

Artrodesis escapulotorácica en distrofia fascioescapulohumeral

Dres. G. M. ARENDAR, E. J. SAMARA*

Paciente de sexo femenino, lóanos + 10 meses de edad, con diagnóstico de distrofia muscular tipo fascioescapulohumeral.

Al examen físico presenta facies características por debilidad de músculos faciales. Prominencia de las escápulas por encima de hombros; dificultad para la abducción de miembros superiores (derecho: 60°; izquierdo: 45°), con marcado aleteo. La abducción mejoraba con la fijación manual de la escápula al tórax.

Se realizó artrodesis escapulotorácica derecha fijada con 3 lazadas de alambre tomando los arcos costales (4°, 5° y 6°) y la escápula sobre una placa de reconstrucción, con el agregado de un alambre IVS a D3, más injerto de cresta ilíaca, seguido con ortesis en abducción por 12 semanas.

A los 6 meses postoperatorios mejoraron la abducción (110°) y flexión (110°) del hombro derecho, con mejoría subjetiva en el uso de su miembro superior. La paciente solicitó el mismo procedimiento en escápula izquierda.

A continuación se realizará una breve reseña de la patología de base.

La distrofia muscular tipo fascioescapulohumeral afecta predominantemente a los músculos faciales y de la cintura escapular. Se presenta habitualmente en la adolescencia, con lenta evolución. La herencia es autosómica dominante, con expresión variable (penetrancia 95% a los 25 años); locus: 4 q 35. Afecta a ambos sexos. Generalmente no hay afectación cardíaca; puede asociarse con alteraciones en retina y sordera. La expectativa de vida es normal.



Fig. 1. Se observan facies características, prominencia de las escápulas por encima de hombros; clavículas horizontales, y prominencia de articulaciones esternoclaviculares.

Clínicamente es notable la falta de pliegues faciales, cierre palpebral incompleto o débil, e imposibilidad de silbar. Debilidad de la cintura escapular, principalmente de fijadores de escápula, con aleteo



Fig. 2. Se observa dificultad para la abducción de miembros superiores con marcado aleteo.

* Servicio de Ortopedia y Traumatología, Hospital Nacional de Pediatría Dr. Juan P. Garrahan, Combate de los Pozos 1881, Buenos Aires.

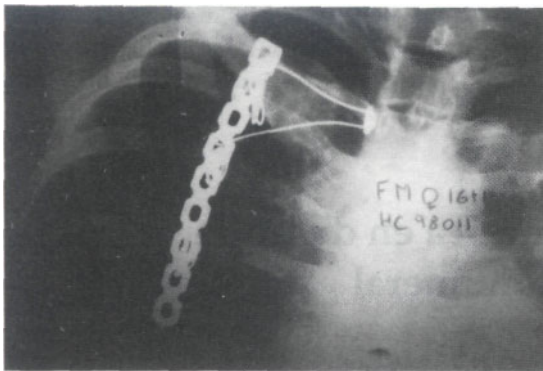


Fig. 3. Radiografía postoperatoria. Fijación de escápula en buena posición, placa de reconstrucción, con lazadas de alambre y alambre IVS.



Fig. 4. Postoperatorio. Se observan cicatrices, abducción activa sin aleteo escapular.

escapular, antepulsión de hombros, clavículas horizontales, y prominencia de articulaciones esternoclaviculares.

El nivel de CPK en sangre es habitualmente normal; el electromiograma puede ser normal en casos leves; y en la biopsia muscular se observan pocos cambios histológicos, con pequeñas fibras atroficas mezcladas con fibras hipertróficas. El diagnóstico preclínico y prenatal puede hacerse mediante marcadores genéticos (98% D4S139)³.

El objetivo del tratamiento es fijar la escápula para mejorar abducción del hombro. Esta fijación debe tener una angulación entre 20 y 30 grados entre la columna vertebral y el borde medial de la escápula. Ketenjian⁵ describió la fijación escapulotorácica con tiras de fascia, mersilene o dacrón. Copeland y Howard² utilizaron injertos corticales y tornillos para la fijación escapulotorácica. Bunch¹ utilizó alambres para fijar la escápula al tórax. Jakab y Gledhill⁴ utilizaron sólo alambrado en el borde medial de la escápula. Letournel⁷ pasa una costilla por un orificio en la escápula y completa la fijación con placa, tornillos y alambres. Leffert⁶ recomienda la fijación escapulotorácica con alambres de Luque y placa de reconstrucción sobre la escápula.

Todos los autores, aun con diferentes técnicas de fijación, mejoran la abducción y flexión.

Fueron descritas las siguientes complicaciones: mala posición de la fijación, fracturas costales o escapulares, lesiones vasculares y/o nerviosas (cos-

tales, plexo braquial, obstrucción arterial), neumotorax, hemotórax, restricción de la función pulmonar y pseudoartrosis.

Nuestra paciente presentó hipoestesia transitoria en los territorios de los nervios intercostales abordados y cedió espontáneamente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bunch WH, Siegel IM: Scapulothoracic arthrodesis in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *J Bone Jt Surg* 1993; 75-A: 372-376.
2. Copeland SA, Howard RC: Thoracoscapular fusion for facioscapulohumeral dystrophy. *J Bone Jt Surg* 1978; 60-B: 547-551.
3. Dubowitz V: Facioscapulohumeral muscular dystrophy. *In: Dubowitz V: Muscle Disorders in Childhood* (2nd ed), 1995; 111.
4. Jakab E, Gledhill RB: Simplified technique for scapulocostal fusion in facioscapulohumeral dystrophy. *J Pediatr Orthop* 1993; 13: 749-751.
5. Ketenjian AY: Scapulocostal stabilization for scapular winging in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *J Bone Jt Surg* 1978; 60-A: 476-480.
6. Leffert RD: Neurological problems. *In: Rockwood CA, Matsen FA III: The Shoulder*, 1990; 761.
7. Letournel E, Fardeau M, Lytle JO et al: Scapulothoracic arthrodesis for patients who have facioscapulohumeral muscular dystrophy. *J Bone Jt Surg* 1990; 72-A: 78-84.
8. Sandefur E, Mackenzie WG: Clinical Case Presentation, Orthopaedic Department, The Alfred Dupont Institute, August 31, 1995.
9. Tachdjian MO: Facioscapulohumeral muscular dystrophy. *En: Tachdjian MO (ed): Pediatric Orthopaedics* (2nd ed), 1990; 2136.