

REVISTA

DE LA

FACULTAD DE MEDICINA

Volumen XXIV

Bogotá, Abril de 1956

Nº 4

Artrogriposis Múltiple Congénita (Lewin)

*Valentín Malagón Castro **

SINONIMOS:

Artrogriposis; Contractura simétrica de las 4 extremidades; Miodistrofia fetal (Middleton); Miodistrofia congénita deformante; Amioplastia congénita (Sheldon); Rigidez articular congénita múltiple (Rocher).

La Artrogriposis múltiple es una entidad congénita, no hereditaria, de rara frecuencia, que se caracteriza por contracturas y rigideces múltiples y simétricas de asiento en las articulaciones de los miembros.

FRECUENCIA:

Es una enfermedad muy poco frecuente: Hasta 1952, Donovan, sólo pudo recopilar en la literatura médica 100 casos.

Nosotros en los últimos 7 años hemos tenido ocasión de estudiar 7 enfermos: 4 artrogriposis clásicas y 3 acompañadas de otras deformidades congénitas.

SEXO:

Es más frecuente en la mujer que en el hombre (4 a 1 según los autores. Los casos vistos por nosotros son 6 de sexo masculino y uno femenino.

* Profesor Agregado de Ortopedia y Traumatología.

HERENCIA:

No se ha observado en ningún caso humano la transmisión hereditaria. Sin embargo, para Roberts, la enfermedad es hereditaria, y es transmitida por un gene recesivo, hecho que ha demostrado experimentalmente en animales.

La observación de gemelos monocigóticos: el uno enfermo y el otro normal, es una prueba en contra del papel que la herencia pueda jugar como etiología de la afección (Hillmann-Johnson).

ETIOPATOGENIA:

Existen diversas teorías que tratan de explicar la causa de la Artrogriposis Múltiple Congénita (A. M. C.).

1º—*Teoría mecánica: Compresión endouterina.*

El aumento de la presión intrauterina (hidramnios, oligoamnios, bandas amnióticas), al disminuir, por acción mecánica, la corriente sanguínea que del corazón materno y fetal se dirige a los miembros del embrión determina extasis sanguíneo. La degeneración del músculo y la contractura de las articulaciones son el resultado de esta deficiencia nutricional (Denis Browne).

La presencia de pequeñas depresiones cutáneas, que son secuelas de lesiones tróficas locales, y que asientan en los miembros, acompañan a las deformaciones de la A. M. C. De Lucchi, relaciona las pequeñas cicatrices con las deformidades artrógenas y las hace secundarias a la acción de fuerzas exógenas endouterinas que obrarían durante la formación del embrión.

Para Sheldon, tanto las cicatrices cutáneas como las deformaciones articulares son debidas a la compresión amniótica.

2º—*Teoría circulatoria.*

El trastorno de la circulación embrionaria o fetal, según las teorías invocadas por Streeter (Teoría de la Displasia fetal) y por Keith (Teoría de la falla circulatoria) ha sido invocado por sus autores como causa de las lesiones anatomopatológicas de la A. M. C.

3º—*Teoría miogenética.*

La teoría formulada en 1934 por Middleton, bajo el nombre de Miodistrofia fetal, como causa de la Artrogriposis y otras deformaciones congénitas, se encuentra basada en los hallazgos ana-

tomopatológicos de cambios degenerativos de los músculos periarticulares. Esta alteración, sería, según el autor, primitiva y provocaría secundariamente las deformaciones correspondientes.

La Miodistrofia fetal, es para Middleton, de 3 tipos:

1º—Por falla del desarrollo en la etapa mioblástica.

2º—Por trastorno en la elongación del músculo posteriormente a su desarrollo.

3º—Por degeneración del músculo en la época fetal.

Este último caso corresponde, según el autor en la génesis de la Artrogriposis.

4º—*Teoría infecciosa, física, tóxica, hormonal y nutricional.* Todos los factores exógenos, que obrarían sobre el embrión o el feto en la vida intrauterina, han sido invocados como causa de la Artrogriposis Múltiple. Tales serían según Duraiswami.

a) Deficiencia en la dieta materna durante la gestación: Insuficiencia de Calcio, P., I., Fe., Vits. A., B., C., y D.

b) Irradiación de la pelvis materna.

c) Trastornos hormonales y metabólicos de la madre: Diabetes mellitus, hipoglicemia, etc. Insuficiencia de Gonadotropina coriónica etc.

d) Enfermedades infecciosas de la madre (Rubiola, sarampión, malaria, etc.

e) Toxemia del embarazo.

f) Isoinmunización (Rh., A. B. O.) y

g) Drogas y otras sustancias administradas a la madre durante la concepción. (Duraiswami, inyectando Insulina a embriones de pollo ha provocado la aparición de la Artrogriposis en estos animales).

