

## :: Amiloidosis AL

### Sinónimos:

- Amiloidosis AL
- Amiloidosis de cadena ligera
- Amiloidosis inmunoglobulínica sistémica
- Amiloidosis primaria

### Definición:

La amiloidosis AL se caracteriza por la agregación de cadenas ligeras de inmunoglobulina monoclonal en forma de fibrillas que se depositan y se acumulan en los tejidos.

La afectación de distintos órganos y sistemas puede dar lugar a: cardiopatía restrictiva, síndrome nefrótico, neuropatía periférica y autonómica, afectación digestiva, infiltración de tejidos blandos...

El diagnóstico es histológico y se realiza mediante biopsia de la grasa subcutánea abdominal, de las glándulas salivales o de algún órgano afectado.

### Para saber más:

Consultar las fichas de Orphanet:

[www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)

[www.ojrd.com](http://www.ojrd.com)

## Menú

<a href="#">Ficha de regulación para el SAMU</a>	<a href="#">Ficha para las urgencias hospitalarias</a>
<a href="#">Sinónimos</a>	<a href="#">Problemática en urgencias</a>
<a href="#">Mecanismo</a>	<a href="#">Recomendaciones en urgencias</a>
<a href="#">Riesgos específicos en urgencias</a>	<a href="#">Orientación</a>
<a href="#">Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo</a>	<a href="#">Interacciones medicamentosas, precauciones de empleo y contraindicaciones</a>
<a href="#">Riesgos</a>	<a href="#">Precauciones anestésicas</a>
<a href="#">Particularidades del tratamiento médico prehospitalario</a>	<a href="#">Medidas terapéuticas complementarias y hospitalización</a>
<a href="#">Para saber más</a>	<a href="#">Donación de órganos</a>
	<a href="#">Números en casos de urgencia</a>
	<a href="#">Bibliografía</a>

# Ficha de regulación para el SAMU (Servicio de Asistencia Médica de Urgencias)

## Sinónimos

Amiloidosis AL (A de Amiloidosis, L de cadena Ligera de Inmunoglobulinas)

Amiloidosis de cadena ligera

Amiloidosis primaria

## Mecanismo

Depósito tisular de cadenas ligeras de inmunoglobulinas monoclonales en forma de fibrillas

## Riesgos específicos en urgencias

Descompensación cardíaca

Trastornos del ritmo o de la conducción cardíaca

Insuficiencia renal aguda

Síndrome hemorrágico, en especial digestivo

Enfermedades plurifactoriales: disautonomía, hipotensión ortostática, insuficiencia cardíaca,

Aplasia medular (quimioterapia)

## Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo

Diuréticos (si afectación cardíaca)

Anticoagulantes (si fibrilación o flutter auricular con indicación de anticoagulación según guías de práctica clínica)

Minodrine, fludrocortisona (si hipotensión ortostática)

Quimioterapia y corticoterapia (dexametasona)

Profilaxis antibiótica

Marcapasos (si bradiarritmias con criterios de cardioestimulación en guías de práctica clínica).

## Riesgos

Falso diagnóstico del síndrome coronario agudo (es frecuente la elevación espontánea de la troponina y la aparición de ondas Q en V1 y V2)

Hipotensión arterial grave en casos de neuropatía disautonómica

## Particularidades del tratamiento médico pre-hospitalario

La bradicardia mal tolerada puede hacer necesario la estimulación transcutánea o el implante de un marcapasos percutáneo

Tratamiento según la sintomatología

## Para saber más

Centros/consultas expertos en el tratamiento de la amiloidosis AL recogidos en Orphanet:  
[www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)

# Ficha para las urgencias hospitalarias

## Problemática en urgencias

- ▶ Descompensación cardiaca
- ▶ Trastornos del ritmo o de la conducción
- ▶ Insuficiencia renal
- ▶ Infecciones

## Recomendaciones en urgencias

### 1. Descompensación cardíaca

#### ▶ Medidas diagnósticas en urgencias:

- ECG
- Ecocardiografía
- Medición de los marcadores sanguíneos de afectación cardiaca (NT-proBNP o BNP y troponina)

#### ▶ Medidas terapéuticas inmediatas:

#### Contraindicaciones:

**Tratamientos potencialmente hipotensores o bradicardizantes (beta bloqueantes, inhibidores de los canales de calcio, derivados de nitratos...)**

- Tratamiento diurético a altas dosis (furosemida +/- tiazidas)
- Cuidado con los digitálicos en casos de arritmia completa por fibrilación auricular rápida (pueden tener un efecto bradicardizante exagerado)
- Valorar la anticoagulación en los casos de arritmias cardiacas con riesgo embólico.
- Valorar el implante de un marcapasos en los casos de bradicardia o trastornos de conducción grave.
- Solicitar un **asesoramiento cardiológico preferente**.
- Profilaxis de las trombosis venosas si existe hipoalbuminemia grave o inmovilización

## 2. Insuficiencia renal

- ▶ **Medidas diagnósticas en urgencias**
- ▶ **Medidas terapéuticas en urgencias:**
  - Cese de todo tratamiento potencialmente nefrotóxico
  - Asegurar una buena diuresis. Valorar diálisis en los casos de anuria

## 3. Infecciones

- ▶ **Medidas diagnósticas en urgencias:**

La quimioterapia y la corticoterapia aumentan el riesgo de infecciones:

- Infecciones pulmonares por gérmenes encapsulados (neumococo y haemophilus) en especial al inicio del tratamiento en los casos de hipogammaglobulinemia o asplenia funcional.
- Neumocistosis en pacientes sin tratamiento profiláctico con dosis altas de corticoides.
- Herpes zóster en los casos de uso de bortezomib sin tratamiento profiláctico.

