

## Proceso rehabilitador de artrogriposis múltiple congénita

### Rehabilitating process of arthrogryposis multiplex congenital

### Processus de rééducation après une arthrogrypose multiple congénitale

**MSc. Gerardo Águila Tejeda, MSc. Horacio Suárez Monzón, MSc. Rolando Delgado Figueredo, MSc. Pedro O. Suárez Collado**

Hospital General Docente "Dr. Gustavo Aldereguía Lima", Cienfuegos.

---

#### RESUMEN

Se presentó un caso de artrogriposis múltiple congénita, femenina, blanca, con un coeficiente intelectual de 90, con posible compromiso orgánico, de discreta dislalia, sin alteraciones visuales ni auditivas, colaboradora, comunicativa, sin dominio motriz, remitida al equipo rehabilitador por el Hospital "Frank País" de La Habana en 2004. El objetivo es valorar el resultado de los tratamientos sicoterapéutico y rehabilitador. Se describe todo el proceso de rehabilitación inicial contenido en la estrategia colectiva multidisciplinaria para la atención a la paciente, comenzando con terapias de apoyo psicológico integral, ejercicios respiratorios y entrenamiento familiar; 2 meses después de forma secuencial se utilizó una combinación de agentes físicos, termoterapia, masaje, electroterapia, y kinesiología, se produce un retroceso por dificultades en los flexores de la rodilla que motivó una segunda intervención. A los 4 meses sigue la estrategia rehabilitadora, que continúa en la actualidad con ganancia marcada en nivel de autoestima y autoconfianza en ella misma, para la realización de las actividades del tratamiento y de la vida diaria como lavarse la boca, peinarse, vestirse, deambular por la casa y comunicarse con vecinos, amigos y familiares; fortaleza de grupos musculares debilitados, movilizaciones con la ortesis con total grado de independencia del técnico y familiares, tanto en ida y regreso de los tramos trabajados, que primero fueron de 10 m, después se le aumentó a 15 m y así se

realizaron aumentos progresivos en diferentes etapas hasta llegar a 50 m. Se concluyó que mejoró 80 % con el tratamiento planificado, así como su calidad de vida y la reincorporación a la sociedad

**Palabras clave:** artrogriposis múltiple congénita, tratamiento rehabilitador, tratamiento sicoterapéutico.

---

## ABSTRACT

A case of arthrogryposis multiplex congenital was presented. She was a white female patient with intellectual coefficient of 90, possible organic implication, discrete dyslalia, without visual or hearing alterations, cooperative, communicative, without motor control that was referred by "Frank País" Orthopaedic Hospital in Havana City in 2004. The objective is to assess the results of both rehabilitation and psychotherapy treatments. All initial rehabilitation process included in the multidisciplinary collective strategy for the patient's attention was described, beginning with comprehensive psychological support therapies, respiratory exercises and family training. Two months later, in a sequential form, a combination of physical agents, thermotherapy, massage, electrotherapy and kinesiology was used. There was a relapse due to difficulties in the knee flexors that led to a second surgical procedure. Four months later, a strategy for rehabilitating the patient began which continued to the present time with a marked enhance of self-esteem level and self-confidence to follow both treatment and daily life activities such as to brush her teeth, to comb her hair, to get dressed, to wander around the house and to communicate with neighbours, friends and relatives. Also, there was strength in the debilitated muscle groups and mobilizations with orthosis with total degree of independence from technicians and family members when going back and forth in the sections worked which corresponded to 10 m at the beginning and were increased later to 15 m, accomplishing progressive increases in different stages to finally reach 50 m. It is concluded that the patient's condition improved an 80 % with the treatment, as well as her quality of life and her return to society.

