

Manejo quirúrgico del miembro superior en la artrogriposis múltiple congénita

R. A. VEGAS, R. AOUN y F. FERNÁNDEZ PALAZZI

Servicio de Cirugía Ortopédica. Hospital San Juan de Dios. Caracas (Venezuela).

Resumen.—Se realiza un estudio de carácter retrospectivo descriptivo sobre el manejo quirúrgico que recibieron 16 pacientes con artrogriposis múltiple congénita en un período de 10 años, desde enero de 1983 a diciembre de 1993. Se observó que el sexo predominante fue el masculino en una proporción de 2:1. La edad media en el momento de la intervención fue de 5 años. Las operaciones fueron realizadas con mayor frecuencia en los dedos, seguidas de las practicadas en las muñecas, codo y hombro. Las intervenciones en el codo fueron todas destinadas a corregir la ausencia de flexión mediante transferencia del pectoral mayor al radio acompañadas de la estabilización del hombro mediante la transferencia del trapecio al deltoides. El tratamiento de los problemas en el miembro superior por artrogriposis deben enfocarse desde un punto multidisciplinario procurando en el paciente mayor independencia personal y adaptación social.

SURGICAL MANAGEMENT OF THE UPPER LIMB IN CONGENITAL MULTIPLE ARTHROGRYPOSIS

Summary:—A retrospective study was undertaken to review the surgeries performed in upper limbs of arthrogryphotic children in a period of 10 years, from January 1983 to December 1993 on a total of 16 patients. Sex ratio was 2:1, male:female. Mean age at surgery was 5 years. Operations were performed predominantly in fingers, followed by wrist, elbow and shoulder. At the elbow, surgeries were made to acquire active flexion by muscle traslocation. The operations performed are analyzed and results discussed. Some recommendations for treatment are given.

INTRODUCCIÓN

La artrogriposis múltiple congénita (AMC) es un síndrome progresivo caracterizado por articulaciones deformadas y rígidas, atrofia o ausencia muscular, contractura y engrasamiento del tejido articular capsular y periarticular y estado psíquico normal (1). La frecuencia de presentación es de 1 caso por cada 3.000 nacimientos (1, 2), asociándose a desórdenes neurogénicos y miopáticos en proporción variable (2). En el pasado la AMC era definida como una entidad nosológica particular; actualmente se conoce que existen numerosas entidades que en un momento dado puede producir cuadros similares (1, 3).

En lo referente al miembro superior la AMC se manifiesta en las 4 principales articulaciones. Los hombros adoptan una marcada rotación interna y pobre o ausente capacidad para abducción debido a la hipotrofia del deltoides. En ocasiones puede estar asociada a otras deformidades del hombro como la deformidad de Sprengel (4). En la articulación del codo puede presentarse en 2 tipos: I, en flexión, cuando la acción motora del bíceps es fuerte y el tríceps está pobremente desarrollado la articulación se presenta bastante rígida, pero si el ángulo no es muy cerrado permite cierto grado de función. La otra forma de presentación es el tipo II, cuando el codo está en completa extensión, siendo el músculo predominante el tríceps, mientras que el bíceps y el braquial están ausentes o hipotróficos (5). Las muñecas presentan acentuada flexión en ángulos aproximados de 90° y desviación cubital por ausencia de extensores y predominio de flexores al principio, que a lo largo de los años producirán defor-

Correspondencia:

Dr. FEDERICO FERNÁNDEZ PALAZZI
Apartado de Correos 66743
Plaza las Américas
1061A Caracas (Venezuela)

midades de los huesos del carpo y retracción de la piel (6). Los dedos en general se presentan flexionados con el pulgar incluido.

Como se puede apreciar, la suma de las deformidades a distintos niveles del miembro superior comprometen en gran medida las funciones básicas de alineación e higiene personal, de ahí que la meta terapéutica en estos pacientes sea mejorar estas necesidades. Para ello un equipo multidisciplinario compuesto por cirujanos ortopédicos, fisioterapeutas, personal de enfermería especializado, trabajadores sociales y psicólogos clínicos es necesario para ofrecerle al paciente las variadas posibilidades terapéuticas en cada caso particular (4): desde tratamiento conservador con ejercicios de estiramientos pasivos y enyesados seriados, que si se realizan en los niños en forma precoz tiene excelentes resultados (7); el uso de ortesis y herramientas de ayuda especiales con sillas y platos de confección particular, hasta los procedimientos quirúrgicos específicos. En este último punto las intervenciones quirúrgicas deben ser adecuadamente valoradas para que sean parte del manejo global de la problemática del niño con AMC, por ejemplo, la corrección de los codos en extensión debe estar en función de la necesidad del paciente de usar muletas o andaderas, si tiene potencial de marcha.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo de carácter descriptivo sobre el manejo quirúrgico que recibieron en los miembros superiores pacientes con AMC desde enero de 1983 a diciembre de 1993.

