



**UNIVERSIDAD ABIERTA INTERAMERICANA**



FACULTAD DE MEDICINA  
LICENCIATURA EN KINESIOLOGÍA Y FISIATRIA

**"PROTOCOLO DE ATENCIÓN KINÉSICA EN NIÑOS CON  
ARTROGRIPOSIS MÚLTIPLE CONGÉNITA"**

**AUTORES:**

FRANCUCCI, MELINA  
RAMONDA, MARÍA SOLEDAD  
SCAGLIONE, CAROLINA

**TUTOR:**

LIC. LERDA, ANA MARÍA

**ASESOR METODOLÓGICO:**

LIC. CAPPELLETTI, ANDRÉS

AÑO 2003



## UNIVERSIDAD ABIERTA INTERAMERICANA



FACULTAD DE MEDICINA  
LICENCIATURA EN KINESIOLOGÍA Y FISIATRIA

### "PROTOCOLO DE ATENCIÓN KINÉSICA EN NIÑOS CON ARTROGRIPOSIS MÚLTIPLE CONGÉNITA"

**AUTORES:**

FRANCUCCI, MELINA  
RAMONDA, MARÍA SOLEDAD  
SCAGLIONE, CAROLINA

**TUTOR:**

LIC. LERDA, ANA MARÍA

**ASESOR METODOLÓGICO:**

LIC. CAPPELLETTI, ANDRÉS

AÑO 2003



---

## **AGRADECIMIENTO**

Nos vemos en el deber de expresar un profundo agradecimiento a nuestra tutora la Lic. Ana María Lerda, por su valiosa colaboración en la realización y revisión de la tesis.

También queremos hacer extensivo nuestro reconocimiento a los distintos profesionales que de una u otra manera colaboraron desinteresadamente para llevar a cabo dicha investigación.

Nuestra gratitud hacia el Dr. Daniel Airasca y al asesor metodológico Andrés Cappelletti por sus aportes.

Finalmente nuestro más sincero agradecimiento a nuestros padres, familiares y amigos por sus palabras de apoyo y comprensión.

A todos ellos, muchas Gracias.



---

## **RESUMEN**

El principal objetivo de esta investigación es reunir los datos pertinentes para la elaboración de un protocolo de atención kinésica para el tratamiento de las diferentes anomalías presentes en la Artrogriposis Múltiple Congénita.

Con el fin de cumplir con dicho objetivo, fue necesario indagar acerca de la existencia o no de un protocolo de atención kinésica para dicha patología aceptado por la comunidad profesional de la ciudad de Rosario. Se realizaron entrevistas no estructuradas a los diferentes integrantes del equipo de salud, las cuales nos ratificaron la inexistencia del mismo.

En el transcurso de la investigación se recabaron pautas comunes de tratamiento, las que se emplearon como cimiento para la posterior elaboración de un protocolo de atención kinésica. Dichas pautas fueron deducidas de las entrevistas realizadas en los distintos establecimientos de salud, y a través de la atención de un niño con esta patología en el período comprendido entre el 2001-2002.

### **PALABRAS CLAVES:**

Artrogriposis - Malformación congénita - Protocolo - Neurodesarrollo



---

## **INDICE**

RESUMEN	Pág. 2
INTRODUCCIÓN	Pág. 4
PROBLEMÁTICA	Pág. 6
FUNDAMENTACIÓN	Pág. 7
Etiología	Pág. 8
Clínica	Pág. 11
Clasificación	Pág. 12
Tratamiento	Pág. 20
OBJETIVOS	Pág. 31
MÉTODOS Y PROCEDIMIENTOS	Pág. 32
Tipo de Estudio	Pág. 32
Referente Empírico	Pág. 32
Área de Estudio	Pág. 33
DESARROLLO	Pág. 34
CONCLUSIÓN	Pág. 41
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	Pág. 61
GLOSARIO	Pág. 65
ANEXOS	Pág. 67



---

## **INTRODUCCIÓN**

La Artrogriposis es una enfermedad neuromuscular congénita rara de origen desconocido. Se manifiesta desde el nacimiento por la presencia de rigideces articulares debidas a una inmovilidad fetal, insuficiencias musculares y anomalías cutáneas, entre otras causas.

Puede localizarse distalmente, en los miembros superiores o inferiores; o en forma generalizada, lo que es menos frecuente.

La lesión inicial neuromuscular que aparece en el momento mismo del nacimiento, no es evolutiva pero puede sobrevenir una agravación en caso de ausencia de tratamiento.

Dicha patología se observa en ambos sexos, sin considerarse con mayor incidencia en uno de ellos.

Es importante destacar la capacidad intelectual de estos niños, la cual generalmente se encuentra sin alteraciones.

La rigidez articular se debe al acortamiento musculotendinoso y a una fibrosis retráctil capsuloligamentosa. La misma puede acompañarse de atrofia muscular, de deformidades variables según el caso (flexum de cadera, equinismo, codos en extensión, etc). El tejido celular esta poco desarrollado.

Es una enfermedad que afortunadamente no se presenta con mucha frecuencia. Generalmente no se manifiesta como una patología pura, sino asociada a gran cantidad de síndromes. Esto influye negativamente en el conocimiento y difusión de la enfermedad. Asimismo la insuficiente bibliografía, estudios estadísticos actualizados y la escasa experiencia por parte de los profesionales Kinesiólogos, determinan la



---

carencia de un protocolo de tratamiento para la Artrogriposis Múltiple Congénita.

La investigación sobre esta patología tan poco frecuente no es mera casualidad, sino que surge a partir de la atención de un caso particularmente grave, durante el transcurso del período 2001-2002. Este niño de 8 años, padece Artrogriposis Múltiple Congénita, y vive en el Cotelengo Don Orione prácticamente desde su nacimiento. Posee un alto coeficiente intelectual. Es un caso muy severo, ya que presenta casi la totalidad de los signos y síntomas de la patología. Todas sus extremidades están comprometidas, incluyendo la columna. Fue intervenido quirúrgicamente unas ocho veces, las cuales recidivaron. En lo que refiere a sus miembros superiores, los hombros se encuentran con limitada movilidad, los codos rígidos en flexión, pronación de antebrazos, las muñecas en flexión y desviación cubital. La única función en forma totalmente independiente que puede ejecutar, es el manejo de su silla eléctrica con su mano izquierda. Padece una escoliosis muy importante que afecta tanto su postura como su mecánica ventilatoria.

Presenta oblicuidad pélvica, sus rodillas están rígidas en flexión, lo cual dificulta lograr la bipedestación, pies equino varo supinado y sus talones presentan un exagerado abultamiento.

Atender este niño significa para nosotras un gran desafío, esto nos impulsó a indagar con profundidad sobre la Artrogriposis Múltiple Congénita, concluyendo que es muy poco lo que se conoce al respecto. Motivo por el cual consideramos que la elaboración de un protocolo de atención kinésica podría ser de gran valor, y los profesionales podrían tomarlo como referencia llegado el caso que se les presente un cuadro tan complejo como este, en sus consultorios.



---

## **PROBLEMÁTICA**

La presente investigación toma como punto de partida la inexistencia de protocolos de atención kinésica unánimemente aceptados por la comunidad profesional, para la corrección de las distintas anomalías que presentan los niños con Artrogriposis Múltiple Congénita.

Esta patología de etiología aún no establecida, constituye un síndrome no progresivo caracterizado por múltiples contracturas musculares presentes desde el nacimiento. En la Artrogriposis se generan fracturas y deformidades óseas. También existe una disminución de la masa muscular la cual es sustituida por tejido fibroadiposo, esto produce una retracción de los músculos alrededor de las articulaciones generando un aumento de la rigidez. Las articulaciones pueden estar fijas tanto en flexión como en extensión y pueden estar comprometidas las cuatro extremidades, o bien los miembros superiores o inferiores. Además de presentar alteraciones posturales como ser escoliosis o cifosis, padecen alteraciones orgánicas: psicoemocionales y sociales.





---

## **FUNDAMENTACIÓN**

Las malformaciones congénitas son cuadros patológicos que se generan durante la embriogénesis, al fallar uno o más mecanismos del desarrollo. Estas se hallan presentes en el momento del nacimiento. No obstante, muchas veces, debido a que sus síntomas y signos pasan desapercibidos, su diagnóstico se posterga; más a menudo su detección es fortuita, pudiendo incluso diagnosticarse después de la muerte, en ocasión de una autopsia.

La Artrogriposis Múltiple Congénita (AMC), es una de las tantas malformaciones y constituye un síndrome no progresivo sintomático, caracterizado por múltiples contracturas articulares presentes desde el nacimiento. Los músculos afectados aparecen sustituidos total o parcialmente por grasa y tejido fibroso. Sin embargo, no se trata de una única enfermedad sino que, por el contrario, existen alrededor de 150 síndromes relacionados con contracturas congénitas múltiples que, en sentido amplio pueden ser consideradas como Artrogriposis. Aunque la mayoría de los niños con este síndrome sobreviven, algunos mueren durante la lactancia a consecuencia de la afectación de los músculos respiratorios.

La denominación de Artrogriposis Múltiple Congénita fue dada por Rosenkranz en 1905, suele ser atribuida a Stern, quien la popularizó en el año 1923. El polimorfismo del cuadro y la pluralidad de las interpretaciones que se ha dado al síndrome, están ejemplificadas en la múltiple sinonimia con que se la ha definido; así Rocher en 1913 la denominó: rigideces articulares congénitas múltiples; Sheldon en 1932, amioplasia congénita; Middleton en 1934, miodistrofia congénita deformante y Rossi en 1947, síndrome artromiodisplásico congénito, existiendo además diversas



denominaciones.

## **ETIOLOGÍA**

La etiología de la AMC en general se desconoce. Como muchas de las deformidades parecen ser de naturaleza teratológica, el problema debe aparecer en algún momento durante el período prenatal. Se han propuesto diversas causas:

- Trastornos intrauterinos: reducción de líquido amniótico, aumento de la presión intrauterina, compresión mecánica del feto.
- Procesos inflamatorios: rubéola, infecciones virales, infecciones del sistema nervioso central.
- Agentes teratológicos: “(agente externo), como son el alcohol, andrógenos, anticonvulsivantes, cocaína, heroína, mercurio, tabaco, radiación, hipertermia, diabetes mellitus, lupus eritematoso, SIDA”<sup>1</sup>. “Cuando los agentes teratógenos actúan durante el embarazo, la malformación afecta al propio embrión”<sup>2</sup>.
- Factores neurógenos: mielomeningocele, deficiencia celular de las neuronas motoras del cuerno anterior, espasticidad prenatal y ciertos defectos de cierre del tubo neural como son: anencefalia, dranencefalia y holoprosencefalia.
- Factores miógenos: agenesia muscular, miopatías fetales raras, distrofia miotónica.
- Factores esqueléticos: sinostosis, desarrollo deficiente de las articulaciones, fijación aberrante de las mismas, laxitud aberrante con dislocaciones.

La mayoría son de causa neurógena y se encuentran la atrofia muscular espinal

---

<sup>1</sup> Meneghello, *Pediatría, tomo II, 5ª edición, Ed Médica Panamericana, Buenos Aires, 1999, pág. 2012.*

<sup>2</sup> Hib, José, *Embriología Médica, 7ª edición, Ed. Mac Graw Hill Interamericana, México, 1999, pág: 101-107.*



infantil y los síndromes de Pena-Shokeir y de Marden-Walker; y se deben a defectos congénitos o adquiridos en la organización y número de las células del asta anterior, raíces nerviosas, nervios periféricos o placas terminales motoras, lo que produce debilidad muscular e inmovilidad articular en estadios críticos del desarrollo intrauterino. Cualquiera sea la causa este estado se detiene espontáneamente durante la vida intrauterina, de modo que la cantidad de músculos afectados y su grado de compromiso no aumentan después de nacer.

La evaluación neurológica, la electromiografía y los estudios de conducción nerviosa, los ensayos de enzimas séricas y la biopsia muscular junto con el examen radiológico contribuyen a determinar el diagnóstico. El mismo debe establecerse formalmente en el período neonatal y debe iniciarse un tratamiento ortopédico activo.

Habitualmente es prioritario el tratamiento de las extremidades inferiores, pues es importante que el niño pueda soportar su peso a los 18 meses de vida. Debe examinarse la espalda y el cuello en busca de evidencias de disrafia espinal y debe efectuarse la evaluación motora y sensitiva de la cabeza, tronco y extremidades. Pueden ser necesarios estudios radiográficos para descartar una disrafia espinal, una luxación congénita de la cadera o bien fracturas, muy comunes en este período y que deben sospecharse siempre que se observen deformidades localizadas, tumefacción de tejidos blandos, eritema o irritabilidad.

Por otro lado las articulaciones rígidas y la hipotonía contribuyen al aumento en la incidencia de las fracturas, que afectan tanto las epífisis como las diáfisis y que han de ser tratadas con la adecuada inmovilización hasta lograr su completa consolidación.

La articulación diartrodial se caracteriza por presentar una cavidad articular con una cápsula fibrosa periférica entre las partes esqueléticas móviles. Durante el tercer



mes de gestación se desarrolla la cavidad articular a partir de hendiduras en el tejido mesenquimatoso denso. La cavidad articular se produce cuando el tejido periférico en lento crecimiento resiste la expansión axial del centro cartilaginoso de crecimiento más rápido. En el desarrollo articular no parecen intervenir factores nerviosos, musculares, ni vasculares.

En la persona con Artrogriposis Múltiple Congénita, la articulación se desarrolla pero las estructuras blandas periarticulares se tornan fibróticas y dan lugar a una anquilosis fibrosa incompleta.

Anatómicamente existe la interlínea articular, pero la articulación puede modificarse en su forma por la ley de los crecimientos óseos, y el aparato de deslizamiento puede sufrir modificaciones por el hecho de la disposición anormal de las articulaciones.

La limitación de los movimientos constituye, pues, esencialmente, el hecho de la fibrosis periarticular y de las retracciones musculares. Las lesiones musculares condicionan la actitud de las articulaciones. Estas comprenden desde ausencia total de ciertos músculos hasta una simple disminución del valor muscular. Los músculos que permanecen funcionales determinan, por tensión, las flexiones articulares y este acortamiento por adaptación-retracción mantiene la posición primitiva.

La pérdida de equilibrio de los grupos musculares evoca los fenómenos análogos de la poliomiélitis. Los músculos afectados tienden a ser pequeños, pálidos y rosados. En otras áreas las fibras musculares pueden estar extensamente reemplazadas por tejido graso y conectivo.

La distribución de la afectación de las contracturas articulares múltiples es variable, pero en la presentación clásica participan tanto las extremidades superiores



como las inferiores. La afectación de las cuatro extremidades constituye el cuadro cuadrimélico. La frecuencia de compromiso articular en las cuatro extremidades aumenta desde el segmento proximal al distal y es habitualmente simétrico.<sup>3</sup> También es posible que las anomalías se limiten a las extremidades inferiores o a las superiores (bimélico). Es raro que la afectación ocurra sólo en una extremidad o en una porción de ella.

## **CLÍNICA**

Las manifestaciones clínicas pueden consistir en:

- Extremidades cilíndricas, sin modelado muscular.
- Desaparición más o menos acentuada de los pliegues cutáneos.
- Piel lisa y lustrosa y está adherida a los tejidos blandos adyacentes.
- Asimetría cráneo-facial.
- Mancha angiomatosa en cara.
- Raíz nasal deprimida.
- Orejas de implantación baja.
- Pueden observarse hoyuelos en codos, caderas, rodillas y muñecas afectados.
- Miembros superiores delgados, aplicados, a menudo, contra el tórax.
- Contracturas en aproximación y rotación interna de los hombros.
- Contracturas fijas en flexión o en extensión de codos.
- Contracturas fijas con desviación radial de las muñecas.
- Rigidez de muñecas (muñecas de madera)

---

<sup>3</sup> W.Lowell, R. Winter, *Ortopedia Pediátrica*, 2ª edición, Ed. Médica Panamericana, Argentina, 1988, pág:326-336.