**Key words:** arthrogryposis multiplex congenital, rehabilitation treatment, psychotherapy treatment.

---

## RÉSUMÉ

Le cas d'une patiente de la race blanche, d'un quotient intellectuel de 90, communicative, collaboratrice, atteinte d'arthrogrypose multiple congénitale, avec possible compromis organique, une discrète dyslalie, sans altérations visuelles ni auditives, sans domaine motrice, est présenté en 2004 à l'équipe de rééducation de l'hôpital «Frank Pais», à La Havane. L'objectif est d'évaluer le résultat des traitements psychothérapeutiques et de rééducation. Tout le processus initial de rééducation contenu dans la stratégie pluridisciplinaire pour soigner la patiente a été décrit, en débutant par des thérapies d'appui psychologique intégral, des exercices de respiration et entraînement familial; deux mois après, une combinaison d'agents physiques, thermothérapie, massage, électrothérapie et kinésithérapie a été utilisée de façon séquentielle. Il y a eu une complication des fléchisseurs du genou conduisant à une deuxième opération. La stratégie de rééducation a continué depuis 4 mois jusqu'à présent ayant des effets positifs sur son amour-propre et confiance en elle-même pour réaliser les activités de son traitement et de sa vie quotidienne, telles que se brosser les dents, se peigner, s'habiller, déambuler et se communiquer avec ses voisins, amis et famille. Grâce au traitement planifié, sa récupération a été très bonne (80 %), et sa qualité de vie et réinsertion à la société excellentes.

**Mots clés:** arthrogrypose multiple congénitale, traitement de rééducation, traitement psychothérapeutique.

---

## INTRODUCCIÓN

La artrogriposis múltiple congénita es un síndrome clínico caracterizado por presencia de contracturas no progresivas y rigidez de varias articulaciones de aparición en el período prenatal, que están presentes en el momento del nacimiento.<sup>1-3</sup>

Se observa con una tasa de 1 por cada 3 000 nacidos vivos.<sup>4</sup>

Las causas de artrogriposis se han clasificado en dos grupos, neurológicos y no neurológicos.<sup>5-7</sup>

Neurológicas, causadas por alteraciones tanto en sistema nervioso central como periférico:

- Trastornos de origen neurogénico (anormalidades del sistema nervioso central y periférico que causan disminución de la movilidad fetal): corresponden a alteraciones en la formación o en la función del cerebro, la médula espinal, las motoneuronas o los nervios periféricos.
- Anomalías de origen muscular: incluye alteraciones en la formación o función de los músculos, como miopatías congénitas, distrofias musculares congénitas, y trastornos mitocondriales.

No neurológicas:

- Limitación de espacio (embarazos múltiples o en anormalidades uterinas).
- Compromiso vascular intrauterino que compromete el desarrollo neural o muscular fetal, lo que ocurriría en maniobras abortivas o en hemorragias.
- Anomalías del tejido conectivo (tendones, huesos, tejidos articulares).

La primera descripción gráfica de este trastorno se hizo en 1841 por *Adolph Wilhen Otto* (1786-1845), quien dice que «el niño cuya descripción realizo, acaba de nacer, y aunque pequeño no es prematuro, a causa de la pequeñez de sus mandíbulas se muestra como un ser deforme al que le fallan las mandíbulas inferiores, las extremidades son cortas y están deformadas». *Rosenkranz* fue en 1905 quien primero usó el término artrogriposis que significa articulación curvada. En 1923 *Stern* amplió ese término por el de artrogriposis múltiple congénita.<sup>8,9</sup>

En un tercio de los casos es posible identificar una causa genética. Sin embargo, no todos los enfermos de causa genética lo son por razones hereditarias.

En las formas no heredadas pueden darse casos donde hay que tener en cuenta la importancia del movimiento del feto dentro del útero; así, por ejemplo, una mujer con un útero anormalmente formado podría tener más de un niño con contracturas congénitas múltiples. Por todo esto, aunque la causa primaria es desconocida, se han implicado unos factores que podrían desencadenar, o favorecer, esta disminución de

los movimientos fetales y, por ende, la aparición de contracturas articulares, como son los factores mecánicos, las malformaciones uterinas, la presión hidrostática incrementada; también las enfermedades como miastenia gravis, y los medicamentos (drogas, misoprostol, y otros).

