

11227

2ej 1

ARTROGRIPOSIS MULTIPLE CONGENITA



Asesor: de Tesis: Dr. Juan Manuel Fernández Vázquez

Jefe de Enseñanza del Instituto Nacional de Ortopedia

S. S. A.

A U T O R:

DRA. ANGELICA LUNA RIOS



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.

Artrogriposis, es el término que se utiliza para describir un grupo de desórdenes congénitos; es un síndrome poco frecuente, pero bien conocido, caracterizado por inmovilidad congénita de múltiples articulaciones, fijas en varias posturas con ausencia de desarrollo muscular y aumento de tejido fibroso alrededor de ellas, - (11, 16, 23, 25).

Otto, en 1941 originalmente las describió en un artículo titulado *Monstrum Humanum Tronco -- Nimi Brevi et Extremitatibus Incurvatus* (Tachdjian)⁽³⁶⁾.

Rosencranz, en 1905 fué el primero en utilizar el término " Artrogriposis ", que deriva de -- dos palabras griegas que significan " articulaciones curvas ".

Rocher, en 1913 sugirió el término de múltiples rigideces articulares congénitas, porque se -- consideraba que la alteración primaria era articular.

Stern, en 1923 la llamó " Artrogriposis múltiple congénita " (32).

El sitio de la enfermedad son los -- músculos y, los cambios articulares y óseos son secundarios, pero aún no hay acuerdo acerca de la naturaleza de la enfermedad muscular.

Skeldon, en 1923 la postuló como -- aplasia de ciertos músculos o grupos musculares y, sugi --

rió el término de "amioplasia congénita".

Middleton, en 1934 propuso el término de "Miodistrofia fetal deformante" y, Rossi en 1947 - la llamó "El síndrome de artromiodisplasia congénita", - debido a que cambios del tipo distrófico en los músculos - afectados se reportaron por varios autores y, extensos estudios de la musculatura fetal fueron hechos (24).

Aunque otros nombres son más adecuados en cuanto a la descripción, el de Artrogriposis múltiple congénita es el más aceptado.

La Artrogriposis múltiple congénita es un síndrome que tiene una base patológica compleja y, - es la expresión de uno o varios procesos diferentes de la enfermedad.

Hay deformidad persistente por contractura muscular. Banker y colaboradores (1957), definió los tipos de Artrogriposis dependiendo del sitio de la lesión primaria, presentando la articulación afectada una forma paralítica u obstructiva (Drachman and Coulombre, - 1962) (8);

1.- Forma "europática.- La biopsia muscular revela atrofia por denervación, hay pérdida de las células de las astas anteriores y reducción en el tamaño de la médula espinal, también puede haber defectos cerebrales y atrofia de los elementos cortico-espinales.



VARIETAD CLINICA DE
ARTROGRIPOSIS.

2.- Forma Miopática.- La biopsia muscular muestra cambios fibro-grasos.

3.- Forma Mixta.- Hallázos de ambas formas están presentes.

La amplia variedad de teorías que -- tratan de explicar esta alteración es fácil de entender, -- cuando uno considera la gran variedad de hallázos clínicos que presenta. Un niño, puede parecer que tiene parálisis con gran pérdida muscular y, las articulaciones tener una gran amplitud en la movilidad pasiva. Otro niño, puede tener las cuatro extremidades en extensión y rígidas y, -- las articulaciones curvadas; un tercer niño puede tener -- las extremidades en flexión, otros pueden tener pié equino no varo o displasia de las caderas; en algunos puede haber una deformidad no muy importante y, solamente tener una extremidad involucrada⁽²⁷⁾.

Las observaciones clínicas de algunos autores incluyen un alto porcentaje de pacientes con deficiencia mental; otros investigadores encontraron niños con la misma apariencia clínica pero mentalmente normales. Pocos autores, implican que ésta es una enfermedad progresiva y, la comparan con alteraciones progresivas del sistema nervioso central, como los que ocurren en la vida postnatal, o lo comparan con la distrofia muscular progresiva -- (1,3).

Hay pérdida ósea anormal y osteoporosis. Algunas veces hay disrupción cráneo-facial -plagiocefalia- o protrusión del frontal.

Hay en ocasiones malformaciones esqueléticas asociadas con artrogriposis: polidactilia, hipertelorismo e hipoplasia mandibular.

Biopsias seriadas de hueso han demostrado que los cambios locales son de naturaleza reactiva ya que en la etapa temprana de la vida hay hueso normal. Después de un número de años, hay atrofia ósea progresiva y una alteración en la osificación cartilaginosa con amplios espacios entre las trabéculas óseas, e islas no osificadas cartilaginosas (Jacobson) (19).

