



IF-49. - AMILOIDOSIS SECUNDARIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

R. Gil Sánchez, T. Bonet Luz, M. López González, P. Moral Moral

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Resumen

Objetivos: La amiloidosis es una enfermedad sistémica caracterizada por el depósito amiloide en distintos órganos del cuerpo. Existen varios tipos, siendo los principales el tipo AL o primaria que suele estar asociado a algún tipo de gammapatía monoclonal, y el subtipo AA o secundaria, que se ha asociado a un gran número de situaciones que provocan un estado inflamatorio en el organismo. Hay que tenerla en cuenta como potencial complicación de muchas situaciones. Llegar a su diagnóstico puede ser difícil, dado que se necesita una alta sospecha clínica y la realización de biopsias de órganos afectados o de otras zonas del organismo, como la grasa abdominal o la mucosa rectal. El objetivo de nuestro estudio es describir las características de los casos de amiloidosis diagnosticadas en nuestro centro en los últimos 15 años, tanto de su forma de presentación como de la forma a la que se llegó al diagnóstico entre otros datos.

Métodos: Presentamos un estudio retrospectivo, observacional y descriptivo de los pacientes con diagnóstico de amiloidosis secundaria de los últimos 15 años en nuestro centro. Se recogieron datos de 30 pacientes diagnosticados de amiloidosis secundaria por biopsia entre 1998 y 2013. De estos se obtuvieron datos demográficos, enfermedades predisponentes y síntomas de inicio, así como el lugar de la biopsia que dio finalmente el diagnóstico de amiloidosis secundaria y diversos datos pronósticos, como la necesidad de diálisis y la mortalidad a los cinco años.

Resultados: De los 30 pacientes analizados, 19 eran mujeres y 11 hombres. La edad media al diagnóstico era de 53 años, con una desviación típica de 18. Entre las condiciones subyacentes más frecuentes que presentaban estos pacientes destacaba la artritis reumatoide (9 casos), las bronquiectasias (7 casos), la hepatopatía crónica por VHC (3 casos). En 6 casos se observaron la suma de dos enfermedades predisponentes y en 2 casos no se llegó a identificar el factor desencadenante. Como forma de presentación, un 80% de los paciente presentaban síntomas de afectación renal, un 40% síntomas generales y un 35% síntomas de afectación digestiva. La mediana de la proteinuria al diagnóstico era de 6 gramos/L en orina de 24 horas y un 60% de los paciente presentaban insuficiencia renal al diagnóstico. En cuanto al lugar de la biopsia diagnóstica, el 48% se realizó a nivel renal, un 22% a nivel gastrointestinal (fundamentalmente a nivel rectal) y un 13% en grasa subcutánea. En dos casos se llegó al diagnóstico por la biopsia en lugares poco habituales, como el labio o la vejiga. En cuanto al pronóstico, en nuestra muestra hubo una mortalidad del 65% a los 5 años. Un 50% de los pacientes precisó inicio de la diálisis, siendo la mediana de tiempo de inicio unos 2 meses. 3 pacientes se sometieron a trasplante renal por esta enfermedad.

Discusión: La amiloidosis se asocia en nuestra muestra sobre todo a la artritis reumatoide y las bronquiectasias. Se suele presentar en la gran mayoría de los casos con síntomas de afectación renal como puede ser edema de miembros inferiores, o alteraciones analíticas como proteinuria en rango nefrótico o insuficiencia renal sin otra causa clara. En otros casos se presenta como un cuadro constitucional o bien por afectación gastrointestinal (fundamentalmente diarrea). Para su diagnóstico precisa de biopsia de órgano afecto, siendo el riñón el órgano más frecuentemente biopsiado, seguido del recto y de la grasa abdominal. El pronóstico de la enfermedad es malo, ya que con frecuencia en nuestra muestra se ha asociado a inicio precoz de la diálisis y con mortalidad elevada a los 5 años.

Conclusiones: La amiloidosis es una enfermedad rara y que requiere una alta sospecha clínica para su diagnóstico. Hay que sospecharla sobre todo en pacientes con síndrome nefrótico o insuficiencia renal que tengan una enfermedad crónica predisponente. Esta entidad no tiene tratamiento y ensombrece el pronóstico a corto plazo, dada su alta mortalidad.