

**EFICIÊNCIA DA FISIOTERAPIA NA RECUPERAÇÃO DE CRIANÇAS COM
ARTROGRIPOSE MÚLTIPLA CONGÊNITA - RELATO DE CASO EM ANGOLA**
**EFFICIENCY OF PHYSIOTHERAPY IN THE RECOVERY OF CHILDREN WITH
ARTHROGRIPOSE MULTIPLE CONGENITA - CASE REPORT IN ANGOLA**

ISSN: 2595-8704. DOI: 10.29327/2323543.26.1-23

Teresa Nair José Gomes ¹
Modesto Paulo Mateus ²

RESUMO

A Artrogripose Múltipla Congênita é uma síndrome ou condição clínica que é caracterizada por múltiplas contraturas articulares de carácter não progressivo em mais de 2 articulações em deferentes áreas do corpo presentes desde o nascimento. OBJETIVO: Efetuar estudo de um caso Clínico de Artrogripose Múltipla congênita de uma criança atendida nos serviços de fisioterapia do Centro Ortopédico Regional Polivalente Dr. António Agostinho Neto RELATO DE CASO: Paciente V.A.P de 3 meses de idade, sexo feminino, consciente com estado nutricional razoável que foi encaminhado aos nossos serviços, no mês de Fevereiro de 2022 com o diagnóstico de artrogripose múltipla congênita, este apresentou em exame físico ligeiro aumento do tónus muscular nos MMSS e MMII, Rigidez articular nas articulações. METODOLOGIA: Trata-se de uma pesquisa de natureza descritiva observacional e transversal de estudo de caso clínico em uma criança de 3 meses de idade atendida no Centro Ortopédico e de Reabilitação Polivalente Dr. António Agostinho Neto com uma abordagem qualitativo com o objetivo de constatar a eficiência da inclusão da fisioterapia no tratamento da Artrogripose Múltipla Congênita. CONSIDERAÇÕES FINAIS: Após a intervenção da fisioterapia a criança apresentou melhorias consideráveis na funcionalidade, estrutura corporal, atividade e participação.

PALAVRAS-CHAVE: Eficácia. Fisioterapia. Criança. Artrogripose Múltipla. Congênita.

ABSTRATCT

Congenital Arthrogryposis Multiplex is a syndrome or clinical condition that is characterized by multiple non-progressive joint contractures in more than 2 joints in different areas of the body present from birth. OBJECTIVE: To carry out a study of a clinical case of Arthrogryposis multiplex congenita in a child treated at the physiotherapy services of Centro Ortopédico Regional polyvalent Dr. António Agostinho Neto CASE REPORT: A 3-month-old V.A.P patient, female, conscious with reasonable nutritional status, was referred to our services in February 2022 with the diagnosis of Arthrogryposis multiplex congenita. Increased muscle tone in the upper and lower limbs, joint stiffness in the joints. METHODOLOGY: This is a descriptive, observational and cross-sectional study of a clinical case in a 3-month-old child treated at the Orthopedic and Polyvalent Rehabilitation Center Dr. António Agostinho Neto with a qualitative approach with the objective of verifying the efficiency of the inclusion of physiotherapy in the treatment of Arthrogryposis Multiple Congenita. FINAL CONSIDERATIONS: After the physiotherapy intervention, the child showed considerable improvements in functionality, body structure, activity and participation.

KEYWORDS: Effectiveness. Physiotherapy. Child. Multiple Arthrogryposis. Congenital.

¹ Licenciada em Fisioterapia pela Universidade Jean Piaget. Pós-Graduada em Pedagogia -Universidade Católica Instituto Superior Dom Bosco Universidade Jean Piaget. Fisioterapeuta do Centro Ortopédico e de Reabilitação Polivalente DR. António Agostinho Neto Luanda/Angola Docente de Instituto Superior Politécnico do Kilamba e da Universidade Jean Piaget Angola. **E-MAIL:** teresanair22.09@gmail.com

² Doutorando em Ciências da Saúde Coletiva e Mestre em Saúde Coletiva pela ACU - Absoulute Cristian University. Especialista em Saúde Pública pela Universidade Católica de Angola. Licenciado em Gestão Hospitalar pelo Instituto Superior Politécnico do Cazenga.Chefe do Departamento de Ciências da Saúde do ISPNM- Instituto Superior Politécnico Nelson Mandela. Docente pela Univesidade Jean Piaget de Angola. **E-MAIL:** modestpaulomateus@gmail.com. **CURRÍCULO LATTES:** lattes.cnpq.br/2038638082960737.

INTRODUÇÃO

Artrogripose múltipla congênita (AMC) refere-se a uma síndrome caracterizada por múltiplas contraturas articulares, de caráter estacionário, presente ao nascimento^{32, 36}. Trata-se de uma afecção não evolutiva, o quadro varia de um caso para outro, e frequentemente o grau de deformidade mostra-se muito acentuado.

As articulações estão comprometidas, porém não existe anquilose óssea³⁸. Em contraste com a severa apresentação neonatal, o prognóstico clínico é relativamente bom²⁰. O termo artrogripose deriva de duas palavras Gregas que significam “juntas encurvadas” ou “fletidas”²⁶. Não é classificada como doença específica, pois são conhecidas inúmeras patologias de base: neuropática, miopática e inflamatória que cursam com artrogripose^{13, 26}.

A incidência da AMC é de 1:3000 nascidos vivos, sendo o sexo masculino cinco vezes mais afetado^{22, 36}. Em 1997, Wong relatou uma incidência entre 1:5000 e 1:10000 nascidos vivos⁴⁸. Não existe relato de prevalência racial¹². Na população geral, a incidência de apresentações pélvicas está em torno de 2 a 3%, já em crianças com artrogripose a incidência chega a 20%, contribuindo deste modo para uma elevada incidência de deformidades nos membros inferiores⁴⁹.