- Deformidad del pulgar y de la palma.
- Articulaciones interfalángicas rígidas del pulgar y demás dedos.
- Dedos largos y progresivamente afinados y a menudo en garra.
- Contracturas de las caderas en flexión, separación y rotación externa con luxación de una o ambas caderas.
- Contracturas en extensión o en flexión de rodillas.
- Pie zambo bilateral rígido grave o astrágalo vertical congénito.
- Desviaciones vertebrales como escoliosis.
- La inteligencia está conservada en la mayoría de los casos.
- La sensibilidad se mantiene intacta.
- Los reflejos tendinosos profundos están disminuidos o ausentes.
- Criptorquidia.

## **CLASIFICACIÓN**

Esta patología puede dividirse en seis tipos histopatológicos generales:<sup>4</sup>

**Artrogriposis de las Células del Asta Anterior:** este trastorno se debe a una notable disminución del número de células del asta anterior al nivel de las dilataciones medulares cervical y lumbar. Esta forma de Artrogriposis es la más frecuente de las cinco; más del 90% de los pacientes con Artrogriposis sufren una alteración de las células del asta anterior. La mayoría de los lactantes afectados mantienen sus brazos rotados hacia adentro; la posición de los codos es variable. Los antebrazos están pronados y presentan una desviación cubital al nivel de las muñecas. Las manos están

---

<sup>4</sup> Kenneth F. Swaiman Md, *Neurología Pediátrica: Principios y Prácticas, vol II, 2º edición, Ed. Mosby/Doyna libros S.A, Madrid, España, 1996, pág: 1438-1441.*



flexionadas, y los dedos fuertemente contraídos. Los muslos suelen estar en rotación externa y flexionados al nivel de las caderas. Las rodillas pueden estar flexionadas o extendidas, pero los pies adoptan casi siempre una posición en deformidad equinovara. Las extremidades son finas, por lo contrario las articulaciones aparecen muy abultadas. La rótula puede ser muy pequeña o no existir. Otras posibles anomalías son: hernias inguinales, paladar hendido, escoliosis, anquilosis de la articulación temporo-mandibular, malformaciones cardíacas. El lactante es muy débil e hipotónico, dentro de su amplitud de movimiento tan limitada. Se observa una notable reducción de la masa muscular o una total ausencia de la misma. La Artrogriposis de las células del asta anterior no se limita a una sola generación familiar. La escoliosis puede ser un problema importante y requiere corrección quirúrgica.

**Artrogriposis Neurógena:** la Artrogriposis suele deberse a una alteración de las células del asta anterior; no obstante, en ocasiones se debe a una disfunción de las raíces raquídeas anteriores. Las anomalías que presentan estos pacientes son: codos flexionados, muñecas extendidas, flexión aguda de rodillas y las caderas, y pie equinovaro bilateral. Este trastorno es de tipo familiar.

**Artrogriposis de la Unión Neuromuscular:** se han identificado pacientes con miastenia grave neonatal acompañada de contracturas.

**Artrogriposis Miopática:** la Artrogriposis miopática se acompaña a menudo de hipotonía. Los reflejos tendinosos son débiles o nulos. Aunque las contracturas son similares a las de la forma neurógena, el codo y la rodilla suelen estar en flexión, y no en extensión. Este trastorno afecta fundamentalmente a las extremidades inferiores. Los lactantes afectados suelen tener una piel laxa y arrugada y un tejido subcutáneo muy escaso. No pueden flexionar el cuello normalmente debido a la debilidad de los



músculos cervicales. La Artrogriposis miopática puede acompañarse de un aumento de la actividad de la creatinina sérica. Las fibras musculares presentan tamaños muy variables, y el tejido conjuntivo endomisial puede proliferar mucho.

**Artrogriposis de las Articulaciones y las Cápsulas Intrínsecas:** secuelas que se observan: contracturas fijas de las articulaciones, lo que parece indicar que la Artrogriposis podría deberse a una miopatía infecciosa primaria con la siguiente parálisis. Se caracteriza por producir múltiples contracturas articulares, habitualmente en rodillas y los tobillos. El proceso patológico primario afecta al tejido conjuntivo. La enfermedad se manifiesta en el primer decenio de vida y se transmite como un rasgo autosómico recesivo. Durante los primeros meses de vida se pueden detectar contracturas al nivel de las rodillas y de los codos, acompañadas de torsión tibial interna y de pie valgo profundo. También se observan contracturas en flexión de la cadera. Normalmente se pueden desencadenar los reflejos tendinosos profundos en los tendones bicipitales, y de Aquiles, pero a menudo han desaparecido en los tendones del tríceps y del cuádriceps.

**Secuencia Disruptiva de la Amioplastia Congénita:** existe gran limitación del movimiento activo y pasivo, pero en las articulaciones importantes se conservan al menos unos grados de movimiento libre indoloro que se detiene por la acción de un bloqueo inelástico y firme.

Según Kenneth Jones<sup>5</sup> se clasifica en:

**Secuencia Disruptiva de la Amioplastia Congénita:** Artrogriposis Clásica,

---

<sup>5</sup>Kenneth I. Jones: *Atlas de Malformaciones Congénitas*, 4ª edición, Ed. Mc Graw- Hill Interamericana, México, 1990, pág:156-166.





---

Artrogriposis Múltiple Congénita, miodistrofia fetal deformante, rigidez articular congénita múltiple, artromiodisplasia congénita, miofagia congénita.

Generalmente las contracturas son simétricas, en las cuatro extremidades, aunque en algunos casos sólo afectan los miembros superiores o los inferiores.

Anormalidades:

- Facies: cara redonda con micrognacia, nariz pequeña y respingada y hemangioma capilar en la línea media.
- Hombros: redondos y caídos con la masa muscular disminuida y rotados hacia adentro.
- Miembros superiores: los codos suelen encontrarse en extensión con muñecas y manos flexionadas. Se observan graves contracturas de flexión en las articulaciones metacarpofalángicas y contracturas leves en las articulaciones interfalángicas.
- Miembros inferiores: las caderas están generalmente flexionadas, luxadas, en aducción o en abducción. Las rodillas se hayan flexionadas o extendidas. Los pies suelen encontrarse en posición equinovarus. Se han observado muchas combinaciones en las posiciones de cadera y rodilla.
- Otras: espina dorsal recta y tiesa.

Anormalidades Ocasionales:

Miembros envueltos en el cordón umbilical, bandas amnióticas, dedos destrozados, criptorquidia, labios hipoplásicos, hoyuelos en los sitios de contracturas, tortícolis y hernias. Gastrosquisis, atresia de los intestinos y defectos en la capa muscular del tronco.

Evolución Natural:

Movimientos fetales disminuidos. Los partos suelen ser difíciles y con



presentación de nalgas. fracturas de los miembros causadas por parto traumático. La inteligencia es normal a menos que haya traumatismo al momento del nacimiento provocado por las articulaciones tiesas. Hay disminución del crecimiento de los huesos en los miembros afectados y puede haber mayor flexión y desarrollo de ptergión en las articulaciones grandes con el transcurso del tiempo. Los pacientes casi siempre pueden caminar y mantenerse en pie por sí solos cuando reciben la terapia física adecuada. Suele ser necesario recurrir a diversos procedimientos ortopédicos con resultados funcionales. Es importante que la terapia física comience pronto para movilizar cualquier tejido muscular presente, ya que por estar enyesados o entablillados puede sobrevenir atrofia muscular.

Etiología:

Desconocida, esporádica, se ha observado mayor incidencia de lo esperado en gemelos idénticos, con sólo uno de ellos afectado. Una hipótesis sugiere que la patología en el desarrollo es de causa vascular a nivel del cordón.

**Síndrome de Artrogriposis Distal:** Presenta contracturas congénitas distales, manos empuñadas con superposición media de los dedos al nacimiento, apertura de las manos empuñadas con desviación cubital.

Es posible observar: paladar hendido, labio hendido, lengua pequeña, trismus, ptosis, pliegues epicánticos leves, talla baja, escoliosis e inteligencia normal-subnormal. La posición característica de las manos al momento de nacer (como sucede en la trisomía 18) y la herencia autosómica dominante con expresión variable son las características más distintivas.

Anormalidades:

- Manos: las manos del recién nacido se encuentran empuñadas fuertemente, con



aducción del dedo pulgar y dedos superpuestos en la línea media. En el adulto, se observa desviación cubital y campodactilia.

- Pies: deformidades en la posición de los pies (88%), calcaneovalgus bilateral, equinovarus bilateral, combinaciones.
- Caderas: luxación congénita, abducción disminuida, ligera flexión y deformidades por contractura.
- Rodillas: contracturas leves de flexión.
- Hombros: tiesos al nacimiento.

Anormalidades Ocasionales:

Trismus, escoliosis leve, hoyuelos, criptorquidia, hernias.

Evolución Natural:

Al nacimiento la mano tiene la posición de la trisomía 18. Se observa grado variable de talipes. Puede existir camptodactilia residual y desviación cubital. La inteligencia es normal.

Etiología:

Autosómica dominante con extensa variabilidad intrafamiliar o interfamiliar. El progenitor de un niño afectado puede manifestar la expresión del gen únicamente a través de leves contracturas de la mano.

**Fenotipo de Pena-Shokeir:** presenta Artrogriposis neurogénica, hipoplasia pulmonar, hipertelerismo. Se producen contracturas múltiples de las articulaciones, anomalías faciales e hipoplasia pulmonar con herencia de tipo autosómico recesivo.

Anormalidades:

- Crecimiento: deficiencia del crecimiento desde la etapa prenatal. La circunferencia del cráneo casi siempre es normal.



- Craneofaciales: ojos prominentes, hipertelorismo; telecanto, pliegues epicánticos; orejas mal dobladas, pequeñas y con angulación posterior, punta nasal deprimida, boca pequeña; paladar de arco elevado y micrognacia.
- Miembros: anquilosis múltiple (en codos, rodillas, cadera y tobillos); desviación cubital de las manos; pies en forma de mecedora; talipes equinovarus, camptodactilia, crestas dérmicas escasas, carencia frecuente de los pliegues de flexión en dedos y palma de la mano.
- Pulmones: hipoplasia pulmonar.
- Genitales: criptorquidia.
- Otras: polihidramnios, placenta pequeña o anormal y cordón umbilical relativamente corto.

La falta de deglución normal provoca polihidramnios. La deficiencia neuromuscular en el funcionamiento del diafragma y músculos intercostales produce hipoplasia pulmonar. El cordón umbilical corto y las contracturas múltiples en las articulaciones, se deben a la falta de movimiento normal del feto.

#### Evolución Natural:

Alguno de éstos niños nacen prematuramente. Los que nacen a término, son invariablemente de talla pequeña para las semanas de gestación. Aproximadamente el 30% nacen muertos. Aunque la mayoría de los que nacen vivos mueren por complicaciones de hipoplasia pulmonar en el primer mes de vida.

**Síndrome Cerebro-Oculo-Facio-Esquelético (cofe):** presenta Artrogriposis neurogénica, microcefalia y microftalmia, cataratas o ambas.

Problema de aparente degeneración cerebral y de la médula espinal, que suele manifestarse antes del nacimiento.



Anormalidades:

- Del cerebro y neurológicas: reducción de la materia blanca del cerebro con veteado gris. Hipotonía generalizada e hiporreflexia o arreflexia.
- Craneofaciales: microcefalia, raíz prominente de la nariz, pabellones auriculares grandes, labio superior sobrepuesto al labio inferior y micrognacia (leve).
- Miembros: camptodactilia, leves contracturas de flexión en codos y rodillas. Pies en forma de mecedora con talo vertical, segundo metatarso colocado en forma posterior, canal longitudinal en las plantas de los pies, a lo largo del segundo metatarso.
- Otras: hirsutismo, cifosis, pezones distantes entre sí, ángulos acetabulares poco profundos, coxa valga, osteoporosis y defectos renales.

Evolución Natural:

Los niños que presentan este desorden casi siempre nacen a término y con peso normal. En la mayoría de ellos, el fenotipo es evidentemente anormal al nacimiento. Sin embargo, en algunos casos, el fenotipo inicialmente normal experimenta una rápida evolución hacia la expresión completa del cuadro en pocas semanas o meses. El curso del desorden, en todos los casos, es progresiva con deterioro constante. Este se caracteriza porque no existe prácticamente crecimiento, y la caquexia va en aumento. La sobrevivencia suele ser menor a los 5 años.

Etiología:

Autosómica recesiva.

**Síndrome Mortal del Pterigium Múltiple:**

Anormalidades:

- Crecimiento: deficiencia desde la etapa prenatal.



- **Facies:** pliegues epicánticos. Hipertelorismo ocular. Nariz plana. Hemangioma en la parte media de la frente. Micrognacia. Fisuras palpebrales hacia abajo.
- **Miembros:** contracturas de flexión en codos, hombros, caderas, rodillas, tobillos, manos, y pies.
- **Pterigia:** presente en las siguientes zonas: de la barbilla al esternón. Pterigia cervical, axilar, antecubital, crural, poplíteo y de los tobillos.
- **Otras:** torso pequeño. Criptorquidia. Crestas dérmicas y pliegues hipoplásicos. Leve edema de cuello y piel floja. Huesos largos frágiles y delgados.

Anormalidades Ocasionales:

Colon transverso y ascendente adelgazados. Ausencia de apéndice. Hipoplasia cardiaca. Paladar hendido. Polihidramnios e hidropesía.

Evolución Natural:

Todos los pacientes han nacido muertos o han fallecido en el período neonatal inmediato, probablemente debido a hipoplasia pulmonar.

Etiología:

Autosómica recesiva.

## **TRATAMIENTO**

Las contracturas presentes en el período neonatal, especialmente las de las manos, pies y rodillas, deben corregirse mediante manipulaciones y aplicación de una serie de yesos. Mediante la fisioterapia, férulas y soportes se logra mantener la corrección; son elementos importantes para evitar el desarrollo de una deformidad postural.

La fisioterapia con movimientos pasivos puede resultar beneficiosa para mejorar



la movilidad de las articulaciones afectadas. Sin embargo, es raro que logre una corrección completa de las contracturas existentes. El uso de férulas termoplásticas (diurnas, nocturnas o perennes) en las extremidades también ayuda a mejorar la amplitud de movimiento, resultando especialmente útil en las manos y muñecas. La colocación postoperatoria de férulas es importante para mantener la alineación y evitar la recidiva de la contractura.

En los niños con Artrogriposis son frecuentes las fracturas neonatales, que deben sospecharse siempre que se observen deformidades localizadas, tumefacción de tejidos blandos, eritema o irritabilidad. Las articulaciones rígidas y la hipotonía contribuyen al aumento en la incidencia de fracturas, que afectan tanto a la diáfisis como a la epífisis y que han de ser tratadas con inmovilización adecuada hasta lograr su completa consolidación.

Para lograr la máxima corrección posible de las contracturas de los tejidos blandos y de las deformidades articulares, reducir y estabilizar las caderas luxadas, corregir la deformidad en pie zambo y corregir parcialmente y estabilizar las deformidades de columna, suele ser necesario recurrir, en último término, a la cirugía. El objetivo de la misma puede ser corregir antes de los 2 años de edad todas las deformidades de las extremidades inferiores que puedan retrasar el comienzo de la deambulación.

