



## 5025-8. FACTORES PRONÓSTICOS EN LA AMILOIDOSIS CARDIACA AL. ¿EN QUÉ PACIENTES NO PODEMOS DEMORAR EL INICIO DE TRATAMIENTO?

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

### Resumen

**Introducción y objetivos:** La amiloidosis cardiaca (AMC) es un entidad poco incidente aunque su diagnóstico cada vez es más frecuente y supone un reto para el cardiólogo clínico. La amiloidosis AL o primaria (AMAL) es la causa más común y la que comporta peor pronóstico. La afectación cardiaca ocurre en más del 50% de los casos y condiciona el pronóstico de la enfermedad ya que tras su diagnóstico la supervivencia mediana suele ser de 6 meses. El objetivo de este estudio es analizar qué características clínicas de estos pacientes se asocian a un peor pronóstico.

**Métodos:** Estudio prospectivo de pacientes (p) con AMCAL diagnosticados y tratados consecutivamente en nuestro centro desde enero 2005 hasta marzo 2013. Se realizó análisis descriptivo de la serie total y para el análisis de supervivencia y de factores pronósticos se excluyeron aquellos con un seguimiento menor a 6 meses.

**Resultados:** En el análisis descriptivo se incluyeron 31p (20p con confirmación histológica mediante BEM), con una edad media de  $63 \pm 9$  años (55% mujeres). 68% tenía afectación de  $\geq 2$  órganos y el 77% presentaba al diagnóstico una clase funcional NYHA  $\geq$  III; la mediana de NTproBNP fue de 6.303 (rango 889-82.711), el 39% presentaba FEVI  $\leq 45\%$  y 18 p presentaban  $\geq 10\%$  de células plasmáticas monoclonales en médula ósea. En el seguimiento (mediana de 10 meses), el evento muerte o trasplante cardiaco (TxC) se registró en 18p. En el análisis de supervivencia actuarial (26p) con una mediana de seguimiento de 9 meses (rango 0,1-65 m), la supervivencia libre de eventos a 6 meses fue de 57% y al 1 año de 45%. En el análisis univariado los factores asociados significativamente a un peor pronóstico fueron el NT proBNP  $> 8.000$  (HR 5,2; IC95% 1,1-16 p 0,001), TAPSE 18 mm (HR 4,7; IC95% 1,1-25 p = 0,04) y la presencia de derrame pericárdico (HR 3 IC95% 1,1-9 p = 0,05). Tras el ajuste multivariado, el NTproBNP  $> 8.000$  fue el único factor independiente asociado a una peor supervivencia (33% de supervivencia a 6 meses).



*Supervivencia según NT proBNP  $> 8.000$ .*

Variabes	N	Exitus-TxC	HR	IC 95%	p
----------	---	------------	----	--------	---

NT proBNP > 8000	12		5,2	1,6-16,6	0,005
NYHA ? III	19	79%	2,7	0,8-10	0,11
ECOG ? 3	16	87%	2,9	0,9-9	0,06
Afectación ? 2 órg	17	77%			0,62
FEVI 45%	11	73%			0,86
TAPSE 18 mm	15	86%	4,7	1,1-25	0,04
TDE 130 ms	14	64%			0,87
Derrame pericárdico	11	79%	3	1,1-9	0,05

**Conclusiones:** Los pacientes con amiloidosis cardiaca AL presentan un mal pronóstico a corto plazo, resultando como predictores más significativos el NT proBNP, la disfunción ventricular derecha y la presencia de derrame pericárdico. Estos factores pronósticos (en especial un valor de NT proBNP > 8.000) identifican a un subgrupo de pacientes en los que se debe iniciar sin demora el tratamiento médico.