

Dra. Esmeralda Martínez Acosta,<sup>1</sup>  
 Dra. Hilda E. Palafox Vázquez,  
 Dr. Carlos Manzano Sierra

## Hallazgos radiológicos más frecuentes en los pacientes con diagnóstico de artrogrípesis en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

### RESUMEN

**Objetivo:** Describir cuáles son los hallazgos encontrados en radiografías simples de niños con diagnóstico de artrogrípesis que son atendidos en Hospital Infantil de México Federico Gómez.

**Material y métodos:** Se llevó a cabo un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal en el Departamento de Bioestadística del HIM en el periodo de 2000 a 2006 se detectaron 50 casos de artrogrípesis, 37 tenían expediente clínico-radiológico adecuado para su valoración radiológica.

**Resultados:** De los 37 casos totales 13 (35.13 %) fue-

ron femeninos y 24 (64.86 %) masculinos.

En esta revisión se encontró que, al igual que otros autores, las alteraciones articulares de miembros como pie equino varo, desviación cubital, flexión de manos y luxación congénita de cadera, huesos adelgazados o gráciles fueron las alteraciones que se presentaron con mayor frecuencia.

Un grupo muy importante de pacientes presentaron afección de tejidos blandos caracterizada de infiltración grasa y disminución de la masa muscular.

**Conclusiones:** Llamó la atención que estas alteraciones no fueran valoradas por los grupos radiológico ni clínico, por lo que, consideramos que por los

datos encontrados es necesario realizar una exploración cuidadosa de los estudios simples en los pacientes con sospecha de artrogrípesis para establecer una adecuada correlación clínico-radiológica que pueda ayudar al diagnóstico. Por lo que es necesario que al tomar la radiografía se utilice una adecuada técnica que nos permita valorar los tejidos blandos y así obtener un mejor diagnóstico.

**Palabras clave:** Artrogrípesis, alteraciones articulares, tejidos blandos.

continúa en la pág 38.

<sup>1</sup> Del Hospital Infantil de México Federico Gómez. Unidad Arbolillo Depto 201 Ed. 89 entre 8 y 10 y Río San Javier.  
 Copias (copia): Dra. Esmeralda Martínez Acosta E-mail: ipnrx@hotmail.com

### Introducción

La artrogrípesis múltiple congénita (AMC) es una afección con diversas etiologías que afecta no sólo articulaciones, músculos y cartílago, sino que involucra dos o más articulaciones en más de una extremidad.<sup>1</sup>

Su frecuencia es aproximadamente de uno por 3,000 nacidos vivos. La esperanza de vida es usualmente normal, pero puede estar relacionada con la severidad de la enfermedad y asociarse a malformaciones.

El sexo masculino se ve principalmente afectado en enfermedades recesivas ligadas al cromosoma X; in-

dependientemente de esto, hombres y mujeres se ven afectados de igual manera.

La artrogrípesis puede ser hereditaria en las siguientes formas con diferentes representaciones de riesgo de recurrencia como la autosómico dominante el riesgo de recurrencia para la descendencia es de 50% (p. ej. artrogrípesis distal) y en la autosómica recesiva el riesgo de recurrencia para la descendencia es del 25%, en los dos casos los padres son obligatoriamente portadores (p. ej. síndrome de pterigión múltiple letal).<sup>2</sup>

Los agentes etiológicos implicados incluyen anormalidades mecánicas y anormalidades del sistema nervioso central y de los músculos.

## ABSTRACT

**Objective:** To describe which are the new findings found in simple x-rays study with children diagnosed with arthrogryposis, assisted in the Hospital Infantil de México Federico Gómez.

**Material and methods:** An observational, descriptive, retrospective and cross-sectional study was carried out in the Department of Biostatistics of HIM in the period from 2000 to 2006; 50 cases of arthrogryposis were detected, 37 had clinical-radio-

logical appropriate file for their radiological valuation.

