

ARTIGO ORIGINAL

Intervenção fisioterapêutica na artrogripose múltipla congênita: uma revisão sistemática

Physiotherapeutic intervention in arthrogryposis multiplex congenita: a systematic review

Janaina Rocha Niehues¹, Ana Inês Gonzales¹, Daiane Bittencourt Fraga¹¹Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Araranguá, SC, Brasil.

Recebido em: fevereiro 2014 / Aceito em: março 2014

janainarochaniehues@hotmail.com

RESUMO

Artrogripose múltipla congênita é uma síndrome rara, constituída de um conjunto heterogêneo de malformações congênitas, não-progressiva, de etiologia desconhecida, multicausal, caracterizada principalmente por múltiplas contraturas articulares. **Objetivo:** avaliar a importância da atuação fisioterapêutica em pacientes com Artrogripose Múltipla Congênita, bem como os métodos de tratamento e os benefícios físicos-motores e psicossociais. **Método:** este trabalho compõe-se de uma revisão sistemática no qual foi realizada buscas de artigos em bases de dados como PubMed, LILACS, SciELO. As palavras-chave empregadas na pesquisa foram Artrogripose Múltipla Congênita e Fisioterapia, sem restrição de idioma. **Resultados e considerações finais:** ao total, sete artigos cumpriram todos os critérios de inclusão. Somente quatro relataram a avaliação fisioterapêutica. Foram descritos um número variado de técnicas de intervenção e resultados encontrados. Esta revisão sistemática demonstrou a importância da atuação fisioterapêutica em pacientes com artrogripose múltipla congênita, sendo responsável em promover benefícios físico-motores e psicossociais. Entretanto, parecem ainda não estar bem esclarecidos os métodos de intervenção que devem ser propostos a todos os profissionais fisioterapeutas como conduta, necessitando de maiores investigações.

Palavras-chave: Malformações congênitas; Amplitude de movimento; Funcionalidade

ABSTRACT

Arthrogryposis multiplex congenita is a rare non-progressive syndrome consists of a heterogeneous group of congenital malformations of unknown etiology, multifactorial, mainly characterized by multiple joint contractures. Objective: to evaluate the importance of physiotherapy

performance in patients with arthrogryposis multiplex congenita, as well as treatment methods and physical-motor and psychosocial benefits. Method: this study consists of a systematic review of articles in which search was conducted in databases like PubMed, LILACS, SciELO. The keywords used in the search were Arthrogryposis multiplex congenita and Physiotherapy, without language restriction. Results and final considerations: in total seven articles met all inclusion criteria. Only four reported a physical therapy evaluation. A varied number of intervention techniques and results were described. This systematic review demonstrated the importance of physiotherapy performance in patients with arthrogryposis multiplex congenita, accounting benefits in promoting physical and psychosocial engines. It still seems to be very clear, the methods of intervention that should be offered to all professionals such as physiotherapists conduct, requiring further investigation.

Keywords: Congenital malformations; Range of motion; Functionality.

INTRODUÇÃO

A artrogripose múltipla congênita é uma síndrome rara, constituída de um conjunto heterogêneo de malformações congênitas, não-progressivas, de etiologia desconhecida, supostamente multicausal, caracterizada principalmente por múltiplas contraturas articulares. Esta síndrome foi descrita inicialmente em 1841 por Adolf Wilhem Otto como miostrofia congênita e, somente em 1923, recebeu sua nomenclatura atual.^{1,2}

Dados epidemiológicos demonstram baixa incidência mundial, com aproximadamente 3 casos para cada 10.000 nascidos vivos. Não há consenso em relação à prevalência desta patologia ligada ao sexo, no entanto, algumas literaturas consideram ser mais frequente em

homens, em uma proporção de 2:1, enquanto em outras descrevem uma prevalência maior em mulheres. Diante disto, estudos eletrofisiológicos e histológicos vêm sendo realizados para melhor entendimento.³

A patogênese da artrogripose é ainda fator de investigação, no entanto, acredita-se que a redução dos movimentos intra-uterinos ou acinesia fetal, a disposição anômala dos membros, as disfunções de crescimento intra-uterino e o excesso de líquido amniótico estejam relacionados às contraturas congênicas. Acredita-se que os mecanismos patológicos sejam devidos doenças neurológicas, musculares, esqueléticos, anomalias cromossômicas, alterações do tecido conjuntivo e a compressão do bebê.^{2,4,5}

