

11245

A
203



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

Conjunto Hospitalario de Ortopedia y Traumatología
"MAGDALENA DE LAS SALINAS"
Instituto Mexicano del Seguro Social

MANEJO DE LA DEFORMIDAD EQUINO-VARA EN
EL PACIENTE ARTROGRIPOTICO

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
ESPECIALIDAD EN
TRAUMATOLOGIA Y ORTOPEdia
P R E S E N T A:
DR. PEDRO AGUILERA MARTINEZ



IMSS

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

MEXICO, D. F.

FEBRERO DE 1993



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

	PAG.
I.- INTRODUCCION.....	1
II.- OBJETIVOS.....	2
III.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	3
IV.- HIPOTESIS.....	4
V.- ANTECEDENTES.....	5
VI.- MATERIAL Y METODOS.....	12
VII.- RESULTADOS.....	16
VIII.- ANALISIS DE RESULTADOS.....	20
IX.- CONCLUSIONES.....	22
X.- BIBLIOGRAFIA.....	23

I N T R O D U C C I O N

La artrogriposis múltiple congénita, es una enfermedad caracterizada, por contracturas no progresivas de dos o más articulaciones, que se acompañan de disminución de las masas musculares, con una posición típica de las extremidades y dismorfias menores de etiología desconocida.

La frecuencia mundial de este síndrome es de 1 en cada 3,000 nacimientos vivos. En México no existe estadística alguna hasta el momento. En el Servicio de Ortopedia Pediátrica del Hospital de Ortopedia Magdalena de las Salinas se recibieron un total de 150 en 1991, correspondiendo al miembro pélvico el predominio de las deformidades básicamente a nivel del pie y de los cuales corresponden en un 70% a la deformidad equino, vara y aducto. El tratamiento debe enfocarse de una manera integral, tomando en cuenta el grado de afección a nivel de miembro pélvico, pero especialmente a miembros torácicos, ya que posiblemente al término del tratamiento se requiera de ortesis y muletas, lo cual es indispensable la valoración de no tratamiento ante una severa afección a los miembros torácicos.

Se valorará que no existe un conceso para el estudio y manejo de este tipo de deformidad, siendo esto lo que motiva la elaboración del presente trabajo con la finalidad de poder establecer un esquema de manejo racional y así poder mejorar los resultados y ofrecer una mejor calidad de vida a este tipo de paciente.

Además de dar a conocer una clasificación clínico-radiológica, que permita evaluar las opciones de tratamiento y el pronóstico.

O B J E T I V O S

- 1.- Dar a conocer una clasificación de la artrogriposis Congénita Múltiple.
- 2.- Correlacionar el tratamiento de la deformidad Equino, Vara y Aducto, en el pie artrogripotico con la clasificación anterior.
- 3.- Analizar el tratamiento de la Deformidad Equinovara en el paciente artrogripotico.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

El PEVA Artrogriposico requiere de tenotomia - completa y sindesmostomia con fijacion de clavillos permitiendo obtener resultados mas significativos en relacion a otros tipos de tratamientos.?

VARIABLE INDEPENDIENTE: Artrogriposis con deformidad equino, vara y aduccto.

VARIABLES DEPENDIENTES:

- 1.-Alineacion del aducto.
- 2.-Apoyo plantigrado.
- 3.- Marcha.
 - a) Dependiente.
 - b) Independiente.

RELACION FUNCIONAL: Se obtienen mejores resultados en un 70 % con esta tecnica.

HIPOTESIS.

El tratamiento del PEVA artrogripotico ,se obtienen un apoyo plantigrado y correccion del aduccto con - la tenotomia amplia y fijacion con clavillos en - 70 % de los casos.

