



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE MANABÍ
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE MEDICINA



TRABAJO DE TITULACIÓN

PREVIO A LA OBTENCIÓN
DEL TÍTULO DE:
MÉDICO CIRUJANO.

TEMA:

“AMILOIDOSIS CUTÁNEA PRIMARIA Y SUS CARACTERÍSTICAS
HISTOPATOLÓGICAS COMO DETERMINANTES DE AFECTACIÓN
SISTÉMICA EN USUARIOS ATENDIDOS EN EL SUBPROCESO DE
CONSULTA EXTERNA DERMATOLÓGICA DEL HOSPITAL DR.
VERDI CEVALLOS BALDA, ENERO-OCTUBRE 2014”

AUTORES:

SALDARRIAGA SALTOS DAVID SIGIFREDO
TORO VILLAGÓMEZ ERICK ORLANDO

DIRECTORA:

DRA. SUSANA ALAVA CEDEÑO.Mg

PORTOVIEJO – MANABÍ – ECUADOR

2014

TEMA

“AMILOIDOSIS CUTÁNEA PRIMARIA Y SUS CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS COMO DETERMINANTES DE AFECTACIÓN SISTÉMICA EN USUARIOS ATENDIDOS EN EL SUBPROCESO DE CONSULTA EXTERNA DERMATOLÓGICA DEL HOSPITAL DR. VERDI CEVALLOS BALDA, ENERO-OCTUBRE 2014”

DEDICATORIA

A dios por darme la vida, por iluminarme y bendecirme en cada paso que doy en este arduo camino emprendido.

A mis padres por ser mis mejores amigos, consejeros y por apoyarme en todo, por ser ellos el pilar fundamental para mi formación.

A mis hermanas por ser un incondicional apoyo y con sus ejemplos me enseñaron a sortear cada obstáculo que me pone la vida.

Erick Orlando Toro Villagómez.

DEDICATORIA

Dedico esta tesis de grado primero a dios por haberme dado de todo desde la vida y por llenarme de muchas bendiciones en este camino que emprendo a lo largo de mi formación como persona.

A mis padres por estar siempre conmigo y por recibir su apoyo incondicional en todo.

A mis hermanos por ser mis mejores amigos y por darme su fuerza y su confianza siempre.

A mi esposa por ser mi mejor amiga, consejera y compañera.

A mi hija por ser ese pequeño ángel que ilumina cada día de mi vida y hace que todos mis esfuerzos valgan la pena.

David Sigifredo Saldarriaga Saltos.

AGRADECIMIENTO

A la Universidad Técnica de Manabí, Facultad Ciencias de la Salud, Escuela de Medicina, a nuestros docentes que durante toda nuestra carrera de formación han sido nuestros guías para lograr la meta deseada.

Al Hospital Provincial Verdi Cevallos Balda por habernos permitido realizar nuestro trabajo de investigación en la institución

A los miembros de nuestro tribunal, Dra. Susana Álava Cedeño, Dr. Walter Mecías Zambrano, Dr. Johnny PARRALES GARCÍA, Dr. Mario Suarez García quienes de igual manera nos guiaron durante todo el camino hasta la culminación de este trabajo.

A nuestros familiares por estar a nuestro lado en cada paso que damos, y brindarnos su comprensión a pesar de las dificultades.

A todos ustedes estamos muy agradecidas.

SALDARRIAGA SALTOS DAVID SIGIFREDO

TORO VILLAGOMEZ ERICK ORLANDO



CERTIFICADO DEL DIRECTOR DE TRABAJO DE TITULACIÓN

Certifico que el trabajo de Titulación titulado: “AMILOIDOSIS CUTÁNEA PRIMARIA Y SUS CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS COMO DETERMINANTES DE AFECTACIÓN SISTÉMICA EN USUARIOS ATENDIDOS EN EL SUBPROCESO DE CONSULTA EXTERNA DERMATOLÓGICA DEL HOSPITAL DR. VERDI CEVALLOS BALDA, ENERO-OCTUBRE 2014”, ha sido dirigido, supervisado y realizado bajo mi dirección en todo su desarrollo, y dejó constancia de que es original de las autores: SALDARRIAGA SALTOS DAVID SIGIFREDO, TORO VILLAGOMEZ ERICK ORLANDO.

Considero que dicho informe investigativo reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometidos a la evaluación del jurado examinador.

DRA. SUSANA ALAVA CEDEÑO.Mg.

DIRECTORA DEL TRABAJO DE TITULACIÓN



CERTIFICACIÓN DEL TRIBUNAL DE REVISION Y EVALUACION DEL
TRABAJO DE TITULACIÓN

UNIVERSIDAD TÉCNICA DE MANABÍ
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE MEDICINA

CERTIFICACION DEL TRIBUNAL DE TITULACIÓN

TRABAJO DE TITULACION

TEMA:

“AMILOIDOSIS CUTÁNEA PRIMARIA Y SUS CARACTERÍSTICAS
HISTOPATOLÓGICAS COMO DETERMINANTES DE AFECTACIÓN
SISTÉMICA EN USUARIOS ATENDIDOS EN EL SUBPROCESO DE
CONSULTA EXTERNA DERMATOLÓGICA DEL HOSPITAL DR.
VERDI CEVALLOS BALDA, ENERO-OCTUBRE 2014”

Trabajo de titulación sometida a consideración del Honorable Consejo Directivo,
requisito previo a la obtención del Título de: MEDICO-CIRUJANO.

Dra. Yira Vásquez Giler Mg.
DECANA FCS.

Dra. Ingebord Veliz Zevallos, Mg
VICEDECANA PRESIDENTA DE
INVESTIGACIÓN FCS.

Ab. Abner Bello Molina
ASESOR JURIDICO

Dra. Susana Alava Cedeño. Mg
DIRECTOR DEL TRABAJO DE
TITULACIÓN

Dr. Walter Mecías Zambrano
PRESIDENTE DE TRIBUNAL DEL
TRABAJO DE TITULACION

Dr. Jhonny Parrales García
MIEMBRO DEL TRIBUNAL

Dr. Mario Suarez García
MIEMBRO DEL TRIBUNAL



DECLARACIÓN SOBRE LOS DERECHOS DEL AUTOR

SALDARRIAGA SALTOS DAVID SIGIFREDO, TORO VILLAGOMEZ ERICK ORLANDO, egresados de la Facultad de Ciencias de la Salud, Escuela de Medicina de la Universidad Técnica de Manabí, declaramos que:

El presente trabajo de investigación titulado “AMILOIDOSIS CUTÁNEA PRIMARIA Y SUS CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS COMO DETERMINANTES DE AFECTACIÓN SISTÉMICA EN USUARIOS ATENDIDOS EN EL SUBPROCESO DE CONSULTA EXTERNA DERMATOLÓGICA DEL HOSPITAL DR. VERDI CEVALLOS BALDA, ENERO-OCTUBRE 2014” es de nuestra completa autoría y ha sido realizado bajo absoluta responsabilidad, y con la supervisión del Director de Titulación, Dra. Susana Alava Cedeño.

Toda responsabilidad con respecto a las investigaciones con sus respectivos resultados, conclusiones y recomendaciones presentadas en este Trabajo de Titulación, pertenecen exclusivamente a los autores.

Saldarriaga Saltos David Sigifredo
AUTOR

Toro Villagómez Erick Orlando
AUTOR

RESUMEN

La amiloidosis cutánea primaria constituye una de las variables de amiloidosis, siendo una patología infrecuente pero que acarrea complicaciones sistémicas graves con pronósticos desfavorables en etapas tardías ha sido de nuestro interés realizar nuestro trabajo de titulación relacionando la amiloidosis cutánea primaria con las características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica

El estudio fue de tipo prospectivo descriptivo y fue posible gracias a la colaboración de los pacientes con amiloidosis cutánea primaria atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica en el Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda Enero –Octubre 2014.

Los resultados revelaron que la edad de presentación más frecuente es entre los 30 a 60 años y la aparición en menores de 30 años es poco frecuente, respecto al género fue más frecuente en el sexo femenino, la forma más típica de amiloidosis fue la macular en un 51 % de los casos seguida de la forma liquenoide en el 41 % de los casos, las características histopatológicas revelaron apoptosis de Queratinocitos en la epidermis en un 56 % e incontinencia melanica en la dermis en un 46% de los casos.

Se llegó a la conclusión que la afectación sistémica más común es la afectación cardiaca provocando en la mayoría de los paciente insuficiencia cardiaca congestiva y en menor frecuencia se afecta el hígado y el riñón, se recomienda promover educación y entrenamiento en los sectores salud acerca de la amiloidosis cutáneas y los efectos indeseables que producen a largo plazo, así mismo se motiva al personal médico para la realización de tratamiento respectivos lo más pronto posible para evitar complicaciones.

Palabras claves:

Amiloidosis cutánea primaria, amiloidosis macular, amiloidosis liquenoide, variables histopatológicos

SUMMARY

Primary cutaneous amyloidosis is one of the variables of amyloidosis remains an uncommon condition but with serious systemic complications with poor prognoses in later stages has been in our interest to do our work relating titration primary cutaneous amyloidosis with histopathologic characteristics and determinants of involvement systemic

The descriptive study was prospective and was made possible by the collaboration of patients with primary cutaneous amyloidosis treated at the outpatient dermatological thread on Dr. Verdi Cevallos Balda Hospital. November 2013-April 2014.

The results revealed that the most common age of onset is between 30 to 60 years and the appearance under age 30 is rare, about gender has no specific predisposition for either sex, the most common form of macular amyloidosis was in 51% of cases followed by lichenoid form in 41% of cases, the histopathological features revealed apoptosis of keratinocytes in the epidermis by 56% and incontinence in the dermis melanica 46% of cases.

It was concluded that the most common systemic disease is cardiac involvement resulting in most patients congestive heart failure and less frequently the liver and kidney are affected, it is recommended to promote education and training in the health sector on the cutaneous amyloidosis and undesirable effects that produce long-term, also the medical staff are encouraged to perform respective treatment as soon as possible to avoid complications.

Keywords:

Primary cutaneous amyloidosis, macular amyloidosis, amyloidosis lichenoid histopathological variables

INDICE DE CONTENIDO

DEDICATORIA	i
DEDICATORIA.....	ii
AGRADECIMIENTO	iii
CERTIFICACION DEL DIRECTOR DEL TRABAJO DE TITULACION.....	xv
CERTIFICACION DEL TRIBUNAL DE EVALUACION.....	v
DECLARACION SOBRE LOS DERECHOS DEL AUTOR.....	vi
RESUMEN.....	vii
SUMMARY.....	viii
INTRODUCCION.....	1
JUSTIFICACION.....	3
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	4
FORMULACION DEL PROBLEMA.....	5
OBJETIVOS.....	6
MARCO TEORICO	7
VARIABLE INDEPENDIENTE.....	25
VARIABLE DEPENDIENTE.....	26
DISEÑO METODOLOGICO.....	30
UNIVERSO.....	30
MUESTRA.....	30
CRITERIO DE INCLUSION.....	30
CRITERIO DE EXCLUSION.....	30
ANALISIS E INTERPRETACION DE RESULTADOS.....	33
CUADRO 1. Edad en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero- Octubre 2014.....	34

CUADRO 2. Genero en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero- Octubre 2014.....	35
CUADRO 3 Controles médicos en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.....	36
CUADRO 4 Tipos de lesiones dérmicas en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.....	37
CUADRO 5 Clínica asociada en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero- Octubre 2014.....	38
CUADRO 6 Variables histopatológicas epidérmicas con afectación a los queratinocitos en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.....	39
CUADRO 7 Otras variables histopatológicas epidérmicas en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.....	41
CUADRO 8 Variables histopatológicas dérmicas en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.....	43
CUADRO 9 Enfermedades inmunosupresoras en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.....	45
CUADRO 10 Enfermedades Crónicas en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.....	46

CUADRO 11 Enfermedades Autoinmune en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.....	47.
CUADRO 12 Complicaciones en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.....	49
CUADRO 13 Tratamiento médico en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.....	50
CONCLUSIONES.....	51
RECOMENDACIONES.....	52
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....	54
BIBLIOGRAFIA.....	55
PROPUESTA	57
ANEXOS.....	61

Capítulo I

INTRODUCCION

Se toma el término genérico Amiloidosis para referirse a un grupo de patologías diversas con pronóstico y tratamiento variables pero con la característica común de que todas ellas se dan por el depósito a nivel extracelular de material amiloide el mismo que es de naturaleza proteica, insoluble y resistente a el proceso de proteólisis. (calero, 2012)

Pese a que ha disminuido la incidencia de amiloidosis gracias al advenimiento de nuevas drogas modificadoras de la enfermedad y a terapia biológica continúa siendo frecuente motivo de consulta para los médicos tanto en la forma sistémica como localizada ; típicamente comprometen la lengua, corazón , tracto gastrointestinal , huesos , ligamentos carpal, piel y nervios en la forma primaria en la forma secundaria afectan con mayor frecuencia el hígado , bazo, riñones y las glándulas adrenales , los síndromes hereditarios se relacionan muy frecuentemente con manifestaciones cutánea . (Gillmore, 2011)

La amiloidosis generalmente suele tener la misma prevalencia en ambos sexos, pero la afectación en el hombre es más temprana que en la mujer , la incidencia exacta no se conoce sin embargo la tasa ajustada por edad y sexo es de 6,1 casos por millón de habitantes siendo la forma más común la amiloidosis cutánea que va representar más del 60% de los casos , se ha encontrado depósitos de amiloide en autopsia de pacientes con enfermedades inflamatorias crónica en un 6% de los casos , la amiloidosis sistémica va representar menos del 10 % de los casos (Calero,2012)

Ambas formas tanto la localizada y sistémica va ser más frecuente en la edad avanzada son muy raros los casos donde la enfermedad se manifiesta antes de los 30 años de edad, al momento

no se conoce factores ocupacionales, geográficos o raciales que puedan interferir en la génesis de la amiloidosis sistémica.

