

María Belén Lituma Lituma ^a; María Elena Vera Gordillo ^b; Henry Leonardo Triviño Yépez ^c

Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Revista Científica de Investigación actualización del mundo de las Ciencias. Vol. 1 núm., 4, septiembre, 2017, pp. 294-310

DOI: [10.26820/reciamuc/1.4.2017.294-310](https://doi.org/10.26820/reciamuc/1.4.2017.294-310)

Editorial Saberes del Conocimiento

- a. Médico Residente, Hospital IESS Los Ceibos.
- b. Médico Tratante, Responsable del Servicio de Dermatología Hospital Universitario de Guayaquil.
- c. Médico General, Coordinación Zonal 5 Salud Distrito 09D19.

Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Vol. 1, núm. 4., (2017)

María Belén Lituma Lituma; María Elena Vera Gordillo; Henry Leonardo Triviño Yépez

RESUMEN

Introducción: Los patólogos describieron la existencia de un material "céreo" que era capaz de infiltrar el hígado, el bazo y los riñones. Bajo luz polarizada se tiñe con una birrefringencia verde-manzana con el rojo Congo. Se clasifica de la siguiente manera: Amiloidosis Sistémica (PRIMARIA O SECUNDARIA), Localizada (MACULAR, LIQUENOIDE, NODULAR), Heredofamiliar, Senil y Pacientes en Hemodiálisis. **Objetivo:** Determinar las formas clínicas de amiloidosis cutánea más frecuente en nuestro medio y determinar la incidencia de amiloidosis heredofamiliar en pacientes del Hospital Universitario de Guayaquil periodo 2014-2015. **Materiales y métodos:** La muestra fue de tipo estadística, pacientes registrados con diagnósticos dermatológicos en el área de la especialidad de Dermatología del Hospital Universitario de Guayaquil periodo 2014-2015. Se aplicaron criterios de inclusión y exclusión. **Resultados:** tenemos una incidencia en el Hospital Universitario de Guayaquil apenas de 40 pacientes (53%), tomando en cuenta una consulta total de pacientes anual de 75 pacientes. 48 de nuestros pacientes que corresponden al 64% de pacientes entre 18 y 41 años. predomina el sexo Femenino 73 pacientes (97%). tiempo de evolución de las lesiones > 1 año: 50 pacientes (67%) , tipo de lesión cutánea de mayor porcentaje es Liquenoide, 61 pacientes (81%). **Conclusiones:** Amiloidosis Cutánea a nivel mundial no ocupa un puesto preponderante como diagnóstico clínico con posibles complicaciones sistémicas; forman parte de un cuadro muy llamativo dermatológicamente hablando y que muchas veces pasa desapercibido por la falta de: Una derivación adecuada, Un diagnóstico certero, Consultas subsecuentes, Actualmente tratamiento tórpido en nuestro medio.

Palabras Claves: Amiloide; amilodosis cutánea; lesiones; macular; nodular; liquenoide; sistémica.

Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Vol. 1, núm. 4., (2017)

María Belén Lituma Lituma; María Elena Vera Gordillo; Henry Leonardo Triviño Yépez

ABSTRACT

Introduction: pathologists described the existence of a "waxy" material that was able to infiltrate the liver, spleen and kidneys. Under polarized light is tinged with green-apple birefringence with Congo red. Is classified as follows: systemic amyloidosis (primary or secondary), located (MACULAR, lichenoid, nodular), hereditary familial, senile and Hemodialysis Patients. **Objective:** Determine the most frequent clinical forms of cutaneous amyloidosis in our environment and to determine the incidence of hereditary familial amyloidosis patients outpatient University Hospital of Guayaquil in the period 2014-2015. **Materials and methods:** The sample consisted of statistical type, registered patients with dermatologic diagnoses in the area of specialty of Dermatology, University Hospital of Guayaquil in the period 2014-2015. Inclusion and exclusion criteria were applied. **Results:** have an impact on the University Hospital of Guayaquil just 40 patients (53%), taking into account total annual consultation patients 75 patients. 48 of our patients corresponding to 64% of patients between 18 and 41 years. 73 predominantly female patients (97%). time evolution of lesions > 1 year: 50 patients (67%), type of skin lesion is Lichenoides higher percentage, 61 patients (81%). **Conclusions:** Cutaneous amyloidosis worldwide since not looms as a clinical diagnosis with possible systemic complications; they are part of a striking picture dermatologically speaking and often goes unnoticed by the lack of: a proper referral, an accurate diagnosis, subsequent consultations, currently torpid treatment in our country.

