



Hospital Universitario La Paz
Hospital de Cantoblanco
Hospital Carlos III

Comunidad de Madrid



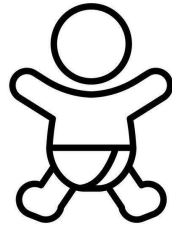
ANÁLISIS DE LA FRAGILIDAD ÓSEA EN PACIENTES CON ATROFIA MUSCULAR ESPINAL TIPO 1

Ariadna Victoria Barbuzano Méndez, Alejandra Coccolo Góngora, Paula Leticia Bonilla Carranceja, Paula Fresno Jorge, María Bellido Gómez, Sandra Espinosa García, Pablo Morillo Carnero, Mar García Romero, Miguel Ángel Fernández García, Julio Guerrero Fernández, Virginia Santana Rojo, Aroa Rodríguez Alonso, Luis Escosa García, Marta García Fernández de Villalta, Francisco José Climent Alcalá



Introducción

AME

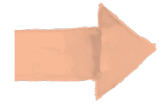


Degeneración de las neuronas motoras en la médula espinal y el tronco del encéfalo por mutación del gen SMN1

- Los nuevos tratamientos han cambiado la evolución de la enfermedad y han aumentado de supervivencia
- La osteopenia es un problema frecuente en pacientes con patología neuromuscular y movilidad limitada
- La proteína SMN puede tener un papel específico en el metabolismo óseo
- La salud ósea es un determinante de la calidad de vida de los pacientes con AME

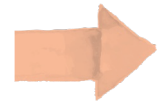


Objetivo



Describir la DMO y el metabolismo fosfocálcico de los pacientes con AME tipo 1

Métodos

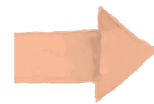


Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con AME tipo 1 con al menos 1 ingreso en la Unidad de Patología Compleja del Hospital Universitario La Paz

Noviembre 2018 - diciembre 2024



Resultados

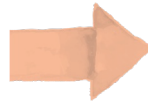


26 pacientes AME tipo 1 → 53.8% mujeres

- Densitometría radiológica de doble energía (DEXA) a 11 pacientes (42.3%) mediana de edad 6.6 años (RIC 4.8-7.5)
- La mayoría (90.9%) eran capaces de realizar la bipedestación

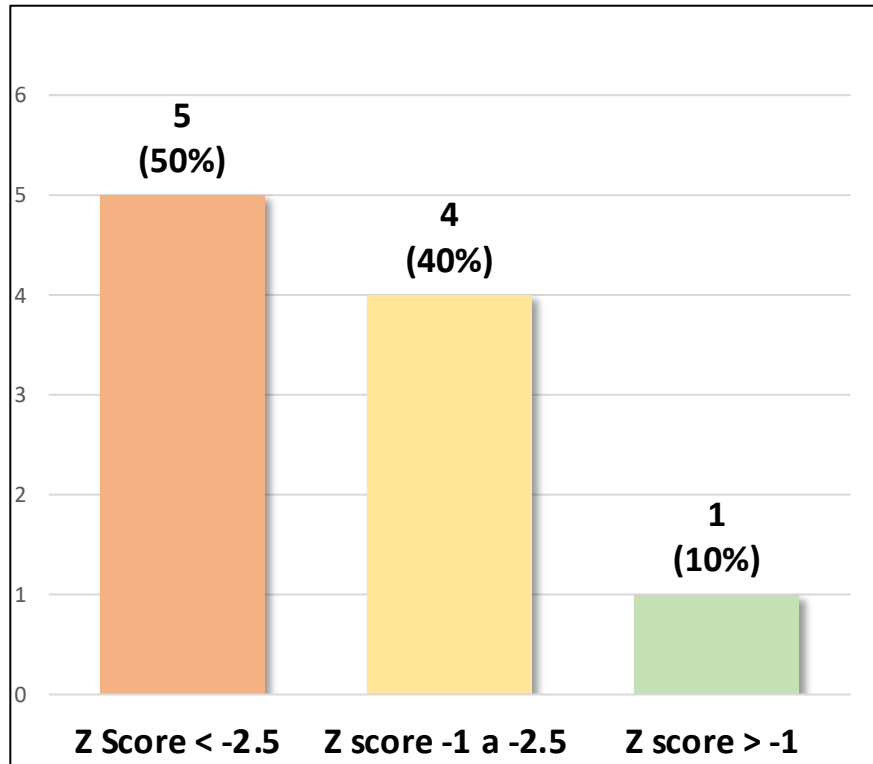


Resultados



Mediana de Z-score (n=10) DEXA -2.45 (RIC -3.1 a -1.3)

