



**Biblioteca
Cochrane**

Base de Datos **Cochrane** de Revisiones Sistemáticas

Intervenciones para la prevención y el tratamiento de la osteoporosis inducida por corticosteroides y la prevención de fracturas osteoporóticas en la distrofia muscular de Duchenne (Revisión)

Bell JM, Shields MD, Watters J, Hamilton A, Beringer T, Elliott M, Quinlivan R, Tirupathi S, Blackwood B

Bell JM, Shields MD, Watters J, Hamilton A, Beringer T, Elliott M, Quinlivan R, Tirupathi S, Blackwood B.
Interventions to prevent and treat corticosteroid-induced osteoporosis and prevent osteoporotic fractures in Duchenne muscular dystrophy
(Intervenciones para la prevención y el tratamiento de la osteoporosis inducida por corticosteroides y la prevención de fracturas osteoporóticas en la distrofia muscular de Duchenne).
Cochrane Database of Systematic Reviews 2017, Issue 1. Art. No.: CD010899.
DOI: [10.1002/14651858.CD010899.pub2](https://doi.org/10.1002/14651858.CD010899.pub2).

www.cochranelibrary.com/es

[Revisión de intervención]

Intervenciones para la prevención y el tratamiento de la osteoporosis inducida por corticosteroides y la prevención de fracturas osteoporóticas en la distrofia muscular de Duchenne

Jennifer M Bell¹, Michael D Shields¹, Janet Watters², Alistair Hamilton³, Timothy Beringer⁴, Mark Elliott⁵, Rosaline Quinlivan⁶, Sandya Tirupathi⁷, Bronagh Blackwood¹

¹Centre for Experimental Medicine, School of Medicine, Dentistry and Biomedical Sciences, Queen's University Belfast, Belfast, UK. ²GP Out of Hours Service, Belfast Health and Social Care Trust, Belfast, UK. ³Withers Orthopaedic Centre, Belfast Health and Social Care Trust, Belfast, UK. ⁴Department of Care for the Eldery, Belfast Health and Social Care Trust, Belfast, UK. ⁵Musgrave Park Hospital, Belfast Health and Social Care Trust, Belfast, UK. ⁶MRC Centre for Neuromuscular Diseases and Dubowitz Neuromuscular Centre, UCL Institute of Neurology and National Hospital for Neurology and Neurosurgery and Great Ormond Street, London, UK. ⁷Paediatric Neurology, Royal Belfast Hospital for Sick Children, Belfast, UK

Contacto: Michael D Shields, Centre for Experimental Medicine, School of Medicine, Dentistry and Biomedical Sciences, Queen's University Belfast, Room 02.041, 2nd Floor, Mulhouse, Grosvenor Road, Belfast, Northern Ireland, BT12 6BJ, UK. m.shields@qub.ac.uk.

Grupo Editorial: Grupo Cochrane Neuromuscular.

Estado y fecha de publicación: Nueva, publicada en el número 1, 2017.

Referencia: Bell JM, Shields MD, Watters J, Hamilton A, Beringer T, Elliott M, Quinlivan R, Tirupathi S, Blackwood B. Interventions to prevent and treat corticosteroid-induced osteoporosis and prevent osteoporotic fractures in Duchenne muscular dystrophy (Intervenciones para la prevención y el tratamiento de la osteoporosis inducida por corticosteroides y la prevención de fracturas osteoporóticas en la distrofia muscular de Duchenne). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2017, Issue 1. Art. No.: CD010899. DOI: [10.1002/14651858.CD010899.pub2](https://doi.org/10.1002/14651858.CD010899.pub2).

Copyright © 2017 The Cochrane Collaboration. Publicada por John Wiley & Sons, Ltd.

