



Universidad de Valladolid



**Facultad
de Fisioterapia
de Soria**

FACULTAD DE FISIOTERAPIA DE SORIA

Grado en Fisioterapia

TRABAJO FIN DE GRADO

**TRATAMIENTO FISIOTERÁPICO EN EL PACIENTE
PEDIÁTRICO CON ARTROGRIPOSIS MÚLTIPLE
CONGÉNITA (AMC). REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA.**

Autor: Natalia Emmanuel Navarro

Tutora: Sara Cecilia Canchihuamán Rivera

Soria, 16 de Julio de 2018

ÍNDICE

RESUMEN	1
1. INTRODUCCIÓN	2
1.1. Concepto de enfermedad.....	2
1.2. Historia	2
1.3. Etiopatogenia	3
1.4. Epidemiología.....	4
1.5. Clasificación	4
1.6. Manifestaciones Clínicas.....	4
1.7. Diagnóstico.....	6
1.8. Pronóstico.....	7
1.9. Tratamiento	9
2. JUSTIFICACIÓN	12
3. OBJETIVOS	12
3.1. Objetivo Principal	12
3.2. Objetivo Secundario.....	12
4. MATERIAL Y MÉTODOS	13
4.1. Resultados de la búsqueda y diagrama de flujo	18
5. RESULTADOS	19
6. DISCUSIÓN	27
7. CONCLUSIONES	31
8. BIBLIOGRAFÍA	32

ÍNDICE DE FIGURAS Y TABLAS

Tabla 1.....	14
Tabla 2.....	15
Figura 1.....	18

GLOSARIO DE ABREVIATURAS

AMC: Artrogriposis Múltiple Congénita.

AVD: Actividades de la Vida Diaria.

MMII: Miembros Inferiores.

MMSS: Miembros Superiores.

RM: Resonancia Magnética

ROM: Rango de Movimiento.

TC: Tomografía Computerizada.

RESUMEN:

INTRODUCCIÓN: La Artrogriposis Múltiple Congénita es un síndrome clínico de etiopatogenia multifactorial y compleja, cuya presentación clínica es muy variable de unos casos a otros. La característica general entre todos ellos es la presencia de contracturas y rigidez articular, no progresiva, presentes en el momento del nacimiento. Es una enfermedad poco común que ocurre en un pequeño porcentaje de la población. El tratamiento para la AMC tiene como objetivo obtener la máxima función posible del paciente y mejorar su calidad de vida. Es un tratamiento multidisciplinario y debe empezar lo más temprano posible. Debido a la falta de conocimiento acerca de esta enfermedad y su tratamiento fisioterápico, se opta por hacer una revisión bibliográfica para ver los distintos tratamientos posibles y los beneficios que ofrecen a estos pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se han llevado a cabo búsquedas bibliográficas en las siguientes bases de datos: Medline (PubMed), Science Direct, LILACS y SciELO. Los términos MESH y términos claves usados han sido los siguientes: Artrogriposis, Artrogriposis Múltiple Congénita, Marcha, Ortopedia, Tratamiento Conservador, Rehabilitación, Tratamiento, Modalidad en Terapia Física, Infantil, Caso clínico, Fisioterapia. Al final, se han seleccionado un total de 9 artículos para realizar la discusión de este trabajo.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN: Aunque se trate de una enfermedad poco común y no haya excesivos estudios acerca de esta, en la revisión bibliográfica realizada, todos los autores apoyan el tratamiento fisioterápico para tratar esta afectación. Muchas fuentes hablan de que es un tratamiento imprescindible en este tipo de pacientes, sobre todo en sus primeros meses y años de vida.

CONCLUSIONES: El tratamiento fisioterápico, integrado con otro tipo de tratamientos (cirugía, ortopedia...), es esencial para obtener la máxima función posible del paciente y para la mejora de su calidad de vida. Dado que los estudios son limitados y muchas veces poco detallados, sería importante seguir investigando acerca de esta patología y de las diferentes formas de tratarla.

1. INTRODUCCIÓN

1.1. Concepto de la enfermedad

El término Artrogriposis Múltiple Congénita significa literalmente: *Arthro* = Articulación, *Gryp* = Curva, *Multiplex*= diferentes formas y *Congénita* = presente en el nacimiento (1).

Es un síndrome clínico que se caracteriza por la aparición de contracturas no progresivas y rigidez de varias articulaciones de aparición en el periodo prenatal y que más tarde están presentes en el momento del nacimiento (2). Éstas son debidas a una hipoplasia de la musculatura (3).

Puede ser identificada en el nacimiento por las típicas características que presenta; contracturas de dos o más articulaciones, debilidad muscular y fibrosis (4). Con frecuencia se asocia también a deformaciones de manos y pies y otras alteraciones congénitas (3).

La artrogriposis es un término histórico usado para niños nacidos con varias contracturas congénitas no progresivas. Este diagnóstico tan inespecífico ha sido aplicado a varios pacientes, algunos de ellos con síndromes bien conocidos y otros de ellos con combinaciones inespecíficas de contracturas articulares (1).

1.2. Historia

La primera descripción gráfica de este trastorno fue realizada por *Adolph Wilhen Otto* en 1841, el cual decía “el niño cuya descripción realizo, acaba de nacer, y aunque pequeño no es prematuro, a causa de la pequeñez de sus mandíbulas se muestra como un ser deforme al que le fallan las mandíbulas inferiores, las extremidades son cortas y están deformadas”(2). El dibujo original de su cuaderno que fue publicado por *Anatómico-Pathologieum Breslau* representaba a un niño nacido con extremidades curvadas, flexión de codos, de manos y de extremidades inferiores y finalmente con escoliosis (5).

La afección ha recibido nombres muy diferentes derivados de las distintas y variadas interpretaciones etiopatogénicas que se le ha dado. *Otto* la llamó Miodistrofia Congenita, atribuyendo el origen de ésta a la alteración de los elementos musculares (3). En 1905 fue *Rosenkraz* quien utilizó por primera vez el término Artrogriposis y fue más tarde, en 1923 cuando *Stern* amplió ese término por el de Artrogriposis Múltiple Congénita (2). En 1982, se introdujo el término de Amioplastia, que describe el tipo más común de Artrogriposis (6).

1.3. Etiopatogenia

La etiopatogenia de la AMC es compleja y multifactorial. Por lo general, cualquier causa que pueda llevar a un reducido movimiento fetal debería llamar la atención por la probabilidad de producir contracturas congénitas (4,5). Las causas son numerosas y puede deberse a la acción de fuerzas mecánicas extrínsecas sobre un feto normal o a problemas intrínsecos fetales (7).

Algunas formas de artrogriposis son transmitidas genéticamente, como la artrogriposis distal, mientras que la amioplasia, que es la forma más común de presentación de la artrogriposis, ocurre de forma esporádica (4,5).

Las causas se pueden agrupar de la siguiente forma:

1. Anomalías neuropáticas. Las malformaciones cerebrales congénitas parecen ser las responsables de un 70-80% de los casos de artrogriposis.
2. Anomalías en la estructura y función muscular (distrofias musculares, trastornos mitocondriales).
3. Anomalías en el tejido conectivo (displasia distrófica).
4. Limitación de espacio por malformaciones del útero, embarazo múltiple, tumor uterino, oligohidramnios...
5. Enfermedades de la madre, como pueden ser la esclerosis múltiple, miastenia grave, trauma...
6. Compromiso vascular intrauterino o fetal (5).

Estas causas las podemos agrupar de dos formas. El grupo neurológico, que incluye las anomalías neuropáticas y las de origen muscular. Por otro lado, el grupo no neurológico que incluye la limitación de espacio, las anomalías del tejido conectivo y el compromiso vascular (2).

En un tercio de los casos, es posible identificar una causa genética, aunque no todos los enfermos por causa genética lo son por razones hereditarias. En estas formas no heredadas hay que tener en cuenta el movimiento fetal dentro del útero. Por lo que, aunque la causa primaria es desconocida, se sabe de una serie de factores que pueden favorecer la disminución de los movimientos fetales, y con estos, producir la aparición de contracturas articulares. Entre estos están los factores mecánicos, las malformaciones uterinas, la presión hidrostática incrementada o los medicamentos (2).

El movimiento del feto, especialmente en los últimos meses del embarazo, es esencial para el desarrollo normal de las articulaciones y los tejidos periarticulares. El déficit o la limitación de este movimiento puede llevar a un exceso de desarrollo del tejido conectivo periarticular. Las contracturas producidas por inmovilidad fetal son normalmente más severas en niños diagnosticados en el principio del embarazo (8).

1.4. Epidemiología

La AMC es una enfermedad rara que ocurre en 1 de cada 3000 nacidos vivos (1).

Aparentemente, no existe diferencia asociada a raza o sexo (9), aunque hay autores que dicen de haber mayor afectación en el sexo masculino, con una proporción de 2:1 (3). Algunos otros describen una prevalencia mayor en mujeres. Ante esto, se han realizado estudios electrofisiológicos e histológicos para una mejor comprensión (10).

Sólo en un 30% de los casos se encuentra una causa genética (9).

1.5. Clasificación

La AMC puede dividirse en 3 grupos principales:

Grupo 1: Alteraciones principalmente de las extremidades.

Grupo 2: Alteraciones de las extremidades y también de otras partes del cuerpo.

