

INSTRUCCIÓN ORTOPÉDICA DE POSGRADO

Artrogrifosis múltiple congénita

MARIO LAMPROPULOS y MIGUEL H. PUIGDEVALL

Hospital Italiano de Buenos Aires

Definición

El síndrome artrogrifótico múltiple congénito es una manifestación neurológica y/ o miopática, de etiología desconocida, no progresiva caracterizada por una disminución del desarrollo muscular, acompañada por deformidades articulares severas, y rigidez capsular y periarticular.^{12,13,23}

El término deriva de dos vocablos griegos: *artro* (articulación) y *grifosis* (curvado o angulado).

Introducción

Hay que tener en cuenta que el término artrogrifosis no es un diagnóstico etiológico, sino que comprende un conjunto de signos y síntomas que responden a varias patologías.

Se describieron como artrogrifosis diversos cuadros de deformidades articulares, por lo que es de suma importancia conocer la heterogeneidad del trastorno y diferenciar las diversas contracturas congénitas articulares, ya que cada entidad posee un fondo genético y una evolución natural distintos, que motivan diferentes modalidades de tratamiento.

Un diagnóstico correcto es esencial para programar la estrategia de tratamiento.

Una vez establecido el diagnóstico, el tratamiento debe realizarlo un equipo multidisciplinario entrenado en el seguimiento de estos pacientes.

Incidencia

Es una patología muy rara. Se da en aproximadamente un 0,03% de los recién nacidos vivos.

Patogenia

El defecto se instala en la unidad motora del sistema nervioso central (células del asta anterior, raíces nerviosas, nervios periféricos, placa neuromuscular, músculo) y produce debilidad severa en los movimientos articulares durante la vida fetal.^{1,6}

Este déficit es lo suficientemente importante para producir inmovilidad articular y establecer trastornos en las distintas etapas del desarrollo del sistema osteoarticular.³

La inmovilización persistente no sólo mantiene las contracturas musculares sino que favorece la deformidad articular.¹¹ De acuerdo con la localización de la noxa existen dos formas anatomoclínicas: la forma neuropática y la forma miopática.⁵ La forma neuropática es la más común (90% de los casos). En cambio, la forma miopática se da en sólo el 10% de los pacientes.²²

Otro posible factor etiológico que puede producir limitación de la movilidad intrauterina son las alteraciones histológicas en el tejido conectivo que provocan bloqueos mecánicos en la movilidad articular.²³ La alteración específica se localiza en las fibras de colágeno e interfiere en el desarrollo normal de los tendones, los huesos y el cartilago articular. Estas alteraciones pueden producir fibrosis y contracturas articulares. Ionasescu ha demostrado un aumento en la síntesis del colágeno en pacientes con artrogrifosis. Otros autores observaron un aumento similar en el tejido fibroso de los músculos, ligamentos, fascias musculares e inserciones tendinosas en fetos recién nacidos con artrogrifosis.¹⁷

Dentro de las etiologías mecánicas que producen limitaciones de los movimientos intrauterinos fetales existen también causas uterinas (miomas, malformaciones), bandas amnióticas, embarazos gemelares y episodios de oligoamnios.²⁵

Clasificación

En la actualidad utilizamos la clasificación propuesta por Hall:¹⁴

Grupo I: Patología que involucra las extremidades.

Grupo II: Patología que involucra las extremidades y otras áreas corporales.

Recibido el 27-2-2004.

Correspondencia:

Dr. MARIO LAMPROPULOS
Hospital Italiano de Buenos Aires
Potosí 4215
(1199) - Buenos Aires
Tel.: 4959-0200 - int. 8560
Fax: 4981-9933
E-mail: miguel.puigdevall@hospitalitaliano.org.ar

Grupo III: Patología que involucra las extremidades y disfunción del sistema nervioso central.

Grupo I: Patología que involucra las extremidades.

- a. Amioplastia.
- b. Artrogrifosis distal.

La amioplastia es la artrogrifosis múltiple clásica. Ésta no es un cuadro hereditario, ya que no afecta a los hijos de padres afectados. Hay contracturas en flexión y en extensión. La posición de las extremidades es simétrica y el trastorno ya está instalado en el momento del nacimiento. El 46% de los pacientes tiene afectación de los cuatro miembros, un 43% tiene afectados sólo los miembros inferiores y el 11% restante, sólo los miembros superiores.

Grupo II: Patología que involucra las extremidades y otras áreas corporales.

La amplia categoría que nos ocupa comprende una gran diversidad de cuadros clínicos en los que las contracturas musculares se acompañan por anomalías en otras áreas del cuerpo. Muchos de estos trastornos son entidades y síndromes específicos, como la aracnodactilia, la displasia craneocarpotarsiana de Freeman-Sheldon y el síndrome de membranas múltiple (pterigión).

