

**MIOPATIAS** miopáticos afetam os músculos de forma seletiva, sendo os proximais antes dos distais, e eles demonstram maior fraqueza relativamente do que grau de atrofia no início da doença, ao contrário das neuropatias. REFLEXOS PRESERVADOS

**NEUROPATIAS > TRATO CORTICOESPINHAL (PIRAMIDAL)**  
**HIPERREFLEXIA, BABINSKI, CLONUS**

**CEREBELO E VIAS ESPINOCEREBELARES DE SEQUILIBRIO, COORDENAÇÃO MOV VOLUNTARIOS**

**NEURONIO MOTOR INFERIOR**  
**HIPO, ARREFLEXIA, FRAQUEZA, DISESTESIA**

**Anomalias tec conjuntivo – alteração tendões, ossos, articulações (artrogripose distal)**

#### **ARTROGRIPOSE MÚLTIPLA CONGÊNITA (AMC)**

**Conceito:**

É realmente um achado físico e não um diagnóstico. Representa um grande diagnóstico e representa um grande grupo de distúrbios, todos apresentando em comum contraturas articulares presentes ao nascimento. Existem 65 síndromes distintas codificadas como artrogripose e 150

entidades que cursam com artrogripose (contraturas). **Caracteriza-se por por contraturas de várias articulações em diferentes partes do corpo devido á graus variados de fibrose dos músculos afetados, encurtamento de cápsula**

## periarticular e ligamentos das articulações afetadas.

Não está relacionada a embriogênese(1as 8 semanas) e sim relacionada a vida fetal. Os músculos são formados normalmente e mais tarde substituídos por tecidos fibrosos ou fibroadiposos.

Não é progressiva pois não acomete outras articulações com o tempo porém algumas contraturas podem piorar e ficarem rígidas. Pelo menos 25% dos pacientes não deambulam(75% deambulam) e outros restringem a deambulação as dependências da casa.

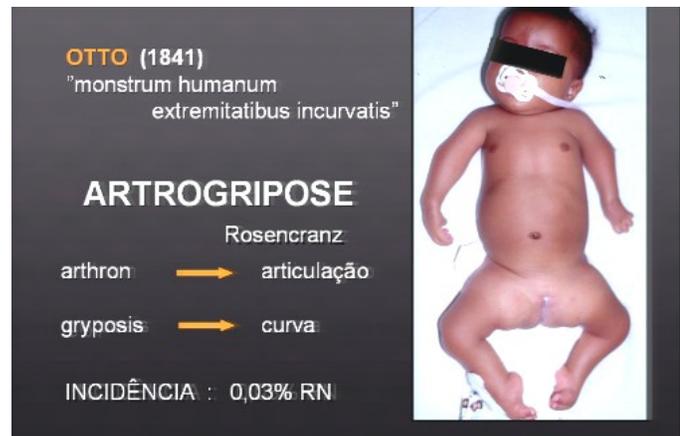
**Epidemiologia:** 1: 3000NV. Se considerar todas as formas de contraturas, 1:250 NV

**Etiologia:** Gene causador encontra-se no cromossomo 1

De maneira geral, existem 6 tipos de problemas levando a limitação de movimentos articulares na vida uterina.

**Miopática** – formação ou função muscular alterada

**Neuropática** – origem no cérebro, medula e



n. periféricos (mielomeningocele)

## Anomalias tec conjuntivo – alteração tendões, ossos, articulações (artrogripose distal)

**Mecânicas** – limitação do espaço e restrição movimento fetal (gêmeos, oligodrâmnio)

**Vascular** – comprometimento vascular de músculos, nervos (ex: tentativa de aborto)

**Doenças maternas:** diabetes, esclerose múltipla, miastenia gravis, hipertermia materna (febre alta), banhos de banheira demorados no 1º trimestre.

**Mista** – vários processos descritos acima em um mesmo indivíduo.

**Imunológica** – algumas mães possuem anticorpos contra o receptor de acetilcolina.

<http://traumatologiaeortopedia.com/>



**Fisiopatologia:**

As causas estão relacionadas a qualquer fator limitante dos movimentos fetais uterinos(acinesia fetal).**Quanto mais cedo na vida fetal e quanto mais longa for a duração desta acinesia, mais graves as contraturas.** As articulações são bem formadas, porém a falta de movimento leva a uma maior formação de tecido conjuntivo ao redor da junta, limitando ainda mais os **movimentos**. Depois de um período de acinesia, as superfícies articulares ficam mais achatadas, im pedindo o arco de movimento e agravando a contratura.

**Classificação de Hall:**

Tipo I – predominância em mãos e pés

Amioplastia

Artrogripose distal

Tipo II – subtipos que além das características predominantes, tem características clínicas fora de interesse ortopédico

IIA – baixa estatura e plato fendido

IIB – ptose palpebral

IIC – palato fendido e lábio fendido

IID – escoliose

IIE – trismo

Tipo III – acometimento MM e SNC

\* a artrogripose não cursa com dor

**Contraturas dos membros:**

**Tipo I - Contraturas Articulares Congênitas Envolvendo Primariamente os Membros(50% dos casos):**

**- Amioplastia:** Não hereditária, presente ao nascimento, simétrica e com contraturas em flexão e extensão. É a chamada forma clássica, corresponde á contraturas articulares nos membros subdividindo-se em:

- tipo A (comprometimento dos 04 membros)
- tipo B (comprometimento apenas dos MMSS)
- tipo C (comprometimento apenas dos MMII).