**Results:** Of the 37 male and 24 (64.86%) female, a total of 13 (35.13%) of cases.

In this revision it was found that, the same as other authors, the articular alterations of limbs like equine varo foot, cubital deviation, hands flexion and congenital hip, thinned bones were the alterations most frequently shown.

A very important group of patients presented soft tissues affection characterized by fatty infiltration and muscular mass decrease.

**Conclusions:** It was surprisingly drawing the attention that

these alterations were not valued by the radiological neither clinical groups, for that, we consider that due to data obtained, it is necessary to carry out a careful exploration of the simple studies in the patients with arthrogryposis suspicion to establish an appropriate clinical-radiological correlation that may help to the diagnosis. For what is necessary that when taking the x-ray an appropriate technique is used that allows us to evaluate the soft tissues, thus obtain a better diagnosis.

**Key words:** Arthrogryposis, joint alterations, soft tissues.

## Fisiopatología

Una articulación se anquilosa en una posición determinada debido a su deterioro irregular en la motilidad. Esta movilidad con deterioro irregular es resultado de una debilidad muscular segmentaria o hipotonía o de una postura asimétrica sostenida. Esta debilidad muscular segmentaria o hipotonía es debida a un desbalance entre los músculos agonistas y antagonistas. La postura asimétrica sostenida resulta de constricciones en el movimiento debido a reducción en el volumen uterino o cuando bandas gruesas de piel impiden el movimiento.<sup>1</sup>

La artrrogripnosis múltiple congénita tiene causas neurológicas y no neurológicas, las causas neurológicas incluyen: trisomía 13 y 18, síndrome Smith-Lemli-Opitz, síndrome de Zellweger, síndrome de Walker-Warburg, síndrome de Marden-Walker, lesión de la médula espinal, amioplasia congénita, atrofia muscular espinal infantil, degeneración neuronal infantil, atrofia muscular espinal infantil focal, síndrome de Moebius, neuropatía congénita hipomielinizante, miastenia gravis congénita transitoria, esclerosis múltiple infantil o materna, distrofia miotónica congénita, miopatía miotubular distrofica congénita y displasia craneocarpotarsal.

Las causas no-neurológicas de la AMC son anormalidades cartilaginosas y restricción física del movimiento.<sup>1</sup>

## Exploración física

Aunque las contracturas articulares y las manifestaciones clínicas asociadas varían de un caso a otro, hay varias características comunes, incluyendo las siguientes:

1. Las deformidades son usualmente simétricas y la severidad aumenta de forma distal, con manos y pies que son típicamente los más deformes.
2. Puede presentarse rigidez articular.
3. El paciente puede tener luxación articular, especialmente de caderas y ocasionalmente de rodillas.
4. Puede haber atrofia y ausencia de músculos o grupos musculares.
5. La sensibilidad usualmente está intacta, aunque los reflejos tendinosos profundos pueden estar disminuidos o ausentes.
6. Las articulaciones distales se ven afectadas con mayor frecuencia que las proximales.
7. Se observan flexión vs. extensión, limitación de movimiento (fijo vs. pasivo vs. activo) y posición característica en reposo; notar la severidad de todas las limitaciones.
8. El arco de movilidad de la mandíbula con frecuencia es limitado.
9. Las deformidades faciales incluyen asimetría, aplastamiento del puente nasal y hemangioma. Las de-

- formidades de la mandíbula incluyen micrognatia y trismos.
10. Las malformaciones craneofaciales pueden involucrar el SNC y presentar alteraciones que incluyen pérdida de vigor, letargia; reflejos tendinosos profundos lentos, rápidos o ausentes y déficit sensoriales, en el cráneo (craneosinostosis, asimetría, microencefalía, en los ojos (ojos pequeños malformados, opacidades corneales, ptosis, estrabismo), paladar (alto, hendido, hendidura submucosa).
11. Los problemas respiratorios incluyen hendiduras traqueales y laríngeas y estenosis. La función pulmonar puede verse afectada por hipoplasia, debilidad muscular o hipoplasia diafragmática.
12. Las malformaciones de las extremidades incluyen anomalías de delección, sinostosis radiocubital, sindactilia y dedos cortos.
13. Las malformaciones musculares incluyen disminución de la masa muscular, textura muscular suave, bandas fibrosas, inserciones tendinosas anormales y cambios musculares temporales.
14. Las anormalidades del tejido conectivo son comunes las redes cutáneas (pterigión) que cruzan las articulaciones, con limitación del movimiento.<sup>2</sup>

