

TEMA 7. FISIOTERAPIA EN LA ARTROGRIPOSIS MÚLTIPLE CONGÉNITA (AMC)

La artrogriposis es un síndrome neuromuscular no progresivo que está presente desde el nacimiento. No es un síndrome muy frecuente pero dado que acarrea múltiples deformidades musculoesqueléticas que influyen desde que el niño nace en el desarrollo motor, su abordaje desde la fisioterapia será muy relevante desde el momento de diagnóstico de la enfermedad.

Es una patología que cursa con múltiples contracturas articulares graves, debilidad muscular, fibrosis y desequilibrio muscular y comprende más de 300 enfermedades con etiologías diferentes que tienen un punto en común: las contracturas articulares en dos o más zonas diferentes del cuerpo. Los estudios recientes apuntan que la causa podría ser una acinesia fetal por motivos mecánicos (malposición, aumento de la presión mecánica o hidráulica o embarazo múltiple), neurológico (distrofias musculares o alteraciones del SNC) o enfermedades del tejido conectivo. Sea cual sea el origen, los objetivos de la fisioterapia en este campo serán:

- Restaurar las articulaciones
- Compensar los posibles déficits de aprendizaje
- Fortalecer la musculatura
- Conseguir un equilibrio muscular entre agonistas y antagonistas
- Garantizar un posicionamiento articular adecuado (quizás con férulas, órtesis, o ayudas posturales).
- Informar y formar a la familia para plantear con ellos objetivos a corto y largo plazo que puedan llevar a cabo en sus actividades.
- Todo ello para conseguir lograr una mayor independencia funcional

7.1. Valoración

La primera valoración que se debe hacer es más médica ya que debemos establecer si el niño con AMC presenta o no alteración neurológica. Si la tiene se deberá investigar más en profundidad si está relacionado con alguna alteración del sistema nervioso central, del sistema nervioso periférico o se relaciona con miopatías. Dentro de aquellos que no tienen alteración neurológica también encontramos distintos tipos de AMC:

- **Amioplastia** (40%). Afecta de forma simétrica y en ella, los músculos son sustituidos por tejido fibroso y adiposo. La posición más típica son niños con los brazos en rotación interna y aducción de hombro, flexión o extensión de codos, flexión y desviación cubital de muñecas y flexión de las interfalángicas distales. Los miembros inferiores se presentan con flexión o extensión de rodillas, abducción y rotación externa de caderas con luxación unilateral o bilateral. Podría llegar a afectar a la articulación temporo-mandibular.
- **Artrogriposis distal**. Hay 10 subtipos y afecta sobre todo a las partes más distales.
- **AMC causada por alteraciones del tejido conectivo o falta de espacio en el útero**.

Por otra parte, sea cual sea la razón, la AMC puede ir asociada a otras limitaciones como son la escoliosis, cifoescoliosis, hemangiomas, anomalías faciales, problemas respiratorios o hernias abdominales que también requerirán de una valoración especial. En los casos sin afectación neurológica, la inteligencia y el lenguaje estarán conservados y el grado de discapacidad en el que derivan ambos tipos es muy variante. Dado que hay múltiples problemas asociados, se requiere tanto en la valoración como la intervención de un equipo interdisciplinar formado básicamente por pediatra, neurólogo, traumatólogo, médico rehabilitador, fisioterapeuta y terapeuta ocupacional. Todo este equipo llevará a cabo una valoración completa de:

- El rango de movimiento pasivo de las articulaciones implicadas.
- Movimientos espontáneos del niño y palpación de la contracción muscular
- Analizar el desarrollo motor, teniendo en cuenta que siempre será más pobre debido a la falta de fuerza y disminución de la amplitud articular. Valorar cómo el niño se voltea, rastrea, gatea, se desplaza sentado en el suelo, cómo cambia de postura, cómo tolera la bipedestación y cómo va consiguiendo el movimiento funcional, así como las adaptaciones que emplea para conseguirlo.
- Valorar la necesidad de material adaptado para otorgar independencia al niño en las actividades.
- Valorar el desarrollo de la motricidad gruesa o de las limitaciones funcionales.
- La función muscular suele ser difícil de valorar si las articulaciones están tensas o dañadas.