Las deformidades están presentes al nacer. La cara es en muchos de estos niños especial: redonda, con hemangioma facial frontal y micrognatia. Habitualmente, están comprometidas las cuatro extremidades y si son dos las afectadas, es más frecuente que sean las inferiores. La actitud que con frecuencia adoptan es la siguiente: los hombros se muestran en aproximación y rotados internamente, los codos extendidos y las muñecas en flexión palmar, desviación cubital y pulgares alojados; las caderas y rodillas en diferente posición. La deformidad más frecuente se presenta en los pies, que se muestran equinovaros o zambos. Dependiendo de la actitud que se adopte serán los músculos más afectados; así, por ejemplo, si las rodillas están en flexión la actividad muscular extensora de la rodilla va a ser menor, y si los codos están en extensión la flexión del codo va a estar comprometida.<sup>10</sup>

La severidad de las rigideces periarticulares aumenta desde los segmentos proximales a los distales.

El diagnóstico se debe realizar cuanto antes, de ser posible en el período neonatal. El diagnóstico prenatal es posible pero no fiable en 100 % de los casos. Los padres deben tener la mayor información sobre el padecimiento de su hijo.

Este estudio tiene desde el punto de vista social una gran relevancia porque las personas que padecen esta enfermedad y que en este caso es una niña, así como los familiares, vecinos y amigos siempre están a la espera de una respuesta en los síntomas de la paciente. El tratamiento está dado por largas horas de ejercicios, calores, masajes y equipamiento técnico, por tanto, es muy gratificante para el médico y equipo paramédico que dedica tanto tiempo, esfuerzo y amor en lograr estos resultados, que la respuesta sea positiva y se revierta en una mayor calidad de vida de estos pacientes que tanto necesitan de nosotros. Esta investigación es de gran valor técnico y científico porque se le dedicaron horas de estudio por un equipo multidisciplinario para valorar qué técnicas utilizar en función de lograr un resultado a la altura del avance científico técnico de estos tiempos

Se puede generalizar a otros centros de rehabilitación de la provincia porque es viable y factible de hacer por el personal graduado en Tecnología de la Salud, específicamente en la rama de Fisioterapia y Rehabilitación.

El objetivo del estudio es divulgar los aspectos importantes de la artrogriposis múltiple congénita, una enfermedad poco conocida y sus resultados con tratamiento fisioterapéutico y de rehabilitador. También la caracterización de elementos importantes del cuadro clínico de la entidad., valoración morfofuncional de la paciente en estudio y la evaluación de los resultados después de los tratamientos aplicados.

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Se trataba de una niña de 8 años de edad que presentaba cuadro de artrogriposis múltiple congénita (AMC) (Fig.)



**Fig.** Niña de 8 años de edad que presenta cuadro de artrogriposis múltiple congénita.

En 2004 se intervinieron quirúrgicamente en el Hospital "Frank País", por presentar lesiones en los tendones de Aquiles de ambos miembros inferiores, lo que le provocaba una posición en equino y serias dificultades en la marcha.<sup>11-13</sup>

La rehabilitación fue realizada en el CEPROMEDE (Centro Provincial de Medicina Deportiva).

La paciente estuvo inmovilizada con circulares de yeso en forma de bota alta en ambos tobillos para corregir el defecto motivo de la intervención.<sup>14</sup>

### **Plan de trabajo**

1ro.: formación de un equipo multidisciplinario y análisis de la propuesta de intervención por especialidad.

2do.: terapias de apoyo psicológico, personal y familiar.

3ero.: ejercicios respiratorios.

- Terapias de apoyo psicológico, familiar:

- Técnicas de relajación
- Técnicas de meditación
- Taichí
- Charlas educativas sobre su enfermedad

- Ejercicios respiratorios: entrenamiento de la respiración diafragmática:
- Ejercicios respiratorios generales
- Espiración forzada
- Permeabilizar vías aéreas
- Aerosol terapia
- Drenaje postural
- Método de soplido
- Tos forzada
- Masaje vibratorio

Después de los 2 meses de espera reglamentaria y cuidando el ángulo de los tobillos, se nota que presenta serios problemas en los movimientos de dorsiflexión, sobre todo el pie derecho, rigidez articular y limitación de ambas rodillas.

Se comienza a utilizar el calor superficial (infrarrojo) a 60 cm, durante 15 min en articulaciones de caderas, rodillas y tobillos

Terminados los calores se empiezan las sesiones de masaje, sobre todo en tejido muscular, tendones y ligamentos.