Em todos os tipos estão presentes hipoplasia muscular secundário á fibrose (atrofia dos membros).

Inteligência normal, história familiar negativa.

46% MMSS e MMII

43% MMII

11% MMSS

Pele fina, tensa e brilhante. Cursa com ausência ou hipoplasia muscular. Sem déficits sensitivos. Deformidades em pé equino varo, joelhos em extensão ou flexão, quadril luxado ou em flexão-adução ou flexão-rotação ou extensão-abdução. Ombros em rotação interna. Cotovelo em extensão ou flexão. Púnho fletido e polegar espalmado

- **Artrogrípse distal:** Autossômica dominante. Neste caso apenas as mãos (polegar na palma e dedos cerrados) e os pés (equinovaro, calcaneovalgo) estão envolvidos. As deformidades tendem a ser mais rígidas e graves distalmente. **Ombros, cotovelos e punhos são normais e mão tem boa função devido a isto.**



**Tipo II - Contraturas Articulares Congênitas Múltiplas com Envolvimento de Outras Áreas do Corpo :** Ocorre matatarsus adductus rigidus e talus vertical, anomalias

<http://traumatologiaeortopedia.com/>



Síndrome dos múltiplos pterígios

SÍNDROME DE ESCOBAR

- autossômico recessivo
- anomalias vertebrais
- face dismórfica

faciais(lábio ou palato fendido) – Síndrome de Gordon. Esta relacionada com inúmeras síndromes com Freeman Sheldon, Holt Oram, etc

Lesões viscerais: gastrosquise,hérnia inguinal(15%),dificuldade de alimentar-se(maxilar rígido e língua imóvel que leva a infecções respiratórias e não deve ser confundido com retardo mental.

### **Tipo III - Contraturas Articulares Congênicas Múltiplas com Disfunção do SNC:**

Compreende entidades com anomalias cromossômicas como as trissomias(13,14,18,)**sequelas de mielomeningocele**, Síndrome cérebro-óculo-fácio-esquelético.

Sempre resultam em desequilíbrio muscular.



**Diagnóstico:** O exame físico é o padrão-ouro. Maxilar pequeno, face estreita e olhar para cima limitado(m.óptico comprometido e hemangioma médio-frontal podem sugerir o diagnóstico

#### **Exames laboratoriais:**

Embora seja possível diferenciar por biópsia os m.neuropáticos dos mio'áticos, não há necessidade de fazer estes exames em casos de artrogripose.

Neuropáticos – maior gravidade e menor sobrevida

Miopáticos – menor gravidade e maior sobrevida

CPK	>	normais
Análise cromossômica	>	normais
Veloc. Condução nervosa		
biópsia muscular :		
alt. neuropáticas	( 90% )	
alt. miopáticas	( 7% )	

Rx – articulações normais e as alterações são adaptativas.

**Diagnóstico pré-natal – USG mostrando polidrâmnio e ausência de movimentação fetal.**

**Tratamento: visa a marcha e independência do paciente**

Os objetivos do tratamento são deambulação (independente ou assistida) e uso funcional máximo do membro superior. Alinhamento e obtenção do alinhamento dos MMII e estabilidade para permitir deambulação e movimentação dos MMSS para cuidados especiais.

- Ganho e manutenção da amplitude de movimento.
- Fortalecimento da musculatura residual e melhora da hipotonia.
- Facilitação de aquisições nas etapas do desenvolvimento motor e cognitivo.
- Promover a melhor integração do esquema corporal e, dessa forma, facilitar as substituições dos padrões anormais de movimento, necessárias para a realização das atividades de vida diária e prática.

**Deve-se seguir alguns princípios básicos:**

1º) Deve-se liberar a causa da obstrução ao movimento articular que são as cápsulas, ligamentos e músculos fibrosados. Os tecidos moles contraídos são tão rígidos que não permitem manipulação passiva pois podem causar necrose por compressão da cartilagem hialina c/ adesões fibrosas.

\* liberação precoce dos tecidos moles contraídos e método conservador para correção das deformidades

2º) Manter a fisioterapia diária após tratamento cirúrgico e uso de tala noturna(órteses)

\* fisioterapia não traz melhora significativa

3º) Como as deformidades são propensas á recidiva deve-se pensar sempre em transferências tendinosas p/ substituir os músculos ausentes ou inativos ou osteotomias.É necessário boa mobilidade articular.Cirurgia precoce é aconselhado.

\* Crucial pôr talas noturnas para melhorar posição de deambulação diurnas

\* Avariedade de formas clínicas fazem o tto ortopédico ser individualizado.

\* Fisioterapia, fisiatras,terapêuticos ocupacionais e professores especializados e técnicos de órteses atuam junto com o ortopedista.

\* As osteotomias são reservadas para o término do crescimento.

=> **Joelho:**

Flexão leve(<20º) - gesso manipulativo e fisioterapia

Flexão moderada(20 á 60º) - alongamento dos isquitibiais( se funcionias) ou secção ( se não funcionais) além de capsulotomia posterior.