En Reino Unido la enfermedad generalmente se manifiesta después de los 48 años y en la mayoría de los pacientes existen antecedentes de enfermedad inflamatoria crónica en el caso de la amiloidosis sistémica; mientras que en la amiloidosis localizada se manifiesta en pacientes mayores de 50 años pudiendo afectar a varios órganos con excepción del cerebro, hay ciertas características clínicas muy sugestiva para pensar en una amiloidosis localizada como la macroglosia y equimosis periorbitaria es frecuente la afectación de órganos vitales y en otros pacientes encontraremos síntomas inespecíficos como astenia y pérdida de peso . (Gillmore, 2011)

Al ser una patología con una gran diversidad de manifestaciones clínicas precedida por enfermedad inflamatoria crónica y seguida de lesiones cutánea en etapa inicial y posteriormente produce afectación sistémica que se puede relacionar con la evidencia histopatológica, ha sido de nuestro interés realizar un proceso investigativo de la amiloidosis cutánea y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica, ya que existen pocos estudios sobre este tema y en nuestro país muchas veces pasa desapercibido y no se diagnostica por la falta de conocimiento y de interés de los pacientes por acudir a las consultas médicas hasta que presentan complicaciones, siendo el hospital Verdi Cevallos Balda una Unidad de cobertura provincial con médicos tratantes con conocimientos profundos en el tema y teniendo demanda de pacientes diagnosticados con amiloidosis ha sido escogido para realizar nuestro trabajo de titulación con el apoyo de los médicos de dicha área y con el permiso respectivo por parte de las autoridades del hospital .

JUSTIFICACION

La presente investigación pretende constituirse en una herramienta útil en el manejo clínico y terapéutico en pacientes que presentan amiloidosis cutánea primaria del Hospital Verdi Cevallos, al ser una enfermedad catalogada como infrecuente pero sin embargo presenta altas complicaciones que diagnostican de forma tardía la patología

A nivel mundial los estudios no revelan exactamente incidencia ni factores de riesgos que se asocian a esta enfermedad ni existe una clasificación histopatológica que se relacione con la afectación sistémica, en ciertos países como Colombia, Argentina, Venezuela e incluso en el nuestro se han observado manifestaciones osteoarticulares como consecuencia de amiloidosis sistémica la cual se asocia con una amiloidosis cutánea inicial así como también la amiloidosis vesical que es una forma infrecuente y que en los pocos casos descritos se ha manifestado con la forma cutánea primaria de la amiloidosis .(Espinoza,2010)

En base a esto, este proyecto se basa en la necesidad de identificar las causas, incidencia y características anatomopatológicas de la población en estudio. Este proyecto tiene una contribución muy significativa ya que se va a lograr mejorar la calidad de atención que se brinda en esta casa de salud al paciente con afecciones dermatológicas, y de esta forma se contribuye al cumplimiento de los principios que tiene la institución en dar una atención con calidad y calidez.

Además, el trabajo de titulación realizado es importante porque propone estrategias de cambio basada en los conocimientos recibidos y en los hallazgos de un análisis situacional, ya que se recibió el respaldo de los directivos de la institución para la ejecución del presente trabajo, facultando también la adquisición de nuevos conocimientos y mayor experiencia en el rol médico, además del compromiso como profesional de continuar aportando en beneficio de la comunidad.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Siendo una enfermedad poco frecuente y con gran variedad en sus grupos el 75% de los pacientes va presentar la forma cutánea y solo 5 % de los pacientes va tener una presentación secundaria es decir asociada a otra enfermedad ,es un enigma el diagnostico en muchos casos por la diversidad en la presentación clínica así como también la falta de accesibilidad a los servicios de salud especializados por parte de los pacientes , el diagnóstico tardío debido a la ausencia de la demostración por histopatología por no contar con los recursos va ser de relevante importancia para la prevención de complicaciones y para la evolución de la enfermedad a la forma sistémica.

Mediante un proceso de observaciones, inquietudes y reflexiones sobre la realidad de esta patología en el medio hospitalario de nuestro entorno, que se han ido profundizando al realizar lecturas, investigaciones y consultas en la bibliografía universal, el ejecutar el tema seleccionado respondería en parte a las dudas obtenidas y daría resultados veraces que se podrían relacionar con otros estudios para dar respuesta al problema descrito.

A pesar de la existencia de cambios tempranos que nos permitirían identificar esta patología y de estudios que nos indiquen la causa y origen de la misma, no hay ningún documento publicado y distribuido en nuestro medio, que permita tratar y estudiar esta enfermedad como un proceso inflamatorio y no de depósito que es lo que sugerimos con este estudio.

FORMULACION DEL PROBLEMA

¿Cuáles son las características histopatológicas de la amiloidosis cutánea primaria como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, enero-octubre 2014?

OBJETIVOS

GENERAL

Determinar las características histopatológicas de la amiloidosis cutánea primaria como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, enero-octubre 2014.

ESPECÍFICOS

Identificar los datos sociodemográficos de la población en estudio.

Establecer las causas de la amiloidosis en pacientes atendidos durante este periodo.

Valorar las características histopatológicas de la amiloidosis cutánea primaria.

Generar estrategia educativa sobre los factores de riesgo y complicaciones de la amiloidosis cutánea primaria dirigida a los usuarios en riesgo.

Capítulo II

MARCO TEORICO

La amiloidosis una enfermedad deslumbrante y de etiología desconocida se caracteriza por el incontrolable depósito de proteína amiloidea en la capa epidérmica y dérmica de la piel que podría localizarse en órganos de gran importancia vital en su forma más avanzada como riñones, hígado, pulmones. (perez, 2009)

La amiloidosis primaria como la forma cutánea nodular son enfermedad de base de la piel que se caracterizan por depósito extracelular de proteínas las cuales tienen una estructura fibrilar llamada proteína amiloidea cuya función es forma la arquitectura y fisiología celular en la forma patológica dicha proteína la vamos a encontrar acumulada en la piel y en órganos siendo de origen genético en la mayoría de los casos y en los demás casos siendo de causa idiopática.. (Gutierrez, 2004)

Los signos en los tipo de amiloidosis cutánea localizada entre estas en su forma liquenica, macular y pigmentada son diferentes a los de la amiloidosis sistémica, en el caso de la amiloidosis nodular que es considerada como una amiloidosis cutánea pero sin embargo puede producirse como manifestación de amiloidosis sistémica de larga data. (Klemi, 2011)

El termino amiloidosis fue utilizado por primera vez por Virchow dirigiéndose a un material similar a la celulosa relacionándolo con sus propiedades histoquímica de teñirse con el yodo y ácido sulfúrico y en el siglo XVII los patólogos describieron el material que se encontraba infiltrado de forma anormal en órganos y tejidos , existen tinciones variadas para demostrar infiltración de tejido amiloide El amiloide presenta positividad frente a proteína sérica amiloide, metacromasia de cristal violeta y fluorescencia de tioflavina T. (bergencio, 2011)

La congofilia es la principal característica del depósito por tejido amiloide bajo luz polarizada se tiñe con una birrefringencia verde manzana con el rojo Congo, que se encuentra directamente relacionada con su configuración de β plegada. (perez, 2009)

En la mayoría de los casos el diagnóstico se realiza por medio de microscopio óptico es necesario realizar exploración ultra estructural sobre todo cuando los depósitos son escasos estos depósitos se caracterizan por tener estructura fibrilar dada por la agregación de fibrillas lineales que miden aproximadamente 7,5-10 nm y una hoja plegada en forma de β cruzada. (Picken, 2012)

Se descubrió un método de extracción bajo agua el cual permite que se purifiquen las fibrillas de amiloide en 1968 estos análisis bioquímicos han permitido que se diferencien 15 proteínas y a la vez identificar los precursores de las mismas que en la mayoría de los casos se derivan de proteínas plasmáticas circulantes, independientemente de la naturaleza bioquímica y del tipo clínico de amiloidosis todas las proteínas tienen un componente común que es el componente P del amiloide que está formado por unidades de pentámeros derivado de un precursor sérico o proteoglucano o apolipoproteína. (Prast, 2012)

En resumen la sustancia amiloide va estar formada por elementos bien definidos entre los cuales tenemos el componente fibrilar y la unidad pentagonal que sería el componente P humano identificados en todos los grupos de amiloidosis y demostrando además que este componente es igual en todos los tipos de amiloidosis de su parte fibrilar. (Duston, 2014)

Caracterizándose por no ser una patología de una sola clase si no tener una variedad de procesos fisiopatológicos que tienen como fin la acumulación de proteína anormal en los órganos y tejido pese a la similitud morfológica el amiloide va ser heterogéneo respecto a la naturaleza de fibrillas de amiloide por lo que es controvertida su clasificación en el caso de la amiloidosis cutánea los depósitos van estar limitados a la piel va ser localizada o en casos más complejos podría ser la manifestación de enfermedad amiloide sistémica. (Picken, 2012)

La amiloidosis sistémica es la complicación más grave de la gammapatía monoclonal que puede ser benigna o maligna, la forma maligna se va desarrollar en el 10 al 20% de

los pacientes afectados por mieloma múltiple predominando en los hombres y afectando a pacientes con una edad promedio de 65 años. (Ferran, 2012)

La piel se va a afectar en el 20 al 40 % de los casos, y va a ser una pauta de gran ayuda para el diagnóstico precoz en etapas tempranas se van a producir petequias, purpura y equimosis dependiendo de la fragilidad de los capilares asociada a la infiltración de depósito de amiloides en los vasos sanguíneos en sus paredes dérmicas y subcutáneas, las lesiones purpúricas se van a localizar sobre todo en los párpados y en regiones utilizadas para flexuras y van a ser las manifestaciones iniciales de la enfermedad (Sanchorawala, 2007)

Va a ser característico que después de vomito o maniobras de Vasalva en el caso de que se realice pruebas de esfuerzos o espirometría y proctoscopia que este tipo de lesiones regresen espontáneamente y sean recurrente unos meses después de que ya han sido observada clínicamente por primera vez. (Ferran, 2012)

Otro de los signos sugerente y producido en el 25% de los pacientes es la macroglosia, la lengua va a estar cubierta por pápulas o nódulos en toda su superficie y agrandada teniendo como consecuencia la producción de indentaciones dentales en los bordes laterales, asociándose en algunos casos con apnea. (Skinner, 2004)

Respecto a las lesiones infiltrativas cutáneas se caracterizan por pápulas, nódulos o placas que tienen un aspecto liso no son pruríticas, en la mayoría de los casos van a tener un aspecto hemorrágico se pueden distribuir también en la región retroauricular, cuello, axilas, ombligo, región inguinal y anogenital pueden dar aspecto tumefacto en algunas situaciones, las lesiones nodulares en áreas perianal y mucosa vulva da aspecto de condiloma o xantomas, muy pocas veces tienen un aspecto parecido a la esclerodermia así como también pocas veces afectan a la cara, manos y pies (Picken, 2012)

Podrían aparecer un tipo de lesión bullosa en la piel o en las mucosas que procedería de depósitos en la dermis y que en este caso asemejaría a la porfiria cutánea tardía, se observa también paquidermia del cuello cabelludo, estrías subungueales, alopecia y en menor proporción anoniquia que en algunos casos es la única alteración a nivel dermatológico. (Palladini, 2007)

Como lo describe su nombre la amiloidosis sistémica se va a caracterizar por que el amiloide se va incrustar sobre varios órganos y se relaciona como principal factor pronostico cuando aparecen manifestaciones renales y cardiacas. (Picken, 2012)

La manifestación cardíaca que se produce en mayor proporción en estos pacientes es la insuficiencia cardíaca congestiva en un 25-40% siendo la afectación cardíaca sintomática la cual produciría la muerte del paciente en menos de cinco años, y la afectación renal con síndrome nefrótico va a observarse en el 30-50% de los casos y podría progresar hasta hipertensión y terminar con falla renal grave teniendo mal pronóstico. (Gudsman, 2013)

La neuropatía periférica con disfunción nerviosa sensorial la vamos a encontrar en el 8 al 10 % de los casos se va asociar con neuropatía autonómica en el 15% de los casos manifestándose con hipotensión ortostática es decir de tipo posicional , en más de la mitad de los casos se produce hepatomegalia marcada sin elevación de enzimas hepáticas así mismo se produce esplenomegalia la cual podría complicarse por rotura esplénica , y a nivel gastrointestinal se puede producir deposición amiloidea a cualquier nivel que se va a caracterizar por disfagia , úlceras , alteraciones de la motilidad gastrointestinal y malabsorción y lo que va ser casi siempre constante es la afectación de las glándulas salivares en el 20 % de los casos se encontrara manifestaciones articulares, sobre todo síndrome del túnel carpiano de aparición en el 32% de los pacientes, la miopatía que se produce por la deposición extensa del amiloide en los músculos , los cuales van esta indurados y presentan nódulos . (Gertz, 2008)

Dentro de otras manifestación es clínicas podemos tener manifestaciones óseas, oculares y tiroideas cuando se encuentra afectada la cascada de los factores de

coagulación se relaciona con síndromes hemorrágicos sobre todo alteración en el factor X en el 35 % de los pacientes . (Skinner, 2004)

El estudio histopatológico demuestra en la amiloidosis sistémica que los depósitos van a ser de tipo extracelular y van a afectar sobre todo alrededor de las glándulas sudoríparas los vasos sanguíneos de mayor fragilidad y van a producir lesiones purpúricas, equimosis y también van a afectar la dermis y la epidermis se podría realizar biopsia de todos los tejidos afectados. (Kastritis, 2010)

La patogenia empieza por el precursor de la amiloidosis que es una inmonoglobulina que se liga a la proliferación monoclonal de linfocitos B, para caracterizarlos se realizan biopsias profundas utilizando también métodos inmunohistoquímicos. Las cadenas ligeras de tipo lambda encontradas más frecuentemente que las de tipo kappa en los depósitos de AL El cociente kappa/lambda es aproximadamente VL, que es el inverso que se observa en mieloma múltiple sin amiloidosis o inmonoglobulina sérica normal (Vranna, 2009)

Es decir que las cadenas lambda forman más amiloide que las cadenas kappa y la transformación en amiloide se produce a expensas de su segmento variable. Desde este punto de vista, la amiloidosis de cadenas ligeras es parecida a la enfermedad de deposición de cadenas ligeras, ya que en ambas enfermedades se depositan fragmentos de la cadena ligera. (Merlini, 2013)

En 1976 se estudió por primera vez la enfermedad de depósitos de cadena ligera las cuales se depositan en agregados fibrilares o en cuerpo granulares densos es de mucho interes estudiar el mecanismo por el cual se determina la sensibilidad para la formación de material fibrilar o granular con el fin de que se entienda la fisiopatología de estas dos enfermedades. (Randall, 2013)

Pocos son los pacientes que producen niveles altos de cadenas ligeras y que desarrollan amiloidosis liquénica y distrofia corneal Lattice. Hay otros factores que son necesarios para producir estos depósitos. El estudio de los mecanismos implicados en la

génesis de estas patologías es muy difícil: depende en gran parte de determinar la secuencia de los genes que codifican los dominios variables de la inmunoglobulina participante, y se va a buscar mutaciones específicas responsables de la modificación de las secuencias de aminoácido del dominio REI de la cadena ligera kappa fue suficiente para hacer a estas cadenas capaces de agregarse in vitro. Estas modificaciones secuenciales explicarían una modificación estructural de las cadenas ligeras, lo que les confiere una probabilidad anormal de polimerizarse, glucolisarse, lisarse por proteólisis y finalmente agregarse. (Merlini, 2013)