As deformidades características da doença, comumente, se apresentam de forma simétrica e múltiplas, com maior gravidade nas extremidades distais. Como principais manifestações clínicas, encontram-se as alterações da pele (diminuição da elasticidade, falta de pregas, escassez tecido subcutâneo), atrofia muscular, substituição da massa muscular por tecido adiposo e fibroso, as estruturas periarticulares tornam-se mais espessas. Ao mesmo tempo, as articulações encontram-se deformadas, com restrição de movimentos, rigidez, podendo haver a presença de luxação.^{6,7} É importante ressaltar que pacientes com artrogripose não apresentam déficits intelectuais, sendo identificados com alto grau de inteligência, o que os auxilia na superação da incapacidade.^{6,8}

Diante das alterações e deformidades da doença, torna-se indispensável a atuação do fisioterapeuta como profissional da área da saúde, de formação acadêmica superior a quem atribui métodos e técnicas fisioterapêuticas com a finalidade de restaurar, desenvolver e conservar a capacidade física do paciente.⁹ Desta maneira, a fisioterapia se faz imprescindível no tratamento e na melhora funcional de paciente com artrogripose múltipla congênita. Porém, pouco se tem estudado a respeito nessa população de pacientes.

Diante do exposto, optamos em realizar esta revisão sistemática que tem por finalidade avaliar e esclarecer o papel da fisioterapia no tratamento da Artrogripose Múltipla Congênita, bem como os métodos de tratamento e os benefícios físicos-motores e psicossociais a estes indivíduos.

MÉTODO

A busca por artigos científicos foi conduzida por pesquisadores independentes nas bases de dados eletrônicas Medline (Pubmed), LILACS, SciELO desde o início das bases até novembro de 2013, sendo estruturada na forma PICO, acrônimo de Paciente alvo, Intervenção, Controle, *Outcome* (desfecho). A procura foi baseada nas palavras do dicionário *Medical Subject Heading Terms* (MeSH), descritores e operadores booleanos. A primeira busca foi realizada na base de dados Pubmed conforme se segue: *[physical therapy] and [arthrogryposis]*. A busca nas bases subsequentes teve adequações de acordo com a mesma, porém assemelhando-se a primeira busca. Para complementar, foi realizada uma busca manual nas referências dos artigos incluídos.

A presente revisão incluiu ensaios clínicos randomizados, longitudinais experimentais e estudos de casos referentes à artrogripose múltipla congênita e a atuação fisioterapêutica no tratamento destes pacientes. Critérios de inclusão: sujeitos sem restrição de idade, portadores

de com artrogripose múltipla congênita, que receberam tratamento fisioterapêutico.

Não houve restrição de idioma para as buscas, e todos os estudos incluídos foram traduzidos quando necessário e possível. Também foi critério de exclusão intervenções pouco claras, mal descritas ou inadequadas.

RESULTADOS

Dos 56 artigos iniciais encontrados, somente sete artigos cumpriram todos os critérios de inclusão (Figura 1).

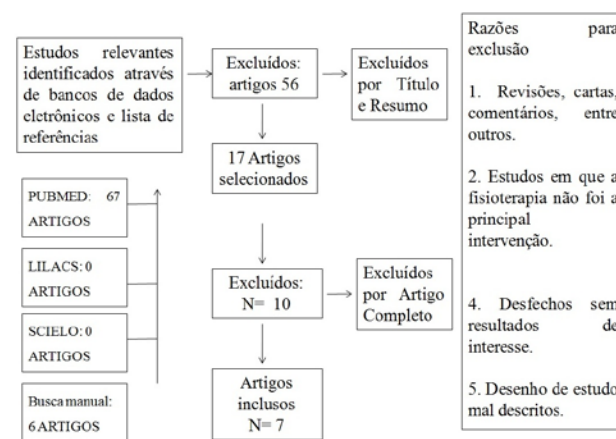


Figura 1 - Fluxograma descritivo da busca de artigos científicos.