### **Hallazgos radiográficos más frecuentes en pacientes con artrogriposis.**

Los hallazgos radiográficos en las manos más típicos son la contractura en flexión, desviación cubital y radial. Los huesos del carpo proximal se colocan en una configuración lineal, frecuentemente con el resultante aumento en el ángulo carpal.

La presentación de esta configuración del carpo está seguida por angostamiento de los espacios articulares intercarpales y subsecuente fusión.

Las anomalías de las manos incluyen la sindactilia, camptodactilia, polidactilia y retardo en la maduración esquelética.

Se observó luxación de cadera de diferentes grados de severidad.

El pie equino varo de diferente severidad es la deformidad del pie más frecuente.<sup>1</sup>

#### **Diagnóstico clínico**

Se debe realizar la exploración clínica y perinatal completa.

#### **Antecedentes perinatales**

En la determinación de la creatinfosfocinasa (CPK), es necesario tomar en cuenta:

1. Debilidad generalizada.
2. Masa muscular laxa o disminuida.
3. Empeoramiento progresivo y la debilidad generalizada.

La biopsia de músculo establece el diagnóstico.

#### **Estudios complementarios**

La electromiografía (EMG), tanto en áreas normales como en las afectadas es útil para diferenciar las causas neurogénicas y miopáticas.

Las pruebas de medición de velocidad de conducción neural en nervios motores y sensoriales las cuales deben realizarse cuando se sospecha de una neuropatía periférica.

#### **Diagnóstico radiológico**

La ultrasonografía prenatal puede utilizarse para descubrir lo siguiente:

1. Postural fetal anormal.
2. Disminución de los movimientos fetales.
3. Polihidramnios u oligohidramnios.
4. Radiografía simple para la valoración de estructuras óseas y tejidos blandos.<sup>2,5</sup>

## **Material y métodos**

### **Tipo de estudio**

Estudio observacional descriptivo, retrospectivo y transversal.

### **Universo**

En el Departamento de Bioestadística del HIM en el periodo de 2000 a 2006 se detectaron 50 casos de artrogriposis, 37 tenían expediente clínico-radiológico adecuado para su valoración radiológica.

## **Resultados**

### **Datos generales**

De los 37 casos totales 13 (35.13 %) fueron femeninos y 24 (64.86 %) masculinos.

Hallazgos radiológicos de artrogriposis (*Cuadro 1, Figuras 1-5*).

### **Discusión**

En esta revisión se encontró que, al igual que otros autores, las alteraciones articulares de miembros como pie equino varo, desviación cubital, flexión de manos y luxación congénita de cadera, huesos adelgazados o gráciles fueron las alteraciones que se presentaron con mayor frecuencia.

Un grupo muy importante de pacientes presentaron afección de tejidos blandos caracterizada de infiltración