En la amiloidosis liquenica, el dominio variable de lambda va ser el principal constituyente pero no exclusivo de las fibrillas de amiloide. La pérdida de la región constante va deberse a proteólisis la cual va a favorecer la polimerización de cadenas ligeras y la formación de fibrillas. Al contrario que en la amiloidosis, el principal constituyente de distrofia corneal Lattice es el dominio variable de la cadena kappa (VK) en el 80% de los casos. Algunos cambios específicos de aminoácidos en dominios particulares pueden determinar la capacidad de depósito pero también la morfología de los agregados: fibrilar o granular (Palladini, 2007)

En la Amiloidosis cutánea localizada va denominarse ACPL a los desórdenes estrictamente cutáneos no va a ver afectación a otros niveles provocados por el depósito en la piel de sustancia amiloide que no tienen antecedentes o causas conocidas. Va Predominar abrumadoramente en el sexo femenino y es única de individuos adultos, esta enfermedad tiene una etiología discutida y las manifestaciones clínicas van a desencadenarse por algunos factores que podrían predisponer a la enfermedad; entre los principales factores asociados tenemos e los factores genéticos y susceptibilidad racial (Medio Oriente, Asia, China, Centro y Sudamérica), factores ambientales, infecciosos e inmunológicos. A lo largo del tiempo se han implicado a varias células en relación con el origen del amiloide en la ACPL, tales como los fibroblastos, queratinocitos y células plasmáticas, así como la participación del colágeno, fibras elásticas y el componente P del amiloide. Los depósitos de amiloide están formados por diversos tipos de proteínas constituidas por elementos fibrilares y no fibrilares⁵, sin embargo actualmente se cree que el material amiloideo de la ACPL deriva de

queratinocitos epidérmicos. Las formas más comunes de ACPL son: amiloidosis macular , el liquen amiloideo que también es llamada amiloidosis liquenoide y la amiloidosis bifásica, que se caracterizan por el depósito de material amiloide de origen epidérmico dentro de las papilas dérmicas. (Merlini, 2013)

La amiloidosis nodular es clasificada dentro de la ACPL; sin embargo, la mayoría de autores la separan de ésta por el origen del depósito amiloideo que proviene de las células plasmáticas y no del daño del queratinocito. Existen otras formas poco frecuentes como la amiloidosis anosacra, la amiloidosis ampollosa que es una variante del Liquen amiloide que se caracteriza por una vesícula, ampolla y depósito de amiloide en la dermis papilar asociada con una ampolla intra o subepidérmica; la amiloidosis cutánea poiquilodérmica y la amiloidosis vitiligoide que corresponden a las formas atípicas de presentación de esta enfermedad. Existe un 10 % de ACPL familiar (ACPLF), por lo que se considera otra forma de amiloidosis cutánea. (Cibeira, 2014)

Las dos formas principales de la amiloidosis cutánea localizada primaria son el liquen amiloide y la amiloidosis macular. En estudios de ACPLF se ha evidenciado la existencia de una mutación patológica del gen OMSR. El OSM (oncostatin M), es un potente activador de proliferación, apoptosis, diferenciación e inflamación de queratinocitos, actividad biológica común a la familia de la IL-6, que es la responsable del prurito y de la dermatitis severa en la amiloidosis primaria localizada familiar. Entre los factores ambientales la fricción de la piel con cepillo de nylon puede inducir la formación de amiloidosis macular, y su posterior evolución a liquenoide (Blade, 2011).

La amiloidosis cutánea se va a diferenciar de la amiloidosis sistémica por que el depósito se localiza exclusivamente en la piel, no va haber depósitos en los órganos internos. Hay tres tipos principales: amiloidosis liquénica, amiloidosis macular y amiloidosis nodular. (Sanchorawala, 2007)

En la amiloidosis liquénica es variable la edad de presentación de la enfermedad, los pacientes presentan una erupción prurítica situada principalmente en las extremidades inferiores pero también en las superiores o en el tronco. Las lesiones individuales son

pápulas lisas o hiperqueratósicas que pueden coalescer formando placas pruríticas. La erupción es crónica y no responde a distintos tratamientos. El principal diagnóstico diferencial es el liquen plano. (Palladini, 2007)

La amiloidosis macular y pigmentada se va a desarrollar en la mayoría de las pacientes femeninas entre 35 y 60 años y es más frecuente en algunas regiones geográficas: Asia, cuenca mediterránea, América del sur y central. Son parches escasamente delineados, hiperpigmentados y pruriginosos y se distribuyen principalmente en la parte superior de la espalda y en las extremidades, La erupción es prurítica y tiene evolución crónica. Hay formas atípicas, como las variantes discrómica, ictiocítica, vitiliginosa o pseudonevus, también se describe una variante bifásica de la amiloidosis cutánea, en la cual las lesiones maculares se transformaron a lo largo de varios años en placas liquenoides (Jaccard, 2007)

Es discutido el origen de la ACPL ya que estudiando el amiloide en el liquen amiloide a través de un microscopio normal con tinciones básicas no demostró ninguna diferencia entre el amiloide encontrado en las papilas dérmicas del liquen amiloide y los depósitos de amiloide en otras formas de amiloidosis. (Palladini, 2007)

Otros estudios en donde se utilizó microscopia electrónica mostraron al amiloide como filamentos similares al tropocolágeno entremezclados entre una sustancia fundamental amorfa, en la cual el amiloide formaba islas, constituyendo formas muy similares a los hilos de los haces de colágeno, esto hizo pensar que el amiloide del liquen amiloide era un producto de secreción anormal de los fibroblastos en la lesión, de manera análoga al depósito de tropocolágeno normal producto de fibroblastos normales en la dermis. (Gertz, 2008)

En consideración con la patogenia de la ACPL, desde hace mucho tiempo se creía imperativo conocer la naturaleza del material amiloide y de las células que lo producían. Existiendo evidencia en ese momento la naturaleza del amiloide no estaba clara, se pensaba que estaba asociada con la proteína AA y las cadenas L; o si por el contrario el amiloide representaba un tipo distinto de proteína. Además en ese tiempo

ya se hablaba de que su forma localizada estaba influenciada por múltiples estímulos a causa de una desregulación local del sistema inmune, generalmente en individuos predispuestos genéticamente. (Sanchorawala, 2007)

Los Estudios ultraestructurales no demuestran notablemente al precursor de los filamentos de amiloide en la epidermis. Algunos autores, encontraron masas filamentosas entre estos cuerpos hialinos o coloides, los cuales eran similares a los cuerpos de Civatte encontrados en el liquen plano, pero con un amiloide claramente diferente. La relación entre los cuerpos de Civatte y las islas de amiloide fueron demostradas en un estudio en el que demostraron que la piel expuesta repetidamente a la irradiación con UVA produce amiloidogénesis; demostrando que ambos depósitos compartían características de ambas masas filamentosas y que estas masas a menudo estaban rodeadas por la lámina basal de la epidermis. (perez, 2009)

Los factores ambientales tales como la geografía, clima, nutrición, herencia son factores importantes en la producción de la ACPL. La humedad, el sol, la nutrición hipoproteica, el gran mestizaje, son los más prevalentes en el sector de nuestras costas ecuatorianas. (Klemi, 2011)

Entre los factores infecciosos no está claramente relacionado la presencia de Virus de *Epstein Barr* (VEB), en pacientes con ACPL además asociándose a la edad del paciente, sexo, tipo clínico o la gravedad de las lesiones cutáneas. Se sugiere que el virus puede estar asociado con algunos casos de la ACPL, sin embargo su verdadero papel etiológico en dicha enfermedad sigue siendo oculto. (Klemi, 2011)

En un estudio realizado en el Ecuador el factor genético fue muy importante ya que el 56% de los pacientes con ACPL tenían antecedentes familiares, Existe una estrecha relación genética importante en la ACPL, inicialmente se sugirió que una posible susceptibilidad en el locus de un subgrupo de ACPL familiar (ACPLF) con alteración en cromosoma 1q23.33. (Sanchorawala, 2007)

Los estudios posteriores evidenciaron que la mayoría de los casos de ACPLF, fueron esporádicos, pero ya en un reporte realizado en Sudamérica y Taiwán reportaron a la ACPL familiar como una entidad propia. Se ha evidenciado la existencia de un locus que predispone a la ACPLF en un subgrupo de familias con amiloidosis cutánea. La alteración del gen ha sido localizada en la región cromosómica 5.61 cM entre D5S1490 y D5S2076 en el cromosoma 5p13.1-q11.2. Entonces la caracterización y aislamiento de este gen mediante mecanismos moleculares facilitaría el desarrollo de estrategias intervencionistas. (perez, 2009)

Histopatológicamente las grandes agrupaciones de amiloide se sitúan, fundamentalmente, en la forma liquenoide, en la dermis papilar. Las aglomeraciones son más fragmentadas en la amiloidosis macular. La epidermis generalmente la vamos a encontrar papilomatosa e hiperpigmentada. . (Klemi, 2011)

Alrededor de los depósitos de amiloide hay numerosos linfocitos y fibroblastos, así como cuerpos coloidales o hialinos. Los anejos cutáneos y los vasos sanguíneos no se van a encontrar invadidos y en la microscopia electrónica se observa el aspecto característico fibrilar y lineal del amiloide. . (Kussman, 2012)

En la amiloidosis primaria localizada los depósitos se limitan a las papilas dérmicas y no afectan a la epidermis de los que suelen estar separados por una delgada capa de colágeno. La epidermis se va encontrar atrófica y el estrato córneo generalmente va estar compacto engrosado focalmente. La dermis profunda y el tejido celular subcutáneo no están afectados, encontrándose poco o ningún componente inflamatorio en la lesión y los depósitos de amiloide se encuentran alrededor de las paredes capilares y no afectan a las mismas, contrario a lo que sucede con las amiloidosis sistémicas. (perez, 2009)

Existen diferencias histopatológicas entre la amiloidosis sistémica primaria, la asociada a mieloma y los depósitos de amiloide en la ACPL, ya que en las primeras los

depósitos de amiloide son encontrados a nivel perivascular y e infiltrando los vasos sanguíneos de la dermis. . (Klemi, 2011)

En la dermatitis de interfase, las liquenoides son un grupo de enfermedades frecuentes en Dermatología. La palabra liquen muchas veces va producir confusión en los médicos porque se la utiliza de forma indiferenciada para definir patrón histopatológico de infiltrado de linfocitos así como también manifestaciones dérmicas cutáneas como pápulas violáceas y brillantes .Se define que la reacción liquenoide, puede ser primaria o secundaria, siendo ésta la causa de que un amplio grupo de patologías, clínicamente muy diversas, puedan ser incluidas en este grupo de dermatosis. La enfermedad considerada como patognomónica de reacción liquenoide es el Liquen Plano en donde los queratinocitos basales presentan antígenos que son reconocidos como extraños o alterados por el sistema inmunológico, produciéndose un daño directo protagonizado por linfocitos T CD8 citotóxicos. El ambiente inmunológico creado citoquinas, principalmente TNF recluta más linfocitos T por un lado y detona mecanismos inespecíficos de daño por otro (degranulación de mastocitos y liberación de metaloproteinasas). Se genera finalmente disrupción de la membrana basal y apoptosis de queratinocitos. (Picken, 2012)

Los diversos cambios van afectar la epidermis, unión dermoepidérmica y dermis papilar de una manera focal. Los cambios epidérmicos encontrados fueron hiperqueratosis, hipergranulosis, grados variables de hiperplasia y degeneración vacuolar de la capa basal., acantosis irregular, con adelgazamiento de las crestas interpapilares, degeneración de queratinocitos, células necróticas satélites y destrucción de la capa basal; en la dermis los cambios fueron depósito de amiloide en la dermis papilar con eliminación transepidérmica, melanófagos dérmicos e inflamación perivascular superficial , ensanchamiento de papila dérmica por el depósito de amiloide; éstos cambios representan una dermatitis de interfase de tipo vacuolar, por lo que la ACPL puede ser categorizada dentro del grupo de dermatosis caracterizadas por una reacción liquenoide tisular; en la que la inflamación puede jugar un papel clave en la mediación de estos desórdenes. En adición fueron encontrados queratinocitos en varios

estadios de degeneración incluyendo cuerpos coloides en todo el espesor de la epidermis. (Sanchorawala, 2007)

También se observaron células necróticas satélites células epidérmicas necróticas íntimamente relacionadas con linfocitos, en un número significativo de biopsias. Otras características histopatológicas de ACPL incluyen degeneración hidrópica focal de las células basales y necrosis celular satelital, incontinencia pigmentaria particularmente en las pieles oscuras y cambios variables de hiperqueratosis y acantosis que se van encontrar más marcados en el liquen amiloide. El infiltrado en banda en la dermis papilar no es una característica regular de este patrón de reacción, no así en desordenes con una reacción liquenoide tisular como el eritema discrómico perstans y el liquen pigmentoso donde el infiltrado en banda es casi siempre observado. (perez, 2009)

Los hallazgo histopatológicos tienen gran similitud en ambas formas; tanto en la forma liquenoide y macular, pero que son más prominentes en la forma liquenoide, en las formas maculosas de la amiloidosis cutánea primitiva, la histopatología demuestra que el depósito de amiloide suele ser tan escaso, que requiere el uso de tinciones metacromáticas adicionales como el Cristal Violeta. (Sanchorawala, 2007)

Las formas castañas: moniliforme, moteada y pigmentada en placas de las piernas; muestran sobrecarga melánica en la capa basal y escasos melanófagos en dermis superficial. Las formas grises azuladas: generalizada, poiquilodermiforme y la pigmentada del dorso; se caracterizan por aumento melánico de la capa basal con incontinencia secundaria, y abundantes melanófagos en la dermis superficial, e infiltración perivascular de histiocitos. Así entonces el depósito amiloide está limitado a la dermis papilar. (perez, 2009)

Los depósitos de amiloide en la amiloidosis macular son menores a los de la forma liquenoide (a veces diminutos o imperceptibles, por lo que puede ser útil observar la preparación histológica casi con el condensador cerrado). Las estructuras anexas no suelen estar afectados; no obstante, cuando los depósitos amiloideos se localizan en la mitad pilosebácea se puede acompañar de atrofia folicular, con pérdida pilosa; ésta

alopecia suele ser secundaria a la infiltración de las células inflamatorias presentes. (Klemi, 2011)

En la forma moniliforme, la hiperqueratosis y acantosis están alternadas por grandes formaciones córneas que deprimen el epitelio bajo, en el cual se encuentran masas amiloides dispuestas en bandas. (Palladini, 2007)

