



ER-25. - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE AMILOIDOSIS SISTÉMICA EN EL PERIODO 2000-2014

M. Ampuero Morisaki, R. Costa Segovia, D. Real de Azúa Cruzat, C. Suárez Fernández

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid.

Resumen

Objetivos: Las amiloidosis constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades sistémicas, cuya epidemiología y comportamiento clínico ha ido cambiando en los últimos años. Se pretende describir las características clínicas de aquellos pacientes diagnosticados de amiloidosis en un hospital terciario en el periodo 2000-2014.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes diagnosticados de amiloidosis sistémica en el periodo comprendido entre enero del 2000 y junio del 2014 en el Hospital Universitario de La Princesa. Se excluyeron del estudio a pacientes sin diagnóstico histológico y a aquellos con amiloidosis asociada a diálisis (por beta2-microglobulina), las formas seniles y localizadas. Se describieron características demográficas, clínicas, analíticas y de seguimiento. Análisis estadístico con STATA 13.0.

Resultados: Se incluyó a 64 pacientes, 28 (44%) tenían amiloidosis AL y 36 (56%) amiloidosis AA. Del total de pacientes, 30 (47%) eran varones y la edad media de 63 años (desviación estándar [DE] = 13) al momento del diagnóstico; no habiendo diferencias significativas entre ambos grupos de amiloidosis en estas variables demográficas. La afectación renal fue la más frecuente, en 43 (67%) pacientes; seguida de la afectación gastrointestinal en 24 (38%), cardíaca en 20 (31%) y neurológica en 19 (30%). El grupo de amiloidosis AL presentó mayor proporción de afectación cardíaca en comparación al grupo AA (50% vs 17%, $p = 0,004$), mayor proporción de insuficiencia cardíaca (36% vs 14%, $p = 0,038$) y mayor grosor del septo ventricular (GSV) (intervalo de confianza [IC] 95%: 0,6 a 4,7 mm de GSV, $p = 0,015$). Además de mayor proporción de afectación neurológica (46% vs 17%, $p = 0,024$). En cuanto a datos analíticos se observó en el total de pacientes, hemoglobina media de 11,6 g/dL (DE = 2,1), reactantes de fase aguda elevados (VSG medio de 55 mm/h [DE = 34] y PCR medio de 3,2 mg/dL [DE = 4,2]), aclaramiento de creatinina medio de 51 mL/min (DE = 35) y proteinuria media de 3,42 g/24h (DE = 3,77). Al realizar comparación entre ambos grupos (amiloidosis AL vs AA), los pacientes con amiloidosis AA presentaron mayores niveles medios de PCR (IC95%: 1,1 a 5,9 mg/dL, $p = 0,01$). La mediana de tiempo hasta el diagnóstico del total de pacientes fue de 3 meses (rango intercuartil [RIC]: 2 a 16 meses) y la mediana de seguimiento de 24 meses (RIC: 12 a 84 meses). Durante el seguimiento fallecieron 34 (53%) pacientes, de los cuales 21 (62%) se atribuyeron a amiloidosis.

Discusión: La afectación renal es la predominante en nuestros pacientes, presentando en el estudio

analítico un aclaramiento de creatinina descendido y niveles de proteinuria en rango nefrótico como cuadro clínico principal. En la comparación entre amiloidosis primaria y secundaria; se evidenció una mayor afectación cardíaca (mayor proporción de insuficiencia cardíaca al diagnóstico y un mayor GSV) y afectación neurológica en el grupo de amiloidosis primaria. En cambio, se evidenció una mayor elevación de marcadores inflamatorios en el grupo de amiloidosis secundaria. Por otro lado, se observa un tiempo de latencia hasta el diagnóstico prolongado, que va acorde con la dificultad diagnóstica de estas entidades.

Conclusiones: En nuestra revisión de la diferencia entre ambos grupos de amiloidosis, es la afectación cardíaca y neurológica más frecuente en la forma AL, y el aumento de reactantes de fase aguda en la AA. La afectación renal sigue siendo la predominante en ambos grupos y el tiempo de latencia hasta el diagnóstico el objetivo primordial a reducir.