**Cuadro I.** Hallazgos radiológicos de artrogriposis.

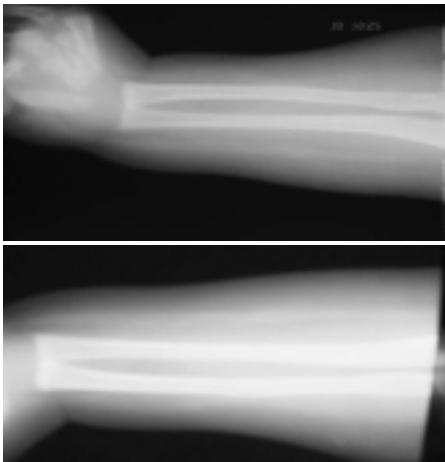
Datos generales	No	%	
Huesos largos adelgazados	30	81.0	
Disminución de la masa muscular	23	62.16	
Aumento de la grasa subcutánea.	12	32.43	
Osteopenia	10	27.0	
Retardo en la maduración osea.	6	16.21	
Extremidades superiores	Derecho	Izquierda	
Brazo		2	
Fractura			
Antebrazo			
Hipoplasia del radio.	1		
Hiperextensión del codo	2		
Luxación radiocubital	1		
Manos			
Luxación de falange		1	
Contractura de flexión.		8	
Desviación radial.	3	4	
Ausencia de metacarpianos y falanges		2	
Amputaciones digitales congénitas		2	
Otras anormalidades de las manos	4		
Extremidades inferiores	Derecha	Izquierda	Bilateral
Luxación de cadera.	5	1	10
Deformidad de cavidad acetabular.		3	
Deformación de ilíaco.			2
Femur			
Fracturas.	2		
Rodillas contractura flexión.		2	
Luxación de rodillas		2	
Pies	Equinovaro	Mecedora	Fusión tarsal
			Amputación
			congénita de
Derecho			dedos
Izquierdo			2
Bilateral	12		1
			4
Columna	Casos		
Rotoescoliosis dorsal.	8		
Defecto de fusión apofisis espinosa	1		
Anormalidades de caja toracica.	1 izquierdo		
Cráneo	2		
Reflujo gastroesofágico	4		
Reflujo faringonasal	2		

grasa y disminución de la masa muscular, llama la atención que estas no fueron valoradas por el grupo radiológico ni clínico, por lo que, consideramos que por los datos encontrados es necesario realizar una explora-

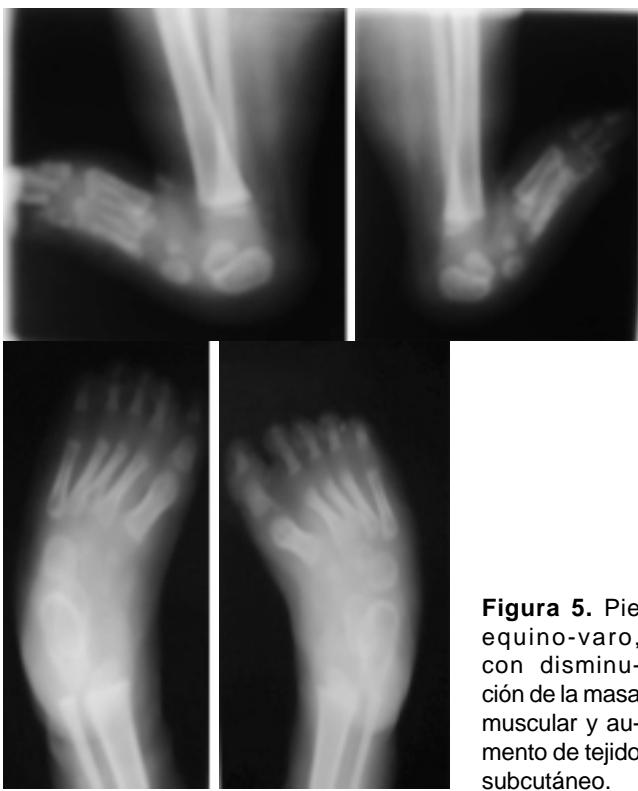
ción cuidadosa de los estudios simples en los pacientes con sospecha de artrogriposis para establecer una adecuada correlación clínico-radiológica que pueda ayudar al diagnóstico.