En los pacientes de Moore y Federman se encontraron que algunas veces pueden ocurrir lesiones oculares: cataratas, glaucoma, hiperopia y uveitis; con transmisión dominante.

Existe una forma hereditaria de Artrogriposis, llamada Síndrome de Kuskokwim, que se ha reportado en esquimales de Alaska, que viven en el Delta del Rio Kuskokwim. Los hallazgos clínicos se parecen a la Artrogriposis con contracturas articulares y rigideces, pero las lesiones esqueléticas asociadas son diferentes, e in-

cluyen espondilolistesis, pseudoartrosis de la clavícula y deformidades del cuerpo de la primera vértebra lumbar.

Genéticamente, parece ser de herencia autosómica recesiva y, se han descrito 17 individuos de 7 familias (Wright)⁽⁴²⁾.

ETIOLOGIA Y PATOGENIA.

La Artrogriposis múltiple congénita, mostró en un análisis cuidadoso de los músculos alrededor de cada articulación, que la distribución del imbalance muscular no se correlaciona con la deformidad articular -- (Drachman y Banker), como sucede en la poliomielitis o en el mielomeningocele, donde la deformidad es la resultante del imbalance muscular por la tracción de los músculos más fuertes⁽³⁸⁾.

El desarrollo normal de una articulación requiere de la movilidad de las extremidades durante el tercer y cuarto mes de la vida fetal. Si tal movimiento no ocurre, las superficies articulares y las cavidades articulares no se forman y existe falta del espacio articular o mal desarrollo de la articulación (Baggley).

La degeneración neuronal fetal como posibilidad fué puntualizada por Drachman y Banker, sugi---

riendo que factores tóxicos y nutricionales, particular -- mente infecciones, se encuentran en la historia de pacientes con artrogriposis.

Middleton, sugirió una falla mioblás rica para madurar, la cual puede ser de tres tipos:

- 1.- Detención del desarrollo en la fase mioblástica.
- 2.- Músculos con desarrollo normal pero que no se alargan.
- 3.- Músculos completamente formados pueden ser asiento de degeneración intrauterina, con conversión progresiva de tejido fibroso (miodistrofia fetal)⁽²⁴⁾.

Otros autores ha propuesto diversas causas, que han sido divididas en anormalidades mecánicas, anormalidades del sistema nervioso central, músculos y articulaciones, infecciones y causas misceláneas. Las anormalidades mecánicas incluyen, malposición del feto, inmovilización prolongada del mismo, aumento de la presión intrauterina, oligohidramnios e hidramnios; se han reportado además presentaciones pélvicas y afirmaciones maternas de que hubo poco o ningún movimiento fetal⁽¹²⁾.

Las anormalidades del sistema nervioso central son degeneración de las células de las astas anterior (Whittem), formación deficiente de las células de las astas anteriores, lesión de neurona motora inferior y, lesión prenatal del sistema nervioso central.

Las anomalías musculares son insuficiencia embriónica de los mioblastos, aplasia muscular con degeneración fibrosa del músculo, degeneración grasa del músculo, detención del desarrollo muscular, desarrollo tendinoso anormal y anomalías del tejido conectivo.

Las anomalías articulares incluyen periartrosis intrauterina y artritis fetal.

Las causas infecciosas son poliomielitis fetal, infección prenatal materna viral.

Las causas misceláneas incluyen: defecto de rotación de la yema de la extremidad (para la cadera), anomalías neurovasculares, anomalías vasculares - maldesarrollo del ovum, anomalías glandulares e infecciones de varios tipos (Friedlander, 1968)⁽¹³⁾.

GENÉTICA.

La gran mayoría de los casos son esporádicos; sin embargo, reportes de gemelos monocigotos y varios individuos en una familia, como los casos de Hillman y Johnson en 1952, Lipton y Morgenstern en 1955 y Tachjian sugieren la posibilidad de herencia autosómica recesiva -- (2, 18, 21).

Es posible, que exista una artrogriposis miogénica primaria, la cual debería clasificarse con los distróficos musculares congénitos severos y, que ésta sea una forma heredable. Es posible también que un tipo neurogénico primario exista y, las deformidades sean la consecuencia de la falla de desarrollo ó enfermedad de las neuronas motoras inferiores durante la vida fetal. -- Cualquier tipo de parálisis intrauterina del feto podría producir el mismo cuadro clínico (Stern 1923, Lewis 1925, Brandt 1947). (32).