Grupo 3: Alteraciones de las extremidades y disfunción del sistema nervioso central.

El grupo 1 puede ser subdividido también en la clásica forma de presentación de la AMC, llamada amioplasia congénita, la cual incluye la afectación de las cuatro extremidades (5).

1.6. Manifestaciones Clínicas

Las articulaciones implicadas, tienen el ROM limitado, con un final firme e inelástico. Además, las extremidades son finas y con apariencia fusiforme. Los músculos de estas suelen estar subdesarrollados. La sensibilidad es normal pero a veces los reflejos profundos de los tendones son menores o están ausentes (4,5).

Muchas veces se observan hoyuelos sobre las articulaciones, secundario al estrecho contacto entre el hueso y la piel que recubren la articulación. También existe una disminución de los pliegues cutáneos y de la grasa subcutánea (6). No existe manifestación de aumento de volumen o de inflamación de la articulación (3).

Muchas veces la cara es especial: redonda, con hemangioma facial frontal y micrognatia. La actitud que habitualmente adoptan es la siguiente: hombros en aproximación y rotación interna, los codos extendidos y las muñecas en flexión palmar y desviación cubital. Los pulgares se encuentran alojados dentro de las manos. Las caderas y las rodillas en diferentes posiciones (2). Algunos tienen las caderas flexionadas y dislocadas, con rodillas extendidas o en otros casos pueden tener abducción y rotación externa de las caderas, con rodillas flexionadas (4). Los pies suelen presentar la deformidad más frecuente, ya que suelen ser equinovaros o zambos. Dependiendo de la actitud adoptada por el niño, habrá más afectación de unos músculos u otros. Por lo que, si sus rodillas están en flexión, la actividad de la musculatura extensora será menor, mientras que si los codos están en extensión, será la musculatura flexora del codo la que estará comprometida (2). La imagen clásica suele ser en posición fetal de Buda, con pie equino varo y mano zamba (12).

Generalmente, la severidad de las rigideces periarticulares va aumentando desde las zonas más proximales a las más distales. Habitualmente, están comprometidas las cuatro extremidades. Si solo son dos las afectas, suelen ser las de miembros inferiores (2). Las zonas más afectas suelen ser: pie, rodilla, cadera, muñeca y codo.

Un 80% de los niños aproximadamente, presentan contractura de la cadera. Las dislocaciones de cadera suelen estar presentes en un 15 -30%. Un 85% de contracturas en rodilla, siendo las más comunes en flexión. La dislocación congénita de la rodilla también es común. El área más afectada son los pies, que suelen ser equinovaros el 95% de las veces. De un 30% a un 67% de las veces, se desarrolla escoliosis con curvaturas que progresan durante la infancia aproximadamente 6.5° al año. La extremidad superior se afectan en un 80% (4,6).

La inteligencia puede o no estar afectada, dependiendo de la genética y de las alteraciones neurológicas y metabólicas. Aproximadamente un tercio de los pacientes con AMC presentan alteraciones estructurales o funcionales del sistema nervioso central (5).

La amioplasia es la forma más común de presentación de AMC. Ocurre en aproximadamente un tercio de todos los casos. En esta podemos observar contracturas múltiples, posición simétrica de las cuatro extremidades y reemplazo del músculo esquelético por tejido fibroso y grasa. Las alteraciones asociadas incluyen hemangiomas en la cara (84%), escoliosis (30%), plagiocefalia (29%) y tortícolis (13%). Un pequeño porcentaje de estos niños también tiene alteraciones genitales, hernias congénitas, enfermedades cardíacas congénitas y problemas respiratorios (4,6).

1.7. Diagnóstico

El diagnóstico debe de ser cuanto antes, de ser posible en el periodo neonatal. El diagnóstico prenatal es posible pero no tiene total fiabilidad (2). Las anomalías se caracterizan por su presencia en el segundo trimestre, ya que es muy difícil visualizar en el primer trimestre contracturas articulares fijas, inmóviles, fundamentalmente de los miembros y, además, en posiciones extrañas. Esto suele provocar que llame la atención la disminución o falta de movimientos uterinos en exploraciones sucesivas. Por lo que, este suele ser el signo indirecto que lleva inicialmente, al diagnóstico (12).

Aunque no hay ningún método diagnóstico definitivo para la AMC de forma prenatal, si el médico o los padres están preocupados por la disminución de movimiento fetal, se podría utilizar un ultrasonido para detectar anomalías. Los bebés nacidos con múltiples contracturas congénitas casi siempre requieren de pruebas de diagnóstico adicionales y consulta con un genetista. De todas formas, la amioplasia es relativamente fácil de reconocer en el nacimiento y muchas veces no requiere un trabajo de diagnóstico detallado (4).

La AMC generalmente es diagnosticada en base a la presentación clínica de la enfermedad. Los test adicionales también pueden ser de ayuda para encontrar otras alteraciones. Los estudios de imágenes también son esenciales en la evaluación de la anatomía de las áreas afectas, en la monitorización de los procesos de la terapia, en el plan de intervenciones quirúrgicas y en la visualización de los resultados obtenidos.

Las herramientas básicas para el diagnóstico de esta enfermedad son:

1. Estudios de laboratorios

- Analítica general.
- El CPK test (creatin fosfoquinasa), la carnitina, el ácido láctico y las transaminasas deben ser evaluadas cuando se presentan los siguientes signos y síntomas: debilidad generalizada, masa muscular pastosa o disminuida y progresivo empeoramiento.
- Marcadores infecciosos como citomegalovirus, virus Coxsackie o enterovirus, cuando la AMC está acompañada de retardo del crecimiento intrauterino, de afectación ocular y hepatoesplenomegalia.
- Estudios citogenéticos y moleculares, incluyendo entre estos DNA mitocondrial.

2. Estudios de imágenes

El diagnóstico prenatal de la AMC puede realizarse mediante ultrasonido. La ultrasonoterapia es la primera opción para ver la imagen fetal debido a su bajo coste y la posibilidad de visualizar la imagen en tiempo real. Las contracturas fijas en las diferentes regiones son visibles, ya que podemos apreciar como la posición de las extremidades es anormal. También podemos observar la presencia de escoliosis y de pie equinovaro o zambo. Otras alteraciones que podemos encontrar mediante ultrasonido son las anomalías del sistema nervioso central.

La RM es una opción que debería de ser realizada en todos los casos de diagnóstico de una enfermedad cerebral. Los estudios fetales mediante RM dan información adicional acerca de las contracturas, atrofia muscular, formaciones anormales de la musculatura, escoliosis y medida de volumen pulmonar. Éstas ayudan al planteamiento del tratamiento.

El siguiente método de diagnóstico mediante imagen de forma no invasiva, usada para niños con AMC, son las fotografías seriadas. Éstas son utilizadas para documentar la extensión de las deformidades y para asesorar sobre el progreso del tratamiento.

Las alteraciones del esqueleto y de las articulaciones, se evalúan mediante rayos X. De esta forma podemos ver alteraciones óseas, estatura desproporcionadamente baja, escoliosis, anquilosis y sinostosis humeroradial.

La TC es una de las técnicas de oro usadas para la cuantificación de la masa muscular y para evaluar las contracturas (5).

1.8. Pronóstico

Según Sells, la gran mayoría de niños con AMC mayores de cinco años, que reciben tratamiento de forma temprana, son completamente independientes o únicamente requieren asistencia de forma intermitente en las actividades de la vida diaria y el 66% son ambulatorios. Otros autores dicen que el 85% son ambulatorios.

En un estudio que examinaba las contracturas como predictoras de la deambulaci3n, se podía ver como solo el 50% de los niños con contracturas en la flexi3n de rodilla obtienen la deambulaci3n y como aquellos con contracturas en la flexi3n de caderas todavía tienen más dificultades logrando la capacidad de caminar. Por el contrario, los

niños con contracturas en la extensión de rodilla tienen la capacidad de caminar mejor pero tienen más problemas a la hora de sentarse y levantarse de una silla.

Los resultados funcionales a largo plazo en estos niños están relacionados con el apoyo de la familia, la personalidad de cada paciente, la educación recibida, y los esfuerzos tempranos para fomentar la independencia, y tienen menos correlación con las deformidades físicas y funcionales que la esperada. Muchos niños con AMC son capaces de participar en clases normales en su nivel apropiado. La gran mayoría tendrán la posibilidad de tener un trabajo, una familia y una vida normal (4).

El pronóstico en cuanto a los movimientos, caminar, etc., se basa en el tratamiento temprano y agresivo. Algunos de los factores de buen pronóstico son: contracturas de la cadera en flexión, menores de 20° y las de las rodillas en flexión, menores de 15° (6). Sin embargo, los que tienen mal pronóstico, son niños que requieren asistencia con las actividades de la vida diaria, la deambulación y la movilidad, durante sus años en el colegio. Estos, probablemente, seguirán necesitando asistencia toda su vida. Solo podrán ganar algo de independencia con el uso de equipos adaptados a ellos.

Las secuelas a largo plazo para estas personas pueden ser un aumento de la posibilidad de cambios degenerativos que pueden causar: dolor de espalda y cuello, osteoartritis en articulaciones con mucha carga, debilidad y falta de resistencia muscular, etc. Esto puede provocar que tengan que usar silla de ruedas para los desplazamientos en largas distancias.