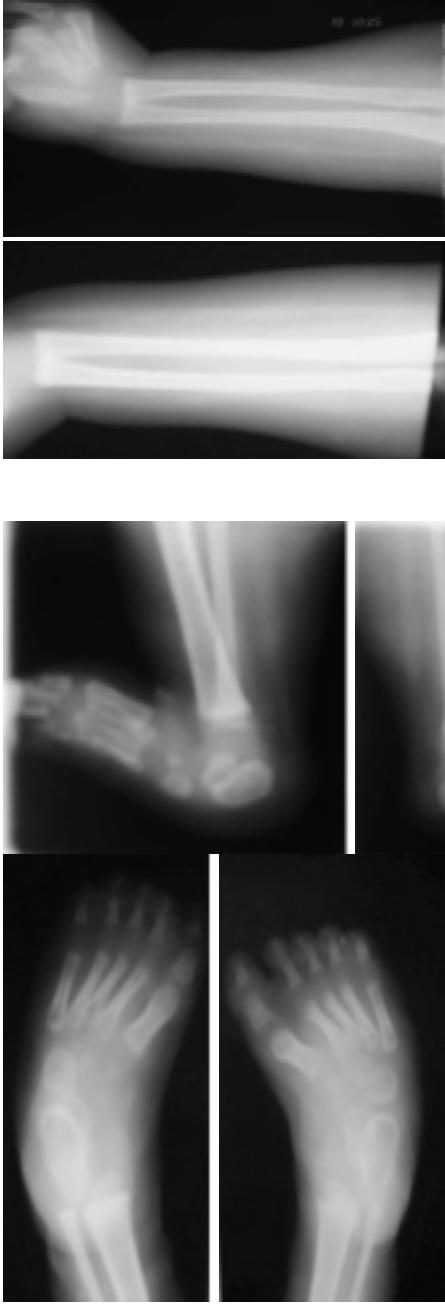
**Figura 1.** Pelvis con deformación de cavidades acetabulares e ilíacos deformados y luxación bilateral.



**Figura 4.** Antebrazos donde se observa una disminución muy importante de la masa muscular e infiltración de tejido subcutáneo.



**Figura 2.** Manos con desviación cubital, oposición de pulgares.



**Figura 5.** Pie equino-varo, con disminución de la masa muscular y aumento de tejido subcutáneo.



**Figura 3.** Extremidad superior con disminución de la masa muscular, infiltración grasa, así como huesos delgados o frágiles.

## Conclusiones

En esta revisión que, al igual que otros autores, las alteraciones articulares de miembros como pie equino varo, desviación cubital, flexión de manos y luxación congénita de cadera, huesos adelgazados y frágiles fueron las alteraciones que se presentaron con mayor frecuencia.

Un grupo muy importante de pacientes presentaron afección de tejidos blandos caracterizada de infiltración

grasa y disminución de la masa muscular, llama la atención que éstas no fueron valoradas por el grupo radiológico ni clínico, por lo que, consideramos que por los datos encontrados, es necesario realizar una exploración cuidadosa de los estudios simples en los pacientes con sospecha de artrogríposis para establecer una adecuada correlación clínico-radiológica que pueda ayudar al diagnóstico.

Por lo que es necesario que al tomar la placa se utilice una adecuada técnica que nos permita valorar los tejidos blandos y así obtener un mejor diagnóstico.

## Referencias

1. Andre KP, Meter La Rowe C. Manifestaciones radiográficas del síndrome de artrogrirosis. Radiology 1970; 95: 353-8.
2. Harold C. The distal arthrogryposes: delineation of new entities-review and nosologic discussion 17 February 1981; Revised: medicine 9 July 1981.
3. Israel A, Papazian O, Paez JC, Grossman J. Arthrogryposis Multiplex Congenita International Pediatrics/Vol. 15/No. 4/2000; 197.
4. Huppert BJ, Brandt KR, King BF. Single-Shot Fast Sping Echo MR imaging of the fetus: A pictorial Essy. Obstetric imaging. Radiographics 1999; 19: S 215-S227.
5. Lynn TS. Ortopedia pediátrica. Madrid, España; 2003, p. 342-3.