PATOLOGIA.

Los cambios histológicos no son específicos y no son patognomónicos de la enfermedad.

Adams, Denny-Brown y Pearson en 1953 distinguieron los hallázgos patológicos de las formas neuropáticas y miopáticas. (36)

En la forma neuropática, el hallázgo más importante es la desaparición, degeneración ó disminución en el tamaño de las células de las astas anteriores de la médula, el diámetro de la misma está habitualmente disminuido, particularmente en la región lumbar y cervical. El número de raíces nerviosas anteriores es menor al normal, mientras que las raíces nerviosas posteriores son

habitualmente del promedio. No hay hallazgos anormales en las células nerviosas de las astas posteriores y laterales, las columnas de Clarke o las células de los ganglios dorsales de la raíz. Las lesiones cerebrales incluyen subdesarrollo, fisuras incompletas, ventrículos laterales grandes y reducción del número de células de Betz en la corteza cerebral motora. Los músculos en las extremidades muestran varios cambios dependiendo de la severidad de la enfermedad. Pueden ser normales en tamaño, color y textura; o pueden no encontrarse, habiendo sido reemplazados por grasa y tejido conectivo. Al exámen microscópico hay disminución en el número de fibras musculares y disminución en el diámetro transversal de las fibras individuales. Las estriaciones transversales y longitudinales existen en la mayoría de las fibras pequeñas. Hay variación en el tamaño y diámetro de las fibras musculares afectadas. Células grasas pueden estar presentes en algunas y, no en otras. En los estadios tempranos, el cartílago hialino articular es normal, pero posteriormente en niños mayores hay destrucción de las superficies articulares con cambios degenerativos secundarios, engrosamiento y fibrosis de la cápsula es frecuente.

En la forma miopática de artrogriposis, no hay cambio en el cerebro ni cambios primarios en las células de las astas anteriores; las raíces motoras y los nervios intramusculares, son normales. Los músculos alterados son de consistencia firme, fibrosa y de aparien

cia pálida. Al exámen microscópico hay degeneración fibrosa y grasa de los músculos. Hay gran variación en las fibras musculares individuales con una distribución al azar de fibras grandes y pequeñas, el tejido conectivo está aumentado; los cambios articulares son similares a los descritos en la forma neuropática.

APARICION.

Es claramente prenatal y, las deformidades están presentes al nacimiento y no progresan, ni regresan espontáneamente.

CUADRO CLINICO.

Es típico y clásico, y está presente al nacimiento. La alteración es primariamente en las extremidades y el tronco. "abituamente, las cuatro extremidades están afectadas (50%). Las extremidades inferiores únicamente en el 40% y, las torácicas únicamente en el 10%.

Está caracterizado por:

- 1.- Disminución de la substancia muscular que da la apariencia de "consumido".
- 2.- Disminución de la movilidad activa y pasiva de las articulaciones las que se encuentran fijas, ya sea en extensión o en flexión. La rigidez de las articulaciones es única, ya que siempre existen unos pocos grado

de movilidad pasiva libre y no dolorosa entre los extremos de movimiento.

- 3.-Los pliegues cutáneos normales están habitualmente ausentes. La piel está tensa y brillante. Pueden existir hoyuelos en las articulaciones habitualmente de los codos y muñecas y, sobre la rótula. Manchas faciales color vino son frecuentes sobre todo en la frente. Cuando las articulaciones están fijadas en flexión puede haber unión definitiva de la piel y tejido celular subcutáneo. Los contornos de las articulaciones afectadas están perdidos y, las extremidades se encuentran con disminución de sustancia de tejido celular y muscular.
- 4.-No hay déficit sensorial, pero los reflejos tendinosos profundos pueden estar disminuidos o ausentes.
- 5.-La inteligencia es habitualmente normal; pero sin embargo, el retardo mental puede estar presente en la forma neuropática severa, con cambios importantes del sistema nervioso central.
- 6.-Pié equino varo congénito, caderas luxadas y, rodillas luxadas o subluxadas son comunes, al igual que la escoliosis.
- 7.-En los miembros torácicos los hombros se encuentran en rotación interna, con atrofia de los brazos, habitualmente los antebrazos están pronados. Las muñecas y dedos flexionados y el pulgar adducido en la palma. Las

cabezas radiales pueden estar luxadas.

Fusiones óseas son comunes sobre todo en la columna cervical dando origen a deformidad del tipo del Síndrome de Klippel-Feil Sprengel, unión de costillas y huesos del carpo y sinostosis radiocubital.