Los niños con amioplasia, presentan su máxima deformación en el nacimiento. El tratamiento temprano y continuado recomendado para aumentar el ROM articular y para obtener una posición funcional de las articulaciones, incluyen una combinación de estrategias como: estiramientos pasivos, ejercicios activos de ROM, adaptación de diferentes posiciones, escayolas seriadas, tratamientos ortopédicos, etc.

Una evaluación formal de un niño con AMC debe empezar lo antes posible después del nacimiento. Mediante la documentación del ROM pasivo, de la fuerza muscular mediante la observación con palpación de contracciones musculares, y de la movilidad funcional y desarrollo motor, usando escalas como la Alberta Infant Motor Scale, Bayley Scales of Infant Development III, o Peabody Developmental Motor Scales (4).

1.9. Tratamiento

El tratamiento de los trastornos musculoesqueléticos de la artrogriposis puede convertirse en un verdadero desafío. La asistencia proporcionada por médicos y personal sanitario debe provenir de un equipo multidisciplinario con experiencia (13).

Éste debe empezar lo más temprano posible. Es muy importante la realización de un tratamiento individualizado, debido a que es un síndrome con múltiples defectos congénitos, que necesita de un diagnóstico personal para cada caso. También debe adecuarse a cada etapa, según la edad y las características de cada niño. Pretende buscar diferentes estrategias para favorecer las actividades de la vida diaria, con la participación de la familia y del equipo multidisciplinar. De esta forma, trataremos de conseguir la máxima función del paciente, para lograr el mayor grado de independencia posible y la mayor incorporación social (6,14).

Los objetivos generales del tratamiento rehabilitador son:

- La reducción de las limitaciones físicas y funcionales.
- La estimulación del movimiento activo, acorde con su edad.
- El mantenimiento de la máxima movilidad de las articulaciones afectadas.
- Conseguir independencia en las AVD.
- Apoyo y asesoramiento familiar.
- Lograr la mayor integración social del niño.

Las bases del tratamiento serán las siguientes:

- Gran intensidad desde que es un recién nacido.
- Adecuación a cada etapa, dependiendo de la edad y de las características del niño.
- Puede durar hasta la vida adulta y mantenerse durante ésta.
- Búsqueda de estrategias para la compensación del déficit motor, favoreciendo el aprendizaje y las actividades de la vida diaria.
- Apoyo familiar constante
- Uso de ayudas técnicas y otros sistemas alternativos para la movilidad (14).

1.9.1. Tratamiento fisioterápico

Éste es recomendado de forma continua y temprana. Tiene como objetivo aumentar el ROM, y de esta forma, obtener una posición funcional de las articulaciones y una mayor funcionalidad y calidad de vida.

El tratamiento fisioterápico utiliza las siguientes estrategias para lograr este objetivo: estiramientos de la musculatura acortada, movilizaciones para aumentar el arco de movimiento, mejora de la fuerza muscular, actividades posturales, prevención de contracturas, tratamiento ortopédico, etc. (4,15).

En muchos casos, la terapia puede dar resultados sorprendentes en la mejoría de la movilidad y la fuerza muscular (16).

1.9.2. Tratamiento quirúrgico

Como ya hemos comentado, el tratamiento fisioterápico es necesario. Pero a veces, no es suficiente con esto y se necesita cirugía para las deformidades de las extremidades que reducen la función a pesar del tratamiento conservador.

Los mecanismos adaptativos para realizar la deambulaci3n y las AVD, deben de ser considerados a la hora de planear una cirugía. Esto es importante debido a que esta debe de centrarse en el objetivo de funcionalidad y no centrarse solo en la correcci3n de la deformidad de una articulaci3n (16). Muchas veces, adem1s, las contracturas son recurrentes, sobre todo en flexi3n, por lo que se deber1 evaluar los beneficios funcionales que obtendremos con cirugía, ya que, si la limitaci3n no es muy relevante, es mejor postponerla para as1 limitar el n1mero de intervenciones (11).

En un estudio realizado a 114 ni1os con AMC, pocas operaciones fueron realizadas en las manos y muñecas, debido a que los ni1os adquirir1an habilidades funcionales a pesar de sus deformidades, normalmente usando patrones anormales (4).

En extremidad inferior, la cirugía m1s frecuente es la del pie equino varo. Ésta incluye la liberaci3n de la c1psula articular y el alargamiento del tend3n de Aquiles. Tambi3n incluye la realineaci3n del calc1neo y tal3n o astragalectom1a. Normalmente est1n luxadas las dos caderas. Si es una sola, se realiza cirugía para evitar oblicuidad p1lvica y escoliosis. Para la rodilla, se espera a que el ni1o empiece a caminar. Se corrige quir1rgicamente la flexi3n, mediante estiramientos de los isquiotibiales, con capsulotom1a posterior de la articulaci3n (14). Muchos cirujanos recomiendan la correcci3n de la rodilla

antes que una intervención en la cadera. Esto se debe a que, con la corrección de la rodilla en un estado temprano, los resultados de la deformidad de cadera son alentadores y es posible una marcha satisfactoria (17).

1.9.3. Tratamiento ortopédico

El uso de órtesis está condicionado por el tipo de deformidad presente cada niño, la fuerza que tenga, su edad, la amplitud del movimiento activo y los objetivos que queramos lograr con ésta. Entre estos pueden estar los siguientes: actuar sobre las contracturas en flexión de rodillas, muñecas y caderas, facilitar la bipedestación y las actividades en esta posición, mejorar la respuesta a los estiramientos y a los procedimientos quirúrgicos.

El uso de las férulas debe ser progresivo, preferentemente en horario nocturno, y de material termoplástico. Éstas deben usarse sobre todo en los primeros meses de edad, con cambios cada 4 o 6 semanas durante la infancia (14).

El método Ponseti es una técnica desarrollada por Ignacio Ponseti que ha ganado gran popularidad en los últimos años para el tratamiento del pie zambo idiopático (18,19).

Lo mejor es comenzar con este tratamiento lo antes posible, es decir, 7 o 10 días después del parto. Este método trata de una serie de manipulaciones y enyesados seriados. Después de 4-5 yesos, el pie queda corregido en el caso del pie cavo, aducto y varo, pero en los pies equinos se necesita una tenotomía percutánea del tendón de Aquiles. La corrección obtenida se mantiene después mediante el uso de una férula nocturna hasta los 4 años de edad. Los pies tratados mediante este método son flexibles, fuertes y no dolorosos. Estos dan lugar a una vida normal (20).

2. JUSTIFICACIÓN

La Artrogriposis Múltiple Congénita es un síndrome clínico de etiopatogenia multifactorial, cuya presentación clínica es compleja y muy variable de unos casos a otros. El tratamiento fisioterapéutico de ésta es esencial e imprescindible en todos los casos, ya que puede lograr grandes resultados siempre que se comience a realizar en el inicio de la vida. Cuanto antes empezemos a trabajar con estos niños mejores y mayores resultados obtendremos. Es por ello que he elegido realizar el siguiente trabajo. Tratando, con éste, de valorar los diferentes tratamientos ofrecidos para este tipo de pacientes y viendo cuales son los resultados que puede ofrecernos cada uno de ellos. Además, quiero observar que tratamiento es más adecuado para cada niño, ya que, a pesar de ser una enfermedad con unas características generales, se presenta de forma variable en cada uno de ellos.

3. OBJETIVOS

3.1. Objetivo principal

El objetivo principal de este trabajo es analizar la bibliografía disponible acerca del tratamiento fisioterápico efectivo realizado en niños nacidos con Artrogriposis Múltiple Congénita.

3.2. Objetivos secundarios

- Conocer las distintas propuestas de tratamiento que se presentan para mejorar la calidad de vida del paciente con AMC.
- Ver los distintos beneficios que puede ofrecer cada tratamiento en este tipo de pacientes.
- Observar los tratamientos más adecuados para cada afectación producida por esta enfermedad. Esto es importante ya que, a pesar de ser una enfermedad que comparte unas características generales, se presenta de forma muy diferente en cada niño.
- Conocer los efectos en el tiempo producidos por cada tratamiento.

4. MATERIAL Y MÉTODOS

Todas las búsquedas realizadas, tienen como objetivo obtener información acerca del tratamiento fisioterápico efectivo en la Artrogriposis Múltiple Congénita.

La revisión bibliográfica se realizó durante los meses de Marzo y Abril de 2018. Se realizaron múltiples búsquedas en las siguientes bases de datos: Medline (PubMed), LILIACS (*Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde*), ScienceDirect y SciELO (*Scientific Electronic Library Online*).

Los términos MeSH o términos de búsqueda utilizados fueron los siguientes: *Arthrogryposis* (Artrogriposis), *Arthrogryposis Multiplex Congenita* (Artrogriposis Múltiple Congénita), *Gait* (Marcha), *Orthopedics* (Ortopedia), *Conservative Treatment* (Tratamiento Conservador), *Rehabilitation* (Rehabilitación), *Treatment* (Tratamiento), *Physical Therapy Modalities* (Modalidad en Terapia Física), *Infant* (Infantil), *Clinical case* (Caso clínico), *Physiotherapy* (Fisioterapia). Para combinar los términos anteriormente mencionados, se emplearon los siguientes operadores booleano: “OR”, “NOT”, “AND”.

Para la selección de las publicaciones obtenidas, se han usado una serie de criterios de inclusión y exclusión.