ANATOMIA PATOLOGICA:

Se observa aplasia e hipoplasia de las fibras musculares. Estas se encuentran reemplazadas en todo o en parte por fibras conjuntivas. En ocasiones existe degeneración grasosa del tejido muscular (Carnevali) Cápsula articular: muestra aumento en su espesor, fibrosis secundaria por inactividad durante el desarrollo fetal. Aparece acortada en longitud. Existe en ocasiones luxación de las articulaciones, más frecuente en cadera y rodilla, así como

deformaciones de los miembros: codos rígidos en extensión, manos varas, caderas en flexión, abducción o extensión, pies varo-equino etc.

A nivel de la columna vertebral se ha observado en algunos casos autopsiados degeneración de las células de los cuernos, tanto anteriores como posteriores. Igualmente cambios degenerativos de la sustancia blanca medular. Las meninges, en ocasiones se encuentran espesadas e hipervascularizadas.

No rara vez se observa lesiones patológicas de orden congénito, que acompañan las que caracterizan a la A. M. C. (Espina bífida). Ausencia o displasia de uno o varios huesos del esqueleto: sacro, ilíaco, etc.

CUADRO CLINICO:

El recién nacido, generalmente de un peso inferior al normal, presenta deformaciones típicas e inconfundibles a nivel de los miembros: Los hombros, morfológicamente normales están limitados en su función. Los codos aparecen rígidos en extensión. (En ocasiones en flexión ligera) mirando su cara anterior hacia adentro. Los puños están deformados en flexión palmar y desviación cubital. La cara anterior de la mano mira hacia atrás; los dedos frecuentemente flejados, rígidos y notoriamente adelgazados. El pulgar aducido y colocado por debajo de los demás dedos.

Tanto la rigidez de los dedos como la del puño y el codo son extraordinariamente fijas.

Las caderas, generalmente indemnes, pueden ser también, asiento de rigidez. Tal aconteció en los casos estudiados por nosotros. La deformación en extensión aducción es la más frecuente. Se puede también observar la rigidez en flexión, abducción y rotación externa.

Las rodillas aparecen en la mayoría de los casos deformadas en hipertensión o recurvatum. Nosotros las hemos visto así mismo rígidas en flexión. Deformidad muy difícil de vencer por el acortamiento de los músculos flexores, que a nivel pliegue poplíteo parecen cuerdas tensas e inextensibles.

Igual que en las caderas, pero menos frecuentemente puede existir subluxación en las rodillas.

En el pie se encuentra la deformación característica en varus-equino y los artejos rígidos en plantiflexión. El pie del artro-

gripótico es muy semejante al pié chapín varus-equino y generalmente se confunde con éste, máximo en aquellos casos en que la rigidez articular es poco intensa a nivel de los segmentos superiores de los miembros inferiores y en los superiores. Puede también observarse, en el pié, la deformidad en talus-valgus, la cual, a pesar de no ser citada por los autores, es bastante frecuente.

Tanto los miembros superiores como los inferiores se encuentran notoriamente adelgazados, amiotróficos.

La piel que recubre estos miembros es elástica y brillante, pero presenta una coloración pajiza y anémica semejante a la esclerodermia. En ocasiones se observa edematizada.

No es frecuente observar lesiones fuera de las extremidades; sin embargo se han descrito rigideces aunque no muy notorias a nivel de las articulaciones del raquis y de la temporomaxilar. Howorth, señala en ocasiones la existencia de ptosis parpebral asociado a los demás síntomas de la A. M. C.

EVOLUCION Y PRONOSTICO:

La viabilidad de los enfermos es precaria: mueren al nacer o a las pocas semanas; los que sobreviven muestran un retraso tanto físico como mental. Se sientan, gatean y andan tardíamente. La palabra es así mismo tardía en su aparición y luego disártrica.