Puede haber además deformidades genitourinarias y deformidades del corazón.

Steindler, menciona que el hallazgo constante es la rigidez articular y, que hay una relación entre la severidad de la contractura y el grado de degeneración muscular. Da además la clasificación clínica de las deformidades (33):

- a) Contractura en extensión.- Una o dos rodillas, uno ó dos codos, ó las cuatro articulaciones. Adducción de hombros, contractura en extensión de los codos, pronación del antebrazo y flexión de la muñeca y, es frecuente la luxación del radio.
- b) Contractura en flexión con involucro simétrico de hombros, codos, caderas, rodillas, muñecas, pies ó solamente las rodillas (Foto No 1).
- c) Tipo mixto.- La combinación más frecuente es la contractura en flexión del codo, contractura en flexión de la cadera y contractura en extensión de la rodilla, además de contractura en flexión de la muñeca (Foto No 2).

FOTO No. 1



FOTO No. 2



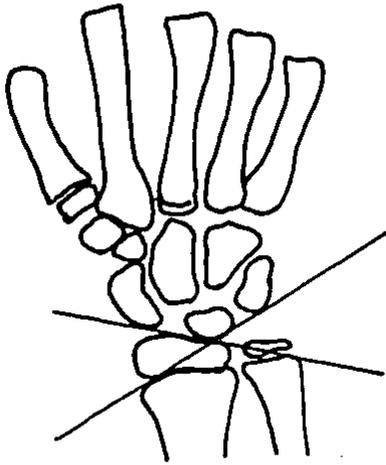
HALLAZGOS RADIOGRÁFICOS.

En el estudio radiológico, las contracturas y disminución de las masas musculares están casi siempre presentes, pero no son signos radiológicos específicos. Hay a menudo un exceso de grasa subcutánea y aumento de la grasa entre las masas musculares. En las manos los hallazgos más típicos, son contractura en flexión y desviación cubital y, ocasionalmente contractura en extensión. Cuando la mano se encuentra involucrada, los huesos del carpo asumen una configuración característica. La fila proximal del carpo se torna lineal, frecuentemente con aumento en el ángulo carpal de Kosowicz (Fig 1). Este se traza con dos líneas, de las cuales una pasa por el borde proximal del escafoides y semilunar, y otra del semilunar al piramidal. En sujetos normales éste ángulo mide 131.5° (con desviación estándar de 7.2°) (28).

Hay además fusiones carpales que fueron inicialmente descritas por Orlin. Estas fusiones generalmente ocurren después de los 10 años de edad y, son progresivas. Inicialmente la fusión empieza en la fila proximal y, después hay fusión de todo el carpo.

Se presentan también en forma ocasional las bandas de Stroeter's ó amputaciones congénitas.

Se puede observar además maduración esquelética temprana, aumento en la densidad de las cápsu-



ANGULO CARPAL DE KOSOWICZ.

FIGURA 1

las articulares y, se corroboran la posición de la luxación ó subluxación articular dependiendo de las deformidades presentes.

ELECTROMIOGRAFIA.

Los músculos alterados reaccionan pobremente al estímulo eléctrico; sin embargo, los estudios electromiográficos no muestran reacción de degeneración.

INVESTIGACIONES ESPECIALES.

En casos raros, se han reportado elevación de la creatin-fosfoquinasa sérica y haldolasa sérica que indicarían un tipo de distrofia muscular congénita de la artrogriposis.

HISTORIA NATURAL.

Se cree que la mortalidad es alta, - con la mayoría de las muertes durante el primer año de vida, principalmente por dificultad respiratoria. Si el niño sobrevive éstas, la expectativa de vida es probablemente normal, aunque ninguna estadística existe en la actualidad.

TRATAMIENTO.

Debe empezarse tan temprano como sea posible, ya que las deformidades de los tejidos blandos son menos rígidas inmediatamente después del nacimiento. Inicialmente, las deformidades son corregidas con yesos -- (Foto No 3) y, férulas estáticas (15), y la corrección obtenida debe mantenerse con yesos bivalvados o aparatos ortopédicos ya que existe una gran recurrencia de la deformidad. Cuando las medidas fallan en obtener la corrección ó en mantenerla, está indicada la cirugía.

