



## V-100. - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS DE LAS AMILOIDOSIS DIAGNOSTICADAS EN UN SERVICIO DE NEFROLOGÍA

E. Niño Aragón<sup>1</sup>, A. Sánchez Biosca<sup>1</sup>, J. Ramos Lázaro<sup>1</sup>, N. Msabri<sup>1</sup>, I. Bancu<sup>2</sup>, J. Ruiz Izquierdo<sup>1</sup>, M. Sánchez Torres<sup>1</sup>, A. Culla Ginestà<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital de l'Esperit Sant. Santa Coloma de Gramenet. Barcelona. <sup>2</sup>Servicio de Nefrología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las principales características clínicas y epidemiológicas de una serie de pacientes diagnosticados de amiloidosis mediante biopsia renal.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de los casos de amiloidosis confirmados mediante biopsia renal en un periodo de 10 años (2003-2013) que han realizado seguimiento en el Servicio de Nefrología de un centro de tercer nivel.

**Resultados:** Se analizaron un total de 20 casos diagnosticados de amiloidosis mediante biopsia renal. 4 de ellos fueron de tipo AL, todos ellos varones, con una edad media de 67 años. 16 casos fueron de tipo AA, con un 43% de varones y una edad media de 57 años. Otros órganos biopsiados previamente fueron la grasa subcutánea, el recto o el duodeno, con distinta rentabilidad. El diagnóstico de amiloidosis AL se confirmó mediante la detección del clon de células plasmáticas en el 75% de los casos, que fueron quienes optaron al tratamiento específico (trasplante de progenitores hematopoyéticos). El 50% de los pacientes AL asociaban gammopatía. Los órganos más frecuentemente afectados y la clínica más prevalente en el tipo AL fueron: Afectación cardiaca: hipertrofia ventricular izquierda (75%) y dilatación auricular (75%). Afectación renal: síndrome nefrótico (75%). Afectación hepática, del sistema nervioso periférico y/o pulmonar (50%). Macroglosia (25%). Síntomas generales (100%). En cuanto al tipo AA, la principal etiología fue la reumatológica (63%), seguida por la neoplásica (13%) y la infecciosa (6%), con una media de 54 meses hasta el diagnóstico de la amiloidosis. El riñón fue el órgano más frecuentemente afecto en el grupo AA, en forma de síndrome nefrótico (50%). El tratamiento más utilizado fueron los corticoides orales (56%). El porcentaje global de exitus fue del 25%, con una supervivencia media de 13 meses en el grupo AL y de 60 meses en el AA.

**Discusión:** La amiloidosis es una enfermedad por depósito, en que una proteína resistente a la proteólisis se acumula en la matriz extracelular de los tejidos, causando disfunción orgánica. Las dos principales formas de amiloidosis son la AL, cuyo precursor son las cadenas ligeras de las inmunoglobulinas, y la AA, que tiene como precursor el amiloide sérico A. La incidencia y prevalencia de la enfermedad es muy baja y el diagnóstico a menudo se demora ya que las manifestaciones clínicas son múltiples y a menudo inespecíficas. Los pacientes de nuestro estudio, diagnosticados de amiloidosis con afectación inexorablemente renal, se comportan de manera muy

fidedigna a la literatura, probablemente por ser uno de los órganos más afectados y frecuentemente biopsiados para establecer el diagnóstico, que siempre ha de ser histológico.

*Conclusiones:* La amiloidosis es una enfermedad que puede ser sistémica, afectando globalmente de manera más frecuente al corazón y al riñón. El diagnóstico requiere una confirmación histológica que presenta una sensibilidad diferente en función del órgano biopsiado. El pronóstico depende del tipo de amiloidosis, siendo el tipo AL el de peor pronóstico.