Flexão grave(> 60º) as estruturas neurovasculares estão contraturadas portanto opta-se pelo encurtamento femoral através da osteotomia supracondileana de subtração anterior( pelo menos 01 cm).

Extensão leve - inicialmente são tratadas com estiramento manipulativo e órtese, se não for efetiva opta –se pela quadricepsplastia.



Extensão moderada - além da quadricepsplastia realiza-se a redução aberta do joelho luxado e o uso de talas noturnas com o joelho em flexão por 06 meses.

A maior parte dos casos é com joelho em flexão. A instabilidade do joelho é tratada com órteses (pós op) e deformidade em valgo é rara.



## CLASSIFICAÇÃO QUANTO A GRAVIDADE

Staheli, 1998.

Muito leve	0 – 20° tratamento incruento
Leve	20 – 40° liberação de partes moles
Moderada	40 – 60° gessos seriados pós-alongamento
Grave	60 – 80° osteotomia femoral (enc. ósseo)
Muito grave	> 80° fixador externo



- 50% CASOS TEM CONTRATURA EM FLEXÃO. AUSÊNCIA DO QUADRÍCEPS IMPEDE OU CAUSA GRANDE DIFICULDADE PARA A MARCHA.

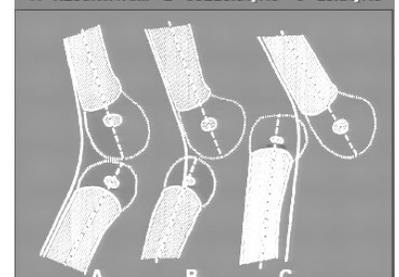
- 20% DOS CASOS EVOLUI COM CONTRATURA EM EXTENSÃO, MAIORIA BILATERAL. PALPAÇÃO DA PATELA DIFÍCIL E CUIDADO COM DEFORMIDADES ROTACIONAIS

As deformidades em extensão respondem melhor a fisioterapia do que as deformidades em flexão. Se permanecer 30°

<http://traumatologiaeortopedia.com/>

## CONGRUÊNCIA ARTICULAR (CLASSIFICAÇÃO - LEVEUF)

A - RECURVATUM B - SUBLUXAÇÃO C - LUXAÇÃO



flexão a deambulação será comprometida por fraqueza muscular, em geral do quadríceps. Algumas vezes, <2 anos deve ser feita cirurgia para tecidos moles, incluindo capsulotomia posterior

Bilateral e unilateral – não deambuladores – nada a fazer. Contraturas isoladas ou associadas a luxação = difícil tto. Os joelhos podem ser corrigidos gradualmente com fixador externo.

=> **Quadril: 2/3 tem DDQ ou luxação congênita.** as deformidades p/ tratamento são divididas em contraturas (mais frequentes) e luxação. As contraturas mais comuns são em abdução flexão e rotação externa (posição de Buda) e o tratamento inicial é manipulativo. **Em deformidades maiores com prognóstico de marcha bom o tratamento é cirúrgico mediante liberação de partes moles contraturadas.** A osteotomia de extensão subtrocantérica (cunha posterior) só está indicada em deformidades graves próximo à maturidade esquelética e se houver mobilidade do quadril (arco de flexão de 110°).

Os pacientes com quadril luxado na AMC podem estar associados à coxa valga, anteversão femoral, acetábulo raso (preenchido por tecido fibroso). São divididos em:



- Bilateral e rígida – nada a fazer (boa função)
- Bilateral e móvel – operar o quadril mais rígido
- Unilateral e rígido – liberar partes moles, redução aberta e encurtamento femoral
- Sem luxação – quadril em abdução e rotação externa (mais comum), em abdução ou em flexão. Sempre fazer liberação muscular. Osteotomia em extensão (subtrocantérica – 110° de flexão)

Quadril e joelhos estendidos podem ser corrigidos ao mesmo tempo e se quadril e joelho em flexão, não podem ser corrigidos ao mesmo tempo pois é impossível imobilizar o quadril com joelho em extensão.

- **deambuladores** : são aqueles c/ músculos do MMSS normais p/ suportar muletas ou quadríceps e glúteo máximo ativo. Na luxação unilateral o objetivo da cirurgia é manter uma pelve nivelada mesmo que o quadril torne-se **rígido** Na luxação bilateral se os quadris forem **rígidos** ou com pouco movimento não há necessidade de tratamento cirúrgico, caso os quadris apresentem mobilidade satisfatória associado á joelhos móveis é necessário a correção das luxações. O tratameto consiste em liberação de partes moles contraturadas e osteotomia de encurtamento derrotatória e varizante do fêmur. Se a cabeça femoral estiver muito acima do acetábulo está indicado uma tração prévia antes da cirurgia. Na insuficiência acetabular (confirmada pela TC) se for anterior realiza-se a osteotomia de Salter e sendo posterior está indicada a osteotomia de Albee-Shelf. O pós operatório é mantido com gesso pelvipodálico por 06 semanas, sendo liberada a marcha sob orientação fisioterápica .