Existe uma discordância entre os autores a cerca do tipo mais freqüente de artrogripose. Bronshtein e Zimmer referem que embora a artrogripose ocorra como um evento esporádico, há um tipo miogênico recessivo (distrofia, aplasia ou miopatia) que ocorre em mais casos⁹. Segundo alguns autores, a forma neurogênica é muito mais comum e ocorre em cerca de 90% dos casos de AMC^{16, 43, 48}. Enquanto, outros referem que

cerca de um terço dos neonatos com AMC tem o diagnóstico final de amioplasia^{4, 22}.

O tempo de vida na maioria das vezes é normal. Quando existe associação com disfunção do sistema nervoso central (SNC) cerca de 50% dos pacientes morrem no primeiro ano de vida¹². Em Angola a nossa pesquisa não encontrou dados sobre a doença, tudo quanto se sabe a patologia tem sido tratado de forma rara nas diversas instituições de saúde do país e sem qualquer informação que possa preocupar de momento as entidades de saúde. O objetivo do presente trabalho foi de realizar um estudo de um caso clínico de Artrogripose Múltipla congênita de uma criança atendida nos serviços de fisioterapia do Centro Ortopédico e de Reabilitação Polivalente Dr. António Agostinho Neto.

REVISÃO DE LITERATURA

ETIOLOGIA

Trata-se de uma afecção relativamente rara, de etiologia multifocal, tendo início na vida intra-uterina^{8, 38}. A causa comum parece ser a diminuição dos movimentos fetais¹⁹. Existe uma ampla variação na severidade em que os músculos e articulações são afetados⁸. As contraturas articulares congênitas parecem ser resposta a uma variedade de agentes e situações que criam um desequilíbrio entre forças musculares que atuam sobre as articulações.

O tempo de ocorrência do fator causal, as regiões envolvidas e a natureza intermitente ou continuada do fator, determinam o grau de envolvimento¹³. Em 1982, Judith G. Hall descreveu as seis maiores causas de artrogripose: 1) doenças neuropáticas envolvendo o cérebro, medula espinhal ou nervos periféricos; 2) miopatias primárias devido à distrofia muscular

congênita, distrofia miotônica congênita e miopatia nemalínica; 3) anormalidades do tecido conectivo; 4) limitado espaço no útero como resultado de gravidez gemelar ou fibrose uterina; 5) comprometimento vascular intra-uterino; 6) doenças maternas tal como miastenia gravis ²¹.

Associação de doença mitocondrial e AMC tem sido relatada recentemente. Parece ser caracterizada bioquimicamente por diminuição na atividade de um ou mais complexos da cadeia respiratória do músculo esquelético, levando ao desenvolvimento de miopatia com apresentações clínicas altamente variáveis ^{25, 46}.

Exposição materna a drogas, hipertermia, febre materna acima de trinta e nove graus (por um período prolongado), infecções virais específicas (enterovírus, rubéola, etc), hemorragias, ameaça de aborto e pancada no abdômen materno são apontadas como fatores etiológicos ^{12, 13, 21, 22}.

Anormalidades estruturais uterinas; tumores pélvicos, freqüentemente em ovários; posicionamento unilateral do rim materno na cavidade pélvica, rim ectópico; podem determinar obstrução no canal de parto e mau posicionamento fetal levando ao desenvolvimento de AMC ^{45, 51}. A gravidez abdominal também é uma causa extraordinária de AMC, mas já foi descrita em uma gestação de dezenove semanas após tentativas de aborto terapêutico ³¹.

CLASSIFICAÇÃO

A artrogripose múltipla congênita pode ser classificada de acordo com o padrão de envolvimento das articulações ²². Já os autores; Bonilla-Musoles, Machado e Osborne sugerem uma classificação de AMC dentro de quatro grupos básicos: 1) artrogripose generalizada,

onde as quatro articulações são afetadas; 2) artrogripose distal, onde são afetados pés, mãos e face; 3) síndrome de Pterígio, em adição às contraturas há uma faixa de pele no pescoço; 4) síndrome das sinostoses, onde além das contraturas, ocorre falha na diferenciação ou separação de um membro ou parte dele, alterado a sua forma normal ⁸.

Masiero, Pinto e Lourenço sugerem uma classificação mais detalhada da elaborada por Judith G. Hall e cols, esta inclui: amioplasia tipos A, B e C; artrogripose distal tipos I e II; artrogripose com deficiência, por síndromes conhecidas (trismopseudocamptodactilia, Freeman-Sheldon, aracnodactilia contratural congênita, polegares aduzidos) e devido a teratogênias ambientais ^{21, 26}. As formas amioplásicas geralmente são clinicamente mais graves.

A amioplasia tipo A exibe grave comprometimento dos quatro membros, aspecto facial arredondado narinas antevertidas, filtro nasal alto e micrognatia. No tipo B nota-se grave acometimento global dos membros superiores com o tronco e os membros inferiores normais. O tipo C exibe grave comprometimento dos membros inferiores, com o tronco e os membros superiores normais. As formas distais acometem predominantemente mãos e pés sendo mais discretas as deformidades em outras articulações. Já o tipo II de artrogripose distal apresenta subtipos baseados em certas características clínicas: II a – baixa estatura, palato fendido; II b – ptose palpebral; II c – palato fendido, lábio leporino; II d – escoliose e II e – trismo.

ACHADOS CLÍNICOS

As principais características clínicas da AMC são: articulações de formato cilíndrico sem

pregas cutâneas; articulações rígidas com contraturas significantes; luxação das articulações, especialmente do quadril e atrofia ou ausência de grupos musculares ⁴¹.

Existem contraturas articulares geralmente simétricas, podendo envolver os quatro membros, com marcada escassez de tecido subcutâneo. A pele é fina e lisa, com pouca sudorese e cicatrização normal. A sensibilidade e propriocepção são normais, embora os reflexos tendíneos profundos possam estar diminuídos ou ausentes ^{13, 39, 41}. A severidade das lesões aumenta distalmente, tanto que mão e pés são mais severamente afetados que antebraços, braços, pernas e coxas ⁸.

