



<https://www.revclinesp.es>

1822 - AMILOIDOSIS AA, AÚN QUEDA MUCHO POR CONOCER

Juan Besteiro Suárez, Isidro Sanz Pérez, Alejandra Gabaldón Domínguez, Natalia Ramos Terrada y Fernando Martínez del Valle

Hospital Vall d'Hebron, Barcelona.

Resumen

Objetivos: Describir las características epidemiológicas, clínicas, analíticas y terapéuticas de una cohorte unicéntrica de pacientes afectos de amiloidosis AA.

Métodos: Se ha revisado información clínica de los pacientes controlados en la Unidad de Amiloidosis del Hospital Vall d'Hebron. Dicha unidad está compuesta por un equipo multidisciplinar que evalúa de forma individualizada a todos los pacientes afectos de amiloidosis seguidos en nuestro centro. Se trata de un estudio retrospectivo y descriptivo, de carácter unicéntrico. El diagnóstico de amiloidosis secundaria se realizó mediante biopsia, principalmente a nivel renal, realizándose técnicas específicas de inmunohistoquímica para cadenas ligeras, SAA y transtirretina. En casos dudosos, se realizó estudio de proteómica. La fecha de diagnóstico se ha tomado teniendo en cuenta la fecha de realización de la biopsia. Se han tomado valores de PCR previa al tratamiento (como máximo un mes antes), y al 1, 3, 6, 9 y 12 meses de tratamiento; VSG previa al tratamiento (con 9 y 5 meses antes en dos pacientes, pero la mayoría justo al inicio de tratamiento), y 1, 3 y 9 meses de inicio de tratamiento; de SAA antes de tratamiento (en un paciente 12 meses antes), al mes y a los tres meses. Se han incluido fundamentalmente como tratamiento anti-IL1 y anti-IL6, además de otros fármacos inmunosupresores y trasplante, en definitiva, tratamiento de la causa secundaria.

Resultados: Media de edad es 55,5 con desviación estándar de 15,007. Media de PCR pretratamiento es 5,178 con desviación estándar de 5,8481. Media de PCR 1 mes postratamiento es 1,09 con desviación estándar de 1,2873. Media de VSG pretratamiento es 63,13 con desviación estándar de 32,1444. Media de VSG 1 mes postratamiento 40,5 con desviación estándar de 9,1923. Media de sustancia amiloïdes sérica pretratamiento es 51,7941 con desviación estándar de 57,1360. Media de sustancia amiloïde sérica 1 mes postratamiento es 28 y desviación estándar de 7,0710. Media de sustancia amiloïde sérica 3 meses postratamiento es 184,5 y desviación estándar de 52,2756.

