



## IF-86. - INFLUENCIA DE LAS ENFERMEDADES ASOCIADAS Y LA AFECTACIÓN DE ÓRGANOS VITALES EN LA MORTALIDAD DE LA AMILOIDOSIS SISTÉMICA EN MEDICINA INTERNA: ANÁLISIS EN 612 PACIENTES (REGISTRO RAMYD-GEAS)

P. Brito-Zerón<sup>1</sup>, R. Jordana<sup>2</sup>, J. J. Fernández Martín<sup>3</sup>, D. Real de Asúa<sup>4</sup>, F. Muñoz Beamud<sup>5</sup>, F. Martínez Valle<sup>6</sup>, G. Fraile<sup>7</sup>, B. Sopena<sup>8</sup>, E. Fonseca, B. Pinilla, L. González Vázquez, G. de la Red, C. Santiago, E. González, L. Inglada, A. Robles, A. Castro, en representación del Grupo de Trabajo RAMYD-GEAS-SEMI

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

### Resumen

**Objetivos:** Analizar la mortalidad y los factores relacionados en una amplia serie de pacientes con amiloidosis diagnosticados en los Servicios de Medicina Interna.

**Métodos:** En mayo de 2013, el GEAS-SEMI crea el registro nacional de pacientes con amiloidosis (RAMYD), un estudio multicéntrico cuyo objetivo es recopilar los datos clínicos de los pacientes con esta enfermedad. Con fecha 15 de junio de 2014 estaban incluidos en el registro RAMYD-GEAS un total de 612 pacientes (331 hombres, 281 mujeres; edad media al diagnóstico de la enfermedad de 64 años).

**Resultados:** Se pudo obtener información sobre el estado vital del paciente en un total de 523 casos, de los que se certificó el fallecimiento en 325 (62%). Epidemiológicamente, no hubo diferencias significativas en la mortalidad respecto al género, y si un claro aumento de mortalidad según la edad al diagnóstico de la amiloidosis (67,28 años en los pacientes que fallecieron frente a 57,57 en los que no,  $p < 0,001$ ). Respecto a las enfermedades asociadas, los pacientes con neoplasias no hematológicas presentaron una menor mortalidad frente al resto de pacientes (47% vs 63%,  $p = 0,05$ ), mientras que se observó una mayor mortalidad en los pacientes con enfermedades crónicas/degenerativas frente al resto de etiologías (84% vs 59%,  $p < 0,001$ ). Las mayores tasas de mortalidad se observaron en los pacientes que presentaron afectación renal (78% vs 59%,  $p < 0,001$ ) y cardiológica (78% vs 61%,  $p = 0,001$ ), mientras que se observaron menores tasas de mortalidad en los pacientes con neuropatía periférica (47% vs 70%,  $p < 0,001$ ) o afectación cutánea (27% vs 67%,  $p = 0,004$ ). De acuerdo a la clasificación de las amiloidosis, la mayor tasa de mortalidad se observó en los pacientes con amiloidosis AL (77% vs 57% en el resto de amiloidosis,  $p < 0,001$ ), y las menores tasas en la TTR (47% vs el 68%) y en otros tipos de amiloidosis (40% vs 66%,  $p < 0,001$ ). El análisis de regresión logística multivariante identificó como factores independientes pronósticos de mortalidad la edad ( $p < 0,001$ ), la existencia de enfermedad crónica/degenerativa basal ( $p < 0,001$ ),

y las afectaciones renal ( $p = 0,002$ ) y cardíaca ( $p = 0,024$ ).

*Conclusiones:* La mortalidad de los pacientes con amiloidosis diagnosticados en MDI alcanza los 2/3 de pacientes, siendo la amiloidosis AL la que presenta una mayor mortalidad cercana al 80%. Los principales factores pronóstico independientemente asociados a una mayor mortalidad en el momento del diagnóstico fueron una mayor edad, la presencia de enfermedad crónica/degenerativa de base y de afectación renal y cardíaca. Por el contrario, la presencia de afectación del SNP y piel se relacionó con una mayor supervivencia.