

INTRODUCCION¹

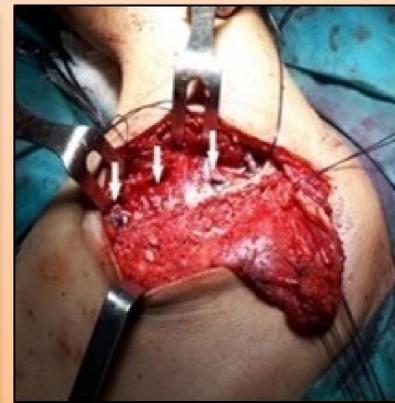
La distrofia fascio-escapulo-humeral (FEH) o miopatía de Landouzy-Déjerine constituye la tercera miopatía en frecuencia. Con igualdad de distribución entre sexos y aparición en la segunda década de la vida. Se manifiesta inicialmente con síntomas progresiva de debilidad muscular y deformidad de la cintura escapular, con afectación generalmente asimétrica. Hasta un 95% de estos pacientes presentan una cromosomopatía en la región D4Z4 del cromosoma 4 (4q35).

OBJETIVO

Describir el papel del cirujano ortopédico en el tratamiento de la distrofia FEH a propósito de un caso clínico.

MATERIAL Y MÉTODOS

- Mujer de 27 años, trabajadora manual, diagnosticada de distrofia FEH y derivada a consultas COT por debilidad progresiva, limitación funcional en hombro y deformidad en escápula alada izquierda. Balance articular activo (BAA) de flexión y abducción hasta 70º, que mejora hasta 120º con fijación escapulotorácica (maniobra Horwitz positiva).
- Se usaron escalas para valoración de dolor EVA (reposo 6; actividad 8) y discapacidad [quickDASH score 3,91 (73/100)]. Se realizó artrodesis escapulo-torácica con 4 suturas *FiberTape* y 4 *Dog Bone*, con injerto autólogo de cresta iliaca. Se inmovilizó con cabestrillo dos semanas, movimientos pendulares y ejercicios asistidos y fortalecimiento al mes.



1. Incisión oblicua (blanca) y desinserción serrato (negra).
2. Identificación y desperiostización arcos costales (flechas).
3. Fijación escapulotorácica Fibertape y DogBone (flechas).

RESULTADO ^{2,3}

- Se realizó seguimiento clínico-radiológico cada 2 meses, sin complicaciones. Al año presentó un BAA de 150º elevación y 110º abducción. No dolor, EVA en reposo 0 y con actividad de 1. QuickDASH score postoperatorio de 1,64 (16/100).
- La fijación quirúrgica de la escápula alada con maniobra de Horwitz positiva compensa la debilidad de abducción. No hay consenso sobre el método de fijación (alambre, placa, multifilamento...) con/sin injerto óseo de cresta iliaca.



1. Movilidad postoperatoria, con elevación >110º
- 2,3. Radiografías y TAC hombro izquierdo postoperatorias

CONCLUSIONES

La artrodesis escapulotorácica en pacientes con distrofia FEH ha demostrado en series de casos tener buenos resultados funcionales con incremento de la movilidad y de calidad de vida, con una tasa baja de complicaciones postquirúrgicas. Si bien, existe aún controversia respecto al tipo de fijación utilizada para la obtención de los mejores resultados.

1. Enciclopedia Orphanet. La distrofia facioescápulo-humeral. Disponible en: www.orpha.net/data/patho/Pub/es/DistrofiaFEH-ESesPub62.pdf (acceso 10/03/2019)

2. Cooney AD, Gill I, Stuart PR. The outcome of scapulothoracic arthrodesis using cerclage wires, plates, and allograft for facioscapulohumeral dystrophy. *J Shoulder Elbow Surg.* 2014 Jan;23(1):e8-13.

3. Mehmet Demirhan, Ozgur Uysal, Ata Can Atalar. Scapulothoracic Arthrodesis in Facioscapulohumeral Dystrophy with Multifilament Cable. *Clin Orthop Relat Res.* 2009 Aug; 467(8): 2090-2097.

