



4007-4. VALIDACIÓN EXTERNA DEL SCORE PRONÓSTICO DE GILLMORE EN UNA COHORTE INTERNACIONAL DE PACIENTES CON AMILOIDOSIS CARDIACA POR TRANSTRETINA

Fernando Domínguez Rodríguez¹, Adrián Rivas Pérez¹, Lindsey Mitrani², Angelo Giuseppe Caponetti³, Roberta Mussinelli⁴, Esther González López¹, Christian Gagliardi³, Ana Sabena⁴, Giulia Satri³, Luis Enrique Escobar López¹, Silvia Vilches Soria¹, Claudio Rapezzi³, Mathew Maurer² y Pablo García Pavía¹

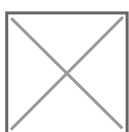
¹Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid). ²Hospital Universitario de Columbia, Nueva York (New York). ³Universidad de Bolonia (Italia). ⁴Universidad de Pavía (Italia).

Resumen

Introducción y objetivos: La amiloidosis cardiaca por transtretina (ATTR) es una entidad cada vez más conocida, progresiva y de mal pronóstico en la que la historia natural sigue sin estar clara. Recientemente, Gillmore et al del National Amyloid Center (NAC) de Londres propusieron un nuevo sistema pronóstico para predecir la supervivencia a largo plazo en pacientes ATTR en base a valores de NT-proBNP y la tasa filtrado glomerular (TFG). Nuestro objetivo fue validar este sistema de estadificación pronóstica en pacientes con amiloidosis ATTR hereditaria (ATTRh) y no hereditaria (ATTRwt) recogidos en una cohorte multicéntrica internacional.

Métodos: Se recogieron de forma retrospectiva las características clínicas y supervivencia de pacientes con ATTRh y ATTRwt evaluados en 4 centros internacionales. Los pacientes se clasificaron en 3 grupos: estadio I (NT-proBNP $\leq$ 3.000 ng/L y TFG $\geq$ 45 ml/min), estadio II (NT-proBNP $\leq$ 3.000 ng/L o TFG $\geq$ 45 ml/min) y estadio III (NT-proBNP $\leq$ 3.000 ng/L y eGFR $\geq$ 45 ml/min). Se realizó un modelo de regresión de Cox que se ajustó por edad, como principal predictor de muerte.

Resultados: Se incluyeron en este análisis 411 pacientes con amiloidosis cardiaca ATTR (83% varones, edad media $76,1 \pm 8,9$ años, 77,9% ATTRwt y 22,1% ATTRh). Durante una mediana de seguimiento de 23 meses (IQR: 10-39), fallecieron 119 (29%) pacientes. La mediana de supervivencia fue de 68 meses en pacientes en estadio I (n = 235, 57,2%), 47 meses en estadio II (n = 135, 32,8%) y 26 meses en estadio III (n = 41, 10%) (p 0,001). Después de ajustar por edad, en comparación con el estadio I, la razón de riesgo (HR) para la muerte de los pacientes en el estadio II fue 1,72 [IC95%: 1,13-2,59, p = 0,011] y para el estadio III fue de 3,19 (IC95%: 1,87-5,42, p 0,001). Los resultados obtenidos son muy similares a los valores de supervivencia descritos en la cohorte original del NAC donde la mediana de supervivencia fue de 69,2, 46,7 y 24,1 meses en los estadios I, II y III, respectivamente (p 0,0001).



Sistema pronóstico de Gillmore para ATTR y cohorte de validación.

Conclusiones: El sistema pronóstico de Gillmore es altamente reproducible y predice con precisión el pronóstico en una cohorte externa internacional de pacientes con amiloidosis cardíaca por transtiretina.