



## V-191 - ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LOS CASOS DE AMILOIDOSIS EN EL ÁREA DE GESTIÓN SANITARIA NORTE DE CÁDIZ EN LOS ÚLTIMOS 20 AÑOS

V. Naranjo-Velasco<sup>1</sup>, P. Rubio-Marín<sup>1</sup>, S. Silva-Romeiro<sup>2</sup>, A. Michán-Doña<sup>1</sup>

<sup>1</sup>UGC Medicina Interna, <sup>2</sup>UGC Oncología. Hospital General de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera (Cádiz).

### Resumen

**Objetivos:** Analizar las características clínicas, analíticas, diagnósticas y de imagen, así como el tratamiento y la evolución de los casos de amiloidosis diagnosticados en el Área de Gestión Clínica del Norte de Cádiz durante los últimos 20 años (1996-2016).

**Material y métodos:** Se trata de un estudio descriptivo en el que se han revisado retrospectivamente todas las historias clínicas con diagnóstico de amiloidosis en nuestra área de gestión clínica en los últimos 20 años. Para ello hemos recogido de cada caso las siguientes variables: edad, sexo, antecedentes personales como diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial, insuficiencia renal, enfermedades inflamatorias, autoinmunes o neoplasias previas; datos analíticos como pico monoclonal, reactantes de fase aguda (PCR y VSG) y electroforesis. Datos clínicos compatibles con afectación cardíaca, renal, digestiva, reumatológica, neurológica y/o hematológica. Todos los datos han sido analizados mediante el programa estadístico SPSS 22.0

**Resultados:** Durante los últimos 20 años, 40 casos de amiloidosis fueron diagnosticados en el AGS Norte de Cádiz de los cuales el 62,5% (n = 25) eran hombres. Edad media de 65,13 años con una DE de 10,8 años. 8 casos fueron diagnosticados en Medicina Interna (20%), seguido de 6 en Nefrología (15%) y 5 en Neumología (12,5%). El 31% presentaba una amiloidosis secundaria (n = 9) y el 69% primaria (n = 20), 11 desconocida. En el 65% de los casos se realizó estudio anatomopatológico que fue diagnóstico. La biopsia fue cutánea en el 30%, y en el 20% rectal. El 30% presentaba un pico monoclonal (50% de cadenas kappa y el otro 50% lambda). En el 45% de los pacientes no presentaba aumento de los reactantes de fase aguda, en el 20% (n = 8) estaba elevada la PCR y en el 22,5% (n = 9) la VSG. El 55% de los casos presentaba afectación cardíaca (30% fibrilación auricular, el 37,5% insuficiencia cardíaca derecha) se realizó ecocardiografía en el 52,5% y solo en 2 casos RMN cardíaca. Afectación renal en el 21%, con un valor medio de CKD-EPI de 34,36 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>, el 55% presentaban proteinuria y el 20% estaba en diálisis. El 27,5% presentaba afectación digestiva, más frecuentemente diarrea (17,5%). El 12,5% presentaba anemia normocítica normocrómica, el 10% gammopatía monoclonal de significado incierto y otro 10% mieloma múltiple. El factor de riesgo más frecuentemente asociado fue la HTA en el 45%. El 22,5% fue tratado con corticoides, el 10% con melfalán, y con bortezomib, infliximab y leflunomida un caso cada uno. La evolución fue favorable en el 45% y el 32,5% tuvo un desenlace fatal.

**Discusión:** La amiloidosis es una entidad de causa desconocida considerada dentro del grupo de enfermedades raras en la que se produce un depósito de sustancia amiloide en el espacio

extracelular de los diferentes tejidos. La clínica es la típica el órgano que se afecte, en nuestro caso la afectación cardiaca y renal fueron las más frecuentes. En nuestro caso aproximadamente el 69% de los casos tenían una amiloidosis primaria semejante a lo descrito en la literatura. Son múltiples servicios médicos implicados en el diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad, determinado por el órgano que afecte sin tener en cuenta en muchas ocasiones que presenta una afectación sistémica y que no se realiza un manejo adecuado de esta enfermedad como hemos comprobado en nuestra serie.

*Conclusiones:* La amiloidosis es una enfermedad con afectación a nivel de múltiples órganos y sistemas por lo que debería tener un manejo multidisciplinar y no sólo por el especialista encargado del sistema afectado. Los resultados de nuestra serie son semejantes a los de la literatura siendo más frecuente la amiloidosis primaria y la afectación cardiaca y renal.