RESUMEN

Antecedentes

Los corticosteroides se consideran el tratamiento estándar para la distrofia muscular de Duchenne (DMD); sin embargo, también se sabe que provocan osteoporosis y, de este modo, aumentan el riesgo de fracturas por fragilidad vertebral. Las prácticas adecuadas en la atención de pacientes con DMD requieren la prevención de estos efectos adversos. Los tratamientos para aumentar la densidad mineral ósea incluyen los bisfosfonatos y los suplementos de vitamina D y calcio, y en los adolescentes con retraso puberal, la testosterona. El mantenimiento de la salud ósea constituye una parte importante de la atención durante la vida de los pacientes con DMD.

Objetivos

Evaluar los efectos de las intervenciones para el tratamiento o la prevención de la osteoporosis en niños y adultos con DMD a quienes se administran corticosteroides a largo plazo; evaluar los efectos de estas intervenciones sobre la frecuencia de fracturas por fragilidad vertebral y de fracturas de huesos largos, y sobre la calidad de vida; y evaluar los eventos adversos.

Métodos de búsqueda

El 12 septiembre 2016, se hicieron búsquedas en el registro especializado del Grupo Cochrane Neuromuscular (Cochrane Neuromuscular Specialised Register), CENTRAL, MEDLINE, Embase, y en CINAHL Plus para identificar ensayos potencialmente elegibles. También se hicieron búsquedas en Web of Science ISI Proceedings (2001 hasta septiembre 2016) y en tres registros de ensayos clínicos para identificar estudios no publicados y ensayos en curso. Se contactó con los autores de correspondencia de los estudios incluidos en la revisión para obtener información sobre los estudios no publicados o en curso.

Criterios de selección

Se consideró la inclusión en la revisión de ensayos controlados aleatorios (ECA) y cuasialeatorios sobre cualquier intervención de salud ósea para la osteoporosis y las fracturas por fragilidad inducidas por corticosteroides en niños, adolescentes y adultos con diagnóstico confirmado de DMD. Las intervenciones posibles eran: bisfosfonatos orales e intravenosos, suplementos de vitamina D, suplementos de calcio, calcio dietético, testosterona y actividades de levantamiento de peso.

Obtención y análisis de los datos

Dos autores de la revisión evaluaron de forma independiente informes y seleccionaron estudios potenciales para su inclusión, siguiendo la metodología estándar Cochrane. Se contactó con los autores de los estudios para obtener información aclaratoria sobre trabajos publicados, estudios no publicados y trabajos en curso.

Resultados principales

Se identificaron 18 estudios potenciales, de los cuales dos, actualmente informados sólo como resúmenes, cumplieron con los criterios de inclusión para esta revisión. Se disponía de muy escasa información como para presentar resultados completos o evaluar adecuadamente el riesgo de sesgo. Los pacientes eran niños de cinco a 15 años de edad con DMD, deambulantes y no deambulantes. Los tratamientos fueron risedronato versus ningún tratamiento en un ensayo (13 pacientes) y la vibración de cuerpo entero versus un dispositivo de placebo en el otro (21 pacientes). Ambos estudios informaron una mejor densidad mineral ósea con los tratamientos activos, sin mejoría en los grupos control, pero los resúmenes no compararon el tratamiento y el control. Todos los niños toleraron el tratamiento con vibración de cuerpo entero. Ningún estudio proporcionó información sobre eventos adversos. Dos estudios están en curso: uno investiga la vibración de cuerpo entero; el otro, el ácido zoledrónico.

Conclusiones de los autores

No se sabe de la existencia de pruebas de alta calidad de ECA que guíen los tratamientos para la prevención o el tratamiento de la osteoporosis inducida por corticosteroides y la reducción del riesgo de fracturas por fragilidad en niños y adultos con DMD; sólo se dispuso de los resultados limitados de dos ensayos informados en los resúmenes. Se esperan los informes de los ensayos formales. Las conclusiones de dos estudios relevantes en curso y dos ensayos, para los que sólo se dispone de resúmenes, serán importantes en futuras actualizaciones de esta revisión.