En general el paciente presenta articulaciones muy rígidas y deformadas con limitado rango de movimiento que no aumenta con los tratamientos agresivos; no obstante, puede modificarse la posición de las articulaciones llevándolas y manteniéndolas en posiciones funcionales más ventajosas.

Cuando la extremidad crece y las estructuras periarticulares inelásticas no se



estiran acontece comúnmente la recurrencia de la deformidad corregida. Las ortesis pueden ayudar a mejorar la estabilidad articular y a mantener la alineación tras la corrección satisfactoria de las contracturas. El tipo de aparato dependerá de las necesidades individuales de cada paciente. Si la afectación se limita al tobillo o al pie, puede recurrirse a una ortesis corta (tobillo-pie), si la afectación abarca a la rodilla se utilizará un aparato rodilla-tobillo-pie y si las alteraciones afectan a todas las articulaciones de la extremidad inferior se recurrirá a una ortesis larga, de cadera-rodilla-tobillo-pie. Si se desarrolla una escoliosis, puede intentarse una ortesis de columna, por ejemplo dorsolumbar; con ello se retrasa la progresión y, por tanto, la necesidad de la intervención quirúrgica.

Las preocupaciones del ortopedista deben ser la corrección de la deformidad discapacitante y el logro, en las articulaciones mayores, de un grado de movimiento suficiente para satisfacer las necesidades del paciente. En el niño pequeño este objetivo se logra mediante la aplicación de una serie de yesos con procedimientos quirúrgicos sobre estructuras blandas o sin ellos. Mediante el uso prolongado de ortesis se logra mantener la corrección. Las osteotomías de huesos largos deben reservarse para el paciente próximo a la madurez esquelética. Cuando se realiza una osteotomía en un hueso inmaduro, la deformidad recurre si las estructuras pericapsulares se mantienen intactas. Cuanto más distal se hace la intervención respecto de la articulación afectada tanto menores son las probabilidades de obtener una mejoría duradera y debe iniciarse un tratamiento ortopédico activo. Mediante una completa investigación debe detectarse otras anormalidades.

La presentación de contracturas responde bien, al agresivo y temprano tratamiento fisiátrico. Las deformidades de los pies, no suelen responder al tratamiento





ortopédico y suelen incluso recidivar luego del tratamiento quirúrgico.

Mejorías significativas, pueden lograrse en las contracturas de las caderas y rodillas, con fisioterapia y férulas. Es generalmente la cadera, la que presenta las decisiones terapéuticas más difíciles.

En 1968, “Friedlander describió un programa de tratamiento, donde el objetivo primordial en las extremidades inferiores, era lograr articulaciones estables y bien alineadas, pudiendo sacrificarse la movilidad para lograr dicho objetivo.”<sup>6</sup> “Lloyd-Roberts señaló que la mayoría de las contracturas en flexión de la cadera, que superen los 30°, interferirán con la deambulación, y propone la reducción quirúrgica de las luxaciones unilaterales, señalando que la movilidad decrece luego de la cirugía. Asimismo, recomendaba reducir las luxaciones bilaterales, salvo que la rigidez se interponga con el logro de movilidad útil.”<sup>7</sup> “Drummond, señaló que la luxación puede ser menos incapacitante que las contracturas. Notó que la reducción ortopédica, invariablemente fallaba, y que la reducción quirúrgica podría llevar a la rigidez, recomendando la reducción quirúrgica para las unilaterales, dejando sin reducir a las bilaterales<sup>8</sup>. Huurman, destacó, que las luxaciones unilaterales sin reducir, progresarán hacia la oblicuidad pelviana y la escoliosis.”<sup>9</sup>

El tratamiento de cada deformidad debe considerarse en relación con la incapacidad. En el niño pequeño la cirugía debe limitarse a procedimientos sobre estructuras blandas. Puede ser necesario el uso permanente de soportes hasta por lo menos los 6 años de edad y hasta alcanzar la madurez esquelética el niño debe usar

---

<sup>6</sup> Friedlander, H.L, *Arthrogryposis Multiplex Congenita*, 1968, *J.B.J.S.* 50-A: 110.

<sup>7</sup> Lloyd-Roberts, G.c. *Arthrogryposis Multiplex Congenita*, 1970, *J.B.J.S.* 52-B: 494-508.

<sup>8</sup> Drummond, D.S. *Managment of Arthrogryposis Multiplex Congenita. Instructional Course Lectures*, A.A.O.S. vol. 23, Saint Louis, C.V. Mosby, 1974, pág 79-95.

<sup>9</sup> Huurman, W.W. *The Hip in Arthrogryposis Multiplex Congénita. Clin. Ortop.* , 1985, pág 81-86.



férulas nocturnas. Conviene posponer la cirugía sobre las extremidades superiores durante varios años, ya que de este modo se puede hacer una evaluación funcional más completa y se reduce la posibilidad de inferir la adquisición de una función con la cirugía.

La deformidad más común en niños con Artrgriposis es el pie zambo o un astrágalo vertical congénito, habitualmente grave y se asocian con movimientos limitados a nivel del tobillo y del tarso, cuando el pie zambo no se trata aparecen dificultades en la marcha y en el uso de calzado, así como dolor y lesiones ulceradas.

La manipulación y la aplicación de una serie de yesos en el recién nacido pueden corregir parcialmente la deformidad, pero cuando se interrumpe el tratamiento no tarda en producirse la recurrencia del problema.

Debe llevarse a cabo la corrección quirúrgica antes de que el niño comience a caminar. El objetivo es corregir el pie rígido y deformado, en uno rígido y plantígrado a través de la extirpación del astrágalo (astragalectomía) o una descancelación astragalina. La liberación posterointerna, las transferencias tendinosas y las tenotomías son procedimientos inefectivos. La mejor forma de tratar al pie equinvaro es mediante la talectomía llevada a cabo entre los 12 y 18 meses de edad que da como resultado un pie plantígrado satisfactorio durante mucho tiempo.

Si la deformidad es leve o moderada, la liberación posterior con capsulotomía de las articulaciones del tobillo y subastragalina combinada con la extirpación segmentaria, no alargamiento del tendón de Aquiles y del tendón del tibial posterior, luego acompañada por la sección de los ligamentos astragaloperoneo posterior y deltoideo, puede dar como resultado un pie plantígrado. Bajo tales circunstancias el pie debe ser mantenido en un yeso, en la posición corregida, durante 3 a 4 meses después de la



intervención. Luego es aconsejable continuar con el mantenimiento de la corrección mediante el uso de un soporte apropiado día y noche.

A menudo, en casos de deformidad moderada es necesario una liberación formal medial y posterior, además de la liberación posterior. A parte de las estructuras liberadas a través del abordaje posterior, deben extirparse las cápsulas de las articulaciones astragaloescafoidea, subastragalina y escafoideocuneal. Si la deformidad del pie es severa sólo, puede lograrse la corrección acortando los elementos esqueléticos.

En el recién nacido, la cadera frecuentemente se encuentra fija en flexión, abducción y rotación externa y puede estar luxada. La cadera móvil en el lactante con Artrogriposis se trata del mismo modo que la luxación congénita típica de esa articulación. Las caderas luxadas tienden a ser estables y altas y habitualmente son simétricas, con la pelvis equilibrada. Esto es compatible con una marcha satisfactoria.

La luxación unilateral de la cadera puede determinar grave oblicuidad pelviana y escoliosis secundaria. Debe efectuarse la reducción a cielo abierto cuando el niño tiene aproximadamente un año de edad y después de haber logrado el control de la contractura en flexión de la rodilla. Si la intervención se retrasa excesivamente la reducción se torna más difícil. La posibilidad de oblicuidad pelviana y de desigualdad en la longitud de las extremidades inferiores supera el riesgo de la posible rigidez. El elevado riesgo de fracaso unilateral constituye una contraindicación para las intervenciones quirúrgicas en el niño mayor.

La contractura de la cadera constituye uno de los problemas funcionales de mayor importancia, generalmente asociada a una contractura en flexión de rodilla. En general las deformidades de la articulación de la cadera deben tratarse desde la infancia



mediante ejercicios de estiramiento pasivo, también pueden emplearse tracción cutánea intermitente o yesos pelvipédicos. La liberación quirúrgica en general no da resultados satisfactorios, la mejor corrección se obtiene con una osteotomía subtrocantereana cuando el niño se acerca a la madurez esquelética.

Las deformidades más comunes en la articulación de la rodilla son la contractura en flexión y la deformidad en extensión, en el primer caso el objetivo es rectificar la rodilla y mantener la corrección mediante un soporte. Si el soporte se usa durante tiempo prolongado, la recurrencia de la deformidad corregida es menos común que en otras articulaciones. No se incrementa su rango de movimiento pero se lleva la rodilla a una posición más funcional. La extensión ganada permite a la mayoría de los pacientes caminar, aunque frecuentemente les resulta difícil ponerse zapatos y medias. En el recién nacido es necesario aplicar una espica pélvica con una apropiada cuña correctora.

En el niño pequeño con una deformidad fija de sólo 30° puede ser necesaria una capsulotomía posterior del muslo. Para lograr una adecuada liberación posterior puede ser necesaria la sección de los ligamentos cruzados y laterales. Al corregir la deformidad en flexión puede aparecer la subluxación posterior de la tibia.

Si nos referimos a la deformidad en extensión de rodilla, se puede afirmar que la corrección fija en extensión no da resultados beneficiosos. Para la hiperextensión es necesario el alargamiento del cuádriceps y la capsulotomía anterior, con liberación de la rótula y del saco suprarotuliano.

El pie calcaneovalgo que a veces se ve en el niño con Artrogriposis no suele presentar problemas de tratamiento.

En el niño mayor de 10 años con pie equinvaro el procedimiento de elección es la artrodesis triple con resección ósea limitada. El equinvaro residual en el paciente



esqueléticamente maduro puede tratarse mediante una osteotomía supramaleolar en cuña cerrada, con base de la cuña en dirección posterior y lateral. En el individuo esqueléticamente maduro también se ha usado la artrodesis panastragalina pues, tras la artrodesis triple, la recurrencia de la deformidad ocurre habitualmente a nivel del tobillo. En ocasiones se desarrolla un antepié equino que da lugar a un significativo pie cavo. Esta deformidad puede requerir una osteotomía limitada en cuña cerrada dorsal del pie medio.

En cuanto al tratamiento del miembro superior, la cirugía esta concebida en la mayoría de los casos para incrementar la función de la mano. Los objetivos son: independencia para la alimentación, el aseo personal y el manejo de objetos. La cirugía de la extremidad superior debe posponerse durante varios años para poder efectuar un análisis completo de la función de cada mano. La adaptabilidad del paciente en la ejecución de funciones específicas con mucha frecuencia ha tornado innecesaria y desaconsejable la intervención quirúrgica.

La articulación de codo y hombro: la utilización funcional de las manos esta determinada en gran medida por la posición que les permite adoptar la unidad codo-hombro. La corrección de la deformidad al nivel de estas dos articulaciones debe estar dirigida a lograr que la mano pueda ser llevada hasta la boca. Primero debe corregirse completamente una de las extremidades y evaluarse los resultados antes de iniciar la corrección de la otra. Habitualmente el rango de movimiento del hombro es adecuado. Debe corregirse la deformidad en rotación interna del hombro antes de realizar las transferencias musculares para lograr la flexión del codo. Es común fija la extensión de ambos codo, deformidad que incapacita gravemente al niño con Artrogriposis. Es necesario corregir quirúrgicamente uno de los lados, con una capsulotomía posterior del



codo, combinada con el alargamiento del tríceps fibrótico, para que el paciente pueda llegar con la mano a la boca. El otro se deja en extensión para el aseo personal.

La articulación de la muñeca: frecuentemente se encuentra en pronación y flexión con desviación cubital. Se acepta esta deformidad cuando la mano es rígida pues permite al individuo una prensión de tipo tenaza con los bordes radiales de los antebrazos.

Cuando la mano no es funcional es un gran impedimento para el paciente. La aplicación de una serie de yesos puede reducir la deformidad. El niño pequeño puede beneficiarse con una capsulotomía anterior de la muñeca, los resultados más satisfactorios se obtienen con la carpectomía combinada con la fusión de la muñeca.

La mano: para obtener buena movilidad y fuerza de los dedos es necesario abordar agresivamente las contracturas asociadas de la extremidad superior. Dedos débiles, rígidos y en garra ofrecen escasa esperanza de obtener una mejor función de la mano aunque se efectúen procedimientos quirúrgicos. Lo mejor en este tipo de mano es no intervenir. Puede usarse la deformidad acompañante en flexión fija palmar al nivel de la muñeca para crear un gancho funcional.

La deformidad más frecuente es la de los dedos flexionados particularmente al nivel de las articulaciones interfalángicas proximales y metacarpofalángicas. Las capsulotomías y transferencias tendinosas dan resultados frustrantes. En casos seleccionados, la fusión metacarpofalángica del primer dedo puede incrementar la estabilidad en la prensión.

El tratamiento kinesiológico es indispensable y debe iniciarse desde el nacimiento. “Cuando se tiene en tratamiento a niños con alteraciones motoras es importante comenzar lo antes posible y tener presente la secuencia normal del



desarrollo de manera tal que se pueda, tanto como esté en nuestras manos, encauzar las reacciones del niño por líneas adecuadas y alentar el progreso paso a paso, sin dejar brechas que podrían traducirse en anormalidad. Cuanto antes se brinde ayuda a un niño discapacitado, más exitoso será probablemente el tratamiento.”<sup>10</sup>

“El desarrollo normal se caracteriza por la maduración gradual del control postural, con aparición del enderezamiento, equilibrio y otras reacciones adaptativas. Este proceso está estrechamente integrado con la modificación de la totalidad de las sinergias motoras primitivas y culmina en la liberación de manos y brazos de la necesidad de desempeñar una parte esencial en el mantenimiento del equilibrio, salvo emergencias. Esto permite al hombre desarrollar las habilidades de manipulación en un alto nivel de perfección”.<sup>11</sup> Por tales razones, basar el tratamiento en principios del neurodesarrollo es muy importante, ya que un niño que padece Artrogriposis puede adquirir tardíamente ciertas habilidades motoras, o quizás jamás las pueda alcanzar, por ser ésta una malformación congénita.

La atención kinésica exigirá una estrecha colaboración con el médico ortopedista que, a veces, tendrá que intervenir quirúrgicamente.

Habrá que tener en cuenta, durante todo el transcurso del tratamiento, la fragilidad y la falta de elasticidad cutánea.

Se realizarán movilizaciones pasivas analítica de todas las articulaciones, en forma suave y progresivas. Movilizaciones activas con el objetivo de que trabajen los músculos más débiles, crear imágenes motrices, mantener activamente la reducción obtenida y asegurar durante el crecimiento la osificación normal del esqueleto. Se

---

<sup>10</sup> Cash, Downie, *Neurología para Fisioterapeutas*, 4° edición, Ed. Médica Panamericana, Buenos Aires, 2001, pág:46.

<sup>11</sup> Bobath Karel, *Base Neurofisiológica para el Tratamiento de la Parálisis Cerebral*, 2° edición, Ed. Médica Panamericana, Buenos Aires, 1992, pág:26.



---

trabajaré la reeducación psicomotriz. El tratamiento debe mantenerse en forma incansable hasta la finalización del crecimiento. Es necesaria la máxima participación de los padres en la reeducación y se los debe prevenir de la lenta evolución hacia la mejoría.

