



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	NHC	Edad	Sexo	Modificadores	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	1017003			DIESTRIA ACUPO	Infección										
Paciente 2	BENITO	RAMOS	MIGUEL ANGEL	1006242	64		DIESTRIA ACUPO	Pneumonia	2		4							4(3x)
Paciente 3	CAPOL	BALASCH	TATIANA	1007484	43		NOFNO ACUPO	Virus de inmunodeficiencia adquirida síndrome TPMP	116	35		348						8(5x)w, 0.42
Paciente 4	CAPRICORN	BOMZE	ANGELLES	1017217	45		NOFNO ACUPO	Artritis reumatoide	3(5)		3(6)	3(2)	3(3)	3(4)				8(8x)w, 8.10
Paciente 5	CUESTA	HERNANDEZ	JAVIER	102233	49		NOFNO DIESTRIA HEPÁTICA	Enfermedad de Crohn	4(8)									0.133w, 0.1
Paciente 6	GARCIA	FERNANDEZ	VICTORIA	1001024	25		DIESTRIA	Infección										
Paciente 7	GONZALEZ	DAZ	JOSEFA	1002049	63		NOFNO	Sistema poco estudiado	1(3)				3(2)	3(2)				0.133w, 0.1
Paciente 8	AUSTO	CABELLO	MHISABEL	1002330	48		NOFNO	Pneumonia	5.5	3.02			8.97					3(33)w, 8.9
Paciente 9	LAZARO	MARINA	ENRIJA	1006625	60		NOFNO HEPÁTICA	Tuberculosis renal										
Paciente 10	LEONARDO	LOPEZ	ESTEBAN	1006607	42		NOFNO DIESTRIA	MU superior	22.30									
Paciente 11	LLOP	BELSA	LUCRIDA	1017599	76		NOFNO	Infección	0.42	0.4	0.05		0.05					0.4w, 0.05
Paciente 12	HENRIQUEZ	BLASIA	RODOLFO	1005008	56		NOFNO	Enfermedad de Crohn	1.62									
Paciente 13	HOLGADA	LUCIE	JUAN	1005000	72		NOFNO DIESTRIA	Enfermedad de Crohn	2.42						3.09			3(39)w, 2.1
Paciente 14	MONTOLIVAN	MARIA	JOSE	1017001	74		NOFNO	Enfermedad de Crohn	8.42									
Paciente 15	ONDO	ALONSO	PONCIANO	1040274	33		NOFNO	Colombitis (síndrome de Crohn)										1.92
Paciente 16	ORILLANA	BARCA	MARCOS	1017104	56		NOFNO ACUPO DIESTRIA	Cirrosis hepática	3.85									
Paciente 17	FIGUEROA	FELEZ	AJALO	1007101	49		NOFNO	Enfermedad de Crohn	3.5		2		0.8	2.04				29(43)w, 0.885
Paciente 18	FIGUEROA	VALIENTE	RAMON	1006258	59		NOFNO DIESTRIA CAPRO	MU superior	15.68									
Paciente 19	FIGUEROA	VALIENTE	RAMON	1006258	59		NOFNO ACUPO CAPRO	Lutemización (síndrome de Crohn)	7.67									
Paciente 20	FRANCO	FRANCO	TOMAS	1040305	41		NOFNO DIESTRIA	MU inferior		3.84		3.78	3.25					8.4(83)w, 8.38
Paciente 21	FRANCO	FRANCO	TOMAS	1040305	41		NOFNO DIESTRIA	FMF										
Paciente 22	FRANCO	FRANCO	TOMAS	1040305	41		NOFNO DIESTRIA	TEC										
Paciente 23	GONZALEZ	HOLGADA	NESTOR	1044899	33		NOFNO DIESTRIA ACUPO TIPOIDE	Agammaglobulinemia										
Paciente 24	RODRIGUEZ	BORRALLA	JUAN	1000239	63		NOFNO	Enfermedad de Crohn										
					55,5				5.170	1.09	3	2.4075	0.272	1.425				
					15,907				5.848126	1.297323	1.434234	4.324329	0.304746	1.402792				

