



1822 - AMILOIDOSIS AA, AÚN QUEDA MUCHO POR CONOCER

Juan Besteiro Suárez, Isidro Sanz Pérez, Alejandra Gabaldón Domínguez, Natalia Ramos Terrada y Fernando Martínez del Valle

Hospital Vall d'Hebron, Barcelona.

Resumen

Objetivos: Describir las características epidemiológicas, clínicas, analíticas y terapéuticas de una cohorte unicéntrica de pacientes afectos de amiloidosis AA.

Métodos: Se ha revisado información clínica de los pacientes controlados en la Unidad de Amiloidosis del Hospital Vall d'Hebron. Dicha unidad está compuesta por un equipo multidisciplinar que evalúa de forma individualizada a todos los pacientes afectos de amiloidosis seguidos en nuestro centro. Se trata de un estudio retrospectivo y descriptivo, de carácter unicéntrico. El diagnóstico de amiloidosis secundaria se realizó mediante biopsia, principalmente a nivel renal, realizándose técnicas específicas de inmunohistoquímica para cadenas ligeras, SAA y transtirretina. En casos dudosos, se realizó estudio de proteómica. La fecha de diagnóstico se ha tomado teniendo en cuenta la fecha de realización de la biopsia. Se han tomado valores de PCR previa al tratamiento (como máximo un mes antes), y al 1, 3, 6, 9 y 12 meses de tratamiento; VSG previa al tratamiento (con 9 y 5 meses antes en dos pacientes, pero la mayoría justo al inicio de tratamiento), y 1, 3 y 9 meses de inicio de tratamiento; de SAA antes de tratamiento (en un paciente 12 meses antes), al mes y a los tres meses. Se han incluido fundamentalmente como tratamiento anti-IL1 y anti-IL 6, además de otros fármacos inmunosupresores y trasplante, en definitiva, tratamiento de la causa secundaria.

Resultados: Media de edad es 55,5 con desviación estándar de 15,007. Media de PCR pretratamiento es 5,178 con desviación estándar de 5,8481. Media de PCR 1 mes postratamiento es 1,09 con desviación estándar de 1,2873. Media de VSG pretratamiento es 63,13 con desviación estándar de 32,1444. Media de VSG 1 mes postratamiento 40,5 con desviación estándar de 9,1923. Media de sustancia amiloide sérica pretratamiento es 51,7941 con desviación estándar de 57,1360. Media de sustancia amiloide sérica 1 mes postratamiento es 28 y desviación estándar de 7,0710. Media de sustancia amiloide sérica 3 meses postratamiento es 184,5 y desviación estándar de 52,2756.