Clasificación por Z-Score



Criterios de osteoporosis en niños

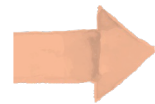
En ausencia de enfermedad local/traumatismo alta energía:

- Historia clínicamente significativa de fracturas y DMO < - 2DS
- Una o más fracturas vertebrales por compresión, independientemente de DMO

- Ningún paciente con aplastamientos o fracturas vertebrales
- Un paciente tuvo una fractura de fémur tras osteotomía varizante de fémur 8 meses antes

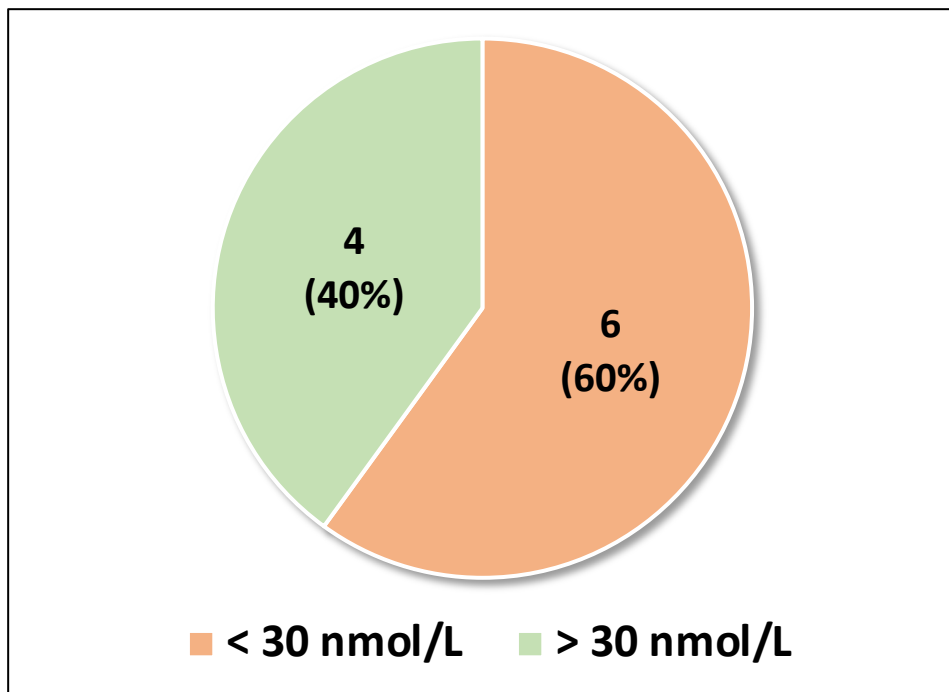


Resultados



Metabolismo fosfocálcico

Niveles de Vitamina D al realizar DEXA (n=10)



- Cuatro pacientes tratamiento con Vitamina D (400-1000 UI/día). De ellos, tres con niveles < 30 nmol/L
- Niveles de calcio total (10/11), calcio iónico (9/11) y PTH (5/11) normales



Conclusiones

- La mayoría de los pacientes presentó DMO baja (z-Score < -2 DS)
- Sólo un paciente tuvo una fractura de fémur. Ningún paciente tuvo aplastamientos vertebrales.
- A pesar de cumplir criterios de adultos de osteoporosis/osteopenia, ningún paciente cumplió criterios clínicos pediátricos de osteoporosis
- La mayoría de los pacientes presentó déficit de vitamina D, con estudio de calcio y PTH normal
- Es necesaria la evaluación periódica de la salud ósea para minimizar el riesgo de fractura en estos pacientes.



¡Gracias!

