

P 4331

Acometimento ósseo na Doença de Gaucher avaliado pelo bone marrow burden score: evolução em um ano de tratamento

Livia D'Avila Paskulin, Matheus Camargo, Débora Bertholdo, Ana Paula Vanz, Filippo Vairo, Leonardo Vedolin, Ida V. D. Schwartz
Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA)

INTRODUÇÃO: O acometimento ósseo na Doença de Gaucher (DG) deve-se à infiltração de células de Gaucher na medula óssea, podendo causar infartos ósseos e osteoporose. A infiltração medular pode ser avaliada pelo escore "Bone Marrow Burden" (BMB). **OBJETIVO:** Relatar a evolução da doença óssea em pacientes com DG após um ano de tratamento. **MÉTODOS:** Foram realizadas ressonâncias magnéticas, com intervalo de um ano entre elas (BMB1 e BMB2), nos pacientes do Centro de Referência para Doença de Gaucher do Rio Grande do Sul. As imagens foram quantificadas segundo o BMB (0-2=sem infiltração; 3-7=leve; 8-12=moderada; 13-16=grave). Para a análise, os pacientes foram divididos: Grupo 1: pacientes que já vinham realizando tratamento previamente ao BMB1; Grupo 2: pacientes que iniciaram o tratamento após o BMB1. **RESULTADOS:** Foram incluídos 27 pacientes. Dados do Grupo 1: n=22; um realiza terapia de redução do substrato com miglustate (TRS-M); 6 realizam terapia de reposição enzimática (TRE) com alfataglicerase e 15 com imiglucerase; mediana do tempo de tratamento prévio ao estudo=9,25 anos; mediana dos escores BMB1=8; não houve diferença dos dados de BMB após 1 ano de tratamento; mediana de dose de TRE=25UI/kg/inf. Dados do Grupo 2: n=5; dois realizam TRS-M, um realiza TRE com alfavelaglicerase e 2 com imiglucerase; mediana dos escores BMB1=13; mediana do BMB2=10; mediana de dose de TRE=15UI/kg/inf. A análise estatística não evidenciou correlação entre os escores BMB e a dose de TRE ($\alpha=-0,251$ e $p=0,092$) ou entre os escores BMB e tempo de TRE ($\alpha=-0,088$ e $p=0,549$). **DISCUSSÃO:** Não houve redução do BMB entre os pacientes do Grupo 1, mas houve redução entre os do Grupo 2. Dos 5 pacientes deste grupo, 3 não tiveram alteração no escore BMB (2 realizaram TRS-M e 1 com imiglucerase 15UI/kg/inf); 2 reduziram significativamente seu escore (1 realizou TRE com alfavelaglicerase 60UI/kg/dia e outro com imiglucerase 15UI/kg/inf). **CONCLUSÃO:** Apenas com seguimento maior será possível correlacionar dados clínicos com a infiltração óssea na DG, visto que, segundo a literatura, esta infiltração demora a responder à TRE. No entanto, nossos dados sugerem que a infiltração óssea parece responder mais abruptamente no início do tratamento, e parece não se modificar após estabilização clínica. **Palavras-chaves:** Doença de Gaucher, BMB, doença óssea. Projeto 8644