“La kinesiología tendrá tres metas: aumentar la amplitud de movimiento, aumentar la fuerza muscular, estimular el desarrollo psicomotriz.

Al tratar a un paciente con Artrogriposis se debe ser realista en cuanto a los objetivos y expectativas a largo plazo. El objetivo fundamental es lograr un grado máximo de función. Los requerimientos mínimos son: deambulaci3n independiente, autocuidado y principalmente, tener capacidad física como para poder realizar distintas actividades de la vida diaria.”<sup>12</sup>

---

<sup>12</sup> Yves Xhardez: *Vademécum de Kinesiterapia y Reeduacaci3n Funcional*, Ed. Ateneo, Barcelona, 1998, pág:381





---

## **OBJETIVO**

Establecer un protocolo de atención kinésica para niños con Artrogriposis Múltiple Congénita en la ciudad de Rosario.



---

# **MÉTODOS Y PROCEDIMIENTOS**

## **TIPO DE ESTUDIO**

El presente estudio es de carácter cualitativo y descriptivo. Las técnicas utilizadas fueron entrevistas realizada en el período comprendido entre agosto-noviembre del 2002, la atención de un paciente con Artrogriposis en el transcurso del año 2001-2002, y el relevamiento de material documental diverso recolectado en las siguientes instituciones: Centro de Ortopedia y Traumatología de Rosario, Centro Depetris, Consultorios particulares, Hospital Carrasco, Hospital Centenario, Hospital Español, Hospital J. Vilela, Hospital Provincial, ILAR, Instituto Dr. Jaime Slulliter Ortopedia y Traumatología, Sanatorio Americano, Sanatorio del Niño, Colegio de Kinesiólogos, Colegio Médico, etc.

Se entrevistaron un total de 35 profesionales entre ellos Kinesiólogos, Traumatólogos, Neurortopedistas y Médicos Fisiatras. La entrevista es de tipo no estructurada, basada en una guía de acuerdo a su incumbencia en la Artrogriposis Múltiple Congénita, con el objetivo de obtener mayor información y evitar la desviación de la misma. Sus respuestas fueron grabadas y posteriormente transcritas para su análisis.

## **REFERENTE EMPÍRICO**

El criterio para la selección de los informantes es intencional, en razón de la disponibilidad de los profesionales entrevistados. Tales profesionales fueron Kinesiólogos, Traumatólogos, Médicos Fisiatras y Neurortopedistas, que tuvieran vinculación -directa o indirectamente- con la patología de referencia.



---

## **ÁREA DE ESTUDIO**

El área de estudio fue la ciudad de Rosario de la Provincia de Santa Fe. Las entrevistas a los distintos profesionales fueron realizadas en sus lugares de trabajo. A continuación se hace referencia a los lugares concurridos:

- Centro de Ortopedia y Traumatología de Rosario.
- Centro Depetris.
- Consultorios particulares.
- Hospital Carrasco.
- Hospital Centenario.
- Hospital Español.
- Hospital J. Vilela.
- Hospital Provincial.
- ILAR.
- Instituto Dr. Jaime Slulliter Ortopedia y Traumatología.
- Sanatorio Americano.
- Sanatorio del Niño.



---

## **DESARROLLO**

A lo largo de dos años, en el periodo comprendido entre el 2001 y 2002, atendimos a un niño con Atrogriposis Múltiple Congénita, quien recibe tratamiento kinésico desde los tres meses por una misma profesional.

A partir del seguimiento de este caso podemos decir que es fundamental un abordaje integral basado en la secuencia del neurodesarrollo, y que poco sirven solo las movilizaciones terapéuticas y elongaciones que tanto sugieren los Traumatólogos.

Estos niños se ven sometidos a tratamientos muy largos y si no existe motivación se torna difícil llevar a cabo una terapéutica efectiva, por lo tanto estimamos importante el papel que tiene la actividad lúdica dentro de la misma.

Durante este lapso el abordaje se llevó a cabo interdisciplinariamente, realizándose permanentes consultas e intercambios de información entre Médicos Traumatólogos, Neuroortopedistas, Asistente Social, Psicóloga, Terapeuta Ocupacional, Maestros y personas a cargo del niño.

También participamos en las consultas con Médicos Traumatólogos previas a las posibles cirugías para determinar el abordaje pre y post quirúrgico.

Visitamos el hogar del niño y participamos de varios eventos sociales, como cumpleaños, actos escolares y en las actividades de esparcimiento en las que participa. Todo esto con la finalidad de conocer como se desempeña dentro de su ámbito, como lleva a cabo las relaciones interpersonales, tanto con adultos como con otros niños, que puedan o no presentar alguna discapacidad.

Al iniciar el tratamiento se realizó un estudio de la Historia Clínica donde se hace referencia a el grado de compromiso de este niño, que presenta alteraciones



funcionales que lo limitan en la ejecución de sus actividades de la vida diaria y en su desempeño social. Un dato significativo que recolectamos fue la adquisición tardía, a los 5 años, del control cefálico, que sirvió de parámetro para la planificación del actual tratamiento.

Se hizo hincapié en el logro del control de tronco, y en el entrenamiento de la mano izquierda, a través del cual él puede manejar la silla eléctrica. Se ejercito la capacidad pulmonar la cual se ve disminuida por su marcada escoliosis.

El trabajo también incluyó movilizaciones de todas las extremidades, buscando aumentar el rango de movimiento y la flexibilidad de las estructuras.

Cada sesión constaba de tres etapas, en la primera se realizaban movilizaciones terapéuticas y elongaciones; en la segunda se trabajaba el control de tronco, el equilibrio, el rolo y en una última etapa se realizaban distintos juegos: inventar historias, la mancha, lanzar pelotas, hacer burbujas, inflar globos, etc.

Esta experiencia nos llevo a comprobar la existencia de escasa bibliografía que pueda evacuar nuestras dudas sobre el correcto abordaje de los niños con esta patología. Por lo cual nos vimos en la necesidad de entrevistar a profesionales con mayor experiencia que nos puedan brindar sus conocimientos al respecto.

A través de las entrevistas efectuadas a los distintos profesionales (Médicos Fisiatras, Traumatólogos, Neurocirujano, y Kinesiólogos), es posible considerar que un gran número de Kinesiólogos no conocían la Artrogriposis Múltiple Congénita y algunos pocos sólo por haber atendido niños que la padecen. La consulta a Traumatólogos, Médicos Fisiatras se realiza desde edades tempranas, pero son pocos los casos por ser una patología no muy frecuente. “No es algo de todos los días, se puede ver un mayor número de éstos casos en servicios grandes como el Hospital de



---

niños Garrahan y el Víctor J. Vilela”. (Informante: H.G)

“El diagnóstico se hace en el nacimiento incluso en las variantes más leves, porque se asocian otras características clínicas, no es una sorpresa que se da en el tiempo. Las manifestaciones más comunes pueden ser asimetría cráneo-faciales, mancha angiomatosa en cara, raíz nasal deprimida, orejas de implantación baja, micrognatia, y ausencia de los pliegues cutáneos”. (Informante D.M)

La presentación del cuadro clínico es muy variable, “puede existir una variante muy generalizada en la que se ven afectados miembros superiores, inferiores y columna o sólo distal en la cual se tienen afectados pies o manos. Como consecuencia de la alteración torácica, puede verse disminuida la capacidad vital pulmonar”. (Informante: M.S)

En la Artrogriposis las articulaciones pueden presentarse fijas en flexión o extensión. “Hay articulaciones en las que la rigidez en extensión perjudica más que en flexión y viceversa; en el codo es mejor que tenga rigidez en flexión por ser esta posición más funcional, y en la rodilla ocurre totalmente al revés, ya que con una rodilla en extensión se puede caminar y una rodilla en flexión obliga al paciente a estar en sillas de rueda”.(Informante: D.M)

Haciendo referencia al diagnóstico temprano, el tratamiento ortopédico y kinésico se inicia en este mismo momento.

El tratamiento ortopédico tiene como objetivo evitar que con el crecimiento prosiga el deterioro articular y favorecer posiciones articulares.

“En niños con Artrogriposis afectados en miembros superiores se colocan férulas de posición a nivel distal. Cuando están comprometidos los miembros inferiores con pie bot se empieza con yesos correctores y aunque éstos no evitan la cirugía van a



---

evitar que ésta sea muy cruenta”.(Informante: M.D)

“En los niños Artrogriposos muy afectados se pueden hacer ya desde muy pequeños, desde los cuatro o cinco meses, algunas pequeñas tenotomías, por ejemplo en cuadriceps ante rodillas muy rígidas para mejorarle la flexión. Siempre con el objetivo de corregir la posición para lograr una mayor funcionalidad”. (Informante: H.F)

“Cuando se ven afectadas las caderas, éstas pueden presentar luxaciones en donde se debe considerar si son uni o bilaterales. Generalmente las bilaterales no se reducen ya que corren el riesgo de quedar rígidas, son caderas condenadas, si son unilaterales se operan porque producen oblicuidad pélvica, que no sólo comprometen la bipedestación y la marcha sino también a la sedestación”.(Informante: R.R)

Existe un criterio unificado en cuanto a los resultados obtenidos mediante los tratamientos quirúrgicos. Los profesionales a través de su experiencia pueden afirmar que las cirugías en su gran mayoría recidivan. Entonces es importante tener en cuenta que “el menor daño que le podamos hacer en la cirugía inicial y la mejor corrección que podamos lograr apuntan a un beneficio a largo plazo, ya que éstos chicos recién se estabilizan cuando terminan de crecer y hasta cierto punto”(Informante: H.G).

Cuando la deformidad por su naturaleza es resistente a la Kinesiterapia y al tratamiento ortopédico persistiendo las malas posiciones, se realiza el tratamiento quirúrgico.

Creemos importante destacar el punto de vista de un profesional que en la aplicación de su tratamiento tiene en cuenta dos estadios, el evolutivo y el biológico. En un primer momento se debe hacer hincapié en el aspecto biológico para que sirva de andamiaje para un correcto desarrollo evolutivo, sin olvidar el plano psicológico fundamental para la aceptación por parte del niño y la familia de su enfermedad, lo que



---

va a contribuir a que él pueda llevar una vida normal.

Paralelamente al tratamiento ortopédico y quirúrgico es muy importante llevar a cabo el tratamiento kinésico, el cual contribuye a mantener las correcciones logradas con el tratamiento ortopédico y disminuir las necesidades de intervenciones quirúrgicas.

La atención kinésica se basa en movilizaciones pasivas y activas, la utilización de una u otra va estar determinada por el compromiso funcional de cada extremidad. La realización de las mismas se llevaran acabo con cautela para evitar el dolor, el cual puede provocar en el niño, falta de cooperación o rechazo al tratamiento.

Se debe “tratar de potenciar al máximo el remanente funcional”.(Informante: C.B)

Al ser una patología que sé diagnóstica en el momento del nacimiento, se utilizan técnicas basadas en el neurodesarrollo las cuales favorezcan la adquisición de las capacidades y habilidades adecuadas para su edad.

“Es importante favorecer la descarga de peso, para contrarrestar la aparición de osteoporosis, originada por la falta de movilidad y puede destacarse la necesidad de mantener y mejorar la capacidad pulmonar”. (Informante R.B)

Consideramos conveniente la utilización del juego como estímulo, para mejorar la elongación, la movilidad activa, el fortalecimiento muscular y como medio de integración con otros niños, y así contribuir en su independencia.

“Todo el trabajo tiene un objetivo, el más importante que tenemos que tener en cuenta nosotros y a veces nos olvidamos, la funcionalidad del niño, lo que le permita mejorar su calidad de vida”. (Informante: L.R)

El tratamiento empleado por los Kinesiólogos no se basa en ningún protocolo, la bibliografía existente no es actualizada y no existen demasiados estudios científicos al





respecto. El material bibliográfico hace referencia fundamentalmente al tratamiento quirúrgico y ortopédico, sin establecer un tratamiento Kinésico detallado.

Uno de ellos refiere “no uso protocolos, no me gustan, sí para investigar tenés que protocolizar, pero para trabajar no. Según la evaluación kinésica determinas que vas a hacer después, detectas un déficit y lo tratas”.(Informante: L.R)

Un gran número de traumatólogos considera: “que no hay un protocolo, porque muchas veces las rodillas están rígidas en flexión y otras en extensión, a veces puede estar o no subluxada la rótula. En general tratamos de hacer movilizaciones suaves para que las caderas, rodillas y pies recuperen una cierta flexibilidad, se les ponen algunas férulas posicionales y algunas veces se hacen alargamientos tendinosos”.(Informante F.S)

Todos los entrevistados coinciden en que la participación del equipo interdisciplinario es fundamental en tratamiento de la Artrogriposis, destacando que es importante la presencia del Kinesiólogo. “Generalmente existe una buena relación entre los médicos y Kinesiólogos, los cuales al trabajar conjuntamente intentan buscar un punto de equilibrio en la utilización de uno u otro método o la sugerencia del equipamiento, es algo que se puede consensuar porque el Kinesiólogo es quién está todos los días con el paciente y uno quizás lo ve cada dos o tres meses, y ni siquiera sabe a veces los requerimientos del paciente, a la vez éste puede olvidar mi nombre pero el del Kinesiólogo no”.(Informante: M.D)

Otros pocos destacaron la necesidad de la intervención del psicólogo por ser una patología en la cual el intelecto está conservado y los niños tienen plena conciencia de su padecer. La ayuda de éste será fundamental para que el pequeño acepte su minusvalía y pueda desarrollar al máximo su potencial.



---

Por último cabe destacar que para mantener los avances en el tratamiento es fundamental el compromiso y la contención del niño en el núcleo familiar ya que esto favorecerá el desarrollo emocional, intelectual y social del niño.



---

## **CONCLUSIÓN**

A través de nuestra experiencia en la atención de un caso, de las entrevistas realizadas y el material bibliográfico consultado pudimos confirmar la inexistencia de protocolos de atención kinésica para niños con Artrogriposis Múltiple Congénita.

Por lo que nos resulta de suma importancia la elaboración de un conjunto de pautas de tratamiento, que sirva de material de guía a los profesionales que desconocen la patología de referencia, por ser ésta de poca incidencia y por la escasa bibliografía actualizada con que se cuenta.

Debido al grado variable de compromiso e incapacidad funcional que éstos pacientes pueden presentar consideramos fundamental la intervención de las distintas áreas del equipo de salud como ser Kinesiólogos, Traumatólogos, Neurólogos, Ortopedistas, Psicólogos, Terapistas Ocupacionales, Pediatra, Asistente Social, Pedagogo, Psicopedagogo, y Médicos Especialistas, para que cada uno de ellos desde su disciplina específica, haga los aportes necesarios para llevar a cabo un tratamiento exitoso.

Creemos contundente mencionar ciertas consideraciones para poder acercarnos así a los fundamentos lógicos de un adecuado tratamiento.

Reconocer al hombre como un ser que nace y desde entonces, requiere adoptar conductas de adaptación a las reglas del medio nos lleva a considerar a este, participe de un proceso dinámico y de continuo aprendizaje, en el cual se establece una íntima relación entre su desarrollo y la maduración neuromotriz en sus distintas etapas.

A partir de esta mirada podemos centrar como objetivo del tratamiento no sólo satisfacer las necesidades actuales del niño, interviniendo sobre sus carencias, sino



también promoviendo un desarrollo y crecimiento lo más normal posible.