Keywords: Amyloid; cutaneous amyloidosis; injury; macular; nodular; liquenoide; systemic.

Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Vol. 1, núm. 4., (2017)

María Belén Lituma Lituma; María Elena Vera Gordillo; Henry Leonardo Triviño Yépez

Introducción.

Amiloidosis es un término genérico, utilizado para hacer referencia a un grupo de enfermedades de etiología diversa y pronóstico y tratamiento variables, con una característica común: todas ellas están causadas por el depósito extracelular de un material, denominado material amiloide. Este material, de naturaleza proteica, insoluble y resistente a la proteólisis, fue bautizado por Virchow debido a su afinidad por colorantes yodados, similar a la del almidón.¹⁻⁵

La deposición de amiloide puede confinarse a un solo órgano o la afectación puede ser sistémica. La deposición cutánea de amiloide puede representar una enfermedad localizada o puede ser una manifestación de la afectación sistémica de amiloide. Los depósitos de proteína amiloide predominantemente subcutáneos, que se cree que proceden de la queratina o de proteínas relacionadas con ella, caracterizan a las formas liquenoide y vascular del amiloide cutáneo.⁵⁻⁷

La amiloidosis es una enfermedad infrecuente; alrededor del 75% de los pacientes, tienen una AL, el 5% del total de los individuos afectados padecen AA, y menos del 5% desarrollan una amiloidosis familiar (AF). Las personas afectadas por AL, generalmente son mayores de 40 años y es más frecuente en el sexo masculino. Su incidencia aproximada es de 8 personas por cada millón de habitantes por año.⁸⁻¹⁰

Si bien existen muchos tipos diferentes de amiloidosis, en todos los casos las proteínas mal plegadas, llamadas amiloides (que significa “semejante al almidón”), adoptan una forma particular que hace que sea difícil para el cuerpo degradarlas. Debido a este mal plegamiento, las proteínas amiloides se unen y forman fibras lineales rígidas (o fibrillas) que se acumulan en los

Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Vol. 1, núm. 4., (2017)

María Belén Lituma Lituma; María Elena Vera Gordillo; Henry Leonardo Triviño Yépez

órganos y tejidos de nuestro cuerpo. Según dónde se acumulen los amiloides, como en el riñón, el corazón y los nervios, pueden manifestarse.^{10,11}

Distintos síntomas y afecciones potencialmente mortales.

En amiloidosis hay una gran variedad de procesos patológicos que producen la deposición de fibrillas retorcidas de hojas plegadas en forma de B, compuestas de varias proteínas por varios mecanismos patogénicos diferentes. Por tanto, la clasificación de la amiloidosis ha sido controvertida y difícil durante mucho tiempo. Respecto a la amiloidosis cutánea, los depósitos de amiloide pueden limitarse a la piel, es decir, amiloidosis cutánea localizada, o pueden ser la manifestación de una enfermedad sistémica, amiloidosis sistémica.⁵⁻⁸

Es importante reconocer a los individuos con amiloidosis sistémica, puesto que pueden tener necesidad de recibir tratamiento intensivo. Aunque el tratamiento actual con fármacos alquilantes produce una respuesta limitada, hay procedimientos nuevos, como el trasplante de células madre autólogas, que suponen una posibilidad de que la respuesta sea más duradera.⁹⁻¹¹

Actualmente, se están evaluando varios sistemas de tratamiento, entre ellos, el uso de vacunas de células dendríticas, fármacos anti-factor de necrosis tumoral alfa (FNT- α) y 4'-yodo-4'-desoxidoxorrubicina. Los pacientes que presentan la forma nodular de amiloidosis deberían someterse a una evaluación completa para excluir la posibilidad de amiloidosis sistémica, incluyéndose la electroforesis e inmunofijación de proteínas séricas y urinarias, biopsia de médula ósea y aspirado de la capa de grasa abdominal. La Tinción con rojo Congo de la médula ósea y la grasa permitirá al clínico confirmar el diagnóstico.^{7,9,8-11}

Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Vol. 1, núm. 4., (2017)

María Belén Lituma Lituma; María Elena Vera Gordillo; Henry Leonardo Triviño Yépez

Los pacientes con amiloidosis nodular y pruebas negativas de afectación sistémica deberán ser seguidos cuidadosamente con el fin de detectar cualquier evolución hacia la enfermedad sistémica mediante control del suero y la orina con inmunofijación cada seis meses.

Materiales y métodos

Tipo de investigación

Se realizó un estudio de tipo retrospectivo, observacional, descriptivo en el Hospital Universitario de Guayaquil.

En el Ecuador la Amiloidosis Cutánea no deja de preocupar en el ámbito dermatológico a todos los profesionales que tratan de alguna forma de evitar las complicaciones posibles tanto de manera sistémica como de manera estética. A nivel del país no existen actualmente claras estadísticas de la incidencia de esta enfermedad y si tomamos en cuenta que el punto de partida para investigaciones en el círculo del diagnóstico y tratamiento justamente es el estudio de los casos nuevos, pretendemos con esta concreta pero profunda indagación aportar para el conocimiento integral de la Amiloidosis Cutánea.

La ciudad en la que se desarrolló esta investigación es Guayaquil zona costera ecuatoriana considerado primer puerto marítimo y fluvial del país; sitio de concentración de grandes masas populares autóctonas de la región y de prácticamente todo el Ecuador. Usamos el Hospital Universitario de Guayaquil como fuente de información debido a sus características, como la de formar parte de la red de salud pública del MSP, además de ser un referente de

Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Vol. 1, núm. 4., (2017)

María Belén Lituma Lituma; María Elena Vera Gordillo; Henry Leonardo Triviño Yépez

derivación de pacientes de diversos centros y subcentros de menor capacidad resolutive en su zona de acción, es el Hospital Universitario un centro de especialidades y además de docencia.

Universo

La población de este estudio la constituyen todos los pacientes registrados con diagnósticos dermatológicos en el área de la especialidad de Dermatología del Hospital Universitario de Guayaquil que asistieron a dicha consulta.

Muestra

La muestra fue de tipo estadística de 75 pacientes que acudieron con diagnóstico de Amiloidosis Cutánea en el área de Dermatología del Hospital Universitario de Guayaquil periodo 2014-2015.

Viabilidad

Se obtiene autorización para obtención de datos estadísticos de la institución hospitalaria por parte del departamento de Dirección General del Hospital Universitario de Guayaquil.

Criterios de Inclusión

Para nuestra investigación hemos tomado en cuenta los siguientes Criterios de Inclusión:

- Diagnóstico clínico de Amiloidosis Cutánea.
- Diagnóstico patológico de Amiloidosis Cutánea.
- No realizamos distinción de género.

Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Vol. 1, núm. 4., (2017)

María Belén Lituma Lituma; María Elena Vera Gordillo; Henry Leonardo Triviño Yépez

- No realizamos distinción de edad.
- No realizamos distinción de raza.

Criterios de exclusión

Así mismo decidimos excluir el siguiente tipo de pacientes:

- Pacientes hospitalizados con Amiloidosis Cutánea.
- Pacientes pediátricos con Amiloidosis Cutánea.
- Pacientes con complicaciones sistémicas.