=> **Cotovelo** : a contratura em flexão é funcional portanto o tratamento é conservador( fisioterapia). Já a contratura em extensão apresenta impossibilidade funcional pois o paciente é incapaz de levar á mão á boca. Nestas situações está indicada capsulotomia posterior e alongamento do tríceps, mas havendo mobilidade articular com bíceps braquial **fraco** realiza-se a transferência do tríceps( este procedimento não deve ser realizado se o paciente necessitar de muletas p/ deambular, pois perde-se o mecanismo extensor necessário do cotovelo.p/ o ato). Outras transferências podem ser realizadas como grande dorsal e peitoral maior. Se a deformidade for bilateral a transferência tendinosa é realizada em apenas um dos lados pois com o tempo o cotovelo pode permanecer fixo em flexão impossibilitando o paciente levar á mão á região perianal. Na

contratura em pronação do antebraço opta-se pela tenotomia do pronador redondo ou sua transferência p/ promover a supinação( caso sua força motora seja adequada)

Flexão – capsulotomia + fisioterapia S/N

Extensão - manipulação forçada causa necrose cartilágnea.Cirurgia é melhor opção(transferência anterior do tríceps)

Aos 10 anos pode ser feito osteotomia umeral distal com objetivo de ter um cotovelo em flexão.

O tríceps e o peitoral maior são os músculos mais usados nas transferências e isto é melhor em >4 anos e pelo menos força muscular grau 4.A flexão prévia do cotovelo de 90° é um pré-requisito para a transferência tendinosa.

=> **Punho:** a deformidade mais comum é a flexão acentuada associado á graus variados de desvio ulnar. Inicialmente realiza-se o tratamento manipulativo e uso de órteses em dorsoflexão.Se os dorsoflexores do punho forem fracos a deformidade recidiva rapidamente,portanto realiza-se as transferências tendinosas, geralmente do flexor ulnar do carpo p/ o extensor radial curto e longo do carpo. Caso a deformidade em flexão seja rígida o autor recomenda a osteotomia em cunha dorsal do radio e ulna distal associado á transferências tendinosas .Iniciar fisioterapia precoce,transferência do flexor ulnar para extensor radial.Estabilizar punho com haste ou gessocarpectomia proximal

=> **Polegar:** encontra-se aduzido na palma da mão( contratura da prega e do adutor do polegar) com flexão da art MTF e da IF( contratura do flexor longo do polegar). Na infância o tratamento consiste de manipulação passiva e imobilização. Posteriormente indica-se o tratamento cirúrgico com abertura da 1° prega interdigital( rotação de retalho), liberação do adutor do polegar, flexor curto e 1° interósseo dorsal. A capsulotomia da art TZM pode ser realizada. O alongamento do FLP e reequilibrar o extensor é o tto mais comum.Fisioterapia ou zetaplastia para liberar o adutor do polegar.

=> **Dedos:** as deformidades leves da art IF podem ser tratadas com manipulação passiva . As moderadas indica-se a liberação do flexor superficial dos dedos, ligamentos colaterais e fixação com fios de kirschner por 03 semanas. Quando a extensão destas art são melhoradas com a flexão do punho , a deformidade é secundária á não só á contratura dos flexores superficiais como também do profundo, portanto associa-se um alongamento dos flexores profundos dos dedos.O desvio ulnar dos dedos podem ser corrigidos com liberação da musculatura intrínseca e osteotomia da base da falange.

=> **Antebraço** – contratura em pronação/ secção do pronador redondo ou transferência para supinador.

=> **Coluna vertebral** – 2,5-34% com escoliose iniciada ao nascimento,infância ou adolescência.Clinicamente apresenta-se com um curva estruturada em “C” longo que vai até o sacro, hiperlordose e obliquidade pélvica.

Tto – na criança – exercícios cíclicos passivos + órtese (se necessário)

adolescentes – 20-40° - órtese por 1-2 anos.Operar se progressão ou não melhora.

>40° - instrumentação interna com fixação até o sacro.

=> **Pé e Tornozelo:** a deformidade mais comum é o equinovaro seguido do pé valgo convexo congênito. Outras deformidade menos freqüentes são o calcâneovaro e valgo, metatarso aductus( pode ser tratados apenas com gesso manipulativo). No pé equinovaro realiza-se a simples ressecção de todas as estruturas contraturadas reposicionando o tálus no encaixe do tornozelo. Se o pé for rígido realiza-se osteotomia da coluna lateral( Lichtblau, Evans). A talectomia é um procedimento de salvação e não deve ser feita de primeira. No tálus vertical e pé cavovaro o tto é cirúrgico.

O tto objetiva converter um pé rígido e deformado em um pé plantígrado, ainda que rígido. Gessos seriados de Ponseti como correção inicial. Talectomia. No pós op, órtese em tempo integral. As maiores complicações são a recidiva e deformidade residual. Pé torto é a regra. A cirurgia do pé é adiada até o 1º ano de vida enquanto outras são melhores precocemente(ex:joelho). Talectomia tem sido indicada devido a alta incidência de recidiva na Cincinatti. O posicionamento do calcâneo é a chave para o tto. Tálus vertical é uma deformidade incomum e se presente, pensar em artrogripose distal ou S. Pterígio.