ANTECEDENTES CIENTIFICOS:

En 1841 Otto fue el primero en describir plenamente el término de contractura congénita múltiple, - Otto refiere a esta condición como distrofia congénita, durante muchos años aparecieron publicaciones - con estos defectos (17, 19.). En 1923 Stern aparentemente ignora la literatura previa y aplica el término de artrogriposis (que significa articulaciones - en garra o curva), a la contractura congénita múltiple que observó a 4 niños. Subsecuentemente muchos términos han sido aplicados a este defecto de nacimiento. Como podemos ver la gran cantidad de términos a esta entidad patológica lo que refleja que - existen múltiples conceptos de la etiología de este proceso patológico. Por tal razón muchos autores - han elegido reemplazando el término inapropiado de artrogriposis el cual sólo tiene prioridad histórica, - más que exactitud clínica, con el término descriptivo de contractura congénita múltiple el cual fue primeramente usado por Schanz en 1847 (17).

En los últimos años se han realizado numerosos estudios con la finalidad de determinar la etiología de la contractura congénita múltiple. Iniciando en 1960 por Blond que demuestra que la CCM se presenta en el ganado el cual consumía forraje el cual contenía alcaloides tóxicos que en la actualidad se consideran como agentes etiológicos. En 1961 Baket Drchs man reportan CCM asociado con recién nacidos que tenían miastenia Gravis y síndrome de Moebius. (1). En 1963 Witten realiza un estudio postmortem en animales con CCM demostrando que estos animales son ciegos y tienen hidrocefalia y además un número menor de células en el asta anterior de la médula.

Henderson estableció en 1965 que el 50% de sus pacientes estudiados, con síndrome de Moebius presentaron contractura congénita múltiple (1). Posteriormente en los años 70's Kurogi y colaboradores identificaron anticuerpos antiviral Akabane en el 82% de los terneros que presentaron contracturas congénitas múltiples, al igual que Jonshon que apoya la teoría viral ya que identificó a 4 pacientes que presentaron encefalitis viral y los cuales evolucionaron con contracturas congénitas múltiples.(17).

Posteriormente Issac e Cohn nuevamente establecieron que alrededor de 37 pacientes con Sx de Moebius presentaron contracturas congénitas múltiples - volviendo a demostrar y repetir lo que en años pasados habían observado otros autores (10). En los últimos años autores como Torpin, Graham, Epstein, Sheldon denominaron a esta entidad como amiotrofia congénita, que indica que las manifestaciones son resultado de la falta de funcionalidad prenatal y subsecuentemente disminución de los movimientos fetales los cuales se encontraron en relación con la cantidad de líquido amniótico. (17,10,1.0.).

En 1928 Hall y Col estudiaron 350 pacientes y proporcionaron la siguiente clasificación que comprende 3 grupos en base a los hallazgos clínicos, etiopatológicos y de forma de transmisión.

CLASIFICACION:

1.- Amioplásica o Artrogriposis múltiple congénita, es la más frecuente y que involucra a grandes y pequeñas articulaciones y se divide en tres formas.

- a).- Generalizada que afecta a las cuatro extremidades.
- b).- De predominio a extremidades superiores.
- c).- De predominio a extremidades inferiores.

2.- Artrogriposis que comprende dos tipos.

- a).- Distal de tipo 1 que afecta a las pequeñas articulaciones de manos y pies y se transmite en forma autosómica dominante.
- b).- Distal tipo 2 las alteraciones articulares son las mismas que en el tipo 1 pero se acompañan de otras anomalías como son talla baja, paladar hendido, alteración ocular trismos y escoliosis, y se clasifica en 5 tipos.

3.- La Artrogriposis ligada al cromosoma X la cual se divide en tres subtipos. (10).

En el servicio de Ortopedia pediátrica fue descrita una clasificación funcional de la Artrogriposis.

- 1.- Afección sólo a miembros pélvicos.
- 11.- Contractura en flexión o extensión de rodillas.
- 111.- Afección a caderas.

- a) Con deformidad en flexión o extensión y adugción que nos lleva a la luxación.
- b) Anquilosis total.

IV.- Afección a miembros torácicos.

V.- Afección generalizada en todas las articulaciones.

Motivo por el cual esta clasificación fue disenada para poder facilitar en la desición en cuanto a manejo en cada tipo de patología.

