



IF-85. - ENFERMEDADES ASOCIADAS, PRESENTACIÓN CLÍNICA Y APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA DE LA AMILOIDOSIS SISTÉMICA EN MEDICINA INTERNA (REGISTRO RAMYD-GEAS): ANÁLISIS DE 612 PACIENTES

E. Monclús¹, L. Cajamarca Calva², M. Pérez de Lis³, D. Real de Asúa⁴, S. Benito Conejero⁵, F. Martínez-Valle⁶, G. Fraile⁷, I. Villaverde⁸, E. Fonseca, B. Pinilla, L. González Vázquez, J. Ruiz Izquierdo, C. Santiago, E. González, L. Inglada, A. Robles, J.F. Gómez Cerezo, en representación del Grupo de Trabajo RAMYD- GEAS-SEMI

¹Servicio de Enfermedades Autoinmunes. Hospital Clínic. Barcelona. ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. ³Servicio de Medicina Interna. Hospital do Meixoeiro. Vigo. Pontevedra. ⁴Servicio de Medicina Interna. Hospital La Princesa. Madrid. ⁵Servicio de Medicina Interna. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. ⁶Servicio de Medicina Interna. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. ⁷Servicio de Medicina Interna. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. ⁸Servicio de Medicina Interna. Hospital Xeral Vigo. Vigo. Pontevedra.

Resumen

Objetivos: Analizar las principales características epidemiológicas, clínicas e inmunológicas de los pacientes con amiloidosis sistémica diagnosticados en los Servicios de Medicina Interna.

Métodos: En mayo de 2013, el GEAS-SEMI crea el primer registro nacional de pacientes con amiloidosis (RAMYD), un estudio multicéntrico cuyo objetivo es recopilar los datos clínicos de los pacientes con esta enfermedad evaluados por internistas. La clasificación de la amiloidosis sistémica se basó en la caracterización química de la proteína precursora.

Resultados: Con fecha 15 de junio de 2014 estaban incluidos en el RAMYD-GEAS 612 pacientes con amiloidosis sistémica, 331 hombres y 281 mujeres, con una edad media al diagnóstico de la enfermedad de 64 años (19-93). Dentro de los principales grupos de enfermedades relacionadas con la amiloidosis destacaron las enfermedades hematológicas en 101 pacientes (16,5%), seguidas de las enfermedades crónicas/degenerativas en 88 (14%), las enfermedades reumatológicas inflamatorias en 60 (10%), las enfermedades autoinmunes sistémicas u organoespecíficas en 47 (7%), las neoplasias no hematológicas en 37 (6%) y las infecciones crónicas en 33 (5%) pacientes. Respecto a la presentación clínica, los síntomas más frecuentes fueron la afectación renal en el 33,5% de pacientes, los síntomas de afectación general en el 19%, la afectación cardiológica en el 23%, la afectación del SNP en el 17%, la afectación del aparato digestivo en el 18% y la afectación pulmonar en el 14%; como síntomas poco habituales se describieron la sintomatología neurovegetativa (4%), las lesiones cutáneas (3%) y la sequedad de mucosas (1%). Desde un punto de vista diagnóstico, se realizó biopsia de tubo digestivo en un 25% de casos, biopsia renal en un 20%, biopsia de grasa subcutánea en un 20% y biopsia cutánea en un 6%. Se pudieron tipificar un total de 423 (69%) casos: 159 (38%) casos fueron clasificados como AL, 149 (35%) como AA, 78 (18%) como TTR y 37 (9%) como otras amiloidosis.

Conclusiones: La amiloidosis es una de las enfermedades sistémicas más frecuentes en el ámbito

diagnóstico de la medicina interna, debido a su aparición frecuente en asociación con una gran variedad de enfermedades (principalmente hematológicas e inflamatorias) y por su presentación clínica multisistémica afectando a órganos vitales.