Os sete artigos¹⁰⁻¹⁶ selecionados para análise nesta revisão sistemática, encontram-se descritos na tabela 1.

Nota-se que dos sete estudos encontrados, somente quatro¹²⁻¹⁵ relataram a avaliação fisioterapêutica anteriormente ao tratamento, com métodos e instrumentos para avaliação diversificados.

Quanto às intervenções fisioterapêuticas utilizadas para tratamento, são descritas variadas técnicas, dificultando uma análise comparativa entre os estudos. Quanto aos resultados encontrados, este também foram diversificados, podendo-se relatar melhora da amplitude de movimento, da funcionalidade, força muscular, das contraturas, e até mesmo da função social da criança.

DISCUSSÃO

Os movimentos fetais começam a aparecer pela primeira vez por volta da 25ª semana de gestação; a partir deste período a ausência destes deve servir de alerta para as mães, uma vez que a movimentação intra-uterina é fundamental para o desenvolvimento das articulações do bebê. Qualquer artifício que prejudique a movimentação do feto poderá levar às contraturas congênicas e caracterizar a artrogripose múltipla congênita.^{5,17}

O diagnóstico desta doença pode ser realizado no período pré-natal por meio de ultra-sonografia, ou na fase pós-natal a partir da presença dos achados clínicos e biópsia muscular. Em alguns casos, o mapeamento genético poderá indicar predisposições.^{5,17}

Os principais achados radiológicos na artrogripose múltipla congênita são as deformidades articulares, como, o pé torto (equinovaro), mãos em flexão e em desvio ulnar, podendo-se observar também a luxação congênita

Tabela 1 - Trabalhos utilizados na construção da discussão.

Autor	Amostra	Avaliação	Intervenção	Duração/Frequência	Principais resultados
Pajardi et al ¹⁰	n = 22 crianças	NR	Alongamento; Mobilização articular.	NR	↑ mobilidade das articulações de punhos e dedos; ↓ contraturas; Melhora na capacidade funcional.
Seves, Rossi e Ramella ¹¹	n = 26 crianças	NR	Movimentação passiva, ativo-assistida e ativa; Órtese.	NR	↑ amplitude de movimento; ↑ força; Melhora nos movimentos funcionais e de pinça.
Bordin, Prigol e Schobert ¹²	n = 1 criança	PEDI	Mobilização passiva; Alongamentos, Enfaixamento funcional, Treino funcional; Aparelhos acessórios.	15 sessões, duas vezes por semana por 50 minutos	↑ autocuidado; ↑ mobilidade; ↑ função social da criança.
Veiga ¹³	n = 1 criança	Anamnese; Goniometria; Escala de Kendall.	Hidrocioterapia; Alongamentos; Fortalecimento muscular.	10 sessões	↑ amplitude de movimento; ↑ força muscular principalmente em abdução, adução e extensão de quadril.
Carvalho e Santos ¹⁴	n = 1 criança	Entrevista com o responsável; Goniometria passiva; Teste funcional de equilíbrio; Protocolo de e SHUMWAY-COOK e WOLLACO.	Imersão associado à mobilização articular; Movimentação voluntária; Treino de equilíbrio.	16 sessões, duas vezes por semana por 30 minutos.	↑ amplitude de movimento; Funcionalidade do membro superior e o equilíbrio não foram afetados.
Galiano e Santos ¹⁵	n = 1 criança	Goniometria; Escala de Kendall.	Hidroterapia	20 sessões, duas vezes semanais por 50 minutos	↑ força muscular ↑ amplitude de movimento do paciente.
Palmer, MacEwen, Bowen e Mathews ¹⁶	n = 95 crianças e adolescentes	NR	Movimentação passiva; Alongamentos, talas.	4 vezes por dia	↑ amplitude de movimento; ↓ contraturas; Melhora da funcionalidade

de quadril, em que estudos demonstraram estar presente em 15 a 31% dos pacientes com artrogripose. Por meio da radiologia, pode-se observar alterações nos tecidos moles, como também o declínio em massa muscular e infiltração de tecido adiposo. Outro achado radiológico relevante são os ossos mais delgados, tendendo a osteoporose.^{18,19}

