

6° Congreso Internacional AMEXPCTND 2021

EVALUACIÓN FUNCIONAL DE UN GRUPO DE PACIENTES CON DISTROFIA PSEUDOHIPERTRÓFICA PROGRESIVA UTILIZANDO LA ESCALA EGEN 2 KLASSIFIKATION

LFT. Brenda Pérez Muñiz, Mto, Carlos Albarrán Servín, Dr. C. Jorge Torres Flores
Centro de Rehabilitación e Inclusión Infantil Teletón Durango. Gómez Palacio, Durango México

Palabras clave: Distrofia Muscular de Duchenne, enfermedad neuromuscular, Egen 2 Klassifikation, funcionalidad, silla de ruedas

INTRODUCCIÓN

La distrofia pseudohipertrofica o también llamada distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad neuromuscular de carácter hereditario, recesiva ligada al cromosoma X, causada por la ausencia total de la proteína distrofina. Se presenta en 1 de cada 3,600 a 6,000 varones vivos. Esta es una enfermedad degenerativa que se caracteriza por un deterioro muscular progresivo de distal a proximal, perdiendo la capacidad de ambulación en edades tempranas y en la cual el uso de silla de la ruedas puede ocupar gran parte de su vida. Se presentan dos etapas durante la fase no ambulatoria: la temprana y la tardía.

OBJETIVO

Conocer el nivel funcional de pacientes con DMD no ambulatorios utilizando la escala Egen 2 Klassifikation (EK2)

MÉTODO

Estudio descriptivo, prospectivo y transversal, en 11 pacientes, con diagnóstico confirmado de DMD, clasificados en 5 grupos según la edad, a quienes se aplicó la Escala EK2 en CRIT Durango entre noviembre del 2017 y agosto del 2018

La escala ek2 valora pacientes no ambulantes y que están en silla de ruedas en una funcionalidad de manera global y progresiva, evaluando 7 aspectos: habilidades motoras finas/gruesas, traslados, capacidad respiratoria, estado funcional, deglución, control/equilibrio. Se divide en 17 items, cada una con 4 alternativas que proporcionan scores entre 0 y 3. Una puntuación total es obtenida por la suma de los scores entre 0 y 52. Cuanto mayor el grado de compromiso funcional mayor el puntaje obtenido

Autonomía por rango de edad	Transferencia	Equilibrio	Movimiento de extremidades	Movimiento de tronco
9-11 años	75% capacidad para trasladarse en silla de ruedas manual	100% control de tronco y cuello Capacidad para mantenerse de pie	75.5% puede realizar mov.de las extremidades de manera autónoma con o sin limitaciones	100% es capaz de girarse de manera autónoma
12-14 años	62.5% capacidad para trasladarse en silla de ruedas manual	0% capacidad para mantenerse de pie 100% capacidad para mantener control cefálico y tronco	75.5% puede realizar movimiento de manera autónoma con o sin limitaciones	75% es capaz de girarse con limitaciones
15-17 años	0%	50% capacidad de mantener control cefálico y tronco	50% puede realizar movimiento con limitaciones	0%
18-20 años	0%	100% capacidad para mantener control cefálico y de tronco.	62.5 % movilidad con limitaciones	50% con limitaciones dependiente a su cuidador
21-23 años	0%	25% control cefalico	62.5 % movilidad con limitaciones	0%

Tabla 2. Resultados de las cuatro áreas motora y rangos de edad de la capacidad funcional en porcentajes de manera autónoma

EDAD (AÑOS)	No. de Pacientes	Periodo por edad	Resultado de EK 12	Nivel funcional de asistencia
9-11	2	Temprana	3	Mínima
		Temprana	7	Mínima
12-14	4	Temprana	4	Mínima
		Temprana	7	Mínima
		Temprana	14	Mínima
		Temprana	7	Mínima
15-17	1	Tardía	22	Moderada
18-20	2	Tardía	14	Mínima
		Tardía	15	Mínima
21-23	2	Tardía	19	Moderada
		Tardía	42	Mínima

Tabla 1. Resumen de la funcionalidad de los pacientes según la escala EK2 por edad y su nivel funcional.

RESULTADOS

El 54.5% de los pacientes está en una etapa temprana de la enfermedad y el 45.5% en una etapa tardía. En la valoración funcional, el 73% se encontró con complicaciones mínimas para la función y el 27% restante con complicaciones moderadas y máximas.

