



## 6018-599. EL BORTEZOMIB, UNA ALTERNATIVA EFICAZ EN LA AMILOIDOSIS CARDIACA

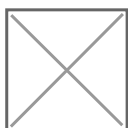
Inés Sayago Silva, Javier Segovia Cubero, Isabel Krsnik, Daniel Morillo, Manuel Gómez-Bueno y Luis Alonso-Pulpón del Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** El pronóstico de los pacientes con amiloidosis AL sistémica (AMS) depende del número y severidad de órganos afectados. La amiloidosis cardiaca (AMC) conlleva un pronóstico infausto, con una supervivencia media de 6 meses en pacientes no tratados. Los distintos tratamientos utilizados hasta la fecha (melfalán, dexametasona, lenalidomida) asociados a trasplante de médula ósea no han podido demostrar una mejora del pronóstico. El bortezomib es un inhibidor reversible del proteosoma que ha mostrado beneficios notables en la AMS, aunque su eficacia en pacientes con AMC no es bien conocida. Por ello, comparamos el efecto del bortezomib frente a otros regímenes de tratamiento en una serie de pacientes con AMC.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de 19 pacientes (p) diagnosticados de AMC (79% con amiloide en biopsia endomiocárdica) y tratados en nuestro centro entre 2007 y 2012. Se analizó la supervivencia desde el diagnóstico hasta incidencia del evento combinado de muerte-trasplante cardiaco (TxC) mediante curvas de Kaplan-Meier, que se compararon mediante test log-rank.

**Resultados:** 12 p recibieron tratamiento que incluía bortezomib (grupo B), mientras 7 p no recibieron bortezomib (NB). No hubo diferencias significativas entre grupos en cuanto las características basales ni pronósticas, (NTproBNP, clase NYHA, función ventricular, afectación de más de 2 órganos). Con un seguimiento medio de 15,1± 15,2 meses. El evento combinado se registró en el 74% (9 exitus y 5 TxC) de la serie, con incidencia acumulada del 58% de los p del grupo B frente al 100% del grupo NB. El bortezomib tendió a mostrar un efecto protector con HR 0,36 (0,12-1,10)  $p = 0,07$ . En el análisis actuarial, la supervivencia libre de evento a 1, 2 y 3 años fue de 74%, 51% y 34% en el grupo B frente a 14%, 14% y 0 en el grupo NB. La supervivencia mediana fue de 26,4 meses, IC95% (9,8-42,9) en el grupo B frente a 6 (4,7-7,2) en el grupo NB (log-rank,  $p = 0,059$ ) (fig.). La supervivencia absoluta a 2 años, independientemente del uso de TxC, fue de 74% con bortezomib frente a 16% con otros tratamientos (log-rank,  $p = 0,006$ ).



**Figura.** Curvas de Kaplan-Meier: supervivencia (evento exitus-TxC).

**Conclusiones:** El 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 en los pacientes con AMC. Su utilización debe considerarse en todos los pacientes con AMC en la actualidad.