

ESTUDIO DE LA INFILTRACIÓN DE MEDULA ÓSEA POR RESONANCIA MAGNÉTICA EN CINCO PACIENTES CON ENFERMEDAD DE GAUCHER TIPO 1 TRATADOS EN PRIMERA LÍNEA CON MIGLUSTAT

M. Roca^a, A. Barez^b, P. Alfonso^c y P. Giraldo^d

^aFundación Española para Estudio y Tratamiento de la Enfermedad de Gaucher (FEETEG). Zaragoza. ^bS^o Hematología, Hospital Ntra Sra de Sonsoles. Ávila. ^cInstituto Aragonés de Ciencias de la Salud (I+CS) ^dServicio de Hematología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Fundamento: La infiltración de la medula ósea en los pacientes con enfermedad de Gaucher tipo 1 (EG1) es uno de los parámetros más importantes en la evaluación de la gravedad de la enfermedad y en la valoración de la respuesta al tratamiento. La Resonancia magnética (RM) es un procedimiento inocuo que permite evaluar in extenso el contenido medular. Presentamos nuestra experiencia en la valoración de enfermedad ósea en 5 pacientes tratados con miglustat durante 1 año.

Pacientes y métodos: 5 mujeres de raza caucásica (edad media: 59,2 años, peso 60 Kg) con EG1 de grado leve o moderado (SSI: 4,5) no tratadas previamente, fueron evaluadas mediante RM antes y después de recibir tratamiento oral con miglustat (100 mg tid) durante un año, se realizaron secuencias de columna, pelvis y fémures en T1, T2 WI y Dp SPIR. La exploración fue realizada por el mismo especialista y bajo las mismas condiciones. Se aplicaron 3 patrones de infiltración previamente descritos: Homogéneo (H), No-homogéneo (NH) y normal (N), asignando los valores: H: 4, NH: 1-3, N: 0. La puntuación total fue calculada en cada paciente antes y después del tratamiento sumando la obtenida en cada una de las áreas. Se comparó esta puntuación con el SSI y los marcadores subrogados quitotriosidasa, CCL18/PARC y TRAP-5b mediante el coeficiente de correlación de Spearman.

Resultados: Se observó que la puntuación obtenida en cada paciente previamente al tratamiento se correlacionaba significativamente con el SSI ($r^2 = .982$; $p = .0056$). Tras el tratamiento los patrones se modificaron mostrando incremento en la señal en T1WE correspondiente a la conversión grasa mayoritariamente en columna y en menor grado en pelvis y fémures. La puntuación se modificó con el tratamiento, pasando de 21 a 15 (paciente 1), 14 a 9 (paciente 2), 15 a 12 (paciente 3), 13 a 7 (paciente 4), y 8 a 6 (paciente 5).

Comentarios: La RM es un procedimiento eficaz para valorar las modificaciones en la infiltración medular en los pacientes en tratamiento oral con miglustat.

Trabajo realizado con el soporte FIS: 04/2476, REDEMETH G03/054, RECESP C03/09 y FEETEG