



# 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.