Antes de realizar cualquier alteración de la postura de los miembros superiores es necesario realizar una evaluación cuidadosa de todas las funciones; la terapeuta ocupacional dará valiosa información al respecto. La función de esos miembros está frecuentemente en un balance crítico, produciendo en ocasiones con la cirugía disminución de la función. La recurrencia, puede ser disminuida por un cuidado postoperatorio meticuloso y prolongado.

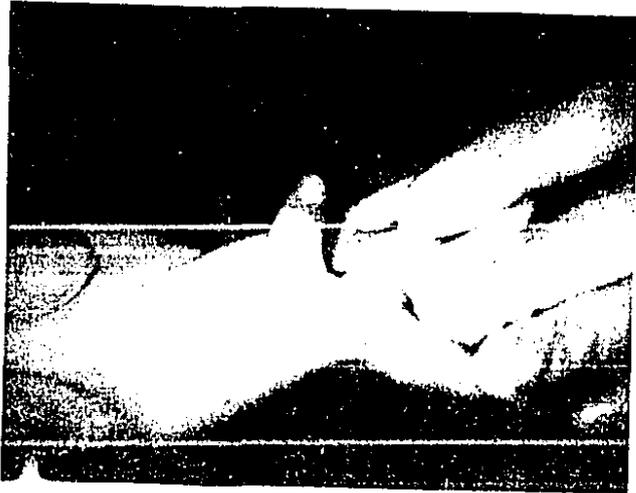
El tratamiento quirúrgico debe ser radical con operaciones sobre hueso indicadas a edad más temprana de lo habitual.

En el miembro torácico, los objetivos primarios de la cirugía son:

FOTO No.3



FOTO No.4



- 1.- Corrección de la deformidad.
- 2.- Aumento del arco de movimiento de las articulaciones.
- 3.- Mejorar la utilización funcional de las manos.

Los procedimientos quirúrgicos recomendados son los siguientes:

HOMBRO.

La limitación de la abducción del -- hombro no constituye un problema, pero si la extrema rotación medial, que a menudo es bilateral, lo que impide que esos niños puedan tomar objetos; por lo que ocasionalmente es necesario realizar una osteotomía rotatoria del humero. Esta osteotomía es hecha a través de una pequeña incisión medial, y se fija con una pequeña placa.

CODOS.

El codo, presenta dos tipos de deformidades:

El primer tipo es el codo en flexión. En este tipo el codo usualmente es útil ya que mantiene una posición en ángulo recto. El biceps es fuerte, y el triceps está débil ó ausente. No hay necesidad de tratar a ningún paciente con éste tipo de alteración ya que la función es buena.

El segundo y más importante tipo es en el que el codo está en extensión. Aquí, la articulación es rígida en extensión completa con solo unos pocos grados de movilidad, pero ocasionalmente puede haber más de 30° de flexión. El triceps es siempre fuerte, y el biceps y el braquial están ausentes. Los flexores de antebrazo pueden estar presentes, pero la mayoría de los casos están ausentes.

Los diversos procedimientos quirúrgicos pueden realizarse a los 2 años de edad, y son técnicamente fáciles de realizar; pero hay algunas ventajas en posponer el tratamiento hasta que el niño pueda cooperar con la terapia física postoperatoria, la cual es muy importante. Si los miembros inferiores están involucrados, el tratamiento de las extremidades torácicas debe ser diferido y manejar primero las extremidades inferiores.

Hay cinco posibilidades quirúrgicas en el manejo del codo:

1.- Tricepsplastia, en la cual se realiza alargamiento del tendón del triceps y liberación posterior del codo.

2.- Transferencia del triceps. Esta operación ha sido descrita por Bunnell y Carroll y, siempre se combina con liberación posterior de la articulación del codo (esquema 1).

3.- Tricepsplastía y flexorplastía de Steindler (esquema 2).

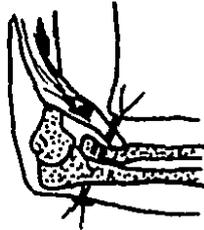
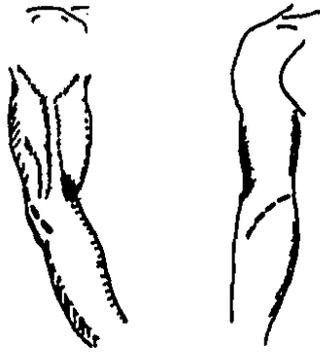
4.- Transferencia de pectoral mayor (esquema No 3).

5.- Transferencia de esternomastoideo.

Una tricepsplastía, consiste en realizar un alargamiento del tendón del triceps usando una técnica en forma de V-Y y liberarlo del olécranon.