7.2. Estrategias de intervención

Los objetivos citados anteriormente se podrán conseguir a través de diferentes estrategias terapéuticas que serán diferentes en función a la edad.

7.2.1. Fisioterapia en los primeros años (0 a los 18 meses)

El tratamiento ortopédico y fisioterápico debe de iniciarse los primeros días de vida y a poder ser con una fisioterapia intensiva para conseguir el mejor grado de movilidad de las articulaciones implicadas y mantener los segmentos del cuerpo en posiciones óptimas. El bebé con AMC puede recibir terapia en varios entornos, como la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN), la guardería, la clínica y el hogar. Se basará en:

a) Técnicas de movilización

Que evolucionarán desde pasivas en la primera infancia hasta activo-asistidas y resistidas si el niño lo permite. Los tejidos conectivos son más flexibles poco después del nacimiento y la movilización temprana puede brindar una oportunidad para que se forme una articulación algo "típica".

b) Tratamiento postural

Conseguir un adecuado posicionamiento de los brazos y los troncos para mejorar el alcance. Por ejemplo, colocándolo en decúbito lateral se facilita llevarse la mano a la boca o la actividad

bimanual. La falta de una posición neutral de la cabeza afecta la visión, la alimentación y el movimiento corporal.

c) Programa de estiramientos

Se estirarán principalmente aquellos músculos que se encuentran acortados e idealmente se incorporará en las rutinas del niño. Se debe enseñar a los padres para que los repitan 3-5 veces al día y cada repetición mantenida por unos 10-20 segundos. Esto es fundamental durante los primeros dos años. Con el tiempo, se puede reducir la frecuencia de estiramientos a solo algunos días a la semana. En los estiramientos pasivos será importante estirar sólo el final de la amplitud articular y si es necesario mantener el estiramiento con férulas o *splints* (sobre todo en tobillo-pie y muñeca-mano), evitando estiramientos agresivos forzados de la cápsula articular y tejidos blandos. Es decir, los estiramientos deben ser suaves, eficaces y prudentes. Los *splints* deberán ajustarse al crecimiento del niño y a la mejora obtenida en la amplitud de movimiento, por tanto, habrá temporadas donde puede que tengamos que cambiar el *splint* cada 4-6 semanas. Otra opción es combinar los estiramientos con terapia en el agua.

Las férulas se emplearán sobre todo para tratar las deformidades de rodilla (para conseguir la extensión), pies (para facilitar la bipedestación) y contracturas en flexión de muñeca. Las deformidades más típicas del pie en el niño con AMC son las de pie equinovaro o zambo, equinocavo o pie talo.

En los miembros superiores, si el recién nacido tiene contracturas en flexión de muñeca se puede confeccionar un *splint* para mejorar la extensión. Sin embargo, los *splints* de manos se dejan de recomendar a partir de los 3-4 meses porque tiene que integrar la flexión fisiológica de la mano en el agarre y la manipulación. Sin embargo, se pueden poner *splints* en la cara dorsal de la mano conservando el arco palmar y una posición neutra de la muñeca. Se pueden emplear también férulas dinámicas o vendaje neuromuscular correctivo en el dorso de la mano para estimular el estiramiento de la muñeca y dedos. Se deberá tener especial cuidado con las férulas de codo porque pueden ayudar a hacer algunas tareas pero pueden dificultar otras. En este caso se recomiendan más de noche.

d) Entrenamiento funcional

A medida que aumenta el rango de movimiento, el bebé también puede ganar fuerza muscular selectiva. Se deben conseguir las habilidades funcionales de prono, volteo, sedestación, desplazamiento en gateo o en sedestación, bipedestación y fortalecer los músculos que ayuden al mantenimiento de las posturas. Es más importante que el niño explore su entorno en lugar de centrarse en cómo lo explora. El niño con AMC puede que desarrolle una representación interna del movimiento muy pobre por ello será fundamental que pueda experimentar la movilidad activa a través del juego. Los propios niños muchas veces descubren adaptaciones para conseguir los mismos objetivos. La movilidad permite al niño explorar e interactuar con su entorno, lo cual es crucial para el desarrollo cognitivo. El juego exploratorio incluye el desarrollo de habilidades tempranas de autoalimentación, como el intento de llevar con las manos un pequeño trozo de comida de la bandeja a la boca.

