



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	Modificator	Enfermedad asociada	PCR	PCR Pos	PCR P	PCR S	PCR P	PCR S	PCR S	PCR S	PCR S	PCR S
Paciente 1	BENJAMIN	BOJAJAM	BENJAMIN	1019193			DIESTRIA ACJUNO	Infección										
Paciente 2	BENITO	RAMOS	MIGUEL ANGEL	1336242	64		DIESTRIA ACJUNO	Pneumonia	2		4							4(3%)
Paciente 3	CAPOL	BALASCH	TATIANA	1009484	43		NOFNO ACJUNO	Virus de inmunodeficiencia humana tipo 1 (HIV-1)	1,01	0,5	0,48	0,12	0,12	0,4				0,5(5%) 0,4(4%)
Paciente 4	CAPRICORN	BOMZ	ANGEL	1812127	45		NOFNO ACJUNO	Artritis reumatoide	0,15		0,09	0,12	0,12	0,4				0,09(9%) 0,12(12%)
Paciente 5	CUESTA	HERNANDEZ	JAVIER	212230	49		NOFNO DIESTRIA HEPATICA	Enfermedad de Crohn	0,49									0,49(49%)
Paciente 6	GARCIA	FERNANDEZ	VICTORIA	1004024	25		DIESTRIA	Infección										
Paciente 7	GONZALEZ	DAZ	JOSEFA	1332149	63		NOFNO	Sistema para estado	1,0				0,12	0,12				0,12(12%) 0,12(12%)
Paciente 8	AUSTO	CABELLO	MIGUEL	1332330	48		NOFNO	Pneumonia	5,5	3,02			0,97					3,02(30,2%) 0,97(9,7%)
Paciente 9	LAZARO	HERRERA	ENRIQUE	1066525	60		NOFNO HEPATICA	Tuberculosis renal										
Paciente 10	LEONARDO	LOPEZ	ESTEBAN	1006607	42		NOFNO DIESTRIA	ITU superior	22,30									22,30(22,3%)
Paciente 11	LLOP	BELSA	LUCIA	1817999	76		NOFNO	Infección	0,42	0,4	0,05			0,05				0,4(4%) 0,05(5%)
Paciente 12	HENRIQUEZ	BLASCO	RODRIGO	1259008	56		NOFNO	Enfermedad de Crohn	1,62									1,62(16,2%)
Paciente 13	HOLGADO	LIZASO	JUAN	1336000	72		NOFNO DIESTRIA	Enfermedad de Crohn	2,42						3,09			2,42(24,2%) 3,09(30,9%)
Paciente 14	HONIGSMAN	HERRERA	JOSE	1817661	74		NOFNO	Enfermedad de Crohn	0,42									0,42(4,2%)
Paciente 15	ORLANDO	PEREZ	RODRIGO	1040219	33		NOFNO	Colitis ulcerosa										1,92(19,2%)
Paciente 16	ORLANDO	BARCELONA	MIGUEL	1332324	56		NOFNO ACJUNO DIESTRIA	Cirrosis hepática	3,85									3,85(38,5%)
Paciente 17	FIGUEROA	PELEZ	JAVIER	1807181	49		NOFNO	Enfermedad de Crohn	3,5		2			0,8	2,04			2,04(20,4%) 0,8(8%)
Paciente 18	FIGUEROA	VALERIO	RAMON	1006256	59		NOFNO DIESTRIA CAPRO	ITU superior	1,48									1,48(14,8%)
Paciente 19	FIGUEROA	CARRETERA	SANTIANO	1000006	53		NOFNO ACJUNO CAPRO	Linfoma no Hodgkin	0,67									0,67(6,7%)
Paciente 20	FRANCO	FRANCO	TOMAS				NOFNO DIESTRIA	Mieloma			0,44		0,18	0,28				0,44(4,4%) 0,18(1,8%)
Paciente 21	FRANCO	FRANCO	MIGUEL	1210660	69		NOFNO	TBC										
Paciente 22	GONZALEZ	HOLGADO	NESTOR	1344199	33		NOFNO DIESTRIA ACJUNO TIPODE	Agammaglobulinemia										
Paciente 23	RODRIGUEZ	BORRALLA	JUAN	1000239	63		NOFNO	Enfermedad de Crohn										
					55,5				5,170	1,09	3	2,4075	0,272	1,425				
					15,907				5,048126	1,297323	1,494214	4,324329	0,304746	1,402792				