Paciente	Apellido 1	Apellido 2	Nombre	NRC	Edad	Sexo	Modificadores	Enfermedad asociada	PCR	PCR Pos	PCR P	PCR S	PCR G	PCR P	PCR S	PCR G	PCR post
Paciente 1	BENJAMIN	BOJAJAM	BENJAMIN	1019193			DIESTRIA ACJUNO	Infección									
Paciente 2	BENITO	RAMOS	MIGUEL ANGEL	1036242	64		DIESTRIA ACJUNO	Pneumonia	2		4						4(3%)
Paciente 3	CAPOL	BALASCH	TATIANA	1039484	43		NOFNO ACJUNO	Virus de inmunodeficiencia adquirida síndrome TPAP	116	35		548					8(5%) 0,4
Paciente 4	CAPRICORN	BOMEL	ANGEL	1013127	45		NOFNO ACJUNO	Artritis reumatoide	3,15		3,09	3,12	3,10	3,4			1,0(3%) 0,12
Paciente 5	CUESTA	HERNANDEZ	JAVIER	1023230	49		NOFNO DIESTRIA HEPÁTICA	Enfermedad de Crohn	4,83								
Paciente 6	GARCIA	FERNANDEZ	VICTORIA	1004024	25		DIESTRIA	Infección									
Paciente 7	GONZALEZ	DAZ	JOSEFA	1032149	63		NOFNO	Sistema poco estudiado	1,9				3,12	3,12			0,13(%) 0,1
Paciente 8	AUSTO	CABELLO	MIGUEL	1032330	48		NOFNO	Pneumonia	5,5	3,02			3,97				3,03(%) 0,3
Paciente 9	LAZARO	HERRERA	ENRIQUE	1066525	60		NOFNO HEPÁTICA	Tuberculosis renal									
Paciente 10	LEONARDO	LOPEZ	ESTEBAN	1036607	42		NOFNO DIESTRIA	ITU recurrente	22,30								
Paciente 11	LLOP	BELSA	LUCIA	1017399	76		NOFNO	Infección	0,42	0,4	0,05			0,05			0,4(%) 0,05
Paciente 12	HENRIQUEZ	BLASCO	RODRIGUEZ	1035008	56		NOFNO	Enfermedad de Crohn	1,62								
Paciente 13	HOLGADO	LUCAS	JUAN	1035008	72		NOFNO DIESTRIA	Enfermedad de Crohn	2,42						3,09		3,09(%) 0,2
Paciente 14	MONTOLIVAN	HERRERA	JOSE	1017691	74		NOFNO	Enfermedad de Crohn	0,42								1,92
Paciente 15	ONDO	ALONSO	PONCIANO	1043079	33		NOFNO	Colombitis (síndrome de)									
Paciente 16	ORILLANA	BARCELÓ	MARCOS	1013124	56		NOFNO ACJUNO DIESTRIA	Cirrosis hepática	3,85								
Paciente 17	PIQUERO	FELEZ	AJITO	1037191	49		NOFNO	Enfermedad de Crohn	3,5		2			0,8	2,04		29(%) 0,885
Paciente 18	PINCO	VALIENTE	RAMON	1003258	59		NOFNO DIESTRIA CAPRO	ITU recurrente	1,48								
Paciente 19	PIÑE	CARDELLA	SANTIAGO	1000006	53		NOFNO ACJUNO CAPRO	Linfoma no Hodgkin	2,67								
Paciente 20	FRANCO	FRANCO	TOMAS				NOFNO DIESTRIA	Musculitis									
Paciente 21	CARACHO	BRANCO	MARTIN	1043079	41		NOFNO DIESTRIA	FMF		3,84		3,78	3,25				1,44(%) 0,13
Paciente 22	PIÑE	MORA	MARIA TERESA	1010660	69		NOFNO	TBC									
Paciente 23	GONZALEZ	HOLGADO	NESTOR	1044199	33		NOFNO DIESTRIA ACJUNO TIPODE	Agammaglobulinemia									
Paciente 24	RODRIGUEZ	BORRALLÓ	JUAN	1050239	63		NOFNO	Enfermedad de Crohn									
					55,5				5,170	1,09	3	2,4075	0,272	1,425			
					15,907				5,84826	1,297323	1,43424	4,324329	0,304746	1,402792			

