

LYSO JOURNAL

Fabry

La rassegna selezionata
per te

Prognostic Implications of the Extent of Cardiac Damage in Patients With Fabry Disease

Meucci MC, Lillo R, Del Franco A, et al. Prognostic Implications of the Extent
of Cardiac Damage in Patients With Fabry Disease.
J Am Coll Cardiol. 2023;82(15):1524-1534.

sanofi

ABSTRACT

Background: esistono prove limitate sulla stratificazione del rischio di esiti cardiovascolari nei pazienti con **malattia di Fabry (FD)**.

Obiettivi: questo studio ha mirato a **classificare i pazienti con FD in stadi di malattia** in base all'entità del danno cardiaco valutato mediante ecocardiografia, e a valutare il loro **impatto prognostico** in una coorte multicentrica.

Metodi: pazienti con FD provenienti da 5 centri di riferimento italiani **sono stati classificati in 4 stadi:** stadio 0, nessun coinvolgimento cardiaco; stadio 1, ipertrofia del ventricolo sinistro (LV) (spessore massimo della parete LV >12 mm); stadio 2, ingrandimento dell'atrio sinistro (LA) (indice di volume LA >34 mL/m²); stadio 3, compromissione ventricolare (frazione di eiezione ventricolare sinistra $<50\%$ o E/e' ≥ 15 o TAPSE <17 mm). L'*endpoint* composito dello studio era costituito da morte per tutte le cause, ospedalizzazione per insufficienza cardiaca, fibrillazione atriale di nuova insorgenza, bradiaritmie o tachiaritmie maggiori e ictus ischemico.

Risultati: sono stati inclusi un totale di 314 pazienti. Di questi, 174 (56%) sono stati classificati come stadio 0, 41 (13%) come stadio 1, 57 (18%) come stadio 2 e 42 (13%) come stadio 3. Un progressivo aumento del tasso di eventi compositi è stato **osservato** in un **periodo di 8 anni** con stadi di

peggioramento del danno cardiaco (*log-rank* $P < 0,001$). All'analisi di regressione multivariata di Cox, la stadiazione era indipendentemente associata al rischio di eventi cardiovascolari (HR: 2,086 per aumento di 1 stadio; IC 95%: 1,487-2,927; $P < 0,001$). In particolare, **la stadiazione cardiaca ha dimostrato un valore prognostico più forte e additivo, rispetto al grado di ipertrofia del ventricolo.**

CONCLUSIONI

Nei pazienti con FD, una nuova **classificazione di stadiazione del danno cardiaco**, valutata mediante ecocardiografia, è **fortemente associata agli esiti cardiovascolari e può essere utile per affinare la stratificazione del rischio.**

[Per maggiori informazioni chiedi a MedInfo](#)