Grupo III: Patología que involucra las extremidades y se acompaña por lesiones del sistema nervioso central.

Este grupo comprende entidades con anomalías cromosómicas que se detectan por estudios de cariotipo en sangre y por estudios tisulares. Muchos de los lactantes afectados no crecen ni aumentan de peso, y aproximadamente el 50% fallece en los primeros años de vida. Estas entidades son: mielomeningocele, síndrome de Pena-Snoekier y trisomía del par 18.

Diagnóstico

Historia clínica

Es importante pesquisar en la historia clínica los antecedentes ocurridos durante el período de gestación y los datos heredofamiliares del paciente. Existe un alto porcentaje de pacientes con artrogrifosis portadores de pie varoequino congénito y displasia de cadera. Wynne-Davies encontró un sangrado vaginal anormal durante los primeros meses de gestación en el 18% de las madres de 130 pacientes con artrogrifosis.²⁹ Las madres que tuvieron niños normales en las gestaciones anteriores notaron un retardo y un enlentecimiento de los movimientos del feto artrogrifótico. Aproximadamente un tercio de los pacientes con artrogrifosis presentaba una posición anormal dentro del útero. El oligoamnios es una causa mecánica asociada con esta patología. Se describieron también como factores causales, ciertos tóxicos ingeridos durante la gestación (anticonvulsivantes, etanol, drogas, Dilatin, insulina, etc.).²⁵

Examen físico

Las contracturas musculares y las anomalías clínicas pueden variar sustancialmente de un paciente a otro.^{6,12,23} Sin embargo, hay cinco características clínicas comunes, que se presentan en la mayoría de las entidades de este síndrome (Fig. 1):

1. Las extremidades son fusiformes o cilíndricas, con un tejido celular subcutáneo muy fino y con ausencia de los pliegues articulares.
2. Rigidez articular, de mayor severidad en las articulaciones distales.
3. Luxación articular, especialmente de caderas y menos frecuente, de rodillas.
4. Atrofia y/o ausencia de músculos o grupos musculares.
5. Sensibilidad conservada (ocasionalmente puede haber disminución o ausencia de algunos reflejos).

En general, hay ausencia de los pliegues normales de la piel. Ésta se encuentra tensa, parece estar adherida a los planos más profundos y muestra en su superficie una brillantez característica. Muchas veces aparecen umbilicaciones cutáneas que se localizan en los codos, rótulas y muñecas. En el lactante es frecuente identificar manchas faciales violáceas en la frente y el entrecejo, cuya coloración puede disminuir y hasta desaparecer con el transcurrir del tiempo.

A nivel de las articulaciones existe una disminución franca del movimiento, tanto activo como pasivo, y en ciertas circunstancias se establecen rigideces en flexión o en extensión. Esta rigidez articular es característica de esta patología, aunque siempre las articulaciones poseen algunos grados de movimiento pasivo e indoloro.

En los miembros inferiores, los pies suelen estar con una deformidad fija en equinovaro, rígida e irreducible.^{9,27} Las rodillas en general presentan una contractura en extensión, y en ciertas circunstancias pueden estar luxadas y en flexión.²⁴

Las caderas se presentan en rotación externa, flexión y abducción. Cuando están luxadas, la actitud del miembro es en aducción y rotación interna, ya sea en forma unilateral o bilateral.¹⁶

La escoliosis es una entidad que ocurre en el 20% de los casos y suele producir una curva tipo patrón neurológico: dorsolumbar, única y amplia en forma de "C".¹⁰

En los miembros superiores,^{4,28} los hombros se encuentran en rotación interna y aducción. Los codos están casi siempre en extensión o con ligeros grados de flexión, y la cúpula radial en ocasiones se encuentra luxada, produciendo una limitación franca de la pronosupinación. Las muñecas suelen tener una actitud en flexión y, en menor medida, en extensión. Los pulgares están contraídos y flexionados dentro de la palma de la mano, y los dedos flexionados a nivel de las articulaciones interfalángicas.²

Es importante destacar que el coeficiente intelectual de estos pacientes no se encuentra afectado.¹⁸



Figura 1. Aspecto general de un paciente con arтроgrifosis.

Exámenes complementarios

Los exámenes complementarios que suelen realizarse son:

a. Dosaje enzimático:

La determinación de enzimas sanguíneas como la creatinfosfocinasa (CPK) puede ser útil en los pacientes que padecen la forma miopática, pero no en los que cursan con la forma neuropática.

b. Análisis cromosómico:

Está indicado en los pacientes con múltiples defectos congénitos asociados con patologías que tienen un sustrato neurológico.

c. Electromiografía:

La electromiografía con estudios de velocidad de conducción nerviosa son útiles para distinguir la localización de la lesión, y diferenciar entre un proceso miopático y uno neuropático. Sin embargo, son estudios no específicos para efectuar un diagnóstico de certeza de la patología.

d. Biopsia muscular:

Es el método de elección para diferenciar entre la localización miopática y la neuropática.