O acometimento do membro superior pode ser total ou parcial. Existe limitação passiva e ativa das articulações ²⁶. Os ombros geralmente são vistos em adução e rotação interna, podendo haver limitação na abdução ^{13, 26}. No cotovelo podemos encontrar dois tipos de deformidades: uma em flexão, na qual a posição favorece a função; ou mais comumente em extensão, onde existe uma incapacidade funcional.

O antebraço apresenta-se em posição em pronação. O punho encontra-se em flexão e desvio ulnar, deformidade mais comum e característica. Outra deformidade menos encontrada no punho é a extensão com desvio radial da mão ²⁶. A mão apresenta um conjunto de deformidades complexas. Os dedos parcialmente fletidos ao nível das articulações metacarpofalângicas e interfalângicas, e o polegar incluso na palma da mão, leva a um inadequado controle muscular ^{13, 24}. Pode haver camptodactilia, flexão permanente de uma ou mais articulações interfalangeanas, usualmente no quinto quirodáctilo ou pseudocamptodactilia ⁵.

No tronco, a deformidade mais comumente encontrada é a escoliose. E como costuma ser progressiva, freqüentemente traz conseqüências com obliquidade pélvica, luxação do quadril e complicações pulmonares ²⁶. As maiorias das curvaturas são notadas ao nascimento ou nos primeiros anos de vida, sendo geralmente toracolombares ^{13, 50}. Drummond e Mackenzie relataram uma ocorrência de escolioses em 14 de 50 pacientes com artrogripose, uma incidência de 28%, onde sete desses tinham escoliose congênita associada a artrogripose. Spender, Millar e Brown relataram, em Hong Kong, 112 pacientes com artrogripose dos quais 35 apresentavam escoliose e oito deles tinham anormalidades congênicas. Outro relato é de Bernstein, que revisou 59 registros de paciente no Tennessee e encontrou escoliose em 30%, onde duas delas eram congênicas ⁴⁷.

Já para os membros inferiores, os quadris são freqüentemente acometidos. A incidência de problemas de quadril em AMC varia de 65 a 85% e inclui contraturas, subluxação e luxação ⁴⁹. As contraturas em flexão pura são as mais comuns. São também comuns as contraturas em flexão associada com abdução e rotação externa. A luxação do quadril é um achado freqüente, sendo devido a vícios posturais intra-uterinos. Ainda podem ser encontradas as seguintes alterações: coxa valga, acetábulo pequeno e raso, cabeça femoral fusiforme e aumento do ângulo de anteversão femoral ²⁶.

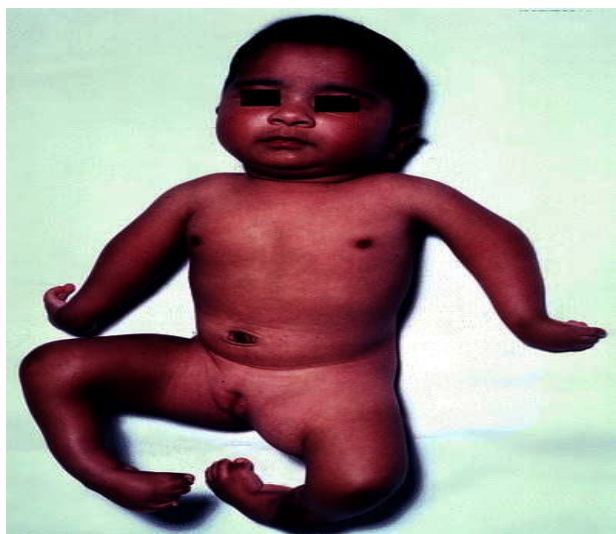
O joelho pode apresentar-se fletido ou hiperextendido e, nesta última situação, pode haver luxação posterior da tíbia ²⁶. Na maioria dos casos, os joelhos apresentam-se em flexão, com marcada diminuição da força do músculo quadríceps ¹³. Os pés podem apresentar as mais variadas deformidades: eqüinovaro, talo vertical, plano valgo e cavo-varo ^{5, 33}. A principal característica do pé artrogripótico é a marcada rigidez de suas articulações. A gravidade reside nas importantes alterações da anatomia dos ossos, verificada já nos primeiros meses de vida, sendo o principal motivo

dos maus resultados diante do tratamento conservador ²⁶.

Um grande número de anormalidades congênitas envolvendo muitos órgãos e sistemas podem ser associados com artrogripose, como exemplo tem-se, hipoplasia pulmonar, fístulas traqueo-esofágicas, fenda palatina, anormalidades oftalmológicas, hérnias inguinais ou umbilicais ^{10, 18, 28}. Problemas cardíacos incluem defeitos congênitos e cardiomiopatia. Os rins, útero e bexiga podem mostrar anormalidades estruturais. O diafragma também pode estar comprometido, geralmente afetando a função pulmonar ¹². Pode ser encontrado ainda hemangioma capilar frontal que desaparece com a idade, hipoplasia dos dedos e genitais ^{12, 14, 18, 26}.

Deformidades faciais incluem assimetria, ponte nasal plana e alterações mandibulares, micrognatia e trismo ¹². Dificuldades alimentares, problemas de linguagem e crescimento insuficiente são comuns ¹. Neonatos com artrogripose distal podem ter fenda palatina, fenda labial, língua pequena, trismo, ptose e prega epicântica suave. Neonatos com amioplasia podem exibir rosto arredondado, nariz curto arrebitado, micrognatia, dedos delgados e hemangioma capilar frontal ⁴.

FIGURA 1- Artrogripose múltipla congênita.



FONTE: Springer Science+Business Media

DIAGNÓSTICO

À medida que se tem incorporado novas técnicas de diagnóstico tanto pré como pós-natais, a prevalência de defeitos congênitos ao nascimento tem aumentado ²⁹.