RESUMEN EN TÉRMINOS SENCILLOS

Tratamientos para la prevención y el tratamiento del debilitamiento de los huesos y la prevención de las fracturas causadas por los corticosteroides en la distrofia muscular de Duchenne

Pregunta de la revisión

¿Cuáles son los efectos de los tratamientos para prevenir o tratar el debilitamiento de los huesos (osteoporosis) e impedir que se quiebren los huesos frágiles (fracturas por fragilidad) en adultos y niños con distrofia muscular de Duchenne (DMD) que reciben corticosteroides a largo plazo?

Antecedentes

La DMD es una enfermedad hereditaria, que afecta a cerca de uno en 3500 a uno en 6000 varones recién nacidos. La DMD causa debilidad muscular, que empeora con la edad. La debilidad muscular es generalizada y afecta el movimiento, el aparato digestivo, la respiración y el corazón. El patrón de debilidad afecta principalmente a los músculos cerca del tronco, alrededor del hombro y en la cadera. Si no se trata, la DMD lleva a la muerte antes de los 30 años por las complicaciones respiratorias y cardíacas. Los niños con DMD a menudo muestran los primeros signos de esta enfermedad antes de comenzar la escuela. Si no se trata, pierden la capacidad de caminar a la edad de 13 años y se hace necesario usar una silla de ruedas. La DMD es incurable, pero los corticosteroides retrasan el daño muscular y les permiten a los niños caminar por más tiempo. Los niños con DMD también tienden a presentar huesos débiles por la debilidad muscular y la reducción de la movilidad.

Los corticosteroides causan osteoporosis (debilitamiento de los huesos), lo que vuelve más frágiles a los huesos y propensos a fracturarse. Los tratamientos, como la administración de suplementos de vitamina D y calcio, más calcio en la alimentación, los bisfosfonatos, la testosterona y el ejercicio con levantamiento de peso podrían fortalecer el hueso para prevenir y tratar la osteoporosis y prevenir las fracturas en los pacientes con DMD que reciben corticosteroides. Los investigadores usan la densidad ósea para medir la fortaleza del hueso y los efectos de los tratamientos para la prevención y el tratamiento de la osteoporosis.

Características de los estudios

Se realizaron búsquedas exhaustivas en la bibliografía médica y se hallaron dos ensayos completados. Sólo se dispone de los informes breves (resúmenes) de estos ensayos. Los pacientes eran niños de cinco a 15 años de edad, con DMD; algunos podían caminar y otros no. Los tratamientos fueron risedronato versus ningún tratamiento en un ensayo (con 13 pacientes) y la vibración de cuerpo entero versus un dispositivo de placebo (inactivo) en el otro (con 21 pacientes).

Resultados clave y calidad de las pruebas

Se encontraron dos estudios finalizados que eran potencialmente elegibles para esta revisión (los resultados completos aún no se han publicado), y dos estudios en curso en el momento de la búsqueda. Estos estudios consideran los efectos de la vibración de cuerpo entero (dos estudios), el risedronato y el ácido zoledrónico. Ambos ensayos completados, presentados como resúmenes únicamente, informaron una mejoría en la densidad mineral ósea en los niños que recibieron tratamiento activo y ninguna mejoría en los niños en el los grupos de control (placebo o ningún tratamiento). Sin embargo, los informes no presentaron los resultados para la comparación de los grupos de tratamiento versus control, lo que impide establecer conclusiones acerca de la efectividad de los tratamientos. Todos los niños toleraron el tratamiento con vibración de cuerpo entero. Ninguno de los estudios proporcionó información sobre eventos adversos.

No se conocen pruebas de ensayos clínicos aleatorios para guiar las estrategias terapéuticas de prevención ni tratamiento de la osteoporosis y de prevención de fracturas por fragilidad en los pacientes con DMD que reciben corticosteroides.

Las búsquedas están actualizadas hasta septiembre de 2016.