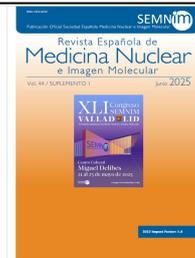




# Revista Española de Medicina Nuclear e Imagen Molecular



## CO110 - [18F] FDG PET/TC EN PACIENTES CON NIEMANN-PICK TIPO C: RELACIÓN ENTRE EL PATRÓN DE HIPOMETABOLISMO Y LOS SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS

*Laura Rodríguez Bel<sup>1</sup>, Michal Pudis<sup>2</sup>, Marina Suárez-Piñera<sup>1</sup>, Aleix Jareño-Badenas<sup>3</sup>, Cristina Sánchez-Castañeda<sup>4</sup>, Andrea Bagán-Trejo<sup>2</sup>, Jordi Gascón-Bayarri<sup>5</sup>, Immaculada Rico-Pons<sup>4</sup> y Montserrat Cortés-Romera<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Nuclear, IDI, Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, España. <sup>2</sup>Servicio de Medicina Nuclear, Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, España. <sup>3</sup>Servicio de Neurorradiología, Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, España. <sup>4</sup>Departamento de Psicología y Psicobiología, Universitat de Barcelona, Barcelona, España. <sup>5</sup>Servicio de Neurología, L'Hospitalet de Llobregat, España.

### Resumen

**Objetivo:** La enfermedad de Niemann-Pick C (NPC) es una enfermedad neurológica progresiva, rara y de origen genético. El objetivo del estudio fue correlacionar el patrón de hipometabolismo identificado en la FDG-PET con la sintomatología neurológica.

**Material y métodos:** Estudio de 16 pacientes (11 hombres; edad media: 38 años  $\pm$  11,9) con diagnóstico genético de NPC (forma inicio en adultos). La edad promedio de aparición de los síntomas fue de 19 años ( $\pm$  11,5) y el tiempo promedio entre la sintomatología y el estudio fue de 18,5 años ( $\pm$  10,1). Se les realizó una exploración neurológica y neuropsicológica exhaustiva (MMSE y escalas de discapacidad, disfagia y ataxia) y la FDG-PET durante la misma semana. La valoración de la FDG-PET fue visual (dos médicos nucleares experimentados) y semicuantitativa (Cortex ID). Se hizo un análisis de regresión lineal comparando los valores Z-score con el tiempo promedio de aparición de los síntomas y las escalas mencionadas.

**Resultados:** El patrón de hipometabolismo identificado fue en cerebelo, corteza prefrontal, giro cingular, tronco encefálico ( $p < 0,05$ ) (valoración visual y semicuantitativa) y talámico (valoración visual; no evaluado en el análisis semicuantitativo). El 75% (12/16p) de los pacientes presentaron hipometabolismo cerebeloso y talámico y el 56% (9/16) además hipometabolismo del giro cingular y la corteza prefrontal. Los valores medios del MMSE y las escalas de discapacidad, disfagia y ataxia fueron 22,2 [16-29], 9,2 [2-14], 2,06 [0-15] y 10,97 [1-21,5]. El análisis de regresión lineal mostró una relación moderada entre la ataxia y los valores Z de la protuberancia y del cerebelo ( $R^2_{adj} = 0,55$ ;  $p = 0,001$ ;  $R^2_{adj} = 0,38$ ;  $p = 0,004$  respectivamente) y entre los valores del MMSE con la corteza prefrontal medial y el cíngulo posterior ( $R^2_{adj} = 0,19$ ;  $p = 0,036$ ;  $R^2_{adj} = 0,34$ ;  $p = 0,005$  respectivamente). No se encontró relación significativa entre las diferentes regiones del cerebro ni con las escalas de disfagia y discapacidad ni con el tiempo promedio de aparición de los síntomas.

**Conclusiones:** Nuestros hallazgos apoyan la integración de la FDG-PET como una herramienta valiosa para evaluar la neurodegeneración en la enfermedad NPC, permitiendo mejorar nuestra comprensión de la enfermedad.