O diagnóstico de AMC pode ser feito no período pré-natal por meio de ultra-sonografia, radiologia e fetoscopia. Geralmente é feito por volta do segundo trimestre gestacional ^{22, 27}. Visto que a condição não é prejudicial para a mãe ou letal para o feto e possui alternativas de tratamento, a gravidez pode seguir um curso normal ⁴². O diagnóstico baseia-se na combinação de acinesia fetal, posição anormal dos membros, retardo no crescimento intra-uterino e polidrâmnio ³. Embora exista relato ecográfico de AMC diagnosticada no primeiro trimestre gestacional, o diagnóstico pré-natal é difícil, existindo poucos relatos na literatura ².

Em 1998, Alencar et. Al., em relato de caso, observaram por meio de ultra-sonografia morfológica uma gestação de trinta e duas semanas (terceiro trimestre), com polidrâmnio, ausência de movimentação fetal, inclusive movimentos respiratórios ³. O conceito apresentava acentuado retardo de crescimento intra-uterino, com extrema diminuição da circunferência abdominal e torácica, implantação baixa dos pavilhões auriculares, micrognatia, flexão contínua dos membros inferiores e superiores, rotação interna dos fêmures e pé torto à direita. Em ultra-sonografias seriadas as alterações evidenciadas foram confirmadas e registrou-se piora contínua das lesões descritas, ficando estabelecido o diagnóstico de artrogripose ainda no período pré-natal. Ultra-sonografia pode ainda ser utilizada para avaliar o envolvimento do sistema nervoso central (SNC) e possíveis anormalidades das vísceras ¹².

O uso de ressonância magnética tem sido relatado para AMC e outras disfunções musculares^{12, 40}. É uma técnica não invasiva que permite identificação e quantificação de alterações em músculos isolados¹⁷. Fedrizzi et al. e Philpot et al. sugerem que ressonância magnética pode ser usada em crianças apresentando artrogripose, pois conhecendo o padrão de envolvimento muscular nesses pacientes podem ser fornecidas informações sobre o processo patológico de base e/ou ajudar na procura por genes e proteínas responsáveis pelas alterações^{16, 34}.

Tomografia computadorizada é útil para avaliar o comprometimento tanto do SNC quanto da massa muscular¹². Biópsia muscular pode exibir evidência de miopatia e neuropatia^{23, 38}. Biópsia de pele pode ser feita para cultura de fibroblastos sendo usada para análise cromossômica. Eletromiografia (EMG), em área normal e afetada, mostra-se útil na diferenciação de causas neurogênicas e miogênicas. Teste de condução nervosa avalia a velocidade de condução em nervos motores e sensitivos, sendo geralmente realizados quando uma neuropatia periférica é suspeitada¹². Estudos cromossômicos são indicados no grupo de pacientes com envolvimento cerebral⁴.

No exame histoquímico a característica mais notável é uma distribuição anormal nos tipos de fibras musculares⁴⁴. Em geral, exames laboratoriais como: níveis de creatina fosfoquinase (CPK), cultura viral, níveis de imunoglobulina M, estudo citogenético, não são específicos. Podem ser solicitados para confirmar determinadas hipóteses diagnósticas¹².

Diagnóstico diferencial deve ser feito com paralisia do plexo braquial bilateral. A diferenciação é feita porque a postura anormal da AMC é tanto ao repouso quanto ao movimento,

enquanto que a postura anormal na paralisia do plexo braquial bilateral é apenas durante o movimento^{4, 37}. Anquilose óssea pode ser confundida com artrogripose, mas inclui fusão de falanges, fusão de ossos do carpo e tarso, e também sinostose¹².

DESENVOLVIMENTO PSICOMOTOR

Crianças com ACM podem apresentar atraso no desenvolvimento motor em várias etapas. Por exemplo, o rolar é freqüentemente difícil em função das contraturas dos membros inferiores. Algumas crianças podem aprender a se arrastar no chão, por cima de seus ventres, ou de costas, inicialmente.

A maioria das crianças pode sentar, mas têm dificuldade em alcançar a posição sentada independentemente. Engatinhar com as mãos e com os joelhos em geral é difícil, e as crianças muitas vezes aprendem a se movimentar com suas nádegas. O ato de puxar-se para ficar em pé pode ser limitado pelas contraturas das extremidades inferiores. As atividades de pré-deambulação de vem ser iniciadas antes de um ano de idade. Entre a idade de doze meses até a pré-escola o objetivo do tratamento é desenvolver o máximo de independência com mobilidade e habilidades de auto cuidados. A deambulação é possível para muitas crianças com AMC e deve ser considerado um objetivo viável até que se prove o contrário.

As habilidades dos membros superiores concentram-se nas atividades de alimentação e de vestimenta. O período de idade escolar com freqüência evidencia as incapacidades funcionais que possam existir na criança com AMC. Sua velocidade de deambulação pode ser lenta quando comparada com a de seus colegas, e as dificuldades motoras finas podem interferir na velocidade e na exatidão da escrita⁴¹.

Em 2001, Burke descreve o desenvolvimento motor de uma criança com Artrogripose¹¹. Ela iniciou deambulação dentro do tempo de desenvolvimento normal embora sua percepção de equilíbrio estivesse um pouco alterada. A criança não tinha reflexos de proteção, mas aprendeu a equilibrar-se rapidamente podendo correr, pular e pedalar bicicleta do mesmo modo que as crianças de sua idade. Aos dois anos era capaz de puxar-se, alimentar-se, virar páginas de revistas e carregar objetos com uma preensão razoavelmente boa. Nesta mesma idade ela estava aprendendo a vestir-se independentemente. Aos quatro anos conseguiu estabelecer completa rotação voluntária em ambos os ombros. Aos cinco anos ela era auto-suficiente, e apesar de exibir uma pequena fraqueza em seus braços, podia fazer tudo o que uma criança da mesma idade fazia.