Criterios de inclusión:

- Estudios de pediatría
- Pacientes con artrogriposis múltiple congénita en cualquiera de sus formas
- Tratamiento fisioterápico de estas afectaciones y la combinación con otros tratamientos
- Pacientes de ambos sexos
- Publicaciones en todos los idiomas

Criterios de exclusión:

- Artículos con mayor antigüedad a diez años
- Artículos sin evidencia científica
- Tratamientos fisioterápicos poco detallados o sin detallar
- Estudios realizados en adultos
- Estudios no relacionados con esta afectación

Los filtros utilizados en estas bases de datos han sido: especies (humanos) y últimos 10 años de publicaciones.

En la Tabla 1, se detalla la estrategia de búsqueda llevada a cabo.

Tabla 1. Estrategia de búsqueda.

Nº de búsqueda	Base de datos	Estrategia de la búsqueda
1	Medline (PubMed)	"Gait"[Mesh] AND "Arthrogryposis"[Mesh]
2		"Arthrogryposis"[Mesh] AND "Rehabilitation"[Mesh]
3		"Arthrogryposis"[Mesh] AND "Infant"[Mesh] AND "Rehabilitation"[Mesh] AND "Physical Therapy Modalities"[Mesh]
4	Science Direct	Arthrogryposis Multiplex Congenita Rehabilitation
5		Arthrogryposis Multiplex Congenita Orthopedics
6		Arthrogryposis Multiplex Congenita Conservative Treatment
7	LILIACS	Artrogriposis Múltiple Congénita Tratamiento
8		Artrogriposis Múltiple Congénita
9	SciELO	Artrogriposis Múltiple Congénita
10		Artrogriposis Caso Clínico

En la Tabla 2, se detallan los resultados obtenidos de las diferentes búsquedas en las bases de datos.

Tabla 2. Resultados obtenidos de las búsquedas en las bases de datos (Varias páginas).

Base de datos	Número de búsqueda	Fecha de búsqueda	Filtros usados	Artículos conseguidos	Artículos válidos	Artículos elegidos
Medline (Pub Med)	1	20/03/2018	10 years Humans	6	2	0
	Estrategia de búsqueda	"Gait"[Mesh] AND "Arthrogryposis"[Mesh]				
	2	22/03/2018	10 years Humans	34	11	2
	Estrategia de búsqueda	"Arthrogryposis"[Mesh] AND "Rehabilitation"[Mesh]				
	3	22/03/2018	10 years Humans	11	5	1
	Estrategia de búsqueda	"Arthrogryposis"[Mesh] AND "Infant"[Mesh] AND "Rehabilitation"[Mesh] AND "Physical Therapy Modalities"[Mesh]				

Science Direct	4	29/03/2018	10 years	46	12	1
	Estrategia de búsqueda	Arthrogryposis Multiplex Congenita Rehabilitation Gait				
	5	15/04/2018	10 years	17	4	0
	Estrategia de búsqueda	Arthrogryposis Multiplex Congenita Orthopedics				
	6	16/04/2018	10 years	43	6	0
	Estrategia de búsqueda	Arthrogryposis Multiplex Congenita Physiotherapy				
LILIACS	7	17/04/2018	10 años	5	2	1
	Estrategia de búsqueda	Artrogriposis Múltiple Congénita Tratamiento				
	8	17/04/2018	10 años	5	1	0

	Estrategia de búsqueda	Artrogriposis Múltiple Congénita Caso Clínico				
SciELO	9	23/04/2018	10 años	9	3	1
	Estrategia de búsqueda	Artrogriposis Múltiple Congénita				
	10	27/04/2018	10 años	6	2	0
	Estrategia de búsqueda	Artrogriposis Caso Clínico				

4.1. Resultados de la búsqueda y diagrama de flujo

Para la realización de este estudio, se usan un total de 9 artículos. Estos artículos han sido obtenidos siguiendo los pasos descritos a continuación. Realizamos una serie de búsquedas en las bases de datos anteriormente nombradas y tras usar los términos MeSH o términos de búsqueda y los filtros correspondientes, obtuvimos un total de 182 artículos. De estos, fueron válidos 48, teniendo en cuenta los criterios de inclusión y exclusión anteriormente comentados. Tras el análisis de estos, se toman como utilizables un total de 6 artículos. Además, añadimos otros tres artículos encontrados mediante otras vías: dos de ellos obtenidos a partir de las bibliografías de los artículos seleccionados anteriormente y un último obtenido a partir de la bibliografía de la página web de la Asociación Española de Artrogriposis Múltiple Congénita.

En el siguiente diagrama se pueden visualizar los datos y los pasos mencionados:

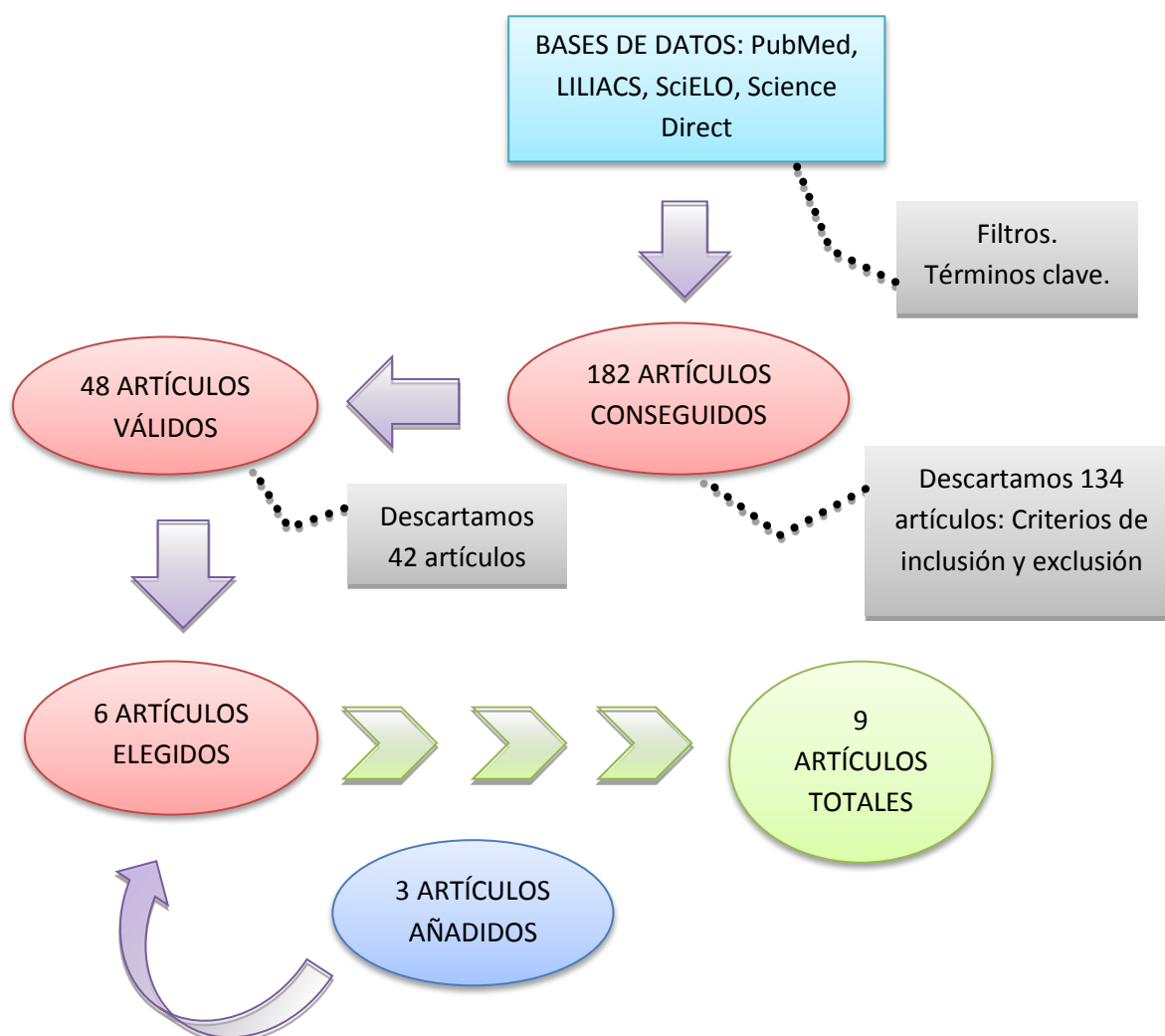


Figura 1. Diagrama de flujo. Fuente: elaboración propia.

5. RESULTADOS

Aguila Tejeda et al. (2) presentan un caso clínico de una niña de 8 años de edad que presenta Artrogriposis Múltiple Congénita. El objetivo de éste es valorar el resultado del tratamiento fisioterapéutico y rehabilitador.

En 2004 se le intervino quirúrgicamente por presentar lesiones en los tendones de Aquiles, que provocaban un pie equino y serias dificultades en la marcha. A continuación estuvo inmovilizada con circulares de yeso en forma de bota alta. Después de 2 meses de espera reglamentaria, se ve que presenta limitación de la dorsiflexión, rigidez articular y limitación de las rodillas.

