

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 alfataliglicerase 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