Va a existir alto grado de similitud en el estudio histopatológico de la forma liquenoide y la neurodermatitis en su forma localizada la cual la sobrepasa por hiperqueratosis ortoqueratósica abundante va existir también hipergranulosis en la capa basal. Las papilas están ensanchadas y ocupadas por masa amiloide que con tinciones como la de hematoxilina y eosina se va observa fracturadas en la parte interior y en el interior aparecen partículas y elementos linfocitarios alrededor de los vasos.(Sanchorawala, 2007)

Las agrupaciones amiloides abundante se van a situar en forma de preferencia en la dermis papilar en la liquenoide y la hiperqueratosis va ser compacta y en cesta, a diferencia la epidermis generalmente va ser papilomatosa con crestas alargadas (perez, 2009)

No va ser necesario en la mayoría de casos de liquen amiloideo tinciones especiales, ya que los depósitos de amiloide son lo suficientemente intensos como para observarlos con facilidad con Hematoxilina Eosina, con ayuda de microscopia electrónica se observa el aspecto característico fibrilar y lineal del amiloide. Sin embargo puede ser complementado con inmunofluorecencia directa y el uso de la tinción de rojo Congo. (Klemi, 2011)

La amiloidogenesis en relación a la forma cutánea localizada primaria va depender de varios mecanismos. La epidermis se encuentra involucrada en la patogenia de esta amiloidosis limitada a los órganos. Las observaciones histológicas, ultraestructurales y bioquímicas demuestran que los cuerpos hialinos observados en la epidermis proceden de la degeneración de los queratinocitos. Estos cuerpos hialinos son la consecuencia de

una tolerancia inmune que inhibe la lisis y la eliminación, permitiendo la transformación en amiloide. (Back, 2012)

La amiloidosis nodular es completamente diferente de la amiloidosis papular o macular porque los depósitos de amiloide son de tipo amiloidosis primaria. Por lo tanto, esta amiloidosis está relacionada con discrasia de células plasmáticas pero sin evidencias de paraproteína. Sin embargo, existen infiltrados de células plasmáticas lo que la diferencia de la amiloidosis primaria sistémica. (Sanchorawala, 2007)

Algunos autores postulan que puede producirse amiloidosis localizada como consecuencia de cualquier dermatosis prurítica: eccema, fotoalergia, dermatografismo, liquen plano o sarna. Sin embargo otros destacan que las pigmentaciones por fricción a veces contienen depósitos de amiloide. En la literatura se ha publicado que la piel de pacientes tratados con fototerapia y psoraleno contenía depósitos de amiloide debido a la alteración de la epidermis por la radiación ultravioleta. En algunas circunstancias hay factores locales, sistémicos y genéticos que pueden explicar la formación de amiloide cutáneo. (Klemi, 2011)

Las dos variantes clínicas más frecuentes de las amiloidosis cutáneas primarias localizadas son la amiloidosis maculosa y el liquen amiloideo reportándose que en la mayoría de los casos se dice que la Amiloidosis cutánea primaria liquenoide surge como un proceso gradual, en el que el rascado provoca inicialmente una amiloidosis maculosa, y la cronicidad del rascado liquenifica esta amiloidosis maculosa produciendo un liquen amiloideo, Es un hecho que algunos pacientes presenten la denominada amiloidosis bifásica ya que coexisten lesiones de amiloidosis maculosa y liquen amiloideo. (Palladini, 2007)

Sin embargo, existe literatura donde se revela la presencia de Liquen amiloideo sin prurito. Existe el reporte de un caso de liquen amiloideo generalizado sin prurito, en el cual se determina que el rascado y el prurito son síntomas acompañantes de ésta dermatosis, pero no necesariamente factores causales. (Klemi, 2011)

Dentro de las pruebas complementarias tenemos las de laboratorios que incluyen análisis de rutina son inespecíficos, dependiendo del órgano afectado, la placa de tórax en donde predomina el patrón intersticial o nodular, en el electrocardiograma cuando se revela bajo voltaje generalizado es muy sugerente de amiloidosis, también existen anomalías en la conducción auriculoventricular e interventricular y también se realiza ecocardiograma bidimensional en donde puede observarse un engrosamiento simétrico de las paredes del ventrículo izquierdo y del tabique interventricular con disminución del tamaño de las cavidades izquierdas e hipocinesia. La infiltración miocárdica por amiloide se traduce por una imagen patognomónica consistente en un granulado brillante en la pared del ventrículo izquierdo y septum interventricular. (Sanchorawala, 2007)

La amiloidosis es un diagnóstico de sospecha. La asociación de macroglosia no geográfica y de síndrome del túnel carpiano es muy sugerente de amiloidosis. El procedimiento diagnóstico inicial consistirá en una biopsia de piel que incluya grasa subcutánea, esta es positiva en el 80% de los casos. Si la biopsia resulta negativa, el siguiente paso consiste en la práctica de una biopsia de la mucosa rectal, que es positiva en el 70% de los casos. Si tras estos procedimientos no se llega al diagnóstico, se practicará una biopsia del órgano presumiblemente afectado. Para tipificar la amiloidosis se efectuará el estudio inmunohistoquímico utilizando Anticuerpos (Ac) frente a la proteína A, cadenas ligeras Kappa y Lambda, Transtiretina (prealbumina) y B2 micro globulina. (perez, 2009)

El diagnóstico diferencial depende del órgano comprometido o del complejo sintomático que presente la enfermedad, respecto a la evolución y pronóstico va ser difícil de comprobar debido a que en pocos casos se conoce con precisión el inicio de la misma, sin embargo se conoce que la amiloidosis sistémica tiene una supervivencia media de 20 meses y la principal causa de muerte en estos pacientes serán la insuficiencia renal y cardíaca (Sanchorawala, 2007)

La amiloidosis que debuta con Mieloma o que presenta inicialmente insuficiencia cardiaca, la sobrevida, por término medio, es de 7 a 8 meses y en la que presenta inicialmente neuropatías o claudicación mandibular es de alrededor de 40 meses hay que tener en cuenta que el 5 % de los pacientes va desarrollar leucemia aguda o un síndrome mielodisplásico (perez, 2009)

Respecto al tratamiento la diversidad etiológica y patogénica de la amiloidosis sistémica impide poder generalizar pautas terapéuticas comunes pero a pesar de esto el enfoque terapéutico se basa en tres objetivos: a) reducir la síntesis de la proteína precursora de las fibrillas amiloide, b) evitar el depósito y polimerización de la misma en las fibrillas amiloide, c) tratamiento sintomático de los órganos afectados. (Palladini, 2007)

La forma más agresiva del tratamiento hasta el momento es el trasplante de células madre este debe ser el tratamiento de preferencia pero para los pacientes que no son candidatos lo que está en la línea de evidencia científica favorable es la asociación del melfalan oral y prednisona con una sobrevida del 65% actuando en la cadena ligera kapa. Para algunos especialista investigadores en base a la evidencia científica, existe respuesta favorable en alrededor del 20% con melfalán en dosis de 0,15 mg/kg/día, más prednisona 0,8 mg/kg/día, durante 7 días, cada 6 semanas durante 24 a 36 meses. (Klemi, 2011)

Estos investigadores refieren que el mayor porcentaje de éxitos 39%, se obtuvo en pacientes con síndrome nefrótico, función renal conservada y sin compromiso cardíaco. La colchicina parece ser eficaz en los casos de amiloidosis debida a fiebre mediterránea familiar o para prevenir el deterioro de la función renal, aunque algunos pacientes refieren mejorías empíricas, por lo que no debe rechazarse su utilización compasiva. Una forma de Talidomida, la Lenalidomida y el Bortezomib (inhibidor del proteasoma), han demostrado un cierto grado de efectividad en el tratamiento. (Dispenzieri, 2006)

El tratamiento de las alteraciones hematológicas es dificultoso ya que no responden a la infusión de plasma, por tener bajas concentraciones de factor X y la plasmaféresis o

la aféresis de granulocitos tienen efectos que son transitorios aunque algunos médicos los reclaman como esperanzadores, es muy difícil e imprescindible realizar trasplante la selección de pacientes limitando la indicación para aquellos con afección de 1 o 2 órganos y sin cardiopatía complicada. (perez, 2009)

En la forma de amiloidosis familiar que cursa con polineuropatías, el trasplante hepático ha resultado eficaz. La afectación renal, puede requerir tratamiento dialítico y/o trasplante. Se han conseguido algunos éxitos con el trasplante cardíaco en las formas agresivas de amiloidosis primaria con grave compromiso cardíaco. Actualmente no se cuenta con un protocolo establecido de aceptación universal para trasplante con órganos en amiloidosis, esto depende de cada caso, extensión y estadio evolutivo de la enfermedad. (Sanchorawala, 2007)

VARIABLES

VARIABLE INDEPENDIENTE

Amiloidosis cutánea primaria

VARIABLE DEPENDIENTE

Características histopatológicas

Afectación sistémica

OPERACIONALIZACION DE LAS VARIABLE

VARIABLE INDEPENDIENTE	DEFINICION	DIMENSION	INDICADORES	ESCALAS
Amiloidosis cutánea primaria	La amiloidosis cutánea primaria es una forma de amiloidosis localizada, con afectación exclusiva de la piel, que se subdivide a su vez en tres tipos: macular, liquenoide y nodular. Las formas macular y liquenoide son las más comunes y se caracterizan por el depósito de un tipo de amiloide en dermis papilar que parece derivado de los queratinocitos adyacente	Características sociodemográficas	edad	1-30 años 31-60 años >61 años
			genero	Femenino masculino
			Controles médicos	Forma continua Forma no continua
		Características clínicas	Lesiones dérmicas	Macular Liquenoide nodular
			Clínica asociada	Fiebre Anorexia Astenia Otros
			Diagnostico histopatológico	Se realizo No se realizo

OPERACIONALIZACION DE LAS VARIABLE

VARIABLE DEPENDIENTE	DEFINICION	DIMENSION	INDICADORES	ESCALAS
Características histopatológicas	La Histopatología es la rama de la Patología que trata el diagnóstico de enfermedades a través del estudio de los tejidos	Variables histopatológicas de la epidermis	Afectación de los queratinocitos	Hiperqueratosis compacta Ortoqueratosis laminillar Queratinocitos apoptoticos epidérmicos paraqueratosis
			Afectación de los linfocitos	Linfocitos en la unión dermoepidermica
			Otras afectaciones	Elongación de las crestas interpapilares Ensanchamiento de papila Hipergranulosis
		Variables histopatológicas de la dermis	Afectación de los queratinocitos	disqueratinocitos
			Afectación de los linfocitos	Linfocitos perivasculares Linfocitos intersticiales
			Otras afectaciones	Incontinencia melanica Transeliminacion epidérmica de pigmento

OPERACIONALIZACION DE LAS VARIABLE

VARIABLE DEPENDIENTE	DEFINICION	DIMENSION	INDICADORES	ESCALAS
Afectación sistémica	Afectación de modo general de todos los órganos o estructuras que componen un aparato o sistema.	Factores de riesgos asociados	Enfermedades inmunosupresoras	VIH/SIDA Trasplante de órganos Anemia infecciosa
			Enfermedades crónica	Diabetes Hipertensión Cáncer
			EnfermedadesAutoimmune	Lupus eritematoso Sistémico Artritis Reumatoide Esclerodermia la Espondilitis anquilosante Síndrome de Sjögren
		complicaciones	Afectación osteoarticular	Si no
			Afectación de órganos diana	Afectación cardiaca Afectación hepática Afectación renal

		Tratamiento	Farmacológico Quirúrgico	Ciclofosfamida Dexametasona Trasplante de órgano afectado
--	--	-------------	---------------------------------	---

Capítulo III

DISEÑO METODOLÓGICO

TIPO DE ESTUDIO

Se realizó un tipo de estudio descriptivo, retro prospectivo, de diseño no experimental.

CAMPO

Educativo.

AREA

Medicina.

LINEA DE INVESTIGACION

La línea de investigación que usamos en este trabajo fue: Enfermedades orgánicas crónicas.

TIEMPO DE EJECUCIÓN DEL ESTUDIO.

El tiempo en que se llevó a cabo esta investigación fue de Enero 2014 – Octubre 2014.

POBLACIONY UNIVERSO

UNIVERSO

El universo con el que se realizó el estudio son los pacientes portadores de amiloidosis.

MUESTRA

La muestra con la que se efectuó este trabajo fue la totalidad pacientes con Amiloidosis cutánea primaria en el Hospital Verdi Cevallos, que se presentaron en el periodo Enero 2014 a Octubre 2014, siendo en total 32 pacientes.

DELIMITACION ESPACIAL

La investigación se realizó en el Hospital Provincial “Dr. Verdi Cevallos Balda” ubicado en las calles 12 de Marzo y Rocafuerte”

MODALIDAD DE INVESTIGACION

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Todos los pacientes con Amiloidosis cutánea primaria atendidos en el Hospital Verdi Cevallos de Enero 2014- Octubre 2014.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.

Todos los pacientes con otros tipos de Amiloidosis atendidos en el Hospital Verdi Cevallos de Enero 2014-Octubre 2014.

METODOS E INSTRUMENTO PARA LA RECOLECCION DE DATOS

METODO

Clínico

Estadístico

INSTRUMENTO PARA LA RECOLECCION DE INFORMACION

Ficha de encuesta

Historia clínica personalizada

Se utilizó el programa anti-plagio URKUND para corroborar la autenticidad de la investigación.

INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS.

La recolección de la información se realizó mediante, la elaboración de un instrumento con las variables y categorías incluidas en el estudio.

RECURSOS.

HUMANOS

Colaboración del equipo médico del Hospital Provincial Dr. Verdi Cevallos Balda de Portoviejo.

Dos investigadores

Director de trabajo de titulación.

Tribunal de Evaluación y Seguimiento

ECONÓMICOS.

Los gastos que generados la investigación fueron solventados por los investigadores.

Transporte

Materiales de oficina

Impresiones

Internet

INSTITUCIONALES

Hospital Provincial Dr. Verdi Cevallos Balda de Portoviejo.

Universidad Técnica de Manabí.

Facultad de Ciencias de la Salud

Escuela de Medicina

PRESENTACION DE RESULTADOS

PROCESAMIENTO Y TABULACIÓN DE DATOS.

Se emplearan los gráficos y cuadros estadísticos para interpretar y analizar mejor los resultados de la investigación a fin de dar respuesta al problema y objetivos planteados.

ANÁLISIS DE DATOS.

Para el análisis de datos se aplicó la estadística descriptiva en base a porcentajes y frecuencia de cada una de las variables evaluadas y de sus posibles combinaciones.

