

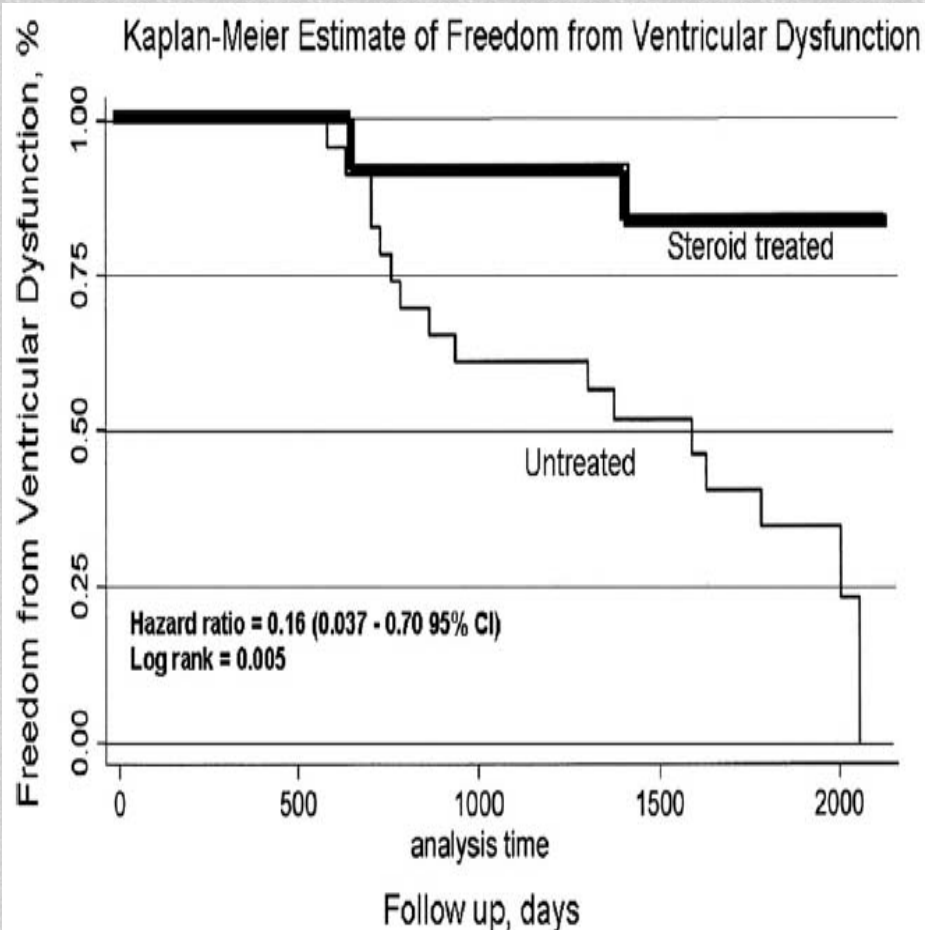
Corticoides para la disfunción ventricular de la enfermedad de Duchenne

Dr. José Uberos Fernández

Profesor Asociado en Ciencias de la Salud. Universidad de Granada



La distrofia muscular de Duchenne es un trastorno recesivo ligado al cromosoma X, del que resulta una alteración en la síntesis de la proteína distrofina, que se ve muy reducida o ausente en el músculo. La enfermedad se caracteriza por la aparición de debilidad progresiva que conduce precozmente al paciente hacia la imposibilidad de deambulación, insuficiencia respiratoria y muerte en el 2ª-3ª década de la vida. La progresiva afectación del músculo cardíaco determina en gran medida la mortalidad en la enfermedad de Duchenne. Diversos autores han demostrado que la utilización mantenida de corticoides, iniciados desde la infancia originan mejores resultados en la supervivencia de estos pacientes; de forma que en la actualidad la utilización crónica de corticoides se ha convertido en un estándar en estos pacientes. Para evaluar el efecto del tratamiento mantenido con corticoides sobre la función ventricular de los pacientes con enfermedad de Duchenne, Larry W. Markham, Kathi Kinnett, Brenda L. Wong, D. Woodrow Benson, and Linda H. Cripe. [Corticosteroid treatment retards development of ventricular dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. Neuromuscular Disorders 18 \(5\):365-370. 2008](#); realizan este estudio observacional sobre cohortes históricas en un periodo de 9 años. Los autores incluyen 105 potenciales casos de enfermedad de Duchenne.



Los autores observan que la disfunción ventricular avanza más rápidamente en los pacientes no tratados que en los tratados. Se confirma la asociación de la edad con la aparición de disfunción ventricular en los pacientes con enfermedad de Duchenne y se confirma que el tratamiento con corticoides consigue un importante beneficio en el desarrollo de disfunción ventricular. El tratamiento utilizado fue en algunos casos prednisona a 0.75 mg/Kg/día o deflazacort a dosis de 0.9 mg/Kg/día.

El mecanismo de acción de los corticoides en la distrofia muscular de Duchenne se desconoce en la actualidad, si bien existen múltiples teorías que especulan sobre posibles mecanismos de acción.

Granada, 29 de Octubre de 2008

[Agregar a favoritos](#) | [Elegir como página de inicio](#) | [Contacte](#) | [Avisos Legales](#)

© SOCIEDAD ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA Y ATENCIÓN PRIMARIA (SEPEAP)
Director: [Dr. Antonio Redondo Romero](#)