

HOSPITAL GENERAL MUNICIPAL DE REMEDIOS, V. C.

Artrogriposis múltiple congénita: presentación de un caso

Por el Dr.:

JOSE B. GONZALEZ DELGADO*

González Delgado, J. B. *Artrogriposis múltiple congénita: presentación de un caso*. Rev Cub Ped 52: 1, 1980.

Se hace una revisión sobre la artrogriposis múltiple congénita. Se destaca la importancia del tratamiento ortopédico-quirúrgico precoz. Se señala la dificultad en la alimentación durante la primera semana de vida, hecho éste no informado con anterioridad en la literatura. Se presenta un caso clínico.

INTRODUCCION

Siendo las malformaciones del esqueleto las más comúnmente encontradas en el recién nacido, dentro del grupo de las llamadas malformaciones congénitas¹, y encontrándose entre ellas la artrogriposis múltiple congénita (AMC), nos pareció de interés motivar la atención hacia esta enfermedad, que aparece precozmente ya en el período de recién nacido.

La AMC designa un síndrome clínico caracterizado por rigidez articular múltiple, presente desde el nacimiento, contracturas articulares, ya bien en flexión o en extensión, que no evoluciona después del nacimiento, tiende a ser bilateral; no se encuentra afectada la inteligencia generalmente.

El origen es desconocido, es clasificado por algunos dentro del grupo de las enfermedades musculares. La mayo-

ría de los autores aceptan la AMC como un signo más que un síndrome². El criterio diagnóstico es puramente clínico.

Existen grandes evidencias en la especie humana, que la falta de movimientos durante la vida prenatal puede resultar en deformidades articulares congénitas, y se plantea que la falta de movimientos articulares durante el desarrollo embrionario puede ser la causa de la AMC. Se ha llegado a demostrar, mediante la experimentación animal sobre embriones de pollo inmovilizados con curare, que la parálisis del embrión provocaba la falta de movimientos articulares durante el desarrollo embrionario, dando lugar a cambios articulares similares a los que se observan en la AMC.³

Por lo antes expuesto, también en la especie humana se acepta que el movimiento temprano intraútero es necesario para un normal desarrollo de las articulaciones; se señalan causas mecánicas, neurológicas y musculares que provocan inmovilización intraútero, e interfieren con el desarrollo normal.

* Especialista de I grado en pediatría. Hospital General Municipal de Remedios, V. C.

Entre las causas mecánicas capaces de interferir restringiendo el movimiento intraútero, tenemos el incremento de la presión mecánica o hidráulica (Ejs.: polihidramnios, oligohidramnios), posiciones viciosas intraútero. Browne⁴ ha demostrado que la malposición fetal restringe los movimientos de las extremidades.

Se citan como causas neurológicas o musculares que interfieren el normal movimiento articular intraútero, enfermedades de las células del asta anterior de la médula (enfermedad de Werdnig-Hoffmann), infecciones del Sistema Nervioso Central del embrión, enfermedades degenerativas, etc.⁵

Como señalamos anteriormente, en la AMC no se encuentra afectada la inteligencia generalmente, como pudiera inferirse por el aspecto de estos niños, que a veces impresionan como impedidos mentales, habiéndose realizado estudios que arrojan cocientes de inteligencia dentro de límites normales en estos casos⁶.

COMENTARIOS

Por lo general la AMC afecta varias articulaciones: en las extremidades superiores son frecuentes las contracturas en flexión o en extensión al nivel del codo; en las manos: desviación cubital, manos zambas, dedos flexionados. En las extremidades inferiores: contracturas de caderas, rodillas en flexión o en extensión, pie zambo o deforme. Puede hallarse la AMC al nivel solamente de los pies, originándose el pie varo equino, o deformidad en talo valgo, que es muy resistente al tratamiento. Como afecciones asociadas a la AMC se han observado: aracnodactilia, sinostosis de los huesos craneales, luxación congénita de la cadera, ausencia o estado rudimentario de las rótulas con depresión de la piel sobre éstas, y muy característico de esta entidad el hallazgo de depresión de la piel (fosita) sobre la apófisis estiloides del cúbito.

Se ha descrito en estos casos cierta brillantez de la mirada⁶.

Las principales causas de muerte que se ha informado por AMC han sido debidas a las infecciones respiratorias⁵.

En la anatomía patológica nos encontramos engrosamientos y falta de elasticidad de las cápsulas articulares, grandes cambios musculares con atrofia, fibrosis, e infiltración adiposa, acortamiento muscular, que parecen ser la causa de la inmovilidad articular; actualmente se considera que la alteración primitiva recaería en el sistema muscular, por lo que Campbell plantea que los hallazgos al nivel articular son secundarios⁷⁻¹².