Se logaron resultados muy alentadores a los 4 meses en el tono muscular sobre todo de cuádriceps y bíceps femoral, esto hace que se mantuviera por dos años la estrategia.

Posteriormente se añade otro agente físico, la estimulación eléctrica. Se le administran 500 milisegundos de contracción con 1 500 milisegundos de pausa, tratando de lograr de 12 a 15 contracciones visibles.

Se mantienen las sesiones de masajes estimulantes y se asocia la kinesiología, en este caso se usan ejercicios isométricos y fortalecedores hasta el límite de sus capacidades físicas, pero sin llegar al agotamiento y con carácter progresivo en las diferentes sesiones según los días.<sup>15,16</sup>

Los cambios generales en la etapa 2007-2010 resultaron los siguientes:

Fortaleza de grupos musculares debilitados

- Movilizaciones progresivas con la ortesis con total grado de independencia del técnico y familiares tanto en ida y regreso de los tramos trabajados.
- Ganancia marcada en nivel de autoestima y auto confianza para la realización de las actividades del tratamiento y para las de la vida diaria como:

- Lavarse la boca.
- Peinarse.
- Vestirse.

- Deambular por la casa y comunicarse con vecinos, amigos y familiares

Los cambios en la esfera afectiva de 2007 a 2010 fueron:

- Seguridad.
- Autoconfianza.
- Conocimiento de la enfermedad y aceptarla.
- Resultados académicos altos.

- Alegría ante las actividades de la vida diaria.
- Buena comunicación con familiares y amigos.

Los cambios morfofuncionales de 2007 a 2010 consistieron en:

- Aumento de la talla acorde con la edad.
- Incremento del peso a expensas del porcentaje de grasa.
- Aumento moderado del porcentaje de MCA.
- Mejoramiento de los indicadores de fuerza como el AKS.
- Resultado del somatotipo de endo-ectomórfico.
- Realización de caminatas de 5, 10, 15 y 25 m, sola con control de la ortesis.
- Mantenimiento del tono muscular alcanzado.
- Logro de estabilidad y calidad de la marcha.

Se concluye que las limitaciones funcionales de miembros inferiores mejoró en 80 % con el tratamiento fisioterapéutico y rehabilitador. El apoyo psicológico, familiar y el tratamiento en general permitieron que la niña realizara actividades de la vida diaria que hasta ese momento no realizaba. Todo el tratamiento planificado y otros factores permitieron que la paciente deambulara con su ortesis sin apoyo del personal de trabajo, así como mejorar su calidad de vida y su reincorporación a la sociedad.

Se recomienda continuar el estudio en etapas ulteriores del tratamiento de la paciente para valorar los posibles cambios en esta y poder compararlos. Se deben dar a conocer estos resultados a colegas que trabajan la ortopedia y traumatología, fisioterapia y rehabilitación, entre otros.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Labrada Comas YR, Mesure Barzaga Y, Leyva Gonzales G, Gonzáles Rivas Y. Anestesia para embarazada con artrogriposis múltiple congénita. Presentación de Caso. Correo Científico Médico de Holguín [Revista on-line]. 2010 [citado 6 Enero 2010];14(4). Disponible en: <http://www.cocmed.sld.cu/no144/no144presc01.htm>
2. Pila Pérez R, Pila Peláez R, Riverón Núñez A, Holguín Prieto VA, Campos Batueca R. Artrogriposis múltiple congénita: presentación de dos casos. Revista Archivo Médico de Camagüey [Revista on-line]. 2010 [citado 7 Enero 2011];14(4). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1025-02552010000400018&script=sci\\_arttext](http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1025-02552010000400018&script=sci_arttext)
3. González Gil JM, García Martínez DA, González Salgado O. Luxaciones congénitas múltiples o síndrome de Larsen. Presentación de tres casos. Rev Cubana Ortop Traumatol [Revista on-line]. 2000 [citado 4 Enero 2011];14(1). Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/ort/vol13\\_1-2\\_00/ort131-22000.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/ort/vol13_1-2_00/ort131-22000.htm)
4. López R, Gutierrez MC, Quero O, Méndez M. Artrogriposis múltiple congénita. Reporte de un caso. Revista de Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes [Revista on-line]. 2000 [citado 1 Enero 2011];9(1). Disponible en: <http://www.saber.ula.ve/bitstream/123456789/21798/2/articulo11.pdf>
5. Ruiz Botero F, Pachajoa H, Saldarragía W, Isaza C. Artrogriposis múltiple congénita en gemelo monocoriónico biamniótico. Reporte de caso y revisión de la literatura. Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología [Revista on-line]. 2009 [citado 13 Enero 2011];60(1). Disponible en: [http://www.fecolsog.org/userfiles/file/revista/Revista\\_Vol60No1\\_Enero\\_Marzo\\_2009/v60n1a11.pdf](http://www.fecolsog.org/userfiles/file/revista/Revista_Vol60No1_Enero_Marzo_2009/v60n1a11.pdf)



