



Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

V-77. - AMILOIDOSIS SECUNDARIA EN VASCULITIS SISTÉMICAS

A. Martínez Zapico, L. Caminal Montero, H. Gómez Rodríguez, D. Caravia Durán, E. García Carús, S. de la Villa Martínez

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo (Asturias).

Resumen

Objetivos: La amiloide AA es una enfermedad sistémica debido al depósito de la proteína fibrilar en distintos órganos o tejidos que se asocian a enfermedades infecciosas o inflamatorias crónicas. La asociación de amiloidosis y vasculitis es infrecuente, encontrándose exclusivamente casos aislados asociados a vasculitis sistémicas. El objetivo del trabajo es describir nuestra serie de vasculitis sistémicas complicadas con amiloidosis.

Métodos: Selección de los pacientes con vasculitis sistémica diagnosticados de amiloidosis secundaria, a través de los registros informáticos de el Servicio de Anatomía Patológica y Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas del Servicio de Medicina Interna, con análisis de las historias clínicas de forma retrospectiva.

Resultados: Caso 1: mujer de 70 años diagnosticada de granulomatosis con poliangeitis (Wegener) con afectación renal y ORL (estenosis glótica), con ANCA tipo anti-PR3. En una TAC torácica realizado antes del diagnóstico de la vasculitis se habían objetivado nódulos pulmonares bilaterales cavitados y con calcificaciones, demostrándose en una punción transbronquial amiloidosis (tinción Rojo congo +), pero no en una biopsia de grasa rectal ni en una biopsia renal posterior donde se confirmó el diagnóstico de vasculitis. La enferma falleció de complicaciones infecciosas del tratamiento inmunosupresor. Caso 2: mujer de 72 años con diagnóstico de granulomatosis con poliangeitis y eosinofilia (Churg-Strauss) en base a clínica ORL (sinusitis, laringitis, y rinitis), asma, eosinofilia y afectación neurológica (mononeuritis del VI par y neuropatía periférica), con biopsia de arteria temporal que demostró infiltrado eosinofílico y vasculitis y ANCAS tipo MPO. Recibió tratamiento inmunosupresor, con múltiples ingresos por complicaciones infecciosas fundamentalmente a nivel pulmonar con bronquiectasias e infecciones de orina. Diez años después del diagnóstico desarrolló deterioro de la función renal y proteinuria en rango nefrótico, demostrándose amiloidosis renal en la biopsia. Recibió tratamiento renal sustitutivo, falleciendo a las pocas semanas. Caso 3: mujer de 75 años con lupus eritematoso sistémico de más de 30 años de evolución, complicado con una vasculitis con multineuritis y afectación renal hace 18 años por lo que había recibido tratamiento con ciclofosfamida y posteriormente con metotrexate y azatioprina, alcanzándose la remisión. Además presentaba una hepatitis B crónica con baja replicación viral y sufrió una bacteriemia por estafilococo aureus que se complicó con un absceso periprotésico de cadera que fistulizó. La enferma no consintió la retirada de la prótesis y mantuvo drenaje purulento durante 4 años. En el seguimiento sufrió un deterioro de la función renal, con alteraciones del sedimento, consumo de complemento y títulos altos de antiDNA. Se realizó biopsia renal no concluyente así como biopsia hepática con depósito amiloide. La PAAF de tejido graso subcutáneo no demostró amiloide, La enferma falleció a los 6 meses por una sepsis.

Discusión: En nuestras pacientes la amiloidosis probablemente aparece como complicación de infecciones bacterianas recurrentes. En una búsqueda de MEDLINE (Keywords: amyloidosis, vasculitis) solo hemos encontrado descritos un caso de poliangeitis microscópica con amiloidosis renal, pulmonar, de tracto digestivo y cardíaco), 2 casos de granulomatosis con poliangeítis y eosinofilia (afectación renal y depósito a nivel conjuntival), además de vasculitis cutáneas.

Conclusiones: Dado el solapamiento de la clínica es fundamental la realización de nuevas biopsias en pacientes con vasculitis sistémicas y sospecha de recurrencia, donde se puede encontrar amiloidosis, hallazgo que marca un pronóstico grave en nuestra serie.