale
- Ratio normal: **pas de preuve de la présence d'une CLLλ monoclonale**

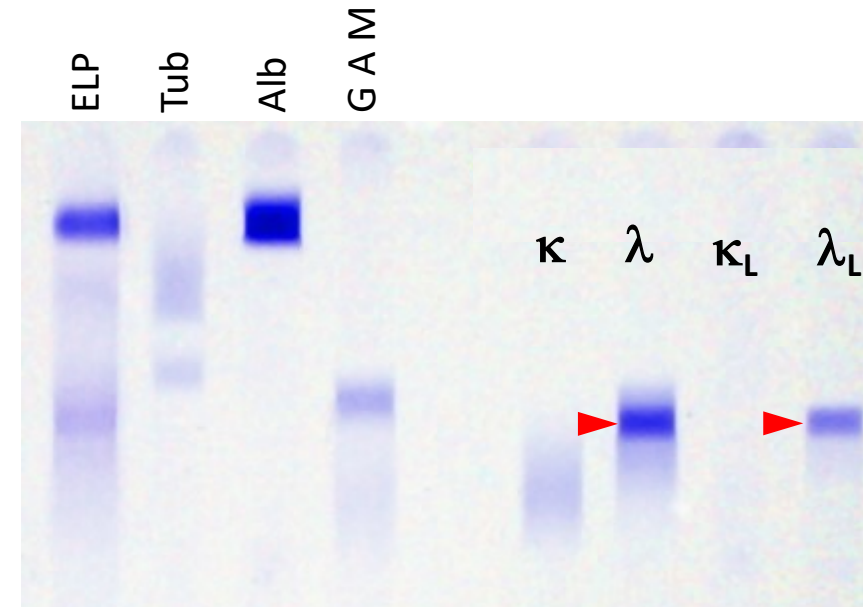


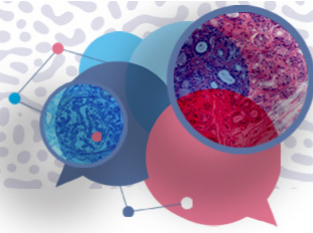
Intérêt de l'étude des urines pour le diagnostic d'amylose

Patient JL, amylose AL cardiaque et rénale



Protéinurie = 0,25 g/L (0,33 g/24h)





En résumé, lors de suspicion d'amylose

- Bilan **complet** à la recherche de **gammapathie monoclonale**
- Inclut obligatoirement :
 - **Sérum** :
 - Électrophorèse
 - Immunofixation
 - Dosage des CLL
 - **Urine** : électrophorèse/immunofixation
→ possible sur échantillon 1^{ère} miction du matin