El momento de efectuar la biopsia depende del diagnóstico presuntivo, de la edad, y del estado general que presente el paciente; suele efectuarse entre los 3 y 4 meses de edad. Se realiza bajo anestesia general a nivel del deltoides o del cuádriceps. Este último es el más utilizado y, con preferencia, en el tercio superior del vasto interno, lugar donde el músculo tiene una gran inervación. Es importante no utilizar cauterio, ya que éste produce cambios en los estudios histológicos.

e. Estudios por imágenes:

La radiología simple es muy valiosa para el estudio y evaluación de las deformidades articulares, los deseos de los miembros, las incongruencias articulares, y la estructura y calidad ósea.²¹ La tomografía computarizada y la resonancia magnética son estudios indispensables para detectar malformaciones asociadas en otros sistemas del organismo y para evaluar la estructura de los tejidos.

Seguimiento ortopédico

El seguimiento ortopédico comienza en las salas de neonatología. La consulta se realiza casi siempre a causa de las contracturas musculares, las fracturas neonatales o

ambas. Diamond y Alegado publicaron que el 25% de los pacientes artrogrifóticos presentaban fracturas en el momento del nacimiento.⁷ La gran incidencia de fracturas suele deberse a obstrucciones en el parto, dada la dificultad que generan las contracturas musculares para el pasaje del feto por el canal del parto. Hay que destacar que deben sospecharse fracturas perinatales en los niños con múltiples malformaciones y contracturas que presenten:

- a. llanto incoercible
- b. disminución de la alimentación
- c. dificultad para ser alzado

Tratamiento

Existen algunas consideraciones especiales que se deben tener en cuenta antes de efectuar el abordaje del tratamiento de esta patología.

Los pacientes suelen tener un coeficiente intelectual dentro del promedio y en los rangos superiores.

A pesar de sus grandes deformidades los pacientes pueden caminar o adaptar su marcha, y es llamativo la destreza funcional que adquieren para comer, vestirse y efectuar sus necesidades fisiológicas. Muchos de ellos terminan por ser independientes y desempeñar actividades sociales en la vida adulta.

Otro concepto importante es que la limitación de la amplitud del movimiento articular se debe a factores de tensión de estructuras periarticulares, como fibrosis capsulares, musculares, tendinosas y/o ligamentarias. Una vez eliminados estos obstáculos en forma temprana, las articulaciones muestran una amplitud de movimiento útil y dentro de lo normal. Este concepto es importante, ya que cuando más retrasamos la corrección, mayor será la deformidad de las superficies articulares y, en consecuencia, mayor será también la pérdida del movimiento.

Asimismo, se debe tener en cuenta que esta patología posee un alto porcentaje de recidiva y que el paciente necesita a menudo múltiples procedimientos para llegar a una corrección aceptable. Esta tendencia disminuye de manera notable en la adolescencia, cuando finaliza el crecimiento del esqueleto. Por este motivo es esencial mantener la alineación de los miembros durante el crecimiento, con ortesis diurnas para favorecer la deambulación y con ortesis nocturnas para evitar la deformidad.

Hay que considerar que el entrenamiento fisioterápico rara vez logra una corrección total de la deformidad, aunque es un pilar fundamental en el que se basa nuestro tratamiento durante los primeros meses de vida, en el posquirúrgico, y también para favorecer la adaptación del paciente al medio social. El tratamiento inicial consiste en ejercicios pasivos frecuentes de movilización articular y de elongación muscular realizados por el fisioterapeuta y los familiares del niño, seguidos de férulas termoplásticas o yesos para mantener el grado de corrección alcanzado.²⁰

Terapia de movilización pasiva

Un extenso programa para el tratamiento de la artrogrifosis múltiple congénita fue desarrollado por Palmer y MacEwen basándose en su experiencia con 95 lactantes y niños con rigideces articulares.²⁰ El régimen enfatiza la elongación pasiva temprana y el uso de una serie de férulas intercambiables para mejorar la movilidad articular. Mediante elongaciones pasivas diarias e intensivas de las articulaciones y de los músculos, con la ayuda posterior de ortesis correctoras, se ha aumentado sustancialmente la funcionalidad en esta población de pacientes. Las elongaciones son realizadas por fisioterapeutas entrenados en el tema y que cuentan con la colaboración activa de los padres que efectúan las movilizaciones cuatro veces por día (30 minutos por sesión) en todas las articulaciones. Las visitas al fisioterapeuta (para supervisar el trabajo de los familiares) son semanales y en ellas participa también un ortopedista. Se utilizó el procedimiento quirúrgico sólo cuando el programa de movilización pasiva no había podido mejorar las contracturas articulares. Los autores llegaron a la conclusión de que los niños tratados tempranamente, antes de los 18 meses de edad, presentaban mejores resultados con este tratamiento que los pacientes mayores de esa edad. Además, los pacientes tratados a edades tempranas requirieron menos procedimientos quirúrgicos que los pacientes de mayor edad.