Se identificaron 16 pacientes, a los que se les había realizado en la mayoría de los casos varias intervenciones en diferentes períodos de su vida, pudiéndose totalizar 41 intervenciones.

Para la recolección y clasificación de los datos contenidos en las historias se diseñó una planilla que recogía los siguientes ítems: número de historia, sexo, edad del paciente en el momento de la intervención quirúrgica, región anatómica involucrada (hombro, codo, muñeca y dedos), tipo de deformidad que presentaba e intervención a que fue sometido.

Extraídos de las historias los datos antes indicados se procedió a establecer las frecuencias absolutas y relativas de cada ítem para su posterior análisis estadístico.

RESULTADOS

En lo referente a sexo en la serie había 11 varones que representa el 69% de la muestra y 5 mujeres con 31%, lo que representa una proporción 2:1.

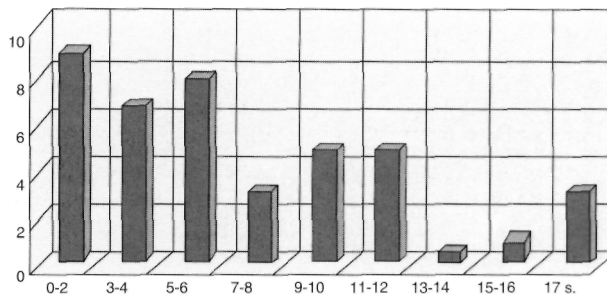


Figura 1. Distribución según edad de pacientes con intervenciones en miembro superior por artrogruposis.

En los datos de edad para el momento de las intervenciones, debido de la diferencia de valores y que el último grupo está abierto (17 años y mayores de esta edad), se utilizó la mediana (Ma) para su análisis y como medida de dispersión el intervalo intercuartilar. La mediana del grupo para edades fue de Ma: 5 años (percentil: 50), con un Q1: 2,5 (percentil: 25), y Q3: 9,5 años (percentil: 75) (Fig. 1).

Se realizaron mayor número de intervenciones quirúrgicas en los dedos, 11 operaciones (32%), seguidas por las intervenciones en la muñeca con 12 (29%), el codo con 10 (24%) y el hombro con 6 (15%), para totalizar 41 intervenciones en el período de estudio (Fig. 2).

Las intervenciones de los dedos estuvieron agrupadas en 4 tipos de procedimientos: a) miotomía del aductor del pulgar y sublimis en 7 casos (47%); b) transferencias tendinosas en 3 (20%); c) artrodesis metacarpofalángicas del pulgar en 3 (20%), y d) condrodesis en 2 (13%) (Fig. 3).

En la muñeca se realizaron las siguientes intervenciones: a) alargamiento de flexores más tenotomía en 4 casos (37%), en los que los alargamientos se realizaron sobre el flexor cubital (FC) y radial del

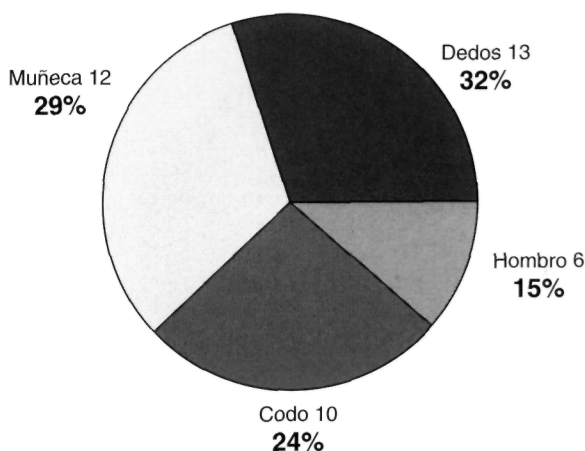


Figura 2. Distribución de las intervenciones por articulación.