Se comienza a usar calor superficial (infrarrojo) a 60 cm, durante 15 minutos en articulaciones de cadera, rodillas y tobillos. Terminado esto, comienzan las sesiones de masaje, sobretodo en tejido muscular, tendones y ligamentos. Se lograron grandes resultados, por lo que se mantuvo esto por dos años. Posteriormente se añade también la estimulación eléctrica. Se le administran 500 milisegundos de contracción con 1500 de pausa, intentando lograr así de 12 a 15 contracciones visibles. Además de todo esto, se asocia la kinesiología. Se usan ejercicios isométricos y fortalecedores con carácter progresivo pero sin llegar al agotamiento.

Durante la etapa de 2007 a 2010 se observaron grandes cambios: deambulación por la casa, aumento de la talla, estabilidad, fortaleza y mantenimiento de los grupos musculares debilitados, realización de caminatas progresivas hasta alcanzar los 50 metros con control de la órtesis, ganancia de autoestima y autoconfianza, buena comunicación con familiares y amigos, etc. Tras el tratamiento fisioterápico y rehabilitador, se concluye que las limitaciones funcionales de los miembros inferiores mejoró en el 80% . Se recomienda que continúe el estudio en etapas ulteriores del tratamiento de la paciente, para valorar los cambios y compararlos.

Azbell et al. (4), en un estudio de caso clínico, describen a un niño con amioplasia que comienza a realizar terapia física y ocupacional en semanas alternas a los 11 días de nacer. Además, se le pusieron férulas en la muñeca y en el codo.

En sus visitas iniciales a estas terapias, se les enseñó a los padres un programa de actividades diarias en casa. Estas incluían: Estiramientos para las articulaciones contracturadas, realizando dos repeticiones de 30 segundos por articulación después del

baño, para que estuviera relajado. Estiramientos de cuello hacia la flexión lateral de forma bilateral y hacia la rotación izquierda, manteniéndola. Colocándole juguetes y personas siempre en el lado izquierdo para que el girara la cabeza a este lado. Aplicando férulas en sus muñecas a la hora de la siesta y por la noche. Colocándole en prono a lo largo de las piensas de sus padres y cogiéndole en la posición prona de extensión.

En las terapias físicas, se hacía una reevaluación del rango articular, se hacían estiramientos del cuello y de las articulaciones de las extremidades inferiores y superiores. También se realizaban actividades de fortalecimiento para la flexión, flexión lateral, extensión y rotación del cuello en supino, prono y sentado. Además, se facilitaba el desarrollo de las habilidades motoras gruesas mediante acomodaciones de los yesos. Finalmente, se hacía una reevaluación y actualización de su programa de actividades en casa. Se le realizaron también nuevas férulas para las muñecas y los codos ya que su ROM iba mejorando.

Empezando en sus dos semanas de vida, el niño fue evaluado por un ortopeda y se comenzó con la aplicación de un programa de yesos seriados para tratar el pie equino mediante el método Ponseti.

Lo más importante a la hora del tratamiento en un caso así, es recibir tratamiento de forma regular hasta que este logre el máximo ROM posible para todas sus articulaciones y sea lo más independiente posible. Después, debe seguir acudiendo a tratamiento, aunque sea de forma más intermitente, para ver los cambios y las necesidades que presenta, programar intervenciones y hacer las recomendaciones necesarias.

Como conclusión, podemos decir que el programa de estiramientos, fortalecimiento muscular, facilitación motora, intervenciones ortopédicas y educación a los familiares, han contribuido al progreso del niño, el cual está en el camino de ser ambulatorio.

Binkiewicz-Glinska et al. (8), presentan un caso clínico de un niño con artrogriposis severa. Éste comenzó la rehabilitación con tres semanas de vida. El objetivo de ésta, era aumentar el rango de movimiento de las articulaciones y potenciar el desarrollo neurológico del bebé.

Las técnicas usadas para aumentar la movilidad de las articulaciones son las siguientes: Masajes relajantes y estiramientos musculares. Técnicas de movilización articular controladas mediante el uso de ultrasonidos. Movilizaciones de los pies de

acuerdo con el método Ponseti. Kinesiotaping correctivo en la parte dorsal de la mano, estimulando el fortalecimiento de las articulaciones de la muñeca y los dedos.

Para la estimulación del desarrollo, se usan las siguientes técnicas: Terapia posicional. Estimulaciones de los sistemas sensoriales, estimulación propioceptiva de la apertura de la mano y técnicas para estimular las funciones de apoyo de los miembros superiores, la sujeción de la cabeza, etc. Estimular el reflejo de succión.

También hablan de la importancia de las instrucciones dadas a los padres en cuanto a cambios de posición, cómo tumbar al niño, cómo darle de comer, cogerlo, colocarlo, etc.

Los procedimientos ortopédicos se iniciaron con tres meses. Comenzaron con series de yesos manipulativos, usando un protocolo modificado de Ponseti. Durante el tratamiento de los yesos, se logró una corrección de la articulación de la rodilla en flexión de 45°. Los yesos de los miembros inferiores fueron combinados con una barra transversal de aluminio para lograr la corrección de la rotación de las articulaciones de la cadera.

Gracias a la rehabilitación y al tratamiento ortopédico se pudo ver una gran mejoría del rango de movilidad y de la funcionalidad del niño. El niño continúa con rehabilitación y tratamiento ortopédico. La conclusión obtenida es que el tratamiento debe ser de forma temprana, competente y multidisciplinar.

De León et al. (14), en un artículo de revista, describen las pautas para realizar el tratamiento rehabilitador.

En cuanto al tratamiento postural, hablan de que deben mantenerse los diferentes segmentos del cuerpo en posiciones óptimas y adecuadas. En los casos con flexión de caderas se recomienda colocar al niño en decúbito prono para estirar. Cuando la ABD de caderas sea marcada, se han de colocar cintas de velcro alrededor de los muslos. Cuando los codos están extendidos, pierden la capacidad de apoyo en decúbito prono, por lo que sería adecuado colocar una cuña bajo el pecho. Para el pie equinovaro y para la desviación cubital, la flexión de muñecas y el solapamientos de dedos podremos usar órtesis desde edades tempranas.

En cuanto a los estiramientos y movilizaciones, son técnicas que se deberían de realizar unas cinco veces al día con una duración de 20 segundos aproximadamente por cada estiramiento. Son fundamentales sobre todo en los dos primeros años de vida, para evitar contracturas articulares. Por esto es importante el entrenamiento de la familia. Los estiramientos deben de ser suaves y eficaces. Se estira solo al final de la amplitud

articular. Si fuera necesario podemos mantener este estiramiento con una férula o splint. Llegada la edad escolar incluimos el estiramiento activo que el niño pueda alcanzar. Deben ser incorporadas a sus actividades de la vida diaria. Aquí debemos valorar la amplitud de movimiento activo y pasivo, el grado de fuerza muscular (escala Daniels) y el grado de resistencia, ya que generan la resistencia a mitad del arco y es al final cuando es necesario que trabaje el músculo para mantener el estiramiento de los antagonistas. En la adolescencia, suele perder grados la extensión de rodillas y caderas, por lo que se debe continuar con una rutina diaria de estiramientos. En todas estas etapas, el uso de hidroterapia facilitará la relajación de la musculatura, facilitando así el estiramiento. Para lograr funcionalidad e independización del niño se debe comenzar pronto el tratamiento y hacer participe a la familia de éste.

El uso de órtesis está condicionado por el tipo de deformidad presente en cada niño, la fuerza de este, la amplitud de los movimiento activos y la edad. Los objetivos que pretenden lograr son los siguientes: actuar sobre las contracturas en flexión de rodillas, muñecas y caderas, facilitar la bipedestación y mejorar la respuesta a los estiramientos y a los procedimientos quirúrgicos. El uso de las férulas debe ser progresivo, sobre todo los primeros meses de vida, preferiblemente de uso nocturno y con cambios cada 4 - 6 semanas. Las férulas para la extensión de muñecas no se recomiendan hasta los 4 meses, para permitir el agarre y la manipulación. Si estas fueran necesarias con anterioridad, podrían usarse solo de forma nocturna o colocarse únicamente en la cara dorsal. Las férulas de codo en flexión se usan para conseguir una adecuada función durante la alimentación y su uso es diurno. Las de extensión son de uso nocturno. El uso de férulas para las rodillas en niños con AMC están condicionadas por la presencia de extensión o flexión, buscando como objetivo la estabilidad de las rodillas y compensación de la debilidad muscular. Un niño con fuerza insuficiente de musculatura extensora no podrá mantener la bipedestación, por lo que necesitará una órtesis que le mantenga la rodilla en extensión. Además puede llevar añadida una banda pelvica para evitar la flexión de caderas durante la bipedestación. Las férulas de equino como correctoras o para mantener la función lograda con tratamiento quirúrgico son las más usadas. Es importante la alineación del calcáneo para controlar el pie equinovaro y permitir la dorsiflexión. Esto es fundamental para permitir la bipedestación.