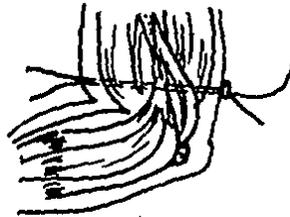
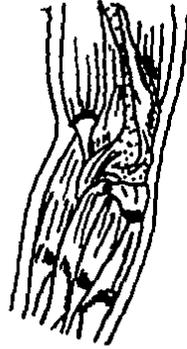
Cuando el tendón del triceps es transferido, éste es disecado del olécranon junto con un fragmento de periostio del cúbito, previa capsulotomía posterior. Después se disecciona el músculo hasta cerca de la mitad del brazo, y el tendón y su prolongación perióstica, son enrollados haciendo un tubo fijado con puntos simples. Este tubo es entonces pasado alrededor del brazo y se pasa superficial al nervio radial y, se fija a través de un orificio hecho en el cuello del radio y se inmoviliza con el codo a 90°.

La tercera posibilidad es la combinación de la tricepsplastía y la flexorplastía de Steindler. Si los flexores del antebrazo son fuertes, es preferible convertirlos a flexores de codo y mantener la acción del triceps por simple elongación de su tendón. Los mejores resultados se presentan en codos que tienen solo ausencia de biceps.



TRANSFERENCIA DE TRICEPS U OPERACION DE CLARK

ESQUEMA No 1.



FLEXORPLASTIA DE STEINDLER

ESQUEMA No 2

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

La transferencia de pectoral mayor, - está indicada cuando los flexores del antebrazo no son útiles y, son necesarias tanto la flexión como la extensión.- Es un procedimiento difícil y, deja una gran cicatriz.

Finalmente, la transferencia de esternomastoideo que fué descrita por Bunnell, no es muy usada ya que se necesita un gran tubo de fascia difícil de obtener.

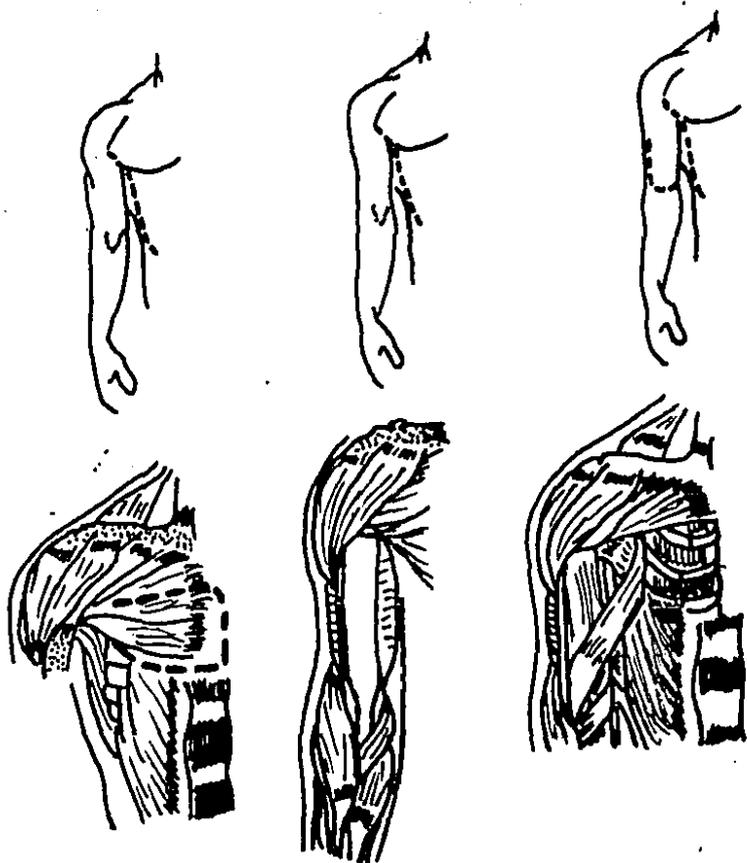
MUÑECA.

En la muñeca, la deformidad estándar es la flexión fija y desviación cubital. Algunos métodos de corrección después de yesos seriados son la capsulotomía anterior (en pre-escolares solamente) y, la carpectomía de la fila proximal, estos son los más empleados ya -- que los tendones extensores de la muñeca casi siempre están ausentes y, es muy raro tener disponible algún tendón para lograr un balance muscular. Por ésta razón, la corrección quirúrgica de la deformidad de la muñeca no se hace durante los años de crecimiento, realizando la artrodesis hasta la madurez. La posición más favorable para la artrodesis es de 10 a 15 grados de flexión palmar.

