Rev Esp Cardiol. 2014;67 Supl 1: 28

Revista Española de Cardiología

4005-7. TRATAMIENTO DE LA AMILOIDOSIS CARDIACA AL: ¿ES EL BORTEZOMIB UNA ALTERNATIVA EFICAZ?

Inés Sayago Silva, Isabel Krsnik, Javier Segovia Cubero, Esther González López, Fernando Domínguez Rodríguez, Manuel Gómez Bueno y Luis Alonso-Pulpón del Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid.

Resumen

Introducción y objetivos: La amiloidosis cardiaca AL (AMCAL) conlleva un pronóstico infausto (supervivencia media de 6 meses) a pesar de distintos tratamientos utilizados hasta la fecha (melfalán, dexametasona, lenalidomida) en combinación con el trasplante de médula ósea e incluso con el trasplante cardiaco (TxC). El bortezomib es un inhibidor reversible del proteosoma que ha mostrado beneficios notables en la amiloidosis AL sistémica, aunque su eficacia en pacientes con AMCAL no es bien conocida. Por ello, comparamos el efecto del bortezomib en la supervivencia y en tasa de respuesta cardiológica (RC) frente a otros regímenes de tratamiento en una serie de pacientes (p) con AMCAL.

Métodos: Estudio prospectivo de 26 pacientes (p) diagnosticados de AMCAL y tratados en nuestro centro entre 2005 y 2014. Se analizó la tasa RC y la supervivencia desde el diagnóstico hasta el evento combinado de muerte-TxC.

Resultados: Un total de 20p recibieron tratamiento médico, 13p recibieron tratamiento que incluía bortezomib (grupo B), mientras 7p no recibieron bortezomib (NB). No hubo diferencias significativas entre grupos en cuanto las características basales ni pronósticas (NTproBNP, clase NYHA, función ventricular, etc.). La respuesta hematológica se obtuvo en 11p (85%) del grupo B frente a 3p (43%) del grupo NB (HR 0,5 IC95% 0,2-1,2 p = 0,05). Con una mediana de seguimiento de 13 meses, el evento combinado se registró en el 45% (4 exitus y 5 TxC) de la serie. En el análisis actuarial, la supervivencia libre de evento a 1, 2 y 3 años fue de 76%, 65% y 49% en el grupo B frente a 28%, 28% y 0 en el grupo NB. La supervivencia mediana fue de 26 meses, en el grupo B frente a 6 meses en el grupo NB (log-rank, p = 0,04) (fig.). La supervivencia absoluta a 2 años, independientemente del uso de TxC, fue de 92% con bortezomib frente a 25% con otros tratamientos (log-rank, p = 0,003). La respuesta cardiológica (descenso NT proBNP > 30%, aumento FEVI > 20% y disminución de grosor > 2 mm) a los 12 meses del inicio del tratamiento se objetivó en 70% del grupo B frente a 0% del grupo NB (p = 0,01).

Supervivencia según tratamiento (azul: bortezomib; rojo: no bortezomib).

Conclusiones: Bortezomib se asoció en nuestra experiencia (con la limitación del tamaño muestral) a un aumento tanto de la supervivencia absoluta como de la supervivencia sin TxC y a una mayor tasa de respuesta cardiológica. Su utilización debe considerarse en todos los pacientes con AMCAL en la actualidad.