



IF-77. - PRESENTACIÓN CLÍNICA Y CARACTERIZACIÓN DE LA AMILOIDOSIS EN MEDICINA INTERNA: ANÁLISIS DE 554 PACIENTES (REGISTRO RAMYD-GEAS DE LA SEMI)

P. Brito-Zerón¹, L. Cajamarca², R. Pérez Álvarez³, D. Real de Asúa⁴, S. Benito Conejero⁵, F. Martínez Valle⁶, I. Villaverde⁷, E. González García⁸, L. Acevedo Ayala, L. González Vázquez, J. Ruiz Izquierdo, C. Santiago, E. González Vázquez, L. Inglada, A. Robles Marhuenda, J. Gómez Cerezo, M. Ramos Casals, en representación del Grupo de Trabajo GEAS

¹Servicio de Enfermedades Autoinmunes, Laboratorio Enfermedad. Hospital Clínic. Barcelona. ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Parc Taulí. Sabadell. ³Servicio de Medicina Interna. Hospital do Meixoeiro. Vigo. ⁴Servicio de Medicina Interna. Hospital La Princesa. Madrid. ⁵Servicio de Medicina Interna. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. ⁶Servicio de Medicina Interna. Hospital Vall de Hebron. Barcelona. ⁷Unidad de Trombosis y Vasculitis. Hospital Xeral. Vigo. ⁸Servicio de Hematología. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Resumen

Objetivos: Analizar las principales características epidemiológicas, clínicas e inmunológicas de los pacientes con amiloidosis diagnosticados en los Servicios de Medicina Interna.

Métodos: En mayo de 2013, el Grupo de Estudio sobre Enfermedades Autoinmunes (GEAS) de la Sociedad Española de Medicina Interna crea el registro nacional de pacientes con amiloidosis (RAMYD), un estudio multicéntrico cuyo objetivo es recopilar los datos clínicos de los pacientes con esta enfermedad.

Resultados: Con fecha 30 de junio de 2013, estaban incluidos en el registro RAMYD-GEAS un total de 554 pacientes con amiloidosis, 302 (55%) hombres y 252 (45%) mujeres, con una edad media al diagnóstico de la enfermedad de 64 años (rango 19 a 93 años), la gran mayoría (97%) nacidos en España; se pudo recoger la existencia de antecedentes familiares en 61 (21%) de 296 casos. Dentro de los principales grupos de enfermedades relacionadas con la amiloidosis destacaron las enfermedades hematológicas en un 19% de casos, seguidas de las enfermedades reumatológicas inflamatorias en el 10%, las enfermedades autoinmunes en un 8%, las neoplasias no hematológicas en un 6% y las infecciones crónicas en un 6%. Respecto a la presentación clínica, los síntomas más frecuentes fueron la afectación renal (33%), los síntomas de afectación general (fiebre, síndrome constitucional, astenia) (22%), la afectación cardiológica (20%), la afectación del sistema nervioso periférico (17%), la afectación del aparato digestivo (17%) y la afectación pulmonar (12%); como síntomas poco habituales se describieron la sintomatología neurovegetativa (4%), las lesiones cutáneas (3%) y la sequedad de mucosas (0,7%). Desde un punto de vista diagnóstico, se realizó biopsia de tubo digestivo en un 23% de casos, biopsia renal en un 19% y biopsia de grasa subcutánea en un 18%, como principales lugares de biopsia. Se pudieron tipificar un total de 394 (71%) casos: 145 (36%) casos fueron clasificados como amiloidosis AA, 136 (34%) como amiloidosis AL, 78 (20%) como amiloidosis TTR y 35 (6%) como otras amiloidosis.

Conclusiones: La amiloidosis es una de las enfermedades sistémicas más frecuentes en el ámbito diagnóstico de la medicina interna, debido a su aparición frecuente en asociación con otras enfermedades (principalmente hematológicas y autoinmunes) y por la presentación clínica multisistémica dominada por las afectaciones renal, cardiológica y neurológica.