Operacionalización de las variables de investigación

En nuestra investigación estadística de la incidencia de la Amiloidosis Cutánea en el Hospital Universitario creemos conveniente usar el siguiente tipo de variables para desarrollar plenamente la indagación propuesta:

- Edad
- Sexo
- Tiempo de evolución
- Presentación clínica
- Número de consultas dermatológicas de nuestros pacientes

Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Vol. 1, núm. 4., (2017)

María Belén Lituma Lituma; María Elena Vera Gordillo; Henry Leonardo Triviño Yépez

VARIABLE	DEFINICIÓN	DEFINICIÓN OPERATIVA	ESCALA O MEDICIÓN	TIPO DE VARIABLE
EDAD	Tiempo que ha vivido una persona desde el nacimiento hasta la fecha.	18 - 41	Continua	Cuantitativa
		42 - 64		
		≥ 65 años		
SEXO	Condición orgánica que distingue a femenino de masculino.	Femenino	Dicotómica nominal	Cualitativa
		Masculino		
TIEMPO DE EVOLUCIÓN	Tiempo estimado y aproximado desde el inicio del primer síntoma de la patología en mención hasta la actualidad sin hacer mención de presentación clínica y complicación.	De 1 día a 3 meses	Politémica nominal	Cuantitativa
		De 3 meses a 1 año		
		De 1 año en adelante		
PRESENTACION CLÍNICA	Variables como la enfermedad puede demostrarse en el humano.	Macular	Continua	Cuantitativa
		Liquenoide		
		Nodular		
		Heredofamiliar		
NÚMERO DE CONSULTAS	Número de atenciones dermatológicas desde que se diagnosticó Amiloidosis Cutánea	1ERA CONSULTA	Politémica nominal	Cualitativa
		De 2 a 5		
		Más de 5		

Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Vol. 1, núm. 4., (2017)

María Belén Lituma Lituma; María Elena Vera Gordillo; Henry Leonardo Triviño Yépez

Resultados.

- Edad
- Sexo
- Tiempo de evolución
- Presentación clínica
- Número de consultas dermatológicas de nuestros pacientes

Luego de la revisión estadística que reposaba en el departamento respectivo del Hospital Universitario de la ciudad de Guayaquil del periodo 2014-2015 y comparando tanto con las variables, con los criterios de inclusión y exclusión; y, teniendo como único norte nuestros objetivos generales y específicos, obtuvimos los resultados que a continuación detallaremos y que serán la base sustentable y sostenible de este trabajo y de futuros estudios de la Amiloidosis Cutánea.

Edad

Recordemos que nuestra muestra fue de 75 pacientes con Amiloidosis Cutánea, a continuación detallaremos este ítem:

MODA: 37 años

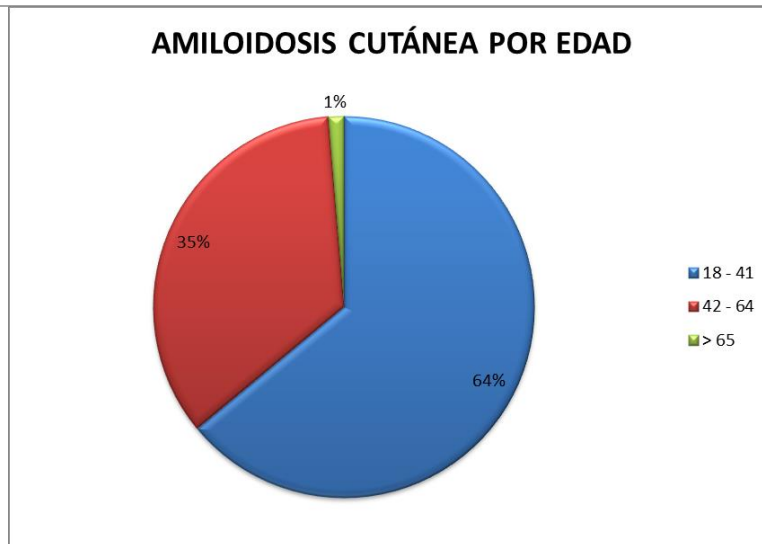
EDAD PROMEDIO: 39.8 años

EDAD MEDIA: 38 años

Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Vol. 1, núm. 4., (2017)

María Belén Lituma Lituma; María Elena Vera Gordillo; Henry Leonardo Triviño Yépez



Sexo

Recordemos que nuestra muestra fue de 75 pacientes con Amiloidosis Cutánea, a continuación detallaremos este ítem:



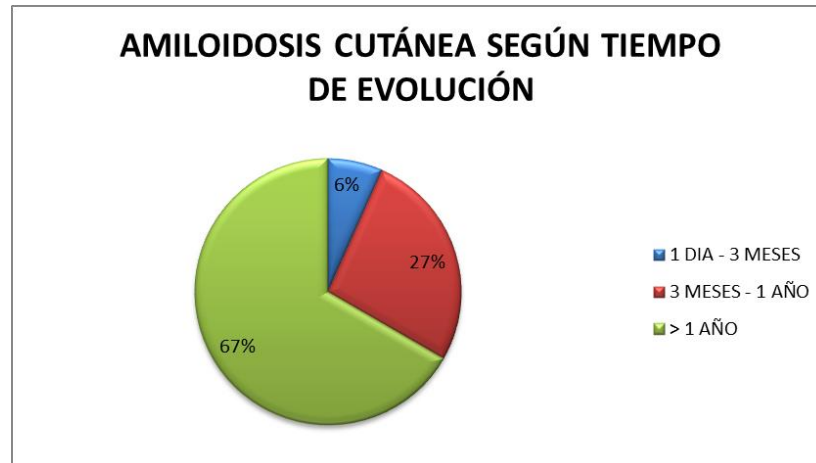
Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Vol. 1, núm. 4., (2017)

María Belén Lituma Lituma; María Elena Vera Gordillo; Henry Leonardo Triviño Yépez

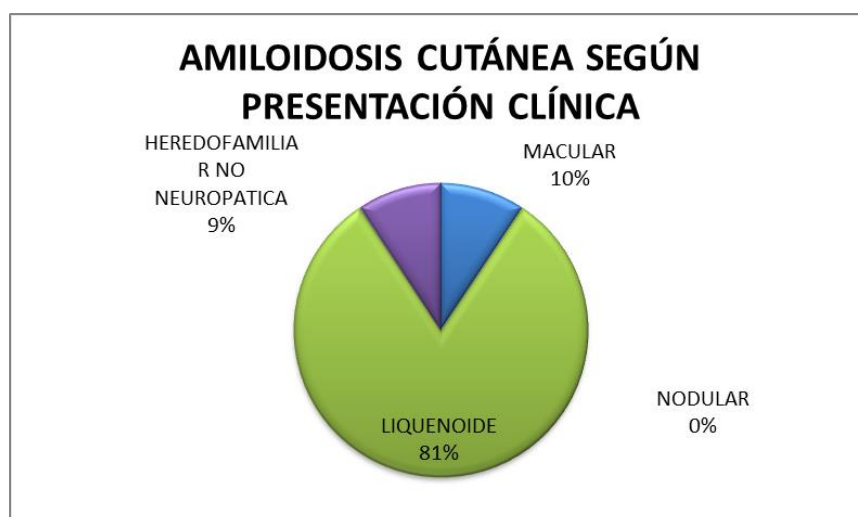
Tiempo de evolución

Recordemos que nuestra muestra fue de 75 pacientes con Amiloidosis Cutánea, a continuación detallaremos este ítem:



Presentación clínica

Recordemos que nuestra muestra fue de 75 pacientes con Amiloidosis Cutánea, a continuación detallaremos este ítem:

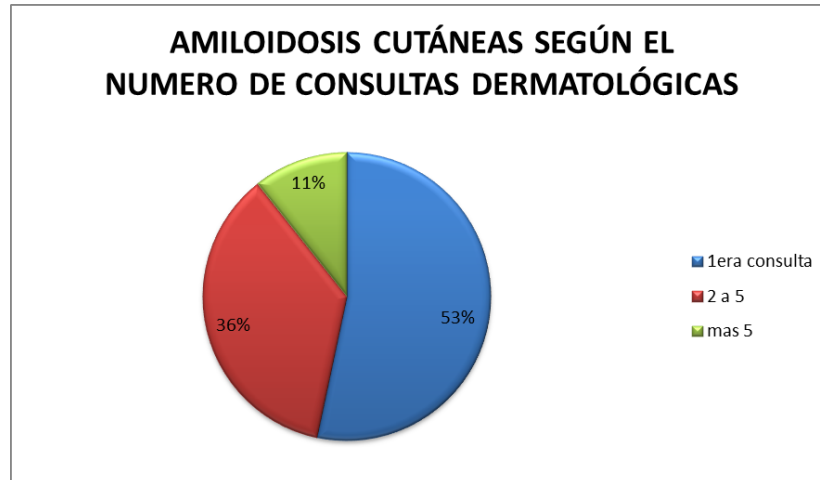


Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Vol. 1, núm. 4., (2017)

