



Radiología



UTILIDAD DE LA RM EN EL SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE POMPE DE INICIO TARDÍO (LOPD)

C.A. Núñez Peralta, J. Llauger Roselló, J. Díaz Manera, S. Figueroa Bonaparte, I. Belmonte Jimeno y A. Capdevilla Cirera

Hospital Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España.

Resumen

Objetivos: Descripción de la fisiopatología de la enfermedad de Pompe. Revisión de las secuencias RM cuantitativas y su empleo en este grupo de pacientes. Seguimiento de una cohorte de pacientes con LOPD mediante RM y pruebas funcionales.

Material y métodos: Estudio prospectivo observacional de 35 pacientes con LOPD, de los cuales 22 pacientes sintomáticos tratados, 3 pacientes sintomáticos no tratados y 10 pacientes asintomáticos. Se realizó una RM basal y al año de estudio usando la secuencia 3-point Dixon a todos los pacientes, determinando el grado de atrofia muscular mediante una escala visual (Mercuri). El procesamiento y análisis de las imágenes de RM se realizó mediante un software que permite cuantificar la fracción grasa de un área de estudio (ROI).

Resultados: En pacientes con LOPD en tratamiento la RM permite detectar un incremento significativo de 1,7% en el contenido de grasa de los músculos estudiados, a pesar de que no se observó diferencias significativas en los resultados de los test de función muscular en el mismo periodo de tiempo. Los músculos con un grado de infiltración grasa inferior al 20% (escala de Mercuri) en el momento basal tenían menor incremento en la fracción de grasa que aquellos músculos con más de 20% de infiltración en el momento basal.

Conclusiones: Las secuencias cuantitativas de la RM (3-point Dixon) constituyen una herramienta útil en el seguimiento de los pacientes con LOPD, permitiendo detectar cambios sutiles en la estructura muscular incluso en ausencia de progresión clínica.