

PRESENTACIÓN DE CASO

Artrogriposis: a propósito de un caso

Arthrogryposis: report of a case

Luisa Marlén Viñet Espinosa,^I Belinda Ramírez,^{II} Alicia Rodríguez González,^{III} José A. Barnés Domínguez^{IV}

^IEspecialista I grado en Medicina General Integral y en Neurofisiología. Profesora Instructora. Máster en Longevidad Satisfactoria Escuela Latinoamericana de Medicina. La Habana, Cuba.

^{II}Especialista de I grado en Fisiología Normal y Patológica. Hospital Ginecobstétrico "Ramón González Coro". La Habana, Cuba.

^{III}Especialista de I grado en Medicina General Integral. Profesora Instructora. Máster en Atención Integral al Niño. Instituto de Ciencias Básicas "Victoria de Girón". La Habana, Cuba.

^{IV}Especialista de I grado en Medicina General Integral y en Medicina Interna. Profesor Auxiliar. Instituto Nacional de Angiología. La Habana, Cuba.

RESUMEN

El Síndrome de Artrogriposis incluye las deformidades músculo-esqueléticas que se originan en el período prenatal poco frecuente en la práctica médica, menos probable que se presente en articulaciones aisladas y no asociadas a otras malformaciones. Por la importancia del tema, se presenta un caso de recién nacida del sexo femenino con el Síndrome de Artrogriposis

Palabras clave: artrogriposis, recién nacido.

ABSTRACT

Arthrogryposis Syndrome includes musculoskeletal deformities that originate in the prenatal period, it is rare in medical practice, less likely to be presented in isolated articulations and not associated with other malformations. Given the importance of the topic, a case of a newborn female with arthrogryposis syndrome is presented.

Key words: arthrogryposis, newborn.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Artrogriposis incluye las deformidades músculo-esqueléticas que se originan en el período prenatal. Aunque infrecuente, afecta a ambos sexos y se caracteriza por la presencia de múltiples contracturas articulares en los músculos de los miembros superiores, inferiores y el dorso.¹

Se denomina artrogriposis múltiple congénita (AMC) cuando es generalizada y se pueden encontrar anquilosis de articulaciones aisladas; pero en menor frecuencia. En su patogenia se involucran causas miopáticas, neuropatías,

enfermedades del tejido conectivo, limitaciones del espacio intrauterino o compresiones extrauterinas.

Sinonimia:

Síndrome de artrogriposis congénita múltiple. Síndrome de miodistrofia fetal deformante. Síndrome de Stern Gueverin. Síndrome de artromiodisplasia. Síndrome de Otto. Síndrome de Rossi. Síndrome de Rocher -Shetdon.¹

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente recién nacida, del sexo femenino, con antecedentes patológicos familiares maternos y paternos negativos. Se refiere un embarazo que transcurrió sin alteraciones, con estudios ultrasonográficos dentro de límites normales y ausencia aparente de malformaciones.

Parto normal a las 41 semanas de gestación, recién nacido normopeso con Apgar 9/9, que al examen físico presenta los hombros en aducción con rotación interna, deformidad en ambos miembros superiores (los dedos y muñecas flexionadas con limitación de los movimientos de extensión en ambas manos y limitación máxima a nivel de ambos codos) (figura). No otras alteraciones.



Fig. Deformidad en ambos miembros superiores

Se realizó rayos X de caderas y extremidades superiores: Sin alteraciones óseas. Ultrasonido abdominal: normal.

DISCUSIÓN.

En la artrogriposis existe una fijación de una articulación en flexión por contracturas musculares o fenómenos de rigidez articular, anquilosis que se produce debido a condiciones restrictivas intrauterinas: oligohidramnios, malformaciones del útero y gestaciones múltiples así como a trastornos del desarrollo neurológico, miopáticos o del tejido conjuntivo.²

Ruiz-Botero y colaboradores, detectan artrogriposis múltiple congénita en uno de los gemelos idénticos, lo cual sugiere que esta condición no se presentó por alteraciones cromosómicas o enfermedades hereditarias, sino por uno o varios factores extrínsecos al feto, probablemente de origen mecánico, que pueden

comprometer el desarrollo normal de las articulaciones y llevar a la aparición de AMC.³