MANOS.

La mano, en la artrogriposis es a menudo severamente afectada por una combinación de rigideces articulares y ausencia de músculos motores.

El pulgar, es frecuentemente hipoplásico y, flexionado dentro de la palma, por lo que no con -



TRASNFERENCIA DE PECTORAL MAYOR

ESQUEMA n° 3.

tribuye mucho a la función. (Foto No 4). La corrección de ésta deformidad requiere de aumento del primer espacio con aplicación de piel, y transferencia tendinosa para el dorso, para reemplazar el extensor y abductor. El paso de un flexor superficial usualmente provee una buena transferencia. Si esto no es posible, entonces hacer fijación-metacarpofalángica.

Los dedos. A menudo presentan una combinación de rigidez metacarpofalángica e interfalángica y ausencia o debilidad de flexores y extensores. En algunas manos todos los dedos tienen rigidez interfalángica en extensión; los tendones largos tienen poca o ninguna función, pero los intrínsecos están presentes y son los que contribuyen a realizar toda la función de la mano. En estos casos se hace liberación dorsal de la articulación interfalángica, combinada si es necesario con acortamiento de los flexores.

Están indicadas también fusiones interfalángicas múltiples, así como osteotomías desrotatorias en los dedos .

Con el paso de los años, estos pacientes se hacen más adaptables en la utilización del arco de movimiento y función que tienen en sus extremidades

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Adams, R.D., Denny-Brown, D. and Pearson, C.M.: Diseases of muscle. New York, Paul B. Hoeber, 229, 1953.
- 2.- Amick, L.D., Johnson W.W., and Smith A.L.: Electromyographic and Histopathologic corrections in Arthrogryposis. Arch. of Neurology; 16: 512, 1967.
- 3.- Banker, B.Q.; Victor M, and Adams, R.D.: Arthrogryposis multiplex due to congenital muscular dystrophy. - Brain, 80: 319, 1957.
- 4.- Blery, M.: Radiological study of arthrogryposis. 20 cases. J. Radiol. Electrol. Med. Nucl. 58(10): 597-602, Oct. 1977.
- 5.- Beckerman, R.C. Arthrogryposis multiplex congenita as part of an inherit symptom complex: 2 cases report and a review of the literature. Pediatrics. 61(3): 417-22, Mar. 1978.
- 6.- Carroll, R.E.: Restoration of flexor power to the flail elbow by transplantation of the triceps tendon. Surg. Gynecol. Obstet. 95: 483, 1970.
- 7.- Casey, P.A.: Abnormal dermatoglyphics in arthrogryposis multiplex congenita. Hand. 1(1): 34, Feb. 1979.
- 8.- Drachman, D.B. and Banker, B.Q.: Arthrogryposis multiplex congenita. A case due to disease of the anterior horn cells. Arch. neurol.; 5: 77, 1961.

- 9.- Doyle, Jr.: Restoration of elbow flexion in arthrogryposis multiplex congenita. J. Hand Surg. 5(2): 149-52 Mar, 1980.
- 10.- Ek, J.I.: Cerebral lesions in arthrogryposis multiplex congenita. Acta Paediat. 47:302, 1958.
- 11.- Fitti, R.M. and D'Auria, T.M.: Arthrogryposis multiplex congenita. J. Paediat. 48: 797, 1956.
- 12.- Fowler, M.: A case of arthrogryposis multiplex congenita with lesions in the nervous system. Arch. Dis. Child. 34:505, 1959.
- 13.- Friedlander, H.L., Westin, G.W. and Wood, W.L. jr.: Arthrogryposis multiplex congenita. J. Bone Joint Surg. 50-A: 505, 1968.
- 14.- Florence, J.: The orthotic management of arthrogryposis. Prosthet. Orthot. Int. 1(2): 11-3, Aug. 1977.
- 15.- Ferguson, A.B. Jr.: Arthrogryposis multiplex congenita. Orthopedic Surgery in Infancy and Childhood, 2o Ed The Williams and Wilkins Co. 607-611, 1963.
- 16.- Gibson, D.A. and Urs, N.D.K.: Arthrogryposis multiplex congenita. J. Bone Joint Surg. 52-B: 483m 1970.
- 17.- Hansen, O.M.: Surgical anatomy and treatment of patients with arthrogryposis. J. Bone Joint Surg. 34-B: 855, 1961.