Finalmente, el logro de las habilidades depende del grado de contracturas presentes, el inicio temprano del tratamiento rehabilitador y la participación de la familia en el tratamiento. Los ejercicios preambulatorios y la bipedestación deben empezar antes del año. Durante el primer y segundo año, esta debe ser apoyada a través de materiales adaptados y cirugías correctivas. En los primeros años, el objetivo es desarrollar al máximo

la movilidad. La función deficiente de los miembros superiores interfiere en las AVD y en la motricidad fina, por lo que será necesario adaptar materiales y dar ayudas técnicas. En los casos en que la marcha sea inestable y curse con reacciones de defensa inadecuadas, se entrenará el equilibrio usando cabeza y tronco, cambios de peso mientras avanzan las piernas, marcha lateral, hacia atrás, evitando obstáculos, levantarse del suelo, etc. Algunos niños pueden necesitar ayudas para la movilidad y otros necesitan órtesis. Se insistirá en la marcha autónoma, pero si no se logra, se pueden usar ayudas. En la adolescencia seguirá necesitando fisioterapia, terapia ocupacional, material adaptado, etc. En los casos que la marcha sea poco funcional, el desplazamiento se realizará en silla de ruedas eléctrica, pero esta nunca debe reemplazar la posibilidad de deambulación.

Brady et al. (21), presentan un caso clínico en el que proponen el uso de la hipoterapia para una niña de 23 meses con AMC. El objetivo de esta terapia es fortalecer la musculatura para que pueda caminar. La niña presentaba un importante retraso motor y era incapaz de caminar de forma independiente.

La marcha de ésta, fue analizada, antes de comenzar con las sesiones , 14 sesiones después y 25 sesiones después. Realizaba media hora de terapia, una o dos veces por semana. El tipo de caballo elegido, es el caballo fiordo. Esto es debido a el gran movimiento rotacional que ofrece para estimular el desarrollo de la fuerza muscular. También por las fuertes pisadas de esta raza, que ayudan a estimular la marcha humana y la memoria motora.

La niña completó el primer test de marcha mediante asistencia en los dos brazos. Después de tres sesiones, era capaz de caminar sin ayudas. El análisis de la marcha realizado antes y después del tratamiento reveló múltiples mejorías, incluyendo; un aumento de la velocidad de la marcha, un aumento de la longitud del paso tanto en la pierna derecha como en la izquierda y una disminución de la base de sustentación. Sugiriendo de esta forma una gran mejoría.

Skalsky et al. (22), en un artículo de revista, hablan sobre la rehabilitación en las contracturas de miembro superior y de miembro inferior.

En cuanto a las de miembro inferior, describen cuatro terapias físicas principales para el tratamiento de contracturas. Éstas incluyen: periodos diarios de andar y estar de pie y estiramientos pasivos de músculos y articulaciones. Colocación de los miembros en una posición de descanso que promueva la extensión y minimice la flexión. Finalmente, el

uso de férulas. Un mínimo de dos o tres horas de mantenerse de pie o de caminar son necesarias para controlar la formación de contracturas . Los estiramientos pasivos para mantener o mejorar el ROM también son muy importantes, deben empezar lo antes posible y convertirse en una rutina. Para realizar un estiramiento de forma adecuada, la posición debe de ser mantenida durante 15 segundos y cada ejercicio debe de ser repetido de 10 a 15 veces en cada sesión.

En cuanto a las de miembro superior, hablan de que causan déficits funcionales menores. Aunque algunas contracturas en estas articulaciones, pueden limitar determinadas actividades de la vida. Se recomienda la realización de terapia ocupacional preventiva de la mano y la muñeca para mantener las habilidades motrices finas. También se recomienda el uso de férulas nocturnas para promover la extensión de la muñeca, la extensión metacarpofalángica y la flexión interfalángica proximal y así mantener el ROM activo. La colocación durante el día debe enfatizar la extensión de muñeca y dedos pero sin comprometer la función de la mano. ¿Los estiramientos pasivos de los flexores de codo pueden ser combinados con estiramientos pasivos into forearm supination?

Galiano et al. (23), relatan un caso clínico de una niña de 6 años con AMC. El objetivo de éste es verificar que la hidroterapia aumenta la amplitud de movimientos y la fuerza muscular en estos pacientes.

El tratamiento consistía en dos sesiones a la semana, 50 minutos por sesión. Incluyendo actividades de calentamiento, estiramiento, fortalecimiento y relajación. El tratamiento duró 10 semanas, realizando un total de 20 sesiones. El rango de movimiento fue evaluado por medio del uso de goniómetro y la fuerza muscular a través de la escala de fuerza muscular de Kendall.

Inicialmente fue realizada la adaptación del paciente al medio acuático. Una vez adaptada, se comenzó a trabajar. Se realizaban técnicas de estiramiento de la musculatura de miembro superior, inferior y columna vertebral. Para la amplitud de movimientos se realizaban ejercicios activos, activo-asistidos y pasivos. El fortalecimiento muscular se trabajaba de forma global o individual. También se realizaban actividades lúdicas. Todas las sesiones se iniciaban con el calentamiento; caminando (hacia el frente, hacia el lateral, de espaldas), corriendo y saltando. Después se realizaban los estiramientos y los ejercicios para ganar amplitud y fuerza muscular. Las técnicas de corrección postural y de equilibrio eran realizadas en sesiones intercaladas por medio del uso de dispositivos y turbulencia del agua.

Factores como el aumento de la temperatura de los músculos, la reducción del espasmo, el relajamiento muscular, la mejora de la circulación periférica y la disminución del dolor, justifican la ganancia de movilidad observada en este estudio. Los resultados obtenidos, permiten ver que el tratamiento a través de la hidroterapia ha demostrado ser beneficioso para la portadora de AMC respecto al aumento de amplitud articular y del grado de fuerza muscular. A pesar de que los resultados fueron mínimos, son muy relevantes cuando se trata de esta enfermedad.

Maria et al. (24) presentan un caso clínico que tiene como objetivo la evaluación de el efecto del fortalecimiento muscular para la mejora de la marcha en una niña de seis años y ocho meses con AMC. La marcha de la niña inicialmente era con la ayuda de una órtesis de cadera-rodilla-tobillo-pie y un andador.

Se realizaron con ella noventa sesiones de sesenta minutos de fortalecimiento de la extremidad inferior. Éstas se realizaban tres veces por semana, durante un periodo de ocho meses. En ese periodo, se realizó la evaluación de la fuerza muscular a través de la Escala de Fuerza Muscular Manual de Kendall. El estudio contó con una evaluación inicial, evaluaciones periódicas cada dos meses y una evaluación final.

El fortalecimiento muscular fue realizado de forma concéntrica y excéntrica, orientado hacia los músculos involucrados en la marcha. Para los músculos de los miembros superiores, el objetivo era mantener la fuerza existente, ya que todos poseían grado máximo de fuerza muscular.

Hubo aumento de fuerza de los músculos de la cadera, de la rodilla y del tronco después de 2 meses de entrenamiento. Entre la cuarta y la quinta evaluación, se observa el mantenimiento de los resultados para todos los grupos musculares evaluados. Sólo los abductores de la cadera derecha y los flexores y extensores de tronco alcanzaron el grado máximo de fuerza muscular con el entrenamiento y los músculos dorsiflexores y flexores plantares permanecieron con graduación cero, durante todo el periodo de entrenamiento. Esto fue debido a la fibrosis. Tras el tratamiento pasó a usar una órtesis de pie-tobillo y dos muletas.

Con este caso hemos podido ver como el fortalecimiento muscular ha mostrado ser un recurso muy efectivo para promover el aumento de la fuerza muscular en niños con esta patología. Además, permite la marcha con una órtesis más pequeña y menos pesada e instrumentos mas funcionales para ayudar a la marcha. Esto da a la niña más independencia y funcionalidad en la realización de la marcha. Se cree que los buenos

resultados obtenidos en este caso son debidos a la franja etaria en la que se realiza el tratamiento. Por ello proponen seguir haciendo tratamientos en esta edad para confirmar este planteamiento.

Carvalho et al. (25) describen un caso clínico de un niño de 1 año y 3 meses. Se realizó una evaluación antes de comenzar el tratamiento que consistía en una entrevista con el responsable, goniometría pasiva, evaluación de las medidas funcionales del equilibrio y de la movilidad de miembros.

Después de la evaluación inicial, el niño fue sometido a dos sesiones semanales que duraban 30 minutos totalizando 16 sesiones. Cada sesión consistió en: inmersión en agua tibia 32-35 ° C, en una bañera de bebé. Movimiento pasivo de las articulaciones del hombro, codo, muñeca, dedos, cadera, rodilla, tobillo y los dedos de los pies. Se realizaban 20 repeticiones en cada articulación, seguida de estiramiento. Estimulación del movimiento voluntario. Entrenamiento de balanceo de tronco. Al final del tratamiento el niño fue reevaluado para un análisis descriptivo comparativo pre y post tratamiento.

En cuanto a los resultados obtenidos, podemos decir que todas las articulaciones presentaron ganancia de ROM. Esta fue más expresiva en movimientos de abducción de hombro y desvío cubital, bilateralmente, y la flexión de codo del miembro derecho. La menor diferencia se observó en la extensión de los hombros. En cuanto a la flexión y extensión del pulso, aunque la ganancia fue pequeña, es relevante ya que la articulación se encontraba inmóvil. A diferencia del miembro superior, no todas las articulaciones del miembro inferior presentaron una ganancia de ROM. No se observó ningún efecto en los movimientos de flexión de la cadera izquierda, extensión de la cadera derecha, extensión de la rodilla izquierda e inversión del tobillo izquierdo. Los resultados iniciales obtenidos en la evaluación funcional del equilibrio tanto estático como dinámico fueron igual, no hubo progreso y tampoco regresó en este aspecto. Las únicas actividades ejecutadas con suceso fueron: mantenimiento del control de cabeza, permanencia sentada, y transferencias de decúbito. En cuanto a la movilidad de miembros y evaluación del control manual no hubo cambios después del tratamiento.