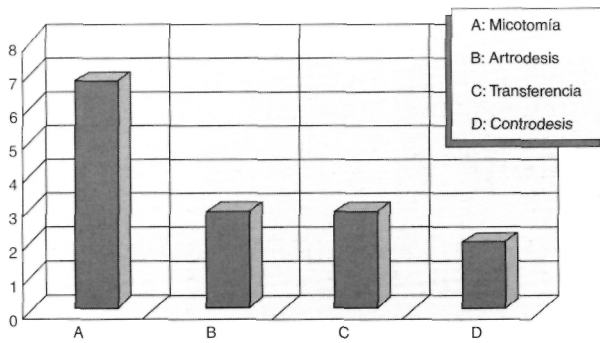


Figura 3. Distribución de las intervenciones en dedos.

carpo (FRC) y la tenotomía sobre el palmar largo (PL); b) carpectomía de la primera fila y artrodesis de la muñeca en 3 (28%); c) alargamiento solamente sobre FC y FRC en 2 (13%); d) carpectomía más transferencia tendinosa del FC al extensor radial breve del carpo en 1 (7%), y e) tenotomía solamente del PL y FC en 1 (7%) (Fig. 4).

En el codo las intervenciones realizadas fueron: a) transferencia del pectoral mayor (PM) al radio en 6 casos (54%); b) transferencia del tríceps al antebrazo en 2 (18%); c) transferencia del trapecio al bíceps en 1 (9%); d) cupulectomía radial más epicondilectomía humeral en 1 (9%), y e) artrodesis en 90° en 1 (9%) (Fig. 5).

En el hombro se realizaron: a) transferencia del trapecio al deltoides en 4 casos (57%); b) transferencia del PM al deltoides en 2 (28%), y c) supraespinoso al deltoides en 1 (14%) (Fig. 6).

DISCUSIÓN

El Hospital San Juan de Dios de Caracas es un centro de referencia nacional para este tipo de patologías. por lo complejo, no sólo desde el punto de

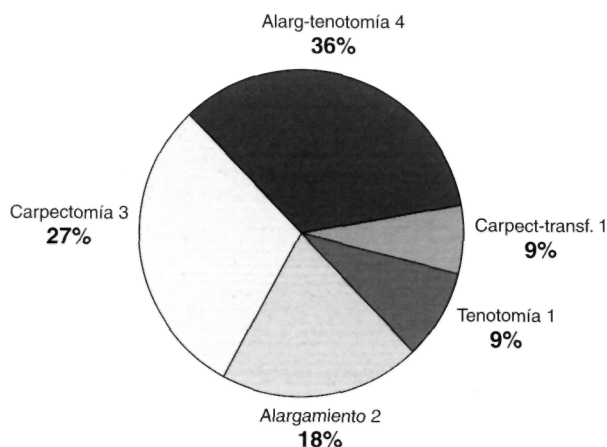


Figura 4. Distribución de las intervenciones en muñeca.

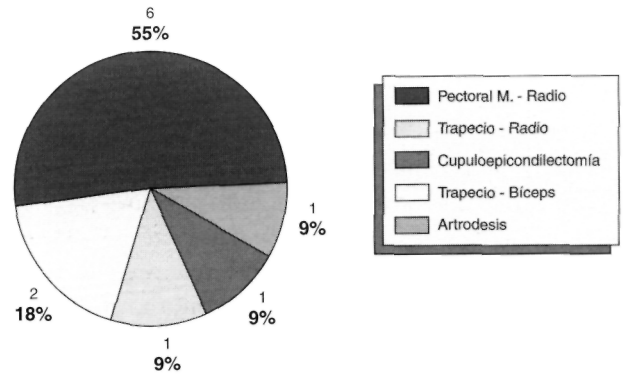


Figura 5. Distribución de las intervenciones en codo.

vista de manejo quirúrgico, sino también del apoyo de otros métodos terapéuticos requeridos. La casuística así recogida es, por tanto, representativa de la realidad nacional.

La artrogriposis múltiple congénita es un conjunto de alteraciones articulares que puede estar originada por más de 150 etiologías (1). Por ello algunos autores han propuesto identificar este síndrome con el nombre de contracturas congénitas múltiples (8).

Es necesario el diagnóstico certero de la etiología de las deformidades para la correcta interpretación de la patología y el manejo quirúrgico adecuado, siendo la biopsia muscular el procedimiento diagnóstico más importante para este fin (4).

En la AMC el miembro superior está afectado en forma bilateral (5), generando gran incapacidad para las funciones básicas de alimentación y cuidados higiénicos, por lo que el tratamiento quirúrgico siempre debe ser considerado, aunque los beneficios sean modestos. Ahora bien, a pesar de que esto es una realidad, las prioridades y metas quirúrgicas deben ser contempladas.

En nuestra serie el 50% de las intervenciones fueron realizadas cuando los pacientes tenían 5 años o menos.