Neste sentido, é essencial o acompanhamento do paciente por equipes multidisciplinares, para avaliação e aplicação correta de um tratamento reabilitador.²⁰ Diante disto, a atuação fisioterápica é de fundamental importância e deve ser iniciada precocemente, objetivando não somente a correção da deformidade, mas também o desenvolvimento global do paciente, uma vez que o prognóstico da doença costuma ser favorável.¹⁰

Como forma de tratamento, ressalta-se a prática de exercícios passivos e ativos de mobilização, alongamento de tecidos encurtados, manutenção/melhora da amplitude de movimento, a utilização de órteses para redução das deformidades, fortalecimento muscular e prevenção de contraturas. Porém, nestes casos, a criatividade do fisioterapeuta é fundamental para que o tratamento seja eficaz, sendo necessária a reavaliação periódica das áreas afetadas. É importante ressaltar que além dos ganhos físicos, a intervenção fisioterapêutica pode atuar na melhora da auto-estima do paciente, lhe proporcionando maior independência para os cuidados pessoais, indiretamente melhorando as relações de convívio social e qualidade de vida.²¹

Sabe-se que o paciente com artrogripose possui inú-

meras limitações e diminuição da funcionalidade, devido à rigidez articular e alterações musculares, onde em muitos casos, o tratamento cirúrgico torna-se imprescindível. Nestes casos, o tratamento fisioterapêutico precoce tem o intuito de reduzir as contraturas articulares e melhorar a maleabilidade dos tecidos moles, usualmente empregado no pré-operatório e no pós-operatório.²¹

Estudo realizado com 22 crianças, com tratamento fisioterapêutico conservador (alongamento e mobilização articular) na articulação do punho e dos dedos, observou um aumento na mobilidade destas articulações, diminuição das contraturas e melhora na capacidade funcional. Ao final, apenas 6 crianças foram encaminhadas para osteotomia, sendo acompanhadas pela fisioterapia no pré e pós cirúrgico.¹⁰

Em um estudo com pacientes artrogripóticos, incluídos no programa de fisioterapia, houve uma redução na média de procedimentos cirúrgicos necessários.⁷ Deste modo, subentende-se que a fisioterapia, quando feita continuamente e frequentemente, pode retardar ou mesmo evitar os procedimentos cirúrgicos, sendo importantíssima na reabilitação global da criança.

Em um estudo de caso, vinte e seis crianças artrogripóticas foram submetidas a um programa de reabilitação no pré e no pós-operatório de punho, sendo aplicada mobilização passiva, ativo-assistida e ativa, e órteses. Com o tratamento, pode-se notar melhora na mobilidade articular, da força e aos poucos da funcionalidade.¹¹

Quanto a utilização de intervenções fisioterapêuticas como forma de tratamento evitando a necessidade dos procedimentos cirúrgicos nesta doença, evidências vem sendo relatadas.

Estudo de caso foi realizado com apenas uma paciente, sendo esta submetida a 15 sessões de fisioterapia, duas vezes por semana, com duração de 50 minutos, com o objetivo de verificar a importância da fisioterapia sobre a capacidade funcional e o grau de independência através do teste PEDI (Pediatric Evaluation of Disability Inventory). As condutas pautaram-se no tratamento conservador (mobilização passiva, alongamentos, enfaixamento funcional, treino funcional por meio de exercícios lúdicos, utilização de aparelhos acessórios, como extensoras de membros inferiores e faixa abdominal). Como resultado, os valores do PEDI foram positivos, ficando entre a faixa de 30 a 70 pontos, com melhora na capacidade respectiva ao autocuidado, mobilidade e função social da criança, demonstrando o papel indispensável da fisioterapia nestes pacientes.¹²

Em um programa abrangente para o tratamento de artrogripose múltipla congênita com 95 crianças e jovens, buscou-se avaliar a efetividade das movimentações passivas, alongamento e das talas em série para melhorar a mobilidade articular, sendo os exercícios realizados quatro vezes ao dia com o auxílio dos pais dos pacientes, que foram treinados e supervisionados pelo fisioterapeuta. Nessa amostra, 90% dos pacientes tiveram contraturas de todas as extremidades, 40% tinham anomalias congênicas múltiplas. Após o programa, observou-se aumento da amplitude de movimento e da funcionalidade e diminuição das contraturas.¹⁶