Paciente	Apellido 1	Apellido 2	Nombre	NHC	Edad año 01	Mutación/alteración	Enfermedad asociada	PCR	PCR Pretr: PCR 3º en PCR 6º en PCR 9º en PCR 12º en PCR postr				
Paciente 1	BENÍTEZ	BOYD	JAM	1007963	65	DIOESTRINA-NISURO	Intento						
Paciente 2	BENITO	RAMOS	PAIBUS, MARIO	12306242	68	DIOESTRINA-NISURO	Proteína	2	4	43 (3m)			
Paciente 3	CABRAL	BALANZO	TATIYAR	10097484	63	NOTRO-NISURO	Variante de alfa-1antitripsina asociada a síndrome TTRP	0,18	0,09	0,09	0,09 (m), 0,40		
Paciente 4	CAPRETTI	BONET	ANDRES	7817287	65	NOTRO-NISURO	Alfa-1antitripsina	0,78	0,09	0,12	0,09 (m), 0,12		
Paciente 5	CUESTA	HERNÁNDEZ	JAIME	295230	49	NOTRO-DIOESTRINA-HEPATÍCA	Biosecreción (intensidad de reacción)	0,69					
Paciente 6	CARO	FERNÁNDEZ	VICTORIA	10016221	25	DIOESTRINA	Intento						
Paciente 7	CONDÁN	DÍAZ	JOSÉFA	12321049	83	NOTRO	Síndrome keto estadiol	1,9					
Paciente 8	JUSTO	CABELLO	M-IBABEL	12321730	48	NOTRO	Proteína	5,5	3,02	8,97	8,12	8,12	3,02 (m), 8,9
Paciente 9	LAZARO	MARINA	ENRIQUE	10066525	40	NOTRO-HEPATÍCA	Trast. altero renal						
Paciente 10	LUZONIA	LÓPEZ	ESTEBAN	1005607	62	NOTRO-DIOESTRINA	RTT reperiorín	22,90					
Paciente 11	LLOP	BELSA	LUQUÍA	1077999	76	NOTRO	Intento	0,42	0,4	0,05	0,05	0,48 (m), 0,05	
Paciente 12	MENÉZ	BUJÁ	FCO-JAUME	259800	58	NOTRO	Enfermedad de Crohn	1,62					
Paciente 13	MOLINA	LUQUE	JAUAN	12510003	72	NOTRO-DIOESTRINA	Enfermedad de Crohn	2,42			3,09	3,09 (m), 6,21	
Paciente 14	MONTIJOAN	HIBA	JOSÉ	10076991	74	NOTRO	Biosecreción (intensidad de reacción)	0,32				1,92	
Paciente 15	ONDO	ANDRÓN	PONCIANO	1004279	33	NOTRO	Catártico oral (m)						
Paciente 16	ORELLANA	BALON	M-CRUZ	1237124	56	NOTRO-NISURO-DIOESTRINA	Circulo hepático	3,86					
Paciente 17	PIQUERO	PELÉZ	JOVÍ	1007981	49	NOTRO	Enfermedad de Crohn	2,5		2	0,8	2,04	2,04 (m), 0,889
Paciente 18	PINCHON	VALIENTE	ISABEL	10002558	59	NOTRO-DIOESTRINA-CAPRO	RTT reperiorín	1,68					
Paciente 19	PINCHON	CARPOYELA	SANTARIO	10000006	53	NOTRO-NISURO-CAPRO	Leucemias (m)	2,69					
Paciente 20	FRANCH	FRANC	TORAS				Muerte (m)						
Paciente 21	CAMARERO	BRANAVO	MARTA	1006995	41	NOTRO-DIOESTRINA	PCR		0,84	0,28	0,28	0,44 (m), 0,70	
Paciente 22	MEDINA	M-TERESA		1210260	69	NOTRO	TBC						
Paciente 23	CONDEZ	HOLGUÍN	NESTOR	1244619	30	NOTRO-DIOESTRINA-NISURO-TIPODE	Agammaglobulinemia						
Paciente 24	RODRÍGUEZ	BORRALLO	JUAN	1000239	63	NOTRO	Enfermedad Crohn (aproximado antigüedad)						
				96,5				5,170	1,09	0	2,4876	0,272	1,4825
				15,867				5,049126	1,297323	1,494216	4,324329	0,304749	1,4032792

Discusión: Se elaborará en un futuro con una revisión de la bibliografía respecto al tema hasta la actualidad.

Conclusiones: La amiloidosis AA es una entidad de diagnóstico difícil. La evaluación de estos pacientes debe de llevarse a cabo en centros con experiencia, que dispongan de un equipo multidisciplinar y con capacidad de realizar estudio de proteómica. Algunos pacientes con amiloidosis AA tienen un origen incierto (10%) y se debe de realizar despistaje de enfermedades autoinflamatorias si no hay una clara causa subyacente. Algunos pacientes afectos de enfermedades inflamatorias crónicas (AR, espondiloartropatías o Crohn) pueden tener un control clínico con su tratamiento habitual, pero persisten con elevación de marcadores inflamatorios. Estos pacientes se pueden beneficiar de la introducción de tratamientos anti IL-6 o IL-1, que habitualmente no se utilizan en su enfermedad de base, pero que pueden lograr controlar el avance de la AA y, en algunos casos, el control sintomático de su enfermedad de base.