- Gesso para calcâneo-valgo
- Ponsetti e liberação Cincinatti
- Capsulotomia e Lichtblau para equinovaro
- Tríplice artrodese e talectomia - salvação



**Ver também :** S.Larsen / S.Freeman-Sheldon /S.Pterígio / S.Down

**Bibliografia:** Sizinio / tratado ortopedia Cohen e Lowell – Winter  
ARTROGRIPOSE (Carlucho + sizinio)

## DEFINICAO

- Síndrome com contratura e limitação dos movimentos em pelo menos duas articulações em áreas diferentes do corpo
- Limitação do ADM articular **ao nascimento**
- Articulação encurvada
- Contratura articular **não progressiva** presente ao nascimento
- Mais um achado clinico que uma doença especifica
- 
- **Incidência:** **1:3000** nascidos vivos. Staheli: 1:200 apresentam formas clínicas isoladas (ptc e lcg)

- 
- 
- Etiologia: desconhecida, associada à restrição de movimentos intra-útero (por ascinesia) após 8 a 10 semanas: anomalias SNC, anomalias musculares, anomalias tecido conjuntivo, limitação espaço intra-útero (gemelar, oligoâmnio), comprometimento vascular intra-uterino, doenças maternas (DM, esclerose múltipla)

- Quer **fator que leve a limitação do adm fetal** leva a contratura

- Qto mais precoce mais grave

- **Não esta relacionada a malformações, e sim restrições do adm**

- Prováveis fatores relacionados a dim adm, SEGUNDO HALL

1. NEUROPATICO: alt extr ou função nervosa
2. MIOPATICO: alt extr ou função muscular (associada com fatores hereditários) dcas musculares e mitocondriais. Freq: alt coluna
3. anormalidades do tórax e tecidos conjuntivos
4. limitação do espaço intra-uterino
5. comprometimento vascular intra-uterino (por isquemia)
6. doenças maternas (dm, em)

- 
- DIAGNOSTICO (FISHER)
- Contratura e limitação de adm em pelo menos 2 articulacoes em duas áreas diferentes do corpo
- Membros com aspecto fusiforme
- Ausência e/ou deistr anormal de pregas cutâneas
- Def angulares dos membros
- Pterígio cutâneo

- Alt snc sem evidencia de alt neurológica progressiva
- 
- O membro tem aspecto fusiforme, há ausência e/ou distribuição anormal de pregas cutâneas, deformidades angulares dos membros, pterígio cutâneo e alterações no SNC não progressivas.
- 

## CLASSIFICAÇÃO:

### HALL

- I- comprometimento dos membros
  - a. amnioplasia
  - b. artrogripose distal do tipo 1
  - c. sinostoses
  - d. aracnodactilia
- II- membros e outras partes do corpo sem snc
  - a. pterígio múltiplo
  - b. frehman sheldon
  - c. osteocondrodisplasias
  - d. pterigio popliteo
- III- membros e disfunção SNC
  - a. pterígio múltiplo letal
  - b. sd álcool fetal
  - c. alt cromossomicas

**GOLDBERG** (mais antiga) = class clinica das síndromes artrogripóticas, baseado no qc

Grupo 1: artrogripose generalizada (4 membros)

1A- amnioplasia

1B- Sd Larsen

1C- Sd unha –patela

aracnodactilia

Grupo 2: artrogripose envolvendo **extremidades** (mãos e pés)

2A- artrogripose distal

2B- Sd Freeman Sheldon

moebius

Grupo 3: Artrogripose associada a **pterígio**

3A- Sd pterígio múltiplo

3B- Sd pterígio poplíteo

Grupo 4: Sd das **sinostoses**

Úmero-radial

Niverrgelt-pearlman

1A- **AMIOPLASIAS** (artrogripose clássica)

- forma mais comum (1/3 dos casos)
- etiologia desconhecida e incidencia esporádica
- AP: substituição de musculatura estriada por tecido fibroso ou gorduroso (dim neuronios como ant?)
- **Lesões musculares não progressiva sem comprometimento da capacidade cognitiva com envolvimento dos 4 membros, redução massa muscul**
- Membros com aspecto fusiforme, sem pregas cutâneas normalmente distribuídas
- hemangiomas na face
- 10% com anomalias viscerais (gastroquise, atresia intestinal, defeitos na parede abdominal)
- crianças tendem a ter desenvolvimento satisfatório
- Quadro Clínico: diminuição força muscular,