Considerando que la terapéutica no parte de la edad cronológica del niño, sino de su edad de desarrollo podemos evitar que el tratamiento resulte exagerado o insuficiente.

A continuación presentamos un protocolo de atención kinésica para el tratamiento de la Artrogriposis Múltiple Congénita, el cual representa una amplia alternativa de técnicas, conceptos y sugerencias, a partir de la cual cada profesional después de evaluar minuciosamente cada caso pueda utilizar como guía para la terapéutica de la Artrogriposis Múltiple Congénita.

Dentro de la evaluación creemos necesario considerar ciertos factores claves para la ulterior planificación de objetivos a corto y largo plazo. Esta evaluación indica los pasos a seguir tanto para ayudar al paciente, a que vuelva tan pronto como sea posible a su nivel previo de habilidad funcional o asistirlo para sacar el mejor partido de la situación presente y adoptar la calidad de su función al estado en que se encuentra.

Al evaluar al paciente es importante que el Fisioterapeuta aprecie sus propias limitaciones profesionales, tanto como la de su profesión de modo que reconozca la necesidad de solicitar la ayuda de colegas más experimentados o miembros de otras disciplinas que puedan tener un conocimiento especializado que se encuentre fuera del alcance de la Kinesiología. De esta manera se obtendrá una imagen clara de todo el problema y el paciente se beneficiará con un **abordaje interdisciplinario**.

Previamente a la evaluación, el Kinesiólogo debe haber estudiado la **historia clínica** para extraer cualquier detalle relevante que se podría haber encontrado durante el examen clínico anterior. La **historia social** es muy importante para el programa de manejo del terapeuta y proporciona cierta indicación del grado de apoyo familiar que



pueda esperarse en caso de que la asistencia de los pacientes sea necesaria en el programa terapéutico en el hogar.

Dentro de la **observación general** se debe tener en cuenta si el paciente puede ambular, se traslada en silla de ruedas o confinado en cama y si requiere asistencia en cualquiera de estas situaciones. Debe observarse su apariencia general: figura, actitudes posturales, signos manifiestos de mala salud.

El Kinesiólogo debe tratar de tener una impresión general del **estado mental** del paciente, su actitud hacia su incapacidad y la actitud de aquellos que cumplen una función de apoyo; las relaciones y la interacción social entre el paciente y quienes lo cuidan pueden jugar un papel importante en la motivación del paciente y si resultan ser constructivas y provechosas pueden ser usadas provechosamente por el terapeuta.

Para la actividad funcional normal son vitales la **actividad sensitiva** y la interpretación. El conocimiento del medio, un buen esquema corporal y la relación del cuerpo con otras estructuras del medio ambiente son factores esenciales en la producción de movimientos eficientemente coordinados.

Deben evaluarse el **rango posible de movimiento pasivo y activo en las articulaciones**, aunque las mediciones no puedan realizarse con precisión. Se tratará de indagar sobre las razones de la limitación del movimiento, se observará cualquier deformidad fija y también la postura habitual.

Se efectuará la evaluación de los **reflejos** que es un método común para estimar el **tono muscular** y la coordinación de las distintas vías neurológicas.

Al valorar la **capacidad respiratoria** no solo se debe tener en cuenta el campo pulmonar y la movilidad torácica sino también la fuerza muscular y la coordinación de los músculos respiratorios, que incluyen tanto los inspiratorios como los espiratorios.



La **capacidad funcional** del paciente debe responder a las demandas del ambiente y a sus propias necesidades en forma rápida, eficiente y efectiva. Para hacerlo, debe ser capaz de recibir y procesar información sensitiva y debe poder reaccionar ante ésta produciendo movimientos corporales bien coordinados. La habilidad para lograr este estado depende de la disponibilidad de un sistema nervioso maduro e intacto y de músculos sanos actuando sobre articulaciones móviles sin producir dolor. La lesión en actividades sensitivomotoras del sistema nervioso o en los músculos o articulaciones conducirá inevitablemente a la alteración de la función tanto por la producción de movimientos anormales y, posiblemente, antieconómicos como la pérdida total de la habilidad funcional. En consecuencia, la evaluación funcional debe incluir no solo que el paciente sea capaz de llevar a cabo una actividad sino como lo hace. Es importante tanto la calidad de la actividad funcional como el cumplimiento de la función.

Para evaluar adecuadamente la calidad de la función deben ser tenidos en cuenta varios factores: la versatilidad de combinaciones de movimientos disponibles, habilidad para equilibrarse, fuerza muscular disponible, hablar, alimentarse y tragar y el control de la respiración.

En muchos casos puede requerirse una visita domiciliaria con el propósito de evaluar la habilidad del paciente para funcionar independientemente dentro del hogar y de su medio y debe tomar en consideración las actividades esenciales para la vida diaria, actividades de las horas libres y ocupaciones sociales.

La sugerencia de los siguientes métodos, técnicas y conceptos para el tratamiento de la Artrogriposis Múltiple Congénita, se fundamenta a través de los conocimientos adquiridos sobre el tema y la efímera experiencia en la atención de



pacientes durante nuestra formación académica.

## **MÉTODOS, TÉCNICAS Y CONCEPTOS TERAPÉUTICOS**

### **Movilización terapéutica:**

Es la ejecución de movimientos de baja frecuencia con el fin específico de tonificar o restaurar la función normal de tejidos débiles o enfermos. Su finalidad es desarrollar fuerza, resistencia, coordinación, amplitud de movimiento y velocidad.

Se clasifican en movilización pasiva y activa.

Movilización pasiva: consiste en el desplazamiento segmental realizado por una fuerza exterior sin ayuda o resistencia por parte del paciente. Puede ser relajada o forzada la cual se divide en momentánea o mantenida.

Tienen como finalidad:

- Depurar la conciencia del movimiento y los reflejos propioceptivos
- Favorecer la circulación hemolinfática.
- Mejorar el tono y la actividad muscular
- Mantener la elasticidad e independencia de los diversos planos tisulares.
- Preparar el músculo para el ejercicio activo.
- Vencer la resistencia debida a adherencias, retracciones de elementos articulares, espasmos, hipertonías.

Movilización activa: consiste en desplazamientos ejecutados voluntariamente por la actividad muscular del paciente. Se divide en asistida, libre y resistida.

Tiene como finalidad:

- Recuperación funcional de músculos y articulaciones



- Completar el arco de movimiento
- Mejorar y mantener el tono y la capacidad dinámica del músculo.
- Mejorar las condiciones fisiológicas del mismo en cuanto a circulación y metabolismo.
- Mejorar la coordinación del ejercicio y equilibrar el juego alternado de agonistas y antagonistas.
- Mejorar y aumentar la fuerza, destreza y resistencia muscular

### **Flexibilidad**

La practica de ejercicios de estiramiento y movilidad articular contribuyen a conservar la elasticidad y plasticidad natural de los componentes del sistema muscular y articular.

Los trabajos de flexibilidad en la Artrogriposis Múltiple Congénita se pueden realizar con el fin de obtener una mayor capacidad de movimiento y disminuir los efectos de las contracturas.

Se puede trabajar en forma pasiva en la cual la persona es asistida por otra o en forma activa, en la que uno mismo provoca el estiramiento de la musculatura al movilizar una articulación.

### **Fortalecimiento muscular**

El desarrollo y mantenimiento de niveles normales de fuerza y resistencia muscular es importante para efectuar las actividades de la vida diaria y para llevar una vida sana y normal.

A través del trabajo de fuerza y resistencia se favorece el desarrollo muscular de las regiones del tronco, hombro y caderas evitando vicios o alteraciones posturales, que al mismo tiempo van a prevenir complicaciones respiratorias muy frecuentes en esta





patología.

En edades tempranas carece de sentido un entrenamiento de fuerza preciso. Se debe estimular y dejar que el niño se mueva libremente, ya que los impulsos que genera ya son suficientes para el desarrollo de la musculatura y del aparato locomotor pasivo. En edad escolar ya hay que dirigir ese instinto de movimiento para que con su fortalecimiento dinámico aumente la musculatura en general y particularmente la de sostenimiento. En la etapa de la pubertad se puede ejecutar ejercicios sistemáticos con el propio peso del cuerpo y pequeñas cargas.

### **Tratamiento ortopédico**

El Tratamiento Ortopédico en la Artrogriposis Múltiple Congénita, tiene como objetivo fundamental la corrección progresiva a través de la elongación gradual de las retracciones que se originan a causa de las contracturas. Mantener el centraje o alineación de una articulación o segmento en espera del efecto del crecimiento y/o la acción muscular; y al mismo tiempo con esto se trata de evitar o retrasar las cirugías correctivas. Conservar los rangos de movimiento logrados con el trabajo kinésico.

Se pueden utilizar férulas de termoplástico o de yeso, de uso diurno o nocturno especialmente útiles en manos y muñecas, para ayudar a mejorar la amplitud de movimiento. En miembros inferiores se pueden utilizar para mejorar la estabilidad articular y para mantener la alineación tras la corrección de las contracturas; por ejemplo, ortesis corta (tobillo-pie), ortesis rodilla-tobillo-pie, ortesis larga (cadera-rodilla-tobillo-pie). En caso de escoliosis se pueden utilizar ortesis de columna para retrasar la progresión.

### **Kinesioterapia respiratoria**

Los niños con Artrogriposis Múltiple Congénita pueden presentar dificultades



en la mecánica respiratoria debido a que en muchos casos esta afectada la musculatura respiratoria o presentan alteraciones posturales como escoliosis o cifosis. Las técnicas sirven para mantener vías aéreas limpias y permeables, mantener volúmenes pulmonares adecuados, reeducar la musculatura y mejorar la mecánica pulmonar.

Para mantener la vía aérea limpia y permeable se pueden utilizar técnicas de clapping, percusión, vibración, presión y descompresión torácica, banda costocinética y/o drenaje postural. Con la finalidad de mantener volúmenes y capacidades pulmonares adecuados se pueden utilizar Patrones musculares respiratorios, los cuales se basan en la fisiología pulmonar normal, entre los que se incluyen, el patrón diafragmático, patrón intercostal, sollozo inspiratorio, espiración abreviada.

### **Hidroterapia**

A través de esta se puede lograr una actividad globalizada de aspecto lúdico y recreativo lo que permite al niño integrarse con otros chicos, divertirse y al mismo tiempo realizar ejercicios terapéuticos.

La terapéutica en el agua tiene como ventajas que actúa como fisioterapia constante, al tener esta una temperatura elevada que aumenta la elasticidad de los tejidos y favorece la relajación, disminuyendo el dolor, lo que posibilita un aumento de la movilidad articular y la flexibilidad.

El sumergirse en el agua disminuye el efecto de la fuerza de gravedad, originando una disminución del peso corporal, lo que permite mayor libertad de movimiento y requiere un menor esfuerzo para realizarlo.

La resistencia generada por el agua permite el desarrollo de la fuerza, al poder trabajar tanto estática, concéntrica como excéntricamente agonistas y antagonistas.

Es un medio adecuado para el trabajo aeróbico, la reeducación postural, el



equilibrio y la coordinación.

Para los niños es importante perder el miedo a experimentar la flotación, esta se puede entrenar en un principio asistida para luego realizarla con apoyos hasta que pueda lograr la independencia. El control de la respiración en el agua puede lograrse de la mejor forma jugando, se enseña a los niños a adaptarse a la misma en forma automática; así aprende a mantener la posición adquirida en el agua.

Los niños vivencian y aprenden por medio de juegos grupales estáticos y dinámicos, persiguiendo cada juego una meta diferente.

### **Estimulación temprana**

Es una modalidad terapéutica en donde se usan distintos recursos técnicos creados también por distintos autores, se la llama así porque es prioritaria la aplicación de los recursos técnicos en edades tempranas antes de que el Sistema Nervioso Central haya terminado su desarrollo, actuamos en momentos de la vida del niño tratando de corregir o prevenir desvíos antes que los mismos se fijen como patrones anormales.

Según el Concepto Castillo Morales “es una modalidad multidireccional, abarcativa para todas las áreas que influyen en el Neurodesarrollo de un niño con o sin necesidades especiales, en donde los recursos técnicos se apoyan en la vida misma y en donde la utilización de los estímulos deberán ser oportunos, adecuados y en cantidad suficiente”.

La Estimulación Temprana no es prioritaria de una especialidad sino que todos aquellos que trabajamos con niños estamos aplicando, usando, enseñando para que el niño en el mejor de los casos tenga la posibilidad de corregir las desviaciones en el Neurodesarrollo y disminuir de este modo la propia patología.

Se realiza dentro de los primeros 4 años de vida, en particular porque el niño se



encuentra en las etapas del desarrollo que corresponde al pasaje del periodo sensoriomotor al preoperatorio.

El programa tendrá como eje al mismo niño, la familia, la sociedad y el grupo de terapeutas.

Consta de una Rama Preventiva, que actúa tratando de proporcionar al niño aquello que le hace falta para su propia evolución, y decimos que es más efectiva cuando más temprano se actúe. Se divide en Social dirigido hacia niños de riesgo ambiental destinados a prevenir retardos en el desarrollo, o pertenecen a familias de alto riesgo ambiental; y Orgánica en la que se actúa sobre niños de alto riesgo biológico probable o establecido. En la rama terapéutica se actúa cuando hay una lesión probable o comprobada.

La Estimulación Temprana del niño discapacitado físico tiene como objetivos:

- El mejoramiento de las habilidades motoras.
- Estimulación de conductas adecuadas a la edad y ejercitación de actividades coherentes con la edad.
- Aprendizaje y practica de diferentes conductas adecuadas a distintos roles.
- Posibilidad de interpretación de un rol individual (en correspondencia con el daño presente)
- Estructuración de un concepto de sí mismo positivo.

### **Actividades lúdicas**

Las actividades lúdicas constituyen el potenciador de los diversos planos que configuran la personalidad del niño. Los valores o beneficios del juego son muchos. Contribuye al desarrollo proporcionando al niño un sentido de dominio sobre su propio cuerpo y sobre el ambiente. Asiste al desarrollo de la integración sensorial, capacidades



físicas, destrezas cognitivas y relaciones interpersonales. El juego es uno de los medios por los cuales los niños aprenden a expresarse por si mismos y desarrollan la formación de símbolos. Mediante el juego los niños practican los roles y la cultura de los adultos y aprenden a transformarse en miembros productivos de la sociedad.

Es un conjunto complejo de comportamientos caracterizados por la diversión; es sensorial, neuromuscular, mental o una combinación; implica la repetición de experiencias, exploración, experimentación e imitación; acontece dentro de sus propios limites de espacio y tiempo; funciona como agente para la integración de los mundos internos y externos y sigue una progresión secuencial del desarrollo.

Las expectativas lúdicas satisfactorias dependen de respuestas adaptativas adecuadas a las demandas ambientales que a su vez depende de una adecuada integración sensorial. En terapia, el terapeuta dispone y manipula el ambiente (ámbito, objetos, personas) de modo que el niño pueda elegir entre las actividades que potencialmente suponen un desafío que es el más apropiado.

La participación activa e iniciativa del niño son básicas para el proceso terapéutico. El juego, luego, es el proceso por medio del cual se logran las metas terapéuticas.

### **Facilitación neuromuscular propioceptiva- Kabat**

Las principales características de este método son el empleo de:

Modelos de movimientos (llamados “modelos de movimientos masivos”) basados en modelos observados entre las actividades funcionales, como por ejemplo la alimentación, caminar, jugar al tenis, golf, fútbol. Estos modelos son espirales ( de rotación) y diagonales con una sinergia de grupos musculares. Los modelos de movimiento consisten en los siguientes componentes:



- Flexión o Extensión
- Abducción o Aducción
- Rotación interna o externa

Se aplican los estímulos sensoriales (aférentes) para facilitar el movimiento. Los estímulos que se utilizan son el tacto y la presión, la tracción y la compresión, extensión, el efecto propioceptivo de los músculos que se contraen contra la resistencia y los estímulos auditivos y visuales.