PRESENTACIÓN, ANÁLISIS E
INTERPRETACIÓN DE
RESULTADOS

Cuadro #1

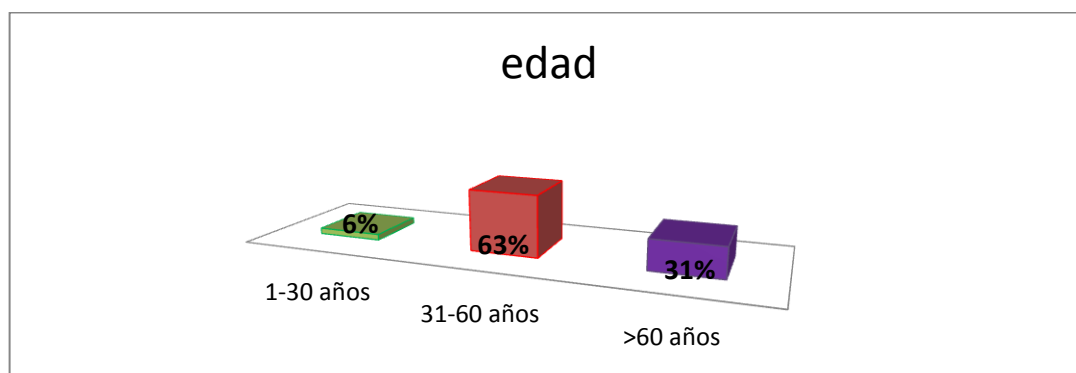
Edad en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.

EDAD	FRECUENCIA	PORCENTAJE
1-30 AÑOS	2	6%
31-60 AÑOS	20	63%
>60 AÑOS	10	31%

FUENTE: Historia clínica de pacientes con Amiloidosis en el área de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda

ELABORADO: Saldarriaga Saltos David Sigifredo, Toro Villagómez Erick Orlando

Grafico #1



Análisis e interpretación

Podemos observar según los resultados que la edad de mayor presentación de la enfermedad es entre los 30 a 60 años en un 63 % seguido de pacientes mayores de 60 años en un 31% y en un mínimo porcentaje del 6 % se presenta en pacientes menores de 30 años lo que coincide con estudios como los de Pérez (2010) que indican que la patología se presenta en pacientes mayores de 40 años sin embargo muchas veces la enfermedad pasa desapercibida hasta que no aparezcan complicaciones.

Cuadro #2

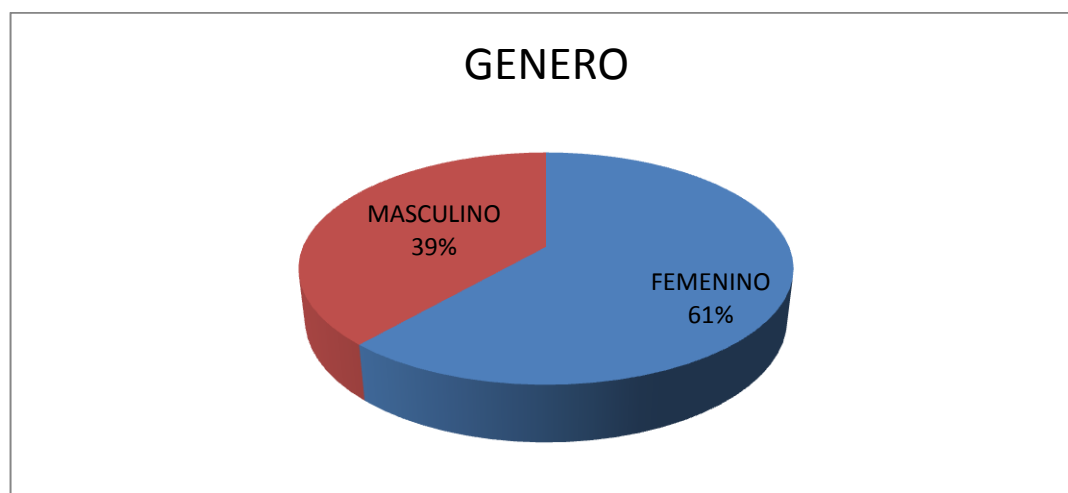
Genero en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.

SEXO	FRECUENCIA	PORCENTAJE
FEMENINO	24	61%
MASCULINO	8	39%

FUENTE: Historia clínica de pacientes con Amiloidosis en el área de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda

ELABORADO: Saldarriaga Saltos David Sigifredo, Toro Villagómez Erick Orlando

Grafico #2



Análisis e interpretación

Se puede observar que respecto al género en nuestro estudio afecto más al sexo femenino lo que se contrapone con la literatura que indica que es poca la predilección por el sexo pero que hay una ligera predisposición en el sexo masculino.

Cuadro #3

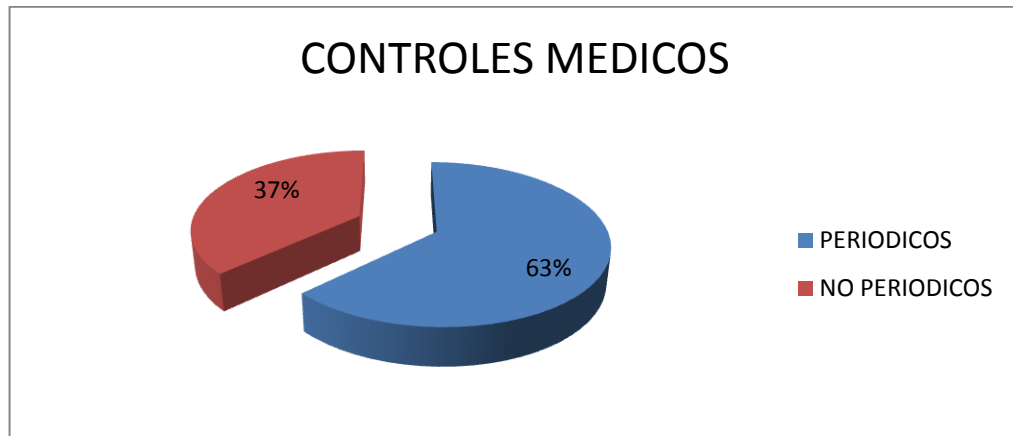
Controles médicos en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.

CONTROLES MEDICOS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
PERIODICOS	20	63%
NO PERIODICOS	12	37%

FUENTE: Historia clínica de pacientes con Amiloidosis en el área de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda

ELABORADO: Saldarriaga Saltos David Sigifredo, Toro Villagómez Erick Orlando

Grafico #3



Análisis e interpretación

Respecto a los controles médicos el 63 % de los pacientes acudían periódicamente a su consulta mensual mientras que el 37 % no se controlaban lo que es un factor preponderante para la aparición de complicaciones ya que en muchos casos no hay recidiva de lesiones cutáneas pero sin embargo la afectación sistémica puede aparecer como indica estudios como los de Klemin(2011)

Cuadro #4

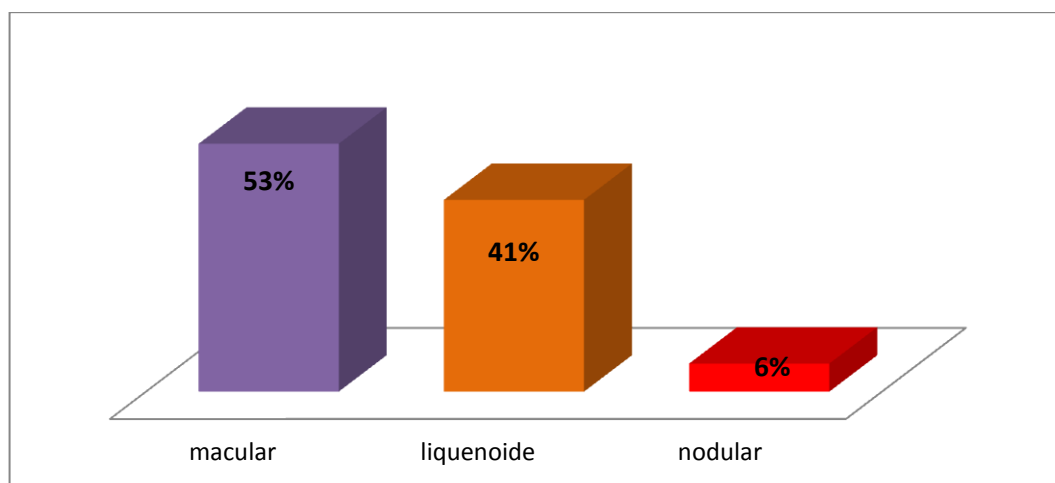
Tipos de lesiones dérmicas en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre2014.

TIPO DE LESIONES	FRECUENCIA	PORCENTAJE
DERMICAS		
MACULAR	17	53%
LIQUENOIDE	13	41%
NODULAR	2	6%

FUENTE: Historia clínica de pacientes con Amiloidosis en el área de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda

ELABORADO: Saldarriaga Saltos David Sigifredo, Toro Villagómez Erick Orlando

Grafico #4



Análisis e interpretación

En el gráfico se observa que el tipo de amiloidosis cutánea más diagnosticado fue el tipo macular en un 53 % mientras que la forma liquenoide se presentó en un 41 % , esto se contrapone con ciertas investigaciones como la realizada en el Hospital Luis Vernaza de Guayaquil (2011) en donde se indica que el tipo más frecuente es la liquenoide .

Cuadro #5

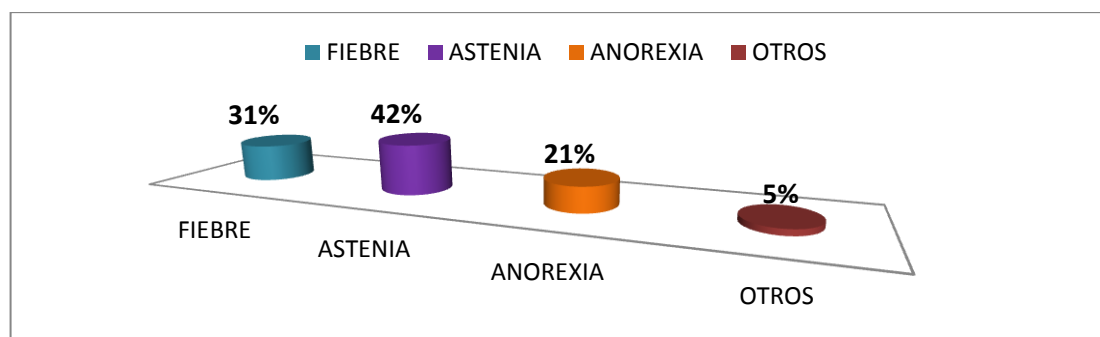
Clínica asociada en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.

MANIFESTACIONES CLINICAS MAS COMUNES	FRECUENCIA	PORCENTAJE
FIEBRE	10	31%
ASTENIA	13	42%
ANOREXIA	7	21%
OTRAS MANIFESTACIONES	2	6%

FUENTE: Historia clínica de pacientes con Amiloidosis en el área de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda

ELABORADO: Saldarriaga Saltos David Sigifredo, Toro Villagómez Erick Orlando

Grafico #5



Análisis e interpretación

La sintomatología asociada pasa desapercibida en la mayor parte de los casos de amiloidosis cutánea primaria porque se enfocan más en las lesiones cutáneas pero dentro de las manifestaciones acompañante se destaca la astenia según los resultados en el 42 % de casos seguido de fiebre en un 31 % y en menor porcentaje la anorexia esto se contrapone con investigaciones como las de Pallidini(2012) en donde destacan como el síntoma acompañante al prurito.

Cuadro #6

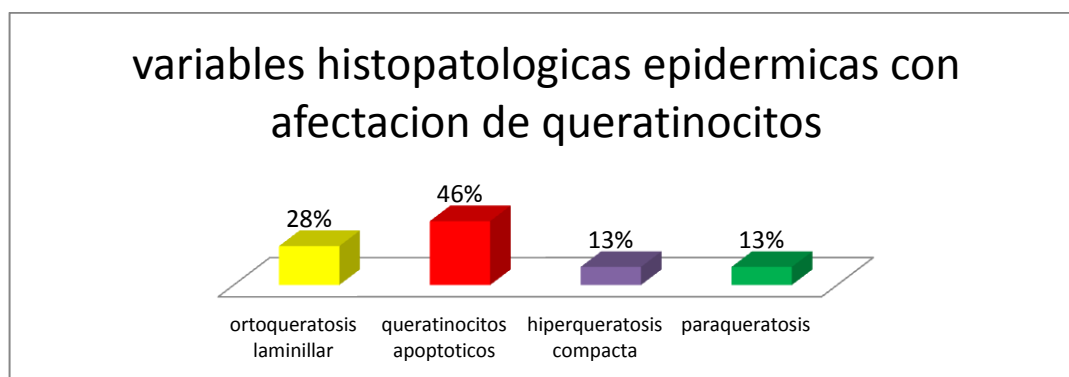
Variables histopatológicas epidérmicas con afectación a los queratinocitos en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.

VARIABLES HISTOPATOLOGICAS EPIDERMICAS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Ortoqueratosis laminillar	9	28%
Queratinocitos apoptoticos epidérmicos	15	46%
Hiperqueratosis compacta	4	13%
Paraqueratosis	4	13%

FUENTE: Historia clínica de pacientes con Amiloidosis en el área de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda

ELABORADO: Saldarriaga Saltos David Sigifredo, Toro Villagómez Erick Orlando

Grafico #6



Análisis e interpretación

Se observa en el grafico que en el estudio histopatológico lo que se va observar con mayor frecuencia a nivel epidérmico es la apoptosis de Queratinocitos en el 46 % de los casos seguido de Ortoqueratosis laminillar coincidiendo con estudios como los de Prazt(2009) que indican que la sustancia amiloide en las amiloidosis cutáneas primarias localizadas deriva de la necrosis de Queratinocitos epidérmicos de las capas basales de la epidermis.

Cuadro #7

Otras variables histopatológicas epidérmicas en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.