En el estudio de Hall el 54% de los pacientes pertenecieron al tipo 1 de artrogriposis múltiple congénita siendo el 30% correspondiendo a las extremidades inlferiores. En México Gallegos y Rivera en el INP realizaron un estudio similar correspondiendo sus resultados con los de la literatura mundial además afirmandoque las deformidades presentadas en el pie, 58% correspondió a la deformidad equinovara, 20% al pie plano, - valgo convexo, y 12% al pie valgo. (5).

Por tales antecedentes durante largos años numeros autores han tratado de establecer el tratamiento - ideal para este tipo de deformidad, entre los cuales - podemos mencionar a los que pugnan por las diferentestécnicas de alargamientos del tendón de aquiles, sindesmostomia posteromedial, tripeartrodesis, osteotomias y talectomias, como los que se citan a continuación;

Desde el siglo XIX algunos autores preocupados - por resolver este problema han creado técnicas como - la de Laslo Verelbeyi Ostong que obtiene buenos resultados en pacientes que presentaban deformidad equinovara paralítica realizando una técnica que consistía en-

vaciamiento del astragalo y cuboides (7). No vuelven a reportarse el uso de esta técnica hasta que Jeno Eimre Konits el cual obtiene resultados buenos en el 68% para el manejo de paciente artrogriposico desde entonces este método se ha convertido en el preferido en el Hospital Memorial para niños de Oklahoma.

Por otra parte Richard Gross en el Centro Médico de Florida realiza la Técnica establecida por Laslo Verelbelyi trata a cuatro pacientes con AMC obteniendo en 75% de buenos resultados. (7).

Otros autores como Kennet y Gudeira realizaron procedimientos quirúrgicos, solo a partes blandas con la finalidad de corregir la deformidad equinovara, utilizando elongación del tendón de Aquiles, en 50 pacientes obteniendo muy malos resultados, ya que solo 4 pacientes presentaron corrección del equino, en 24 pacientes, más de llevar a cabo sindesmostomia posteromedial, además de alargamiento del tendón de Aquiles, obteniendo solo 5 buenos resultados. (5).

Sin embargo existen otros autores como Drumon y Cruess que en 1978 obtienen resultados similares al realizar procedimientos en partes blandas (sindesmostomia posteromedial y ATA), o talectomia. (4).

En 1971 Melanus también obtiene resultados desagradables con los procedimientos a nivel de partes blandas en pacientes con AMC, y con la talectomia sus resultados son más satisfactorios. (13.3).

Talectomia es uno de los procedimientos que inicialmente se usarán en este tipo de pacientes, en la actualidad su uso es controvertido, desde 1641 en que Hildanus reporta buenos resultados en el manejo del paciente artrogriposico (6).

No es hasta que en 1901 Royal Whitman pública - por primera vez el uso de talectomia en pacientes paraliticos este procedimiento se aplica por 20 años - con resultados adversos (6).

En 1950 Lkenoci y Holmdahl (1956) reporta un 80% de buenos resultados con la talectomia, y en especial la corrección del equino. En los últimos 20 años se ha preferido a la talectomia como la técnica ideal para la corrección, de la deformidad equinovará, sin embargo sus resultados son poco alentadores, en 1984 - Grenn reporta un buen éxito en la corrección del PEVA Artrogriposico, con la talectomia acompañado por la - tenotomia del tendón de Aquiles así como otros tendones los resultados son hasta 85% de buenos resultados (6).

La triple artrodesis es un procedimiento que tiene muy limitado uso ya que solo podrá ser realizado - en pacientes mayores de 10 años. Guideira reporta malos resultados 30% solo fueron buenos, en un estudio de más de veinte años. (8).

Kejell Solum (en 1991 reporta resultados insatisfactorios en pacientes con PEVA artrogriposico en pacientes mayores de diez años. (8,16).

En el Servicio de Ortopedia Pediátrica del HOMS - se lleva a cabo la técnica de la tenotomia amplia en el manejo de la deformidad equinivara.