Las deformaciones, cuando no son muy intensas y generalizadas pueden desaparecer con o sin ningún tratamiento, dejando sin embargo ligeras limitaciones funcionales.

Cuando, en cambio son intensas, son difíciles de vencer. Los niños presentan a su edad juvenil y posteriormente durante toda su existencia las secuelas de la enfermedad.

FORMAS CLINICAS:

La A. M. C., puede ir asociada a diversas lesiones congénitas. Personalmente la hemos visto asociada con:

1º—Luxación congénita de la cadera, casi siempre bilateral.

2º—Ausencia del sacro y coccis.

3º—Anomalías morfológicas y estructurales de las vértebras: espina bífida.

4º—Surcos, cicatrices y amputaciones congénitas.

EXAMEN RADIOLOGICO:

Se observa osteoporosis a nivel de las extremidades. El contorno de los diferentes huesos no presenta anormalidad alguna. A nivel de la cadera se aprecia frecuentemente imágenes parecidas a la luxación congénita. En ocasiones se observa hipoplasia o ausencia de ciertos huesos.

Los núcleos epifisiarios de osificación se presentan cronológica y morfológicamente normales.

Los contornos articulares son así mismo normales, pese a las deformidades de la región correspondiente. Se aprecia sin embargo mayor densidad de las estructuras fibrosas periarticulares (cápsula, ligamentos).

Las sombras opacas correspondientes a las masas musculares se encuentran muy reducidas y solo con dificultad pueden definirse en la placa radiográfica.

TRATAMIENTO

Se ha de iniciar lo más precozmente posible: primera semana de nacido. Tiene por objeto corregir las deformidades descritas. Se obtiene mediante maniobras delicadas, repetidas frecuentemente y aplicando férulas que sostengan la corrección que paulatinamente se va obteniendo.

En individuos mayores y en los cuales el tratamiento ortopédico incruento no ha sido llevado a cabo o ha fracasado, la conducta será quirúrgica: alargamientos tendinosos, resecciones óseas, artrodesis, etc.

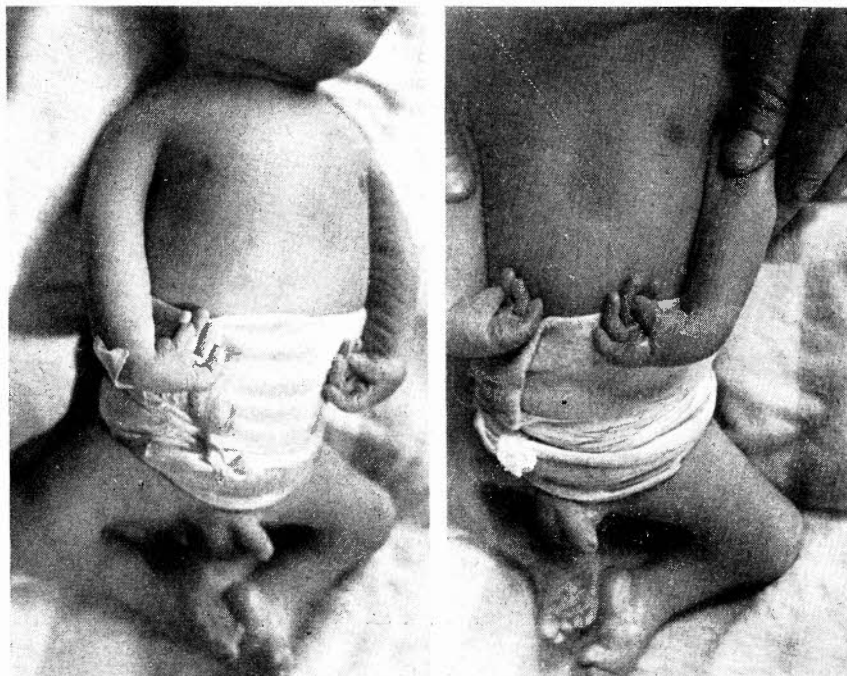
Caso N° 1

V. S., sexo masculino: 2 días. Consulta Externa de Ortopedia del Hospital de la Misericordia: 10 Octubre de 1952. Bogotá.

Antecedentes hereditarios: Padre: 40 años bebedor crónico; Madre: 29 años. 2 hijos más de 7 y 6 años normales. Con excepción de un sobrino de la madre, quien tiene una deformación congénita del oído derecho, no existen antecedentes de enfermedades hereditarias o familiares.

