

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Amylose AL

Synonymes

- ▶ Amylose AL
- ▶ Amylose à chaînes légères
- ▶ Amylose immunoglobulinique systémique
- ▶ Amylose primitive

Définition :

L'amylose AL est caractérisée par l'agrégation de chaînes légères d'immunoglobuline monoclonale sous forme de fibrilles qui se déposent et s'accumulent dans les tissus.

Elle associe à divers degrés : une cardiopathie restrictive, un syndrome néphrotique, une neuropathie périphérique et autonome, une atteinte digestive, une infiltration des tissus mous...

Le diagnostic est histologique par biopsies de la graisse sous-cutanée abdominale, des glandes salivaires ou d'un organe atteint.

Pour en savoir plus :

Consulter les fiches Orphanet

www.orpha.net

www.ojrd.com

Menu	
Fiche de régulation pour le SAMU	Fiche pour les urgences hospitalières
Synonymes Mécanisme Risques particuliers en urgence Traitements fréquemment prescrits au long cours Pièges Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière En savoir plus	Problématiques en urgence Recommandations en urgence Orientation Interactions médicamenteuses, précautions d'emploi et contre-indications Précautions anesthésiques Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation Don d'organes Numéros en cas d'urgence permanences téléphoniques des centres spécialisés Ressources documentaires

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Amylose AL (A pour Amylose, L pour chaînes Légères d'immunoglobulines)
Amylose à chaînes légères
Amylose primitive
Amyloïdose

Mécanisme

Dépôt tissulaire de chaînes légères d'immunoglobuline monoclonale sous forme de fibrilles

Risques particuliers en urgence

Décompensation cardiaque
Troubles du rythme ou de la conduction cardiaque
Insuffisance rénale aiguë
Syndrome hémorragique en particulier digestif
Malaises plurifactoriels : dysautonomie, hypotension orthostatique, insuffisance cardiaque
Aplasie médullaire (chimiothérapie)

Traitements fréquemment prescrits au long cours

Diurétiques (si atteinte cardiaque)
Anticoagulants (si troubles du rythme cardiaque)
Minodrine, fludrocortisone (si hypotension orthostatique)
Chimiothérapie et corticothérapie (dexaméthasone)
Prophylaxie anti-infectieuse
Traitement anticoagulant
Entraînement électro-systolique.

Pièges

Faux diagnostics de syndrome coronarien aigu (fréquente élévation spontanée de la troponine, ondes Q en V1 et V2)
Hypotension artérielle sévère en cas de neuropathie dysautonomique.

Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

Bradycardies mal tolérées pouvant rendre nécessaire la stimulation externe
Orientation en fonction de la symptomatologie.

En savoir plus

Centre de référence des amyloses AL : <http://www.cr.amylose-al.fr>

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

- ▶ Décompensation cardiaque
- ▶ Troubles du rythme ou de la conduction
- ▶ Insuffisance rénale
- ▶ Infections

Recommandations en urgence

1. Décompensation cardiaque

▶ Mesures diagnostiques en urgence

- ECG
- Echocardiographie
- Dosages sanguins des marqueurs d'atteinte cardiaque (NT-proBNP ou BNP et Troponine)

▶ Mesures thérapeutiques immédiates

Contre-indications :

**traitements potentiellement hypotenseurs ou bradycardisants
(béta-bloquants, inhibiteurs calciques, dérivés nitrés.....)**

- Traitement diurétique à fortes doses (furosémide +/- thiazidiques)
- Discuter les digitaliques si arythmie complète par fibrillation auriculaire (ACFA) rapide
- Discuter une anticoagulation si troubles du rythme
- Discuter la pose d'un pacemaker si bradycardie sévère ou troubles de la conduction
- Demander un **avis cardiologique rapidement**
- Prophylaxie des thromboses veineuses si hypoalbuminémie profonde ou immobilisation.

2. Insuffisance rénale

- ▶ **Mesures diagnostiques en urgence**
- ▶ **Mesures thérapeutiques en urgence**
 - Arrêt des traitements potentiellement néphrotoxiques
 - Assurer une bonne diurèse

Discuter une épuration extra-rénale si anurie.

3. Infections

- ▶ **Mesures diagnostiques en urgence**

La chimiothérapie et la corticothérapie majorent le risque infectieux :

- Infections pulmonaires à germes encapsulés (pneumocoques et haemophilus) surtout au début du traitement, si hypogammaglobulinémie ou asplénie fonctionnelle
- Pneumocystose en l'absence de prophylaxie, si fortes doses de corticoïdes
- Zona, si utilisation du bortézomib sans prophylaxie.

- ▶ **Mesures thérapeutiques immédiates**

- Dans les 2 premiers cas, un **avis hématologique** doit être systématiquement demandé pour l'institution d'un traitement spécifique ou modification de ce traitement chez un patient déjà traité.

Orientation

- ▶ Où ?
 - En cas de décompensation cardiaque : réanimation ou soins intensifs de cardiologie
 - En cas d'insuffisance rénale :
 - en service de néphrologie si nécessité d'épuration extra-rénale urgente
 - en service d'hématologie pour mise en route rapide du traitement dans les autres cas.
- ▶ Quand ?
 - Au moindre signe de gravité ou de sévérité clinique.

Interactions médicamenteuses, précautions d'emploi et contre-indications

- ▶ **Contre-indication fréquente aux traitements usuels des insuffisances cardiaques dilatées (béta-bloquants, inhibiteurs calciques, dérivés nitrés...) en cas de cardiopathie amyloïde**
- ▶ **Contre-indication aux traitements potentiellement néphrotoxiques en cas d'insuffisance rénale.**

Précautions anesthésiques

- ▶ Bilan cardiologique indispensable avant intervention
- ▶ Contrôle de l'**hémostase** avant traitement à la recherche d'un déficit en facteur X ou d'une fibrinolyse.

Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

Pas de mesure particulière.

Don d'organes

Don d'organes : contre-indiqué car la maladie est habituellement multi systémique et associée à une hémopathie clonale B.

Pour une réponse adaptée et individualisée, contacter le Centre de référence ou les services de régulation et d'appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (cf. numéros en cas d'urgence).

Numéros en cas d'urgence

- **Centre de Référence des Amyloses Primitives et des Autres Maladies par Dépôts d'Immunoglobuline - CHU Limoges, 2, avenue Martin Luther King 87042 - Limoges**

Tel : 05 55 05 66 51 / 05 55 05 86 37.

- **Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la BioMédecine (ABM) : numéros des 4 territoires de régulation (24h/24h)**

SRA Nord Est	09 69 32 50 20
SRA Sud Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand Ouest	09 69 32 50 80
SRA Ile de France / Centre/ Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Ressources documentaires

- ▶ <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.ncbi.nlm.nih.gov>

Ces recommandations ont été élaborées par :

Le Pr Arnaud Jaccard et le Pr 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.

Avec la collaboration des :

Docteur Gilles BAGOU - anesthésiste réanimateur - urgentiste SAMU - SMUR de Lyon - Hôpital Edouard Herriot - 69437 - Lyon.

Docteurs Rayed Pelardy et Olivier Ganansia et la sous-commission des référentiels de la Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU).

Docteur Christophe Leroy, médecin urgentiste - Hôpital Louis Mourier 92700 Colombes.

Docteur Hélène JULLIAN PAPOUIN - service de régulation et d'appui de l'Agence de BioMédecine (ABM).

Relecture de l'Association Française contre l'Amylose - contact@amylose.asso.fr ou francoise@marcy-pelcot.com.

Date de réalisation : Juillet 2015