6. Carvalho M, Andrade de Lelis. F. Artrogripose múltipla congênita: relato de caso. MED. rehábil [Revista on-line]. 2008 [citado 29 Diciembre 2010]; 27(1). Disponible en: [http://portal.revistas.bvs.br/index.php?search=Med.%20reabil&connector=ET \)#=#pt](http://portal.revistas.bvs.br/index.php?search=Med.%20reabil&connector=ET )#=#pt)
7. Sánchez Ismayel A, Sánchez R, Schmid V, Sierra L. Artrogriposis múltiple congénita y anomalías abdominales asociadas: un reto par. Rev Venez. Cir [Revista on-line]. 2004 [citado 13 Enero 2011];57(2). Disponible en: <http://www.svcot.web.ve/.../Revista%20SVCOT%20Vol%2041-1.%202009.pdf>
8. González Álvarez CR, Infante-Velázquez EJ, Aching Martínez GT. Artrogriposis múltiple congénita: presentación de un caso. Med Reabil. [Revista on-line].2005. [citado 20 Enero 2011];24(2). Disponible en: [http://portal.revistas.bvs.br/index.php?search=Med.%20reabil&connector=ET\)#=#pt](http://portal.revistas.bvs.br/index.php?search=Med.%20reabil&connector=ET)#=#pt)
9. Nordone TP; Li P. Arthrogryposis multiplex congenita in association with bilateral temporomandibular joint hypomobility: report of a case and review of literature. J Oral Maxillofac Surg [Revista on-line].2010. [citado 20 Enero 2011];68(5). Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20227154>
10. Simone Dota S, Moraes Barros P. O tratamento do pé artrogripótico. Rev Bras Ortop [Revista on-line]. 2008 [citado 14 de enero 2011];43(5). Disponible en: [http://www.portalsaudebrasil.com/index.php?option=com\\_content&view=article&id=71:o-tratamento -do-pe-artrogripotico&catid=35:saude-da-crianca&Itemid=71](http://www.portalsaudebrasil.com/index.php?option=com_content&view=article&id=71:o-tratamento -do-pe-artrogripotico&catid=35:saude-da-crianca&Itemid=71)
11. Cordero Escobar I. Relajantes musculares en la clínica anestesiológica. Consideraciones anatomofisiológicas de la unión neuromuscular. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2010. p. 3.
12. Pascual García JJ. Rehabilitación de la mano. Fundamentos generales. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2010. p. 1.
13. Bravo Acosta T. Diagnóstico y rehabilitación en enfermedades ortopédicas. Afecciones del niño. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2006. p. 1.
14. Gerd-Wulhem B. Fisioterapia para Ortopedia y Reumatología. Deformidades del pie. Barcelona: Editorial Paitrobo; 2005. p. 40.
15. Hernández Corbo R. Movimiento Infantil. Período fetal. La Habana: Editorial Deportes; 2005. p. 8.
16. Hernández González R. Ejercicios Físicos y Rehabilitación. Consideraciones generales sobre el manejo de la postura. La Habana: Editorial Deportes; 2006. p. 29.

Recibido: 13 de septiembre 2011.

Aprobado: 5 de junio de 2012.

*Gerardo Águila Tejeda.* Hospital General Docente "Dr. Gustavo Aldereguía Lima", Cienfuegos, Cuba. Teléf.: 514552. Correo electrónico: [gerardo.aguila@gal.sld.cu](mailto:gerardo.aguila@gal.sld.cu)