TRATAMENTO

O tratamento da AMC pode ser conservador ou cirúrgico, realizado por uma equipe multidisciplinar composta por: médico pediatra, cirurgião, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, assistente social e psicólogo^{20, 38, 48}. Os principais objetivos do tratamento intensivo multidisciplinar são: 1)manutenção da amplitude de movimento articular, 2)fortalecimento da musculatura residual e melhora da hipotonia, 3)facilitação da aquisição das etapas do desenvolvimento motor e cognitivo, 4)melhor integração do esquema corporal, como forma de facilitar a aquisição de padrões de movimento necessários à realização das atividades da vida diária e prática²⁶.

A variedade de quadros clínicos e graus de acometimento exigem que o tratamento do portador de artrogripose seja feito de forma

individualizada²⁶. O tratamento precoce, no período neonatal, deve ser feito de forma não cirúrgica, podendo ser requerido tratamento cirúrgico após esse período⁴. Pode ser esperada uma melhora lenta, sem que ocorra perfeita restauração da função³⁶. Deformidade recorrente é comum, particularmente em pacientes com ossos imaturos⁶. Com bom direcionamento do tratamento o prognóstico pode ser excelente, com sobrevivência até a fase adulta¹⁹.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

Masiero, Pinto e Lourenço sugerem utilização de órteses e/ou aparelhos gessados seriados para os membros superiores²⁶. Quando se obtém a correção das deformidades, mantém-se órteses por períodos prolongados para diminuir a recidiva. Se esse tratamento é ineficaz, ou ocorre recidiva, a cirurgia é indicada. Osteotomia derrotativa do úmero, capsulotomia posterior do cotovelo, alongamento do tendão do tríceps, transferências musculares, carpectomia e artrodese radiocárpica são algumas das cirurgias mais comuns. Dias e Gabrieli citam que se a musculatura do ombro for muito pobre, uma artrodese dessa articulação pode estar indicada¹³. Autores referem em seus trabalhos a cirurgia de transposição do músculo grande dorsal como forma de restaurar a flexão de cotovelo^{15, 18}. Enquanto, outros citam que vários procedimentos cirúrgicos vêm sendo utilizados para reduzir contraturas em flexão do punho, com melhores resultados sendo conseguidos por combinação entre procedimentos ósseos (osteotomia ou carpectomia) e de partes moles (transferência tendínea)^{7, 39}.

De acordo com alguns trabalhos, para correção da escoliose coletes bivalvados e de Milwaukee podem ser utilizados como modo de

controlar a evolução da curvatura em crianças menores, reservando o procedimento da artrodese vertebral para casos restritos^{13, 26}. Em 1994, Winter cita que essas curvaturas não são fáceis de tratar e o tratamento com órtese parece ser satisfatório apenas para curvas relativamente flexíveis, menores ou iguais que 50 graus, particularmente em crianças em desenvolvimento⁴⁷. Yingsakmongkol e Kumar mostraram em seus estudos a ineficácia das órteses no tratamento de escoliose quando a curvatura era maior que trinta graus⁵⁰.

Há trabalhos que citam os procedimentos mais comuns para correção de deformidades dos membros inferiores: liberação de partes moles, capsulotomias, tenotomias, osteotomias, uso de gesso pelvipodálico, cruropodálico, etc^{13, 26}. A luxação unilateral do quadril deve ser tratada evitando possível desenvolvimento de obliquidade pélvica e escoliose compensatória. Sugere-se redução aberta, acompanhada de liberação de partes moles, varização e derrotação femoral proximal se a criança tiver mais de dois anos de idade. Em 2002, Yau et al. em seu *follow-up* mostrou que utiliza redução aberta para a correção de luxação de quadril e que esta cirurgia pode ser complementada com o redimensionamento acetabular, melhorando o acoplamento articular, aumentando a estabilidade e diminuindo o número de recidivas⁴⁹. As contraturas residuais dos joelhos e pés são corrigidas cirurgicamente entre os seis e doze meses de idade⁴¹. Segundo Nicomedez et al., artrodese entre tíbia e calcâneo pode ser realizada após talectomia como forma de reduzir dor e aumentar a estabilidade do pé, aumentando seu padrão funcional³⁰.

TRATAMENTO FISIOTERAPEUTICO

Foi sugerido que um programa de fisioterapia intensiva, com exercícios passivos e ativo-assistidos, realizado de forma constante, várias vezes ao dia, seja instituído ainda no período neonatal, contando com a participação ativa dos pais da criança previamente orientados^{13, 26}. Em 1998, Shepherd refere que as técnicas de mobilização e alongamento devem ser aplicadas várias vezes ao dia, durante períodos de breve duração³⁸.

Os principais objetivos da fisioterapia são: marcha e independência nas atividades da vida diária, alcançando o nível máximo de função para cada criança^{26, 41}. Isto pode ser conseguido através da correção e manutenção da posição dos membros, preservação do alinhamento articular, estímulo à aquisição das etapas do desenvolvimento motor normal, atividades de fortalecimento, uso de órteses, de gessos e etc, tendo como objetivo final o máximo de independência possível^{35, 41}.

Inicialmente o fisioterapeuta executa alongamentos passivos e mobilizações suaves das articulações comprometidas. Deve-se tomar precaução para alongar apenas até o final da amplitude, mantendo o alongamento com um gesso ou uma órtese. Alongamento agressivo resultará em dano à cápsula e aos tecidos moles periarticulares. Posteriormente incentiva-se os movimentos ativos de membros e tronco. O fisioterapeuta trabalha para contribuir na construção de um tronco estável, que é a chave para deambulação independente^{35, 41}.

Decúbito ventral deve ser promovido o mais precocemente possível, com a finalidade tanto de alongar as estruturas da porção anterior dos quadris, como de manter a extensão desta articulação após cirurgia de correção da deformidade em flexão³⁶.

