



Revista Española de Cardiología



5028-8. AMILOIDOSIS CARDIACA AL: UN GRAN RETO PARA EL CARDIÓLOGO

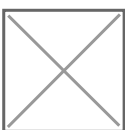
Inés Sayago Silva, Natalia Jaramillo, Isabel Krsnik, Manuel Gómez-Bueno, Pablo García-Pavía, Susana Mingo, Javier Segovia y Luis Alonso-Pulpón del Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid).

Resumen

Introducción y objetivos: La amiloidosis cardiaca AL (AMCAL) conlleva un pronóstico infausto con una mediana de supervivencia de 6 meses en pacientes no tratados. La combinación de alcaloides y esteroides tiene un papel limitado en estos pacientes. El trasplante cardiaco (TxC) y el trasplante autólogo de médula ósea mejoran la supervivencia pero la mayoría de los pacientes no son candidatos debido a comorbilidades y a afectación multiorgánica. El bortezomib (BOR), un inhibidor del proteosoma, ha mostrado beneficios significativos en la amiloidosis AL sistémica, pero su eficacia en AMCAL es aún desconocida. El objetivo de este estudio es analizar los factores pronósticos de una serie de pacientes con AMCAL y comparar el BOR con otras estrategias terapéuticas.

Métodos: Estudio prospectivo de análisis retrospectivo que incluye 39 pacientes consecutivos diagnosticados y tratados en nuestro hospital desde julio 2005 a marzo 2015. El análisis de los factores pronósticos se realizó en la serie completa. Tras excluir 8 pacientes por supervivencia menor a 1 mes, se dividió la cohorte en 2 grupos: pacientes tratado con BOR (BOR N = 23 pacientes) y no tratados con BOR (noBOR N = 8 pacientes). Se compararon los resultados en ambos grupos: supervivencia (S) libre de evento combinado (*exitus*/TxC), respuesta hematológica (RH) y respuesta cardiológica (RC).

Resultados: La mediana de seguimiento fue de 9 m y la S de la serie en el primer año fue de 58%. Las variables con impacto significativo en la supervivencia libre de *exitus* y TxC en el análisis multivariante fue el uso de BOR, el NT-pro-BNP ≥ 8.500 ng/L y la edad > 70 años. No hubo diferencias en las características basales entre los grupos BOR y noBOR. La RH se observó en 19 pacientes (95%) en el grupo BOR frente a 2 pacientes (25%) en el grupo noBOR (RR 3,8 IC95% 1,14-12,67; p 0,001). Once pacientes (69%) del grupo BOR cumplían al menos un criterio de RC frente a ninguno del grupo noBOR (p = 0,006). La S a los 6m, 1 y 2 años en el grupo BOR fue de 91%, 91% y 73% frente a 58%, 15% y 0%, respectivamente, en el grupo noBOR pacientes (*log-rank*, p 0,001). La S libre del *exitus* a 1, 2 y 3 años fue de 92%, 86% y 69% en el grupo BOR frente al 34%, 0% y 0% en el grupo noBOR (*log-rank*, p 0,001).



Supervivencia según tratamiento.

Factores pronósticos

	N(%)	Análisis univariado			Análisis multivariado		
Variables		RR	CI 95%	p	RR	IC	p
Edad > 70 años	13 (33)	2,59	1,02-6,61	0,04	4,22	1,10-16,2	0,04
NYHA ? III	27 (69)	2,15	0,79-5,92	0,14			
ECOG ? 3	21(54)	2,73	1,07– 6,99	0,04	3,02	0,91-10	0,07
MO ? 10% células plasmáticas	24 (67)	2,08	0,77-5,59	0,14			
? 2 órganos afectados	27 (69)	0,67	0,27-1,68	0,34			
NT-pro-BNP ? 8.500	13 (35)	3,85	1,57-9,42	0,003	3,24	1,23-8,5	0,02
FEVI ? 45%	14 (36)	0,93	0,4-2,2	0,88			
TAPSE 16 mm	17 (53)	2,36	0,88-6,31	0,09			
TDE? 130	15 (42%)	0,58	0,23-1,46	0,25			
E/e' ? 15	21 (70)	1,9	0,67-5,39	0,22			
Derrame pericárdico	18 (47)	1,91	0,76-4,78	0,17			
Bortezomib	25 (64)	0,20	0,07-0,29	0,001	0,2	0,06-0,67	0,009
ECOG: Cooperative Oncology Group criteria; MO: médula ósea; FEVI: fracción de eyección de ventrículo izquierdo; TDE: tiempo de desaceleración.							

Conclusiones: En nuestra experiencia y teniendo en cuenta las limitaciones de nuestro estudio, el tratamiento con bortezomib se asocia a mayor supervivencia. Hoy en día su uso debe considerarse en estos pacientes.