- limitação RE e abdução ombros (contraturados em RI)
- cotovelos contraturados em flexão ou extensão (mais freqüente),
- flexão dos punhos, polegar na palma, ext MTCF 2° e 3°, semiflex IF,
- comprometimento dos mmii variável, geralmente em RE, quadris em flexão + adução (35% luxado, pode ser uni ou bilateral),
- joelhos (em flex ou ext) rígidos,
- pé pode ter varias conformacoes: PTV, PT oblíquo, equinovaro,
- 20% a 35% curvas rígidas na coluna de diferentes padrões
- TRATEMTO:
  - Multidisciplinar (em todos os casos de artrogripose), dentro das metas estabelecidas
  - Ganho de adm, visando deformidades fisicas
  - Fisioterapia precoce
  - Princípios gerais
    - Se cir: precoce, mais partes moles
    - Osteotomias são melhores opreadas perto do final do crescimento
    - Após correção (cir ou não), iniciar fisio precoce
    - Orteses para manter ganhos
    - Redicivas são freqüentes e podem ficar pior que antes
    - MMSS: (cuidado para não interferir na capacidade funcional, principalmente se a criança já esta adaptada)
      - Independência para higiene e alimentação
      - Baixa idade: geralmente conservador (fisio)
      - Dispositivos especiais (ortese)
      - Flex cotov, flex punho, desvio ulnar, mão: conservador (polegar na palma pode ser cirúrgico para melhorar função), libera comissura e adutor
      - Cirurgia (exceção) (liberacao de partes moles do ombro (RI e limitação da abdução)
        - Avaliar necessidade do uso de muletas (se sim, manter em ext), se não, corrige um para atividades diárias. Cotovelo tem que chegar a pelo menos 90° de mob passiva. Se não, liberação posterior com 1 ano.
        - Transposição muscular, transplante microcir do grácil para flexor do cotovelo
    - MMII: (melhorar função e facilitar uso de ortese) flex abd re e a mais freq
      - QUADRIL: Cir se contraturas em flexão acima de 45

- Presente em 1/3 pacientes com artrogripose, denominada aqui teratológica pois há alterações anatômicas
- Dif da DDC, há também fraqueza muscular e maior tendência a contraturas
- Consenso: se lux unilateral, que causa obliquidade pélvica e escoliose, além da dismetria dos mmii
- Trat controverso se lux bilateral, pelas complicações (preferência por trat não cir).
- Osteotomia de subtração femoral se unilateral, < 18m

## ● JOELHO

- 50% tem alt no joelho
- mais comum em flexão
- difícil correção
- m= fisioterapia
- objetivo: ficar com menos de 20°
- se >20: cir, pois limita muito marcha
- se cir: antes 1 ano, capsulotomia e lib ppmm
- graves: fixador ext ou osteotomias
- alta recidiva
- EXTENSAO: responde melhor ao trat conservador que a flexão

## ● PE

- Mais freq equinvaro, seguido de pe talovertical
  - Alt também nos pododáctilos
  - Abordagem e a mesma do ptc típico
  - Geralmente trat conservador so não adianta
  - Alta recidiva
  - Trat cir: lib ppmm post, lat e medial, as vezes assoc procedimentos ósseos. Não há consenso
  - Pode fazer talectomia primaria (pequeno príncipe)
  - Artrodese do pe pode ser opção se acima de 12 anos com deformidades associadas
- PE VALGO CONVEXO (pe talo vertical?):
  - Considerar sd pterígio
  - Inicia com trat conservador, que na maioria não adianta sozinho
  - Cir: lib Antero-lat, corrige talonav e subtalar e corrige eqüino
  - Artrodese pode ser necessária
- DEFORMIDADES DOS PODODACTILOS
  - cirurgicos

## ▪ COLUNA:

- 1/3 tem escoliose (curvas em c, como em outras curvas neuro-mculares)

- mais freq: toracolombar de raio longo, com rigidez e progressão, não melhora com orteses
- outros padrões podem ser tratadas com orteses: <40° e flexíveis
- curvas progr >50°: trat cir independente da idade
- melhores result cir: VA+VP

#### 1B- SD LARSEN

- Luxação congênita de articulação de grande porte
- Dismorfismo facial: fronte alargada e aplanamento da ponte nasal
- Rara, não se sabe herança
- +comum: joelho, quadril, cotov
- metacarpos e metatarsos encurtados
- centros de ossificação extra
- núcleo de ossificação extra no calcâneo e patognomônico
- anormalidades vertebrais
- trat ortodico: visa estabilidade, redução articular
- alta recidiva, principalmente quadril
- estabilizar joelhos (geralmente com osteotomias) para possibilitar deambulação
- se instab coluna: artrodese precoce
- tem hiperfrouxidão ligamentar

#### 1C- SD UNHA-PATELA

- Múltiplas displasias nas unhas, joelhos, cotovelos e quadris
- Autossômica dominante ligado ao grupo sanguíneo ABO
- 98% displasia ungueal, pior nos polegares
- hipoplasia ou ausência da patela,
- istab pat fem, freq necessita trat cir.
- Art radioumeral pode estar luxado
- Asas dos ilíacos proeminentes, 75% pacientes, em “orelha de elefante”
- Hiperpigmentação da íris, pterígio antecubital
- vida adulta: paciente pode desenvolver nefropatia com falência renal

#### GRUPO 2: ENVOLVENDO EXTREMIDADES (MAOS E PES)

- TIPO I: MAO E PE
  - Autoss dominante
  - Mmss e mmii

## Resumo Sbot

- Sinal mais característico: deformidade das mãos. Ao nasc: dedos sobrepostos. Melhora com tempo, não tem anomalias viscerai e cognitivo nl
  1. desvio ulnar dos dedos na art mtcf
  2. deformidades em flex mtcf e iiff em diversas combinações
  3. região palmar em cúpula, com prega palmar única
  4. polegar fletido e com limitação do adm, ocasiona prega cutânea da palma ate a falange prox
- TRATAMENTO:
- Pés: ptc e ptv são mais comum, tto inicio conserv e se necessário cirurgico

