Rev Clin Esp. 2013;213(Espec Congr):58

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-78. - FACTORES RELACIONADOS CON LA MORTALIDAD EN 554 PACIENTES CON AMILOIDOSIS (REGISTRO RAMYD-GEAS DE LA SEMI)

P. Brito-Zerón[1], L. Cajamarca[2], J. Fernández-Martín[3], D. Real de Asúa[4], F. Muñoz-Beamud[5], F. Martínez-Valle[6], I. Villaverde[7], E. Fonseca[8], M. Clavero Olmos, L. González Vázquez, G. de la Red, C. Santiago, E. González Vázquez, L. Inglada, S. Retamozo, A. Robles Marhuenda, A. Castro Salomó, en representación del Grupo de Trabajo GEAS

[1]Servicio de Enfermedades Autoinmunes. Hospital Clínic. Barcelona. [2]Servicio de Medicina Interna. Hospital Parc Taulí. Sabadell. [3]Servicio de Medicina Interna. Hospital do Meixoeiro. Vigo. [4]Servicio de Medicina Interna. Hospital La Princesa. Madrid. [5]Servicio de Medicina Interna. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. [6]Servicio de Medicina Interna. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. [7]Servicio de Trombosis y Vasculitis. Hospital Xeral. Vigo. [8]Servicio de Medicina Interna. Hospital de Cabueñes. Gijón.

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 de la 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 30 de junio de 2013, estaban incluidos en el registro RAMYD-GEAS un total de 554 pacientes con amiloidosis (302 hombres y 252 mujeres), con una edad media al diagnóstico de la enfermedad de 64 años.

Resultados: Los principales grupos de enfermedades relacionadas con la amiloidosis fueron las enfermedades hematológicas en un 19% de casos, seguidas de las enfermedades reumatológicas inflamatorias en el 10%, las enfermedades autoinmunes en un 8%, las neoplasias no hematológicas en un 6% y las infecciones crónicas en un 6%. Se pudo obtener información sobre el estado vital del paciente en un total de 473 casos, de los que se certificó el fallecimiento en 290 (61%). 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 (67.29 años en los pacientes que fallecieron frente a 57.58 en los que no, $p < 0,001$). Respecto a las enfermedades asociadas, los pacientes con enfermedad hematológica presentaron una mayor mortalidad que aquellos sin enfermedad hematológica (23% vs 16%, $p = 0,043$); los pacientes con amiloidosis asociada a infecciones crónicas presentaron también una mayor mortalidad que el resto de pacientes (3% vs 8%, $p = 0,038$). Los pacientes que fallecieron presentaron en el momento del diagnóstico de la amiloidosis una mayor frecuencia de afectación renal (38% vs 20%, $p < 0,001$), cardiológica (29% vs 15%, $p = 0,002$) y pulmonar (16% vs 10%, $p = 0,048$), y una menor frecuencia de neuropatía periférica (13% vs 29%, $p < 0,001$) y afectación cutánea (1% vs 7%, $p = 0,001$), respecto a los supervivientes. De acuerdo a la clasificación de las amiloidosis, la mortalidad en los pacientes con amiloidosis AL fue del 78%, del 66% para la AA, del 62% en los pacientes en los que no se pudo tipificar la amiloidosis, del 47% en la amiloidosis TTR y del 39% en otras.

Conclusiones: La mortalidad de los pacientes con amiloidosis diagnosticados en medicina interna supera el 60%, siendo la amiloidosis AL la que presenta una mayor mortalidad (alrededor 80%). Los principales factores pronóstico en el momento del diagnóstico son: mayor edad, presencia de enfermedad hematológica, y afectación renal y cardiopulmonar. Por el contrario, no existe una mayor mortalidad para el paciente con enfermedad autoinmune asociada y las afectaciones del sistema nervioso periférico y piel se relacionan con una mayor supervivencia.

0014-2565 / © 2013, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.