En 17 casos autopsiados, se revelaron gran variedad de hallazgos al nivel del sistema muscular³.

En cuanto al tratamiento es necesario el apoyo a los padres afectados psíquicamente, lo que se logra de manera muy eficaz. Se les explica que la enfermedad no es evolutiva, que con un régimen terapéutico en el cual su cooperación es indispensable, pueden mejorar estos niños; debe hacerseles saber que la inteligencia no está afectada generalmente y que además la afección no es hereditaria, lo que hace ganar el interés por la recuperación de estos enfermos, que de no lograrse, los llevaría a la invalidez absoluta con total dependencia del medio; por el contrario, con un tratamiento precoz y adecuado, pueden obtenerse extremidades que permitan al paciente cubrir sus necesidades elementales como deambular, vestirse y alimentarse por medios propios. Es de observar, claro está, que un tratamiento precoz es más beneficioso en mejorar la función y recuperar la deformidad.

Al comienzo del tratamiento se procede con fisioterapia de las articulaciones contracturadas, con ejercicios de estiramiento, precozmente, desde la temprana edad del recién nacido, para luego cuando estos ejercicios no surtan efecto, comenzar con el enyesado de las articulaciones, con lo cual puede lograrse corregir el defecto, de lo contrario la cirugía estará indicada.

Se preconiza el tratamiento quirúrgico de toda alteración de miembros inferiores que interfiera con el comienzo de caminar antes de los 18 meses de edad.

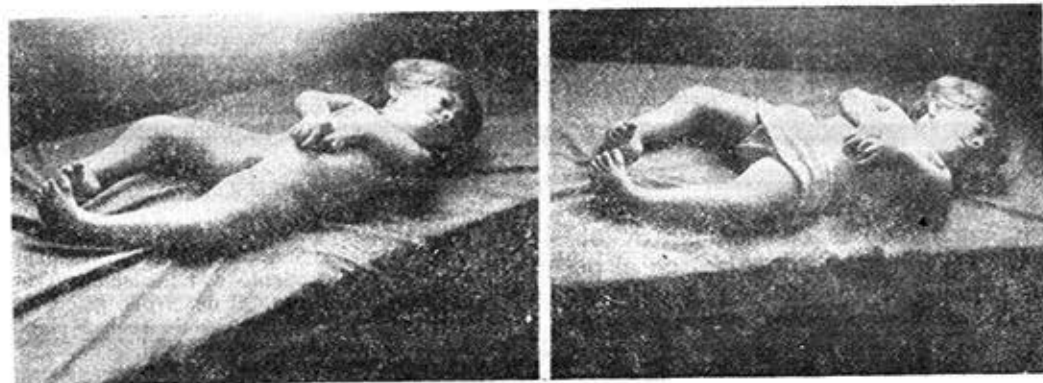
La corrección quirúrgica de las articulaciones de los miembros superiores se realiza con posterioridad a la de los miembros inferiores, y el resultado de éstos es menos satisfactoria.

Las técnicas recomendadas se salen del marco del presente trabajo; se han recomendado entre otras: osteotomías, transferencias de tendones, fijaciones articulares, liberaciones musculares y

tendinosas, reducción de luxaciones, artrodesis, desarticulaciones, etc.

Es de suma importancia la valoración de la articulación de la cadera, en donde la limitación articular de la misma, si está afectada a su vez por la AMC, se hace difícil distinguir de la luxación congénita que frecuentemente concommita y que requiere tratamiento precoz.

Debe dársele importancia simultánea al tratamiento de las infecciones respiratorias que pueden presentarse, al ser éstas la principal causa de muerte en estos casos.



Figuras 1 y 2. Se observan las características contracturas articulares múltiples.



Figuras 3 y 4. Fotografías detalladas de manos y pies donde observamos: desviación cubital de las manos, dedos flexionados, aracnodactilia, fosita cubital. Pies varo equino bilateral.



Figura 5. Donde se observa cierta brillantez en la mirada, descrita en estos casos.

Hemos tenido la oportunidad de observar en dos casos de AMC en el período de recién nacido, dificultad para la succión y deglución, al extremo de tenerse que mantener la alimentación por sonda durante la primera semana de vida; gradualmente se han ido recuperando dichas funciones: este hecho no se ha informado anteriormente en la literatura.

Presentación de un caso

Resumen de la Historia Clínica No. 111542, del hospital General Municipal de Remedios, Villa Clara.

M. P. G., del sexo femenino, de la raza blanca. Recién nacido con un peso de 2700 gramos, producto de cuarto embarazo a término. Consanguinidad: los padres son primos.

Refiere la madre que no se le movía en el vientre. Nace mediante cesárea por presentar posición transversa; se mantiene en oxígeno los primeros seis días por cianosis; se alimentó a través de sonda durante los primeros 8 días porque presentaba dificultad en la succión y deglución.