Se utiliza la resistencia al movimiento para facilitar la acción de los músculos que forman los componentes de los modelos de movimiento.

Técnicas especiales:

- Irradiación: Es el exceso previsible de acción de un grupo muscular a otro dentro de un modelo de sinergia o de movimiento o mediante el refuerzo de acción de una parte del cuerpo que estimula la acción de otra parte del mismo.
- Estabilizaciones rítmicas: que emplean estímulos que alternan del agonista al antagonista en un trabajo muscular isométrico.
- Estimulación de reflejos como la flexión o extensión masiva
- Contracciones repetidas de un modelo utilizando cualquier articulación como pivot.
- Inversión de un modelo a su antagonista y otras inversiones basadas en el principio fisiológico de la inducción sucesiva.
- Técnicas de relajación como contraer y relajar o sostener y relajar.

### **Educación conductiva- Andras Petö**

Las características principales son:

La integración de la terapia y la educación mediante, una directora que actúa



como madre, enfermera, maestra y terapeuta. Se la instruye especialmente en la habilitación de niños con discapacidades motoras, en un curso de cuatro años de duración. Puede tener uno o dos ayudantes. El grupo de niños, de quince a veinte, trabajan juntos. Los grupos son fundamentales en este sistema de enseñanza. Un programa de todo el día. Se planifica un horario que incluya levantarse de la cama a la mañana, vestirse, alimentarse, ir al baño (control esfinteriano), ejercitar el movimiento, el habla, la lectura, la escritura y otras tareas escolares.

Los movimientos se planifican de manera que formen los elementos de una tarea o habilidad motora. Se analizan las tareas cuidadosamente para cada grupo de niños. Estas son las actividades del diario vivir, las habilidades motoras, que incluyen la función manual, el equilibrio y la locomoción. Se explica a los niños el propósito de cada movimiento. Se repiten los movimientos, no solo en las sesiones de referencia, en lo que podríamos llamar “clase manual” o “plancha de trabajo”, sino en varios contextos a lo largo del día. Se les demuestra en la practica como sus ejercicios contribuyen a las actividades cotidianas.

La técnica utilizada para ejercitar los elementos o movimientos es la “intención rítmica”. La directora y los niños nombran el movimiento que se intenta hacer. Luego se lo vuelve a intentar junto con un conteo lento y rítmico. El habla y la motilidad activa se refuerzan entre sí.

Los principios del aprendizaje son la base del programa. Las técnicas de condicionamiento y la dinámica grupal están entre los mecanismos de la ejercitación tratados. Se enfatiza la participación cortical o consciente.

### **Método de Phelps**

Basa su método en el plan auto genético. Utiliza como guía la escala de



desarrollo normal del niño de Gesell y conduce el tratamiento de manera que el niño pueda progresar a través de cada etapa del desarrollo físico normal.

Principios básicos:

- Aplicación del principio de Jacobson a fin de obtener una relajación progresiva y consciente a partir de la cual la movilización y el movimiento sean posibles. Es un método analítico.
- Empleo de ejercicios basados sobre el condicionamiento (la misma canción o las mismas palabras para el mismo movimiento). Los ejercicios condicionados se ejecutan en forma recíproca para establecer movimientos recíprocos como los utilizados en la coordinación de la marcha (miembros superiores e inferiores).
- Mediante una resistencia aplicada a un músculo fuerte se puede obtener por confusión la contracción de un músculo débil en la misma cadena cinética.

### **Método del desarrollo neuromotor de Dolman y Delacato**

Consiste en que el niño va a pasar por los diferentes estadios de evolución de la especie animal durante el período que vive entre el cuarto mes de embarazo y los siete años. Los siete estadios de la evolución corresponden a maduración neurológica de los siete estratos del sistema nervioso. Cuando hay lesión cerebral, ello significa que ciertas células son destruidas y, por lo tanto, “silenciadas”. Estiman que es necesario despertarlas para que pueda proseguir la evolución. Para despertarlas es menester enviarles informaciones prolongadas y repetidas.

Técnicas de tratamiento:

- Utilización de diferentes esquemas de reptación
- Esquema de reptación homolateral.
- Esquema de reptación heterolateral.





- Esquema de marcha en cuatro patas.
- Estimulaciones cutáneas, visuales, auditivas, táctiles.
- El método implica a los padres al máximo en el tratamiento de su hijo.

### **Método de Vojta**

Es un método de tratamiento basado en estimulación de reflejos primitivos que producen rotaciones y arrastre del cuerpo con peligro de facilitar los movimientos patológicos.

Los estímulos son por el tacto, presión, estiramiento, y la acción muscular contra la resistencia que le opone el terapeuta.

Se producen reptaciones e inversión de reflejos mediante ejercicios cuya duración es de diez minutos, repetidos cuatro o cinco veces por día.

Para que el niño llegue a la madurez motriz necesita de la coordinación armónica de distintas cadenas musculares diferenciadas que trae consigo en forma de código genético.

### **Concepto Castillo Morales**

La filosofía del abordaje es considerar al paciente, primero como un ser humano, destacando sus posibilidades más que sus limitaciones.

Habla de recursos que formarán parte de un programa, de una modalidad terapéutica que aborde al ser humano con discapacidades diferentes en su totalidad, en una realidad socioeconómica y cultural que le pertenece y la que debemos respetar.

### **Método Feldenkrais**

Es un proceso educativo que busca un cuerpo organizado, que se mueva con el mínimo de esfuerzo y el máximo de eficacia, sin usar la fuerza muscular. El método lleva en sí al uso técnico para mejorar el desarrollo del Sistema Nervioso Central y así



---

llega a una relación armoniosa y mutua entre éste y el sistema muscular.

Es un sistema pedagógico entre ritmo, actividad y relajación, además de la posibilidad de descubrir las posibilidades de cada uno.

Este método es de utilidad para adultos y niños con desviaciones o para personas sin ellas. La base del método es que por autoconciencia, cada uno tiene la posibilidad de mejorar la calidad de su vida en las distintas áreas.

Cada uno de nosotros permanecemos en ciertas costumbres para movernos, para pensar y sentir. Este autor nos hace concientes de nuestras costumbres y nos muestra otras posibilidades que nunca hubiéramos pensado lograr.

### **Concepto Bobath**

Establece que el aprendizaje del movimiento es exitoso a través de la sensación, o sea a través de la experiencia sensomotora.

Las metas del tratamiento son:

- Posibilitar la secuencia del desarrollo motriz normal, camino a la independencia; Trabajar en y con objetivos de la vida diaria, facilitar la aplicación de lo aprendido en su vida cotidiana.
- Evitar un empeoramiento y luchar contra las contracturas y deformidades; descubrir las posibilidades para fortalecerlas y comenzar el tratamiento por ellas.
- Descubrir las necesidades y dificultades del niño/ familia y promover ayudas y sugerencias para el hogar.
- Mejorar la calidad de vida del paciente.
- Evaluación y tratamiento constante, no se pueden separar.

El concepto se basa en dos principios fundamentales: el principio neurofisiológico y la totalidad de los puntos de vista.



---

En el primer principio establecen que la incapacidad de la motilidad en niños con perturbaciones cerebrales, esta causada por la reducción del control de la postura normal contra la fuerza de gravedad.

El segundo principio dentro del marco del concepto, es la totalidad de los puntos de vista, desde varias perspectivas.

Desde el principio se recalco que el paciente debía ser visto como un todo, una individualidad y como un objeto con problemas específicos y aislados. De allí que lo motriz tiene un significado central para el desarrollo del niño. Se refiere entonces a la unidad del paciente (niño) y a su mundo (padres).

Otro aspecto de la totalidad de los puntos de vista es la comprensión de lo motor (motriz); lo central no es el funcionamiento aislado de los músculos o de los grupos musculares. Lo motriz se entiende más como la expresión de la coordinación central, en donde la postura y el movimiento forman una unidad armónica. En la observación del desarrollo motor se ve entonces como es importante el desarrollo de los modelos de comunicación motora básica.

La doctora Bárbara Ohrt lo dice: “El desarrollo motriz se basa en comportamientos innatos, los cuales se enfrentan con el mundo y se adaptan a las exigencias funcionales”.

De acciones simples se pasa a acciones complejas; en las cuales se encuentra implicado el manejo de todas las regiones del centro motor central. La posibilidad de reproducir y probar libremente, da lugar a la formación de estructuras y funciones nerviosas, las cuales se adaptan a los requerimientos de la situación y del medio.

Tampoco se ve una parte del cuerpo o una articulación aisladamente, sino que se intenta descubrir y analizar el problema principal del paciente, aquellos factores



básicos, aquellos que actúan en forma negativa para el desarrollo, para la confrontación con el entorno y para la superación de la vida cotidiana.

Estas técnicas son utilizadas para aliviar los movimientos, para activar posibilidades potenciales y para influir sobre movimientos y posiciones patológicas.

Las técnicas de facilitación, inhibición y estimulación ofrecen muchas posibilidades; se utilizan de acuerdo al grado de desarrollo del niño y se considera en particular, la calidad de la tonicidad y en que forma se halla afectado el cuerpo.

Los Bobath hicieron hincapié, en los últimos años, sobre la importancia de dirigir el tratamiento hacia lo cotidiano, con el fin de facilitarle al paciente la aplicación de lo aprendido a su vida diaria. Se pretende también ayudar al niño a realizar sus propias intenciones.

Berta Bobath dice: Donde nosotros tenemos la mano, para la preparación, el niño no hace nada. El arte no es tener las manos sobre el niño, sino saber sacar la mano en el momento adecuado, para que él pueda responder.

El arte esta entonces en la práctica. El desplazamiento del peso, las rotaciones, la preparación adaptada de la postura y el movimiento, la dosificación de la fuerza, las dimensiones del movimiento temporal y espacial, la regulación de la tonicidad, son solo algunos puntos clave de esta teoría.

Muy a menudo se acentúa la utilización de elementos de ayuda terapéutica, la pelota de Bobath, el rodillo, la hamaca y otros. Uno de los recursos más importantes fundamentalmente en el niño pequeño, es el cuerpo del terapeuta, de la persona de confianza.

Cuando el niño es mayor, su tamaño y su confrontación con el medio hacen necesaria la utilización de otras propuestas, por ejemplo muebles u objetos de su medio,



especialmente de su casa.

El uso de medios auxiliares que impidan aumentar la patología, aun en el medio familiar, deben ser inteligentemente programados de acuerdo a cada niño, a su familia y al medio, para de tal modo, utilizar pocos elementos pero los necesarios.

**Handlig manejo del niño en el hogar:** es concepto Bobath

Sugiere una forma de ayuda al niño, a través de maniobras realizadas por los familiares o terapeutas en las actividades de la vida diaria, abarcando aspectos tales como alimentación, vestido, desvestido, sueño, higiene, baño, juego, aprendizaje, levantar y cargar al niño.

Estará indicado en todo niño con alteraciones posturales que a raíz de esto se encuentra bloqueado en el desarrollo de las otras áreas de maduración (psicoemocional, social, comunicación, juego aprendizaje)

El enfoque tiene una orientación hacia el aspecto motor, incluirá por lo tanto posturas, maniobras, elementos cotidianos, equipamiento terapéutico, adaptaciones, ideas, sugerencias, enseñando a los padres o personas a cargo del niño para mejorar los otros aspectos del desarrollo del niño como por ejemplo la comunicación.

Las ayudas que les damos al niño / padres para la realización de las actividades de la vida diaria son muy importantes, si consideramos que el Sistema Nervioso Central responde a lo que recibe en forma permanente y no solo lo que sucede en períodos cortos intensivos como en las sesiones de tratamiento. El niño esta pocas horas con nosotros, el resto del tiempo en su hogar con sus padres, cuidadores, maestros, la información a su Sistema Nervioso Central debe ser la correcta en cantidad y calidad, de esta manera se transfiere nuestro trabajo al hogar, escuela y el club.

Las ayudas que vamos a proporcionar al niño y a la familia están relacionadas



---

con el medio ambiente social y cultural, con la edad cronológica, con la capacidad intelectual, con las capacidades y dificultades psicomotrices y también con el grado de independencia que va logrando a través del tiempo.

Los objetivos del Handling son:

- Permitir que el niño se conozca a sí mismo con ayuda, para luego conocer y acceder al mundo que lo rodea con otra predisposición.
- Facilitar conductas de aprendizaje para mejorar la percepción e integración de los estímulos provenientes del entorno.
- Mejorar la relación del niño con sus padres.
- Buscar motricidad con autonomía, funcionalidad.
- Prevenir deformidades y acortamientos musculares.



---

## **BIBLIOGRAFIA**

- Barnett Henry L: **Pediatrics**, 14° edition, Ed. Appleton-Centry-Crfts, New York, 1968.
- Behrman- Fanroff- Martín: **Enfermedades del Feto y del Recién Nacido**, 3° edición, Ed. Medica Panamericana, Buenos Aires, 1985.
- Berkow, Robert, editor. **Manual Merck de Información Médica para el Hogar**, Ed. Océano, España, 1998.
- Bobath K; Köng E: **Trastornos Cerebromotores en el Niño**, Ed. Médica Panamericana, Argentina, 1986.
- Bobath Karel, **Base Neurofisiológica para el Tratamiento de la Parálisis Cerebral**, 2° edición, Ed. Médica Panamericana, Buenos Aires, 1992.
- Campbell: **Cirugía Ortopédica**, vol III, 8° edición, Ed. Medica Panamericana, Buenos Aires, 1994.
- Cash, Downie, **Neurología para Fisioterapeutas**, 4° edición, Ed. Médica Panamericana, Buenos Aires, 2001.
- Cecil: **Tratado de Medicina Interna**, vol II, 17° edición, Ed. Jbwymgaarden Smith, 1999.
- Daniels- Worthingham's: **Pruebas Funcionales Musculares**, 6° edición, Ed. Marban, España, 1998.
- Del Sel José Manuel: **Ortopedia y Traumatología**, 6° edición, Ed. López Libreros Editores S.R.L, Buenos Aires, 1993.
- Dorland: **Diccionario Enciclopédica Ilustrado de Medicina**, vol. I y II, 27° edición, Ed Interamericana Mac Graw-Hill, España, 1992.



- Fejerman-Fernandez Alvarez: **Neurología Pediátrica**, 2º edición, Ed. Medica Panamericana, Buenos Aires, 1998.
- Ferrer Alejandro H.: **Revista de la Asociación Rosarina de Ortopedia y Traumatología**, año II, tomo II, Rosario, 1999.
- Févre Marcel: **Cirugía Infantil y Ortopedia**, Ed. El Ateneo, España, 1969.
- Green-Richmond: **Diagnóstico en Pediatría**, 4º edición, Ed. Medica Panamericana, Buenos Aires, 1987.
- Harrison: **Principios de Medicina Interna**, vol II, 15º edición, Ed. Mac Graw-Hill Interamericana, España, 2000.
- Hellbrügge, T: **Los Primeros 356 Días en la Vida del niño**, Ed. Marfil, Berlín, 1987.
- Hesse, Gerhard: **La Estimulación Temprana en el Niño Discapacitado**, Ed. Médica Panamericana, Buenos Aires, 1992.
- Hib, José: **Embriología Médica**, 7º edición, Ed. Mac Graw-Hill Interamericana, México, 1999.
- Ibáñez Brambila, Bernice: **Manual para la Elaboración de Tesis**, Ed. Trillas, México, 1990.
- Kempe C. Henry- Silver Henry- O'Brien Donough: **Current Pediatric Diagnosis Treatment**, 6º edition, Ed. Lange Medical Publications, Los Altos-California, 1980.
- Kenneth F. Swaiman: **Neurología Pediátrica: Principios y Practicas**, vol II, 2º edición, Ed. Mosby/Doyna Libros S.A, Madrid, España, 1996.
- Kenneth L. Jones: **Atlas de Malformaciones Congénitas**, 4º edición, Ed. Mc Graw-Hill Interamericana, México, 1990.