OTRAS VARIABLES HISTOPATOLOGICAS EPIDERMICAS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Elongación de las crestas interpapilares	9	28%
Ensanchamiento de papila	15	46%
Linfocitos en unión dermoepidérmica	3	10%
acantosis	3	10%
hipergranulosis	2	6%

FUENTE: Historia clínica de pacientes con Amiloidosis en el área de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda

ELABORADO: Saldarriaga Saltos David Sigifredo, Toro Villagómez Erick Orlando

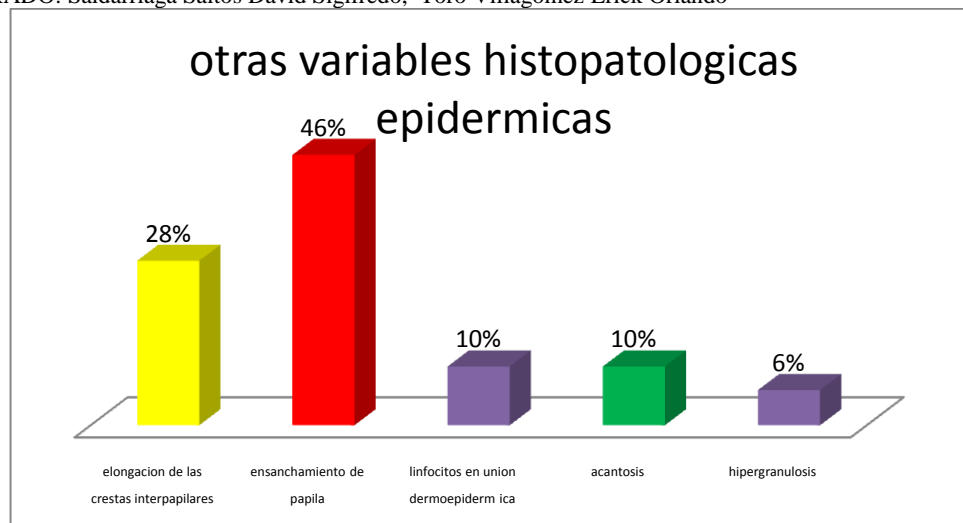


Grafico #7

Análisis e interpretación

A nivel de epidermis se observan otras variantes histopatológicas frecuentes como el ensanchamiento de papila en el 46% de los casos seguida de elongación de las crestas interpapilares lo que determina características comunes en los estudios realizado a varios pacientes, coincidiendo con los pocos estudios realizados como los de Bergercio (2011) que en 25 pacientes en estudio determino el ensanchamiento de papila.

Cuadro #8

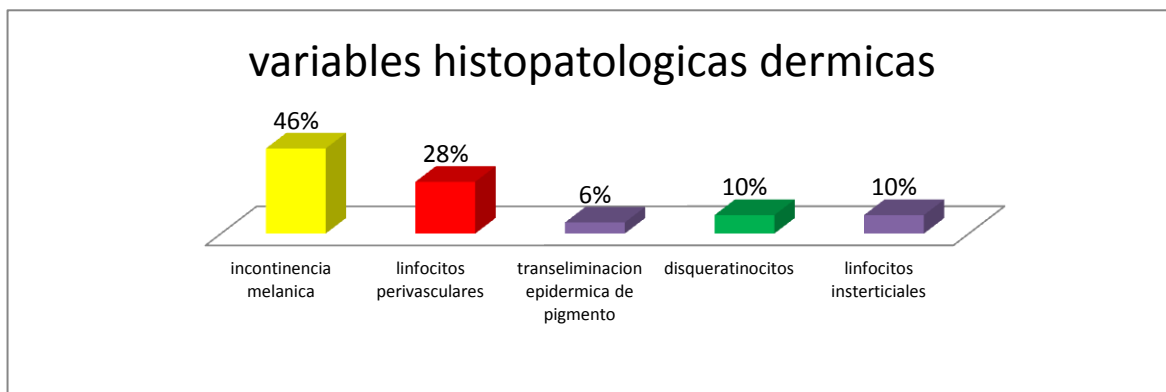
VARIABLES histopatológicas dérmicas en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.

VARIABLES HISTOPATOLOGICAS DERMICAS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Incontinencia melanica	15	46%
Linfocitos perivasculares	8	28%
Transeliminación epidérmica de pigmento	2	6%
disqueratinocitos	3	10%
Linfocitos intersticiales	3	10%

FUENTE: Historia clínica de pacientes con Amiloidosis en el área de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda

ELABORADO: Saldarriaga Saltos David Sigifredo, Toro Villagómez Erick Orlando

Grafico #8



Análisis e interpretación

Respecto a las variables histopatológicas a nivel dérmico en casi la mitad de los pacientes se observa incontinencia melanica lo que constituye el 46% de los pacientes seguido de la acumulación de linfocitos a nivel perivascular en un 28% ocasionando ensachamiento de papilas coincidiendo con estudios como el realizado en el Hospital Luis Vernaza de Guayaquil(2012) que indican que en todos los casos de amiloidosis cutánea primaria se va encontrar linfocitos a nivel intersticial y ensanchamiento de papila por la presencia de amiloide.

Cuadro #9

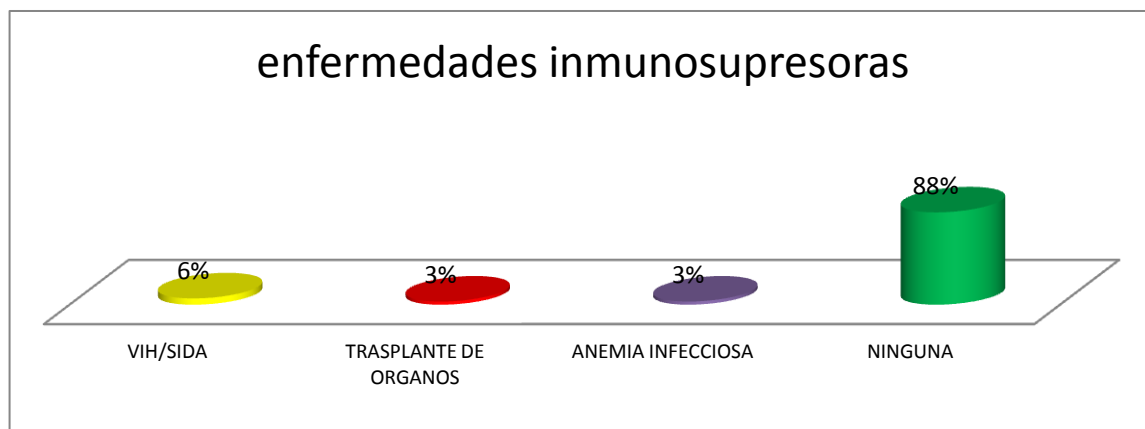
Enfermedades inmunosupresoras en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.

ENFERMEDADES INMUNOSUPRESORAS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
VIH-SIDA	2	6%
Trasplante de órganos	1	3%
Anemia infecciosa	1	3%
ninguno	28	88%

FUENTE: Historia clínica de pacientes con Amiloidosis en el área de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda

ELABORADO: Saldarriaga Saltos David Sigifredo, Toro Villagómez Erick Orlando

Grafico #9



Análisis e interpretación

Se observa que de los pacientes en estudios el 6 % eran portadores de VIH/SIDA y el 3% había sido trasplantado y presentado anemia infecciosa pero el 88 % de los pacientes no presento ningún trastorno inmunosupresor coincidiendo con publicaciones que indican que los pacientes con enfermedades inmunosupresoras son más susceptibles a presentar la enfermedad.

Cuadro #10

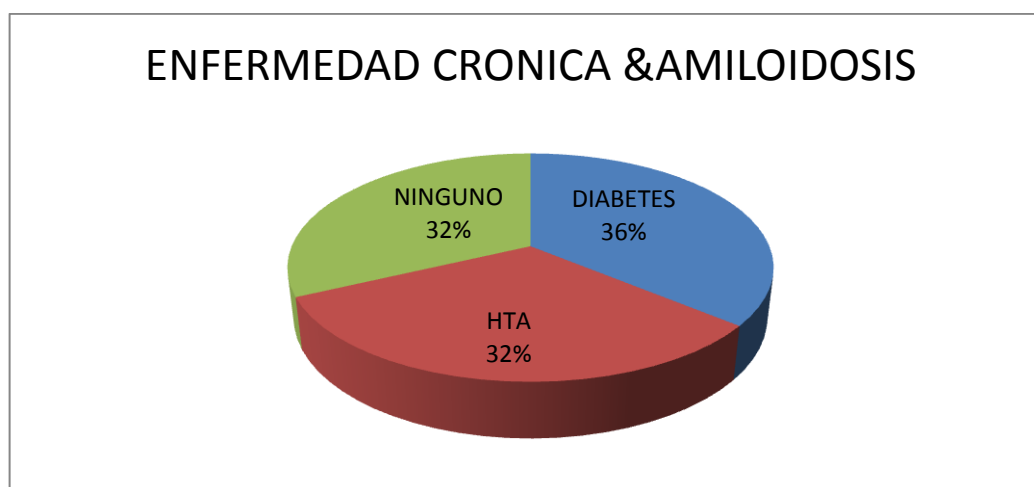
Enfermedades Crónicas en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.

ENFERMEDADES CRONICAS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
DIABETES	12	36%
HTA	10	32%
NINGUNO	10	32%

FUENTE: Historia clínica de pacientes con Amiloidosis en el área de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda

ELABORADO: Saldarriaga Salto David Sigifredo, Toro Villagómez Erick Orlando

Grafico #10



Análisis e interpretación

De los pacientes estudiado el 36 % tenía como enfermedad de base Diabetes Mellitus y el 32 % presentaba hipertensión arterial los resultados lo que se contrapone con publicaciones como las de Picken (2011) que determina que la Diabetes y la Hipertensión no son factores de riesgo asociados en la producción de Amiloidosis cutánea primaria .

Cuadro #11

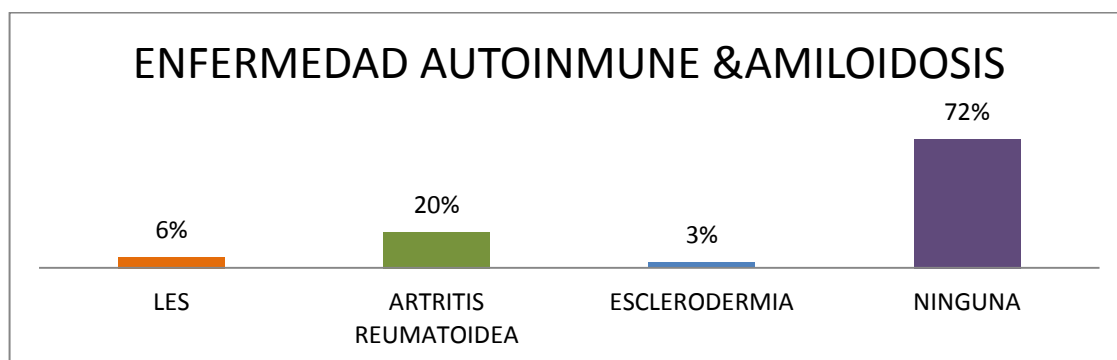
Enfermedades Autoinmune en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.

ENFERMEDADES AUTOINMUNES	FRECUENCIA	PORCENTAJE
LUPUES ERITEMATOSO SISTEMICO	2	6%
ARTRITIS REUMATOIDEA	6	20%
ESCLERODERMIA	1	3%
NINGUNA	23	72%

FUENTE: Historia clínica de pacientes con Amiloidosis en el área de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda

ELABORADO: Saldarriaga Saltos David Sigifredo, Toro Villagómez Erick Orlando

Grafico #11



Análisis e interpretación

Se observa que el 20 % de los pacientes presentaba artritis reumatoidea el 6 % tenían lupus eritematoso sistémico y 3 % Esclerodermia esto coincide con múltiples investigaciones en donde se demuestra que la amiloidosis tienen confirmatoriamente un carácter inflamatorio por lo que se acompaña en muchos casos de sintomatología como edema, o manifestaciones ostearticulares, rigidez, limitación de la movilidad articular.

Cuadro #12

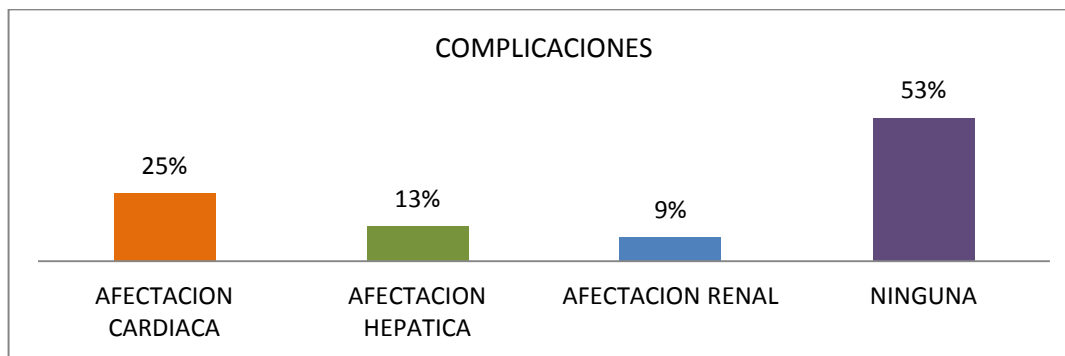
Complicaciones en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.

COMPLICACIONES	FRECUENCIA	PORCENTAJE
AFECCION CARDIACA	8	25%
AFECCION HEPATICA	4	13%
AFECCION RENAL	3	9%
NINGUNA	17	53%

FUENTE: Historia clínica de pacientes con Amiloidosis en el área de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda

ELABORADO: Saldarriaga Saltos David Sigifredo, Toro Villagómez Erick Orlando

Grafico #12



Análisis e interpretación

Afortunadamente el 53 % de los pacientes no presentó ninguna afectación sistémica pero el 25 % se manifestaba con afectación cardiaca llegando a la consulta con disnea, tos, edema signo sugestivo de insuficiencia cardiaca en el 13 % de los pacientes hubo afectación hepática y en menor porcentaje afectación renal estos resultados coinciden de manera significativa con estudios como los de Pallidini (2010) que muestran que la afectación sistémica más frecuente es la cardiaca.

Cuadro #13

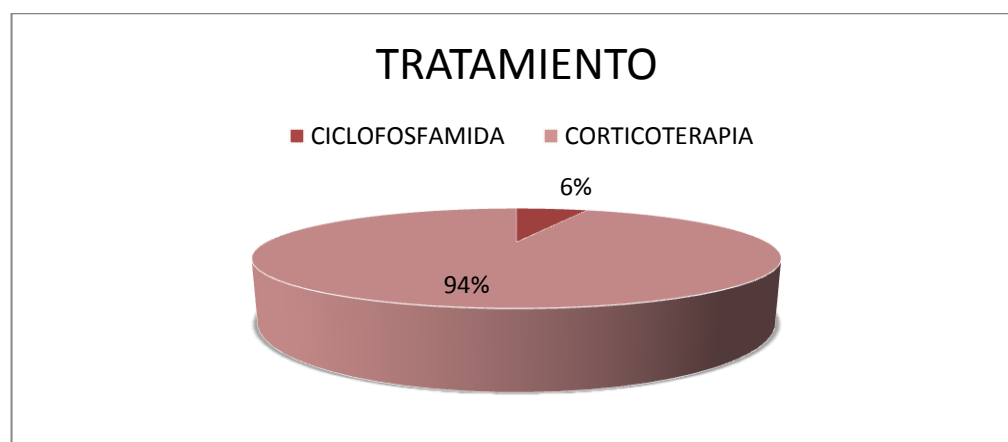
Tratamiento médico en relación a la Amiloidosis cutánea primaria y sus características histopatológicas como determinantes de afectación sistémica en usuarios atendidos en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda, Enero-Octubre 2014.