Antecedentes personales: Embarazo de 8 meses 15 días, normal. Oligoamnios. Trabajo de 6 horas, Presentación podálica. Al nacer el niño los padres apreciaron la deformidad, que actualmente presenta.

Figuras: 1A y 1B.



1 A

1 B

Caso Nº 1 - Artrogriposis múltiple congénita.

Examen: Estatura inferior a lo normal. Deformaciones múltiples de los miembros: Caderas en posición viciosa permanente en abducción y rotación externa de 90° ; rodillas en flexión de 90° ; pies varo-equino. Artejos en plantiflexión. Hombros en adducción y rotación interna; codos en extensión; antebrazos en pronación; manos en desviación cubital y en palmiflexión; dedos en flexión, pulgar en aducción. Todas estas deformaciones son artrógenas puras, irreductibles por maniobras pasivas.

Evolución: Hemos podido seguir el enfermo hasta la fecha (Octubre de 1954). En la actualidad se encuentran muy corregidas las deformaciones que describimos. Su estado general es satisfactorio.

Caso Nº 2

Y. M., sexo masculino: 8 años. Colonia de Mendigos de Sibaté, 10, V, 1953.

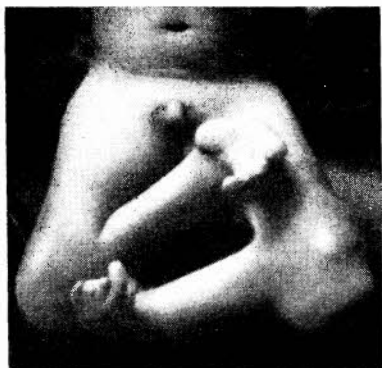
Antecedentes hereditarios: Padres normales. 8 hermanos normales.

Antecedentes personales: Embarazo, parto normales. Desde el nacimiento presenta las deformidades, que se describen más adelante.

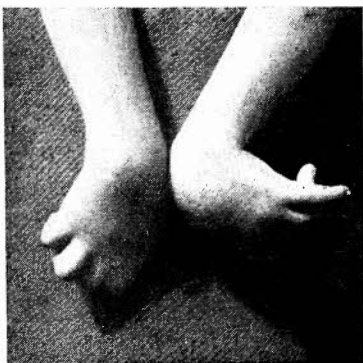
Examen: Cabeza y tronco de aspecto normal. Viene a la consulta arrastrándose sobre sus rodillas. Presenta deformidades múltiples a nivel de los miembros: Hombros: aducción permanente; rotación interna; codos en extensión de 180 grados; antebrazo en pronación; manos desviación cubital y palmar; dedos en palmiflexión; pulgar en aducción; Caderas en abducción de 45 grados, extensión y Rotación externa. (Existe ligera movilidad en éstas). Rodillas en flexión de 90°, formación de higromas por marchar sobre ellas. Pies: varus-equino; amputación congénita de 3er. y 4º artejos; amputación congénita de las falanges distales de los demás dedos, los cuales muestran sindactilia. Figuras: 2A, 2B, 2C.



2 A



2 B



2 C

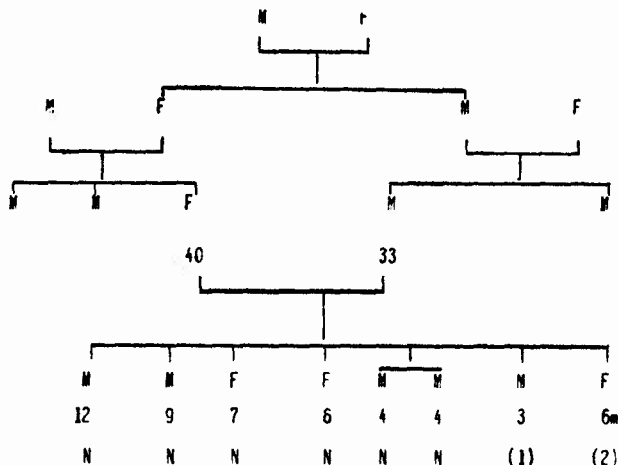
Caso Nº 2 - Artrogriposis múltiple congénita.

Caso Nº 3

B. D. R. Consulta Particular (6, II, 1955). Sexo femenino.

Natural y Procedente de Guatavita. 6 meses.