Como conclusión podemos decir que la fisioterapia es de suma importancia y debe iniciarse de forma precoz para posibilitar la ganancia de ROM y evitar la instauración de deformidades. Como se ve en este, la asociación de cinesiterapia con inmersión en agua caliente a resultado un recurso eficaz que debe de ser considerado en la rehabilitación.

6. DISCUSIÓN

El objetivo principal de la presente revisión era conocer los tratamientos de fisioterapia realizados en niños con AMC y la efectividad que estos han mostrado.

Para dar respuesta a este objetivo, tras una búsqueda en las diferentes bases de datos, se hallaron 9 artículos a analizar.

La complejidad de esta patología, es la gran variabilidad en cuanto a la afectación producida por ésta. A pesar de ello, se logra encontrar una serie de tratamientos que se usan habitualmente en la gran mayoría de niños con estas afectaciones.

Muchos de estos autores, como De León et al. (14), Carvalho et al. (25) o Binkiewicz-Glinska et al. (8) hablan sobre la esencialidad de **comenzar de forma temprana** la rehabilitación. Cuanto antes se de comienzo a ésta, mayores resultados podremos obtener y se presentarán menos complicaciones.

Además, Aguila Tejeda et al. (2) junto a Azbell et al. (4) y De León et al. (9) comentan la importancia de que el tratamiento se realice **de forma continua y que se mantenga en el futuro**, aunque sea en sesiones menos frecuentes, pero que no se abandone para no perder los avances realizados y de esta forma, mantenerlos en el tiempo.

Brady et al. (21) y Maria et al. (24), enfocan el tratamiento de fisioterapia en el **fortalecimiento muscular**, ya que tienen como objetivo el logro de una marcha individualizada. Brady et al. (21) describe este tratamiento mediante la equinoterapia, ya que el movimiento rotacional que ofrece el caballo, estimula el desarrollo de la fuerza muscular y además por las fuertes pisadas de esta raza, se estimula la marcha humana y la memoria motora. Maria et al. (24) lo hace mediante sesiones de fortalecimiento de miembros inferiores, de forma periódica (3 veces por semana) durante 8 meses. El fortalecimiento muscular fue realizado de forma concéntrica y excéntrica, orientado hacia los músculos involucrados en la marcha. Otros autores como Azbell et al. (4), Galiano et al. (23) y Aguila Tejeda et al. (2) también mencionan la importancia del fortalecimiento muscular como tratamiento para esta patología. Este último, usa ejercicios isométricos y fortalecedores con carácter progresivo pero sin llegar al agotamiento y además, añade también la estimulación eléctrica.

Azbell et al. (4) y Binkiewicz-Glinska et al. (8) hablan de la importancia de **las actividades en casa y la educación familiar**. Azbell et al. (4) dice ser recomendable enseñar a los padres estiramientos para las articulaciones contracturadas, realizando dos repeticiones de 30 segundos por articulación después del baño, para que el niño se

encuentre más relajado. También es muy importante la estimulación del niño mediante personas y juguetes, la aplicación de las férulas por parte de los padres en las horas de sueño y finalmente también la realización de correcciones posturales. Binkiewicz-Glinska et al. (8) también hablan de la importancia de dar instrucciones a los padres en cuanto a los cambios de posición a lo hora de tumbar al niño, darle de comer, cogerle, colocarle, etc.

Galiano et al (23), describe todo su tratamiento dentro del **agua** y dice que una serie de factores como: el aumento de la temperatura de los músculos, la reducción del espasmo, el relajamiento muscular, la mejora de la circulación periférica y la disminución del dolor, entre otras, justifican que el tratamiento a través de la hidroterapia haya demostrado ser beneficioso respecto al aumento de amplitud articular y grado de fuerza muscular. Además de este, Carvalho et al. (25) mencionan que el inicio de cada sesión consistía en inmersión en agua tibia 32-35 ° C, en una bañera de bebé y saca como conclusión que la asociación de cinesiterapia con inmersión en agua caliente a resultado un recurso eficaz que debe de ser considerado en la rehabilitación. También De León et al (14) apoyan el uso de la hidroterapia debido a que produce gran relajación muscular y con ello facilita los estiramientos.

Los autores De León et al. (14), Skalsky et al. (22), Galiano et al. (23), Carvalho et al. (25), Azbell et al. (4) y Binkiewicz-Glinska et al. (8) coinciden en que el uso de **movilizaciones articulares y estiramientos** ayudan a mejorar el ROM de estos pacientes. Se insiste en la importancia de comenzar este tratamiento lo más pronto posible, para posibilitar una ganancia de ROM, y evitar la instauración de deformidades (25). Además, se debe realizar de forma continua hasta haber alcanzado la máxima movilidad posible y luego mantener este tratamiento en el tiempo pero disminuyendo las sesiones (4). Además, es muy importante la asociación de estos con la hidroterapia, debido a los buenos resultados obtenidos mediante ésta (23,25). Las movilizaciones articulares pueden ser realizadas tanto de forma pasiva o pasivo- asistida, como de forma activa (23). Éstas, junto los estiramientos, deben ser realizadas varias veces al día. Los estiramientos deben tener una duración de 20 segundos aproximadamente y deben de ser suaves y eficaces. Se estira solo al final de la amplitud articular. Si fuera necesario se puede mantener este estiramiento mediante férulas. Llegados a la edad escolar las movilizaciones y estiramientos deben ser incorporados a sus actividades de la vida diaria (14). Binkiewicz-Glinska et al. (8) realizan las movilizaciones controladas por medio de US.

Aguila Tejeda et al. (2) junto a Binkiewicz-Glinska et al. (8) hablan acerca del uso de **masajes relajantes** en las zonas contracturadas asociado a estiramientos para lograr una mejoría de la movilización gracias a la relajación de los tejidos.

Otro de los pilares del tratamiento de esta enfermedad es el **tratamiento postural**. De León et al. (14) hablan de la importancia de mantener los diferentes segmentos del cuerpo en posiciones óptimas y adecuadas. También Skalsky et al. (22) mencionan la importancia de éste a la hora de prevenir contracturas en miembro inferior. Galiano et al. (23), también habla del tratamiento postural dentro del agua y Azbell et al. (4) junto a Binkiewicz-Glinska et al. (8) comentan la importancia de dar una serie de instrucciones a los familiares sobre la corrección postural y los cambios de posición que deben ser realizados fuera de las sesiones de rehabilitación.

Los autores Skalsky et al. (22) y Azbell et al. (4), hablan sobre la imprescindibilidad del **uso de férulas**. En el caso de Skalsky et al. (22) habla de su esencialidad a la hora de prevenir contracturas tanto en miembro inferior como en miembro superior. La aplicación de éstas en MMII puede ser durante todo el día, mientras que las de MMSS intentaremos que se pongan solo por la noche para evitar comprometer la función de la mano. El uso de las férulas debe ser progresivo, sobre todo los primeros meses de vida, preferiblemente de uso nocturno y con cambios cada 4 - 6 semanas (14).

Tanto Azbell et al. (4) como Binkiewicz-Glinska et al. (8) hablan del uso del método **Ponseti** para el tratamiento del pie equinovaro en niños con esta afectación.

Carvalho et al. (25) junto a Galiano et al. (23) y De León et al. (14) hablan del trabajo del **equilibrio**, debido a que por las múltiples afectaciones que estos niños padecen la marcha puede ser muy inestable y puede cursar con reacciones de defensa inadecuadas. Se entrenará el equilibrio usando cabeza y tronco, cambios de peso mientras avanzan las piernas, marcha lateral, hacia atrás, evitando obstáculos, levantarse del suelo, etc.

Además de todo esto, varios autores hablan de la importancia de la **estimulación del desarrollo y el logro de habilidades** del niño desde edades tempranas. Azbell et al. (4) hablan sobre la facilitación del desarrollo de las habilidades motoras gruesas mediante acomodaciones de los yesos. Binkiewicz-Glinska et al. (8) cuentan que, para la estimulación del desarrollo, se pueden usar técnicas como: la terapia posicional, la estimulación de los sistemas sensoriales, la estimulación propioceptiva de la apertura de la mano, técnicas para estimular funciones de apoyo de MMSS, la sujeción de la cabeza, etc. También Carvalho et al. (25) incluye la estimulación del movimiento voluntario en su terapia y De León et al. (14) habla sobre la importancia de incluir en el tratamiento de estos niños el logro de habilidades, siendo a veces necesarias ayudas técnicas y uso de materiales adaptados.