T E C N I C A :

La técnica es utilizada desde 1981 en pacientes vírgenes al tratamiento, o con tratamiento previo, - sin actuar a nivel de partes óseas.

Bajo isquemia en tercio proximal de muslo, se realiza insición a nivel de l ermetatarsal, en forma recta hasta el tendón del triceps, pasando por debajo del maleólo medial, insición de la fascia e identificación del tibial posterior, paquete vasculo nervioso, tibial anterior, identificación de los flexores los cuales también son tenotomizados, al igual - del aductor del primer dedo, se disecciona el tendón del triceps el cual se tenotomiza además se corta la capsula, astragalo escafoidea, escafocuneal y subtalar, abriéndose ampliamente la fase a plantar . Se reducen las articulaciones liberadas y se fijan con dos clavos de Kirschner de .45 mm, astragalo escafoidea y la subastragalina, se cierran dos planos y se retira isquemia después de colocar vendaje de Jones.

Cuatro días después, previa sedación se cambia vendaje por un yeso circular que es cambiado en 4 semanas en consulta externa sin retirar los clavillos los cuales se retiran 4 semanas después, colocándose el nuevo yeso, por dos meses más . Posteriormente se continua con zapato de orma recta con ahorte y - contrahorte rígido, suela volada, sin tacón con visión corrido externo de 4 mm. a valorar necesidad de aparato ortopedico.

MATERIAL Y METODOS.

Se revisaron 11 pacientes con artrogriposis .
multiple congenita , para elaborar un estudio
retrospectivo,observacional, transversal y -
comparativo, del periodo comprendido de octubre
de 1981 a diciembre de 1990 . En el servicio -
de Ortopedia Pediatrica del Hospital de Orto-
pedia Magdalena de las Salinas.

CRITERIOS DE INCLUSION:

- a) Pacientes menores de 15 años, con artrogriposis-múltiple congénita.
- b) Pacientes vírgenes al tratamiento .
- c) Pacientes a los que se les efectuó cirugía de tenotomía amplia y sindesmostomía.

CRITERIOS DE NO INCLUSION:

- a) Pacientes mayores de 15 años con artrogriposis.
- b) Pacientes con PEVA, no artrogrípico.
- c) Pacientes que se les efectuó cirugía a nivel de--partes óseas.

CRITERIOS DE EXCLUSION:

- a) A los pacientes que abandonaron el tx.
- b) Pacientes que se realizó otra cirugía además de temotomía amplia.

PARAMETROS QUE SE EVALUARAN EN ESTE ESTUDIO

1.-EDAD.

2.-SEXO.

3.-LOCALIZACION.

**4.- Incidencia de acuerdo a la clasificacion -
funcional de la artrogriposis multiple.**

5.-TRATAMIENTOS PREVIOS .

**a) CONSERVADOR: Durante cuanto tiempo y de que
que tipo**

**b)QUIRURGICO : ATA, Capsulotomia posteromedial
Turco, Brochman.**

**6.- Evaluacion del la sindesmostomia y teno --
tomia amplia .**

LA EVALUACION DE LOS RESULTADOS

La evaluación será llevada a cabo con los siguientes indicadores.

- 1.- ALINEACION DEL VARO..... 1 Punto.
ALINEACION DEL EQUINO..... 1 Punto.
ALINEACION DEL ADUCTO..... 1 Punto.
TOTAL..... 3 Puntos.
- 2.- APOYO PLANTIGRADO..... 3 Puntos.
- 3.- MARCHA.....
- a) DEPENDIENTE..... 2 Puntos.
b) INDEPENDIENTE..... 1 Punto.
c) LIMITADA A SILLA DE RUEDAS..... 1 Punto.

4.- EVALUACION RADIOLOGICA

PROYECCION	ANGULO	PUNTAJE
A/P	ASTRAGALO-ESCAFOIDEO	3 Puntos.
LATERAL	ASTRAGALO-ESCAFOIDEO	3 Puntos.