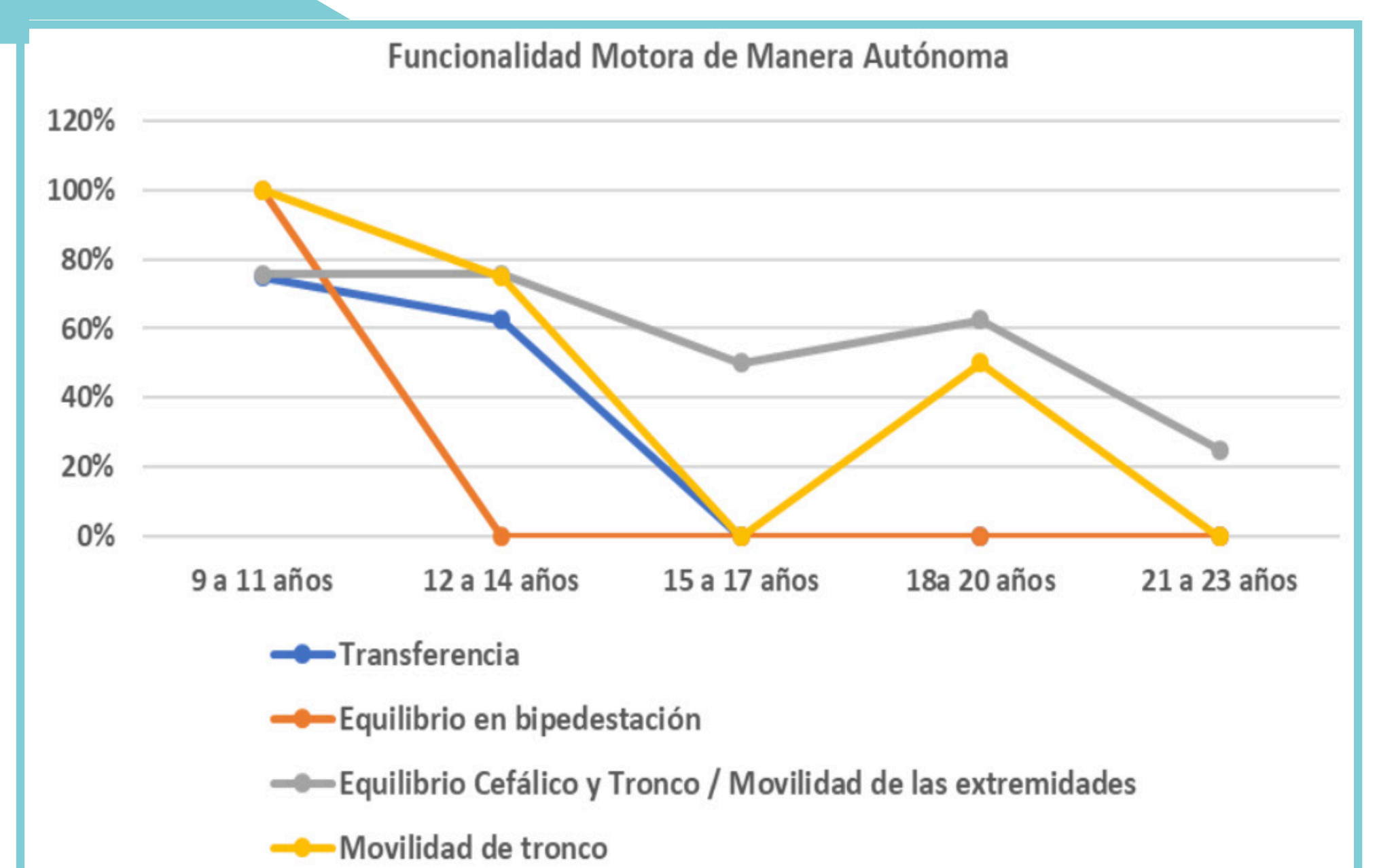


Tabla 3 Progreso de la funcionalidad autónoma del paciente por área motora según los rangos de edad.

CONCLUSIONES

La Escala EK2 demuestra que los pacientes con DMD en etapa no ambulatoria tienen pérdida de habilidades motoras y funcionales conforme avanza la enfermedad relacionada al intervalo de edad y el periodo de la misma, sin embargo la capacidad funcional motora se posterga y llegan a mantener algunas habilidades por mayor tiempo. Es evidente que hasta la mitad de la población estudiada interrumpen su tratamiento y educación por motivos económicos.

Los pacientes con DMD que acuden al CRIT Durango desarrollan pérdida de la marcha a edades similares reportadas en la literatura. La escala EK2 aporta datos significativos de funcionalidad motora del paciente al iniciar la fase de la silla de ruedas y en estadios terminales

Bibliografía

- Steffensen BF. Evolution of functional capacity, assessed with the Egen Klassifikation scale, in the Spanish population with spinal muscular atrophy or Duchenne muscular dystrophy. a three year longitudinal study. Rev Neurol. 2015; 16;61(8): 344-8
- Bushby, K. Birnkrant- DJ. Birnkrant, D. Diagnóstico y manejo de la Distrofia muscular Duchenne parte 1, The Lancet Neurology 2010; 9 (1): 77-93
- Camacho Salas, A. Distrofia Muscular de Duchenne. An Pediatr Contin. 2014; 12(2): 47-54