TRATAMIENTO	FRECUENCIA	PORCENTAJE
CICLOFOSFAMIDA	2	6%
CORTICOTERAPIA	30	94%

FUENTE: Historia clínica de pacientes con Amiloidosis en el área de consulta externa dermatológica del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda

ELABORADO: Saldarriaga Saltos David Sigifredo, Toro Villagómez Erick Orlando

Grafico #13



Análisis e interpretación

La terapéutica más utilizada en nuestro medio es la corticoterapia con alto uso de dexametasona el 94 % de los pacientes usaban corticoide solo el 6 % recibía tratamiento con ciclofosfamida por lo que es importante el control mensual de medicamento para evitar efectos no deseados por el uso de corticoides.

Capitulo IV

CONCLUSIONES

En base a los resultados obtenidos llegamos a las siguientes conclusiones:

La edad de presentación más frecuente es entre los 30 a 60 años en un 63 % de los casos seguido de la presentación en mayores de 60 años en un 31 % es muy poco frecuente la aparición en menores de 30 años.

Se presentó mayormente en el sexo femenino con un 75 %.

El tipo de amiloidosis cutánea más frecuente fue la forma macular en un 51 % mientras que la forma liquenoide constituye el 41% y la nodular solo el 6 %

Al evaluar las características histopatológicas a nivel dérmico se observan características propias de los Queratinocitos presentándose de forma muy común la apoptosis de los Queratinocitos en el 56% de los casos , seguido de Ortoqueratosis laminillar mientras que la hiperqueratosis y paraqueratosis se presentaron en el 13 % de los pacientes conjuntamente .

En las identificaciones de la características histopatológicas a nivel de dermis la más frecuente en un 46% es la incontinencia melanica seguida de la acumulación de linfocitos a nivel perivascular en un 28%.

La amiloidosis cutánea primaria podría evolucionar a la forma sistémica al asociarse con enfermedades inflamatorias sobre todo pacientes con artritis reumatoidea, lupus eritematoso, espondilitis entre otras con menos frecuencia acarreamo complicaciones serias como afectación a nivel cardiaco, hepático y renal.

RECOMENDACIONES

A la Universidad Técnica de Manabí, en especial a la Facultad de Ciencias de la Salud en su Escuela de Medicina, promover educación y entrenamiento en los sectores salud acerca de la forma inicial de Amiloidosis cutánea y su efecto negativo en la calidad de vida del individuo como de la sociedad.

A los hospitales, que es necesario indicar, que uno de los primeros pasos a seguir, es instaurar un cambio o vigilancia en el método de recolección de datos en las historias clínicas y se requiere realizar diseños de pruebas diagnósticas con tamaño muestral mayor que permitan emitir conclusiones al respecto.

A los profesionales médico, que es importante realizar el respectivo tratamiento lo más pronto posible a pacientes para disminuir el riesgo de posibles complicaciones.

A la comunidad médica, que el presente estudio evidencia la importancia de estudiar de forma más profunda esta patología que aunque parece infrecuente existen casos mal manejados al no ser diagnosticados oportunamente

PRESUPUESTO

ITEMS VALOR	CANTIDAD	VALOR UNITARIO	VALOR TOTAL
Copias	400	\$ 0,02	\$ 8,00
Internet / horas	100	\$ 1,25	\$ 125,00
Libros, revistas científicas	5	\$ 50,00	\$ 250,00
Transporte	Global	\$ 15,00	\$ 150,00
Alimentación	Global	\$ 10,00	\$ 100,00
Cámara digital	1	\$ 300,00	\$ 300,00
Materiales de oficina	Global	\$ 230,00	\$ 230,00
Copias de la tesis	600	\$ 0,02	\$ 12,00
Impresión de la tesis	150	\$ 0,15	\$ 22,50
Imprevistos	Global	\$ 300,00	\$ 300,00
TOTAL		\$ 906,44	\$ 1.497,50

CRONOGRAMA DE ACITIVIDADES

Año	2014																											
Meses	Febrero				Febrero				Marzo				abril				Mayo				Junio				Julio			
Actividades semanales	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4
Aprobación del Proyecto.																												
Primera Reunión Corrección del título Formulación del problema.							X																					
Segunda Reunión: Problematización Modificación de los Objetivos.																												
Tercera Reunión: Elaboración de Marco Teórico Diseño Metodológico																												
Cuarta Reunión: Operacionalización de variables Elaboración de Test de valoración clínica Elaboración de la matriz de recolección de datos																												
Quinta Reunión: Análisis de los resultados Conclusiones																												
Sexta Reunión: Recomendaciones Introducción.																												
Presentación del Primer borrador del Informe final																												
Presentación de correcciones																												
Entrega de Tesis																												

Capítulo V

PROPUESTA

TÍTULO.

Charlas educativa a los pacientes atendido en el subproceso de consulta externa dermatológica del Hospital Verdi Cevallos Balda sobre los signos clínicos y el diagnóstico oportuno de la amiloidosis cutánea primaria para tratamiento oportuno y evitar las complicaciones a larga data.

JUSTIFICACIÓN.

La amiloidosis poco conocida en el medio a nivel mundial los estudios no revelan exactamente incidencia ni factores de riesgos que se asocian a esta enfermedad ni existe una clasificación histopatológica que se relacione con la afectación sistémica, en ciertos países como Colombia, Argentina, Venezuela e incluso en el nuestro se han observado manifestaciones osteoarticulares como consecuencia de amiloidosis sistémica la cual se asocia con una amiloidosis cutánea inicial así como también la amiloidosis vesical que es una forma infrecuente y que en los pocos casos descritos se ha manifestado con la forma cutánea primaria de la amiloidosis .

Siendo éste un serio problema ya que el diagnóstico precoz es muy importante en el tratamiento y la falta de conocimiento por parte de la sociedad de la gravedad de la enfermedad y la necesidad de tratamientos prolongados, hace que se incrementen los costos económicos y de los problemas psicosociales, razón por la cual es importante la difusión de material informativo sobre la importancia de socializar con los usuarios acerca de la amiloidosis cutánea primaria.

FUNDAMENTACIÓN.

En el Hospital Provincial Dr. Verdi Cevallos Balda, existen casos de esta patología, la cual tiene un significado pronóstico en base al tratamiento del paciente, donde estudios recientes han demostrado que tanto el inicio como el curso de esta enfermedad puede tratarse adecuadamente a través de diversos tratamientos y que conlleva a un mejor manejo de esta enfermedad.

OBJETIVOS.

OBJETIVOS GENERALES.

Difusión de material informativo sobre la importancia de conocer acerca de la Amiloidosis cutánea primaria y los efectos que podría tener a largo plazo a los usuarios del Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda de Portoviejo.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS.

Difundir mediante trípticos la importancia de tratamiento y de realizar estudio histopatológico en pacientes con Amiloidosis cutánea primaria.

Proveer de una adecuada capacitación al personal médico que labora en el Hospital Dr. Verdi Cevallos Balda sobre el diagnóstico temprano en pacientes con esta patología.

Informar mediante charlas educativas los signos y síntomas más los cuidados generales manejo integral y complicaciones de esta enfermedad.

UBICACIÓN SECTORIAL Y FÍSICA.

La propuesta se llevó a cabo en las instalaciones en el Hospital Provincial Dr. Verdi Cevallos Balda y se realizó la difusión de material informativo sobre la importancia de conocer la amiloidosis que es infrecuente por no ser diagnosticada como debe ser.

FACTIBILIDAD.

Esta propuesta es factible ya que se la efectuó en el Hospital Provincial Dr. Verdi Cevallos Balda en donde se realizó el estudio, y el personal que allí labora está consciente de la falta de conocimiento y de métodos diagnósticos que ayuden a confirmar la patología.

DESCRIPCIÓN DE LA PROPUESTA.

ACTIVIDADES.

Charlas a los pacientes sobre signos clínicos, factores de riesgos, tratamiento y complicaciones de la Amiloidosis.

Entrega de trípticos que contienen la importancia del tratamiento y de realizar estudios histopatológicos en los pacientes afectados.

RECURSOS.

HUMANOS:

Personal médico del Hospital Provincial Dr. Verdi Cevallos Balda

Médicos especialistas

Pacientes

Investigadores.

MATERIALES:

Trípticos

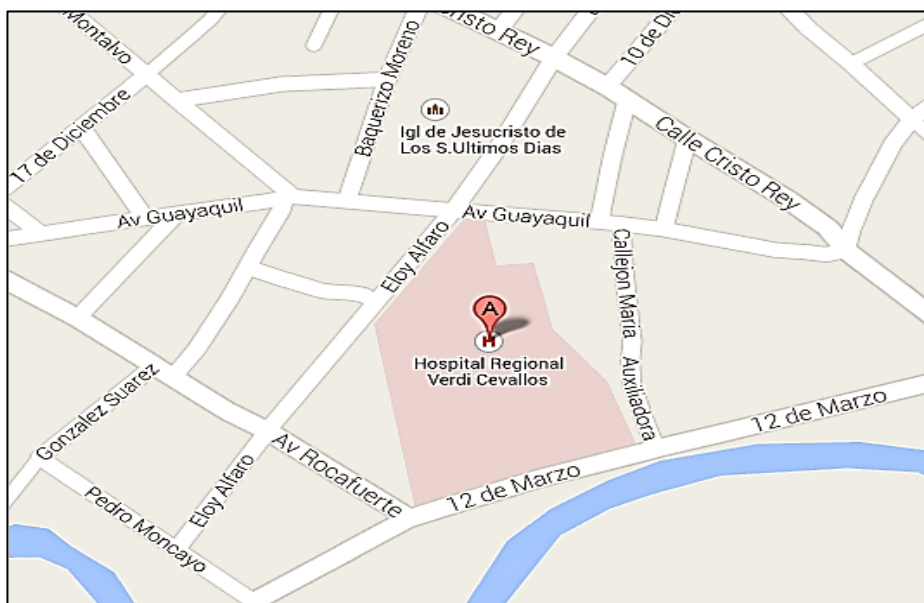
Papelería.

Proyector.

Computador.

INFRAESTRUCTURA.

Instalaciones del Hospital Provincial Dr. Verdi Cevallos Balda



CRONOGRAMA DE CHARLAS EDUCATIVAS

Actividad	Contenido	Lugar	Recursos	Responsables
Charlas educativas y entrega de trípticos	Que es la amiloidosis? Como se manifiesta esta patología? Cuáles son los métodos de diagnóstico? Cuáles son las complicaciones? Como se trata?		Diapositivas	Investigadores
Entrega de un manual			Trípticos	

PROPÓSITO

Con esta propuesta se trata de lograr el diagnóstico oportuno y el seguimiento adecuado de la amiloidosis para que los pacientes reciban tratamiento y así evitar complicaciones
IMPACTO.

Con esta propuesta se pretende que el personal del Hospital Provincial Dr. Verdi Cevallos Balda sea más meticuroso a la inspección física y en la anamnesis indagando posible casos de Amiloidosis y enviando los exámenes diagnósticos necesarios

EVALUACIÓN.

La capacitación se llevó a cabo, en las instalaciones del Hospital Provincial Dr. Verdi Cevallos Balda, donde se aclararon dudas durante la exposición y se dejaron claros criterios sobre el diagnóstico temprano y complicaciones por efecto de esta patología

BENEFICIARIOS

Los beneficiarios del programa educación son pacientes con Amiloidosis Cutánea primaria del área de Consulta externa dermatológica del Hospital Verdi Cevallos Balda de Portoviejo.

RESPONSABLES

Los responsables del programa de reuniones informativas son los egresados de la facultad de ciencias de la salud de la escuela de medicina: Saldarriaga Saltos David Sigifredo – Toro Villagómez Erick Orlando

BIBLIOGRAFIA

- Back. (2012). amiloidogenesis.
- Bergencio. (2011). *Amiloidosis formas clasica*. Argentina.
- Blade. (2011). formas tipicas de amiloidosis cutanea primaria. Canada.
- Calero. (2012). *la amiloidosis definicion en la actualidad*. Venezuela: limusa .
- Cibeira. (2014). amiloidosis nodular .
- Dispenzieri. (2006). Tratamiento y manejo oportuno de la Amiloidosis.
- Duston. (2014). amiloidosis cutanea primaria.
- Ferran. (2012). estudios histopatologicos como determinantes diagnosticos en amiloidosis.
- Gertz. (2008). neuropatia periferica forma clasica en la amiloidosis .
- García S, Millares L. Amiloidosis Queratinocítica Pigmentaria. Presentación de un caso. VI Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica. Disponible en: <http://conganat.sld.cu>. visitado 20 de enero del 2011.
- Gillmore. (2011). *enfermedades dermatologicas infrecuentes* . Alemania.
- Gudsman. (2013). manifestaciones cardiaca en la amiloidosis.
- Gutierrez, M. (2004). *manifestaciones cutaneas de la amiloidosis sistematica asociada a mieloma*. alemania: Iber-Lat-Am.
- Jaccard. (2007). amiloidosis macular pigmentada .
- Kastritis. (2010). estudios histopatologicos confirmatorios de amiloidosis. Italia.
- Klemi. (2011). *Amiloidosis cutanea localiada*. Argentina: americans.
- Kussman. (2012). alteraciones linfociticas y queratinociticas en estudio histopatologico de la amiloidosis.
- Merlini. (2013). sustancia amiloidea y patogenesis.
- Palladini. (2007). lesiones de la piel en la amiloidosis.
- Perez. (2009). amiloidosis cutanea primaria manifestaciones clinica. *publicacion mensual dermatologia actual*, 64-63.

Picken. (22 de Abril de 2012). Japon.

Prast. (2012). caso clinico amiloidosis cutanea primaria lesiones iniciales en las mujeres

Randall. (2013). descubrimiento de la sustancia amiloide.

Repositorios UCSG, Amiloidosis cutánea primaria localizada: características hispatológicas en los pacientes del Área de Dermatología del Hospital Luis Vernaza durante del período 2005 – 2010 ; Guayaquil recuperado el 12 de mayo del 2014 , <http://repositorio.ucsg.edu.ec/handle/123456789/126>.

Sanchorawala. (2007). manifestaciones clinicas de la amiloidosis.

Skinner. (2004). signos sugerentes de Amiloidosis.

Vranna. (2009). patogenia de la amiloidosis.