Durante o período de lactância até os doze meses de vida o terapeuta deve estimular a criança a adquirir etapas do desenvolvimento motor normal como o rolar, posição prona com antebraços apoiados, o sentar, o engatinhar, e por fim o andar. A partir da posição sentada, a mobilidade no chão deve ser encorajada ^{35, 41}.

É preferível incentivar a criança a conseguir deambular sem apoios, mas se for estritamente necessário, pode-se introduzir suportes como: andador, muletas com apoio de antebraço, tutor longo, etc ³⁵.

OPÇÕES METODOLÓGICAS

Trata-se de uma pesquisa de natureza descritiva observacional e transversal de estudo de caso clínico em uma criança de 3 meses de idade atendida no Centro Ortopédico e de Reabilitação Polivalente Dr. António Agostinho Neto com uma abordagem qualitativo com o objetivo de constatar a eficiência da inclusão da fisioterapia no tratamento da Artrogripose Múltipla Congênita.

RELATO DE CASO

IDENTIFICAÇÃO DO PACIENTE

Trata-se de um paciente de 3 meses de idade, sexo feminino, natural de Luanda acompanhada por sua mãe na consulta de fisioterapia sem qualquer antecedente patológico relatada pela mãe consciente e com estado nutricional rasurável que foi encaminhado aos nossos serviços, no mês de fevereiro de 2022 com o diagnóstico de artrogripose múltipla congênita.

QUEIXA PRINCIPAL (QP)

A Falta de movimentos nos membros inferiores e superiores e deformidades nos mesmos

membros preocupou os pais que logo pensaram em levar a criança para o hospital no sentido de marcar uma consulta de fisioterapia não se conhece qualquer antecedência patológica a paciente.

HISTÓRIA DA DOENÇA ATUAL (HDA)

Segundo os relatos da mãe a mesma nasceu de um parto Eutócico demorado com APGAR baixo e poucos movimentos nos membros inferiores e superiores logo após o nascimento, nos seus primeiros dias de vida notou-se permanência da falta de alguns movimentos e deformidades musculoesqueléticas principalmente nos membros inferiores e superiores.

HISTÓRIA PATOLÓGICA PREGRESSA

Quanto às condições médicas do paciente, tais como doenças crônicas ou alergias, não foram reveladas quaisquer evidências. Porém, a paciente também nunca tivera sofrido qualquer cirurgia e nem mesmo ter sido hospitalizado em algum hospital do país.

Paciente sem qualquer indicação médica de tratamento medicamentosa e sem histórico de alergia medicamentosa. Ou seja, nada digna de realce sobre esse aspecto.

HISTÓRIA FAMILIAR

Sem qualquer histórico de doença hereditária relevante na família da paciente.

EXAME FÍSICO DA PACIENTE

Em exame físico a paciente apresentou encurtamento muscular e diminuição da força muscular nos membros superiores e membros inferiores, rigidez articular nas articulações do cotovelo, punho, metatarsofalangicas, joelhos e tornozelo e diminuição da amplitude de movimento, perda acentuada da silhueta corporal normal e ausência de dobras flexoras nos membros superiores e membros inferiores, os membros superiores os ombros estavam em depressão, adução e rotação interna, cotovelos em extensão, antebraços em pronação, punho

com ligeiro desvio ulnar ,mão em padrão flexor, nos membros Inferiores os Joelhos em extensão e o pé no padrão equino varo.

EXAMES COMPLEMENTARES (LABORATÓRIO E IMAGEM)

Trata-se de uma paciente que veio encaminhado de um dos hospitais pediátricos de Luanda por um ortopedista cujos os exames não foram apresentados a nossa instituição porque já vinha com diagnóstico médico bem definido com indicação de tipo de tratamento fisioterapêutico a ser instituído ao paciente.

AVALIAÇÃO FISIOTERAPÊUTICA E PLANO DE TRATAMENTO

A. Avaliação

Na avaliação fisioterapêutica foi encontrado o diagnóstico funcional de delimitação funcional e atraso no desenvolvimento motor por artrose clássica. Os seus diagnósticos diferenciais são: síndrome de Freeman-Sheldon e o síndrome de Piteregium múltiplo.

B. Tratamento fisioterapêutico

O tratamento da paciente da paciente visou trabalhar a estrutura corporal da paciente, as atividades da vida diária e a sua participação onde as orientações foram:

- 1- Alongamentos musculares globais em 3 séries de 5;
- 2- Exercícios de fortalecimento muscular 3 em série de 5;
- 3- Mobilização passiva global 3 em série de 5 com mais ênfase nos movimentos fletores e adutores;
- 4- Treino de equilíbrio em sedestação 15 minutos;
- 5- Trino de facilitação da aquisição das etapas motoras (rolar, sentar, reptar, engatinhar).

C. Objetivos do tratamento

Tendo em conta o diagnóstico sineticofuncional da paciente, os objetivos do tratamento foram repartidos em duas fases nomeadamente: os objetivos a curto e a longo prazos.

No tratamento a curto prazo pretendia-se trabalhar em: Aumento do máximo de ADM; Aumento da força muscular passiva e ativa; redução do padrão hipertónico; redução do padrão característico da doença; estimular as etapas motoras (rolar, sentar, reptar, engatinhar).

No tratamento a longo prazo definimos como objetivos ter ganhos da força muscular; eliminar o padrão hipertónico; aumento da ADM máxima; eliminar ou reduzir ao máximo o padrão causado pela patologia e finalmente o enquadramento nas suas atividades de vida diária e a sociedade.

DISCUSSÃO E RESULTADOS

Após 15 sessões de fisioterapia a paciente teve como ganhos: a melhoria significativa onde houve aumento ligeiro da amplitude de movimento e da força muscular e redução do acentuado padrão causado pela patologia em algumas regiões do corpo, ganho de pequenos índices das dobras flexoras em algumas articulações.

