

**Título del Trabajo:**

CAMBIOS EN LA CALIDAD ÓSEA DEL PACIENTE CON DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE EN TRATAMIENTO CON DEFLAZACORT, MEDIANTE DENSITOMETRIA ÓSEA POR TAC, NIVELES DE VITAMINA D Y VALORACIÓN FUNCIONAL

**Título del Trabajo en Inglés:**

CHANGES IN BONE QUALITY OF DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY'S PATIENTS UNDER DEFLAZACORT TREATMENT BY QUANTITATIVE COMPUTARIZAD TOMOGRAPHY (QCT), VITAMIN D AND FUNCTIONAL ASSESSMENT

**Nombre:** NIDIA ELIZABETH

**Apellidos:** CHOQUE ROJAS

**ORCID:**

**País de Residencia:** MEXICO

**Área de Investigación:** MÉDICA Y PARAMÉDICA

**Institución a la que Pertenece:** EXTERNA

**Área de Adscripción:** Electromiografía y distrofias musculares

**Correo Electrónico:** nidibeth.cr@gmail.com

**Datos de los(as) coautores(as) del Trabajo**

Rosa Elena Escobar Cedillo, Elisa Martinez Coria, Noemí Isela Hernández Valadez, Saul Renán León Hernández

Electromiografía y distrofias musculares, INR LGII, MEXICO, rescobarmex@gmail.com,

Imagenología, Hospital Regional II IMSS, MEXICO, morada@hotmail.com,

Electromiografía y distrofias musculares, INR LGII, MEXICO, nihvaladez@hotmail.com,

Unidad de apoyo a la Investigación , INR LGII, MEXICO, saulrenanleon@gmail.com,

**Palabras en Español:**

Distrofia muscular de Duchenne, Deflazacort , densidad mineral osea volumétrica

**Palabras en Inglés:**

Duchenne Muscular Dystrophy , Deflazacort , volumetric bone mineral density



**Título del Trabajo:**

CAMBIOS EN LA CALIDAD ÓSEA DEL PACIENTE CON DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE EN TRATAMIENTO CON DEFLAZACORT, MEDIANTE DENSITOMETRIA ÓSEA POR TAC, NIVELES DE VITAMINA D Y VALORACIÓN FUNCIONAL

**Título del Trabajo en Inglés:**

CHANGES IN BONE QUALITY OF DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY'S PATIENTS UNDER DEFLAZACORT TREATMENT BY QUANTITATIVE COMPUTARIZAD TOMOGRAPHY (QCT), VITAMIN D AND FUNCTIONAL ASSESSMENT

**Área de Investigación:**

Electromiografía y distrofias musculares

**Introducción:**

La Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad de herencia recesiva ligada al cromosoma X causada por mutaciones en el gen de la distrofina. Clínicamente se manifiesta con debilidad muscular lentamente progresiva, pérdida de la deambulación, insuficiencia respiratoria, cardiomiopatía, y muerte temprana. El tratamiento con corticoides como el deflazacort ha demostrado beneficios mejorando la fuerza muscular y prolongando la deambulación; sin embargo, el uso crónico de corticoesteroides produce efectos adversos en la salud ósea para su estudio se han empleado diversos métodos de diagnóstico, incluidos los marcadores bioquímicos y de imagen como densitometría ósea por TAC.

**Objetivo:**

Determinar los hallazgos en la calidad ósea de pacientes con DMD en tratamiento con deflazacort, mediante mediciones de densitometría ósea por TAC: Densidad mineral ósea volumétrica (vBMD), T-score, Z-score, niveles séricos de 25 hidroxí-vitamina D y escalas de valoración funcional: Brooke para extremidades superiores e inferiores, Vignos y Swinyard

**Metodología:**

Estudio observacional descriptivo, longitudinal, mediante recolección de datos de expedientes de pacientes con diagnóstico de DMD confirmado mediante análisis genético, en tratamiento con deflazacort, evaluados en la clínica de distrofias musculares del INRLGII en el periodo de 2013 a 2022. Para valorar la calidad ósea y establecer los cambios en el transcurso del tiempo se revisaron los resultados de la densitometría ósea por TAC tomando dos mediciones realizadas con intervalos mayores a un año (vBDM, T- score, Z- score), niveles séricos de 25 hidroxí-vitamina D y la valoración funcional con escalas de Brooke, Vignos y Swinyard. Se incluyeron covariables: edad de diagnóstico, edad de inicio de tratamiento con deflazacort, edad de pérdida de la marcha y tratamiento con calcio y vitamina D, se excluyeron pacientes en tratamiento con bifosfonatos. Para el análisis estadístico se emplearon prueba de t de Student, coeficiente r de Pearson, pruebas de U de Mann-Whitney, ANOVA / Kruskal Wallis, se estableció como significativa  $p < 0.05$ .

**Resultados:**

Se incluyeron 46 pacientes masculinos de entre 5-18 años (a.) La edad media de diagnóstico de DMD fue 6 a. e inicio de tratamiento con deflazacort de 7 a. El 100% de los pacientes recibió tratamiento con vitamina D y el 15% con calcio. El 41.3% de los pacientes perdió la marcha antes de los 12 a., un 21.7% después de los 12 a.; durante el estudio el 37% de los pacientes aún conservaban la marcha. Se realizaron 92 mediciones de los parámetros de calidad ósea y escalas funcionales con un intervalo de tiempo entre 1° y 2° medición de 3.6 a.(±1.9). Se evidenció diferencia estadísticamente significativa ( $p < 0.05$ ) entre los valores medios de la 1° medición y la 2° medición de todos los parámetros de calidad ósea: vBMD 1° de 125.9mg/cm<sup>3</sup>(±33) y 2° de 89,6 mg/cm<sup>3</sup>(±27.2), T- score 1° de -1.5(±1.1) y 2° de -2.7(±0.9), Z-score 1°de -2.0(±1.1) y 2° de -3.3(±0.9), 25hidroxi-vitamina D 1° de 21.6 ng/dl (±10.1) y 2° de 24.2 ng/dl (±9.4).Escalas funcionales Brook Sup de 1.7 a 2.8, Inf. de 2.7 a 5.2, Vignos de 2.7 a 4.5 y Swinyard de 2.5 a 4.3 puntos.

### **Conclusiones:**

Los resultados apoyan que el uso de esteroides en pacientes con DMD mejora significativamente las escalas de funcionalidad clínica, pero disminuye significativamente los parámetros de la densitometría ósea por TAC. La perspectiva del trabajo se orienta a estandarizar los métodos de seguimiento y establecer esquemas de tratamiento oportuno.