- Krusen: **Medicina Física y Rehabilitación**, 4º edición, Ed. Medica Panamericana, España, 1997.
- Lowell- Winter: **Ortopedia Pediátrica**, 3º edición, Ed. Medica Panamericana, Buenos Aires, 1990.
- Mann Roger A: **Cirugía del Pie**, 5º edición, Ed. Medica Panamericana, Buenos Aires, 1987.
- Meneghello: **Pediatría**, tomo II, 5º edición, Ed. Medica Panamericana, Buenos Aires, 1999.
- Mosby Océano: **Diccionario de Medicina**, 4º edición, Ed. Océano, España, 1998.
- Nelson: **Tratado de Pediatría**, 16º edición, Ed. Mc Graw-Hill Interamericana, México, 2000.
- Nelson: **Tratado de Pediatría**, vol II, 15º edición, Ed. Mc Graw-Hill Interamericana, México, 1998.
- Spedadaletti Marcela: **Apuntes de la Cátedra Psicomotricidad y Neurodesarrollo**, 4º año, Universidad Abierta Interamericana, 2001.
- Stanley M K. Chung: **Handbook of Pediatric Orthopedics**, Ed. Van Nostrand Reinhold Company, New York, 1986.
- Tachdjian Miran: **Pediatric Orthopedic**, vol I, Ed. Saunders Company, Philadelphia, 1972.
- Thompson and Bilenker: **Clinical Orthopedics and Related Research**, n° 194, New York, 1985.
- Voss Dorothy E; Myers Beverly J: **Facilitación Neuromuscular Propioceptiva**, Ed. Médica Panamericana, Argentina, 1987.



- 
- Willard-Spackman: **Terapia Ocupacional**, 8º edición, Ed. Medica Panamericana, España, 2001.
  - [www.bbmundo.com](http://www.bbmundo.com) (19-06-02 )
  - [www.cisat.isciii.es](http://www.cisat.isciii.es) (19-06-02 )
  - [www.elmedicodefamilia.com](http://www.elmedicodefamilia.com) (20-11-02 )
  - [www.e-medicum.com](http://www.e-medicum.com) (15-08-02 )
  - [www.instituto Roosvelt.org.co](http://www.instituto Roosvelt.org.co) ( 09-07-02 )
  - [www.ortoinfo.com](http://www.ortoinfo.com) (15-08-02 )
  - [www.pediatricneuro.com](http://www.pediatricneuro.com) (20-11-02 )
  - [www.plazabebe.com](http://www.plazabebe.com) (19-06-02 )
  - [www.vnet.es/artrogriposis/index.htm](http://www.vnet.es/artrogriposis/index.htm) ( 09-07-02 )
  - Yves Xhardez: **Vademécum de Kinesiterapia y Reeducción Funcional**, Ed. Ateneo, Barcelona, 1998.



---

## **GLOSARIO**

**Amioplastia:** (Amyoplasia) Falta de formación del músculo.

**Artrogriposis Múltiple Congénita:** Síndrome caracterizado por inmovilización congénita de la mayoría de las articulaciones; fijas en varias posturas, con falta de desarrollo muscular y crecimiento.

**Artrogriposis:** Flexión o contractura persistente de una articulación, espasmo tetánico.

**Asta Anterior De La Médula Espinal:** Asta ventral de la médula espinal.

**Brida:** Freno o frenillo/ asa o filamento que atraviesa la luz de un conducto o la superficie de una úlcera.

**Camptodactilia:** (kamptos: encorvado daktylos: dedos) Flexión permanente e irreductible de un o más dedos.

**Congénita:** Falta generalizada del desarrollo y crecimiento muscular con contracturas y deformidades de la mayor parte de las articulaciones.

**Contractura:** Estado de alta resistencia fija al estiramiento pasivo de un músculo; que resulta de la fibrosis de los tejidos que dan sostén a los músculos o a las articulaciones; o de trastornos de las fibras musculares.

**Criptorquidia:** Defecto del desarrollo caracterizado por la falta de descenso del escroto de uno o ambos testículos.

**Defecto Congénito:** Defecto que se presenta al nacer. Se refiere a un defecto morfológico (disformismo) o a un error innato del metabolismo.

**Deformidad:** Alteración o malformación total o parcial del cuerpo.

**Disrafia:** Variedad de lesiones que se producen como consecuencia de un defecto en el cierre del tubo neural.



**Fenotipo:** Toda la constitución física, bioquímica y fisiológica de un individuo determinada por medios tanto genéticos como ambientales.

**Fibrosis:** formación de tejido fibroso, degeneración fibroide o fibrosa.

**Gastrosquisis:** Defecto congénito caracterizado por el cierre incompleto de la pared abdominal con protrusión de las vísceras.

**Hipoplasia:** Desarrollo incompleto o defectuoso de un órgano o tejido. Es de un grado menos grave que la aplasia.

**Micrognatia:** Subdesarrollo de los maxilares, especialmente el inferior.

**Polihidramnios:** Trastorno de la gestación caracterizado por un exceso de líquido amniótico.

**Pterigium:** Sufijo que significa anomalía de la conjuntiva.

**Rigidez:** Deformidad caracterizada por la limitación del movimiento. Produce dolor y puede llevar a cambios degenerativos de las articulaciones involucradas.

**Teratogeno:** Agente o proceso que interfiere con el normal desarrollo prenatal, produciendo anomalías fetales.

**Trisomia:** Alteración caracterizada por la presencia de un cromosoma extra en un determinado par cromosómico.



# **ANEXOS**



---

## **ANEXO I**

De las 35 entrevistas efectuadas, se han transcrito algunas de ellas a modo de ejemplo.

### **ENTREVISTAS A MÉDICOS**

#### **PREGUNTAS**

1. ¿Atendió o atiende a niños con Artrogriposis Múltiple Congénita?
2. ¿Qué cantidad de niños atiende?
3. ¿Qué edades tienen estos niños?
4. ¿Qué grado de compromiso o severidad presentan?
5. ¿Qué tratamiento se plantea con estos niños?
6. ¿Utilizan algún protocolo de atención?
7. ¿Cree que es necesaria la consulta con el Kinesiólogo y otras disciplinas?

#### **RESPUESTAS**

##### **ENTREVISTA N° 1:**

1. Si atendí y atiendo niños con Artrogriposis. Esta es una enfermedad que más allá de las contracturas congénitas que predominan en el cuadro clínico, presenta múltiples variantes. El paciente que vimos en el Cotelengo que es una variante muy generalizada hasta chicos que solo tienen la variante distal, en la cual solo tienen pies y manos afectados, que generalmente suelen tener mejor pronóstico funcional.
2. He visto muchas variantes, yo en los dos años que estuve en el Garrahan, vi muchas variantes de la patología, vi chicos muy afectados, con flexión de cadera,



rodilla y unos pies bot impresionantes, hasta chicos que solo tenían pie bot y alguna luxación de cadera. Creo que vi una cantidad más o menos para estar seguro de cuales son las pautas, creo que eso es lo más importante en este tipo de pacientes, cuales son las pautas para indicar alguna corrección, que van a ganar funcionalmente.

3. Generalmente uno los toma de muy chiquitos. En estos chicos se ve muy bien la patología, no es como en un PC leve, en el cual muchas veces hasta que no empieza a caminar o se le retrasan ciertas pautas de maduración, vos no te das cuenta que el chico esta afectado.
4. En los Artrogriposicos generalmente, incluso en las variantes más leves, pie bot es bastante evidente porque se asocian otras características clínicas por ejemplo tienen aumentado el puente nasal y lo tienen deprimido, que se suelen asociar con otro tipo de síndromes, la pronación de ambos antebrazos con la flexión de las muñecas. Hay cosas que más allá que por ejemplo un pie bot que sea bilateral idiopático no las tiene, que si las tiene un chico con Artrogriposis, como la ausencia de pliegues, son cosas que rápidamente se ven.
5. Generalmente refiriéndome a miembros inferiores, cadera, rodilla y los pies, lo que se trata de hacer rápidamente es el tratamiento ortopédico, en los que tienen afectadas las manos ponerle algún tipo de férulas para posicionar, para evitar que con el crecimiento se sigan deteriorando, y los que tienen afectados los pies rápidamente se empieza con yesos correctores, es decir que un yeso corrector a un chico con pie bot con Artrogriposis no le va a evitar la cirugía, pero sí, si uno pone un poquito de esmero evitar que la cirugía sea muy cruenta, menos proceso.

Hay que tener en cuenta que estos chicos cuando crecen todos recidivan,



entonces el menor daño que uno le puede hacer en la cirugía inicial y la mejor corrección que uno pueda lograr va en beneficio a largo plazo porque estos chicos recién se estabilizan cuando terminan de crecer y un poco, no antes.

Generalmente con respecto a rodilla pie y cadera no tanto, tratar y según las distintas variantes, están las rodillas flexas o extendidas, rígidas, entonces dependiendo de ello, se trata de trabajar con yeso y ablandar tanto rodilla y pie juntos, se hace un yeso inguinopédico que involucra las dos, si es cadera y rodilla flexa se trata de estirar y si es rodilla rígida en extensión se trata de flexionar. Incluso en chicos Artrogriposicos muy afectados se les puede hacer desde ya muy pequeños, de 4 a 5 meses, algunas pequeñas tenotomías por ejemplo en las rodillas rígidas en el cuádriceps para mejorarle la flexión, toda una cuestión funcional, hay que tener en cuenta que en estos chicos cuando uno los opera no encuentra masa muscular prácticamente, encontras un tejido conectivo fibroso que ni siquiera puedes decir que es un músculo, o sea que tampoco le vas a sacar mucho porque hagas una tenotomía más o menos, entonces cuando son chiquitos mientras estas haciendo el yeso le haces una pequeña anestesia general, una sedación, y le puedes asociar tenotomías de ambos tendones cuadrícipitales, con una tenotomía de Aquiles para que te ayude a tratarlo y corregir la posición

Con las caderas es diferente, uno ya espera y ve la relación, si tiene o no luxación y si esta es unilateral o bilateral; Generalmente las bilaterales se suelen dejar así, sobre todo en Artrogriposicos, son caderas condenadas, si las reducís van a quedar rígidas. Pero si son unilaterales se operan porque producen oblicuidad pélvica que no solo le comprometen la instancia de pie y la marcha sino que también la posición de sed estacion





6. Yo creo que es importante el trabajo interdisciplinario por diferentes cosas. Estos chicos sobre todo los que tienen Artrogriposis en la variante más generalizada suelen tener afectados todo el cuerpo, pie, rodilla, cadera y columna, len el caso que esta este comprometida empieza la cuestión de las posibles oblicuidades pélvicas, muy común, lo que le lesiona claramente la posibilidad de sentarse, etc. Al tener la escoliosis se le agrega al componente torácico, la reducción de la Capacidad Vital Pulmonar.

El trabajo multidisciplinario es fundamental, sin olvidar al terapeuta o psicólogo; estos chicos tienen muy buena cabeza, o sea que son muy concientes de la patología que tienen.

Es algo muy difícil de sobrellevar, porque muchos nacen con todo este tipo de disminuciones físicas, creo que es fundamental llevarlo a través de un psicólogo que lo ayude a potenciar lo más que pueda su funcionalidad.

Yo tengo una particularidad, el hecho de que la parte de neurortopedia la maneje con el Dr. Arendar, que es mi maestro, que con él el consultorio de neurortopedia lo hacíamos con un kinesiólogo al lado. En eso yo me acostumbre a prestarles atención y a aprender mucho de ellos. Esto es general, yo puedo estar con un chico, pero hay una cuestión que hay que tenerla muy en cuenta, si bien el Médico puede dar las directivas con respecto “jefe de grupo” digamos, el Kinesiólogo esta todo el día con el paciente, entonces si yo trabajo con un Kinesiólogo que no esta de acuerdo con lo que yo hago y el chico no tiene otra opción y yo no lo tengo en cuenta, en ves de darle una solución al paciente le genero un problema y el ya tiene muchos problemas. A mí generalmente, me interesa saber como trabajan, porque siempre hay un punto de equilibrio en el cual si podemos usar este método o tal otro, y la



cuestión de sugerir cierto tipo de equipamiento o lo que sea es algo que se puede concensuar muy bien porque el Kinesiólogo esta todos los días y yo lo ves tal vez cada 2 o 3 meses y ni siquiera se a veces los requerimientos del paciente, hasta este se puede olvidar mi nombre, seguro, pero el tuyo no, es muy claro.

Creo que en estos chicos hay que ser muy cautos, en todas las patologías de neurortopedia, son chicos que tienen pocas posibilidades, entonces no hay que errarles en el tiro, tiene que ser justo, porque un error es no hacer lo adecuado, es retrasarle lo adecuado y quizás ese retraso no adecuado implica que después no lo pueda corregir como realmente lo querés corregir, estamos hablando de chicos que uno los corrige, los alinea y el crecimiento solo los vuelve a desalinear, es una patología muy desafiante para el equipo médico, porque también hay que encontrar el punto justo en el cual decir basta para no lesionarlo más porque no le vas a aportar nada. En el camino que vos estar siguiendo tenés que tener la mente abierta para la interconsulta.

#### ENTREVISTA N°2:

1. Si atendí a pacientes con Artrogriposis
2. En Estados Unidos pude seguir 150 chicos, acá en el Hospital de niños Vilela he atendido 5 por año aproximadamente. No es algo muy frecuente apenas te podría decir que cada año se suman dos o tres casos nuevos
3. La mejoría desde bebés, también vienen chicos de otros lugares cercanos a Rosario y acá cambian las edades porque la consulta se realizan cuando pueden y no cuando quieren
4. El compromiso es variable, desde chicos que nada más tenían afecciones en los



---

pies bot muy rígidos y severos, a chicos con compromiso total, involucrando todas las articulaciones, se puede ver afectado miembros superiores, inferiores y columna.

5. El tratamiento depende del grado de afección de la articulación es un tratamiento multidisciplinar, la Rehabilitación y la Kinesioterapia tienen su lugar. Cuando hay deformidades que son por naturaleza, son resistentes a la Kinesioterapia y tienen articulaciones en muy malas posiciones y que no se las puede equipar se las opera.
6. Si nos basamos en la utilización de protocolos

ENTREVISTA N° 3:

1. He atendido, por lo general son pacientes hospitalarios, con severas alteraciones de todas las articulaciones, es difícil de ver en la actividad privada.
2. En el hospital tenemos entre 3 y 5 pacientes en el departamento de Ortopedia Infantil del Hospital de Granadero Baigorria.
3. En general es una patología que se descubre al nacer.
4. Son pacientes que pueden tener pie bot, rodillas rígidas, luxación o subluxación de rodillas, codos rígidos, manos bot, y severas alteraciones en las caderas.
5. No es una enfermedad articular, se presenta con rigidez y deformidades articulares, pero en realidad es una enfermedad del colágeno que secundariamente trae rigidez. Es una enfermedad de tipo genética, el origen de la enfermedad todavía no se conoce bien. Es una patología en la cual se ha avanzado muy poco acerca de su etiología, patogenia y tratamiento.