TIPO II: MAO E PE **MAIS ALGUMA COISA**, pode ser dividido em subgrupos como:

- A) Sd Gordon com associação a camptodactilia, PTC e palato fendido. 50% LCQ
- B) PTC grave, dedos das mãos afilados e lisos com grande desvio ulnar + dismorfismo facial
- C) PTC, dedos em martelo, lábio fendido
- D) Deformidade complexa das mãos, pés e escoliose
- E) (frequente) Abertura limitada da mandíbula (trismo), flexão do punho, hiperextensão MCF, flexão IFP

-Diminuição capacidade cognitiva no tipo II

### 2 B- SD FREEMAN SHELDON

- Face de assobiador (fibrose musc ao redor da boca) + deformidades mãos pés e coluna vertebral.
- Deformidades das mãos são constantes: O clássico é Camptodactilia com desvio ulnar (dedos em ventania). Ocorre também Flexão MCF com limitação da extensão, flexão IFP (pode ter colo de cisne). Tto: fisio + to (resposta não é tão satisfatória como na distal)
- 80% pés equinovaro, resistente ao tto conservador
- escoliose frequente o tto é igual ás outras escolioses artrogripóticas
- baixa estatura e inteligência normal

### 3 A- SD PTERÍGIO MÚLTIPLO

pterígio = pequena asa (grego). Sinal clínico mais característico é a presença de membranas (pregas cutâneas) através das articulações. A sd de Klippel Feil é um tipo de pterígio localizado (no pescoço).

- Presença de vários pterígios com distribuição variável não tão evidentes quando a cça nasce
- escoliose presente em mais de 50% resistente ao tto conservador
- PTV é comum
- Baixa estatura com inteligência normal

### 3B – SD PTERÍGIO POPLITEO

- Presença dos Pterígios poplíteos
- É conhecida como Sd faciogenitopoplíteo
- Defeitos faciais são comuns (fenda palatina ou lábio leporino)
- Presente ao nascimento, banda fibrosa que pode se estender do ísquio ao calcâneo.
- Tto precoce é melhor

- Estruturas vasculares mais profundas ao nervo que o habitual

#### 4- SD DAS SINOSTOSES

- caracterizam por apresentar fusões cartilagosas ou ósseas

### ARTROGRIPOSE MÚLTIPLA CONGÊNITA(AMC)

#### I – CONCEITO:

É uma síndrome complexa(rara) caracterizada por contratura de várias articulações em diferentes partes do corpo devido á graus variados de fibrose dos músculos afetados, encurtamento de cápsula periarticular e ligamentos das articulações afetadas. É um processo não progressivo causado por inúmeras patologias de base neuropática(mais comum e de pior prognóstico), miopática ou inflamatória que levam á falta de movimento in útero culminando com o desenvolvimento de contraturas articulares .

#### II – CLASSIFICAÇÃO:

A) Contraturas Articulares Congênicas Envolvendo Primariamente os Membros(50% dos casos):

- Amioplasia: é a AMC clássica , corresponde á contraturas articulares nos 04 membros subdividindo-se em: tipo A(comprometimento dos 04 membros), tipo B(comprometimento apenas dos MMSS) e tipo C (comprometimento apenas dos MMII). Em todos os tipos estão presentes hipoplasia muscular secundário á fibrose(atrofia dos membros).

- Artrogripose distal: neste caso apenas as mãos( polegar na palma e dedos cerrados) e os pés( equinovaro, calcaneovalgo) estão envolvidos .

B) Contraturas Articulares Congênicas Múltiplas com Envolvimento de Outras Áreas do Corpo

Esta relacionada com inúmeras síndromes com Freemam Sheldon, Holt Oram, etc

C) Contraturas Articulares Congênicas Múltiplas com Disfunção do SNC:

Compreende entidades com anomalias cromossômicas como as trissomias(13,14,18,etc)

#### II – TRATAMENTO:

Os objetivos do tratamento são deambulação (independente ou assistida) e uso funcional máximo do membro superior. Deve-se seguir alguns princípios básicos:

1º) Deve-se liberar a causa da obstrução ao movimento articular que são as cápsulas, ligamentos e músculos fibrosados. Os tecidos moles contraídos são tão rígidos que não permitem manipulação passiva pois podem causar necrose por compressão da cartilagem hialina c/ adesões fibrosas.

2º) Manter a fisioterapia diária após tratamento cirúrgico e uso de tala noturna

3º) Como as deformidades são propensas á recidiva deve-se pensar sempre em transferências tendinosas p/ substituir os músculos ausentes ou inativos.É necessário boa mobilidade articular.