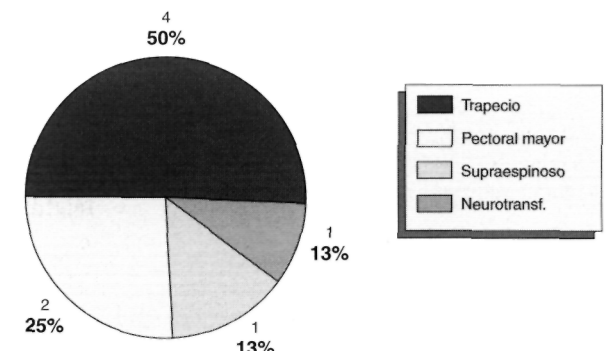


Figura 6. Distribución de las intervenciones en hombro.

En el hombro los procedimientos quirúrgicos realizados estuvieron dirigidos a la estabilización de esta articulación para posicionarla en una rotación cercana a neutra que permitiera el uso de las manos, pues en rotación interna de los hombros los dorsos de las manos están enfrentados, no permitiendo el aseo perianal.

El codo en la AMC, a nuestro juicio, es la articulación más compleja en la recuperación de una función adecuada, pues se debe tener una visión clara no solamente de qué es lo que pretende lograr al salir el paciente del quirófano, sino también su evolución. En la serie estudiada el codo en extensión fue el tipo de alteración articular tratada en todos los casos (tipo II en la clasificación de las deformidades en miembros superiores por AMC) (8). La intervención quirúrgica más utilizada para la corrección del codo fue la transferencia del pectoral mayor al radio para alcanzar una flexión activa, pues se le proporciona a la articulación un elemento motor que suple la atrofia del bíceps, requiriendo la estabilización del hombro para evitar movimientos indeseables. En la serie se logró dicho fin en el brazo dominante mediante la transferencia del trapecio al deltoides. El otro procedimiento utilizado en nuestro estudio para lograr la flexión activa del codo fue la transferencia del tríceps al radio (a la tuberosidad, técnica de Bunell) (1). Es una operación que tiene como desventaja la pérdida progresiva del arco de movimiento por aumento de la flexión, con la consiguiente pérdida de la capacidad para el aseo personal. Debido a esto recientemente se ha propuesto realizar una triceplas-

tia (alargamiento del tendón del tríceps que da cierta flexión pasiva) para el brazo destinado para la higiene, combinándolo con una transferencia del tríceps al radio en el brazo destinado a la alimentación, debido que la pérdida de extensión no compromete esta función (5).

En la mano las intervenciones quirúrgicas tienen como finalidad la estabilización de la muñeca en una posición neutra para ofrecerle a los dedos un soporte adecuado para su extensión y el incremento de la capacidad de pinza del pulgar. En el estudio se observó que el alargamiento de flexores, en particular del FRC y el FRC, más la tenotomía del PL fue elegida para los enfermos en edades más tempranas (aproximadamente 5 años), pues realizadas posteriormente al uso de movimientos pasivos y férulas puede ofrecer resultados aceptables (6). En pacientes de mayor edad (en promedio, 10 años) se prefirió la carppectomía de la primera fila y su artrodesis como un medio más seguro y estable o para corregir un caso de recidiva de muñeca flexa con un alargamiento previo.

En las intervenciones realizadas en los dedos se hizo más énfasis en el mejoramiento de la función del pulgar. En la mayoría de los casos la deformidad a corregir fue la falta de abducción que usualmente está ocasionada por el acortamiento del aductor del pulgar (6). Por otra parte, como mencionamos anteriormente, los trastornos en AMC incluyen retracciones de la piel, por lo que en la mayoría de los procedimientos quirúrgicos de los dedos se realizaron zetaplastias cutáneas para disminuir la tensión de los tejidos periarticulares.

Bibliografía

1. Ingram AJ. Trastornos paralíticos. En: Crenshaw AH, ed. *Campbell cirugía ortopédica* (7.^a ed), HI(66):2989-2996.
2. Banker BQ. Neuropathologic aspects of arthrogryposis multiplex congenita. *Clin Orthop* 1985;194:30-43.
3. Hall JG. Genetic aspects of arthrogryposis. *Clin Orthop* 1985;194:44-53.
4. Thompson GH, Bilenker KM. Comprehensive management of arthrogryposis multiplex congenita. *Clin Orthop* 1985;194:6-13.
5. Williams PF. Management of upper limb problems in arthrogryposis. *Clin Orthop* 1985;194:60-67.
6. Bayne LG. Hand assessment and management of arthrogryposis multiplex congenita. *Clin Orthop* 1985;194:68-73.
7. Palmer PM, MacEwen GD, Bowen JK, Mathews PA. Passive motion therapy for infants with arthrogryposis. *Clin Orthop* 1985;194:54-59.
8. Swinyard ChA, Bleck EE. The etiology of arthrogryposis (multiple congenital contracture). *Clin Orthop* 1985;194:15-29.