- 18.- Hillman, J.W. and Johnson, J.T.H.: Arthrogryposis mul
tiplex congenita in twins. J. Bone Joint Surg. 34-A -
211, 1952.
- 19.- Jacobson, H.J., Herbert, E.A. and Popper, M.H.: Arthro
gryposis multiplex congenita. Radiology, 65:8, 1955.
- 20.- Kanof, A., Aronson, S.M. and Volk, B.W.: Arthrogrypo-
sis. A clinical and pathological study of three cases
Pediatrics. 17: 532, 1956.
- 21.- Lipton, F.L. and Morgenstern, S.A.: Arthrogryposis mu
multiplex congenita in identical twins. Amer. J. Dis.
Child. 89: 233, 1955.
- 22.- Lloyd-Roberts, G.C. and Letting, A.W.F.: Arthrogrypo-
sis multiplex congenita. J. Bone Joint Surg. 52-B: --
494, 1970.
- 23.- Mead, N.G., Lithgow, W.C. and Sweeney, H.J.: Arthro -
gryposis multiplex congenita. J. Bone Joint Surg. ---
40-A: 1285, 1958.
- 24.- Middleton, D.S.: Occurrence of incomplete developmen-
t of the striated muscle fibre as a cause of certain --
congenital deformities of the extremities. Edinburgh,
Med. J., 39: 389, 1932.
- 25.- Mercer, W., and Duthie, R.B.: Arthrogryposis multi --
plex congenita. Cirugía Ortopédica. 1a Ed. "El Ateneo
100-102, 1967.

- 26.- Meyn, M., Ruby, L.: Arthrogyrosis of the upper extremity. *Orthop. Clin. North Am.*, 7(2): 501-9, Apr, 1976
- 27.- Maroteaux, P.: Arthrogyrosis. *Bone Diseases of Children*. J.B. Lippincott Co. 321, 1979.
- 28.- Pottnantki, A.K. and La Rowe, P.C.: Radiographic manifestations of the arthrogyrosis syndrome. *Radiology*. 95: 353-358, 1970.
- 29.- Sheldon, W.: Amyoplasia congenita (Multiple congenital articular rigidity; Arthrogyrosis multiplex congenita). *Arch. Dis. Child*. 7: 117, 1932.
- 30.- Smith, E.M., Bender, L.F. and Stover, C.N.: Lower motor neuron deficit in arthrogyrosis. *Arch. Neurol.* - 8: 97, 1963.
- 31.- Steindler, A.: Arthrogyrosis, *J. Int. Coll. Surg.* -- 12: 21, 1949.
- 32.- Stern, W.G.: Arthrogyrosis multiplex congenita. *J.A.M.A.* 81: 1507, 1932.
- 33.- Steindler, A.: On arthrogyrosis. *Post-graduate lectures on Orthopedic Diagnosis and Indications*. 1: 122,-132, 1952.
- 34.- Sharrard: Arthrogyrosis multiplex congenita. *Pediatric Orthopaedics and fractures*. Blackwell, 454, 1971

- 35.- Swinyard, C.A. and Mayer, V.: Multiplex congenital - contractures. Public Health considerations of arthrogryposis: multiplex congenita. J.A.M.A. 183: 23, 1963
- 36.- Tachjian, M.O.: Arthrogryposis multiplex congenita. - Pediatrics Orthopedics. W.B. Saunders Co. Philadel -- phia. London, Toronto. 1:232-243, 1972.
- 37.- Weeks, P.M.: Surgical corrections of upper extremity- deformities in arthrogryposis. Plast. Reconst. Surg.- 36: 459, 1965.
- 38.- Weeks, P.M.: Surgical correction of arthrogryposis de formities of the upper extremities. J. Bone Joint --- Surg. 49-A: 579, 1967.
- 39.- Williams, P.F.: The early correction of the deformi - ties in arthrogryposis multiplex congenita. Aust. Ped J. 2: 194, 1966.
- 40.- Williams, P.F.: The elbow in arthrogryposis. J. Bone J. Surg. 55-B: 834, 1973.
- 41.- Williams, P.F. The management of arthrogryposis. Or-- thop. Clin. North. Am. 9(1): 67-88, Jan. 1978.
- 42.- Wright, D.G.: the unusual skeletal findings of the -- Kuskokwim syndrome. National Found. March of Dimos. - 6: 16, 1970.
- 43.- Wynne-Davies R.: Arthrogryposis multiplex congenita.- Heritable disorders in Orthopaedic practice. Black--- well, Scientific publications, Oxford-London, Edin -- gburgh-Melbourne, 147-149, 1973.