Paciente	Apellido 1	Apellido 2	Nombre	NRC	Edad	Sexo	Modificator	Enfermedad asociada	PCR	PCR Pos	PCR P	PCR S	PCR P	PCR S	PCR S	PCR S	PCR S	PCR S
Paciente 1	BENJAMIN	BOJAJAM	BENJAMIN	1019193			DIESTRIA ACJUNO	Infección										
Paciente 2	BENITO	RAMOS	MIGUEL ANGEL	1336242	64		DIESTRIA ACJUNO	Pneumonia	2		4							4(3%)
Paciente 3	CAPOL	BALASCH	TATIANA	1009484	43		NOFNO ACJUNO	Virus de inmunodeficiencia humana tipo 1 (HIV-1)	1,01	0,5	0,48	0,12	0,12	0,4				0,5(5%) 0,4(4%)
Paciente 4	CAPRICORN	BOMZ	ANGEL	1812127	45		NOFNO ACJUNO	Artritis reumatoide	0,15		0,09	0,12	0,12	0,4				0,09(9%) 0,12(12%)
Paciente 5	CUESTA	HERNANDEZ	JAVIER	212230	49		NOFNO DIESTRIA HEPATICA	Enfermedad de Crohn	0,49									0,49(49%)
Paciente 6	GARCIA	FERNANDEZ	VICTORIA	1004024	25		DIESTRIA	Infección										
Paciente 7	GONZALEZ	DAZ	JOSEFA	1332149	63		NOFNO	Sistema para estado	1,0				0,12	0,12				0,12(12%) 0,12(12%)
Paciente 8	AUSTO	CABELLO	MIGUEL	1332330	48		NOFNO	Pneumonia	5,5	3,02			0,97					3,02(30,2%) 0,97(9,7%)
Paciente 9	LAZARO	HERRERA	ENRIQUE	1066525	60		NOFNO HEPATICA	Tuberculosis renal										
Paciente 10	LEONARDO	LOPEZ	ESTEBAN	1006607	42		NOFNO DIESTRIA	ITU superior	22,30									22,30(22,3%)
Paciente 11	LLOP	BELSA	LUCIA	1817999	76		NOFNO	Infección	0,42	0,4	0,05			0,05				0,4(4%) 0,05(5%)
Paciente 12	HENRIQUEZ	BLASCO	RODRIGO	1259008	56		NOFNO	Enfermedad de Crohn	1,62									1,62(16,2%)
Paciente 13	HOLGADO	LIZASO	JUAN	1336000	72		NOFNO DIESTRIA	Enfermedad de Crohn	2,42						3,09			2,42(24,2%) 3,09(30,9%)
Paciente 14	HONIGSMAN	HERRERA	JOSE	1817661	74		NOFNO	Enfermedad de Crohn	0,42									0,42(4,2%)
Paciente 15	ORLANDO	PEREZ	RODRIGO	1040219	33		NOFNO	Colitis ulcerosa										1,92(19,2%)
Paciente 16	ORLANDO	BARCELONA	MIGUEL	1332324	56		NOFNO ACJUNO DIESTRIA	Cirrosis hepática	3,85									3,85(38,5%)
Paciente 17	FIGUEROA	PELEZ	JAVIER	1807181	49		NOFNO	Enfermedad de Crohn	3,5		2			0,8	2,04			2,04(20,4%) 0,8(8%)
Paciente 18	FIGUEROA	VALERIO	RAMON	1006256	59		NOFNO DIESTRIA CAPRO	ITU superior	1,48									1,48(14,8%)
Paciente 19	FIGUEROA	CARRETERA	SANTIANO	1000006	53		NOFNO ACJUNO CAPRO	Linfoma no Hodgkin	0,67									0,67(6,7%)
Paciente 20	FRANCO	FRANCO	TOMAS				NOFNO DIESTRIA	Mieloma			0,44		0,18	0,28				0,44(4,4%) 0,18(1,8%)
Paciente 21	FRANCO	FRANCO	MIGUEL	1210660	69		NOFNO	TBC										
Paciente 22	GONZALEZ	HOLGADO	NESTOR	1344199	33		NOFNO DIESTRIA ACJUNO TIPODE	Agammaglobulinemia										
Paciente 23	RODRIGUEZ	BORRALLA	JUAN	1000239	63		NOFNO	Enfermedad de Crohn										
					55,5				5,170	1,09	3	2,4075	0,272	1,425				
					15,907				5,048126	1,297323	1,494214	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 despistaje 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.