Para los niños con AMC, las contracturas reales de cadera y rodilla pueden impedir la posición típica y requerir sistemas de asiento adaptados. En la posición sentada, el bebé tiene la oportunidad de aumentar la función/conciencia de las extremidades superiores. Es fundamental facilitar las habilidades de transición para entrar y salir de la posición sentada. En los bebés con AMC, las contracturas y la debilidad de las extremidades superiores pueden interferir con esta habilidad de transición de asumir una posición sentada desde el suelo. El bebé a menudo se adapta y utiliza los músculos centrales y el control de la cabeza para lograr sentarse erguido.

En relación a la práctica de la bipedestación durante el primer y segundo año será importante, pero en ocasiones se requerirá de cirugía para conseguirla (liberación de cápsula articular y tejidos blandos). Los *splints* u órtesis, así como los bipedestadores ayudan a mantener la posición de bipedestación. Además, si es posible, se deberá trabajar la marcha, aunque sea con ayudas. Para ello será necesario conseguir la máxima alineación posible.

7.2.2. Fisioterapia en la edad preescolar (18 meses a 4 años)

En esta etapa el objetivo irá más encaminado a desarrollar el máximo nivel de independencia. El objetivo principal será la deambulación, la cual será posible en muchos niños, la alimentación y el desarrollo de las actividades de vestirse. Los entornos terapéuticos a esta edad pueden variar desde el hogar, la guardería y/o los gimnasios y entornos terapéuticos.

a) Estiramientos activos

En general, la necesidad de trabajar en el rango de movimiento (ROM) y ejercicios de fortalecimiento sigue siendo constante. Además, debe de mantenerse la amplitud articular y se incorporarán ejercicios que impliquen el estiramiento activo dado que el niño ya podrá hacer más cosas de forma independiente. Las ortesis introducidas en la etapa infantil continúan apoyando, facilitando y brindando estabilización para el rango de movimiento pasivo y activo.

b) Entrenamiento funcional

Es en esta etapa donde se hacen más evidentes las limitaciones funcionales del niño y donde los padres las empiezan a comparar con otros niños y pueden agobiarse. La falta de motricidad en la mano puede dificultar la escritura y otras actividades de aprendizaje teniendo una letra poco clara. La marcha a menudo es más estable y las reacciones de equilibrio deficientes. Pero como se mencionó anteriormente, la clave no es centrarse en cómo el niño llega del punto A al punto B, sino más bien celebrar la capacidad. El movimiento, el deslizamiento y el giro en esta etapa forman las habilidades de movimiento fundamentales necesarias para las actividades futuras de la vida diaria.

Además, deberemos de garantizar la independencia motora con andador, órtesis o lo que necesite cada niño. Una vez lo consiga podremos poner ejercicios de andar de lado, hacia atrás, salvar obstáculos, levantarse del suelo, etc. En niños que el agarre con mano es imposible se podrá poner un adaptador con soporte de antebrazo. Intentar que el niño participe con otros niños porque es la edad en la que quieren relacionarse y esto será bueno porque la necesidad de interacción con otros niños sin alteraciones puede hacer que el niño desarrolle soluciones

creativas. El trabajo en equipo con los educadores es fundamental sobre todo en actividades relacionadas con el aprendizaje, la alimentación y el control de esfínteres.

c) Trabajo de fortalecimiento

En esta edad ya se podrá valorar el grado de fuerza muscular porque el niño puede comprender las órdenes y demandas. Es importante anotar la resistencia que ofrece el niño al movimiento en todo el rango porque puede ser muy variable. Este dato es interesante porque al final del arco de movimiento es cuando el niño necesita trabajar el músculo para mantener el estiramiento de los músculos antagonistas.