- ▶ **Medidas terapéuticas preferentes:**

- En los dos primeros casos, se debe solicitar un **asesoramiento hematológico** para iniciar un tratamiento específico o modificarlo en el caso de que el paciente ya se encuentre en tratamiento.

---

## Orientación

- ▶ **¿Adónde trasladar?**

- En los casos de descompensación cardíaca: unidad de reanimación o cuidados intensivos.
- En caso de insuficiencia renal:
  - Servicio de nefrología si es necesaria la diálisis de forma urgente.
  - En el servicio de hematología para el inicio rápido del tratamiento en el resto de casos.

- ▶ **¿Cuándo trasladar?**

- Al menor signo de gravedad clínica.

---

## Interacciones medicamentosas, precauciones de empleo y contraindicaciones

- ▶ **Contraindicación frecuente de los tratamientos habituales de insuficiencias cardíacas dilatadas** (beta-bloqueantes, inhibidores de los canales de calcio, derivados de nitratos...) en casos de miocardiopatía amiloide.
- ▶ **Contraindicación de los tratamientos potencialmente nefrotóxicos** en los casos de insuficiencia renal.

### Precauciones anestésicas

- ▶ Es necesario un examen cardiológico antes de la intervención.
- ▶ Control de la **hemostasia** antes del tratamiento para indagar sobre la deficiencia del factor X o la fibrinólisis.

### Medidas terapéuticas complementarias y hospitalización

No existen precauciones especiales

### Donación de órganos

**Donación de órganos: contraindicada** ya que la enfermedad es habitualmente multisistémica y se asocia a una hemopatía clonal B.

Para una respuesta adaptada, se debe contactar con la *Organización nacional de trasplantes* (<http://www.ont.es/>).

### Números en caso de urgencia

**Centros/consultas expertos en el tratamiento de la amiloidosis AL recogidos en Orphanet:**

[www.orphanet.es](http://www.orphanet.es)

## Bibliografía

- ▶ <http://www.cr.amylose-al.fr/>
- ▶ *Al amyloidosis* - Desport E, Bridoux F, Sirac C, Delbes S, Bender S, Fernandez B, Quellard N, Lacombe C, Goujon JM, Lavergne D, Abraham J, Touchard G, Fermand JP, Jaccard A; Centre national de référence pour l'amylose AL et les autres maladies par dépôts d'immunoglobulines monoclonales. *Orphanet J Rare Dis.* 2012 Aug 21;7:54. doi: 10.1186/1750-1172-7-54.

[www.ojrd.com](http://www.ojrd.com)

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov>

### Este documento es una traducción de las recomendaciones elaboradas por:

**Prof. Arnaud Jaccard y Prof. Frank Bridoux** - Centre de Référence des Amyloses Primitives et des Autres Maladies par Dépôts d'Immunoglobuline - CHU Limoges, 2, avenue Martin Luther King- 87042 - Limoges et CHU Poitiers, 2 Rue de la Milétrie, 86021 - Poitiers.

#### Con la colaboración de :

**Dr. Gilles BAGOU** - anestesista –médico de urgencias del SAMU - SMUR de Lyon - Hôpital Edouard Herriot - 69437 - Lyon.

**Drs. Rayed Pelardy y Olivier Ganansia** y la subcomisión de referencias de la *Société Française de Médecine d'Urgence* (SFMU).

**Dr. Christophe Leroy**, médico de urgencias - Hôpital Louis Mourier 92700 Colombes.

**Dra. Hélène JULLIAN PAPOUIN** – servicio de regulación y de apoyo de la *Agence de BioMédecine* (ABM).

Revisión de la *Association Française contre l'Amylose* - [contact@amylose.asso.fr](mailto:contact@amylose.asso.fr) o [francoise@marcy-pelcot.com](mailto:francoise@marcy-pelcot.com).

Fecha de realización y publicación de la edición francesa: julio de 2015

Algunos de los procedimientos mencionados, en particular los tratamientos con medicamentos, pueden no estar validados en el país donde usted practica.



*Traducción al castellano:*

- **Dr. Víctor Marquina Arribas** - Médico adjunto del Servicio de Urgencias. Hospital General Universitario de Alicante - [cellobach2002@hotmail.com](mailto:cellobach2002@hotmail.com)

*Validación de la traducción:*

- **Dra. Esther Zorio Grima** - Servicio de Cardiología del Hospital Universitario La Fe, Valencia

*Fecha de la traducción y adaptación al castellano:* septiembre de 2017

*Este documento de Orphanet forma parte de la acción conjunta 677024 RD-ACTION que ha recibido una financiación del programa de salud de la Unión Europea (2014-2020).*

*El contenido de este informe de Orphanet representa únicamente las opiniones del autor, y es únicamente de su responsabilidad. No puede considerarse que refleje la posición de la Comisión europea y/o de la Agencia ejecutiva de los consumidores, de la salud, de la agricultura y de la alimentación o de cualquier otro organismo de la Unión Europea. La Comisión europea y la Agencia declinan cualquier responsabilidad por el uso que pueda hacerse de las informaciones que contiene.*