Paciente	Apellido 1	Apellido 2	Nombre	NRC	Edad	Sexo	Modificadores	Enfermedad asociada	PCR	PCR Pos	PCR P	PCR S	PCR G	PCR P	PCR S	PCR G	PCR post
Paciente 1	BENJAMIN	BOJAJAM	BENJAMIN	1019193			DIESTRIA ACJUNO	Infección									
Paciente 2	BENITO	RAMOS	MIGUEL ANGEL	1036242	64		DIESTRIA ACJUNO	Pneumonia	2		4						4(3%)
Paciente 3	CAPOL	BALASCH	TATIANA	1039484	43		NOFNO ACJUNO	Virus de inmunodeficiencia adquirida síndrome TPAP	116	35		548					8(5%) 0,4
Paciente 4	CAPRICORN	BOMEL	ANGEL	1013127	45		NOFNO ACJUNO	Artritis reumatoide	3,15		3,09	3,12	3,10	3,4			1,0(3%) 0,12
Paciente 5	CUESTA	HERNANDEZ	JAVIER	1023230	49		NOFNO DIESTRIA HEPÁTICA	Enfermedad de Crohn	4,83								
Paciente 6	GARCIA	FERNANDEZ	VICTORIA	1004024	25		DIESTRIA	Infección									
Paciente 7	GONZALEZ	DAZ	JOSEFA	1032149	63		NOFNO	Sistema poco estudiado	1,9				3,12	3,12			0,13(%) 0,1
Paciente 8	AUSTO	CABELLO	MIGUEL	1032330	48		NOFNO	Pneumonia	5,5	3,02			3,97				3,03(%) 0,3
Paciente 9	LAZARO	HERRERA	ENRIQUE	1066525	60		NOFNO HEPÁTICA	Tuberculosis renal									
Paciente 10	LEONARDO	LOPEZ	ESTEBAN	1036607	42		NOFNO DIESTRIA	ITU recurrente	22,30								
Paciente 11	LLOP	BELSA	LUCIA	1017399	76		NOFNO	Infección	0,42	0,4	0,05			0,05			0,4(%) 0,05
Paciente 12	HENRIQUEZ	BLASCO	RODRIGUEZ	1035008	56		NOFNO	Enfermedad de Crohn	1,62								
Paciente 13	HOLGADO	LUCAS	JUAN	1035008	72		NOFNO DIESTRIA	Enfermedad de Crohn	2,42						3,09		3,09(%) 0,2
Paciente 14	MONTOLIVAN	HERRERA	JOSE	1017691	74		NOFNO	Enfermedad de Crohn	0,42								1,92
Paciente 15	ONDO	ALONSO	PONCIANO	1043079	33		NOFNO	Colombitis (síndrome de)									
Paciente 16	ORILLANA	BARCELÓ	MARCOS	1013124	56		NOFNO ACJUNO DIESTRIA	Cirrosis hepática	3,85								
Paciente 17	PIQUERO	FELEZ	AJITO	1037191	49		NOFNO	Enfermedad de Crohn	3,5		2			0,8	2,04		29(%) 0,885
Paciente 18	PINCO	VALIENTE	RAMON	1003258	59		NOFNO DIESTRIA CAPRO	ITU recurrente	1,48								
Paciente 19	PIÑE	CARDELLA	SANTIAGO	1000006	53		NOFNO ACJUNO CAPRO	Linfoma no Hodgkin	2,67								
Paciente 20	FRANCO	FRANCO	TOMAS				NOFNO DIESTRIA	Musculitis									
Paciente 21	CARACHO	BRANCO	MARTIN	1043079	41		NOFNO DIESTRIA	FMF		3,84		3,78	3,25				1,44(%) 0,13
Paciente 22	PIÑE	MORA	MARIA TERESA	1010660	69		NOFNO	TBC									
Paciente 23	GONZALEZ	HOLGADO	NESTOR	1044199	33		NOFNO DIESTRIA ACJUNO TIPODE	Agammaglobulinemia									
Paciente 24	RODRIGUEZ	BORRALLÓ	JUAN	1050239	63		NOFNO	Enfermedad de Crohn									
					55,5				5,170	1,09	3	2,4075	0,272	1,425			
					15,907				5,84826	1,297323	1,43424	4,324329	0,304746	1,402792			

Discusión: Se elaborará en un futuro con una revisión de la bibliografía respecto al tema hasta la actualidad.

Conclusiones: La amiloidosis AA es una entidad de diagnóstico difícil. La evaluación de estos pacientes debe de llevarse a cabo en centros con experiencia, que dispongan de un equipo multidisciplinar y con capacidad de realizar estudio de proteómica. Algunos pacientes con amiloidosis AA tienen un origen incierto (10%) y se debe de realizar despistase de enfermedades autoinflammatorias si no hay una clara causa subyacente. Algunos pacientes afectados de enfermedades inflamatorias crónicas (AR, espondiloartropatías o Crohn) pueden tener un control clínico con su tratamiento habitual, pero persisten con elevación de marcadores inflamatorios, Estos pacientes se pueden beneficiar de la introducción de tratamientos anti IL-6 o IL-1, que habitualmente no se utilizan en su enfermedad de base, pero que pueden lograr controlar el avance de la AA y, en algunos casos, el control sintomático de su enfermedad de base.