Cuadro clínico por regiones

A. Cadera

La luxación de la cadera en la artrogrifosis se define como una luxación teratológica, ya que ocurre en un período temprano del desarrollo fetal. La reducción incruenta es imposible de efectuar y lo indicado es el tratamiento quirúrgico.²⁶

La mayoría de los autores están de acuerdo en que las luxaciones unilaterales deben ser corregidas para evitar la pelvis oblicua, la escoliosis secundaria y la consiguiente marcha claudicante.¹⁶

En cambio, el tratamiento de las luxaciones bilaterales es controversial, ya que su tratamiento presenta un alto porcentaje de complicaciones, como la relajación, la rigidez y la necrosis avascular posoperatoria.

El tratamiento debe efectuarse lo más temprano posible. En general, se efectúa luego de los 6 meses de edad mediante la liberación de las partes blandas por una incisión anterior, realizando una capsulectomía amplia para obtener una reducción de la articulación, y se inmoviliza con yesos pelvipédicos y posteriormente con férulas nocturnas durante un largo período. Ambas caderas se efectúan en un tiempo quirúrgico. En pacientes mayores muchas veces es necesaria la resección del tercio proximal del fémur para lograr una reducción congruente y libre de

tensión, a fin de evitar el alto porcentaje de rigidez que presentan estas caderas.

Las contracturas más frecuentes de la cadera no luxada son:

- a. Abducción y rotación externa.
- b. Flexión.
- c. Flexoaducción.
- d. Extensión.

El tratamiento consiste en la liberación de los músculos comprometidos durante los primeros años de vida, la cual se realiza mediante la capsulectomía de la articulación coxofemoral. En los pacientes mayores o con deformaciones severas, se efectúan osteotomías correctivas junto con la liberación de las partes blandas y la capsulectomía. La inmovilización posoperatoria tratamos de reducirla al mínimo, comenzando tempranamente con la movilización articular mediante un tratamiento quínésico diario.

B. Rodilla

La deformidad más frecuente de las rodillas es la contractura en flexión, que se presenta en un 60% de los pacientes.²⁴ La contractura en extensión se encuentra en un 6% de los pacientes y el resto en general presenta una rodilla en posición neutra.

La deformidad de la rodilla en la artrogrifosis no debe tratarse de manera aislada, ya que tanto un pie en posición plantigrada como una cadera móvil son igualmente importantes para la deambulación.

La contractura en flexión debe tratarse al comienzo mediante manipulaciones progresivas y mantenerse con férulas intercambiables o yesos.²⁰ Para los casos resistentes a este enfoque conservador, el tratamiento quirúrgico es de elección.

La liberación de los músculos y tendones del hueco poplíteo debe acompañarse sistemáticamente por una capsulectomía posterior para disminuir la posibilidad de recidiva de la deformidad. Se utilizan dos incisiones longitudinales y debe individualizarse la cápsula articular en sus lados interno y externo con el objeto de evitar una disección proximal innecesaria en el espacio poplíteo. Se debe efectuar una capsulectomía completa, precisándose a veces la sección de los ligamentos cruzados y laterales para lograr una liberación posterior adecuada.

La tensión de las estructuras neurovasculares puede limitar el grado final de corrección. Se debe tener siempre en cuenta la importancia de un flujo sanguíneo suficiente del miembro efectuando controles exhaustivos hasta el segundo o tercer cambio de yeso.

Al corregir la deformidad en flexión puede aparecer la subluxación posterior de la tibia, la que se debe a los cambios adaptativos que sufren el fémur distal y la parte posterior de los platillos tibiales.

El objetivo del tratamiento es obtener una rodilla en extensión para una deambulación adecuada y para favorecer la utilización de ortesis.

En los últimos años estamos utilizando tutores externos para poder realizar una corrección progresiva de la deformidad.

Es aconsejable diferir la osteotomía femoral supracondílea (de forma trapezoidal con base anterior) hasta el final del crecimiento óseo del paciente. Este procedimiento se encuentra indicado ante el fracaso de las reiteradas liberaciones de las partes blandas y en las deformidades en flexión severas mayores de 60°. A través del acortamiento femoral disminuye la tensión de las partes blandas y los elementos neurovasculares, permitiendo grandes deflexiones para alinear el miembro.

En la deformidad en hiperextensión es necesario el alargamiento del cuádriceps y la capsulectomía anterior, liberando la rótula y el saco suprarrotuliano. La rótula hipoplásica puede luxarse hacia afuera, pero debe reducirse una vez alargado el cuádriceps. Para ello, es necesaria la liberación del retináculo rotuliano externo combinada con el procedimiento de Roux y el avance de las fibras oblicuas del vasto interno.