7.2.3. Fisioterapia en la edad escolar y adolescencia (5 a los 12 años)

En esta etapa los niños empiezan a ser más independientes y las contracturas musculares y las limitaciones de movilidad continúan siendo un problema que repercutirá en las actividades de la vida diaria. Hay que recordar que la inteligencia del niño con AMC está conservada en la mayoría de los casos por lo que será fundamental continuar con la actividad escolar. Se irán revisando las ayudas técnicas necesarias y se potenciará al niño a que sea más responsable en su autocuidado y de los programas de ejercicio. Al estar al final del crecimiento será fundamental el uso de las férulas nocturnas para que no empeore su condición. Los programas de estiramiento a esta edad ya no son tan fáciles y la cirugía ortopédica muchas veces es necesaria. En este momento habrá niños que habrán desarrollado estrategias compensatorias y otros ya serán hábiles en el manejo de sus órtesis. En estos casos a veces el desplazamiento es complejo, y eso hace que se planteen el uso de sillas eléctricas o manuales. Sin embargo, esto no implica que el niño no realice la deambulación en el domicilio. La intervención terapéutica para el niño que camina se centra en la velocidad, el terreno, la resistencia y la prevención de caídas.

Un niño en edad escolar tiene la capacidad de aportar su opinión sobre un plan de atención. La mayor conciencia y el cumplimiento de las instrucciones y precauciones por parte de un niño mayor hacen que el momento de las diversas intervenciones quirúrgicas sea más apropiado. El equipo multidisciplinario puede considerar transferencias musculares u osteotomías rotacionales para mejorar la alineación de las articulaciones y aumentar el movimiento funcional activo. La terapia posoperatoria se centra en protocolos específicos para una cirugía determinada para facilitar la mejora funcional. Debido al uso frecuente de estrategias musculares compensatorias, el fortalecimiento muscular terapéutico continuo es beneficioso para los niños con AMC.

7.2.4. Fisioterapia en la edad adulta (> 13 años)

A medida que los primeros adolescentes pasan a la edad adulta, el enfoque se desplaza hacia una mayor independencia, educación y empleo, con menos énfasis en la actividad física. El acceso a los servicios de rehabilitación disminuye después de los 18 años de edad, y los recursos disponibles para la población adulta de AMC son limitados. Pero aunque queda poco tiempo y energía para continuar con los regímenes terapéuticos recomendados, el ejercicio continuo como parte de un estilo de vida saludable ayudará a mantener el rango de movimiento y las habilidades de movilidad que fueron un componente fundamental de la terapia durante la infancia. El estiramiento y fortalecimiento de los músculos se produce durante las tareas de la

vida diaria. El uso de ortesis para caminar varía de persona a persona según las necesidades y preferencias. Al igual que la población general, los adultos con AMC necesitan un seguimiento regular con un médico general para controlar la salud general y detectar problemas médicos como enfermedades cardíacas y diabetes,

Las actividades instrumentales de la vida diaria (AIVD) son las habilidades necesarias para realizar tareas asociadas con un estilo de vida independiente. No todos los adolescentes o adultos con AMC alcanzan un nivel de independencia que les permita vivir de forma autónoma. El uso de transporte público regular o adaptado, o el proceso para obtener una licencia de conducir, es fundamental y, por lo general, necesario para los roles educativos y laborales.

Referencias

Dubousset J, Guillaumat M. Long-term outcome for patients with arthrogryposis multiplex congenita. *J Child Orthop*. 2015 Dec;9(6):449-58. doi: 10.1007/s11832-015-0692-6.

Elfassy C, Darsaklis VB, Snider L, et al. Rehabilitation needs of youth with arthrogryposis multiplex congenita: Perspectives from key stakeholders. *Disabil Rehabil*. 2020 Aug;42(16):2318-2324. doi: 10.1080/09638288.2018.1559364.

García Aguilar CE, García-Muñoz C, Carmona-Barrientos I, et al. Rehabilitation in Patients Diagnosed with Arthrogryposis Multiplex Congenita: A Systematic Review. *Children (Basel)*. 2023 Apr 24;10(5):768.

Hansen-Jaumard D, Elfassy C, Montpetit K, et al. A review of the orthopedic interventions and functional outcomes among a cohort of 114 children with arthrogryposis multiplex congenita. *J Pediatr Rehabil Med*. 2020;13(3):263-271. doi: 10.3233/PRM-190657.

Macias Merlo ML; Fogoaga Mata J. Fisioterapia en Pediatría. 2ª edición. Editorial Médica Panamericana. 1994.

Wagner LV, Cherry S, Sawatzky BJ, et al. Rehabilitation across the lifespan for individuals with arthrogryposis. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2019 Sep;181(3):385-392.