Durante o período de lactância até os doze meses de vida o terapeuta deve estimular a criança a adquirir etapas do desenvolvimento motor normal como o rolar, posição prona com antebraços apoiados, o sentar, o engatinhar, e por fim o andar. A partir da posição sentada, a mobilidade no chão deve ser encorajada ^{35, 41}.

É preferível incentivar a criança a conseguir deambular sem apoios, mas se for estritamente necessário, pode-se introduzir suportes como: andador, muletas com apoio de antebraço, tutor longo, etc ³⁵.

Pelo fato da criança ainda nao possuir idade para treino de macha, não nos propuzemos a objetivos como as encontrados acima.

CONCLUSÃO

Concluimos que, no caso estudado, após a intervenção da fisioterapia a criança apresentou melhorias consideráveis na funcionalidade, estrutura corporal, atividades e participação, os dados recolhidos ao longo da reabilitação dessa criança poderá servir de referência para demonstrar a eficiência da inclusão da fisioterapia na recuperação dessas crianças.

Concluimos também que, o tratamento do paciente com Artrogripose quando feito por uma equipe multidisciplinar onde o fisioterapeuta está incluso de forma precoce tem resultados consideráveis e satisfatórios, podendo assim o paciente desenvolver as etapas de desenvolvimento motor permitindo que o paciente desenvolva o máximo de independência possível.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Após resultados alcançados no tratamento realizado que ilustraram ganhos significativos ao paciente recomendamos que a paciente pudesse ser seguida periodicamente o seu tratamento fisioterapêutico para acelerar mais os ganhos que lhe possam permitir ter capacidade de desenvolver suas atividades motoras possíveis e a sua reintegração na família e para a sociedade em geral.

Podemo-nos referir também que a pesquisa feita permitiu-nos compreender que que, a AMC é uma afecção que pode ser detectada logo no período pré-natal. Sua etiologia permanece incerta, havendo várias hipóteses para seu desenvolvimento. Quanto mais precocemente a AMC for diagnosticada, maiores serão as chances de sucesso com o tratamento conservador, ficando o tratamento cirúrgico reservado para os casos mais severos.

O sucesso do tratamento depende da forma de apresentação do quadro e do início dos exercícios. À Fisioterapia cabe corrigir as deformidades através dos métodos físicos, muitas vezes em combinação com a correção cirúrgica, e

em incentivar e treinar a habilidade da criança na execução de hábitos cotidianos.

Todas as formas de tratamento devem visar não apenas a melhora funcional, mas também os benefícios emocionais como o aumento da auto-estima e a socialização da criança, parte importante para seu desenvolvimento global.

REFERÊNCIAS

1. AICARDI, J. Diseases of the Nervous System in Childhood. **Oxford: Blackwood Scientific Publications**, 1992.
2. AJAYI, R.A.; KEEN, C.E.; KNOTT, P.D. Ultrasound diagnosis of the Pena Shokeir phenotype at 14 weeks of pregnancy. **Prenat Diagn**, v. 15, p. 762-764, 1995.
3. ALENCAR, C.A. et al. Diagnóstico pré-natal da Artrogripose Múltipla Congênita – Relato de caso. **Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia**, v. 20, n. 8, p. 481-484, 1998.
4. ALFONSO, I. et al. Arthrogryposis Multiplex Congenita. **International Pediatrics**, v. 15, n. 4, p. 197-204, 2000.
5. BEALS, R.K.; LA FRANCHI, S. **Distal Arthrogryposis: a new type with distinct facial appearance and absent teeth**. Disponível em: <<http://www.jmedgenet.com>>.
6. BERNSTEIN, R.M. Arthrogryposis and amyoplasia. **Journal of American Academic Orthopedic Surgery**, v.10, n.6, p.417-424, Nov-Dec 2002.
7. BOLITHO, D.G. **Hand, Congenital Hand Deformities** Disponível em: <<http://www.emedicine.com>> Acesso em: 10 Jun 2003.
8. BONILLA-MUSOLES, F.; MACHADO, L.E.; OSBORNE, N.G. Multiple congenital contractures (congenital multiple arthrogryposis). **Journal Perinat Med.**, v.30, n.1, p.99- 104, 2002.
9. BRONSHTAIN, M.; ZIMMER, E.Z. Transvaginal sonography of the normal and abnormal fetus. **Parthenon Publishers**, London, 2000.
10. BROOKS, J.G.; COSTER, D.J. Arthrogryposis multiplex congenita: a report of two cases. **Australian New Zealand Journal Ophthalmology**, v.22, p.127-132, 1994.
11. BURKE, B. **Our daughter's Arthrogryposis**. Disponível em: <<http://www.comeunity.com>>
12. CHEN, H. **Arthrogryposis**. Disponível em: <<http://www.emedicine.com>>