Sánchez Ismayel reporta en Venezuela un caso clínico de artrogriposis múltiple congénita que se presenta con malformación intestinal y la degeneración incompleta del conducto onfalomesentérico, lo cual se describe en varias patologías que cursan con alteraciones del tejido conectivo, sin embargo, no encuentra en la literatura evidencia que describa estas malformaciones asociadas a artrogriposis múltiple congénita.⁴

En la artrogriposis se describen tres formas clínicas de presentación causadas por diferentes mutaciones ligadas al cromosoma X:

- Forma letal con contracturas severas, hipotonía, micrognatia y muerte por insuficiencia respiratoria debida a la degeneración progresiva de neuronas motoras en la médula espinal.
- Asociada con ptosis, micropene, criptorquidia, hernia inguinal e inteligencia normal (miopatía intrauterina no progresiva).
- Artrogriposis por defecto del tejido conectivo de los tendones, que mejora con la edad, cursa con inteligencia normal y sin otras alteraciones.

Además de los elementos que aportan una correcta anamnesis y un examen físico riguroso debe indicarse la biopsia muscular, donde la positividad de artrogriposis se plantea por la presencia de la amioplasia con sustitución del músculo por tejido fibroso o adiposo.⁵

La artrogriposis múltiple congénita (AMC) no es progresiva, se reporta que el uso de métodos fisioterapéuticos desde el nacimiento (manipulaciones articulares y las ortesis) logran aplicados de forma sistemática que las dos terceras partes de los afectados lleguen a caminar. En etapas posteriores puede ser necesario recurrir a la cirugía para alinear el ángulo de una anquilosis, aunque rara vez se logra aumentar la movilidad con ello.⁶

El caso reportado al presentar alteraciones músculo-esqueléticas solo en miembros superiores sugiere una posición intraútero anormal provocando limitaciones del movimiento, por lo cual se indicó la valoración ortopédica y fisioterapéutica precoz, aunque al tratarse de la musculatura axial la rigidez y recidivas son un inconveniente para la recuperación la niña, que debe mejorar gracias a los servicios que se brindan en un Centro de Rehabilitación Comunitaria de la Misión Barrio Adentro, en Maracaibo, Venezuela.

La artrogriposis es un síndrome poco frecuente en la práctica médica, menos probable que se presente en articulaciones aisladas y no asociadas a otras malformaciones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pila Pérez R, Pila Peláez R, Riverón Núñez A, Holguín Prieto VA, Campos Batueca Ro. Artrogriposis múltiple congénita: presentación de dos casos. AMC [Internet]. 2010 Ago [citado 21 Abr 2014];14(4).

Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552010000400018&lng=es.

2. Pozo González Alberto, Barbán Fernández Leonor. Artrogriposis múltiple congénita: presentación de un caso. AMC [Internet]. 2010 Dic [citado 21 Abr 2014];14(6). Disponible en:
http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552010000600015&lng=es .
3. Ruiz-Botero F, Pachajoa H, Saldarriaga W, Isaza C. Artrogriposis múltiple congénita en gemelo monocoriónico biamniótico: reporte de caso y revisión de la literatura. Rev Colomb Obstet Ginecol [Internet]. Ene 2009 [citado 21 Abr 2014];60(1). Disponible en:
http://www.fecolsog.org/userfiles/file/revista/Revista_Vol60No1_Enero_Marzo_2009/v60n1a11.pdf
4. Carvalho M, Andrade F. Arthrogryposis multiplex congenita: report case. Med Reabil 2008;27(1):33-35.
5. Sánchez Ismayel A, Sánchez R, Schmid V, Sierra L. Artrogriposis múltiple congénita y anomalías abdominales asociadas: un reto par. Rev Venez Cir [Internet]. 2004 [citado 13 Enero 2011];57(2). Disponible en:
<http://www.svcot.web.ve/.../Revista%20SVCOT%20Vol%2041-1.%202009.pdf>
6. Simis S, Fucs P. Treatment of the arthrogryptic foot. Rev Bras Ortop 2008;43(5):151-156.

Recibido: 19 de junio de 2013.

Aprobado: 3 de septiembre de 2013.

Luisa Marlén Viñet Espinosa. Especialista I grado en Medicina General Integral y en Neurofisiología. Profesora Instructora. Máster en Longevidad Satisfactoria Escuela Latinoamericana de Medicina. La Habana, Cuba. E-mail:
marlen.vinet@infomed.sld.cu