Em um estudo de caso, em paciente adulto, em pós operatório de cirurgia para correção das deformidades, realizou-se a aplicação de laser para acelerar o processo de cicatrização e assim melhorar a maleabilidade articular, bem como foi utilizada corrente elétrica para diminuir a hipotrofia e conseqüentemente promover o ganho da força muscular; drenagem linfática manual na redução do edema, mobilizações articulares passivas, e ativo-assistidas, contrações isométricas, e exercícios para o membro e para as articulações adjacentes. Neste estudo, relatou-se a importância de exercícios respiratórios para manter e/ou aumentar a capacidade respiratória para evitar possíveis complicações que possam dificultar o tratamento.²² Como mencionado acima, entende-se a importância não somente da fisioterapia motora, mas também da respiratória, uma vez que estas complicações limitam o tratamento e também podem piorar a qualidade de vida do paciente.

Outros métodos de intervenção também podem ser propostos, como terapia pelo fisioterapeuta. Neste contexto, a utilização de fisioterapia aquática em pacientes com artrogripose vem apresentando resultados significativos, pois a mesma promove o movimento através da diminuição da gravidade, associada aos efeitos de flutuação, pressão hidrostática e temperaturas mais altas da água. Essas temperaturas auxiliam na redução da espasticidade, rigidez, tensão e espasmo, estimulam o relaxamento dos tecidos moles e em alguns casos, provocando analgesia.

Em um estudo de caso realizado com uma criança, durante 10 sessões, foi utilizada a hidrocinestoterapia para tratamento de membros inferiores (alongamentos, fortalecimento da musculatura anterior e posterior, exercícios constantes). Após a intervenção, observou-se

o aumento na amplitude de movimento e força muscular principalmente em abdução, adução e extensão de quadril, facilitando assim as atividades de vida de diária do paciente.¹³

O efeito da hidrocinestoterapia também já foi relatado em outros, demonstrando como resultado o ganho de amplitude de movimento, na maioria das articulações^{14,15} e melhora clínica significativa no aumento de força muscular.¹⁵

Os exercícios na água promovem no organismo forças físicas distintas que resultam em uma variedade de adaptações fisiológicas. Acredita-se que os benefícios alcançados devido aos mecanismos fisiológicos da água, deve-se ao fato de que a água é capaz de minimizar o estresse/impacto sobre as articulações, beneficiando os movimentos.²³

Embora tenha-se demonstrado a fundamental importância da atuação fisioterapeuta nos pacientes com artrogripose múltipla congênita, na melhora da mobilidade articular, da funcionalidade, contraturas, força muscular, dentre outros, através desta revisão sistemática, demonstramos ainda haver uma carência de evidências científicas, com estudos controlados, que consigam determinar os métodos fisioterapêuticos de intervenção mais evidentes para serem utilizados nos programas de tratamento. Da mesma forma em que, em alguns dos estudos, a amostra foi de apenas um paciente¹²⁻¹⁵ dificultando a generalização dos resultados.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Esta revisão sistemática demonstrou a importância da atuação fisioterapêutica em pacientes com artrogripose múltipla congênita, sendo responsável em promover benefícios físico-motores e psicossociais. No entanto, parecem ainda não estar bem esclarecidos, os métodos de intervenção que devem ser propostos a todos os profissionais fisioterapeutas como conduta, necessitando de maiores investigações.