Al examen físico: los aparatos respiratorio y cardiovascular no mostraron alteraciones.

Soma: contracturas articulares múltiples.

Miembros superiores: contractura en aducción de ambos hombros; contractura en semiflexión de ambos codos; desviación cubital de las manos, manos zambas, dedos flexionados y arcnodactilia.

Miembros inferiores: contractura de las caderas, rodillas contracturadas en semiflexión; pie varo equino bilateral (figuras 1, 2, 3, 4).

A los nueve días de nacido se le da el alta con un peso de 2780 gramos; se señala que no se empleó antibióticos durante su estancia en el servicio de neonatología.

A los 5 meses ingresa por bronconeumonía, que cedió al tratamiento con penicilina y kanamicina durante 8 días. El desarrollo psicomotor a esta edad era normal. Se le realizó electroencefalograma con trazado normal.

A los 7 meses de edad se le realiza examen óseo mediante Rx. Se demuestra una edad ósea normal, existe retardo en la aparición del núcleo epifisario de la cabeza femoral izquierda, compatible con posible displasia o luxación congénita de la cadera, que no había sido detectada clínicamente hasta el momento. A esta edad la paciente ha llevado tratamiento ortopédico con ejercicios de fisioterapia para las deformidades de las manos; no se detectaron trastornos del tono muscular; se observa cierta brillantez en la mirada (figura 5).

SUMMARY

González Delgado, J. B. *Arthrogryposis multiplex congenita. A case report.* Rev Cub Ped 52: 1, 1980.

Arthrogryposis multiplex congenita is reviewed. The importance of early orthopedic-surgical treatment is stressed. Feeding difficulty during the first week of life, a fact which has not been previously reported in literature, is pointed out. A clinical case is reported.

RESUMÉ

González Delgado, J. B. *Arthrogrypose congénitale multiple: à propos d'un cas.* Rev Cub Ped 52: 1, 1980.

L'auteur fait une revue portant sur l'arthrogrypose congénitale multiple. Il souligne l'importance du traitement orthopédique-chirurgical précoce. D'autre part, il signale la difficulté dans l'alimentation au cours de la première semaine de vie, fait qui n'a pas été rapporté auparavant dans la littérature médicale. Il présente un cas clinique.

РЕЗЮМЕ

Гонсалес Дельгадо, Х.Б. Артрогриппоз множественный врожденный: представление одного случая. Rev Cub Ped 52: 1, 1980.

Делается обзор об артрогриппозе множественном врожденном. Подчеркивается большое значение раннего ортопедическо-хирургического лечения. Указывается на трудность в отношении питания в течении первой недели жизни, подобное заболевание не было ранее проинформировано в медицинской литературе. Представляется один клинический случай.

BIBLIOGRAFIA

1. Cooke, R. E.; L. Sidney. Bases biológicas en la práctica pediátrica I: Barcelona, 1ra. Edición, Salvat, 1970, pág. 338.
2. Aase, J. M.; D. W. Smith. Reply to a letter to the editor. J Pediat 74: 5, 840-841, May, 1969.
3. Drachman, D. B.; A. J. Coulombre. Experimental clubfoot and arthrogryposis multiplex congenita. Lancet 2: 7255, pp. 523-526, 1962.
4. Browne, D. British Encyclopedia of Medical Practice. (Citado por 3).
5. Gibson, D. A.; N. D. K. Urs. Arthrogryposis multiplex congenita. Br J Bone J Surg 52-B: 3, 483-493, Aug., 1970.
6. Lloyd Roberts, G. C.; A. W. F. Lettin. Arthrogryposis multiplex congenita. Br J Bone J Surg 52-B, 494-508, Aug., 1970.
7. Morris G. El diagnóstico en pediatría. Madrid, Editorial Alhambra, 1960, pág. 155.
8. Campbell, W. C. Cirugía ortopédica II. La Habana. Instituto Cubano del Libro, 1966, págs. 2115-2116.
9. Nelson, W. E. Tratado de pediatría II. 5ta. Edición. La Habana. Instituto Cubano del Libro, 1966, págs. 1612-1613.
10. Schaffer, A. J. Diseases of the newborn. 3ra. ed. Philadelphia. Saunders, 1971.
11. Cecil, R. L. Tratado de Medicina Interna II. La Habana, Instituto Cubano del Libro, 1971, págs. 1301-1302.
12. Lange, M. Afecciones del aparato locomotor I. Barcelona, España, 1ra. ed. Jims, págs. 280-282, 1969.
13. Nelson, W. E. y otros. Tratado de Pediatría II. Barcelona, España, 6ta. ed., Salvat, 1975, págs. 1387-1388.

Recibido: julio 17, 1979.

Aprobado: agosto 5, 1979.