=> Pé e Tornozelo: a deformidade mais comum é o equinovaro seguido do pé valgo convexo congênito. Outras deformidade menos freqüentes são o calcâneovaro e valgo,metatarso aductus( pode ser tratados apenas com gesso manipulativo). No pé equinovaro realiza-se a simples ressecção de todas as estruturas contraturadas reposicionando o tálus no encaixe do tornozelo.Se o pé for rígido realiza-se osteotomia da coluna lateral( Lichtblau, Evans). A talectomia é um procedimento de salvação e não deve ser feita de primeira. No tálus vertical e pé cavovaro o tto é cirúrgico

=> Joelho: deformidade em flexão leve(<20º) é tratada com gesso manipulativo e fisioterapia, a moderada(20 á 60º) é tratada com alongamento dos isquiotibiais( se funcionias) ou secção ( se não funcionais) além de capsulotomia posterior. Na deformidade em flexão grave(> 60º) as estruturas neurovasculares estão contraturadas portanto opta-se pelo encurtamento femoral através da osteotomia supracondileana de subtração anterior( pelo menos 01 cm). As deformidades em

extensão leve inicialmente são tratadas com estiramento manipulativo e órtese, se não for efetiva opta-se pela quadricepsplastia. Na moderada além da quadricepsplastia realiza-se a redução aberta do joelho luxado e o uso de talas noturnas com o joelho em flexão por 06 meses.

=> Quadril: as deformidades p/ tratamento são divididas em contraturas( mais freqüentes) e luxação. As contraturas mais comuns são em abdução flexão e rotação externa(posição de Buda) e o tratamento inicial é manipulativo. Em deformidades maiores com prognóstico de marcha bom o tratamento é cirúrgico mediante liberação de partes moles contraturadas. A osteotomia de extensão subtrocantérica(cunha posterior) só está indicada em deformidades graves próximo á maturidade esquelética e se houver mobilidade do quadril( arco de flexão de 110°).

Os pacientes com quadril luxado na AMC podem estar associados á coxa valga, anteversão femural, acetábulo raso ( preenchido por tecido fibroso). São divididos em :

- deambuladores : são aqueles c/ músculos do MMSS normais p/ suportar muletas ou quadríceps e glúteo máximo ativo. Na luxação unilateral o objetivo da cirurgia é manter uma pelve nivelada mesmo que o quadril torne-se rígido. Na luxação bilateral se os quadris forem rígidos ou com pouco movimento não há necessidade de tratamento cirúrgico, caso os quadris apresentem mobilidade satisfatória associado á joelhos móveis é necessário a correção das luxações. O tratameto consiste em liberação de partes moles contraturadas e osteotomia de encurtamento derrotatória e varizante do fêmur. Se a cabeça femoral estiver muito acima do acetábulo está indicado uma tração prévia antes da cirurgia. Na insuficiência acetabular(confirmada pela TC) se for anterior realiza-se a osteotomia de Salter e sendo posterior está indicada a osteotomia de Albee-Shelf. O pos operatório é mantido com gesso pelvipodálico por 06 semanas, sendo liberada a marcha sob orientação fisioterápica .

=> Cotovelo : a contratura em flexão é funcional portanto o tratamento é conservador( fisioterapia). Já a contratura em extensão apresenta impossibilidade funcional pois o paciente é incapaz de levar á mão á boca. Nestas situações está indicada capsulotomia posterior e alongamento do tríceps, mas havendo mobilidade articular com bíceps braquial fraco realiza-se a transferência do tríceps( este procedimento não deve ser realizado se o paciente necessitar de muletas p/ deambular, pois perde-se o mecanismo extensor necessário do cotovelo.p/ o ato). Outras transferências podem ser realizadas como grande dorsal e peitoral maior. Se a deformidade for bilateral a transferência tendinosa é realizada em apenas um dos lados pois com o tempo o cotovelo pode permanecer fixo em flexão impossibilitando o paciente levar á mão á região perianal. Na contratura em pronação do antebraço opta-se pela tenotomia do pronador redondo ou sua transferência p/ promover a supinação( caso sua força motora seja adequada)

=> Punho: a deformidade mais comum é a flexão acentuada associado á graus variados de desvio ulnar. Inicialmente realiza-se o tratamento manipulativo e uso de órteses em dorsoflexão. Se os dorsoflexores do punho forem fracos a deformidade recidiva rapidamente, portanto realiza-se as transferências tendinosas, geralmente do flexor ulnar do carpo p/ o extensor radial curto e longo do carpo. Caso a deformidade em flexão seja rígida o autor recomenda a osteotomia em cunha dorsal do radio e ulna distal associado á transferências tendinosas .

=> Polegar: encontra-se aduzido na palma da mão( contratura da prega e do adutor do polegar) com flexão da art MTF e da IF( contratura do flexor longo do polegar). Na infância o tratamento consiste de manipulação passiva e imobilização. Posteriormente indica-se o tratamento cirúrgico com abertura da 1º prega interdigital( rotação de retalho), liberação do adutor do polegar, flexor curto e 1º interósseo dorsal. A capsulotomia da art TZM pode ser realizada.

=> Dedos: as deformidades leves da art IF podem ser tratadas com manipulação passiva . As moderadas indica-se a liberação do flexor superficial dos dedos, ligamentos colaterais e fixação com fios de kirschner por 03 semanas. Quando a extensão destas art são melhoradas com a flexão do

## Resumo Sbot

punho , a deformidade é secundária á não só á contratura dos flexores superficiais como também do profundo, portanto associa-se um alongamento dos flexores profundos dos dedos.O desvio ulnar dos dedos podem ser corrigidos com liberação da musculatura intrínseca e osteotomia da base da falange