



IF-075 - EVOLUCIÓN DE LA PROTEÍNA SÉRICA AMILOIDE EN UNA COHORTE DE AMILOIDOSIS SECUNDARIA

D. González Sans¹, E. Cañas Ruano¹, J. Marques Soares¹, O. Orozco Gálvez¹, J. Mestre Torres¹, A. Fernández Codina², S. Buján Rivas¹ y F. Martínez Valle¹

¹Medicina Interna. Hospital Universitari General Vall d'Hebron. Barcelona. ²Reumatología. St. Joseph's Hospital- Western Ontario University. London. Canadá.

Resumen

Objetivos: La amiloidosis consiste en el depósito de fibrillas de amiloide derivadas de distintas proteínas anómalas de la sangre. La responsable en la amiloidosis AA es la proteína sérica amiloide circulante (SAA). El pronóstico de la enfermedad está determinado por la enfermedad desencadenante. El objetivo de este trabajo es estudiar la evolución de la SAA en función de la patología desencadenante.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo realizado mediante la revisión de las historias clínicas de los pacientes de la Unidad de Amiloidosis del Hospital Vall d'Hebron 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 amiloidosis AA. Para el seguimiento de los pacientes con amiloidosis AA se han realizado controles seriados en consultas con valoración clínica y determinación de SAA en sangre. En un caso no se pudo determinar la causa. El 42,9% (6) de los casos resultaron secundarios a enfermedades infecciosas. En 2 casos la enfermedad infecciosa resultó tuberculosis, en 3 casos los pacientes presentaban enfermedades urinarias crónicas no tuberculosas y en 1 caso el paciente presentaba infecciones respiratorias de repetición secundarias a una agammaglobulinemia. Dos casos requirieron además de antibioterapia nefrectomía, un caso requirió inmunoglobulinas endovenosas periódicas. 5 pacientes tuvieron seguimiento con determinación de SAA, de éstos en todos se consiguió disminución de los niveles de SAA (normalización sólo en 2 casos). Dos pacientes fallecieron por causas no directamente relacionadas con la enfermedad. El 33,3% (4) de los casos resultaron secundarias a enfermedades del tejido conectivo y autoinmunes, los desencadenantes fueron enfermedad de Crohn, espondilitis anquilosante, artritis reumatoide y psoriasis. En 3 casos se utilizaron fármacos biológicos (adalimumab, vedolizumab, etanercept y secukinumab), en un caso sólo se administraron corticoides por muerte precoz. Se determinó el SAA en todos los casos. En ningún caso se consiguió normalización de SAA a pesar de obtenerse mejoría clínica. Se produjeron dos exitus, ambos por sepsis. El 21,4% (3) de los casos resultaron secundarias a enfermedades autoinflamatorias, una de ellas a pesar de repetidos estudios genéticos no se ha podido caracterizar, un paciente Muckle-Wells y otro con fiebre mediterránea familiar. Todos recibieron tratamiento con fármacos biológicos, a todos se les administró Anakinra, uno también recibió adalimumab y otro tocilizumab. Sólo uno

normalizó los niveles de SAA. Uno falleció durante el seguimiento por sepsis.

Discusión: La amiloidosis secundaria es una enfermedad rara en países desarrollados y su incidencia en las series publicadas es cada vez menor dada la aparición de nuevos tratamientos y métodos que permiten diagnósticos precoces. Al contrario de en otras series no hemos podido determinar una relación directa entre mejoría clínica y disminución de SAA en todos los grupos.

Conclusiones: En nuestra serie, las enfermedades infecciosas son la causa más habitual de la amiloidosis AA. Tanto en las causas infecciosas como en las enfermedades autoinflamatorias existe una tendencia entre la normalización de la proteína amiloide y el tratamiento dirigido (antibiótico o anti-IL1). En enfermedades, autoinmunes y del tejido conectivo no se encontró relación entre la administración del tratamiento, mejoría clínica y normalización de SAA.