El cirujano debe ser agresivo tanto en la liberación flexora como en la extensora, tratando siempre de obtener el mayor grado de corrección posible, ya que en estos pacientes el porcentaje de recidiva es muy alto.

C. Pie

Las deformidades en la artrogrifosis son más comunes en las regiones distales de los miembros; el pie es la región afectada con mayor frecuencia.^{9,30} Las articulaciones mayores tienen un arco de movimiento limitado con pocos grados de movilidad, pero las pequeñas articulaciones de los pies casi siempre se encuentran rígidas. Por este motivo, los tratamientos con manipulaciones no son tan eficaces como en la rodilla, y en la mayoría de los casos debe realizarse algún tipo de tratamiento quirúrgico. El procedimiento quirúrgico en general se posterga hasta que el pie tenga un tamaño apropiado, ya que las articulaciones de los pies son estrechas, presentan una cápsula engrosada y muchas veces son difíciles de diferenciar durante la cirugía.

El objetivo del tratamiento es obtener un pie plantigrado e indoloro. Esto permite la utilización de calzado adecuado, una deambulación correcta o, en los pacientes no deambuladores, una posición adecuada del pie para lograr un buen apoyo en la silla de ruedas.

Al tener estos pacientes la sensibilidad conservada, a diferencia de los procesos que no la tienen (mielomeningocele), no son frecuentes las úlceras por hiperapoyo, aunque éstas pueden aparecer si la alineación del pie no es suficientemente plantigrada.

Las recidivas, a pesar de los múltiples tratamientos quirúrgicos, ocurren en hasta en un 50% de los pacientes.

Entre los tratamientos utilizados encontramos:

Manipulaciones progresivas: Es el tratamiento de elección en los primeros meses de vida.²⁰ Durante los prime-

ros 6 meses realizamos, junto con los padres, cuarto sesiones diarias de unos 30 minutos, manteniendo la corrección alcanzada con férulas termoplásticas. De lograr una corrección adecuada, continuamos con férulas termoplásticas permanentes hasta la etapa de bipedestación, cuando se colocan unas férulas cortas con borde interno recto, que serán utilizadas durante el día y la noche.

La ventaja de este método previo a la intervención quirúrgica es que, en caso de fracaso del tratamiento, el pie presenta una piel más complaciente y mucho más elástica, por lo tanto son menores las complicaciones por dehiscencia de la herida. Además, el tratamiento incruento disminuye la severidad de la deformidad mientras esperamos que el pie adquiera un tamaño aceptable para la realización de la intervención quirúrgica.

Liberación posterointerna amplia: A partir del año de edad y mediante una incisión tipo Cincinnatti, liberamos el astrágalo hasta lograr una reducción adecuada.³⁰ La reducción obtenida se mantiene con una clavija de Kirschner colocada a través de la articulación astragaloescfoidea. La recidiva con este procedimiento en nuestra serie de pacientes fue del 32% y fue nuestra técnica de elección en la artrogrifosis, reservando otros métodos para edades más avanzadas.

Astragalectomía: La astragalectomía es eficaz en la artrogrifosis para la corrección de los pies equinovaros supinados^{8,15,18,19,27} (Figs. 2 y 3). La realizamos mediante una vía anteroexterna. Se debe identificar con cuidado cada una de las articulaciones, siendo la articulación tibioastragalina la primera por ubicar. Se debe resear todo el hueso astragalino, evitando dejar fragmentos óseos o cartilagosos, ya que algunos autores han observado osificaciones a partir de este material con rigidez articular y recidiva de la deformidad. La subluxación del calcá-

neo puede persistir si no se efectúa una liberación completa de la cápsula posterior. En casos severos es necesario a veces realizar también la enucleación del escafoides.

El tendón de Aquiles se tenotomiza por una incisión posterior. Se alinea el calcáneo con la articulación del tobillo y se fija a la tibia con una clavija de Kirschner que se coloca a través de la planta del pie. La clavija se deja colocada durante 3 semanas y luego se mantiene la inmovilización con una bota de yeso durante 2 meses. Posteriormente el pie se mantiene con férulas termoplásticas por tiempo indefinido. Los malos resultados se observaron cuando existía con anterioridad una cicatriz postero-medial.¹⁹ En estos casos debe realizarse antes la resección de la cicatriz y la cobertura con un injerto de piel. La astragalectomía no corrige la deformidad en aducción del antepié. En estos pacientes hay que efectuar además una osteotomía de los metatarsianos o del cuboides.

