



V-160 - CLÍNICA Y EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE AMILOIDOSIS RENAL EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE FUENLABRADA

B. Nieto-Sandoval¹, L. Lozano², A. Puente², J. Vicente¹, A. Olmo¹, R. Cristóbal¹, A. Hernández¹ y A. Zapatero Gaviria¹

¹Medicina Interna; ²Nefrología. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada (Madrid).

Resumen

Objetivos: La amiloidosis es una enfermedad rara caracterizada por el depósito extracelular de material proteico fibrilar. Existen diferentes tipos de amiloidosis según la proteína involucrada, siendo los más frecuentes la amiloidosis primaria (AL) y la amiloidosis secundaria (AA). En ambos es frecuente la afectación renal. Nuestro objetivo es analizar las manifestaciones clínicas y analíticas al diagnóstico de los pacientes con amiloidosis renal en nuestro hospital así como la presencia de afectación a otros niveles y la evolución en el primer año.

Material y métodos: Estudio transversal descriptivo de los pacientes diagnosticados de amiloidosis renal durante los años 2004 y 2016 en el Servicio de Nefrología de nuestro hospital. Se han revisado los historiales clínicos a través del sistema informático utilizado en el hospital, registrando variables demográficas, manifestaciones de la enfermedad y las pruebas diagnósticas realizadas. Se ha valorado la evolución de la afectación renal al año del diagnóstico utilizando para ello el valor del filtrado glomerular (FG), la cuantía de la proteinuria (estimada en muestra simple de orina) y la presencia o ausencia de síndrome nefrótico. Además, se han recogido los datos referentes a la presencia de afectación a otros niveles así como los antecedentes familiares de dicha enfermedad. Para analizar los datos se ha utilizado el programa SPSS 22.

Resultados: Se han recopilado los datos de 10 pacientes diagnosticados de amiloidosis renal por la realización de biopsia a dicho nivel. 5 pacientes fueron diagnosticados de amiloidosis tipo AA, 4 de tipo AL y una paciente de amiloidosis familiar (AF) por mutación en el gen apolipoproteína A2. La media de edad en el grupo de AA fue de 65,4 años y de 63,5 años en el de AL. La mitad de los pacientes eran hombres (2 AA y 3 AL). En todos ellos destacaba hipotensión. El 50% debutó con un síndrome nefrótico clínico y analítico. El FG estaba disminuido en 8 pacientes al diagnóstico y 7 presentaban proteinuria en rango nefrótico. Pese a ello todos tenían un tamaño renal normal o aumentado en la ecografía. Al año del diagnóstico, el 50% habían deteriorado la función renal con un descenso medio del FG de 32 ml/min/1,73 m². Se realizó biopsia de médula ósea a todos los pacientes del tipo AL, sin objetivarse en ningún caso datos de mieloma múltiple. Únicamente en 3 pacientes con AA, se detectó una enfermedad inflamatoria crónica como causa subyacente. Con respecto a la afectación en otros órganos, al 90% se le realizó un ecocardiograma al inicio objetivándose datos de amiloidosis cardíaca en un paciente con tipo AL. Así mismo, sólo otro paciente con AA presentó afectación gastrointestinal. Únicamente la paciente con AF tenía antecedentes familiares de amiloidosis.

Discusión: La amiloidosis renal presenta mayor incidencia en personas de edad avanzada. Los tipos AA y AL son los más frecuentes. El síndrome nefrótico y/o el deterioro de la función renal son las manifestaciones mayoritarias en el debut. En estos casos se debe sospechar una amiloidosis si los pacientes presentan además hipotensión y ausencia de disminución del tamaño renal. Además, hay un significativo empeoramiento del FG durante el primer año. Es sorprendente que ninguno de los enfermos con amiloidosis AL tuviera un mieloma. La afectación extrarrenal al diagnóstico es infrecuente. Se necesitaría una población mayor para validar estos resultados así como para analizar la presencia de diferencias significativas entre los diferentes tipos de amiloidosis.

Conclusiones: La amiloidosis renal se debe sospechar en todos los pacientes mayores de 60 años con clínica de hipotensión, síndrome nefrótico e insuficiencia renal. Los tipos más frecuentes son el AL y AA. Se debe estudiar posibles causas subyacentes en ambos casos así como la presencia de afectación extrarrenal.