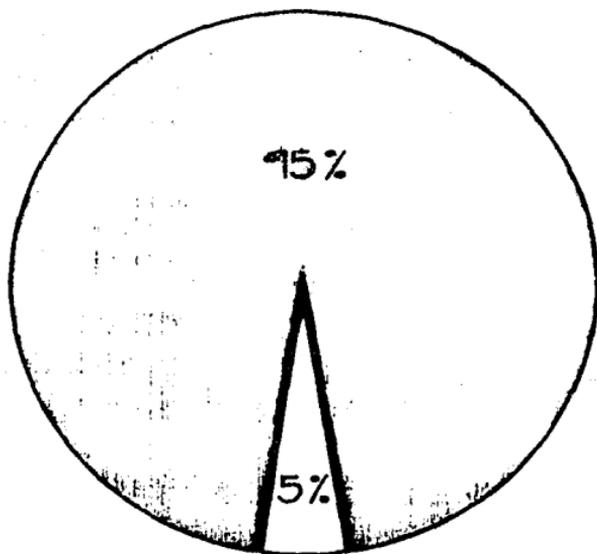
RESULTADOS QUE SE CONSIDERAN

EXCELENTES 12 a 15	Puntos.
BUENOS 7 a 11	Puntos.
REGULARES 4 a 7	Puntos.
MALOS menos de 4	Puntos.

RESULTADOS.

11 pacientes con artrogriposis multiple congenita
10 del sexo femenino y 1 sexo masculino , con -
un promedio de edad de 5 anos y un rango de (5-
5 meses a 9 anos .) .Se observo deformidad equi-
no vara bilateral en todos los pacientes .
La gran mayoria de los pacientes corresponden al -
grupo 2,3 y 5 de la clasificacion funcional de la
artrogriposis . en el periodo de 1981 a 1989 , en el
servicio de Ortopedia Pediatrica del Hopsital de -
Ortopedia Magdalena de las Salinas.
Se realizo 22 tenotomias amplias por un mismo ciruja
-no ,obteniendo un 55 % de buenos resultados , 30%
de regulares resultados y un 15% de malos durante -
un promedio de 6 anos de seguimiento.

FIG. 1 DISTRIBUCION POR SEXO DE PACIENTES
ARTROGRIPOTICO DIC. 1992

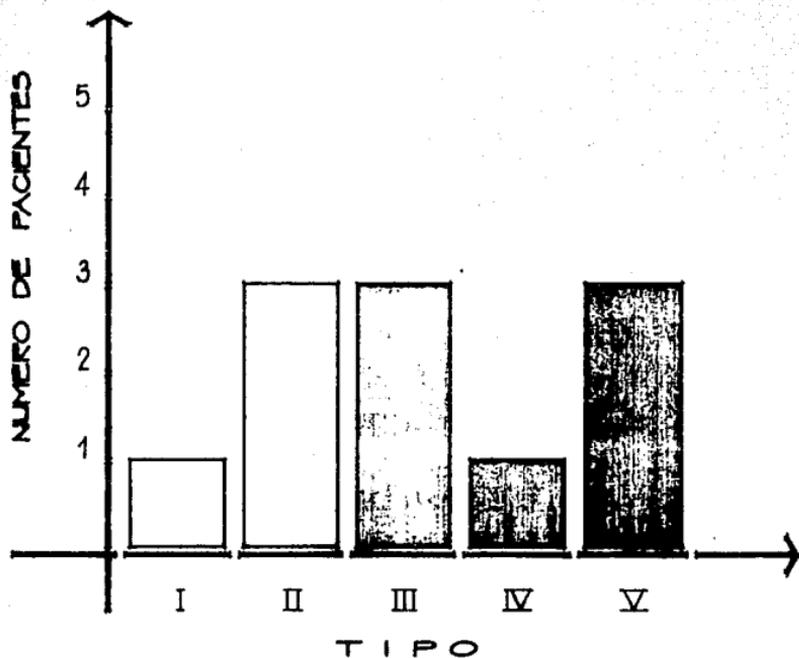


95 % HOMBRES.