13. DIAS, L.S.; GABRIELI, A.P.T. Artrogripose. In: BRUSCHINI, S. **Ortopedia Pediátrica**. 2ed. São Paulo: Atheneu, 1998. cap. 3, p.20-26.
14. DOOBS, M.B.; LENKE, L.G. **Neuromuscular Scoliosis**. Disponível em: <http://www.emedicine.com>.
15. ETHANS, K; LEAHEY, J.L. Congenital Bilateral Absence of the Elbow Flexors. **American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation**, v. 80, n. 10, p.759-761, 2001.
16. FEDRIZZI, E. et al. Neurogenic Arthrogryposis Multiplex Congenita: Clinical and MRI Findings. **Pediatric Neurology**, v. 9, n. 5, p. 343-348, 1993.
17. FLECKENSTEIN, J.L. et al. Locomotor system assessment by muscle magnetic resonance imaging. **Magnetic Resonance Q**, v. 7, p. 79-103, 1991.
18. GAGNON, E.; FOGELSON, N; SEYFER, A.E. Use of the latissimus dorsi muscle to restore elbow flexion in arthrogryposis. **Plastic and reconstructive surgery**, v. 106, n. 7, p. 1582-1585, Dec 2000.
19. GORDON, N. Arthrogryposis multiplex congenita. **Brain & Development**, v.20, n.7, p.507-511, Oct 1998.
20. HAGEMAN, G. Amyoplasia congenita: a serious congenital abnormality with a relatively favorable prognosis. **Ned Tydschr Geneeskde**, v.30, p.146-148, Nov 2002.
21. HALL, J.G. Arthrogryposis multiplex congenita: etiology, genetics, classification, diagnostic approach, and general aspects. **Journal of pediatric Orthopedics**, v.6, p.159- 166, 1997.
22. HARDWICK, J.C.R.; IRVINE, G.A. Obstetric care in arthrogryposis multiplex congenita. **BJOG: an International Journal of Obstetrics and Gynecology**, v. 109, p. 1303-1304, Nov 2002.
23. HAY, W. et al. **Diagnóstico e Tratamento em Pediatria**. 12ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1997. cap. 26, p.673-674.
24. HAY, W. et al. **Diagnóstico e Tratamento em Pediatria**. 12ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1997. cap. 32, p. 831.
25. LAUBSCHER, B. et al. Ragged-Red Fibers and complex I Deficiency in a Neonate With Arthrogryposis Congenita. **Pediatric Neurology**, v. 17, n. 3, p. 249-251, 1997.
26. MASIERO, D.; PINTO, J.A.; LOURENÇO, A.F. Artrogripose. In: HEBERT, S. et. al. **Ortopedia e Traumatologia: princípios e prática**. 2ed. São Paulo: Artmed, 1998. cap. 27, p.427-434.
27. MEIRE, H.D.; COSGROVE, E.K.; DEWBURY: Ultrassound in Obstetrics and Gynecology. **Churchill Living Stone**, London 1993.
28. NATARAJAN, G.; ABDULHAMID, I. **Pulmonary Hipoplasia**. Disponível em: < <http://www.emedicine.com> > .
29. NAZER, H.J. et al. Malformaciones invalidantes em Chile. Estúdio ECLAMC, 1982- 1997. Disabling congenital defects in Chile. **Revista Médica de Chile**, v. 129, n. 1, Jan. 2001.
30. NICOMEDEZ, F.P.I. et al. Tibiocalcaneal fusion after talectomy in arthrogryptic patients. **Journal of Pediatric Orthopedics**, v.23, n.5, p. 654-657, 2003.
31. NIKLAS, D. et al. Multiple congenital contractures: Birth prevalence, etiology, and outcome. **The journal of pediatrics**, v. 140, n. 1, p. 61-67, Jan 2002.
32. O'FLAHERTY, P. Arthrogryposis multiplex congenita. **Neonatal Netw**, v.20, n.4, p.13- 20, Jun 2001.
33. PATEL, M.; HERZENBERG, J. **Clubfoot**. Disponível em:<http://www.emedicine.com> .
34. PHILPOT, J. et al. Neonatal arthrogryposis and absent limb muscles: a muscle developmental gene defect? **Neuromuscular Disorders**, v.11, p. 489-493, 2001.
35. ROYLANCE, L. Arthrogryposis – A Physiotherapy overview. **The Arthrogryposis group Conference 1997**.
36. SCHAFFER, A.; AVERY, M.E.A. **Doenças do recém nascido**. Rio de Janeiro: Interamericana, 1979. cap. 98, p.775-776.
37. SEMEL, J.; CONWAY, A. **Neonatal Brachial Plexus Palsies**. Disponível em:<<http://www.emedicine.com> > .
38. SHEPHERD, R.B. **Fisioterapia em Pediatria**. 3ed. São Paulo: Santos, 1998. cap.14, p.235-237.
39. SMITH, D.W.; DRENNAN, J.C. Arthrogryposis wrist deformities: results of infantile serial casting. **Journal of Pediatric Orthopedics**, v. 22, n.1, p. 44-47, 2002.
40. SPUT, D. et al. Discrimination between neuropathy -and miopathy by use of magnetic resonance imaging. **Acta Neurology Scandinavica**, v. 87, p.118-123, 1993.
41. STANGER, M. Tratamento Ortopédico. In: TECKLIN, J. S. **Fisioterapia Pediátrica**. 3ª ed. Porto Alegre: Artmed, 2002. cap. 11, p. 329-331.
42. STOLL, C.; ALEMBIK, Y; DOTT, B. Familial distal arthrogryposis type 1. **Annales Génétique**, v.39, p.75-80,1996.
43. TAKANO, T; AOTANI, H; TAKEUCHI, Y. Asymmetric Arthrogryposis Multiplex Congenita With Focal Pachygyria. **Pediatric Neurology**, v. 25, n. 3, p.247-249, 2001.
44. UCHIDA, T. et al. Arthrogryposis Multiplex Congenita: Histochemical Study of Biopsied Muscles. **Pediatric Neurology**, v. 1, n. 3, p. 169-173, 1985.

45. VAJSAR, J. et al. Arthrogyposis Multiplex congenital due to Congenital Myastenic Syndrome. **Pediatric Neurology**, v.12, p. 237-241, 1995.

46. VIELHABER, S. et al. Mitochondrial Complex I Deficiency in a Female With Multiplex Arthrogyposis Congenita. **Pediatric Neurology**, v. 22, n. 1, p. 53-56, 2000.

47. WINTER, R.B. Artrogripose. In: BRADFORD, D. S. et al. **Escoliose e outras deformidades da coluna**. 2ªed. São Paulo: Santos, 1994. cap. 22, p.561-562.

48. WONG, V. The spectrum of arthrogyposis in 33 chinese children. **Brain & Development**, v. 19, p. 187-196, 1997.

49. YAU, P. et al. Tty-Year Follow-up of Hip Problems in Arthrogyposis Multiple Congenita. **Journal of Pediatric**.