ANEXOS

UNIVERSIDAD TECNICA DE MANABI
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE MEDICINA
HOSPITAL “DR. VERDI CEVALLOS BALDA”

CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA REALIZACION DE ENCUESTAS A PACIENTES DIAGNOSTICADOS CON AMILOIDOSIS PRIMARIA CUTANEA

Mediante la firma de este documento autorizo de forma voluntaria participar en el estudio
“AMILOIDOSIS CUTÁNEA PRIMARIA Y SUS CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS
COMO DETERMINANTES DE AFECTACIÓN SISTÉMICA EN USUARIOS ATENDIDOS EN EL
SUBPROCESO DE CONSULTA EXTERNA DERMATOLÓGICA DEL HOSPITAL DR. VERDI
CEVALLOS BALDA, ENERO-OCTUBRE 2014”

Por lo cual accedo a ser encuestado y testeado, además se tratara en todo el proceso de evaluación mi comodidad, el tiempo estimado de aplicación de las preguntas es de 30 minutos; además permito a los investigadores acceder a mis datos personales para poder comunicarse conmigo en caso de que sea necesario, mas no autorizo dicha información para ningún tipo de publicación (datos personales) puesto que entiendo que esta encuesta es anónima.

Comprendo que el resultado de esta investigación será presentado a la Universidad Técnica de Manabí, para que sea evaluado, ya que forma parte de la investigación de los Sres. Saldarriaga Saltos David Sigifredo y Toro Villagómez Erick Orlando, previo a la obtención de título de Médicos Cirujanos de la República del Ecuador.

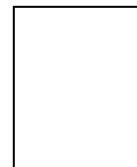
Una vez leído y comprendido el documento, autorizo mi participación.

Firma

o

Huella digital

Paciente con Amiloidosis H.V.C.B.





GUIA DE ENCUESTA DEL TEMA:

AMILOIDOSIS CUTÁNEA PRIMARIA Y SUS CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS COMO DETERMINANTES DE AFECTACIÓN SISTÉMICA EN USUARIOS ATENDIDOS EN EL SUBPROCESO DE CONSULTA EXTERNA DERMATOLÓGICA DEL HOSPITAL DR. VERDI CEVALLOS BALDA, ENERO-OCTUBRE 2014

OBJETIVO: Recopilar datos para justificar el objeto de estudio

ENCUESTA: No. ____

CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS

1. Edad:
2. Género:

3. Estado Civil

4. ¿Cuál es su rol en la Familia?

5. ¿Controles médicos?

6. Antecedentes Patológicos Personales

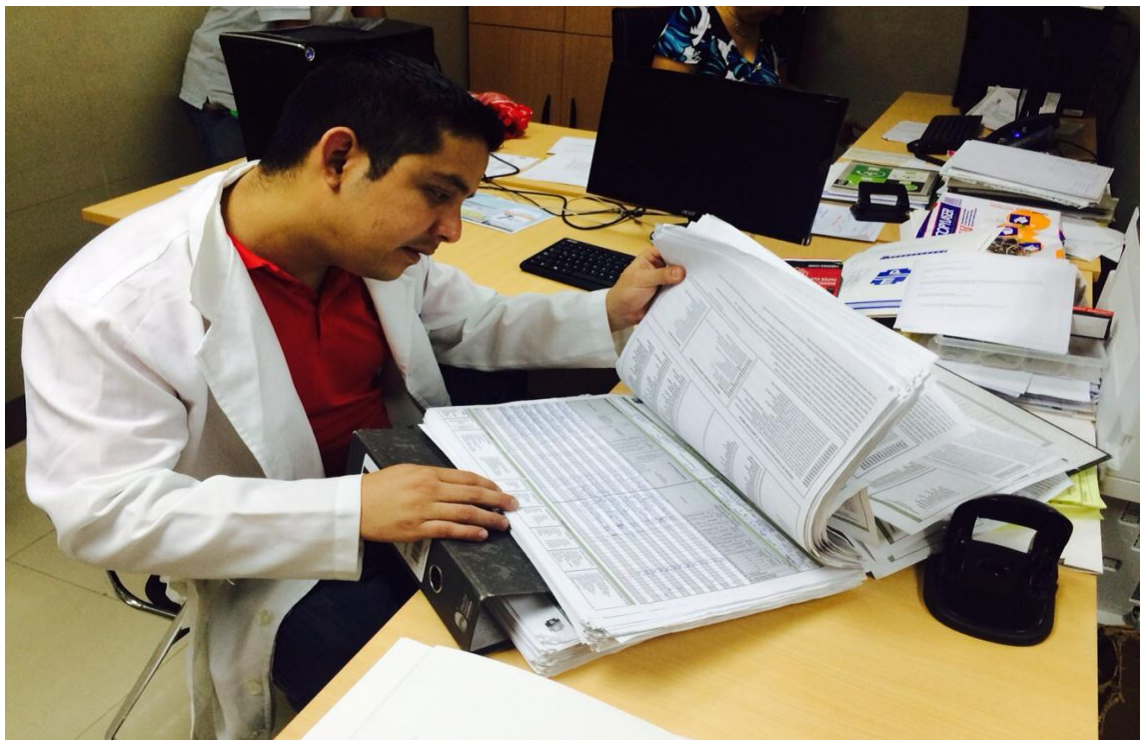
7. ¿Qué fármacos utiliza?

8. ¿Ha presentados complicaciones relacionada a su enfermedad inicial?



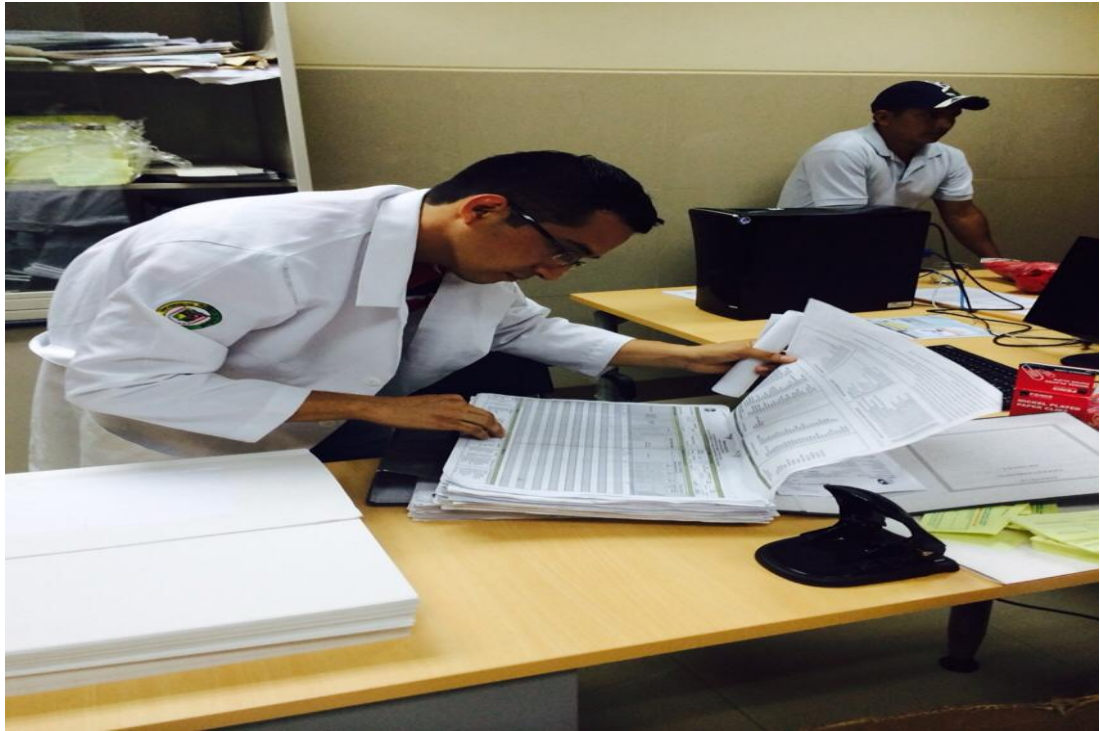
Fuente: Hospital Verdi Cevallos Balda (Estadística)

Búsqueda de las historias clínicas de pacientes diagnosticados con Amiloidosis primaria cutánea



Fuente: Hospital Verdi Cevallos Balda (Estadística)

Incidencia mensual de pacientes atendidos diagnosticados con Amiloidosis primaria cutánea



Fuente: Hospital Verdi Cevallos Balda (Estadística)

Incidencia mensual de pacientes atendidos diagnosticados con Amiloidosis primaria cutánea



Fuente: Hospital Verdi Cevallos Balda (Estadística)

Charlas educativa a los pacientes con amiloidosis cutánea atendido en el área de consulta externa dermatológica.



Fuente: Hospital Verdi Cevallos Balda (Estadística)

Charlas educativa a los pacientes con amiloidosis cutánea atendido en el área de consulta externa dermatológica.



Fuente: Hospital Verdi Cevallos Balda (Estadística)

Charlas educativa a los pacientes con amiloidosis cutánea atendido en el área de consulta externa dermatológica.



Fuente: Hospital Verdi Cevallos Balda (Estadística)

Charlas educativa a los pacientes con amiloidosis cutánea atendido en el área de consulta externa dermatológica.



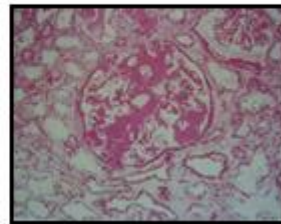
Fuente: Hospital Verdi Cevallos Balda (Estadística)

Charlas educativa a los pacientes con amiloidosis cutánea atendido en el área de consulta externa dermatológica.



AMILOIDOSIS PRIMARIA.

AUTORES:
Erick Orlando Toro Villagómez
Saldarriaga saltos David Sigifredo



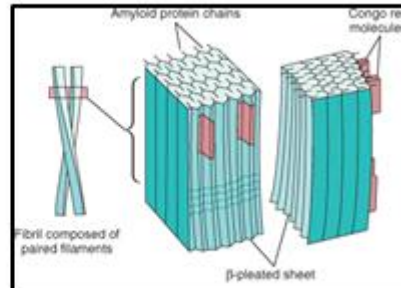
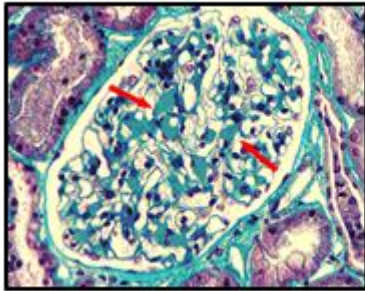
INTRODUCCIÓN.

- 😊 **DESCUBIERTA POR VIRCHOW EN 1854.**
- 😊 **AMILOIDOSIS IDIOPÁTICA PRIMARIA, FORMA MÁS FRECUENTE.**
- 😊 **DEPÓSITOS DE PROTEÍNAS LIPOSOLUBLES EN TEJIDOS Y ÓRGANOS.**
- 😊 **EL PRONÓSTICO DEPENDE DE LOS ÓRGANOS AFECTADOS.**
- 😊 **NO SIEMPRE REQUIERE TRATAMIENTO.**

Amiloidosis cutánea

La amiloidosis es una enfermedad de etiología desconocida

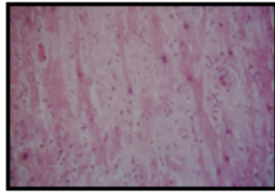
Se caracterizan por el depósito de una sustancia amorfa (amiloidea) en los espacios extracelulares de diversos órganos y tejidos



INCIDENCIA Y PREVALENCIA

Las personas afectadas por AL, generalmente son mayores de 40 años y es más frecuente en el sexo masculino.





ANATOMÍA PATOLÓGICA

Microscopía óptica:



Los depósitos de amiloides se tiñen de color rosa con hematoxilina-eosina y se observa metacromasia con el violeta de genciana. Con la tinción de Rojo Congo presentan una birrefringencia verde manzana muy característica cuando se aplica sobre cortes tisulares y se visualiza bajo luz polarizada

Microscopía Electrónica:



El amiloide está compuesto por una red de fibrillas no ramificadas de 75 a 100 Å unidas entre sí.

CLÍNICA

Los signos y síntomas son inespecíficos, determinados por el órgano o el sistema afectado

Manifestaciones Neurológicas:-
mononeuropatías,
mononeuropatías múltiples,
polineuropatía mixta y disautonomías.

Manifestaciones cardiovasculares:
Miocardiopatía restrictiva,
Insuficiencia cardíaca congestiva,
Hipotensión ortostática y
Arritmias con trastornos en la formación y conducción del impulso nervioso.

Alteraciones Respiratorias:



Obstrucción de la vía aérea y producción de atelectasia. El compromiso intersticial difuso es infrecuente con un patrón funcional de tipo restrictivo. La afectación pleural se expresa generalmente como síndrome pleurítico



Manifestaciones Dérmica

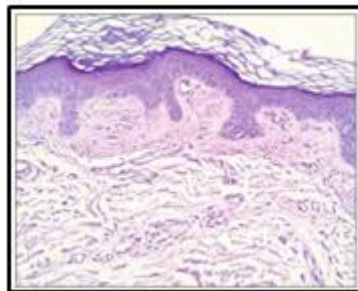


Las máculas
Amiloidosis papular y liquenosa
El síndrome ano-sacral
Amiloidosis nodular



DIAGNÓSTICO

El procedimiento diagnóstico inicial consistirá en una biopsia de piel que incluya grasa subcutánea, esta es positiva en el 80% de los casos.



Si la biopsia resulta negativa, el siguiente paso consiste en la práctica de una biopsia de la mucosa rectal, que es positiva en el 70% de los casos.

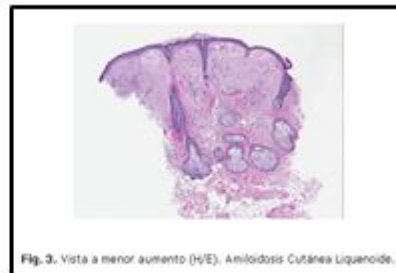


Fig. 3. Vista a menor aumento (H/E). Amiloidosis Cutánea Liquenoid.

EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO



La evolución de la amiloidosis es difícil de comprobar debido a que casi nunca se conoce con precisión el inicio de la misma.

La amiloidosis que debuta con Mieloma o que presenta inicialmente insuficiencia cardíaca, la supervivencia término medio, es de 7 a 8 meses.

Dentro de las complicaciones más frecuentes se destacan; insuficiencia cardíaca, insuficiencia renal e insuficiencia respiratoria.

La amiloidosis sistémica tiene una supervivencia media de 20 meses, siendo la causa principal de muerte la insuficiencia renal y cardíaca.

TRATAMIENTO



Tratamiento sintomático de los órganos afectados.



Reducir la síntesis de la proteína precursora de las fibrillas amiloide.



Evitar el depósito y polimerización de la misma en las fibrillas amiloide