



V-149 - ESTUDIO DESCRIPTIVO A SEIS AÑOS DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE AMILOIDOSIS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

L. Rodríguez Fernández, G. Zapico Aldea, S. Gutiérrez González, E. Tapia Moral, M. Martín Asenjo, D. Bóveda Ruiz, H. Silvagni Gutiérrez y E. Martínez Velado

Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Resumen

Objetivos: Con nuestro estudio se pretende analizar las características epidemiológicas y clínicas de aquellos pacientes con diagnóstico de amiloidosis, durante su ingreso en un hospital de tercer nivel entre los años 2010 y 2015, así como las técnicas de diagnóstico empleadas.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio descriptivo, observacional y retrospectivo de pacientes ingresados en el Hospital Clínico Universitario de Valladolid entre los años 2010 y 2015 con diagnóstico primario o secundario de amiloidosis según la clasificación CIE-9, por medio de la revisión de historias clínicas de dichos pacientes. En nuestro estudio se analizaron las siguientes variables: edad al ingreso, sexo del paciente, tipo de amiloidosis, uso de biopsia para su diagnóstico especificando localización y resultado de la misma. La clínica cardinal que presentaban se clasifica según el órgano principal afectado: cardiológica, nefrológica, digestiva, respiratoria y otras causas (reservado para manifestaciones hematológicas, reumáticas por ser menos frecuentes). También se especifica si se ha realizado estudio genético complementario para el diagnóstico así como la situación actual del paciente: vivo o fallecido (independientemente de la causa).

Resultados: Obtuvimos un total de 54 pacientes, de los cuales 18 eran mujeres (33,3%) y 36 eran varones (66,7%), con una edad media de 67,1 años. Del total de los mismos, 36 pacientes (66,7%) presentaban una amiloidosis primaria (AL), 9 pacientes (16,7%) presentaban una amiloidosis secundaria (AA), 4 pacientes presentaba amiloidosis por depósito de proteína transtiretina (TTR) (7,4%) y 5 pacientes (9,2%) no estaban clasificados dentro de ningún tipo de amiloidosis. Se obtuvo el diagnóstico mediante biopsia en 49 pacientes (90,7%), en las siguientes localizaciones: 12 subcutáneas (24,5%), 12 digestivas a distintos niveles (24,5%), 10 cardíacas (20,4%), 6 renales (12,2%), 4 en médula ósea (8,2%), 3 pulmonares (6,1%) y 2 hepáticas (4,1%). De las 49 biopsias realizadas, resultaron positivas para amiloidosis 43 de ellas (87,8%). La clínica cardinal que presentaban los pacientes en el ingreso del diagnóstico fue, por orden de frecuencia: 24 pacientes (44,4%) con clínica cardiológica, 15 pacientes (27,8%) con clínica nefrológica, 7 pacientes (13,0%) con clínica digestiva, 3 pacientes (5,6%) con clínica respiratoria, 2 pacientes (3,7%) con clínica neurológica y 3 pacientes que debutaron con otra clínica no englobable dentro de las anteriores (hematológica, reumatológica e infecciosa con una frecuencia de 0,5% cada una). Se realizó estudio genético en 9 pacientes (16,7%). Finalmente, a fecha de la realización de este estudio, 23 pacientes (42,6%) siguen vivos, mientras que 31 han fallecido (57,4%).

Discusión: La amiloidosis se engloba dentro del grupo de las enfermedades raras, causada por depósito de sustancia amiloide a nivel extracelular afectando de manera diferente a distintos órganos y variando así el modo de presentación clínica de esta enfermedad. Por ello, junto con la necesidad de técnicas de tinción específicas en muestras de biopsias obtenidas (subcutánea, digestiva, renal...), hace necesaria una sospecha clínica inicial fundada para alcanzar el diagnóstico. Al ser una enfermedad generalmente progresiva, condiciona un mal pronóstico con una supervivencia corta (en torno a 2-4 años).

Conclusiones: Hemos obtenido un porcentaje mayor de hombres en nuestra muestra. La biopsia subcutánea ha sido la técnica diagnóstica más frecuentemente realizada, junto con la digestiva a varios niveles (duodenal, colónica o rectal). En cuanto a la sintomatología, las manifestaciones más frecuentes se dan a nivel cardíaco. La tasa de supervivencia ha sido baja en la totalidad de pacientes analizados en este estudio.