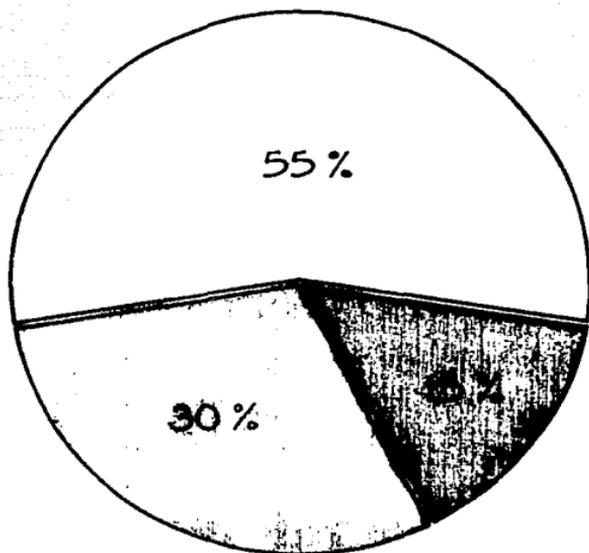


5 % MUJERES.

FIG. 2 CLASIFICACION FUNCIONAL
ARTROGRIPOSIS MULTIPLE CONGENITA



RESULTADOS OBTENIDOS.



55 % BUENOS.



30 % REGULARES.



15 % MALOS.

ANALISIS DE RESULTADOS.

El tratamiento del PEVA del artrogriposico , es complejo y los resultados son desfavorables, con los diferentes tecnicas conocidas hasta la actualidad.

El sexo en este grupo no presento significancia alguna que el 95% pertenecio al sexo femenino.

Los 11 pacientes que se estudiaron , presentaron deformidad equinovara bilateral.

La edad promedio fue de 5 anos , sin embargo el 20% de los pacientes iniciaron tratamiento a los 6 meses - y ademas eran virgenes al tratamiento, por lo cual los resultados fueron mas favorables.

El resto de los pacientes en quienes se realiza el procedimiento a edad mas tardia , ya se les habia practicado manejos como moldes de yeso , por un ano promedio - cirugias a partes blandas , alargamiento del tendon de aquiles y sindesmostomia posteromedial.

De acuerdo a la clasificacion funcional observamos - que los tipos 2,3,y5 fueron los mas frecuentes en esta muestra , tres pacientes para cada tipo , de los 22 - pies que fueron sometidos a tenotomia amplia se obtuvieron buenos resultados en un 55% de los pacientes regulares en un 30% y un 15 % DE MALOS RESULTADOS .

Los malos y regulares resultados son debido a que uno de los parametros a evaluar fue la marcha , pero en pacientes que corresponden al tipo 5 su afeccion es generalizada y los obliga a ser confinados a una silla de ruedas , en cuanto a la alineacion y obtencion del apoyo plantigrado, el resultado con esta tecnica quirurgica fue satisfactoria, por tal motivo los resultados disminuyen, por lo anterior podemos afirmar que los procedimientos quirurgicos con la finalidad de correccion de deformidades en pacientes artrogriposicos que -

dan contraindicados cuando presenten afeccion generalizada ,ya que estos pacientes no casminaran alguna vez en su vida.

La correccion de las deformidades equino ,varo,aducto, con esta tecnica que es la seccion de todos los elementos tendinosos y sindesmostomia , es con la finalidad de aprovechar la historia natural de la enfermedad , y conseguir una anquilosis fibrosa.

Al eliminar la poca y nula funcion de los elementos musculares, se consigue el objetivo de mantener la correccion de las deformidades, .

CONCLUSIONES.