Método de Vervelyi-Ogston: Este método, que data de principios del siglo pasado, ha sido reivindicado por Steven Kopits (Oklahoma Children's Hospital) con excelentes resultados. Otros autores que publicaron recientemente su experiencia también obtuvieron buenos resultados.⁸ La edad promedio en que se efectuó el procedimiento fue entre los 6-10 años. Se realiza con una incisión oblicua sobre la región dorsal del pie para exponer el astrágalo y el cuboides. Se efectúa una ventana ósea a nivel del cuboides y se extrae el hueso esponjoso con la ayuda de una cureta pequeña. Se realiza entonces otra ventana a nivel del astrágalo y se extrae también con cureta todo el hueso esponjoso. Luego se corrige manualmente la deformidad, colapsando las corticales vacías del cuboides y del astrágalo. Por último, se realiza una tenotomía percutánea del tendón de Aquiles y se inmoviliza con yeso durante 6 semanas.



Figura 2. Imagen clínica y radiografía prequirúrgica.

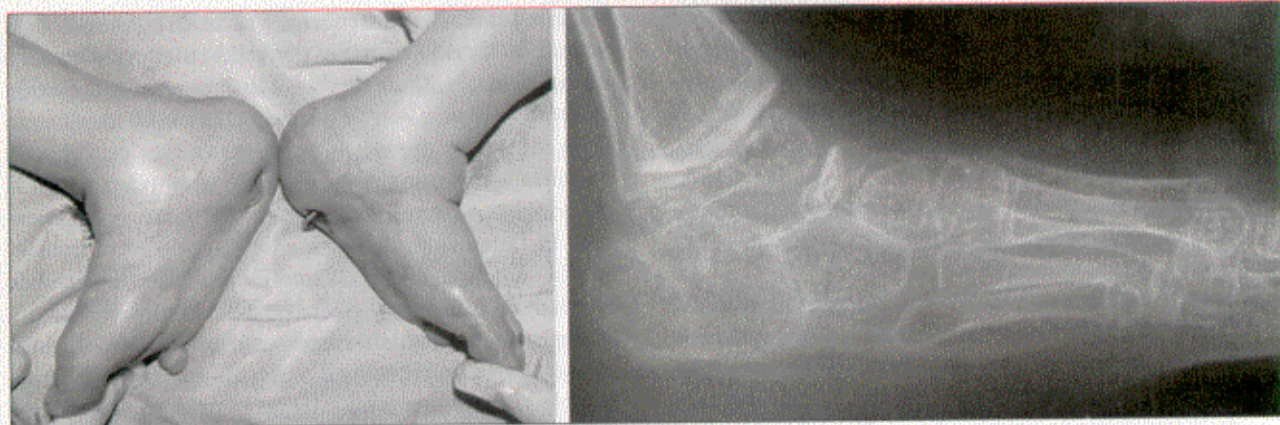


Figura 3. Imagen clínica posoperatoria inmediata y radiografía a largo plazo luego de realizada una astragalectomía para obtener un pie plantígrado.

Triple artrodesis: Las articulaciones que se fusionan mediante este procedimiento son la subastragalina, la astragaloescaloidea y la calcaneocuboidea.³⁰ Siempre debe realizarse después que el niño haya terminado su crecimiento esquelético. Varios autores han informado algunas complicaciones importantes, como infecciones, recidivas de la deformidad, pseudoartrosis o hiperapoyo plantar.

Columna vertebral

La escoliosis se da en aproximadamente un 12% de los pacientes con artrogrifosis.¹⁰ El tipo de escoliosis depende de la edad del paciente. Cuando la deformidad aparece en edades tempranas en general son escoliosis congénitas, mientras que las que aparecen en edades más tardías suelen comportarse como escoliosis neuromusculares, con curvas dorsolumbares amplias, únicas y flexibles.

El tratamiento casi nunca difiere del habitual en estos tipos de escoliosis (ya sea congénita o neuromuscular). En el período de juventud y adolescencia, curvas de entre 20° y 40° pueden controlarse con ortesis espinales correctoras, mientras que en curvas mayores de 35°, el tratamiento indicado es la fusión espinal y la fijación con instrumental adecuado.

Miembro superior

A. Hombro

El hombro típicamente presenta una pérdida importante de masa muscular, sobre todo el deltoides, lo que se traduce en una clavícula prominente y un hombro caído hacia abajo y hacia posterior.⁴ Para elevar su extremidad superior al nivel máximo de abducción y elevación, estos pacientes necesitan inclinar lateralmente el tronco. La

gran mayoría de las veces la movilidad pasiva se encuentra limitada. Este fenómeno se produce por la debilidad muscular y la contractura articular propias de esta patología. Muchas veces, los pacientes necesitan la asistencia de su otro miembro para llevarse la mano a la boca.

En algunas oportunidades, el hombro y el codo están en una actitud de extrema rotación interna, lo que limita notablemente la funcionalidad y el paciente sólo puede utilizar la mano en máxima pronación.

