

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 deambulaci3n, insuficiencia respiratoria, cardiomiopatía, y muerte temprana. El tratamiento con corticoides como el deflazacort ha demostrado beneficios mejorando la fuerza muscular y prolongando la deambulaci3n; sin embargo, el uso cr3nico de corticoesteroides produce efectos adversos en la salud 3sea para su estudio se han empleado diversos métodos de diagn3stico, incluidos los marcadores bioquímicos y de imagen como densitometría 3sea por TAC.

Objetivo:

Determinar los hallazgos en la calidad 3sea de pacientes con DMD en tratamiento con deflazacort, mediante mediciones de densitometría 3sea por TAC: Densidad mineral 3sea volumétrica (vBMD), T-score, Z-score, niveles séricos de 25 hidroxivitamin D y escalas de valoraci3n funcional: Brooke para extremidades superiores e inferiores, Vignos y Swinyard

Metodología:

Estudio observacional descriptivo, longitudinal, mediante recolecci3n de datos de expedientes de pacientes con diagn3stico 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 3sea y establecer los cambios en el transcurso del tiempo se revisaron los resultados de la densitometría 3sea por TAC tomando dos mediciones realizadas con intervalos mayores a un aío (vBMD, T-score, Z-score), niveles séricos de 25 hidroxivitamin D y la valoraci3n funcional con escalas de Brooke, Vignos y Swinyard. Se incluyeron covariables: edad de diagn3stico, edad de inicio de tratamiento con deflazacort, edad de p3rdida 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 estableci3 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/cm³(±33) y 2° de 89,6 mg/cm³(±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.