- 1.- El objetivo del tratamiento del PEVA artrogripotico es la alineacion y el apoyo plantigrado.
- 2.- La sindesmostomia y la tenotomia amplia se obtiene - un 85 % de correccion de la deformidad equino, vara, y - adducto de este grupo de estudio.
- 3.- Al realizar una evaluacion integral, solo se obtuvo un 55 % de buenos resultados, ya que fueron incluidos todos los 5 tipos de pacientes de la clasificacion funcional.
- 4.- Es indispensable realizar una valoracion integral, - antes de llevar a cabo un procedimiento quirurgico correctivo, ya que en los pacientes con afeccion generalizada esta contraindicado.
- 4.- En los tipos 1,2,3 de la clasificacion funcional - esta indicado realizar procedimiento correctivo debido a que estos pacientes tiene la posibilidad de deambular. n
- 6.- La tenotomia amplia es un procedimiento quirurgico de primera eleccion en el manejo de PEVA artrogripoti ya que se obtienen resultados similares a la astragalolectomia , .

B I B L I O G R A F I A

1. BANKE-Betty. neuropathologic aspectos of - Arthrogryposis multiplex congenita. Clin Orthop 1985; 194: 30-43.
2. CARLSON Walter, Gail Speck, Vicari Vivian - et. al. Arthrogryposis multiplex congenita. - Clin Orthop. 1985;194: 115-123.
3. DIAS Luciano, and L.S. Stern Talectomy in - the treatment of resistant talipes equinovarus-deformity in myelomeningocele and arthrogryposis J. of Pediatric Orthopeadics 1987; 7 : -- 39-41.
4. DRUMMOND D.S., Crues R.L. Management of the foot and anke in arthrogryposis. J. Bone Joint Surg (Br) 1978;68-B:96-99.
5. GALEGOS-Rivera Mayra, Alessandra Carnevale Hortencia Valdez, Victoria del Castillo. Arthrogryposis multiple congenita estudio clinico y - genetico. Bol Med Hosp Infant. (MEX) 1991;48:- 88-95.
6. GRENN A D L, J.A. Fixsent, GC Lloyd-Roberts Talectomy for arthrogryposis multiplex congenita J Bone Joint Surg. 1984;66-B697-699.
7. GROSS-H Richard. The role of the Verebelyi-Oston producere in the management of the arthrogryposis foo and ankle. Clin Orthop. 1985;194:- 99-103.
8. GUIDERA Kennet, James C. rennan foot abd an ke deformites in arthrogryposis multiplex congenita Clin Orthop. 1985;194:87-92.
9. HANN George. Arthrogryposis Pediatric Revi-ew abd habitlitative aspects. Clin Orthop 1985;- 194: 99-103.
10. HALL J.G. Reed S.D. Dricoll EP Part 1 Amyoplasia a comumn sporadic condiccion with congenital contractures. Am. J Med Genetic 1983;62;- 571-590.
11. HALL Judit et. al. genetic aspects of artrogyposis Clin Orthop. 1985'194: 44-53.

12. HSU Louis, David Jaffray, Jhonc y Leong. - Talectomy for club foot in arthrogryposis. The J. Bone Joint Surg. 1984;66-B:694-696.
13. MANELAUS M.D. Talectomy for equinovarus deformity in arthrogryposis and spina bifida J. - Bone Joint Surgery (Br.) 1971;53;B:468-473.
14. PALMER M Patrick, MacEwen-Dean Bowen Richard and Mathews A Pamela. Passive Motion therapy for infants with arthrogryposis Clin Orthop. 1985;194:54-59.
15. SEGAL LEE David C Mann et. al. Equinovarus deformity in arthrogryposis and myelomeningocele; evaluation of primary talectomy. Foot & Ankle 1989;50:10;16.
16. SOLUND. Kjell Stig Sunne Holm and Jorgen - E. Kjolbye. Talectomy for equinovarus arthrogryposis acta Orthop Scand. 1991;62:372-374.
17. SWINYARD CHESTER. Eugene E-Bleck The etiology of arthrogryposis (multiple congenital contracture) Clinic Orthopaedic 1985;194:15-27.
18. THOMAS Bert, Steven-Schopler, Walter Wood et. al. The knee in arthrogryposis clinic Orthop. 1985;194:54-59.
19. THOMPSON, Robert M Bilenker, Comprehensive Management of arthrogryposis multiplex congenita. Clinic Orthop. 1985;194:06-14.