



IF-035 - AMILOIDOSIS SECUNDARIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO DE BARCELONA

J. Marques Soares, F. Martínez Valle, D. González Sans, O. Orozco Gálvez, A. Fernández Codina, J. Mestre Torres, S. Buján Rivas y E. Cañas Ruano

Medicina Interna. Hospital Universitari General Vall d'Hebron. Barcelona.

Resumen

Objetivos: La amiloidosis secundaria (AA) consiste en el depósito de fibrillas de amiloide derivadas de la proteína sérica amiloide circulante (SAA). El objetivo de este estudio es describir la población afectada de AA en seguimiento por la Unidad de Amiloidosis del Hospital Vall d'Hebron.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo realizado mediante la revisión de las historias clínicas de los pacientes en seguimiento en la Unidad desde enero de 2009 hasta diciembre de 2017.

Resultados: De los 109 pacientes controlados en nuestro centro afectados de amiloidosis o portadores de alguna mutación relacionada con la misma, el 12,8% (14) presentaban AA. El 57,10% (8) de los pacientes eran mujeres. La edad mediana al diagnóstico de amiloidosis fue de 57 años [rango 31-82]. La mediana de tiempo transcurrido entre el diagnóstico de la enfermedad de base (en los casos en que se conoce) y la amiloidosis fue de 29 meses [0-552]. Sólo 5 pacientes han fallecido durante el seguimiento: 4 por sepsis y 1 por fibrilación ventricular. Las enfermedades inflamatorias precipitantes fueron infecciosas en 6 casos, enfermedades del tejido conectivo o espondiloartropatías en 4 y autoinflamatorias en 3 (sin haberse podido determinar la alteración responsable en una de ellas). En 1 caso no se ha podido identificar causa ni tipo de enfermedad desencadenante. El estudio anatomopatológico se llevó a cabo en todos los casos. En 8 de ellos se realizó biopsia mediante endoscopia digestiva resultando 8 positivas; en 7 se llevó a cabo una biopsia renal, resultando todas positivas; en 3 se realizó biopsia de grasa subcutánea siendo sólo una positiva; finalmente las biopsias de vejiga urinaria, hígado y médula ósea fueron diagnósticas en 3 pacientes, respectivamente. La manifestación clínica más frecuente resultó la enfermedad renal crónica en el 92,9% de los pacientes (13), 5 de los pacientes debutaron con sintomatología asociada a la enfermedad renal (proteinuria). La proteinuria mediana al diagnóstico de amiloidosis fue de 20 mg/dL [0,1-1.522,1], la creatinina de 1,44 mg/dL [0,2-11,13] y el aclaramiento de creatinina de 47,29 mL/min/1,72 m² [18,26-90]. Se detectó afectación neurológica en 6 casos (42,9%), 4 afectando el sistema nervioso vegetativo. Se documentó afectación digestiva en 9 casos (64,3%). En todos se valoró afectación cardíaca mediante ecocardiograma, en 5 también se realizó mediante resonancia magnética nuclear (RMN). Se detectó afectación cardíaca sólo en un caso, con RMN (infiltración amiloidótica). Sólo un paciente presentaba FEVI < 55% sin signos de amiloidosis cardíaca por RMN. En cuanto a parámetros de laboratorio, se han valorado al diagnóstico y durante el seguimiento con

una mediana basal de albumina de 2,56 g/dL [1,29-4,01], de proteína C reactiva 1,28 mg/dL [0,23-19,38], con mediana pico de 10,20 mg/dL [1,12-34], velocidad de eritrosedimentación basal de 40,5 mm/h [10-120] y pico de 84,5 mm/h [10-120], y SAA basal de 33,45 mg/dL [1,9-825] y pico de 51 mg/dL [1,9-825]. De los 14 enfermos, 11 recibieron tratamiento específico para la enfermedad de base, con mejoría clínica, 6 con disminución de los niveles de SAA, 4 con normalización.

Discusión: La etiología de la amiloidosis AA ha cambiado a lo largo del tiempo, habiendo disminuido la frecuencia de las causas infecciosas. La tendencia actual es el incremento de las enfermedades del tejido conectivo y autoinflamatorias, en parte debido al diagnóstico más preciso de estas patologías. Ante un paciente con amiloidosis es fundamental tipificar el tipo de proteína depositada. En caso de tipo AA es muy importante descartar patología del tejido conectivo así como autoinflamatorias.

Conclusiones: En nuestra serie, la AA fue rara, afectando fundamentalmente a la función renal. El tratamiento de la enfermedad desencadenante se acompañó mayoritariamente de una mejoría analítica y, en algunos casos clínica, evitándose la progresión de la enfermedad.