El tratamiento es similar al que se realiza en las articulaciones de los miembros inferiores, tratando de mejorar la movilidad pasiva del hombro mediante manipulaciones progresivas, que comienzan a los 3 meses de edad, y manteniendo el rango articular alcanzado con férulas termoplásticas.²⁰

B. Codo

Esta articulación es una de las que presentan mayor compromiso.²⁸ En general se encuentra en extensión, o a veces puede presentarse con una flexión rígida. La funcionalidad del miembro es mayor cuando el codo está en flexión. Los músculos flexores del codo (bíceps y braquial anterior) poseen una fuerza muscular aceptable, que puede a veces vencer la acción de la gravedad. En cambio, los músculos extensores son extremadamente débiles.

Cuando el codo se encuentra en extensión, la incapacidad funcional que desarrollan estos pacientes es importante, ya que una de las habilidades que pierden es la de llevar la mano a la boca para alimentarse. También se debe tener en cuenta la asistencia que el paciente utiliza para movilizarse (bastones canadienses o silla de ruedas), ya que son parámetros fundamentales para definir la posición quirúrgica óptima de los codos para poder realizar las actividades de la vida diaria.

El tratamiento en los primeros años de vida sigue siendo las movilizaciones pasivas tempranas y las elongacio-

nes musculares, manteniendo la corrección alcanzada con férulas funcionales intercambiables. La edad más apropiada para efectuar la corrección quirúrgica de esta artroclivación es entre los 5 y 6 años. Los procedimientos más utilizados son:

- Liberación muscular y capsular posterior: por lo general se obtienen rangos articulares suficientes para tener una funcionalidad aceptable.
- Transferencias tendinosas: se utilizan para recuperar la flexión del codo, siendo un requisito indispensable que el codo presente una amplitud de movilidad mayor de 40°. Para la contractura en extensión, la más utilizada es la transferencia anterior del tendón del tríceps braquial, insertándolo a nivel de la tuberosidad bicipital del radio. Para las contracturas en flexión, lo que se pretende es mejorar la flexión activa del codo, por lo que casi siempre se utiliza el pectoral mayor, el dorsal ancho o el esternocleidomastoideo.

Las metas básicas de la recuperación funcional de la extremidad superior son facilitar la alimentación y la higiene personal, motivo por el cual es mejor contar con uno de los codos con flexión activa y el otro codo con la capacidad de llegar a la extensión completa. Está contraindicado efectuar transferencias musculares bilaterales para recuperar la flexión, a excepción de que ambos codos presenten una extensión activa que venza la acción de la gravedad.

C. Antebrazo y muñeca

El antebrazo casi siempre se encuentra en pronación. Cuando el tratamiento incruento mediante movilizaciónes no es eficaz, se efectúa la liberación de la inserción radial del pronador redondo. También, cuando el músculo es potente, puede realizarse una transferencia para transformar su función pronadora en supinadora.

La deformidad más frecuente a nivel de la muñeca es la actitud en flexión extrema, llegando en algunos casos a rangos de hasta 90° de flexión. Muchas veces esta flexión extrema se asocia con desviación cubital. El tratamiento debe ser precoz durante los primeros meses de vida con movilizaciónes progresivas y ortesis termoplásticas. Si la deformidad es muy rígida pueden utilizarse yesos seriados. El tratamiento quirúrgico de elección es la transferencia tendinosa, el cubital anterior se reorienta a nivel de los radiales externos y, en ciertas ocasiones, se procede a elongar los músculos flexores mediante zetaplastias. Si no existe una funcionalidad muscular aceptable, es aconsejable realizar una artrodesis de la muñeca en posición funcional.

D. Mano

El objetivo que se persigue en el tratamiento de las deformidades de la mano es obtener un aumento de la distancia interdigital y permitir la oposición del pulgar con los otros dedos, favoreciendo de esta manera la toma de objetos con la mano.² En general, el pulgar se encuentra en aducción, como consecuencia de la fibrosis del primer espacio interdigital y la contractura del aductor corto del pulgar. La articulación metacarpofalángica del pulgar está en flexión por contractura del flexor largo del pulgar. Al igual que en las demás articulaciones, el tratamiento comienza en edades bien tempranas con manipulaciones progresivas, manteniendo los rangos alcanzados con férulas termoplásticas. En ocasiones, está indicado el tratamiento quirúrgico, que consiste en una plastia del primer espacio interdigital, la liberación del aductor del pulgar a nivel de su inserción en el segundo metacarpiano y del flexor largo del pulgar. En muy pocas ocasiones, cuando la articulación es inestable, se efectúa una artrodesis de la articulación metacarpofalángica.