Paciente	Apellido 1	Apellido 2	Nombre	NHC	Edad	Sexo	Modificadores	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	1017003			DIESTRIA ACUPO	Infección										
Paciente 2	BENITO	RAMOS	MIGUEL ANGEL	1006242	64		DIESTRIA ACUPO	Pneumonia	2		4							4(3x)
Paciente 3	CAPOL	BALASCH	TATIANA	1007484	43		NOFNO ACUPO	Virus de inmunodeficiencia adquirida síndrome TPMP	116	35		348						8(5x)w, 0.42
Paciente 4	CAPRICORN	BOMZE	ANGELLES	1017217	45		NOFNO ACUPO	Artritis reumatoide	3(5)		3(6)	3(2)	3(3)	3(4)				8(8x)w, 8.10
Paciente 5	CUESTA	HERNANDEZ	JAVIER	102233	49		NOFNO DIESTRIA HEPÁTICA	Enfermedad de Crohn	4(8)									0.133w, 0.1
Paciente 6	GARCIA	FERNANDEZ	VICTORIA	1001024	25		DIESTRIA	Infección										
Paciente 7	GONZALEZ	DAZ	JOSEFA	1002049	63		NOFNO	Sistema poco estudiado	1(3)				3(2)	3(2)				0.133w, 0.1
Paciente 8	AUSTO	CABELLO	MHISABEL	1002330	48		NOFNO	Pneumonia	5.5	3.02			8.97					3(33)w, 8.9
Paciente 9	LAZARO	MARINA	ENRIJA	1006625	60		NOFNO HEPÁTICA	Tuberculosis renal										
Paciente 10	LEONARDO	LOPEZ	ESTEBAN	1006607	42		NOFNO DIESTRIA	MU superior	22.30									
Paciente 11	LLOP	BELSA	LUCRIDA	1017599	76		NOFNO	Infección	0.42	0.4	0.05		0.05					0.4w, 0.05
Paciente 12	HENRIQUEZ	BLASIA	RODOLFO	1005008	56		NOFNO	Enfermedad de Crohn	1.62									
Paciente 13	HOLGADA	LUCIE	JUAN	1005000	72		NOFNO DIESTRIA	Enfermedad de Crohn	2.42						3.09			3(39)w, 2.1
Paciente 14	MONTOLIVAN	MARIA	JOSE	1017001	74		NOFNO	Enfermedad de Crohn	8.42									
Paciente 15	ONDO	ALONSO	PONCIANO	1040274	33		NOFNO	Colombitis (síndrome de Crohn)										1.92
Paciente 16	ORILLANA	BARCA	MARCOS	1017104	56		NOFNO ACUPO DIESTRIA	Cirrosis hepática	3.85									
Paciente 17	FIGUEROA	FELEZ	AJALO	1007101	49		NOFNO	Enfermedad de Crohn	3.5		2		0.8	2.04				29(43)w, 0.885
Paciente 18	FIGUEROA	VALIENTE	RAMON	1006258	59		NOFNO DIESTRIA CAPRO	MU superior	15.68									
Paciente 19	FIGUEROA	VALIENTE	RAMON	1006258	59		NOFNO ACUPO CAPRO	Lutemización (síndrome de Crohn)	7.67									
Paciente 20	FRANCO	FRANCO	TOMAS	1040305	41		NOFNO DIESTRIA	MU inferior		3.84		3.78	3.25					8.4(83)w, 8.38
Paciente 21	FRANCO	FRANCO	TOMAS	1040305	41		NOFNO DIESTRIA	FMF										
Paciente 22	FRANCO	FRANCO	TOMAS	1040305	41		NOFNO DIESTRIA	TEC										
Paciente 23	GONZALEZ	HOLGADA	NESTOR	1044899	33		NOFNO DIESTRIA ACUPO TIPOIDE	Agammaglobulinemia										
Paciente 24	RODRIGUEZ	BORRALLA	JUAN	1000239	63		NOFNO	Enfermedad de Crohn										
					55,5				5.170	1.09	3	2.4075	0.272	1.425				
					15,907				5.848126	1.297323	1.434234	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.