Antecedentes hereditarios: Padre: 33 años; madre: 40 años; primos hermanos. Un embarazo gemelar y hermano con pie varus equino congénito, antecedieron el nacimiento del enfermo. Ver cuadro genealógico:



N: Normal.

(1): Pie varus equino congénito.

(2): Artrogriposis múltiple congénita.

Antecedentes personales: Embarazo, parto y período neonatal normales. Desde el nacimiento se apreciaron las deformidades, que se observan en el examen actual.

Examen: Cabeza: normal.

Miembros Superiores: Deformidad permanente en flexión palmar de los puños; flexión de los dedos, aducción del pulgar. Codos, hombros normales.

Miembros inferiores: Deformación permanente en flexión de 45 grados de las caderas, y en flexión de 90 grados de las rodillas. Ausencia bilateral de las

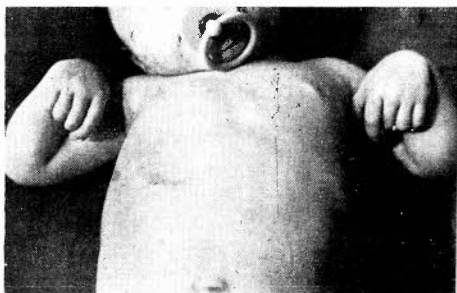
rótulas. Pie derecho: Varus equino con gran supinación del pie, e inversión del talón. Pie izquierdo: Gran valgus-talus con pronación del antpie y eversion del talón.

Pierna izquierda: Ausencia del peroné.

Figuras 3A, 3B y 3C.



3 A



3 B



3 C

Caso Nº 3 - Artrogriposis múltiple congénita.

Caso Nº 4

Hijo de M. M. de S.: 3 meses. Sexo masculino. Enviado de los I. C. S. S. (Dr. Guillermo Lesmes A.). Historia Particular Nº 567.

Antecedentes hereditarios y personales negativos.

Examen: Niño estatural y ponderalmente inferior a lo normal. Presenta: Miembros Superiores: Deformación permanente y viciosa en flexión de los codos de 95 grados; pronación de los antebrazos; flexión palmar de los dedos y aducción del pulgar. Fig. 4A, 4B, 4C.

Miembros inferiores: Luxación bilateral de las caderas. Radiografías del I. C. S. S. tomadas el 7 de Febrero de 1955; Posición viciosa y permanente de caderas en flexión y rotación externa marcadas.

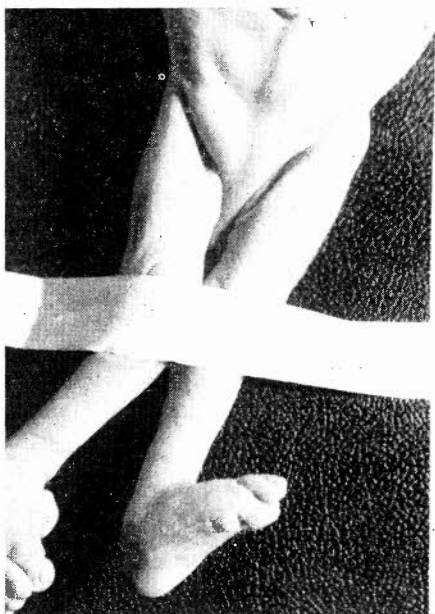
Genu valgum tipo IV bilateral; rotación tibial bilateral. Pie derecho: equino varus tipo IV; Pie izquierdo: Talus valgus tipo IV.

Abdomen: Hernia inguinal derecha.

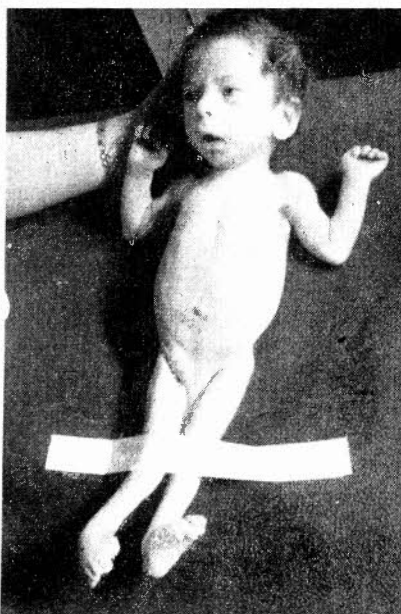
Evolución: Este enfermo murió por Broncopneumonía a los 3 meses y medio de edad. El estudio necrópsico mostró a nivel de la rodilla derecha los siguientes detalles: La formación de las trabéculas óseas de la diáfisis se hace en una forma regular por columnas de condrocitos que maduran normalmente. No se notan cambios en la afinidad cromática del hueso o del cartílago. La medula ósea presenta numerosos eosinófilos. El cartílago fibroso de la articulación tiene el aspecto usual. (Luis F. Fajardo: Laboratorio Santiago Samper Nº E. 173|55, 27 Octubre de 1955).