Los autores estudiados (2,4,8,14,21-25) están de acuerdo en que el tratamiento fisioterápico para esta afectación es esencial para obtener la máxima función posible del

paciente y para la mejora de su calidad de vida. Son varios de ellos los que hablan de las **mejorías obtenidas** durante el paso de las sesiones de fisioterapia y una vez terminado el tratamiento. Maria et al. (24) hablan del gran aumento de la fuerza muscular de todo los músculos involucrados en el tratamiento, excepto los músculos de los pies, los cuales no presentaban contracción muscular debido a la fibrosis. Carvalho et al. (25) dicen que la cinesiterapia pasiva asociada a la inmersión en agua mejoró el grado de movilidad articular de la mayoría de articulaciones. Aunque la funcionalidad de MMSS y del equilibrio no cambiaron, lo cual creen que se asocia a la restricción del tamaño de la bañera. Galiano et al. (23) observan tras su tratamiento una gran mejoría de la fuerza muscular y la amplitud de los movimientos del paciente. Azbell et al. (4) hablan de que tras el tratamiento realizado disminuyó el dolor y mejoraron los movimientos pasivos. Grady et al. (21) tras el tratamiento mediante hipoterapia, realizaron un análisis de la marcha en el que observaron muchas mejorías, incluyendo entre ellas: un aumento en la velocidad de la marcha, un aumento de la longitud del paso y una disminución de la base de sustentación. Sugiriendo de esta forma una gran mejoría. Aguila Tejeda et al. (2) comenta como tras el tratamiento, la paciente mejoró mucho su nivel de autoestima y autoconfianza, además de ser capaz de realizar muchas AVD que inicialmente no podía realizar, como: lavarse los dientes, cepillarse el pelo, vestirse, etc. También mejoraron sus relaciones sociales. Además, hubo una ganancia de fuerza muscular de la musculatura más debilitada y era capaz de moverse con la órtesis con grado total de independencia. La condición de la paciente mejoró en un 80% con el tratamiento, junto con su calidad de vida y sus relaciones sociales.

7. CONCLUSIONES

1. La AMC es un síndrome clínico cuya presentación clínica es muy variable. Las características generales de todos los casos son la presencia de contracturas y rigidez articular, de forma no progresiva, presentes en el momento del nacimiento.
2. La intervención fisioterápica, combinada con otros tratamientos como la cirugía y ortopedia, es imprescindible para el tratamiento de esta afectación.
3. El tratamiento de estos pacientes debe comenzar lo antes posible, ya que de esta forma podremos obtener mayores resultados y se presentarán menos complicaciones.
4. El fortalecimiento muscular, las movilizaciones y estiramientos articulares y el tratamiento postural son los pilares principales de tratamiento de esta afectación.
5. Es muy importante la educación familiar y la realización de actividades en casa, debido a que durante las sesiones contaremos con un tiempo limitado y es importante que sigan con el tratamiento en casa.
6. El tratamiento fisioterápico deberá realizarse hasta la obtención de la máxima función posible del paciente y luego deberá mantenerse en el tiempo, aunque sea de forma menos frecuente, para evitar retrocesos.
7. El aspecto psicosocial junto a la realización de una terapia con aspectos lúdicos también tienen un papel muy importante en el tratamiento de esta afectación.
8. Se observa que la fisioterapia es eficaz para el aumento del ROM, mejora de la fuerza muscular, aumento de la independencia durante la marcha y disminución del dolor.

No existe un solo protocolo para el tratamiento de esta afectación, ya que a pesar de ser una enfermedad que comparte unas características generales, se presenta de forma muy diferente en cada niño y debemos adaptarnos a sus necesidades.

La bibliografía que describe de forma detallada y específica el tratamiento fisioterápico de esta afectación es muy limitada, por lo que se observa la necesidad de realizar más estudios que detallen los programas de rehabilitación.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Lake AL, Oishi SN. Hand therapy following elbow release for passive elbow flexion and long head of the triceps transfer for active elbow flexion in children with amyoplasia. *J Hand Ther* [Internet]. 2015;28(2):222–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jht.2014.10.007>
2. Águila Tejada G, Suárez Monzón H, Delgado Figueredo R, Suárez Collado PO. Proceso rehabilitador de artrogriposis múltiple congénita Rehabilitating process of arthrogryposis multiplex congenital Processus de rééducation après une arthrogrypose multiple congénitale. *Rev Cuba Ortop y Traumatol*. 2013;27(1):91–8.
3. Claro F, Fontoira M, Romay A. Artrogriposis Multiple Congenita. *Rev Esp Pediatr*. 1976;32(189):405–10.
4. Azbell K, Dannemiller L. A Case Report of an Infant with Arthrogryposis. *Pediatr Phys Ther*. 2015;27(3):293–301.
5. Binkiewicz-Glinska A, Wierzba J, Szurowska E, Ruckeman-Dziurdzinska K, Bakula S, Sokolow M, et al. Arthrogryposis multiplex congenital - multidisciplinary care - including own experience. *Dev period Med*. 2016;20(3):191–6.
6. Sampayo GM, Alejandra M, Resendíz M, Elena M, Rede C, Bonito RR. Artrogriposis múltiple congénita : recién nacido con múltiples contracturas articulares. 2014;VI:18–21.
7. Inamdar S, Jungalwala, Wala BN, Mansharamani RK, Husain S. Arthrogryposis multiplex congenita. Report of two cases. *Indian J Pediatr*. 1967;34:440–4.
8. Binkiewicz-Glinska A, Sobierajska-Rek A, Bakula S, Wierzba J, Drewek K, Kowalski IM, et al. Arthrogryposis in infancy, multidisciplinary approach: case report. *BMC Pediatr*. 2013;13:184.
9. Ruiz-Botero F, Pachajoa H, Saldarriaga W, Isaza C. A case report of arthrogryposis multiplex congenita in monozygotic twins. *Rev Colomb Obstet Ginecol*. 2009;60(1).
10. Niehues JR, Gonzales AI, Fraga DB. Intervenção fisioterapêutica na artrogripose múltipla congênita : uma revisão sistemática Physiotherapeutic intervention in arthrogryposis multiplex congenita : a systematic review. *Rev do Dep Educ Física e Saúde e do Mestr em Promoção da Saúde da Unisc* [Internet]. 2014;15(1):43–7.

11. Lampasi M, Antonioli D, Donzelli O. Management of knee deformities in children with arthrogryposis. *Musculoskelet Surg.* 2012;96(3):161–9.
12. Bonilla-Musoles F, Machado L, Bailao LA, Osborne N, García-Galiana S, Bailao TCRS, et al. Artrogriposis múltiple congénita (contracturas congénitas múltiples): revisión. *Progresos Obstet y Ginecol [Internet]*. 2002;45(4):150–6. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0304501302757531>
13. Forin V. Artrogriposis. *EMC - Apar Locomot [Internet]*. 2010 Jan 1 [cited 2018 Jun 18];43(2):1–9. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1286935X10708789>
14. De León N, Estévez A, Hernández S, Estévez, AGonzález B. Enfoque genético en el tratamiento rehabilitador de la Artrogriposis. Artículo de revisión [Internet]. 2009;1(1):1–11. Available from: <http://www.bvs.sld.cu/revistas/mfr/mfr109/mfr05109.htm>
15. Coutinho ÉB, Soraya A, Damasceno C, Tavares MT, Albertini R, Mestrado P, et al. a Intervenção Fisioterapêutica Na Reabilitação Da Criança Portadora De Artrogripose Múltipla Congênita. 2002;1–5.
16. Stilli S, Antonioli D, Lampasi M, Donzelli O. Management of hip contractures and dislocations in arthrogryposis. *Musculoskelet Surg.* 2012;96(1):17–21.
17. Canavese F, Sussman MD. Strategies of hip management in neuromuscular disorders: Duchenne Muscular Dystrophy, Spinal Muscular Atrophy, Charcot-Marie-Tooth Disease and Arthrogryposis Multiplex Congenita. *HIP Int.* 2009;19(1 SUPPL. 6):46–52.
18. Chueire AJFG, Carvalho Filho G, Kobayashi OY, Carrenho L. Tratamento do pé torto congênito pelo método de Ponseti. *Rev Bras Ortop [Internet]*. 2016;51(3):313–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rbo.2015.06.005>
19. Boehm S, Limpaphayom N, Alaei F, Sinclair MF, Dobbs MB. Early results of the ponseti method for the treatment of clubfoot in distal arthrogryposis. *J Bone Jt Surg - Ser A.* 2008;90(7):1501–7.
20. Staheli L. Pie Zambo: El Método De Ponseti [La Tercera Edición]. *Glob Help Organ [Internet]*. 2009;(3ra edición):32. Available from: https://storage.googleapis.com/global-help-publications/books/help_cfponsetispanish.pdf

21. Brady HA, James CR, Dendy DW, Irwin TA, Swiacki CA, Thompson LD, et al. Gait and Gross Motor Improvements in a Two-Year-Old Child With Arthrogryposis After Hippotherapy Intervention Using a Norwegian Fjord. *J Equine Vet Sci* [Internet]. 2018;52(2017):56. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jevs.2017.03.049>
22. Skalsky AJ, McDonald CM. Prevention and management of limb contractures in neuromuscular diseases. *Phys Med Rehabil Clin N Am* [Internet]. 2012;23(3):675–87. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pmr.2012.06.009>
23. Galiano P, Santos RV dos. Efeitos da hidroterapia no portador de artrogripose múltipla congênita : um relato de caso. *FisiSenectus*. 2013;1(2):35–45.
24. Maria J, Geraldini S, Carvalho RDP, Sc D, Vincci D, Ruzzon L, et al. Relato de caso Fortalecimento muscular na artrogripose múltipla congênita. 2012;13(016):226–30.
25. Carvalho RL, Edwiges C, Carvalho RL. Efeito da imersão associada à cinesioterapia na artrogripose Autores Palavras-chave. 2008;