María Belén Lituma Lituma; María Elena Vera Gordillo; Henry Leonardo Triviño Yépez

Número de consultas dermatológicas



Discusión

Si bien es cierto la Amiloidosis Cutánea a nivel mundial no ocupa un puesto preponderante como diagnóstico clínico con posibles complicaciones sistémicas forman parte de un cuadro muy llamativo dermatológicamente hablando y que muchas veces pasa desapercibido por la falta de:

1. Una derivación adecuada
2. Un diagnóstico certero
3. Consultas subsecuentes
4. Actualmente tratamiento tórpido en nuestro medio

En nuestros pacientes hemos encontrado que tenemos una incidencia en el Hospital Universitario de Guayaquil apenas de 40 pacientes (53%), esto tomando en cuenta una consulta

Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Vol. 1, núm. 4., (2017)

María Belén Lituma Lituma; María Elena Vera Gordillo; Henry Leonardo Triviño Yépez

total de pacientes con Amiloidosis Cutánea anual de 75 pacientes, lo que en realidad creemos es muy poco en la realidad muy seguramente existirán o existen otros pacientes con Amiloidosis Cutánea que quedan sin diagnóstico porque nunca alcanzan una consulta de especialidad.

Uno de los problemas encontrados en la baja incidencia de la Amiloidosis Cutánea en nuestro medio y especialmente en el Hospital Universitario es que los pacientes generalmente nunca llegan a la consulta de especialidad y se pierden entre el camino de la puerta de entrada del Ministerio de Salud Pública, que generalmente son los centros y sub centros de salud hasta que son referidos y derivados hacia los especialistas aunque en honor a la verdad en estos últimos años el Estado ecuatoriano ha intervenido directamente en esta problemática social y media.

En realidad pocos casos de nuestros pacientes con Amiloidosis Cutánea con consultas primarias y subsecuentes tienen una relación directa con complicaciones sistémicas ya que sus casos fueron resueltos tipificados clínicamente y tratados oportunamente, e incluso los 7 casos encontrados con Amiloidosis Heredofamiliar no específica no tuvieron ningún problema en su resolución y no se complicaron.

Conclusiones.

En nuestro trabajo estadístico retrospectivo concluimos de acuerdo a las variables y al objetivo que nos planteamos con enunciados que si bien es cierto pueden parecer ligeros, y hasta cierto punto repetitivos, siempre cuando se trata de estos casos nuevos vale entender toda la epidemiología para luego hacer un cuerpo total de la enfermedad. Recordemos pues las variables planteadas y sus respectivas conclusiones:

Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Vol. 1, núm. 4., (2017)

María Belén Lituma Lituma; María Elena Vera Gordillo; Henry Leonardo Triviño Yépez

Edad, teniendo como moda es 37 años, según nuestra revisión estadística tenemos:

- 48 de nuestros pacientes que corresponden al 64% de pacientes atendidos en el servicio de Dermatología del Hospital Universitario con Amiloidosis Cutánea son de la edad entre 18 y 41 años.
- 26 de nuestros pacientes que corresponden al 35% de pacientes atendidos en el servicio de Dermatología del Hospital Universitario con Amiloidosis Cutánea son de la edad entre 42 y 64 años.
- 1 de nuestros pacientes que corresponden al 1% de pacientes atendidos en el servicio de Dermatología del Hospital Universitario con Amiloidosis Cutánea y la edad corresponde a >65.

Sexo, definitivamente el sexo más femenino predomina como portador de la Amiloidosis cutánea.

- Masculino, fueron 2 pacientes que corresponden al 3% de nuestra investigación.
- Femenino, fueron 73 pacientes que corresponden al 97% de nuestra investigación.