En el tratamiento lo que uno hace, es simplemente tratar de combatir la rigidez haciendo manipulaciones suaves, colocando férulas, y algunas veces cirugía para



---

corrección de los ejes, los resultados son muy pobres y el cuadro es muy desgraciado.

6. No hay un protocolo en sí, porque muchas veces las rodillas están rígidas en flexión otras en extensión, a veces hay subluxación de la rótula. En general se trata de hacer movilizaciones suaves para que las rodillas, caderas y pies recuperen una cierta flexibilidad y se les coloca férulas posicionales y algunas veces se hacen alargamientos tendinosos. Pero como la enfermedad afecta al tejido colágeno t éste está en todos lados, se hace muy difícil el tratamiento.
7. Seguro, que se hace la derivación al Kinesiólogo. Se trabaja en equipo con el pediatra, traumatólogo, fisiatra, debido a que es una enfermedad muy incapacitante.

#### ENTREVISTA N° 4:

1. Sí.
2. No atendí gran cantidad de pacientes porque no es una patología muy frecuente, no es algo de todos los días, se puede ver un mayor número de éstos casos en servicios grandes como el hospital de niños.
3. Es una enfermedad congénita, el diagnóstico se hace en el nacimiento, y a partir de este momento pueden recibir tratamiento.
4. Esta patología da una manifestación específica en frente, facie y cabeza, que lleva a la determinación del diagnóstico. Es un trastorno muscular que repercute sobre las articulaciones y puede tomar algunas o muchas de éstas. Se dice que los niños se asemejan a un muñeco de madera. es como que las articulaciones están rígidas y es muy difícil volverlas a la normalidad.
5. Primero hay que determinar que tipo de rigidez tiene, puede ser en flexión o en



extensión. Hay articulaciones en las cuales la rigidez en extensión perjudica más que la en flexión y viceversa. En el codo es mejor que la rigidez sea en flexión y no en extensión, y en la rodilla ocurre totalmente al revés. Un paciente con una rodilla en extensión puede caminar, pero con una rodilla en flexión esta obligado a estar en silla de ruedas.

6. Se podría decir que se pueden seguir ciertos pasos: férulas, movilizaciones pasivas y activas, pero sobre todo pasivas y con mucho cuidado porque sus huesos son frágiles y pueden fracturarse con facilidad. En caso de rigidez muy importante se puede hacer tratamiento quirúrgico tanto sobre hueso como músculo. El tratamiento quirúrgico depende de la gravedad de la deformidad, porque si el niño crece con ésta deformidad en un futuro se va a dificultar cualquier tipo de corrección.
7. Se deriva siempre al Kinesiólogo, se trabaja mucho en equipo o sea en forma conjunta. Una zona muy afectada son los pies (pie bot) y la manipulación de los mismos con suaves movimientos pasivos con el objetivo de estirar las estructuras que están contracturadas es muy beneficioso.

#### ENTREVISTA N° 5:

1. Si he atendido a este tipo de niños.
2. No sé exactamente el número, pero unos cuantos, sobre todo en Buenos Aires en el Hospital Garrahan.
3. Las edades van desde los 3, 4 meses en adelante.
4. No se sigue ningún protocolo, para el tratamiento nos basamos en la literatura extranjera. Normalmente para la atención nos guiamos por la temática del servicio.



5. La derivación al servicio de Kinesiología es difícil, muchas veces por la condición económica de la familia de estos pacientes. En caso de que reciban tratamiento lo hacen en Ilar.

#### ENTREVISTA N° 6:

1. En este momento afortunadamente no estoy atendiendo, digo afortunadamente por lo que significa para el paciente. Pero sí he atendido.
2. No sabría decirle el número exacto, pero no muchos.
3. Las edades varían desde antes del año hasta la infancia.
4. Puede ser quirúrgico, con férulas funcionales más el apoyo Kinésico. Es una patología compleja e ingrata en su tratamiento. Es un verdadero padecimiento para la criatura que la posee.
5. El protocolo que seguimos es tratar de mantener la función articular, la posición funcional de las articulaciones de modo que con sus limitaciones el paciente pueda tener una vida lo más parecida a lo normal posible. Si bien es muchas veces difícil de lograr, éste es el objetivo.
6. La derivación a Kinesiólogos se hace con bastante frecuencia.

## **ENTREVISTAS A KINESIÓLOGOS**

### **PREGUNTAS**

1. ¿Conoce que es la Artrogriposis Múltiple Congénita?
2. ¿Atendió o atiende a niños con Artrogriposis Múltiple Congénita?
3. ¿Qué cantidad de niños atiende?



4. ¿Qué edades tienen estos niños?
5. ¿Qué tratamiento se plantea con estos niños?
6. ¿Utilizan algún protocolo de atención?
7. ¿Lleva a cabo interconsultas con otros profesionales?

## **RESPUESTAS**

### ENTREVISTA N° 1:

1. Si atendí y atiendo pacientes con Artrogriposis
2. 3 pacientes, 2 en consultorio y 1 en pileta
3. Edades 1 entre los 2 y 4 años, otro 3 ½ años y el nene que atiendo actualmente tiene 8 años
4. El tratamientos lo realizamos mediante el juego, elongaciones activas, muy pocas elongaciones pasivas, solo supervisión, después de una entrada en calor  
Amplitud de movimiento de todo el cuerpo, de articulaciones distales y proximales, columna, cadera y cuello.  
No hay protocolos, todo lo que hablan los libros, no un protocolo a seguir. Sabemos que ahora a los chicos, salvo algunos no se los opera tanto, sabemos que hay recidivas, lo analiza el neurocirujano, pero sabemos que si es una Artrogriposis muy grave sobre todo en miembros inferiores, sabemos que recidivan, entonces ya algunos no los operan directamente, yo como Kinesióloga trataría que lo operen si o si y darle la chance al chico.

Hemos visto algunos resultados con estas, no hemos visto demasiados resultados



con la elongación pasiva, honestamente, no se han registrado. Se trata de fortalecer los músculos lo más que se pueda porque tiene disminuido el tono, nosotros lo hacemos todo mediante el juego. Trabajamos elongaciones en prono, parados, pero ellos, no me gusta mucho agarrar A los chicos, salvo en algunas ocasiones al final que ellos realizaron toda la elongación activa, arriba de los rolos, parados o agarrando cosas, haciéndoles agarrar objetos grandes, pero que ellos mismos vayan elongandose activamente las articulaciones, al final de eso me gusta agarrarlos y de a poquito ir jugando por dos cosas, porque a los chicos no les gusta que les hagan doler y otra porque no esta comprobado que sirva demasiado, entonces para que hacer cosas que no están demasiado comprobadas. Igualmente todo lo que ellos puedan hacer, los va fortaleciendo también, los va elongando y fortaleciendo, las dos cosas al mismo tiempo; hacemos algo de salto por la Osteoporosis, que les da por la falta de movilidad, tenemos el chico que esta en la pileta, por ahí esta contraindicado por la Osteoporosis, pero esta indicado porque la pileta con el calor del agua ayuda a la elongación a que aumente la elasticidad de la cápsula , los músculos y nos ayuda con la amplitud de movimiento, a lo mejor una pileta de verano estaría un poquito más contraindicada aunque no sería así porque se tomaría más como algo lúdico que como terapia, pero siempre lo que sea nadar lo va a ayudar por más que no tenga la temperatura del agua, lo que sea aumentar movilidad lo va a ayudar aunque no tenga descarga de peso.

Igualmente el ultimo estudio que e hizo de pileta habla que todo el trabajo se hace contra resistencia igual te esta ayudando contra la osteoporosis, no tenés descarga directa de peso, pero toda movilidad dentro del agua tiene resistencia y te ayuda a la captación de calcio.





5. Tenemos la suerte que en I.L.A.R. el Fisiatra más todo el equipo esta en permanente consulta, no siempre se puede hacer, el caso de este nene que nos derivaron ahora a la pileta, no es derivado de I.L.A.R., nos llego con una indicación y nosotros trabajamos con él, nada más. No fue algo de ida y vuelta, por ahora hay mucha gente que en realidad como es un nene que camina y se desenvuelve, es como que ya tiene el alta de tratamiento, se hicieron cirugías como para acomodarle un poquito los pies y ahora ya le dieron el alta y lo mandaron acá como para desquitarse, sacarse el problema de encima; y bueno par que vaya fortalecimiento.

Lograr funcionalidad, porque hay veces que va a ir aumentando, vos lo que tenés que tratar es que por ejemplo los brazos le sirvan para algo, que no queden al costado del cuerpo como en Lucas, lo que intentábamos es que llegue a los 90° de abducción o de flexión sobre todo, porque la abducción les cuesta muchísimo, como para poder agarrar una birome o algo y no insistir a lo mejor con la mano, pero que la flexión que tiene le sirva para agarrar un lápiz y sirva para algo. La funcionalidad es uno de los objetivos más importantes que tenemos que tener nosotros y a veces nos olvidamos, es preferible que una mano no este en flexión pero que sirva a que este en extensión o algo por el estilo y no sirva para nada, para mi.

#### ENTREVISTA N°2:

1. Si conozco la Artrogriposis
2. Atiendo 2 pacientes actualmente y 4 o 5 en todos mis años de profesión
3. Uno de los bebes que estoy atendiendo actualmente además tiene mielomeningocele, comenzó el tratamiento al mes de vida. Lucas llego a los 8 años, con tratamiento previo, algunas cirugías. En general todos tienen cirugías.



4. tratamiento: primero tratar de movilizar lo que se pueda, hasta donde se pueda básicamente mucho no se puede forzar por la misma tensión, se colocan férulas para evitar que siga avanzando, como se pueda, nosotros las hacemos con yeso, no tenemos demasiados recursos, y el remanente funcional tratar de potenciarlo al máximo, como cosa básica, generalmente siguiendo el neurodesarrollo que es lo que me gusta a mí, Bobath, lo que se pueda con ese concepto se mete, dentro del tratamiento.

No hay protocolos armados, o sea grandes rasgos del tratamiento, depende de la ubicación. Si protocolos quirúrgicos, hay alguna transmisión, liberación, la cirugía va a depender de cuantos años tenga el niño, algunos los quieren operar temprano otros después, por las cuestiones de que están en crecimiento, bueno eso es bastante discutible, pero el protocolo lo armo yo, según lo que veo y evalúo y después de ahí arrancho.

Recuerdo un caso que tenía tomado solamente miembros superiores, los inferiores eran bárbaros, y otro que es muy raro de ver que le tomo todo, generalmente toma los miembros y el tronco no, y este tenía todo tomado miembros y tronco y no tiene ninguna patología de base, miopatía ni nada, era Artrogriposis, aparentemente poco líquido amniótico lo que sea pero estaba multiimpedido, eso es relativo.

5. No uso protocolo, no me gusta, si para investigar tenés que protocolizar, pero para trabajar no, según tu evaluación kinésica es lo que vas a hacer después, detectas un déficit vas y lo tratas.
6. Generalmente vienen a Kinesiología y Terapia Ocupacional, son normales, inteligencia normal.



Con el médico, cuando ves que el tratamiento kinésico no va y no afloja, a mí me está pasando con el chico con mielomeningocele, tiene 6 meses y me gustaría empezar a descargar y no lo puedo hacer porque tiene una tensión muy grande, tiene pie bot bilateral, y está limitado, en el próximo control voy a sugerir que se opere porque no hay forma y encima al tener mielomeningocele, sino le descargas, tenés otra cuestión sobre las caderas que se pueden luxar, o deformarse o tener un crecimiento óseo en malas direcciones, ahí si se sugiere, lo que pasa es que los médicos acá no opera ninguno, y se tiene que derivar al Hospital de Niños, hacer una interconsulta, para ver si están de acuerdo, se comunican el Fisiatra, El Médico cirujano y el Traumatólogo.

Hay mucha distancia entre esta Institución y el Hospital de Niños, en el sentido que a veces se podría operar o discutir alguna operación, el Kinesiólogo trata de no sugerir cirugías hasta ver que no da y a veces te lo operan por cualquier cosa y vuelve para atrás y llega acá peor de lo que estaba, generalmente las cirugías recidivan, es algo muy común en la Artrogriposis, con la Kinesiología pasa lo mismo, recuperaste y si el padre no le hace los ejercicios que le enseñaste para mantenimiento o no le pone la férula también vuelve, o sea que es bastante complicado porque si no se das todo, el chico con Artrogriposis se sigue deformando

No hay que ponerse metas, como que lo voy a sacar caminando, las metas son tratar de recuperar lo que más se pueda, en relación a la contractura que tenga y demás y de ahí en más mantener, algunas cosas se pueden mejorar y otras mantener únicamente y no por eso te tenés que sentir mal porque no mejoraste. Nuestro objetivo es tratar de mejorar en lo que más se pueda, mejorar la calidad de vida.



ENTREVISTA N°3:

1. Si conozco la Artrogriposis
2. Hemos visto 3 o 4 casos
3. No recuerdo las edades
4. El tratamiento se basa en buscar funcionalidad, con movilizaciones, elongación, fortalecimiento, y si se puede buscar independencia.
5. No utilizo ningún protocolo.

ENTREVISTA N° 4:

1. Conozco la Artrogriposis por atender niños con la patología
2. Uno por consultorio y otro en una Institución privada donde trabajo
3. Uno actualmente y el otro desde los 3 días a los 7 años que logro la marcha independiente y el que esta en la Institución desde los 3 meses a la actualidad 8 años.
4. Tratamiento: movilizaciones dependiendo de la evaluación pero sobre la adquisición de las capacidades funcionales, en el primer nene se apunto a la marcha independiente que lo logro y en este nene se están haciendo movilizaciones, contracciones isométricas y estimulación del equilibrio de tronco y bipedestación.
5. No se basa en ningún protocolo
6. Se llevan a cabo interconsultas, sobre todo en el segundo caso que tiene mayor compromiso motriz, en el primero con el Fisiatra.

ENTREVISTA N° 5:

- 1.-2. Si atendí a un niño en la ciudad de Córdoba a través del cual conocí la patología.



---

Él concurría a una escuela especial donde el tratamiento Kinésico se incluía para mejorar su postura para poder desarrollar sus actividades escolares.

4. Tenía 6 años en ese momento
5. El tratamiento consistía en mejorar su postura y su funcionalidad para el desarrollo de sus otras tareas en la escuela, se realizaba fundamentalmente en colchonetas aplicando técnicas Kinésicas, Kabat.
6. No utilizaba un protocolo Kinésico.
7. El trabajo se realizaba interdisciplinariamente porque en este lugar se busca el mayor desarrollo de sus capacidades para poder desenvolverse en la escuela

ENTREVISTA N° 6:

1. Si la conocí por atender a un niño en el servicio de Pediatría en el Hospital Centenario, el cual estuvo internado por una patología respiratoria
5. El tratamiento consistía en tratar la patología respiratoria, pero también se le realizaron movilizaciones.

ENTREVISTA N° 7:

1. Si la conozco.
2. No.

ENTREVISTA N° 8:

1. No la conozco.

ENTREVISTA N° 9:



- 
1. Si la conozco.
  2. No atendí, niños con esta afección.

## **ANEXO II**

Se adjunta ficha kinésica y anamnesis, para que pueda ser tomada como guía al momento de realizar la evaluación en un niño con Artrogriposis Múltiple Congénita.