BIBLIOGRAFIA:

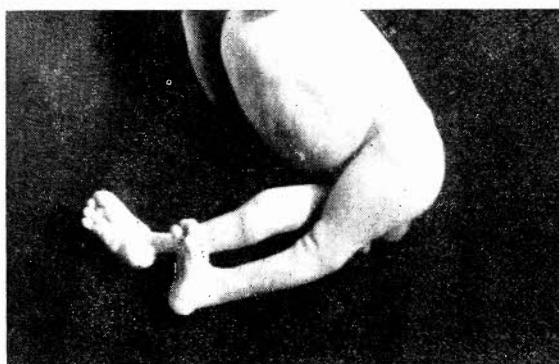
- BANCROFT F. W.; MARBLE, H. C.: 1951.: **Surgical treatment of the motor-skeletal System**. 2nd. Ed. Philadelphia: Lippincott.
- BASTOS ANSART, M.: 1950: **Tratado de Cirugía Ortopédica**. 132-9 Barcelona: Ed. Científico Médica.
- BASTOS ANSART, M.: 1950: **Die Artrogryposis multiplex congenita**. Schweizerischen Medizinischen wohnenschrift: 80:22, 564.
- BROWNE, D.: 1936: **Congenital Deformities of Mechanical origin**. Proceeding of the Royal Society of Medicine: 29, 1409.
- CAUSSADE; NEIMANN; GINSBOURGER.: 1950: **Etiology of congenital anomalies developed in the ourse of pregnancy**. Pédiatrie 39: 567, 5.
- DE LUCCHI, G.: 1942: **Ereditá ed Ortopedia**. Bologna: Cappelli Ed.
- DURAI SWAMI, P. K.: 1952: **Experimental causation of congenital skeletal defects and its significance in Orthopedic surgery**. Jour. Bone Joint Surg.: 34 B: 4, 646.



4 A



4 B



4 - C

Artrogriposis múltiple congénita.

- GIRARDI V.: 1946: **Ortopedia y Traumatología**, 310: Buenos Aires, Ed. Vazquez.
- HOWORTH, B. 1952: **Textbook of Orthopedics**, 450.: Philadelphia, Saunders Co.
- HILLMAN, J. W.; JOHNSON, T. H.: 1952: **Arthrogryposis multiplex congenita in twins**. Jour. Bone Joint Surg.: 34 A: 1, 211.
- LEWIN, P.: 1925: **Arthrogryposis multiplex congenita**, Jour. Bone Joint Surg.: 7, 630.
- LORIMIER, A. de.: 1949: **The Arthropathies**: Chicago, 40.: The year-book.
- MALAGON, V.: 1953: **Artrogriposis múltiple congénita**: Medicina Cirugía: XVII, 11, 398.
- MIDDLETON, D. S.: 1934: **Studies on prenatal lesions of striated muscles a cause of congenital deformity**. Edinburgh Med. Journ. 401.
- MITCHELL; NELSON, W. E.: 1951.: **Tratado de pediatría**. Barcelona: Salvat Ed.
- OMBREDANNE, L.: 1944: **Malformations et tumeurs sacro-coccygiennes**. Précis clinique et opératoire de chirurgie infantile: Paris, Masson y Cie. 4me. Ed., 335 y 673.
- POTTER, E. L.: 1952: **Pathology of the fetus and the newborn**: Chicago: The year book publishers In, 506.
- SPEED, J. S.; SMITH, H.: 1949: **Campbell's operative orthopedics**. St. Louis: Mosby, 2nd. Ed. 1637.
- STERN, A. G.: 1948: **Arthrogryposis multiplex congenita**. J. Am. M. A.: 81, 1507.