Referencias bibliográficas

1. **Banker BQ**. Neuropathologic aspects of arthrogryposis multiplex congenita. *Clin Orthop*;(194):30-43;1985.
2. **Bayne LG**. Hand assessment and management of arthrogryposis multiplex congenita. *Clin Orthop*;(194):68-73;1985.
3. **Beckerman RC, Buchino JJ**. Arthrogryposis multiplex congenita as part of an inherited symptom complex: two cases reports and a review of the literature. *Pediatrics*;61(3):417-422;1978.
4. **Bennett JB, Hansen PE, Granberry WM, et al**. Surgical management of arthrogryposis in the upper extremity. *J Pediatr Orthop*;5(3):281-286;1985.
5. **Brown LM, Robson MJ, Sharrard WJ**. The pathophysiology of arthrogryposis multiplex congenita neurological. *J Bone Joint Surg Br*;62(3):291-296;1980.
6. **Carlson WO, Speck GJ, Vicari U, et al**. Arthrogryposis multiplex congenita. A long-term follow-up study. *Clin Orthop*;(194):115-123;1985.
7. **Diamond LS, Alegado R**. Perinatal fractures in arthrogryposis multiplex congenita. *J Pediatr Orthop*;1(2):189-192;1981.

8. **Dias LS, Stern LS.** Talectomy in the treatment of resistant talipes equinovarus deformity in myelomeningocele and arthrogryposis. *J Pediatr Orthop*;7(1):39-41;1987.
9. **Drummond DS, Cruess RL.** The management of the foot and ankle in arthrogryposis multiplex congenita. *J Bone Joint Surg Br*;60(1):96-99;1978.
10. **Drummond DS, MacKenzie DA.** Scoliosis in arthrogryposis multiplex congenita. Proceedings of the Scoliosis Research Society. *J Bone Joint Surg Am*;56:1763;1974.
11. **Fuller DJ.** Immobilization of foetal joints: a cause of progressive prenatal deformity. *J Bone Joint Surg Br*;57:115;1975.
12. **Gibson DA, Urs NDK.** Arthrogryposis multiplex congenita. *J Bone Joint Surg Br*;52(3):483-493;1970.
13. **Hahn G.** Arthrogryposis. Pediatric review and habilitative aspects. *Clin Orthop*;(194):104-114;1985.
14. **Hall JG.** Genetic aspects of arthrogryposis. *Clin Orthop*;194:44-53;1985.
15. **Hsu LC, Jaffray D, Leong JCY.** Talectomy for clubfoot in arthrogryposis. *J Bone Joint Surg Br*;66(5):694-696;1984.
16. **Huurman WW, Jacobson ST.** The hip in arthrogryposis multiplex congenita. *Clin Orthop*;(194):81-86;1985.
17. **Ippolito E, Ponseti IV.** Congenital club foot in the human fetus. A histological study. *J Bone Joint Surg Am*;62(1):8-22;1980.
18. **Lloyd-Roberts GC, Lettin AWF.** Arthrogryposis multiplex congenita. *J Bone Joint Surg Br*;52:494;1970.
19. **Menelaus MB.** Talectomy for equinovarus deformity in arthrogryposis and spina bifida. *J Bone Joint Surg Br*;53(3):468-473;1971.
20. **Palmer PM, MacEwen GD, Bowen JR, et al.** Passive motion therapy for infants with arthrogryposis. *Clin Orthop*;(194):54-59;1985.
21. **Poznanski AK, Larowe PC.** Radiographic manifestations of the arthrogryposis syndrome. *Radiology*;95(2):353-358;1970.
22. **Shapiro F, Bresnan MJ.** Orthopaedic management of childhood neuromuscular disease. Part II: Peripheral neuropathies, Friedreich's ataxia, and arthrogryposis multiplex congenita. *J Bone Joint Surg*;64(6):949-953;1982.
23. **Shariff FK, Horoupian D, Greenlaw RK.** Arthrogryposis multiplex congenita. *Clin Orthop*;94:263-267;1973.
24. **St Clair HS, Zimble S.** A plan of management and treatment results in the arthrogrypotic hip. *Clin Orthop*;(194):74-80;1985.
25. **Swinyard CA, Bleck EE.** The etiology of arthrogryposis (multiple congenital contracture). *Clin Orthop*;(194):15-29;1985.
26. **Tachdjian MO.** *Pediatric orthopedics*. 2ª ed. Philadelphia: Saunders; 1999.
27. **Thompson GH, Bilinker RM.** Comprehensive management arthrogryposis multiplex congenita. *Clin Orthop*;(194):6-14;1985.
28. **Williams PF.** Management of upper limb problems in arthrogryposis. *Clin Orthop*;(194):60-67;1985.
29. **Wynne-Davies R, Williams PF, O'Connor JC.** The 1960s epidemic of arthrogryposis multiplex congenita: a survey from the United Kingdom, Australia and the United States of America. *J Bone Joint Surg Br*;63(1):76-82;1981.
30. **Zimble S, Craig CL.** The arthrogrypotic foot plan of management and results of treatment. *Foot Ankle*;3(4):211-219;1983.