

## Artrogriposis Múltiple Congénita en gemelo

Arthrogryposis Multiplex Congenita in twin

Hilda Jeannethe García Coronado<sup>(1)</sup>, Samuel Fernando Cruz Arriola<sup>(1)</sup>

1. Departamento de pediatría, Ortopedia, Hospital Nacional de Ortopedia y Rehabilitación Dr. Jorge Von Ahn De León, Guatemala, Guatemala.

Autor Corresponsal: Dra. Hilda García Coronado, [hcoronado818@gmail.com](mailto:hcoronado818@gmail.com)

DOI: <https://doi.org/10.36109/rmg.v163i1.628>

Publicado: 9 de Septiembre 2023

### Resumen

*Artrogriposis es el nombre general que se le da a un grupo de afecciones inusuales que causan rigidez en las articulaciones, limitación en los movimientos y desarrollo muscular menor de lo normal. Se clasifica en dos grupos; Amioplastia: existe contractura simétrica, en miembros inferiores y/o superiores, afectando grandes articulaciones; Artrogriposis distal: la afección persiste solamente en manos y pies, respetando grandes articulaciones. La prevalencia varía desde 1/3,000 nacidos vivos; el 40% de los casos son clasificados como amioplastia. El diagnóstico es clínico y se caracteriza por el número de articulaciones afectadas, así como el grado de severidad de las mismas. El tratamiento combina la ortopedia y rehabilitación física.*

**Palabras clave:** Artrogriposis, enfermedad congénita, contractura articular, gemelo.

### Abstract

*Arthrogryposis is the general name given to a group of unusual conditions that cause joint stiffness, limited movement, and less than normal muscle development. It is classified into two groups; Amyoplasia: symmetrical contracture, in upper and/or lower limbs, affecting large joints (40% of cases) and Distal Arthrogryposis: only in the hands and feet, sparing large joints. The prevalence varies from 1/3,000 live births. The diagnosis is clinical and is characterized by the number of affected joints, as well as their degree of severity. The treatment combines orthopedics and physical rehabilitation.*

**Keywords:** Arthrogryposis, congenital disease, joint contracture, twin.

## Introducción

La Artrogriposis Múltiple Congénita (AMC) es un síndrome clínico que se caracteriza por la contractura y rigidez de dos o más articulaciones, no es progresiva, se diagnostica al nacimiento y la severidad puede variar [1]. La causa de la AMC no está bien definida. Factores intrínsecos como enfermedades del sistema nervioso central o factores extrínsecos como disminución del movimiento fetal o disminución de espacio intrauterino [2]. En paciente con AMC se encuentra comprometidas las 4 extremidades en el 60-80% de los casos, en el 5-25% únicamente extremidades inferiores y 10-15% extremidades superiores únicamente. Los síntomas generalmente incluyen hombros rotados hacia adentro, codos rígidos, muñecas, dedos flexionados, pies en equino varo, reflejos osteotendinosos disminuidos o ausentes [3]. Presentamos el caso de un infante de 8 meses, con diagnóstico de AMC.

## Reporte de caso

Se evaluó paciente masculino de 8 meses de edad, originario de Chimaltenango, Guatemala. Madre refirió que paciente presentaba múltiples lesiones congénitas en miembros inferiores. Paciente de producto gemelar, por cesárea; pesó 3lbs 15 onzas al nacer, llanto espontáneo. El primer gemelo no presenta anomalías externas. El examen físico del segundo gemelo evidenció estado neurológico conservado, retraso motriz, dificultad para sostener la cabeza, contractura en flexión de ambas rodillas (Fig. 1A), pie equino varo bilateral (Fig. 1B y 1C), banda amniótica en muslo izquierdo la cual abarca más del 80% del diámetro del muslo distal, (Fig. 2A) criptorquidia bilateral asociado a fimosis.

Las radiografías control de miembros inferiores, pelvis, columna dorsal, lumbar anteroposterior y lateral; paciente recibe tratamiento quirúrgico para liberación de banda amniótica de muslo izquierdo y se inicia tratamiento asociado a fisioterapia. Posteriormente se realiza tenotomía y alargamiento de tendón de Aquiles y tenotomía isquiotibiales, manipulación cerrada de rodilla bilateral, así como colocación de botas altas de yeso, bilateral (Fig. 2B y 2C).



**Fig. 1:** A) Radiografía en proyección postero-anterior con evidencia contractura en flexión de ambas rodillas. B) Radiografía posteroanterior de ambos pies en equino varo. C) Proyección AP de ambos pies en equino varo.



**Fig. 2:** A. Radiografía anteroposterior de fémur, presencia de banda amniótica en muslo izquierdo. B y C. Colocación de yesos largos en miembros inferiores, posterior a manipulación cerrada de ambas rodillas.

Con fisioterapia mejoró moderadamente la capacidad motriz. También se realizó orquiectomía derecha y orquidopexia izquierda. Tras la evaluación y seguimiento, se realizó recolocación bilateral de botas de yeso, dando como resultado, mejor capacidad en la extensión de muslo izquierdo, también logró sostener la cabeza. No camina, pero gatea, rodilla derecha con moderada flexión. Madre no da seguimiento médico a paciente por pandemia de covid 19, al retomar evaluación, paciente logra sentarse con ayuda, sin embargo, persiste limitación a la abducción y extensión de ambas rodillas, disminución de fuerza muscular en miembros inferiores, por lo que inicia uso de KAFO y fisioterapia para fortalecimiento.

## Discusión

El diagnóstico de artrogriposis múltiple congénita se realiza primordialmente con un adecuado examen físico del paciente, sin embargo se puede complementar con estudios de imagen que evidencian agenesia muscular y daño neurológico central, estudios de laboratorio, biopsias musculares y electromiogramas [3]. También podemos considerar un diagnóstico prenatal, por medio de ecografía, en donde se evalúa inmovilidad fetal por medio de la observación articular con el fin de evaluar anomalías en la posición de extremidades y posibles contracturas [1]. Como posible factor de riesgo en el caso presentado, podemos mencionar embarazo múltiple en donde el espacio de la cavidad uterina debe ser compartido por ambos fetos, limitando la movilidad articular, así como el adecuado desarrollo osteomuscular [2]. El presente caso al grupo donde hay afectación únicamente en extremidades inferiores [3]. El tratamiento para la artrogriposis múltiple congénita es multidisciplinario, cuyo objetivo es alcanzar la máxima funcionalidad articular y mejorar la calidad de vida del paciente [1].

## Referencias bibliográficas / References

1. Pérez D, Riverón ND, Holguín PD, Campos BD. Artrogriposis múltiple congénita: presentación de dos casos [En línea]. Jun-Agos 2010 [citado el 19 de septiembre de 2022]. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1025-02552010000400018](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552010000400018)
2. Botero FP, Saldarriaga W, Isaza C. Artrogriposis múltiple congénita en gemelo monocoriónico biamniótico. Informe de caso y revisión de la literatura [En línea]. Mar 2009 [citado el 19 de septiembre de 2022]. Disponible en: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-74342009000100011](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-74342009000100011)
3. Andueza L, Urquiola M, Altuna M, Carrera I. Amioplastia congénita. Rev Anales de ped. [En línea]. Jul 2014. [citado el 19 de septiembre de 2022]; 81 (1): 63-65. Disponible en: DOI: [10.1016/j.anpedi.2013.10.046](https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.10.046)  
<https://www.analesdepediatria.org/es-amioplastia-congenita-articulo-S1695403313004505>.