Tiempo de Evolución, los pacientes desde que aparecieron los primeros síntomas hasta que llegaron al Servicio de Dermatología del Hospital Universitario:

- 1 a 3 meses: 5 pacientes que corresponden al 3%.
- 3 meses a 1 año: 20 pacientes que corresponden al 20%
- > 1 año: 50 pacientes que se corresponden al 67%

Presentación clínica, tomando en cuenta las clasificaciones mundiales de la Amiloidosis Cutáneas según su presentación clínica y su estudio patológico encontramos lo siguiente:

Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Vol. 1, núm. 4., (2017)

María Belén Lituma Lituma; María Elena Vera Gordillo; Henry Leonardo Triviño Yépez

-
- Macular, 7 pacientes que se corresponden al 10%.
 - Nodular, 0 pacientes.
 - Liquenoide, 61 pacientes que se corresponden al 81%
 - Heredofamiliar, 7 pacientes que se corresponden al 9%.

Por el número de consultas dermatológicas, en nuestro estudio se obtuvo lo siguiente tomando como dato importante nuestra incidencia.

- 1 consulta, 40 pacientes correspondientes al 53%.
- 2 a 5 consultas, 27 pacientes que se corresponden al 36%.
- >5 consultas, que se corresponden al 11%.

Bibliografía

1. Calero-Hidalgo G, Vera-Gordillo ME. Amiloidosis de compromiso cutáneo. *Dermatol Peru.* 2012; 22(3): 151-157.
2. Shaji K, Morie G. Amiloidosis cutáneas y sistémicas. *Rev Intern Dermatol Dermocosc.* 2010; 5(1): 249-250.
3. Palma CL, Grünholz D, Osorio G. Amiloidosis. Comunicación de 11 casos y revisión de la literatura. *Rev Méd Chile.* 2009; 133(1): 655-661.
4. Gertz M, Dispenzieri A, Grogan M, Shaji K, Leung N, Maurer M, Picken M, Wiesman J, Sanchorawala V. Concientización sobre la amiloidosis. *Amyloidosis Support Groups.* 2013; 26(1): 2-38.
5. González I, Jadue N, Trejo N, Carvallo A. Amiloidosis: Revisión a Propósito de un Caso Clínico. *Rev. chil. Reumatol.* 2010; 26 (4): 285-289.
6. Mendoza-Plata N, Ruiz AC, Pinto LF, Vásquez-Ochoa LA, Arredondo-Ossa MI. Manifestaciones cutáneas de amiloidosis sistémica en tres pacientes. *MEDICINA U.P.B.* 2010; 32 (2): 178-182.

Incidencia de las variedades clínicas de amiloidosis cutánea en el hospital Universitario de Guayaquil en el periodo 2014-2015

Vol. 1, núm. 4., (2017)

María Belén Lituma Lituma; María Elena Vera Gordillo; Henry Leonardo Triviño Yépez

7. Félix-Fich S, Chahuán M, Farías M^ªM. Cárdenas DC, Álvaro-Abarzúa A, Araya CG, González BS. Manifestaciones cutáneas de amiloidosis sistémica como clave diagnóstica. Caso clínico. Rev Med Chile. 2012; 140(1):499-502.
8. Reppel J, Sehtman A, Cesaroni E, Minaudo C, Allevato MA, Marini MA. Liquen amiloideo de distribución inusual. Arch. Argent. Dermatol. 2011; 61(1): 166-171.
9. Herrera E, Bosch RJ, Matilla A. Amiloidosis Maculosa. Dermatología: Correlación clínico-patológica. 2011; 32(1): 41-44.
10. Aguerópolis MC, Ferreira MV, Recarte M, Fritschy M. Amiloidosis cutánea primaria localizada nodular. Arch. Argent. Dermatol. 2013; 63(1): 59-62.
11. Gómez AM, Frías-Ancona G, Hierro-Orozco S. Amiloidosis cutánea y su tratamiento La proteína amiloide fue descrita en 1854 por Rudolf Virchow, quien le dio este nombre por su parecido con el almidón (starch-like) y su afinidad al yodo, 3 Cutaneous amyloidosis and its treatment. Dermatología CMQ. 2010; 6(1): 29-34.