REFERÊNCIAS

1. Svartman C, Fucs PMMB, Kertzman PF, Kampe PA, Rosseti, F. Artrogripose múltipla congênita Revisão de 56 pacientes. Rev. bras. ortop. 30 (3), 1995.
2. Saccani R, Umpierrez CS, Basegio C. Artrogripose Múltipla Congênita: um relato de caso. Rev. dig. Buenos Aires, nº 116, 2008.
3. Pérez RP, Peláez RP, Núñez AR, Prieto VAH, Batueca RC. Artrogriposis múltiple congênita: presentación de dos casos. Revista Arch. méd. Camaguey. 14(4), 2010.
4. Hall JG. Arthrogryposis multiplex congenita: etiology, genetics, classification, diagnostic approach and general aspects. J Pediatr Orthop B. 1997; Jul6(3):159-66.
5. Alencar Junior CA, Gontei FELFM, Maia SB, Meneses DB. Diagnóstico Pré-Natal da Artrogripose Múltipla Congênita – Relato de Caso. Rev. bras. ginecol. obstet. 20(8):481-484, 1998.
6. Chiconelli JR, Monteiro AV. A mão na artrogripose múltipla congênita. Rev. bras. ortop. 29(6), 1994.
7. Simis SD, Fucs PMB. O tratamento do pé artrogripótico. Rev. bras. ortop. 2008;43(5):151-6.
8. Moreira ATR et al. Síndrome de Moebius associada a artrogripose: relato de caso e revisão da literatura. Arq Bras Oftalmol 64:576-9, 2001.
9. Brasil. Ministério da Marinha de Guerra, Ministério do Exército,

- Ministério da Aeronáutica Militar. Provê sobre as profissões de fisioterapeuta e terapeuta ocupacional, e dá outras providências. Decreto Lei nº 938 de 1969. Disponível em: http://www.coffito.org.br/publicacoes/pub_view.asp?cod=507&psecao=5. Acesso em: 26/04/2013.
10. Pajardi G, Seves M, Novelli C, Settembrini F, Parolo C, Ramella M. Approccio pluridisciplinare al paziente affetto da artrogriposi. Riv Chir Mano, 43(2)2006.
 11. Seves M, Rossi P, Ramella M. Riabilitazione conservativa e post-chirurgica precoce nell' artrogriposi. Riv Chir Mano, 43(2)2006.
 12. Bordin GB, Prigol S, Schobert L. Atuação da fisioterapia sobre a capacidade funcional em uma criança portadora de artrogripose múltipla congênita. Rev Inspirar Mov Saude 1(4), sup.1; 2010.
 13. Veiga CLS. A eficácia da hidroterapia em paciente portador de artrogripose múltipla congênita: estudo de caso. Trabalho de Conclusão de Curso: Faculdade Assis Gurgacz – FAG, Cascavel – PR, 2006.
 14. Carvalho RL, Santos CE. Efeito da imersão associada à cinesioterapia na artrogripose. Pensamento Plural: São João da Boa Vista, 2(1), 2008.
 15. Galiano P, Santos RV. Efeitos da hidroterapia no portador de artrogripose múltipla congênita: um relato de caso. FisiSenectus. Unochapecó Ano 1, n. 2 - Jul./Dez. 2013 p. 35-45.
 16. Palmer PM, MacEwen GD, Bowen JR, Mathews PA. Passive motion therapy for infants with arthrogryposis. Clin Orthop Relat Res. 1985 Apr;(194):54-9.
 17. González AP, Fernández LB. Artrogriposis múltiple congénita: presentación de un caso. Arch. méd. Camaguey. 14(6), 2010.
 18. Acosta EM, Vázquez HEP, Sierra CM. Hallazgos radiológicos más frecuentes en los pacientes com diagnóstico de artrogriposis en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. An Radiol Mex 2007;1:37-42.
 19. Rocha LEM et al. Redução cirúrgica da luxação do quadril em pacientes com artrogripose múltipla congênita – Acesso anteromedial. Rev. bras. ortop. 2010;45(5):403-8.
 20. Secco TFV. A atuação da cinesioterapia motora na artrogripose do tipo distal. Rev Lato & Sensu, Belém, 5(1), p.136-141, 2004.
 21. Coutinho EB, Damasceno ASC, Pacheco MTT, Albertini R. A intervenção fisioterapêutica na reabilitação da criança portadora de artrogripose múltipla congênita. XII Encontro Latino Americano de Iniciação Científica e VIII Encontro Latino Americano de Pós-Graduação – Universidade do Vale do Paraíba, São José dos Campos. Trabalhos publicados: 2008.
 22. Manso DAB. La artrogriposis múltiple: a propósito de un caso. Revista Finlay. 2012; Jul-Sep 2(3); pag: 179-82.
 23. Caromano FA, Themudo MRFF, Candeloro JM. Efeito Fisiológico da Imersão e do Exercício na Água. Fisioter. Bras. São Paulo 4(1),60-65, 2003.